

· 病例报告 ·

子宫尤文肉瘤¹⁸F-FDG PET/CT 显像 1 例

李茵 蔡佳宇 余玲育 吴振宇 孙龙

厦门大学附属第一医院核医学科及闽南 PET 中心, 厦门 361003

通信作者: 孙龙, Email: 13178352662@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20250319-00085

A case of ¹⁸F-FDG PET/CT imaging in uterine Ewing sarcoma

Li Yin, Cai Jiayu, Yu Lingyu, Wu Zhenyu, Sun Long

Department of Nuclear Medicine & Minnan PET Center, the First Affiliated Hospital of Xiamen University, Xiamen 361003, China

Corresponding author: Sun Long, Email: 13178352662@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20250319-00085

患者女, 29 岁, 因“阴道不规则出血 13 d”就诊。盆腔 MRI 增强示宫颈内类圆形巨大团块影, 大小 7.5 cm×8.0 cm×7.1 cm, 边界清楚, T₁ 高信号, T₂ 稍高信号, 弥散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) 高 b 值时边缘呈高信号, 中央坏死液化区, 动态增强后呈明显持续强化, 病灶累及深肌层, 突向宫颈内口, 浆膜面尚完整。实验室检查 (括号内为正常参考值范围): 血红蛋白 106 (120~155) g/L, 红细胞计数 3.5 (3.8~5.1)×10¹²/L, 血细胞比容 30.5 (35.0~45.0)%, 余指标未见明显异常。彩色多普勒超声及超声造影示盆腔混合回声肿块中央大部分呈坏死, 周边呈活性。行超声引导下盆腔肿块穿刺活组织检查 (简称活检), 病理诊断: 小圆细胞肿瘤; 免疫组织化学检查: 细胞角蛋白 (cytokeratin, CK; -), CK5/6(-), 突触素 (synaptophysin, SYN; +), Sal 样蛋白 4 (-), CD3(-), CD20(-), S-100 蛋白(-), 细胞增殖核抗原 Ki-67 (15%+), 波形蛋白 (vimentin; -), 髓过氧化物酶 (myeloperoxidase, MPO; -), CD13(-), 结蛋白 (desmin; -), 胰岛素瘤相关蛋白 1 (insulinoma-associated protein 1, INSM1; -), 嗜铬粒蛋白 A (chromogranin A, CgA; -), CD56(-), 甲状腺转录因子 1 (thyroid transcription factor 1, TTF-1; -), CD117 (部分弱+), 细胞周期蛋白依赖性激酶抑制剂 2A (cyclin-dependent kinase inhibitor 2A, P16; +), 上皮膜抗原 (epithelial membrane antigen, EMA; -), Wilms 瘤蛋白 1 (Wilms tumor protein 1, WT1; -), 整合酶相互作用子 1 (integrase interactor 1, INI-1; +), Brahma 相关基因 1 (Brahma-related gene 1, BRG1; +), Brahma 同源基因 (Brahma homolog, BRM; 弱+), 黑色素瘤特异性抗原 (human melanoma black 45, HMB45; -), 黑色素细胞标志物 PNL2(-), NK2 同源框 2 (NK2 homeobox 2, NKX2.2; +); 特殊染色: 网状纤维 (reticulin fiber, RF; 单个细胞+)。为评估患者全身情况, 行¹⁸F-FDG (美国 GE Tracer lab FXFC 合成模块合成) PET/CT (美国 GE Discovery MI) 显像, 结果示子宫内巨大囊实性密度占位, 周围实性成分显像剂异常浓聚, 中心囊性密度, 未见显像剂摄取 (图 1), 未发现淋巴结及远处转移。之后患者在全身麻醉下行“子宫次广泛切除术+双侧输卵管卵巢切除术+盆腔淋巴结切除术”, 术后病理诊断: 尤文肉瘤 (图 2); 分子病理: 荧光原位杂交 (fluorescence in situ hybridization, FISH) 示该肿瘤尤文肉瘤断裂区

域 1 (Ewing sarcoma breakpoint region 1, EWSR1) 基因存在断裂; 免疫组织化学检查: NKX2.2(+), NKX3.1(-), SYN(+), CD56 (局灶+), INSM1(-), CgA(-), vimentin(-), Sal 样蛋白 4(-), S-100 蛋白(-), desmin(-), CK(-), CK5/6(-), TTF-1(-), CD117 (局灶弱+), P16(+), Ki-67 (30%+)。

讨论 尤文肉瘤是罕见的小圆细胞恶性肿瘤, 发病机制与 EWSR1 基因重排密切相关, 在 2021 年 WHO 分类中被归类为未分化的小圆细胞肉瘤^[1]。该病主要发生于儿童和青少年, 大部分发生于骨骼, 发展快, 病程短, 早期即可广泛转移, 预后不良。骨外原发的尤文肉瘤占 6%~47%, 女性多于男性, 可发生于任何年龄, 多生长迅速, 以四肢及脊柱旁软组织为好发部位, 呈浸润性生长, 侵袭能力更强^[2], 易发生淋巴结转移, 最常见的扩散转移部位是肺、骨骼及骨髓^[3]。女性生殖道尤文肉瘤极为罕见, 最常见的发生部位是卵巢, 其次为子宫^[4-5]。子宫原发患者的临床表现缺乏特异性, 常以阴道异常出血或盆腔包块为首发症状, 易被误诊为平滑肌肉瘤或子宫内膜间质肉瘤^[6]。本例主要表现为阴道不规则出血。

骨外尤文肉瘤影像学检查常表现为多血管的软组织肿块, 伴有坏死或出血区域, 可能累及相邻骨骼, 高达 25% 的病例存在钙化^[7]。目前鲜见关于子宫原发尤文肉瘤的¹⁸F-FDG PET/CT 影像学特征系统性报道。本例¹⁸F-FDG PET/CT 全身显像示子宫内囊实性占位, 周围实性成分 FDG 摄取高 (SUV_{max} 7.8), 这一表现与尤文肉瘤的侵袭性生物学行为一致。研究表明, SUV_{max} 较高的尤文肉瘤患者预后较差, 生存期较短^[8]。还有研究显示其病灶 SUV_{max} 与 Ki-67 可能相关^[9], 但目前二者相关性尚未得到证实。

子宫尤文肉瘤在影像学上需重点鉴别的疾病: (1) 子宫平滑肌肉瘤, 该病通常显示中至重度¹⁸F-FDG 摄取, 在 MRI T₂ 加权成像呈高信号, 子宫肿块与邻近子宫肌层的边缘不规则, 在高 b 值 DWI 上为高信号, 在表观扩散系数图上为相应的低信号; (2) 子宫内膜间质肉瘤, 其临床表现为腹痛, 迅速增大的盆腔肿块或阴道不规则流血, 但低级别肿瘤的典型 MRI 征象“蠕虫袋样”边缘或壁结节具有提示作用; 而高级别肿瘤 DWI 表现“羽毛状增强”有助于区分; (3) 转移性神经内分泌癌, 可表现为高代谢肿块, 临床和影像学表现无明显特异性, 但多伴原发灶 (如肺)。¹⁸F-FDG PET/CT 显像的鉴别作

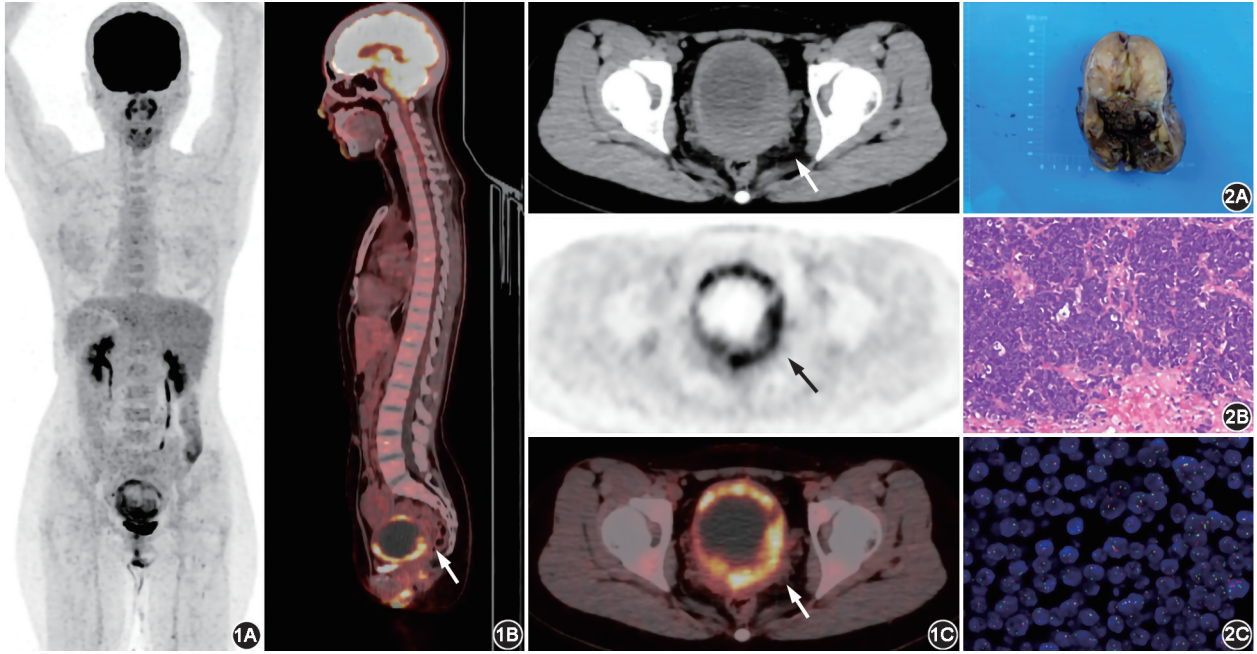


图 1 原发性子宫尤文肉瘤(29岁) ^{18}F -FDG PET/CT 显像图(箭头示病灶) 1A. PET 最大密度投影图;1B.矢状位融合图;1C.横断位 CT 图、PET 图及融合图像。可见子宫失去正常形态,其内巨大囊实性密度占位,最大截面 $7.6\text{ cm}\times 8.3\text{ cm}$,周围实性成分显像剂异常浓聚, SUV_{max} 为 7.8,中心囊性密度,未见显像剂摄取 **图 2** 同一患者术后病理结果 2A.全子宫+双附件切除标本;2B. HE 染色($\times 400$)见肿瘤细胞被胶原纤维分割,形成巢团状结构,肿瘤细胞界限不清,核形不规则,染色质细腻,胞质嗜碱性,缺乏特征性结构;2C.荧光原位杂交(FISH; $\times 100$)提示该肿瘤尤文肉瘤断裂区域 1(EWSR1)基因存在断裂,判断为阳性

用有限,其优势在于全面评估肿瘤代谢活性及转移情况。本例显像未见淋巴结或远处转移,为手术决策提供了重要依据。

目前尚未建立子宫尤文肉瘤的标准化治疗方案,完全切除是文献报道的主要治疗方法^[4]。部分尤文肉瘤患者在治疗后会局部或远处复发,复发病灶的早期诊断是改善患者预后的关键环节。研究证实 ^{18}F -FDG PET/CT 在检测尤文肉瘤复发和转移中具有较高价值^[10],能够为临床干预争取关键时间窗。

总之,子宫尤文肉瘤确诊依赖 EWSR1 基因异位及免疫组织化学检查, ^{18}F -FDG PET/CT 显像在提示病灶的功能、解剖定位以及评估累及范围和转移等方面可发挥一定作用。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 李茵:数据采集、论文撰写;蔡佳宇、余玲育、吴振宇:图像处理和分析;孙龙:研究指导、论文修改

参 考 文 献

- [1] Anderson WJ, Doyle LA. Updates from the 2020 World Health Organization classification of soft tissue and bone tumours[J]. *Histopathology*, 2021, 78(5): 644-657. DOI:10.1111/his.14265.
- [2] Jiang S, Wang G, Chen J, et al. Comparison of clinical features and outcomes in patients with extraskeletal vs skeletal Ewing sarcoma: an SEER database analysis of 3,178 cases[J]. *Cancer Manag Res*, 2018, 10: 6227-6236. DOI:10.2147/CMAR.S178979.
- [3] 廖延,胡显文,文瑞,等.喉原发性骨外尤文肉瘤 ^{18}F -FDG PET/CT 显像 1 例[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2023, 43(10): 617-618. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20220706-00213. Liao Y, Hu XW, Wen R, et al. ^{18}F -FDG PET/CT imaging in a case of extraskeletal Ewing sarcoma of the larynx [J]. *Chin J Nucl Med*, 2023, 43(10): 617-618. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20220706-00213.
- [4] Tek Z, Laibangyang A, Odujoko O, et al. Ewing sarcoma of the uterus: a case report [J]. *Case Rep Womens Health*, 2024, 43: e00640. DOI:10.1016/j.crwh.2024.e00640.
- [5] Odunsi K, Olatinwo M, Collins Y, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the uterus: a report of two cases and review of the literature[J]. *Gynecol Oncol*, 2004, 92(2): 689-696. DOI:10.1016/j.ygyno.2003.09.029.
- [6] Shi W, Zare S, Saenz C, et al. Extraskeletal Ewing sarcoma with uterine cornua attachment mimicking high grade endometrial stromal sarcoma: a case report and brief literature review [J]. *Gynecol Oncol Rep*, 2024, 56: 101537. DOI:10.1016/j.gore.2024.101537.
- [7] Applebaum MA, Worch J, Matthey KK, et al. Clinical features and outcomes in patients with extraskeletal Ewing sarcoma[J]. *Cancer*, 2011, 117(13): 3027-3032. DOI:10.1002/ncr.25840.
- [8] Salem U, Amini B, Chuang HH, et al. ^{18}F -FDG PET/CT as an indicator of survival in Ewing sarcoma of bone[J]. *J Cancer*, 2017, 8(15): 2892-2898. DOI:10.7150/jca.20077.
- [9] Dong A, Wang Y, Lu J, et al. FDG PET/CT in peripheral primitive neuroectodermal tumor of the retroperitoneum[J]. *Clin Nucl Med*, 2014, 39(8): 707-710. DOI:10.1097/RLU.0b013e318292f38e.
- [10] Seth N, Seth I, Bulloch G, et al. ^{18}F -FDG PET and PET/CT as a diagnostic method for Ewing sarcoma: a systematic review and meta-analysis [J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2022, 69(3): e29415. DOI:10.1002/pbc.29415.

(收稿日期:2025-03-19)