

# 骨外尤文氏瘤的临床特点分析:附2例报告及文献回顾

李勇,侯翔宇,王维林,赵琦

(中国医科大学附属盛京医院小儿外科,沈阳 辽宁 110004)

[中图分类号] R738.1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2008)01-0085-02

最早在1921年由 Sir James Ewing 首先报道了骨尤文氏瘤,骨尤文氏瘤是一种恶性肿瘤,相对少见,占有原发性恶性骨肿瘤的6%~8%,但在儿童和青少年却是常见的恶性骨肿瘤之一<sup>[1]</sup>。骨外尤文氏瘤(extraskelatal Ewing's sarcoma, EES)是一种少见的发生在软组织的恶性肿瘤,肿瘤来源于神经外胚层故临床也将其诊断为外周原发性神经外胚层瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, PPNET),基于相似的镜下形态学和超微结构以及相同的染色体变异,EES被认为是骨尤文氏瘤的特殊临床表现形式,同骨尤文氏瘤一样,好发于儿童和青少年,有较高侵袭性,预后较差<sup>[2]</sup>,回顾相关文献并两例骨外尤文氏瘤病例报告如下。

## 1 临床资料

例1,男8岁,腹痛3月就诊,查体右侧腰背部叩击痛,彩超显示右侧肾上腺区域回声不均的实性肿物,大小4.5 cm×3.7 cm,腹腔淋巴结肿大,门诊以“右肾上腺肿物”为诊断收入院。门诊及入院后检查患儿血压在正常范围。CT影像肿瘤位于胸椎10至腰椎1水平脊柱右侧,分叶状,密度不均匀,CT增强表现不均匀强化,无钙化;MRI T1加权为低到中信号,T2为高信号,CT及MRI均提示肿块经胸椎11和12右侧椎间孔延伸进入椎管压迫硬脊膜。骨穿未发现骨髓内瘤细胞浸润,全身骨ECT无骨代谢异常。手术完整切除肿瘤,肿瘤质硬中间有肿瘤组织坏死软化区,术中冰冻病理为巢状小圆细胞,细胞有明显的异型性。免疫组化:CD99(+),NSE(-),SYN(+),CK(-),LCA(-),病理诊断:后纵隔骨外尤文氏瘤。现患儿已术后5个月,化疗计划18个疗程已完成8个,考虑到病灶部位靠近脊髓且患儿

年龄小未接受放疗。术后5个月时复查PET-CT、腹部MRI及胸部X线未发现复发及远处脏器转移,患儿在化疗及进一步随访中。

例2,男,13岁,以“背部无痛肿物2个月”就诊,以“背部软组织实性肿瘤”诊断入院。肿物大小约4 cm×8 cm,突出皮肤表面,皮肤完整无破溃、无发红,皮温高,无明显压痛,CT影像肿瘤分叶状,位于胸椎8到腰椎1水平,层次从皮肤、皮下组织深达脊柱棘突间肌层,密度不均匀,不同程度强化,MRI T1加权为低信号,T2为高信号。手术切除肿瘤彻底,肿瘤质硬中间有多处组织坏死软化灶,病理为裸核小圆细胞,巢状排列大部分坏死。免疫组化:CD99(+),S-100(-),SYN(+),CK(-),LCA(-),病理诊断:右侧背部骨外尤文氏瘤。未接受放疗及化疗,术后6月因头痛、呕吐进行CT检查发现脑转移瘤死亡。

## 2 讨论

EES最早由Tefft于1969年描述,并于1975年由Angervall命名,是一种少见、生长迅速的小圆形细胞恶性肿瘤,多发于儿童和青少年,没有明显的性别差异。肿瘤可发生在任何部位的软组织,有着较高的侵袭性,预后较差<sup>[2,3]</sup>,发病率尚未见统计资料。

骨外尤文氏瘤好发于椎旁软组织,咽旁、颈部、副鼻窦、阔韧带等罕见发生部位曾有报道<sup>[3-6]</sup>。例1肿瘤发生在后纵隔右脊柱旁沟,是骨外尤文氏瘤好发部位,而例2发生在背部皮肤软组织的骨外尤文氏瘤比较罕见。

骨外尤文氏瘤临床症状随发病部位不同而呈非特异性,早期肿瘤小有些部位无疼痛症状,随着肿瘤

[收稿日期]2007-04-10;[修回日期]2007-05-08

[作者简介]李勇,男,博士,主治医师。主攻方向:儿普外科疾病。

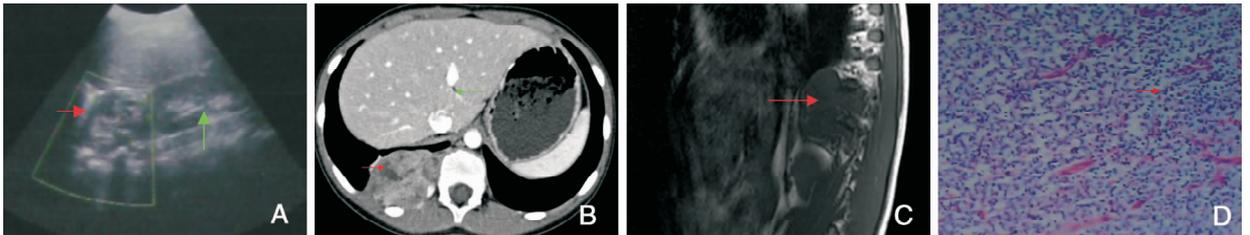
体积增大生长迅速多数出现相应部位疼痛甚至功能障碍表现<sup>[2,3]</sup>。例1在3月前因腹部疼痛就诊,腹部彩超右侧肾上腺区域未发现肿物,3月后再次因腹痛就诊,查体发现右侧腰背部叩击痛行彩超复查,发现右肾上腺区肿物而入院;例2表现为背部局部肿块,疼痛不明显以至于发现肿物2个月后才就诊。骨外尤文氏瘤彩超显示肿物回声不均,低回声区常常提示肿瘤坏死组织(图1A),CT影像特点实性肿物多呈分叶状,密度不均匀,CT增强表现不均匀强化,无钙化<sup>[7]</sup>;MRI T1加权为低到中信号,T2加权为高信号<sup>[8,9]</sup>。例1肿瘤位于胸椎10至腰椎1水平脊柱右侧,CT及MRI均提示肿块经胸椎11和12右侧椎间孔延伸进入椎管压迫硬脊膜(图1B,C)。

骨外尤文氏瘤组织学与骨尤文氏瘤无法区别,显微镜下苏木精-伊红染色肿瘤细胞表现为小圆细胞,核大胞浆少,细胞巢状排列,可见灶状坏死<sup>[1,2,10]</sup>(图1D),免疫组化染色与神经外胚层相似,VM(+),NSE(+),SYN(+),HHF39(-),CK(-),CD99(+),S100(-),DESM IN(-)<sup>[1,2,6,8,10]</sup>。该

两例患儿病理免疫组化均CD99(+),NSE(+)

最近从细胞基因学水平研究发现骨外尤文氏瘤存在高特异性染色体移位,而t(11;22)(q24;q12)是最普遍的染色体移位类型,从而形成一个嵌合基因EWS/Flil<sup>[1,10,11]</sup>,有报道<sup>[5]</sup>该基因产物可能起到一种选择性转录因子作用促使骨外尤文氏瘤的形成。

骨外尤文氏瘤是一种恶性肿瘤,生长迅速,尽早手术彻底切除病灶,术后放疗及化疗,防止复发及转移是目前治疗的主要手段。EES属尤文氏瘤家族,放疗及化疗均有一定敏感性,例1患儿术后化疗5个月复查PET-CT及MRI等未发现肿瘤复发及转移,例2术后未接受放疗及化疗,术后6月因肿瘤脑转移死亡,骨外尤文氏瘤脑转移未见报道,多为肺和骨转移<sup>[11]</sup>,该患儿因发病较急等原因未复查肺部及骨骼等脏器。骨外尤文氏瘤预后差,曾经文献报道<sup>[5]</sup>5年生存率在0%~37.5%之间,数字差异范围较大,骨外尤文氏瘤目前的疗效及预后还需更长时间随访及更多病例的统计分析。



**图1 骨外尤文氏瘤超声及影像学、组织学结果** A:例1,超声示右侧肾上腺区(后纵隔右侧脊柱旁沟)实性肿瘤,回声不均匀。红色箭头示肿物,绿色箭头示右侧肾脏;B:后纵隔右侧脊柱旁沟骨外尤文氏瘤CT影像密度不均匀,肿物进入椎管。红色箭头示肿物,绿色箭头示肝脏;C:后纵隔右侧脊柱旁沟骨外尤文氏瘤MRI T<sub>1</sub>WI低信号,红色箭头示肿物。D:例2,后纵隔右侧脊柱旁沟骨外尤文氏瘤镜下小圆细胞,巢状排列(箭头),裸核细胞浆少(40×)。

[参考文献]

[1] Hatori M, Doi H, Watanabe M, Sasano H, Hosaka M, Kotajima S, et al. Establishment and characterization of a clonal human extraosseous Ewing's sarcoma cell line, EESI [J]. Tohoku J Exp Med, 2006, 210 (3):221-230.  
 [2] 谢丛华,周云峰,邓涤. 骨外尤文氏瘤2例报告并文献回顾 [J]. 武汉大学学报(医学版), 2004, 25(6):733-734.  
 [3] Ng SH, Ko SF, Cheung YC, Wong HF, Jung SM. Extraskelatal Ewing's sarcoma of the parapharyngeal space [J]. B J Radiol, 2004, 77(924): 1046-1049.  
 [4] Coskun BU, Cinar U, Savk H, Basak T, Dadas B. Isolated maxillary sinus Ewing's sarcoma [J]. Rhinology, 2005, 43(3): 225-228.  
 [5] Harman M, Kiroglu F, Kosem M, Unal O. Primary Ewing's sarcoma of the paranasal sinus with intracranial extension: imaging features [J]. Dentomaxillofac Radiol, 2003, 32(5): 343-346.  
 [6] Lee KM, Wah HK. Primary Ewing's sarcoma family of tumors arising

from the broad ligament [J]. Int J Gynecol Pathol, 2005, 24 (4): 377-381.  
 [7] Perouli E, Chrysikopoulos H, Vlachos A, Koskinas A, Batistatou A, Polyzoidis K. Imaging findings in paraspinal extra osseous Ewing sarcoma [J]. JBR-BTR, 2006, 89(6): 310-312.  
 [8] Kennedy JG, Eustace S, Caulfield R, Fennelly DJ, Hurson B, O'Rourke KS. Extraskelatal Ewing's sarcoma: a case report and review of the literature [J]. Spine, 2000, 25(15): 1996-1999.  
 [9] Shin JH, Lee HK, Rhim SC, Cho KJ, Choi CG, Suh DC. Spinal epidural extraskelatal Ewing sarcoma: MR findings in two cases [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2001, 22(4): 795-798.  
 [10] Kang MS, Yoon HK, Choi JB, Eum JW. Extraskelatal Ewing's sarcoma of the hard palate [J]. J Korean Med Sci, 2005, 20(4): 687-690.  
 [11] Isefuku S, Seki M, Tajino T, Hakozaiki M, Asano S, Hojo H, et al. Ewing's sarcoma in the spinal nerve root: a case report and review of the literature [J]. Tohoku J Exp Med, 2006, 209(4): 369-377.

(本文编辑:吉耕中)