

尤文氏肉瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_B0_A4_E6_96_87_E6_B0_8F_E8_c22_305556.htm 名称尤文氏肉瘤所属
科室骨科病理 典型病变侵蚀患骨髓腔，肿瘤组织软而脆，易出血及囊性变，当局限在髓腔尚未穿透皮质时常为坚硬致密的，后期肿瘤包围患骨，并常转移至肺、骨骼和淋巴结。组织学表现很不一致，以致单靠组织学不能作出尤文氏肉瘤的诊断，最后诊断还需综合X线表现和临床表现。通常其组织学特点是边缘不清的小圆细胞紧密排列，细胞有空泡状胞浆，圆形或卵圆形的核包埋在内，常有组织变性、坏死和出血，这种情况下细胞核小，细胞边缘比较清楚，肿瘤细胞倾向于集合在血管间隙，形成假玫瑰或外皮型。与一般认为的相反，反应性新骨形成并不少见，非凡在扁平骨。肿瘤细胞浆内存在胶原有重要诊断价值，可由PAS染色来确定，在胞浆内显示有PAS阳性胶原颗粒的表示对淀粉酶消化敏感。PAS试验阳性支持尤文氏肉瘤的诊断。反之，阴性时并不能除外诊断。检查 本病主要见于青少年和儿童，80%患者在10~30岁。5岁以下和30岁以上极少见。男性多于女性，50%发生在扁平骨，最常见于髌骨、肋骨、肩胛骨，脊柱也不少见。40%见于长管状骨，即股骨、胫骨、腓骨和肱骨。尤文氏肉瘤的全身症状通常较明显，发热、白细胞增多、贫血、血沉加速，加上局部的表现，经常酷似骨感染。早期诉有间歇性疼痛。以后疼痛深在，持续难忍。由于肿瘤常溶透皮质，穿透骨膜，局部可扪及痛性肿块，其表面皮肤紧张充血、温度升高，预后很差，多在2年内死亡。50%在发病后1年间即死亡，也有报告起病5~10年后才复发的，早期常有骨骼及肺部的广泛

转移，据估计2/3病例在临床诊断时已有转移灶存在。由于许多其它疾病常误诊为本病，以致难以确定真正的5年生存率，Falk和Alpert报告了944例的5年生存率是7.9%，大多数报告为10~15%。X线表现是在长骨髓腔内有浸润性的破坏灶，虽斑点状或大范围的片状溶骨性改变最为突出，病变范围和边缘模糊不清，皮质非常不规则地有缺损和破坏。骨膜反应早而多。反应性新骨形成产生Codman三角，或者骨膜反应呈同心性、成层状排列似洋葱皮样改变，前者比后者多见。在长骨虽然主要见于骨干，起源于干骺端者并不少见。有时在骨外显示边界清楚的软组织肿块阴影。主要表现为骨质破坏及软组织肿块，有的病例也可见髓腔内骨质硬化现象。早期X线表现类似骨髓炎，两者骨膜反应也很类似，单靠X线摄片不能作出确认，骨盆处多见于髌骨，肿瘤呈卵圆型或环或斑点状溶解破坏区，边缘不清，肿瘤内可有骨质硬化伴有葱皮样骨膜反应。这种新骨形成不象骨肉瘤的肿瘤骨，而是反应性骨生成。诊断组织学上，尤文氏肉瘤难于与转移性神经细胞瘤、原发性网状细胞肉瘤、多发性骨髓瘤、转移性骨瘤相区别。如上所述，确诊需综合临床、放射学表现和组织学检查。5岁以下儿童需与神经细胞瘤鉴别，后者尿中出现邻苯二酚胺，阳性率达90%。神经细胞瘤长骨转移多为对称性，虽有骨广泛破坏，软组织肿块仍很小，并常可通过静脉肾盂造影或椎旁肿块来发现原发肿瘤。20~40岁患者需与网状细胞肉瘤鉴别，老年人需考虑多发性骨髓瘤和转移性骨癌。主要区别是尤文氏肉瘤细胞内有胶原存在。骨肉瘤的特征是形成肿瘤骨，尤文氏肉瘤并不存在，但以溶骨性表现为主的骨肉瘤难于从放射学上与尤文氏肉瘤鉴别。治疗由于骨

髓和肺的早期、广泛转移，显著的骨破坏和广泛的软组织受累，迄今尚无满足的治疗方法和效果，尽管进行放射性治疗有效，而复发率仍高，且放射量过大时，副作用严重，在儿童骺板未闭前，放射治疗可致骺板早期闭合，引起严重的生长发育障碍。在下肢较上肢影响更大。因此，一般12岁以下儿童不宜进行放射治疗，按照Lew′s的观察，放射治疗适应于所有年龄组以及各种上肢肿瘤，下肢肿瘤的放射治疗则适用于年龄较大的儿童及成人，负重骨的病理骨折是截肢的指征。预防及预后 Rosen等报道应用于手术或放射治疗再辅以化疗，5年生存率达75%，局部复发率22%，26%有严重功能障碍，放射剂量用于上肢长骨的一般是60~70Gy（6000~7000rads）。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com