

2011年临床执业医师外科学辅导：尤文肉瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/655/2021\\_2022\\_2011\\_E5\\_B9\\_B4\\_E4\\_B8\\_B4\\_c22\\_655637.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/655/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E4_B8_B4_c22_655637.htm)

本文介绍了尤文肉瘤的病理改变、临床表现、实验检查、鉴别诊断以及治疗措施。

一、概述 尤文肉瘤（Ewing ' s sarcoma）为起源于骨髓的间充质细胞，以小圆细胞含糖原为特征的原发恶性骨肿瘤。1921年Ewing首先描述。此病发病迅速，恶性程度高，又称未分化网织细胞肉瘤。

二、病理改变 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，特别在扁平骨。

三、临床表现 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，常常酷似骨感染。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，质硬韧，有弹性，压痛明

显，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。

#### 四、实验室及其他检查

- 1、实验室检查全身体温增高，贫血，白细胞计数增加，血细胞沉降率增快。
- 2、X线表现是在长骨髓腔内有浸润性的破坏灶，以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。
- 3、CT表现平扫时骨髓组织密度增高，形成软组织肿块时，肿块内密度不均，大多边缘模糊，可显示与邻近肌肉间的分隔。增强后扫描病灶边缘有显著环状强化。
- 4、MRI表现T1加权图像上典型表现为均匀的低信号，T2加权图像上为非常高的信号强度。
- 5、免疫组化Vimentin试验阳性，有的患者Keratin试验也阳性。近来分子生物学研究揭示尤文肉瘤基因有变化，主要表现为第11、12号染色体易位。

#### 五、诊断 诊断标准：

- 1、好发年龄：10-25岁的男性。
- 2、好发部位：长管状骨的骨干部，也可发生于干骺端或骨骺部，以胫骨、股骨、肱骨最多见，也可见于髌骨、肋骨和肩胛骨。
- 3、患者疼痛出现早，并呈进行性加重，局部肿胀明显。
- 4、患者有发热、白细胞计数增高、血细胞沉降率增快。
- 5、X线表现：广泛的溶骨性破坏，呈虫蚀状、鼠咬状，并可见软组织肿块影。

鉴别

诊断 1、急性化脓性骨髓炎发病急，多伴高热、疼痛剧烈，夜间疼痛不加重，常伴跳痛。X线片上在骨破坏的同时很快有死骨，穿刺检查可有血性或脓性液体吸出，细菌培养阳性，抗感染治疗有明显效果。 2、骨网状细胞瘤多发生在30-40岁之间，病程长，全身情况较好，临床症状不重。X线表现为不规则的溶骨性破坏，有时呈溶冰状，无骨膜反应。 3、骨肉瘤临床表现主要为疼痛，夜间重，发热轻微。软组织肿块多偏于骨旁一侧，内有骨化影，常见Codman三角或放射状骨针改变。 4、慢性骨髓炎、嗜酸性肉芽肿，有时与尤文肉瘤极难鉴别，须作活检才能确定病损性质。 六、治疗 由于骨骼和肺的早期、广泛转移，显著的骨破坏和广泛的软组织受累，迄今尚无满意的治疗方法和效果，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。 七、预后 尤文肉瘤经治疗后，只能得到暂时缓解，预后无明显改善，后期骨破坏加重，发生骨转移或肺转移。经联合治疗后，目前5年生存率已由过去的0-8%提高到10%-30%.

小编推荐：[#0000ff>2011年外科学辅导：急性感染性多发性神经炎的治疗](#) [#0000ff>2011年临床执业医师外科学辅导：髌骨软骨软化症](#) [#0000ff>2011年临床执业医师外科学辅导：全血的禁忌症](#) 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](http://www.100test.com)