

肾骨外尤文肉瘤 CT 影像表现一例

关依霖, 王静, 龚佳英, 孟晓春

【关键词】 肾肿瘤; 肉瘤, Ewing; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】R737.11; R730.262; R814.4 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2024)10-1423-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.10.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,35岁,急性病程,因右侧腹痛30h入院。入院查体:右侧中上腹可触及质韧包块,边界不清,不能推动。腹软,按压疼痛,有反跳痛。右肾区叩击痛。腹部CT示:右肾实质不规则形肿物,考虑恶性肿瘤性病变合并出血可能,累及肾周筋膜,病灶侵犯右肾静脉、下腔静脉,内见癌栓(图1)。入院后在全麻下行右肾肿瘤根治性切除术。术后病理:肿瘤切面呈灰红、灰黄色,部分质中、部分稍软,镜下见小圆形或卵圆形瘤细胞紧密成片或小叶状分布,小叶间为宽窄不等的纤维结缔组织间隔,胞质少,核仁不明显,核分裂像易见,肿瘤内间质血管丰富(图2)。免疫组化:Vimentin(+),CK(-),Desmin(-),CD99(+),S-100(-),CD34(-),CgA(-),CD56(+),WT1(-),NSE部分(+),CyclinD1(+),SyN(+),Bcl-2(+),MyoD1(-),Fli-1(+),Ki-67约40%肿瘤细胞(+)。基因检测结果:检测到EWSR1基因重排。病理诊断:结合HE形态、免疫组化及基因检测结果,符合肾外尤文肉瘤。患者术后接受新辅助化疗,目前仍在随访复查。

讨论 肾外尤文肉瘤(extraskeletal Ewing's sarcoma, E-EWS)较为罕见,但恶性程度极高,大约65%的E-EWS患者发生早期血行转移,转移部位主要是



图1 术前腹部增强CT。a)CT平扫:右肾实质不规则肿物,平扫呈等/稍高密度,边缘模糊,与正常肾实质分界不清;b)皮质期:病灶内见多发来自肾动脉的增粗迂曲的血管分支;c、d)髓质期:病灶呈渐进性不均匀强化,强化程度低于正常肾实质,其内见无强化区及条索样分隔。右肾静脉及下腔静脉内见低密度癌栓(箭)。肾包膜、肝肾间隙见积液。

肺,骨或其他脏器,局部淋巴结亦常见转移^[1]。极易侵犯周围组织,文献报道1/3的肾E-EWS患者在发现时存在肾静脉或下腔静脉癌栓^[2],结合本例影像表现,瘤体与癌栓关系密切,考虑为直接侵犯。肾外尤文肉瘤的肿瘤细胞来源一直存在争议,近来的研究发现起源于神经外胚层,属于尤文氏肿瘤家族(Ewing's sarcoma family of tumors, ESFT)。研究认为尤文氏肉瘤基因突变可能是EWS发病机制之一^[3]。最常见的染色体易位是t(11;22)(q24;q12),导致EWSR1基因和FLI-1基因的异位融合^[4],促使肿瘤发生。基因是我们每个细胞的组成成分,因此,肾外尤文肉瘤可发生在身体的任何部位,如本例罕见地发生于肾脏。

文献报道E-EWS通常发生在20~30岁的年轻人中,男女比例约为3:1^[5]。Ellinger等^[6]报告了一组52例肾E-EWS患者,平均发病年龄为26岁。病变常

作者单位:510655 广州,中山大学附属第六医院放射科/广州市黄埔区中六生物医学创新研究院(关依霖、龚佳英、孟晓春);中山大学附属第六医院病理科,广州市黄埔区中六生物医学创新研究院(王静)

作者简介:关依霖(1998),女,广东江门人,硕士研究生在读,住院医师,主要从事医学影像脑功能磁共振诊断工作。

通讯作者:龚佳英, E-mail: gongjy3@mail.sysu.edu.cn

基金项目:国家自然科学基金青年项目(82102003);广东省医学科学技术研究基金项目(A2021109);中山大学高校基本科研业务费青年教师项目(22qntd3606)

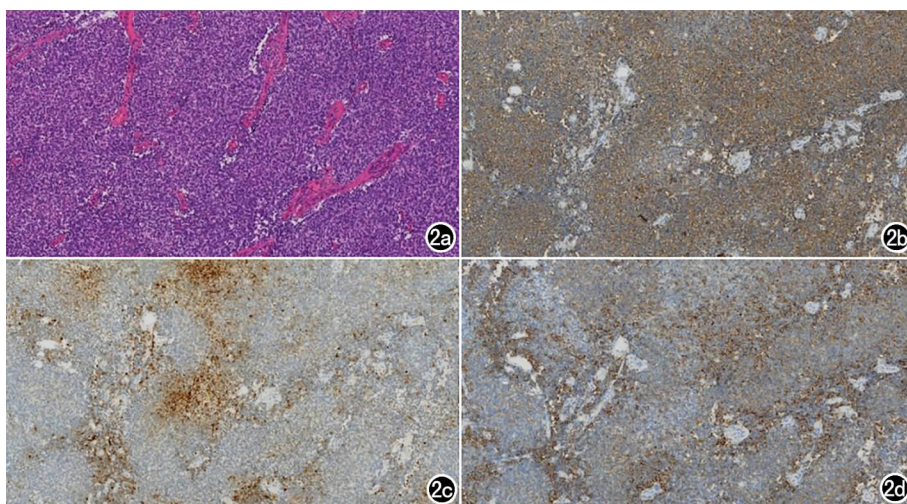


图 2 组织病理学。a) HE 染色:显示小圆形或卵圆形肿瘤细胞紧密成片或呈小叶状分布,小叶间为宽窄不等的纤维结缔组织间隔,胞质少,核仁不明显,核分裂像易见,肿瘤内间质血管丰富;b)CD99(+);c)NSE(+);d)Syn(+)

为单侧,肿瘤直径在 3.3~18 cm 之间,中位直径 13 cm^[7]。肾 E-EWS 的临床表现常以疼痛、血尿和腹部包块为主,没有特异性^[8],诊断主要基于组织学和免疫组织化学结果,即患者普遍存在对 CD99 的强免疫反应性^[9],并辅以特定染色体易位的证据。文献报道肾 E-EWS 的影像表现常为^[10]:占位效应明显的软组织肿块,可出现假包膜,囊变坏死较多见,钙化少见,易侵犯周围组织,增强扫描见持续性强化。CT 平扫呈等或稍低密度,MRI 平扫 T₁WI 呈等或稍低信号,T₂WI 多呈高信号,密度或信号不均匀。

本文病例患者为 35 岁女性,影像符合肾 E-EWS 的影像表现,本例肿瘤侵及肾窦,并侵犯肾静脉、下腔静脉形成瘤栓。临床表现主要为腹痛及腹部包块,免疫组化 CD99(+),基因检测到 EWSR1 基因重排,结合 HE 形态、免疫组化及基因检测结果,均支持骨外尤文肉瘤的诊断。本病例患者为女性,病灶平扫见稍高密度,疑为病灶较大合并出血所致,与病理大体切面呈灰红色相符。该点与以往病例报道稍不同,这也是本病例影像表现难以确定为肾 E-EWS 的原因。

发生于肾脏的骨外尤文肉瘤,需与最常见的肾恶性肿瘤肾细胞癌鉴别,其中透明细胞癌多见,肿瘤易发

生在肾脏上下两极,表现为肾实质内肿块,周围见假包膜,血供多较丰富,较大者易发生出血和坏死,增强扫描呈“快进快出”型。尤文肉瘤的动脉血供弱于肾透明细胞癌,CT 及 MRI 增强程度较弱^[11],可作为鉴别点,但确诊仍需参考组织学及免疫组化。

参考文献:

- [1] 李云,葛英辉,李彩,等.骨外尤文肉瘤影像表现与病理分析[J].医学影像学杂志,2017,27(7):1368-1370.
- [2] 张林林,蔡文,黄吉炜,等.原发肾脏原始神经外胚层肿瘤/尤文肉瘤 7 例临床分析[J].现代泌尿外科杂志,2019,24(12):1013-1018.
- [3] Cho J,Shen H,Yu H,et al. Ewing sarcoma gene Ews regulates hematopoietic stem cell senescence[J]. Blood, 2011, 117(4):1156-1166.
- [4] 刘旋,王正兵.骨外尤文肉瘤 2 例并文献复习[J].社区医学杂志,2021,19(13):831-834.
- [5] Abolhasani M,Salarinejad S,Moslemi MK. Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney:A report of three cases [J]. Int J Surg Case Rep,2016,28:330-334.
- [6] Ellinger J,Bastian PJ,Hauser S,et al. Primitive neuroectodermal tumor: rare, highly aggressive differential diagnosis in urologic malignancies[J]. Urology,2006,68(2):257-262.
- [7] 阳晶,施鸿金,李宁,等.肾尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤的诊断及治疗(附 1 例分析)[J].山东医药,2022,62(6):49-51.
- [8] Zhang S,Li Y,Wang R,et al. Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney:a case report and literature review [J]. Transl Androl Urol,2019,8(5):562-566.
- [9] Liu C,Cui LG,Wang HL. Renal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor:a case report and literature review[J]. J Peking University(Health Sciences),2017,49(5):919-923.
- [10] 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.
- [11] 毕海,黄毅,马璐林,等.3 例肾尤文肉瘤合并下腔静脉癌栓的诊治[J].北京大学学报(医学版),2020,52(5):985-989.

(收稿日期:2023-06-20 修回日期:2023-09-23)