

骨外尤文氏瘤一例

高德培, 李鹏, 丁莹莹

【中图分类号】R445; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)12-1289-01

病例资料 患儿,女,5岁。2005年7月初家属无意中发现患儿右大腿后侧肿块,无痛。当地医院B超检查示右大腿中上段内侧异常回声声像图。本院体检:右大腿后侧7.2 cm×6.4 cm×4.3 cm肿物,质硬,活动差,无压痛,皮温不高。实验室检查:乳酸脱氢酶463 U/L(正常值范围114~240 U/L),碱性磷酸酶216 U/L(正常值范围15~121 U/L)。

X线检查:示右侧股骨骨质结构完整,无骨质破坏,无骨膜反应。

CT示右侧股骨中上段后方肌间隙内6.0 cm×5.5 cm×7.5 cm低密度肿块,形态较规整,密度基本均匀,平扫CT值42.2 HU(图1a),增强扫描肿块明显强化,CT最高达122.4 HU(图1b)。增强扫描后多平面重组(multiplanar reformation, MPR)示肿瘤呈类球形膨胀性生长,内有丰富的肿瘤血管,周围肌组织呈受压推挤样变(图2);容积再现(volume rendering, VR)显示肿瘤呈类血管团样和明显的肿瘤供血(图4)。

病理和生化免疫学诊断:(右大腿)骨外尤文氏瘤(Ewing瘤)。

讨论 骨外尤文氏肉瘤(extraskelletal Ewing's sarcoma, EES)属软组织恶性小细胞性肿瘤,其组织来源近年有研究证明是一种原始间叶肿瘤,可能来源于神经外胚层^[1],临床形态特征与骨的尤文氏肉瘤十分相似。

本病较为罕见,多见于男性,可以发生于任何年龄,好发年龄为10~30岁。多发于脊椎旁、腹膜后和胸部的软组织及下肢,部位较深,生长较快,出血坏死常见,临床上常无疼痛。症状出现时间一般少于1年,转移率高,预后差^[2]。常早期出现肺、淋巴结和骨转移,生存时间在6年之内。

影像学表现:根据本例的CT影像表现和相关文献报道^[3]可以发现,EES是骨外软组织内的低密度肿块,密度可以均匀,也可密度不均匀,形态较规整,大小可不一,无明显的骨膜侵犯,增强扫描肿块明显强化,呈现是一个富血供的肿瘤,CT横断面和MPR均显示肿瘤呈膨胀性生长,对周围组织无明显侵犯,VR显示肿瘤有明显的供血血管,并出现肿瘤呈类血管团样改变。

病理组织学上肿瘤常为分叶状,切面上可见典型的脑组织样改变。可累及骨膜,但无葱皮样改变;可累及神经、脊髓,产生感觉、运动障碍。组织学改变与骨的尤文氏肉瘤相同,为均匀一致的小圆形细胞,胞浆稀疏、有空泡并含糖原。细胞核圆而小,有完整的细胞膜及颗粒清晰的染色质,核仁较少,并为多形性,有丝分裂较少,可见菊形团样结构。但其病理学特点主要是:①HE染色均为蓝色小细胞;②都存在t(21;22)(q24;



图1 a) CT平扫示右侧股骨中上段后方肌间隙间低密度肿块(箭),形态较规整,密度基本均匀;b) 增强扫描示肿块明显强化(箭)。图2 CT增强后MPR示肿瘤呈球形膨胀性生长,内有丰富的肿瘤血管(箭),周围肌组织呈受压推挤样变。图3 VR示肿瘤呈类血管团样(细箭)和明显的肿瘤供血血管(粗箭)。

q12);③表达相同的癌基因;④都表达HBA-71,即免疫组化的CD99呈阳性^[4]。免疫组化和电镜是诊断EES的金标准。

本病例CT增强和VR重组图像上的表现似血管源性肿瘤又不似血管源性肿瘤,结合化验室检查中碱性磷酸酶的升高、肿瘤发生在深部软组织以及发病年龄,应该考虑到有骨外尤文氏瘤的可能,但还应与血管源性肿瘤、恶性淋巴瘤、胚胎性横纹肌肉瘤、未分化癌等其他小圆细胞恶性肿瘤进行鉴别。

参考文献:

- [1] 赖日权. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京:人民军医出版社,1998. 235.
- [2] 程家骧,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.
- [3] 翟晋伟,彭学年,王耀程,等. 骨外尤文氏肉瘤一例[J]. 放射学实践,2002,17(5):457.
- [4] Mukhopadhyay P, Gairola M, Sharma MC, et al. Primary Spinal Epidural Extraosseous Ewing's Sarcoma: Report of Five Cases and Literature Review[J]. Australas Radiol, 2001, 45(3): 372.

作者单位: 650118 昆明, 云南省肿瘤医院, 昆明医学院第三附属医院放射学科
作者简介: 高德培(1969—), 男, 云南大理人, 主治医师, 主要从事放射影像诊断工作。

(收稿日期: 2006-03-28)