·病例报道·

前列腺骨外尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤一例

周宛璟，贺亚琼，刘鹏，刘建滨，王琨，陈志鸿

【关键词】 前列腺肿瘤；体层摄影术，X 线计算机体；磁共振成像

【中图分类号】R814.42；R445.2；R737.25 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2022)04-0535-02

DOI：10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.04.022 开放科学(资源服务)标识码(OSID)：

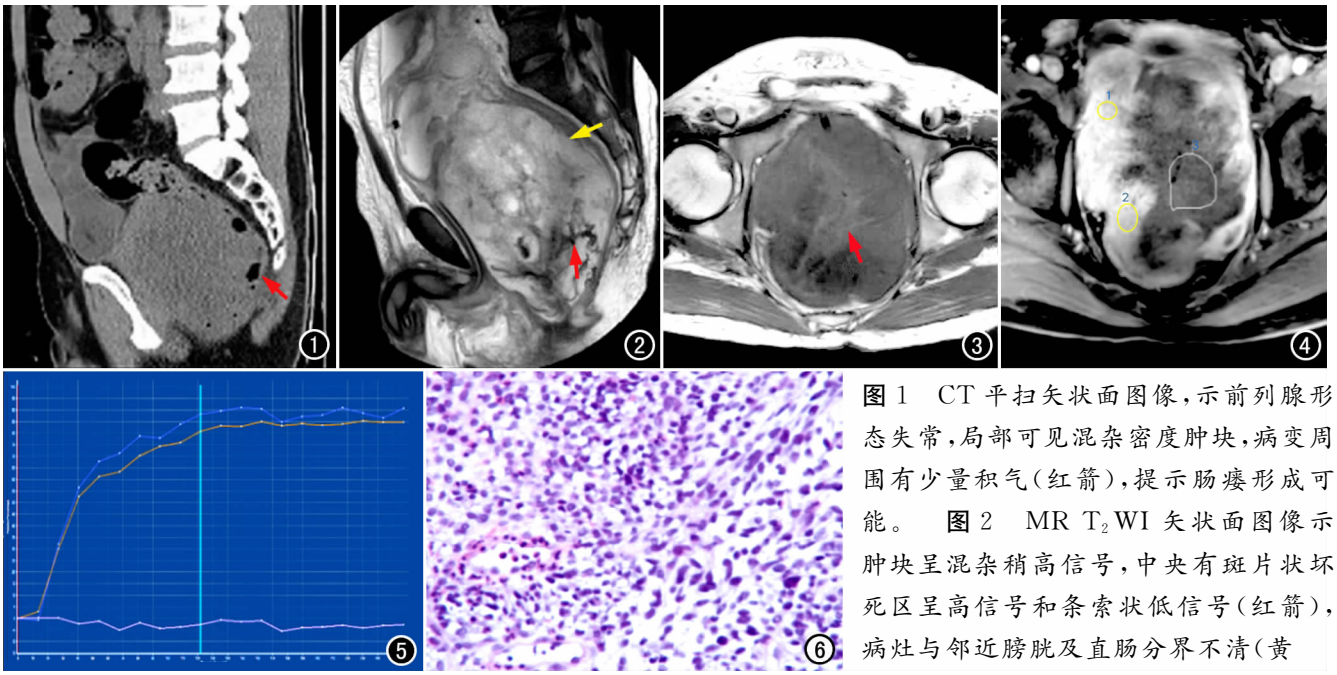

图 1 CT 平扫矢状面图像，示前列腺形态失常，局部可见混杂密度肿块，病变周围有少量积气(红箭)，提示肠瘘形成可能。 **图 2** MR T_2WI 矢状面图像示肿块呈混杂稍高信号，中央有斑片状坏死区呈高信号和条索状低信号(红箭)，病灶与邻近膀胱及直肠分界不清(黄箭)，膀胱受压前移，直肠受压后移。 **图 3** 横轴面 T_1WI 示盆腔内巨大分叶状肿块呈等信号，其内可见条索状稍高信号区(红箭)。 **图 4** 在病灶内勾画 ROI，1、2 为肿块实质部分，3 为肿块坏死部分。 **图 5** 肿瘤实质的动态增强曲线(ROI 1、2)呈速升平台型(蓝线、黄线)，延迟期强化程度无明显减低，肿瘤内坏死区(ROI 3)的动态增强曲线呈持续低平型(紫线)。 **图 6** 病理标本镜下示肿瘤细胞呈巢团状排列，核染色质细致、均匀(×400，HE)。

病例资料 患者，男，45 岁，因排便困难伴血便入院。外院电子结肠镜提示前列腺-直肠瘘形成。肛门指诊：前列腺Ⅲ度肿大，指套退出后可见脓性及血性分泌物。实验室检查：前列腺特异性抗原(prostate specific antigen，PSA)浓度为 2.386mg/mL。

影像学检查：CT 平扫示前列腺形态异常，可见混杂密度肿块，大小约 11.6 cm×9.1 cm×10.4 cm，病变周围可见积气，提示肠瘘形成可能(图 1)。MR T_2WI 示盆腔内可见一取代正常前列腺组织的巨大分叶状肿块，呈混杂稍高信号，中央有呈高信号的斑片状坏死区及条索状低信号，病灶与邻近膀胱及直肠分界不清(图 2)；T_1WI 示肿瘤呈等信号，其内有条索状高信号影(图 3)。DWI(b 值＝800 s/mm^2)示肿块实质成分呈高信号，在 ADC 图上呈低信号。增强扫描表现：肿瘤实质的动态增强曲线呈速升平台型，延迟期强化程度无明显减低，肿瘤内坏死区无强化呈持续低信号(图 4～5)。

患者接受经直肠超声引导下前列腺穿刺活检术。标本在光镜下表现：肿瘤细胞呈巢团状排列，核染色质细致、均匀(图 6)。免疫组化：CD99(＋)、FLI-1(少数细胞＋)、Vimentin(＋)、Syn(－)、Ki67(＋70%)、CD56(＋)、CK(pan)(－)、CgA(－)、CD34(部分＋)、CD117(－)、DOG1(－)、S-100(灶状＋)、INI-1(＋)。

作者单位：410005 长沙，湖南师范大学第一附属医院/湖南省人民医院放射科(周宛璟，贺亚琼，刘鹏，刘建滨)，病理科(王琨，陈志鸿)

作者简介：周宛璟(1996－)，女，湖南永州人，硕士研究生，主要从事腹部影像诊断工作。

通讯作者：刘建滨，E-mail：binban24@163.com

病理确诊：前列腺尤文肉瘤（骨外）/原始神经外胚层肿瘤。

讨论 骨外尤文肉瘤和原始神经外胚层肿瘤是少见的骨和软组织高度恶性肿瘤，它们源自相同的神经外胚层细胞，属于尤文氏肉瘤家族，病理学上常以骨外尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤（extraskeletal Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor，E-EWS/PNET）来描述[1]。E-EWS/PNET 主要发生于椎旁区、四肢和腹膜后[2]，原发于前列腺特异性抗原水平均未高于正常范围（4.00 ng/mL）[3]。临床上患者多以排尿困难、尿痛等泌尿系症状为首发症状。本例患者发病年龄及 PSA 水平与文献报道相符，但本例患者首发症状为肿瘤侵及直肠所致前列腺-直肠瘘的相关表现，在以往文献中未见报道。

综合本病例及相关文献，报道发现 E-EWS/PNET 影像上常表现为取代正常前列腺实质的侵蚀性、多分叶、多结节的软组织肿块，常伴坏死、出血和囊变，可伴有邻近骨质破坏改变。CT 平扫示肿瘤实质类似于肌肉组织呈等或稍低密度；T_1WI 上呈等或稍低信号，T_2WI 上呈高信号，增强扫描呈不均匀强化[4]。肿瘤分化程度高，其强化越均匀[5]。前列腺 E-EWS/PNET 并无特征性的影像学征象，但影像学检查可明确病变内部结构、与邻近脏器的关系，为肿瘤的分期、评估手术治疗的可行性等提供重要信息。发生于前列腺的 E-EWS/PNET 需与前列腺癌鉴别：后者好发于老年人，常伴 PSA 升高；而前者好发于青壮年，PSA 在正常范围内。此外，本病还需要与前列腺横纹肌肉瘤和前列腺淋巴瘤相鉴别。

前列腺 E-EWS/PNET 无特异性影像学征象，确诊依赖于病理及免疫组化检查。但对于发生于青壮年男性的前列腺肿块，且 PSA 水平正常，影像表现为取代正常前列腺组织的侵袭性、多分叶、多结节样肿块，应考虑 E-EWS/PNET 的可能性。

参考文献：

[1] Huh J, Kim KW, Park SJ, et al. Imaging features of primary tumors and metastatic patterns of the extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: a 17-year experience at a single institution[J]. Korean J Radiol, 2015, 16(4): 783-790.

[2] Wu T, Jin T, Luo D, et al. Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumour of the prostate: a case report and literature review[J]. Can Urol Assoc J, 2013, 7(5-6): 458-459.

[3] Du TQ, Li X, Diao HR, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the prostate with notalgia and paraplegia as the initial symptoms: a case report and literature review[J]. J Adolesc Young Adult Oncol, 2019, 8(6): 697-701.

[4] Thete N, Rastogi D, Arya S, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the prostate gland: ultrasound and MRI findings[J]. Br J Radiol, 2007, 80(956): 180-183.

[5] Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, et al. From the radiologic pathology archives: Ewing sarcoma family of tumors: radiologic-pathologic correlation[J]. Radiographics, 2013, 33(3): 803-831.

（收稿日期：2021-05-09 修回日期：2021-09-11）