

· 病案分析 ·

从假象到真相:肾透明细胞癌合并乳房外 Paget 病¹⁸F-FDG PET/CT 显像 1 例

郝志鑫 罗亚平

中国医学科学院、北京协和医学院北京协和医院核医学科,北京 100730

通信作者:罗亚平, Email: luoyaping@live.com

基金项目:中央高水平医院临床科研专项项目(2025-PUMCH-D-003)

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20260202-00042

Tracing the true source: clear cell renal cell carcinoma with concomitant extramammary Paget disease in ¹⁸F-FDG PET/CT

Hao Zhixin, Luo Yaping

Department of Nuclear Medicine, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: Luo Yaping, Email: luoyaping@live.com

Fund program: National High Level Hospital Clinical Research Funding (2025-PUMCH-D-003)

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20260202-00042

患者男,58岁,主诉左下肢水肿8个月,发现左侧腹股沟肿物4个月。患者2023年9月出现左下肢水肿,持续不消退。2023年12月发现左侧腹股沟皮下结节,伴左侧腹股沟皮肤多发约绿豆大小的暗红色丘疹,逐渐增多并偶有异味。外院检查发现双侧腹股沟淋巴结肿大,遂行右腹股沟淋巴结组织检查(简称活检)术,病理提示可见癌细胞(具体不详)。为排查肿瘤,患者2024年2月于外院行¹⁸F-FDG PET/CT显像,结果提示右肾癌伴肾周筋膜及全身多发淋巴结转移。患者后行右肾肿物穿刺活检术及左腹股沟肿物活检术,病理诊断为肾透明细胞癌(clear cell renal cell carcinoma, ccRCC),免疫组织化学检查:配对盒8(paired box 8, PAX8;+),碳酸酐酶9(carbonic anhydrase 9, CA9;+),细胞角蛋白(cytokeratin, CK)7(-),CK(+),CD117(-),转录因子E3(transcription factor E3, TFE3;-),琥珀酸脱氢酶B(succinate dehydrogenase B, SDHB;+),大细胞间变淋巴瘤激酶(-),上皮

膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA;+),CK20(-),细胞增殖核抗原Ki-67指数约10%;左腹股沟肿物考虑尿路上皮来源可能性大,免疫组织化学检查:GATA结合蛋白3(+),Ki-67指数30%,CK7(+),CK(+),CK20(-),P504(+),EMA(+),E-钙黏蛋白(+),甲状腺转录因子1(-),肝细胞抗原1(-),SDHB(+),CA9(-),CD117(-),TFE3(-),PAX8(-),延胡索酸水合酶(+),波形蛋白(-),CD10(-)。病理切片于另2家医院会诊,肾脏病变均考虑为ccRCC,WHO 2级;左腹股沟肿物鳞状上皮可见癌,分化较差,结合部位及免疫组织化学结果,会诊意见一考虑皮肤附属器汗腺来源,会诊意见二考虑尿路上皮来源肿瘤。患者2024年4月就诊于本院,为明确肿瘤情况及后续治疗计划行多学科会诊。

回顾患者¹⁸F-FDG PET/CT图像(图1),可见右肾中部代谢增高的外突肿物,大小约4.2 cm × 3.1 cm, SUV_{max} 7.6;左侧肾周筋膜多发代谢轻度增高的小结节, SUV_{max} 2.2;后纵隔(8区)、

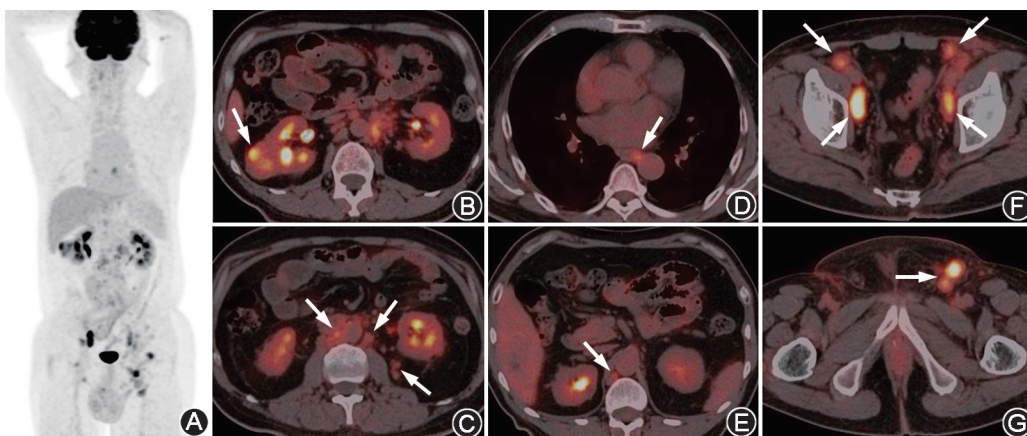


图1 肾透明细胞癌合并乳房外 Paget 病患者(男,58岁)¹⁸F-FDG PET/CT 显像图(箭头示病灶) A. PET 最大密度投影(MIP)图可见右肾外侧代谢增高灶,胸部、腹部、盆部及双侧腹股沟区多发代谢增高灶;B.横断面 PET/CT 融合图像可见右肾中部代谢增高的混杂密度肿物,凸出于肾轮廓;C~G.横断面 PET/CT 融合图像可见左侧肾周筋膜多发代谢轻度增高的小结节,后纵隔(8区)、右侧膈肌脚后方、下腔静脉旁、腹主动脉周围、双侧髂血管旁、双侧腹股沟区多发代谢增高的淋巴结

右侧膈肌脚后方、下腔静脉旁、腹主动脉周围、双侧髂血管旁、双侧腹股沟区多发代谢增高的淋巴结,部分肿大, SUV_{max} 11.2。

ccRCC 约占肾细胞癌的 65%~75%,是肾癌最常见的病理亚型,起源于近端肾小管。ccRCC 的 ^{18}F -FDG 摄取程度与病理分级相关,高级别 ccRCC (WHO 3 和 4 级)的 SUV 高于低级别 ccRCC (WHO 1 和 2 级)^[1]。患者右肾肿瘤穿刺活检病理诊断 ccRCC (WHO 2 级),PET/CT 见右肾肿瘤 ^{18}F -FDG 代谢不均匀增高,符合 ccRCC 的代谢特征。ccRCC 是富血供肿瘤,CT 或 MR 增强扫描呈明显强化,强化程度可与肾皮质相当,表现出“快进快出”的强化模式^[1]。本例患者同期增强 CT (图 2) 见右肾占位动脉期明显不均匀强化,门脉期和延迟期快速廓清,符合 ccRCC 的影像表现。

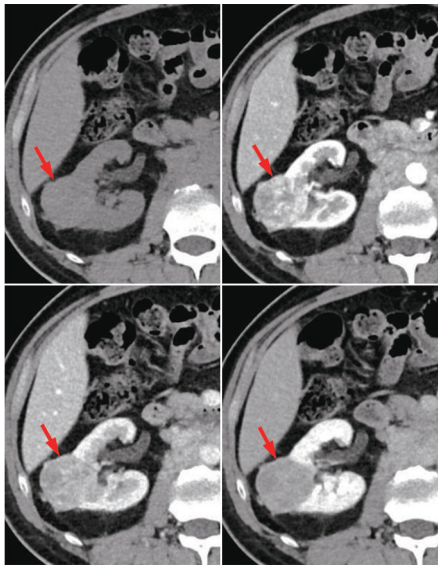


图 2 肾透明细胞癌合并乳房外 Paget 病患者(男, 58 岁)腹部增强 CT 图(箭头示病灶) 右肾中部可见混杂密度肿物,动脉期明显不均匀强化,门静脉期及延迟期快速廓清

本例患者 ccRCC 的诊断已明确,则 PET/CT 图像上提示的全身多发代谢增高的淋巴结,是否考虑为 ccRCC 的转移? 首先看肾脏的淋巴引流。两侧肾脏的淋巴引流有些许差异,右肾的淋巴主要引流至右肾门、下腔静脉前及下腔静脉-腹主动脉间淋巴结,而左肾的淋巴主要引流至左肾门、腹主动脉前及下腔静脉-腹主动脉间淋巴结,偶尔会引流至膈脚后淋巴结或直接进入胸导管^[2]。一项 ccRCC 的队列研究显示,淋巴结转移首先累及同侧肾脏淋巴引流区域的淋巴结,随后累及对侧大血管旁的淋巴结,并且没有观察到累及对侧肾门淋巴结的情况^[3]。再看 ccRCC 的淋巴结转移风险。肾癌患者是否要进行淋巴结清扫,一直以来存在争议。一方面,T1~T3 期肾细胞癌淋巴结转移的概率分别为 1.1%、4.5%、12.3%^[4],表明常规进行淋巴结清扫患者并无获益;另一方面,文献报道肾癌术中发现的肿大淋巴结仅不到 20%病理为阳性^[5]。本例患者右肾癌分期应为 T1b 期(肿物最大径<7 cm,局限于肾脏内,未累及肾周组织、大血管或肾上腺),存在淋巴结转移的风险很低,并且 PET/CT 所见的淋巴结主要在肾门水平以下的腹膜后、髂血管旁、腹股沟淋巴结,右肾门淋巴结受累并不突出,不符合肾癌淋巴结转移的引流途径和

规律。

如果 PET/CT 提示的全身多发代谢增高的淋巴结并非 ccRCC 转移,其来源于什么肿瘤? 观察 PET/CT 上淋巴结的分布,像从腹股沟(主要是左侧)自下往上引流至双髂、腹主动脉旁、膈肌脚旁、后纵隔。仔细回顾 PET/CT 图像,可见左侧腹股沟皮肤不均匀增厚、代谢增高, SUV_{max} 3.2;另外阴囊皮肤也可见明显增厚、代谢增高, SUV_{max} 2.9 (图 3)。外阴的淋巴管丰富,两侧互相交通形成淋巴网,外阴肿瘤的淋巴结转移常沿正常淋巴引流途径分布,最初转移到腹股沟浅淋巴结,再至股深淋巴结,并经此进入盆腔淋巴结、腹主动脉旁淋巴结,与本例的影像特征一致^[6]。进一步询问病史,患者诉阴囊皮肤“湿疹”2 年,近几个月左侧腹股沟皮肤有多发绿豆大小的暗红色丘疹,体格检查见左侧腹股沟皮肤多发红斑,阴囊皮肤增厚、变硬。结合 PET/CT 表现、患者皮肤的临床表现以及左腹股沟肿物活检病理和免疫组织化学结果,包括病理科、皮肤科、泌尿外科、肿瘤内科、放疗科在内的多学科会诊考虑符合乳房外 Paget 病(extramammary Paget disease, EMPD)伴广泛淋巴结转移的诊断,同时伴右肾 ccRCC (cT1b N0 M0, I 期)。由于 EMPD 已转移至引流区外远处淋巴结,TNM 分期为 IV 期,手术难以根治性切除,之后患者先后行化疗、靶向治疗及免疫治疗,至 2026 年 2 月病情稳定。

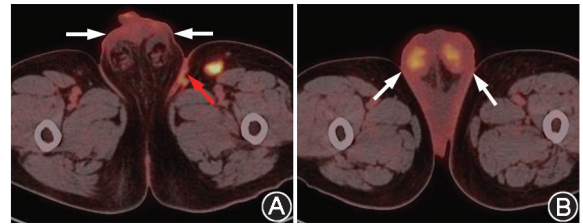


图 3 肾透明细胞癌合并乳房外 Paget 病患者(男, 58 岁) ^{18}F -FDG PET/CT 显像图 横断面 PET/CT 融合图像可见左侧腹股沟皮肤增厚并代谢增高(A; 红箭头示),阴囊增厚并代谢增高(A, B; 白箭头示)

EMPD 是一种少见的皮肤恶性肿瘤,属于上皮内腺癌,约占肛门-生殖器区域所有肿瘤的 1%^[7]。EMPD 的病因仍不明确,根据肿瘤细胞来源可分为原发性与继发型,其中原发性 EMPD 的组织病理学特征类似于乳房 Paget 病,而继发型 EMPD 继发于其他恶性肿瘤,最常起源于泌尿生殖道肿瘤与消化道肿瘤。EMPD 好发于大汗腺分布区域,最常见于男性阴囊、阴茎与女性外阴,肛周、腹股沟、腋窝等部位也可累及。EMPD 皮损大多为单发性,发展缓慢,典型表现为浸润性红色斑块,伴糜烂及白色黏附性鳞屑,也可表现为结节、糜烂溃疡或色素减退^[8-9]。在病理免疫组织化学标记上,EMPD 和尿路上皮癌都可以有 CK7 的弥漫强阳性,而 CK20 可为阴性也可为阳性^[10],所以在病理诊断上可能会出现混淆。 ^{18}F -FDG PET/CT 对 EMPD 原发灶的诊断效能与病变厚度相关,对转移灶的检出具有较高的灵敏度^[11]。较薄的病变一般表现为 ^{18}F -FDG 摄取轻度增高(图 4),而较厚的病变或形成结节的病变常表现为 ^{18}F -FDG 摄取明显增高(图 5)。

影像诊断并非孤立存在,而是影像特征、解剖学基础及临床背景相互融合后的综合诊断过程。核医学医师的诊断思维应该像一名“全科医师”,要有全局观,不仅需要熟练掌握

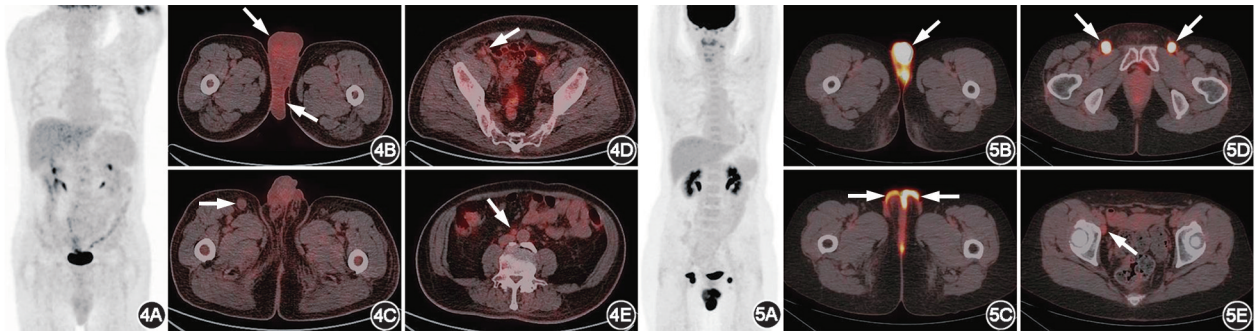


图 4 乳房外 Paget 病患者(男, 69 岁) ^{18}F -FDG PET/CT 显像图(箭头示病灶) PET 最大密度投影(MIP)图(4A)可见阴囊代谢轻度增高,横断面 PET/CT 融合图像可见阴囊增厚伴代谢弥漫轻度增高(4B), SUV_{max} 3.0; 双侧腹股沟(4C)、双侧腋血管旁(4D)、腹主动脉旁(4E)多发代谢轻度增高的淋巴结, SUV_{max} 2.6, 考虑转移可能性大 **图 5** 乳房外 Paget 病患者(女, 49 岁) ^{18}F -FDG PET/CT 显像图(箭头示病灶) MIP 图(5A)可见外阴及双侧腹股沟区多发局灶性代谢增高灶,横断面 PET/CT 融合图像可见大阴唇代谢异常增高的软组织肿物(5B), SUV_{max} 27.8; 外阴皮肤明显增厚并代谢增高(5C), SUV_{max} 9.9, 双侧腹股沟(5D)及右侧腋外血管旁(5E)多发转移淋巴结, SUV_{max} 21.3

握影像学特征,还应深入理解相关疾病的临床特点、解剖结构、病理生理基础等,方能使尖端的核医学影像技术成为真正的医学影像中的“王冠”。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 郝志鑫:研究实施、数据采集、论文撰写;罗亚平:研究指导、论文修改

参 考 文 献

- [1] 梁梦琳,罗亚平.肾脏实性占位影像鉴别诊断 2 例[J].中华核医学与分子影像杂志, 2022, 42(6): 370-373. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20220507-00146.
Liang ML, Luo YP. Differential diagnosis of solid renal mass; a report of two cases[J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2022, 42(6): 370-373. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20220507-00146.
- [2] Karmali RJ, Suami H, Wood CG, et al. Lymphatic drainage in renal cell carcinoma; back to the basics[J]. BJU Int, 2014, 114(6): 806-817. DOI:10.1111/bju.12814.
- [3] Crispin PL, Breau RH, Allmer C, et al. Lymph node dissection at the time of radical nephrectomy for high-risk clear cell renal cell carcinoma; indications and recommendations for surgical templates[J]. Eur Urol, 2011, 59(1): 18-23. DOI: 10.1016/j.eururo.2010.08.042.
- [4] Capitanio U, Jeldres C, Patard JJ, et al. Stage-specific effect of nodal metastases on survival in patients with non-metastatic renal cell carcinoma[J]. BJU Int, 2009, 103(1): 33-37. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2008.08014.x.
- [5] Capitanio U, Leibovich BC. The rationale and the role of lymph node dissection in renal cell carcinoma[J]. World J Urol, 2017, 35(4): 497-506. DOI:10.1007/s00345-016-1886-3.
- [6] Paño B, Sebastià C, Buñesch L, et al. Pathways of lymphatic spread in male urogenital pelvic malignancies[J]. Radiographics, 2011, 31(1): 135-160. DOI:10.1148/rg.311105072.
- [7] 《乳房外 Paget 病诊治专家共识(2024 版)》编写委员会专家组. 乳房外 Paget 病诊治专家共识(2024 版)[J]. 中华皮肤科杂志, 2024, 57(5): 400-408. DOI:10.35541/cjd.20230603.
Writing Committee Expert Group on "Treatment of Extramammary Paget's Disease; a Chinese Expert Consensus Statement (2024)". Treatment of extramammary Paget's disease: a Chinese expert consensus statement (2024) [J]. Chin J Dermatol, 2024, 57(5): 400-408. DOI:10.35541/cjd.20230603.
- [8] Ishizuki S, Nakamura Y. Extramammary Paget's disease; diagnosis, pathogenesis, and treatment with focus on recent developments[J]. Curr Oncol, 2021, 28(4): 2969-2986. DOI:10.3390/curroncol28040260.
- [9] Nabavizadeh R, Vashi KB, Nabavizadeh B, et al. Extramammary Paget's disease; updates in the workup and management[J]. Asian J Urol, 2022, 9(4): 451-459. DOI:10.1016/j.ajur.2022.08.001.
- [10] Kiratikanon S, Fukui A, Hirata M, et al. Diagnostic algorithm for secondary extramammary Paget disease from institutional cases and literature review[J]. Cancers (Basel), 2025, 17(24): 4014. DOI:10.3390/cancers17244014.
- [11] Tian Y, Wu HB, Li DL, et al. Utility of ^{18}F -FDG PET/CT in the diagnosis and staging of extramammary Paget's disease[J]. Nucl Med Commun, 2015, 36(9): 892-897. DOI: 10.1097/MNM.0000000000000340.

(收稿日期:2026-02-02)