

• 病例报道 •

侧脑室三角区上皮样肉瘤一例

梁晨, 宋玲玲, 项一宁, 王家维, 李语

【关键词】 侧脑室; 肉瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R322.811; R730.262; R445.2 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2024)06-0841-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.06.022

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

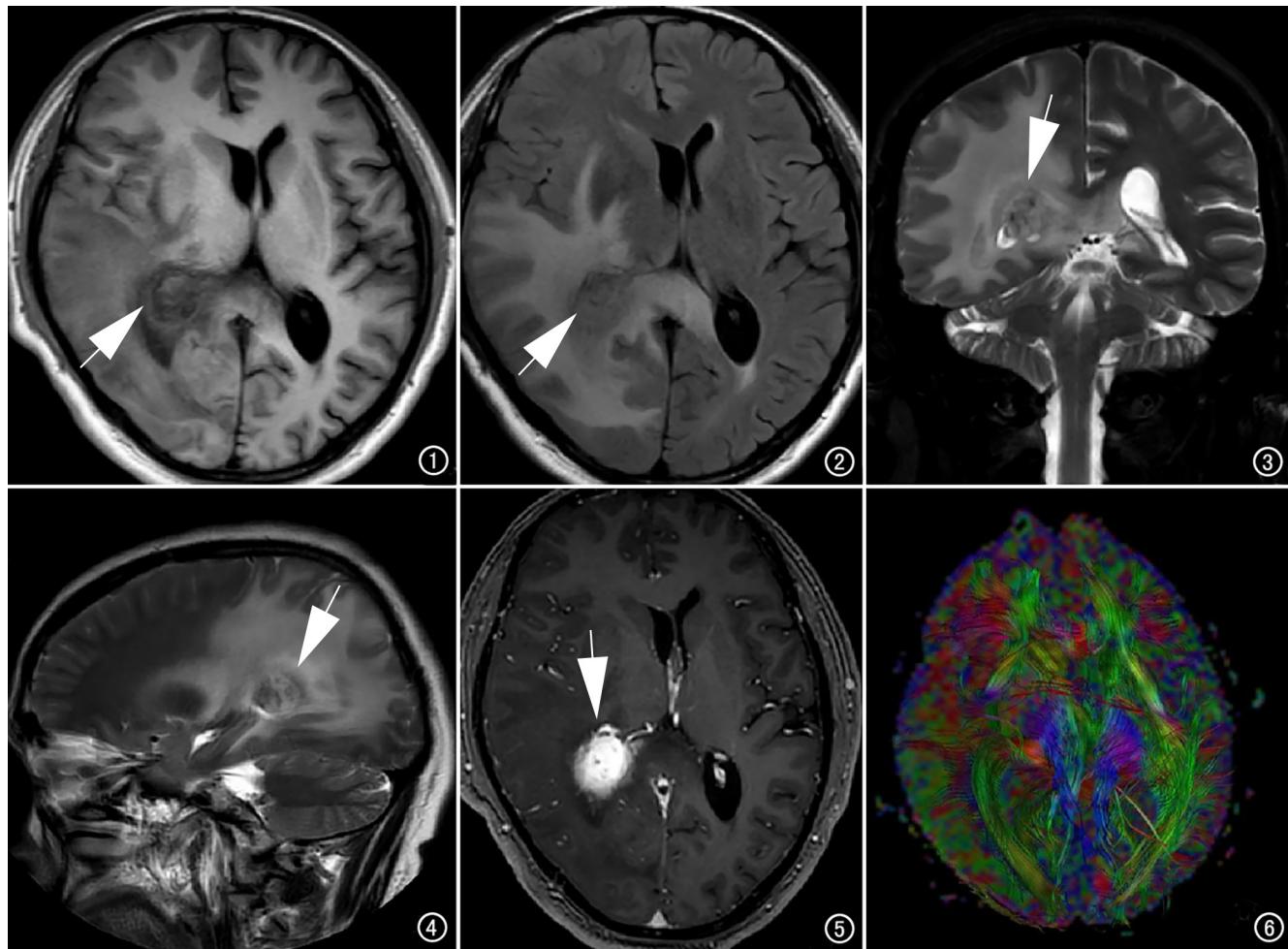
图 1 头颅 MRI 横断面示右侧侧脑室三角区结节(箭)T₁WI 呈等-稍高信号。

图 2 头颅 MRI 横断面示右侧侧脑室三角区结节(箭)FLAIR 呈稍高信号, 周围大片高信号水肿带。

图 3 头颅 MRI 冠状面示右侧侧脑室三角区结节(箭)T₂WI 呈不均匀高信号, 周围大片状高信号水肿带。图 4 头颅 MRI 矢状面示右侧侧脑室三角区结节影(箭)T₂WI 呈不均匀高信号, 周围大片状高信号水肿带。

图 5 头颅 MRI 增强横断面示右侧侧脑室三角区结节影(箭)明显较均匀强化。图 6 DTI 示右侧大脑半球纤维束较对侧减少。

病例资料 患者,男,60岁,因“记忆力减退4d

作者单位:550000 贵州,贵州医科大学附属医院影像科
(梁晨、宋玲玲、王家维、李语);病理科(项一宁)

作者简介:梁晨(1993—),女,贵州黔西人,硕士研究生在读,主要从事肌骨系统影像诊断工作。

通讯作者:宋玲玲,E-mail:105967454@qq.com

余,发现颅内占位3d”入院。患者4d前无明显诱因出现记忆力下降,表现为对近期记忆模糊,无头晕、头痛,无发热等症状。行头颅MR示:右侧侧脑室三角区结节状异常信号影,大小约1.8 cm×1.6 cm,T₁WI呈等、稍高信号(图1),FLAIR呈稍高信号(图2),

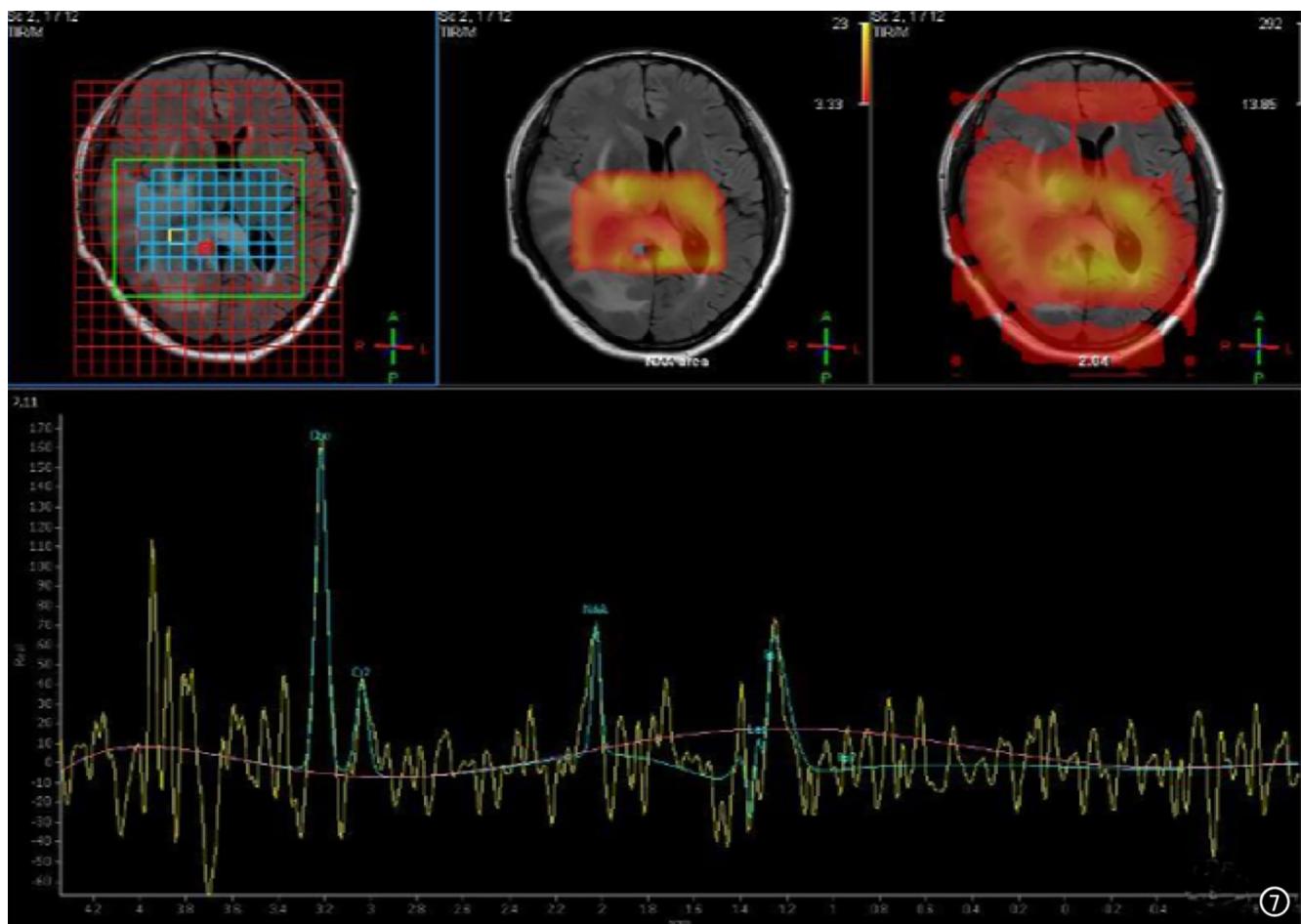


图 7 MRS 示右侧侧脑室三角区病灶 NAA 峰明显减低, CHO 峰显著升高,Cr 峰未见明显异常。

T_2 WI 呈不均匀高信号(图 3、4);右侧额顶叶、脑室三角区及半卵圆中心区大片状长 T_1 长 T_2 信号影(图 1、3、4),增强后病灶呈明显不均匀强化(图 5),脑中线结构轻度左移。DTI 示:右侧大脑半球脑白质纤维束较对侧减少(图 6)。MRS 示右侧侧脑室三角区病灶 NAA 峰明显减低,Cho 峰显著升高,Cr 峰未见明显异常(图 7)。行开颅肿瘤切除术中见肿瘤组织位于右侧脑室三角区,肿瘤呈灰白色鱼肉样,质地偏硬,血供丰富,边界不清。术后肿瘤组织病理免疫组化:肿瘤细胞呈 CK(-),Vim(+),GFAP(-),IDH1(-),Olig-2(-),ATRX(局灶弱+),P53(野生型),MGMT(+),EMA(局灶+),PTEN(局灶弱+),EGFR(-),S100(-),PR(-),SSTR2(-),Nestin(部分+),CD31(局灶+),ERG(-),CD34(-),FVIII(-),E-cad(-),INI-1(-/+),CK19(-),CK7(-),CK5/6(-),Calretinin(-),P63(个别细胞弱+),Ki-67(约 10%+)。网织红细胞染色显示细胞间网状纤维。病理诊断为上皮样肉瘤。

讨论 上皮样肉瘤(Epithelioid Sarcoma, ES)是一种罕见的间叶性肿瘤,组织来源不明,表现为多向分

化,主要表现为上皮性^[1]。由 Enzinger 于 1970 年首次描述^[2]。该病可以发生于任何年龄,以年轻人发病高峰,男性较女性常见。世界卫生组织(WHO)于 2013 年软组织肿瘤分类将 ES 分为两个不同的亚型:远端型和近端型^[3,4]。两者的免疫表型、组织结构和超微结构无显著差异,但其发生的部位、肿瘤细胞的形态特征和预后不同。远端型也被称为经典型,可表现为单发或多发,年轻人常见,累及四肢远端的真皮、皮下组织或深层组织,常常与皮肤溃疡有关。近端型上皮样肉瘤(proximal epithelioid sarcoma, PES)主要影响中年患者,常发生在近端和深层组织,如骨盆、生殖道等部位,近端型上皮样肉瘤侵袭性更强,易转移^[3,5]。本例患者为中年男性,病灶位于右侧侧脑室三角区,为近端型,发生部位非常罕见。

上皮样肉瘤在 CT 上表现为等或稍低密度的软组织肿块,部分病灶呈囊实性改变。若病灶较小,可表现为圆形或类圆形,密度均匀。若病灶较大,边缘可呈分叶状,密度不均,病灶内可出现坏死、出血、囊变,偶见钙化。伴有邻近软组织、骨的侵犯。增强后呈不均匀强化,其强化方式与肿瘤细胞构成及细胞变性有关^[6]。

MRI 主要表现为 T₁WI 等或高信号, T₂WI 等或高信号, 若病灶内有钙化, T₁WI 和 T₂WI 上均为低信号。周围可出现水肿带。该例患者病灶呈椭圆形, 以实性为主, T₁WI 呈等或稍高信号, T₂WI 呈不均匀稍高信号影, 周围伴有大片状 T₂WI 高信号水肿带, 基本符合该病的 MR 影像表现。

本例 ES 发生在颅内, 需与该部位常见肿瘤进行鉴别。首先是脉络丛乳头状瘤, 脉络丛乳头状瘤常见于儿童及青少年, MR T₁WI 呈低/等信号, T₂WI 呈等/稍高信号, 表面凹凸不平, 呈桑葚样表现, 增强后明显强化。可出现侧脑室扩张及瘤周水肿^[7]。该例患者为老年患者, 该例病灶在 T₁WI 上表现为稍高信号, 并且病灶边缘比较光滑。其次要与淋巴瘤进行鉴别, 淋巴瘤常见于中老年人, MRI T₁WI 呈稍低信号, T₂WI 稍高信号, 信号均匀, 增强后呈明显强化, 伴有较轻的瘤周水肿^[7]。虽然本例患者年龄符合淋巴瘤常见的发病年龄, 并且瘤周也出现水肿带, 但其信号不均匀, 特别是 T₁WI 信号表现与淋巴瘤表现不符。本例 ES 还要注意与转移瘤进行鉴别。颅内转移瘤常见的发病年龄以 40~60 岁多见, 与本例患者年龄相仿。转移瘤好发部位多位于皮髓质交界区^[8], MRI 上 T₁WI 呈低信号, T₂WI 呈高信号为主, 若病灶内出血, 其信号不均, 可能出现等 T₁长 T₂信号, 增强后呈明显强化。转移瘤还有一个典型表现“小病灶, 大水肿”。本例病灶虽然有瘤周水肿的表现, 增强后呈明显强化, 但病灶的发

病位置不在转移瘤的好发部位, 平扫 T₁WI 与常见的转移瘤信号表现不相符, 并且本例患者无其他部位肿瘤病史, 故可根据以上表现与转移瘤进行鉴别。

ES 是罕见的间叶源性肿瘤, 发生在颅内更为少见, 其影像表现特征不明显。仅可通过影像表现了解病变的位置、大小、形态及对周围组织侵犯的情况。若要进一步确诊还需进行病理学检查。

参考文献:

- [1] Armah HB, Parwani AV. Epithelioid sarcoma[J]. Arch Pathol Lab Med, 133(5):814-819.
- [2] 颜志平, 陈思敏, 郭春生. 肺上皮样肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2015, 30(10):1062-1063.
- [3] Kim C, Yoo KH, Kim MH, et al. Different subtypes of epithelioid sarcoma and their clinical implication: long-term multi-institutional experience with a rare sarcoma[J]. APMIS, 125(3): 223-229.
- [4] Zejun D, Kun Y, Dehong L, et al. Proximal-type epithelioid sarcoma in skull base: a pathological diagnosis challenge with other intracranial tumors[J]. Pathol Oncol Res, 2019, 25(1): 201-208.
- [5] 吕成林, 李海校, 曹始波, 等. 鞍区原发性近端型上皮样肉瘤颅内多发转移 1 例[J]. 中华神经外科杂志, 2022, (5): 513-515.
- [6] 余洪, 吴博, 刘衡, 等. 上皮样肉瘤 CT 和 MRI 表现及其病理基础[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(6): 964-968.
- [7] 胡涛, 刘琼, 郑晓林, 等. CT、MRI 对侧脑室肿瘤的诊断及鉴别诊断[J]. 罕少疾病杂志, 2021, 28(3): 16-18.
- [8] 高玉岭, 王帅文, 张艳利, 等. 不同病理类型脑转移瘤 MRI 表现特点[J]. 兰州大学学报(医学版), 2021, 47(2): 65-70.

(收稿日期: 2022-02-21 修回日期: 2023-04-18)