

· 病例报道 ·

少见硬化型尤文氏肉瘤误诊为慢性骨髓炎一例

赵振江, 孙英彩, 崔建岭

【中图分类号】R738.1; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)05-0584-02

【关键词】 尤文氏肉瘤; 骨肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

尤文氏肉瘤也称未分化网状细胞瘤, 较少见, 约占恶性肿瘤的 9.17%。病变发展快, 恶性度较高, 早期即可发生转移, 预后不佳, 硬化型极少见。现将笔者在工作中遇到的胫骨硬化型尤文氏肉瘤误诊为慢性骨髓炎一例报道如下。

病例资料 女, 8 岁, 主因左小腿疼痛 4 周就诊, 无发热、无恶性肿瘤病史及外伤史, 疼痛夜间加重。查体: 左下肢轻度跛行, 左小腿中上段皮温增高, 轻压痛, 无静脉怒张、无红肿, 左膝、左踝活动可, 左腹股沟可触及肿大淋巴结, 左足趾活动、血运尚可。实验室检查: 淋巴细胞及单核细胞增高, 血沉增快, 碱性磷酸酶增高, CA199 增高。X 线示胫骨中上段骨干增粗, 骨皮质增厚, 髓腔密度不均匀增高, 未见骨膜反应及软组织肿块影(图 1)。CT 平扫示左胫骨中上段骨干膨大, 骨皮质明显增厚, 骨髓腔密度不均匀弥漫性增高, 髓腔变窄, 无骨膜反应及软组织肿块影(图 2)。MR 平扫示左胫骨中上段呈明显硬化信号改变, 其内可见条片状 T_1WI 低信号、 T_2WI 高信号, 信号不均匀, 远端边界清晰, 周围软组织肿胀(图 3)。病理: 切除病变胫骨, 病理取样检查结果为骨尤文氏肉瘤(图 4), 免疫组化: PAS(+), NSE(+), CD99(+), CD56(+), CD30(-), Vimentin(+), LCA(-), S-100(-), CK(-), Syn(-)。胸部 CT 未发现转移灶。

讨论 一般认为尤文氏肉瘤起源于骨髓内的小圆细胞, 是恶性不成骨性的骨肿瘤, 与原发神经外胚层肿瘤(primitive

neuroectodermal tumor, PNET) 相似或属于 PNET^[1-2], 包括骨尤文氏肉瘤、骨外尤文氏肉瘤、PNET 和胸壁 PNET 四型, 以 10~20 岁患者最为多见, 好发于男性, 低年龄组多发生于管状骨, 20 岁以上则多发生于扁状骨。疼痛早期呈间歇性, 病变进展转为持续性, 约 70% 的病例会形成明显的软组织肿块, 压痛明显, 皮温可增高。实验室检查白细胞增高、血沉增快, 可继发贫血。病变恶性度高, 肺转移出现早, 预后较差。本例患者年龄小, 发生于管状骨, 疼痛为持续性, 无软组织肿块, 皮温增高, 白细胞增多, 血沉增快, 无肺转移灶。

尤文氏肉瘤的病理基础是肿瘤沿骨髓腔生长及哈弗氏小管浸润, 穿透骨膜致骨膜掀起, 主要征象是骨髓腔破坏、骨膜反应及软组织肿块等。影像以溶骨性表现为主, 反应性新生骨在扁骨中少见^[3]。尤文氏肉瘤细胞不具成骨性, 不能形成瘤软骨和/或瘤骨, 只能形成反应性骨硬化或骨内见到残留的骨碎片, 但可形成形态多样的反应性新生骨, 此为尤文氏肉瘤常见的 X 线表现^[4-5]。尤文氏肉瘤特征性的 X 线、CT 表现是长短、粗细比较一致的短针状新生骨及长骨病灶横断面同心圆状骨质改变^[6]。X 线和 CT 对骨质破坏及骨膜反应显示佳, 但对软组织肿块显示欠佳。骨质破坏呈虫蚀状自内向外, 但少见大范围的骨质破坏。青少年尤文氏肉瘤患者的骨膜反应明显, 年龄大者骨膜反应较轻。骨膜反应可表现为层状葱皮样、日光放射状、条状或针状, 甚至可形成 Codman's 三角, 其中以层状及针状骨

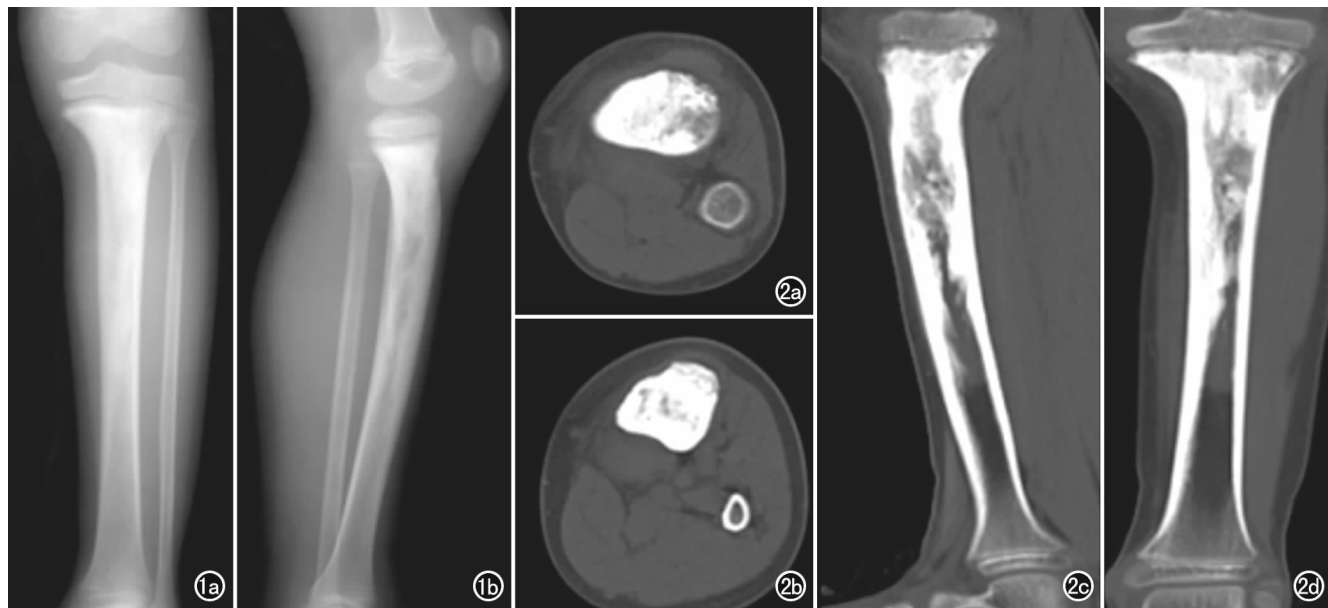


图 1 X 线示左胫骨中上段骨干增粗, 骨皮质增厚, 髓腔密度不均匀增高, 未见骨膜反应及软组织肿块。a) X 线正位图像; b) X 线侧位图像。图 2 CT 平扫示左胫骨中上段骨干增粗, 骨皮质不均匀增厚, 髓腔密度增高, 髓腔变窄, 无骨膜反应及软组织肿块。a) 轴面图像; b) 轴面另一层面图像; c) 矢状面重建图像; d) 冠状面重建图像。

作者单位: 050051 石家庄, 河北医科大学第三医院 CT 室

作者简介: 赵振江(1978-), 男, 河北秦皇岛人, 硕士, 主治医师, 主要从事骨与关节系统影像诊断工作。

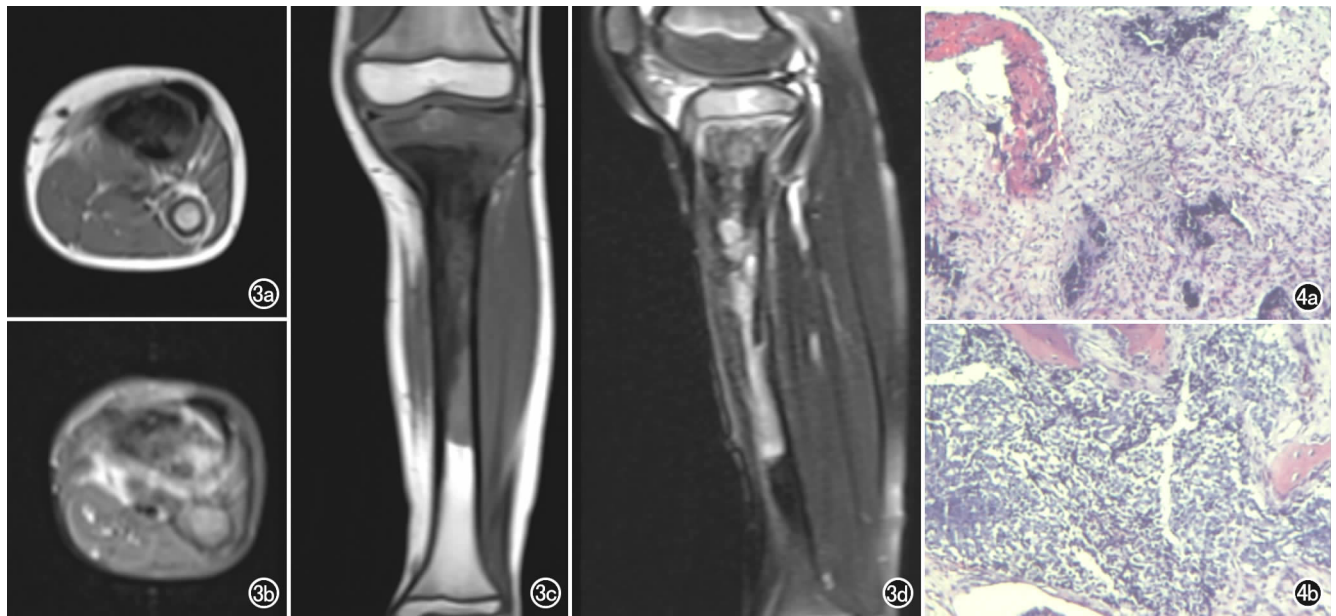


图3 MR平扫示左胫骨中上段明显硬化,其内见条片状不均匀 T_1 WI 低信号、 T_2 WI 高信号影,病变远端边界清晰,周围软组织肿胀。a) 轴面 T_1 WI 图像; b) 轴面 T_2 WI 图像; c) 冠状面 T_1 WI 图像; d) 矢状面 T_2 WI 图像。图4 病理图示瘤细胞呈形态较一致的圆形或多角形,胞浆较少,胞核呈大小较一致的圆形或椭圆形,分布均匀,核分裂像多见,环状排列的瘤细胞呈“假菊形团”结构。a) $\times 40$; b) $\times 100$ 。

膜反应最为常见。尤文氏肉瘤生长突破骨皮质时,可形成密度较均匀的明显的软组织肿块,肿块内多合并有出血、坏死,瘤周可见水肿。尤文氏肉瘤恶性程度高,病变早期亦可形成较大的软组织肿块,肿块有假包膜时边界清晰,如呈浸润性生长则边界不清。CT 对肿块形态、边界以及其内密度改变可清晰显示,但对瘤周水肿显示不佳。本例较特殊,无骨膜反应及软组织肿块。MRI 对肿瘤骨髓腔内的早期浸润敏感,对瘤细胞侵犯骨髓的范围显示更加确切,肿瘤多呈不均匀 T_1 WI 低信号、 T_2 WI 等或稍高信号,但 MRI 对骨膜反应的显示不敏感,对软组织肿块及肿胀可清晰显示。MRI 图像中肿块内肿瘤细胞产生的纤维间隔多呈线条状或带状低信号,本例为硬化型,肿块不明显,水肿显示清晰。

尤文氏肉瘤可分为溶骨型、硬化型及混合型三型。溶骨型位于长骨者,以骨干中段多见,沿骨长轴蔓延,呈虫蚀状或朽木状骨质破坏,骨膜反应多呈层状葱皮样,较明显,无骨硬化;皮质型外层骨皮质破坏明显,软组织肿块较大,骨膜反应呈层状或放射针状,干骺端受累时可同时合并骨质硬化。溶骨型发生于扁骨者多呈虫蚀状或融冰状骨质破坏,边界不清晰,软组织肿块巨大。硬化型尤文氏肉瘤髓腔膨大,髓腔内呈点片状密度增高影,骨皮质增厚,骨膜反应多呈较轻的层状,软组织肿块多不明显。混合型者骨破坏和骨硬化同时存在,骨膜反应轻,软组织肿块亦小于溶骨型。本例为硬化型,髓腔内密度不均匀增高,无软组织肿块及骨膜反应。

尤文氏肉瘤影像表现缺乏特征性,误诊率高,因此需结合多种影像检查、临床及病理才可确诊。X 线检查是基础,可显示病变部位、范围、大小、骨质结构的改变、骨膜反应及病灶内的钙化等基本征象。CT 提高了对骨结构细微改变的显示,可清晰显示骨破坏区内的增生硬化及残存骨片。MRI 对肿瘤的浸润范围、骨髓受侵情况、软组织肿块、瘤周水肿以及周围神经血管束的受累显示效果佳,可为手术方案的制定提供依据。

参考文献:

- [1] Novik VI, Krasilnikova LA, Kolygin BA, et al. Cytological diagnosis and prognosis in Ewing's sarcoma in children[J]. Arkh Patol, 2005, 67(2): 22-25.
- [2] 肖官惠, 孟俊非, 黄兆民, 等. 27 例尤文氏瘤的 X 线分析[J]. 中华放射学杂志, 1986, 20(5): 373.
- [3] 谭郁彬, 张乃鑫. 外科诊断病理学[M]. 天津科学技术出版社, 2000: 1000.
- [4] Weber K, Damron TA, Frassica FJ, et al. Malignant bone tumors [J]. Instr Course Lect, 2008, 57(5): 673-688.
- [5] 梁碧玲. 骨与关节疾病影像诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 459-460.
- [6] 高静, 李玉清, 张敏, 等. 骨原始神经外胚层肿瘤的临床及影像学分析(附 3 例报告及文献复习)[J]. 实用放射学杂志, 2005, 21(1): 58-60.

(收稿日期: 2012-10-09)