

. 个案报告 .

颞肌尤文肉瘤 1 例

杨 浩 彭旻舸 刘学强

【关键词】 颞肌肿瘤; 尤文肉瘤; 诊断; 治疗
【文章编号】 1009-153X(2015)08-0512-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1⁺1

1 病例资料

患者,男,11岁,因外伤后左侧颞部头皮下包块进行性增大1个月入院。入院体格检查:左颞顶部头皮下包块,大小约4 cm×5 cm×5 cm,表面无破溃、无流血流脓,局部头皮颜色正常,质地较硬,有轻微触痛,未扪及搏动感,未闻及血管杂音,咳嗽、喷嚏及体位改变时包块无明显改变。头颅CT平扫示:左颞部包块,CT值45 HU(图1A)。进一步行头颅CT增强扫描示:肿块明显不均匀强化,CT值97 HU,内有小片状低强化区,边界清楚(图1B)。考虑血管性病变。因患者家属拒绝,未进一步行磁共振血管造影及DSA等检查。全麻下行病灶切除术,术中见病变组织为实性包块,淡红色鱼肉状(图1C),边界清晰,与颞肌关系密切,未侵及颅骨,局部血供丰富,完整切除病变。术后病理学结果为原始神经外胚层肿瘤/尤文肉瘤(图1D)。

2 讨论

骨外尤文氏肉瘤(extraskelatal Ewing sarcoma, EES)是一种起源于软组织的高度恶性肿瘤,临床少见,多发于下肢和脊柱旁,头颈部罕见,占整个EES的2%~7%,临床中误诊率较高。男性发病率较高,多发于10~20岁。EES起病急,病程短,临床表现无特异性。EES发生早期血行转移,最常转移至骨骼、肺部,淋巴结转移罕见。本例发病年龄、病程均较符合文献报道,且发现早,尚未出现颅骨及颅内侵犯,无转移。

EES影像学表现常无特异性。EES CT多呈低密度软组织影,密度不均匀,钙化罕见。EES MRI表现为低到中等信号的T₁加权像,高信号的T₂加权像,而且往往由于坏死、出血、囊变而呈不均匀强化。本例CT平扫符合文献报道,增强CT检查发现瘤体血供丰富,术中证实瘤体为实质包块,血供丰富。

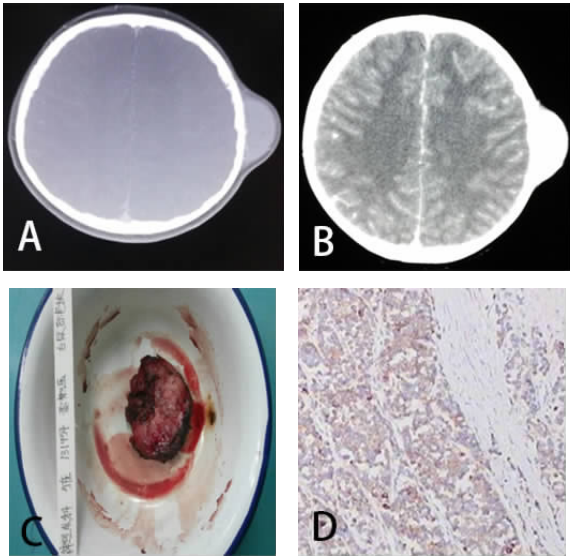


图1 1例颞肌尤文肉瘤患者术前影像学图及术后病理学图

A. 术前CT平扫示左颞部肿块,CT值45 HU;B. 术前CT增强示肿块明显强化,CT值97 HU,边界清楚;C. 病变组织肉眼观为实性包块,淡红色鱼肉状,边界清晰;D. 术后免疫组化染色图(×200)

由于EES发病率低,临床症状及影像学表现无特异性,因此早期诊断十分困难。本例患者因有外伤史,怀疑骨膜下血肿,术前曾予以包块诊断性穿刺,成为可能造成患者肿块早期转移因素之一。约95%的EES患者能观察到由t(11;22)(q24;q12)易位形成的EWS/FLI1融合基因,该基因为尤文肉瘤家族肿瘤所特有,可作为EES的特异性诊断指标。

目前,局限性EES的治疗多采取局部手术切除联合术后放、化疗的综合治疗方案。手术通常采取局部广泛切除,保证切缘阴性和足够的安全边缘,这对本病的预后极为重要。EES对放疗敏感,特别是年轻、局限病例,疗效较佳。EES多采用强化化疗,常用化疗药物有长春新碱、多柔比星、环磷酰胺、放线菌素-D、依托泊苷、异环磷酰胺、顺铂等。

(2014-05-30收稿,2014-07-02修回)