

骨外尤文氏肉瘤一例

翟晋伟 彭学年 王耀程 刘洵娟 徐山淡

【中图分类号】R739.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2002)05-0457-01

病例资料 患者,女,17岁。1年前无明显诱因出现腰痛,并向双下肢放射至踝关节,以右侧为重,并感双下肢后侧麻木及活动后疼痛加重。体检:双侧跟腱反射消失,其它无异常。

X线检查: S₁ 隐裂。CT检查: L₅-S₁ 椎管内中央偏左可见不规则软组织密度肿块,向左侧椎间孔突出,左侧神经根受压显示不清,硬膜囊受压向右后移位、变形,左侧椎间孔扩大,相

邻椎体骨质未见明显破坏,椎管及侧隐窝无明显狭窄(图1)。
诊断: L₅-S₁ 椎管内占位性病变。MR检查: S₁、S₂ 椎体呈稍长 T₁、混杂 T₂ SPIR 高信号,于 S₁、S₂ 椎体平面椎管内见 4.0cm × 1.5cm 等 T₁、等 T₂ 软组织信号病变,硬膜囊被推挤向后紧贴椎管后壁(图2、3)。该病灶向左侧生长进入左骶髂关节间隙,且经左椎间孔长出椎管之外(图4)。**诊断:** 椎管内硬膜外占位病变。

手术所见: 病变位于硬膜外偏左腹侧,将神经根、硬膜囊挤向背侧。质脆、暗红色,表面多根薄壁血管。病变与椎管前壁粘连紧密,并向 L₅-S₁ 左侧椎间孔生长至椎管外;沿 S₁ 神经根进骶前孔,见 S₁ 椎体后壁毛糙,可见数个米粒大小小孔洞, L₅-S₁ 左侧椎间孔无神经根发出, S₁ 神经根明显变粗,较硬。病理诊断: (椎管内硬膜外) 骨外尤文氏肉瘤。

讨论 骨外尤文氏肉瘤属软组织恶性小细胞性肿瘤,罕见,可发生于任何年龄,但多见于青少年,较骨内尤文氏肉瘤的发病年龄大。肿瘤多发生于躯干,尤以脊柱旁和腹膜后多见,约 1/3 见于四肢,这与骨内尤文氏肉瘤多见于下肢骨不同。肿瘤常位于深部软组织内,出血、坏死常见,转移率高,预后差^[1]。

骨外尤文氏肉瘤和骨内尤文氏肉瘤除肉眼观察极相似外,镜下两种肿瘤细胞亦相似。临床上,该肿瘤表现为一种生长迅速的深部软组织肿瘤,可累及骨膜,但不出现骨内尤文氏肉瘤所特有的葱皮样影像征象。肿瘤可累及神经或脊髓,产生一系列感觉或运动障碍。常早期发现肺、淋巴结和骨转移^[2]。

骨外尤文氏肉瘤在临床、X线和组织学上均与原始性神经外胚层瘤(PNET)相似,特别是神经外胚层表型方面明显,故有人认为其起源于神经外胚层。但在其临床和病理的某些方面又与 PNET 有些差异,故认为并非所有的骨外尤文氏肉瘤均系神经外胚层性,目前两者关系尚不肯定。在诊断方面,有人认为仅凭形态学观察难以鉴别本瘤和 PNET;最近有人报道免疫组化标记物 MIC2 可有助于诊断骨外尤文氏肉瘤。骨外尤文氏肉瘤除了与 PNET 鉴别外,还需与神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤和恶性淋巴瘤等小细胞肿瘤相鉴别^[1]。

参考文献

- 程嘉骥,林汉良,赖日权. 疑难病理诊断精选[M]. 广州: 广东科技出版社, 2000. 92.
- 沈涤华,宋家其,陈其民,等. 婴儿骨外尤文氏肉瘤1例[J]. 中华小儿外科杂志, 1999, 20(6): 390.

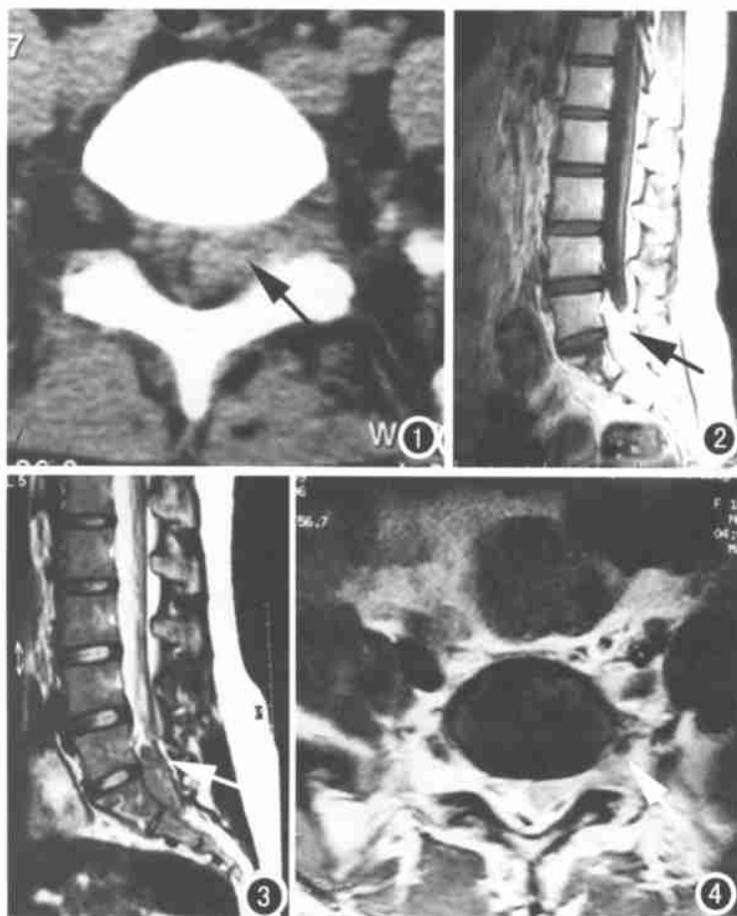


图1 L₅-S₁ 椎管内中央偏左可见不规则软组织肿块影向左侧椎间孔突出(箭),左侧神经根受压显示不清,硬膜囊受压向右后移位,左侧椎间孔扩大。

图2 SE T₁WI矢状位。图3 SE T₂WI矢状位。S₁、S₂椎体平面椎管内见4cm×1.5cm大小等T₁、等T₂软组织样病变(箭),硬膜囊被推挤向后紧贴椎管后壁。图4 SE T₁WI轴位示该病灶向左进入左骶髂关节间隙,并经左椎间孔长出椎管外(箭)。

作者单位: 710038 西安, 第四军医大学唐都医院放射科进修生(翟晋伟 原730060 甘肃省兰州市西固区医院放射科), CT室(王耀程、徐山淡); 412400 河南浉池县医院放射科(彭学年); 710038 西安市灞桥区中医医院放射科(刘洵娟)

作者简介: 翟晋伟(1974-), 男, 甘肃武威人, 医师, 主要从事放射诊断及介入放射工作。

(2002-02-04 收稿 2002-03-25 修回)