

## · 病案分析 ·

## 胰腺及脊髓多发病灶的影像诊断拼图

潘青青 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.cn321828-20251016-00366

**Diagnostic puzzle of imaging: a case of multiple lesions in the pancreas and spinal cord**

Pan Qingqing, Luo Yaping

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

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

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

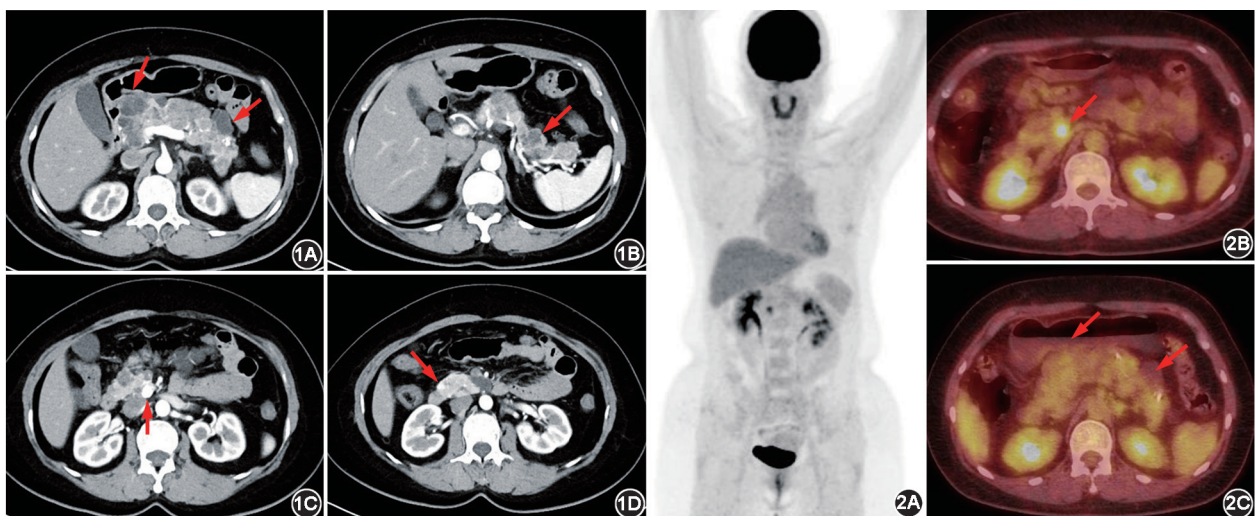
DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20251016-00366

患者女,53岁,间断餐后腹部胀痛2个月,疼痛程度:疼痛数字等级量表评分3~4分,多于进食量大、进食油腻食物后出现,每次持续1h左右后自行缓解,发作频率:3~4次/周。腹部超声显示胰头、胰尾极低回声区,提示胰腺囊性占位。腹部增强CT提示胰腺多发囊性病变更,胰腺钩突边缘持续强化小结节,似与小血管相连(图1);左肾囊肿;双肾盏多发小结石。血糖类抗原(carbohydrate antigen, CA)19-9、癌胚抗原、CA72-4和甲胎蛋白水平均正常。既往史:20余年前行阑尾切除术;诊断慢性乙型肝炎1年,本次入院检查HBV-DNA为 $2.61 \times 10^3$  kU/L。

为明确患者胰腺多发病变的性质,行 $^{18}\text{F}$ -FDG PET/CT检查,显像图(图2)上可见胰头一代谢增高灶,其定位与增强CT所示胰头高强度化结节(图1C)一致,大小 $1.5\text{ cm} \times 1.3\text{ cm}$ , $\text{SUV}_{\text{max}}$ 为6.6;胰腺其余部分形态失常,见多发囊性密度影,无明显代谢活性。结合腹部增强CT和 $^{18}\text{F}$ -FDG PET/

CT表现,本例胰腺病变可分为2类:(1)胰腺囊性病灶,多发、遍布整个胰腺,病灶无明显强化、代谢活性不高,未见胰管扩张、胆管扩张表现,未提示囊性病灶与胰管相通;(2)多发富血供病灶,分布于胰头和钩突,边界清晰,为经典的胰腺神经内分泌肿瘤表现,其中胰头一较大病灶代谢活性呈中度增高,其余病灶代谢不高,也符合不同级别神经内分泌肿瘤的 $^{18}\text{F}$ -FDG代谢不同的特征<sup>[1-2]</sup>。

考虑到胰腺多发神经内分泌肿瘤的诊断,对患者进一步行 $^{99\text{Tc}}\text{m}$ -联胍尼克酰胺-酪氨酸 3-奥曲肽(hydrazinonicotinamide-Tyr3-octreotide, HYNIC-TOC)生长抑素受体显像评估,结果显示胰头病灶呈可疑轻度显像剂摄取,符合胰腺神经内分泌肿瘤表现,另在全身平面显像后位图发现胸部1个显像剂摄取轻度增高灶,SPECT/CT提示该病灶位于胸段椎管内(图3A,3B)。椎管内病灶可能来源于脊膜或脊髓。鉴于生长抑素受体显像这一意外发现,回顾患者的腹部增强CT



**图1** 胰腺多发病变患者(女,53岁)腹部增强CT图。1A,1B.动脉期横断层图可见胰腺全程多发囊性病灶(箭头示),未见明显强化;1C,1D.胰头及钩突多发高强度化结节(箭头示),强化程度与腹主动脉接近 **图2** 同一患者 $^{18}\text{F}$ -FDG PET/CT图。2A. PET最大密度投影图可见右上腹一高代谢灶,全身其余部位代谢未见异常;2B. PET/CT融合图可见胰头一高代谢结节(箭头示), $\text{SUV}_{\text{max}}$ 为6.6;2C.胰腺另见多发囊性病灶,代谢活性不高(箭头示)

图,发现同层面图像上胸髓有一高强度灶(图 3C),证实胸髓存在 1 个病灶,高强度特征提示该病变可能为血管源性病变。回顾<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 图,胸髓病灶处未见异常代谢活性(图 4),之后患者行胸髓增强 MRI,检出胸髓高强度结节,内见血管流空影,支持胸髓血管源性肿瘤的诊断(图 5)。

本例患者开始被检出胰腺多发病灶,并且胰腺病灶呈现多发囊性病变和神经内分泌肿瘤表现,之后检查又发现胸髓病灶,这些病变是否同源?之间是否存在关联?对于这一多发病变的组合(胰腺多发神经内分泌肿瘤、多发囊性病变、脊髓血管源性肿瘤),需高度怀疑冯·希佩尔-林道(von Hippel-Lindau, VHL)病。VHL 病是 VHL 基因发生种系致病变异引起的常染色体显性遗传综合征,以多种良、恶性肿瘤为特征。VHL 病相关肿瘤包括中枢神经系统(central nervous system, CNS)血管母细胞瘤、视网膜毛细血管母细胞瘤、肾透明细胞瘤、嗜铬细胞瘤、胰腺肿瘤[其中胰腺囊肿(70%)、浆液性囊腺瘤(9%)、胰腺神经内分泌肿瘤(9%~17%)]、中耳内淋巴瘤、附睾和阔韧带乳头状囊腺瘤等<sup>[2]</sup>。本例患者的影像表现符合胰腺多发囊肿或囊腺瘤、胰腺神经内分泌肿瘤、脊髓血管母细胞瘤。

VHL 病相关的 CNS 血管母细胞瘤为边界清晰、毛细血管丰富的良性肿瘤,是 VHL 病最常见的病变,在 VHL 病患者中发生率为 60%~84%,病灶通常位于幕下,可多发,常见于脊髓(51%)、小脑(38%)和脑干(10%),偶见于幕上区域(2%)<sup>[3]</sup>。血管母细胞瘤可高表达生长抑素受体,因此生长抑素受体显像,尤其是<sup>68</sup>Ga-1,4,7,10-四氮杂环十二烷-1,4,7,10-四乙酸-D-苯丙氨酸 1-酪氨酸 3-苏氨酸 8-奥曲肽(1,4,7,10-tetraazacyclododecane-1,4,7,10-tetraacetic acid-D-Phe1-Tyr3-Thr8-octreotide, DOTATATE) PET/CT 可用于诊断和评估血管母细胞瘤<sup>[4]</sup>。CNS 血管母细胞瘤为良性肿瘤,在<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像中通常代谢不高<sup>[5]</sup>,这与本例患者的表现相符合。另外,正常脊髓有<sup>18</sup>F-FDG 生理性摄取,并且摄取分布不均匀,通常颈膨大及腰骶膨大的灰质成分相对较多,功能活跃,因此上述节段脊髓的代谢较其余节段活跃,常

见生理性摄取较高的脊髓位于 C<sub>4</sub>~C<sub>7</sub> 及 T<sub>11</sub>、T<sub>12</sub> 或 L<sub>1</sub> 节段<sup>[6]</sup>,阅片时需注意,勿误判为病灶。

VHL 病患者中的嗜铬细胞瘤发生率为 10%~20%,嗜铬细胞瘤可为散发,也可伴发其他遗传综合征,如多发性内分泌腺肿瘤 2 型(multiple endocrine neoplasia type 2, MEN2)、神经纤维瘤病 1 型、琥珀酸脱氢酶亚单位编码基因变异相关综合征等<sup>[7]</sup>。本例患者血、尿儿茶酚胺检测,生长抑素受体显像与<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像均暂未见嗜铬细胞瘤证据。

之后对患者进行 VHL 基因病筛查,发现相关外显子缺失(VHL exon1-3 deletion)。追问家族史,得知家系中患者的爷爷、大伯、堂姐因突发头痛去世,但无法明确是否存在神经系统疾病及基因突变;父亲患小脑肿瘤,堂兄患神经系统血管母细胞瘤,考虑其 VHL 疾家族史明确。为了进一步评估患者的胰腺多发神经内分泌肿瘤是否具有内分泌功能,行血糖监测、饥饿试验、5 h 葡萄糖耐量试验、胃泌素检查等,结果均正常,考虑为多发无功能胰腺神经内分泌肿瘤。由于肿瘤体积较小(<2 cm)且无功能,暂无手术指征,建议患者每 1 年复查影像学检查。

总之,多系统的病变看似复杂,但表象的复杂性之下可能隐藏着内在逻辑。核医学医师不仅要有较为全面的知识储备,更要认真、细致地阅片,不遗漏任何隐匿病灶,方能将纷繁的征象如拼图般整合,最终揭示其完整的面貌,指引正确的诊断方向。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 潘青青: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] Hope TA, Allen-Auerbach M, Bodei L, et al. SNMMI procedure standard/EANM practice guideline for SSTR PET: imaging neuroendocrine tumors[J]. J Nucl Med, 2023, 64(2): 204-210. DOI:10.2967/jnumed.122.264860.  
[2] 王妮,杨卫东,汪静.胃肠胰腺神经内分泌肿瘤分子成像的现状与发展方向[J].中华核医学与分子影像杂志, 2020, 40(8):

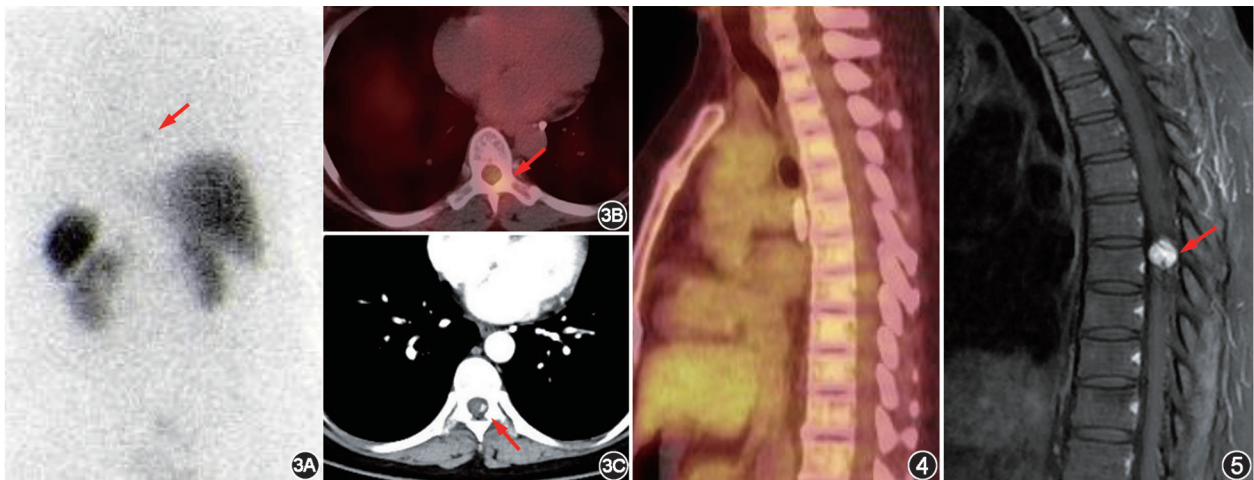


图 3 胰腺多发病变患者(女,53 岁)<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-联胍尼克酰胺-酪氨酸 3-奥曲肽(HYNIC-TOC)显像及增强 CT 图。3A. <sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-HYNIC-TOC 平面显像后位图可见胸部一显像剂摄取轻度增高灶(箭头示);3B. <sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-HYNIC-TOC SPECT/CT 横断层图见胸部摄取增高灶位于胸段椎管内(箭头示);3C.腹部增强 CT 图见同层面胸髓点状高强度灶(箭头示) 图 4 同一患者<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 矢状位图示胸髓代谢未见异常 图 5 同一患者胸髓增强 MRI 矢状位图示胸髓明显强化结节,伴血管流空影(箭头示)

- 505-512. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20200702-00267.
- Deroose CM, Hindié E, Kebebew E, et al. Molecular imaging of gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors: current status and future directions[J]. J Nucl Med, 2016, 57(12): 1949-1956. DOI: 10.2967/jnumed.116.179234.
- [3] Blansfield JA, Choyke L, Morita SY, et al. Clinical, genetic and radiographic analysis of 108 patients with von Hippel-Lindau disease (VHL) manifested by pancreatic neuroendocrine neoplasms (PNETs)[J]. Surgery, 2007, 142(6): 814-818; discussion 818. e1-2. DOI:10.1016/j.surg.2007.09.012.
- [4] Lonsler RR, Glenn GM, Walther M, et al. von Hippel-Lindau disease[J]. Lancet, 2003, 361(9374): 2059-2067. DOI:10.1016/S0140-6736(03)13643-4.
- [5] Oh JR, Kulkarni H, Carreras C, et al. Ga-68 somatostatin receptor PET/CT in von Hippel-Lindau disease[J]. Nucl Med Mol Imaging, 2012, 46(2): 129-133. DOI:10.1007/s13139-012-0133-0.
- [6] Banezhad F, Kiamanesh Z, Emami F, et al. <sup>68</sup>Ga DOTATATE PET/CT versus <sup>18</sup>F-FDG PET/CT for detecting intramedullary hemangioblastoma in a patient with von Hippel-Lindau disease[J]. Clin Nucl Med, 2019, 44(6): e385-e387. DOI: 10.1097/RLU.0000000000002565.
- [7] Taralli S, Leccisotti L, Mattoli MV, et al. Physiological activity of spinal cord in children: an <sup>18</sup>F-FDG PET-CT study[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2015, 40(11): E647-652. DOI: 10.1097/BRS.0000000000000895.
- [8] Ong KR, Woodward ER, Killick P, et al. Genotype-phenotype correlations in von Hippel-Lindau disease[J]. Hum Mutat, 2007, 28(2): 143-149. DOI:10.1002/humu.20385.

(收稿日期:2025-10-16)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

## 中华医学会杂志社对一稿两投问题处理的声明

为维护中华医学会系列杂志的声誉和广大读者的利益,现将中华医学会系列杂志对一稿两投和一稿两用问题的处理声明如下:

1.本声明中所涉及的文稿均指原始研究的报告或尽管2篇文稿在文字的表达和讨论的叙述上可能存在某些不同之处,但这些文稿的主要数据和图表是相同的。所指文稿不包括重要会议的纪要、疾病的诊断标准和防治指南、有关组织达成的共识性文件、新闻报道类文稿及在一种刊物发表过摘要或初步报道而将全文投向另一种期刊的文稿。上述各类文稿如作者要重复投稿,应向有关期刊编辑部做出说明。

2.如1篇文稿已以全文方式在某刊物发表,除非文种不同,否则不可再将该文投寄给他刊。

3.请作者所在单位在来稿介绍信中注明该文稿有无一稿两投问题。

4.凡来稿在接到编辑部回执后满3个月未接到退稿,则表明稿件仍在处理中,作者欲投他刊,应事先与该刊编辑部联系并申述理由。

5.编辑部认为文稿有一稿两投嫌疑时,应认真收集有关资料并仔细核实后再通知作者,同时立即进行退稿处理,在做出处理决定前请作者就此问题做出解释。期刊编辑部与作者双方意见发生分歧时,应由上级主管部门或有关权威机构进行最后仲裁。

6.一稿两用一经证实,期刊编辑部将择期在杂志中刊出其作者姓名和单位及撤销该论文的通告;对该作者作为第一作者所撰写的一切文稿,中华医学会系列杂志2年内将拒绝其发表;并就此事件向作者所在单位和该领域内的其他科技期刊进行通报。

中华医学会杂志社

## 本刊有关文章涉及课题基金项目的标注要求

论文所涉及的课题如取得国家或部、省级以上基金或属攻关项目,应列出(双语著录),如“基金项目:国家自然科学基金(30271269,81273264);国家重点研发计划(2020YFC2008200)”及“Fund program: National Natural Science Foundation of China(39570835)”。中英文基金项目分别置于中文关键词、英文Key words下方。获得基金资助产出的文章作者需提供印有基金项目名称和项目编号的证明类文件复印件。

本刊编辑部