

· 短篇 ·

儿童口底骨外尤文氏肉瘤1例*

李岳¹ 朱文标² 邓君良¹ 林裕霖¹ 张志强¹ 朱志强¹ 程凤燕¹ 杨志企^{1,*}

1.梅州市人民医院放射科

2.梅州市人民医院病理科 (广东梅州 514031)

第一作者: 李岳, 男, 主治医师, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: lyue2621@163.com

通讯作者: 杨志企, 男, 主任医师, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: y13643090854@163.com

【关键词】口底; 骨外尤文氏肉瘤; 儿童

【中图分类号】R179

【文献标识码】D

【基金项目】广东省医学科研项目(B2023445)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.11.064

Extraskelletal Ewing's Sarcoma of Mouth Floor in Children: One Case*

LI Yue¹, ZHU Wen-biao², DEGN Jun-liang¹, LIN Yu-lin¹, ZHANG Zhi-qiang¹, ZHU Zhi-qiang¹, CHEN Feng-yan¹, YANG Zhi-qi^{1,*}

1.Department of Radiology, Meizhou People's Hospital, Meizhou 514031, Guangdong Province, China

2.Department of Pathology, Meizhou People's Hospital, Meizhou 514031, Guangdong Province, China

Keywords: Mouth floor; Extraskelletal Ewing's Sarcoma; Children

骨外尤文氏肉瘤(extraosseous ewing's sarcoma, EES)是一种好发于儿童和青少年的罕见小圆细胞恶性肿瘤,常发生在身体深部如脊柱旁、腹膜后等,而发生在头颈部更为罕见^[1-4]。目前报道颈部EES主要生在腮腺、甲状腺、食管和鼻咽腔^[4-7],发生在口底舌下腺区EES尚未见报道。本病例报道1例发生在儿童口底EES临床、病理及影像资料,旨在提高对该病的认识。

1 临床资料

患者,女,11岁。半月前发现左口底一隆起性肿物,质硬,实性,边界清,无压痛,表面黏膜颜色正常,左侧舌下腺向内侧

移位,伸舌正常。实验室指标均正常。

2 影像表现

口腔MR示(图1A-1F)左口底舌下腺区见一椭圆形肿物,呈T1WI稍高T2WI稍高信号为主,其内见小囊状T1稍低T2高信号囊变区和斑点状T1高T2稍低信号小灶性出血区,DWI呈高信号,ADC值不均匀性减低、最低约 $0.38 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$,增强后早期快速明显强化,其内见无强化区,延迟期进一步强化;双颈I-II区见多发稍大淋巴结,大者短径小于0.9cm,信号及强化均匀。MR拟诊恶性肿瘤,淋巴瘤可能。

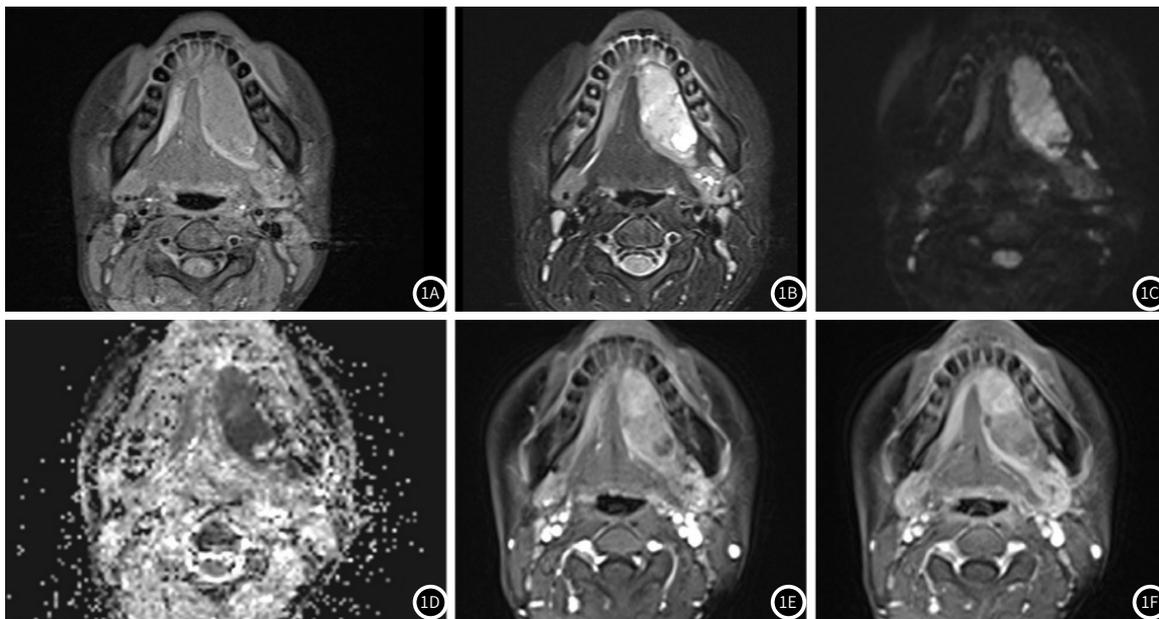


图1A-1F 女,11岁,左口底骨外尤文氏肉瘤。左口底舌下腺区一T1WI稍高(图1A)T2WI稍高信号(图1B)为主椭圆形肿物,内见小囊状T1稍低T2高信号囊变区及斑点状T1高信号T2稍低信号小灶性出血区,DWI呈高信号(图1C),ADC值不均匀性减低(图1D),增强后早期快速明显强化、内见无强化区(图1E),延迟期进一步强化(图1F)。

3 手术与病理

患者行左口底肿物切除术，术中见肿物表面光滑，质地较韧，椭圆形，紧邻左舌下腺。镜下示(图2)弥漫分布小圆细胞，瘤细胞呈片状分布，细胞核圆形或卵圆形，核规则，染色质细腻、分布均匀。免疫组化示CK(部分+)，CD3(-)，CD20(-)，Desmin(-)，Myogenin(-)，TdT(-)，S100(-)，CD34(-)，CD99(+)，Fli-1(部分弱+)，WT-1(-)，CyclinD1(+)，Ki67(约20%+)，TLE-1(-)，SATB2(-)，SMA(-)，INI-1(+)，ERG(+)，NSE(-)，

SMARCA(+)。结合HE形态和免疫组化考虑骨外尤文氏肉瘤，建议行EWSR1基因重排检查，患者家属拒绝行基因检测。

4 术后治疗及随访情况

患者术后恢复情况良好，并嘱术后1月余返院行大孔径CT三维立体定位导航下放射治疗。术后1年后鼻咽+颈部MR复查(图3)未见肿瘤明显复发和转移征象，目前仍在随访之中。

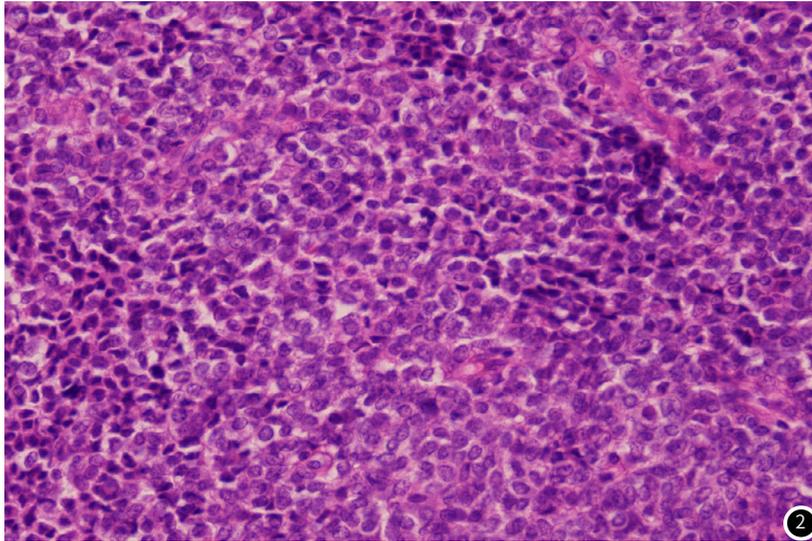


图2 镜下示弥漫分布小圆细胞，细胞核呈圆形或卵圆形，核规则，染色质分布均匀(HE ×100)。

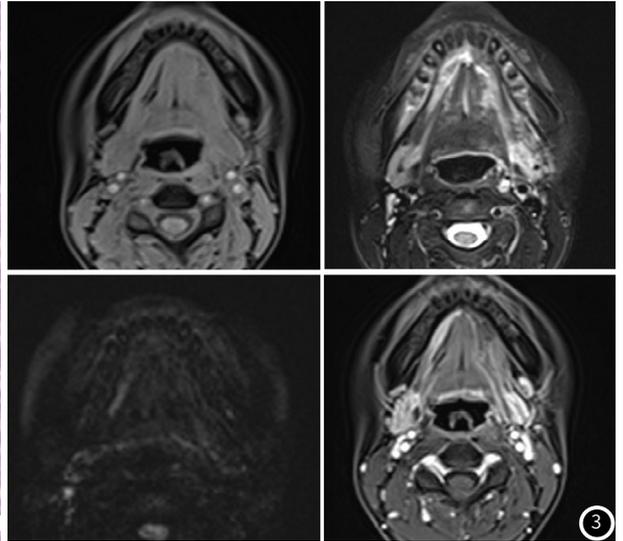


图3 鼻咽部MRI检查左侧口底术区未见明显结节或肿块影。

5 讨论

5.1 临床病理特征 EES临床上多表现为迅速生长的隆起性肿物及其相关症状，如肿物内出血、坏死和周围组织受压等相关症状，但缺乏特异性。本病例起病较急，半个月突然前发现口底一无痛性隆起性肿物，与上述表现相符。EES病理上主要表现为小圆形细胞肿瘤特征，特异性表达CD99(+)、NSE(-)和EWSR1基因重排。

5.2 影像表现 EES亦无特异性影像特征，多表现为边界清晰实性肿块，信号多不均匀，增强后较明显强化^[2,5]。本例EES在T1WI和T2WI序列上呈稍高信号为主，瘤内信号混杂并可见斑点状T1高T2稍低信号出血区和T1低T2高信号囊变区域，注药后整个瘤体强化较明显且不均，与Abboud等^[8]报道EES表现相仿。然而本例患者口底肿瘤的DWI和ADC信号都不均匀，局部ADC值减低较明显，推测可能是与不同区域肿瘤恶性程度不同有关。另外EES淋巴结转移发生率较低、约为0-12%^[9]，本例患者亦未发生淋巴结转移，与文献报道相符。

5.3 鉴别诊断 本病例需要与淋巴瘤、原始神经外胚层肿瘤(PNET)等鉴别：(1)淋巴瘤：多表现为信号均匀、边界清晰实性肿块，ADC值较低且较均匀，增强后轻中度强化^[10]。本例患者局部ADC值明显减低符合淋巴瘤表现，但瘤体信号混杂，ADC减低不均，注药后强化较明显且不均，这与淋巴瘤信号均匀、强化程度较弱表现不相符。(2)PNET：好发于儿童和青少年，多表现为不规则软组织肿块，边界不清，信号不均，增强后呈持续中明显强化^[11]，与本病例较难鉴别。

5.4 小结 儿童口底EES较为罕见，多表现为信号不均、边界清晰软组织肿块，伴ADC值不均匀性减低，增强后呈中明显不均匀强化，淋巴结转移少见，确诊需要依赖组织病理及基因检测。

参考文献

- [1] Sethi P, Singh A, Srinivas BH, et al. Practical approach in management of extraosseous ewing's sarcoma of head and neck: a case series and review of literature[J]. *Gulf J Oncolog*, 2022, 1(39): 79-88.
- [2] Almohaisen GA, Alhuwairini SF, Aljrayed MA, et al. Extraskelatal Ewing's sarcoma of the head and neck region in pediatric patients: a case report and literature review[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2023, 106: 108142.
- [3] 况红妹, 龚洪翰, 曾献军, 等. 臀部骨外尤文氏肉瘤1例[J]. *实用放射学杂志*, 2014, (5): 889-890.
- [4] 顾凌澜, 许伟民. 鼻腔骨外尤文氏肉瘤误诊1例[J]. *中国中西医结合耳鼻喉科杂志*, 2023, 31(03): 219-220, 240.
- [5] 林小龙, 吕海琴, 王静, 等. 颈部骨外尤文氏肉瘤1例报道并文献复习[J]. *中国耳鼻喉喉颅底外科杂志*, 2021, 27(04): 473-476.
- [6] Seipel AH, Mechahougui H, Mach N, et al. Primary extra-osseous ewing sarcoma of the thyroid: a case report and review of the literature[J]. *Head Neck Pathol*, 2022, 16(2): 581-586.
- [7] Wang S, Zhu W, Zhang H, et al. Extraosseous Ewing sarcoma of the cervical esophagus: case report and literature review[J]. *Ear Nose Throat J*, 2022, 101(5): NP203-NP208.
- [8] Abboud A, Masrouha K, Saliba M, et al. Extraskelatal Ewing sarcoma: diagnosis, management and prognosis[J]. *Oncol Lett*, 2021, 21(5): 354
- [9] Alatwan AA, Behbehani M, Ali AS. A Rare presentation of extraosseous Ewing sarcoma manifesting as a dumbbell tumor on the nape of the neck[J]. *Case Rep Surg*, 2022, 2022: 5451319.
- [10] 邢千超, 王胜林, 袁嘉翔. 原发性肾上腺淋巴瘤1例[J]. *实用放射学杂志*, 2023, 39(9): 1561-1562.
- [11] 罗显丽, 杨晓荣, 金开元, 等. 外周原始神经外胚层肿瘤的CT、MRI表现及其病理基础[J]. *实用放射学杂志*, 2021, 37(1): 107-111.

(收稿日期: 2025-02-20)

(校对编辑: 韩敏求)