



## · 病例报告 ·

## 儿童臀部上皮样肉瘤（近端型）1例

任思桐, 马晓辉

浙江大学医学院附属儿童医院放射科, 浙江 杭州 310000

[关键词] 臀部; 上皮样肉瘤; 计算机断层成像; 磁共振成像

中图分类号: R738.6; R445.2; R445.3 文献标志码: B DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2024.06.013

## 1 资 料

患儿, 女性, 5岁, 因骶尾部外伤后发现左臀部肿物, 于外院就诊, 考虑外伤后出血可能, 予以保守治疗后无明显缓解, 2023年7—8月肿物逐渐增大, 遂再次于外院就诊, 磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 增强扫描提示左臀部占位性病变伴出血。查体: 左臀部可及一范围约8 cm × 6 cm大小肿块, 无明显疼

痛。实验室检查: 癌胚抗原8.40 ng/mL、糖类抗原125 > 1 000.00 U/mL、神经元特异性烯醇化酶61.11 ng/mL均升高。患儿既往史无明显异常, 无恶性肿瘤家族史。

本院计算机断层成像 (computed tomography, CT) 平扫及增强扫描 (图1): 左臀部见不规则团块影, 与左侧臀大肌分界欠清, 肿块突入盆腔, 直肠受压向右移位, 病灶平扫密度不均, 增强扫描后强化不均匀, 可见片状无强化区。CT诊断: 左臀部肿块, 考虑恶性肿瘤。

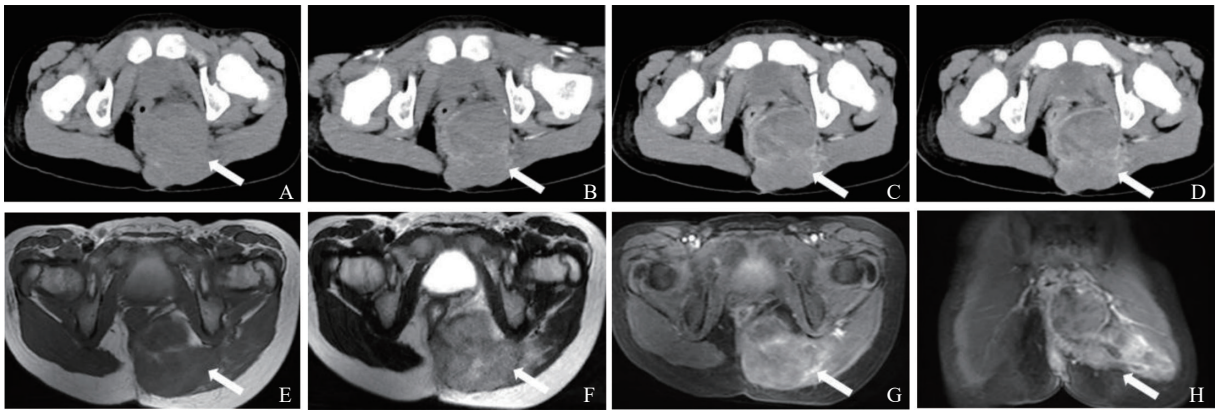


图1 患儿臀部CT、MRI图像

A: CT平扫示左臀部软组织肿块, 密度不均匀, 内可见低密度坏死区, 另见少许高密度影可能为出血, 肿块与臀大肌分界欠清 (箭头所示)。B~D: CT增强动脉期、静脉期、延迟期示: 肿块呈不均匀强化, 其内低密度坏死区未见明显强化 (箭头所示)。E、F: MRI轴位平扫示左臀部不规则团块状混杂信号影, 与周围组织分界不清, T1加权成像 (T1-weighted imaging, T1WI) 呈等信号 (E, 箭头所示), T2加权成像 (T2-weighted imaging, T2WI) 呈混杂稍高信号 (F, 箭头所示)。G、H: MRI增强后病灶呈较明显不均匀强化 (箭头所示), G为横断位T1WI增强扫描+脂肪抑制, H为冠状位T1WI增强扫描+脂肪抑制。

患儿行B超引导下穿刺活检。镜下示肿瘤细胞呈小圆形, 呈巢状分布, 核深染, 核仁明显, 灶性坏死, 核分裂象多见 (图2)。免疫组织化学: CK (AE1/AE3) (+), S-100 (-), CD34

(+), Desmin (-), MyoD1 (-), Myogenin (-), INI1 (缺失), BRG1 (+), TFE3 (-), ALK (4A4) (-), EMA (+), Ki-67 (热点区约40%+), CD99 (+), Bcl-2 (-),

HMB45(-), Bcor(-)。病理学诊断: 上皮样肉瘤(epithelioid sarcoma, ES)(近端型)。

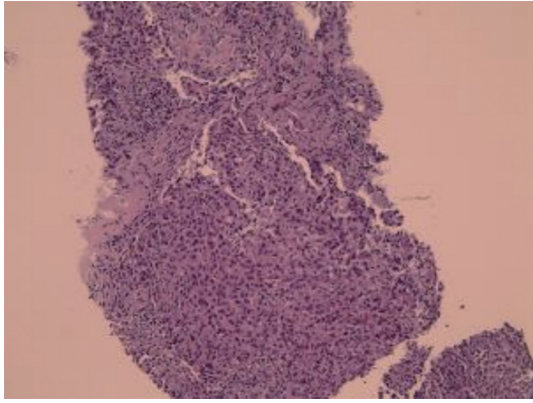


图2 臀部ES(近端型)病理学表现

镜下示肿瘤细胞呈小圆形, 呈巢状分布, 核深染, 核仁明显, 灶性坏死, 核分裂象多见(HE染色,  $\times 10$ )。

## 2 讨论

ES是1970年由Enzinger<sup>[1]</sup>首次提出的一种特殊、罕见的恶性软组织肿瘤, 来源于间叶组织, 具有高度侵袭性, 易复发、转移, 最常见的转移部位为肺及淋巴结<sup>[2]</sup>, 在软组织肿瘤中占比小于1%<sup>[3]</sup>, 其肿瘤细胞具有上皮样形态并表达某些上皮细胞标志物, 该肿瘤因此得名<sup>[4]</sup>, 其病因尚不明确, 可能与存在外伤史及瘢痕组织有关<sup>[5]</sup>。ES好发于中青年, 男性多于女性, 其典型表现为缓慢生长的无痛性软组织肿块, 质硬, 若位置较浅, 可伴有皮肤溃疡和斑块, 若位置较深, 可沿肌腱腱鞘或筋膜延伸, 沿血管及神经生长、浸润, 继而引起疼痛、压迫症状<sup>[6-7]</sup>。ES分为远端型(distal-type epithelioid sarcoma, DES)和近端型(proximal-type epithelioid sarcoma, PES), 远端型又称为经典型, 临床上较为多见, 好发于四肢远端, 其中上肢更为多见; 近端型又称为大细胞型, 较远端型更具有侵袭性, 可在较短时间内快速增大, 好发于骨盆、会阴、胸腹腔等身体近中线处<sup>[7-8]</sup>, 偶可见其发生于颅内<sup>[9]</sup>等部位的报道。

ES诊断的金标准为病理学诊断, PES镜下可表现为结节状分布, 肿瘤细胞以上皮样细胞为

主, 核异型性明显, 伴有明显核仁, 可见横纹肌样特征, 一般无“假肉芽肿”性病变; DES则以“假肉芽肿”性结节为特征, 结节由中央的上皮样细胞及周边的梭形细胞构成<sup>[8, 10]</sup>。免疫组织化学上PES与DES表现相近, 一般表达上皮及间叶组织标志物(如CK、CD34、EMA), 通常不表达S-100及CD31, 此外, INI1缺失为ES较为特异性的特征<sup>[8]</sup>。

ES在CT图像上可表现为分叶状、不规则的软组织肿块, 其内密度不均, 常有出血或囊变坏死, 偶见钙化, 但当肿块较小时, 可表现为圆形、边界较清、密度均匀的肿块<sup>[7]</sup>; 增强扫描肿瘤呈较明显不均匀强化, 其内囊变坏死区强化不明显, ES较少导致明显骨质破坏<sup>[6]</sup>, 若侵犯到骨质, 可表现为局部骨皮质变薄。MRI图像的软组织分辨率较好, 可见浸润性的肿瘤边缘, ES与周围软组织分界不清, 当肿块较小时, T1WI上呈较为均匀的等信号, 当肿块较大时, 因肿块内出血/坏死, 相应可表现出不同的高或低信号, 而在T<sub>2</sub>WI上可呈现出混杂高信号, 增强后呈明显不均匀强化, 此外, T2WI序列上ES可伴有表现为放射状高信号的瘤周水肿, 向周围软组织延伸<sup>[7]</sup>。

ES主要与以下病变相鉴别: ①滑膜肉瘤(synovial sarcoma, SS), 多发生于四肢关节附近, 呈等或稍低密度肿块, 边界清晰, “边缘性钙化”为其特征之一, 增强后呈较明显、不均匀强化; MRI T2WI上可见“三重信号”征(高、等、低混杂信号), 其中高信号为囊变坏死或出血, 等信号为肿瘤实质, 低信号为钙化或纤维分隔<sup>[11]</sup>。②横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS), 是儿童最常见的软组织肉瘤, 肿块在CT上与肌肉组织密度相近, 在MRI上, T1WI呈等低信号, T2WI呈不均匀高信号, 信号不均匀与肿瘤内部成分较复杂有关, 增强后有一定的强化特征, 呈不均匀明显环形或“葡萄样”强化<sup>[12]</sup>。③骨外骨肉瘤(extra skeletal osteosarcoma, EOS), 主要位于四肢和腹膜后, 肿块多为圆形或类圆形, CT在观察肿块内部的瘤骨或骨样物质上较有优势, MRI表现为混

杂信号肿块, 内常有出血坏死, 增强后实性部分可见不均匀中等强化<sup>[13]</sup>。

本例患者因该肿瘤较为罕见, 发病年龄、部位均不典型, 在ES中为更为少见的近端型, 术前诊断较为困难, 但影像学上表现为皮下不规则软组织肿块, 密度不均、信号混杂, 与周围肌肉组织分界不清, 内可见出血坏死, 增强扫描后强化不均匀, 较为符合其他相关文献<sup>[7]</sup>报道, 当看到此种表现的软组织肿块时, 需考虑ES的可能性, 但ES的最终诊断仍然有赖于病理学检查尤其是免疫组织化学检测。

#### [参 考 文 献]

- [1] ENZINGER F M. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma [J]. *Cancer*, 1970, 26(5): 1029-1041.
- [2] BITTENCOURT M J S, LIMA C D S, DIAS A L, et al. Epithelioid sarcoma of the upper limb with nine years of evolution [J]. *An Bras Dermatol*, 2021, 96(1): 116-117.
- [3] URA A, SAITO T, MOTOI T, et al. A case of primary distal-type epithelioid sarcoma of the lumbar vertebra with a review of literature [J]. *Virchows Arch*, 2021, 479(2): 393-400.
- [4] 石洪爽, 王 威, 张珊珊. 外阴上皮样肉瘤(近端型)1例 [J]. *临床皮肤科杂志*, 2022, 51(5): 289-292.
- [5] ELSAMNA S T, AMER K, ELKATTAWY O, et al. Epithelioid sarcoma: half a century later [J]. *Acta Oncol*, 2020, 59(1): 48-54.
- [6] 王荣臣, 唐远姣, 邱 邈. 软组织上皮样肉瘤的临床及超声特征分析 [J]. *中国超声医学杂志*, 2021, 37(1): 114-117.
- [7] 冉姗姗, 孙燕萍. 上皮样肉瘤的临床、病理和影像学表现 [J]. *实用放射学杂志*, 2023, 39(4): 664-666.
- [8] 肖 瑶, 余孟星, 王 玮, 等. 上皮样肉瘤2例临床病理观察并文献复习 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2023, 39(1): 92-94.
- [9] 石建功, 杨 青. 儿童颅内上皮样肉瘤1例 [J]. *中国医学影像技术*, 2022, 38(8): 1270.
- [10] 徐婉妮, 杨 丽, 胡沛臻, 等. 单中心上皮样肉瘤28例临床病理特征分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2023, 39(10): 1202-1206, 1211.
- [11] 庄雪婷, 陈杰云, 林晓莹, 等. 滑膜肉瘤CT及MRI表现 [J]. *中国医学影像技术*, 2021, 37(3): 446-449.
- [12] 张玉莲, 李 辉, 程 伟, 等. 胚胎性横纹肌肉瘤的CT和MRI特征 [J]. *放射学实践*, 2021, 36(10): 1283-1287.
- [13] 陈淑香, 杜瑞宾, 张惠娟. 骨外骨肉瘤的临床及影像学分析 [J]. *临床放射学杂志*, 2020, 39(4): 765-769.

(收稿日期: 2024-06-05 修回日期: 2024-07-06)