

综上所述,通过对本病例的描述与结合相关文献,我们总结了儿童肝脏 RT 的临床、病理、影像学表现及需要相鉴别的疾病,虽然该病缺乏特异的影像学特征,诊断的金标准还是病理及免疫组化检查,但影像学检查对于肿瘤的定位、转移、治疗方法的选择、疗效评估等均有不可替代的作用。

[参考文献]

- [1]Xie S, Yang J, Ma Y, et al. Analysis on diagnosis and treatments of 16 cases of extracranial malignant rhabdoid tumor in children[J]. Transl Cancer Res, 2022, 11(4): 629-638.
- [2]温洋,彭芸. 儿童恶性横纹肌样瘤的影像学特征[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志,2018,23(2):57-61.
- [3]罗柏花,龚光辉,胡忠良,等. 中枢神经系统非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤 10 例临床病理分析 [J]. 临床与实验病理学杂志,2021,37

(1):54-58.

- [4]肖伟强,刘鸿圣,刘振清,等. 儿童肾横纹肌样瘤的 CT 诊断与鉴别诊断[J]. 中国临床医学影像杂志,2022,33(1):24-27.
- [5]Garcés-Inigo EF, Leung R, Sebire NJ, et al. Extrarenal rhabdoid tumours outside the central nervous system in infancy [J]. Pediatr Radiol, 2009, 39(8): 817-822.
- [6]Kapral N, Melmer P, Druzgal CH, et al. Pediatric hepatic rhabdoid tumor: A rare cause of abdominal mass in children[J]. Radiol Case Rep, 2018, 13(3): 724-727.
- [7]Martins-Filho SN, Putra J. Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review[J]. Hepat Oncol, 2020, 7(2): HEP19.
- [8]石爽,张欣贤,于啸,等. 儿童肝脏未分化胚胎性肉瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志,2020,30(7):1237-1241.

原发性尤文肾肉瘤 1 例影像学表现

Imaging analysis of primary Ewing sarcoma of the kidney: report of one case

梁 妍,黄 崑(中国医科大学附属第一医院超声科,辽宁 沈阳 110001)

LIANG Yan, HUANG Kun

(Department of Ultrasound, the First Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China)

[关键词] 肾肿瘤;肉瘤,Ewing;超声检查;体层摄影术,X 线计算机

[中图分类号] R737.11;R445.1;R814.42

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2025)03-0224-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.03.018

病例 女,73 岁,以“肾脏肿物 3 月,肿物进行性增大伴大便困难”为主诉入院。一般状况良好,小便正常。查体:双肾区未见叩击痛,未触及肿块,双下肢无水肿。常规超声检查(图 1):右肾中部可见低回声,大小约 4.82 cm×4.60 cm×3.87 cm,回声不均匀,向包膜外突出,CDFI 见点状彩色血流信号。超声造影检查(图 2):右肾中部低回声病灶(大小约 4.37 cm×4.33 cm×4.27 cm)11 s 开始增强,21 s 达到高峰,29 s 开始消退,周边及内部大部分呈“等进快退”不均匀高增强,局部无

增强。增强 CT 检查(图 3):右肾见类圆形等密度影,大小约 4.8 cm×3.9 cm,增强扫描轻度略不均匀强化,边缘强化为著。为进一步明确诊断,行实时超声造影引导下穿刺活检,选取造影增强部分穿刺活检。病理诊断(图 4):恶性小圆细胞肿瘤,结合免疫组化结果考虑骨外尤文肉瘤。免疫组化结果:CD34(血管+),WT1(-),CD99(弱+),EMA(-),Ki-67(90%+),SS18-SSX(-),TTF-1(弱+),STAT6(-),Synaptophysin(局灶弱+),RB1(+)

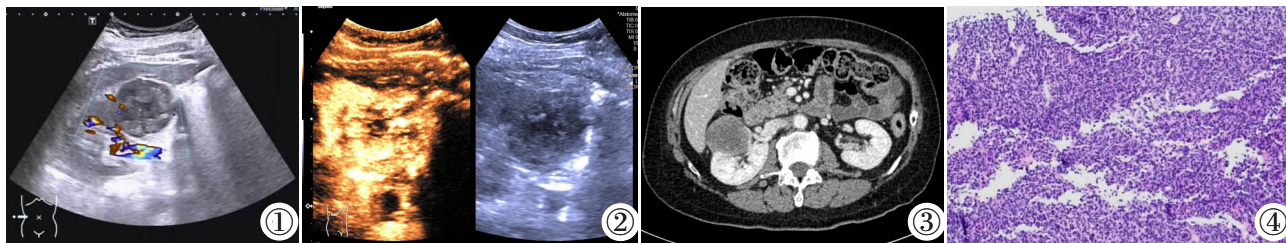


图 1 彩色多普勒图像,右肾中部低回声,回声不均匀,外凸,内见点状彩色血流信号。图 2 超声造影声像图,肿块周边及内部大部分呈“等进快退”不均匀高增强,局部无增强。图 3 增强 CT 图像,右肾见类圆形等密度影,增强扫描轻度略不均匀强化,边缘强化为著。图 4 病理图像,一致的小圆细胞分叶状排列,核染色质细腻,核仁不明显,核分裂象不等。恶性小圆细胞肿瘤,结合免疫组化结果考虑骨外尤文肉瘤。

讨论 骨外尤文肉瘤与骨骼尤文肉瘤、原始神经外胚层肿瘤和起源于胸壁的尤文肉瘤统称为“尤文肿瘤家族”^[1]。这

些肿瘤的起源尚不清楚,肾脏受累很少见,预后较差。原发性尤文肾肉瘤极其罕见,在所有肾肿瘤中占比不到 1%^[2],其中

[收稿日期] 2024-06-08;[修回日期] 2024-07-06

[作者简介] 梁妍(1998-),女,辽宁朝阳人,医师。E-mail:18840176063@163.com

[通信作者] 黄崑,中国医科大学附属第一医院超声科,110001。E-mail:huangk1979@163.com

80%~95%的尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤患者表现出染色体易位 T(11,22)(q24,q12),5%~20%的患者常出现基因融合^[3],最常见的首发症状包括腹痛、血尿和可触及的肿块,影像学检查在肾脏占位病变的检测中起着重要作用,本病例最终诊断依靠病理学检查及免疫组化。

超声可以作为诊断原发性尤文肾肉瘤的首选检查方法。在超声检查中,原发性尤文肾肉瘤可能表现为高回声、等回声和(或)低回声,CDFI 示血流增多。本例患者常规超声检查表现为低回声,回声不均匀,CDFI 见点状彩色血流信号。超声造影检查表现为周边及内部大部分呈“等进快退”不均匀高增强,局部无增强。与常规超声相比,超声造影检查明确了病灶的血供情况,为穿刺活检的有效取材提供了依据,其中早退现象提示该病变具有恶性的可能,局部无增强考虑肿瘤体积较大,存在局部坏死的可能。超声造影检查有助于尽早做出准确诊断,并及时进行手术和辅助放疗或化疗,防止病情进一步恶化^[4]。

CT 可以清楚地显示原发性尤文肾肉瘤病灶的起源、形态、大小和浸润范围,其特征具有一定特异性,通常表现为肾脏中单个、大、边界模糊和不规则的软组织肿块。因其具有高度侵袭性,易发生坏死、囊性变性和瘤内出血,从而导致密度不均匀^[5]。原发性尤文肾肉瘤肿块实质部分的密度等于或略小于肾实质的密度,坏死和囊性成分的密度低,钙化只发生在一小部分患者的肿瘤组织中。增强扫描实质部分的增强程度各不相同,大多在肾皮质期表现为轻度或中度强化,在肾实质期表现为中度或明显强化。本例患者增强 CT 表现为轻度不均匀强化,边缘强化为著,与以往报道相符。一些研究认为多发性不规则隔膜样结构和病灶延迟增强是原发性尤文肾肉瘤的特征性表现,隔膜在原发性尤文肾肉瘤的坏死和实性部分均能检测到^[6],可用于与其它肾肿瘤相鉴别。在 MRI 中,通常表现为 T₁WI 呈低信号或等信号、T₂WI 呈高信号,增强扫描

不均匀强化,与肾脏上极相邻的边界清晰的肿块。在 T₂WI 图像上,肿块内也可见软组织脱落和分隔^[7]。本例患者病灶的影像学表现与上述超声和 CT 表现基本相符,未行 MRI 检查。

原发性尤文肾肉瘤尚无统一的治疗标准,目前主要参考其它肾脏恶性肿瘤或骨骼尤文肉瘤的治疗原则。根治性肾切除术仍是原发性尤文肾肉瘤的主要治疗方法,术后可根据患者病情决定化疗、放疗等辅助治疗。

[参考文献]

- [1]Choi EY, Gardner JM, Lucas DR, et al. Ewing sarcoma[J]. Semin Diagn Pathol, 2014, 31(1): 39-47.
- [2]Lai TC, Lin YJ, Yang MH. Primary Ewing sarcoma of the kidney with inferior vena cava and right atrial tumor thrombi successfully treated with two-stage surgery [J]. Asian J Surg, 2021, 44(5): 757-758.
- [3]Yang Y, Zhang L, Wei Y, et al. Detection of EWSR1 translocation with nuclear extraction-based fluorescence in situ hybridization for diagnosis of Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor[J]. Anal Quant Cytol Histol, 2007, 29(4): 221-230.
- [4]Li J, Nie F, Li Y. Extraosseous Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumour of the kidney: a case report and literature review[J]. BMC Urol, 2022, 22(1): 197.
- [5]Hu X, Li D, Cai J. Experience of CT diagnosis and management of primary renal Ewing's sarcoma: A retrospective analysis of 6 cases and a literature review [J]. Medicine (Baltimore), 2022, 101(49): e32189.
- [6]Zhang DF, Li ZH, Gao DP, et al. The CT and US features of Ewing's sarcoma/primary neuroectodermal tumor of the kidney: two case reports and review of literature [J]. Onco Targets Ther, 2016, 9: 1599-1603.
- [7]Babapour S, Mohseni I, Piri R, et al. Left renal Ewing's sarcoma: A case study and a review of imaging literature [J]. Radiol Case Rep, 2020, 15(4): 391-395.

原发性宫外阔韧带腺肉瘤 1 例

Primary extra-uterine adenosarcoma of the broad ligament: report of one case

万敏,罗红

(四川大学华西第二医院超声科,出生缺陷与相关妇儿疾病教育部重点实验室,四川 成都 610041)

WAN Min, LUO Hong

(Department of Ultrasound, West China Second University Hospital, Sichuan University, Key Laboratory of Obstetric Gynecologic and Pediatric Diseases and Birth Defects of Ministry of Education, Chengdu 610041, China)

[关键词] 腺肉瘤;泌尿生殖系统肿瘤;超声检查;体层摄影术,X 线计算机

[中图分类号] R737;R445.1;R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2025)03-0225-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.03.019

病例 女,47 岁,12 d 前无诱因出现右下腹疼痛,阵发性加重。既往史:2007 年因子宫肌瘤行腹腔镜子宫肌层剥除术。

[收稿日期] 2024-05-21;[修回日期] 2024-06-20

[作者简介] 万敏(1993-),女,四川成都人,医师。E-mail:1179752152@qq.com

[通信作者] 罗红,四川大学华西第二医院超声科,610041。E-mail:luohongcd1969@163.com

[基金项目] 四川省科技厅项目(2022YFS0086)。

查体:中下腹扪及包块约 17 cm,上界达脐上 1 指,包块质硬,活动差,无压痛。实验室检查:CA125:192.5 U/mL。超声检查:子