

## · 疑难病案分析 ·

腹膜后副神经节瘤<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 影像鉴别分析

杨震 翟淑丹 张利卜 杨钊 刘晓园 朱磊 徐文贵

天津医科大学肿瘤医院分子影像及核医学诊疗科 300060

通信作者: 徐文贵, Email: [wenguixy@163.com](mailto:wenguixy@163.com)

**【摘要】** 腹膜后病变中神经源性肿瘤占 10%~20%，多位于椎旁交感链(肾脏水平脊柱旁)。而副神经节瘤是指肾上腺外的嗜铬细胞瘤，是起源于神经节神经嵴细胞的肿瘤，可生长于全身各部位，最常见于腹主动脉肠系膜下动脉分支的前方。因其不具备典型的影像学特征和临床表现，常常难以与其他多种腹膜后病变鉴别。笔者选取 2 例<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像中不易与其他腹膜后病变相鉴别的副神经节瘤，从其影像学特征及临床特点等方面进行综合分析、鉴别诊断，总结诊断思路，以期临床工作中得出较为准确的影像学诊断提供帮助。

DOI: [10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.05.019](https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.05.019)

### Differential diagnosis of saracoidosis involving multiple systems using <sup>18</sup>F-FDG PET/CT

Yang Zhen, Zhai Shudan, Zhang Libo, Yang Zhao, Liu Xiaoyuan, Zhu Lei, Xu Wengui

Department of Molecular Imaging and Nuclear Medicine, Tianjin Medical University Cancer Institute and Hospital, Tianjin 300060, China

Corresponding author: Xu Wengui, Email: [wenguixy@163.com](mailto:wenguixy@163.com)

**【Abstract】** Neurogenic tumors account for approximately 10%–20% of retroperitoneal lesions and are mostly located in the paraspinal sympathetic chain (kidney-level paravertebral). Paraganglioma is a pheochromocytoma outside the adrenal gland. It originates from ganglionic crest cells and can be seen all over the body. Paraganglioma is most common at the front of the branches of the abdominal aorta and the inferior mesenteric artery. Given that paraganglioma does not have typical imaging features and clinical manifestations, it is often difficult to identify from other various retroperitoneal lesions. In this study, two paraganglioma cases, which were not easy to differentiate from other retroperitoneal lesions in <sup>18</sup>F-FDGPET/CT imaging, were selected. A differential diagnosis was also made from their clinical and imaging features. The diagnostic ideas were summarized and analyzed as a reference for accurate imaging diagnosis in clinical work.

DOI: [10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.05.019](https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.05.019)

#### 【病例一】

##### 1 简要病史与相关检查

患者女性，52岁，主诉高血压1个月，发现腹膜后肿物5d。患者1个月前无明显诱因出现头痛、心悸等症状，发作时伴大汗淋漓，无恶心、呕吐、视物模糊等不适时测血压为180/120 mmHg，自服降压药后血压降至正常范围，症状好转。后间断出现高血压，最高可达220/170 mmHg，伴头痛、心悸及大汗等症。期间患者出现1次低血压80/50 mmHg，伴头晕，余无不适。在外院行腹部CT的结果显示，腹主动脉右前方有肿物，考虑为恶性肿瘤。实验

室检查结果显示，肝、肾功能及胃肠肿瘤标志物未见异常。

##### 2 PET/CT 影像学表现

由图1可见，腹膜后腹主动脉与下腔静脉间有肿物影，密度不均匀，CT值为15~30 HU，增强后未见明显强化，与邻近十二指肠水平段分界不清，PET显像示肿物边缘略见放射性浓聚，SUV<sub>max</sub>值为2.5，最大直径约4.2 cm，其右旁可见不规则软组织致密影，CT值为38 HU，PET显像略见放射性浓聚，SUV值为2.0。肿物周围多发小结节，边界尚清，PET显像部分略见放射性浓聚，SUV<sub>max</sub>值为1.7。

【病例二】

1 简要病史与相关检查

患者男性，50岁，右肺癌术后近2年，术后病理：腺癌。术后辅助化疗4周期后常规随访复查未见明显异常，近1周前复查，上腹B超检查结果显示胰头后方有肿物，考虑为转移瘤。实验室检查结果显示血常规及肾功能大致正常，肺部肿瘤标志物未见异常。

2 PET/CT影像学表现

由图2可见，腹膜后区门-腔静脉间有类圆形肿物，密度不均，CT值为15~35 HU，增强扫描后呈不均匀强化，CT值为20~67 HU，其内可见无强化坏死区。肿物与邻近下腔静脉黏连、分界不清，直径约3.5 cm，PET显像可见异常放射性浓聚，SUV<sub>max</sub>值为33.8。

【影像学诊断】

病例一，腹膜后腹主动脉与下腔静脉间有肿物，考虑为良性或低度恶性肿瘤：①副神经节瘤；②不排除十二指

肠来源恶性肿瘤。

病例二，系右肺癌术后，腹膜后区门-腔静脉间有类圆形肿物，考虑为：①转移；②神经源性肿瘤。

【病理诊断】

病例一病理学诊断：副神经节瘤伴囊性变，局部浸润性生长，具有复发恶变潜能。免疫组化：CD10(-)，Vim(+)，EMA(-)，CA-9(-)，Inhibin(-)，Melan-A(-)，Syn(+)，CgA(+).

病例二病理学诊断：副神经节瘤，局灶细胞生长活跃。免疫组化：TTF-1(-)，Syn(+)，CgA(+)，CD56(+)，CK7(-)，Ki-67(<1%)，S-100(支持细胞+).

【讨论辨析】

腹膜后肿瘤种类较多，根据组织来源可以分为神经源性、生殖细胞源性、淋巴组织、间叶组织等几类。

腹膜后副神经节瘤好发于40~50岁成人，无明显性别差异<sup>[1]</sup>。多为单发，多发者罕见<sup>[2]</sup>。腹膜后副神经节瘤与腹主动脉等大血管毗邻，侵袭性高，对患者的生命威胁较

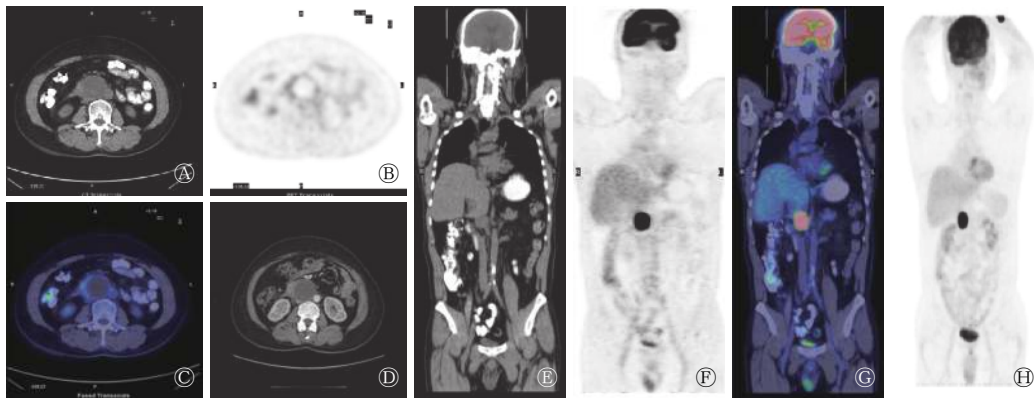


图1 副神经节瘤患者(女性, 52岁)的<sup>18</sup>F-FDG PET/CT图 图中, A: 病灶平扫CT图; B: 病灶PET图; C: 病灶PET/CT融合图; D: 病灶增强CT图; E: 全身CT图; F: 全身PET图; G: 全身PET/CT融合图; H: 全身最大密度投影。FDG: 氟脱氧葡萄糖; PET: 正电子发射断层显像术; CT: 计算机体层摄影术。

Fig. 1 <sup>18</sup>F-FDG PET/CT images of paraganglioma (female, 52 years old)

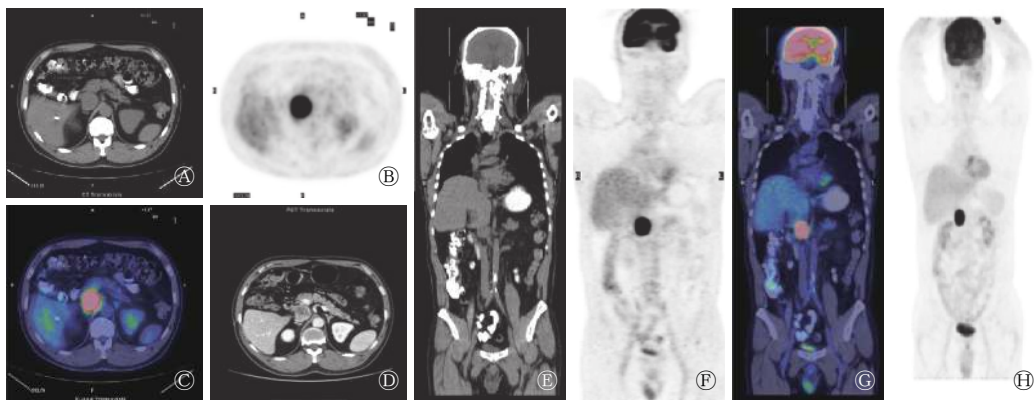


图2 副神经节瘤患者(男性, 50岁)的<sup>18</sup>F-FDG PET/CT图 图中, A: 病灶平扫CT图; B: 病灶PET图; C: 病灶PET/CT融合图; D: 病灶增强CT图; E: 全身CT图; F: 全身PET图; G: 全身PET/CT融合图; H: 全身最大密度投影。FDG: 氟脱氧葡萄糖; PET: 正电子发射断层显像术; CT: 计算机体层摄影术。

Fig. 2 <sup>18</sup>F-FDG PET/CT images of paraganglioma (male, 50 years old)

大, 5年生存率仅约36%, 且较其他部位的副神经节瘤而言, 腹膜后副神经节瘤具有更高的转移倾向。早期诊断、及时手术切除是治疗腹膜后副神经节瘤的最佳方法<sup>[3]</sup>。

腹膜后副神经节瘤缺乏特异的临床表现, 一般以腹痛为首发症状, 部分病例可触及肿块。肿瘤细胞增长缓慢, 倍增时间约为4.2年<sup>[4]</sup>。临床依据肿瘤有无分泌儿茶酚胺类物质的功能, 将副神经节瘤分为功能性和非功能性, 功能性者占15%~24%。功能性副神经节瘤患者常由于分泌过多的儿茶酚胺类物质而引起阵发性或持续性高血压、头晕、头痛、心悸、多汗及偶发的胃肠道功能紊乱等症状<sup>[5]</sup>。其引起的高血压症状多在肿瘤手术切除后自行缓解<sup>[6]</sup>。

本研究中所选两例患者腹膜后病变定位较明确, 因与下腔静脉关系密切, 部分层面脂肪间隙消失, 故定位于腹膜后没有异议。病例一患者以间断、交替高低血压伴头痛等主要症状就诊, 外院CT示腹膜后有囊性肿物。从患者PET/CT图像中我们可以看到病灶表现为囊性变为主, 增强后未见明显强化, 定位于腹膜后副神经节瘤好发部位, 结合患者较为典型的临床症状, 诊断为副神经节瘤的可能性最大。一般神经源性肿瘤PET显示较高放射性浓聚, 此例患者可能由于囊性成分较多导致局部放射性摄取较低。我们仔细观察发现, 病灶局部与邻近十二指肠水平段黏连, 分界不清, 有没有其他病变可能性呢? 我们根据影像征象来进一步鉴别分析, 十二指肠原发肿瘤一般会有局部肿块、肠壁增厚、管腔不规则狭窄、肠外侵犯和周围脏器改变及壶腹部肿瘤伴随胆道系统、胰管的扩张等表现, 增强扫描病灶呈不同程度的强化, 好发部位一般位于降段, 此病例中, 肿物CT增强扫描后未见明显强化, 也无十二指肠肿瘤原发征象, 所以十二指肠原发肿瘤可能性小。十二指肠间质瘤从发生部位、增强特点以及PET显示放射性浓聚程度等亦基本可以排除。其他诸如淋巴结转移亦可以排除, 患者全身无与之相关的原发病灶。恶性淋巴瘤受累的淋巴结是均匀强化的, 且病灶广泛, 而单独的腹膜后淋巴瘤, 会出现“主动脉漂浮征”等影像征象, 与该例患者的影像表现不符。淋巴结结核以十二指肠及回盲部多见(结核菌在肠道易吸收部位), 而且通常有发热、盗汗等结核中毒症状, 与此病例表现不符。畸胎瘤一般都是混杂囊性肿物, 其内可见特征性脂肪密度灶、液-脂平面、头结节、钙化灶等征象。间叶组织来源的肿瘤如肉瘤, 实性成分为主, PET显示放射性浓聚程度一般都较高, 与之特点不符合。根据影像特征排除了以上其他常见腹膜后病变, 那么诊断也就清晰明了, 我们最终的影像诊断为副神经节瘤, 虽然十二指肠来源肿瘤可能性极小, 亦在报告中有所提及, 为临床提供一种诊断思路, 不失可取之处。该例患者经手术切除病理证实为副神经节瘤, 囊性变与影响相符合, 其中提示局部浸润性生长, 具有复发恶变潜能, 体现在与邻近十二指肠黏连, 分界不清, 局部与所包绕肠管的影像特征相符合, 但PET显示的浓聚程度与其恶性程度不是很相关, 这也可能与病灶主要以囊性病变为主的可能性大, 需

要我们进一步总结分析。

病例二的影像特征主要表现为门-腔静脉间肿物密度不均匀, 呈囊实性, 增强CT扫描后呈不均匀强化, 其内可见无强化坏死区; PET显示异常放射性浓聚。若患者既往有肺腺癌病史, 首先要考虑转移可能。患者术前不能够明确是否有此腹膜后病灶, 既往复查系统也不完善, 因此不能够确定病灶发展速度的趋势。我们分析其影像特点: 腹膜后单一病灶、囊实性、增强后呈不均匀强化、 $SUV_{max}$ 达33.8。一般肺腺癌转移灶异常浓聚程度较少能够达到30以上, 再结合肺部肿瘤标志物正常, 我们得出肺癌伴腹膜后淋巴结转移的一元论可能性较小, 但不能完全排除。那么二元论的话, 会是哪种病变可能呢? 我们再从来源定性上逐步鉴别分析: 间叶组织来源的肿瘤(如肉瘤)放射性浓聚程度高, 但肉瘤一般恶性程度高、生长迅速、包膜不完整, 浸润及转移发生早, 患者恶病质状态表现明显。神经来源肿瘤如神经鞘瘤常位于脊柱旁, 与脊柱关系密切。当肿瘤生长到一定程度会压迫神经, 可出现相应症状。而副神经节瘤常表现为高血供特点, 即肿瘤实质及间隔明显强化, 囊变坏死区无明显强化, 肿瘤周围或瘤内可见粗大强化的血管结构<sup>[7]</sup>。在腹膜后其他神经源性肿瘤、纤维组织细胞瘤中均很少出现, 而且生长较缓慢, 一般包膜完整。综上鉴别分析, 结合此例CT影像特点及PET浓聚程度, 考虑神经源性肿瘤可能性大, 不排除转移的可能。

PET/CT对副神经节瘤有一定的鉴别意义。与胃泌素瘤、胰岛素瘤等大多数神经内分泌肿瘤不同, 副神经节瘤具有较强的<sup>18</sup>F-FDG摄取能力, 具体机制较为复杂, 尚未完全阐明, 已发现可能跟部分基因突变及缺氧的微环境有关<sup>[8]</sup>。PET/CT诊断副神经节瘤具有较高的灵敏度, 但缺乏特异性, 所以仅依靠<sup>18</sup>F-FDG浓聚水平无法对肿瘤组织学来源做出准确判断, 要综合CT影像特点来进一步定位、定性、定量, 有时CT增强扫描非常有必要, 它可清晰显示肿瘤的质地及血供特点, 为诊断提供有力的帮助。对于临床有高血压、心悸、心慌病史者, 更应提出嗜铬细胞瘤(副神经节瘤)可能。

对原发性腹膜后肿瘤的鉴别诊断价值较高的征象, 我们通过文献总结如下, ①匍匐生长: 表明肿瘤质地软或是源于行走在腹膜后结构间隙的组织, 生长较缓, 不会对邻近结构产生侵犯, 一般提示为良性神经源肿瘤或者囊肿性病变。②脂肪: 多类原发性腹膜后肿瘤可观测到脂肪, 但最为常见的是畸胎瘤与脂肪肉瘤。③水样密度: 常见于畸胎瘤、淋巴管囊肿, 肠源性囊肿和部分肿瘤也能够表现为水样密度, 如胚胎癌等。其中畸胎瘤、节细胞神经纤维瘤能够观察到软组织成分与强化, 畸形瘤则表现为多种密度混杂, 鉴别难度不大。④⑥囊肿样表现: 只存在于肠源性囊肿和淋巴管囊肿, 其内部为清亮液体, 故该征象的灵敏度较高<sup>[9]</sup>。⑤钙化: 通常认为恶性钙化为散在斑点状、偏心性、境界模糊钙化, 而研究表明, 间叶瘤、神经纤维瘤同样存在此类钙化, 同时少数恶性肿瘤边缘存在清晰的结

节状钙化,故钙化的诊断鉴别价值不大。⑥强化特征:无强化或显著增强并与血管密度相近,对鉴别原发性腹膜后肿瘤的良恶性价值最大<sup>[10]</sup>。血管来源肿瘤、副神经节瘤较多见,后者存在高血压等症状,同时可观察到内部血管迂曲,表明其血流供应充足,具备特征性。无强化患者只见于成熟畸胎瘤与囊性病变,前者成分较多,后者为均匀的水样密度,区分较简单<sup>[11]</sup>。

综上所述,腹膜后病变种类繁多,各类病变不典型者常常难以鉴别。利用PET/CT诊断及鉴别副神经节瘤与其他腹膜后肿瘤有一定的价值,增强CT能清晰显示副神经节瘤的影像学特征,显示肿瘤本身及其周围情况,为诊断提供有效信息。临床工作中我们要结合临床资料和影像特征综合分析,从而得出较为准确的影像学诊断结果,为临床提供帮助。

### 【专家点评】

副神经节瘤(paranglioma, PGL)多见于腹膜后,其中位于肾上腺髓质的副神经节瘤又称嗜铬细胞瘤。本文2例腹膜后副神经节细胞瘤18F-FDG PET/CT显像不易与其他腹膜后病变相鉴别,笔者从其影像学特征及临床特点等方面进行综合分析、鉴别诊断,总结诊断思路,为临床工作中得出较为准确的影像学诊断提供帮助,提高了对腹膜后副神经节瘤的影像学特征的认识。图中显示PGL具有较强的18F-FDG摄取能力,研究发现与传统的影像学方法包括CT、MRI、123I-MIBG SPECT等相比,18F-FDG PET/CT在PGL转移性病灶的检出率中具有优势。因此,2014年美国内分泌学会嗜铬细胞瘤专项小组建议应用18F-FDG PET/CT来评估转移性PGL。18F-FDG PET/CT诊断PGL的原发灶及转移灶均具有较高的灵敏度,但缺乏特异性,仅依靠18F-FDG浓集水平无法对肿瘤组织学来源做出准确判断。对腹膜后PGL诊断时需要结合患者临床表现、实验室检查等相关临床信息。亲交感神经的多示踪剂联合PET/CT显像有益于正确诊断。

**点评专家** 邱大胜教授,主任医师,硕士生导师,影像医学与核医学博士,湖北省肿瘤医院核医学(PET/CT)主任,从事肿瘤综合影像诊断20余年,发表科研论文30余篇。现任中华医学会核医学分会肿瘤核医学委员;中国抗癌协会肿瘤核医学常委;湖北省医学会核医学分会常委;武汉市核医学会委员;湖北省口腔医学会口腔放射专委会常委。

**利益冲突** 本研究由署名作者按以下贡献声明独立开展,不涉及任何利益冲突。

**作者贡献声明** 杨震负责论文的撰写与修订;翟淑丹、杨钊、刘晓园负责病例与文献的收集;张利卜、朱磊负责论文的审核、校对;徐文贵负责方案的提出与设计、论文的审阅。

### 参 考 文 献

- [1] Lee KY, Oh YW, Noh HJ, et al. Extraadrenal Parangliomas of the Body: Imaging Features[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2006, 187(2): 492-504. DOI: 10.2214/AJR.05.0370.
- [2] Vijan SS, Ibrahim Z, Thompson GB, et al. Familial Parangliomas: Case Report and Literature Review[J]. *Endocr Pract*, 2008, 14(5): 603-606. DOI: 10.4158/EP.14.5.603.
- [3] Ahmad S, Cathy D, Sheikh M, et al. Retroperitoneal extra-adrenal paraganglioma: a rare but important diagnosis[J]. *Ir J Med Sci*, 2009, 178(2): 211-214. DOI: 10.1007/s11845-007-0113-z.
- [4] Jansen JC, van den Berg R, Kuiper A, et al. Estimation of Growth Rate in Patients with Head and Neck Parangliomas Influences the Treatment Proposal[J]. *Cancer*, 2000, 88(12): 2811-2816. DOI: 10.1002/1097-0142(20000615)88:12<2811::AID-CNCR21>3.0.CO;2-7.
- [5] Lázaro B, Klemz M, Flores MS, et al. Malignant paraganglioma with vertebral metastasis: case report[J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2003, 61(2B): 463-467. DOI: 10.1590/S0004-282X2003000300026.
- [6] Valsamis A, Oliverius M, Varga M, et al. Primary retroperitoneal tumor--extraadrenal paraganglioma--a case review[J]. *Rozhl Chir*, 2008, 87(5): 263-267.
- [7] Nishino M, Hayakawa K, Minami M, et al. Primary Retroperitoneal Neoplasms: CT and MR Imaging Findings with Anatomic and Pathologic Diagnostic Clues[J]. *Radiographics*, 2003, 23(1): 45-57. DOI: 10.1148/rg.231025037.
- [8] van Berkel A, Rao JU, Kusters B, et al. Correlation Between In Vivo <sup>18</sup>F-FDG Pet and Immunohistochemical Markers of Glucose Uptake and Metabolism in Pheochromocytoma and Paranglioma[J]. *J Nucl Med*, 2014, 55(8): 1253-1259. DOI: 10.2967/jnumed.114.137034.
- [9] 刘克勤, 全冠民, 袁涛, 等. CT征象分析对原发性腹膜后肿瘤鉴别诊断的价值[J]. *放射学实践*, 2014, 29(9): 1067-1071. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.09.021.
- [9] Liu KQ, Quan GM, Yuan T, et al. CT features in differential diagnosis of primary retroperitoneal tumors[J]. *Radiol Pract*, 2014, 29(9): 1067-1071. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.09.021.
- [10] 于勇, 段海峰, 杨创勃, 等. 多层螺旋CT对原发性腹膜后肿瘤鉴别诊断的价值分析[J]. *陕西医学杂志*, 2013, 42(8): 1032-1034. DOI: 10.3969/j.issn.1000-7377.2013.08.048.
- [10] Yu Y, Duan HF, Yang CB, et al. The value of MSCT in the differential diagnosis of primary retroperitoneal tumor[J]. *Shanxi Med J*, 2013, 42(8): 1032-1034. DOI: 10.3969/j.issn.1000-7377.2013.08.048.
- [11] 孙丽娟, 李成业, 温生宝, 等. 20例非典型性脑膜瘤的CT、MRI表现及诊断分析[J]. *广西医科大学学报*, 2016, 33(1): 142-143. DOI: 10.16190/j.cnki.45-1211/r.2016.01.048.
- [11] Sun LJ, Li CY, Wen SB, et al. CT and MRI findings and diagnostic analysis of 20 cases of atypical meningioma[J]. *J Guangxi Med Univ*, 2016, 33(1): 142-143. DOI: 10.16190/j.cnki.45-1211/r.2016.01.048.

(收稿日期: 2019-09-01)

[1] Lee KY, Oh YW, Noh HJ, et al. Extraadrenal Parangliomas of