

尤文氏肉瘤 / 原始神经外胚叶瘤

一、常规检查

1. 三大常规：血常规，血型，尿常规，大便常规。
2. 生化检查：肝肾功能，电解质，血糖，血脂。
3. 传染病常规检查：乙肝六项，肝炎四项，梅毒抗体，艾滋病抗体。
4. 心电图，超声心动图。
5. 影像学检查：原发肿瘤部位行 CT 或 MR 检查，远处器官行 CT、胸片或 B 超等以了解有无远处转移。全身骨扫描。或者 PET/CT 检查。
6. 骨髓细胞学检查：如疑有骨髓转移，需行骨髓细胞学检查。
7. 组织学诊断：肿瘤穿刺活检、内镜活组织检查或手术活检。

二、分期

分期	定义
局限期	骨尤文氏肉瘤 (ETB)：仅限于骨和邻近软组织或区域淋巴结。 骨外尤文氏肉瘤 (EOE)：按横纹肌肉瘤的分期方法。
广泛期	ETB 伴有远处部位如肺、骨/骨髓、淋巴结等转移；按横纹肌肉瘤分期为 Stage 4 或 Group 4 的 EOE。

三、治疗

1. 局限期患者诊断后行手术完整（镜下或肉眼）切除者，用 CAV/IE 交替方案辅助化疗 8 个疗程。化疗期间或化疗后行局部放疗。

CAV:

环磷酰胺 (CTX)	1000mg/m ²	i.v.drip	d1	
阿霉素 (ADR)	50mg/m ²	i.v.	d1	
长春新碱 (VCR)	1.5mg/m ² (≧2mg)	i.v.	d1	Q21d

IE:

异环磷酰胺 (IFO)	1.5g/m ²	i.v.drip	d1-5	
足叶乙甙 (VP16)	100mg/m ²	i.v.drip	d1-5	Q21d

2. 局限期患者诊断后未能行手术切除。

(1) 诱导化疗：用 CAV/IE 交替方案诱导化疗 4~8 个疗程。

CAV:

环磷酰胺 (CTX)	1200mg/m ²	i.v.drip	d1	
阿霉素 (ADR)	50mg/m ²	i.v.	d1	
长春新碱 (VCR)	1.5mg/m ² (≧2mg)	i.v.	d1	Q21d

IE:

异环磷酰胺 (IFO)	1.5g/m ²	i.v.drip	d1-5	
足叶乙甙 (VP16)	100mg/m ²	i.v.drip	d1-5	Q21d

- (2) 局部治疗：根据具体情况，用手术和/或放疗。
- (3) 巩固治疗：局部治疗后根据诱导化疗疗效、术后肿瘤组织坏死率等具体情况，用 CAV/IE 交替方案或改用难治性尤文氏肉瘤方案继续化疗。从诱导化疗开始至结束共 12 个疗程。

3. 广泛期患者用 CAV/IE 交替方案，或 VIDE 方案。

EURO-E. W. I. N. G 99 方案

1. Stratification	All patients 6 courses	2. Stratification & randomization	Treatment of randomized groups
R1 and R2 Localized tumor <200ml ≥200ml Lung metastases	VIDE×6	<u>R1</u> OP, good response <200ml+RAD <200ml+eraly RAD+OP	VAI×1+VAC×7 VAI×1+VAI×7
		<u>R2</u> OP, good response ≥ 200ml+RAD ≥ 200ml+eraly RAD+OP -lung metastases	VAI×1+VAI×7 VAI×1+Bu-Mel
R3 Metastases to -Bone -Bone marrow -Mutifocal	VIDE×6	R3(not randomized) VAI×1+High Dose Chemotherapy	

OP: operation; RAD: radiotherapy; VAI (VCR+ACT-D+IFO); VAC (VCR+ACT-D+CTX)

诱导 VIDE 方案具体用药

VCR 1.4mg/m ² , d1, q3w	IFO 3g/m ² , d1-3, q3w
ADR 20mg/m ² , d1-3, , q3w	VP16 150mg/m ² , d1-3, q3w

四、疗效评价

按 WHO 疗效评价标准，每 2 疗程评价 1 次，根据疗效情况决定下一步治疗。