

尤文氏肉瘤误诊分析(附12例报告)

第三军医大学第二附属医院 骨科 王家驹 梅芳瑞

放射科 徐维邦

尤文氏肉瘤(Ewings sarcoma)起源于骨髓间充质的结缔组织,是一种临床少见,难于诊断,高度恶性的原发性骨肿瘤。我院从1956年至1983年共收治13例,12例术前误诊为骨肉瘤,经手术和病理检查证实为尤文氏肉瘤。现结合文献,复习报告如下,着重讨论误诊原因及鉴别诊断。

临床资料

12例中男女各6例。年龄最小7岁,最大70岁。平均30岁。病程最短2个月,最长5年,半年以上者7例。长管状骨6例(股骨、肱骨各2,胫骨、桡骨各1),扁平骨6例(骶骨2,髌骨、肋骨、锁骨、胸椎各1)。症状与体征:局部疼痛10例,肿块7例,发热及白细胞总数及分类增高3例,9例无发热。发生脊椎者(胸椎1,骶椎2)有感觉及运动障碍及大小便失禁。发生于关节附近的2例,活动均受限。X线表现:溶骨性破坏7例,混合型2例,虫蚀样及网状泡沫样破坏各1例,不详1例。葱皮样骨膜反应仅3例(其中2例同时有日光放射状或Codmans三角),8例无骨膜反应。11例有软组织阴影,最小者 4×3 厘米²,最大者 30×23 厘米²,均无骨化及钙化。病理性骨折2例。术前分别误诊为骨肉瘤、骨纤维肉瘤、转移癌,神经母细胞瘤,恶性溃疡,骨髓炎,骨巨细胞瘤以及骨结核等。仅1例术前把尤文氏肉瘤作为第二诊断提出。治疗:截肢术(包括关节离断术)7例,切除术(包括刮除术)5例。随访6例:1例术后1年半肺转移,2年后死亡。1例术后1年死亡。3例半年内死亡,1例术后10个月尚在治疗。6例失访。

讨论

一、误诊原因

1. 尤文氏肉瘤临床少见:为骨肿瘤的0.8%⁽¹⁾,骨原发性恶性肿瘤的6%⁽²⁾。从而

误诊率相当高。Bhasali⁽³⁾报告107例误诊26例(24%),ИЦевченко⁽⁴⁾报告63例误诊41例(65%),本组13例误诊12例(91%)。

2. 对其临床表现认识不足:本瘤好发年龄为5~20岁⁽⁵⁾,Kissane报告303例尤文氏肉瘤5~20岁占85.5%。本组20岁以下者只有5例,24~70岁有7例(66、70岁各1)。因此,在诊断中要注意年龄大而忽视本瘤的可能。文献报告本瘤好发于四肢长管状骨,本组病例发生于扁平骨者占一半,因此对发生扁平骨的尤文氏肉瘤认识不够。本瘤的典型临床表现除局部疼痛、肿胀外,常有低度或中等度发热,白细胞增高⁽⁷⁾,病程短。但本组发热者只有3例,余9例无发热、白细胞总数及分类均在正常范围,病程半年至5年7例,其中1例肿块巨大,病程长达5年之久。

3. 阅读X线片时受到传统典型表现的影响,认为尤文氏肉瘤应有葱皮样改变,诊断才可成立。本组仅3例有葱皮样骨膜反应(2例同时有日光放射状或Codmans三角),余9例均未见葱皮样骨膜反应。Bhasali报道107例尤文氏肉瘤只有1/3有葱皮样骨膜反应,1/10有日光放射状改变。因此,我们体会葱皮样骨膜反应不一定是尤文氏肉瘤,无葱皮样骨膜反应也不能排除尤文氏肉瘤,应结合症状体征全面分析。

尤文氏肉瘤可穿破骨组织形式软组织肿块,在X线片中显示软组织阴影。本组X线片均有大小不等的软组织阴影,但软组织阴影内无骨化、钙化。而骨肉瘤软组织阴影内有骨化或钙化征象,放射学借此区别尤文氏肉瘤与骨肉瘤,软骨肉瘤⁽⁸⁾,对此应引起重视。

二、鉴别诊断

尤文氏肉瘤的临床、X线表现多种多样,诊断比较困难,有的病例即使活体组织检查,因取材不当,亦难于确诊,有时需电镜或组织化学检查才能确诊。临床应与下列疾病相鉴别:

子宫血管外皮瘤(4例报告)

云南省第一人民医院病理科 张胜泉

血管外皮瘤是一种少见的肿瘤,1942年 Stout和Murray首先描述了此瘤系一种富含血管和由一种能伸缩的Zimmerman 外皮细胞围绕毛细血管组成的肿瘤。可发生于身体

各部位,常见于下肢和腹膜后⁽¹⁾,发生于子宫者甚为罕见^(2,3)。1978年,Sooriyaarachchi等⁽²⁾收集世界文献报告子宫血管外皮瘤仅64例。本院于1961~1981年间经病检确

1. 化脓性骨髓炎⁽³⁻⁴⁾⁽⁷⁾:典型的急性化脓性骨髓炎,发病急骤,多见于10岁以下儿童,高热,亦有全身中毒症状,白细胞总数及分类显著增高,局部有红、肿、热、痛等,不易与尤文氏肉瘤混淆。但亚急性或成人原发性慢性骨髓炎则往往只有低度或中度发热,局部肿胀,病程较长,X线照片有葱皮样骨膜反应,极易与本瘤混淆,本组误诊为骨髓炎者1例。鉴别要点是肿块穿刺液镜检发现炎性细胞,即可明确诊断。

2. 骨原发性网状细胞肉瘤⁽⁸⁻⁹⁾:多发生于30~40岁,病程长,一般情况好,症状不严重。X线表现为溶骨性破坏,破坏区不规则,有时呈溶冰状改变,无骨膜反应,预后比尤文氏肉瘤好。若尤文氏肉瘤发生大年龄者,病程长,X线表现为溶骨性病灶,而临床与X线不易区别,有时糖元染色有助于诊断,在尤文氏肉瘤,糖元为阳性,而在网织细胞肉瘤为阴性。本组1例术前诊断网织细胞肉瘤,电镜诊断为尤文氏肉瘤。

3. 神经母细胞瘤骨转移⁽²⁾⁽⁹⁾:来源于未分化交感神经节细胞,60%原发于腹后膜,25%为纵隔,多见于5岁以内儿童,有时原发瘤无明显症状,病程快,易于骨转移,有疼痛,长骨对称性受累,常见于股骨远端,肱骨近端。X线摄片为溶骨性破坏,也有硬化者,常见骨膜反应。多有病理性骨折,尿VMA定性检查(必要时定量),可以证实神经母细胞瘤。本组1例当时未作尿中VMA定性检查,而术前误诊为神经母细胞瘤。

4. 骨肉瘤^(3-4,8):好发青少年,年龄10~20岁,发热轻微,最主要症状为疼痛,以夜间较甚,病程短,X光片示肿瘤为溶骨、硬化、混合型,有骨膜反应(日光放射状、葱皮状、Codman's三角)。软组织阴影内有骨化或钙化影像,预后差。本组4例

误诊骨肉瘤,两者病程、发病年龄差别不大,均有肿胀,疼痛,X线表现也很相似,但尤文氏肉瘤软组织阴影内无骨化与钙化,在诊断中要特别注意。

5. 未分化转移瘤⁽⁹⁾:尤文氏肉瘤,发生年长者,易与未分化癌混淆。本组1例66岁患者,术前诊断为转移癌,术后病理诊断尤文氏肉瘤,转移癌病程稍长,症状轻,一般可找到原发灶,X线照片一般无软组织阴影,同位素扫描可帮助诊断。结合临床与X线全面分析可以诊断。

6. 结核⁽⁴⁾:本瘤若发生在脊柱,年幼者可误诊结核。本组1例术前第二诊断为胸。结核。结核一般有低热、盗汗、食欲减退等全身中毒症状,儿童脊柱结核多为中心型,X光片示椎间狭窄。尤文氏肉瘤病程短,椎体破坏为溶骨性,椎间隙保持基本正常,较早出现神经压迫症状等,可与结核相鉴别。

参 考 文 献

1. Maeyama, J.: Clinic Orthopaedic, 184: 65, 1984
2. Dahlin, D.C.: Bone Tumours 8th ed pp274 Charles.C.Thomas Publisher Springfield Illinois U.S.A, 1978
3. Bhensali, S.K., et al: J.boneJointSurg. 45A, 541, 1963
4. Иллевченко等: 医学文摘 16分册 2(5): 137, 1965
5. Rosai, J.: Ackman's Surgical Pathology 6th Ed pp1353 The C.V.Mosby Company, London, 1981
6. Kissans, J.M., et al. Human Pathology 14, 773 1983
7. Adem's, J.C.: Outline Of Orthopaedic 9th Ed pp95 Churchill Livingstone Edinburgh London Melbourne and New York, 1981
8. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumours and Allied Disorders pp246: W.B.Sauder Company London, 1982
9. Rothman, R., and Simeone, F.: The Spine pp1032 W.B.Sauders Company Philadelphia London, 1982