

◁病例报告▷

成人颅内上皮样肉瘤 1 例

Intracranial epithelioid sarcoma in an adult: report of one case

李 解,高 波,王 磊

(贵州医科大学附属医院放射科,贵州 贵阳 550004)

LI Jie, GAO Bo, WANG Lei

(Department of Radiology, the Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guiyang 550004, China)

[关键词] 脑肿瘤;肉瘤;磁共振成像;正电子发射断层显像计算机断层摄影术

[中图分类号] R739.41;R445.2;R817.4 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)06-0444-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.06.013

病例 男,60岁,因记忆力减退5d入院。体格检查未见明显异常。我院MRI平扫+增强示:右侧侧脑室三角区可见一大约1.8cm×1.6cm的结节,T<sub>1</sub>WI呈等、低信号,T<sub>2</sub>WI呈等、稍高信号,T<sub>2</sub>FLAIR呈稍高信号,病灶形态不规则,边界欠清,内可见囊性变,边缘呈浅分叶状,周围伴大片水肿带,病灶部分侵犯右侧侧脑室壁及周围脑实质,侧脑室受压推挤(图1a~1c);增强扫描呈明显强化,病灶内可见大脑中动脉远端分支供血(图2a~2c)。磁共振波谱成像(Magnetic resonance spectroscopy,MRS)示:胆碱(Cho)峰明显升高,N-乙酰

天门冬氨酸(NAA)峰、肌酸(Cr)峰明显降低,脂质(Lip)峰和乳酸(Lac)峰升高,NAA/Cho比值为0.409(图3)。PET-CT示:右侧侧脑室三角区结节状软组织密度影,伴FDG摄取增高,最大摄取值(SUV)为9.4(图4)。影像学诊断:右侧侧脑室三角区恶性肿瘤性病变。患者于全麻下行右侧侧脑室肿瘤切除术,术后病理提示:颅内上皮样肉瘤(Epithelioid sarcoma,ES)。免疫组化:肿瘤细胞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(-),

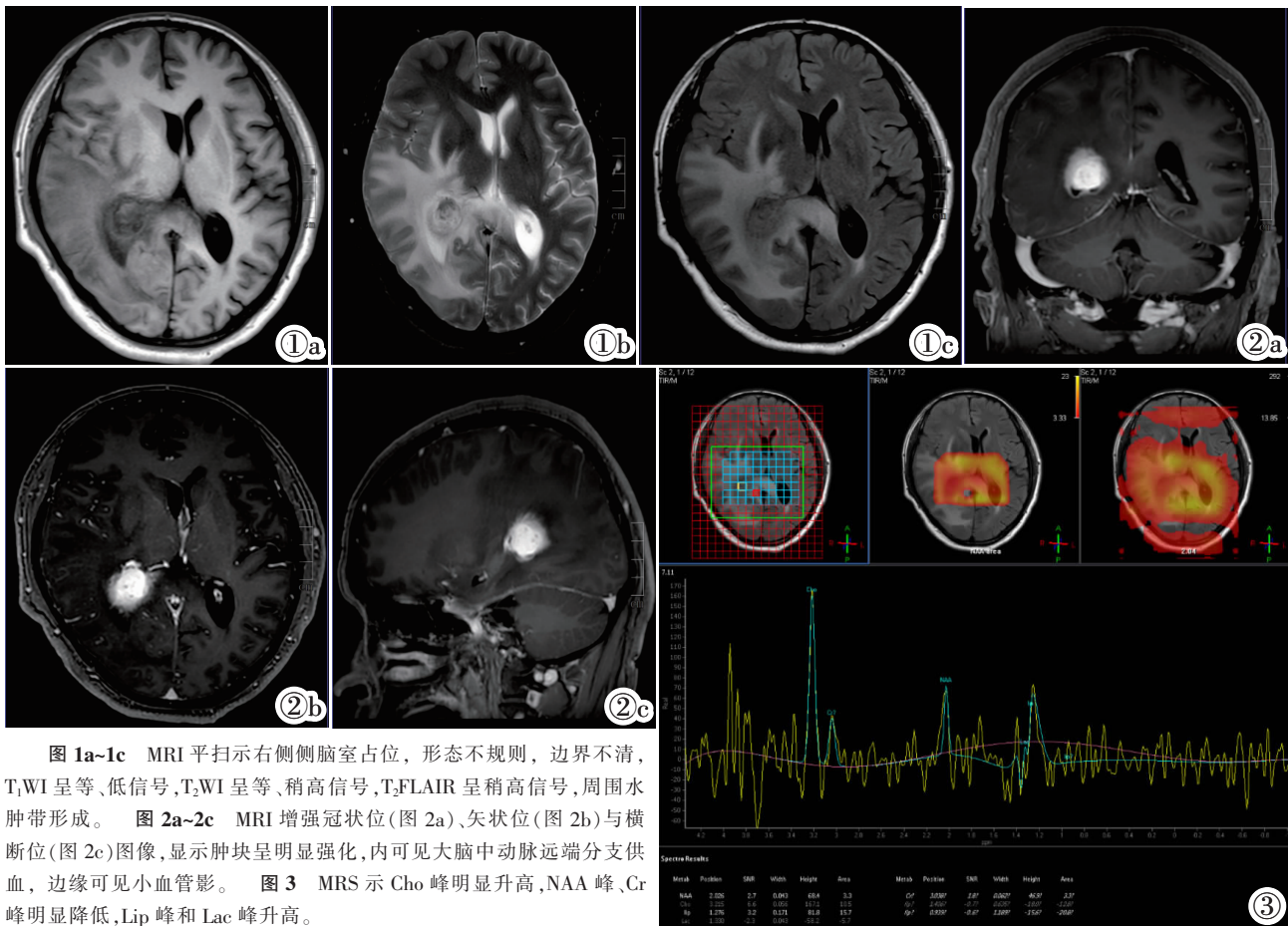
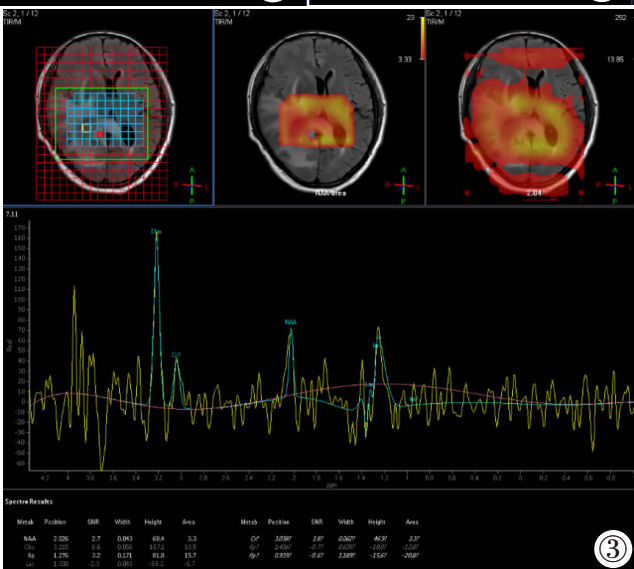


图 1a~1c MRI 平扫示右侧侧脑室占位,形态不规则,边界不清,T<sub>1</sub>WI 呈等、低信号,T<sub>2</sub>WI 呈等、稍高信号,T<sub>2</sub>FLAIR 呈稍高信号,周围水肿带形成。图 2a~2c MRI 增强冠状位(图 2a)、矢状位(图 2b)与横断位(图 2c)图像,显示肿块呈明显强化,内可见大脑中动脉远端分支供血,边缘可见小血管影。图 3 MRS 示 Cho 峰明显升高,NAA 峰、Cr 峰明显降低,Lip 峰和 Lac 峰升高。



[收稿日期] 2023-10-17;[修回日期] 2023-11-20

[作者简介] 李解(1997-),女,贵州遵义人,在读硕士研究生。E-mail:1729824866@qq.com

[通信作者] 高波,贵州医科大学附属医院放射科,550004。E-mail:gygb2004@163.com

[基金项目] 国家自然科学基金(81871333;82260340)。

SSTR2(-), Nestin(部分+), CD31(局灶+), ERG(-), CD34(-), E-cd(-), INI-1(-), Calretinin(-), P63(个别细胞弱+),

Ki-67(约 10%+)(图 5)。

讨论 ES 是一种罕见的软组织恶性肿瘤, 在所有软组

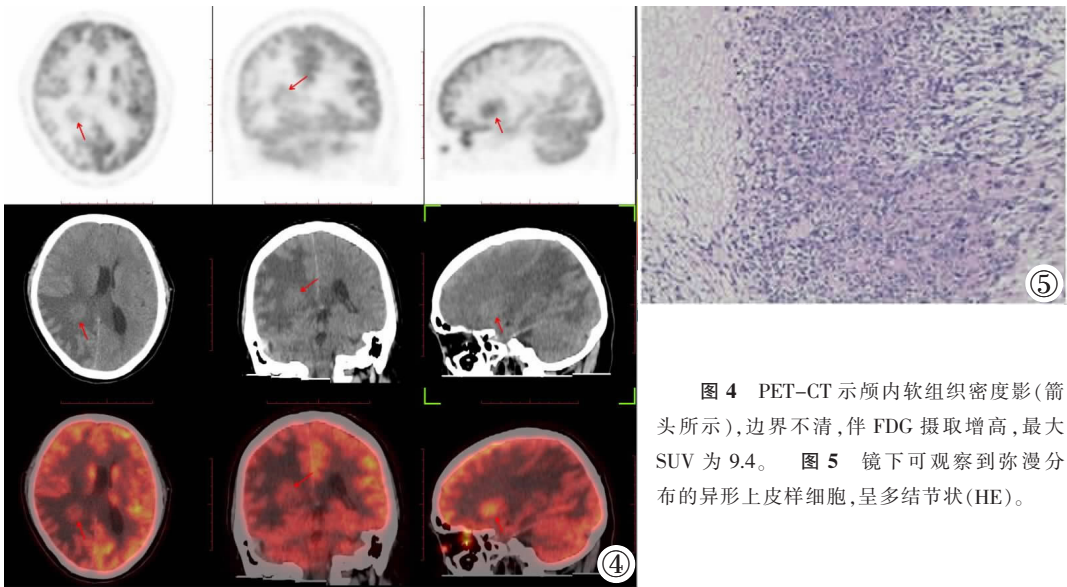


图 4 PET-CT 示颅内软组织密度影(箭头所示), 边界不清, 伴 FDG 摄取增高, 最大 SUV 为 9.4。图 5 镜下可观察到弥漫分布的异形上皮样细胞, 呈多结节状(HE)。

织肉瘤中所占比例不到 1%<sup>[1]</sup>, 发生于颅内的 ES 则更为罕见。ES 因其发生淋巴结和血行转移的概率较高, 病灶侵袭力较强, 预后相对较差<sup>[2]</sup>。ES 可分为近端型与远端型两种<sup>[3]</sup>, 近端型好发于中老年患者的头颈、躯干等部位, 常表现为深部多发软组织肿块, 易出现早期复发和远处转移<sup>[4]</sup>; 远端型则多见于青壮年, 常发生于四肢末端皮下及深部软组织, 可表现为缓慢生长的无痛性结节<sup>[5]</sup>。

由于 ES 发病率较低且缺乏特异的影像学表现, 临床上对此病的诊疗经验较少。ES 在 CT 平扫上多表现为不规则状的软组织肿块, 密度不均匀, 呈分叶状或结节状, 边界不清晰; 在 MRI 上可表现为 T<sub>1</sub>WI 呈等或稍低信号, 若合并出血性坏死, 则呈高信号, T<sub>2</sub>WI 呈混杂信号, 伴有钙化时可呈低信号, 增强扫描肿块可呈明显不均匀强化, 合并中央坏死时可呈环形强化<sup>[6]</sup>。免疫组化染色对 ES 的诊断具有重要价值。ES 免疫组化染色常表现为 Vim 和 EMA 呈阳性表达, 而 S100 则呈阴性表达<sup>[7]</sup>。INI-1 蛋白表达的缺失是 ES 的特异性免疫表型, 这是 ES 与其他类型软组织肿瘤鉴别的要点。已有研究<sup>[8]</sup>发现超过 90% 的 ES 中存在 INI-1 蛋白表达缺失, 这可能与 22 号染色体上抑癌基因 SMARCB1/INI-1 的失活有关<sup>[9]</sup>。

ES 需与以下罕见的软组织肿瘤相鉴别: ①横纹肌样型脑膜瘤, 影像学表现为囊实性或实性占位, T<sub>1</sub>WI 呈等或低信号, T<sub>2</sub>WI 呈高或稍高信号, 增强扫描大部分肿瘤结节表现为均匀强化, 部分结节表现为囊状或环状强化, 病灶常侵犯脑实质和软脑膜<sup>[10]</sup>, 可表现为脑膜尾征。②非典型畸胎样/横纹肌样肿瘤, MRI 信号不均匀, 病灶内多见偏心性囊性结节, 易出血, 钙化少见, 其特征表现为曲带状环形强化<sup>[11]</sup>。③上皮样恶性周围神经鞘瘤, 在 MRI 上多表现为不规则软组织影, T<sub>1</sub>WI 呈等或低信号, T<sub>2</sub>WI 呈高或稍高信号, 因病灶中央聚集较多的致密胶原蛋白成分, 在 T<sub>2</sub>WI 上可表现为整体高信号的中心出现部分低信号区<sup>[12-13]</sup>。

本例患者为老年男性, 表现为 1 例颅内右侧侧脑室旁单发的近端型 ES, 在 MRI 上其密度及信号不均匀且增强扫描呈明显强化, 病灶侵犯周围脑实质, PET-CT 提示病灶处 FDG

摄取增高, 代谢旺盛, 且免疫组化结果提示 Vim 及 EMA 阳性、S100 阴性、INI-1 蛋白表达缺失, 支持 ES 的诊断。最终确诊仍需依靠术后标本的病理学诊断。

#### [参考文献]

- [1] Assi T, Rassy E, Nassereddine H, et al. Epithelioid sarcoma as the prototype for personalized therapy in soft tissue sarcoma[J]. Per Med, 2020, 17(4): 241-244.
- [2] Tan YL, Ong W, Tan JH, et al. Epithelioid Sarcoma of the Spine: A Review of Literature and Case Report [J]. J Clin Med, 2023, 12(17): 5632.
- [3] Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives [J]. Pathologica, 2021, 113(2): 70-84.
- [4] 梅佳, 曹晓卉, 王新玲, 等. 近端型上皮样肉瘤 3 例临床病理分析 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2019, 35(11): 1349-1351.
- [5] 杜勇兴, 王显龙, 梁力嵩, 等. 四肢远端型上皮样肉瘤的 MRI 表现与病理对照 [J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(9): 1415-1418.
- [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] Li Y, Cao G, Tao X, et al. Clinicopathologic features of epithelioid sarcoma: report of seventeen cases and review of literature [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2019, 12(8): 3042-3048.
- [8] Thway K, Jones RL, Noujaim J, et al. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics [J]. Adv Anat Pathol, 2016, 23(1): 41-49.
- [9] 李莉, 夏秋媛, 饶秋, 等. 上皮样肉瘤免疫表型和 INI1 基因改变的研究 [J]. 中华病理学杂志, 2014, 43(6): 389-393.
- [10] 唐文兵, 肖慧, 陈自谦. 横纹肌样脑膜瘤 MRI 表现并文献复习 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2017, 28(12): 837-840.
- [11] 郭宇, 王新怡, 刘楷文, 等. 颅内非典型畸胎样/横纹肌样瘤的 MRI 特征分析 [J]. 临床放射学杂志, 2023, 42(2): 204-209.
- [12] Salamon J, Mautner VF, Adam G, et al. Multimodal Imaging in Neurofibromatosis Type 1-associated Nerve Sheath Tumors [J]. Rofo, 2015, 187(12): 1084-1092.
- [13] 赵蕾, 石建功, 杨青. 鼻腔上皮样恶性周围神经鞘瘤伴颅内转移 1 例 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2023, 34(3): 217-218.