

软骨粘液样纤维瘤 14 例报告

附属第二医院骨科 杨迪生 夏贤良

软骨粘液样纤维瘤是一比较少见的良性肿瘤, 1948年Jaffe和Lichtenstein首先命名并报道⁽¹⁾, 国内1964年首先由李瑞宗报道⁽²⁾。刘子君等⁽³⁾统计国内六大城市九所医院6,010例良性骨肿瘤中, 软骨粘液样纤维瘤217例, 占3.61%; 我院1955~1985年共治疗骨肿瘤和瘤样病变2,042例, 其中软骨粘液样纤维瘤14例, 现报道如下。

临 床 资 料

一、性别与年龄 14例中男性11例, 女性3例。年龄最小10岁, 最大61岁, 平均年龄31.5岁。

二、病变部位和发病时间 8例位于长管状骨的干骺端: 胫骨3例、股骨3例、肱骨及尺骨各1例; 6例位于扁平骨或短管状骨: 肋骨、颞骨、坐骨、跟骨、跖骨及趾骨各1例。以下肢膝部最多, 约占1/3。发病到入院时间最短3周, 最长5年, 半年~2年共有10例。

三、主要症状及体征 14例中8例病前有轻微外伤史。临床表现以局部疼痛和出现肿物为主, 多数病人先痛后肿, 5例先出现肿块, 以后才有疼痛, 疼痛程度与肿块大小无明显关系。7例可扪及骨粗大或肿块, 疼痛不著。病变靠近关节或侵及关节致肢体功能受影响者4例。2例经过2次手术仍复发, 疼痛加重。因局部外伤后疼痛加重者3例。

四、X线表现 通常为良性病损。8例长骨的干骺端呈圆形或椭圆形囊状骨质破坏, 大多呈偏心性生长。病灶呈扩张性, 瘤的长轴和骨干一致。在肿瘤的髓腔侧边缘,

呈不规则的波浪状或分叶状增生硬化, 而外缘皮质变薄。8例中7例为多房性蜂窝状骨破坏, 仅1例肱骨上端病变为单房性破坏。多房性病损内有粗细及数目不等的骨嵴(图1)。1例股骨粗隆部病变周围可见骨膜增生反应, 2例复发病例最后肿瘤突破关节面进入关节腔, 并出现软组织肿胀阴影。

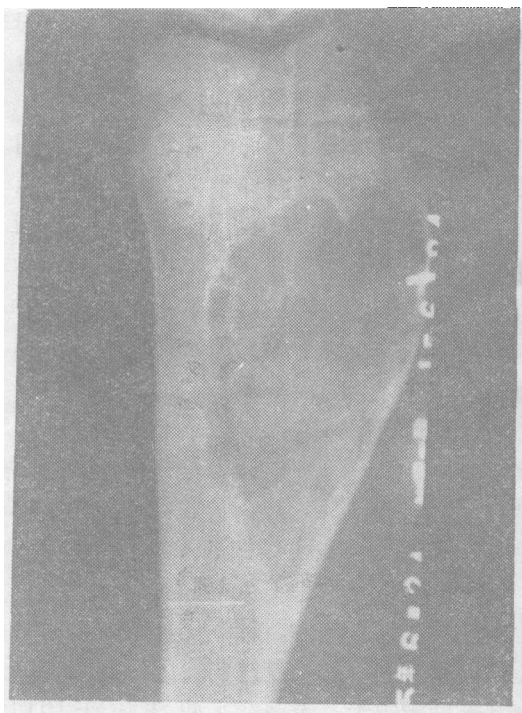


图1 右股骨软骨粘液样纤维瘤

本组6例扁平骨及短管状骨病变, 骨透亮区较明显, 边缘不规则, 边缘波浪形改变及膨大程度均较长管状骨为明显。跟骨病变之X线表现较典型。跖骨及趾骨病变呈中心性, 侵犯骨的大部, 膨大明显, 趾骨病变区内可见少量钙化影。

X线片上测定本组病变面积在2.5~12cm²，以位于股骨干骺区的病例最大。

五、病理学改变 大体所见肿瘤界线清晰，在肿瘤与正常骨之间往往有一层硬化的骨壳，表面为不规则骨嵴及凹陷，无分房间隔。瘤体实质性，体积最小1例为趾骨病变，直径为2.0cm，最大1例为股骨下段病变，直径达12cm。在肿瘤的软骨样部分，病变组织呈白色，略具光泽，坚实而有弹性，但不具有一般软骨样组织的蓝白色光泽和分叶状结构，一般无砂砾感。粘液样部分为胶冻样物，灰白色，质软易碎，但无粘滑感。瘤体最大1例病变组织中心有囊性变，囊内充满陈旧性积血。

显微镜下病变具有软骨样、粘液样及纤维组织三种成分，细胞呈小叶状排列。有的病例以粘液组织为主，有的以软骨样组织为主。肿瘤细胞呈梭形、三角形或多角形，小叶周围常见一些核大染色深的奇异细胞。肿瘤细胞有向软骨分化或向纤维母细胞分化趋向，有时可见到过渡现象，往往在不同病例或在同一病例肿瘤不同部位，其表现也可不同。本组2例复发病例，经重新复习手术后病理切片，确立原为典型的软骨粘液样纤维瘤，而后演变为肉瘤。

六、诊断 术前能作出正确诊断者5例，误诊9例。分别误诊为骨巨细胞瘤、骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿、软骨母细胞瘤及内生软骨瘤等。

七、治疗及结果

1.单纯刮除术，计5例，均为早期病人，病变范围较小。显露病变区后，开窗搔爬刮除肿瘤组织，无菌盐水冲洗后关闭切口。2例随诊9年无复发；1例失访；2例复发。1例胫骨上端病变刮除后1年复发，再次刮除后8年又复发，病变侵及关节，功能严重障碍，病理切片证实恶性变（图2），作大腿截肢，术后经2年随访，无肺部转移病灶。另1例亦为胫骨上端病变，首次刮除术后5年复发，再次刮除术后1年又复发，

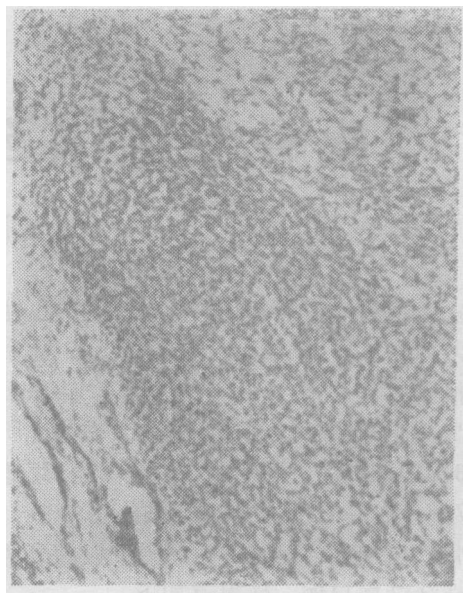


图2 右胫骨上端软骨粘液样纤维瘤术后复发恶性变之镜像 ×89

病理诊断为软骨肉瘤变，作大腿截肢，随诊6年无远处转移病灶。

2.彻底刮除并补加物理性、化学性肿瘤灭活及瘤腔植骨充填法，共7例。病损处骨开窗，刮净肿瘤组织至骨腔内壁，冲洗后再凿去瘤腔硬化骨壁，露出新鲜骨创面，在髓腔至正常松质骨为止。6例用液氮直接注入瘤腔，充分冷冻，自然缓慢复温，反复3次，然后取自体髂骨块植骨充填骨腔。另1例肿瘤刮除后瘤腔经50%氯化锌水溶液烧灼后植骨。2例术后10月、5例术后1~6年随诊，均未见局部复发，植骨均愈合。

3.大块切除或区段截除者2例。1例肱骨上端病变，范围小，邻近一侧皮质，采用切除瘤体及其邻近正常骨质在内的大块切除术。术后随访5年，无复发。另1例胫骨软骨粘液样纤维瘤者作了包括肿瘤在内的一段胫骨完整截除术，取自体全层髂骨块，修整后大块植骨修复骨缺损，并作钢针内固定。术后半年随诊，植骨愈合，功能良好，肿瘤无复发。

讨 论

一、诊断问题 本组术前诊断符合者仅

5例,其余误诊。金春南等^[4]报告中亦有类似情况。对一些病变部位深在、以酸痛为首发症状者,往往不被重视,未作X线摄片检查而漏诊者不少。分析原因,主要是对本病认识不足。本病临床无特有病征;病程较长,有的长达10年以上^[5];年龄分布广;X线表现虽较为典型,但较少见,常难积累经验。根据本组资料及文献提出一些有助于本病诊断的依据:①大部分好发于10~30岁;②病程缓慢,症状隐袭;③多发生于长管骨干骺端;④X片上多呈圆形或椭圆形、多房性蜂窝状的骨质缺损、界线清晰、有波浪状硬化缘,肿瘤内罕有钙化;⑤作病理学诊断时,取材要恰当,以免误诊。文献中^[5,6]提示本病常合并其它肿瘤成分。刘珏等^[6]报告23例中,伴有骨巨细胞瘤成分者6例,成软骨细胞瘤成分者5例,动脉瘤样骨囊肿成分者1例,应引起注意。

二、治疗问题 本病术后复发率较高,Huvos^[6]报告为10~15%,Gherlizoni^[7]报道为27%,并指出单纯刮除术有80%复发。本组单纯搔刮的5例中,2例两次复发,最后恶性变,经截肢治愈。说明单纯刮除术难免残存肿瘤组织,留下复发隐患。一旦复发,需采用较原手术方式更为彻底的疗

法。为了避免术后复发,应尽可能采用扩大到包括瘤体邻近正常骨质在内的切除术,或作扩大的局部彻底性手术,即包括肿瘤及其所在骨在内的一段完整切除术(区段截除术)^[8];对邻近主要关节或手术部位较深,完整切除有困难者,则宜行肿瘤彻底刮除,并补加物理性(冷冻等)、化学性(如药品等)处理残余肿瘤,提高局部治疗的彻底性。手术切除或肿瘤刮除灭活后骨缺损需作植骨,植骨必须充分,不留死腔。对颅底或脊柱病变者,刮除术后辅以放射治疗,有人认为是良好效果^[5]。

参 考 文 献

1. Lichtenstein L. Bone Tumors. 4th ed. Mosby; Louis 1972: 57.
2. 李瑞宗,等. 天津医药杂志(骨科附刊) 1964; 8: 303.
3. 刘子君,等. 中华骨科杂志 1986; 3: 162.
4. 金春南,等. 中华骨科杂志 1982; 3: 177.
5. Huvos A G. Bone Tumors. 1th ed. Philadelphia; Saunders 1979: 190.
6. 刘珏,等. 中华骨科杂志 1984; 5: 290.
7. Gherlizoni F, et al. J Bone Joint Surg(Am) 1983; 65: 198.
8. Schejowicz F, et al. J Bone Joint Surg(Pr) 1971; 53: 198.

(紧接第126页)隙并作咽成形术(咽后壁或咽侧壁瓣),术时约2.5~3.0h,术中平均失血300ml左右,术后平均减轻体重为1.0~2.4kg,21岁以上者可达4.7kg。这与术中创伤大,术后反应重,直接影响术后进食有关。

四、体重减轻与术后膳食的关系 腭裂整复术患者,术后常规补液2~3天,5~10岁组患儿,有亲属陪住,在膳食的调配上较满意,手术当天或术后第1天即能进食牛奶、冰砖、麦乳精、鸡蛋汤、肉汤粥等高蛋白食物,有的能吃软糊糊,浸泡的面包、蛋糕等,故术后体重减轻不明显。而15岁以上的患者,术后反应重,有明显的吞咽痛,往往要到术后3~4天才能勉强纳入部分流质,故体重减轻较明显,达1.3~4.7kg。

五、预防

1. 争取早期手术修复,以5~10岁为宜。
2. 减少术中创伤,操作要稳、准、轻、快,尽可能缩短手术时间,术时以1.5~2.0h为好,术中失血量控制在200~400ml之间。

3. 积极开展术后营养疗法。应配置经加工处理的含肝、瘦猪肉末、鸡蛋黄、牛肉末、碎木耳、芝麻酱及叶绿素等成分的口腔半流饮食,以适应腭裂患者食用。维持总热量在2,500~3,000千卡。其中蛋白质80~90g,脂肪70~80g,碳水化合物350~400g,铁25~30g。充分利用和鼓励患者经口进食(个别鼻饲口腔流质),并注意进食次数、数量,以少量多餐为佳。

4. 术后应加强护理,包括全身及口腔护理,鼓励患者积极配合治疗,缩短恢复期,减少体重的丧失。