

超声诊断肢体上皮样肉瘤的临床价值

秦晓婷 郭 稳 王丹丹 陈 涛

摘要 **目的** 探讨超声在肢体上皮样肉瘤诊断中的临床价值。**方法** 选取我院经手术病理证实为肢体上皮样肉瘤患者 43 例,分析其术前超声图像特征,并随访其复发情况。**结果** 43 例肢体上皮样肉瘤超声均明确提示病变位置,定位准确率 100%;声像图表现均呈团块状低回声,无包膜,平均最大径(5.73±4.99)cm,以实性为主(81.4%, 35/43),边界多不清晰(55.8%, 24/43),形态多不规则(88.4%, 38/43),内部回声多不均匀(95.3%, 41/43),多为单发(72.1%, 31/43),Adler 血流分级多为Ⅲ级(53.5%, 24/43)。超声明确提示软组织肿物 42 例,另有 1 例患者肿物感不明显,超声提示为神经病变,瘢痕粘连。术后随访 3 个月~8 年,出现复发并再次手术者 22 例,超声均直接提示复发,声像图表现均为回声不均匀的实性低回声,边界多不清晰(68.2%, 15/22),形态多不规则(72.7%, 16/22),Adler 血流分级均为 I 级。**结论** 超声不仅可在术前明确肢体上皮样肉瘤的病变范围及其周围组织受累情况,术后亦可动态随访,具有重要的临床价值。

关键词 超声检查;上皮样肉瘤;诊断

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]A

Clinical value of ultrasound in the diagnosis of limb epithelioid sarcoma

QIN Xiaoting, GUO Wen, WANG Dandan, CHEN Tao

Department of Ultrasound, Beijing Jishuitan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100035, China

ABSTRACT **Objective** To explore the clinical value of ultrasound in the diagnosis of limb epithelioid sarcoma. **Methods** A total of 43 patients with limb epithelioid sarcoma confirmed by surgery and pathology were collected. The preoperative sonographic characteristics of the lesions were analyzed, and recurrence was followed up. **Results** Ultrasound imaging in all 43 cases of limb epithelioid sarcoma clearly identified the lesion location with a 100% localization accuracy. The sonographic characteristics included lump-like hypoechoic masses without a capsule, with an average maximum diameter of (5.73±4.99) cm, mainly solid (81.4%, 35/43), unclear boundary (55.8%, 24/43), irregular shape (88.4%, 38/43), uneven internal echo (95.3%, 41/43), mostly single lesions (72.1%, 31/43), and predominantly classified as Adler grade III for blood flow (53.5%, 24/43). Ultrasound identified soft tissue masses in 42 cases, while the tumor was not apparent and diagnosed as a neuropathic lesion with scar adhesion by ultrasound in 1 case. Postoperative follow-up ranging from 3 months to 8 years revealed that ultrasound detected recurrence in 22 cases, with uneven solid hypoechoic masses with unclear margins (68.2%, 15/22), irregular shapes (72.7%, 16/22), and blood flow grading of Adler grade I. **Conclusion** Ultrasound can clearly delineate the extent of limb epithelioid sarcoma lesions and surrounding tissue involvement preoperatively, and also serves as a valuable tool for dynamic postoperative follow-up.

KEY WORDS Ultrasonography; Epithelioid sarcoma; Diagnosis

上皮样肉瘤临床少见,为组织来源不明的间叶组织肿瘤,于 1970 年由 Enzinger^[1]首次命名。该病各年龄段均可发生,多见于 10~40 岁(中位年龄 26 岁),男

女患者比例约为 2:1^[2]。由于上皮样肉瘤呈浸润生长,易局部复发且极易误诊^[3],其治疗成为一个临床难点。本研究回顾性分析经病理证实的 43 例肢体上皮样肉

基金项目:北京市医院管理中心第三期“扬帆”计划临床技术创新项目(YGLX202319)

作者单位:100035 北京市,首都医科大学附属北京积水潭医院超声科

通讯作者:陈涛,Email:chentao7199@126.com

瘤的超声图像特征,结合临床及病理学特点,探讨超声在肢体上皮样肉瘤诊断中的临床价值,旨在提高超声医师对该病的认识。

资料与方法

一、研究对象

选取2009年3月至2021年3月我院经病理证实的肢体上皮样肉瘤患者43例,男31例,女12例,年龄17~79岁,平均(36.79±14.25)岁。纳入标准:①术前均行超声检查,且资料完整,图像质量佳;②均于我院行手术治疗,术后病理确诊为上皮样肉瘤。本研究经我院医学伦理委员会批准(批准号:积伦[2023]第[341]号-00),为回顾性研究免除知情同意。

二、仪器与方法

1. 超声检查:使用Philips EPIQ 5、iU 22彩色多普勒超声仪,L12-3、L12-5线阵探头,频率5~12 MHz。患者取合适体位,应用二维超声观察肿物部位、大小、形态、边界、包膜、内部回声、血流情况、有无钙化及其与周围组织关系等。根据Adler血流分级标准^[4]对血流进行半定量分级。

2. 临床资料收集:包括患者性别、初次确诊年龄、肿物部位及数量、是否有患侧麻木及疼痛等神经症状,以及是否有局部皮肤破溃表现。术后每3个月规律超声复查手术区域,若一直无复发则于5年后结束随访。

结 果

一、临床资料

43例肢体上皮样肉瘤患者病程3~36个月,临床表现为肿物42例,出现神经症状1例;其中单发31例,多发12例;均位于肢体软组织内,其中伴皮肤破溃表现6例。43例肢体上皮样肉瘤发生部位见表1。

术后随访3个月~8年,复发并再次行手术者22例,其中10例复发次数≥3次。22例复发患者中,复

发1、2、3、4、5次者分别有10、2、5、2、2例,随访期间复发最多的1例患者复发12次。复发间隔时间3个月~1年,其中20例于定期复查时超声发现,2例因自行发现肿物来院检查确诊。

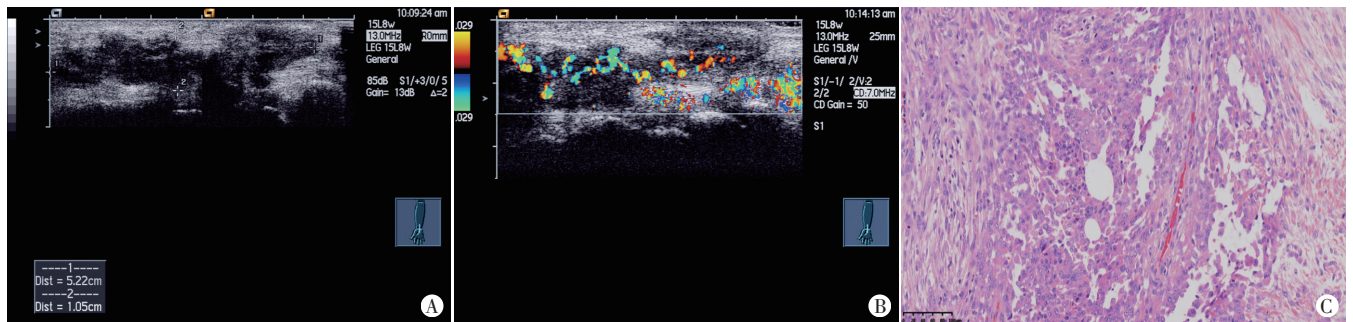
表1 43例肢体上皮样肉瘤发生部位 例

侧别	上肢			下肢			合计
	手	前臂	上臂	足	小腿	大腿	
右侧	15	6	4	0	0	2	27
左侧	6	7	2	0	1	0	16
合计	21	13	6	0	1	2	43

二、超声检查结果

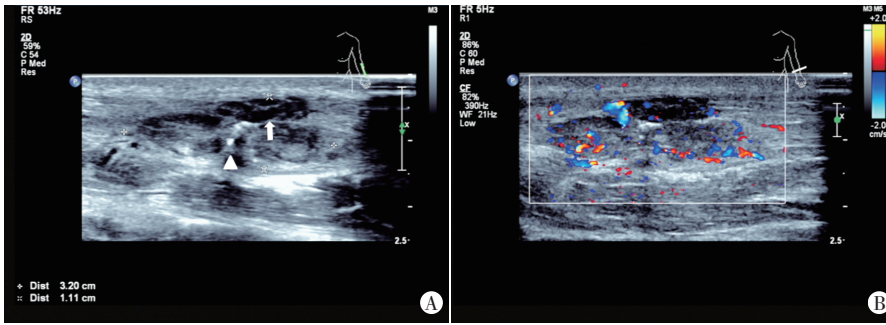
43例肢体上皮样肉瘤患者中,超声检查均明确病变部位,定位准确率100%。其声像图表现均呈单发或多发的团块状低回声;最大径0.4~19.2 cm,平均(5.73±4.99)cm;边界清晰18例,不清晰24例;均无包膜;形态较规则4例,不规则38例(图1);内部回声均匀1例,不均匀41例;囊实性7例,实性35例;内可见点状强回声3例(图2);累及肌肉组织者26例,累及皮肤层及皮下组织2例,皮肤及肌肉同时受累15例;Adler血流分级为0级8例,I级6例,II级5例,III级23例。超声明确提示软组织肿物42例,其中提示为神经来源肿瘤5例,血肿/囊性包块4例,感染2例,血管瘤2例,腱鞘巨细胞瘤1例,其余24例均仅提示肿物,未明确来源;1例肿物感不明显,超声表现为伤口处软组织结构紊乱,尺神经局限回声减低,神经外膜及束膜结构显示不清,与周围瘢痕组织分界不清,占位效应不明显。

随访复发的22例患者超声均明确提示复发,并经手术证实;声像图表现均为回声不均匀的实性低回声肿物,其中边界清晰7例,不清晰15例;形态规则6例,不规则16例;Adler血流分级均为I级。复发部位均位于手术切口周围的软组织内,其中6例复发的肿物与手术切口深方软组织瘢痕分界不清晰。



A、B:超声示肿物大小为5.2 cm×0.2 cm×1.0 cm,无包膜,形态不规则,边界不清晰,内部回声不均匀,Adler血流分级Ⅲ级;C:病理图(HE染色,×200)

图1 右腕掌侧屈肌腱旁上皮样肉瘤患者(女,29岁)超声图及病理图



A、B: 超声示肿物无包膜,边界不清晰,内可见迂曲管状无回声(↑示)及点状强回声(▲示),Adler血流分级Ⅲ级

图2 左前臂背侧肌层内上皮样肉瘤患者(男,20岁)超声图

讨 论

上皮样肉瘤是临床上少见的恶性肿瘤,在软组织恶性肿瘤中发病率低于1%^[5]。根据镜下肿瘤细胞形态特点及发病部位,可分为经典型和近心型^[6]。文献^[7]报道上皮样肉瘤各年龄段均有发生,但多见于中青年男性,本研究病例亦如此。经典型上皮样肉瘤最常见,主要发生于四肢,好发于手指到腋窝部位及肩关节的软组织,其次为下肢的膝部及小腿等部位^[6]。本研究病理类型均为经典型,肿物多位于上肢(93.0%,40/43),与上述文献报道相符。经典型上皮样肉瘤多发生于肢体的皮下软组织,皮肤及浅筋膜受侵是该病的特征之一,当肿物侵犯皮肤后可导致不易愈合的溃疡,此为大多患者就诊的首发症状^[8],本研究中病例与之有所区别,累及皮肤及肌肉组织15例(34.9%),累及皮肤及皮下组织2例(4.7%),伴有皮肤破溃表现6例(14.0%),分析可能为本研究样本量较少所致。本研究汇总仅累及肌肉组织的26例(60.5%)患者,提示深层肌肉组织中的肿物亦不能排除上皮样肉瘤可能,且此类病变的肌腱、腱膜多受累,表现为体积较大、边界不清晰的实性肿物,影像学检查亦无特异性表现,术前准确诊断较困难,易误诊为其他疾病,导致患者延误诊治^[9]。上皮样肉瘤可呈多结节或多灶状生长,局部复发病灶由肢体远端向近端沿着腱鞘、筋膜、神经鞘等扩散,或以“跳跃”的方式蔓延,因此有时难以区分其复发病灶与多发病灶^[8]。

本研究结果显示,肢体上皮样肉瘤声像图表现均呈团块状低回声,均无包膜,平均最大径(5.73±4.99)cm,为以实性为主(81.4%,35/43),边界多不清晰(55.8%,24/43),形态多不规则(88.4%,38/43),内部回声多不均匀(95.3%,41/43),多为单发(72.1%,31/43),Adler血流分级多为Ⅲ级(53.5%,24/43)。此外,对于发生率较低的液性成分(超声表现为囊实性)及偶发钙化(超

声表现为点状强回声)亦需重视。本研究中42例超声明确提示软组织肿物,余1例肿物感不明显,该例患者既往有明确的骨巨细胞瘤手术史,局部曾行放疗,后又受外伤且伤口经久不愈,临床考虑为放疗导致的伤口不愈合,且出现了小指及环指尺侧半手指麻木和并指障碍的尺神经症状;声像图表现为尺神经局部回声减低,神经走行僵硬,外膜及束膜结构显示不清,与周围软组织

分界不清晰,呈低回声瘢痕样结构,结合患者病史及临床症状,超声误诊为神经损伤。提示对于病史复杂的患者,需考虑上皮样肉瘤本身的生长特性,即肿瘤可以沿神经鞘扩散形成神经浸润,从而引起神经形态变化,故在超声检查中对于不典型的神经肿瘤需考虑上皮样肉瘤的可能。

研究^[2]报道上皮样肉瘤局部复发率为34%~77%,本研究中经术后多次随访,发现43例患者中22例复发,复发率51.2%,其中复发次数≥3次者10例(23.3%),复发最多的1例患者共复发12次。推测若随访时间延长,则可能发现更多的复发患者。复发的肿物声像图表现均为回声不均匀的实性低回声,其中边界清晰7例,不清晰15例;形态规则6例,不规则16例;Adler血流分级均为Ⅰ级。由于上皮样肉瘤的高复发率,及多样的超声表现,复查时若发现软组织中液性回声、钙化、不典型肿物或神经受累表现,不能单纯考虑为血肿、瘢痕,需考虑复发的可能。

研究^[2]报道约20%~25%的上皮样肉瘤患者既往有外伤史,当肿瘤位于真皮层时常浸润表皮形成溃疡,当肿瘤较大时内部常发生出血坏死,故对于外伤及手术后经久不愈的皮肤溃疡伴深方软组织浑浊积液者,需警惕肢体上皮样肉瘤的可能。此外,肌肉血管瘤也可表现为肌层内不规则低回声肿物,多可见迂曲管状结构,可伴有强回声静脉石,若上皮样肉瘤伴钙化时需注意与之鉴别,后者的钙化位于肿物内,且不具有扩张血管的流空效应。超声检查时若软组织内发现形态不规则的实性肿物,既非脂肪类肿瘤表现(脂肪层或肌层内高回声肿物),又非骨旁骨肉瘤、软骨肉瘤表现(肿物常伴大量不规则瘤骨)^[10],以及不具有其他一些典型肿瘤特征时,亦需考虑上皮样肉瘤的可能。对于腱鞘巨细胞瘤、结节性筋膜炎等良性肿瘤,需结合肿瘤位置及临床表现,必要时密切随访复查以动态观察肿瘤变化,亦有助于临床鉴别诊断。

综上所述,肢体上皮样肉瘤为一种少见、易复发的软组织肿瘤,且临床表现、体征均缺乏特异性,术前诊断困难;其声像图常表现为单发、形态不规则的团块状实性低回声肿物,无包膜,边界不清晰,内部回声不均匀,血流较丰富。超声不仅可在术前明确病变范围及其周围组织受累情况,术后亦可动态随访,具有重要的临床价值。

参考文献

[1] Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma [J]. Cancer, 1970, 26(5): 1029-1041.
 [2] 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2017: 1332.
 [3] Song L, Stashek KM, Benyounes A, et al. Epithelioid sarcoma with retained INI1 (SMARCB1) expression [J]. Histopathology, 2021, 78(3): 464-466.

[4] Adler DD, Carson PL, Rubin JM, et al. Doppler ultrasound color flow imaging in the study of breast cancer: preliminary findings [J]. Ultrasound Med Biol, 1990, 16(6): 553-559.
 [5] Ross HM, Lewis JJ, Woodruff JM, et al. Epithelioid sarcoma: clinical behavior and prognostic factors of survival [J]. Ann Surg Oncol, 1997, 4(6): 491-495.
 [6] 王荣臣, 唐远姣, 邱邈. 软组织上皮样肉瘤的临床及超声特征分析 [J]. 中国超声医学杂志, 2021, 37(1): 114-117.
 [7] 徐婉妮, 杨丽, 胡沛臻, 等. 单中心上皮样肉瘤 28 例临床病理特征分析 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2023, 39(10): 1202-1206, 1211.
 [8] Elsamna ST, Amer K, Elkattawy O, et al. Epithelioid sarcoma: half a century later [J]. Acta Oncol, 2020, 59(1): 48-54.
 [9] 马燕凌, 孙建海, 朱朋成, 等. 上皮样肉瘤 26 例临床病理观察 [J]. 华中科技大学学报(医学版), 2018, 47(6): 725-728, 749.
 [10] 孟利民, 王萍, 郑吉春, 等. 左肩部骨肉瘤 1 例并文献复习 [J]. 空军航空医学, 2023, 40(2): 181-183.

(收稿日期: 2023-12-22)

(上接第 553 页)

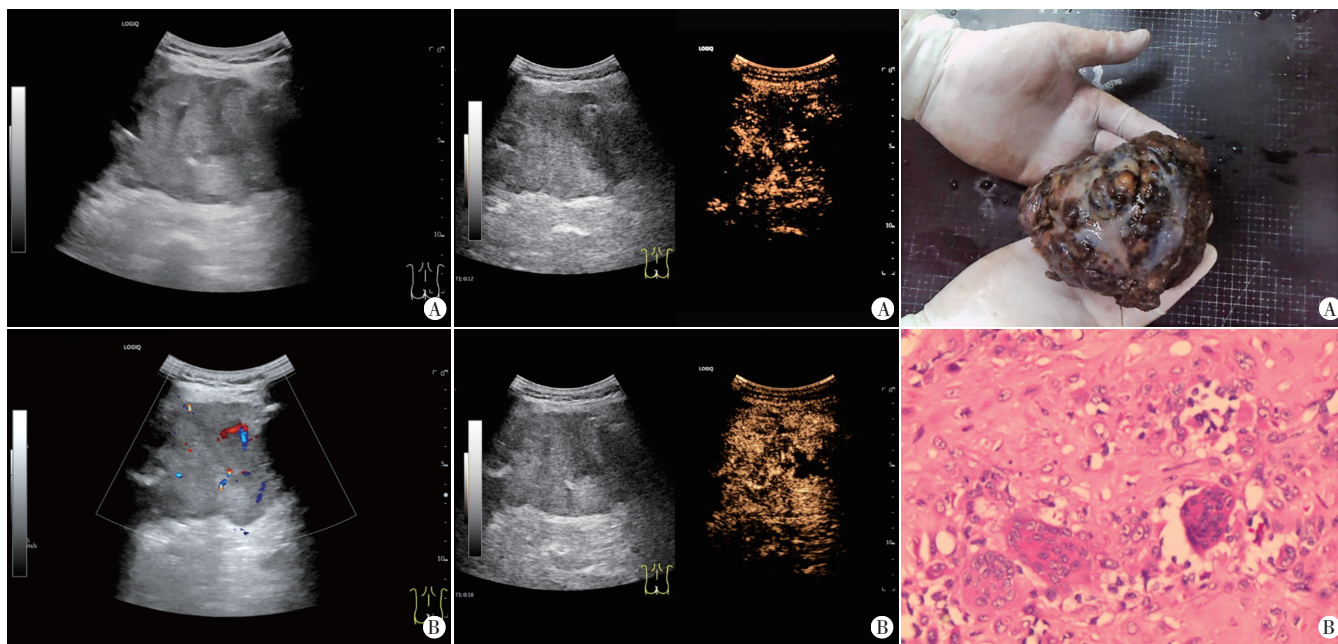


图1 本例骶尾部GCT二维超声图
 A: 灰阶超声示骶尾部皮下团块状低回声, 内可见片状强回声, 后方伴声影; B: CDFI 于其内探及点条状血流信号

图2 本例骶尾部GCT超声造影图
 A: 动脉期第12秒造影剂由团块中心向周边快速填充; B: 静脉期第18秒团块呈不均匀高增强, 内可见无增强区

图3 本例骶尾部GCT大体图及病理图
 A: 大体标本示肿块呈灰褐色, 实性, 质地中等; B: 病理图示肿块组织由单核样细胞及多核样巨细胞构成, 部分区域见骨样基质及编织状骨形成, 伴血管增生、出血及灶状坏死(HE染色, ×40)

参考文献

[1] WHO classification of tumours editorial board. Soft tissue and bone tumours, WHO classification of tumours [M]. 5th ed. Lyon: IARC Press, 2020: 440-447.
 [2] Park SY, Lee HM, Lee JS, et al. Ossified soft tissue recurrence of

giant cell tumor of the bone: four case reports with follow-up radiographs, CT, ultrasound, and MR images [J]. Skeletal Radiol, 2014, 43(10): 1457-1463.

[3] 杨裕佳, 张丁月, 阮晓苗, 等. 掌骨骨巨细胞瘤合并动脉瘤样骨囊肿超声表现 1 例 [J]. 中国医学影像技术, 2021, 37(1): 160.

(收稿日期: 2023-05-16)