

· 个案报告 ·

反复复发胫骨造釉细胞瘤 1 例报告

陈芳建^a, 金海龙^a, 王君^b, 翟建国^a, 王崧伊^{**}

[山东省文登整骨医院 a: 骨手显微外科(三); b: 创伤四科, 山东威海 264400]

关键词: 造釉细胞瘤, 误诊, 胫骨, 复发, 治疗方式

中图分类号: R738.1 文献标志码: C 文章编号: 1005-8478(2022)17-1630-03

四肢造釉细胞瘤(adamantinoma, AD)是一种易复发、易转移的低度恶性肿瘤,具有发病率低、误诊率高的特点。明确诊断需完善影像学检查及病理学检查,目前认为,AD对放化疗效果欠佳,主要治疗方式为肿瘤切除肢体重建术、截肢术^[1]。尽管AD最早描述在上世纪初,且外文文献关于AD病例报告日益增多,但国内对相关领域关注程度少,尤其是反复复发病例鲜有报告。本文叙述了1例首次误诊误治、反复复发胫骨AD患者的治疗经过,为临床诊治提供参考信息。

1 病例资料

患者,男,60岁,因右小腿肿痛伴活动受限3年、加重3个月于2011年11月就诊本院门诊,门诊行X线片检查考虑:右胫骨骨纤维异常增殖症(osteofibrous dysplasia, OFD),后以“OFD?”为诊断收入院(图1a)。患者既往体健,专科查体见右小腿中段前内侧大小约4 cm×4 cm骨性包块,区域皮肤未见异常,皮温正常,压痛(+),未探及骨异常活动,腘窝、腹股沟淋巴结无肿大、压痛。完善常规血液学检查后(未行胫骨CT、MRI及肿瘤标志物检查),行切开探查病灶刮除植骨内固定手术治疗,术中见肿瘤表面骨膜增厚、毛细血管增生,肿瘤侵袭胫骨内外侧壁,髓腔内软组织填充,病灶呈灰白色糜烂组织。因本院未能行术中快速病理检查,切除肿瘤周围异常骨质后行自体髂骨植骨术治疗,术后病理检查及免疫组织确诊右胫骨造釉细胞瘤,病理检查见:纤维组织增生,内见巢状、多索状星芒状细胞,Vimentin部分(+),CK19(-),CK(-)。术后定期复查,初次术

后10个月患者再次疼痛不适,于初次术后14个月本院就诊行X线片示肿瘤复发(图1b)、病灶范围明显扩大且肿瘤周围骨质吸收,入院查体右胫骨中段肿胀明显,皮温高,压痛(+),肿瘤部位可触及空感,双侧腘窝、腹股沟淋巴结无肿大、压痛。行胸腰段、胸部正侧位X线片及腹部彩超未见远处转移征象(本次未行肿瘤标志物、胸部CT检查),采取肿瘤切除、同种异体骨移植重建术,术中见胫骨骨质破坏严重,异常骨质延长至胫骨中下段,肿瘤浸润周围软组织,完整切除胫骨长度约87 mm及清理周围软组织,植入60 mm同种异体骨及4 cm×3 cm髂骨骨块(图1c)。术后病理检查确诊AD局部复发,肿瘤浸润骨外软组织,镜下见巢状上皮样组织,中央见角化珠,细胞增生活跃。

2016年,患者因不慎摔伤致患肢疼痛、畸形再次就诊。急诊行X线片检查示:内固定断裂,肿瘤范围向胫骨近端侵袭扩大,植入骨段未见明显骨痂出现(图1d)。入院后行腹部彩超及胸部CT未发现肿瘤转移征象,细胞角蛋白19片段:4.54 ng/ml(0.00~3.30 ng/ml)。告知患者病情,为避免肿瘤扩散转移建议行患肢膝上截肢术,患者要求保肢再次行肿瘤扩大切除+自体髂骨+同种异体骨移植重建术,术中见胫骨干骺端骨质破坏,骨皮质菲薄,近端骨质与周围软组织黏连,肿瘤内被白色胶冻样粘稠组织填充,彻底清除异常组织,留取肿瘤边缘正常组织行病理检查,最终胫骨骨缺损长度>90 mm,植入同种异体骨、髂骨并使用钢板内固定(因患者经济条件差,原植入异体骨经充分清理后与另一异体骨一并植入)(图1e, 1f),行病理检查确诊为肿瘤复发;2周切口拆线后出院。

DOI:10.3977/j.issn.1005-8478.2022.17.19

作者简介:陈芳建,主治医师,研究方向:创伤骨科、手外科,(电话)13562173490,(电子信箱)fjchen329228@163.com

*通信作者:王崧伊,(电话)13869067318,(电子信箱)iiyayai@sina.com

二次复发术后4个月复查X线片检查显示：肿瘤再次向胫骨近端扩展，腓骨中段存在肿瘤侵袭影像。二次复发术后8个月行X线片检查发现肿瘤侵袭范围

扩大(图1g, 1h)，建议患者住院行截肢手术治疗，患者拒绝。后患者自行就诊外院行膝上截肢手术治疗，术后随访至今无复发及转移征象，日常生活可自理。

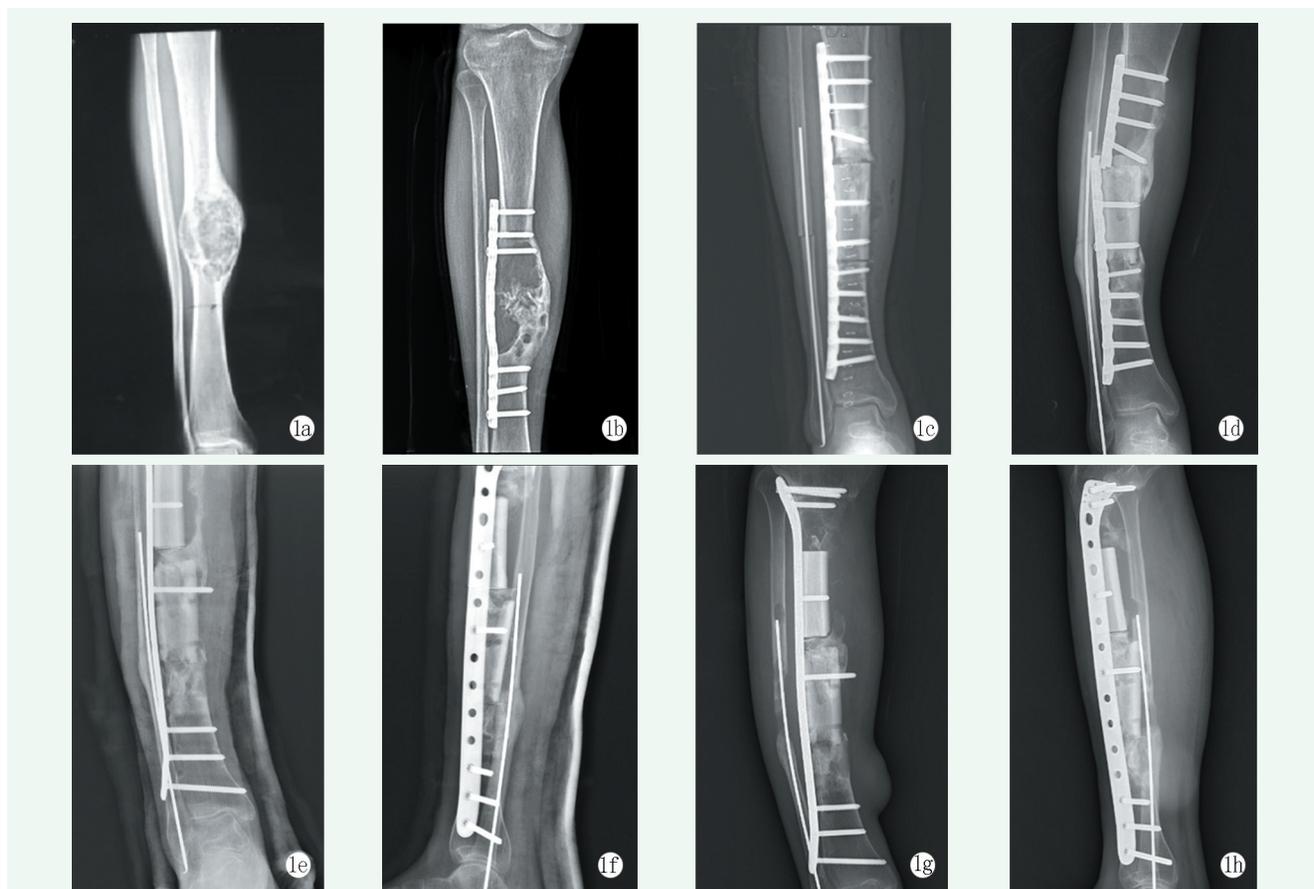


图1 患者，男，60岁 1a: 胫骨正位X线片示胫骨中段肿瘤大小约5 cm×4 cm，偏心膨胀性破坏骨质 1b: 初次术后14个月后肿瘤复发，肿瘤周围骨破坏、骨吸收明显并向胫骨近端蔓延 1c: 首次复发肿瘤切除+同种异体骨肢体重建术后正位X线片表现 1d: 首次复发术后3年内固定断裂，肿瘤复发、骨质破坏范围扩大 1e, 1f: 二次复发行肿瘤切除植骨重建术后正侧位X线片表现 1g, 1h: 二次复发术后8个月X线片示肿瘤复发，胫骨近端骨质破坏，腓骨髓腔处可见骨质破坏影，未见明显骨痂形成

2 讨论

AD发病率占原发性骨肿瘤的比例不及1%，其临床表现不明显，患者常以局部肿块、病理性骨折或钝痛就诊，最常发生的部位是胫骨中段前方皮质，也可见于四肢其余部位^[2]。本例患者病史长，因肿瘤症状无明显不适未早期就诊，多次肿瘤切除未能有效控制症状，最终行截肢手术控制了局部复发或转移。结合本病例并复习相关文献，作者认为本例患者术后反复复发可能与首次治疗方式有误、肿瘤组织残留有很大关系，骨缺损部位无明显骨痂生长可能与植骨不充分有一定关联。

对于疑似AD患者，系统的影像学检查是非常有必要的，病理检查是确诊金标准。AD与OFD最易相

混淆，二者不仅在临床症状、影像学表现难以区别，病理检查也可出现相似征象^[3]。病理检查出现误诊或漏诊可能与病理组织量不足、取样部位不佳相关，Hoshi等^[4, 5]认为有必要对所有的切除组织行病理学检查。

目前认为，肿瘤切除肢体重建术是最佳治疗手段，术后10年生存率高于80%，其预后与一期截肢术相似，因此首次治疗方式应避免采取截肢术^[6]。Qureshi等^[7]分析了70例患者发现，肿瘤切除肢体重建术保肢率可达84%，5年、10年生存率分别为95.5%、87.2%。Zumárraga等^[8]对7例AD患者采取肿瘤切除肢体重建术治疗，平均随访180个月，虽有2例最终行截肢手术，但无死亡患者；Aytekin等^[9]通过数据库纳入92例患者发现，接受手术治疗组5年、10年生存率分别是98.6%、91.5%。

经过正确的诊治, AD患者可获得良好的效果, 但需长期或终身随访, 以早发现其局部复发或转移。AD预后与发病年龄、种族、性别等无明显关系, 可能与肿瘤残留密切相关^[9]。Aytekin^[9]分析发现根治性肿瘤切除组、肿瘤边缘切除组10年生存率分别是94%、88.5%。据Deng等^[4]发现肿瘤边缘完全切除与否局部复发的比例超过10倍, 他们建议对于既往行肿瘤刮除术的患者应将肿瘤周围软组织彻底清除, 以减少局部复发率。

AD作为一种复发率和转移率高的低度恶性肿瘤, 治疗过程中应行系统的检查、彻底的切除肿瘤、终身的随访。肿瘤复发主要因素可能是肿瘤组织残存, 首次确诊后行肿瘤切除肢体重建术是最佳选择, 如肢体重建术后仍反复复发建议行截肢手术治疗以避免肿瘤复发、转移。

参考文献

- [1] Limaïem F, Tafti D, Malik A. Adamantinoma [M]. Treasure Island (FL). 2021.
- [2] Kamal AF, Anshori F, Kodrat E. Osteofibrous dysplasia-like adamantinoma versus osteofibrous dysplasia in children: a case report of challenging diagnosis [J]. *Int J Surg Case Rep*, 2021, 80 : 105599.
- [3] Khanna M, Delaney D, Tirabosco R, et al. Osteofibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia-like adamantinoma and adamantinoma: correlation of radiological imaging features with surgical histology and assessment of the use of radiology in contributing to needle biopsy diagnosis [J]. *Skeletal Radiol*, 2008, 37 (12) : 1077-1084.
- [4] Deng Z, Gong L, Zhang Q, et al. Outcome of osteofibrous dysplasia-like versus classic adamantinoma of long bones: a single-institution experience [J]. *J Orthop Surg Res*, 2020, 15 (1) : 268.
- [5] Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, et al. Surgical treatment for adamantinoma arising from the tibia [J]. *J Orthop Sci*, 2005, 10 (6) : 665-670.
- [6] Kask G, Pakarinen TK, Parkkinen J, et al. Tibia adamantinoma resection and reconstruction with a custom-made total tibia endoprosthesis: a case report with 8-year follow-up [J]. *Case Rep Orthop*, 2018, 2018 : 3656913.
- [7] Qureshi AA, Shott S, Mallin BA, et al. Current trends in the management of adamantinoma of long bones. An international study [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2000, 82 (8) : 1122-1131.
- [8] Zumárraga JP, Cartolano R, Kohara MT, et al. Tibial adamantinoma: analysis of seven consecutive cases in a single institution [J]. *Acta Ortop Bras*, 2018, 26 (4) : 252-254.
- [9] Aytekin MN, Öztürk R, Amer K. Epidemiological study of adamantinoma from us surveillance, epidemiology, and end results program: III retrospective analysis [J]. *J Oncol*, 2020, 2020 : 2809647.

(收稿:2021-08-01 修回:2021-12-16)

(同行评议专家: 于秀淳)

(本文编辑: 闫承杰)