

РОЛЯТА НА РЕСТАДИРАЩ ¹⁸F-FDG-ПЕТ/КТ ПРИ ПАЦИЕНТ С МАЛИГНЕН ТУМОР НА ОБВИВКИТЕ НА ПЕРИФЕРНИТЕ НЕРВИ (MPNST), РАЗВИЛ СЕ НА БАЗА НЕВРОФИБРОМАТОЗА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Т. Стоева^{1,2}, М. Дянкова^{1,2}, С. Чаушева^{1,2}, Ц. Йорданова^{1,2}, Б. Чаушев^{1,2},
Ж. Данчева^{1,2}, А. Клисарова^{1,2}

¹Медицински университет „Проф. д-р Параскев Стоянов“, Катедра по образна диагностика, интервенционална рентгенология и лъчелечение

²Клиника по нуклеарна медицина, УМБАЛ „Св. Марина“ - Варна

RESTAGING ROLE OF ¹⁸F-FDG-PET/CT IN A PATIENT WITH A MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOR (MPNST) CAUSED BY NEUROFIBROMATOSIS – CASE REPORT

T. Stoeva^{1,2}, M. Dyankova^{1,2}, S. Chausheva^{1,2}, T. Yordanova^{1,2}, B. Chausev^{1,2},
Z. Dancheva^{1,2}, A. Klisarova^{1,2}

¹Department of Imaging Diagnostics, Interventional Radiology and Radiotherapy, Medical University of Varna

²Clinic of Nuclear Medicine, “St. Marina” University Hospital, Varna

РЕЗЮМЕ

Злокачествените тумори на обвивките на периферни нерви (MPNST) представляват малигнено заболяване, произхождащо от клетките, образуващи обвивката, която покрива и защитава периферните нерви. Те са рядко заболяване, представляващо 6% от саркомите на меки тъкани (3). Представяме клиничен случай на пациент с малигнен тумор на обвивките на периферните нерви на ляв брахиум, развил се на базата на неврофиброматоза. Пациентът постъпва за рестадирание на онкологичното заболяване с ПЕТ/КТ след проведени тотална екстирпация на туморна формация, обхващаща *n. musculocutaneus*, през м.09.2017г., ексцизия на рецидивна туморна формация в краниална половина на брахиума, обхващаща *m. biceps brachii*, през м.12.2017г., проведен МРТ през м.02.2018г. - с данни за множествен MPSNT в областта на двете предходни операции, с последващо проведено дефинитивно лъчелечение (буст) в областта на туморната формация и 6 цикъла химиотерапия с Епирубицин. След проведен ПЕТ/КТ на цяло тяло се дефинира прогресия на заболяването - нараснала по размери и

ABSTRACT

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors (MPNST) are a malignant disease that originates in the cells that cover and protect the peripheral nerves. They are a rare disease, accounting for 6% of soft tissue sarcomas. We present a patient with a malignant peripheral nerve sheath tumour on the left brachium with neurofibromatosis. The patient underwent whole body PET/CT for restaging after total extirpation of a tumor formation originated from *n. musculocutaneus* in 09.2017, an excision of a recurrent tumor formation in the proximal half of the brachium invading into *m. biceps brachii* in 12.2017, a performed MRI in 02.2018 - with data for multiple MPSNT in the area between the two previous operations - and subsequent definitive radiotherapy (boost) in the area of the tumor formation and 6 cycles of chemotherapy with Epirubicin. After restaging PET/CT scan of the whole body was performed, progression of the disease was defined - increased in size and activity subpleural lesion in the lower lobe of the right lung.

Keywords: PET/CT, neurofibromatosis, malignant peripheral nerve sheath tumour, lung metastasis

активност субплеврална лезия в долен лоб на десен бял дроб.

Ключови думи: ПЕТ/КТ, малигнен тумор на обвивките на периферните нерви, неврофиброматоза, белодробна метастаза

ВЪВЕДЕНИЕ

Малигнените тумори на обвивките на периферните нерви са рядко заболяване, представляващо 6% от саркомите на меки тъкани (3). Те водят началото си от клетките на обвивките на периферните нерви и показват злокачествена диференциация. Най-често възникват при пациенти на възраст между 20 и 60 години (1). В над 50% от случаите те се развиват на база неврофиброматоза тип 1 (4), в останалите случаи са провокирани от излагане на радиация или възникват спорадично (9). Най-честата им локализация според проучване на Chee-Chee H. Stucky et al. (2011г.) е, както следва: 45% се локализиращ по крайниците, 34% по торса и 19% в областта на главата и шията (8). Имат агресивно поведение, висока честота на рецидиви и метастазиране, както и лоша прогноза за преживяемост. Според осмото издание на AJCC най-честото място за далечно метастазиране на MPNST е белият дроб, по-рядко в костни структури и плевра. В лечението на тези малигнени заболявания се включват оперативна резекция, лъчелечение (ЛТ) и системна химиотерапия (ХТ). Въпреки провежданото лечение прогнозата на пациентите остава лоша - рискът от локален рецидив се равнява на 38-45%, а за далечно метастазиране - 40-82% (7). В клиничната практика се използват различни образни методи за оценка на заболяването. Позитронно-емисионната томография с компютърна томография (PET/CT) представлява хибриден метод, позволяващ целотелесна оценка на онкологичното заболяване. Най-често използваният радиофармацевтик - флуорозезоксиглюкоза (^{18}F -FDG), представлява аналог на глюкозата, маркиран с радиоактивен флуор (^{18}F). Отразява глюкозния метаболизъм на клетките в тялото, а при карциномните той е повишен. ^{18}F -FDG- PET/CT при саркомите се прилага за стадиране, рестадиране при съмнение за прогресия или рецидив, както и за определяне на място за биопсия, проследяване на ефекта от лечение и определяне на прогнозата на заболяването. При проведени изследвания ^{18}F -FDG- PET/CT показва висока диагностична стойност при проследяване и рестадиране на па-

циенти с мекотъканни саркоми - 90% чувствителност и специфичност, равняваща се на 100% (5).

ЦЕЛ

Представяме случай на мъж с известна неврофиброматоза и MPNST на ляв брахиум, който постъпва в Клиника по нуклеарна медицина на УМБАЛ „Света Марина“ - Варна през 2018г. за провеждането на ^{18}F -PET/КТ с цел планиране на предстоящо лъчелечение. След проведено хирургично лечение, химиотерапия и лъчелечение, през 2019г. пациентът постъпва за пореден път за провеждане на ^{18}F -PET/КТ, от който е установена прогресия на заболяването. С този клиничен случай имаме за цел да покажем ефективността на ^{18}F -PET-КТ за детектиране на ранна прогресия на заболяването.

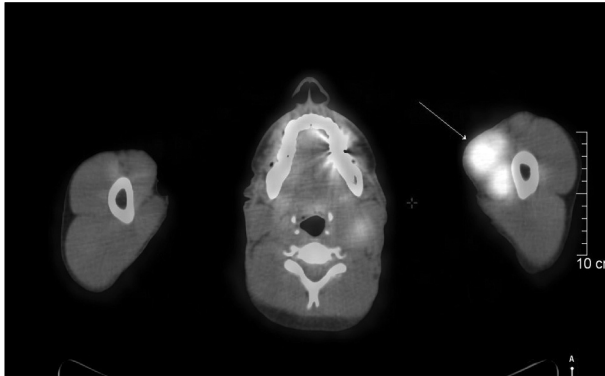
МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

Пациентът постъпва за първи път в Клиниката по нуклеарна медицина на УМБАЛ „Света Марина“ - Варна през 2018г. за провеждането на PET/КТ с цел планиране на предстоящо лъчелечение. Последващото изследване, детерминиращо прогресия на заболяването, е проведено през м.01.2019г. Сканиранията са проведени на PET/КТ (Philips Gemini TF) с използван радиофармацевтик ^{18}F -FDG след подходяща подготовка на пациента.

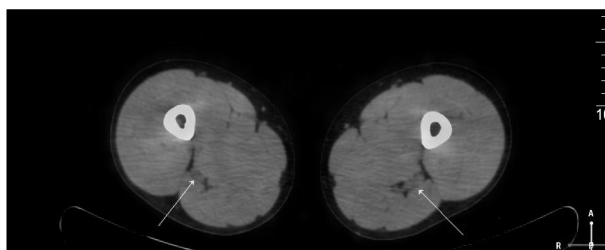
РЕЗУЛТАТИ

Преди постъпване на пациента са били извършени тотална екстирпация на туморна формация, обхващаща *p.musculocutaneus* на ляв горен крайник с хистологичен резултат - MPNST, екстирпация на рецидивна туморна формация и е проведен МР през м.02.2018г. - с данни за множествен MPNST в областта на предходните две оперативни интервенции. От проведеният PET/КТ с ^{18}F -FDG през 2018г. се установиха метаболитна активна туморна формация със стандартизирана стойност на натрупване (SUVmax.) 3.6 в рамките на левия брахиум, пропагираща към и

достигаща аксилата, (вероятно по типа на периневрално разпространение), рецидивна туморна формация (Фиг. 1). Множество нодуларни лезии с над фонова активност в меки тъкани - шийно, аксиларно, интерпекторално вляво, по задно латерална коремна стена, в малък таз и долни крайници, като ангажирането е изразено по хода на двата ишиадикуса (Фиг. 2). Находките бяха свързани с известната неврофиброматоза.



Фиг. 1



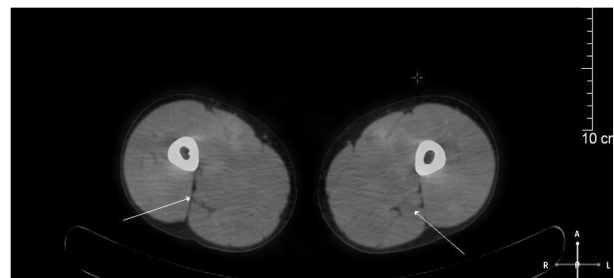
Фиг. 2

При последващото лечение при пациента бе включено двуетапно дефинитивно ЛТ (буст) в областта на туморната формация с осигурителна зона, с ДОД=2 Gy до ООД=20 Gy, с техника 3D conformal, 6MV фотони, IGRT (проведено между 28.02.2018г. до 02.05.2018г.) и 4 цикъла първа линия ХТ с Епирубицин. От проведения КТ през м.08.2018г. - с данни за стабилна болест. Пациентът провел още 2 курса ХТ с Епирубицин и след това бил диспансерно наблюдаван. Пациентът постъпил отново за рестадиране с ПЕТ/КТ с ¹⁸F-FDG през м.01.2019г. след 3 месеца терапевтична пауза. От проведеното изследване се установи малигнена персистенция на туморната формация в областта на левия брахиум (известна от предходното сканиране) - без съществена динамика (Фиг. 3), както и на нодуларните лезии с над фонова активност в меки тъкани (Фиг. 4). Открита бе и новопоявила се метаболитно активна плеврално базирана на широка основа интрапаренхимна лезия в долния лоб на десен бял дроб с

SUVmax. 2.9 (Фиг. 5), дефинираща прогресия на заболяването.



Фиг. 3



Фиг. 4



Фиг. 5

Пациентът бил насочен за провеждането на втора линия химиотерапия.

ОБСЪЖДАНЕ

Малигнените тумори на обвивките на периферните нерви предначертavat лоша прогноза, поради високия риск от рецидив и метастазирание, въпреки провежданите лечения. Според проведеното изследване на Billingsley KG et al. (1999г.) честотата на далечното белодробно метастазирание е най-висока при мекотъканни саркоми на торса и крайниците (2). Чувствителността на ¹⁸F-FDG ПЕТ/КТ за откриването на рецидив и/или далечни метастази е 100% в сравнение с 83% при други образни методи (6).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Въпреки че белодробните метастази са често срещани при пациенти с мекотъканни саркоми, честотата на разпространение на MPNST е рядка. Терапевтичното поведение при подобни случаи изцяло се базира на мултидисциплинарен екип и подход с цел постигане на оптимални резултати. Ролята на ¹⁸F-FDG- PET/CT е незаменима, не само поради възможността на целотелесно сканиране, но и поради високата му чувствителност и специфичност за откриване на рецидив и далечни метастази.

ЛИТЕРАТУРА

1. Amirian, E.S., Goodman, J.C., New, P., Scheurer, M.E. Pediatric and adult malignant peripheral nerve sheath tumors: An analysis of data from the surveillance, epidemiology, and end results program *Journal of Neuro-Oncology* Volume 116, Issue 3, February 2014, Pages 609-616 <https://doi.org/10.1007/s11060-013-1345-6>
2. Billingsley KG, Burt ME, Jara E, Ginsberg RJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Pulmonary metastases from soft tissue sarcoma: analysis of patterns of diseases and postmetastasis survival. *Ann Surg.* 1999 May;229(5):602-10; discussion 610-2. <https://doi.org/10.1097/00000658-199905000-00002>
3. Doyle LA. Sarcoma classification: an update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. *Cancer.* 2014 Jun 15;120(12):1763-74. <https://doi.org/10.1002/cncr.28657>
4. Farid, M., Demicco, E. G., Garcia, R., Ahn, L., Merola, P. R., Cioffi, A., & Maki, R. G. (2014). Malignant peripheral nerve sheath tumors. *The oncologist*, 19(2), 193–201. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2013-0328>
5. Kassem, T. W., Abdelaziz, O., & Emad-Eldin, S. (2017). Diagnostic value of ¹⁸F-FDG-PET/CT for the follow-up and restaging of soft tissue sarcomas in adults. *Diagnostic and interventional imaging*, 98(10), 693–698. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2017.06.006>
6. Khiewvan, B., Macapinlac, H.A., Lev, D. et al. The value of ¹⁸F-FDG PET/CT in the management of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 41, 1756–1766 (2014). <https://doi.org/10.1007/s00259-014-2756-0>
7. Stark, A. M., Buhl, R., Hugo, H. H., & Mehdorn, H. M. (2001). Malignant peripheral nerve sheath tumours--report of 8 cases and review of the literature. *Acta neurochirurgica*, 143(4), 357–364. <https://doi.org/10.1007/s007010170090>
8. Stucky, C.C.H., Johnson, K.N., Gray, R.J. et al. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors (MPNST): The Mayo Clinic Experience. *Ann Surg*

Oncol 19, 878–885 (2012). <https://doi.org/10.1245/s10434-011-1978-7>

9. Wanebo, J. E., Malik, J. M., Vandenberg, S. R., Wanebo, H. J., Driesen, N., & Persing, J. A. (1993). Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 28 cases. *Cancer*, 71(4), 1247–1253. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19930215\)71:4<1247::aid-cncr2820710413>3.0.co;2-s](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19930215)71:4<1247::aid-cncr2820710413>3.0.co;2-s)

Адрес за кореспонденция:

Д-р Т. Стоева
Клиника по Нуклеарна медицина и метаболитна терапия
УМБАЛ „Св. Марина“ - Варна
Бул. „Христо Смирненски“ 1
Варна 9010
e-mail: Tanya.Stoeva@tu-varna.bg