

# Primary Ewing's Sarcoma of Kidney: Two Cases Report and Literature Review

短 篇

DENG Chao, NING Gang\*

Department of Radiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, Sichuan Province, China

## 原发肾脏尤文肉瘤2例并文献复习

邓 超 宁 刚\*

四川大学华西第二医院放射科, 出生缺陷与相关妇科疾病教育部重点实验室 (四川成都 610041)

【关键词】肾脏; 尤文肉瘤; 体层摄影术; X线计算机

【中图分类号】R737.11

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.06.058

原发肾尤文肉瘤(Ewing's sarcoma of kidney, ESK)罕见, 目前国内外发表的文献多为个案报道, 而ESK又缺乏特异性的临床及影像表现, 若对本病认识不足, 则容易误诊。本文报道2例经病理证实的ESK, 并复习文献, 分析其影像、临床特点, 以提高对该病的诊断水平。

### 1 病例资料

患者1, 女, 23岁, 右侧腰部胀痛1+月。腹部增强CT提示右肾中上极巨大占位, 大小约10.9cm×7.7cm×5.9cm, 可见多灶性分布的点片状钙化, 增强后实性成分中度强化(CT值平扫约39HU, 皮质期约61HU, 实质期约65HU, 分泌期约56HU), 可见囊变坏死区, 右肾下盏轻度扩张、积水。右侧肾上腺受侵, 伴软组织结节形成, 右肾静脉至下腔静脉内条状瘤栓形成。MIP图显示肿瘤由右肾动脉供血(图1)。手术所见: 右肾上极巨大肿物, 切面灰白实性, 质中, 部分囊性, 无包膜, 肿块局部与膈肌、腰大肌粘连, 与腔静脉、十二指肠致密粘连, 取出下腔静脉瘤栓。病理结果: (右肾)小圆细胞肿瘤, 结合形态学及免疫组化, 符合肾脏尤文肉瘤。免疫组化结果: AE1/AE3(-), LCA(-), Syn(+), WT-1(±), SOX10(-), S-100(-), Vimentin(-), Bcl-2(弱+), CD99(+), Fli-1(+), Desmin(-), ERG(+), Myogenin(-), Myo-D1(-), Ki-67(+, 约50%)(图2)。术后4个月病变复发, 并出现肝、肺及骨多发转移。

患者2, 女性, 40岁, 左侧腰部疼痛2+月, 伴肉眼血尿。腹部增强CT发现左肾中下极大占位约9.5cm×10.7cm×18.9cm, 伴灶性出血、囊变, 左肾破裂伴包膜下及肾周间隙积血, 增强扫描实性成分中度强化(CT值平扫约42HU, 皮质期约62HU, 实质期约70HU, 分泌期约59HU), 左肾静脉内条状瘤栓形成, 肿块边缘可见稀疏左肾动脉分支穿行(图3)。手术所见: 左肾肿瘤与左半结肠、小肠系膜、胰腺和脾血管致密粘连。左肾静脉内瘤栓填充, 平面达下腔静脉左肾静脉汇入平面上方1cm。病理结果: (左肾)恶性肿瘤伴灶性坏死, 侵及肾盂及肾周脂肪组织, 未累及输尿管断端。免疫组化结果: CD99(+), FLI-1(部分+), TEL-1(-), CyclinD1(-), SATB2(-), BCOR(+/-), Desmin(-), Myogenin(-), EMA(-), PAX-8(-), S-100(-), PCK(-), WT-1(-)。FISH检测结果: EWSR1基因易位, 未检测SS18基因易位。结合FISH及免疫组化检查, 考虑诊断为肾尤文肉瘤。术后化疗随访3年半, 目前未见复发及转移病灶。

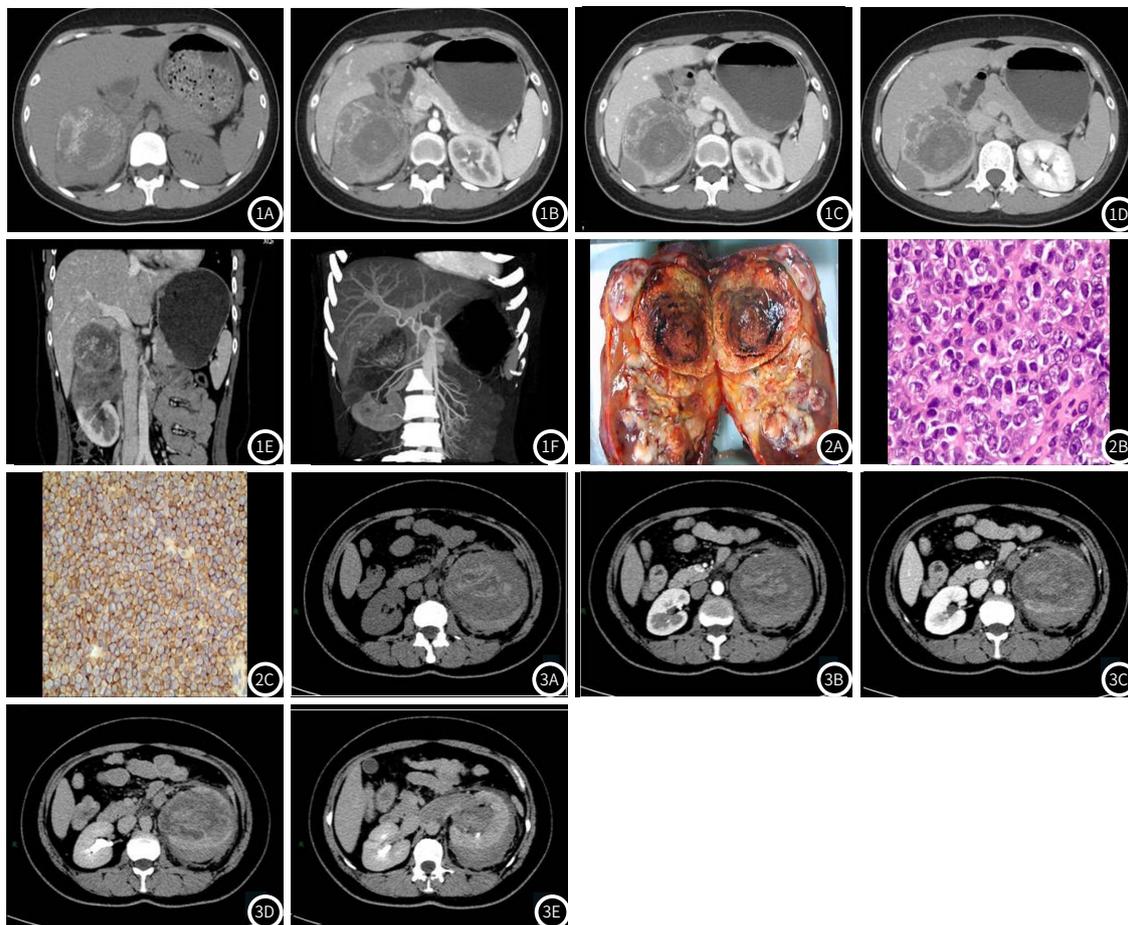
### 2 讨论

尤文肉瘤(Ewing sarcoma, ES)归类于尤文肉瘤家族肿瘤(Ewing sarcoma family of tumors, ESFT), ESFT包括骨尤文肉瘤(Ewing sarcoma of bone, ESB)、骨外型尤文肉瘤(extraosseous Ewing's sarcoma, EES)、原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)和胸肺部小细胞恶性肿瘤(askin tumor)。骨外型尤文肉瘤(EES)好发于脊柱旁、躯干、腹膜后、四肢, 少见发生于头颈和实质脏器<sup>[1]</sup>, 而肾脏尤文肉瘤(Ewing's sarcoma of kidney, ESK)非常罕见, 国内外大多数为个案报道。

美国癌症研究中心对监测、流行病学和最终结果(surveillance,

【第一作者】邓 超, 男, 主治医师, 主要研究方向: 妇科肿瘤影像。E-mail: 1071287563@qq.com

【通讯作者】宁 刚, 男, 主任医师, 主要研究方向: 妇儿影像。E-mail: ng6611@163.com



**图1** 右肾尤文肉瘤CT表现。图1A: 为CT平扫: 表现为右肾巨大密度不均匀肿块, 其内多发液化、坏死及灶性钙化; 图1B~图1D: 为CT增强: 实性成分轻-中度不均匀强化, 并见分房或分隔; 图1E: 为CT冠状位重建: 显示右肾静脉至下腔静脉内瘤栓形成; 图1F: 为MIP图: 显示肿块由右肾动脉供血, 血供稀疏。**图2** 肾尤文肉瘤病理学表现。图2A: 为肿瘤大体标本; 图2B: 病理显示小圆细胞恶性肿瘤(HE×100); 图2C: 免疫组化显示CD99强阳性(×200)。**图3** 左肾尤文肉瘤CT表现。图3A: 为CT平扫: 表现为左肾巨大密度不均匀肿块, 其内多灶性出血及液化、坏死, 肿瘤破裂致左肾包膜下积血; 图3B~图3E: 为CT增强: 实性成分中度不均匀强化, 并见分房或分隔; 左肾静脉内瘤栓形成。

epidemiology, and end results, SEER)数据库中1631例尤文肉瘤病例的分析显示, ES好发于儿童及青少年, 初诊年龄为0~24岁的患者占76.3%, 男性略多于女性, 占60.3%。发病有明显的种族差异, 白种人发病率明显高于其他人种, 占91.6%, 黑种人占2.2%, 其他人种占6.2%<sup>[2]</sup>。ESFT可发生在几乎所有的骨和软组织中, 但最常发生于骨盆、中轴骨和股骨。欧洲组间合作尤文肉瘤研究(European Intergroup Cooperative Ewing Sarcoma Studies, EI-CESS)试验中975例ESB患者的资料汇总显示, 原发部位分布如下: 中轴骨54%(骨盆25%、肋骨12%、脊柱8%、肩胛骨3.8%、颅骨3.8%及锁骨1.2%); 附肢骨骼42%(股骨16.4%、腓骨6.7%、胫骨7.6%、肱骨4.8%、足骨2.4%、桡骨1.9%、手骨1.2%); 其他骨0.7%。骨外型尤文肉瘤极少见, 占ESFT的15%~20%, 占软组织恶性肿瘤的1.1%, PNET占软组织肿瘤的4%<sup>[3]</sup>。

常见肾恶性肿瘤依次为肾细胞癌、肾盂癌、肾母细胞瘤、转移等, 其他肾恶性肿瘤非常少见, 如肾肉瘤、淋巴瘤。ESK恶性程度非常高, 约66%的患者在诊断时存在转移, 伴转移患者的生存期是5~6个月, 无转移患者的生存期为26个月。ESK好发于20~30岁的青壮年群体, 发病年龄略高于骨尤文肉

瘤, 男女比例为3:1<sup>[4-5]</sup>。临床症状主要包括疼痛(54%)、血尿(29%)和腹部包块(28%)<sup>[6]</sup>。本2例患者为青年女性, 均以腰部疼痛就诊, 其中1例伴尿频尿急, 1例伴肉眼血尿。

典型骨外尤文肉瘤肿瘤大体切面呈灰白、灰褐色, 可伴有灶性出血、坏死或囊性变; 镜下由均匀一致小蓝圆细胞组成, 成片的瘤细胞被纤维组织分隔, 组成较特征性的Homer-Wright菊形团状结构; 免疫组化显示CD99弥漫膜阳性, 白血病病毒整合基因1(friend leukaemia integration-1, FLI1)核阳性, 遗传学检测显示EWSR1(the Ewing sarcoma breakpoint region 1 gene)基因断裂重排形成EWSR1-ETS融合基因<sup>[7]</sup>。研究显示CD99、FLI1阳性率分别为97%、89%, 仅极少或部分尤文肉瘤不表达<sup>[8]</sup>。除EES外, CD99可表达于多种肿瘤, 如滑膜肉瘤、恶性横纹肌样瘤、淋巴母细胞性淋巴瘤等, FLI1也可表达于淋巴细胞、血管内皮等, 因此对于这类病例除免疫组化辅助外, 常需行遗传学检测进一步分析<sup>[9]</sup>。目前, 多数实验室通过FISH(EWSR1分离探针)和/或反转录聚合酶链反应(RT-PCR)可检测到此类重排, 而<1%患者含有其他变异融合基因, 常规分子检测呈阴性, 并且需要注意的是, EWSR1基因重排可发生于多种肿瘤<sup>[10]</sup>, 因此诊断须综合考虑。

尤文肉瘤根据发生的部位不同, 分为中枢型和外周型<sup>[11]</sup>。

李德福等<sup>[12]</sup>总结了外周型尤文肉瘤的CT特点：(1)肿瘤大，最大直径平均为12cm，提示肿瘤生长较快；(2)肿瘤大部分边界不清，呈浸润性生长；(3)病史短，病程1~13个月，平均病程约4.7个月；(4)肿瘤密度不均匀，为等低混杂密度，有坏死及囊变，增强后多数肿瘤实成分轻中度不均匀强化，坏死及囊变无强化。

ESK具有相似的影像表现，多为肾内单发性软组织肿块，CT平扫类似于肌肉组织，呈等或稍低密度(等密度为主)，肿块易坏死、囊变、出血，故其密度往往不均匀，25%~30%病灶可有钙化<sup>[13-14]</sup>，MRI平扫T<sub>1</sub>WI表现为等或稍低信号(等信号为主)，T<sub>2</sub>WI多呈高信号<sup>[1]</sup>，并且MRI可以较清楚的显示肿块边界及其内的肿瘤结节及分隔<sup>[15]</sup>。Kumar等<sup>[16]</sup>研究显示ESK以下五点临床及影像特点，有助于与肾癌鉴别：(1)ESK患者年龄明显低于肾癌，平均年龄24.2±7.55(12~37岁)；肿瘤体积更大，范围为13.76±5.335cm(6~23.2cm)；(2)其内多发不规则分隔，不仅存在于坏死病灶中，也存在于实性病灶内，而典型肾癌很少有分隔；(3)ESK多表现为浸润性内生性肿块，边界模糊，而肾癌多表现为边缘受限的外生性肿块；(4)相较于肾癌具有更高侵袭性，易侵犯周围组织，常见肾静脉、下腔静脉瘤栓形成；(5)增强动脉期和延迟期均为明显弱强化，这与巨大肿瘤血供缺乏有关，与肾透明细胞癌等富血供肾癌亚型相鉴别，但不能鉴别乏血供肾癌亚型，如肾乳头状癌、集合管癌等；但定性特征综合分析将有助于鉴别乏血供肾癌亚型，如年轻患者，巨大内生性弱强化肿块累及血管，则优先考虑ESK而不是肾癌。本2例为青年女性肾脏巨大占位，增强扫描呈中度强化，其内多发囊变坏死，并可见分隔，肾静脉或下腔静脉内瘤栓形成，符合肾尤文肉瘤的临床、影像特点。

此外，ESK还需要与其他肾恶性肿瘤鉴别，如：肾母细胞瘤、肾淋巴瘤等。肾母细胞瘤好发于婴幼儿，患儿发病年龄多在1~3岁之间，5岁以内发病者约占90%，残存的肾实质呈现“环形”或“新月形”强化<sup>[17-18]</sup>。原发肾淋巴瘤非常少见，继发性多见；常表现为双肾多发结节，也可单肾，多数伴有肾外肿瘤；其次为腹膜后淋巴瘤侵犯肾脏，增强轻度不均匀强化，可见血管“漂浮”征<sup>[19-20]</sup>。

尽管进行了积极的治疗，但伴转移的患者预后很差，遗憾的是ESK诊断时转移率达到了53.2%<sup>[21]</sup>。国外研究显示，肺为最常见的转移部位，但分析转移部位与预后的结果提示，肺转移具有较高的3年生存率为(29%~52%)，而其他部位转移，如骨髓转移，3年生存率<30%<sup>[22-23]</sup>。

综上所述，ESK的临床及影像表现有一定特点，当青年患者肾脏巨大不均质肿块，其内见多灶性/弥漫性出血、坏死，伴周围脏器、血管侵犯，增强强化不明显并伴分隔时，应考虑本病的可能。目前确诊仍需组织病理检查和免疫组织化学染色。

## 参考文献

[1] 冯瑶杰, 瞿姣, 危春容, 等. 骨外尤文肉瘤/外周原始神经外胚层肿瘤的CT及MRI表现[J]. 放射学实践, 2020, 35(07): 900-904.  
[2] Jawad M U, Cheung M C, Min E S, et al. Ewing sarcoma demonstrates racial disparities in incidence-related and sex-related differences in outcome: An analysis

of 1631 cases from the SEER database, 1973-2005 [J]. Cancer, 2009, 115(15): 3526-3536.  
[3] Cotterill S J, Ahrens S, Paulussen M, et al. Prognostic Factors in Ewing's Tumor of Bone: Analysis of 975 Patients From the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group [J]. J Clin Oncol, 2000, 18(17): 3108-3114.  
[4] Alasmari F, Albadawe H, Alkhateeb S, et al. Primary Ewing's sarcoma of the kidney: A case report [J]. Int J Surg Case Rep, 2017, 41: 65-67.  
[5] 刘畅, 崔立刚, 王宏磊. 肾尤文氏肉瘤/原始神经外胚层肿瘤: 1例报道并文献复习(英文) [J]. 北京大学学报(医学版), 2017, 49(05): 919-923.  
[6] Ayati M, Farzin A, Rezazadeh S, et al. Management of primary Ewing sarcoma of the kidney with inferior vena cava (IVC) tumor thrombosis [J]. Urol Case Rep, 2021, 34: 101510.  
[7] Grunewald T, Cidre-Aranaz F, Surdez D, et al. Ewing sarcoma [J]. Nat Rev Dis Primers, 2018, 4(1): 5.  
[8] Llombart-Bosch A, Machado I, Navarro S, et al. Histological heterogeneity of Ewing's sarcoma/PNET: An immunohistochemical analysis of 415 genetically confirmed cases with clinical support [J]. Virchows Arch, 2009, 455(5): 397-411.  
[9] 刘燕飞, 张娜, 李娟, 等. 儿童骨外尤文肉瘤误诊病例临床病理分析 [J]. 中华实用儿科临床杂志, 2020, 35(21): 1651-1655.  
[10] Thway K, Fisher C. Mesenchymal tumors with EWSR1 gene rearrangements [J]. Surg Pathol Clin, 2019, 12(1): 165-190.  
[11] 李世兰, 李海, 王震, 等. 肾脏外周原始神经外胚层肿瘤三例临床病理分析 [J]. 中华病理学杂志, 2015, 44(11): 788-789.  
[12] 李德福, 李红兵. 外周型原始神经外胚层肿瘤的CT表现 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(12): 11-14.  
[13] 何建风, 丁国恒, 孙红军, 等. 肾脏尤文肉瘤或原始神经外胚层肿瘤1例报告并文献复习 [J]. 实用放射学杂志, 2019, 35(9): 1548-1549.  
[14] Murphey M D, Senchak L T, Mambalam P K, et al. From the radiologic pathology archives: Ewing sarcoma family of tumors: Radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2013, 33(3): 803-831.  
[15] Babapour S, Mohseni I, Piri R, et al. Left renal Ewing's sarcoma: A case study and a review of imaging literature [J]. Radiol Case Rep, 2020, 15(4): 391-395.  
[16] Kumar P, Singh A, Deshmukh A, et al. Qualitative and quantitative CECT features for differentiating renal primitive neuroectodermal tumor from the renal cell carcinoma and its subtypes [J]. Br J Radiol, 2019, 92(1094): 20180738.  
[17] 唐文, 任刚, 蔡嵘, 等. 肾母细胞瘤的CT诊断分析 [J]. 放射学实践, 2019, 34(05): 555-559.  
[18] 宋贵良, 赵进科, 杨洪巍, 等. 小儿肾母细胞瘤的CT表现特点及诊断分析 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(09): 105-107, 144.  
[19] 泮旭铭, 金中高, 顾晓丽. 肾淋巴瘤的MSCT诊断 [J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(01): 117-120.  
[20] 姚建莉, 任静, 曹英, 等. 原发性肾淋巴瘤影像学表现1例 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12(08): 118-119.  
[21] Bradford K, Nobori A, Johnson B, et al. Primary renal ewing sarcoma in children and young adults [J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2020, 42(8): 474-481.  
[22] Gaspar N, Hawkins D S, Dirksen U, et al. Ewing sarcoma: Current management and future approaches through collaboration [J]. J Clin Oncol, 2015, 33(27): 3036-3140.  
[23] Ladenstein R, P-tschger U, Le Deley M C, et al. Primary disseminated multifocal ewing sarcoma: Results of the Euro-EWING 99 trial [J]. J Clin Oncol, 2010, 28(20): 3284-3291.

(收稿日期: 2022-02-02)