

骨膜型骨肉瘤

(附一例报告)

刘尚礼 何天骐 陈镛铨* 梁碧玲**

(孙逸仙纪念医院骨科)

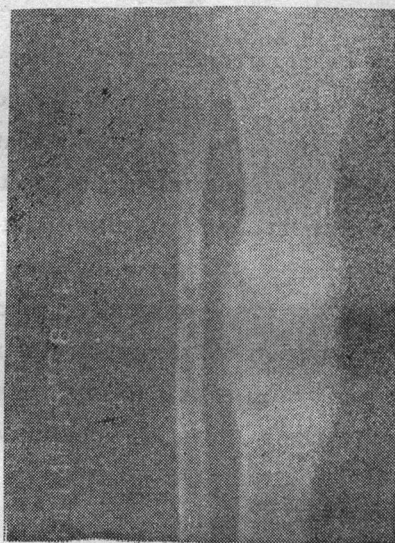
骨膜型骨肉瘤极少见,根据 Dahlin 统计,美国 Mayo 医院 8542 例骨肿瘤中只占11例,加上外来会诊总共23例。由于罕见,且其性质特殊,故常被误诊。

1982年我院收治 1 例,最初误诊为右胫骨慢性骨髓炎,后经病理多次检查才确定为本瘤。前后经过 4 次手术,为提高对本瘤的认识,现结合文献综述如下。

病 例 报 告

患者男性16岁,1982年4月24日入院。主诉右小腿上方肿大约4个月,伴有低热,但无疼痛。检查:右胫骨结节下有一界限不清、大小约 $4 \times 10 \times 1$ 厘米的肿物,质坚硬,表面粗糙,压痛不明显,未能推动,皮温稍高。血常规正常,血沉30毫米/小时,硷性磷酸酶 15 Armstrong 单位。X线片显示右胫骨上段有长约10厘米的骨膜致密影,包绕于其前外侧的 $1/2$,略呈外向的羽毛状排列,髓腔基本正常。当时误诊为慢性骨髓炎(图1)。后经活检及院外病理会诊报告为“符合慢性骨髓炎伴反应性骨增生,未能排除高分化的骨旁骨肉瘤。”

1982年5月12日手术探查,术中见胫骨结节下骨段呈局限性肿大,表面凹凸不平,界限尚较分明,只作肿物局限性切除,骨腔创面正常。病理报告为“骨旁型骨肉瘤”。即建议截肢,但病人拒绝。半年后局部复发,于1983年1月28日再次手术,扩大切除范围并植骨。病理报告为“骨膜型骨肉瘤”。7个月后又复



A (正位)



B (侧位)

图1 示肿瘤位于胫骨上段骨膜,放射状,前面骨皮质稍增厚,但骨腔正常

*病理科 **放射科

发,于1984年3月5日行胫骨次全切除后灭活再植术,术后加 Adriamycin 化疗。9个月后第3次复发,终于1985年3月4日截肢,随访至今1年仍健在。

病理组织学复查结果

本例先后进行了五次病理组织学检查,最初误诊为“慢性骨髓炎”,后来疑为“骨旁性骨肉瘤”最后才确诊为“骨膜型骨肉瘤”。最近复查了全部病理切片,结果如下:

第1、2次病理切片(病理号59969、60175)镜下可见肿瘤主要成分为瘤性骨样和骨组织,其间尚有棱形细胞,瘤细胞分化较好,轻度异形性。附近的纤维、横纹肌软组织中可见肿瘤小灶。第3次(64101号)检查结果与上两次基本相同,但髓腔内已有肿瘤组织。第4次(69906号)可见肿瘤成分除上述者外,还有大量的肿瘤性软骨和软骨样组织,其间的棱形细胞具有明显的异形性。这时已考虑到骨膜型成骨肉瘤的诊断。第5次(75319、75326、75980、76082号)检查则以肿瘤性软骨和软骨样组织为主,掺有少量骨和骨样组织。肿瘤性软骨和软骨组织呈分叶状,其中之软骨细胞分化低。小叶间有异形性明显的棱形细胞,病理性核分裂多见。在肿瘤性骨和骨样组织内可见钙化灶,外有软骨帽复盖。髓腔内亦被侵犯,但其中骨小梁结构大部分完整。综上观察,最后诊断为“右胫骨骨膜型骨肉瘤”(图2)。

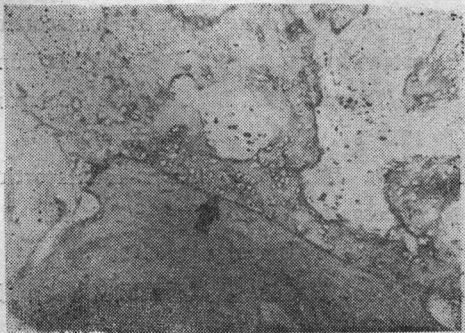


图2 肿瘤位于骨皮质表面(箭头),以肿瘤性软骨和软骨样组织为主要成分,其间有异形性的棱形细胞。(HE×400)

文献综述

早在1951年 Geschickter 和 Copeland^[1]就注意到一种生长在骨表面的骨肉瘤,称为“骨旁骨瘤”(parosteal osteoma),并指出这种骨肿瘤比其他骨肉瘤分化较高,生长缓慢,预后较好。之后不少作者对此作了研究^[2,3],并确定其为一种单独疾病。至1975年,Unni 和 Dahlin^[4,5]对102例生长在骨表面的骨肉瘤进行了分析,发现了过去统称为“骨旁骨瘤”者实际包括了骨旁型骨肉瘤(parosteal osteogenic sarcoma)及骨膜型骨肉瘤(periosteal osteogenic sarcoma)两个类型。其实, Bloodgood^[6]早在20年代就注意到一些骨肉瘤生长在骨膜上,但长期尚未引起人们的注意。现就文献报告本瘤的资料简述于下^[5-10]

一、临床表现 发病年龄9~62岁,但大部分在20岁以下。男女之比为1.3:1。病史2月至2年不等,但多在1年之内。有外伤史者极少。发病部位以胫骨为多,Unni 报告为11/23,本文1例亦属此部位。次为股骨下部,偶见于肱骨上部和髌骨。临床症状与体征远较骨肉瘤温和,本例亦然。通常是局部肿块,轻痛、肌萎缩等。

二、X线征象 肿物多数位于胫骨上干骺部或骨干的表面,突向周围软组织,边缘很不规则,呈羽毛状或放射状排列。病灶内可出现多个透亮区,并有不同程度之钙化。骨皮质明显增厚,骨膜有时出现 Codman's 三角。但骨皮质内缘一般光滑,提示髓腔不受侵犯。本例表现与之大致相同。

三、病理所见 肉眼观察肿瘤外缘分界清楚,不象已侵入周围软组织。肿瘤的基底则可向骨皮质侵犯,但不会进入骨髓。肿瘤质地一般地较软,但也可坚如骨质。镜下特点是肿瘤性软骨与软骨样组织为主,并向软组织呈膨胀式生长。软骨多呈分叶状,每叶又含若干软骨小岛,软骨细胞分化低,小叶间有间变的棱形细胞。有时棱形细胞成片出现,其内有骨样组织形成。X线片上所见到的垂直骨针,实际上

是其中心含有恶性骨样组织，外围为软骨组织的带状排列。另一现象是可见成束的肿瘤性骨与骨样组织，其内有钙化灶，其外为软骨帽复盖。而这些肿瘤骨之间，有许多恶性的棱形细胞。总之，镜下属于低分化（Ⅱ～Ⅲ级）的成软骨性骨肉瘤(chondroblastic osteogenic sarcoma)。

本例镜下最后是以分叶的恶性的软骨与软骨样组织为主要成分，其间为异形性明显的棱形细胞，所以骨膜型骨肉瘤的诊断可以成立。本例开始几次检查以肿瘤性骨和骨样组织为主，可能是取材局限所致，也可能是本病存在着开始以骨和骨样组织占优势，后来以软骨和软骨样组织占优势的现象。本例第一次手术后所见的周围软组织中已有肿瘤小灶，即说明其恶性本质。后来髓腔中所见的瘤组织，有可能是手术干扰所致。

四、诊断与鉴别诊断 诊断本瘤要点是：

①肿瘤生长在骨膜表面，不侵犯骨髓腔，多数具有典型的放射状骨针；②病理组织学以低分化的成软骨性骨肉瘤图象为特点。鉴别诊断上主要与骨旁型骨肉瘤相区别。二者不同点是：①骨旁型者50~72%发生在股骨下段后面，而骨膜型则61%位于胫骨的中上段；②X线片上骨旁型呈分叶状，表面光滑，侵犯髓腔屡见不鲜；骨膜型多呈放射状或羽毛状骨膜致密影，一般不侵犯骨腔；③病理上骨旁型以成纤维性骨肉瘤图象为主；骨膜型则以成软骨性骨肉瘤图象为主；④骨旁型预后比骨膜型差。后来，Havos^[8]（1979），Mirra^[9]（1980）把上述两种骨肉瘤归为一类，总称为骨皮质旁性骨肉瘤(juxtacortical osteogenic sarcoma)。

五、治疗与预后 本瘤均采取手术治疗，

有如局部切除、大块切除、截肢等。unni报告的23例中，首次治疗以局部切除者5例，3例局部复发，2例死于其他病。3例复发中2例再次手术存活11个月；另1例拒绝手术在第12

个月出现可疑肺转移。大块切除4例，2例存活2年和8年；2例复发而作截肢，但其中1例一年半后仍死于肺转移。截肢共13例，3例术后3~22月死亡，2例死于其他恶性肿瘤(白血病、脂肪肉瘤)；7例分别存活1年4个月至21年8个月。1例刚做完手术正在观察。本例初作局部切除，后3次复发而作截肢。说明本瘤属于低度恶性的本质。但终因病例数太少，尚需积累更多临床资料才能说明问题。

参 考 文 献

[1] Geschickter CF and Copeland MM. Parosteal osteoma of bone: a new entity. *Ann Surg* 1951; 133:790.

[2] Unni KK, et al. Parosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 1976; 37:2466.

[3] 天津医院骨科. 临床骨科学(3)肿瘤: 骨旁骨瘤. 北京. 人民卫生出版社. 1978:37.

[4] Unni KK, et al. Periosteal osteogenic sarcoma: an entity distinct from parosteal osteogenic sarcoma. *Abstract Lab Invest* 1975; 32:438.

[5] Unni KK, et al. Periosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 1976; 37:2476.

[6] Bloodgood JC. Bone tumors: sarcoma periosteal group, ossifying type, benign ossifying periostitis and myositis. *J Radiol* 1923; 4:119.

[7] Campanacci M and Giunti A. Periosteal osteosarcoma. *Ital J Orthop Traum* 1976; 2:23.

[8] Huvos AG. Bone tumors: juxtacortical osteogenic sarcoma. Philadelphia/London/Toronto: W B Saunders Company 1979:94.

[9] Mirra JM. Bone tumors: juxtacortical osteosarcoma. Philadelphia/Toronto: J B Lippincott Company 1980:536.

[10] 刘尚礼. 右胫骨中上段骨膜致密影4个月. 查房选录(31) 新医学 1984; 12:617.

Periosteal Osteogenic Sarcoma (Literature Review and Report of One Case)

Liu Shangli He Tianqi Chen Moye* Liang Biling**

(Department of Orthopaedics, Memorial Hospital)

Abstract

The authors reported a case of periosteal osteogenic sarcoma which is very rare sarcoma and it was first regarded as a new entity by Unni and Dahlin in 1975. According to Dahlin's personal communication in 1985 there were only 23 cases of such neoplasm out of 8542 bone tumors in Mayo Clinic of the United States. The patient presented herein was a sixteen years old adolescent with the tumor situated at the upper part of the right tibia for four months duration in 1982. Since then, he has undergone four times of operations and now he can walk normally with a lower limb prosthesis. The authors have also described the current concept of this tumor and stressed this main points of its clinical manifestations, roentgenologic findings and pathological pictures.

* Department of Pathology

** Department of Radiology