

DETEKCE DISEMINACE MALIGNÍHO SCHWANNOMU NERVUS FACIALIS POMOCÍ HYBRIDNÍHO ^{18}F -FDG PET/CT

^{18}F -FDG PET/CT IMAGING OF THE DISSEMINATED MALIGNANT SCHWANNOMA

kazuistika

Jiří Doležal¹
Dagmar Kalousová²
Eva Krčálová¹
Karel Pokorný³
Kateřina Vondráčková⁴

¹Oddělení nukleární medicíny LF UK a FN, Hradec Králové

²Radiologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové

³Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku, Pardubická nemocnice, Pardubice

⁴Onkologické a radiologické centrum Pardubice, Multiscan, Pardubice

Přijato: 12. 2. 2017.

Korespondenční adresa:

doc. MUDr. Jiří Doležal, Ph.D.
Oddělení nukleární medicíny FN
Sokolská ul. 581, 500 05 Hradec
Králové
e-mail: jiri.dolezal@fnhk.cz

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNHK, 00179906).

Konflikt zájmů: žádný.

Hlavní stanovisko práce

Ojedinělý případ 45letého pacienta s maligním schwannomem nervus facialis, kde pomocí hybridního ^{18}F -FDG PET/CT vyšetření byla detekována diseminace onemocnění. PET/CT vyšetření zkrátilo dobu re-stagingu a vedlo ke změně léčby.

SOUHRN

Doležal J, Kalousová D, Krčálová E, Pokorný K, Vondráčková K. Detekce diseminace maligního schwannomu nervus facialis pomocí hybridního ^{18}F -FDG PET/CT

Cíl: Prezentovat ojedinělý případ 45letého pacienta s maligním schwannomem nervus facialis, kde pomocí hybridního ^{18}F -FDG PET/CT vyšetření byla detekována diseminace onemocnění.

Metoda: Pacient si všimnul hmatného retroaurikulárního zduření vpravo, které zvětšovalo v čase. Byla provedena exstirpace celého hmatného ložiska za pravým uchem. Histologické vyšetření prokázalo maligní schwannom. Onkolog indikoval provedení hybridní PET/CT vyšetření s ^{18}F -FDG k posouzení rozsahu onemocnění.

Výsledky: Zobrazilo se ložisko zvýšeného metabolismu ^{18}F -FDG při kaudální části processus mastoideus vpravo, které svědčilo pro přítomnost viabilní nádorové tkáně. Pacient podstoupil subtotální resekci spánkové kosti vpravo s plastikou svalovým lalokem s totální parotidektomií a odstranění lymfatických uzlin na krku vpravo. Následovala adjuvantní radioterapie. Za několik měsíců pacient absolvoval další ^{18}F -FDG PET/CT vyšetření s cílem posoudit efekt léčby. PET/CT zobrazilo mnohočetné viabilní metastázy v obou plicích, v několika lymfatic-

Major statement

A rare case report of 45-year-old man with disseminated malignant schwannoma of the nervus facialis which was detected by means of ^{18}F -FDG PET/CT imaging is presented. The PET/CT improved the patient management and the finding resulted in treatment changes.

SUMMARY

Doležal J, Kalousová D, Krčálová E, Pokorný K, Vondráčková K. ^{18}F -FDG PET/CT imaging of the disseminated malignant schwannoma

Aim: To present a rare case report about 45-year-old man with disseminated malignant schwannoma nervus facialis which was detected by means of ^{18}F -FDG PET/CT imaging.

Method: The patient was examined for growing the right retroauricular mass. The resection of the mass was performed and malignant schwannoma was proven. The staging PET/CT scan was obtained 60 minutes after intravenous injection of ^{18}F -FDG. The PET scan acquisition time was 2.5 minutes per bed position and nine bed positions were necessary. Contrast-enhanced CT (venous phase) provided both full CT evaluation (including intravenous and oral contrast) and PET attenuation correction.

Results: The PET/CT demonstrated focal the ^{18}F -FDG uptake in the residual tumor on the right side of the neck near the processus mastoideus. The patient underwent the subtotal resection of the right temporal bone with the right parotidectomy and the right lymph nodes neck dissection and subsequently adjuvant chemotherapy. The re-

kých uzlinách na krku vpravo, subkarinálně a v oblasti obou plicních hilů dále ve svalech, v těle 2. krčního obratle a na peritoneu vlevo. Vzhledem k diseminaci základního onemocnění následovala paliativní chemoterapie.

Závěr: Vstupní ^{18}F -FDG PET/CT vyšetření správně vyslovilo podezření na přítomnost rezidua maligního schwannomu v oblasti nervus facialis a PET/CT vyšetření po léčbě zjistilo diseminaci maligního schwannomu, což vedlo ke změně strategii léčby a zkrácení doby diagnostického procesu.

Klíčová slova: maligní schwannom, PET, fluorodeoxyglukóza.

-staging PET/CT showed the malignant schwannoma dissemination to lungs, right neck, hilar and subcarinal lymph nodes, muscles, the second cervical vertebra and peritoneum. The palliative chemotherapy was given.

Conclusion: In this report the staging, respectively re-staging ^{18}F -FDG PET/CT imaging correctly detected residual malignant schwannoma nervus facialis, respectively dissemination after treatment. The PET/CT imaging improved the patient management and the finding resulted in treatment changes.

Key words: malignant schwannoma, positron emission tomography, fluorodeoxyglucose.

ÚVOD

Cílem sdělení je seznámit čtenáře se zajímavým, ojedinělým případem 45letého pacienta s maligním schwannomem nervus facialis, kde pomocí hybridního ^{18}F -FDG PET/CT vyšetření byla detekována diseminace onemocnění.

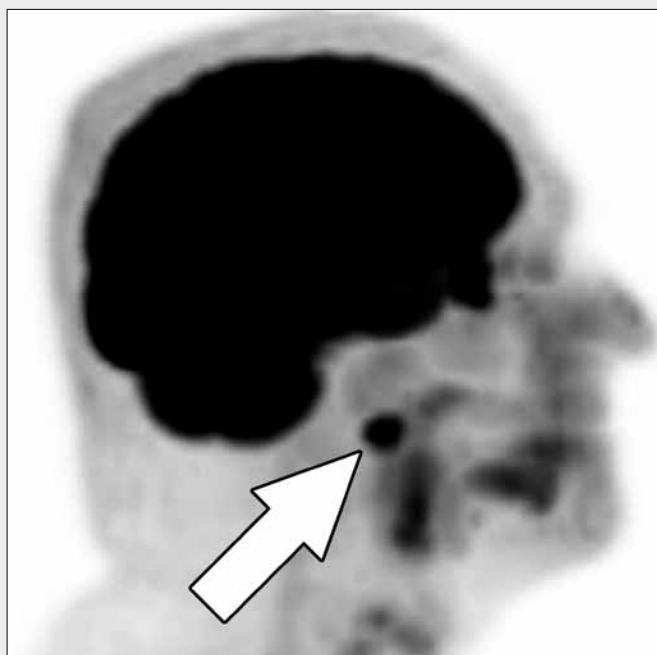
Schwannom, někdy také nazývaný jako neurilem, je nádor vycházející ze Schwannových buněk nervových pochev (1). Většinou to je benigní tumor, který se pouze velmi vzácně vyskytuje v maligní variantě (2, 3). Maligní schwannom se zařazuje do skupiny maligních nádorů periferního nervového systému vycházejících z nervových pochev. V zahraniční literatuře jsou označovány jako MPNSTs (malignant peripheral nerve sheath tumors). Tyto nádory mohou vznikat ze Schwannových buněk, fibroblastů a perineurálních buněk (4). Tyto MPNSTs nádory, kam patří i maligní schwannom, se vyskytují vzácně a chovají se agresivně. Mají vysoké riziko lokálních recidiv a vzdálených metastáz a vykazují špatnou prognózu (5, 6).

Pozitronová emisní tomografie (PET) s ^{18}F -FDG (fluorodeoxyglukóza) je metoda pro zobrazení metabolismu glukózy u řady maligních tumorů a umožňuje provést staging a re-staging po léčbě. Maligní nádorové buňky vykazují zvýšený metabolismus glukózy a zvýšený záchyt ^{18}F -FDG. Radionuklid ^{18}F při svém rozpadu emituje pozitrony (fyzikální poločas rozpadu 109 minut), které se spojují s elektrony ve tkáni za vzniku dvou kvant anihilačního záření o energii 511 keV, které je detekováno. ^{18}F -FDG je v maligních nádorových buňkách fosforylována pomocí hexokinázy na deoxyglukozo-6-fosfát, který již dále není metabolizován a zůstává v nádorových buňkách. Standardní doba pro zobrazení je 40–60 minut po injekci ^{18}F -FDG (7). Kombinace metod PET a CT umožňuje fúzi funkčních a morfologických obrazů. Hybridní

PET/CT zlepšuje diagnostický potenciál vyšetření a poskytuje synergické efekty z obou metod.

KLINICKÁ DATA

Pacient, 45 let, dostal při kopané ránu míčem na pravé ucho, kdy si následně povšiml hmatného retrourikulárního zduření vpravo. Jelikož zduření během několika dnů neustoupilo, pacient vyhledal odborného lékaře. Zduření bylo považováno za hematoma. Tato hmatná rezistence ovšem progredovala v čase, a tudíž bylo přistoupeno k incizi ložiska. Histologické vyšetření odebraného materiálu zjistilo přítomnost nádorových buněk. K určení primární lokalizace nádoru histopatolog požadoval odebrání většího vzorku. Byla provedena exstirpace celého hmatného ložiska za pravým uchem. Jednalo se o maligní schwannom. V rámci provedení stagingu bylo provedeno hybridní PET/CT vyšetření s ^{18}F -FDG. Toto vyšetření bylo provedeno včetně hlavy až do poloviny stehna, a to 60 minut po intravenózní aplikaci ^{18}F -FDG (411 MBq – 5,4 MBq/kg). Akviziční čas PET skenu činil 2,5 minuty na projekci, celkem devět projekcí. V identickém rozsahu bylo provedeno monofázické CT zobrazení, s předcházejícím per os podáním 1000 ml 2% Manitolu a i.v. aplikaci bolusu 80 ml jodové kontrastní látky Ultravist 370 (Bayer Pharma AG, Německo). Rychlost podání 2,5 ml/s. Akvizice dat CT zobrazení byla cílena do venózní cirkulační fáze. Vyšetření se uskutečnilo na hybridním PET/CT skeneru Discovery VCT 64 (General Electric Healthcare, Milwaukee, USA) a vyhodnocení pomocí systému Advantage Workstation (GE). Zobrazilo se ložisko zvýšeného metabolismu ^{18}F -FDG při kaudální čas-



▲ Obr. 1



▲ Obr. 2

Obr. 1. **¹⁸F-FDG PET 3D rekonstrukce, boční pohled.** Ložisko akumulace ¹⁸F-FDG v místě rezidia maligního schwannomu nervus facialis vpravo při dolním okraji processus mastoideus vpravo (hrot šipky).

Fig. 1. **¹⁸F-FDG PET 3D reconstruction, lateral view.** An increased uptake of ¹⁸F-FDG in the residual malignant schwannoma on the right neck near the processus mastoideus is showed (arrowhead).

Obr. 2. **¹⁸F-FDG PET/CT fúze obrazů, axiální řez.** Ložisko akumulace ¹⁸F-FDG v místě rezidia maligního schwannomu nervus facialis vpravo při dolním okraji processus mastoideus vpravo (hrot šipky).

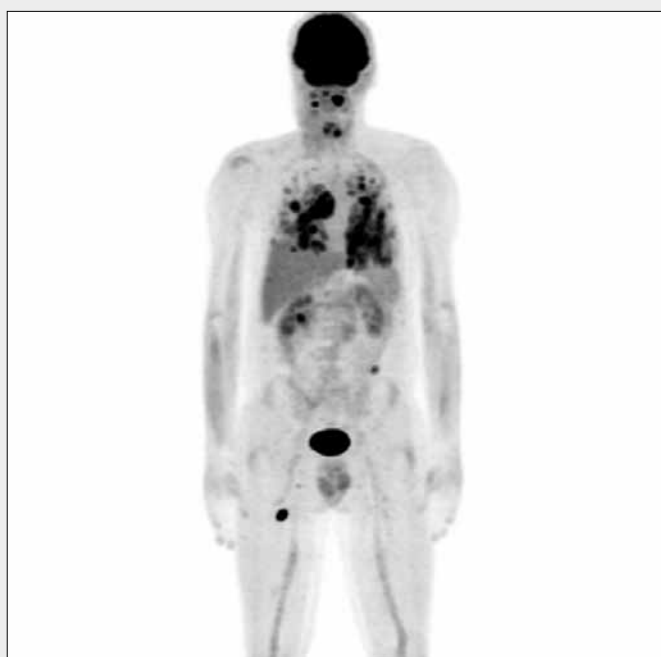
Fig. 2. **¹⁸F-FDG PET/CT fusion, axial slice.** An increased uptake of ¹⁸F-FDG in the residual malignant schwannoma nervus facialis on the right neck near the processus mastoideus is showed (arrowhead).

ti processus mastoideus vpravo o velikosti 11 × 9 mm, které svědčilo pro přítomnost viabilní nádorové tkáně (obr. 1, 2). PET/CT zobrazení vyloučilo přítomnost vzdálených metastáz. Následně pacient podstoupil subtotální resekci spánkové kosti vpravo s plastikou svalovým lalokem z m. latissimus dorsi a dále odstranění lymfatických uzlin na krku vpravo, totální parotidektomii vpravo včetně maligním schwannomem infiltrovaného úseku nervus facialis vpravo v oblasti foramen stylomastoideum. Současně byl nerv rekonstruován pomocí štěpu z nervus suralis vpravo. S nutným časovým odstupem 3 měsíců pacient absolvoval adjuvantní radioterapii na oblast primárního nádoru a spádových lymfatických uzlin. Tři měsíce po skončení radioterapie pacient absolvoval další ¹⁸F-FDG PET/CT vyšetření s cílem posoudit efekt léčby. Toto vyšetření bylo opět provedeno včetně hlavy až do poloviny stehů, a to 65 minut po intravenózní aplikaci ¹⁸F-FDG (459 MBq – 6,0 MBq/kg). Akviziční čas PET skenu činil 2,5 minuty na projekci, celkem devět projekcí. V identickém rozsahu bylo provedeno monofázické CT zobrazení, s předcházejícím per os podáním 1000 ml 2% Manitolu a i.v. aplikaci bolusu 80 ml jodové kontrastní látky Ultravist 370. Akvizice dat CT zobrazení byla opět cílena do venózní cirkulační fáze. PET/CT vyšetření zobrazilo diseminaci maligního schwannomu (obr. 3, 4). Byly přítomny mnohočetné FDG avidní viabilní metastázy v obou plicích, v několika lymfatických uzlinách

na krku vpravo, subkarinálně a v oblasti obou plicních hilů dále ve svalch paraspinnálně, na pravém stehně, v těle 2. krčního obratle a na peritoneu v mezogastriu vlevo. Vzhledem k diseminaci základního onemocnění onkolog indikoval paliativní chemoterapii.

DISKUSE

V našem případě ¹⁸F-FDG PET/CT vyšetření zjistilo reziduum maligního schwannomu nervus facialis a na kontrolním PET/CT po léčbě i diseminaci nádorového procesu. Podobných případů pacientů s maligním schwannomem vzhledem k tomu, že se jedná o poměrně vzácnou diagnózu, je v literatuře poměrně málo. Podobný případ publikovali autoři Xu et al. (8), kdy se jednalo masu o průměru 16 cm, která byla umístěna v retroperitoneu v pánvi. Histologické vyšetření po exstirpaci masy zjistilo, že se jednalo o maligní schwannom. Autoři Mishra et al. (9) popsali případ 27leté pacientky, která vyhledala lékaře pro dysfagii, občasné palpitace, hubnutí a nechutenství. Endoskopické vyšetření provedené až do míst gastroezophageální junkce zjistilo zcela normální nález na sliznici. CT vyšetření s kontrastní látkou zjistilo hypodenzní masu vycházející z laterální stěny dolní části jícnu, která pronikala přes ezofageální hiatus do dutiny břišní a stla-



▲ Obr. 3



▲ Obr. 4

Obr. 3. **¹⁸F-FDG PET 3D rekonstrukce.** Mnohočetné viabilní metastázy v obou plicích, v několika lymfatických uzlinách na krku vpravo, subkarinálně a v oblasti obou plicních hilů, dále ve svalech, v těle 2. krčního obratle a na peritoneu vlevo.

Fig. 3. **¹⁸F-FDG PET 3D reconstruction.** The malignant schwannoma dissemination to lungs, right neck, hilar and subcarinal lymph nodes, muscles, the second cervical vertebra and peritoneum are showed.

Obr. 4. **¹⁸F-FDG PET/CT fúze obrazů, axiální řez.** Viabilní metastázy maligního schwannomu v plicích a mediastinálních lymfatických uzlinách.

Fig. 4. **¹⁸F-FDG PET/CT fusion, axial slice.** Metastases of the malignant schwannoma in both lungs and mediastinal lymph nodes are showed.

čovala fundus žaludku. Pacientka podstoupila chirurgický výkon, při kterém byla odstraněna masa o velikosti 10 × 10 × 12 cm. Histologické vyšetření prokázalo maligní schwannom. Autoři Halc et al. (10) prezentovali případ 28letého muže, kde ¹⁸F-FDG PET/CT zjistilo recidivu maligního schwannomu v hrudní stěně vlevo a v oblasti levé axily. Případ 63letého pacienta s pozitivní anamnézou maligního schwannomu v levém rameni, který byl léčen chirurgicky, popsali autoři Evangelista et al. (11). O několik let později se u pacienta objevila plicní metastáza, jež byla chirurgicky resekována. Pro podezření na perzistenci onemocnění v plicích pacient absolvoval ¹⁸F-FDG PET/CT vyšetření, kde se zobrazilo ložisko akumulace ¹⁸F-FDG ve žlučníku. Pacient podstoupil cholecystektomii, histopatologické vyšetření potvrdilo přítomnost metastázy maligního schwannomu. Khiewvan et al. (12) provedli retrospektivní analýzu 47 pacientů (16 pacientů staging, 29 re-staging a dva pacienti follow-up) s MPNST nádory v jednom centru, kteří podstoupili současně v průběhu 30 dnů ¹⁸F-FDG PET/CT a konvenční zobrazování (CT, MRI a/nebo scintigrafii

skeletu). PET/CT správně určil stadium tumoru u 88 % pacientů, zatímco konvenční zobrazovací metody u 75 % pacientů. V rámci re-staging senzitivita a specifita při detekci lokální recidivy pro PET/CT byla 100 % a 75 %, pro konvenční zobrazování 86 % a 88 %. Senzitivita a specifita pro detekci vzdálených metastáz při re-stagingu pro PET/CT činila 100 % a 100 %, pro konvenční zobrazovací metody 83 % a 88 %. PET/CT nález vedle ke změně strategie léčby u 31 % pacientů v rámci stagingu a 14 % pacientů v rámci re-stagingu.

ZÁVĚR

Vstupní ¹⁸F-FDG PET/CT vyšetření správně vyslovilo podezření na přítomnost rezidua maligního schwannomu v oblasti nervus facialis vpravo pod foramen stylomastoideum a na následném PET/CT vyšetření po léčbě zjistilo diseminaci maligního schwannomu, což umožnilo zvolit adekvátní strategii léčby a zkrátilo dobu diagnostického procesu.

LITERATURA

1. Dominguez J, Lobato RD, Ramos A, Rival JJ, Gomez PA, Astro S. Giant intrasacral schwannomas: Report of six cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1997; 139(10): 954–960.
2. Choudry HA, Nikfarjam M, Liang JJ, Kimchi ET, Conter R, Gusami NJ, Staveley-O'Carroll KF. Diagnosis and management of retroperitoneal schwannomas. *World J Surg Oncol* 2009; 7: 12; doi:10.1186/1477-7819-7-12
3. Li Q, Gao C, Juzi JT, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg* 2007; 77(4): 237–240.
4. Anghileri M, Miceli R, Fiore M, Mariani L, Ferrari A, Mussi C, Lozza L, Collini P, Olmi P, Casali PG, Pilotti S, Gronchi A. Malignant peripheral nerve sheath tumors: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer* 2006; 107(5): 1065–1074.
5. Stark AM, Buhl R, Hugo HH, Mehdorn HM. Malignant peripheral nerve sheath tumors – report of 8 cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143(4): 357–364.
6. Benz MR, Tchekmedyian N, Eilber FC, Federman N, Czernin J, Tap WD. Utilization of positron emission tomography in the management of patients with sarcoma. *Curr Opin Oncol* 2009; 21(4): 345–351.
7. Ziessman HA, O'Malley J, Thrall JH. Nuclear medicine – the requisites in radiology, third edition. Philadelphia: Elsevier Mosby 2006; 302–305.
8. Xu H, Sha N, Li HW, Bai M, Chen X, Hu HL, Wu ChL. A giant pelvic malignant schwannoma: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Pathol* 2015; 8(11): 15363–15368.
9. Mishra B, Madhusudham KS, Kilambi R, Das P, Pal S, Srivastava DN. Malignant Schwannoma of the Esophagus: a rare case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 49(1): 63–66.
10. Halac M, Cnarat F, Sait S, Yilmaz S, Kerin S, Sergülen D, Uslu I. FDG PET/CT findings in recurrent malignant schwannoma. *Clin Nucl Med* 2008; 33(3): 172–174.
11. Evangelista L, Burei M, Basso U. A solitary metastasis for a malignant schwannoma in the Gallbladder detected by 18F-FDG PET/CT. *Clin Nucl Med* 2016; 41(8): 666–667.
12. Khiewvan B, Macapinlac HA, Lev D, McCutcheon IE, Slopis JM, Al Sannaa G, Wei W, Chuang HH. The value of ¹⁸F-FDG PET/CT in the management of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2014; 41(9): 1756–1766.