

· 骨肌疾病 ·

骨盆尤文氏肉瘤/外周型原始神经外胚层肿瘤影像征象与临床病理对照分析

1. 广东省珠海市人民医院放射科 (广东 珠海 519000)

2. 广东省人民医院放射科 (广东 广州 510080)

古凌静¹ 曾 辉²

【摘要】目的 探讨骨盆尤文氏肉瘤/外周型原始神经外胚层肿瘤(ES/pPNET)的影像学表现,并与临床及病理对照,进一步加深对该病的认识。**方法** 回顾性分析经病理证实的8例骨盆原发性ES/pPNET临床、病理及影像学资料。所有病例均行常规X检查,其中4例同时行CT检查,7例行MR检查。影像学观察指标包括:发病部位、数目、骨质破坏、骨膜反应及瘤骨、软组织肿块、强化方式等。病理学观察指标包括形态学和免疫组织化学。**结果** 7例表现为溶骨性骨质破坏;1例表现以骨硬化为主要改变;7例见与骨质破坏不呈比例的巨大的软组织肿物,中央区多发坏死囊变;最大径大于8cm的肿瘤6例;4例跨关节浸润。MRI显示软组织肿物内可见T2WI低信号分隔影,增强扫描部分强化。6例出现转移,其中3例为肺转移。免疫组化8例患者CD99均为阳性表达。**结论** 原发于骨盆的ES/PNET具有一定特点,但缺乏特异性,确诊仍需组织病理学检查。对于青少年患者,结合影像学上溶骨性骨质破坏并明显软组织肿块,需考虑骨盆ES/PNET可能。

【关键词】 尤文氏肉瘤/外周型原始神经外胚层肿瘤; 骨盆; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】 R445; R738.1

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2016.01.018

Imaging Features of Ewing's Sarcoma/Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor in Pelvic Bones: Correlations with Clinic and Pathological Findings

GU Ling-jing, ZENG Hui. Department of Radiology, Zhuhai People's Hospital, Zhuhai, Guangdong, Province, 519000, China

[Abstract] **Objective** To discuss the imaging findings of ES/pPNET in pelvic bones and to improve the cognition. **Methods** Eight patients with ES/pPNET in pelvic bones with pathologically proved were retrospectively analyzed for their clinical, pathologic and radiologic features. All the patients were underwent X-ray examination, 4 patients performed CT examination, and 7 patients performed MR. Imaging findings include: the location, number, bone destruction, periosteum reaction and bone, soft tissue mass, and enhancement mode. Pathological examination of the observed indicators include morphology and immunohistochemistry. **Results** 7 cases showed osteolytic bone destruction; and only one case showed sclerosis bone destruction. 7 cases showed huge and uneven density soft tissue mass with bone destruction, and in 6 cases which the maximum diameter of the tumor were more than 8cm. 4 cases involved the adjacent joints; MR imaging showed line dark signal interval in soft tissue mass on T2WI, with partly enhancement. 6 cases was found with metastases, and 3 were in pulmonary. Immunohistochemical CD99 of all cases were positive expression. **Conclusion** ES/pPNET shows certain characteristics, but lacks the specificity. Pathological examination is mandatory to confirm the diagnosis. For young patients with bone destruction and soft tissue mass, the chance of ES/pPNET should be considered.

[Key words] Ewing's Sarcoma/Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor; Pelvic Bones; Tomography, X-ray Computed

骨尤文氏肉瘤(Ewing's sarcoma, ES)和外周型原始神经外胚层肿瘤(Peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET),多见于长骨,发生于扁骨时以骨盆骨多见^[1]。发生于骨盆的ES/pPNET

由于诸多因素影响,预后改善常不明显^[2],治疗前影像学评估对临床治疗方案的制定有较大的指导意义。我们收集8例ES/PNET的资料,将影像特点与临床、病理作对照研究,旨在提高影像诊断准确性。

作者简介: 古凌静,女,医学影像专业,主治医师,主要从事骨肌系统的影像诊断。

通讯作者: 古凌静

1 资料与方法

1.1 临床资料 回顾性分析广东省人民医院2011年1月~2014年1月共8例原发骨盆骨的ES/pNET患者资料。男性5例,女性3例,年龄4~40岁,中位年龄14.5岁。临床症状主要表现为腹股沟区、髋部及腰骶部疼痛伴下肢乏力,会阴区麻木,2例伴高热。临床查体6例可触及肿块伴压痛。病程2月~24月,中位时间10个月。所有病例均经临床病理证实。

1.2 设备及参数 8例患者均行X光检查。设备采用Philips Optimus及Siemens Opti 150HC-100DR机。常规摄取骨盆正位片或髋关节正、斜位片。4例行CT平扫,使用GE Lightspeed 64层螺旋CT扫描仪,其中3例行双期增强扫描,扫描后行MRP和VR重组。7例行MR平扫及增强扫描。设备为GE Excite HD 3.0 T MR扫描仪。主要扫描序列包括 FSE T1WI、T2WI及STIR序列,层厚为5mm,层距为5mm,扫描方位包括轴位及冠状位。

1.3 资料分析 影像资料主要观察肿瘤发生的部位、数目、形态、大小、密度或信号、边界、骨质改变、骨膜反应、瘤体软组织表现、强化特点、评价新生物的行为方式、与周围组织的关系及侵犯范围、有无远处转移等情况。

病理资料由骨套针肿瘤穿刺活检或/和术后标本,常规组织学及免疫组织化学染色获得。主要的观察指标包括细胞/细胞核形态、瘤细胞排列情况,以及诊断尤文肉瘤的一些特异指标:CD99、波形蛋白(Vimentin)、突触素(SYN)、神经元特异性烯醇化酶(NSE)等^[3]。

临床资料主要收集患者的一般情况、治疗方案及预后等。

2 结果

2.1 影像表现 8例病变中除1例为多发病变外,其余均为单发病灶,其中4例发生在或累及多块骨骼。6例髌骨(右侧4例,左侧2例),3例耻骨(全部位于右侧),2例坐骨(均位于右侧)。累及髌髌关节1例,累及髌关节3例,累及阴道1例。

X线表现:骨形态大致保持,或呈轻度膨胀性改变,破坏区骨皮质变薄,部分不完整。骨质破坏表现

多样,边界不清晰。7例表现为溶骨性骨质破坏为主(图1-2),虫蚀状或融冰样,密度不均,范围较广,部分可见硬化边;1例表现为骨质硬化和不规则骨质破坏的混合表现。1例骨转移患者,表现为胸腰椎、左侧髌骨、双侧股骨上段多发的类圆形骨质破坏,呈铺路石样改变,无明显硬化边(图2)。全部患者均未见明显的骨膜反应及瘤骨形成。骨质破坏区周围软组织多肿胀,密度较均匀,脂肪间隙消失或推移改变。

CT表现:骨皮质略膨胀变薄,部分中断缺失,均未见骨壳形成。3例表现为溶骨性骨质破坏,边界不清,髓腔为软组织密度影代替,其内残留云雾状、斑点状骨小梁结构;1例表现为多囊状骨质密度减低,部分囊性变区有完整硬化边。累及关节面者,关节面骨质毛糙。2例见针状骨膜反应(图3)。4例均表现为巨大软组织肿块,与骨质破坏范围不呈比例,边界大部分清楚,呈等或稍低密度,密度不均匀。2例填充受累关节(图4),1例引起同侧髌孔扩大并进入髌管内。增强扫描软组织肿块不均匀强化,邻近血管受推移或受累,表现为肿瘤与血管腔分界不清,管腔变细小。3例患者胸部CT扫描出现肺转移征象。

MR表现:与肌肉信号相比,骨质破坏区呈混杂的T1WI低信号,T2WI高信号,边界较为清楚,骨皮质低信号带变薄、缺失,信号增高。6例伴软组织肿,体积巨大,最大径超过8cm者5例,分叶状或不规则形,信号极不均匀,伴坏死囊变区,其中5例伴不同程度出血,表现为T1WI高信号,T2WI低信号(图5)。3例见条状分隔影。增强扫描肿瘤实性成分强化明显且不均匀,分隔部分可见强化(图6);囊变部分多为囊壁强化,呈环形或花环状,无明显壁结节;静脉期有延迟强化的趋势。1例软组织肿不明显。累及关节表现为受累关节间隙增宽,见软组织信号影。未见明显血管受侵征象。5例双侧腹股沟区或盆腔淋巴结肿大。1例出现颅骨、胸腰椎多处转移(图7)。

2.2 穿刺手术及病理所见 8例术前均诊断为恶性肿瘤性病变,1例CT误诊为朗格罕斯细胞组织细胞增生症。8例行肿瘤套针穿刺活检术,1例经放疗化疗后行肿瘤切除术并送病检,术中肿瘤形态不规则,与周围组织分界不清。

标本肉眼所见为暗红碎组织或切面灰红/灰白的软质肿块,部分可见纤维组织反应增生和反应骨形成,部分可见出血、碎骨、囊变及坏死。光学显微

镜下可见小细胞增生,弥漫或灶状分布,增生细胞浆少,核圆或卵圆,核分裂凋亡易见,部分可见菊形团样结构(图8)。周围组织中可见肿瘤浸润。免疫组织化学染色结果:CD99(+)~(++)(8/8),VIM(+)~(++)(7/7),Syn(+) (1/4),NSE(+)~(++)(5/5),1例显示EWS基因易位。

3 讨 论

临床特点:ES/pPNET,是一类起源于骨的小圆细胞恶性肿瘤,其发病率较低,发生于骨盆者更少见^[4]。尤文肉瘤中位发病年龄为15岁,居儿童和青少年原发恶性骨肿瘤的第二位,仅次于骨肉瘤,也可发生于成人。ES/pPNET的临床特点缺乏特异性,首发症状多为疼痛,有时误为外伤引起。

影像学特点:缺乏特异性^[5,6],文献报道为溶骨性骨质破坏伴明显的软组织肿块。本研究总结发生于骨盆的ES/pPNET表现为不规则的溶骨性骨质破坏伴与之不成比例的巨大偏侧软组织肿块;骨膜反应轻,特别是年龄较大者;针状骨膜反应有提示作用,但本组出现率低;软组织肿块常坏死囊变,强化不均匀;易侵犯邻近关节及组织结构;远处转移常见,常为肺、淋巴结及骨转移。

病理组织学特点:2012年第3版WHO骨肿瘤分类将尤文肉瘤和原始神经外胚层肿瘤同属一个家族,归为一大类:“尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤”(ES/PNET),认为PNET具有向神经外胚叶分化的表现,具有特征性的“玫瑰花环(菊形团)”;而尤文肉瘤分化程度更低。最新研究发现:尤文肉瘤和PNET预后相当,分子生物学研究表明二者基因改变完全一样,因而2013年第4版骨肿瘤新分类只叫“尤文肉瘤”,归为“杂类肿瘤”大类。

鉴别诊断:需要鉴别的疾病包括骨肉瘤、转移瘤、淋巴瘤、朗格罕细胞组织细胞增生症等^[7]。骨肉瘤好发于30岁以下,影像学和病理学上表现为骨质破坏、骨膜反应和瘤骨形成,可形成软组织肿块。转

移瘤一般好发于中老年患者,多有原发瘤病史。原发性骨淋巴瘤的发病年龄通常较大,主要表现为骨质破坏轻但软组织肿块较大,且以包绕病变中心生长为特征表现。朗格罕细胞组织细胞增生症较少发生在骨盆,骨质破坏的周边常有硬化边出现。

总之,骨盆尤文氏肉瘤/外周型原始神经外胚层肿瘤(ES/pPNET)具有一定的特点,但缺乏特异性,确诊仍需组织病理学检查。在日常工作中,对于青少年和儿童患者,影像学表现为溶骨性骨质破坏及明显的软组织肿块形成,而骨膜反应不明显及无瘤骨形成时,需考虑ES/pPNET可能。影像学检查的目的在于指导穿刺活检、与病例组织学和临床进行“三结合”诊断、进行准确的肿瘤分期指导治疗、推断预后及评估疗效等。

参考文献

- [1] Hoffmann C, Ahrens S, Dunst J, et al. Pelvic Ewing sarcoma: a retrospective analysis of 241 cases[J]. Cancer. 1999;85(4):869-877.
- [2] Balamuth NJ, Womer RB. Ewing's sarcoma[J]. Lancet Oncol. 2010;11(2):184-192.
- [3] Tsokos M, Alaggio RD, Dehner LP, et al. Ewing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor and related tumors[J]. Pediatr Dev Pathol. 2012;15(1 Suppl):108-126.
- [4] 黄成彬,李世德,肖增明,等. 2140例骨肿瘤及瘤样病变统计分析[J]. 中国骨肿瘤骨病. 2003;2(3):140-143.
- [5] 郝传玺,赖云耀,胡博,等. 骶骨尤文肉瘤和原始神经外胚瘤的影像表现[J]. 中华放射学杂志. 2013;47(11):1023-1026.
- [6] 冉雄,邱士军. 外周型原始神经外胚层肿瘤的CT和MRI表现[J]. 实用放射学杂志. 2010;26(11):1631-1635.
- [7] 冯盼盼,全显跃,林波森. 骨盆原发性肿瘤及肿瘤样病变的影像诊断[J]. 中国CT和MRI杂志. 2011;9(4):59-61.

(本文图片见封二)

【收稿日期】2016-01-18