

◆ 个案报道

Extraskelatal Ewing sarcoma of nasal cavity: Case report
鼻腔骨外尤因肉瘤 1 例

冯瑶杰, 瞿 姣, 袁 欣, 危春容, 杨亚英, 者光玲
(昆明医科大学第一附属医院医学影像科, 云南 昆明 650032)

[Keywords] sarcoma, Ewing; nasal cavity

[关键词] 肉瘤, 尤因; 鼻腔

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.01.045

[中图分类号] R738.6; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)01-0150-01

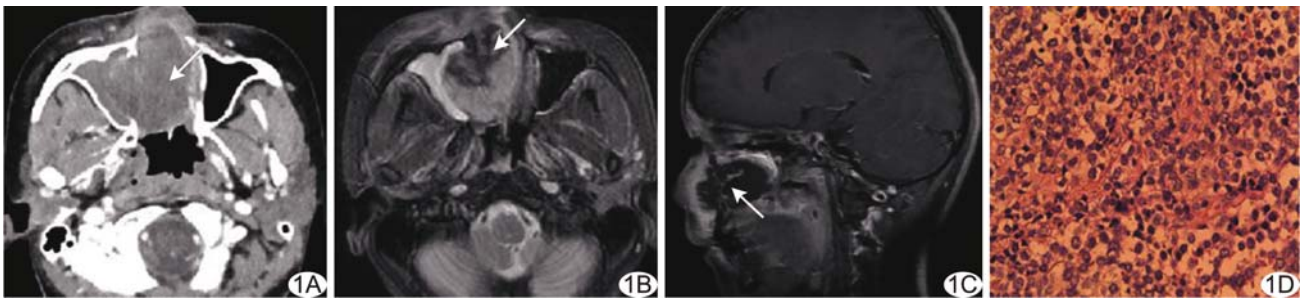


图 1 鼻腔骨外尤因肉瘤 A. CT 增强动脉期; B. 平扫 MR T2WI; C. 增强 T1WI; D. 病理图(HE, ×200) 箭示病灶

患儿女, 15 岁, 因“双侧鼻阻 1 个月, 鼻面部肿胀、疼痛 3 天”入院。专科检查: 鼻部、右面部及右眼睑肿胀, 右侧鼻腔菜花样肿物。CT: 右侧鼻腔及鼻前庭 5.7 cm × 4.1 cm × 3.4 cm 不规则软组织肿块, 侵犯鼻背部软组织, 部分突向右侧上颌窦腔, 增强后呈不均匀轻度强化(图 1A); 右侧上颌窦内侧壁、硬腭、鼻中隔及右侧鼻甲骨质吸收破坏。MRI: 右侧鼻腔不规则软组织肿块, T1WI 呈等/稍低信号, T2WI 呈混杂稍高/低信号(图 1B), 增强后轻度强化, 其内分隔状明显强化(图 1C)。行鼻腔肿物摘除术, 术后病理: 光镜下见小圆细胞弥漫分布, 排列紧密, 细胞质稀少、核分裂相多见, 核仁不明显(图 1D)。免疫组织化学: CD99(+), S-100(+), CK(-), Vim(-)。病理诊断: 右侧鼻腔骨外尤因肉瘤(extraskelatal Ewing sarcoma, EES)/外周原始神经外胚层肿瘤。

讨论 EES 起源于软组织, 是罕见的高度侵袭性小圆细胞肿瘤, 多于 10~20 岁发病, 男性稍多, 好发于脊柱旁、躯干、腹膜后、四肢等, 头颈部少见, 鼻腔鼻窦罕见。光镜下肿瘤由大量形态一致的小圆细胞组成, 部分瘤细胞围绕血管呈环状排列, 形成典型 Homer-Wright 菊形团; CD99 是 EES 相对特异性抗体; 90% 的 EES 具有特征性染色体异位 t(11;22)(q24;q12), 产

生 EWS-FL1 融合基因, 具有重要诊断价值。影像学上鼻腔鼻窦 EES 多表现为较大软组织肿块, CT 呈等或稍低密度, MR 平扫 T1WI 呈等或稍低信号, T2WI 呈高信号, 囊变坏死多见而钙化少见, 常伴邻近骨质膨胀性或筛孔状破坏, 常无洋葱皮样骨膜反应或肿瘤骨, 增强后伴分隔状强化较具特征性^[1]。本例鼻腔 EES 囊变坏死不明显, 病灶内 T2WI 片状低信号区域可能为出血后含铁血黄素沉积, 增强 T1WI 内见分隔样强化。鉴别诊断: ①鼻腔鳞状细胞癌, 好发于中老年男性, 囊变坏死及骨质破坏明显; ②鼻腔腺样囊性癌, 易沿神经侵犯, 筛样变较具特征性; ③嗅神经母细胞瘤, 好发于 11~20 岁及 51~60 岁, 多起源于嗅神经分布区, 易侵犯前颅底; ④鼻腔淋巴瘤, 范围较大, 密度均匀, 增强后轻中度强化。

[参考文献]

[1] 杨秀荣, 李英丽, 柴晓明. CT 和 MRI 诊断鼻及鼻窦外周原始神经外胚层肿瘤[J]. 中国医学影像技术, 2016, 32(9): 1353-1356.

[第一作者] 冯瑶杰(1993—), 女, 四川西昌人, 在读硕士。E-mail: 776747900qq.com

[收稿日期] 2019-08-19 [修回日期] 2019-11-10