

# 骨外尤文氏肉瘤的超声特征分析

阮中琴 赵浩 肖练 陈杨 马步云

**摘要** **目的** 分析骨外尤文氏肉瘤(EES)的超声图像特征。**方法** 回顾性分析我院经手术病理确诊的 8 例 EES 的超声图像表现,并对其进行术后随访。**结果** 8 例 EES 患者均为单发肿块,其中发生于腹膜后 4 例,四肢软组织 3 例,躯干软组织 1 例。二维超声示肿块形态规则 2 例,不规则 6 例;边界清晰 6 例,欠清晰 2 例;8 例肿块内部均表现为不均质回声,其中低回声 6 例,混合回声 2 例;7 例肿块内未见明显钙化,1 例肿块内可见钙化。CDFI 示 7 例肿块内探及点状或线状血流信号,1 例肿块内未探及明显血流信号。4 例发生于腹膜后者均于 1 年内复发及转移;另 4 例失访。**结论** EES 可发生于腹膜后及四肢、躯干软组织,超声多表现为单发、形态不规则、边界清晰的不均质低回声团块。

**关键词** 超声检查;尤文氏肉瘤,骨外

[中图分类号]R445.1

[文献标识码]A

## Analysis of ultrasonic features of extraskelatal Ewing's sarcoma

RUAN Zhongqin, ZHAO Hao, XIAO Lian, CHEN Yang, MA Buyun

Department of Ultrasound Medicine, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China

**ABSTRACT** **Objective** To analyze the ultrasonic features of extraskelatal Ewing's sarcoma (EES). **Methods** The ultrasonic features of 8 cases of EES confirmed by pathology were retrospectively analyzed and followed up. **Results** All 8 patients showed a single mass, 4 cases were located at the retroperitoneum, 3 cases were located at soft tissues of limbs, and 1 case was located at soft tissues of the trunk. Two-dimensional ultrasound showed that 2 cases with regular shape, and 6 cases with irregular shape. The margin of the tumors was clear in 6 cases and indistinct in the other 2 cases. All 8 cases were heterogeneous, 6 cases were hypoechoic, and 2 cases were mixed echogenicity. No calcification was found in 7 cases, while calcification was found in 1 case. CDFI showed that dotted and linear blood flow signals found in 7 cases, and no unmistakable blood flow signal found in the rest 1 case. Recurrence and metastasis occurred within one year of the 4 cases located at the retroperitoneum, the other 4 cases were not followed up. **Conclusion** EES usually occurs in the retroperitoneum, soft tissues of extremities and trunk, the ultrasonic features are primarily single, irregular shape, well-defined heterogeneous hypoechoic masses.

**KEY WORDS** Ultrasonography; Ewing's sarcoma, extraskelatal

尤文氏肉瘤是神经外胚层不同程度分化的圆形细胞肉瘤,以小圆细胞含糖原为特征,是儿童和青少年中第二常见的原发性恶性骨肿瘤,发病率较低。发生于骨外的尤文氏肉瘤则更为罕见<sup>[1]</sup>,目前对其临床及影像学特征认识不足,术前明确诊断较困难,确诊主要依靠术后病理及免疫组化检查。本研究回顾性分析 8 例骨外尤文氏肉瘤(extraskelatal Ewing's sarcoma, EES)的超声特征及临床相关资料,现报道如下。

### 资料与方法

#### 一、临床资料

选取 2006 年 3 月至 2019 年 8 月我院经手术病理证实的 8 例 EES 患者,男 3 例,女 5 例,年龄 5~53 岁,中位年龄 17.5 岁;其中发生于腹膜后 4 例,四肢软组织 3 例,躯干软组织 1 例;肿块最大径约 3.5~20.0 cm,均因“扪及肿块或腹部胀痛”就诊。术前均行

超声检查,5 例同时行 CT 或 MRI 检查。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有患者或其家属均知情同意。

#### 二、仪器与方法

使用 Philips iU 22、GE Logiq 7、ATL HDI 3500 彩色多普勒超声诊断仪,探头频率 1.0~5.0 MHz、5.0~12.0 MHz;患者根据不同检查部位改变检查体位,充分暴露腹部或浅表部位,行多切面、多角度扫查,常规二维超声观察肿块大小、边界、形态、位置、肿块内部回声、有无钙化及钙化形态,以及肿块与周围组织的关系等;CDFI 观察肿块内部及周边血流情况等。由 3 名超声科高年资医师共同分析声像图特征,意见不一时协商解决。

### 结 果

#### 一、超声诊断情况及超声表现

1. 超声诊断情况:8 例 EES,超声均检出并准确定位,但均

未能明确定性,其中 4 例均诊断为占位性病变,性质不明确;2 例表现为肿块与肾脏分界欠清,考虑肾脏来源肿瘤;1 例发生于左侧腰部脊柱旁,考虑结核冷脓肿可能;1 例发生于臀部因外伤后就诊,考虑血肿可能。

2. 超声表现:二维超声示肿块形态规则 2 例,不规则 6 例;边界清晰 6 例,欠清晰 2 例;8 例肿块内部均表现为不均质回声,其中低回声 6 例,混合回声 2 例;7 例肿块内未见明显钙化,1 例肿块内见多个点状及斑片状钙化。CDFI 示 5 例肿块可探及线状血流信号,2 例可探及点状血流信号,1 例肿块内未见明显血流

信号。见表 1 和图 1~3。

二、CT 或 MRI 表现

共 5 例 EES 患者行 CT 或 MRI 检查,其中 3 例发生于腹膜后者均表现为巨大占位,内部密度/信号不均匀,边界清晰,挤压周围脏器,增强后均有不均匀强化;1 例发生于右足底软组织者表现为软组织肿块影,边界欠清晰,未累及周围骨质;1 例发生于左侧臀部者表现为边界不清、形态不规则的巨大囊实性占位,伴皮肤窦道形成,增强后病灶周边可见强化,提示肿瘤性病变可能。见表 1 和图 1~3。

表 1 8 例 EES 患者一般资料、超声表现、CT 或 MRT 结果及术后随访情况

| 病例 | 一般资料 |       | 超声表现 |         |     |     |                        |      | CT 或 MRI 结果                                                                                                                | 术后随访                |
|----|------|-------|------|---------|-----|-----|------------------------|------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------|
|    | 性别   | 年龄(岁) | 部位   | 最大径(cm) | 形态  | 边界  | 回声类型                   | 血流信号 |                                                                                                                            |                     |
| 1  | 女    | 5     | 腹膜后  | 18.5    | 不规则 | 欠清晰 | 不均质低回声,其内可见多个点状及斑片状强回声 | 线状   | CT:于腹膜后右肾上腺区、双肾旁前间隙见巨大软组织密度包块、伴钙化灶,包绕腹部大血管及肾门结构致右肾积水,肠系膜根部、盆腔内左侧闭孔区淋巴结肿大,考虑为恶性神经源性肿瘤可能                                     | 肠系膜根部及盆腔左侧闭孔区淋巴结转移  |
| 2  | 女    | 26    | 腹膜后  | 9.7     | 不规则 | 清晰  | 不均质混合回声,无回声区内可见多数网状分隔  | 线状   | MRI:于右肾周间隙内上方见类圆形囊实性异常信号影,边界清楚,最大截面约 9.0 cm×8.0 cm,病灶实性部分自囊壁向囊内突出,呈稍长 T1 长 T2 信号且不均匀,增强扫描实性部分分隔样强化,考虑肿瘤性病变,肾上腺来源可能性大?      | 腹膜后、双肺、肝脏、左颈根部淋巴结转移 |
| 3  | 女    | 39    | 腹膜后  | 11.0    | 规则  | 清晰  | 不均质低回声,内含小片状无回声        | 无    | CT:于左侧腹膜后间隙见一巨大占位,最大截面约 12.4 cm×10.3 cm,边界较清,密度不均,挤压胰腺及左肾,增强扫描病灶不均匀强化,考虑左肾上腺肿瘤可能性大                                         | 腹膜后左肾区肿块            |
| 4  | 男    | 23    | 腹膜后  | 18.0    | 不规则 | 清晰  | 不均质混合回声                | 点状   | -                                                                                                                          | 失访                  |
| 5  | 女    | 11    | 右侧上臂 | 3.5     | 规则  | 清晰  | 不均质低回声                 | 线状   | -                                                                                                                          | 失访                  |
| 6  | 男    | 5     | 右侧足底 | 4.6     | 不规则 | 欠清晰 | 不均质低回声                 | 线状   | MRI:于右足跖骨掌侧皮下软组织内见一不规则短 T1 长 T2 信号肿块影,最大截面约 3.0 cm×2.8 cm,边界欠清,邻近骨质未见吸收、破坏征象,考虑肿瘤性病变                                       | 失访                  |
| 7  | 男    | 12    | 左侧臀部 | 20.0    | 不规则 | 清晰  | 不均质低回声                 | 线状   | MRI:于左侧臀大肌及臀小肌间见巨大混杂信号肿块影,最大截面为 19.0 cm×14.0 cm,以等 T1 长 T2 信号影为主,其中央见片团状短 T1 短 T2 信号,增强扫描肿块周边呈不均匀明显强化,局部见窦道形成,考虑肿瘤性病变伴血肿形成 | 失访                  |
| 8  | 女    | 53    | 左侧腰部 | 15.0    | 不规则 | 清晰  | 不均质低回声                 | 点状   | -                                                                                                                          | 脊柱旁软组织肿块            |

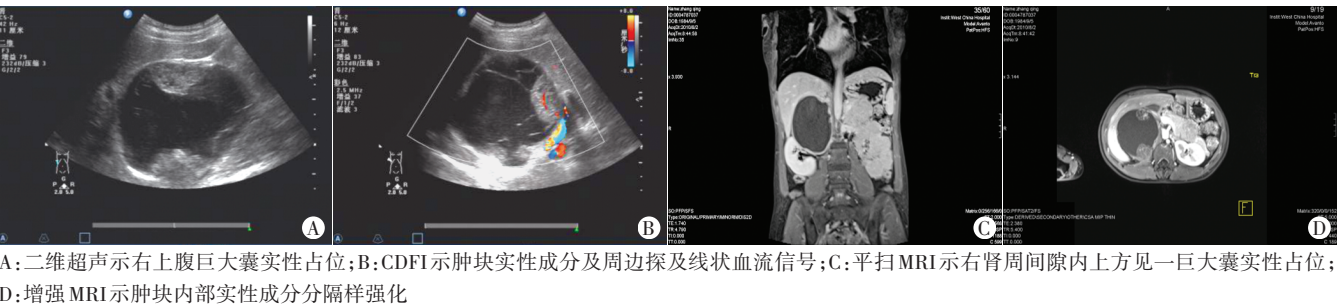


图 1 病例 2,女,26 岁,右侧腹膜后 EES 超声及 MRI 图

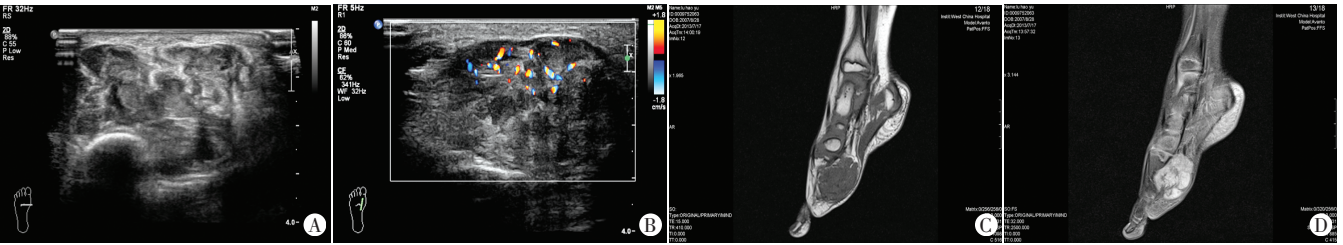


图 2 病例 6,男,5 岁,右侧足底 EES 超声及 MRI 图

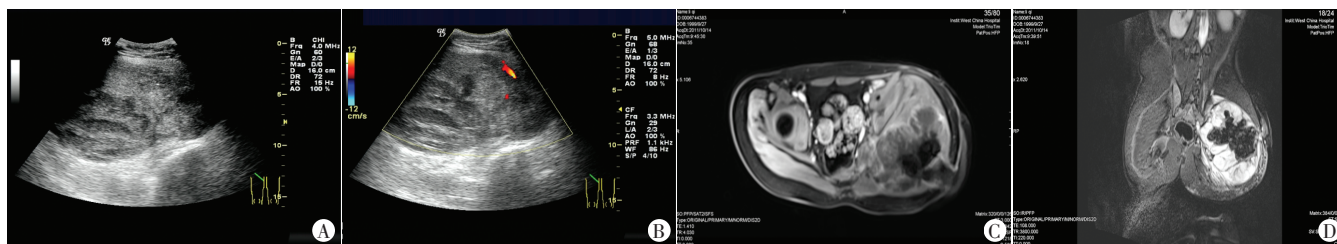


图3 病例7,男,12岁,左侧臀部EES超声及MRI图  
A:常规超声示左侧臀部皮下巨大弱回声团块,内部回声不均匀;B:CDFI示病灶周边探及线状血流信号;C:平扫MRI示于左侧臀大肌及臀小肌间见巨大囊实性占位;D:增强MRI示肿块周边明显强化

图3 病例7,男,12岁,左侧臀部EES超声及MRI图

### 三、术后病理表现

肿瘤切除术中见肿物多形态不规整,质硬、脆,表面血供丰富、易出血,切开肿瘤呈鱼肉样组织,内部见坏死、出血。

### 四、术后随访

4例发生于腹膜后者均于1年内复发或转移,其中1例于术后1个月发现肠系膜根部及盆腔左侧闭孔区淋巴结转移,1例于术后1年发现腹膜后、双肺、肝脏、左颈根部淋巴结转移,1例于术后2个月发现腹膜后左肾区肿块,病理证实复发,1例于术后3个月发现脊柱旁软组织内肿块,病理证实复发;余4例因转院或放弃治疗而失访。见表1。

## 讨 论

EES是一种非常罕见的软组织恶性肿瘤,以往国内外文献<sup>[2-3]</sup>报道以个案多见。目前未发现任何明确的诱发因素,有研究<sup>[4]</sup>报道EES好发于青年人,男、女发病比例并无明显的差别,可发生于四肢、躯干软组织及腹膜后,肿块体积一般较大。临床上早期症状多不明显,后期最常表现为扪及肿块或软组织肿胀,并伴有疼痛。EES是一种极具侵袭性肿瘤,局部复发率及远处转移率很高,早期即可发生转移。本研究4例位于腹膜后的患者均于1年内发生转移或复发,2例累及淋巴结,2例累及腹部或远处其他脏器,预后较差。

根据EES的发生部位,可将其分为腹膜后型、四肢软组织型及躯干软组织型,前两型居多,多为单发。本研究4例发生于腹膜后者,超声表现为不均质低回声或混合回声肿块,内部血供变化较大,从无血流信号到线状血流信号均有表现,回声的改变与血供表现的不一致,可能与肿块的局灶性坏死和出血程度不同有关。本研究另外4例发生于四肢、躯干软组织者超声均表现为不均质低回声肿块,内部一般无钙化,内多可见线状血流信号,较丰富,可能与肿块内坏死发生率有关。本研究仅1例发生于腹膜后者CDFI可探及点状及斑片状钙化,可能与肿块生长迅速有关。Abboud等<sup>[5]</sup>研究报道EES超声通常表现为内部不均质的低回声团块,仅有约10%病例中存在钙化。Alexander等<sup>[6]</sup>也报道EES超声常表现为低回声不均匀肿块,并伴有内部血管增生,可见囊性变和坏死,钙化灶罕见。本研究结论与之一致。

在EES诊断中,CT或MRI在病变局部分期及发现远处转移中更有优势。Alexander等<sup>[6]</sup>研究报道EES的CT常表现为体积较大的软组织密度影,边界较清,强化不均匀,内部伴低密度坏死灶,原发于盆腹腔者多见局部浸润邻近器官。在MRI上T1WI呈低信号或中等信号,与肌肉信号类似,T2WI呈高信号,不均匀增强,边界更为清晰。本研究2例病灶CT表现为巨大低

密度软组织团块影,推挤邻近组织,不均匀强化,另3例在MRI图像显示T1WI呈稍低-稍高信号,T2WI均呈高信号,3例均表现不均匀强化,与以往研究<sup>[6]</sup>结论一致。CT或MRI图像中肿块内部密度或信号不均匀,与超声图像中肿块内部回声不均匀表现一致,应该与肿块内部多含有囊性成分有关。

由于EES发病率低,临床表现、实验室检查及影像学检查均缺乏特异性,易误诊。应注意与以下疾病相鉴别:①肾母细胞瘤:体积较大,肾脏包膜局限性或大范围隆起,呈不均匀中低回声肿块,周边见少许肾实质回声呈“握拳征”,肿瘤周边可见包膜<sup>[7]</sup>;②恶性淋巴瘤:多发的圆形低回声肿块,边界清晰,多数内部可见微结节结构,有时呈融合状,一般无囊性坏死及钙化,可显示淋巴门样血流及淋巴结周边血流<sup>[8]</sup>;当恶性淋巴瘤表现为单发淋巴结肿大时,临床及影像学鉴别较困难,需行穿刺活检加以鉴别;③神经母细胞瘤:多表现为边界不清、形态不规则的巨大占位,但钙化及液化较多见,内部血流信号较丰富<sup>[9]</sup>;④横纹肌肉瘤:表现为肌层内边界清楚、内部回声均质的低至中等回声肿块,无包膜回声,部分肿瘤侵犯邻近骨皮质,肿瘤内血供丰富。

综上所述,EES可发生于腹膜后、四肢软组织,超声多表现为单发的形态不规则、边界清晰的不均质低回声肿块,肿块内可探及点状或线状血流信号,囊性变多见,钙化罕见,腹膜后者易复发或转移。临床需与肾母细胞瘤、恶性淋巴瘤、神经母细胞瘤及横纹肌肉瘤等相鉴别,必要时需结合多种影像学检查或穿刺活检明确诊断。

## 参考文献

- [1] El Weshi A, Allam A, Ajarim D, et al. Extraskeletal Ewing's sarcoma family of tumours in adults: analysis of 57 patients from a single institution[J]. Clin Oncol, 2010, 22(5): 374-381.
- [2] Lipski SM, Cermak K, Shumelinsky F, et al. Extra-skeletal Ewing's sarcoma in adults: presentation of two cases[J]. Acta Orthop Belg, 2010, 76(6): 844-849.
- [3] 林小龙, 吕海琴, 王静, 等. 颈部骨外尤文氏肉瘤1例报道并文献复习[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2021, 27(4): 473-476.
- [4] 罗海平, 兰国玉, 董明明, 等. 13例胃尤文氏肉瘤临床病理特征与治疗及预后分析[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2021, 30(11): 1270-1274.
- [5] Abboud A, Masrouha K, Saliba M, et al. Extraskeletal Ewing sarcoma: diagnosis, management and prognosis[J]. Oncol Lett, 2021, 21(5): 354.
- [6] Alexander A, Hunter K, Rubin M, et al. Extraskeletal Ewing's sarcoma: pictorial review of imaging findings, differential diagnosis, and pathologic correlation[J]. Indian J Radiol Imaging, 2021, 31(1):

203-209.

[7] 霍华.彩色多普勒超声在肾母细胞瘤诊断中的应用[J].中国中西医结合影像学杂志,2017,15(5):573-575.

[8] Ahuja AT, Ying M, Ho SY, et al. Ultrasound of malignant cervical lymph nodes[J].Cancer Imaging, 2008,8(1):48.

[9] 何英,杨裕佳,雷蕾,等.神经母细胞瘤超声诊断及图像分析[J].中华医学超声杂志(电子版),2013,10(4):318-321.

(收稿日期:2020-12-21)

• 病例报道 •

Ultrasonic diagnosis of right-sided aortic arch with Kommerell diverticulum and thrombosis: a case report

超声诊断右位主动脉弓伴Kommerell憩室并血栓 1 例

黄晓凤 熊 峰

[中图法分类号]R445.1 [文献标识码]B

患者女,66岁,因“反复呕吐20d,复发加重2d”入院。既往有反复发作的喘息病史。体格检查:右上肢血压134/104 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa),左上肢血压73/60 mm Hg。超声心动图检查:主动脉弓呈右位,降主动脉沿中线右侧迂曲下行,可见左侧颈总动脉、右侧颈总动脉、右侧锁骨下动脉依次从主动脉弓发出,左侧锁骨下动脉起自降主动脉起始处左侧,起始处明显膨大、呈瘤样改变(范围约53 mm×38 mm),其内见低回声团块充填;CDFI于其内未探及明显血流信号。见图1~4。超声心动图提示:右位主动脉弓,迷走左锁骨下动脉伴Kommerell憩室并血栓形成。颈部血管超声检查:左侧椎动脉血流完全反向,左侧

锁骨下动脉远端呈低速、低阻型频谱(峰值血流速度0.29 m/s,阻力指数0.64)。颈部血管超声提示:结合超声心动图所见,符合左侧锁骨下动脉完全型盗血。胸部平扫CT检查:主动脉弓呈右位,降主动脉沿脊柱右侧下行,主动脉弓左缘局部向外膨隆(范围约50 mm×38 mm),内密度不均,可见锁骨下动脉由此发出。见图5。增强CT检查:主动脉弓呈右位,主动脉弓左缘呈囊袋样突出,无造影剂充盈;血管重建示左侧颈总动脉、右侧颈总动脉、右侧锁骨下动脉依次从主动脉弓发出。见图6。平扫CT及增强CT提示:右位主动脉弓,主动脉Kommerell憩室伴附壁血栓形成。

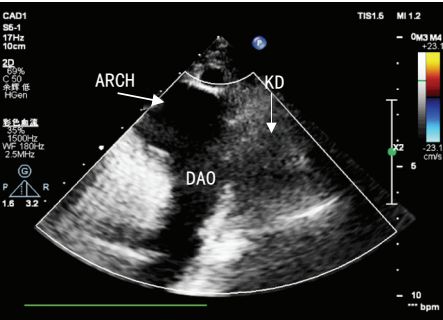


图1 胸骨上窝切面示降主动脉(DAO)起始部左侧Kommerell憩室(KD)。ARCH:主动脉弓部

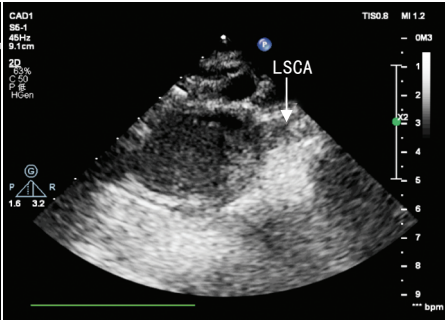


图2 胸骨上窝切面示Kommerell憩室内见低回声团块充填,远端与左锁骨下动脉(LSCA)相连

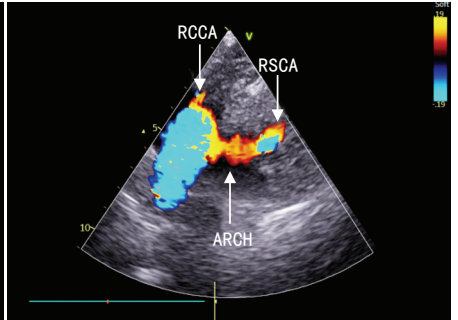


图3 胸骨上窝切面示主动脉弓(ARCH)发出右侧锁骨下动脉(RSCA)及右侧颈总动脉(RCCA)

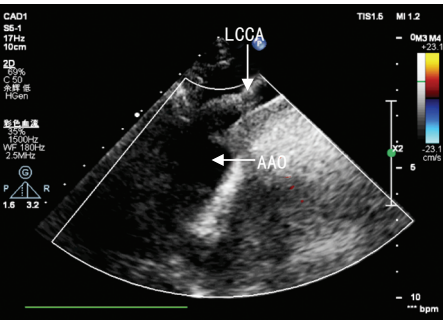


图4 胸骨上窝切面示左侧颈总动脉(LCCA)由升主动脉(AAO)发出

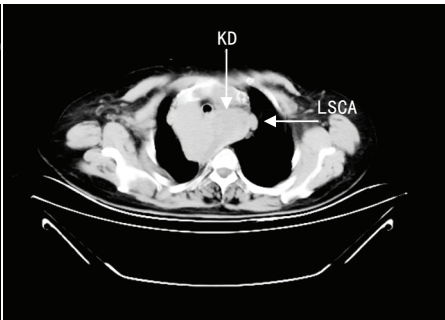


图5 平扫CT示降主动脉起始部左侧Kommerell憩室(KD)及左锁骨下动脉(LSCA)

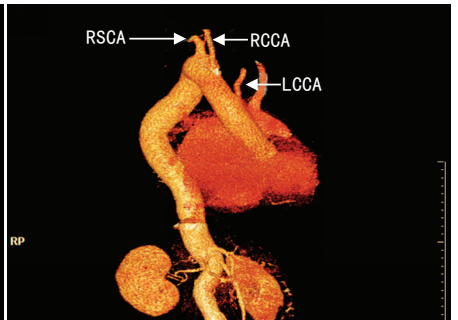


图6 增强CT血管重建图示左侧颈总动脉(LCCA)、右颈总动脉(RCCA)、右锁骨下动脉(RSCA)依次从主动脉弓发出