

短篇

精囊腺尤文肉瘤1例

金玉梅^{1,2} 刘桥梅³ 刘胜梅²
李 谋² 张 军² 王叶武*

1.云南省曲靖市第一人民医院核磁共振科
(云南 曲靖 655000)

2.四川大学华西医院放射科
(四川 成都 610041)

3.四川省乐山市犍为县人民医院病理科
(四川 乐山 614400)

【关键词】尤文肉瘤；精囊腺；磁共振成像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.11.068

Ewing's Sarcoma of Seminal Vesicle: A Case Report

JIN Yu-mei^{1,2}, LIU Qiao-mei³, LIU Sheng-mei², LI Mou², ZHANG Jun², WANG Ye-wu*

1.Department of MRI, Qujing First People's Hospital, Qujing 655000, Yunnan Province, China

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

3.Department of Pathology, Qianwei People's Hospital, Leshan 614400, Sichuan Province, China

Keywords: Ewing's Sarcoma; Seminal Vesicle; Magnetic Resonance Imaging

骨外尤文肉瘤(extraosseous ewings sarcoma, EOE)属于外周原始神经外胚层肿瘤，是一种少见的侵袭性肿瘤，好发于儿童和青少年，约占尤文肉瘤肿瘤家族的6%^[1]，发生于精囊腺的尤文肉瘤罕见，本文报道一例发生于精囊腺的尤文肉瘤，以加深对该病的认识。

1 病例简介

患者男，55岁，1年前患者出现下腹部胀痛，持续性，未予重视；6月前，症状加重伴尿潴留及尿不尽，于当地医院行CT及MRI检查发现盆腔占位，诊断为前列腺(尿生殖隔)来源肿瘤可能，体格专科检查无异常，遂全麻下行“经腹腔镜中转右侧精囊腺肿瘤部分切除术”。术后标本送至四川大学华西医院病理科会诊，最后诊断为右侧精囊腺尤文肉瘤(FNCLCC分级：3级)。免疫组化：肿瘤细胞呈CD99(部分+)、S-100(-)、PCK(散在+)、EMA(-)、CD20(-)、Desmin(-)、STAT6(灶性+)、TLE-1(-)、inhibin-a(-)、OCT3/4(-)、GATA-3[](-)、CK(-)、P63(-)、CDK(±)、MDM2(-)、Ki-67(+, 30%)；基因检测(FISH检测)：检出EWSR1基因易位，未检测出SS18基因易位。大体：灰褐色不规则组织，切面灰白/灰褐、质地软；低倍镜：大片凝固性坏死及出血，少量菊形团样结构(4X10倍)；中高倍镜：由弥漫密集、形态较为单一的小圆细胞肿瘤细胞构成菊形团样结构，菊形团结构中心为纤维血管轴心(10x10倍)；高倍镜：肿瘤细胞核染色质较细腻，核分裂未见，细胞胞浆较少(40x10倍)，患者后至华西医院肿瘤科住院治疗，入院后华西医院MRI检查示：盆腔(膀胱右后方)浅分叶状混杂信号灶，病变边界轮廓清，边缘欠光整，T₁WI病变主体呈等/低信号，其内可见线状高信号(图2)；T₂WI病变呈混杂高/稍高信号，中心见多发小囊状长T₁、T₂信号(图1)；DWI部分病变扩散受限呈高信号，ADC图上呈等/低信号(图3~图4)；病变周围未见水肿征象，轻度占位效应，膀胱壁受压；肿块与前列腺、膀胱右后壁分界不清；静脉注入Gd-DTPA后增强扫描：动脉期病变明显不均匀强化，病灶周缘较中心强化明显，呈“花瓣状”强化，延迟期病变呈不均匀中度强化，病变内囊变区域未见强化(图5，图6)，病变周围组织未见异常强化、侵犯征象，病变大小约9.3cmx8.2cmx10cm(左右径x前后径x上下径)。PET/CT：盆腔软组织肿块伴糖代谢增高，符合恶性肿瘤改变。

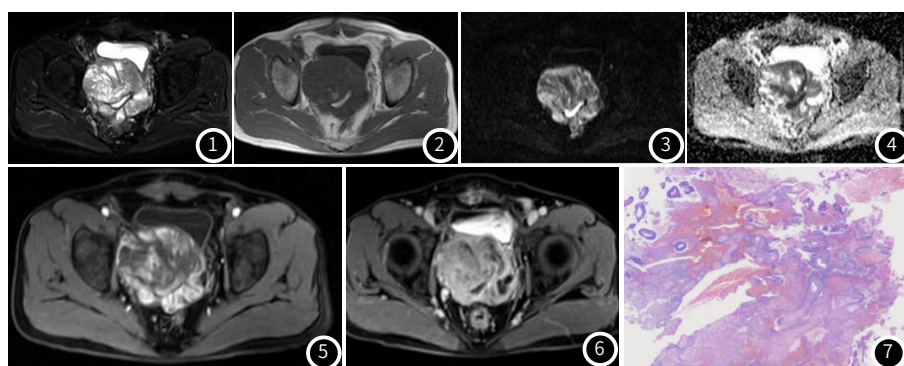


图1~图2 轴位T₂WI、T₁WI示右侧精囊腺浅分叶状长/稍长T₂、等/短T₁混杂信号灶；图3~图4 DWI、ADC示病变弥散受限DWI呈不均匀高信号，ADC呈等低信号表现；图5~图6 增强扫描动脉期、延迟期示病变动脉期明显花瓣状强化，延迟期中度不均匀强化。图7 病理图(HE x100)弥漫密集的小圆形肿瘤细胞构成菊形团样结构，菊形团结构中心为纤维血管轴心。

2 讨论

2.1 发病情况 骨外尤文肉瘤(extraosseous ewings sarcoma, EOE)是一种少见的发生于骨外软组织的高度恶性小圆细胞性肿瘤^[1]；好发于青少年和青壮年，年龄范围多在15~30岁^[2]；常发生于躯干，以脊柱旁和腹膜后多见^[3]；病变恶性度高，进展快，侵袭性生长，早期远处转移，预后差^[4]。Tefft等于1969年报道了首例骨外尤文肉瘤^[5]；文献报

【第一作者】金玉梅，女，主治医师，主要研究方向：腹部影像。E-mail: 454426641@qq.com

【通讯作者】王叶武，男，主治医师，主要研究方向：关节与运动医学。E-mail: 361030113@qq.com

道的骨外尤文肉瘤有发生于眼眶、胸部、肾脏、纵隔、腹膜后、骨盆、臀部、胃、硬腭等^[2]，发生于精囊腺者罕见。骨外尤文肉瘤早期无明显症状，后期因肿瘤增大出现压迫及疼痛症状就诊；影像征象无特异性，多表现为体积较大的软组织肿块，形态不规则，与周围组织分界不清；侵袭性生长，易侵及周围软组织及骨质；肿瘤恶性度高，生长快导致肿瘤内部乏血供，出现坏死囊变，导致肿瘤内部信号/密度不均匀，肿瘤内可合并出血及钙化；增强扫描病变明显不均匀强化，有学者^[6]认为增强扫描动脉期肿瘤呈花瓣状强化是其典型的影像征象。单一的影像诊断无法准确诊断尤文肉瘤，确诊多依靠病理诊断。病理常结合肿瘤的组织形态、免疫组化及Fish基因检测结果综合判断。肿瘤细胞镜下表现为蓝色小圆形细胞，含有大量糖原，部分病例出现菊形团结构^[7]；免疫组化示CD99、FLI1表达阳性；基因检测发现EWSR1基因易位^[8]。骨外尤文肉瘤对放、化疗治疗敏感^[9]，随着靶向治疗、造血干细胞移植等治疗方法的应用，尤文肉瘤的5年生存率有所上升，上升至41%左右^[10]。

2.2 影像诊断及鉴别诊断

精囊腺尤文肉瘤还需与精囊腺区域的其它肿瘤相鉴别：前列腺癌侵及精囊腺，老年男性多见，有尿频、尿急、血尿症状，PSA升高，病变主体位于前列腺，增强扫描造影剂延迟期呈廓清表现，早期出现骨转移。精囊腺脓肿，患者有发热病史，白细胞计数高于正常值，精囊腺区占位病变，病变边界浑浊，周围脂肪间隙见液性渗出，盆腔积液，DWI病变明显弥散受限呈高信号，增强扫描病变呈厚壁明显强化。精囊癌，多发生于50岁以上人群，有排尿困难、血精、血尿症状，呈不规则等、混杂密度/信号软组织肿块，浸润性生长，增强扫描动脉期明显强化，延迟期造影剂廓清。

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(7): 900-904.
- [2] 刘燕飞, 李娟, 陈广生, 等. 儿童非典型性骨外尤文肉瘤4例临床病理分析[J]. 陕西医学杂志, 2020, 49(3): 360-363+369.
- [3] 邓觉龙, 杜奇勇, 李雪, 等. 硬脊膜外尤文肉瘤1例并文献复习[J]. 四川医学, 2019, 8(40): 863-865.
- [4] 胡振彬, 魏卫国, 桑耿耿, 等. 耻骨原发性肿瘤及肿瘤样病变的影像学诊断[J]. 实用医学杂志, 2016, 1(32): 104-106.
- [5] Khatavi A, Dhillon C S, Chhasatia N, et al. Primary ewing's sarcoma of the C2 vertebra with progressive quadriplegia: Report of a rare case and review of the literature[J]. Surg Neurol Int, 2020, 11: 340-343.
- [6] 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, 9(35): 1548-1549.
- [7] Hota S, Kalra S, Dorairajan L N, et al. Do Primitive neuroectodermal tumors of the kidney have a predilection for inferior vena cava involvement? a case series and review of the literature[J]. J Kidney Cancer VHL, 2020, 7(4): 8-16.
- [8] Anne S, Malempati A R, Palanki G. Primary ewing's sarcoma of the lung: a rare case report[J]. Indian J Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 36(4): 409-411.
- [9] Lin T A, Ludmir E B, Liao K P, et al. Relationship between treatment center case volume and survival for localized Ewing sarcoma: The role of radiotherapy timing [J]. Pediatr Blood Cancer, 2020, 67(11): e28685.
- [10] Amelot A, Peyre M, Mokhtari K, et al. Primary extraosseous spinal ewing's sarcomas (PESES): Should we be more aware about Diagnosis? [J]. Spine (Phila Pa 1976, 2020, 4(12).

(收稿日期: 2021-08-22)

(校对编辑：姚丽娜)

(上接第 186 页)

综上所述,肝脏原发MALT罕见,容易误诊,需肝脏活检确诊。当我们发现肝内病变,且无肝硬化,肿瘤标记物不高,增强扫描可见“血管漂浮”征,应考虑到PHL的可能。

参考文献

- [1] Choi S, Kim J H, Kim K, et al. Primary hepatic extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue[J]. J Pathol Transl Med, 2020, 54 (4): 340-345.
- [2] Schreuder M I, van den Brand M, Hebeda K M, et al. Novel developments in the pathogenesis and diagnosis of extranodal marginal zone lymphoma[J]. J Hematop, 2017, 10 (3-4): 91-107.
- [3] 荣雪飞, 蔡剑鸣, 董景辉等. 11例原发性肝脏淋巴瘤CT及MRI影像表现[J]. 肝脏, 2021, 26 (3): 296-298.
- [4] Xu Z, Pang C, Sui J, et al. A case of primary hepatic extranodal marginal zone B-cell mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma treated by radiofrequency ablation (RFA), and a literature review[J]. J Int Med Res. 2021. 49 (3): 300060521999539.

- [5] 程秀, 王俊, 李丽, 等. 肝脏原发黏膜相关淋巴瘤组织结外边缘区淋巴瘤一例[J]. 磁共振成像, 2021, 12(3): 80-81.
- [6] Colagrande S, Calistri L, Grazzini G, et al. MRI features of primary hepatic lymphoma[J]. Abdominal Radiology, 2018, 43(9): 2277-2287.
- [7] 管彬, 钟唐力, 刘启瑜, 等. 原发性肝淋巴瘤的CT、MRI表现及病理分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, (2): 1-3+30.
- [8] 张建新, 边泽宇, 张俊杰, 等. 原发性肿块型肝脏淋巴瘤的临床病理及影像特点[J]. 中国药物与临床, 2020, 20(1): 50-52.
- [9] 明兵, 何瑜, 贺国庆, 等. 肝淋巴瘤的CT诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2008, (3): 45-47.
- [10] Mehta N, Jayapal L, Goneppanavar M, et al. Primary hepatic lymphoma: A rare case report[J]. JGH Open. 2019. 3(3): 261-263.

(收稿日期: 2021-11-10)

(校对编辑：姚丽娜)