

Ultrasonographic and pathological manifestations of abdominal cavity Ewing sarcoma/primary neuroectodermal tumors

腹腔尤因肉瘤/原始神经外胚层肿瘤超声与病理表现

徐莉力, 童明辉

(兰州大学第二医院超声 3 科, 甘肃 兰州 730030)

[Keywords] abdominal cavity; sarcoma, Ewing; ultrasonography; pathology

[关键词] 腹腔; 肉瘤, 尤因; 超声检查; 病理学

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.06.037

[中图分类号] R572; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)06-0948-02

尤因肉瘤/原始神经外胚层肿瘤(Ewing sarcoma/primary neuroectodermal tumor, EWS/PNET)是非常罕见的小圆形细胞肉瘤,属尤因肉瘤家族^[1],其恶性程度高,侵袭性强,预后极差;发生于骨外部位时,诊断较为困难,而临床实践中已发现胰腺、甲状腺、乳腺和卵巢等骨外部位可发生 EWS/PNET^[2-3]。本研究回顾性分析 3 例经活检或手术病理证实的腹腔 EWS/PNET 的超声表现,并回顾其病理特征,以期提高超声科医师及临床医师对该病的认识及术前诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2015 年 6 月—2018 年 6 月 3 例于我院经活检或术后病理证实的 EWS/PNET 患者的超声及病理资料。其中男 2 例,年龄分别为 16、35 岁;女 1 例,35 岁。3 例 EWS/PNET 均首发于腹腔,经 CT、MRI、核医学骨显像等检查全身骨骼均未见明显异常。

1.2 仪器与方法 采用 Supersonic Aixplorer 和 Philips IU 22 超声诊断仪,腹部探头,频率约 1~6 MHz,首先以二维超声模式多个切面观察病变的位置、大小、形态及边缘等,后以多普勒超声观察病变供血情况及供应血管的频谱形态。

2 结果

患者 1,男,35 岁,超声见腹腔内约 20.13 cm × 16.31 cm 囊实性混合回声,形态规则,边界清,其内可探及无回声区及不均匀高回声区(图 1A);CDFI 未探及彩色血流信号。病理:光镜下见瘤细胞弥漫分布,体积较小,生长密集,核深染,易见分裂象(图 1B);免疫组织化学染色:Vim(+),CD99(-),Syn(-),NSE(灶+),Ki-67(30%+)。

患者 2,女,35 岁,超声见腹腔内约 5.04 cm × 2.62 cm 囊实性混合回声,形态不规则,边界欠清,内探及粗大强回声,后方伴声影;CDFI 可探及彩色血流信号(图 2A)。光镜下见瘤细胞呈束状、编织巢状排列,部分细胞呈小细胞、密集排列,胞浆稀少,核染色质细腻,核分裂象多见(图 2B);免疫组织化学染色:Vim(+),CD99(+),Syn(散在+),NSE(散在+),Ki-67(50%+)。

患者 3,男,16 岁,超声于腹腔内探及约 13.13 cm × 11.23 cm 囊实性混合回声,以无回声为主,形态规则,边界欠清;CDFI 于实性部分内探及点状彩色血流信号。光镜下见瘤细胞为小圆细胞,胞浆稀少,核圆形、卵圆形,染色质细腻,核分裂象多见;免疫组织化学染色:Vim(+/-),CD99(+),Syn(-),NSE(-),Ki-67(60%+)。

[第一作者] 徐莉力(1992—),女,甘肃兰州人,硕士,医师。研究方向:腹部超声诊断学。E-mail: 2535462791@qq.com

[收稿日期] 2019-05-05 [修回日期] 2019-12-27

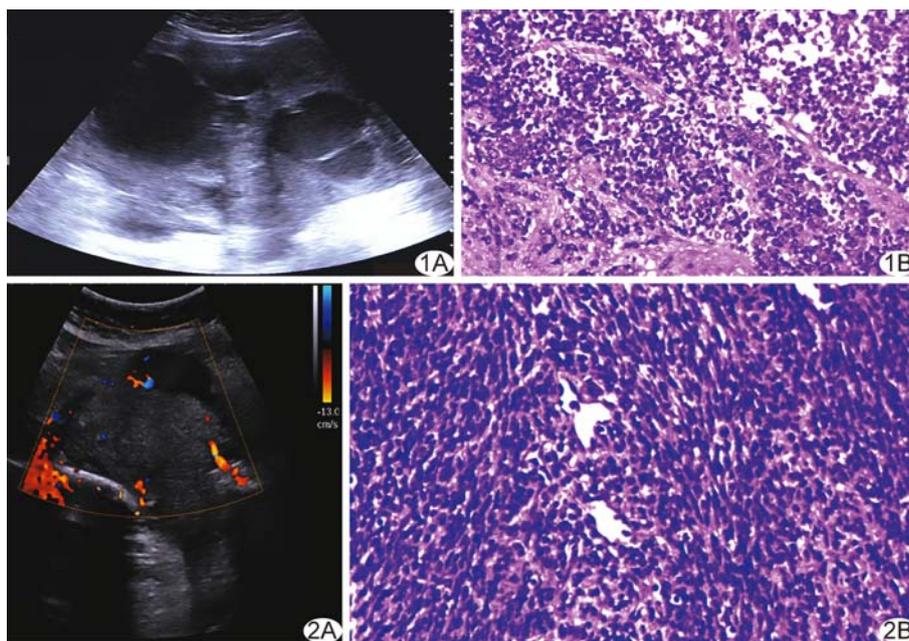


图 1 患者 1,男,35 岁,腹腔 EWS/PNET A. 超声声像图; B. 病理图(HE,×100) 图 2 患者 2,女,35 岁,腹腔 EWS/PNET A. 超声声像图; B. 病理图(HE,×100)

3 讨论

EWS/PNET 较多发生于长骨的骨干或干骺端,占骨原发性肿瘤的 1.27%,以男性多见,发病高峰年龄约为 11~20 岁^[4],临床表现常为病变部位疼痛和肿块,少见病理性骨折^[5]。腹腔 EWS/PNET 常见临床表现为腹部肿块、腹痛及腹胀等。LI 等^[6]报道 1 例 22 岁未经产妇女原发性卵巢 EWS/PNET,最初超声表现为约 3 cm 的畸胎瘤样卵巢肿瘤,之后迅速增至 15 cm,并发生肝转移,最终经病理证实为 EWS/PNET。SINGH 等^[7]回顾性分析 7 例颅内 EWS/PNET,包括男性 4 例、女性 3 例,平均年龄 13 岁;其中 4 例死亡,平均存活时间为 33.2 个月,另 3 例平均无进展存活时间为 23.3 个月;并发现颅内 EWS/PNET 偏好发生于额颞硬脑膜,可通过眶顶及眶侧壁等颅骨扁平骨进行浸润。随着肿瘤检测技术的不断提高,越来越多骨外部位 EWS/PNET 被检出,超声科及临床医师应对其予以充分重视。

本组 3 例腹腔 EWS/PNET 的主要超声表现为腹腔内较大的囊实性占位,内部回声不均匀,肿瘤实性部分内多可探及彩色血流信号;但上述超声表现缺乏特征性,难以与腹腔内畸胎瘤、间质瘤等相鉴别,导致临床误诊率较高。腹腔畸胎瘤及间质瘤超声亦呈囊实性

占位,内部回声不均匀,但其各具特征性:畸胎瘤表现为“面团征”“壁立结节征”“脂液分层征”等;而腹腔间质瘤坏死液化显著,内部回声以不均质低回声为主,边界多清晰,可见包膜回声,实质部分内可探及较为丰富的血流信号。

确诊腹腔 EWS/PNET 主要依靠病理检查。光镜下肿瘤细胞呈单一的小圆形,核呈圆形或椭圆形,染色质细腻,多见核分裂象;免疫组织化学染色于几乎所有 EWS/PNET 肿瘤细胞中均可见 CD99 特征性的膜表达,且大部分 EWS/PNET 表达 Vim、NSE 等神经标志物。

综上所述,腹腔 EWS/PNET 较为罕见,超声及临床表现不典型,诊断困难。发现腹腔内较大的囊实性占位时,应当警惕 EWS/PNET 可能,及时诊断及治疗,以提高患者存活率,避免肿瘤发生转移及复发。

[参考文献]

- [1] LI T, ZHANG F, CAO Y, et al. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the ileum: Case report of a 16-year-old Chinese female and literature review [J]. *Diagn Pathol*, 2017, 12(1):37.
- [2] 杨雪君, 杨亚英, 张正华. 鼻咽部骨外尤因肉瘤 1 例 [J]. *中国医学影像技术*, 2015, 31(8):1258.
- [3] 李金亮, 赵永华, 张艳琴. 盆腔尤因肉瘤/外周原始神经外胚层瘤 1 例 [J]. *中国医学影像技术*, 2014, 30(6):880.
- [4] 付军, 郭征, 王臻, 等. 儿童骨盆尤文肉瘤的治疗以及对骨骼生长发育的影响 [J]. *中华肿瘤杂志*, 2012, 34(12):927-931.
- [5] 刘福林, 郭娟娟, 张蔚. 妊娠合并骨尤文肉瘤一例 [J]. *中华围产医学杂志*, 2018, 21(5):343-345.
- [6] LI Y P, CHANG K, CHEN T W, et al. Primary Ewing family of tumor arising in the ovary: A case report [J]. *Int J Gynecol pathol*, 2019, 38(5):470-473.
- [7] SINGH A K, SRIVASTAVA A K, PAL L, et al. Extrasosseous primary intracranial Ewing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor: Series of seven cases and review of literature [J]. *Asian J Neurosurg*, 2018, 13(2):288-296.