

现代临床影像学丛书

段承祥 王晨光 李健丁 主编

骨肿瘤影像学



科学出版社
www.sciencep.com

现代临床影像学丛书

骨 肿 瘤 影 像 学

段承祥 王晨光 李健丁 主编

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书共分为12章,分别介绍了骨肿瘤概论、成骨性骨肿瘤、软骨性骨肿瘤、骨纤维和纤维组织性病变、骨圆细胞病变、骨脉管性肿瘤、骨神经组织肿瘤、骨脂肪组织肿瘤、骨的其他肿瘤和类肿瘤病变、骨转移性肿瘤、关节的肿瘤和类肿瘤病变、软组织肿瘤。其中简要叙述了各种骨肿瘤的临床表现、病理解剖和组织学表现,重点阐述了其影像学表现、影像诊断与鉴别诊断等,尤其强调临床、病理、影像三结合的诊断方法。本书不仅收集了作者多年的临床经验,而且反映了国外这方面研究的最新进展和最新成果。

本书适合影像科、病理科、骨科、肿瘤科各级医师和相关专业研究生阅读和参考。

图书在版编目(CIP)数据

骨肿瘤影像学/段承祥,王晨光,李健丁主编. —北京:科学出版社, 2004.7

(现代临床影像学丛书)

ISBN 7-03-011266-0

I. 骨… II. ①段… ②王… ③李… III. 骨肿瘤—影像诊断
IV. R738.1

中国版本图书馆CIP数据核字(2003)第018898号

责任编辑:李 君 陈文祥/责任校对:刘小梅

责任印制:刘士平/封面设计:卢秋红

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

中国科学院印刷厂印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

2004年7月第 一 版 开本:787×1092 1/16

2004年7月第一次印刷 印张:39 1/2

印数:1—2 500 字数:985 000

定 价:198.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈科印〉)

编写人员

主 编 段承祥 王晨光 李健丁

副主编 王云钊 曹来宾 孙 钢

编 者 (以姓氏拼音为序)

- 白友贤 中国人民解放军总医院
曹来宾 山东省青岛医学院
曹庆选 山东省青岛市第二人民医院
曹庆跃 山东省青岛市民航医院
陈 炜 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
崔志鹏 中国人民解放军总医院
丁德权 安徽省马鞍山市人民医院
董伟华 中国人民解放军第二军医大学附属长征医院
杜忆兵 中国人民解放军 153 医院
段承祥 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
顾 明 中国人民解放军成都军区总医院
顾雄华 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
韩月东 中国人民解放军第四军医大学西京医院
洪庆坚 中国人民解放军第二军医大学附属长征医院
黄淑馨 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
吉效东 江苏省扬州市中医院
贾宁阳 中国人民解放军第二军医大学附属长征医院
蒋 令 江苏省镇江市第一人民医院
孔令山 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
李健丁 山西医科大学第一医院
林 琳 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
林万和 中国人民解放军第二军医大学病理教研室
刘 铁 浙江省湖州市中心医院

- 柳祥庭 山东省淄博市中心医院
- 卢光明 中国人民解放军南京军区总医院
- 邱乾德 浙江省温州市肿瘤医院
- 沈玉美 中国人民解放军第二军医大学附属长征医院
- 孙 钢 中国人民解放军济南军区总医院
- 田建明 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
- 王晨光 中国人民解放军第二军医大学附属长征医院
- 王敏杰 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
- 王培军 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
- 王云钊 北京市积水潭医院
- 夏文龙 上海市东方医院
- 徐仁斌 江苏省扬州市中医院
- 许 健 中国人民解放军南京军区总医院
- 续晋铭 上海市杨浦区中心医院
- 杨家琪 上海市杨浦区中心医院
- 杨学东 中国人民解放军海军411医院
- 姚伟武 上海市第六人民医院
- 张春才 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
- 张贵祥 中国人民解放军第四军医大学西京医院
- 张 欢 上海市瑞金医院
- 张火俊 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
- 张维城 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院
- 赵 青 北京市广安门医院
- 周文学 中国人民解放军第二军医大学附属长征医院
- 朱 俭 中国人民解放军第一军医大学珠江医院
- 朱明华 中国人民解放军第二军医大学病理教研室
- 左长京 中国人民解放军第二军医大学附属长海医院

前言

《骨肿瘤影像学》一书按组织解剖学分为12章,98节,约100万字,附图1400余幅,是段承祥等同志收集10多所医院的资料,应用自己50年的临床经验,结合50位专家的智慧,辛勤劳动的成果。内容丰富,既充分利用了国内资料,也收集了最新的国际文献。编排合理又便于查阅。

这本书突出了临床、病理、影像三结合的原则;影像学是以病理学为基础,是为临床服务的。强调三者的结合是完善和发展影像学的需要。

作者指出:影像学的设备发展很快,如X线、CT、MR、同位素的PET、SPECT等。一方面我们需要了解并引进新技术、新设备;另一方面我们还需合理地使用,充分发挥现有设备的功能。

这是一本好书,丰富了骨科和影像学科学习、参考和教学的文献。

李果珍



2004年3月于北京医院

前 言

骨肿瘤的种类很多,并涉及肌肉骨骼系统以外的一些表现,临床、病理和影像表现均十分复杂多变,历来是临床诊断中的难点。近20年来医学影像学的发展较快,已形成了比较完整的医学影像学体系,影像诊断已由大体形态学向生理、功能、代谢、分子、基因水平深入。增强检查方面的研究也从一般增强检查向组织、疾病特异性增强检查方向发展,为肿瘤的诊断开拓了新的领域。比较影像学的研究优化了影像诊断程序,在临床应用中扬长避短、相互补充、相互印证,充分发挥各种影像技术在骨肿瘤诊断中的作用,使骨肿瘤的诊断水平有了显著提高。同时,国内外有关骨肿瘤的新的病种、新的观念、新的征象不断涌现,客观上亟需能反映、总结当前骨肿瘤影像诊断新成就的论著。编者有鉴于此并久志于这一重要课题,在医疗、教学和科研的文献研读中,经常注意积累有关资料,并喜涉猎一些边缘学科。但面对浩瀚的文献,深感学疏识浅,力不从心。但在师友多年的鼓励和鞭策下,虽年老体衰,仍鼓足勇气,大胆在此领域中做一初步探索,为今后骨肿瘤影像诊断的基础工作添砖加瓦、抛砖引玉、略尽绵薄。由于个人的医疗临床经验十分有限,虽从事放射诊断近50年,亲自接触的各类骨肿瘤病例仍然不多,很多罕见病例只能借旁人的资料采撷加工而已。本书的完成要感谢提供病例的各位师友,使我有机会扩大学习的范围,尤其是影像与病理的结合方面获益匪浅。

骨肿瘤的诊断历来强调临床、病理、影像三结合,这一原则迄今未变。尤其是CT、MRI、核医学检查的进展迅速,目前大多深入到反映病理组织学的结构,故本书除简述有关临床表现外,较多地叙述了病理解剖和组织学的表现,以便于和影像学相结合,更有利于今后影像学发展的需要。病理组织学的诊断一般是病变的最后诊断,但单凭组织学表现在鉴别诊断上有时仍然十分困难,常常需要结合临床和影像学表现才能获得正确诊断。反之亦然,特异性的影像学表现并不多见,也需要结合临床和病理,这就必须熟悉临床和病理,不应过分强调影像诊断中的特点,综合诊断优选应用也将是今后发展的方向。

影像诊断离不开高质量的图片,包括病理图片在内。虽然本书的编写已收集了10多家大型医院中数十年的资料,但病例资料仍然残缺,附有大体病理标本和组织学切片的病例更之缺,这是令我们感到遗憾的,期望本书再版或有其他专著问世时会有所改观。

最后深望读者对本书的错误和疏漏之处不吝指正。



2004年1月

目 录

第一章 骨肿瘤概论	(1)
第一节 骨肿瘤的分类及发生率	(1)
第二节 骨肿瘤的诊断	(9)
第二章 成骨性骨肿瘤	(53)
第一节 骨瘤	(53)
第二节 骨样骨瘤	(63)
第三节 成骨细胞瘤	(71)
第四节 恶性成骨细胞瘤	(80)
第五节 <u>骨肉瘤</u>	(82)
第三章 软骨性骨肿瘤	(147)
第一节 概述	(147)
第二节 内生软骨瘤	(150)
第三节 骨膜性(皮质旁)软骨瘤	(158)
第四节 骨外软骨瘤	(159)
第五节 多发性内生软骨瘤(Ollier病和Maffucci综合征)	(161)
第六节 骨软骨瘤	(164)
第七节 骨外骨软骨瘤	(175)
第八节 甲下外生骨疣	(178)
第九节 多发性遗传性骨软骨瘤	(178)
第十节 成软骨细胞瘤	(182)
第十一节 软骨黏液样纤维瘤	(191)
第十二节 软骨肉瘤	(198)
第四章 骨纤维和纤维组织性病变	(234)
第一节 纤维性骨皮质缺损和非骨化性纤维瘤	(234)
第二节 良性纤维组织细胞瘤	(242)
第三节 骨膜性硬纤维瘤	(244)
第四节 纤维性结构不良	(246)
第五节 骨纤维性结构不良	(259)
第六节 硬纤维瘤	(264)
第七节 骨纤维黏液瘤和软组织部分的骨化性纤维黏液瘤	(273)
第八节 纤维瘤病	(274)
第九节 纤维肉瘤	(277)

第十节	先天性或婴儿性纤维肉瘤	(283)
第十一节	硬化性上皮样纤维肉瘤	(284)
第十二节	恶性纤维组织细胞瘤	(285)
第五章	骨圆细胞病变	(298)
第一节	嗜酸性肉芽肿	(298)
第二节	尤文肉瘤	(310)
第三节	骨膜尤文肉瘤	(321)
第四节	骨外尤文肉瘤	(322)
第五节	骨原发性神经外胚层肿瘤	(325)
第六节	恶性淋巴瘤	(327)
第七节	骨髓瘤	(337)
第六章	骨脉管性肿瘤	(357)
第一节	骨内血管瘤	(357)
第二节	骨表面的血管瘤	(371)
第三节	骨的上皮样血管瘤	(373)
第四节	囊性血管瘤病	(375)
第五节	血管球瘤	(378)
第六节	淋巴管瘤和淋巴血管瘤病	(380)
第七节	大量骨质溶解	(382)
第八节	血管内皮瘤	(383)
第九节	上皮样血管内皮瘤	(387)
第十节	梭形细胞血管内皮瘤	(389)
第十一节	血管肉瘤	(390)
第十二节	血管外皮细胞瘤	(393)
第七章	骨神经组织肿瘤	(400)
第一节	神经鞘瘤	(400)
第二节	神经纤维瘤	(404)
第三节	丛状神经纤维瘤	(407)
第四节	神经纤维瘤病	(408)
第五节	神经纤维肉瘤	(411)
第八章	骨脂肪组织肿瘤	(417)
第一节	骨内脂肪瘤	(417)
第二节	骨旁脂肪瘤	(422)
第三节	皮质内脂肪瘤	(423)
第四节	血管脂肪瘤	(424)
第五节	纤维脂肪瘤性错构瘤	(424)
第六节	脂肪瘤病	(425)
第七节	脂肪肉瘤	(426)
第八节	骨脂肪瘤的恶变	(431)

第九章 骨的其他肿瘤和类肿瘤病变	(434)
第一节 巨细胞瘤	(434)
第二节 单纯性骨囊肿	(453)
第三节 动脉瘤样骨囊肿	(459)
第四节 骨内腱鞘囊肿	(467)
第五节 纤维软骨性间充质瘤	(473)
第六节 长骨袖质细胞瘤	(474)
第七节 脊索瘤	(478)
第八节 骨平滑肌肉瘤	(485)
第九节 <u>骨横纹肌肉瘤</u>	(487)
第十节 骨腺泡状肉瘤	(490)
第十一节 骨恶性间充质瘤	(491)
第十章 骨转移性肿瘤	(506)
第一节 概论	(506)
第二节 孤立性骨转移瘤	(514)
第三节 多发性骨转移瘤	(517)
第四节 骨皮质转移瘤	(519)
第五节 脊柱转移瘤	(520)
第十一章 关节的肿瘤和类肿瘤病变	(526)
第一节 滑膜性(骨)软骨瘤病	(526)
第二节 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎	(529)
第三节 局限性色素结节性腱鞘炎	(537)
第四节 滑膜性血管瘤	(539)
第五节 滑膜肉瘤	(542)
第六节 滑膜性软骨肉瘤	(546)
第十二章 软组织肿瘤	(556)
第一节 概论	(556)
第二节 纤维组织的肿瘤和类肿瘤病变	(561)
第三节 纤维组织细胞肿瘤	(568)
第四节 脂肪组织肿瘤和类肿瘤病变	(574)
第五节 肌肉组织肿瘤	(579)
第六节 血管组织肿瘤和类肿瘤病变	(582)
第七节 淋巴管肿瘤	(590)
第八节 滑膜组织肿瘤和类肿瘤病变	(592)
第九节 间皮组织肿瘤	(596)
第十节 周围神经组织肿瘤和类肿瘤病变	(596)
第十一节 软骨和骨组织的肿瘤和类肿瘤病变	(603)
第十二节 多潜能间叶组织肿瘤和类肿瘤病变	(607)
第十三节 其他未分类的肿瘤	(609)
索引	(615)

第一章 骨肿瘤概论

第一节 骨肿瘤的分类及发生率

一、骨肿瘤的分类

骨肿瘤可分为原发性和继发性两类。原发性骨肿瘤起源于骨的基本组织(包括骨、软骨和骨膜)和骨的附属组织(包括血管、神经、脂肪及骨髓网状内皮系统)。体内其他组织或器官的恶性肿瘤经血循环、淋巴系统或直接侵犯骨组织所致的肿瘤为继发性骨肿瘤。近来“肌肉骨骼系统”的概念广泛应用于临床,在影像诊断中已被作为一个整体进行研究。软组织并无明确的定义,但从广义上讲应包括皮肤、纤维组织、脂肪、随意肌,以及供应这些结构的血管和神经。这些组织与骨关节在部位上密切相关,其肿瘤的组织起源与骨关节肿瘤起源是相同的,因此,在影像诊断学中通常将软组织疾病列入骨关节疾病诊断中讨论有其合理性。类肿瘤病变虽在病理学上并不属于骨肿瘤,但临床上和影像学上与骨肿瘤不易区分,因此也常常包括在讨论范围之内。

骨肿瘤种类繁多,对骨肿瘤的分类方法大多反映了各自对肿瘤的认识。有的从临床观点出发分类,有的按照病理结构分类,也有偏重于影像表现进行分类的。但合理的分类,应对临床上选择治疗方法和疗效分析均有指导意义。各国对骨肿瘤的分类方法虽不尽相同,但大多以病理组织学为依据,根据不同组织来源分类。为便于全世界骨肿瘤的登记和总结,世界卫生组织(WHO)邀请了一些学者进行研究,并于1972年提出了骨肿瘤的分类法(表1-1-1)。

1983年8月中华医学会在长春召开的骨肿瘤专题座谈会上,根据我国资料拟订了我国的骨肿瘤分类法(表1-1-2,表1-1-3)。这一分类法与世界卫生组织(WHO)的分类法比较,主要修订处有:骨肉瘤废弃了成骨肉瘤一词,统一称为骨肉瘤,对成骨细胞瘤和成软骨细胞瘤的恶性者冠以“恶性”二字;考虑骨巨细胞瘤组织来源尚不明确,仍以骨巨细胞瘤命名,并恢复应用三级分类法,这样更能较全面地表达此瘤的生物学行为。

表 1-1-1 世界卫生组织原发性骨肿瘤和瘤变变的组织分型(1972)

I. 成骨性肿瘤	1. 良性
1. 良性	(1) 软骨瘤
(1) 骨瘤	(2) 骨软骨瘤(骨软骨性外生骨疣)
(2) 骨样骨瘤和成骨细胞瘤(良性成骨细胞瘤)	(3) 成软骨细胞瘤(良性成软骨细胞瘤、骨骺成软骨细胞瘤)
2. 恶性	(4) 软骨黏液纤维瘤
(1) 骨肉瘤	2. 恶性
(2) 皮质旁骨肉瘤(骨旁骨肉瘤)	(1) 软骨肉瘤
II. 成软骨性肿瘤	(2) 皮质旁软骨肉瘤

(3)间叶性软骨肉瘤 Ⅲ. 骨巨细胞瘤(破骨细胞瘤) Ⅳ. 骨髓肿瘤 1. 尤文肉瘤 2. 骨网织细胞瘤 3. 骨淋巴瘤 4. 骨髓瘤 V. 脉管肿瘤 1. 良性 (1)血管瘤 (2)淋巴管瘤 (3)血管球瘤(球瘤) 2. 中间型或未定型* (1)血管内皮瘤 (2)血管外皮瘤 (3)恶性血管肉瘤 VI. 其他结缔组织肿瘤 1. 良性 (1)成纤维性纤维瘤 (2)脂肪瘤	2. 恶性 (1)纤维肉瘤 (2)脂肪肉瘤 (3)恶性间叶瘤 (4)未分化肉瘤 VII. 其他肿瘤 1. 脊索瘤 2. 长骨“牙釉质瘤” 3. 神经鞘瘤(许旺瘤、神经膜瘤) 4. 神经纤维瘤 VIII. 未分化肿瘤 IX. 瘤样病损 1. 孤立性骨囊肿(单纯性或单骨性骨囊肿) 2. 动脉瘤性骨囊肿 3. 近关节性骨囊肿 4. 干骺端纤维缺陷(非骨化性纤维瘤) 5. 嗜酸性肉芽肿 6. 纤维异样增殖症 7. “骨化性肌炎” 8. 甲状旁腺功能亢进性“棕色瘤”
--	---

* 有些学者认为血管内皮瘤为恶性

表 1-1-2 中华医学会骨肿瘤分类(1983,长春)

组织来源	良 性	中间性(相对恶性、低度恶性)	恶 性
骨	骨瘤 骨样骨瘤 成骨细胞瘤		骨肉瘤 恶性成骨细胞瘤 皮质旁骨肉瘤
软骨	骨软骨瘤(单、多发) 软骨瘤(单、多发) 成软骨细胞瘤 软骨黏液样纤维瘤	透明细胞软骨肉瘤	软骨肉瘤 间充质软骨肉瘤 去分化软骨肉瘤 恶性成软骨细胞瘤 恶性软骨黏液样纤维瘤
纤维	成纤维纤维瘤 骨化性纤维瘤 非骨化性纤维瘤		纤维肉瘤
组织细胞或纤维	良性纤维组织细胞瘤		恶性纤维组织细胞瘤
组织	骨巨细胞瘤, I 级	骨巨细胞瘤, II 级	骨巨细胞瘤, III 级

续表

组织来源	良 性	中间性(相对恶性、低度恶性)	恶 性
骨髓			骨髓瘤(多发、单发) 尤文肉瘤 恶性淋巴瘤 霍奇金病 非霍奇金病性淋巴瘤
脉管	血管瘤(单、多发) 血管球瘤 淋巴管瘤	血管内皮细胞瘤 侵袭性血管外皮细胞瘤	血管肉瘤 恶性血管外皮细胞瘤
神经	神经鞘瘤 神经纤维瘤 节神经瘤		恶性神经鞘瘤
脂肪	脂肪瘤		脂肪肉瘤
脊索			脊索瘤
"上皮包涵性"			长骨"釉质器病" 长骨"滑膜肉瘤" 长骨"基底细胞瘤"
间充质	良性间充质瘤		恶性间充质瘤 骨的横纹肌肉瘤
其他			平滑肌肉瘤 腺泡状肉瘤

表 1-1-3 中华医学会肿瘤样病变分类(1983,长春)

1. 孤立性骨囊肿	4. 组织细胞增殖症 X
2. 动脉瘤样骨囊肿	(1)嗜酸性肉芽肿
3. 纤维结构不良症	(2)Hand-Schüller-Christian 病(HSC 病)
(1)单骨	(3)Letterer-Siwe 病(LS 病)
(2)多骨	5. 甲状旁腺功能亢进性"棕色瘤"
(3)Albright 综合征	

上述两种分类各有其特点,目前仍然都是研究骨肿瘤分类的主要参考依据。近来也有不少作者提出过不同的各种分类方法,以及在此分类法基础上对一些肿瘤进行了进一步的细致分类。例如,骨肉瘤根据肿瘤位于骨内的部位,又分为髓内(中央型)骨肉瘤、皮质内骨肉瘤、表面骨肉瘤、骨膜型骨肉瘤、皮质旁骨肉瘤;根据细胞的分化程度,分为高度分化或低度分化的骨肉瘤;根据组织学,分为成骨性骨肉瘤、成软骨性骨肉瘤、成纤维性骨肉瘤、纤维组织细胞性骨肉瘤、毛细血管扩张性骨肉瘤、小细胞性骨肉瘤;根据病变的数目,分为单发性或多中心性骨肉瘤;还可根据发生骨肉瘤时其下骨质是正常还是已有病变,如外伤或已有纤维结构不良症、畸形性骨炎等,这些将在肿瘤各论中分别叙述。

二、骨肿瘤的发病率

骨肿瘤的发生率在全身肿瘤中并不算高,原发恶性肿瘤占全身恶性肿瘤的1%,其中60%

来自骨组织,40%来自骨骼的附属组织。良性骨肿瘤在全身良性肿瘤中约占1.5%。骨和关节恶性肿瘤的死亡率约占全身恶性肿瘤死亡率的1.6%。

根据美国1988年新发生的2100例骨肉瘤资料统计,骨肿瘤发生率占所有肿瘤的0.8%。我国自1984年1月1日正式开始骨肿瘤的统计登记,至今公开发表的较有代表性的统计有:1986年刘子君等的骨肿瘤和瘤样病变12404例病理统计分析是我国最大的一组骨肿瘤资料,其统计材料来源于广州、上海、天津、北京、太原、武汉6个城市的9个医院。此外,胡云州等的2312例骨肿瘤和瘤样病变统计分析,材料来源于我国西南地区;1988年闵俊等的1255例骨肿瘤和瘤样病变的病理统计分析,材料来源于东北地区;1991年王臻等的2982例骨关节肿瘤和瘤样病变分析,其材料来源于西北5个省的19家大中型综合医院。1989年,黄承达等将全国第一、二届骨肿瘤会议的登记材料合并统计,包括全国40多家大中型医院的骨肿瘤和肿瘤样病变,其中原发性良性骨肿瘤21691例、恶性骨肿瘤10791例、肿瘤样病变4369例、转移瘤2108例。上述统计资料基本上反映了我国骨肿瘤与瘤样病变的发病情况。现将综合统计资料及我国东北、西北、西南地区及东部6个城市骨肿瘤和瘤样病变的发病情况列表如下(表1-1-4,表1-1-5)。

表 1-1-4 38959 例骨肿瘤发生率

类 别	例 数	百分率 (%)
原发性良性肿瘤	21 691	55.7
原发性恶性肿瘤	10 791	27.7
瘤样病变	4369	11.3
转移瘤	2108	5.3
合计	38 959	100.0

表 1-1-5 我国骨肿瘤和肿瘤样病变发病情况

地区	病例数及男女比例			良、恶性肿瘤比例	好发年龄(岁)			发生率最高的肿瘤			好发部位		
	良性	恶性	瘤样变		良性	恶性	瘤样变	良性	恶性	瘤样变	良性	恶性	瘤样变
东北 1255	845	264	146	3.2:1	11-30	11-30	11-30	骨软骨瘤	骨肉瘤	骨纤维结构不良	股、胫骨	股、胫骨	股骨
3.5:1	2.6:1	2.2:1	77.63		65.53	65.75	49.0	42.05	61.64	43.91	48.48	41.10	
%	67.33	21.04	11.63										
西北 2982	1820	956	306	1:9:1	11-30	原发11-30 转移41-60	11-30	骨软骨瘤	骨肉瘤	骨囊肿	股、胫骨	股、胫骨	股、胫骨
1.9:1	2:1	1.5:1	67.58		67.04 56.25	57.84	46.48	63.8	39.54	42.53	65.02	56.00	
%	59.05	31.02	9.93										
西南 2312	1114	852	250	1.3:1	11-30	原发11-30 转移41-60	11-30	骨软骨瘤	骨肉瘤	骨纤维结构不良	股、胫骨	股、胫骨	股、胫骨
2:1	1.78:1	1.38:1	62.64		56.93 73.04	64.0	30.43	44.0	39.2	32.72	49.49	38.78	
%	50.27	38.45	11.28										

续表

地区	病例数及男女比例			良、恶性 肿瘤 比例	好发年龄(岁)			发生率最高的肿瘤			好发部位		
	良性	恶性	瘤样变		良性	恶性	瘤样变	良性	恶性	瘤样变	良性	恶性	瘤样变
东部 12404	6010	5045	1349	1.2:1	11-30	11-30	11-30	骨软骨瘤	骨肉瘤	骨纤维结 构不良	股、股 骨	股、股 骨	股、股 骨
%	48.45	40.67	10.88		61.51	49.30	59.67	31.6	34.17	48.19	41.07	47.78	41.43

综合上述资料,我国骨肿瘤患者男性多于女性,良性肿瘤多于恶性肿瘤,与国外 Dahlin 的资料相反。其中东北地区、西北地区,良、恶性之比分别为 3.2:1 和 1.9:1,这与因该两地资料中有相当部分来自部队医院,收治病人受客观限制有关。肿瘤大多好发于 11~30 岁组,比国外 Dablin 及 Huvos 统计资料要年轻 10 岁左右。在病种上发生率最高的良性骨肿瘤为骨软骨瘤,第二、三位在东部组及西北部组均为骨巨细胞瘤、软骨瘤,西南组为软骨瘤、骨瘤,东北组为骨瘤、软骨瘤。恶性骨肿瘤发生率最高的是骨肉瘤,第二、三位在东北和西北组均为转移瘤、骨肉瘤,东部和西南组均为骨肉瘤、转移瘤,再次为尤文瘤或骨髓瘤及恶性巨细胞瘤等,不同地区发生率不尽相同。瘤样病变中骨纤维结构不良(纤维异样增殖症)其发生率最高,在国内居首位;其次为动脉瘤样骨囊肿,嗜酸性肉芽肿也较多见,仅西北地区资料统计孤立性骨囊肿发生率比纤维性结构不良略高。肿瘤好发部位无论良性或恶性,股骨、胫骨相对发生率较高。

骨肿瘤的发病情况调查统计是积累资料、总结经验、指导骨肿瘤诊断、治疗的基础,也是临床诊断和治疗的重要参考依据。现将其主要资料列表如下(表 1-1-6~表 1-1-11)。

表 1-1-6 6010 例良性骨肿瘤的类型、性别及年龄分布

肿瘤类别	例数	百分率(%)	性别			年龄(岁)										
			男	女	不详	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-	不详			
骨瘤	471	7.84	262	209		15	123	154	84	50	20	6	19			
骨样骨瘤	100	1.66	67	33		5	35	33	18	3	3	1	2			
成骨细胞瘤	145	2.41	87	58		6	59	44	18	10	7	1				
骨软骨瘤	1899	31.60	1293	606		142	791	565	180	90	46	18	67			
软骨黏液纤维瘤	217	3.61	142	75		8	86	73	15	19	9	2	5			
成软骨细胞瘤	208	3.46	131	77		8	110	64	10	9	1	2	4			
软骨瘤	835	13.90	519	316		43	201	260	164	77	36	16	38			
骨化性纤维瘤	263	4.38	121	141	1	27	100	70	23	26	6	2	9			
非骨化性纤维瘤	127	2.11	78	49		9	36	35	22	14	10	1				
韧带样纤维瘤	72	1.20	39	33		6	19	22	10	6	5	4				
神经纤维瘤	81	1.35	51	30		5	8	24	10	16	13	1	4			
血管瘤	133	2.21	84	49		4	33	35	22	19	12	3	5			
淋巴管瘤	2	0.03	2				2									
骨巨细胞瘤	1440	23.96	784	654	2	11	153	556	398	189	75	16	42			
脂肪瘤	12	0.20	5	7		1	1	4	3	1	1	1				
血管球瘤	5	0.08	3	2				1	2	1	1					
总计	6010	100	3668	2339	3	290	1757	1940	979	530	245	70	199			

表 1-1-7 6010 例良性骨肿瘤的部位分布

肿瘤	股骨	胫骨	腓骨	跗骨	趾骨	腕骨	桡骨	尺骨	锁骨	胸骨	手骨	肩胛骨	锁骨	肋骨	脊柱	骶骨	颅骨	颌骨	骨盆	胸骨	不清	多发
骨瘤	47	37	7	7	21	10	6	6	2	2	13	6	6	6	5	182	84	11	1	22	2	
骨样骨瘤	21	32	2	3	3	5	1	3	2	2	2	1	3	3	8	3	3	2		6		
成骨细胞瘤	23	31	6	2	7	9	2	2	2	6	6	2	1	7	22	1	6	17		1		
骨软骨瘤	490	398	111	28	109	140	24	26	34	166	88	14	33	32	3	19	12	105	3	45	16	
软骨黏液纤维瘤	49	57	18	5	13	11	1	1	1	13	3	1	5	3	1	9	17	8	1	1		
成软骨细胞瘤	74	45	8	18	2	21	1	4	4	4			3	5	2	2	2	5		12		
软骨瘤	72	51	10	10	47	2	35	6	7	5	400	12	4	51	12	5	15	21	36	7	27	
骨化性纤维瘤	21	28	1	1	1	5	2	1	1	6	6	2	1	9	1	28	146	2		12		
非骨化性纤维瘤	45	38	2	1	8	8	6	6	6	2	2	1	5	1	5	1	7	8	2	1		
韧带样纤维瘤	10	10	1	4	5	3	4	6	6	5	5	1	5	5				5	5	8		
神经纤维瘤	8	16	3	2	4	4	3	1	2	2	2	2	2	2	11	10	5	6	4			
血管瘤	10	12	5	2	6	1	3	2	2	1	8	1	1	11	15	6	20	17	6	2	2	
淋巴管瘤	1																					
脂肪瘤	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	2	1	1			2	1				
血管瘤球瘤	1									4												
骨巨细胞瘤	496	344	57	14	21	9	73	20	122	7	30	10	4	8	62	42	19	17	41	3	41	1
例	1369	1099	229	78	255	19	327	72	182	51	662	129	37	145	171	70	317	355	228	17	178	19
%	22.78	18.29	3.81	1.30	4.34	0.32	5.44	1.20	3.04	0.85	11.01	2.15	0.61	2.41	2.85	1.16	5.27	5.91	3.79	0.28	2.96	0.32

表 1-1-8 5045例恶性肿瘤的类别、性别及年龄分布

肿瘤类别	例数	百分率(%)	性 别			年 龄 (岁)							
			男	女	不清	0~10	11~20	21~30	31~40	41~50	51~60	61~	不详
骨肉瘤	1724	34.17	1081	642	1	52	819	495	161	96	54	24	23
骨旁骨肉瘤	98	1.94	50	48			32	27	21	9	6	2	1
软骨肉瘤	812	16.10	523	287	2	11	201	224	143	103	89	28	13
间叶软骨肉瘤	10	0.20	8	2		2	4	1		1	1		2
尤文肉瘤	244	4.84	150	94		32	102	72	20	6	3	4	5
骨恶性淋巴瘤	232	4.60	170	60	2	11	44	42	49	34	33	16	3
骨髓瘤	223	4.42	162	60	1		11	30	32	60	59	30	1
纤维肉瘤	266	5.27	180	86		7	41	58	63	44	28	14	11
恶性骨巨细胞瘤	122	2.42	67	55		2	26	41	23	10	13	5	2
骨索瘤	216	4.28	145	70	1	2	17	13	43	62	53	20	6
恶性纤维组织细胞瘤	160	3.17	95	65		1	24	23	34	31	29	18	
血管肉瘤	20	0.40	13	7		1	7	3	6	1	2		
神经纤维肉瘤	10	0.20	8	2			1	1	3	2	1	2	
长骨造釉细胞瘤	26	0.52	14	12		1	5	8	6	4	2		
脂肪肉瘤	29	0.57	18	11		1	4	6	3	6	6	3	
平滑肌肉瘤	2	0.04	2								1	1	
腺泡状肉瘤	10	0.20	3	7			2	4	3	1			
横纹肌肉瘤	5	0.10	5			1	2	1			1		
血管外皮细胞瘤	3	0.06	1	2		1	1	1					
血管内皮细胞瘤	6	0.12	4	2		2	2	1	1				
恶性间充质瘤	6	0.12	2	4			3	2	1				
碰撞瘤	1	0.02	1					1					
未能分类	30	0.59	20	10		3	4	9	1	6	3		4
转移瘤	790	15.66	570	219	1	7	25	47	111	184	236	159	21
共计	5045	100	3292	1745	8	136	1377	1110	724	660	620	326	92

表 1-1-9 5045 例恶性肿瘤的部位分布

肿瘤	股骨	胫骨	腓骨	胫骨	足骨	胫骨	尺骨	桡骨	腕骨	手骨	肩胛骨	锁骨	肋骨	助骨	脊柱	颈椎	颌骨	颌骨	骨盆	胸骨	不清	多发	共计	
骨肉瘤	811	454	66	3	7	1	122	7	13	3	13	4	13	15	10	10	89	47	4				1724	
骨旁骨肉瘤	50	18	2		1	12	1	3					1				1	1	1				7	98
软骨肉瘤	209	144	22	3	10		53	6	1	15	47	8	34	20	7	15	49	122	13	34				812
间叶软骨肉瘤					1						1			1	2				1					10
尤文肉瘤	42	28	17	1	5		32	5	2	1	18	3	5	7	10	8	17	32	2	8				244
骨恶性肿瘤	47	22	5	1	15	2	1			15	5	8	29	4	7	25	29	6	11					232
纤维肉瘤	20	14	3		13						8	22	34		20	13	19	22	17	18				232
纤维肉瘤	94	53	9	1	6	23	1			1	6	1	5	5	1	27	15	1	16				266	
恶性骨巨细胞瘤	49	30	4	1	1	11	1	10						7		1	1	1	1				122	
神经纤维瘤	69	30	3		9	3				1	6		1	7	1	3	8	11	1	7				216
血管肉瘤	4	5			1					1	1	1	1	1	1	1	1	5						20
神经纤维肉瘤	2	2											1											10
长骨成釉细胞瘤	3	19	3										1											26
脂肪肉瘤	8	4	1	1	4		4		1	1	2	1		1			1	4						29
平滑肌肉瘤																								2
腺泡状肉瘤	4	1									1		1				1		1					10
横纹肌肉瘤	1	1			1												1	1						5
血管外皮细胞瘤	1																		2					3
血管内皮细胞瘤	2												1				1	1						6
恶性间充质瘤	1	1			1												1	2						1
噬骨瘤	1																							1
未能分类	5	2			2	1					3			5	3		7		2					30
转移瘤	115	45	6	3	2	2	63	8	13	1	49	26	69	112	19	26	44	136	35	12				790
共计	1536	875	141	12	35	15	352	31	47	2	26	162	58	161	267	198	146	280	435	87	161	18		5045
百分率(%)	30.45	17.34	2.79	0.24	0.69	0.30	6.98	0.61	0.93	0.04	0.52	3.21	1.15	3.19	5.29	3.92	2.89	5.55	8.62	1.72	3.19	0.36		100

表 1-1-10 1349 例肿瘤样病变的类别、性别及年龄分布

瘤样病变	性 别			年 龄 (岁)								共 计	
	男	女	不 清	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61~	不 详	例	百分率 (%)
纤维结构不良	339	309	2	70	236	169	102	33	17	3	20	650	48.19
孤立性骨囊肿	202	104		44	110	80	27	24	12		9	306	22.68
动脉瘤样骨囊肿	107	78		15	57	62	28	10	8	3	2	185	13.71
嗜酸性肉芽肿	141	55		71	52	34	29	5	2		3	196	14.53
棕色瘤	6	5			3	2	2	3	1			11	0.82
邻关节囊肿		1						1				1	0.07
共计	795	552	2	206	458	347	188	76	40	6	34	1349	100.00

表 1-1-11 1349 例肿瘤样病变的部位分布

瘤样病变	股骨	胫骨	腓骨	跗骨	足骨	骶骨	胫骨	尺骨	桡骨	腕骨	手骨	
纤维结构不良	177	157	8	2	2	1	41	16	11		4	
孤立性骨囊肿	90	37	6	9	11	3	60	4	12	2	6	
动脉瘤样骨囊肿	47	19	6	11	10		25	6	4	1	4	
嗜酸性肉芽肿	23	4	2	2	1		13					
棕色瘤	3	1							1		1	
邻关节囊肿		1										
共计	例	340	219	22	24	24	4	139	26	28	3	15
	%	25.20	16.23	1.62	1.78	1.78	0.30	10.29	1.93	2.08	0.22	1.10
瘤样病变	肩胛骨	锁骨	肋骨	胸骨	脊柱	髌骨	颅骨	颌骨	骨盆	多发	不清	
纤维结构不良	5	1	60	4	3		36	79	13	10	20	
孤立性骨囊肿		2	6	3	3	1	8	14	20		9	
动脉瘤样骨囊肿	2	4	3	2	10	1	7	11	5		7	
嗜酸性肉芽肿	5	6	17	1	13		80	8	15		5	
棕色瘤												
邻关节囊肿										1		
共计	例	12	13	86	10	30	2	131	113	56	10	43
	%	0.89	0.96	6.38	0.74	2.21	0.15	9.70	8.38	4.15	0.74	3.10

第二节 骨肿瘤的诊断

骨肿瘤的诊断应强调临床、影像学和病理三方面的结合。临床表现是骨肿瘤最为基本的必不可少的分析和诊断的依据。临床医师根据骨肿瘤可能出现的征象主动询问和采集病史,并进行全身体检和实验室检查。其中年龄和发病部位具有重要的参考价值。在不同年龄期内,常有好发某类肿瘤的倾向;不同肿瘤亦有其不同的好发部位。放射科医师和病理学家都必须熟悉骨肿瘤的临床表现,且将骨肿瘤的临床表现作为分析病变的基础资料,任何不结合临床的分析诊断都有可能导致不正确的诊断。虽然一般都认为病理诊断是最主要的最后诊断,但要认识到病理组织学检查也存在着不少限制:同一肿瘤的不同部位组织学表现可不相同,取材不当或未取

到真正的肿瘤组织时常不能代表骨肿瘤的病理形态;放疗后和长期应用激素治疗后亦能改变瘤细胞的形态;某些肿瘤在组织学上属良性,而其生物学特征却为恶性;由于骨肿瘤来源于间叶组织,在肿瘤的形成和发展过程中,可出现良、恶性之间的过渡型和多种成分同时存在的混合型,故不能确定其性质时,有时不能仅依靠病理组织学来判断,必须密切结合临床和影像学检查,才能做出正确诊断。

医学影像学是古老而新兴的学科,现有的诊断方法除传统X线以外,还有电子计算机体层摄影(computed tomography, CT)、磁共振成像和磁共振频谱(magnetic resonance imaging, MRI;magnetic resonance spectroscopy, MRS)、放射性核素(radionuclide, RN)和超声成像(ultrasound, US)等。尽管影像学检查同样有各种限制,但仍然是目前骨肿瘤诊断中最重要而可靠的一种方法。影像学可以准确显示肿瘤的位置、范围和主要的病理变化,多数能判断其良、恶性,甚至能做出病理组织学诊断。但不同骨肿瘤可有相似的影像学表现,相同的骨肿瘤也可有不同的表现,且一般来说,影像学反映的是大体病理学改变,多数肿瘤很难单独由影像学来确诊,必须密切结合临床和病理全面分析,方能做出比较正确的诊断。

一、临床表现

(一) 病史

骨肿瘤的发病、发展和演变有其固有的规律,各类肿瘤不尽相同。病史中要注意肿瘤的生长速度,有无手术史、放疗史和外伤史。外伤对某些肿瘤是一个诱因,外伤也可引起创伤性的类肿瘤病变或加速原有肿瘤的发展和恶变。因此,外伤史无疑是在病史中占重要地位,必须详细了解外伤的原因和当时的局部表现,以及症状的出现、加重和消失的过程等,从而判断外伤与肿瘤的关系。骨肿瘤的诊断还必须了解病人的家族史和系统病史。

(二) 年龄和性别

任何年龄均可发生骨肿瘤和类肿瘤病变,但各类骨肿瘤均有不同的好发年龄,这在骨肿瘤的诊断上具有重要的参考价值,是不能忽视的重要因素。性别在某些骨肿瘤的发病上也有明显差别,但不如年龄重要。从大组病例的统计分析中可以看出年龄和性别的重要性(表1-1-7,表1-1-8,表1-1-10)。

(三) 症状和体征

骨肿瘤和类肿瘤病变的症状和体征一般并无特异性,最为常见的临床表现是疼痛和肿块。疼痛可表现为轻度压痛或持续性剧痛,一般而言,良性骨肿瘤较少引起疼痛,但骨样骨瘤常表现为持续性定点压痛,夜间尤甚。发生在脊柱和骨盆的肿瘤若压迫神经常引起下肢放射性疼痛。恶性骨肿瘤大多疼痛明显,晚期多出现持续性剧痛。大多数骨肿瘤均有明显肿块。通常良性肿瘤边界清楚,固定于深部组织,表皮多无改变。恶性肿瘤的肿块边界不清,表面皮温大多有改变。无论良性或恶性,肿块巨大时往往伴有局部肢体的畸形和肢体的伸长或缩短。

(四) 实验室检查

临床上血、尿、脑脊髓液等的实验室检查,对骨肿瘤的诊断均具有重要意义。如尿中出现凝溶蛋白,血内碱性磷酸酶或酸性磷酸酶的升高均具有重要的临床意义,乳酸脱氢酶的升高在恶性骨肿瘤中常见,故对肿瘤性质的判断有一定意义。

(五) 部位

不同骨肿瘤有不同的好发部位,这不仅是指好发于身体的某些骨骼,尤为重要的是好发于骨骼的某一部分。这与骨在生长发育中不同部位有不同细胞和组织有关。原发性骨肿瘤大多起源于干骺区组织,而继发性骨肿瘤好发生在长骨两端、扁骨和脊柱等红骨髓丰富的部位(表 1-1-7,表 1-1-10,表 1-1-11)。

二、病理检查

确定骨肿瘤的良好或恶性在病理学上也是十分复杂的问题。骨肿瘤的病理学,有 65% 以上必须注意鉴别,其中大多数是少见病例。病理诊断虽是最后诊断,但并不一定能轻而易举地达到最后的正确诊断。所以,从骨肿瘤研究中得出的结论是对所有怀疑的病例都应该进行仔细检查。病理学家应充分熟悉所有的影像学表现,并结合临床提供的资料进行诊断。在诊断过程中病理学家应与放射科医生和骨科医生一道商讨。骨肉瘤、骨髓炎和骨囊肿的边缘区域均有非特异性纤维性炎改变,取材不当常被误诊为局限性纤维性炎;放射治疗后的肿瘤组织被结缔组织所取代或掩盖,往往不能得到正确诊断;骨折后的骨痂,在病理上有时与恶性肿瘤相似;长期应用激素治疗,亦能改变瘤细胞的形态。有些肿瘤在组织学上属良性,而其生物学特征却为恶性。

骨骼来源于间充质,其基本成分有骨、软骨、破骨细胞和骨髓造血组织等,同时还含有纤维结缔组织、血管、脂肪,以及组织细胞、神经、平滑肌等成分。它们不是固定不变的独立成分,而共同起源于多功能的间充质(神经除外),相互之间有紧密的亲缘关系,可随环境条件的变化而转化(化生),可塑性很大。骨母细胞、软骨母细胞、破骨细胞等可视为成纤维细胞的特殊变种。由此不难理解,骨肿瘤中,常以一种成分为主,而杂有其他成分,复合性结构常见。如取材不当,所得到的组织学表现就难以反映该肿瘤的真实面貌。骨骼内可发生多种不同的软组织肿瘤,而软组织中也可发生骨、软骨以及破骨细胞肿瘤。

在结合临床并充分考虑以后,可以提出病理组织学的诊断。肿瘤细胞类型、排列方式、细胞间基质的产生,可以对照 X 线片的表现及其他影像学表现来进一步证实诊断。在日常诊断工作中,术中冰冻切片是应用较早也较普遍的方法,对手术方案的选择具有重要的指导意义,但对骨肿瘤的诊断冰冻切片只能判断良、恶性,而不能做出病理分类。有时切取肿块标本含骨质成分过多或取材部位不当使冰冻切片难以确定肿瘤性质。活检取材是获得早期诊断的重要手段。穿刺活检有一定的局限性,主要适用于手术难度较大需在术前明确诊断或禁忌切开活检者,但若穿刺抽出物不是肿瘤的主要组织,也很难取得正确诊断。切开活检的正确性较高,但有诱发

肿瘤远处转移的可能。

目前病理检查的重要手段仍是石蜡切片、HE染色及常用的特殊染色。有时仅根据一张切片很难诊断,宜制作全肿瘤的大量切片或多处取材切片,并从中选择检查。

大多数骨肿瘤的病理诊断可用光镜观察得到解决,少数疑难病例需配合电镜检查。通过电镜观察肿瘤细胞的超微结构,可探讨肿瘤的组织发生,有助于疑难病例的诊断和鉴别诊断。现已通过电镜观察证实,长骨釉质细胞瘤来源于上皮细胞,脊索瘤来源于脊索组织,骨样骨瘤和骨肉瘤起源于骨母细胞。因而电镜检查是骨肿瘤诊断研究中的一种重要手段。

对某些疑难肿瘤的确诊,尤其涉及组织来源、功能状态、发病机制等问题时,免疫组织化学有其独到之处。免疫组织化学和电镜观察一样是近代骨肿瘤病理学中的一种重要辅助手段。它是应用免疫学原理,通过特异的抗原抗体反应,附以可见的标记物,在组织原位显示抗原成分的方法。目前较广泛应用于确诊某些肿瘤组织发生及类型。例如,应用免疫球蛋白及T细胞表面标志的检测有助于尤文瘤和恶性淋巴瘤的确诊。利用相应抗体检测细胞内溶菌酶可用于组织细胞来源的软组织或淋巴组织的恶性肿瘤诊断。

近来国内外有不少学者在研究利用细胞融合技术制成特异性高的单克隆抗体以探索骨肿瘤的诊断。比较集中研究的是抗肉瘤的单克隆抗体,并在实验室获初步成功。目前国际上已有骨肉瘤的单克隆抗体OST₀、OST₇等,但目前临床应用报道较少。国内有骨形成蛋白-单克隆抗体(bone morphogenetic protein-mono-clonal antibody)BMP、MCAB及抗人或骨肉瘤单克隆抗体用于骨肿瘤病人显像定位诊断的报道,目前仍处于实验性探索阶段,需进一步深入研究。预期随着这类研究成果的日臻完善,必将给骨肿瘤的早期诊断开创新的途径。

三、影像学检查

在骨肿瘤和类肿瘤病变的诊断中,影像诊断占有重要地位,尤其是骨肿瘤的外科手术治愈率在不断提高的情况下,对骨肿瘤影像诊断的准确性和完整性的要求也随之提高。由于新技术的开发、计算机的发展,影像诊断技术增加了很多新的方法,可以完成骨肿瘤治疗对诊断要求中的重要部分。现有诊断方法除传统的X线外,还有电子计算机体层摄影、磁共振成像和磁共振频谱、放射性核素和超声。

骨肿瘤的诊断对影像诊断的要求是:探测是否有肿瘤存在;良性或恶性肿瘤;恶性程度;肿瘤的分类和分期;根据情况进行手术方式的选择;治疗计划安排和术后随访;探测疗效、并发症和监视肿瘤发展。因而影像诊断所要注意的问题是:①影像的敏感性:如肿瘤的显示率、肿瘤特点的显示等;②影像的分辨能力:最小病灶分辨及其细节的分辨;③成像技术对人体的伤害程度,应选择无创性或创伤性小的检查。

骨肿瘤和类肿瘤病变的影像学检查范围很广,各种方法和各部位的肿瘤检查在以后各章内将分别讨论,这里仅就各种方法的基本情况先进行概述。

(一) X线检查

X线影像是人体的不同组织和器官及其不同的病理变化对X线有不同的吸收率而形成的,X线被最早用于形成医学影像。X线临床应用最初就承担了骨肿瘤和类肿瘤病变的诊断。

至今日 X 线检查仍然是某些部位最基本和最主要的检查方法,甚至是首选的筛选方法。X 线影像的空间分辨率高,应用范围广,操作简便,价格低廉,辐射量比较小,临床医师熟悉,临床应用广泛。

骨肿瘤检查以摄片为主,通常摄取正侧位片,按需要还可摄取斜位、切线位或在透视下点片。对一些早期或细微病变,可进行放大摄影或体层摄影检查。高千伏和钼靶软组织照片也可增加对骨肿瘤的了解。以计算机进行影像的数字处理,可扩大影像的信息内容。新近开发的计算机 X 线摄影(computed radiography, CR),其原理是:特定的成影板接受 X 线照射后形成潜影,经激光扫描显影后再经计算机进行处理形成数字化图像,可提高分辨率,减少辐射量,加大照片容量,并可对影像进行相减、放大、缩小、灰阶和强化等处理,容易发现较小的病灶。成影板可多次使用,以减少成本。

软组织病变用常规 X 线摄影不易分辨,可利用不同的造影剂提高病变的显示率。在骨肿瘤中可采用血管造影来显示骨与软组织肿瘤。采用选择性和超选择性动脉造影,能精确显示靶动脉,较明确地显示血供和肿瘤染色,对肿瘤的诊断帮助很大。

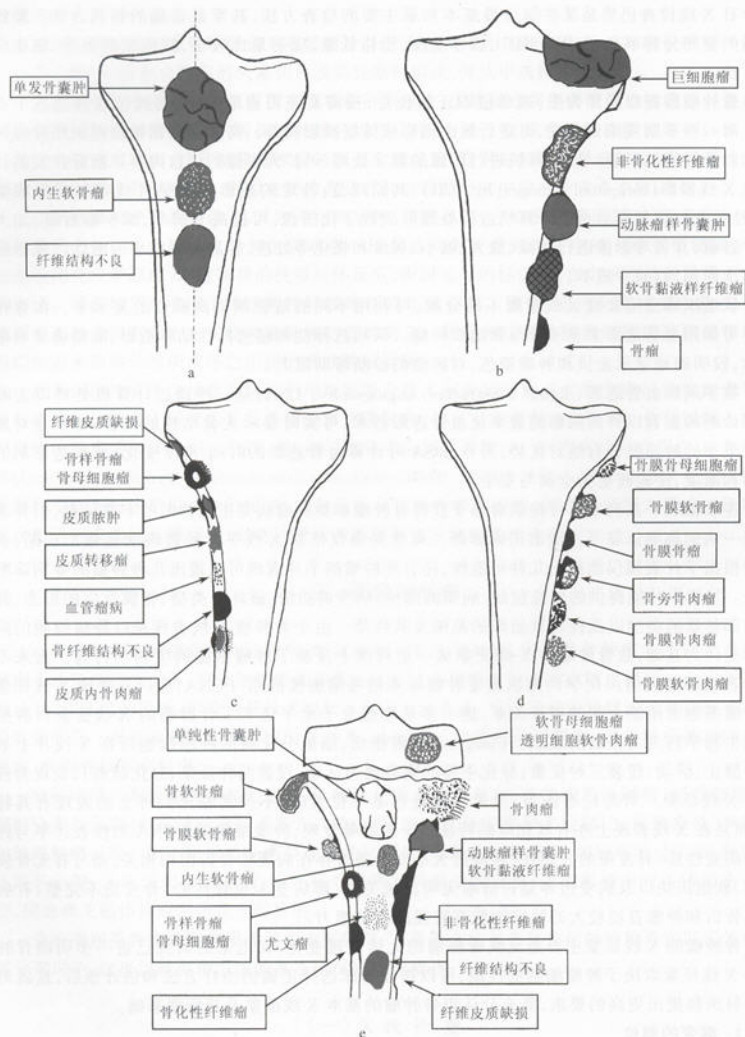
数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)是一种通过计算机处理以去除妨碍诊断的血管以外的阴影的数字化血管造影技术,可实时显示无骨结构的血管;特别是对显示较微小的肿瘤血管有绝对优势;另外,DSA 可计算血管造影的时间-密度变化;减少造影剂的用量和浓度,使检查更为全面与安全。

连续摄取一系列平片可提供有助于获得骨肿瘤和类肿瘤病变正确诊断的丰富信息,但并非对每一病例都能依靠平片做出正确诊断。有些肿瘤仅依靠 X 线平片的表现就能做出诊断,而有些根据平片表现仅能提出几种可能性,还有些肿瘤的平片表现可以提出几种肿瘤的鉴别诊断意见。X 线平片能提供的信息包括:病变的部位、病变的边缘、破坏的类型、骨膜反应的形态、肿瘤内部质地的类型以及侵犯软组织的范围及其性质。由于骨肿瘤 X 线表现是以肿瘤细胞的病理学变化为基础,故骨肿瘤的 X 线征象从一定程度上反映了肿瘤细胞的生物学行为。近来不少作者应用免疫组织化学的方法测定肿瘤标本增殖细胞核抗原(PCNA)探讨骨肿瘤 X 线征象与肿瘤细胞增殖能力间的相互关系,进一步从细胞分子水平证实了骨肿瘤的 X 线征象以肿瘤细胞生物学行为为基础的观点。Campanacci 曾指出,细胞分化高的肿瘤细胞可在 X 线片上表现为静止、活动、侵袭三种征象;分化中等的则表现为活动、侵袭两种征象;分化低者只表现为侵袭的 X 线征象。刘尚礼等认为,当骨肿瘤处在某个位置时,不但其临床病理上的表现有其特点,而且在 X 线表现上亦有其相应的特征。于秀淳等发现,肿瘤细胞的 PCNA 阳性表达率与肿瘤的病变性质、骨皮质的完整性、肿瘤的大小以及是否存在病理性骨折密切相关,而与有无骨膜反应、软组织块以及病变边界是否清晰无明显相关性,即病变为成骨性的、骨皮质不完整、有病理性骨折和肿瘤直径较大的肿瘤细胞有较强的增殖能力。

骨肿瘤的 X 线征象主要是反映骨肿瘤的大体病理变化,而近来的研究已进一步明确骨肿瘤的 X 线征象取决于肿瘤细胞的性质,可以指导临床选择正确的治疗方法和估计预后,这就对放射科医师提出更高的要求,要充分认识骨肿瘤的基本 X 线征象及其病理基础。

1. 病变的部位

骨肿瘤有其好发部位,包含两种意思:一是各类肿瘤在全身骨骼中好发于某些骨骼,二是在各骨骼中又有其好发的部位(图 1-2-1,表 1-2-1)。



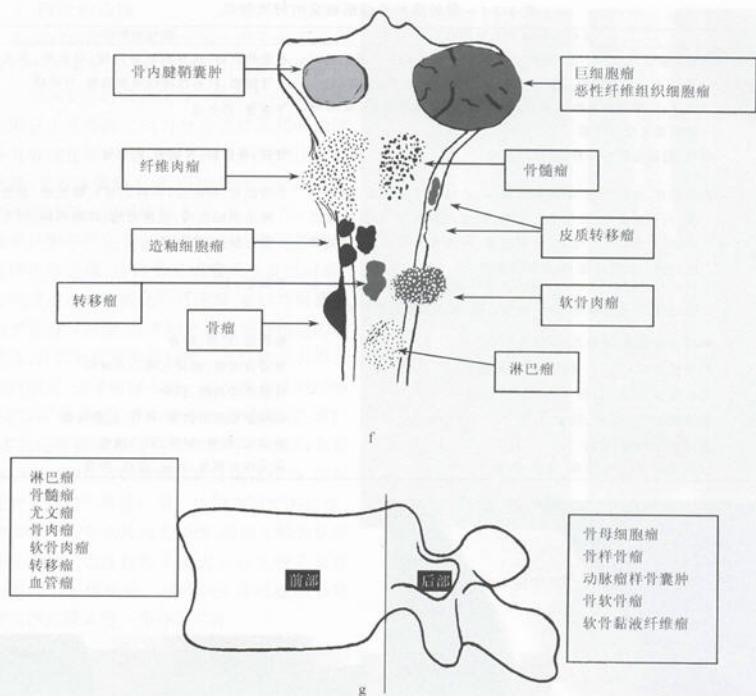


图 1-2-1 肿瘤病变生长部位线图

a. 常见中心性生长的骨肿瘤部位; b. 常见偏心性生长的骨肿瘤部位; c. 常见骨皮质肿瘤病变生长部位; d. 常见骨髓生长性病变生长部位; e. 未成年骨常见骨肿瘤生长部位; f. 成年骨常见骨肿瘤生长部位; g. 椎体骨肿瘤生长部位, 恶性肿瘤大部分分布在椎体, 良性肿瘤大部分分布在附件

肿瘤的好发部位是与受侵犯骨骼的解剖及发育有关, Johnson 首先提出这一观点。例如, 骨旁骨肉瘤, 起自极为罕见的股骨下端背侧, 根据其好发部位和 X 线表现特征即可建立诊断 (图 1-2-2)。而成软骨细胞瘤好发于长骨在骨骺闭合前的骨骺 (图 1-2-3)。骨鞘质瘤和纤维性结构不良特别好发于胫骨 (图 1-2-4)。病变的部位还有助于在鉴别诊断中除外某些肿瘤, 例如骨巨细胞瘤, 若病变并不侵犯关节端可少考虑此瘤, 因为此类肿瘤极少侵犯其他部位。同样重要的是病变位于骨干中的哪一部分, 特别是病变位于长管状骨时, 例如单纯性骨囊肿、内生软骨瘤或局限性纤维性结构不良经常呈骨干中央生长 (图 1-2-5), 动脉瘤样骨囊肿、软骨黏液样纤维瘤和非骨化性纤维瘤大多呈偏心性生长 (图 1-2-6)。

表 1-2-1 骨肿瘤和类肿瘤病变的好发部位

部位	良性骨肿瘤和类肿瘤病变	恶性骨肿瘤
中轴骨	颅骨和面骨:骨瘤,骨母细胞瘤,朗格汉斯细胞肉芽肿,纤维性结构不良,孤立性血管瘤,局限性骨质疏松(畸形性骨炎的溶骨期)	颅骨和面骨:间充质软骨肉瘤,骨索瘤,多发性骨髓瘤,转移性神经母细胞瘤,转移癌
	下颌骨:巨细胞修复性肉芽肿,黏液瘤,骨化性纤维瘤,促结缔组织增生性纤维瘤	下颌骨:骨肉瘤
	脊柱:动脉瘤样骨囊肿,骨母细胞瘤	脊柱:骨索瘤,骨髓瘤,转移癌
四肢骨	长管状骨:骨样骨瘤,单纯性骨囊肿,动脉瘤样骨囊肿,骨软骨瘤,内生软骨瘤,骨膜性软骨瘤,软骨母细胞瘤,软骨黏液纤维瘤,非骨化性纤维瘤,巨细胞瘤,纤维性结构不良,促结缔组织增生性纤维瘤,骨内腱鞘囊肿	长管状骨:骨肉瘤(各种类型),釉质瘤,恶性纤维组织细胞瘤,血管肉瘤,纤维肉瘤,原发性淋巴瘤,软骨肉瘤
	手和足:巨细胞修复性肉芽肿,反应性骨膜炎,内生软骨瘤,血管瘤,球瘤,上皮样囊肿,甲下外生骨瘤,骨旁骨软骨瘤性病变	手和足:无
特殊的好发部位	单纯性骨囊肿:肱骨近端,股骨近端 纤维性结构不良:胫骨,腓骨(皮质前方) 骨样骨瘤:股骨、胫骨 黏液性软骨纤维瘤:胫骨、胫干 软骨母细胞瘤:髌骨 巨细胞瘤:股骨关节端、胫骨、桡骨	釉质瘤:胫骨、腓骨 骨旁骨肉瘤:股骨远端后方皮质 骨膜性骨肉瘤:胫骨 透明细胞软骨肉瘤:股骨、肱骨近端 骨索瘤:骶骨、斜坡、第二颈椎 多发性骨髓瘤:骨盆、脊柱、颅骨



图 1-2-2 股骨下端背侧皮质旁骨肉瘤 X 线平片
股骨下端背侧骨皮质是此肿瘤的好发部位



图 1-2-3 股骨头成软骨细胞瘤 X 线平片
此瘤好发于骨骺闭合前的骨骺区

2. 病变的边缘

病变的边缘主要取决于病变的生长方式和病变的生长速度,是确定病变良、恶性的的重要因素。一般病变的边缘表现为三种形态:①在骨肿瘤与附近正常骨质之间有分界清楚锐利的边缘且伴有骨硬化缘;②边缘锐利但在病变周围并无硬化缘;③边缘模糊不清,可以是病变全部边缘模糊不清或部分边缘模糊不清(图1-2-7)。生长缓慢或呈膨胀性生长的病变大多边缘清楚锐利伴有硬化性边缘,这种情况通常见于良性肿瘤。良性病变中诸如非骨化性纤维瘤、单纯性骨囊肿和软骨黏液纤维瘤,几乎均表现为清楚锐利的硬化边缘,并具有较宽的移行带。恶性病变大多呈浸润性生长,边缘模糊不清。原发性恶性骨肿瘤中,诸如纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、淋巴瘤、多发性骨髓瘤和转移性肿瘤等,一般均无硬化性边缘。恶性骨肿瘤经过放疗或化疗后,也可出现硬化和较窄的移行带。故较为清楚的边缘,一般提示生物学活性较为缓慢,趋向于较为良性的病变;相反,边缘模糊不清表示其生物学活性较快趋向于恶性病变。Madewell 等将地图形骨质破坏的边缘又进一步分为三种:



图 1-2-4 成釉细胞瘤与纤维结构不良发于骨干
a. 胫骨造釉细胞瘤 X 线平片; b. 胫骨纤维结构不良 X 线平片

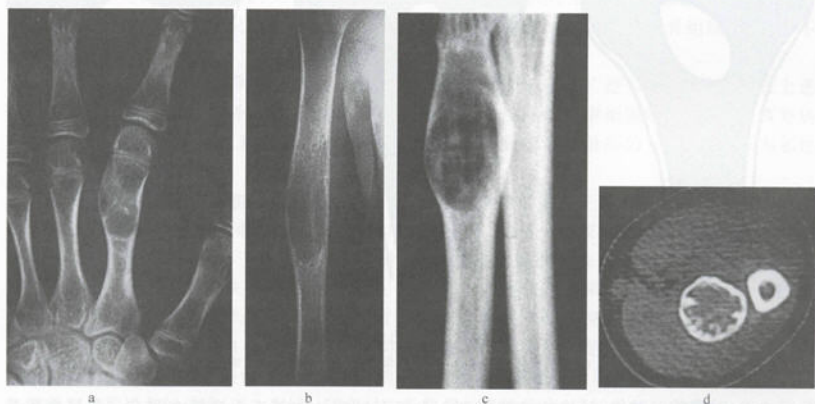


图 1-2-5 髓腔中央生长的病变

a. 第二掌骨内生软骨瘤 X 线平片; b. 胫骨干骨囊肿 X 线平片; c. 桡骨上端单发性纤维结构不良 X 线平片; d. 桡骨上端纤维结构不良 CT。上述影像均提示病变位于髓腔中央

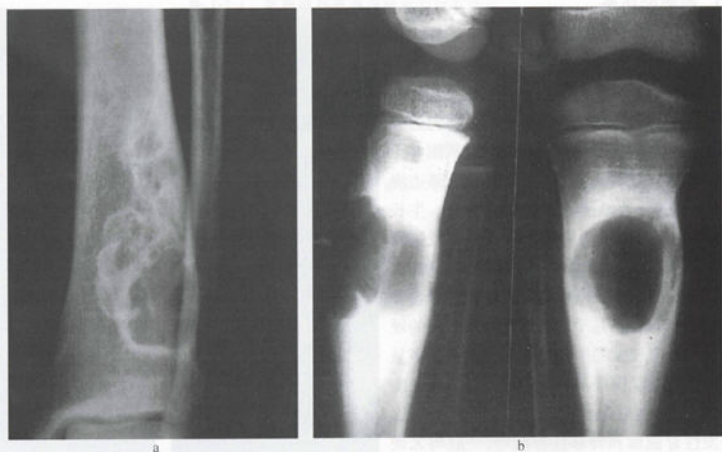


图 1-2-6 髓腔偏心生长的病变 X 线平片

a. 胫骨下端非骨化性纤维瘤; b. 胫骨上端软骨黏液纤维瘤

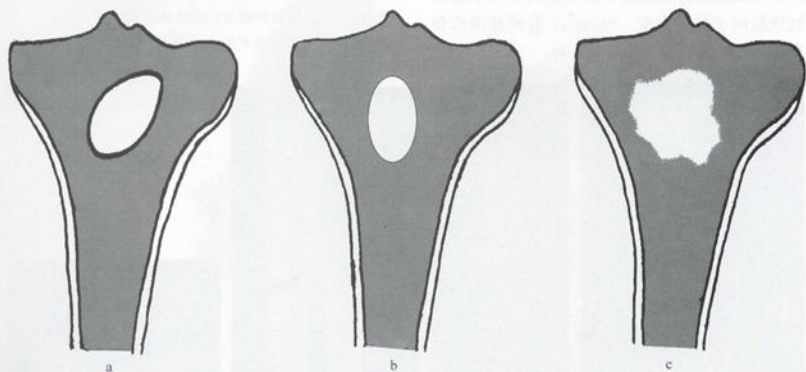


图 1-2-7 肿瘤边缘表现线图

a. 锐利硬化性边缘; b. 锐利溶骨性边缘; c. 不清楚性边缘

(1) 边缘硬化: 其内、外缘均清楚锐利。光镜下见病灶和邻近正常骨之间有一薄层密集骨质, 此为周围骨质对肿瘤所致应力薄弱区适应性代偿的结果, 提示病灶生长缓慢, 见于骨囊肿、内生软骨瘤、成软骨细胞瘤、软骨黏液样纤维瘤、非骨化性纤维瘤、成骨细胞瘤等良性病变(图

1-2-8)。如硬化边内缘清楚、外缘模糊，多为慢性感染，也可见于关节软骨下囊性变，偶见于嗜酸性肉芽肿。

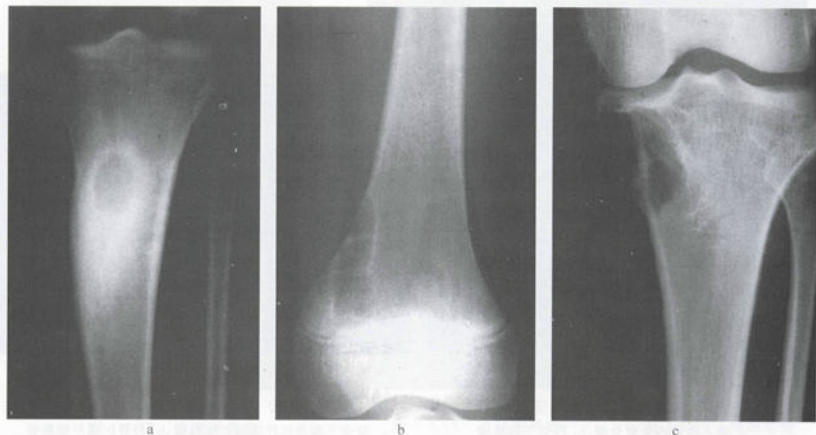


图 1-2-8 边缘清楚硬化病变 X 线平片

a. 胫骨上端骨肉瘤；b. 胫骨下端骨囊肿；c. 胫骨上端软骨黏液纤维瘤

(2) 边缘清楚无硬化：光镜下此边缘即为肿瘤和正常骨的界面，提示病灶生物活性低，但生长较快，通常为良性病变表现，见于上述边缘硬化的所有病变及巨细胞瘤。当病灶位于骨干时，平片仅能在骨皮质邻接面见压迫凹陷，而病灶与骨髓腔的邻接面则由于缺乏骨组织对比，看不到边缘(图 1-2-9)。

(3) 边缘模糊：镜下见肿瘤侵入骨小梁之间，与邻近骨组织接触广泛，其生物学活性较上述两类为高，见于巨细胞瘤、骨肉瘤、软骨肉瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤，以及上述两类病变的恶变、病理性骨折或继发感染。此为地图样损害中生物学活性最高的一类，常提示为恶性(图 1-2-10)。

骨质破坏不仅是肿瘤细胞直接作用的结果，而且也反映了患者正常的破骨细胞对不断增大的肿块压力的反应性活动和肿瘤周围组织的活动性充血，这是一种较为复杂的机制。皮质骨的破坏不如小梁骨迅速，但由于其密度较小梁骨为高，故皮质骨的丧失在 X 线片上出现较早，松质骨大约在矿物质含量丧失 70% 以后方能在 X 线片上明确表现出来。与病变的边缘一样，由肿瘤引起骨质破坏的类型与肿瘤的生长速度有关。骨质破坏可表现为地图样(I型)、虫蚀型(II型)、浸润型(III型)(图 1-2-11)。虽然这类骨质破坏的类型并非任何一种肿瘤的特征，但骨质破坏的类型常可提示良性或恶性病变。地图样骨质破坏是密度均匀一致的局限性骨质破坏，一般具有清楚锐利的边缘(图 1-2-12)，通常是生长缓慢的良性病变，诸如单纯性骨囊肿、内生软骨瘤、软骨黏液纤维瘤或巨细胞瘤等。虫蚀型骨质破坏特点是多数细小的不规则溶骨性破坏(图 1-2-13)。浸润型骨质破坏特点是边缘模糊不清的细小的圆形溶骨区或条形透亮区域(图 1-2-14)。



图 1-2-9 边缘清楚无硬化病变 X 线平片

a. 第一指骨内生软骨瘤; b. 股骨干转移瘤

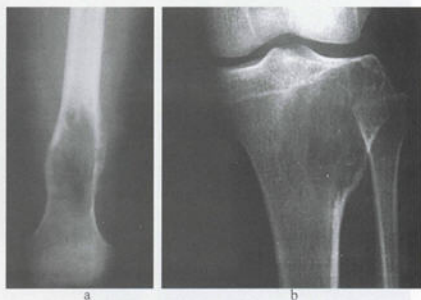


图 1-2-10 边缘模糊病变 X 线平片

a. 股骨下端恶性纤维组织细胞瘤; b. 胫骨上端巨细胞瘤

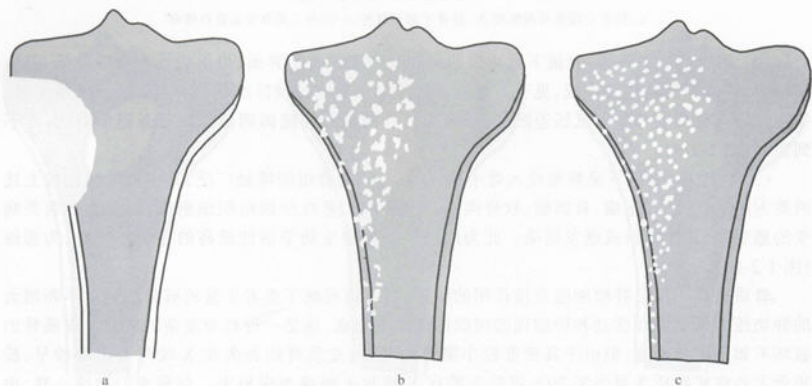


图 1-2-11 骨质破坏示意图

a. 地图样破坏; b. 虫蚀样破坏; c. 渗透性破坏



图 1-2-12 地图样骨质
破坏 X 线平片
左股骨干上端骨质破坏形似地图



图 1-2-13 虫蚀型骨质
破坏 X 线平片
胫腓骨干广泛骨质破坏，
形似虫蚀



图 1-2-14 浸润型骨
质破坏 X 线平片
右股骨干上端骨质破坏
边界不清模糊

这两种骨质破坏的类型大多表示肿瘤生长迅速，呈浸润性生长，如骨髓瘤、淋巴瘤、纤维肉瘤或尤文肉瘤。但非肿瘤性病变也可以表现为这种进展性征象，例如骨髓炎、甲状腺功能亢进可出现浸润型骨质破坏。虫蚀型和浸润型骨质破坏常常同时存在于同一病变中(图1-2-15)。如同一病灶既见到地图样骨质破坏，又见到虫蚀或浸润型破坏，则提示局部恶变或病理性骨折，为肿瘤侵蚀或充血所致。

生长极快的肿瘤侵犯松质骨时可仅表现为轻微的 X 线改变或无改变。瘤组织迅速侵入小梁间网眼，使成骨细胞、破骨细胞及血管功能完全丧失，骨组织代谢终止，故骨密度和结构无变化，更看不到破坏边缘。有时仅病变处密度增高，周围骨质疏松，此为血管反射性改变、废用萎缩、肿瘤周围血供丰富、中心坏死的结果。

3. 骨膜反应

与骨质破坏的形态相似，骨膜反应的形态也是病变生物学活性的一个指征。骨肿瘤引起的骨膜反应可分为连续性和中断性(图1-2-16)。任何骨外形的不规则增宽均表示骨膜的活动性。密实的骨膜反应可表现为单层或多层紧紧靠近骨皮质的外缘，并可使附着于骨皮质外面的层状新骨与骨皮质融合，其结果看上去如增厚的皮质。虽然没有一种骨膜反应的形态可以作为某一病变的特征，但连续性骨膜反应常常提示病变生长缓慢，通常是无痛的良性病变。密实的骨膜反应有多种类型，通过骨膜形态可粗略了解病变的类型(表1-2-2)。

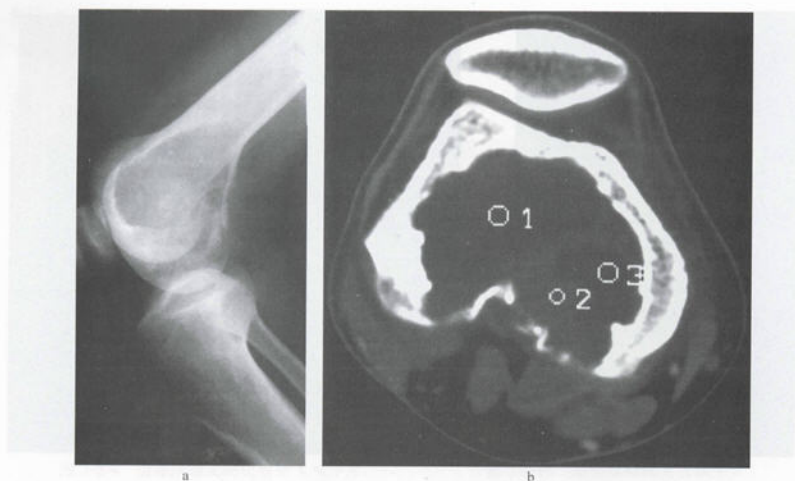


图 1-2-15 多样性骨质破坏

a. 股骨下端 X 线平片显示病变前下方为地图样破坏, 后方为浸润性破坏; b. 同部位 CT 显示更清楚

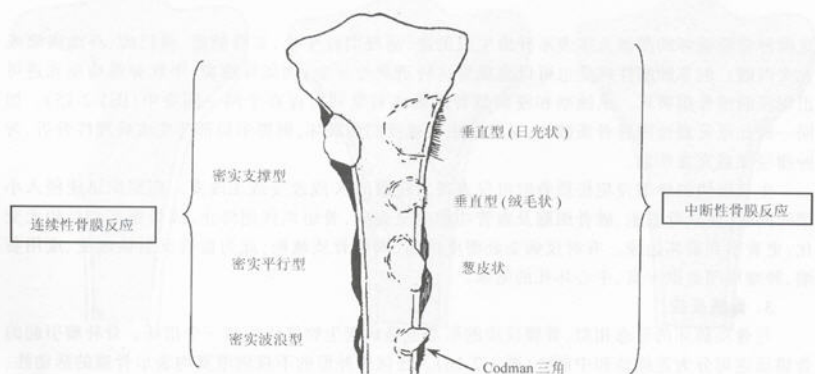


图 1-2-16 各种骨膜反应示意图

表 1-2-2 非肿瘤性病变和肿瘤性病变的骨膜反应类型

中断性骨膜反应		非中断性骨膜反应	
恶性骨肿瘤	非肿瘤性病变	良性肿瘤和类肿瘤病变	非肿瘤性病变
骨肉瘤	骨髓炎(少见)	骨样骨瘤	骨髓炎
尤文肉瘤	朗格汉斯细胞肉芽肿(少见)	成骨细胞瘤	朗格汉斯细胞肉芽肿
软骨肉瘤		动脉瘤样骨囊肿	骨折愈合
淋巴瘤	骨膜下出血(少见)	软骨黏液样纤维瘤	皮质旁骨化性肌炎
纤维肉瘤		骨膜性软骨瘤	肥大性肺性骨关节病
恶性纤维组织细胞瘤(少见)		成软骨细胞瘤	血友病(骨膜下出血)
转移癌			静脉曲张和周围血管功能不全
			Caffey病(婴儿骨外层肥厚病)
			甲状腺样状指
			维生素C缺乏病(坏血病)治疗后
			厚皮性骨膜病
			Gaucher病(家族性脾性贫血)

骨膜反应是骨肿瘤经常伴发的重要改变,平片最易区分骨膜反应的形态差别,故亦有作者将之进一步分为四种类型的各种形态。

(1) 连续性骨膜反应伴骨皮质破坏,病变处原骨结构消失,骨膜新生骨呈膨出壳状。又可分为以下两种。

1) 外壳光滑,提示病变产生均匀膨胀压力,常偏心(图 1-2-17)。光镜下为骨膜形成的新骨小梁,见于巨细胞瘤、内生软骨瘤、脂肪瘤、成软骨细胞瘤、软骨黏液样纤维瘤和纤维结构不良等良性肿瘤和类肿瘤病变。

2) 外壳呈嵴状,肿瘤生长速度不一,骨膜内、外层破骨和成骨速度也不同(图 1-2-18)。破骨较慢处留一“嵴”,平片常误认为肿瘤呈“皂泡”状,内有“隔”。此表现常见于非骨化性纤维瘤、巨细胞瘤、内生软骨瘤、浆细胞瘤、肾癌或甲状腺癌的转移。

(2) 连续性骨膜反应伴骨皮质存在。又可分为以下 5 种。

1) 实体形:光镜下为新骨形成,提示病灶为慢性骨髓腔的或邻近软组织的异常(图 1-2-19),见于骨样骨瘤、软骨母细胞瘤、较大的内生软骨瘤及嗜酸性肉芽肿等。Brewer 认为,以骨髓为中心的病变伴有远侧实体形骨膜反应可作为成软骨细胞瘤的特异表现。

2) 波浪形:为实体形骨膜反应的变异(图 1-2-20),见于低度感染的骨髓炎、长期静脉曲张、肺性骨关节病、慢性淋巴水肿、骨膜炎、慢性胃炎,罕见于肿瘤。



图 1-2-17 外壳光滑的连续性骨膜反应
X线平片

胫骨下端病变,膨胀偏心生长,局部骨膜光滑连续



图 1-2-18 外壳不光滑的连续性骨膜反应X线平片
股骨干中段,骨皮质破坏,不平,骨膜反应连续,不光滑

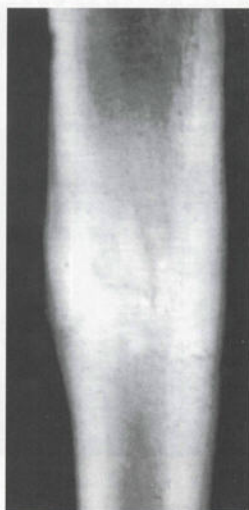


图 1-2-19 实体形骨膜反应 X 线平片
骨干中部密度增高,皮质增厚,骨皮质无破坏,骨膜反应与骨皮质不能明显区分



图 1-2-20 波浪形骨膜反应 X 线平片

3) 单层形:光镜下显示其由相邻骨骼肌纤维间质直接转换成骨而来(图 1-2-21),为良性病变的特点,尤当其粗糙或增厚时,见于急性骨髓炎、嗜酸性肉芽肿等。

4) 多层形(葱皮形):肿瘤和非肿瘤状态均可发生(图 1-2-22)。光镜下见与骨干平行的层状骨板,其间的条状透光区主要由疏松结缔组织中扩张的血管构成。每层骨板的软组织侧成骨活动占优势,骨皮质侧破骨活动占优势。在非肿瘤状态,此为活动性充血造成皮质隧道化的表现,见于骨髓炎、应力性骨折、肺性肥大性骨关节病,偶短暂出现于正常生长的长骨。在肿瘤时,层状骨板间可逐渐被肿瘤细胞侵蚀占据,见于尤文瘤、骨肉瘤、嗜酸性肉芽肿等。

5) 平行刺形:“刺”垂直于骨干,互相平行(图 1-2-23),病变中部较长,至边缘渐短。如与骨干互相平行切片,光镜下见该结构呈蜂窝状,内含扩张的骨膜血管。“刺”的产生是由于构成“蜂窝”的骨性分隔与 X 线平行所致,见于肿瘤和非肿瘤性病变。在尤文瘤,骨隔间的疏松组织可被肿瘤替代,而在地中海贫血,颅穹的“平行刺”之间最终代之以红骨髓。平行刺形骨膜反应也见于梅毒、肌炎、增生性骨膜肥厚综合征,但少见于良性肿瘤。



图 1-2-21 单层骨膜反应 X 线平片

a. 骨折; b. 感染

图 1-2-22 葱皮形骨膜反应 X 线平片

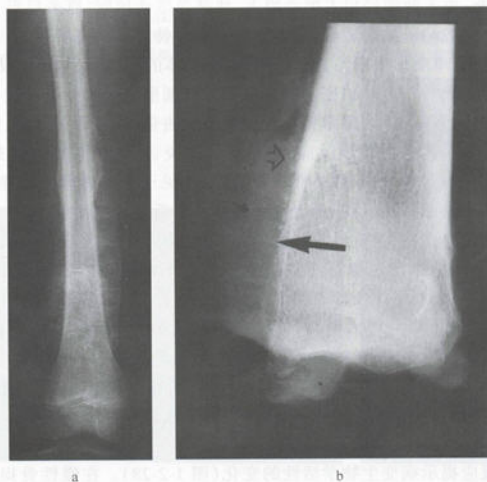


图 1-2-23 平行刺形骨膜反应

a. 股骨下端骨肉瘤 X 线平片; b. 骨肉瘤标本 X 线摄片; c. 病理切片可见针样瘤骨(短黑箭)、幼稚密集的肿瘤骨(长黑箭)和紊乱的瘤骨小梁(弯箭); d. 由多形细胞形成的瘤骨为针样瘤骨(A 区)

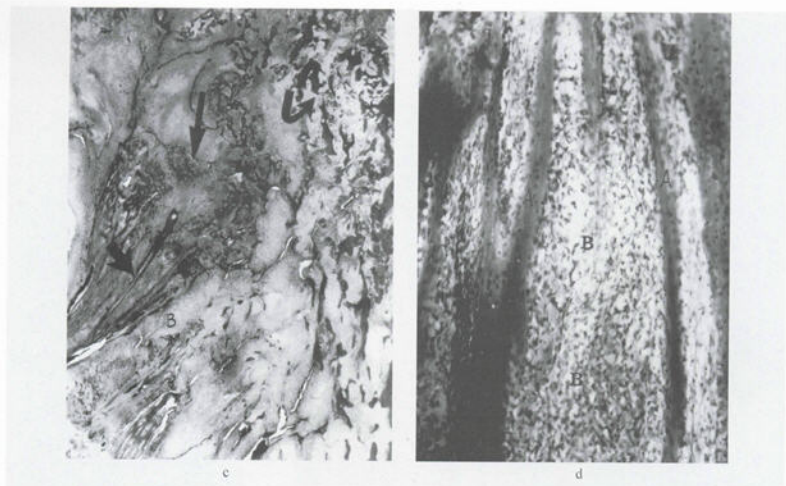


图 1-2-23(续)

(3) 骨膜反应中断,一般见于骨肉瘤。又可分为以下四种。

1) 实体形中断:由于肿瘤侵犯占据骨膜下,使破骨活动加剧,原来层形、壳形或实体形骨膜反应破坏所致(图 1-2-24)。如属后者,应考虑为原发性骨肿瘤恶变所致。

2) Codman 三角(单层形中断):又分为两种:①实体的壁柱样,常见于动脉瘤样骨囊肿伴随的骨膜反应,以及软骨黏液纤维瘤;密实的光滑的或椭圆形的层状骨膜反应,诸如骨样骨瘤和成骨细胞瘤;波浪形的骨膜反应,则最常见于长期患静脉曲张、肺性骨关节病、慢性淋巴水肿、骨膜炎等,很少见于骨肿瘤;而单层骨膜反应,常见于骨髓炎、朗格汉斯细胞肉芽肿和应力性骨折;②中断性骨膜反应,则常见于原发性恶性骨肿瘤,较少见于某些转移性肿瘤和高度侵袭性的非肿瘤性病变。在这类肿瘤,骨膜反应可表现为光芒状或毛发状或洋葱皮状。当肿瘤突破骨皮质将已形成的层状骨膜破坏后,其上下残留的层状骨膜状似三角形,即所谓 Codman 三角(图 1-2-25)。反应性骨膜伸入肿瘤边缘部分和骨皮质线之间,提示瘤体已破入软组织。光镜下该三角内可无瘤组织,也可见瘤组织浸润或完全被瘤体包裹。

3) 层形中断:由层状骨板伸入肿瘤(图 1-2-26),或先前连续的层状骨膜反应被破坏所致,也可为平行刺形骨膜反应中央侵蚀破坏的结果,多见于骨髓源性肿瘤。

4) 放射性骨膜反应:骨针密度可逐渐增高达骨皮质密度(图 1-2-27),光镜下见这些骨针由瘤骨和反应骨构成,其间透光区为瘤细胞或其产物,如软骨样、黏液样组织。此征象一般可确诊为骨肉瘤,偶见于成骨性转移或血管瘤。

混合性骨膜反应提示病变生物学活性的变化(图 1-2-28)。在慢性骨损害基础上出现新的骨膜反应,排除骨折后应考虑病变活动加剧。如原来为良性肿瘤骨膜反应出现恶性骨膜反应,则应考虑良性肿瘤恶变。



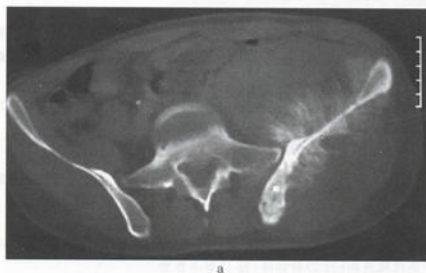
图 1-2-24 实体形中断
骨膜反应 X 线平片
肱骨干骨肿瘤破坏骨膜,使其中断



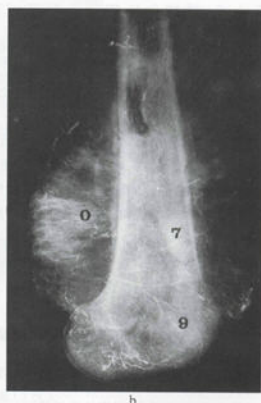
图 1-2-25 Gosselin 三角 X 线平片
股骨下段骨肿瘤破坏骨膜,使其
上部残端形成三角形



图 1-2-26 层状中断骨膜反应 X 线平片
肱骨上段致密性的骨肿瘤破坏层状的骨膜,
使其中断



a



b

图 1-2-27 放射性骨膜反应

a. 左髂骨骨肉瘤 CT 可见左髂骨翼放射形骨针;b. 标本微血管造影可见骨外软组织部分有平行密集的血管垂直于骨皮质(0 区),血管旁即形成针样瘤骨

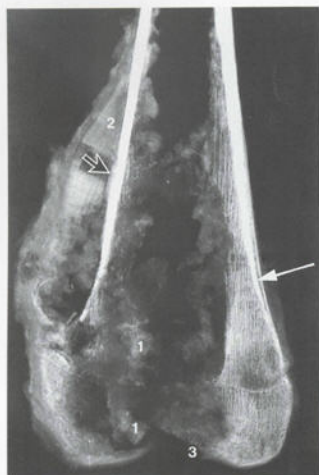


图 1-2-28 多种混合骨膜反应
标本 X 线平片显示葱皮形骨膜反应(短箭)、单层
骨膜反应(弯箭)、Codman 三角(2 区)

常见的透亮性病变见表 1-2-3。瘤体实质由肿瘤细胞及类骨、类软骨、胶原纤维、黏液脂肪类等基质构成,其理化性质的差异是影像学研究的热点。不同瘤基底形成的特殊钙化,是 X 线据以推测其组织学类型的主要依据。

表 1-2-3 出现透亮区病变的肿瘤和类肿瘤病变

实质性	囊性
成骨性(骨样骨瘤,成骨细胞瘤,毛细血管扩张性骨肉瘤)	单纯性骨囊肿
软骨性(内生软骨瘤,成软骨细胞瘤,软骨黏液样纤维瘤,软骨肉瘤)	动脉瘤样骨囊肿
纤维和组织细胞(非骨化性纤维瘤,纤维性结构不良,骨纤维性结构不良,促结缔组织增生性纤维瘤,纤维肉瘤,恶性纤维组织细胞瘤)	各种类型的骨囊肿(滑膜性、退行性)
骨内脂肪瘤	甲状腺腺功能亢进的棕色瘤
淋巴瘤	血管性病变
骨髓瘤(浆细胞瘤)	包虫囊肿
尤文瘤	血友病性假肿瘤
转移瘤(来自肺、乳腺、胃肠道、肾、甲状腺)	骨内腱鞘囊肿
巨细胞瘤	骨脓肿
朗格汉斯细胞肉芽肿	
畸形性骨炎(溶骨期-局限性骨质疏松)	

4. 基质的类型

基质是间叶细胞产生的细胞间质,包括骨样骨、软骨样组织、黏液样组织和胶原组织。

评定基质的类型时要注意,一种类型基质可以分化为某些相同表现的不同病变,要特别注意区分成骨或成软骨的基质。但要记住,在 X 线片上肿瘤骨常常不能与继发于骨破坏的骨质修复的反应性硬化或骨瘤形成所区分。在骨质破坏附近出现不规则且未充分矿化的骨基质要考虑骨肉瘤。同样,在髓腔和附近软组织内出现棉球状或云雾状阴影也要考虑骨肉瘤(图 1-2-29)。

肿瘤基质内的钙化提示成软骨性基质。这类钙化的形态表现为斑点状、不规则绒毛状或线状或环状(图 1-2-30,图 1-2-31,图 1-2-32,图 1-2-33,图 1-2-34),在良性或分化较好的恶性肿瘤可以反映软骨内骨化的过程。斑点状、绒毛状或环状钙化的鉴别诊断,包括内生软骨瘤、成软骨细胞瘤、软骨肉瘤。有时骨基质与软骨性基质很难区分,前者通常在 X 线片上表现为较密实和富有结构性(骨小梁),而后者多呈环状或无定形。

完全透亮的病变大多起源于纤维组织或软骨组织(图 1-2-35)。由肿瘤样病变引起的空腔性病变更如单纯性骨囊肿或骨内腱鞘囊肿也可表现为透亮区。常



图 1-2-29 象牙骨样类骨基质

a. 胫骨上段 X 线平片显示骨髓腔内高密度骨性基质; b. 同部位 CT 显示高密度变化更清楚; c. 骨性基质病理切片显示正常骨小梁(1 区)和瘤骨(2 区)间充满肉瘤细胞(3 区)

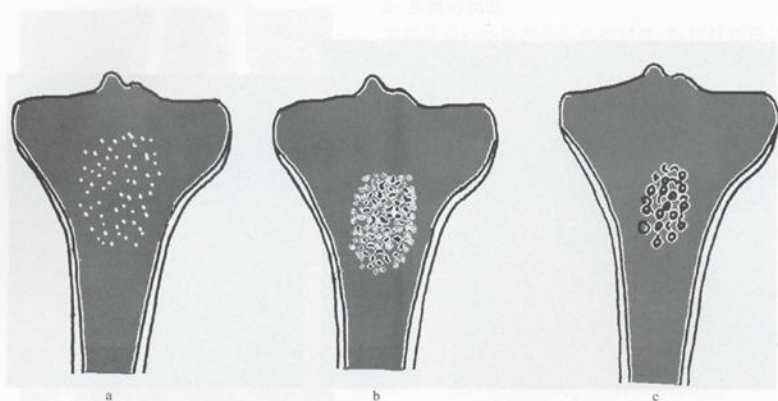


图 1-2-30 软骨基质示意图

a. 点状软骨基质钙化; b. 片絮状软骨基质钙化; c. 环状软骨基质钙化

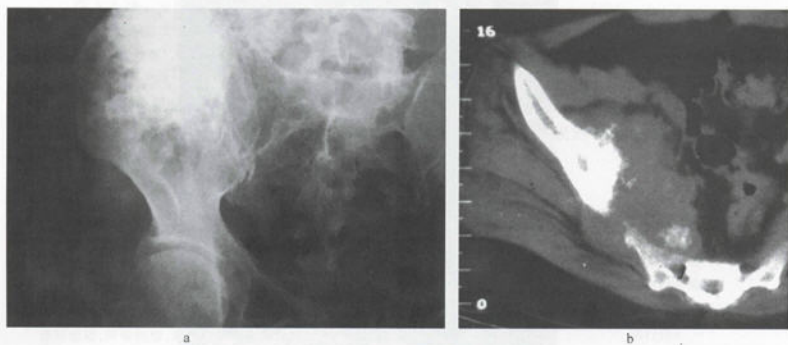


图 1-2-31 软骨基质

a. 右肱骨软组织肉瘤 X线平片, 软骨基质呈不规则斑点状, 环状部分成团状钙化; b. 右肱骨软组织肉瘤 CT, 团状钙化提示病变为软骨基质

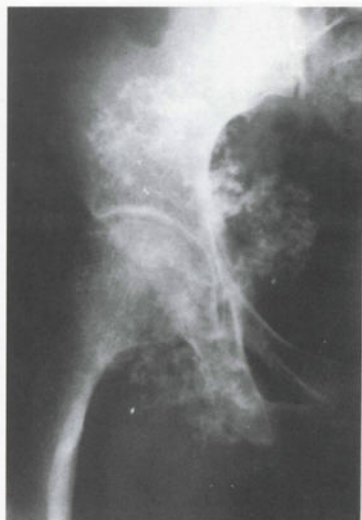


图 1-2-32 软骨基质 X 线平片
右髁骨成散在斑点样或环样钙化



图 1-2-33 软骨基质 X 线平片
左肱骨上段呈粗条枝状钙化

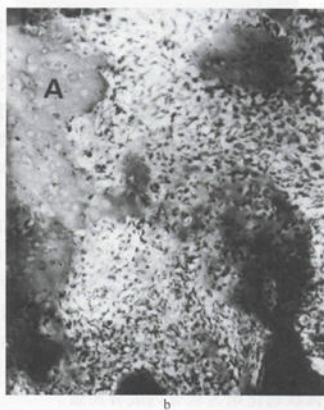
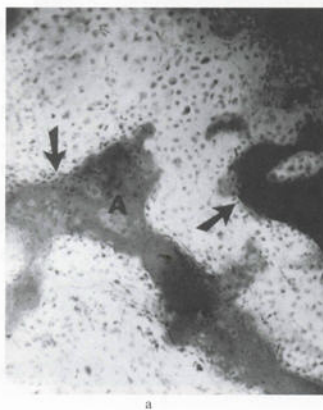


图 1-2-34 软骨基质病理组织切片

a. 软骨基质由钙化的瘤软骨(A区)和软骨组成;b. 可清楚看到透明软骨细胞(A区)和肿瘤细胞

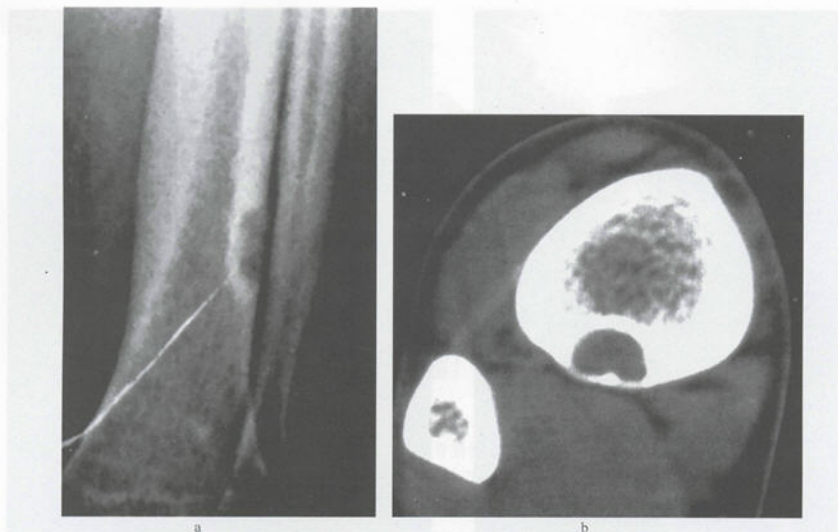


图 1-2-35 纤维基质

a. 胫骨下段纤维皮质缺损;b. 同部位 CT 均显示病变区均匀透亮的低密度区

类骨基质的钙化有几种类型,较多见的为弥漫均匀钙化,呈烟雾状、云朵状或象牙状(图 1-2-36)。发生在成骨细胞时,光镜下见成骨细胞产生的肿瘤性非典型性类骨组织的弥漫性散在钙化。发生在骨肉瘤时,光镜下见正常骨小梁仍存在,小梁间隙被钙化的瘤基质充填,呈现这种钙化的骨肉瘤恶性程度高。较少见类型为类似骨小梁的条状粗糙钙化,多见于含有纤维或成纤维细胞成分的骨肉瘤,如骨旁骨肉瘤、成纤维细胞性骨肉瘤。光镜下见瘤骨呈网状结构,其间充以恶性纤维组织,如其密度渐高、融合,提示瘤体纤维基质间瘤骨转化,呈此类型钙化的骨肉瘤恶性程度较低。

纤维源性骨肿瘤以成纤维细胞成骨为主,如纤维结构不良。镜下见较多新生的网织骨或纤维骨,一般较少钙化,造成平片上毛玻璃状改变(图 1-2-37)。纤维骨沉积越多密度越高。在颅面骨的骨化性纤维瘤的成熟期,由于骨化,密度可增高达骨样密度。

在某些生长较慢的良、恶性肿瘤,溶骨区周围正常的骨小梁有时间进行反应性增生,其形成的粗大骨小梁与溶骨区混合,呈斑驳状改变,如血管瘤、网状细胞肉瘤。

软骨基质的钙化为点状、絮状、环状或弧状。点状和絮状钙化在镜下为透明软骨基质钙化,而环状或弧状钙化则为软骨内成骨所致。

营养不良性钙化呈点状、羊毛状、实体状、斑状或绒状,密度较高。光镜下见退变组织中坏死脂肪的钙化、骨缺血梗死及纤维化骨等混合存在,见于骨内脂肪瘤、骨梗死、放射性骨坏死或骨髓脂肪缺血坏死。脂肪瘤另有占位性的其他表现。



图 1-2-36 类骨基质钙化 X 线平片
a. 烟雾状钙化; b. 棉花团样钙化; c. 象牙样钙化

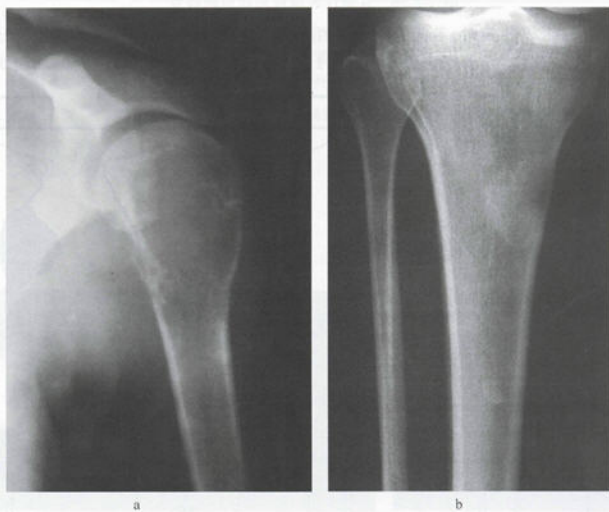


图 1-2-37 纤维基质 X 线平片
a. 左肱骨上段毛玻璃样改变, 均匀一致; b. 胫骨上段病变密度更高一些, 说明纤维骨堆积多

5. 软组织肿块

大多数良性骨肿瘤不伴有软组织肿块,进展性恶性肿瘤和侵袭性病变中经常出现软组织肿块(图 1-2-38)。少数非肿瘤性病变也可出现软组织肿块,如骨髓炎,但骨髓炎的软组织肿块通常边缘模糊不清,脂肪间隙消失。恶性肿瘤破坏骨皮质后向软组织内伸延时,可见边界较清楚的软组织肿块,而附近的肌间隙受推移但保持完整。

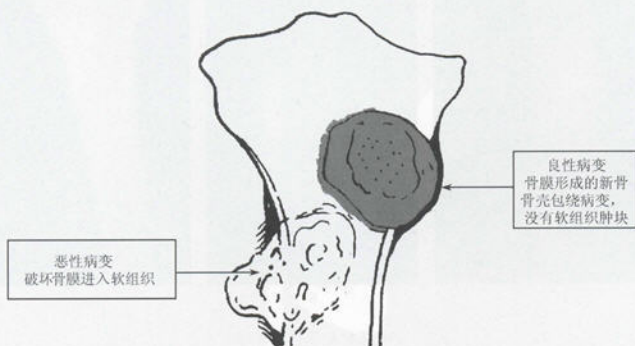


图 1-2-38 良恶性肿瘤侵犯软组织特点

骨病变伴有软组织肿块时,首先要明确软组织病变是由原发性骨肿瘤伸延而来还是软组织肿瘤向骨质侵犯。有些鉴别要点可供参考(图 1-2-39),但并非绝对。一巨大的软组织肿块和较

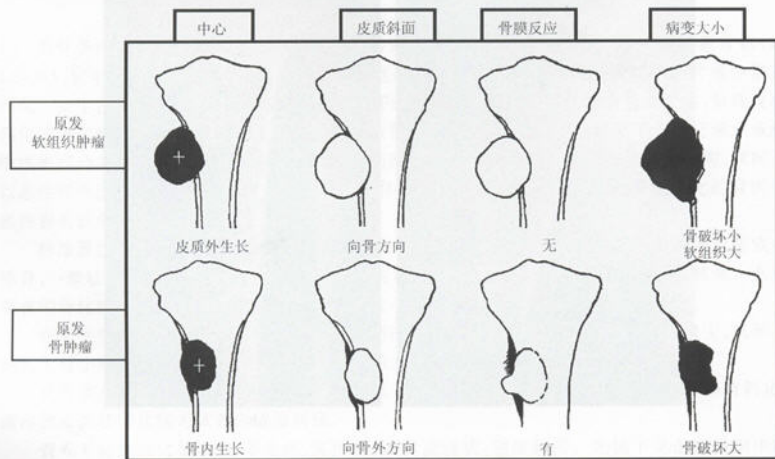


图 1-2-39 骨内外肿瘤软组织位置示意图

小的骨质病变,通常提示骨质病变是继发的。但尤文肉瘤和较为少见的恶性肿瘤,可出现巨大的软组织肿块伴有较小的骨质病变。另一鉴别要点是骨膜反应,原发性软组织肿瘤靠近骨质时,通常破坏附近的骨膜而不引起骨膜反应(图 1-2-40)。而典型的原发性恶性骨肿瘤,当其生长进入骨皮质并伸延至软组织时,大多伴有骨膜反应(图 1-2-41)。

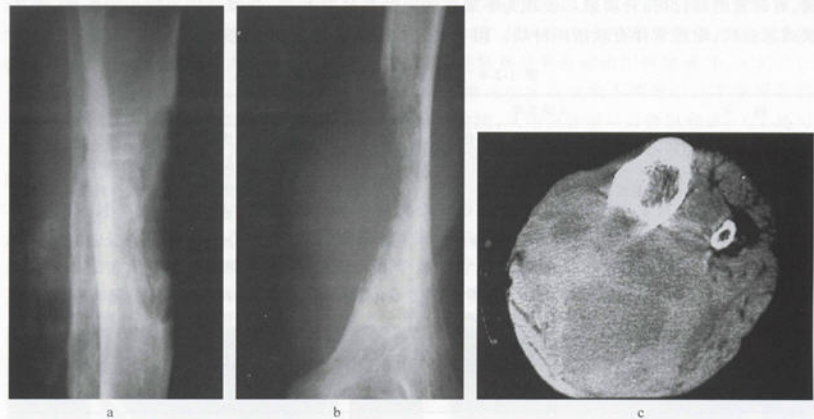


图 1-2-40 软组织恶性肿瘤侵犯骨

a, b. X线平片显示骨破坏区与骨皮质成钝角,破坏区的圆心在骨外,很少有骨膜反应;c. CT可直接显示软组织肿瘤位于肌肉内

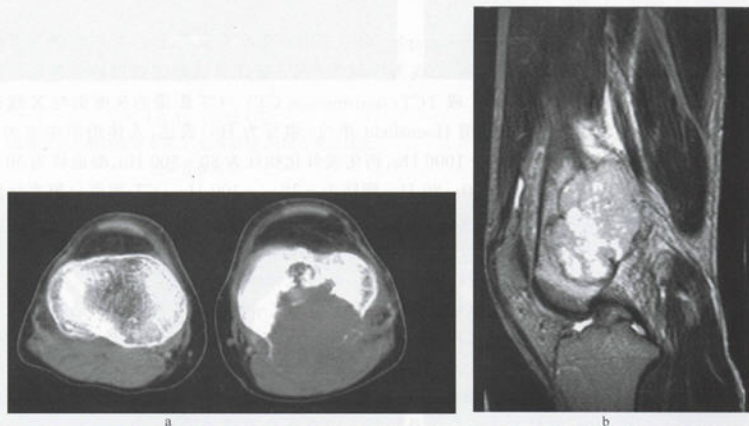


图 1-2-41 骨内病变向软组织内生长

a. CT显示左股骨下端病变大部分位于骨内;b. MRI直接显示病变向骨外生长

6. 良、恶性肿瘤的鉴别

仅依靠 X 线平片来确定病变的良、恶性有时十分困难,但 X 线平片的表现大多数情况下鉴别病变的良、恶性是可能的。良性骨肿瘤通常具有光滑锐利的硬化缘并表现为地图样的骨质破坏,骨膜反应密实而连续,且大多不伴有软组织肿块。相反,恶性肿瘤常表现为边缘模糊不清,有较宽的移行带;骨质破坏表现为不规则的虫蚀型或浸润型,骨膜反应表现为中断性、光芒状或葱皮状,附近常伴有软组织肿块。但有些良性病变也可出现侵袭性表现(表 1-2-4)。

表 1-2-4 具有侵袭性的良性病变

病 变	X 线表现	病 变	X 线表现
成骨细胞瘤(侵袭性)	骨质破坏伴软组织伸延类似骨肉瘤	骨髓炎	骨质破坏,侵袭性骨膜反应,有时类似骨肉瘤,尤文瘤或淋巴瘤的表现
硬纤维瘤	膨胀性破坏性病变常有分隔	朗格汉斯细胞肉芽肿	骨质破坏伴侵袭性骨膜反应,有时类似尤文肉瘤
骨膜性硬纤维瘤	皮质边缘不规则类似骨肉瘤或尤文肉瘤	血友病性假肿瘤	骨质破坏,骨膜反应有时类似恶性肿瘤
巨细胞瘤	偶尔可出现溶骨性骨质破坏、骨皮质中断、软组织肿块等侵袭性表现	骨化性肌炎	其表现可类似骨旁骨肉瘤、骨膜性骨肉瘤、软组织骨肉瘤或脂肪肉瘤
动脉瘤样骨囊肿	软组织伸延有时可类似恶性肿瘤	甲状旁腺功能亢进的棕色瘤	溶骨性骨质破坏可类似恶性肿瘤

(二) 电子计算机体层摄影

电子计算机体层摄影(computed tomography, CT)是用高度准直及稳定的 X 线环绕身体的某一部分做轴向横切面扫描,穿过人体 X 线为探测器接受,经计算机处理获得数字化断面影像。由于采用 X 线成像,故又称 X-CT 或 TCT(transmission CT)。CT 影像的灰度由与 X 线衰减系数成正比的 CT 值组成。CT 值用 Hounsfield 单位(缩写为 Hu)表达,人体组织中水为 0 Hu,气体为 -1000 Hu,皮质骨为 500~1000 Hu,钙化或骨化病灶为 80~500 Hu,凝血块为 30~85 Hu,血液为 25~65 Hu,软组织为 40~80 Hu,脂肪为 -20~-100 Hu。CT 密度分辨率远高于平片,对肿瘤内的细小的钙化、坏死、囊变、出血等十分敏感,大大地提高了骨肿瘤的诊断正确率。常规 CT 扫描采用平扫和增强扫描。近年来许多学者认为,对于骨肿瘤 CT 诊断可结合动态扫描、薄层扫描、高分辨率扫描等技术,可提高诊断质量和诊断正确率。

1989 年螺旋 CT 临床应用以来,被认为是 CT 诊断中的又一次飞跃。螺旋 CT 是指 X 线焦点相对病人做螺旋运动,数据采集是容积性采集的 CT,现已广泛应用于全身各个部位的检查。螺旋 CT 包括两方面的基本内容:一是 X 线管及探测器连续 360°旋转;二是病人和检查床同时恒速前移,这样的结果是 X 线焦点相对病人做螺旋式运动,获得容积扫描数据。螺旋 CT 可避免因运动引起的扫描遗漏,并具有选定位置及间隔上进行重叠重建的能力,大大提高了病灶检出率和病灶密度测量的准确性,对任何病灶均可以其中心的图像重建,减少了部分容积效应的影响。螺旋 CT 的扫描时间短,这对危重病人和那些只能短时保持功能极限位的病人,快速扫

描更有意义。螺旋 CT 拓宽了 CT 的应用范围及价值,解决了一些常规 CT 无法解决的问题。

CT 作为诊断骨肿瘤的一种成像技术具有许多优点,对显示骨和软组织肿瘤有其独特的价值。CT 扫描在显示病变位置及其与周围的关系方面优于 X 线平片。多数情况下,CT 扫描可显示四肢肌群、血管、神经结构及其与肿瘤之间的关系。CT 扫描对检查骨盆骨肿瘤有其独到之处,可显示病变外形(图 1-2-42)、肿瘤向骨盆内外上下扩展的情况,及其与消化道、生殖泌尿器官的关系(图 1-2-43,图 1-2-44,图 1-2-45)。CT 对病变内结构较 X 线平片显示更为清晰,CT 还可以显示髓腔内肿瘤骨样基质组织、跳跃性转移及骨外软组织肿块成分。CT 对长骨骨肿瘤更为敏感,在病人出现症状而 X 线平片尚未出现征象或征象不明显时,CT 就可见到肯定的骨松质和皮质的破坏、骨髓腔的侵犯和软组织肿块,从而使肿瘤早日得以确诊。CT 还可显示 X 线平片尚不能显示的淡薄骨化和细微的钙化,尤其是显示瘤软骨的环形、半环形和点状钙化较平片为佳(图 1-2-47)。

CT 的动态增强影像为骨肿瘤的影像诊断提供了另一全新的内容。由于良、恶性肿瘤之间,恶性肿瘤的边缘部分和中心部分之间,以及恶性肿瘤与组织反应之间有不同的灌注率,CT 的动态增强影像可用于肿瘤性质的鉴别、放射和化学药物疗法的评估及术后复发的监测。CT 的动态增强扫描反映不同组织和同一组织不同部分之间血管丰富程度和血液灌注水平的差别。良、

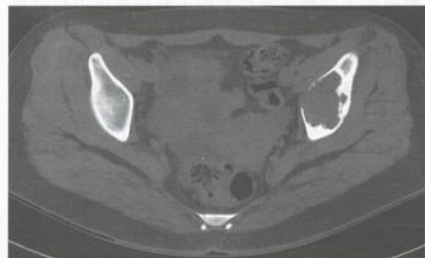


图 1-2-42 骨盆 CT

清楚显示左髂骨溶骨性改变,边界清楚,周围有薄层硬化,提示良性病变



图 1-2-43 骨盆 CT

右髂骨翼肿瘤软组织向盆腔内生长

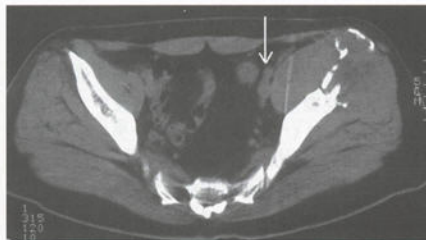


图 1-2-44 骨盆 CT

左髂骨翼肿瘤软组织肿块压迫肠管

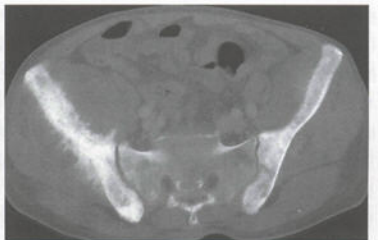


图 1-2-45 骨盆 CT

骨盆转移瘤,双侧髂骨翼肿瘤软组织压迫肠管和血管



图 1-2-46 骨盆 CT
右髋臼肿瘤压迫膀胱和直肠

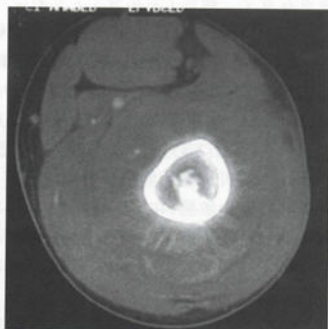


图 1-2-47 股骨 CT
清楚显示髓腔钙化

恶性肿瘤的血管分布形式有较大的区别。恶性肿瘤由于肿瘤血管形成因子的作用所生成的新生血管主要分布于肿瘤的边缘,尤其是生长活跃的边缘区域,使其周边部分有较丰富的血供。在恶性肿瘤的内部具有较多的富含胶原的基质,加上肿瘤血管的通透性较高且缺乏有效的淋巴引流系统而造成瘤内较高的流体静压和较高的间质内压,在肿瘤内部走行的血管则因较高的血管外压和缺乏平滑肌细胞而常常塌陷,从而使其内部的血流灌注较低。上述这些因素使恶性肿瘤表现出快速的边缘强化和延迟的中心充盈。良性肿瘤不具有丰富的周边血管,其中心区域血管形成良好,故不具有恶性肿瘤的强化特征。在鉴别诊断中,应综合考虑骨质破坏、骨化、钙化等形态学改变和动态增强信息。

一般 CT 是在普通 X 线摄片或骨扫描以后的第二步影像学检查方法,有时代替了普通的体层和动脉造影,但检查四肢的软组织肿块以及显示某些解剖复杂的部位,也可作为首选的检查方法。我们曾分析了 3 年来(1985~1988)中国人民解放军第二军医大学长海医院 2510 例肌肉骨骼系统病变的 CT 检查,其中 2009 例(80%)的病例能较平片更为精确地显示病变范围及其附近组织的侵犯程度;75 例(约 3%)临床和平片疑有转移的病例,CT 检查阴性,并在继续观察中证实并无骨质病变。国外 140 例肌肉骨骼疾病的病例统计表明,CT 检查有助于在诊断上区分病变的类型(44%),确定病变的范围(71%),制定治疗计划(69%)。另一统计资料说明,CT 检查中约有 45% 的病例(其中大部分是原发性骨肿瘤),能在原有各种检查的基础上进一步建立和提高了诊断正确率;约 52% 的病例,CT 检查有助于制定治疗计划。笔者的经验是,绝大多数病例能较平片更为精确地显示病变的范围及其对附近组织的侵犯程度(约 80%),但 CT 检查必须以平片为基础,CT 仅显示横断面的解剖,而平片显示整体形象,目前 CT 的空间分辨率不如平片,对细薄的骨膜反应的显示不如平片,故应在平片的基础上结合 CT 检查进行分析,这将会对平片征象有更深刻的理解,更进一步揭示骨肿瘤的性质和侵犯范围,为临床制定治疗方案和评估疗效提供更多和更准确的信息。

(三) 磁共振成像

核磁共振(nuclear magnetic resonance)作为一种物理现象,用于物理、化学、生物学和医学领域中已有 50 多年历史,以往主要用于化学分析。1973 年 Lauterbur 等人首先报道利用核磁共振原理进行成像的技术,以后 20 多年来磁共振成像作为医学影像学重要部分发展迅速。

位于静磁场中的奇数原子核在受到外加的激励场(射频脉冲)作用下,原子核吸收射频脉冲的能量从低能状态到高能状态,由与静磁场平行的低能态位置转到与静磁场呈一定角度甚至垂直的高能态位置,称为磁共振。停止发射射频脉冲,被激发的原子核把所吸收的能量逐步释放出来,其相位和能级都恢复到激发前的状态。这一恢复过程称为弛豫(relaxation process),恢复到原来平衡状态所需的时间则称之为弛豫时间(relaxation time)。弛豫时间有两种,一种是自旋-晶格弛豫时间(spin-lattice relaxation time)又称纵向弛豫时间(longitudinal relaxation time)反映自旋核把吸收的能量传给周围晶格所需要的时间,简称 T_1 。另一种是自旋-自旋弛豫时间(spin-spin relaxation time),又称横向弛豫时间(transverse relaxation time)反映横向磁化衰减、丧失的过程,也即是横向磁化所维持的时间,简称 T_2 。 T_2 衰减是由共振质子之间相互磁化作用所引起,与 T_1 不同,它引起相位的变化。磁共振成像就是接受原子核弛豫过程释放的能量来进行成像的。

人体中最多的原子是氢原子即质子,在临床上最常被用来进行成像诊断。各种不同的生物组织,如脂肪、蛋白质、水、炎症组织、肿瘤组织等等,它们单位体积内质子的数目不同,各种组织的 T_1 、 T_2 不同,在不同的理化环境中它们的 T_1 、 T_2 又会发生变化,这样运用它们形成高低不等的灰度图像就成为可能。实际上,这也就是 MRI 的成像基础。

MRI 的成像组织因素包括 T_1 、 T_2 、质子密度、质子的流动性等等,虽然 MRI 也以不同灰度显示,但 MR 信号强度的不同反映的是组织 T_1 、 T_2 的长短和组织质子密度的高低,而不像 CT 图像,灰度反映的仅仅是 X 线吸收衰减密度。

磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)侧重反映不同组织参数差异的图像叫加权图像。图像主要反映组织间 T_1 特征时,为 T_1 加权像(T_1 weighted image, T_1 WI),此时图像反映的组织间的对比度主要是由于各种组织的 T_1 差异所引起的,而与组织间 T_2 的差异基本无关,图像主要反映组织间 T_2 特征时,为 T_2 加权像(T_2 weighted image, T_2 WI)。此时图像反映的组织间的对比度主要是由于各种组织的 T_2 差异所引起的而与组织间 T_1 的差异基本无关。图像主要反映组织间质子密度特征时,为质子加权像,此时图像反映的组织间的对比度主要是由于各种组织的质子密度差异所引起的而与组织间 T_1 、 T_2 差异基本无关。为获得不同加权像,临床上采用不同的扫描方法,称为扫描序列。常用的扫描序列为自旋回波脉冲序列(SE 序列),通过改变技术参数,如脉冲间隔时间(TR)和回波时间(TE)获得上述加权图像。

长骨、四肢关节与软组织 MRI 检查的基本扫描序列为自旋回波序列。 T_1 WI 可显示细致的解剖结构; T_2 WI 用于显示病变累及的范围。根据关节和疾病的不同常规选用冠状面、矢状面和横断面扫描,至少有一个断面要进行脂肪抑制以提高病变的显示率。关节软骨的显示,尽可能选择梯度回波序列。

骨关节的组织成分复杂,短 T_1 、短 T_2 组织如脂肪、黄骨髓表现为 T_1 WI 高信号, T_2 WI 略低信号,长 T_1 、长 T_2 的组织如炎症组织、肿瘤等则表现为 T_1 WI 低信号, T_2 WI 高信号,质子含量

低的组织如骨皮质、空气、韧带、肌腱和纤维软骨在 T_1WI 、 T_2WI 均呈低信号；血肿则依出血时间的长短而呈现强度不同的信号。但是，由于正常组织与病变组织 T_1 值、 T_2 值的范围有很大的重叠，单纯运用 T_1 值、 T_2 值来判断组织的性质特异性较差。

临床上对病变的 MRI 诊断仍然需要根据病变的位置、形态、边缘、大小、数量、信号特征等多因素综合判断。一般来说，骨肿瘤 MRI 诊断的敏感性较高，如病灶的检出、病变侵犯的范围、病变与正常组织的关系等的显示都十分清楚，有利于临床方案的制定，但由于 MRI 对许多重要征象不能显示或显示不清，如钙化、瘤骨、硬化、骨膜反应等，故其诊断的特异性不如 X 线平片和 CT。大多数情况下，病变边界不清、有侵袭性骨质破坏、侵犯周围软组织、骨髓腔出现子灶、病变内信号不均匀或出现坏死为恶性肿瘤表现；相反，病变边界锐利、膨胀性骨质破坏、周围软组织无侵犯、病变与骨髓分界清楚锐利、病变内信号均匀多为良性肿瘤表现。

增强扫描在骨关节肿瘤磁共振成像诊断技术中也很重要。MR 增强扫描反映血供程度和血液灌注水平在不同组织之间和同一组织不同部分间的差别，提高病变组织与正常组织间的对比度，从而大大提高了病变的检出率，对疾病的定位、定性及鉴别诊断起着重要的作用（图 1-2-48，图 1-2-49）。常用的磁共振造影剂为钆化合物（以钆喷酸葡胺 Gd-DTPA 为代表），主要通过改变组织局部磁场环境，缩短氢核弛豫时间（ T_1 、 T_2 ）产生间接强化作用。低浓度造影剂主要通过缩短 T_1 产生 MR 高信号，达到强化效果，对 T_2 影响较小。肌肉骨骼系统没有阻止造影剂向细胞外间隙扩散的屏障，静脉注射造影剂几分钟后，造影剂随血流迅速进入组织并弥散到细胞外液，降低局部组织的 T_1 时间，在 T_1 加权像上产生增强效应。在血流增加的组织中造影剂廓清速度也不如周围正常组织迅速，因此，造影剂可在局部保留较长时间。Gd-DTPA 最适剂量浓度依所成像的器官与病变而定，肌肉骨骼系统 Gd-DTPA 的常用剂量为 0.1mmol/kg ，常



图 1-2-48 骨肿瘤 MRI

- a. T_1 加权像股骨上端骨髓腔内脓肿区呈中等信号，周围低信号为骨硬化和骨髓水肿；b. T_2 加权像，脓肿和水肿区信号增高，低信号硬化明显显示；c. Gd-DTPA 增强后脓肿无强化

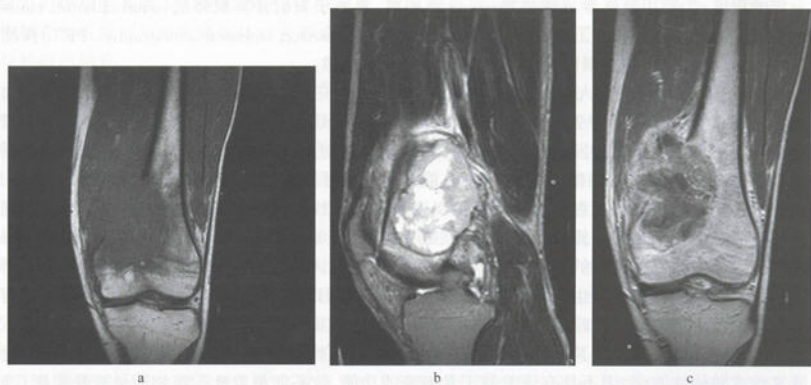


图 1-2-49 骨肉瘤 MRI

a. T₁ 加权像显示股骨下端病变,骨髓腔及骨皮质破坏,肿瘤向软组织内侵犯,边界不清,病变周围骨髓腔低信号水肿清楚显示;b. T₂ 加权像。肿瘤呈中等信号改变,肿瘤中央高信号区为肿瘤坏死;c. Gd-DTPA 增强后瘤实质强化,坏死部分无强化

规在注射后 10min 内扫描,双倍剂量增强效果较单倍剂量的诊断价值大。Gd-DTPA 增强扫描前常规先使用平扫 T₁ 和 T₂ 加权像,然后做增强的 T₁ 加权像。在 T₁ 加权像上,如果病变周围为高信号脂肪(骨髓和皮下脂肪),强化后反而使病变显示不清楚,可用脂肪抑制成像技术进行显示。

MR 动态增强影像有助于鉴别肌肉骨骼系统肿瘤的良好、恶性。恶性肿瘤有边缘快速强化、中央延迟增强的特点;良性肿瘤无此表现。这种定量表示动态强化效果和强化类型的方法是通过早期动态增强曲线的斜率与向心性增强率计算的。尽管在数值上良、恶性病变有重叠,动态增强曲线的斜率值仍能很好地反映出良、恶性病变不同的血管化程度和灌注水平。向心性增强率能准确反映良、恶性肿瘤不同的生长特征与灌注类型,这提示边缘-中心的强化速度是 MRI 鉴别骨肿瘤有价值的参数。动态增强除有助于骨肿瘤的良好、恶性鉴别外,还可对术前分期与指导临床活检有帮助,并能对疗效评估与复发检测做出贡献。

(四) 放射性核素显像

肿瘤的核素诊断是骨肿瘤早期诊断中不可缺少的手段。核素方法用于肿瘤诊断主要有两个方面,即放射性核素显像与体液中标志物的放射免疫测定。

利用放射性核素实现脏器或肿瘤显像的方法称为放射性核素显像,这种现象有别于 CT、MRI、超声的形态结构显像,是一种独特的功能显像。它是一种以脏器内外或脏器与肿瘤之间的放射性浓度差别为基础的显像方法。其基本条件是:①具有能够选择性聚集在特定脏器或肿瘤部位的放射性核素或其标志化合物,使该脏器或肿瘤与其邻近组织之间的放射性浓度差达到

一定的程度;②利用核医学显像装置—— γ 照相机、单光子发射计算机断层(single photon emission computed tomography, SPECT)、正电子发射断层(positron emission tomography, PET)探测这种放射性浓度差,并根据需要以一定方式将其显示成象。

γ 照相机能显示进入人体内放射性核素的分布。有三种显影方法:静态显影、动态显影和全身 γ 照相。后者常用于全身骨骼照相以探测骨转移病灶。 γ 照相机的种类很多,以闪烁 γ 照相机的应用最广。单光子发射计算机断层,其优点是可使用代用的 ^{99m}Tc 等核素标记的放射性药物。功能多、用途广,兼有 γ 照相机功能,能定量计算脏器显示踪物的摄取量、脏器的容积、病变的大小等。正电子发射计算机断层可以得到正电子放射性核素在人体内的分布,用以表现病变局部功能和生化的成像技术,它的特点是分辨率高、对比度好、均匀度好,有利于重建影像;敏感度不受探测部位深浅的影响;探测率高;可使用组成人体主要元素的短半衰期核素。但所用示踪剂采用回旋加速器生产,价格贵而难以推广。常用氟脱氧葡萄糖(PDG),可探测肿瘤的恶性程度和区别放疗或化疗后肿瘤的再生和坏死以估计其预后。

如某种放射性核素及其标记化合物仅能为某脏器选择性浓集,而侵犯该脏器的肿瘤,不论原发性或转移性肿瘤,因不具有该脏器正常细胞的功能,故不能摄取此示踪物而呈现缺损影(冷区),称为肿瘤阴性显像;如利用亲肿瘤放射性核素或其标记化合物,通过肿瘤的自身代谢,或利用标记抗体与肿瘤细胞表现抗原相结合,使肿瘤部位的放射性明显高于周围正常组织(热区),则称为肿瘤阳性显像。

^{67}Ga 是最早用于骨肿瘤显像的放射性核素,实验表明骨肿瘤与正常骨对 ^{67}Ga 的摄取比值为20:1。 ^{99m}Tc 标记磷酸盐骨显像剂对骨肿瘤也有很高的亲和力,甚至高于 ^{67}Ga ,但骨显像剂不能鉴别骨肿瘤为良性或恶性,因无论良性或恶性肿瘤均呈现局部放射性增高,而 ^{67}Ga 显像几乎所有恶性肿瘤均呈阳性,惟软组织肉瘤除外。 ^{67}Ga 对软骨肿瘤则不易鉴别其为良性或恶性。尤文肉瘤 ^{67}Ga 显像与骨显像或X线同样敏感。 ^{67}Ga 显像对原发性骨肿瘤另一优点是对肿瘤侵犯的范围较骨显像更准确,这样有助于外科医生确定手术切除范围。 ^{67}Ga 对转移性骨肿瘤的敏感性(60%)没有骨显像(92%)高,但仍比X线(30%)敏感。各种软组织肉瘤对 ^{67}Ga 的摄取差别很大,恶性神经鞘瘤、尤文肉瘤及横纹肌肉瘤摄取较高,而脂肪肉瘤、滑膜肉瘤则摄取较低。

放射免疫显像属于肿瘤阳性显像的一种,不过它是利用肿瘤抗原与放射性核素标记的特异抗体,在肿瘤部位产生免疫反应而显像。恶性肿瘤可分泌、合成一些物质,这些物质在正常细胞中含量极少或完全缺乏,且常表达在肿瘤细胞膜上,称谓肿瘤相关抗原。将抗原注入动物体内而产生特异抗体(多克隆抗体),或利用杂交技术产生单克隆抗体。将这种特异抗体用放射性核素予以标记,注入人体后,即与相应的肿瘤发生特异性结合,从而实现放射免疫显像,用于放射免疫的抗原应具备:①只存在于肿瘤细胞,在正常组织内没有或很少,否则标记抗体也趋向于正常组织而导致假阳性;②应是膜抗原或分泌型抗原,但在细胞膜上有足够的停留时间,以与标记体产生结合反应。用于放射免疫显像的抗体,目前几乎全部采用单克隆抗体,因单克隆抗体与正常组织交叉反应少,有较高的特异性和亲和力,所产生的抗原抗体复合物不易离开细胞膜表面。

影响标记物抗体在肿瘤定位的因素很多,大致有以下几种:①肿瘤细胞表面抗原呈多样性,而单克隆抗体仅具有一种抗原决定簇,所以单一的单克隆抗体与肿瘤抗原结合难以达到较高的浓度,有人建议采用混合的多种相似的单克隆抗体,得以与肿瘤表面抗原发生多簇结合,以达到更清晰的肿瘤显像。②肿瘤的血运丰富与否,涉及单克隆抗体能否更多地达到细胞表面,若肿瘤增大过快,血管数将按比例减少。③如肿瘤中心发生坏死,则单克隆抗体仅能结合于外层有

活力的癌细胞表面。④肿瘤部位 pH 值偏低,致毛细血管韧性降低,血流灌注减少。⑤血液循环中如存在抗原可与单克隆抗体结合形成循环免疫复合物,不但消耗了抗体,而且还会抑制抗体与肿瘤的结合。

放射性免疫显像目前已成功地应用于多种肿瘤。在骨显像中,由于骨组织是由无机盐和一些有机质成分所组成,无机盐主要是钙磷化合物构成的晶体,多为羟基磷灰石晶体。每个羟基磷灰石晶体约 $20\text{nm} \times 5\text{nm} \times 5\text{nm}$,其表面附有多种正负离子,这种晶体结构类似一种离子交换柱,并具有较大的表面积,依靠化学吸附和离子交换,从血液中获得磷酸盐和其他元素以实现更新代谢。 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 标记的磷(膦)酸盐(如亚甲二膦酸,MDP)静脉注入后,大部分通过吸附方式与晶体表面结合而沉积于骨骼内,其余部分迅速由肾脏排出。正常情况下,由于骨骼中不同部位的血液供应的放射性分布不一致,但对称部位基本上应呈现相似的放射性。当骨骼发生肿瘤时,可产生骨质破坏和反应性新骨形成两种反应,此时在增生的成骨细胞周围的细胞间质中,能沉积比正常骨组织更多的羟基磷灰石,加之局部血流量增加,使病变部位通过化学吸附,较正常部位浓集更多的 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDP,因而在影像上出现异常的放射性浓集区(热区),这就是构成骨肿瘤阳性显像的病理生理基础。大多数原发性及转移性骨肿瘤属于此种类型,但如肿瘤进展迅速或缺乏刺激成骨反应(溶骨性病变),则病变部位可出现缺损(或称冷区)。

骨显像与 X 线比较,根据骨骼部位无机盐类的代谢情况,骨破坏和修复的过程可分为三个阶段,在不同阶段中骨显像与 X 线表现有所不同。

第一阶段:病灶侵犯骨骼组织,一方面使骨质溶解破坏,另一方面产生反应性新骨。骨显像剂通过化学吸附或离子交换,很容易沉积在新生骨的羟基磷灰石上,因而显示异常。X 线片检查的基础在于病灶部位产生的矿物质(钙)的丢失程度,当钙丢失区大于 1.5cm ,钙丢失量达 $50\% \sim 75\%$ 时,X 线片才能显示异常。一般骨显像常比 X 线片检查提早 $3 \sim 6$ 个月发现骨骼的病变。

第二阶段:病变部位反应性新骨已明显形成,骨显像剂的沉积增多,骨显像时呈明显异常。此时矿物质的丢失已达到相当量,X 线片检查已能出现异常结果。

第三阶段:病变处骨代谢已渐趋缓慢,反应性新骨形成的速度下降,骨显像剂在病变部位的沉积减少,此时骨显像的变化可能比较轻微。但由于病变区矿物质丢失很明显,使 X 线透光度发生明显变化,因而 X 线检查出现明显异常。

正常骨显像一般来说在扁骨如颅骨、脊柱、胸骨、肋骨、骨盆放射性浓聚较高,长骨的干骺端骨干显像清晰,各大关节较小关节显像清晰。骨骼显像的清晰程度还受年龄的影响,儿童及青少年长骨的干骺端放射性浓聚程度更高。

转移性骨肿瘤骨显像时寻找并发现骨的转移病灶极为敏感(图 1-2-50),它远优于目前临床应用的所有检查手段,包括临床症状、X 线片、血清碱性磷酸酶以及其他生化测定,有时也优于 CT 和 MRI。骨显像用于癌肿病人的指征有:①确定治疗方案前的肿瘤分期;②临床疑有骨转移;③骨转移灶的正确定位,以进行放射治疗;④定期复查骨显像以判断疗效;⑤X 线骨片不易检查的部位(如胸骨、肩胛骨等)。

骨显像检查原发性肿瘤也有早期诊断临床价值(图 1-2-51)。一般来说,骨显像所示的病灶范围常比 X 线片所显示的要大。因此,对有些已确诊的原发性骨肿瘤进行骨显像,可以了解骨质代谢的范围,有助于确定手术范围和合理安排放射治疗照射野的大小,并可估计治疗后的效果。此外,对可疑的骨肿瘤患者,骨显像检查可为骨穿刺活检提供确切的部位。

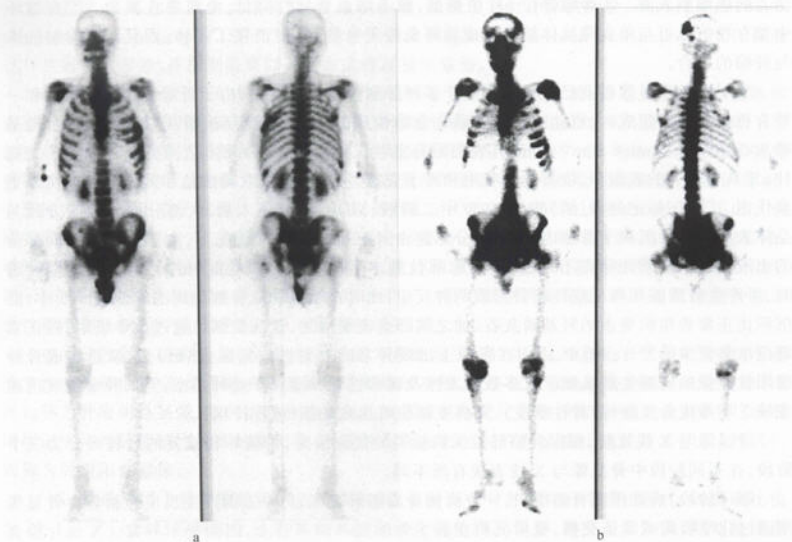


图 1-2-50 骨骼 ECT

a. 肺癌术后, 全身骨转移, 肩胛骨、肋骨、腰椎、骨盆广泛放射性浓聚; b. 前列腺癌骨转移, 可见颅骨、脊柱、骨盆多处放射性浓聚

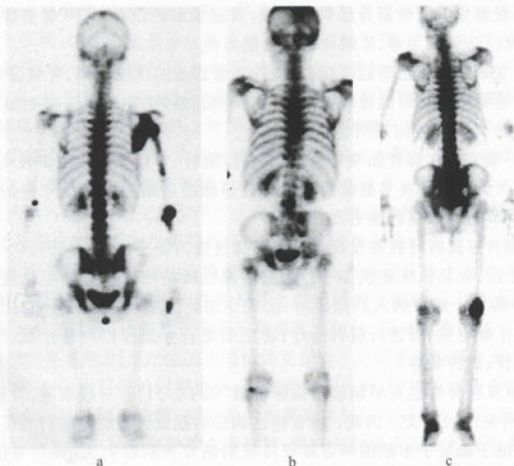


图 1-2-51 骨原发性病变 ECT

a. 左肱骨及肩胛骨纤维结构不良局部放射性浓聚; b. 腰椎血管瘤, 腰 4 放射性浓聚; c. 左股骨巨细胞瘤, 左股骨下端放射性浓聚

正电子发射断层(PET),系为发射正电子的放射性核素而设计的显像仪器,正电子从衰变核中发射出来后,具有动能的正电子与周围物质中的电子相互作用,消耗能量,其过程极为短暂,旋即一个正电子与一个负电子相互结合,形成能量相同(511keV)、方向相反的两个 γ 光子,称湮没辐射。在PET中,利用湮没辐射产生两个能量相同、在同一直线上方向相反的 γ 光子这一特点,以确定 γ 射线的方向与范围。PET采用复合探测,即两个探测器成 180° 排列,湮没反射只有在两个探测器所形成的立体角内才能被探测到。PET所使用的正电子放射性核素,如 ^{11}C 、 ^{15}O 、 ^{13}N 、 ^{18}F 均为人体的重要组成元素,这些核素在研究人体生理、生化的代谢方面起到重要的作用。

由于仪器的空间分辨率及灵敏度独特的生理制剂的研制成功,使PET用于肿瘤学的研究,定量测定生化过程具有重要价值。它使对人体肿瘤的基础研究,从实验室的体外检查方法转为对病人的无创性检查,提供了可能性。目前,PET用于肿瘤的研究很广泛,如肿瘤的血灌注、代谢和渗透压的测定、肿瘤细胞增殖率测定、肿瘤受体配体显像以及抗癌药物动力学观察等,其中较成功的当推肿瘤葡萄糖代谢的研究。

葡萄糖高代谢率是多种类型恶性肿瘤的生化特征,肿瘤增殖加快与葡萄糖分解代谢加速二者呈正相关。离体癌细胞培养实验表明,当癌细胞增殖时,胞膜运转葡萄糖的能力增强。由于 ^{18}F 去氧葡萄糖(^{18}F -FDG)的合成成功,对肿瘤葡萄糖代谢的研究才得以实现。 ^{18}F -FDG与葡萄糖代谢一样可以为细胞利用,但进入细胞经羟磷酸己糖激酶磷酸化(FDG-6-P)后,即不能进一步代谢而滞留于细胞内,从而为探测其存在赢得了时间。对于未曾治疗的原发性或转移性肿瘤,PET显示其对 ^{18}F -FDG的摄取均明显增高(图1-2-52)。对于做过放射治疗的病人, ^{18}F -FDG还能鉴别是放射性坏死还是肿瘤复发,前者为 ^{18}F -FDG阴性,而后者为阳性。目前,PET ^{18}F -FDG显像已用于多种恶性肿瘤的定位诊断,包括肌肉骨骼系统的肿瘤。

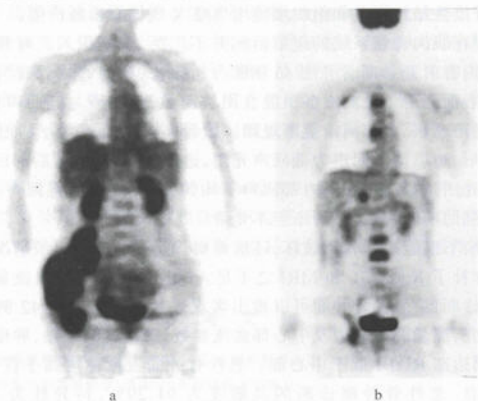


图 1-2-52 肿瘤 PET

- a. 腰大肌恶性纤维组织细胞瘤,右侧腰大肌区域 ^{18}F -FDG摄取增加;b. 多发转移瘤,可见胸腰椎、腹膜后淋巴结、髌臼广泛性 ^{18}F -FDG摄取增加

(五) 超声检查

医学诊断中应用的超声频率为 2~10 MHz,常用的为 3.2~3.5 MHz(声波频率在 2 万 Hz 以上即超过人耳听觉的上限)。超声在人体内传播时,各脏器及其病理的声阻抗差所产生的回声特点,可区别脏器和病理变化。超声影像构成因素除此之外,还有脏器和病变的形态和内部结构以及周围脏器的毗邻关系。按人体组织超声传播时各脏器的特点可分为三类:①实质性软组织,影像特点为均质回声,内有密度增强的管道网络,边缘轮廓明显称为实质性回声。②含液体的脏器,影像特点为无回声的液性区,周界清晰,称为液性回声。③含气脏器,声阻抗极小,影像特点为一串或一片强回声亮区。超声检查方法简便,利用率高,无电离辐射,无生物性伤害,无创伤,无禁忌证;影像清晰,实时显影,诊断迅速,可以在各层面成像。但超声对骨组织检查还存在一些限制,对骨肿瘤的应用不广,而对软组织肿瘤的检查帮助较大。

超声诊断应用于软组织病变已证明是一有效的方法,但由于骨的钙含量和弹性因素,超声在骨中的声速高于软组织近 2 倍。骨的声阻抗较软组织高得多。超声在骨膜与骨的表面上,大部分被反射和吸收,加之有些部分探头与皮肤间不容易完全耦合,以致超声难以穿透骨骼,常得不到完整的正常骨图像,但 1 岁以下的婴幼儿由于骨质未完全成熟和骨化,超声的传播和穿透没有大的障碍。成年人在病理情况下,骨质遭到破坏,骨皮质变薄、断裂或完全溶解消失,此时声衰减减小,声束易于穿过,声像图上能较完全地显示骨的病变。

超声对原发性骨肿瘤中的软骨瘤、骨软骨瘤、巨细胞瘤、骨肉瘤、软组织肉瘤、纤维肉瘤、脊索瘤等均有明确的声像图表现。转移性骨肿瘤中多呈不规则较强回声,边缘轮廓清楚,但多不光滑。晚期肿瘤穿过骨皮质后,在软组织内出现局限性肿块。在类肿瘤病变中的孤立性骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿、纤维性结构不良和组织细胞增生症 X 线均有诊断价值。

总的来说,超声在肌肉骨骼系统的应用目前并不广泛,也不深入。对骨肿瘤的应用也极少有系统的报道。国内有 B 超诊断骨肿瘤 46 例的分析报告,认为骨软骨瘤为突起于骨表面的弧光带,后方有声影,表面光滑。骨肉瘤多呈混合团块图像,强回声与低回声相间存在,肿瘤内发生坏死、出血可见透声暗区,内部回声更不规则。软骨肉瘤以低回声为主,边缘整齐清晰。纤维肉瘤为圆形或椭圆形,边缘清晰回声为低回声光团,透声性良好,肿瘤后部回声不减弱。髓尾部脊索瘤呈不规则形光团,边缘较清晰,内部回声不均匀,偶见点片状强回声,其后有声影。骨转移瘤多呈不规则较强回声团块,边缘清晰但不光滑。

超声诊断骨肿瘤不仅能显示骨质破坏,还能观察骨病变周围软组织情况,同时可显示神经、血管束是否受累,弥补了 X 线、CT 和 MRI 之不足。采用彩色多普勒血流显像诊断骨肿瘤也有其独特的价值。对诊断良、恶性骨肿瘤可以做出客观评估。国内一组 42 例骨肿瘤患者行彩色多普勒血流显像研究,测量肿瘤周边及中心部血流参数,得出的结果是,肿瘤周边部血流速度高于中心部血流,而周边部 RI、PI 低于中心部。恶性骨肿瘤血流速度高于良性骨肿瘤,而 RI、PI 前者低于后者,对良、恶性骨肿瘤诊断的灵敏度为 94.29%,特异性为 85.71%,准确度为 92.86%。

(六) 四肢动脉造影和数字减影血管造影

早在 20 世纪 50 年代初期,四肢动脉造影就用来诊断骨和软组织肿瘤,并有大量的病例报道。当时认为,四肢动脉造影对骨和软组织肿瘤不但定位准确,能明确肿瘤侵犯的真实范围,且对定性帮助很大,恶性肿瘤大多能显示肿瘤血管和异常的动静脉通道,对鉴别良、恶性肿瘤和肿瘤与炎症的区别极有诊断及鉴别诊断的价值。但由于四肢动脉造影是一种损伤性检查,且需要快速换片装置方能取得良好效果,因而未能广泛应用。20 世纪 80 年代以后,数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)开始应用于临床,并逐步取代大部分常规的四肢动脉造影。

数字减影血管造影是综合影像增强和电子摄像系统、数字数据收集和计算机处理而产生图像。是当前数字放射学中重要的组成部分。

数字减影血管造影的基本原理是获取在视野内发生改变的前后的影像,将此两种影像减影后而突出改变的部分。目前一般的 DSA 机是将检测到的 X 线信息输入计算机,经模数转化处理后转换为数字化图像;也有直接用数字化采集影像直接输入计算机内。后者的图像信息丢失较少。造影剂到达病变前所取的无血管影像称为“蒙片”(mask),而到达病变后所取得的含血管影像称为显影影像,亦称为“被减影片”。将蒙片与被减影片数据经“相减”处理,即得到血管影像数据,再经过处理转换使其图像化,以显示血管影的图像,即所谓“减影片”。所有图像均可以数据形式贮存,并可随时显示。

DSA 具有对比度分辨率高的优点,但空间分辨率并不很好。最初是静脉注射造影剂而使动脉显影,但由于造影剂在循环过程中被稀释,只能达到相当小的动脉峰值碘浓度,故目前临床上已较少应用。而由动脉注射造影剂的方法逐步开展,大有取而代之之势。动脉注射法造影剂的稀释度较小,因而在病变区仍保持其浓度。选择注射参数亦有较大的灵活性,仅需使用低碘浓度的造影剂即可得到高质量的 DSA 图像。与静脉注射法相比,明显改善了小血管的显影,造影剂的用量减少,浓度亦减低,省时、省片又可用光盘贮存。DSA 的广泛应用几乎可以取代了常规的血管造影。虽然 DSA 空间分辨率低,但对较大血管的异常血管改变,完全可以满足诊断上的要求。

骨和软组织肿瘤和类肿瘤病变,术前的 DSA 检查大多能通过显示肿瘤血管及其附近血管的改变,明确肿瘤的性质及其累及骨关节和软组织的范围,也可显示供应肿瘤的血管及其内的动静脉异常通道。DSA 不但有助于肿瘤的诊断,也是进行介入治疗和选择手术方法的重要检查方法。

参 考 文 献

- 陈伟建等. 1989. CT 在骨肿瘤及肿瘤样病变诊断中的应用. 实用放射学杂志, 4: 169-172
- 曹来宾, 主编. 1998. 实用骨关节影像诊断学. 济南: 山东科学技术出版社
- 胡云洲等. 1986. 2312 例骨肿瘤和瘤样病变统计分析. 中华骨科杂志, 3: 183-187
- 黄承达等. 1990. 骨肿瘤及肿瘤样病变 38959 例统计分析. 中华骨科杂志, (增刊): 27
- 姜兆侯, 司建荣, 张丽雅. 2001. 骨肿瘤的比较影像学思考. 临床放射学杂志, 21: 89-91
- 金龙, 邹英华, 栗怀广等. 1999. 58 例骨与软组织恶性肿瘤的介入治疗——临床影像与病理综合评价. 中华放射学杂志, 33: 629-632

- 积水潭医院放射科. 1976. 良恶性骨肿瘤基本 X 线征的病理基础. 创伤骨科参考资料, 1:19~23
- 李家秀等. 1989. 良恶性骨肿瘤的鉴别诊断. 中华核医学杂志, 1:14~16
- 李景学等. 骨关节 X 线诊断学. 1982. 北京: 人民卫生出版社
- 李瑞宗等. 1984. 恶性肿瘤的诊断治疗新动向. 中华骨科杂志, 6:374~375
- 刘晋茂等. 1986. 4700 例骨肿瘤及瘤样病变的病理统计分析. 中华骨科杂志, 3:170~176
- 刘子君等. 1986. 骨肿瘤及瘤样病变 12 404 例病理统计分析. 中华骨科杂志, 3:162~169
- 刘子君等. 1992. 骨关节病理学. 北京: 人民卫生出版社
- 孟俊非, 张朝辉, 黄兆民等. 1999. CT 动态增强扫描在肌肉骨骼系统良恶性肿瘤鉴别中的价值. 中华放射学杂志, 33:583~587
- 孟俊非等. 1995. 骨肿瘤和瘤样病变的 MPI 检查. 中华放射学杂志, 29:195
- 上海第一医学院 X 线诊断学编写组. 1983. X 线诊断学. 上海: 上海科学技术出版社
- 世界卫生组织(WHO). 1975. 肿瘤国际组织学分类. 杭州: 浙江医科大学病理学教研组译
- 天津市人民医院. 1974. 肿瘤病理诊断. 天津: 天津人民出版社
- 天津医院. 1978. 关于骨肿瘤分类的几点补充. 天津医药骨科附刊, 1(1):26~27
- 王明华等. 1989. 2042 例骨肿瘤及瘤样病变的统计比较与分析. 中华骨科杂志, 1:2~7
- 王仁发, 丁辉, 胡军武等. 2000. 三维增强减影 MR 血管造影在四肢肌肉骨骼疾病中的应用. 中华放射学杂志, 34:225
- 王绍武. 1999. CT、MR 增强扫描对骨骼肌肉系统疾病的诊断价值. 中华放射学杂志, 33:641~643
- 王玉凯等. 1995. 骨肿瘤 X 线诊断学. 北京: 人民卫生出版社
- 王云钊. 1990. 骨肿瘤侵犯关节的 X 线病理分析(附 105 例分析). 中华放射学杂志, 6:325~327
- 王云钊等. 1994. 骨放射诊断学. 北京: 北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社
- 吴常国. 1988. 骨肿瘤分期系统的放射学表现. 国外医学·临床放射学分册, 2:88~91
- 吴复平等. 1984. ^{113m}In DTPMP 骨显像在骨肿瘤诊断中的应用. 中华骨科杂志, 4:53
- 吴世祥. 1989. 骨与关节肿瘤和瘤样病变 1503 例病理统计分析. 中华骨科杂志, 1:8~10
- 许存森等. 1989. CT 对骨肿瘤的诊断价值与限度. 中华骨科杂志, 1:29~31
- 于秀萍, 刘晓平, 曲在屏等. 1999. 骨肿瘤 X 线征象与肿瘤细胞增殖细胞核抗原表达的相关性研究. 中华放射学杂志, 33:597~599
- 余文昌, 王仁法. 2000. 骨肿瘤的 CT 诊断. 临床放射学杂志, 19:120~122
- 俞毅庭. 1974. 肿瘤病理学基础. 上海: 上海科学技术出版社
- 张雪哲等. 1990. 骨肿瘤 CT 扫描的临床应用. 中华放射学杂志, 2:88~90
- 中国医学科学院. 1974. 肿瘤病理学图谱. 北京: 人民卫生出版社
- 朱小平等. 1987. 磁共振成像入门. 上海: 同济大学出版社
- Aisen AM, Martel W, Braunstein EM et al. 1986. MRI and CT evaluation of primary bone and soft tissue tumors. Am J Roentgenol, 146:749~756
- Berquist TH. 1989. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal neoplasms. Clin Orthop, 244:101~118
- Berquist TH. 1993. Magnetic resonance imaging of primary skeletal neoplasms. Radiol Clin North Am, 31:411~424
- Bloem JL, Bluemm RG, Taminiu AHM et al. 1987. Magnetic resonance imaging of primary malignant bone tumors. Radio Graphics, 7:425~445
- Bloem JL. 1988. Radiological staging of primary malignant musculoskeletal tumors. A correlative study of CT, MRI, ^{99m}Tc scintigraphy and angiography. The Hague: A. Jongbloed
- Bloem JL, Reiser MF, Vanel D. 1990. Magnetic resonance contrast agents in evaluation of the musculoskeletal system. Magn Res Q, 6:136~163
- Bloem JL, Taminiu AHM, Eulderink F et al. 1988. Radiologic staging of primary bone sarcoma; MR imaging, scintigraphy, angiography, and CT correlated with pathologic examination. Radiology, 169:805~810
- Bloem JL, Van der Woude HJ, Giernaert M et al. 1997. Does magnetic resonance imaging make a difference for patients with musculoskeletal sarcoma? Br J Radiol, 70:327~337
- Bohndorf K, Reiser M, Lochner B. 1986. Magnetic resonance imaging of primary tumors and tumor-like lesions of bone. Skeletal Ra-

- diol, 15:511-517
- Boyko OB, Cory DA, Cohen MD et al. 1987. MR imaging of osteogenic and Ewing's sarcoma. Am J Roentgenol, 148:317-322
- Bridge JA, Sandberg AA. 2000. Cytogenetic and molecular genetic techniques as adjunctive approaches in the diagnosis of bone and soft tissue tumors. Skeletal Radiol, 29:249-258
- Brown KT, Kattapuram SV, Rosenthal DI. 1986. Computed tomography analysis of bone tumors: patterns of cortical destruction and soft tissue extension. Skeletal Radiol, 15:448-451
- Chew FS, Hudson TM. 1982. Radionuclide bone scanning of osteosarcoma; falsely extended uptake patterns. Am J Roentgenol, 139:49-54
- Coffre C, Vanel D, Contesso G, et al. 1986. Problems and pitfalls in the use of computed tomography for the local evaluation of long bone osteosarcoma. Report on 30 cases. Skeletal Radiol, 13:147-153
- Cohen EK, Kressel HY, Frank TS et al. 1988. Hyaline cartilage-origin bone and soft-tissue neoplasms: MR appearance and histologic correlation. Radiology, 167:477-481
- Cohen MD, Weetman RM, Provisor AJ et al. 1986. Efficacy of magnetic resonance imaging in 139 children with tumors. Arch Surg, 121:522-529
- Cote RJ, Taylor CR. 1996. Immunohistochemistry and related marking techniques. In: Damjanov I, Linder J, eds. Anderson's Pathology. 10th ed. St. Louis: Mosby, 136-175
- Davies MA, Wellings RM. 1992. Imaging of bone tumors. Curr Opin Radiol, 4:32-38
- Domagala W, Osborn M. 1992. Immunocytochemistry. In: Koss LG, Woyke S, Olszewski W, eds. Aspiration Biopsy. Cytologic Interpretation and Histologic Bases. 2nd ed. New York: Igaku-Shoin, 55-108
- Dwyer AJ, Frank JA, Sank VI et al. 1988. Short-T1 inversion-recovery pulse sequence: analysis and initial experience in cancer imaging. Radiology, 169:827-836
- Enneking WF. 1985. Staging of musculoskeletal neoplasms. Skeletal Radiol, 13:183-194
- Erlmann R, Reiser MF, Peters PF et al. 1989. Musculoskeletal neoplasms: static and dynamic Gd-DPTA-enhanced MR imaging. Radiology, 171:767-773
- Ewing J. 1922. A review and classification of bone sarcomas. Arch Surg, 4:485-533
- Fechner RE, Mills SE. 1993. Tumors of the Bones and Joints. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1-16
- Frank JA, Ling A, Patronas NJ et al. 1990. Detection of malignant bone tumors; MR imaging vs. scintigraphy. Am J Roentgenol, 155:1043-1048
- Frouge C, Vanel D, Coffre C et al. 1988. The role of magnetic resonance imaging in the evaluation of Ewing sarcoma. Skeletal Radiol, 17:387-392
- Galasko CS. 1975. The pathological basis for skeletal scintigraphy. J Bone J Surg, 57B:353-359
- Gillespie T III, Manfrini M, Ruggieri P et al. 1988. Staging of intraosseous extent of osteosarcoma: correlation of pre-operative CT and MR imaging with pathologic macrodissection. Radiology, 17:387-392
- Gold RH, Bassett LW. 1986. Radionuclide evaluation of skeletal metastases: practical considerations. Skeletal Radiol, 15:1-9
- Golfieri R, Baddeley H, Pringle JS et al. 1991. MR imaging in primary bone tumors; therapeutic implications. Eur J Radiol, 12:201-207
- Golfieri R, Baddeley H, Pringle JS et al. 1991. Primary bone tumors. MR morphologic appearance correlated with pathologic examinations. Acta Radiol, 32:292-298
- Golfieri R, Baddeley H, Pringle JS et al. 1990. The role of the STIR sequence in magnetic resonance imaging examination of bone tumors. Br J Radiol, 63:251-256
- Graif M, Pennock JM, Pringle J et al. 1989. Magnetic resonance imaging: comparison of four pulse sequences in assessing primary bone tumors. Skeletal Radiol, 6:125-133
- Green A, Remagen W. 1998. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of bones and joints. New York: Lippincott-Raven
- Greenfield GB, Warren DL, Clark RA. 1991. MR imaging of periosteal and cortical changes of bone. RadioGraphics, 11:611-623
- Greenspan A. 1991. Pragmatic approach to bone tumors. Semin Orthop, 6:125-133
- Greenspan A, Klein MJ. 1992. Radiology and Pathology of bone tumors. In: Lewis MM, ed. Musculoskeletal Oncology. A Multidisciplinary

- plinary Approach. Philadelphia; WB Saunders, 13-72
- Greenspan A, Stadalnik RC. 1995. Bone island; scintigraphic findings and their clinical application. *Can Assoc Radiol J*, 46:368-379
- Greenspan A, Stadalnik RC. 1996. Central versus eccentric lesions of long tubular bone. *Semin Nucl Med*, 26:201-206
- Hanna SL, Langston JW, Gronemeyer SA et al. 1990. Subtraction technique for contrast-enhanced MR images of musculoskeletal tumors. *Magn Reson Imag*, 8:213-215
- Hanna SL, Fletcher BD, Parham DM et al. 1991. Muscle edema in musculoskeletal tumors; MR, imaging characteristics and clinical significance. *J Magn Reson Imag*, 1:441-449
- Hayes CW, Conway WF, Sundaram M. 1992. Misleading aggressive MR imaging appearance of some benign musculoskeletal lesions. *Radio Graphics*, 12:1119-1134
- Johnson LC. 1953. A general theory of bone tumors. *Bull NY Acad Med*, 29:164-171
- Joy DC, Pawley JB. 1992. High-resolution scanning electron microscopy. *Ultramicroscopy*, 47:80-100
- Jurik AG, Moller SH, Mosekilde L. 1988. Chronic sclerosing osteomyelitis of the iliac bone; etiological possibilities. *Skeletal Radiol*, 17:114-118
- Kransdorf M, Jelinek J, Moser RP Jr et al. 1989. Soft-tissue masses; diagnosis using MR imaging. *Am J Roentgenol*, 14:39-64
- Kricun ME. 1983. Radiographic evaluation of solitary bone lesions. *Orthop Clin North Am*, 14:39-64
- Lang P, Honda G, Roberts T et al. 1995. Musculoskeletal neoplasm; perineoplastic edema versus tumor on dynamic postcontrast MR images with spatial, mapping of instantaneous enhancement rates. *Radiology*, 197:831-839
- Laredo JD, Quessar A, Bossard P et al. 2001. Vertebral tumors and pseud tumors. *Radiol Clin North Am*, 39:137-169
- Lee JK, Yao L, Wirth CR. 1987. MR imaging of solitary osteochondromas; report of eight cases. *Am J Roentgenol*, 149-557
- Lewis MM, Sissons HA, Norman A et al. 1987. Benign and malignant cartilage tumors. In: Griffin PP, ed. *Instructional Course Lectures*. Chicago: American Academy of Orthopaedic Surgeons, 87-114
- Lodwick GS. 1966. Solitary malignant tumors of bone; the application of predictor variables in diagnosis. *Semin Roentgenol*, 1:293-313
- Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C et al. 1980. Estimating rate of growth in bone lesions. Observer performance and error. *Radiology*, 134:585-590
- Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C et al. 1980. Estimating rate of growth in bone lesions. Observer performance and error. *Radiology*, 134:585-590
- Ma LD, Frassica FJ, McCarthy EF et al. 1997. Benign and malignant musculoskeletal masses; MR imaging differentiation with rim-to-center differential enhancement ratios. *Radiology*, 202:739-744
- Ma LD, Frassica FJ, Scott WW Jr et al. 1995. Differentiation of benign and malignant musculoskeletal tumors; potential pitfalls with MR imaging. *RadioGraphics*, 15:349-366
- Madewell JE, Ragsdale BD, Sweet DE. 1981. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions. Part 1: Internal margins. *Radiol Clin North Am*, 19:715-748
- Magid D. 1993. Two-dimensional and three-dimensional computed tomographic imaging in musculoskeletal tumors. *Radiol Clin North Am*, 31:425-447
- Manaster BJ, Ensign MF. 1989. The role of imaging in musculoskeletal tumors. *Semin US CT MR*, 40:498-517
- Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. 1982. The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg*, 64:1121-1127
- McCook BM, Sandler MP, Powers TA et al. 1989. Correlative Bone Imaging. In: *Nuclear medicine annual*. New York: Raven Press, 143-177
- McNeil BJ. 1984. Value of bone scanning in neoplastic disease. *Semin Nucl Med*, 14:270-286
- Mirowski SA. 1993. Fast scanning and fat-suppression MR imaging of musculoskeletal disorders. *Am J Roentgenol*, 161:1147-1157
- Mirowski SA, Apicella P, Reinus WR et al. 1994. MR imaging of bone marrow lesions; relative conspicuousness on T₁-weighted, fat-suppressed T₂-weighted, and STIR images. *Am J Roentgenol*, 162:215-221
- Moore SG, Bisset GS, Siegel MJ et al. 1991. Pediatric musculoskeletal MR imaging. *Radiology*, 179:345-360
- Moser RP, Madewell JE. 1987. An approach to primary bone tumors. *Radiol Clin North Am*, 25:1049-1093

- Mulder JD, Kroon HM, Schutte HE et al. Radiologic atlas of bone tumors. Amsterdam: Elsevier, 9-46
- Murphy W A Jr. 1991. Imaging bone tumors in the 1990s. *Cancer*, 67: 1169-1176
- Nelson SW. 1966. Some fundamentals in the radiologic differential diagnosis of solitary bone lesions. *Semin Roentgenol*, 1: 244-267
- Norman A, Schiffman M. 1977. Simple bone cyst; factors of age dependency. *Radiology*, 124: 779-782
- Olson P, Everson LI, Griffith HJ. 1994. Staging of musculoskeletal tumors. *Radiol Clin North Am*, 32: 151-162
- Panickec DM, Gatsonis C, Rosenthal DI et al. 1997. CT and MR imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal neoplasms; report of the Radiology Diagnostic Oncology Group. *Radiology*, 202: 237-246
- Petasnick JP, Turner DA, Charters JR et al. 1986. Soft tissue masses of the locomotor system; comparison of MR imaging with CT. *Radiology*, 160: 125-133
- Pettersson H, Eliasson J, Egund N et al. 1988. Gadolinium-DTPA enhancement of soft tissue tumors in magnetic resonance imaging; preliminary clinical experience in five patients. *Skeletal Radiol*, 14: 319-323
- Pettersson H, Gillespie T III, Hamlin DJ et al. 1987. Primary musculoskeletal tumors; examination with MR imaging compared with conventional modalities. *Radiology*, 164: 237-241
- Pettersson H, Slone RM, Spanier S et al. 1988. Musculoskeletal tumors; T₁ and T₂ relaxation times. *Radiology*, 167: 783-785
- Pettersson H, Spanier S, Fitzsimmons JR et al. 1985. MR imaging relaxation measurements in musculoskeletal tumors and surrounding tissue. *Radiology*, 157(P): 109
- Pettersson H, Slone RM, Spanier S et al. 1987. Musculoskeletal tumors. New York: Springer-Verlag, 9-13
- Pui MH, Chang SK. 1996. Comparison of inversion recovery fast spin-echo (FSE) With T₂-weighted fat-saturated FSE and T₁-weighted MR imaging in bone marrow lesion detection. *Skeletal Radiol*, 25: 149-152
- Ragsdale BD, Madewell JE, Sweet DE. 1981. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions. Part II: Periosteal reactions. *Radiol Clin North Am*, 19: 749-783
- Reinus WR, Wilson AJ. 1995. Quantitative analysis of solitary lesions of bone. *Invest Radiol*, 30: 427-432
- Reiser M, Rupp N, Biehl T. 1985. MR in diagnosis of bone tumors. *Eur J Radiol*, 5: 1-7
- Richardson ML, Kiloynne RF, Gillespie T III et al. 1987. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal neoplasms. *Radiol Clin North Am*, 24: 250-257
- Rosenthal DI. 1985. Computed tomography of orthopedic neoplasms. *Orthop Clin North Am*, 16: 641-670
- Rossleigh MA, Smith J, Yeh SD. 1986. Scintigraphic features of primary sacral tumors. *J Nucl Med*, 16: 5-8
- Rotte KH, Schmidt-Peter P, Kriedemann E. 1986. CT-evaluation of osseous tumors. *Eur J Radiol*, 6: 5-8
- Sakai O, Curtin HD, Rom V et al. 2000. Lymph node pathology: benign proliferative, lymphoma, and metastatic disease. *Radiol Clin North Am*, 38: 979-998
- Schajowicz F. 1994. Tumors and tumorlike lesions of bone. Pathology, radiology, and treatment, 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 1-21
- Schulz A, Jundt G, Berghauer KH et al. 1988. Immunohistochemical study of osteonectin in various types of osteosarcoma. *Am J Pathol*, 132: 233-238
- Seegr LL, Widoff BE, Bassett LW et al. 1991. Preoperative evaluation of osteosarcoma; value of hadopenetate dimeblumine enhanced MR imaging. *Am J Roentgenol*, 157: 347-351
- Sepponen RE, Sipponen JT, Tantuu JI. 1984. A method for chemical shift imaging; demonstration of bone marrow involvement with proton chemical shift imaging. *J Comput Assist Tomogr*, 8: 585-587
- Shuman WP, Patten RM, Baron RL et al. 1991. Comparison of STIR and spin-echo MR imaging at 1.5T in 45 suspected extremity tumors; lesion conspicuity and extent. *Radiology*, 179: 247-252
- Steinbach LS. 1989. MRI of musculoskeletal tumors. *Contemporary Diagn Radiol*, 12: 1-6
- Sundaram M, McDonald DJ. 1990. Magnetic resonance imaging in the evaluation of the solitary tumor of bone. *Radiology*, 2: 697-702
- Sundaram M, McDonald DJ. 1989. The solitary tumor or tumor-like lesion of bone. *Top Magn Reson Imag*, 17: 393-401
- Sundaram M, McGuire MH. 1988. Computed tomography or magnetic resonance imaging for evaluating the solitary tumor or tumor-like lesion of bone. *Skeletal Radiol*, 17: 393-401
- Sundaram M, McGuire MH, Herbold DR et al. 1986. Magnetic resonance imaging in planning limb-salvage surgery for primary ma-

- lignant tumors of the bone. *J Bone Joint Surg*, 68A:809-819
- Sundaram M, McLeod R. 1991. MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *Am J Roentgenol*, 155:817-824
- Sweet DE, Madewell JE, Ragsdale BD. 1981. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions. Part III: Matrix Patterns. *Radiol Clin North Am*, 19:785-814
- Szumowski J, Eisen JK, Vinitski S et al. 1989. Hybrid methods of chemical shift-imaging. *Magn Reson Med*, 9:378-388
- Szumowski J, Plewes D. 1988. Fat suppression in the time domain in fast MR imaging. *J Magn Reson Med*, 8:345-354
- Tehrani Zadeh J, Mnaymneh W, Ghavam C et al. 1989. Comparison of CT and MR imaging in musculoskeletal neoplasms. *J Comput Assist Tomogr*, 13:466-472
- Thomas C. 1989. *Sandritter histopathology. Textbook and color atlas*. 8th ed. Toronto: BC Decker, 305-309
- Vande Berg BC, Malghem J, Lecouvel F et al. 1998. Classification and detection of bone marrow lesions with magnet resonance imaging. *Skeletal Radiol*, 27:529-545
- Vanel D, Verstraete KL, Shager LG. 1997. Primary tumors of the musculo-skeletal system. *Radiol Clin North Am*, 35:213-237
- Verstraete KL, De Deene Y, Roels H et al. 1994. Benign and malignant musculoskeletal lesions; dynamic contrast-enhanced MR imaging-parametric first-pass images depict tissue vascularization and Perfusion. *Radiology*, 192:835-845
- Vollberg FM Jr, Whalen JP, Krook L et al. 1977. Lamellated periosteal reactions: a radiologic and histologic investigation. *Am J Roentgenol*, 128:85-87
- Watt I. 1985. Radiology in the diagnosis and management of bone tumours. Review article. *J Bone Joint Surg*, 67B:520-529
- Weinberg DS, Carey JL. 1996. Flow and imaging cytometry. In: Damjanov I, Linder J, eds. *Anderson's pathology*. 10th ed. St. Louis: CV Mosby, 258-280
- Wetzel LH, Levine E, Murphey MD. 1987. A comparison of musculoskeletal masses. *RadioGraphics*, 7:851-874
- Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA et al. 1985. Bone tumors; magnetic resonance imaging versus computed tomography. *Radiology*, 155:709-718

第二章 成骨性骨肿瘤

第一节 骨 瘤

骨瘤系膜化骨的良性肿瘤,常起自颅骨穹隆或鼻窦,完全是骨性组织的肿瘤。少数发生于四肢骨称骨旁骨瘤,偶见于软组织者称软组织骨瘤或骨外骨瘤,发生于甲下者称甲下骨瘤。骨瘤内含骨组织与正常者相同,根据其密度不同可分为致密骨型(图 2-1-1)、松质骨型(图 2-1-2)和混合型。按其生长部位可分为外生型和内生型。前者自骨表面向外突出,表面附有骨膜;后者则向髓腔内生长,又称内生骨瘤或“骨岛”。临床所见多数为致密骨型,大多突出于骨表面。

骨瘤是一种生长缓慢的良性病变,包含分化良好的成熟骨组织,主要是板层状结构。一般起自额窦和筛窦(约占病例总数的 75%),也可发生于颅骨外板的表面(象牙质外生骨瘤)和下颌骨,极少见于扁骨和长、短管状骨。颅骨外骨旁骨瘤在原发性骨病变的活检病例中仅占 0.03%。骨瘤表现为向骨内延伸者极为少见。

【病理】

病理组织学上骨瘤分为疏松型和致密型两种类型。大多数学者认为前者可进展转化为后者。疏松型(小梁或海绵型)骨瘤表现为疏松的骨小梁结构,骨小梁薄而其间充满脂肪组织,一般含有较多的编织骨,并表现为向板层状骨转化的活动性骨形成,编织骨含有程度不等的成熟基质伴有胶原纤维束,板层骨由平行层状成熟基质和骨髓组成,伴有致密的板状胶原纤维。致

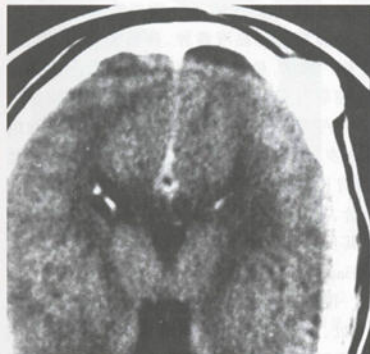


图 2-1-1 致密骨瘤 CT

左额骨见致密均匀的骨性突起,边界清楚

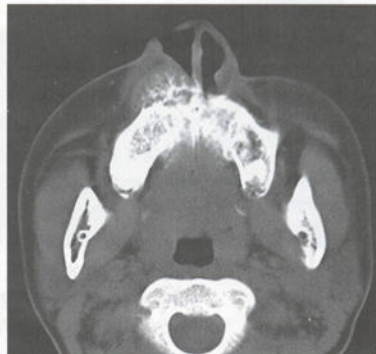


图 2-1-2 松质骨骨瘤 CT

右上颌骨中等密度骨性突起,内部可见骨小梁

密骨瘤另外包含有致密的成熟板层状骨,并无哈氏系统,偶尔可看到骨髓间隙(图 2-1-3)。另有所谓混合型是上述两种成分的混合,多表现为外部坚硬,而内部或下部为松质骨。从肉眼观察,多为突出于颅骨内、外板或鼻窦内的骨块,根据内部成分而有不同密度的表现,表面有骨膜纤维组织覆盖。少数疏松型者色暗红,类似骨髓组织。成人后的骨瘤,在骨小梁周围多无成骨细胞增生,故在成年后的骨瘤一般已不再生长。

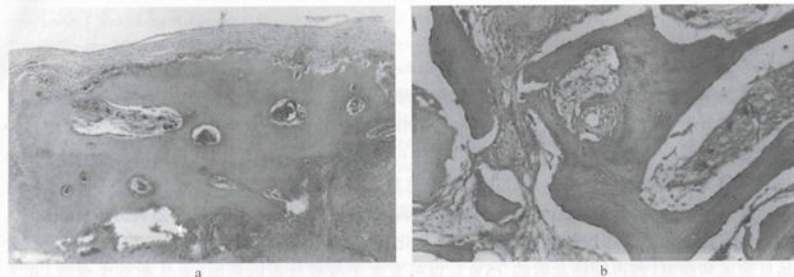


图 2-1-3 骨瘤病理组织切片

a. 致密骨瘤,见致密的成熟板层状骨,偶可看到骨髓间隙,×115; b. 松质骨瘤,见瘤体由成熟骨构成,骨小梁粗宽,小梁间为脂肪及纤维组织,×140

【临床表现】



◎ 常见部位
● 少见部位

图 2-1-4 骨瘤生长部位

骨瘤的发病年龄在 10~79 岁之间,大多数在 40~50 岁。男女发病率相等,也有学者报告男性多于女性。因病变的大小和部位不同伴随骨瘤的症状和征象而异,骨瘤生长部位见图 2-1-4。细小病变大多无症状,系偶然发现;巨大的鼻窦骨瘤,可引起各种不同的临床表现。附着在鼻窦并被鼻窦的黏膜骨膜所覆盖的骨瘤常阻塞鼻管引起黏液囊肿、鼻窦炎、鼻溢液、头痛和疼痛,有时病人可有嗅觉丧失。偶尔,鼻窦骨瘤可出现更为严重的诸如眼眶或颅内受侵犯的表现。肿瘤靠近眼眶时可引起突眼、复视和视神经受压导致的失明。有的骨瘤可侵蚀颅骨的骨壁,并穿破硬脑膜而压迫脑组织。鼻窦的骨瘤一般见于 30~40 岁,常常是偶然发现,男性多于女性。此瘤生长的高峰期是在骨骼充分发育以后,仅偶尔见于青春期。

骨瘤很少发生在长、短管状骨,发生在扁骨者极为罕见。在这些部位发生的骨瘤大多属骨旁骨瘤,像其他部位的骨瘤一样,一般均无症状。大多数骨旁骨瘤的直径在 1~4cm, Baum 等报告的病例直径在 4.2~16.5cm。Mirra 等报告的病例为直径 6cm。很多长骨的骨瘤呈多发病灶,此类肿瘤多发生于四肢管状骨邻近关节处,以股骨远端后侧为多见,其次为肱骨干。临床上主要表现为局部固定肿块,肿块较大或邻近关节可影响关节功能,疼痛较轻,一般无全身症状。切除不彻底易复发。

应特别注意骨瘤可伴随加德纳(Gardner)综合征,加德纳综合征亦称

家族性结肠息肉症,系家族性常染色体畸变引起的显性遗传性疾病,临床三征是结肠息肉、软组织肿瘤和骨瘤。骨瘤的表现和颜面骨骨瘤相同,软组织肿瘤有脂肪瘤、纤维瘤、表皮囊肿等。结肠息肉常为多发性,除结肠外,息肉也发生于胃及小肠,息肉病理上为腺瘤。此综合征一般在成年后出现症状,骨瘤和软组织肿瘤常先于肠道息肉,但症状出现则以息肉为主要表现,可有腹泻、血便和黏液便等。患者有贫血,结肠息肉常有恶变。骨瘤多无症状,软组织肿瘤常发生于面部、四肢或躯干部,肿瘤表浅时较易发现。部分患者合并牙齿发育异常,如多齿、阻生齿等。

鼻窦的骨瘤偶尔可发生前颅凹的骨侵蚀,引起颅内积气、鼻溢、脑膜炎和脑脓肿。在此区域硬膜黏附着于骨质,任何骨质受侵蚀都可引起脑膜撕脱;气体可见于硬膜外、硬膜内、蛛网膜下和脑室内,除有其他并发症诸如感染或张力性气脑外,此类颅内积气一般并无严重后果。

【影像学表现】

X线片上致密骨型骨瘤的边缘光滑整齐,内部骨结构为均匀密实的骨块。松质骨型骨瘤呈球状或扁平状型的骨性突起,边缘亦光滑整齐。瘤体的骨皮质与正常骨皮质连续,其内松质骨亦与正常骨小梁连续。发生在不同部位的骨瘤亦可有不同表现。

1. 颅骨骨瘤

颅骨骨瘤常起自颅骨内板或外板,表现为内板或外板扁平状或山丘状骨性隆起,与骨板相连而不能分离,边缘光滑,呈分叶状,肿瘤底部较宽,扁平形者高度小于宽度,山丘状者可呈局限性突出。致密骨型者肿瘤密度极高,似象牙质样,分不清内部的细微结构(图 2-1-5)。松质骨型者视其内部所含骨组织多少而表现为密度不均匀的骨块。在肿瘤表面有一薄层密度减低区,即肿瘤生长层。瘤体一般不引起板障膨胀,亦无破坏现象。有些病例 X 线片除正、侧位片外,需要加拍切线位便于更好的显示病变与颅骨的关系。

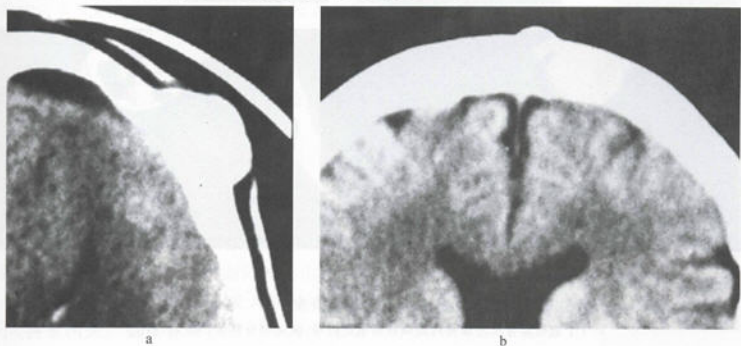


图 2-1-5 颅骨骨瘤 CT

肿瘤与颅板紧密相连,边界清楚光滑,密度极高。a、b. 均为宽基底型,但大小不等

2. 鼻窦骨瘤

在 16 000 例头颅平片检查中,鼻窦的骨瘤发生率约占 0.4%。常见于额窦和筛窦,上颌窦和蝶窦少见。在 X 线片上常表现为边缘清楚的细小的圆形致密骨块,较大的骨瘤可呈密度均匀的分叶

状骨块,也可有蒂;小的骨瘤位于窦腔内不影响骨壁。巨大者可充满整个窦腔,使窦腔骨壁隆起。完全松质骨骨瘤可表现为窦腔密度增高,边缘模糊,甚至窦腔可消失,但无骨破坏。发生于上颌窦、额窦的较大肿瘤,侧位X线片可见窦前壁骨壁隆起,边缘仍光整。偶尔,巨大骨瘤可在筛、额窦区内表现为一团块状密度均匀增高的肿块,表面呈结节状凹凸不平,以CT或断层片显示最好(图2-1-6),附近颅内可见气体,仰卧位显示液平,表示颅内外相通。巨大的额窦骨瘤可具有侵袭性,可侵蚀附近骨质和侵犯邻近结构,这类具有侵袭力的骨瘤多系松质骨型骨瘤,生长活力远较致密骨型为大。Sadry报道2例额、筛窦的骨瘤,较为少见的X线表现是向眼眶内或颅内伸延,均为松质骨型骨瘤。Wilner也叙述过在肢端肥大症病人中发生的致密骨型骨瘤具有侵袭性。

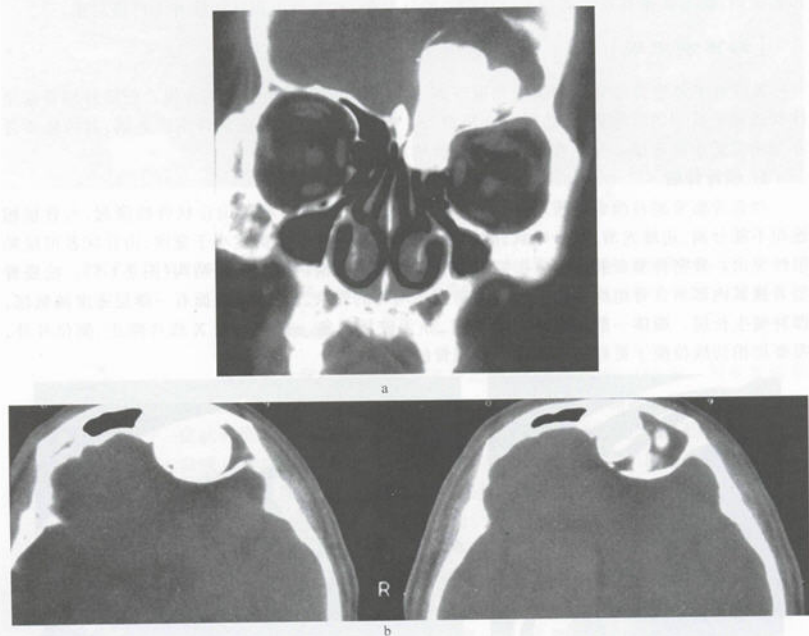


图 2-1-6 鼻旁窦骨瘤

- a. CT 冠状面显示左额窦内团块状高密度肿瘤,表面呈分叶状,凹凸不平;
- b. CT 横断面上见此骨瘤充满额窦腔,但窦壁完整

3. 髂骨骨瘤

发生于髂骨的骨瘤少见,X线片上可表现为密度均匀增高的分叶状骨块,与髂骨有较宽的基底相连,起自髂骨内缘者可向盆腔内突出。起自髂白后缘者可表现为不规则的致密性骨块,向后突入软组织内。髂骨骨瘤在X线片上常与髂骨翼或股骨上端的骨质相互重叠,CT检查可

清楚显示骨瘤内部结构及与骨和软组织的关系。

4. 其他部位骨瘤

发生于乳突部的骨瘤少见,大多为致密骨型骨瘤,X线表现为在乳突部见致密性骨块,边界清楚,大小不一。发生于胸壁上的骨瘤多见于肋骨。瘤体自表面突出向外生长,呈结节状,质地坚硬,称外生骨瘤;如在髓腔内生长,则称为内生骨瘤。X线表现为局限性骨性肿块,与骨板相连,边缘光滑或毛糙不整,密度均匀致密。发生于鞍结节的骨瘤,X线片可见鞍部浓密骨影,边缘光滑,有骨皮质包绕,内有粗大而排列不规则的骨小梁。CT检查可完全显示瘤体及其内的细微结构。

大多数骨瘤仅凭X线平片即可建立诊断,CT检查主要在于避免相互重叠而全部清楚显示瘤体,特别是在解剖复杂的部位,如颜面部、骨盆部、鼻窦的深化部位。CT检查的作用还在于显示深部软组织和骨质结构有否受到侵犯。静脉注射造影剂有助于明确肿瘤的边界和与附近组织的关系。骨瘤的CT表现是边缘光滑整齐的骨性肿块,一般并不伴有软组织侵犯和骨质破坏,其中常能显示骨小梁结构;表现为向外突出的致密增厚的骨块,并与骨相连。CT常较X线平片更为清楚的显示内部结构和与周围组织的关系。MRI对骨瘤的诊断也和CT一样,也在X线平片的基础上进一步显示骨瘤周边关系和内部结构,由于MRI可以多方向成像,对明确周边关系具有更大优点。

5. 内生骨瘤

向髓腔内生长的骨瘤称内生骨瘤或“骨岛”,是一在松质骨内一个分离的具有哈氏系统的致密骨病灶。骨岛在本质上是一错位的皮质骨(即错构瘤),好发于骨盆部(图2-1-7)、股骨近段和肋骨,在管状骨则最常见于骨髓,发生在头颅者极为少见。据Onitsuka统计,发生在肋骨者约占0.43%,在骨盆者约占X线检查总数的1.08%。

绝大多数的骨岛其直径在2mm至1cm之间。在骨X线片上,1cm大小的骨岛较为常见。大于2cm者即为巨大骨岛。男女发病率相等,但儿童较为少见。在X线片上骨岛表现为卵圆形(图2-1-8)、圆形或椭圆形,一般沿骨小梁的纵轴生长,周边有呈放射状骨刺的倾向,并逐渐融合在松质骨的骨小梁中(图2-1-9)。骨岛与骨瘤不同,并不从骨表面向外突出。

骨岛并不稳定,在青年或成人期可增大或缩小,甚至消失。虽然在骨扫描时一般并无活动性,但也有报告一组大于15mm的骨岛中有1/3骨扫描阳性。大多数骨岛在青春后期发生,有些病变在长期观察中进行性增大。Onitsuka报告138例骨岛,在观察23年期间有31.9%在X线上表现增大,也有少数缩小。增大的病例组织学上并无活动或生长的征象。Blank和Lieber在外科手术切除的骨岛中,X线片上曾有生长增大者,组织学上表现为正常的致密骨,并无活动征象。Resnick等报告100例尸检的脊柱标本中,仅有4例的X线片上可见骨岛,病灶的



图2-1-7 髂骨内生骨瘤CT
肿瘤位于右髂骨骨髓腔内,致密均匀,边界清楚

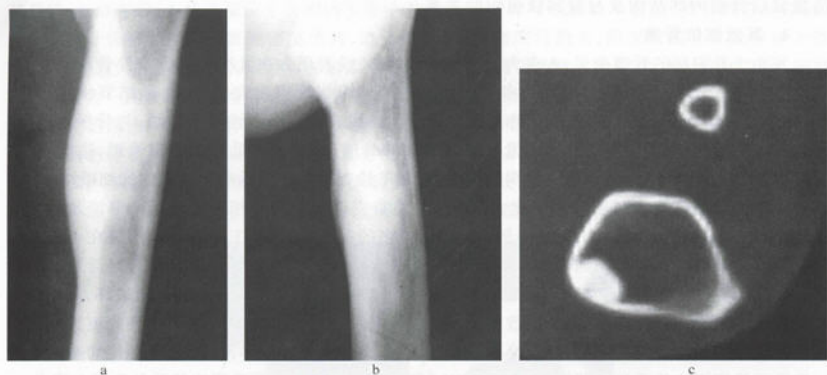


图 2-1-8 管状骨内生骨瘤

a, b. X线平片股骨骨髓腔内病变,呈致密性改变,边界较清楚,与骨皮质分界不清,骨质无破坏,无骨膜反应和软组织肿胀;c. 胫骨上段病变CT,显示边界清楚光滑、密度均匀的致密骨瘤

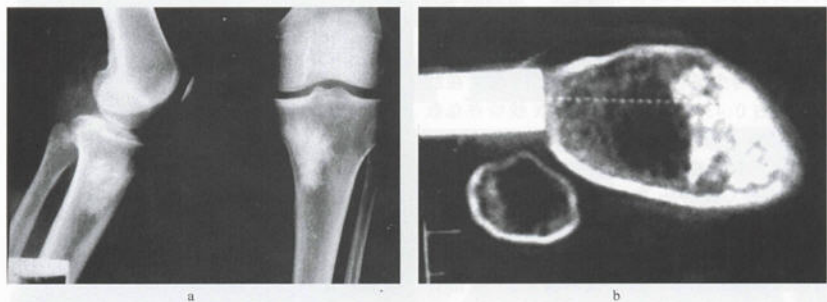


图 2-1-9 胫骨上端内生骨瘤

a. X线平片正侧位胫骨上段病变周边呈放射状骨刺的倾向,并逐渐融合在松质骨的骨小梁中;b. 同部位CT显示骨腔内高密度区边界不光滑

直径在2mm与1cm之间,但在生前的X线照片上,仅有29%可以显示。

6. 骨旁骨瘤

“骨旁骨瘤”一词首先为 Geschickler 和 Copeland 用来描述现在已知的骨旁骨肉瘤(1951年), Dahlin 将其自骨旁骨肉瘤分出作为另一单独的肿瘤,并认为极为少见。大多数作者认为,骨旁骨瘤往往是偶然发现的极为少见的低度恶性的肿瘤,其特点是具有局部浸润、局部复发而无远处转移。好发于膈窝部,也是骨旁骨肉瘤的好发部位(图 2-1-10),其他部位包括肱骨、胫骨和腓骨干干

的近段。发病年龄多在 30~40 岁,病变可很大,有些病例可侵犯附近骨皮质并伸延至髓腔。

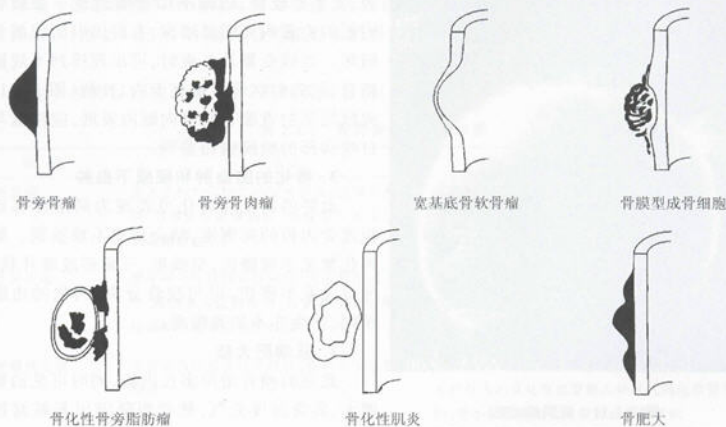


图 2-1-10 常见皮质旁或皮质内骨病变发生位置鉴别示意图

X 线平片可见致密的分叶状肿块,可以显示骨皮质受侵蚀。骨扫描可见摄取增加,肿瘤生长较慢,应注意与骨旁骨肉瘤相鉴别。要明确诊断往往需要组织学检查,活检的病理学特点是宽广的板层状骨形成硬化的骨质,髓腔不规则变窄,可含有哈氏管。分化良好的骨旁骨肉瘤在活检时常无特殊发现,可能类似正常骨质,也可误诊为骨旁骨瘤。骨旁骨肉瘤存在成熟的骨质而无活动性纤维性基质是最为重要的鉴别要点。临床上骨旁骨瘤的病史较长。Baum 报告 1 例 75 岁的巨大骨旁骨瘤,在左小腿上出现肿块缓慢生长有 40 年之久,经病理而证实。

【鉴别诊断】

发生在鼻窦内的骨瘤 X 线片上有典型表现者诊断不难,巨大骨瘤可充满鼻窦并可引起附近骨质改变,但仅见骨壁隆起,很少引起骨质破坏,且其密度极高,是与黏液囊肿的鉴别要点,黏液囊肿多为软组织密度,呈分叶状,有时可引起附近骨壁的膨胀或破坏。

发生于颅骨内板的骨瘤,应注意与下列疾病相鉴别。

1. 颅骨内板增生症

此为内板特异性的不规则增厚,主要在额骨。病因不明,可有遗传性,多发生于停经后的妇女。病变的特点是两侧对称性偏离中线,大多有特定的位置,X 线表现为额骨或其他颅骨内板呈多发的波浪状骨质增生,厚达 2cm 以上,边缘高低不平,在中线两侧对称分布,严重者可呈结节状隆起,一般不侵犯外板,增生的骨质密度低于骨瘤。临床上大多伴有内分泌失调的症状,病程经多年而进展缓慢。

2. 脑膜瘤

脑膜瘤侵袭及穹隆部时可出现局部内板增厚或不规则的骨质增生。脑膜瘤引起的骨质变化



图 2-1-11 脑膜瘤 CT
冠状面扫描显示脑膜瘤累及颅骨外板,出现垂
直于颅板的放射样新骨

多见于矢状缝旁和蝶骨嵴,骨质改变的范围较大,发展亦较快,边缘不如骨瘤清楚。在脑膜瘤附近的血管沟可明显增深,有时还可出现溶骨性破坏。当病变累及外板时,可出现排列不规则的新骨,呈放射状骨针垂直于内、外板(图 2-1-11)。眼眶筛部的骨瘤有时可向眶内发展,应注意与起自嗅沟部的脑膜瘤相鉴别。

3. 骨化的脑水肿和硬膜下血肿

水肿的钙化或骨化可表现为局限性邻近外板或骨内板的高密度,结合病史不难鉴别。脑膜钙化常见于脑镰区,呈线形、三角形或斑片状,与颅骨关系不密切,可与颅骨分离,钙化的边缘不规则,密度亦不如骨瘤高。

4. 肢端肥大症

此症的颅骨增厚多在内板,同时可见前额窦增大,乳突过度充气,枕骨粗隆突出和鞍窝扩大等改变。

5. 颅骨纤维结构不良

此病变在颅骨上的增生硬化范围较广,且密度不均匀,可引起外板的膨胀而内板常不受累,病变的密度不如骨瘤高,且伴有不规则的透亮区,常有颅底的硬化和鼻窦的硬化与颅骨穹隆的硬化同时存在(图 2-1-12)。

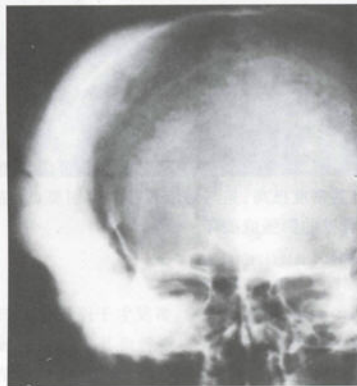


图 2-1-12 纤维结构不良症 X 线平片
颅骨纤维结构不良,表现为颅外板膨胀生长,骨质
硬化明显,范围广,累及眼眶

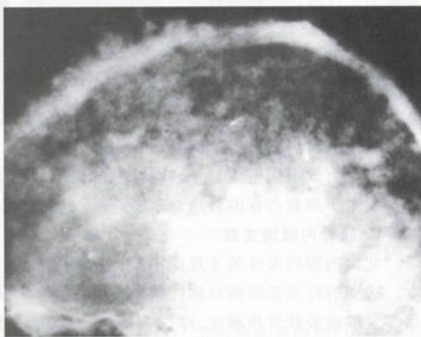


图 2-1-13 畸形性骨炎 X 线平片
畸形性骨炎破坏和硬化同时存在,硬化呈棉花团状

6. 畸形性骨炎

穹隆骨的破坏期与硬化期可合并存在,内板和外板都有增厚,板障增宽含有不规则的钙化,常呈棉团状(图 2-1-13)。在硬化期则颅骨一致性增厚,无法区别颅板与板障,岩骨和鼻窦均可受累。

发生于颅骨以外的骨瘤,应与下列疾病鉴别(表 2-1-1)。

表 2-1-1 骨旁骨瘤的鉴别诊断

病 变	X 线表现	病理表现
骨旁骨瘤	象牙样均匀硬化的致密肿块,边缘光滑锐利,与骨皮质紧密相连,在病变与骨皮质间无裂隙存在	成熟的板层状骨,缺少纤维性基质
骨旁骨肉瘤	象牙样分叶状硬化性肿块,密度均匀或不均匀,周围多为低密度区,在骨皮质与肿瘤之间偶尔可见不完全的裂隙	由编织骨和编织板层状骨混合组成,具有丰富的胶原性基质、灶性细胞分布
无蒂骨软骨瘤	骨皮质与原皮质骨相连续,松质骨与原髓腔相通	细胞核表现轻度多形性,在生长板上具有软骨帽,靠近软骨内的骨化有血管侵入并取代钙化软骨为骨组织,骨小梁细胞间含有脂肪或骨髓组织
皮质旁骨化性肌炎	带状现象,在皮质与病变之间有透亮区,成熟的骨化区位于病变周围,常在骨化肿块与骨皮质间有透亮裂隙分开	小梁骨和纤维性骨髓、组织学上的带状现象、未成熟骨位于中央,伴成骨细胞增生
骨膜性成骨细胞瘤	圆形或卵圆形密度不均匀的肿块附着于骨皮质	有出血和坏死区,成熟骨在周围编织骨中形成骨小梁,扩张的毛细血管多,有丰富的成骨细胞、破骨细胞和成纤维细胞
骨旁骨化性脂肪瘤	分叶状肿块含有不规则骨化和密度减低的脂肪区,附近骨皮质增生偶尔存在	在脂肪组织中有成熟的骨质形成,偶尔可见灶性坏死和钙化
蜡油样骨质增生症(局限型)	皮质增生类似蜡油在一侧流下,一般增生直达关节	增厚的皮质骨含有不规则排列的哈氏管,周围为纤维组织包绕,通常有成骨细胞活动性增加

1. 骨旁骨肉瘤

这无疑首先是应考虑的最为重要的鉴别诊断。骨瘤和骨旁骨肉瘤两者在 X 线片上均表现为象牙样致密的肿块,与骨表面相连,鉴别的关键是骨瘤的边缘一般是光滑整齐、密度均匀一致性的增高。骨旁骨肉瘤在其周围常可看到密度减低的区域(图 2-1-14),骨旁骨肉瘤也不如骨瘤那样致密和均匀一致。

2. 无蒂的骨软骨瘤

其 X 线特点是骨皮质部分与原来的骨皮质相连,并不分离(图 2-1-15)。松质骨也连续于骨髓腔,位于干骺端或骨干处。骨软骨瘤至成人晚期其软骨帽可消失,可误认为骨瘤,除观察骨皮质是否与原骨骼的皮质部分相连和松质骨是否进入骨髓腔外,骨软骨瘤在骨质结构中的疏松部分常可见钙化软骨,骨质结构的深部或内部在骨软骨瘤常含有骨髓,一般也能看到骨小梁板层状骨。而骨瘤的特点是看不到致密的皮质结构,也看不到哈氏系。

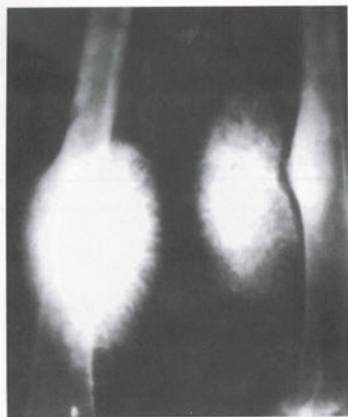


图 2-1-14 骨旁型骨肉瘤 X 线平片
正侧位显示骨旁骨肉瘤密度不太
均匀,与骨干之间有密度减低区

3. 骨化性肌炎

此一病变由外伤引起,出现纵行的骨或骨软骨增生,靠近骨皮质的完全成熟的骨化性肌炎偶尔会类似骨瘤。在此一疾病发展到后期可观察到骨瘤或骨化性肌炎,即小梁骨和骨髓脂肪。所以在病变组织中包含有骨小梁和骨髓脂肪,并无致密的皮质骨。骨化性肌炎 X 线表现为所谓带状现象,其特点是中央有密度减低的区域,表示未成熟的骨质形成,而成熟的骨化区域位于四周。常常在骨皮质与骨化肿块之间可见一细线状透亮带分开。偶尔,病变也可黏着于骨皮质,出现类似骨旁骨瘤的表现。在这类病变,CT 可显示出病变中的典型带状现象。

4. 骨膜性成骨细胞瘤

此系一种罕见的骨形成病变,X 线表现为骨旁圆形或卵圆形肿块,密度不高亦不均匀,应注意与骨瘤鉴别。显微镜下此病变表现为在编织骨内有不规则或散在的骨小梁,很多扩张的毛细血管以及丰富的成骨细胞、破骨细胞增生,偶尔也有成纤维细胞增生。

5. 骨旁(或骨膜)的骨化脂肪瘤

此系罕见肿瘤,大多数病例的最大直径在 5~7cm。疼痛不常见,大多数病例是一无痛性生长缓慢的肿块,具有数年病史。X 线片上主要表现为一分叶状的软组织肿块,具有较周围肌肉密度低的脂肪密度,并将附近肌肉推移。大约 1/3 的骨旁脂肪瘤并无骨化,其余病例可表现为靠近皮质旁肿块的局部骨皮质增厚、骨侵蚀,在肿瘤大时可使骨质弯曲。肿瘤内可含有不同形



图 2-1-15 无蒂的骨软骨瘤 X 线平片
肿瘤位于骨端,外观呈菜花状,
可见软骨钙化

状和大小的骨化,多位于中央部分。组织学上是营养不良性钙化或骨质化生。虽然骨旁脂肪瘤系一种少见肿瘤,但由于其X线表现不一,常在手术前不易建立正确诊断。

6. 蜡油样骨质增生症

这是一种沿肢体一侧纵行增生硬化的少见病变,X线表现为节段性或连续性的一侧骨皮质增生硬化,类似蜡油自一侧流下。单骨局限性的蜡油状骨质增生症可表现为骨旁和骨内的局限性骨增生硬化,可以类似骨旁骨瘤,但此病的骨增生一般都延伸到关节端(图2-1-16)。

第二节 骨样骨瘤

骨样骨瘤系一种良性成骨性病变,由成骨性结缔组织及其形成的骨样组织所构成。肿瘤成熟后,一般不再生长,亦有发育成为正常骨质而自愈者。

【病理】

肿瘤一般呈圆形,肿瘤本身的核心通常体积不大,位于骨皮质者一般直径不超过1cm,位于松质骨者往往较大,平均2.5cm。核心由松软的肿瘤性骨样组织构成,可杂有颗粒状或沙粒状钙化。在病巢或其周围纤维环的丰富血管丛中,含有无鞘膜的交感神经纤维。临床上的特异性疼痛,即可能由于这种纤维易于感受血管的压迫所引起。在肿瘤核心或巢的周围,经常有反应性骨质增生带。位于骨皮质的肿瘤,这种反应性骨增生硬化十分显著,形成较大范围的骨质硬化区。位于松质骨的肿瘤反应性增生较轻,仅有薄层骨硬化带环绕。这种病理上的结构特征反映在X线平片上是肿瘤的中央核心部分密度较低,外周的反应性骨质密度增高,两者常具有明确的分界。

在组织学上,核心由排列致密、交织成网状的骨样组织小梁构成,小梁边缘常有分化成熟的成骨细胞。骨样小梁有时可部分钙化,转变为不规则的骨小梁,周围可有破骨性巨细胞。小梁之间为疏松的成骨性结缔组织,血管非常丰富(图2-2-1)。

【临床表现】

骨样骨瘤病人往往由于局部疼痛前来就诊,疼痛可持续较长时间,尤以夜间为甚;服用水杨酸类药物疼痛可暂时缓解,具有典型主诉疼痛的病人可超过75%,这是临床表现的一大特点。有些病人还可见局部肿胀和压痛,也可出现神经方面的症状和征象,包括肌肉萎缩、深肌腱反射减退和不同程度的感觉丧失。大多数骨样骨瘤的发病年龄在10~35岁,男性多于女性,很多报



图 2-1-16 骨蜡油病 X线平片
骨蜡油表现为骨内局限性均匀高密度,局限于髓腔的一侧,似融化的蜡油自一侧流下

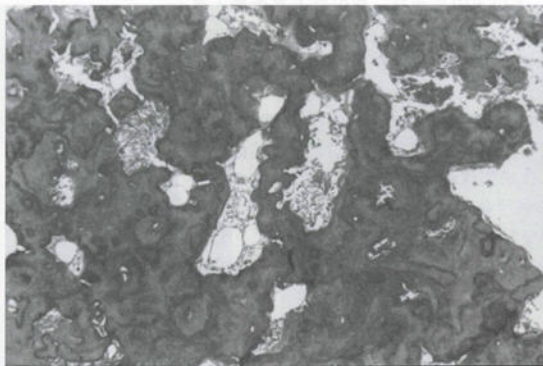


图 2-2-1 骨样骨瘤病理组织切片

骨样组织呈小梁状,粗细、形状不规则,相互交织,有不同程度钙化,但无完整的平行梁间有较多血管及不等量的骨母细胞,×115

告男女之比为4:1~2:1。

骨样骨瘤占全部骨肿瘤的1%,占原发性骨肿瘤的3%,占良性骨肿瘤的10%。可发生于任何骨骼,但好发于长骨,约占65%,特别是股骨和胫骨,超过53%,尤以股骨近端最为常见。病变通常发生在靠近骨干的一端,较少侵犯的部位是手和足(21%)、脊柱(9%)和肱骨。发生于脊柱的骨样骨瘤好侵犯腰椎(59%),其次是颈椎(27%)、胸椎(12%)和骶椎(2%)。位于椎弓部位的病人,常伴发脊柱侧弯且有疼痛,脊柱的弯曲常由于肌肉痉挛所引起。根据病变发生在骨的特殊部位,可分为皮质型、髓腔型(松质骨)或骨膜下型。骨样骨瘤还可进一步分为关节囊内或关节囊外。骨样骨瘤的生长部位见图2-2-2。

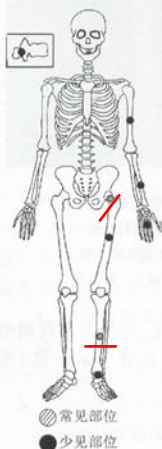


图 2-2-2 骨样骨瘤的生长部位示意图

关节囊内骨样骨瘤好侵犯髋关节,但位于肘、足、腕、膝和椎间关节的病例均有过报告。此类肿瘤在临床上表现可类似滑膜炎,可缺乏骨质硬化和骨膜反应,检查时可出现关节积液和滑膜炎。关节内的病变也可引起早期关节炎的表现,这在骨样骨瘤缺乏典型的病史而X线片上又未能显示出病巢的病例来说是诊断的重要根据。若病变位于靠近生长板处,特别是未成年的儿童,可加速骨骼的生长。

【影像学表现】

X线表现的特点是细小的骨巢周围为致密的骨质所包绕(图2-2-3)。病巢肿瘤的核心部分常表现为密度减低区,其直径很少超过0.5cm,随其病程的长短可出现轻度或明显的钙化。病巢的出现和形态与肿瘤的发展

阶段有关。开始时病巢较小,由活跃增生而密实的成骨细胞组成,X线表现为密度增高的阴影。中期则可见不同程度的钙化的骨样组织,显示密度减低的透亮巢内伴有散点状钙化,此期为典型的骨样骨瘤。成熟期出现高度钙化的不典型骨小梁,X线表现为浓密阴影。



图 2-2-3 骨样骨瘤瘤巢 X 线平片

a. 胫骨骨干骨样骨瘤; b. 尺骨上端骨样骨瘤。均可见瘤巢位于皮质呈低密度,边界较清楚,周围骨皮质硬化明显

在 X 线检查中能否发现骨样骨瘤主要取决于骨样骨瘤所在的部位。皮质病变通常的特点是密度减低的骨巢,亦即肿瘤本身伴有周围反应性骨硬化区,可有或无骨膜反应。骨髓内的骨巢由于很小且无反应性硬化区 X 线平片不易发现。偶尔,瘤巢可表现为中央性灶性钙化,表现为中央硬化。位于骨膜下的病变其中央可表现为透亮区,亦可表现为密度增高区,可伴有或无反应性硬化区,或表现出毛糙的新月状骨膜反应。关节囊内的病变 X 线表现的特点是关节周围骨质疏松,有些病例则出现早期的骨关节炎的表现。

骨样骨瘤根据骨巢所在的部位,可分为以下四种类型:

1. 皮质型

起源于骨皮质的骨样骨瘤常见于长骨的骨干,是具有典型 X 线表现的一型。一般细小的骨巢位于中央,密度减低,病灶周围有增生的致密骨(图 2-2-4)。由于病变的密度很高,常需采用高千伏照片或体层摄影以显示病变的核心。病巢也可偏于皮质的一侧,周围有骨质增生或层

状骨膜反应。有些病例骨质增生位于病巢的旁边,与瘤巢不对称。

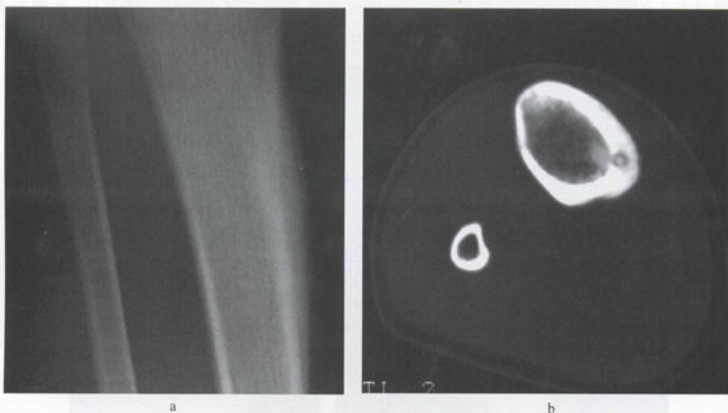


图 2-2-4 皮质型骨样骨瘤

- a. X线平片显示瘤巢位于股骨骨皮质,较小,瘤巢周围骨皮质骨硬化明显,瘤巢显示不清楚;
b. 同部位 CT 清楚显示瘤巢

2. 松质骨型

起源于松质骨的骨样骨瘤好发于股骨颈、椎体中央、手的腕骨与足的跗骨。细小的圆形病巢周围,早期很少或无骨质硬化,偶尔在其周围有一薄层硬化边缘。病巢可不位于硬化骨质的中央(图 2-2-5)。

3. 髓腔型

此型的病巢常位于骨干中央,可引起骨内膜明显增生硬化,髓腔变窄或完全闭塞,骨皮质亦可硬化,但较局限(图 2-2-6)。

4. 骨膜型

起源于骨膜下的骨样骨瘤表现为软组织肿块紧贴骨质,一般可引起其下方骨质的压迫性骨萎缩或不规则的骨吸收,偶有反应性骨增生。

除上述类型外,少数骨样骨瘤可位于关节囊内,病巢可表现为新月状的密度减低区,周围一般并无反应性骨质增生和硬化。关节周围可有明显的骨质疏松以及早期的骨关节炎的表现,如关节间隙轻度狭窄和边缘性骨赘形成。

骨样骨瘤的 X 线诊断重要的问题在于发现骨巢。当常规的 X 线平片难以显示骨巢时,常采用高千伏摄影或体层摄影。动脉造影对诊断亦有重要意义,因为病巢具有特殊的血管增多,血管造影能显示出病巢处的丰富血管,并可与骨脓肿的变化相鉴别,在骨脓肿的溶骨性区域内具有坏死组织,一般无血管增多的表现。

骨骼的放射性核素扫描对检查骨样骨瘤的骨巢具有高度敏感性,这一方法特别有助于症状不

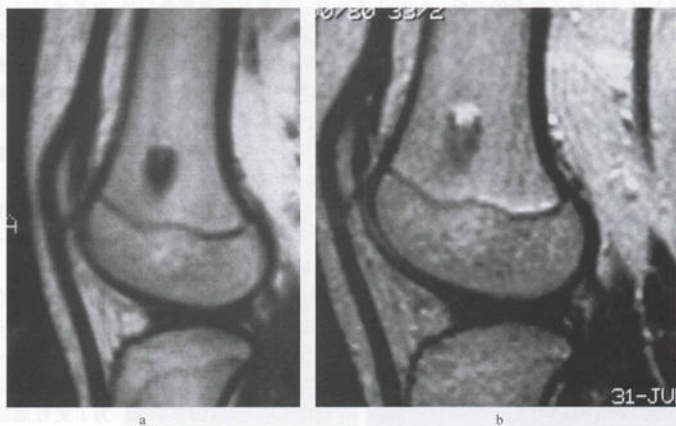


图 2-2-5 松质骨型骨样骨瘤 MRI

- a. T₁ 加权像。肿瘤位于股骨下端骨松质内, 瘤巢呈低信号; b. T₂ 加权像, 瘤巢呈高信号, 瘤巢周围可见薄层低信号硬化区

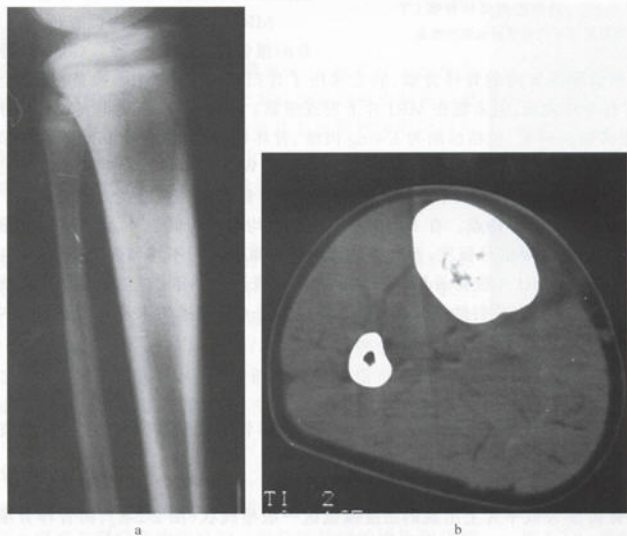


图 2-2-6 髓腔型骨样骨瘤

- a. X 线平片显示肿瘤位于胫骨干中央, 骨髓腔明显增生硬化;
b. 同水平 CT 见骨髓腔狭窄硬化, 病变几乎充满骨髓腔

典型和早期 X 线片表现正常者的诊断。也有作者推荐三期放射性核素骨扫描,此技术对于位于关节囊内的骨样骨瘤或髓腔内的 X 线平片难以清楚显示的病例具有特殊价值。放射性核素的示踪物

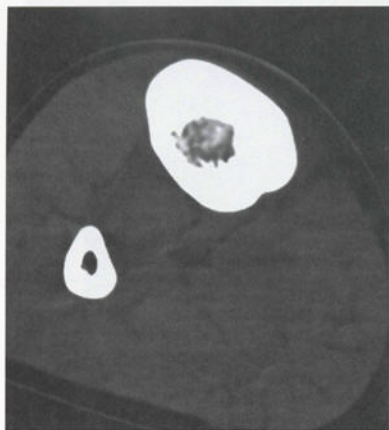


图 2-2-7 骨髓腔型骨样骨瘤 CT
清楚显示被硬化骨质包绕的瘤巢

可在立即和延迟的影像中显示。放射性核素的扫描图像中可有特征性表现,即所谓双密度征象。这一现象可能与病巢内血管增多有关,与平片所见病变的表现相符,双密度征表现为细小的病灶的放射性核素的活动性增加伴随骨巢出现;而骨巢周围有活动性减低的较大区域,即相当于在骨巢周围有反应性骨硬化区。发现这一双密度征象有助于骨样骨瘤与骨脓肿的鉴别。

CT 对明确骨样骨瘤的诊断也很有价值,CT 不仅能发现病变,并可明确病变的范围,正确估计瘤巢的大小和部位。瘤巢在 CT 片上一般表现为边界清楚的低密度区,被密度增高的反应性骨硬化区所包绕(图 2-2-7)。为了更好地显示病变,最好采用薄层(2mm)扫描。CT 特别适用于明确起源于中轴骨的病变,解剖复杂部位的病变往往难以清楚显示于 X 线平片上。

MRI 对骨样骨瘤的检查价值尚未肯定,已有的报告结果并不一致。Goldma 等(1993)报道 4 例位于股骨颈关节内的骨样骨瘤,病变采用了骨扫描、CT 和 MRI 检查,虽然全部病例在 MRI 片上均有异常表现,但未能在 MRI 片上发现瘤巢。根据 MRI 所见继发的骨髓水肿和滑膜炎,造成了很多错误诊断,包括诊断为 Ewing 肉瘤、骨坏死、应力性骨折和幼年性关节炎。在复习了 X 线平片和薄层 CT 扫描后才做出正确诊断的。Woods 等报道(1993)3 例少见的骨样骨瘤伴有软组织肿块,在这类病人中,MRI 的表现将骨样骨瘤误为骨髓炎或恶性肿瘤。每一例的骨巢都表现为不同的信号特点。有 1 例在所有序列上均表现为低信号,但注射造影剂后有轻度强化;另 1 例表现为中等信号强度,而注射造影剂后骨巢表现为不均匀强化;第 3 例在 X 线平片上瘤巢位于皮质内,MRI 未能将骨巢显示。但有些学者认为,MRI 对骨样骨瘤内的骨巢显示很有价值。Bell 等(1989)在放射性核素扫描、血管造影或 CT 扫描均未见瘤巢的病例中,MRI 清楚显示了位于皮质的骨巢。

【鉴别诊断】

当皮质性病变 X 线平片上表现为较为典型的骨样骨瘤征象时,仍然应考虑与皮质的应力性骨折、局限性感染性病灶和皮质内的骨肉瘤相鉴别。

1. 应力性骨折

应力性骨折在 X 线平片上出现的密度减低区一般呈线状(图 2-2-8),而骨样骨瘤通常呈圆形。其走行方向往往与骨皮质垂直或有一角度,而骨样骨瘤的密度减低区通常与骨皮质平行。

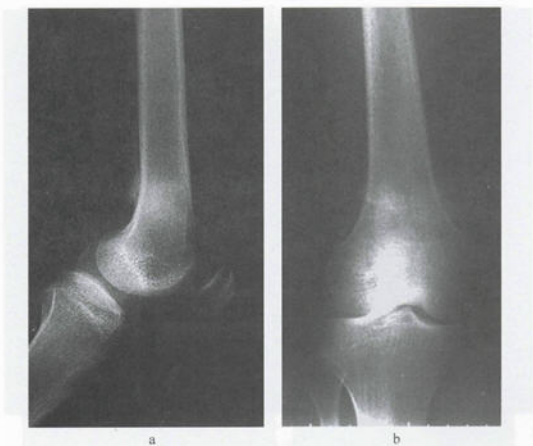


图 2-2-8 应力性骨折 X 线平片

a. 股骨下端疲劳骨折,可见横行高密度骨折线,周围出现平行性骨膜反应; b. 正位

2. 骨皮质脓肿

骨皮质脓肿可以在骨皮质形成低密度区, X 线平片上出现类似骨样骨瘤的表现(图 2-2-9),但患者大多有感染的病史和局部炎症的表现,常反复发作。仔细观察 X 线平片上皮质脓肿有时可见多发性的细小低密度影存在于周围反应性骨增生的区域内,偶尔还可见由脓腔内向外伸延的低密度线状瘘管。

3. 皮质内骨肉瘤

有些皮质内骨样骨瘤还应与少见的皮质内骨肉瘤相鉴别,这类起自骨皮质的形成骨的恶性肿瘤既不侵犯髓腔,也不形成软组织肿块,在 X 线平片上可在骨皮质内形成密度减低的骨破坏区(股骨或胫骨),周围由硬化的骨质包绕(图 2-2-10),偶尔也可完全表现为骨皮质内的低密度破坏区,病变部位的骨皮质可轻度膨出或表现为皮质增厚,已报道的病例病变的大小在 1.0 ~ 4.2cm 之间。

4. 硬化性骨髓炎

硬化性骨髓炎主要表现为骨干皮质广泛增生硬化,单从增生硬化的皮质上很难与骨样骨瘤相鉴别。但骨样骨瘤的增生硬化较局限,不如硬化性骨髓炎那样广泛,且无骨巢可见(图 2-2-11)。临床上常为间歇性疼痛,并常伴有红、肿、热、痛的局部表现。



图 2-2-9 骨皮质慢性骨脓肿 X 线平片

脓肿位于骨皮质内,为形态不规则低密度区,周围骨膜反应明显

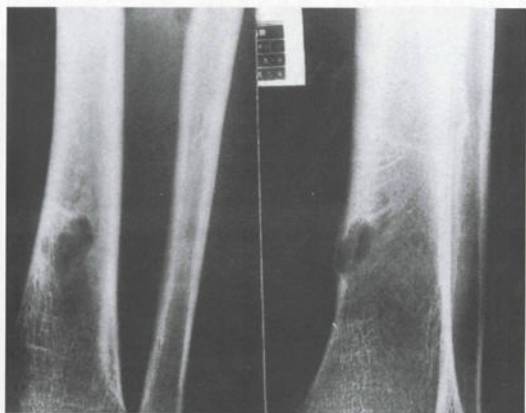


图 2-2-10 皮质内骨肉瘤 X 线平片
胫骨下端皮质破坏区周围无骨硬化

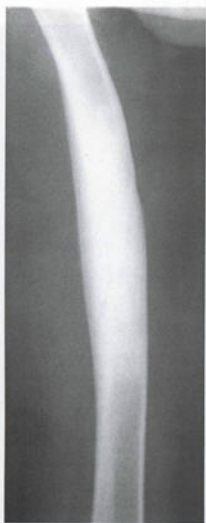


图 2-2-11 硬化性骨髓炎
X 线平片
硬化性骨髓炎骨髓腔硬化
明显,无瘤巢



图 2-2-12 骨梅毒
X 线平片
胫骨前方皮质树胶肿形成低密度
破坏区,周围骨质增生

5. 骨梅毒

骨梅毒好发于胫骨,骨质增生硬化有时很广泛,亦可较为局限,X线表现有时与骨样骨瘤相似,尤其在伴有树胶肿时亦可在增生硬化的骨皮质中出现低密度区,类似骨样骨瘤的骨巢表现(图 2-2-12)。但此类骨梅毒患者大多年龄大,有冶游史,血清康、华氏反应阳性,病变大多系多发性,且双侧常对称发生。

发生于髓内的骨样骨瘤,还必须与下列疾病相鉴别。

1. 骨脓肿(Brodie 脓肿)

骨脓肿的中央低密度区很像骨样骨瘤,但与骨皮质脓肿一样,一般可由通往脓肿的窦道加以鉴别。骨脓肿常具有毛刷状的边缘(图 2-2-13),周围的骨小梁似“刺”状放射或“假足”状外观。

2. 骨岛

骨岛可表现为中心高密度,但多系边缘光整(图 2-1-8),其中可见骨小梁。骨放射性核素扫描其内未见活动性增加。

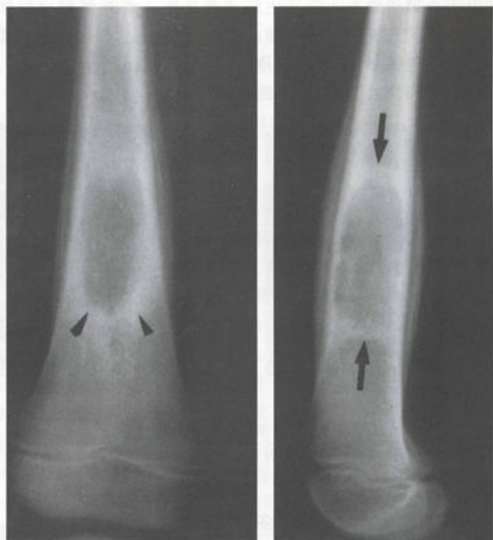


图 2-2-13 慢性骨脓肿 X 线平片

脓肿位于股骨下端骨髓腔内,与骨样骨瘤不同呈较大的低密度破坏区,内缘边界不光滑,部分呈毛刷状,病变周围可见骨质硬化带(黑箭),骨周围骨膜增生明显

第三节 成骨细胞瘤

成骨细胞瘤亦称骨母细胞瘤(osteoblastoma),绝大多数为良性。偶有恶性者,则称为恶性成骨细胞瘤,占原发性骨肿瘤的1%,良性骨肿瘤的3%。1932年,Jaffe和Mayer始将其作为一个独立的肿瘤加以描述,以后又有作者称之为巨大的骨样骨瘤,因其组织学上很像骨样骨瘤,但其大小常较大,一般直径均在1.5~2.0cm以上。Lichtenstein曾称此瘤为“成骨性骨纤维瘤”,以后又改名为“良性成骨细胞瘤”。病理组织学上类似骨样骨瘤,两者很难鉴别。但临床表现不同,X线表现也不一样。从组织学上看,骨样骨瘤趋向于退化,而成骨细胞瘤趋向于进展,甚至会发生恶变。

【病理】

成骨细胞瘤的瘤体较大,长径在2~10cm之间。境界清楚,骨皮质膨胀而不穿破,保留薄壳状骨质,骨膜常保持完整。瘤组织呈浅红到紫红色,质硬易碎,可略呈砂粒状,体积大者易发生出血和囊变,周围常有一薄层反应性骨质增生带。

组织学上成骨细胞瘤是由肿瘤样骨样组织形成较粗的骨小梁,有不同程度的骨化。其间为

成骨性结缔组织,贴附于小梁边缘有大量新生的成骨细胞。成骨细胞异型性不明显,有丝分裂罕见。血管非常丰富,小梁间充满扩张的毛细血管和间隙,在这些血管和腔隙内,有较多的多核巨细胞。成骨细胞呈圆形、椭圆形、梭形或多角形,胞浆少,着色淡(图 2-3-1)。胞核圆形或椭圆形,着色较深,核仁不明显。有些区域成骨细胞聚集成巢状。

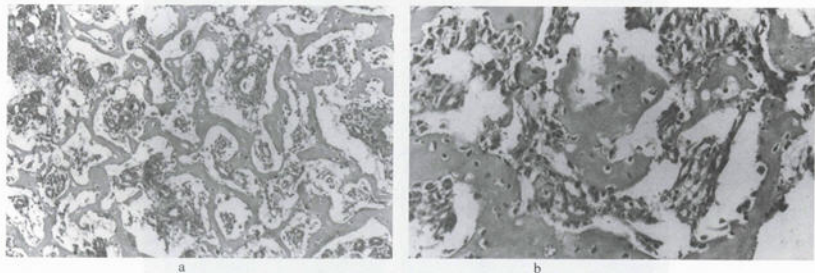


图 2-3-1 骨母细胞瘤病理组织切片

骨样细胞呈小梁状,形状不规则,其周边有层数不等的分化良好的骨母细胞环绕,小梁间血管、母细胞丰富,并见散在多核巨细胞。a. $\times 115$; b. $\times 231$

电镜下此瘤的成骨细胞大小、形态不一,多为卵圆形或长形。核偏心位,核膜锯齿状,染色质位于核周围且致密。粗面内质网量多而扩张,高尔基体发育良好,线粒体为圆形、椭圆形,有横嵴,有的线粒体为长形,嵴则与主轴平行。

成骨细胞瘤的生物学行为可有一定程度侵袭性。侵袭性成骨细胞瘤的特点是“上皮样”成骨细胞,较普通成骨细胞大 2 倍,细胞呈圆形,有巨大的核,含有一个或多个明显的核仁;细胞浆丰富。骨小梁较普通的成骨细胞瘤宽而不规则(图 2-3-2),通常缺乏胶质线。

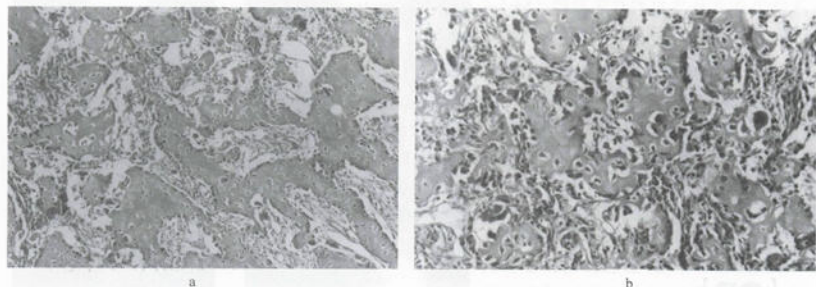


图 2-3-2 侵袭性骨母细胞瘤病理组织切片

骨样组织小梁,粗且形状不规则,骨小梁的周边及其间骨母细胞增生活跃,并有一定的异型性。

a. $\times 115$; b. $\times 231$

【临床表现】

成骨细胞瘤最常见于10~30岁,以20~30岁更为常见,侵袭性成骨细胞瘤多见于老年(平均年龄33岁)。国内301例成骨细胞瘤统计中,11~20岁123例(占40.9%),21~30岁93例(占30.9%),11~30岁共216例(占71.8%)。男性较女性多见,约2:1。据国外综合资料,男女之比为32:19。

此瘤常侵犯长管状骨,但病变最好发于中轴骨,特别是脊柱,大约30%~40%的病例发生于脊柱,主要侵犯脊柱后部包括棘突。一组123例经病理证实的成骨细胞瘤,39例(32%)位于脊柱,23例(19%)在下颌骨,其余61例分布在四肢骨骼,以股骨和胫骨为多见。国内301例,位于胫骨者67例(占22.3%),股骨48例(15.9%),脊柱41例(占13.6%),颌骨30例(占10%),肱骨20例(占6.6%),其次见于手骨、肋骨各15例,足骨14例,腓骨13例。其余骨少见。与国外相比,国内以胫骨、股骨和脊柱多见,发生于长骨的病变,多见于干骺端或骨干,一般不侵犯骨骺。成骨细胞瘤发生部位见图2-3-3。

成骨细胞瘤的临床表现与骨样骨瘤不同,有时病例可无任何症状,系偶然发现。有症状的病人最常出现的是局限性的钝痛,夜间不加重,

局部肿胀,多可触及硬块,中度压痛。位于脊柱的病变常常导致脊柱后突,发生在肋骨上的成骨细胞瘤也可出现脊柱后突。脊柱病变偶尔也可引起神经方面的症状,可出现肌肉萎缩甚至截瘫。

成骨细胞瘤局部有复发倾向,但很少侵犯软组织,并不发生远处转移。

【影像学表现】

X线平片是诊断成骨细胞瘤的基础。由于肿瘤的大小不一,发生部位不同,在发展过程中的变异较大,肿瘤内钙化与骨化的程度各异,X线平片的表现也较复杂,一般可分为以下四种类型。

1. 中心型

此型较常见。典型表现为边缘清晰的囊状骨质破坏区,皮质膨胀变薄,呈光滑的薄壳状(图2-3-4),如皮质破裂可形成软组织肿块。在肿瘤内部常有不同程度的成骨或钙化,呈斑点状或索条状,颇具特征性;少数病例呈单囊状破坏而无



图 2-3-3 成骨细胞瘤发生部位示意图



图 2-3-4 中心型骨母细胞瘤 X线平片第4掌骨皮质膨胀变薄,呈光滑的薄壳状

钙化。肿瘤也可呈多囊性,在主要病变附近可有散在的“卫星”病灶,肿瘤附近的骨质常有轻度增生硬化。一般无骨膜反应,偶尔亦有浓密的骨膜新骨形成。

2. 皮质型

此型病变发生在皮质内,呈偏心性生长,皮质局部破坏,常呈薄壳状皮质膨胀,边缘清晰,其中可有不规则的钙化斑(图 2-3-5)。



图 2-3-5 皮质型骨母细胞瘤

a. 股骨上端皮质型骨母细胞瘤 X 线平片,病变位于皮质,皮质局部破坏; b. 右跟骨皮质型骨母细胞瘤可见皮质膨胀,病灶内部见点状钙化

3. 骨膜下型

此型病变常见于干骺端,呈偏侧生长,局部骨皮质呈压迫性破坏。

4. 松骨型

此型常发生在脊柱的棘突、椎弓等处,棘突往往扩张增大,可呈云絮状囊样破坏区(图 2-3-6)。

McLeod 等复习了 123 例成骨细胞瘤的 X 线表现,大多数肿瘤(75%)表现为椭圆形或卵圆形,其余则病变沿骨的长轴生长范围较长;肿瘤的边缘大多清晰(83%)。肿瘤附近,其中半数可见明显的反应性硬化;37%的病例周围无骨质硬化。在病变中大多数表现为密度减低的区域(64%),其余病例可见不同程度的骨化。作者认为,病变中央密度减低时表示肿瘤尚未成熟,其中的骨化则表示肿瘤已趋成熟。在绝大多数肿瘤中,皮质膨胀变薄但均保持完整(75%),皮质的膨胀一般是偏心性。皮质破坏或穿破,提示有恶变存在的可能性(20%)。大多数成骨细胞瘤

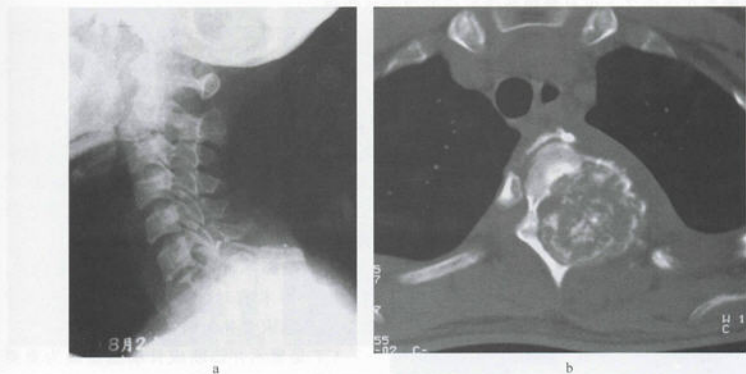


图 2-3-6 松骨型骨母细胞瘤

a. 颈椎 X 线平片见颈 7 椎体和附件囊性骨质破坏；b. 胸椎 CT 见附件骨质破坏，瘤内骨化明显

可见骨膜新骨形成，其中有些病例较为明显。骨膜反应在密实型中以良性占优势(86%)，而其余表现为针刺状或多层状的骨膜反应，提示为侵袭性病变。

另外，根据 X 线平片，成骨细胞瘤还可有以下几种不同的表现。

(1) 病变在 X 线平片上类似骨样骨瘤，但较大，通常直径大于 2cm，此种类型往往较骨样骨瘤的反应性骨质硬化为少，但骨膜反应较明显。March 等复习了成骨细胞瘤 X 线表现，大多数肿瘤表现出壳样的反应性新骨，与周围正常骨质分界清楚。松质骨内的成骨细胞瘤，如位于脊柱、髌骨或跟骨时，反应性新骨形成不明显，而起自骨皮质的肿瘤，则表现出明显的反应性新骨形成，较骨样骨瘤明显。

(2) 成骨细胞也可表现为显著膨胀性病变类似动脉瘤样骨囊肿(图 2-3-4)，中央伴有细小的钙化或骨化，这种表现特别常见于肿瘤侵犯脊柱时。

(3) 肿瘤偶尔也可表现为侵袭性病变，类似恶性肿瘤(图 2-3-7)，很多所谓侵袭性成骨细胞瘤属于此一类型。

(4) 位于皮质旁的成骨细胞瘤十分罕见，Schajowicz 和 Lemos 报道 42 例成骨细胞瘤中有 6 例，Lichtenstein 报道 20 例中有 2 例。这类病变一般缺少病灶周围的骨



图 2-3-7 股骨中下段骨母细胞瘤 X 线平片
骨母细胞瘤类似于恶性肿瘤，侵袭性生长有骨膜反应

硬化,而覆盖在病变之上可见骨膜新骨形成的薄壳状新骨。

普通 X 线体层摄影常常有助于确定病变的范围,并能帮助显示病变内的骨化程度,这对位于脊柱的病变特别有用,而在 X 线平片上难以发现。普通体层亦有助于观察瘤巢的大小,以便与骨样骨瘤鉴别。

骨的放射性核素扫描在成骨细胞瘤中可有不同表现。在第一阶段,病灶侵犯骨组织,一方面使骨溶解破坏,另一方面产生反应性新骨。骨显像剂通过化学吸附或离子交换,沉积在新生骨的羟基磷灰石上出现异常。一般骨显像常比 X 线检查提早 3~6 个月发现骨病变。第二阶段反应性新骨已明显形成,骨显像剂的沉积增多。第三阶段病变处骨代谢已渐趋缓慢,反应性新骨形成的速度下降,骨显像剂在病变处的沉积减少,此时骨显像的变化可能比较轻微。

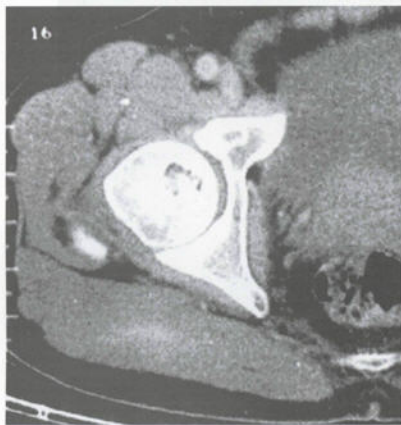


图 2-3-8 股骨头骨母细胞瘤 CT
肿瘤位于股骨头内,显示瘤
内钙化,瘤体周围硬化清楚

血管造影不常使用来显示成骨细胞瘤,这是由于手术前对显示肿瘤及其供应血管的价值在临床上并无确定的意义。

CT 是显示并诊断成骨细胞瘤最为重要的检查方法,可以明确肿瘤的部位及其真实的大小。另外,病变内钙化和骨化区域以及骨皮质破坏和软组织内的伸延,在 CT 横断面中都较 X 线平片显示更为清楚(图 2-3-8),尤其是显示位于脊柱的成骨细胞瘤更为明显。

MRI 用来诊断和评价成骨细胞瘤的文献记载很少, MRI 的作用与 CT 类似,主要用来明确骨和软组织受侵犯的范围。大多数成骨细胞瘤在 MRI 扫描时与多数骨肿瘤的表现一样, T_1 加权图像上表现为低到中等强度信号, T_2 加权图像上表现为高信号,硬化性病变在所有序列均为低信(图 2-3-9)号。MRI 能显示出在肿瘤周围髓腔内的水肿和软组织内的水肿。Grim 等报道了(1990)一个 19 岁男性患成骨细胞瘤所显示出

不常见的“闪光现象”,类似恶性肿瘤的表现,可误为淋巴瘤或尤文肉瘤。肿瘤还表现出广泛性反应,在两个脊椎、附近肋骨和椎旁软组织都出现弥漫性炎症浸润,此一病例经过 CT 扫描方明确了诊断。

【鉴别诊断】

成骨细胞应与骨样骨瘤、骨脓肿、内生软骨瘤、动脉瘤样骨囊肿、骨巨细胞瘤、骨肉瘤等相鉴别(表 2-3-1)。

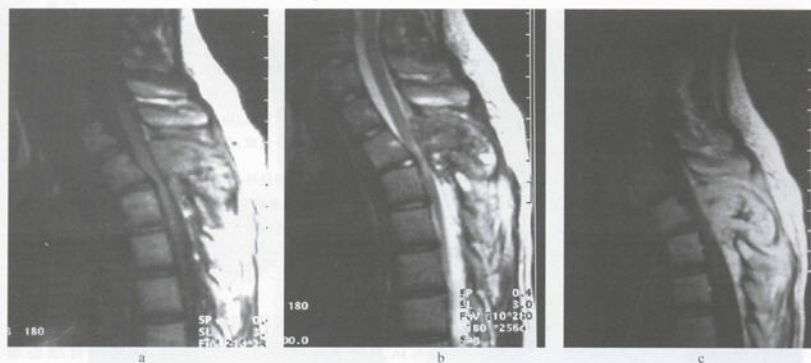


图 2-3-9 棘突骨肉细胞瘤 MRI

棘突膨大,信号不均匀,大部分瘤体呈 T_1 加权像中等信号(a), T_2 加权像高信号(b),

病灶内可见低信号的硬化区,Cd-DTPA 增强后肿瘤强化明显(c)

表 2-3-1 成骨细胞瘤的鉴别诊断

病 变	X线表现	病理表现
皮质和髓腔的骨样瘤样的成骨细胞瘤(巨大骨样骨瘤)	圆形或卵圆形密度减低的病变,具有锐利的边缘,病变周围常有硬化,明显的骨膜反应,骨巢>2cm	具有活动性的骨样组织和不成熟的骨小梁形成,骨样组织和网状骨很少矿化,且分布不如骨样骨瘤明显,成骨细胞肥大架梁内的血管增加,偶尔浓染的梭形细胞具有单核和不规则嗜酸性细胞浆,分布于骨小梁之间,不同数量的巨细胞位于骨小梁的表面
动脉瘤样骨囊肿样的膨胀性成骨细胞瘤	膨胀性病变类似动脉瘤样骨囊肿,但中央有高密度阴影	
侵袭性成骨细胞瘤(类似恶性肿瘤)	边缘不清楚,破坏骨皮质,侵袭性的骨膜反应,偶尔可见软组织肿块	巨大的“上皮样”成骨细胞,圆细胞具有巨大的细胞核,会有一个或多个细胞核,细胞浆丰富,骨小梁较其他类型的成骨细胞瘤为宽且不规则,一般无沉积线,有不典型的有丝分裂,骨刺染色暗蓝色
骨膜性成骨细胞瘤	圆形或卵圆形密度不均匀的肿块附着于骨皮质	编织骨的骨小梁,多数扩张的毛细血管,数目增多的成骨细胞,破骨细胞和偶有成纤维细胞
骨样骨瘤	骨巢周围为致密的骨质所包绕,中期瘤巢表现为不同程度的钙化,晚期瘤巢表现为密度增高的阴影	瘤巢为肿瘤性骨样组织,可杂有颗粒状或沙粒状钙化。瘤巢或其周围纤维环血管丰富,周围有反应性骨质增生带。位于松质骨的肿瘤反应性增生较轻

续表

病变	X线表现	病理表现
动脉瘤样骨囊肿	长骨上边缘不清的膨胀性病变附壁状骨膜反应,壳状反应骨常覆盖了病变,但在生长迅速的病变中可不出现,可伴有软组织肿块	多数充满血液的窦腔由纤维性架分隔开,分布在原始编织骨的板层之中,可含有含铁血黄素和反应性泡沫细胞实质区域,由含有不规则骨小梁和巨细胞的纤维性成分组成,有时数目较多
骨肉瘤	不规则的骨质破坏,具有较宽的移行带、云絮状密度增高的肿瘤骨、侵袭性骨膜反应、软组织肿块	侵蚀性骨皮质破坏,板层骨变细尖,不典型的核分裂或间变,细胞和核染色深,且呈多形性,由恶性细胞形成肿瘤和瘤软骨

1. 骨样骨瘤

成骨细胞瘤与骨样骨瘤的鉴别十分困难,无论是在X线表现和病理组织学上均如此。有些作者认为由于组织学上十分相似,认为成骨细胞瘤是同样病理变化在临床表现上的一种变异。但多数作者仍认为是两种独立的病变,因为临床表现和在骨骼内的分布是不同的:骨样骨瘤临床上发展缓慢,疼痛剧烈,服用水杨酸类药物,疼痛可暂时缓解;而成骨细胞瘤一般较大,好发生于中轴骨。另外,骨样骨瘤有自行消退的倾向;而成骨细胞瘤趋向于逐渐进展,且可能发生恶变。在X线表现上成骨细胞瘤病灶的直径大多在2cm以上,表现为囊状破坏区,内有钙化或骨化,大多无骨膜反应;骨样骨瘤主要表现为较小的圆形或椭圆形透明区的骨巢,病巢周围有显著增生硬化的反应骨(图2-3-10)。

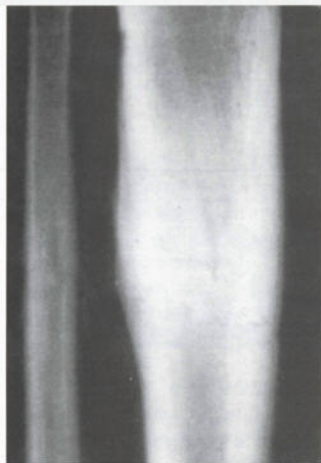


图 2-3-10 骨样骨瘤 X线平片
骨样骨瘤瘤巢小甚至在X线平片上难以发现,瘤巢周围骨硬化明显

2. 骨脓肿

成骨细胞瘤有时易与骨脓肿混淆(图2-3-11),除临床表现不一样外,X线表现的关键是骨脓肿常可显示出通向生长板的骨窦道。

3. 内生软骨瘤

位于短管状骨的成骨细胞瘤常可误诊为内生软骨瘤。位于短管状骨的成骨细胞瘤,多位于干骺端,亦可累及骨干,以中心型多见。病灶大小2~10cm不等,骨皮质膨胀变薄或由骨膜下新骨所包绕,邻近骨质硬化较内生软骨瘤明显(图2-3-12)。早期病灶内为密度不一的斑点状、索条状钙化或骨化。如病灶血供丰富,钙质沉着少,则表现为溶骨性透亮区。膨胀的骨皮质断裂后,可出现密度较高,边界清楚的软组织肿块,其中约半数有散在钙化斑。与内生软骨瘤的不同主要表现在瘤体周围的骨质变化和断裂后出现的软组织肿块。



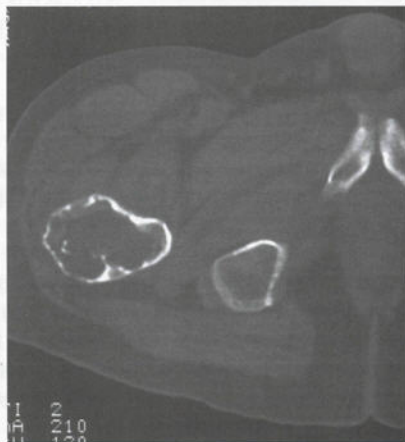
图 2-3-11 慢性骨髓炎 X 线平片
桡骨远端病变, 骨膜反应较明显和骨破坏区
大且不规则, 脓腔内缘有锯齿样内缘



图 2-3-12 内生软骨瘤 X 线平片
第二掌骨膨胀及骨硬化较骨母细胞瘤轻,
很少破坏骨皮质形成软组织肿块



a



b

图 2-3-13 动脉瘤样骨囊肿

a. 股骨上端病变 X 线平片, 动脉瘤样骨囊肿膨胀较明显, 边缘硬化轻; b. 同部位 CT 显示病灶膨胀明显, 病变内部密度低



图 2-3-14 骨巨细胞瘤 X 线平片
骨巨细胞瘤多位于骨端偏心性生长,膨胀
生长趋势明显,周围多无骨硬化

4. 动脉瘤样骨囊肿

膨胀性成骨细胞瘤尤其是发生于脊柱者应与动脉瘤样骨囊肿鉴别。成骨细胞瘤发生于脊柱者大多位于棘突、椎弓和横突,中心膨胀性生长并渐进性成骨为其主要表现。早期为磨玻璃样或云雾状,晚期因钙化或骨化而呈致密骨瘤样密度。故其囊状破坏区内的密度一般均较动脉瘤样骨囊肿为高,在病灶周围反应性骨增生硬化亦较动脉瘤样骨囊肿为明显(图 2-3-13)。

5. 巨细胞瘤

巨细胞瘤发生的部位常位于骨端,而不是干骺端和骨干(图 2-3-14),发病年龄亦较成骨细胞瘤为大。巨细胞瘤呈明显膨胀性生长,瘤内一般并无钙化。发生于脊柱附近的巨细胞瘤,有时应注意鉴别,巨细胞瘤的瘤周骨质增生硬化亦不明显。

第四节 恶性成骨细胞瘤

1976 年, Schajowicz 在一篇报道中首先提出恶性成骨细胞瘤这一名词,并与较为多见的良性成骨细胞瘤相区别,认为是一低度恶性成骨细胞瘤。事实上,具有侵袭性的成骨细胞瘤即属此一类型,原来的良性成骨细胞

瘤术后可复发,多次复发的成骨细胞瘤也可转化为恶性成骨细胞瘤。

【病理】

瘤体较软,呈紫棕色,常伴有广泛出血及囊性变,与周围正常组织的分界不清楚。其内可见沙砾状钙化,常向周围软组织内呈浸润性生长,对骨质破坏亦较广泛。组织学上在肿瘤内有大量体积较大的成骨细胞,核染色深,核大多不规则,且常见核分裂现象。肿瘤内可见大量骨样组织及不成熟的编织状骨小梁,并有区域性细胞密集。有些区域内可见破骨细胞及多核巨细胞。

【临床表现】

恶性成骨细胞瘤十分罕见,据 WHO 统计,占原发性骨肿瘤的 0.22%,占恶性骨肿瘤的 0.52%。国内仅见 19 例报道,其中男 8 例,女 11 例,年龄在 6~67 岁之间,病程 2 个月至 3 年。

临床症状主要是局部疼痛,多为慢性进行性疼痛,逐渐发展为持续性钝痛,一般均较良性成骨细胞瘤为显著,并可有放射性疼痛。常伴有软组织肿块,局部压痛明显,附近关节可出现功能障碍。发生在脊柱的病变,亦可伴有神经受压迫的症状,严重者压迫脊髓可出现截瘫。好发于长管状骨和脊柱,长骨多位于干骺端。

【影像学表现】

X 线平片表现为局限性骨质破坏,伴有轻度膨胀使骨皮质变薄,常有骨包壳形成,病变与周

围正常骨质的分界清楚,可伴有轻度的反应性骨增生硬化(图 2-4-1)。少数病例边缘不清,向附近组织呈浸润性生长(图 2-4-2)。部分病例在囊样破坏区内可见斑点状或片状钙化,钙化灶的边缘模糊。一般并无骨膜反应,肿瘤可穿破骨皮质向软组织内延伸形成软组织肿块。

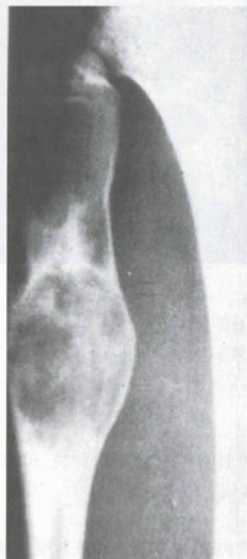


图 2-4-1 恶性成骨细胞瘤 X 线平片
 肱骨上段病变,骨膨胀,形成骨包壳,
 病变边缘骨硬化形成

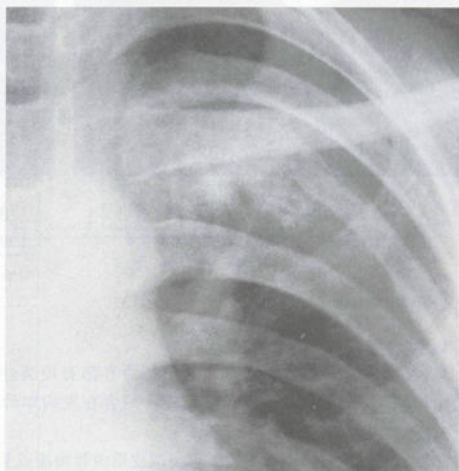


图 2-4-2 恶性成骨细胞瘤 X 线平片
 左第 5 肋骨病变,膨胀,骨质破坏,
 不清,向周围浸润生长

放射性核素检查与良性成骨细胞瘤相同,对鉴别良、恶性并无肯定的价值,无论良性或恶性均呈局部放射性增高。 ^{67}Ga 显像对肿瘤侵犯范围较准确,有助于对确定手术切除的范围。正电子发射断层(PET),系为发射正电子的放射性核素而设计的显像仪器,由于仪器的空间分辨率高及灵敏性独特的生理学制剂的研究成功,定量测定生化过程具有重要意义。目前,对恶性成骨细胞瘤的血液灌注、代谢和渗透压的测定,肿瘤细胞增殖率的测定都有价值,有可能估计出肿瘤的恶性程度。

CT 和 MRI 对此肿瘤的检查价值主要是能更清楚的显示出肿瘤侵犯的范围,尤其是对骨髓和软组织的侵犯程度(图 2-4-3),若侵犯范围较广且边界不清者,常能提示恶性成骨细胞瘤的可能(图 2-4-4)。

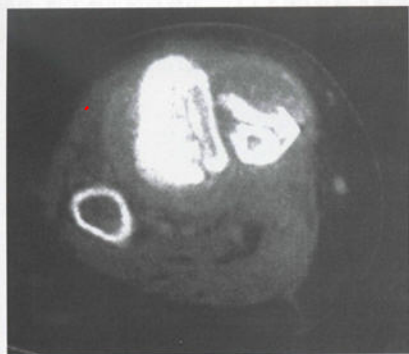


图 2-4-3 恶性成骨细胞瘤 CT
显示胫骨皮质破坏,周围软组织肿胀等恶性征象



图 2-4-4 脊柱恶性成骨细胞瘤 CT
肿瘤累及椎体、椎弓根,椎体内有分隔,骨皮质破坏,椎旁出现软组织肿块

【鉴别诊断】

1. 骨肉瘤

恶性成骨细胞瘤应与骨肉瘤相鉴别,两者都有侵袭性生长且可伴有软组织肿块,但骨肉瘤的边缘模糊不清,且常常出现骨膜反应。两者在发病年龄和部位上也有区别。

2. 皮质内骨肉瘤

恶性成骨细胞瘤位于骨皮质时可类似皮质内骨肉瘤或骨膜骨肉瘤,尤其当恶性成骨细胞瘤在 X 线平片上缺少恶性征象时,仅表现为一侧骨皮质的破坏并无骨膜反应和软组织肿块,两者很难鉴别。

第五节 骨 肉 瘤

一、概 述

骨肉瘤也称成骨肉瘤,是常见的骨原发性恶性肿瘤,约占骨原发性恶性肿瘤的 20%,包括一组具有不同恶性程度的结缔组织肿瘤。所有这类肿瘤的特点是有能力直接从肿瘤细胞产生骨或骨样组织,由肉瘤性成骨细胞、瘤性骨样组织和肿瘤骨所构成。绝大多数骨肉瘤的原因不明,所以称之为特发性或原发性骨肉瘤。也有少数骨肉瘤与已知的因素有关,诸如骨的畸形性骨炎、骨梗死、纤维性结构不良及外加的放射性照射、内服的放射性物质。这类病变引起的骨肉瘤分别列为继发性骨肉瘤。

随着大量病例的收集,发现骨肉瘤各种亚型的病例在不断增多。所有类型的骨肉瘤均可根据其解剖部位如中板骨还是周围骨进一步分类,也可根据位于骨的不同部位而分为中央型、髓腔型、皮质内或骨旁型,也有极少数骨肉瘤起源于软组织(所谓骨外骨肉瘤或软组织骨肉瘤)。其亚型的分类见图 2-5-1。一般而论,中央型骨肉瘤较皮质旁骨肉瘤多见,恶性程度也较高。

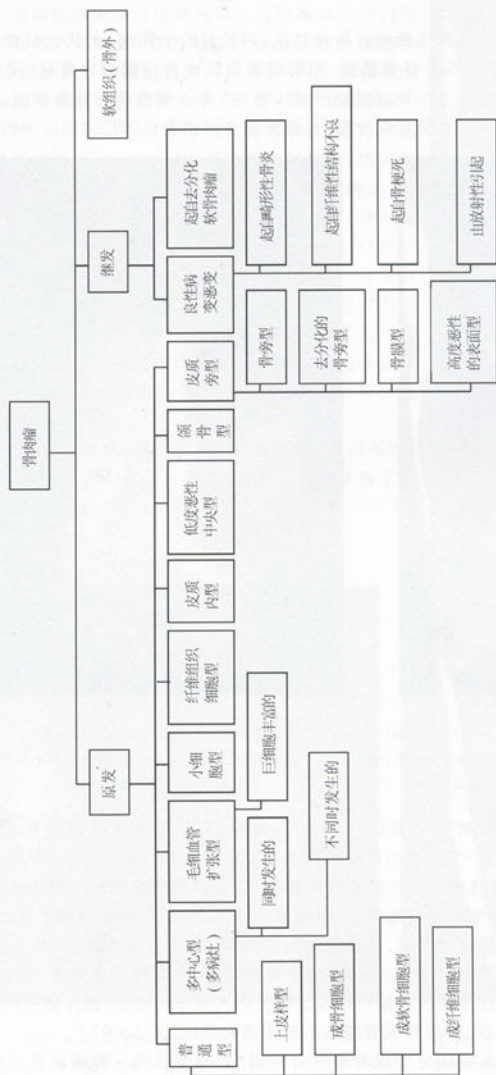


图 2-5-1 骨肉瘤及其亚型

【病理】

骨肉瘤好发于骨骼生长最活跃的时期和部位,即长骨的干骺端,尤其是股骨下段和胫骨上段,少数位于骨干。肿瘤大多起自骨髓腔,向周围骨质扩展并向髓腔内蔓延,浸润并破坏骨皮质,将骨膜掀起,常环绕骨的大半周,呈梭形肿胀(图 2-5-2)。随骨膜的逐渐掀起,新生的骨小梁往往沿骨膜通向骨皮质的小血管走向分布,与骨皮质表面相垂直(图 2-5-3)。



图 2-5-2 股骨下端骨肉瘤 MRI
MRI 显示骨肉瘤软组织肿块围绕股骨下段呈梭形肿大。骨膜掀起(箭头)

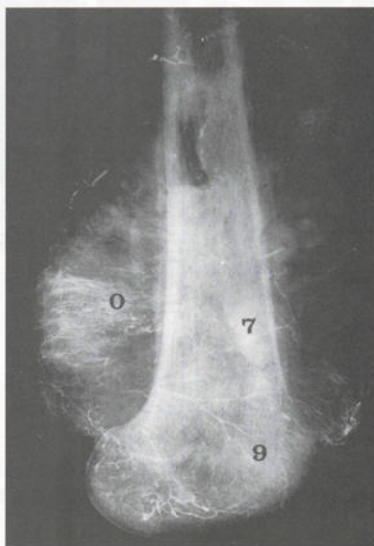


图 2-5-3 骨肉瘤标本微血管造影
骨肉瘤微血管走行垂直于骨干,骨小梁与之并行,形成放射形骨膜反应

在骨骺未闭合前,肿瘤可暂时受阻(图 2-5-4)。骨骺闭合后,肿瘤可蔓延至关节软骨下(图 2-5-5)。骺板和软骨可在一定程度与阻止肿瘤的蔓延扩展,但有的病例也可早期侵及骺板及关节软骨(图 2-5-6)。肿瘤晚期穿破骨膜而侵袭软组织,形成软组织肿块。覆盖的皮肤常有怒张的血管,但从不过破。肿瘤一般质地坚硬,但随着成骨的多少,在不同病例和不同区域差别很大。根据所含瘤骨的多少和成分的不同,常将之分为成骨型、溶骨型和混合型(图 2-5-7),这也是根据不同的 X 线表现而命名。在硬化型(成骨型)骨肉瘤中,肿瘤可坚如象牙,而在溶骨型、血管扩张型中出血、坏死、囊性变的区域相当松软。瘤组织大多呈灰白色,在骨髓腔内可伸展相当距离(图 2-5-8),有时可“跳跃式”转移到骨髓内不连续的部位(图 2-5-9)。

组织学上骨肉瘤基本特征是形成肿瘤性骨样组织,即使在同一肿瘤内形态表现非常多样

化。除偶见分化特别好者外,绝大多数的骨肉瘤生物学行为均呈高度恶性,血路转移率高且出现较早。瘤细胞属原始间质性的,异型性和多形性明显,常出现瘤巨细胞及破骨细胞性巨细胞。有丝分裂活跃。瘤细胞可向多种方向分化,向成骨细胞分化是基本的,由此形成肿瘤性新骨,产生不规则的骨样小梁及骨基质。骨样组织可有不同程度的钙化或骨化,还可向成软骨细胞、成纤维细胞等方向分化,形成软骨肉瘤样、纤维肉瘤样的区域,有时甚至肿瘤大部分表现为软骨肉瘤或纤维肉瘤。这种情况分别称为“成软骨细胞型”及“成纤维细胞型”骨肉瘤(图 2-5-10)。若能找到小区(即使微量)膜内成骨(不经过软骨成骨而直接形成肿瘤性骨样组织),即应诊断为骨肉瘤,而非软骨肉瘤或纤维肉瘤,特别是组化或细胞化学显示瘤细胞浆内含有碱性磷酸酶,很有助于确诊。瘤细胞内血管丰富,多为薄壁的血管或血窦,有时瘤细胞直接构成血窦的壁。原有的骨组织常被浸润破坏,有时还可见残留的骨小梁碎片,邻近常有破骨细胞。

骨肉瘤可根据细胞构成、细胞学上的非典型性(核多形性)和有丝分裂的活动性进行分级。一般依 Broder 系统分为 I 型

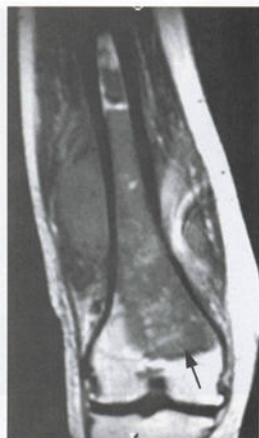


图 2-5-4 股骨骨肉瘤 MRI 显示软骨(箭头)对肿瘤生长(低信号区)暂时起阻挡作用



图 2-5-5 胫骨骨肉瘤 X 线平片 肿瘤破坏关节软骨累及关节面



图 2-5-6 股骨骨肉瘤 MRI 显示肿瘤突破骨板(白箭头) 早期侵入骨髓

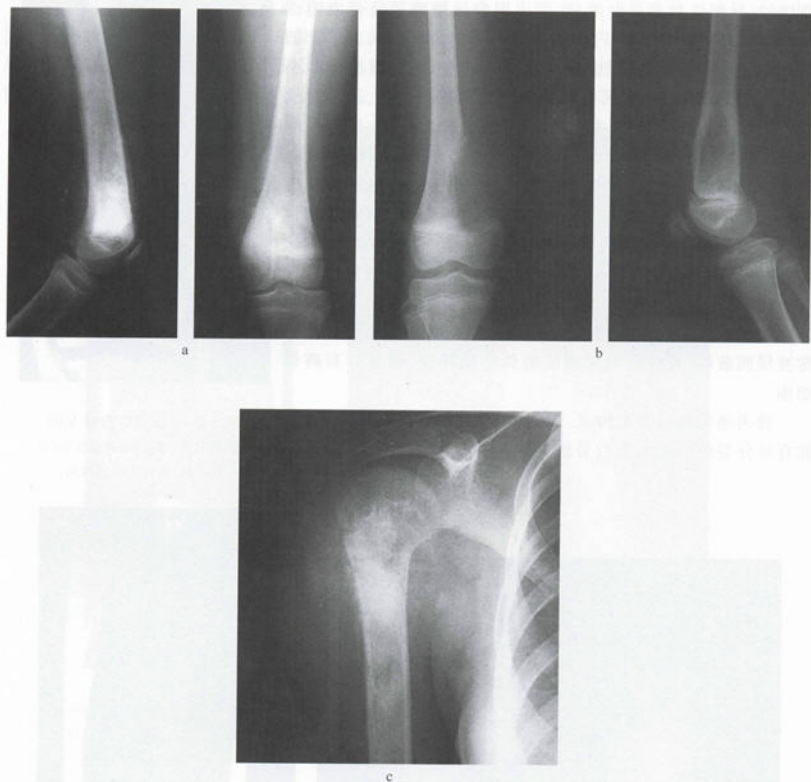


图 2-5-7 骨肉瘤 X 线分型

- a. 成骨型骨肉瘤, 骨质硬化为主; b. 溶骨型骨肉瘤, 骨质破坏为主; c. 混合型骨肉瘤, 骨质增生和骨质破坏混杂



图 2-5-8 骨肉瘤标本 X 线平片
显示骨肉瘤组织成分多样,侵犯范围广,向下累及关节面



图 2-5-9 胫骨骨肉瘤 MRI
可见跳跃性骨转移(白箭)

Ⅳ级,表明肿瘤的恶性程度(表 2-5-1)。例如,中央型骨肉瘤和骨旁骨肉瘤分化良好的定为Ⅰ级,少见的Ⅱ级肿瘤为骨膜性骨肉瘤和颌骨的骨肉瘤。少见的Ⅲ级骨肉瘤为普通的骨肉瘤,有些也可定为Ⅳ级。Ⅳ级骨肉瘤是血管扩张型骨肉瘤以及发生于畸形性骨炎、放射后的骨肉瘤、多病灶的骨肉瘤一般均属于Ⅳ级。这种分级对临床、治疗和预后均具有重要意义。

表 2-5-1 骨肉瘤的组织学分级

分级	组织学表现	分级	组织学表现
Ⅰ级	细胞结构:轻度增加 细胞学的非典型性:轻微到轻度 有丝分裂活动性:低度 骨样基质:规则	Ⅲ级	细胞结构:增加 细胞学的非典型性:中度到显著 有丝分裂活动性:中度到高度 骨样基质:不规则
Ⅱ级	细胞结构:中度增加 细胞学的非典型性:轻微到中度 有丝分裂活动性:低度到中度 骨样基质:规则	Ⅳ级	细胞结构:显著增加 细胞学的非典型性:显著的多形性细胞 有丝分裂活动性:高度 骨样基质:不规则,丰富

根据 Unni KK, Dahlin DC. 骨肿瘤的分级(Semin Diagn Pathol, 1984, 1:165)。

【临床表现】

骨肉瘤的发病率较高,占骨恶性肿瘤第一位。综合国内报道骨肉瘤 3622 例,占原发性骨肿瘤的 19.1%,占原发性恶性肿瘤的 41.6%。较 WHO 统计骨肉瘤占原发性骨肿瘤的 12.21%,

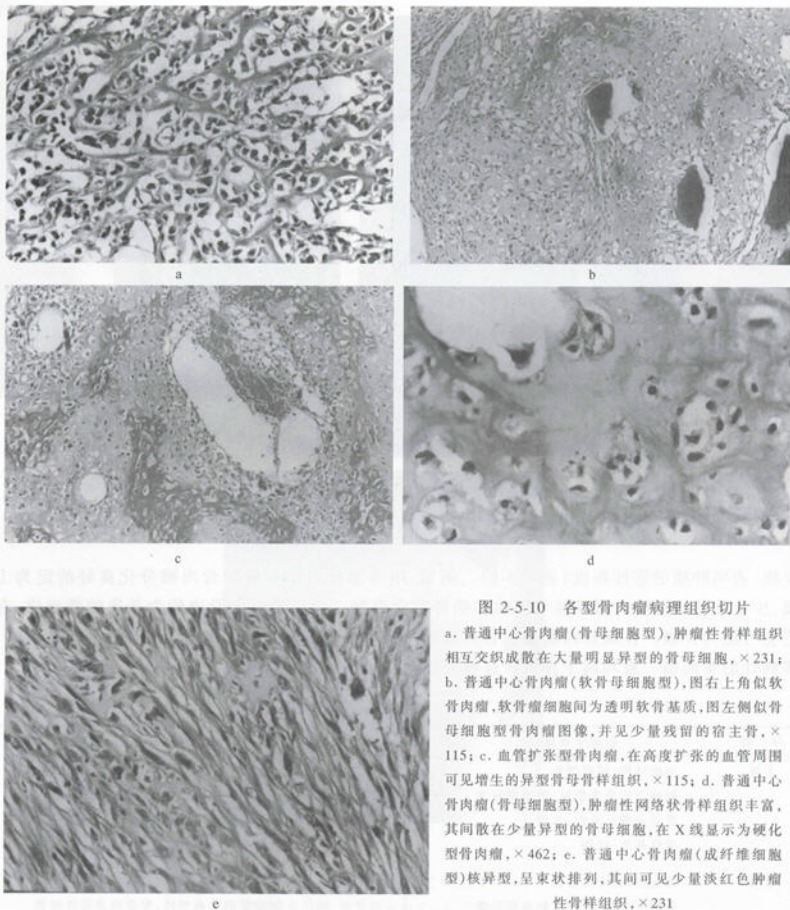


图 2-5-10 各型骨肉瘤病理组织切片

- a. 普通中心骨肉瘤(骨母细胞型), 肿瘤性骨样组织相互交织成散在大量明显异型的骨母细胞, $\times 231$;
- b. 普通中心骨肉瘤(软骨母细胞型), 图右上角似骨肉瘤, 软骨瘤细胞间为透明软骨基质, 图左侧似骨母细胞型骨肉瘤图像, 并见少量残留的宿主骨, $\times 115$;
- c. 血管扩张型骨肉瘤, 在高度扩张的血管周围可见增生的异型骨母骨样组织, $\times 115$;
- d. 普通中心骨肉瘤(骨母细胞型), 肿瘤性网络状骨样组织丰富, 其间散在少量异型的骨母细胞, 在 X 线显示为硬化型骨肉瘤, $\times 462$;
- e. 普通中心骨肉瘤(成纤维细胞型)核异型, 呈束状排列, 其间可见少量淡红色肿瘤性骨样组织, $\times 231$

占原发性恶性骨肿瘤的 22.36%。男性多于女性, 男女之比为 1.8:1。国外资料统计男女之比为 2:1。

骨肉瘤的发病年龄和发病部位在临床诊断中占重要地位。骨肉瘤好发于骨骼生长迅速的青春期, 大多见于 10~30 岁。好发于长骨的干骺端, 尤以膝关节上下为多见。

骨肉瘤的临床表现因骨肉瘤的类型、发生的部位和病人的年龄而不同。早期症状是局部疼痛, 疼痛为持续性, 日益加重, 夜间疼痛尤甚, 后期疼痛剧烈难以忍受。局部肿胀可逐渐增大, 皮

皮肤张力高,可发亮,色暗红,皮温较高,浅静脉怒张。由于肿瘤生长迅速,发病数月后一般均可触及肿块,质地中等或坚硬。溶骨性者较柔软,有压痛。肿块常与深部组织固定。少数肿瘤侵犯骨髓,亦可破坏关节软骨,关节疼痛明显,功能活动受限。肿瘤晚期则可出现全身消瘦、贫血、恶病质等表现。皮质旁肉瘤的主要临床表现是缓慢长大的疼痛性坚硬性肿块。大多数高度恶性的骨肉瘤,肺内转移较常见,但肺转移很少发生在颌骨骨肉瘤,在多中心性骨肉瘤中,即使到晚期也很少发生肺内转移。

【影像学表现】

骨肉瘤的影像学检查仍以 X 线检查为基础检查,大多数病例均有特殊的 X 线表现,可据此做出诊断,少数难与其他良、恶性病变鉴别。X 线表现主要反映骨肉瘤的大体病理变化,肿瘤发展过程中骨质破坏和瘤骨形成不断交替进行。当肿瘤生长活跃分化较差则发生溶骨性破坏,分化较好则形成瘤骨。在肿瘤生长与破坏过程中,还不断刺激骨膜增生,并可突破增生的骨膜向外生长,形成软组织肿块,故其基本的 X 线表现有几个方面。

1. 软组织变化

常见的软组织变化为软组织肿胀和肿块。软组织肿胀多由于循环障碍所致,对诊断无特殊意义;而软组织肿块则表示骨内生长的肿瘤已突破骨膜进入软组织,或起源于骨膜者肿块即代表肿瘤本身。肿块的边缘可能清楚(图 2-5-11),但多数是模糊的,呈现局部软组织密度不均匀的阴影(图 2-5-12),边缘可不规则或呈分叶状。肿块中可发生瘤骨或环状钙化,深部软组织肿块可使肌肉脂肪层受压移位。肿瘤向软组织浸润性生长,可见肌肉脂肪被分割与中断的征象。肿瘤侵犯关节可见脂肪垫受压,软组织肿块阴影在关节内表现更为清楚。

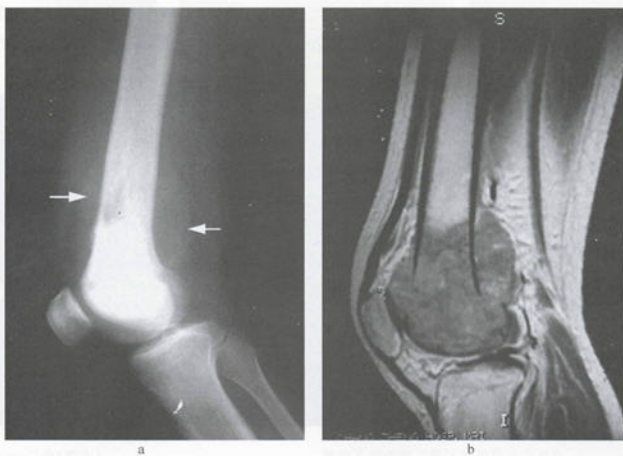


图 2-5-11 边界清楚的软组织肿块

a. X 线平片显示软组织肿块边缘模糊(白箭头); b. MRI 显示软组织肿块边缘更加清楚



图 2-5-12 股骨中下段骨肉瘤
X线平片
见软组织边缘模糊不能确定

2. 骨膜变化

骨肉瘤引起的骨膜变化可有多种形态(图 1-2-16)。当肿瘤发展的早期尚未侵及骨皮质时,骨膜表现为较薄而光滑的平行线状。较厚的层状或葱皮样骨膜常说明肿瘤的恶性程度高、生长快,或肿瘤已向骨外生长。肿瘤突破骨膜时,表现为骨膜反应层次模糊、破坏、中断或呈袖口征(图 2-5-13)。骨膜新生骨小梁间有瘤骨形成时,则骨膜反应密度增高且均匀一致(图 2-5-14)。有时骨肉瘤的骨质破坏虽较轻微,但骨膜反应广泛而明显,常表示骨内肿瘤浸润已较广泛(图 2-5-15)。当层状骨膜反应被穿破骨皮质的肿瘤所破坏后,突向软组织内的肿瘤在其靠近骨皮质的上下缘残留的层状骨膜一般表现为三角形,称之为 Codman 三角,即骨膜三角(图 2-5-16)。以往曾认为这是骨肉瘤的特征性变化,以后的观察认为亦可见于其他肿瘤或非肿瘤性病变,如尤文瘤、软骨肉瘤、血友病和骨髓炎等,但以骨肉瘤为常见。

3. 骨质变化

骨质变化主要是骨质破坏,松质骨的破坏表现为骨质密度减低和骨小梁结构的消失,皮质骨则表现为骨质缺损(图 2-5-17)。松质骨可发生弥漫性浸润性破坏,是肿瘤侵蚀骨与骨髓的结果,有时肿瘤虽向骨髓内浸润,原有骨结构并不发生溶骨性破坏,故肿瘤蔓延的范围远远超过 X 线所见骨破坏的范围。肿瘤侵犯皮质骨沿哈氏管蔓延,可发生筛孔样或虫蚀样骨质破坏。X 线平片上表现为数量不等、边缘锐利、针孔大小的

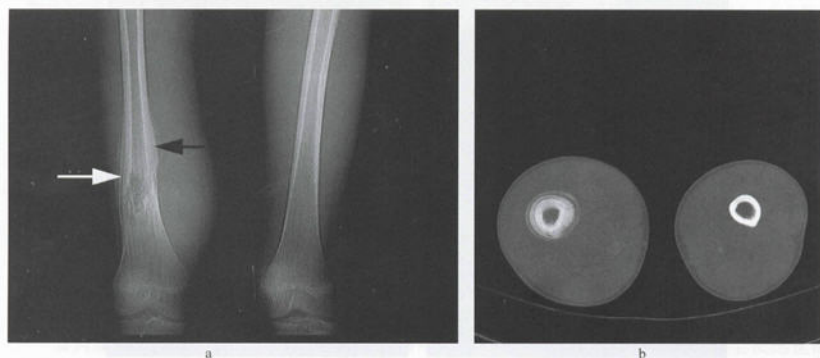


图 2-5-13 骨膜反应类型

a. 股骨下段 X 线平片,平行性骨膜反应(白箭头),骨膜反应中断(黑箭头)提示肿瘤的活性大,突破骨膜; b. 骨膜反应 CT,葱皮样骨膜反应呈多环高密度区

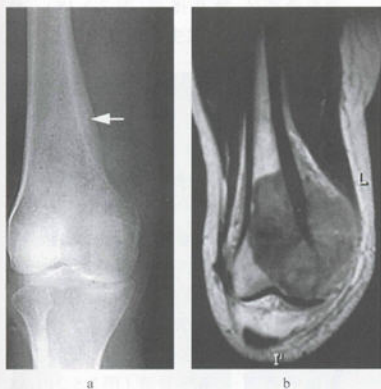


图 2-5-14 骨膜反应类型

a. 股骨下端骨肉瘤 X 线平片, 密实型骨膜反应提示骨膜中有新生骨(箭头); b. 同部位 MRI 显示肿瘤已突破骨皮质进入软组织

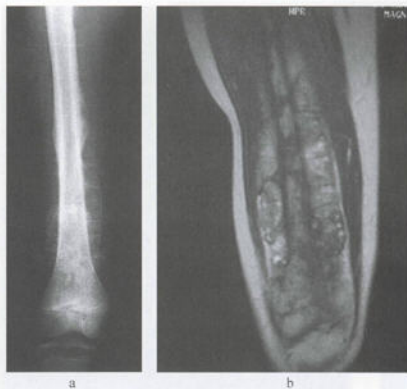


图 2-5-15 股骨骨肉瘤

a. X 线平片见骨破坏少但骨膜反应广泛提示肿瘤侵犯广泛; b. 同部位 MRI 证实肿瘤已完全侵犯骨髓腔



图 2-5-16 股骨 X 线平片
Codman 三角(箭头)



图 2-5-17 骨质破坏 X 线平片
股骨下端内侧干骺区骨结构完全消失



图 2-5-18 肱骨上段骨肉瘤 X 线平片
虫蚀样骨质破坏

圆形透亮区，散在排列(图 2-5-18)。显著的骨质破坏易发生病理性骨折。

4. 软骨变化

软骨变化在骨肉瘤中主要表现为软骨破坏和软骨钙化。骨肉瘤晚期可侵犯骺板软骨和关节软骨，造成软骨细胞被肿瘤细胞所吞没，软骨基质被溶解(图 2-5-19)。骺板软骨被侵犯时，表现为先期钙化带破坏、中断、消失。肿瘤侵犯关节软骨，表现为骨性关节面破坏、中断和消失。肿瘤侵及骨髓时，骨髓内可有致密瘤骨形成或呈溶骨性破坏(图 2-5-20)。骨端的溶骨性破坏，骨性关节面也可残留一薄层骨壳(图 2-5-21)，这是关节软骨下的钙化带和骨板，此时的关节面常塌陷，肿瘤常可穿过关节软骨而进入关节内。软骨钙化系瘤软骨基质钙化，不少骨肉瘤的瘤体内部有瘤软骨，瘤软骨细胞分化越好，钙化越多，密度越高；反之钙化越少，越模糊。钙化呈环形，多位于软组织肿块内。

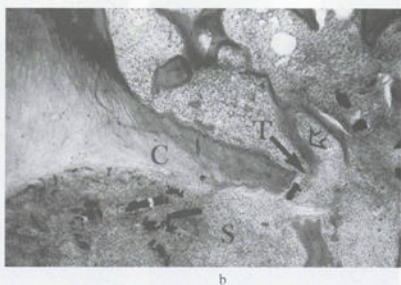


图 2-5-19 骨肉瘤侵犯关节软骨病理组织切片

a. 胫骨上端骨肉瘤病理切片显示左上角为关节软骨(C)，肿瘤组织突破关节软骨的边缘(黑箭方向)向关节内蔓延，关节外为肉瘤组织；b. 股骨下端骨肉瘤病理切片，显示右上及中部为关节软骨(C)，骨内的肉瘤组织(T)从关节边缘(大黑箭)蔓延到关节内(S)，空箭所示为肿瘤骨

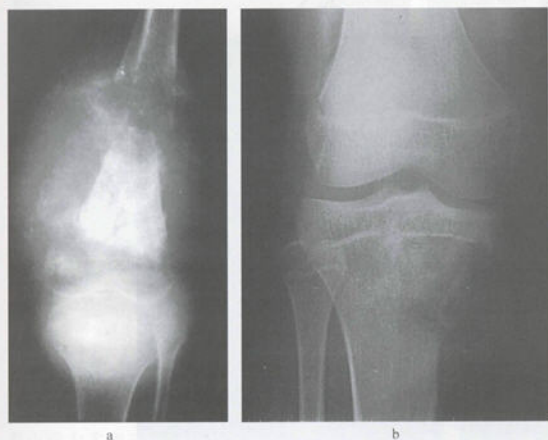
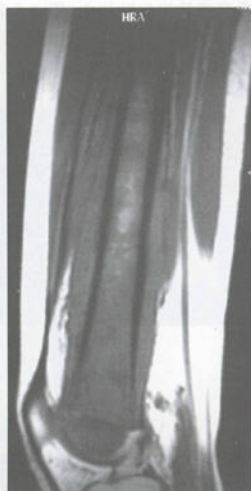


图 2-5-20 骨肉瘤破坏骨骺 X 线平片

a. 股骨下端病变见骨骺及关节面成低密度破坏区; b. 胫骨上端病变见骨骺板不清楚, 先期钙化带附近骨小梁消失

图 2-5-21 股骨下端骨肉瘤 MRI
骨肉瘤侵犯关节面

5. 瘤骨

瘤骨是骨肉瘤的组织学特征,也是最重要的本质性 X 线表现,是肿瘤细胞形成的一些分化不良的骨组织,表现为数量不等、形态各异、密度不均、排列紊乱的致密影,是诊断骨肉瘤的可靠依据。瘤细胞可向成骨、成软骨或成纤维方向发展。当其向成骨方向发展时,在同一肿瘤的不同部位,瘤细胞的分化程度和生长速度是不均衡的。瘤骨一般有以下三种基本形态。

(1) 象牙质瘤骨:象牙质瘤骨在瘤骨中是密度最高的骨化阴影,边界清楚,呈无结构性似象牙状的骨性结构(图 2-5-22),常呈团块状,生长缓慢,是分化较好的瘤骨。可孤立存在于骨内或软组织内,亦可与其他类型的瘤骨同时存在。

(2) 棉絮状瘤骨:棉絮状瘤骨是密度较低呈团片状或绒毛状的骨化阴影,边缘模糊不清,多见于肿瘤的中央,表现为斑片状或絮状,也可分布在松

图 2-5-22 象牙质样瘤骨 X 线平片
密度高,边界清楚,内部无结构

质骨或软组织肿块内(图 2-5-23),常与环状钙化混杂存在。有时表现为磨玻璃样改变,见于肿瘤向两端扩展的髓腔或松质骨内,边界不清,密度亦不均匀。棉絮状瘤骨是分化较差的肿瘤骨,呈磨玻璃样密度增高区常提示是生长最活跃分化最差的肿瘤骨。

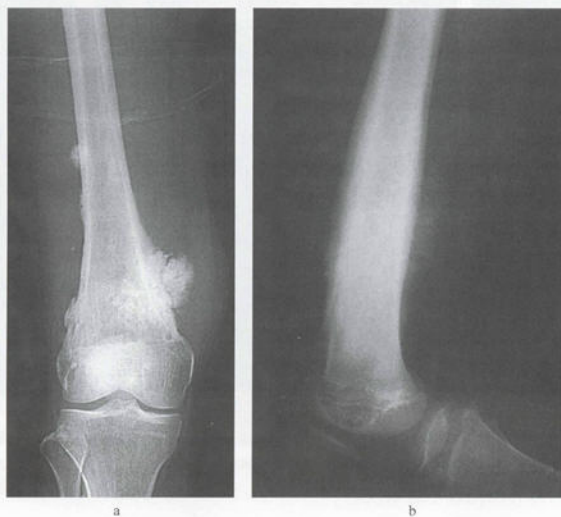


图 2-5-23 棉絮样瘤骨 X 线平片

a. 团状瘤骨; b. 絮状瘤骨

(3) 针状瘤骨:瘤骨呈放射状,开始较短细,密度不高。以后逐渐在皮质外呈放射状向软组织内伸展,密度亦逐渐增高,形似针状,与骨皮质垂直或呈斜形(图 2-5-24)。也有呈粗毛刷状,外形不规则,顶端参差不齐。针状瘤骨供应肿瘤的垂直微血管周围的肿瘤性成骨,是肿瘤向软组织内浸润生长的表现,此类针状瘤骨往往反映骨肉瘤是分化较差的肿瘤。

从 X 线的表现上以往将骨肉瘤分为成骨型、溶骨型和混合型三种(图 2-5-7)。成骨型以骨增生硬化为主,溶骨型则以溶骨性破坏为主要表现,混合型则两者混合存在。事实上,三种类型主要是反映瘤骨的多少,完全的成骨型或溶骨型均少见,大多数骨肉瘤是混合型。瘤骨也大多呈几种不同形态混合存在,经常伴有各种不同形态的骨膜反应和软组织肿块。

发生于颅骨的骨肉瘤少见,可继发于颅骨的畸形性骨炎和骨纤维结构不良症,多发生于颌骨和顶骨,病变大多靠近中线。临床上常常首先发现头部有较固定的肿块而来就诊,肿块质较硬,少数质软或呈囊状,局部有疼痛和压痛。颅骨的骨肉瘤大多表现为局限性溶骨性破坏,边缘不规则,大小形态不一,一般发现时范围均较大。病变大多起自板障,侵及内外板而以外板为显著。颅骨的骨肉瘤亦可见各种形态的瘤骨形成,包括针状瘤骨,垂直于外板且呈放射状。可见自骨破坏处向外伸延的软组织肿块。

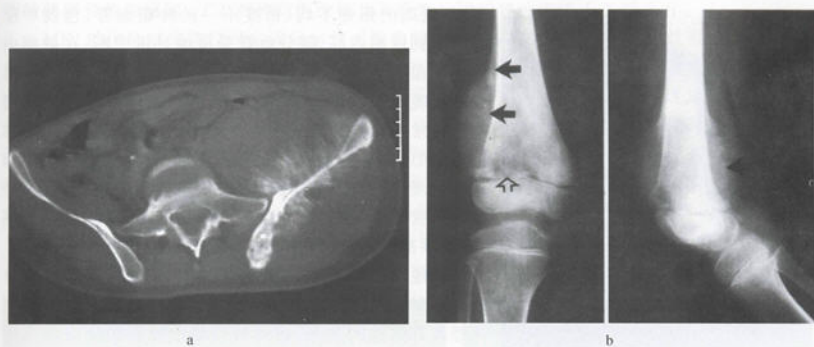


图 2-5-24 针状瘤骨

a. 左髂骨骨肉瘤 CT; b. 股骨骨肉瘤 X 线平片。均可见放射样骨针(黑箭)

脊柱的骨肉瘤也极为少见,在一组 750 例骨肉瘤中,仅 1 例发生于骶骨。发生于脊柱的骨肉瘤大多表现为骨质硬化,病变可位于椎体或附件。可见各种形态的瘤骨,一般在椎旁看不到软组织肿块(图 2-5-25)。溶骨型者可见椎体或附近出现溶骨性破坏,椎体破坏后可压缩变扁,并出现软组织肿块。

肋骨骨肉瘤多见于男性。临床上因病变部位表浅常可在局部触及肿块,质较硬,不活动,有压痛及进行性加重的疼痛。X 线表现可分为两种形态:以成骨为主的表现为肋骨的骨干增粗,大多位于中段,密度普遍增高,使骨髓腔显示不清。瘤骨大多呈棉絮状,范围较局限,可伴有软组织肿块;溶骨型则以破坏为主,表现为不规则的骨质破坏,且可见斑片状密度增高的瘤骨。病变区可伴有层状骨膜反应和软组织肿块。

颌骨的骨肉瘤较普通骨肉瘤的发病年龄为晚,很少向全身转移。起自下颌骨者较上颌骨为多见,颌骨骨肉瘤可表现为纯溶骨型或纯硬化型,也可表现为混合型。发现瘤骨是诊断的重要依据,偶尔颌骨的骨肉瘤表现出放射状的针状瘤骨,是颇具特征的 X 线表现(图 2-5-26)。

除 X 线平片外,骨肉瘤的诊断也可采用四肢动脉造影和骨髓造影,因为此系损伤性检查现已不常用。四肢动脉造影可以进一步明确病变范围及软组织侵犯的程度,尤其是当 X 线平片不能明确良、恶性时,动脉造影有助于肿瘤的定性。骨肉瘤具有恶性骨肿瘤动脉造影的各种表

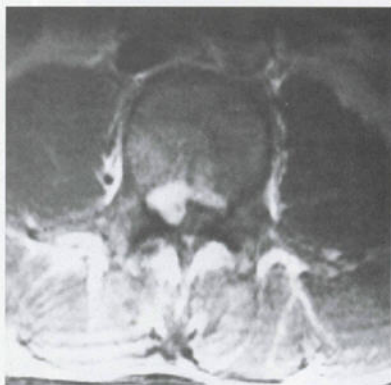


图 2-5-25 腰椎体骨肉瘤 MRI
椎旁软组织肿块不明显

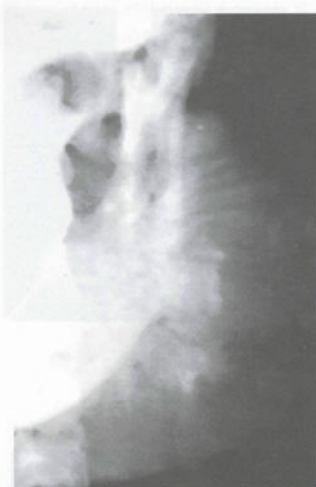


图 2-5-26 下颌骨肉瘤 X 线平片
下颌角处放射形骨针有特征性

现:不规则的粗细不均、密度不一的肿瘤血管,包绕肿瘤并深入到肿瘤内部,部分血管受侵蚀且可中断;在肿瘤内部出现血管池;表现为斑片状或点状的造影剂聚集;也可在造影晚期出现肿瘤染色;静脉早期出现则提示肿瘤内部有异常的动静脉交通等。骨髓造影的主要征象与动脉造影相似,表现为肿瘤区的动脉分支增粗、增多、扭曲和走行不规则。造影剂滞留较多,呈现肿瘤染色,也可有肿瘤的血管池形成。因骨髓造影的损伤性更大,并容易感染,观察范围不及动脉造影广,故不常用。

其他影像学表现对骨肉瘤的诊断均各有其特殊价值。放射性核素检查有助于明确肿瘤的范围及其与周围神经血管结构的关系,还可对肿瘤治疗后的反应做出评估。可以在原发性肿瘤本身内显示放射性核素的摄取和聚集增加。另外,还可显示骨外转移部位。由于骨髓充血、骨髓内的反应骨以及骨膜反应可引起放射性核素的聚集超出骨肉瘤的范围。

CT 用于明确髓内和软组织内肿瘤的范围较 X 线平片敏感,在髓腔内 CT 值的增高一般即提示已有肿瘤的蔓延(图 2-5-27),并能及早发现髓腔内跳跃性转移。CT 对骨肉瘤的瘤骨显示优于 X 线平片和 MRI,这是由于瘤骨周边部分的骨化弱于中央部分,CT 扫描可敏感地分辨弱成骨的周边部分。MRI 常不易区分信号相近的弱成骨区和未成骨区。CT 显示骨肉瘤的骨膜反应较 X 线平片清晰,尤其显示骨化层

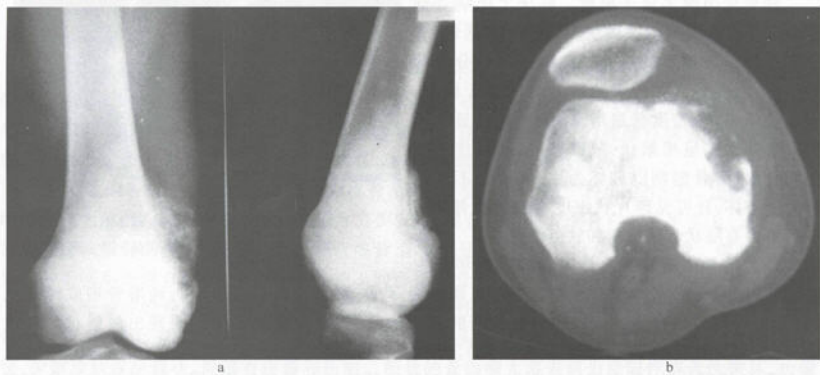


图 2-5-27 骨肉瘤 CT 与 X 线平片对照

- a. X 线平片示股骨下端广泛骨硬化,有骨膜反应,骨皮质破坏情况不太清楚;
b. CT 显示内侧髁骨皮质破坏中断,肿瘤已明显生长进入软组织,骨髓腔密度增高

和针状瘤骨最为清楚。CT对软组织肿块及其假性包膜的显示也优于X线平片。

MRI的灵活成像方位可全面显示骨肉瘤中的各解剖结构,对准确判断病灶范围,包括骨肉瘤病变的范围和软组织肿块的大小都具有独特的价值,尤其对骨髓的变化极为敏感,在无信号骨结构中突出了骨髓信号变化,能够发现骨髓受侵犯但骨结构尚未破坏的区域(图2-5-28)。MRI具有很高的组织分辨率,能够分辨出病灶、邻近水肿和正常组织,易于判断病灶的真正边界。病灶内团块状或片状瘤骨是骨肉瘤的组织学特征,MRI对瘤骨的显示率高于X线平片,略低于CT扫描。在 T_1 加权上,瘤骨的中央部分通常低于周边部分,外周绕以高信号环,瘤骨内信号高低与不同类型的瘤骨有关,而瘤骨边缘高信号环则是丰富的肿瘤细胞。骨肉瘤骨内边界MRI呈现3种类型:①低信号硬化线伴线外少许肿瘤组织和大片骨髓水肿(图2-5-29),MRI分辨硬化线不如X线和CT清晰,但显示线外肿瘤组织优于X线和CT;②高信号的出血带伴带外

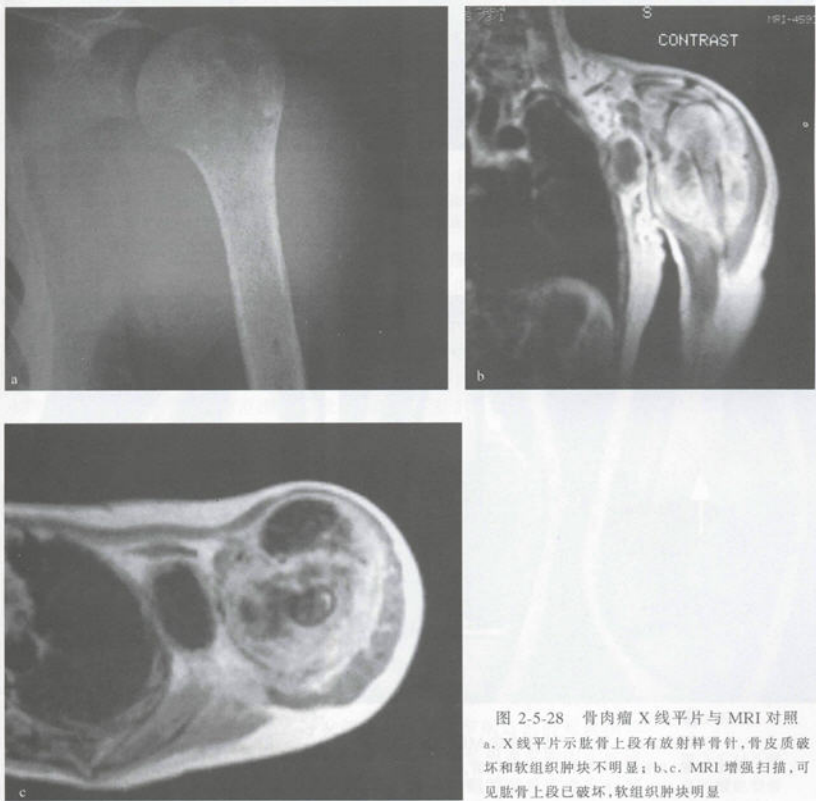


图2-5-28 骨肉瘤X线平片与MRI对照

a. X线平片示肱骨上段有放射样骨针,骨皮质破坏和软组织肿块不明显; b, c. MRI增强扫描,可见肱骨上段已破坏,软组织肿块明显

骨髓水肿(图 2-5-30),其出血带反映了受肿瘤侵犯骨髓血窦的破坏出血,也提示骨髓正在破坏中;③肿瘤与骨髓水肿分界不清,边缘模糊(图 2-5-31),即肿瘤和水肿的骨髓呈犬牙交错或逐渐移行。故 MRI 判断肿瘤边界显著优于 X 线和 CT 扫描。在三角形骨膜(Codman 三角)中,包含有两层结构,外层为骨化结构,内层为骨膜细胞。MRI 在 T₂ 加权像上可同时显示低信号的骨化层和高信号的细胞层(图 2-5-32)。MRI 显示软组织肿块的假包膜或非薄的骨壳也明显优于

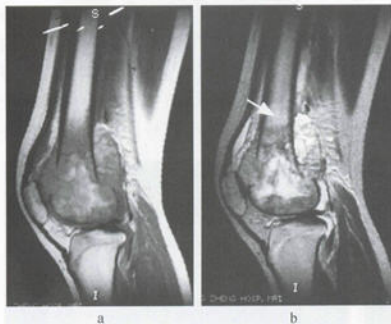


图 2-5-29 肿瘤周围骨髓腔水肿 MRI

a. T₁ 加权像表现为片状低信号区; b. T₂ 加权像上表现为片状或条带状高信号区,边缘不清楚(箭头)

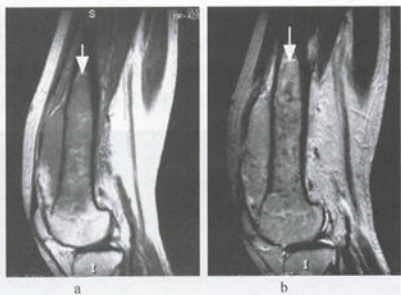


图 2-5-30 MRI 显示瘤周出血带

a. T₁ 加权像,病边上部呈薄层高信号带(白箭),边界较清楚; b. T₂ 加权像,病变上部为高信号带(白箭)

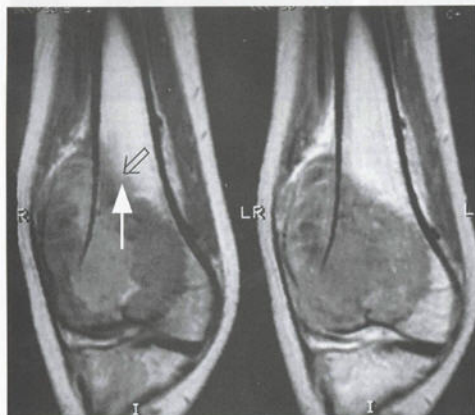


图 2-5-31 股骨下端骨肉瘤 MRI

肿瘤(白箭)与骨髓水肿(黑空箭)分界不清,边缘模糊

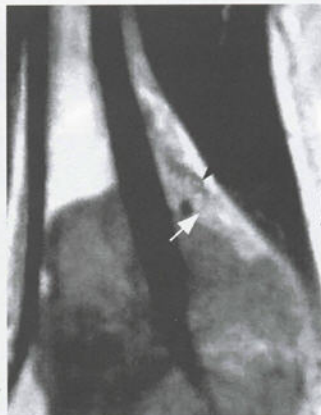


图 2-5-32 Codman 三角 MRI

可见两层结构:外层低信号骨化成分(黑箭),内层细胞成分(白箭)

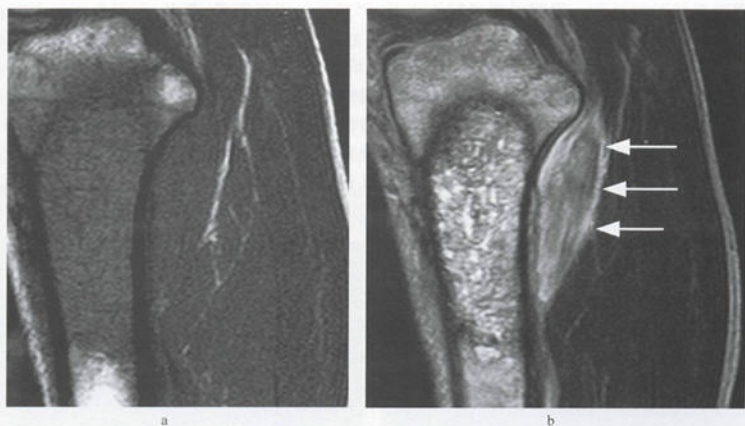


图 2-5-33 胫骨上段 MRI

a. T₁ 加权像肿瘤周围软组织水肿呈低信号；b. T₂ 加权像，肿瘤周围软组织水肿呈弥漫高信号（白箭）

X线和CT。若在MRI上见包膜或骨壳内外均有肿瘤组织，可提示肿瘤具有一定的侵袭性。软组织内非成骨区与骨内病灶的非成骨区相似，大多在T₁加权像上呈现低信号，T₂加权像上为高信号。肿瘤内急性局灶性大量出血的信号改变多样化，若含有大量含铁血黄素则表现为瘤内局灶性T₁加权和T₂加权低或无信号改变。MRI对骨肉瘤邻近软组织水肿和骨髓水肿十分敏感，显示水肿的范围也较准确和清楚(图2-5-33)。

原发性骨肉瘤是一较复杂的肿瘤，近几十年来随着实践经验的积累，检查方法的进步，对原发性骨肉瘤的研究更进一步深入，发现骨肉瘤的恶性程度在不同类型中有很大差异，其临床、病理、X线表现也各有不同。而将一些骨肉瘤从典型的或称为普通的骨肉瘤中分出来，称为骨肉瘤的亚型，这就更进一步加深了对骨肉瘤的认识，具有重要的临床意义。以下将分别加以叙述。

二、普通的髓腔型骨肉瘤

髓腔型骨肉瘤是骨肉瘤中取为常见的一种类型，约占骨肉瘤中的85%。由肿瘤细胞形成骨样组织或骨组织是组织学诊断的要点。发病年龄的高峰是在10~20岁，男性较女性常见。好发部位是在膝关节附近的股骨远端和胫骨近端，其次为肱骨近端，且多见于干骺端，骨髓的生长板通常能阻止肿瘤伸延到骨髓，但晚期亦可侵犯骨髓并进入关节。普通的髓腔型骨肉瘤发病部位见图2-5-34。髓腔型骨肉瘤常出现病理性骨折和肺内转移。

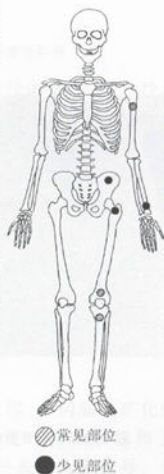


图 2-5-34 普通的髓腔型骨肉瘤发病部位

【病理】

髓腔型骨肉瘤在组织学上可分为三种亚型：成骨性(图 2-5-35)、成软骨性(图 2-5-36)和成纤维细胞性(图 2-5-37)。各型的特点是依据肿瘤细胞所形成的骨样组织或骨质而定。骨肉瘤的特殊表现代表了组织学上的分型。显微镜下的检查一般表现为高度多形性梭形和多面体的肿瘤细胞，产生不同类型的骨样组织，常见丝状分裂。偶尔也可看到恶性巨细胞。骨基质形成可很少，散在分布呈束状，有时骨基质也可大量沉积，出现大块状骨样组织，可以伴有坏死和出血区。

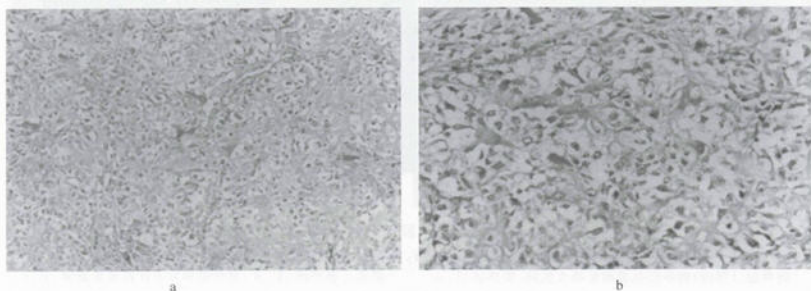


图 2-5-35 骨母细胞性骨肉瘤病理组织切片

肿瘤性骨样组织相互交织成网格状，其间散在大量明显异型的骨母细胞。a. $\times 115$ ；b. $\times 231$

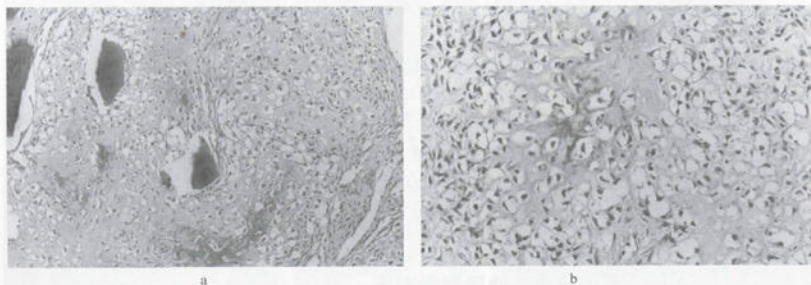


图 2-5-36 成软骨型骨肉瘤病理组织切片

a. 右上角似软骨肉瘤，软骨细胞明显异型，瘤细胞间为透明软骨基质， $\times 115$ ；b. 左侧似骨母细胞型骨肉瘤图像，并见少量残留的宿主骨， $\times 231$

细胞间质可以是纤维、软骨、骨样组织或骨组织,伴有不同程度的钙化。有些病例肿瘤细胞分化不良,很难从细胞学上明确其起源是间充质还是上皮。有一种髓腔型骨肉瘤的变异有时表现类似上皮样骨肉瘤,这种表现可误诊为转移癌。这类患者的诊断通常可根据其年龄,产生明显的成骨性肿瘤基质,免疫组织化学所显示的肿瘤中胚叶特点以及典型的骨肉瘤的X线表现来做出。有时,髓腔型骨肉瘤可表现为大量细胞学上较淡的反应性基质性巨细胞,可以掩盖肉瘤性基质,这种变种也称之为巨细胞丰富的骨肉瘤(图2-5-38)。

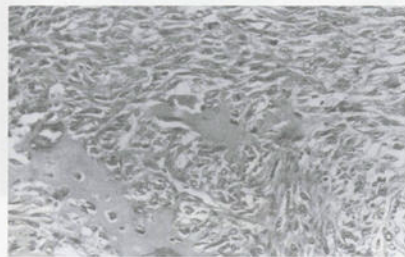


图 2-5-37 成纤维细胞型骨肉瘤病理组织切片
瘤细胞为梭形似成纤维细胞,核异型,呈束状排列,其间可见少量淡红色肿瘤性骨样组织,×231

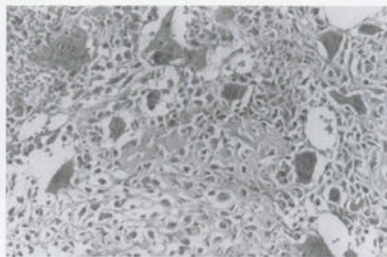


图 2-5-38 富巨细胞性骨肉瘤病理组织切片
肿瘤内部分区域可见大量破骨样多核巨细胞。×115

【影像学表现】

骨髓型骨肉瘤可有不同的影像学表现,X线平片可表现为髓腔和皮质骨的破坏、进行性的骨膜反应和软组织肿块(图2-5-39),以及在破坏区域内或其周围的软组织中出现瘤骨,瘤骨可呈刺状、放射状或光芒状。有些病例的骨质破坏并不明显,而是以瘤骨为主,表现为斑片状高密度,并伴有进行性骨膜反应(图2-5-40)。密度增高的阴影在肿瘤区域内除瘤骨外,也包括钙化的基质以及骨样组织。肿瘤可表现为纯硬化型或纯溶骨型,但更多的是两者的混合(图2-5-41,图2-5-42)。边缘一般不清楚,具有较宽的移行带。骨质破坏的形态可以是虫蚀状或浸润性,很少呈地图状破坏。此类肿瘤最为常见的骨膜反应是光芒骨膜反应和三角形骨膜,层状或葱皮状骨膜较为少见。若出现软组织肿块,其中常含有硬化性瘤骨。

CT对评价此类肿瘤极有价值,特别是明确向骨髓内伸延的程度。CT可以通过CT值的测量能正确估计肿瘤在骨髓腔内蔓延的范围。正常的骨髓是脂肪密度,CT值 $-20 \sim -80\text{Hu}$,有肿瘤浸润时,密度明显增高(图2-5-43)。

MRI对肿瘤侵犯骨髓腔和在软组织内形成肿块更为敏感。在 T_1 加权像,骨肉瘤内矿化的成分表现为低信号,而肿瘤内实质性非矿化的成分表现为低到中等信号强度。 T_2 加权像和 T_2 梯度回波,肿瘤的矿化部分表现为低信号强度,而非矿化区域和软组织肿块表现为高信号。骨硬化的肿瘤在 T_1 和 T_2 加权序列上表现为低信号,而肿瘤附近的水肿在 T_2 加权像出现发亮的影像。另外,MRI有助于发现骨内或骨外肿瘤内的各种成分,诸如细胞区域、坏死区域和液化区域(图2-5-44)。在造影剂增强后的MRI片上,特别易于发现肿瘤的软骨成分。



图 2-5-39 骨髓型骨肉瘤 X 线平片
股骨干中下段病变,以髓腔和皮质破坏为主,有髓腔内
瘤骨、骨膜反应和软组织肿块



图 2-5-40 髓腔型骨肉瘤 X 线平片
股骨下端病变,骨破坏不明显,以瘤骨为主



图 2-5-41 混合性髓腔型骨肉瘤 X 线平片
肱骨上段病变,溶骨和硬化共存。弯箭所示为
瘤骨,0 区为溶骨区



图 2-5-42 混合性髓腔型骨肉瘤 X 线平片
股骨下端骨肉瘤骨髓腔内可见高密度瘤骨(弯箭)
和低密度破坏

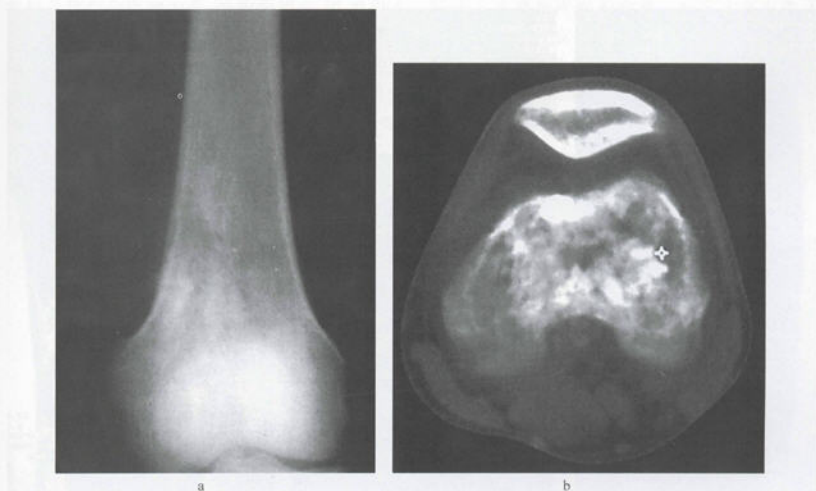


图 2-5-43 骨肉瘤侵犯髓腔

a. X线平片显示股骨下端骨髓腔内点状肿瘤；b. CT显示骨髓腔密度增高

动脉造影很少应用,一般可用来明确肿瘤的血管供应,有时可用来指导最适合于穿刺活检的区域。放射性核素检查可以显示不同程度的浓集现象,也可在骨扫描中发现骨内转移。

三、小细胞性骨肉瘤

小细胞性骨肉瘤最先由 Sim 所描述,约占骨肉瘤中的 1%,是一种与尤文肉瘤相似的骨肉瘤,在组织学上兼有骨肉瘤与尤文肉瘤的特点,为一种恶性程度高于骨髓型骨肉瘤的特殊类型的骨肉瘤。国内李氏曾详细描述了其病理组织学特征。

【病理】

大体病理的肉眼观察与典型的髓腔内骨肉瘤相似,肿瘤内可见骨样组织钙化,部分区域血管丰富,多数有薄壁毛细血管网。组织学上一般表现为致密纤维组织分隔的小圆形细胞岛,有嗜酸性基质,类似尤文肉瘤(图 2-5-45)。少数与血管外皮瘤相似的血管形态,肿瘤细胞围绕开放血管,亦可见大片细胞而无分隔。肿瘤细胞多为圆形、卵圆形,少数为梭形。核较小,呈圆形或卵圆形。核染色质细,核仁不显著,核分裂不多(图 2-5-46)。肿瘤中有不等量的骨样组织(图 2-5-45),有显著钙化。同一肿瘤内一侧可呈尤文肉瘤样,一侧呈骨肉瘤样。有些病例中,可见恶性软骨组织。

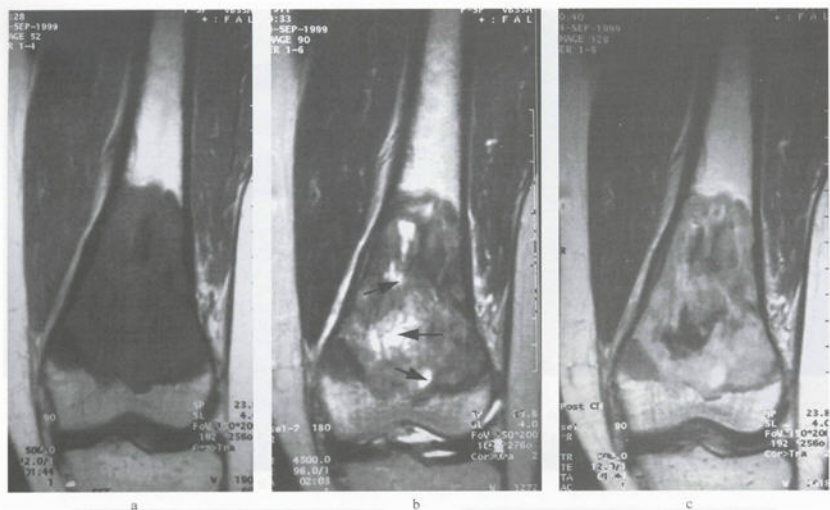


图 2-5-44 MRI 显示肿瘤内的不同成分

瘤实质部分呈 T₁ 加权像低信号; T₂ 加权像高信号, 增强后有强化。液化坏死位于瘤实质中央, 呈 T₁ 加权像低信号; T₂ 加权像高信号, 增强后无强化(黑箭), 瘤骨呈 T₁ 加权像、T₂ 加权像低信号。a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像; c. Gd-DTPA 增强扫描

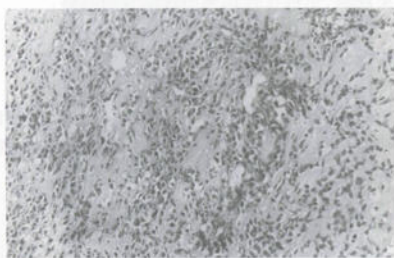


图 2-5-45 小细胞性骨肉瘤病理组织切片

瘤细胞为圆形、卵圆形, 体积小, 胞浆少, 呈弥漫性分布, 其间可见较多粉红色肿瘤性骨样组织。×231

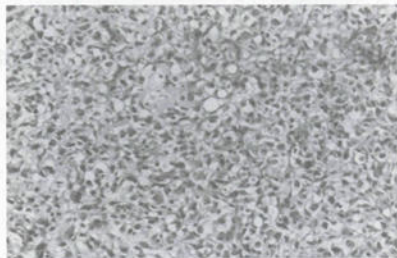


图 2-5-46 小细胞性骨肉瘤病理组织切片

细胞核较小, 呈圆形或卵圆形, 胞浆少, 核分裂不多。×462

【影像学表现】

此类肿瘤一般表现为溶骨性病变, 出现边界不清的破坏边缘和巨大的软组织肿块。发病年

龄较骨髓型骨肉瘤为高,半数病例在30岁以上。临床上主要是疼痛和肿胀。病变大多发生于四肢长骨的干骺端,向骨干蔓延,可累及骨干的 $1/3 \sim 1/2$,偶可发生于躯干骨。骨质破坏可侵犯骨皮质、骨松质和骨髓腔,大多伴有进行性的骨膜反应。骨质破坏可表现为虫蚀状,出现与尤文肉瘤相似的表现(图2-5-47)。偶尔亦可表现为硬化性病变,必须与骨髓型骨肉瘤相鉴别。还可在骨质破坏的同时,又在骨旁出现巨大的骨性肿块,必须与骨旁骨肉瘤相鉴别。

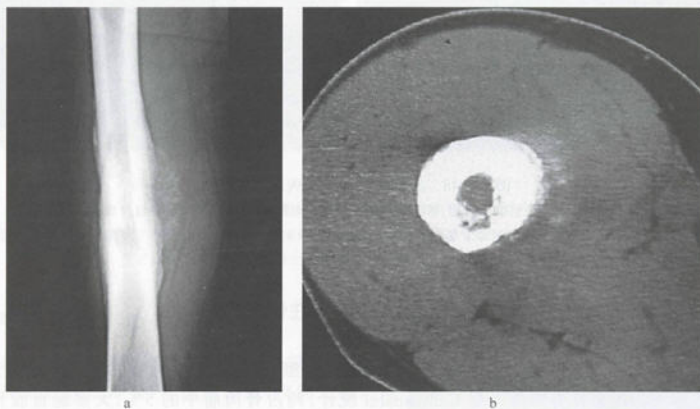


图 2-5-47 小细胞性骨肉瘤

- a. X线平片见发生于骨干骨皮质破坏不明显但出现明显的骨膜反应;
b. CT显示皮质破坏周围软组织肿胀明显

四、纤维组织细胞性骨肉瘤

此类骨肉瘤类似恶性纤维组织细胞瘤(MFH),在最近的文献中方提出来(Balance, 1988)。有时此类骨肉瘤可误为恶性纤维组织细胞瘤(MFH),这是由于两者的发病年龄均较大,一般都在30岁以上。两者均好发于长管状骨的关节端,很少出现典型的骨膜反应,这些均与典型的髓腔型骨肉瘤不同。在X线平片上这两种病变都是密度减低的溶骨性病变,类似巨细胞瘤和纤维肉瘤。恶性纤维组织细胞样的骨肉瘤一般在骨形成的区域的表现类似棉球状或积云状,而在恶性纤维组织细胞瘤则不出现。当X线平片出现这些表现时,在手术切除的标本中应找到瘤骨。在组织学上,恶性纤维组织细胞瘤样的骨肉瘤,其特点是多形性的梭形细胞和巨细胞(图2-5-48),其中很多具有稀奇古怪的细胞核。这一病变也像巨细胞丰富的骨肉瘤。炎症的背景亦较常见,层状或螺旋状的星云状排列呈恶性组织细胞瘤的特征,有时表现显著,有时不显著,也可被多形性细胞呈弥漫性层状排列所围绕。与其他骨肉瘤的亚型一样,鉴别诊断的关键在于显示出由恶性细胞形成的骨样组织或瘤骨,这是在骨肉瘤中非常典型的现象。

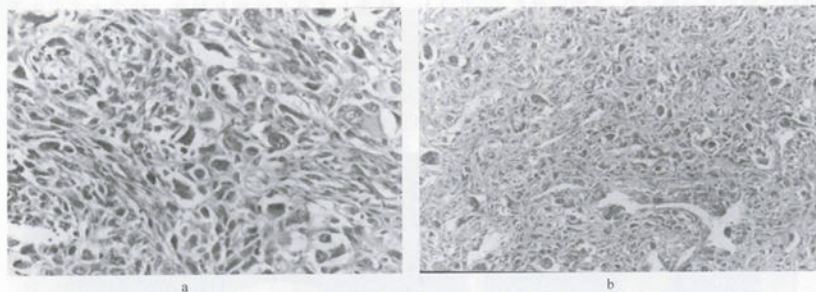


图 2-5-48 恶纤维组样骨肉瘤病理组织切片

部分瘤细胞似成纤维细胞,呈束状排列;部分瘤细胞为圆形、卵圆形及不规则形,核明显异型,似组织细胞,可见少量肿瘤性骨样组织。a. $\times 462$; b. $\times 231$

五、毛细血管扩张性骨肉瘤

毛细血管扩张性骨肉瘤是一进展性骨肉瘤的少见型,男性多于女性,约为 2:1,好发于 10~30 岁,也称之为出血性骨肉瘤。据 Campanacci 统计,约占骨肉瘤中的 5%,大多起自股骨和胫骨,约 50%发生于股骨下端,其次为肱骨近端。国内仅见 8 例报道,事实上的发病率远不止此数,这是因为大多数病例未从骨肉瘤中分出来。虽然此一类型的骨肉瘤 Paget 早在 1854 年即描述为一恶性动脉瘤, Ewing(1922)认为是骨肉瘤的变种,但直到 1976 年 Matsuno 等才主张应列为骨肉瘤的特殊亚型。同时,以毛细血管扩张性骨肉瘤报道 25 例,并提出诊断标准:①病理上肉眼观察肿瘤为一空腔,只有少量实质性肿瘤组织;②组织学上由单个或多数囊性空腔构成,内含血液或坏死组织。跨越囊腔的间隔,由间变细胞构成。恶性细胞只见于囊腔部位的周围,骨样组织少,位于细胞之间,呈纤细之花边状;③ X 线上呈溶骨性破坏性病变而无硬化。

【病理】

肿瘤的大体病理类似一血袋,其内由充满血液的间隙和坏死组织构成。这种巨大的囊性病变含有大量扩张的血窦,并常伴有出血和凝血块。实质性组织较少,肿瘤可穿破骨皮质侵入软组织,但肿瘤内很少看到硬化的骨质。在光镜下可见巨大而充满血液的腔隙,其间为薄的间隔,少数病例内含较少的腔隙而有实质性组织。位于腔隙之间的间隔富于细胞,常见多核细胞和核分裂,包括异形分裂。有时无间隔之间质疏松,血管丰富,很像动脉瘤样骨囊肿(图 2-5-49)。梭形细胞分化较好,有些可呈良性表现,但同时可见体积较大、核染深、并有间变的细胞散布其间。在腔隙边缘,可见良性巨细胞和恶性单核细胞。间隔内有骨样组织,其数量因瘤细胞多少而不等。一般较少,位于细胞之间,呈纤细的花边状。电镜下可见成骨细胞样细胞,原始未分化间叶细胞和组织细胞样细胞。成骨细胞样细胞形状不规则,核奇特,偏向一侧,有核仁。胞浆内有大量扩张的线粒体和粗面内织网。原始未分化间叶细胞呈梭形,核大,有核仁,胞浆内细胞器简

单。组织细胞样细胞表面有绒毛状或堤坝状胞浆突起,胞浆内有较多含铁血黄素颗粒。

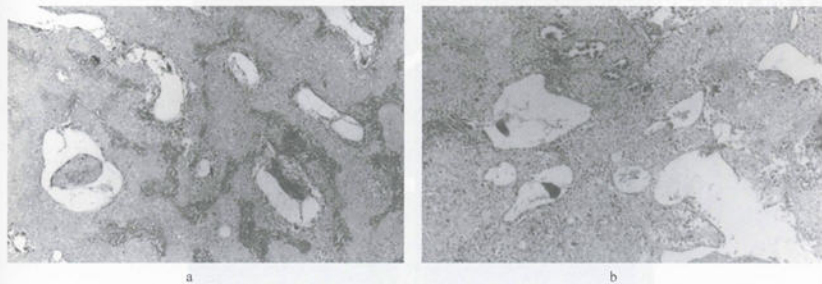


图 2-5-49 毛细血管扩张型骨肉瘤病理组织切片

瘤组织中可见较多呈囊状扩张的血管,腔内含红细胞,在血管之间显示软母细胞型骨肉瘤组织象。a. $\times 46$; b. 在高度扩张的血管周围可见增生的异型骨母细胞及肿瘤性骨样组织, $\times 115$

【临床表现】

毛细血管扩张性骨肉瘤的病程发展很快,主要的临床表现是进行性疼痛,并逐渐加重,夜间尤甚。局部软组织肿胀,呈进行性增大。局部可触及质硬且较为固定的肿块,压痛不明显。表面皮肤发红,并可见静脉怒张。此肿瘤的碱性磷酸酶增高特别明显,易发生病理性骨折,局部穿刺可抽出血液。

【影像学表现】

X线平片上常能反映出肿瘤的大体病理表现,X线表现为纯溶骨性的骨破坏,大多数缺少硬化性表现,且多伴有软组织肿块(图 2-5-50)。大多数病例出现进行性的骨膜反应,可表现为层状、光芒状或三角形骨膜。大片溶骨性破坏的边缘不清,呈浸润性进展,很快累及骨皮质、骨松质和骨髓腔,并向软组织内延伸形成软组织肿块。此类肿瘤容易侵犯骨骺线并可累及关节,部分病例可表现为溶骨性膨胀性病变,破坏边缘可较清楚,甚至有轻度硬化,类似动脉瘤样骨囊肿、巨细胞瘤或单纯性骨囊肿。

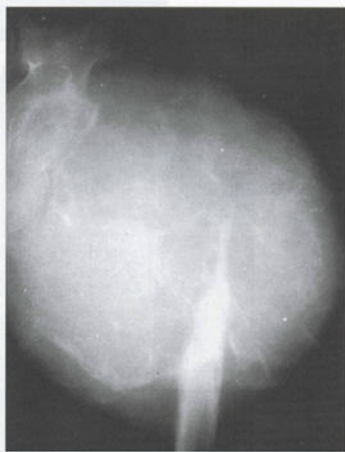


图 2-5-50 毛细血管扩张型骨肉瘤 X线平片
病变软组织肿块明显,缺少硬化性改变

MRI 在 T_1 加权像上表现为中高信号(图 2-5-51),这是由于其内含有正铁血黄素,有时可见液面形成,表示其内有出血。CT 也可测量密度减低的区域内的 CT 值来明确肿瘤内所含成分(图 2-5-52)。无论是 MRI 或 CT,对显示病变范围尤其是对髓腔侵犯程度均较 X线平片为

敏感(图 2-5-53),对软组织病变的显示也较平片优越。四肢动脉造影大多能显示肿瘤内的充满血液的囊腔和扩大的血窦,对诊断也有很大帮助。

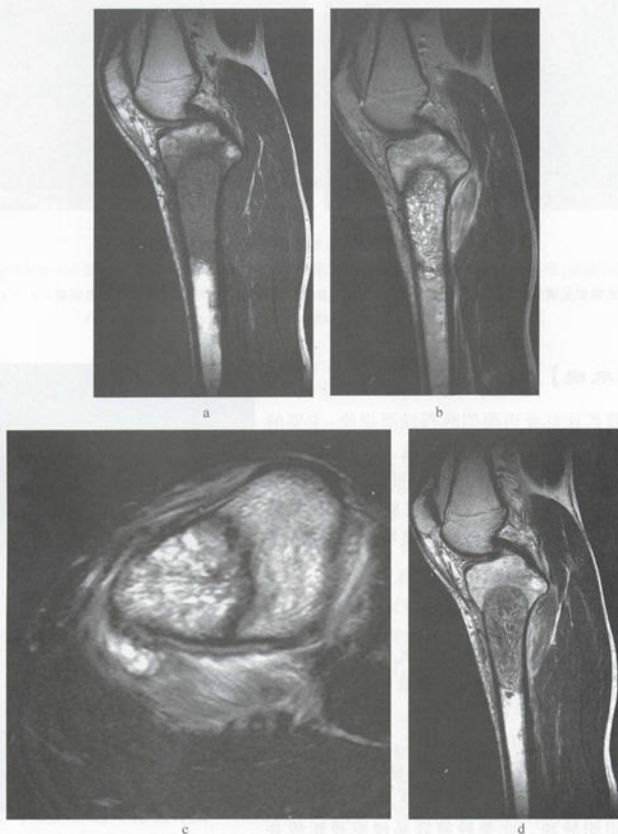


图 2-5-51 毛细血管扩张型骨肉瘤 MRI

- a. T_1 加权像,肿瘤位于胫骨上段,呈网隔状中等信号区; b. T_2 加权像上可见病变内多个小囊性改变; c.d. 增强扫描肿瘤出现不均匀强化

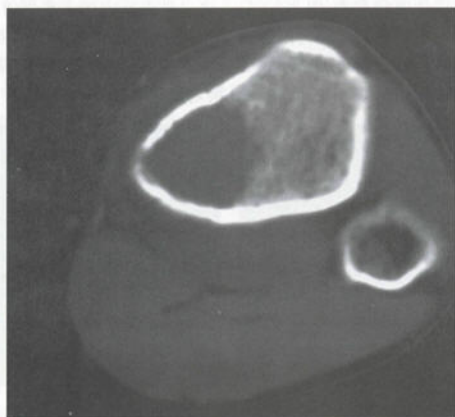


图 2-5-52 毛细血管扩张型骨肉瘤 CT

胫骨上端骨破坏区边界不清,内部无瘤骨病灶边缘无硬化

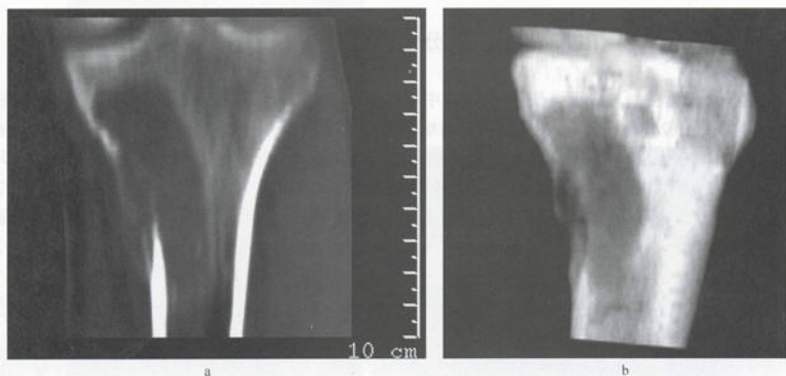


图 2-5-53 CT重建显示肿瘤侵犯范围(毛细血管扩张型骨肉瘤)

a. CT、MPR重建显示胫骨上端溶骨性破坏,边界模糊,周围骨松质无硬化,骨皮质部分破坏中断;

b. 3D重建可立体显示肿瘤对胫骨后上段的破坏范围

六、巨细胞丰富的骨肉瘤

这是骨肉瘤中一种少见的变异,表现为一种未分化的肉瘤伴有丰富的破骨细胞(巨细胞),并缺乏肿瘤性骨样组织和瘤骨,约占骨肉瘤中的3%。在组织学上,与毛细血管扩张性骨肉瘤

和恶性纤维组织细胞样骨肉瘤有关(图 2-5-54)。缺少骨肉瘤中很多典型的 X 线表现,有时很难与良性病变相鉴别。大多数病例表现为溶骨性病变,具有模糊的边缘。典型的发病部位是长骨的干骺端或骨干,通常发生在胫骨或股骨,缺乏骨膜反应,软组织肿块亦不常见。病变的组织学表现很像巨细胞瘤,肿瘤性骨样组织一般很少且很难发现。

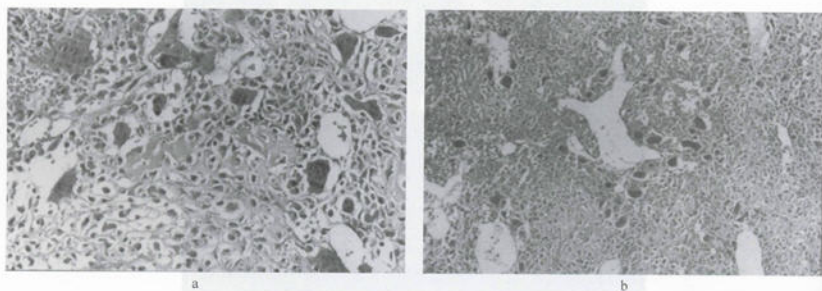


图 2-5-54 富巨细胞性骨肉瘤病理组织切片
肿瘤部分区域可见大量破骨样多核巨细胞。a. $\times 231$; b. $\times 115$

七、低度恶性(分化较好)中央型骨肉瘤

这是骨肉瘤的一种少见类型,占骨肉瘤中不到 2%,一般发生在年龄较大者,平均发病年龄是 28 岁。好发于股骨与胫骨,与一般髓内骨肉瘤相同。与一般骨肉瘤不同的是,此类骨肉瘤常有较长的病史,表现为疼痛、不适或局部肿胀,可持续数月甚至数年。很多病例最初根据 X 线和组织学表现均诊断为纤维性结构不良。虽然低度恶性的中央性骨肉瘤从 X 线表现上偶尔很难与一般的髓腔性骨肉瘤相鉴别,病变有更多的良性征象并具有分界清楚的硬化性边缘。病变常有膨胀现象,皮质常变薄,很少有骨膜反应和向软组织内延伸形成软组织肿块。此种类型的肿瘤生长较慢,



图 2-5-55 低度恶性中央型骨肉瘤病理组织切片
肿瘤主要由轻度异型的成纤维细胞构成,其中可见少量肿瘤性骨样或骨组织。a. $\times 115$; b. $\times 231$

预后较好。X线表现有时很像纤维性结构不良、巨细胞瘤、促结缔组织增生性纤维瘤或非骨化性纤维瘤。低度恶性骨肉瘤的组织学诊断非常困难,可类似纤维性结构不良、促结缔组织增生性纤维瘤、非骨化性纤维瘤、成骨细胞瘤和软骨黏液样纤维瘤,或类似非特异性反应性病变。低度恶性的骨旁骨肉瘤的一般组织学表现,具有成熟骨小梁形成呈平行排列的病例也曾报道过。在显微镜下,肿瘤基质包含有梭形细胞呈交织带状排列,一般并无恶性表现(图 2-5-55)。

八、皮质内骨肉瘤

皮质内骨肉瘤系骨肉瘤中的少见类型,起源于哈氏管原始间充质细胞的低度恶性骨肉瘤。Myeo Clinic 在 62 年中仅见 15 例,另在国外文献中至 1996 年有 13 例报道。国内唐石等报道 1 例。发病年龄在 10~43 岁,平均年龄 24 岁,男性多于女性。肿瘤局限于骨皮质内,与皮质旁骨肉瘤相似,有时瘤内可见坏死区。瘤细胞呈椭圆形或梭形,细胞丰富,呈多形性或双核性,核大,染色质粗糙,核仁较明显,胞浆丰富,呈淡红色。瘤细胞分化较好。梭形细胞呈异型性,周围有骨样组织包绕。在嗜酸性基质内有时可见软骨岛。细胞间有丰富的胶原纤维。此类肿瘤的临床症状主要为疼痛,病程较一般骨肉瘤发展缓慢,偶有外伤史。此瘤侵犯骨皮质,大多数并不伸展到骨的髓腔部分和软组织内(图 2-5-56)。X线表现为密度减低的骨质破坏周围伴有骨质硬化,病变大小为 1.0~4.2cm(图 2-5-57)。多发生于膝关节上下,以胫骨为多见。有些病例 X 线

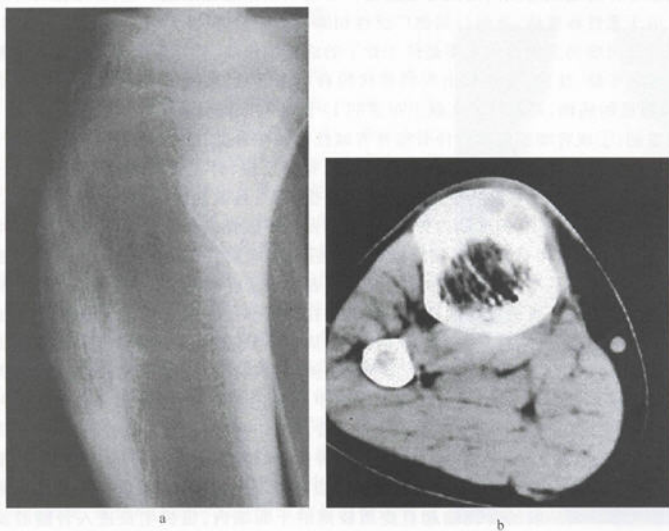


图 2-5-56 皮质内骨肉瘤

胫骨前方皮质内骨肉瘤。a. X线平片显示胫骨结节区骨皮质稀疏、破坏;

b. CT显示病变局限在骨皮质内

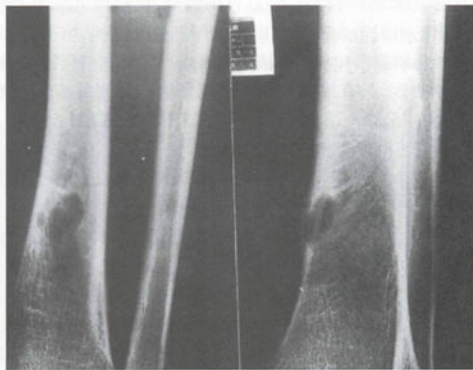


图 2-5-57 皮质内骨肉瘤 X 线平片
胫骨中下段骨皮质破坏,边界清楚,锐利,可见薄层硬化

表现可类似骨样骨瘤或皮质内的成骨细胞瘤。骨基质系由恶性细胞产生,肿瘤性骨样组织呈层状排列。由于恶性程度低,此瘤行局部广泛性切除后效果较好,预后较一般髓腔型骨肉瘤为好。

皮质内骨肉瘤的鉴别诊断主要是位于骨干的成骨细胞瘤、骨样骨瘤或慢性皮质内脓肿。这些病变的发病年龄、性别、分布和出现的症状均有相似之处,X线表现有时也很难鉴别。根据 Griffith 等报道的病例,并复习了文献上报道的 13 例的临床资料后,提出以下几点有助于上述 3 种病变的鉴别:①成骨细胞瘤和骨样骨瘤常有碱性磷酸酶升高;②顽固性疼痛常见于骨样骨瘤;③成骨细胞瘤常见病灶周围增厚的硬化环和层状骨膜反应,骨样骨瘤和皮质脓肿也可出现,而皮质内骨肉瘤少见。顽固性疼痛在皮质内骨肉瘤也少见,且碱性磷酸酶一般表现正常。

综合分析文献上的 13 例皮质内骨肉瘤,全部发生于股骨或胫骨的骨干,除 1 例外均有疼痛或局部压痛,其中 5 例伴有肿块,3 例经抗炎治疗后疼痛缓解,6 例有外伤史。全部的血清碱性磷酸酶均正常。X线平片上均表现为皮质深部或表浅的密度减低区,直径约 1~4cm,周围伴有较广泛的骨皮质增厚。骨的放射性核素扫描显示在肿瘤部位有中度到显著的放射性浓聚。CT 表现为骨皮质内的透亮区,有时含有基质内钙化,周围有致密的皮质性新骨形成并使骨皮质膨胀(图 2-5-56),偶尔侵入到附近的髓腔,其中有 2 例的骨髓腔边缘受侵犯。MRI 表现为肿瘤周围的髓腔和皮质附近明显水肿,在脂肪抑制序列中表现尤为明显,可以区分出水肿而非非肿瘤本身的表现,尽管肿瘤中心起源于皮质并硬气骨皮质破坏,但髓腔仅边缘侵犯(图 2-5-58)。

皮质内骨肉瘤好发于骨干,这与一般髓腔性骨肉瘤好发于干骺端不同。典型骨肉瘤的好发部位是干骺端和髓腔,可能是继发于高度增生性质和薄层的成骨细胞,这在干骺端的骨髓较骨的其他部位为多。而一般的骨肉瘤起自皮质较薄的干骺端内,很快生长进入骨髓腔或进入骨外。相反,皮质内骨肉瘤起自皮质较厚的骨干部,在穿破骨膜或骨内膜之前,具有一定的膨胀潜力。另外,骨干上较多的成骨细胞衬托在 Haversian 细胞上,吸收了皮质增厚骨干的空腔,这与皮质较薄的干骺端显然不同。这两个因素可以解释为什么皮质内骨肉瘤好发于骨干。

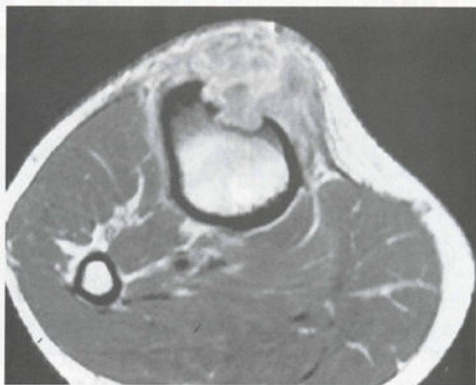


图 2-5-58 皮质内骨肉瘤 MRI 增强扫描
肿瘤突破骨皮质,向软组织生长,骨髓腔边缘受侵犯

九、多发性(多中心性)骨肉瘤

多发性骨肉瘤是骨肉瘤中极为罕见的类型,约占骨肉瘤中的 1.5%,至 1997 年见于文献中的报道已有 79 例。有些病例可呈弥漫性,此病变是同时在多数骨内发生。现在对此类多发性骨肉瘤认为有两种情况:同时发生和异时发生均可。18 岁以下的患者中男性略多于女性,而在 19 岁以上的患者中男性明显多于女性,约为 3:1。最常见的部位依次是股骨远端、胫骨近端、股骨近端、骨盆和肱骨近端。也有人认为,多发性骨肉瘤是否系多中心起源还是原发性髓腔性骨肉瘤在骨内的转移尚难肯定。这是因为在原发性骨肉瘤中,在骨内转移的部位易于发现,原发性骨肉瘤伴有多个病灶出现时,骨内转移的可能性也应考虑。但若骨内出现多个病灶而肺内并无转移时,则应考虑为原发性多发性骨肉瘤的可能性。Amstutz 将多发性骨肉瘤区分为三种类型:Ⅰ型病变发生在较年轻的病人,多病灶同时出现;Ⅱ型低度恶性病变发生在成年人,也是多病灶同时出现,病变限于中轴性骨骼;Ⅲ型病灶不同时出现,此组病人可考虑是原发性骨肉瘤的骨内转移。此类肿瘤的 X 线表现是多数骨内同时出现致密的成骨性病变,往往是双侧对称性发生。早期病变常局限于骨内,出现多数密度增高的瘤骨,瘤骨迅速增大,开始大多位于



图 2-5-59 多中心性骨肉瘤 X 线平片
股骨下端、胫骨上段多处致密肉瘤生长

长骨的干骺端,病变可扩展到骨骺,偶尔也可开始于骨骺向干骺端扩展。瘤骨可在髓腔内呈棉球状蔓延,亦可侵犯腕骨和跗骨。若病灶的大小一致,常常表示病变是在多中心同时发生。肿瘤穿破骨皮质后亦可在软组织中形成肿块。累及关节的病变可使关节面模糊,并可出现关节间隙狭窄。

异位性多发性骨肉瘤是指各个肿瘤并非同时发生,病理上与一般典型的髓腔性骨肉瘤相同,只是肿瘤在不同时间先后出现多数病灶,X线表现大多是典型的硬化性骨肉瘤,多发病灶一般并不对称发生,但可跨越关节向上、下蔓延(图 2-5-59),此类肿瘤的恶性程度很高,预后不良。

十、皮质旁骨肉瘤

皮质旁骨肉瘤是指一组起自骨表面的骨肉瘤。一般而言,此类病变较为少见,发病年龄较晚,大约比骨内的骨肉瘤晚 10 年左右。绝大部分的皮质旁骨肉瘤是低度恶性的肿瘤,但也包括有中度和高度恶性的肿瘤。低度恶性的皮质旁肿瘤一般均称之为骨旁骨肉瘤。此一病变起自骨的外表,从不激发骨膜反应。组织学上肿瘤的增生部分包括纤维性间质,可能来源于骨膜外层的纤维组织。去分化骨旁骨肉瘤是一高度恶性的骨肉瘤。骨膜性骨肉瘤在骨表面的骨肉瘤中属于中度恶性,这一病变可引起骨膜反应,一般均包含有软骨,病变可能起自骨膜的内层或新生层。高度恶性的表面性骨肉瘤位于骨的周边,组织学上与一般的髓腔型骨肉瘤相似,并具有转移倾向,故皮质旁骨肉瘤可再分为以下几种类型。

(一) 骨旁骨肉瘤

骨旁骨肉瘤约占骨肉瘤的 5%,发病年龄在 20~40 岁,典型的部位是股骨远端的背侧。其他部位包括胫骨、腓骨、股骨近端和肱骨。由于肿瘤生长缓慢,一般仅侵犯骨表现,其预后较其他类型的骨肉瘤为好。国内报道的 257 例中,占原发性骨肿瘤的 1.4%,占原发性恶性骨肿瘤的 3%,占骨肉瘤的 7.1%。自 1951 年 Geschickter 和 Copeland 首先报道以来,在英文文献中已有 253 例以上的报道,说明此类肿瘤并不少见。

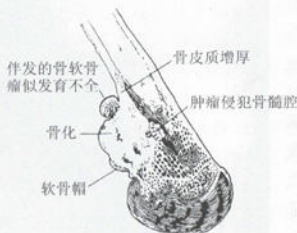


图 2-5-60 起源于骨膜皮质旁骨肉瘤生长方式示意图

【病理】

病理上肿瘤呈圆形,有时呈分叶状,附着于骨表面或环绕骨皮质(图 2-5-60)。多数肿瘤较大,境界清楚。肿瘤早期很少累及骨皮质,少数肿瘤具有纤维组织包膜。根据骨化程度不同,可坚硬如石,亦可较软。切面呈灰白色,瘤内可有坏死、出血及囊变。晚期肿瘤可侵犯骨皮质和骨髓腔。光镜下见肿瘤由骨、软骨和纤维组织构成(图 2-5-61)。在不同部位及不同类型的肿瘤表现可明显不同。肿瘤坚硬部分通常由分化成熟的板层状骨小梁团块组成,排列紧密,但不规则。周围环绕一层梭形骨细胞,骨小梁间隙狭窄,其中含有少量脂肪细胞。较软部分

为肿瘤生长活跃区域,骨小梁稀少,小梁间含有大量细胞丰富的纤维组织。细胞呈梭形,大小不一,呈束状排列。瘤内混杂软骨岛和骨样组织,边缘清楚。高度分化良好的部位可类似良性肿瘤或骨化性肌炎。恶性程度高者,类似纤维肉瘤、软骨肉瘤或骨肉瘤改变。

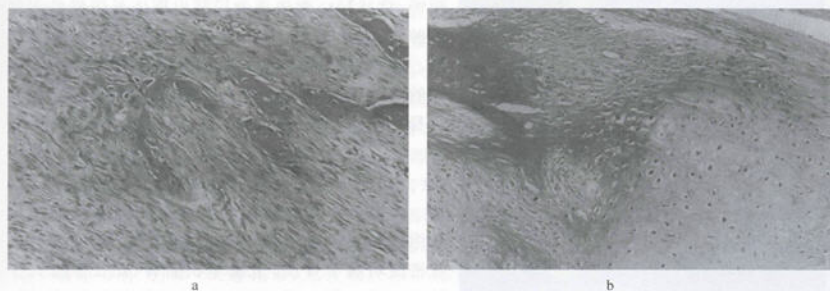


图 2-5-61 皮质骨肉瘤病理组织切片

a. 肿瘤由轻度异型的成纤维细胞及比较成熟的骨小梁组成,有的骨小梁周边可见骨母细胞围绕,×115; b. 瘤组织的部分区域可见软骨灶,×115

叶彬等根据首都医院病理科检查资料,并参考 Ahuja 等的病理诊断标准,制定了较简明实用的病理三级分级标准,以骨、软骨和纤维成分分别观察分级。

1. 骨成分

I 级:小梁骨排列整齐,骨细胞较细小,骨小梁周围的成骨细胞呈梭形。

II 级:介于 I、III 级之间,表现为瘤骨呈交织状,骨细胞丰富,胞体较大,纤维部分细胞较丰富,胞核轻度大小不一。

III 级:其中纤维细胞大小不一,异型性很明显,形成不规则的相互交织的骨样组织,其周围为多数分化不良的肉瘤细胞和髓腔性骨肉瘤不易区别。

2. 软骨部分

I 级:软骨形态类似正常软骨。

II 级:软骨细胞形态类似正常软骨细胞,排列比较密集,胞核较大,偶见核分裂。

III 级:软骨细胞明显肥胖,核高度间变,双核细胞及间接分裂相多见。

3. 纤维成分

I 级:细胞纤细,核小,胶原纤维相对较多,有时呈波浪状结构,很像硬纤维瘤,核分裂相少见。

II 级:介于 I、III 级之间。

III 级:纤维细胞肥大,多而密集,核大,分裂相多见。

每一肿瘤的分级,以三种成分中分化最差的一种为准。病理分级可更准确地反映肿瘤的本质。I 级分化较好,恶性程度低,预后好;II 级分化较差;III 级分化极差,高度恶性,发展快,预后不良。Ahuja 报道的 24 例中,8 例为 I 级,7 例存活 5~36 年,有 1 例肺内出现单个转移灶,手术切除后继续存活 27 年;III 级者 6 例,有 3 例死于 1.5 年内,2 例死于 4~6 年内。



图 2-5-62 硬化型骨旁骨肉瘤 X 线平片
股骨下端背侧致密肿块附着于骨
皮质表面,呈分叶状

由于肿瘤内所含的瘤骨、瘤软骨和纤维的成分不等,分布不均,因而在 X 线平片上出现不同表现。有些作者根据不同的 X 线表现将之分为以下四种类型。

1. 硬化型

硬化型肿瘤位于骨端,呈圆形或类圆形,瘤体高度致密,呈象牙质状。其密度大多高于骨皮质,边界清楚,偶有短毛刺。肿瘤大部或部分紧贴骨皮质(图 2-5-62),与骨皮质之间有时可见透明的线样间隙。肿瘤大多表现为分叶状,肿瘤表面与软组织间有时亦可见“月晕”状的透亮带。附近的软组织常被推移,一般无骨膜反应。

2. 发团型

发团型肿瘤呈圆形,其内致密与疏松混合存在(图 2-5-63)。大部分致密瘤骨与钙化表现为细条状顺向的梳发状,边缘呈不连续的壳状,基底部的密度较高,形成较典型的“发团”状,这是肿瘤的主体。其余部分的瘤骨大多不规则,肿瘤内的钙化较多。与骨皮质的关系密切,且可压迫侵犯骨皮质。无骨膜反应,软组织受推移移位。

【临床表现】

临床上表现的特点是病程较长,肿瘤一般生长缓慢,症状轻。常表现为局部出现生长缓慢的无痛性肿块,肿块固定,往往影响到附近关节,多无压痛。恶性程度高者肿块增长迅速。晚期在肿块表面的皮肤可变红并出现血管怒张。一般并不引起全身症状。

【影像学表现】

X 线平片上肿瘤表现为致密的圆形或椭圆形软组织肿块附着于骨皮质表面,肿块呈分叶状,一般密度均高于骨质,呈象牙状瘤骨(图 2-5-62),少数亦可低于骨皮质。肿瘤与软组织的分界清楚锐利,一般并不侵犯骨髓腔。在肿瘤与骨皮质之间常可看到一密度减低透亮线,较大的肿瘤有环绕骨皮质生长的倾向。

骨旁骨肉瘤的 X 线表现主要反映肿瘤病理改变,



图 2-5-63 发团型骨旁型
骨肉瘤 X 线平片
股骨上段肿瘤致密与疏松混合内
部有条纹状钙化

3. 骨块型

骨块型肿瘤呈长形或肾形骨块,孤立于骨皮质之外,纵轴与骨干平行。肿瘤与骨皮质之间有明显间隙,宽约1~5mm,称为游离间隙,代表正常骨膜和肿瘤包膜的厚度(图2-5-64)。随着肿瘤的生长,少数病例的游离间隙可变窄甚至消失。有的虽有游离间隙,但仍可压迫骨表面使骨皮质凹陷,边缘并出现硬化。少数可有“蒂”与骨相连,其余部分则完全分离。发生于骨干者,骨干局部仍可受侵增粗。骨块型肿瘤的大小不一,边缘清楚,其内有羊毛状瘤骨与环状瘤软骨以及纤维组织的透亮区混合存在。瘤内可有不同形态的钙化,肿瘤一端亦可有“月晕”状透亮带,无骨膜反应。此种类型的恶性程度较低,大多发生于骨干。

4. 混合型

上述三型的混合,可表现为以某一型为主而混有其他类型的不同表现。瘤骨和瘤软骨可混杂存在,有环绕骨进行性生长的倾向,骨皮质可受侵蚀。瘤骨可呈象牙质状,亦可混有絮状瘤骨,大多呈分叶状肿块。边缘密度淡而模糊,有时呈羽毛状。少数骨干部出现骨质破坏,有时亦可侵犯髓腔,软组织肿胀明显。此类型分化不良,恶性程度高。

笔者报道了17例经病理证实的骨旁骨肉瘤,其中15例与病理进行对照。从X线表现上仅分为两种类型:10例X线表现为象牙质样瘤骨,密度均匀一致,边缘光滑整齐,附近的骨皮质硬化和增厚,在骨皮质与肿瘤之间看不到明确的边缘,其中2例甚至在显微镜下亦看不清肿瘤的边界。对7例进行了分级,6例系I~II级,仅1例为III级。第二种类型X线表现为絮状瘤骨和针状瘤骨,密度不均匀,边缘不规则,组织学上属于II~III级。局部切除后可反复多次复发。肿瘤具有不规则的边缘和侵蚀骨皮质,可有侵犯髓腔的征象,并可沿软组织延伸或引起远处转移,病变经常侵犯附近的肌肉。此类型的恶性程度较高,临床上的特点呈生长速度,或者开始表现为良性过程而后迅速增长,伴有疼痛和压痛,预后不良。

在骨皮质与肿瘤之间出现宽约1~3mm的细线状密度减低的区域,称谓“线状征”或“游离间隙”。据文献报道此征象在骨旁骨肉瘤中约有30%可出现,有些作者认为具有诊断意义。但我们在17例中仅有2例可见此征象,这也可能未做体层片和斜位片而不易显示,肿瘤生长时间过长,巨大肿瘤侵及骨皮质以及肿瘤与骨皮质紧密贴近而难以显示。近来Bertoni等认为,骨旁骨肉瘤的“线状征”的病理基础是低度恶性的软骨具有软骨内骨化或非骨样组织形成,系由I~II级恶性梭形细胞所产生。在肿瘤内的密度减低区暗示病变是去分化性(dedifferentiation)的,而在肿瘤分叶中的低密度是由正常软组织伸延分割所造成。在我们这组病例中,密度减低区在病理上证实是肿瘤软骨、纤维组织、骨样组织、成熟的结缔组织以及少量脂肪组织的混合。一般而论,肿瘤内的密度减低区,主要是恶性软骨岛所形成。高度恶性的肿瘤很少见低密度区由低



图 2-5-64 骨块型骨旁型

骨肉瘤 X 线片

肿瘤孤立于骨皮质之外,纵轴与骨干平行,与骨干之间有游离间隙,局部骨皮质硬化,说明肿瘤起源于骨皮质

度恶性或良性非骨样组织所组成。Wold 指出,在肿瘤内的低密度区一般是去分化组织,具有从 I 级转入 III 级骨肉瘤的能力,其预后不良。类似情况在 Bertoni 一组病例中有 1/3 发生。Lindell 采用 CT 和 MRI 评价了密度减低区与肿瘤的大小、侵犯骨皮质和髓腔的关系。而 Kricum 报道 1 例囊性骨肉瘤含有黄色液体并无任何去分化组织。



图 2-5-65 皮质旁骨肉瘤血管造影
显示肿瘤和骨髓腔血供丰富,
说明骨髓腔受累

关于骨肉瘤的卫星灶,文献上也报道过这一现象。这是指在主瘤体周围有新生瘤骨沉积的卫星状瘤结节,其数量不等,大小不一,距主瘤体的距离不等,称之为卫星灶。此种卫星灶大多见于手术后复发者,也有的与复发无关,并认为其恶性程度较主瘤体为高。我们 17 例中有 3 例,表现为在骨肉瘤的附近出现圆形的多数瘤结节,在软组织内表现为象牙质样高密度的瘤骨,全系术后复发的病例。其病理组织学上的分级与主瘤体相同。仅有 1 例肿瘤起自腓骨而跨越膝关节延伸到股骨远端背侧的软组织内,表现为多数大小不等的圆形结节。根据病理、X 线和临床过程,此类卫星灶可能是局部扩散或种植性转移,大多在手术后复发的病例中发生。

血管造影对骨肉瘤的诊断和治疗均有帮助。低度恶性的肿瘤一般并无异常增生的血管,但可使主要血管的分支移位。若有丰富的肿瘤血管增生,常提示骨肉瘤高度恶性(图 2-5-65)。血管造影还有助于明确髓内是否受到侵犯,髓内受侵时血管明显增多,我们的病例中两种情况都有。了解血管造影的不同表现对制定外科手术计划十分有用。CT

或 MRI 常常需要在 X 线平片的基础上进一步明确骨皮质受侵犯的程度以及肿瘤是否侵入髓腔,CT 或 MRI 均较为敏感,可以在平片看不出异常改变时较早的发现骨皮质侵蚀或髓腔内蔓延。

关于梭形细胞,Reddick 研究了骨肉瘤的超微结构后指出,梭形细胞就是成纤维细胞。在分化良好的肿瘤,这种细胞可以是成骨细胞或成肌纤维细胞,极少情况下是真正的成纤维细胞。不同部位的细胞分化有助于病理活检的取材。从理论上说,大多数成肌纤维细胞位于肿瘤的基底部。多数成骨细胞和少数成肌纤维细胞见于复发性肿瘤。Stark 指出,在骨肉瘤的早期,由于存在软骨帽或不适当的活检,有 50% 的病例被误诊为良性肿瘤,有些作者报道的活检误诊率更高。Smith 也指出,对此类肿瘤活检的解释较难,具有典型的 X 线表现仍然在病理上误诊的不在少数,故活检的取材部位极为重要。临床、病理与 X 线三结合,在诊断此类肿瘤时也是应该采取的方法。

【鉴别诊断】

骨肉瘤的鉴别诊断有时单从影像学的表现也是十分困难的。起自骨皮质表面的骨膜性骨肉瘤,在病理组织学和 X 线表现上首先应加以区分。骨肉瘤在超微结构上包含的主

要是平行排列的梭形细胞和成肌纤维细胞。骨膜性骨肉瘤的细胞是圆形或多角形的成软骨细胞,大多数的细胞形态分化良好。在X线平片上,骨旁骨肉瘤是致密的分叶状肿块,沿骨皮质表面伸延,很少出现毛刺、骨膜反应和软组织肿块。骨膜性骨肉瘤早期常有骨膜反应,也可出现毛刺和软组织肿块。肿瘤可起自骨端,沿骨的长轴蔓延。临床上两者都生长缓慢,局部切除后容易复发,但骨膜性骨肉瘤的恶性程度较高,进展较快并常常远处转移。另外,在鉴别诊断中还必须除外皮样囊肿、不典型的骨软骨瘤、皮质旁软骨瘤和骨化性肌炎。鉴别要点是肿瘤骨的特点和周围骨和软组织的变化。骨旁骨肉瘤具有象牙质样瘤骨、棉絮状瘤骨或针状瘤骨,典型的骨小梁和连续的骨皮质以及骨髓腔一般均能清楚显示,并无钙化。骨软骨瘤、软骨瘤或骨化性肌炎,钙化明显,且可见瘤内的骨小梁结构。

(二) 骨膜性骨肉瘤

骨膜性骨肉瘤是骨肉瘤中的罕见类型,约占全部骨肉瘤中的1%~2%,是起自骨外膜发生于骨表面的一种特殊类型骨肉瘤。Unni、Dahlin等(1976)对102例骨表面的骨肉瘤进行了深入研究,将其分为两种类型。第一种有典型表现的79例称为骨旁骨肉瘤,第二种23例有其独特的临床、病理特征,而命名为骨膜性骨肉瘤。

【病理】

肿瘤位于骨表面,与骨皮质紧密相连,并在骨表面形成不规则的侵犯,表现为轻度的凹陷。肿瘤呈分叶状突向周围软组织,边界清楚,很少有浸润现象。肿瘤组织大部为软骨,构成分叶的岛状,亦有骨样组织、骨和纤维组织,但缺少成熟的骨小梁。在肿瘤的上、下方可见反应性新生骨,一般不累及骨髓腔。在显微镜下此类肿瘤系低度或中度恶性,主要由分叶状的软骨样组织和中等度的细胞构成。其特点是大量的软骨基质并进行钙化或软骨内骨化,在肿瘤细胞周围有少量的细小裂隙样骨样组织。肿瘤内丰富的软骨组织构成异型性分叶状软骨岛,周边为高度间变的梭形细胞,纤细的骨样组织位于软骨岛的中央和恶性梭形细胞之间,骨样组织和骨呈明显的放射状排列(图2-5-66)。软骨岛和梭形细胞间散在花边状骨样组织具有诊断意义。超微显示细胞包含有圆形或多角形成软骨细胞样细胞和成纤维样细胞,分化不成熟,细胞表面有绒毛状胞浆突起,胞核较大,核内染色质均匀分布。胞浆内可见扩张的内质网和较多的脂质颗粒,细胞间质充满了低电子密度的软骨基质。

【临床表现】

此瘤可发生于不同年龄,而以10~20岁为多见,女性略多于男性。最多见于胫骨和股骨,常发生于骨干的中部。病程较短,临床上主要表现为局部肿块和疼痛,肿块增大较快,一般无全身症状。国内报道的16例中,大多以疼痛为主诉就诊。

【影像学表现】

X线表现的特点是密度不均匀的肿瘤基质,其间有毛刺状钙化和未钙化基质的密度减低区。病变大多位于骨干或干骺端,紧贴于骨皮质表面而看不到透亮间隙。骨皮质表面可受侵犯,表现为局部不规则的轻度凹陷,或出现轻度的骨质破坏表现为骨皮质模糊不清(图2-5-67)。

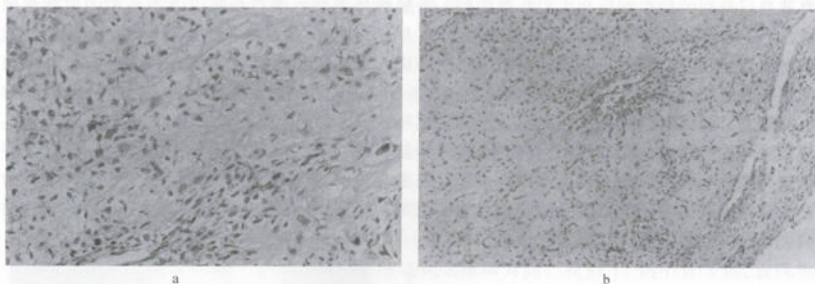


图 2-5-66 骨膜骨肉瘤病理组织切片

a. 软骨小叶中心部软骨细胞轻至中度异型, 基质为透明软骨样基质, $\times 280$; b. 肿瘤主要由低至中度恶性软骨肉瘤组成, 呈分叶状结构, 软骨小叶周边部可见少量梭形细胞, $\times 140$

骨皮质改变的范围与肿瘤的长轴一致, 少数可超过肿瘤基底长度, 肿瘤长轴与骨干相平行。肿瘤向骨外软组织内生长, 近基底部的密度较高, 向外的密度较淡。在肿瘤附近常见骨膜增生, 偶尔可见三角形骨膜(Codman 三角)。肿瘤内的钙化或骨化大多呈羽毛状或放射性排列(图2-5-68)。骨皮质可增



图 2-5-67 骨膜骨肉瘤 X 线平片

股骨干中段骨皮质表面受侵, 表现为骨皮质表面高低不平, 皮质模糊, 有骨膜反应

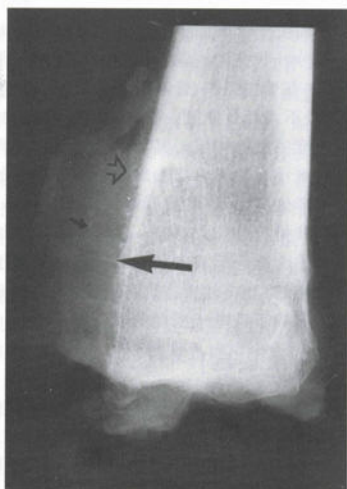


图 2-5-68 骨膜骨肉瘤标本 X 线平片

肿瘤内骨化呈放射样排列(黑箭)

厚,限于病变基底处的骨皮质表面,而不侵及骨内膜,一般也不侵犯髓腔。

动脉造影可见肿瘤周围的血管增多,供应肿瘤的血管明显增粗,偶尔可见不规则的肿瘤血管形成,表现为粗细不均,外缘不规则和密度不均匀,一般并无血池形成。

CT 检查对明确肿瘤的真实范围优于 X 线平片,可以更清楚的显示骨皮质受侵的程度和范围。明确软组织内肿瘤的范围及与骨皮质的关系,CT 也可清楚显示瘤内钙化或骨化的形态,对髓腔是否受侵也可做出判断(图 2-5-69)。

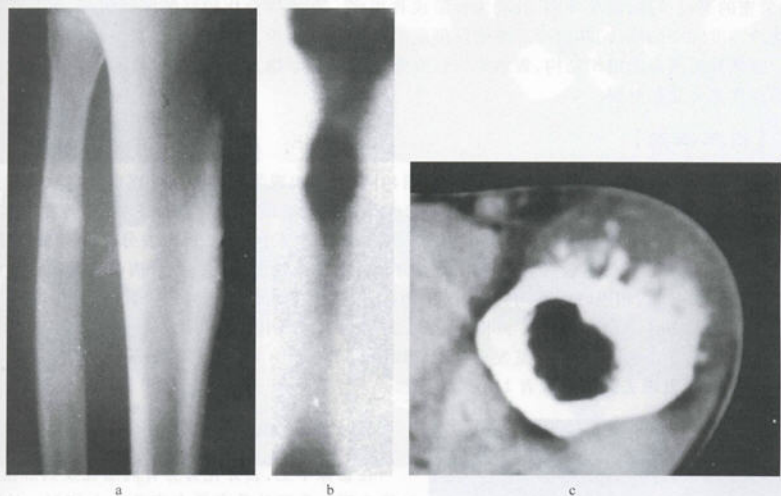


图 2-5-69 骨膜骨肉瘤

a. 胫骨上段骨膜骨肉瘤 X 线平片,骨表面破坏呈高低不平状; b. ECT 显示局部有核素浓聚; c. CT 显示肿瘤位于皮质表面,局部有骨膜反应,骨髓腔未见受累

MRI 对软组织内各种结构的显示优于 CT,可以显示肿瘤与周围血管神经的关系,有助于手术方案的制定。MRI 对髓内受侵犯的早期表现也较 CT 敏感,但对显示骨皮质受侵犯的表现和肿瘤内钙化不如 CT 明确。

(三) 去分化骨旁骨肉瘤

去分化(dedifferentiated)这一观念首先由 Dahlin 和 Beabout 在 1971 年提出。现在这一名词应用于高度恶性肿瘤伴发于原先存在的低度或良性肿瘤。Okada 等复习了 226 例骨旁骨肉瘤后,报道其中有 37 例为去分化的(占 16%)。在 37 例中,20 例在开始诊断时即有肿瘤为去分化的证据(占 54%),而 17 例在肿瘤复发时方出现去分化的表现(占 46%)。组织学诊断去分化的成分包括成纤维性骨肉瘤(41%)、纤维肉瘤(24%)、恶性纤维组织细胞瘤(19%)、成骨细胞性

骨肉瘤(13%)和成软骨细胞性骨肉瘤(3%)。具有去分化的病人常有骨髓受侵犯,预后不良,且常有转移,而无去分化者的骨旁骨肉瘤很少转移。有去分化者,远处转移约为50%。

【病理】

大体病理肉眼观察去分化骨旁骨肉瘤与低度恶性的骨旁骨肉瘤相似。组织学具有高度恶性的一些特点,肿瘤细胞的多形性和核染色深以及高度间变。肿瘤内可见分化成熟的板状骨小梁,紧密的平行排列,但不规则,其间为梭形成骨细胞。在这些分化较好的区域附近,可见细胞分化差高度间变的病灶,其内有恶性瘤巨细胞。骨质形成较少,但有纤细的网织状骨样组织形成。这些异型明显的组织结构,表示原来较成熟的组织向原始方向分化,并表示从低度恶性转变为高度未分化的肿瘤。

【临床表现】

在初期临床表现与低度恶性的骨旁骨肉瘤相同,大多表现为局部肿块伴疼痛。多数病例是经过多次不彻底手术的刺激,多次复发而演变成恶性程度高的骨旁骨肉瘤。Wold等在1983、1984两年连续发表论述此肿瘤的报道。从55例骨旁骨肉瘤中有11例为去分化骨旁骨肉瘤。11例均为恶性程度较低的骨旁骨肉瘤后来演变为高度恶性的去分化骨旁骨肉瘤。从第一次手术至明确为去分化,相隔时间平均为12年9个月。在我们报道的17例骨旁骨肉瘤中,12例曾做过1次手术切除,3例做过2次手术,1例做过3次手术,1例做过5次手术。其中在组织学上有去分化表现者3例,均系手术复发病例。继续随访了3~18年,去分化骨旁骨肉瘤2例有远处转移,3例自发现去分化表现者1年内均死亡。

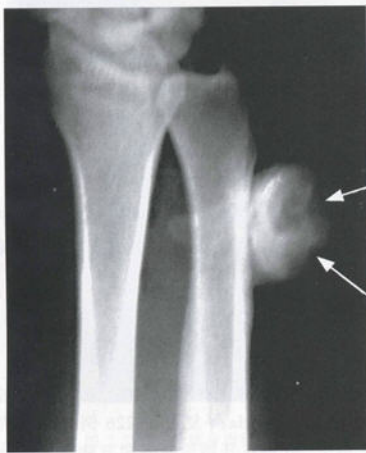


图 2-5-70 去分化骨旁骨肉瘤 X线平片
尺骨旁骨块部分破坏(箭头)

【影像学表现】

在影像学上,去分化骨旁骨肉瘤在发病部位和X线表现与典型的骨旁骨肉瘤基本上相似。诊断去分化骨旁骨肉瘤的基础是在肿瘤内识别两种不同的组织成分,即低度恶性的骨化组织成分和高度恶性的非骨化组织成分。高度恶性的组织成分在X线平片上表现为侵袭现象,诸如肿瘤下方的骨质破坏,或附近骨化部分的破坏(图2-5-70),肿瘤周围的水肿和肿瘤内部的坏死。MRI特别适用于发现这些改变,而CT的作用不大。在MRI检查时可见巨大的软组织肿块,在 T_2 加权像表现为高信号强度,瘤周的水肿和瘤内的坏死区易于显示。CT易于显示骨化肿块,骨化的肿瘤与附近骨皮质分开,也可部分相贴近,骨皮质可有轻微的侵蚀。非骨化性软组织成分CT和MRI均可清楚显示(图2-5-71)。血管造影可见局部血管增多、增粗,有时可见不规则的肿瘤血管,对诊断很有帮助。此类肿瘤仅靠影像学的表现还是不够的,应

密切结合临床,凡是具有典型骨旁骨肉瘤的 X 线表现,有过多次手术后复发的病史、肿瘤突然发展很快、局部皮肤发红和血管怒张等,均应想到去分化骨旁骨肉瘤的可能性,最后诊断还需要病理组织学的检查。

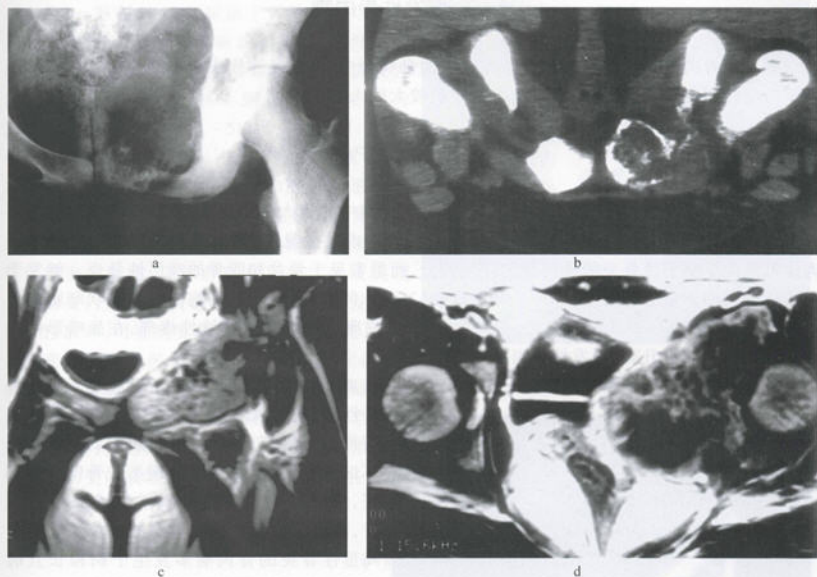


图 2-5-71 去分化骨旁骨肉瘤

耻骨旁去分化骨肉瘤,耻骨破坏明显,软组织肿块范围在平片上显示不清(a),CT显示肿瘤内骨化明显(b),MRI显示软组织肿块较清楚(c、d)

(四) 骨表面高度恶性骨肉瘤

骨表面高度恶性骨肉瘤在骨皮质旁骨肉瘤中仅占极少数,其预后与普通的髓内骨肉瘤相同。1984年,Wold在分析Mayo Clinic 1200例骨肉瘤中发现有9例肿瘤较特殊,定名为骨表面高度恶性骨肉瘤,X线表现类似骨旁骨肉瘤或骨膜性骨肉瘤,在所有骨肉瘤中所占比例还不到1%,男性稍多于女性(1.6:1)。肿瘤好发于股骨(46%),其次是肱骨(16%)。国内先后在1987年和1990年均叙述此骨肉瘤的新的亚型。组织学上为高度恶性的肿瘤组织成分,具有向远处转移的潜力。影像学上的表现与骨旁骨肉瘤相似,也是在皮质旁有高度致密的瘤体,不同的是此肿瘤常见于中青年,多发生于长骨干的表面,以股骨最多见。在骨表面虽有致密瘤骨,一般不环绕骨生长,与骨皮质间也无游离间隙,若破坏骨皮质一般均较表浅。肿瘤很少向髓腔内伸延,

但可有髓腔硬化。此瘤在组织学上缺少成熟骨小梁和成熟的骨样组织,在高度间变的瘤细胞间有纤细的肿瘤样类骨组织。

十一、继发性骨肉瘤

继发性骨肉瘤是指骨肉瘤起自原先存在的骨病变中,可以是肿瘤或非肿瘤性病变。与原发骨肉瘤相比,继发性骨肉瘤大多发生在年龄较大的人群中。

(一) 畸形性骨炎(Paget病)

起自畸形性骨炎的继发性骨肉瘤占继发性骨肉瘤中的很大一部分,大多数病例是发生在多骨性畸形性骨炎中,恶变率10%左右。畸形性骨炎国内较少见,而在北美和西欧相当常见。骨肉瘤可发生于畸形性骨炎的任何骨的任何部分,而最常见于骨盆和股骨的畸形性骨炎。继发于畸形性骨炎的肉瘤有骨肉瘤(50%)、纤维肉瘤(25%)、间变性肉瘤、巨细胞肉瘤和网状细胞肉瘤等,男女之比为2:1,患者年龄较大,平均为55岁。临床上局部常有持续性疼痛,在患畸形性骨炎时碱性磷酸酶可升高,继发性骨肉瘤后升值更高。

X线表现是在畸形性骨炎病变中先出现斑点状或斑片状的骨质破坏,逐渐发展为大片状溶骨性破坏,边缘模糊不清,具有一较宽的移行带,亦可侵犯骨皮质引起缺损。在骨质破坏区可见斑片状瘤骨,出现类似骨肉瘤的表现,常伴有不规则的骨膜增生或放射状骨针,软组织内可见密度增高的肿块。继发于畸形性骨炎的肉瘤多发生于病程长且病变广泛的病例,可单骨恶变或多骨恶变,多发者约占1/3,易发生病理性骨折,有病理性骨折时也提示有恶变可能。恶变后的组织学改变与骨肉瘤相同,偶见软组织肉瘤、纤维肉瘤成分。CT有利于更清楚的显示病变范围和其内的组织结构,尤其是在骨盆等解剖上较为复杂的部位(图2-5-72),可以更为清楚的发现病理性骨折,如位于髌骨上病理性骨折在X线平片上往往被病变所掩盖,而CT横断面上就易于显示。另外,CT可以清楚显示出盆腔内的巨大软组织肿块,X线平片则被相互重叠而难以显示。注射造影剂增强后,可看出软组织中央由于坏死出现密度减低区,软组织内的瘤骨形成在横断面图像中也显示得很清楚。MRI检查的优点与CT类似,从不同信号的表现中反映出各种不同组织结构的特点。此类继发性骨肉瘤,还必须与体内其他部位的癌肿转移到原有畸形性骨炎的骨骼上相鉴别,最为常见的是前列腺癌、乳腺癌和肾癌。

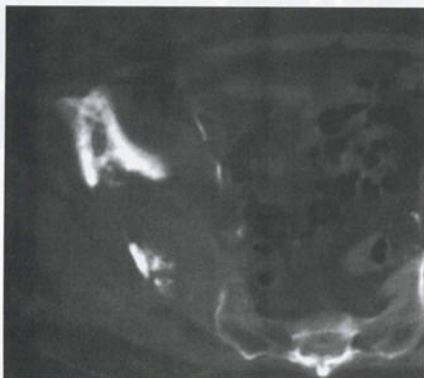


图 2-5-72 畸形性骨炎骨肉瘤变 CT
左侧髌骨翼骨质破坏,有斑片状瘤骨,软组织肿胀明显

片则被相互重叠而难以显示。注射造影剂增强后,可看出软组织中央由于坏死出现密度减低区,软组织内的瘤骨形成在横断面图像中也显示得很清楚。MRI检查的优点与CT类似,从不同信号的表现中反映出各种不同组织结构的特点。此类继发性骨肉瘤,还必须与体内其他部位的癌肿转移到原有畸形性骨炎的骨骼上相鉴别,最为常见的是前列腺癌、乳腺癌和肾癌。

(二) 骨纤维性结构不良

Coley 等在 1945 年报道了骨纤维性结构不良恶变的病例,以后陆续有病例报道,国外骨纤维性结构不良的恶变率约 0.5%。国内报道较大的一组有 200 例,其中 4 例恶变,恶变率为 2.5%。发病年龄在 10~56 岁,平均 24.8 岁,男女发病率无明显差别。好发于上、下颌骨,其次是股骨、骨盆、肩胛骨、肱骨和胫骨。恶变为骨肉瘤最为多见,占 65%,也可恶变为软骨肉瘤和纤维肉瘤。继发骨肉瘤后,临床上表现为进行性加重的疼痛,局部肿胀和压痛。X 线表现为在病变内出现骨质破坏,大多为逐渐发展的溶骨性破坏,可在病变的局部区域内出现,也可有病变内的多数区域内同时出现溶骨性破坏。病变处可有膨胀和骨性分隔,可有不规则的骨膜增生,或出现放射状瘤骨(图 2-5-73)。当肿瘤向软组织内伸延时,可在其上、下出现三角形骨膜。在病变内或软组织肿块内均可出现各种形态的瘤骨和瘤软骨。由于恶性程度高,一般预后不良,5 年生存率仅 14%。



图 2-5-73 骨纤维结构不良恶变为骨肉瘤
X 线平片
下颌骨出现破坏和放射样骨针

(三) 成骨不全

继发于成骨不全的骨肉瘤极为少见,由于成骨不全常有多发性骨折,骨折后形成大量骨痂,突入软组织内,表现为软组织内的致密骨化阴影。此骨化性肿块可分化发展形成骨肉瘤,出现典型骨肉瘤的各种表现。

(四) 骨梗死

在骨梗死的基础上继发骨肉瘤文献上有少数病例报道。大多为潜水作业时间较长且已有骨梗死者,也可发生于其他原因引起骨梗死的病例。大多为成年男性,好发于股骨下端和胫骨上端,常常是多发性病灶。病理上有骨梗死恶变者可为骨肉瘤、纤维肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤。临床上主要表现为疼痛、肿胀和功能障碍,有时可见病理性骨折。X 线表现为骨梗死处边缘模糊,广泛性骨质破坏和骨膜反应和肿块。

十二、放射后诱发的骨肉瘤

放射治疗或长期接触放射性物质后可诱发骨肉瘤的报道已有较长的历史,早在 1922 年

Beck 首先报道放射诱发骨肉瘤;1947 年 Brues 由动物实验证明,放射性铯能诱发骨恶性肿瘤。长期接触放射性物质如镭、钷等,也可发生骨肉瘤。放射后骨肉瘤的发生与放射剂量有关,一般认为在 3 周内至少需要接受 3000cGy,发生的时间是 4~42 年,平均是 11 年。放射剂量的大小是发病的主要因素,而与机体的敏感性也有关系。

放射后骨肉瘤可发生在骨良性病变,诸如纤维性结构不良、骨巨细胞瘤等放射治疗后,也可发生在软组织内恶性病变放射治疗后,如乳腺癌和淋巴瘤。这类肿瘤也可发生在食入或骨内聚集放射性核素,以往曾叙述过含镭时针的钟表制作者也可发生。要鉴别由放射引起的骨肉瘤和继发于放射后的骨坏死十分困难。临床上继发性骨肉瘤具有明显的疼痛,局部有肿胀和压痛,可有功能障碍并出现软组织肿块,X 线表现与原发性骨肉瘤相似。MRI 如出现双线征,即低信号强度线与高信号强度线平行时,则提示为骨坏死;在 MRI 上出现软组织肿块则表示骨肉瘤,在注射造影剂增强后的 MRI 上也可进一步证实骨肉瘤的存在。CT 对显示瘤骨、软组织肿块以及增强后的肿块强化对诊断困难的病例也很有帮助。诊断放射后继发骨肉瘤在组织学上原来病变与放射后肉瘤必须并非同一类型;新肿瘤发生的部位必须在放射治疗的照射野之内,且至少应在接受放疗 3 年以上发生的肿瘤才能诊断为放射后骨肉瘤。

十三、骨外骨肉瘤(软组织内骨肉瘤)

发生于骨骼以外的器官和软组织内的骨肉瘤是起源于间叶组织的少见恶性肿瘤,有能力形成肿瘤性骨样组织、骨组织和软骨组织。一般认为,骨肉瘤发生于骨外是由于胚胎发育期中有中胚叶成分残留,而后形成骨质并在此基础上形成骨肉瘤。也有作者认为,骨外骨肉瘤是由于肌组织间质内的成纤维细胞,受到外来或内在因素的刺激(如外伤和炎症等),而化生成为成骨细胞或成软骨细胞,从而演变为骨肉瘤,故此类肿瘤多见于肌组织内。此所谓“化生学说”,目前已为大多数学者所接受。此类骨外骨肉瘤在 1941 年为 Wilson 所报道,以后国内外学者均有散在病例报道。Basser 和 Binkley 认为在局部形成骨肉瘤之前,必须有局部组织细胞的增生,他们先后报道 4 例均先有乳腺的纤维腺瘤,而后继发为纤维肉瘤并转化为骨肉瘤。Pack 报道 2 例由骨化性肌炎而转化为骨肉瘤,笔者亦见到 3 例继发于骨化性肌炎基础上的骨肉瘤。也有报道发生在臀部外伤性血肿转变为骨肉瘤的病例。此类肿瘤常发生在中老年,平均发病年龄为 54 岁。此类肿瘤较一般髓内骨肉瘤少见,约占所有骨肉瘤中的 4%。肿瘤的好发部位是下肢和臀部,病变也可发生于各种不同的软组织,诸如乳腺、肺、甲状腺、肾包膜、膀胱和前列腺,甚至于可发生在盆腔内的腹膜后区。

【病理】

骨外骨肉瘤病理上大多为孤立性肿块,表面光滑而有包膜。切面呈灰白色或灰红色,可有出血和坏死灶。肿瘤内可含有质硬的瘤骨和较软的鱼肉样肉瘤组织。镜下瘤细胞大小不一,形态不规则,也可呈梭形、圆形或椭圆形。部分瘤细胞呈团状增生,细胞深染,核大,核染色深。可见较多的多核巨细胞,核大而呈畸形,核膜厚,核染色质粗,核仁数目多,并有骨样组织和幼稚的软骨存在(图 2-5-74)。

【临床表现】

骨外骨肉瘤最常见的临床表现是缓慢增大的肿块,可伴有疼痛或无疼痛。若继发于软组织内病变者,病程较长,早期为良性病变,如骨化性肌炎等多无自觉症状。以后肿块逐渐增大,质

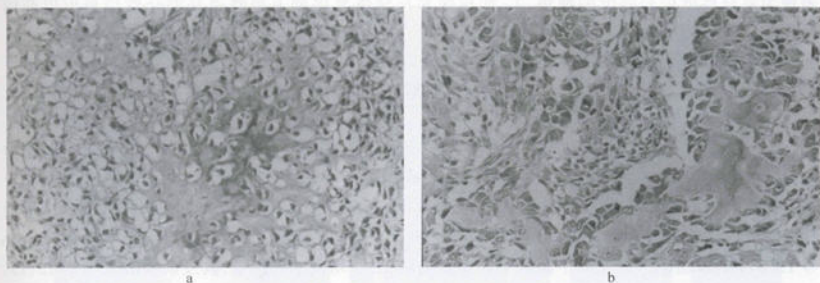


图 2-5-74 软组织骨肉瘤病理组织切片

a. 乳腺骨肉瘤; b. 食管骨肉瘤

地坚硬,即出现疼痛和功能障碍。综合临床上的特点是病程长,生长慢,发病年龄较大。国内一组综合 52 例骨外骨肉瘤中,47 例年龄记载清楚的病例中,40 岁以下者 16 例(占 34%),40 岁以上者 31 例(占 66%),平均 44 岁。发病部位以乳腺为最多,臀部软组织及甲状腺次之,与国外报道的好发部位略有不同。

【影像学表现】

骨外骨肉瘤可分为原发于骨外而原先并无明确病变者,称之为原发性骨外骨肉瘤;有部分病例原先在软组织内已有病变存在,如骨化性肌炎或血肿机化者,称为继发性骨外骨肉瘤。继发者 X 线平片上一般均能看到原发病变的表现,如骨化性肌炎或钙化的血肿,在此基础上出现瘤骨,且将原有病变破坏出现密度不均和边缘不规则的缺损区,与新形成的瘤骨混合存在。原发性骨外骨肉瘤的 X 线表现主要是在软组织内出现瘤骨,瘤骨形态各异,多表现为棉絮状瘤骨,边界不清,密度不均匀,呈散在分布或以密集瘤骨为中心,再向周围延伸。肿瘤与相邻骨之间有透亮间隙,并不侵犯附近的骨质。X 线表现中最为重要的是软组织肿块伴有散在的无定形的钙化和骨化,肿块表现为中心是成骨性成分,排列紊乱;偶尔肿块发生在紧靠骨质时,也可侵及骨皮质。

CT 一般均能完全显示致密钙化或骨化的软组织肿块(图 2-5-75),有时可见坏死区;较 X 线平片可以更清楚的显示中央区骨化,而肿瘤的边缘部分出现低密度区所谓“反转区现象”(reverse zoning phenomenon),也可显示与骨并不相连的表现。MRI 通常在 T_1 加权像上

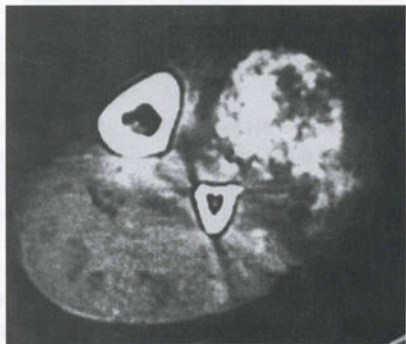


图 2-5-75 软组织骨肉瘤 CT

小腿软组织肿块,边界不清楚,瘤内有不规则瘤骨,病变未累及骨骺

表现为混合性低信号强度的肿块, T₂ 加权像和反转恢复序列上虽然也是混合性信号但以高信号为主。MRI 也能显示出肿瘤的假包膜。

十四、家族性骨肉瘤

在一个家族内有多人同时或先后发生骨肉瘤称之为家族性骨肉瘤,其原因不明,可能与遗传基因有关。1930年,Werner首先报道一家3人同时发生骨肉瘤。1981年,Nassar复习了1930~1981年的文献,共有15个家族37个病例。在这15个家族中,7个家族18个病例有癌肿、畸形性骨炎等家族性遗传性疾病,另8个家族19个病例无恶性病变家族史。在家族性骨肉瘤中,Harmon等1966年所报道的一个家族中姐妹4人先后相距12年均发生骨肉瘤,其发病年龄分别是12、15、20、22岁,这是文献上报道发病最多的一个家族。国内贺氏在1983年报道两同胞兄妹在相距不到3年的时间内,先后在相同部位发生了骨肉瘤,并认为这可能是无家族史、肿瘤史和遗传性病史的第一个受累解剖部位完全相同的家族性骨肉瘤的家族性病例。家族性骨肉瘤的临床和病理均与普通髓内骨肉瘤的表现相同,其影像学表现从已报道的病例中也都具有典型的骨肉瘤表现,亦即有明显的骨质破坏和瘤骨形成,伴有各种形态的骨膜增生和巨大软组织肿块。

十五、骨肉瘤的鉴别诊断

由于骨肉瘤有许多亚型,不同类型的骨肉瘤其影像学的表现也各不相同,故在鉴别诊断中应考虑的疾病也很多。影像学鉴别诊断中的各种可能性,并不完全适用于组织学上的鉴别诊断,而是根据骨肉瘤的不同亚型来从组织学特点上做出鉴别诊断。

(一) 普通的髓腔性骨肉瘤

普通的髓腔性骨肉瘤主要应与尤文肉瘤、骨髓炎、软骨肉瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、成骨性转移瘤、巨细胞瘤和骨旁骨肉瘤相鉴别。

1. 尤文肉瘤

尤文肉瘤一般侵犯长骨的骨干或扁骨;诸如髌骨和肩胛骨。发病年龄较骨肉瘤小,常伴有发热等全身症状。病变引起的骨质破坏边缘模糊,其特点是浸润性虫蚀样骨质破坏。骨膜反应通常是侵袭性葱皮样的层状骨膜,偶尔也可见放射状骨针。经常伴有巨大软组织肿块,有时骨质破坏较小而形成与骨质破坏不相称的巨大软组织肿块(图2-5-76)。尤文肉瘤对放射线极为敏感,鉴别有困难时也可进行放射线照射后的诊断性治疗。

2. 骨髓炎

不典型的骨髓炎或早期骨髓炎有类似骨肉瘤。骨髓炎早期骨破坏的边缘模糊,新生骨的密度低,骨膜反应轻微(图2-5-77),三种X线征象的发展是一致的。随着病变的进展,骨破坏的边缘渐趋清楚,新生骨的密度逐渐增高,骨膜反应亦渐趋成熟,表现为光滑整齐的层状或花边状(图2-5-78)。而骨肉瘤虽然也具有骨破坏、新生骨和骨膜反应三种X线征象,但其发展过程中

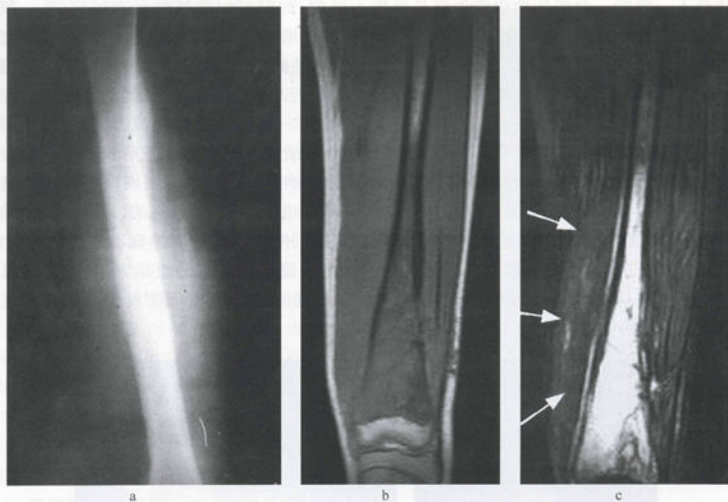


图 2-5-76 尤文肉瘤

a. X线平片显示范围广泛的骨膜反应和软组织肿块,与骨质破坏不相称; b,c. MRI显示肿瘤完全累及骨髓腔,股骨周围软组织肿大广泛(白箭),而骨质破坏轻



图 2-5-77 骨髓炎 X线平片
早期骨膜反应轻微,有骨质破坏

图 2-5-78 骨髓炎 X线平片
中期骨膜反应趋向成熟,表现为成熟花边样骨膜反应,骨质破坏清楚

的变化是不一致的。骨破坏的边缘始终是模糊不清的,此时可出现各种形态的瘤骨,一般是高密度的瘤骨,完全不同于骨髓炎中与骨质破坏伴随的骨增生。骨肉瘤中的骨膜反应在病变发展过程中可以重新被肿瘤破坏,出现密度不均匀,外形不整的层状、针状或三角形骨膜。骨髓炎的破骨与成骨是相互联系而存在的,即破坏区周围有成骨反应,成骨区内并无破坏。骨肉瘤的破骨与成骨互不联系,常常是在一部分内骨破坏明显而另一部分有成骨表现。因此,骨肉瘤的特点是在均匀一致的成骨性病变中可有再发生破坏,而在骨破坏周围并无成骨现象。骨髓炎可伴有周围软组织肿胀,是呈弥漫性的软组织密度增高和肌间隙模糊不清,随着病变由急性转为慢性后,软组织肿可消退。骨肉瘤的软组织变化主要是软组织肿块,局限性的、边界较为清楚的软组织肿块,代表骨肉瘤穿破骨皮质后向软组织内伸延的肿瘤本身,其内可有不同形态的瘤骨,这在骨髓炎是没有的。另外,骨髓炎在发展过程中由于骨膜掀起后骨的血运断绝,营养动脉的栓塞后也切断了血运,故容易产生大片死骨(图2-5-79),即在骨破坏的低密度中看到高密度的死骨,这在骨肉瘤中也是见不到的。

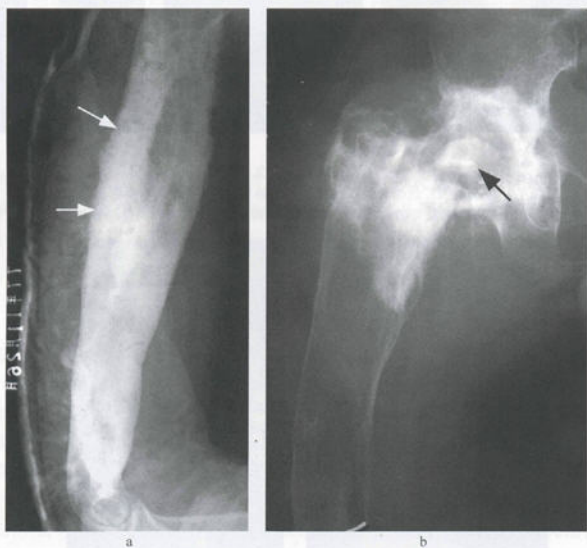


图 2-5-79 慢性骨髓炎晚期死骨 X 线平片

- a. 股骨干骨髓炎,骨干死骨密度高(白箭),其周围为骨质疏松; b. 股骨上端骨髓炎累及股骨头,并见股骨头死骨密度增高(黑箭),其周围为低密度骨质疏松

3. 软骨肉瘤

发生在骨成熟后亦即于骺端闭合后的骨肉瘤,还必须与软骨肉瘤鉴别。软骨肉瘤的影像学特点是环状钙化,多数环状或半环钙化聚集一起可表现为密度不均的钙化肿块,仔细观察仍能

辨认。一般而论软骨肉瘤伴发的软组织肿块较大(图 2-5-80),骨膜反应较少。

4. 纤维肉瘤

纤维肉瘤的发病年龄较大,好发于骨干,可表现为明显的骨质破坏,或主要表现为近骨干的巨大软组织肿块伴有附近骨侵蚀。一般均看不到瘤骨或环状钙化的瘤软骨,很少骨膜反应(图 2-5-81)。

5. 恶性纤维组织细胞瘤

此肿瘤亦多发生在长骨的干骺端,病变多呈偏心性生长,大多表现为溶骨性破坏,有时可出现与骨肉瘤相似的 X 线表现。但恶性纤维组织细胞瘤发病年龄较大,以 30~50 岁为多见。X 线上表现的恶性征象亦多,大多无骨膜反应,骨质破坏的边缘较整齐,伴有软组织肿块较大(图 2-5-82)。



图 2-5-80 软骨肉瘤 X 线平片

软骨肉瘤软组织肿块明显,环形钙化,肿瘤周围骨膜反应较少

6. 成骨性转移瘤

骨骼上的成骨性转移有时可类似骨肉瘤的表现(图 2-5-83)。但发病年龄大,病变常为多发性,病灶与正常骨的分界清楚。成骨性转移瘤大多来自前列腺癌、发展较慢的乳腺癌及鼻咽癌等,有原发性肿瘤的病史可供鉴别上的参考。

7. 巨细胞瘤

巨细胞瘤本身是具有恶变倾向的肿瘤,在膨胀性骨破坏附近若有骨皮质断裂时可出现类似骨肉瘤的表现。但巨细胞瘤的发病年龄较大,发病部位是位于骨端而不是干骺端,骨膨胀较明显(图 2-5-84),与正常骨的分界清楚,一般并无骨膜反应和软组织肿块。

8. 骨旁骨肉瘤

骨旁骨肉瘤当其侵犯皮质和髓腔时应与骨肉瘤相鉴别。但骨旁骨肉瘤发病年龄大,病程较长,进展缓慢,症状轻微,绝大多数发生在股骨下端的背侧。瘤骨大多向软组织内突出生长而骨质破坏大多轻微,一般无骨膜反应和软组织肿块。

(二) 低度恶性分化良好的中央性骨肉瘤

此肿瘤应与纤维性结构不良相鉴别,由于两种病变均有类似的 X 线表现,故有时鉴别较困难。但纤维性结构不良膨胀较明显,皮质变薄而无破坏,病变与正常骨质分界清楚,并无侵蚀现象。髓腔内成分可呈现变窄的区域,并可出现毛玻璃样外观。CT 和 MRI 在鉴别诊断中并无帮助。但在纤维性结构不良一般并无骨膜反应和骨皮质破坏。

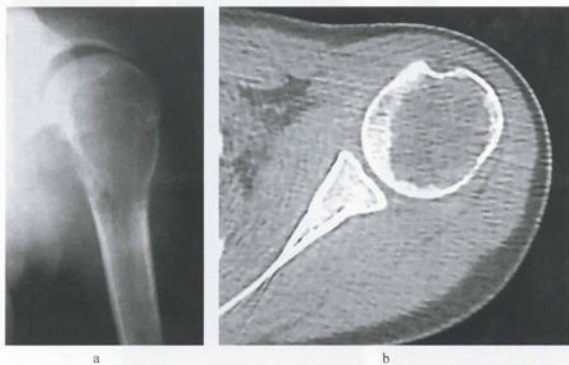


图 2-5-81 纤维肉瘤

- a. 左肱骨上段病变 X 线平片, 可见病灶密度均匀, 无瘤骨和钙化周围无骨膜反应;
b. 同部位 CT, 可见病灶边缘毛糙, 病变内密度均匀



图 2-5-82 恶性纤维组织细胞瘤 X 线平片

股骨下段破坏区边缘整齐, 有软组织肿块, 骨膜反应少

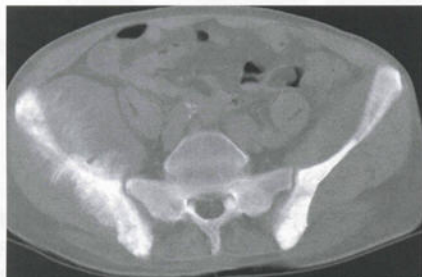


图 2-5-83 前列腺癌成骨转移 CT

成骨性转移瘤密度增高, 右髂骨翼出现放射样骨针, 似原发骨肉瘤。但转移瘤为多发性病变, 左髂骨翼可见广泛高密度转移灶



图 2-5-84 巨细胞瘤 X 线平片

股骨下端巨细胞瘤, 膨胀生长, 与正常骨分界清楚

(三) 毛细血管扩张性骨肉瘤

1. 纤维肉瘤

纤维肉瘤发病年龄较大,大多位于骨干。纤维肉瘤的骨质破坏不如毛细血管扩张性骨肉瘤广泛,后者呈浸润性进展,骨皮质、骨松质、骨髓腔均被累及,病变界限不清,并向软组织内发展。一般认为毛细血管扩张性骨肉瘤的特征性表现是无硬化性改变;而骨纤维肉瘤的发展较慢,可在破坏区出现硬化现象(图 2-5-85)。

2. 动脉瘤样骨囊肿

毛细血管扩张性骨肉瘤在临床、病理和 X 线表现上均易误诊为动脉瘤样骨囊肿。这是由于穿刺时两者均可抽出血液,在组织学上两者均可见扩张的血管或有血凝块的腔隙。特别是在毛细血管扩张性骨肉瘤的外周部分可存在典型的动脉瘤样骨囊肿的区域。同时,动脉瘤样骨囊肿可继发于包括骨肉瘤在内的良、恶性病变。这些疾病可引起骨局部血液循环障碍,导致动脉瘤样骨囊肿,而所形成的动脉瘤样骨囊肿又可迅速发展而占据病变区的大部。从 X 线表现上看,动脉瘤样骨囊肿膨胀性改变明显,边缘具有轻度硬化,常有完整的骨包壳,很少出现骨膜反应和软组织肿块等恶性征象(图 2-5-86)。而毛细血管扩张性骨肉瘤在骨质破坏、骨膜反应和软组织肿块三方面均具有明显的恶性征象。

3. 恶性纤维组织细胞瘤

此类恶性纤维组织细胞瘤发病年龄较大,多见于中老年。部分病例溶骨性破坏并可有膨胀(图 2-5-87),在骨破坏处出现软组织肿块,易与毛细血管扩张性骨肉瘤混淆。但临床上病程较长,症状轻微,结合临床全面考虑,不难鉴别。

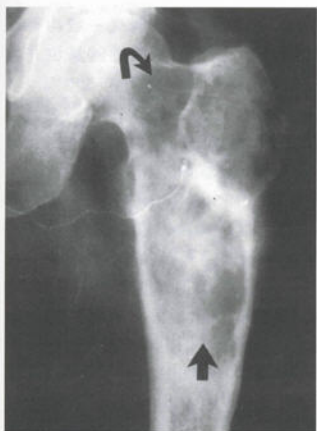


图 2-5-85 纤维肉瘤 X 线平片
纤维肉瘤内可出现高密度硬化(箭头)

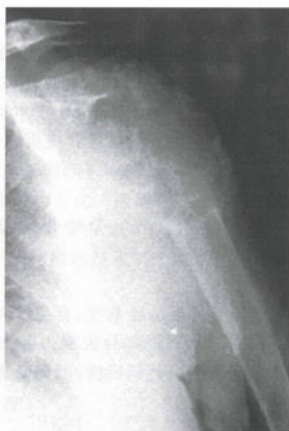


图 2-5-86 动脉瘤样骨囊肿
X 线平片
肱骨上段动脉瘤样骨囊肿,未见
软组织肿块,包壳完整



图 2-5-87 恶性纤维
组织细胞瘤 X 线平片
股骨下端病变见肿瘤有
膨胀生长现象

(四) 多中心的骨肉瘤

多中心的骨肉瘤主要应与转移性骨肉瘤或其他成骨性骨转移相鉴别。同时发生在多骨的骨肉瘤极为罕见,大多具有骨肉瘤的影像学特点,而转移性骨肉瘤多表现为向髓腔内连续性或跳跃性的瘤骨形成,一般并不伴有软组织肿块。成骨性骨转移多见于前列腺癌或一些生长较慢的恶性肿瘤,出现骨转移时原发肿瘤大多有临床表现,转移多见于含红骨髓的骨盆、颅骨、脊柱和长骨两端,并多见于老年患者,与多中心骨肉瘤不同。

(五) 骨旁骨肉瘤

1. 骨旁骨瘤

骨旁骨瘤亦好发于股骨远端后侧,与骨旁骨肉瘤相似。但骨旁骨瘤的边缘光滑整齐(图 2-5-88),其内部可看到骨小梁结构而非瘤骨,与皮质间一般并无透亮间隙,也不出现邻近骨皮质浸润性破坏,更不会侵及髓腔。

2. 骨软骨瘤

具有广基的骨软骨瘤可类似骨旁骨肉瘤,但骨软骨瘤的骨性基底皮质骨和松质骨均与正常骨质相连续,肿瘤内骨化与钙化并存,完全不同于骨旁骨肉瘤的瘤骨(图 2-5-89)。骨软骨瘤顶部的软骨帽在成年后即停止生长,而骨旁骨肉瘤的瘤骨是继续缓慢生长,且容易侵蚀骨皮质和髓腔。骨软骨瘤在骨小梁间隙内有骨髓和脂肪。

3. 骨化性肌炎

位于皮质旁的骨化性肌炎有时可出现类似骨旁骨肉瘤的表现。但骨化性肌炎一般均有外伤史,病变发展很快,肿块内的密度浅淡,可以看出内部的骨纹而不是瘤骨(图 2-5-90),也并无环绕骨干生长的倾向。

4. 骨膜性骨髓炎

局限性的骨膜性骨髓炎可以仅表现为靠近骨皮质的骨膜增殖,可误为骨旁骨肉瘤。但骨髓炎的边缘光滑整齐并与骨皮质相连,且逐渐趋向于成熟,骨膜逐渐变为致密。

(六) 骨外骨肉瘤

1. 骨化性肌炎

骨化性肌炎是一软组织内良性反应性病变,常见于年轻人,并常有外伤史。病变中央区为较不成熟的骨化,密度较淡而模糊,边缘部分表现为密度高而较成熟的骨化(图 2-5-90)。X线平片上所谓的区域现象就是病变中央的低密度,而病变周围较为致密和硬化。在肿块与骨皮质之间常可看到密度减低的区域。

2. 滑膜肉瘤

滑膜肉瘤的病变一般均靠近大关节,特别是在下肢的膝关节及足部周围。X线表现主要是分叶状软组织肿块,约 25% 的病例在肿块中可出现无定形的钙化,而很少有骨化。约 15% ~ 20% 可见骨膜反应和附近骨皮质侵蚀。

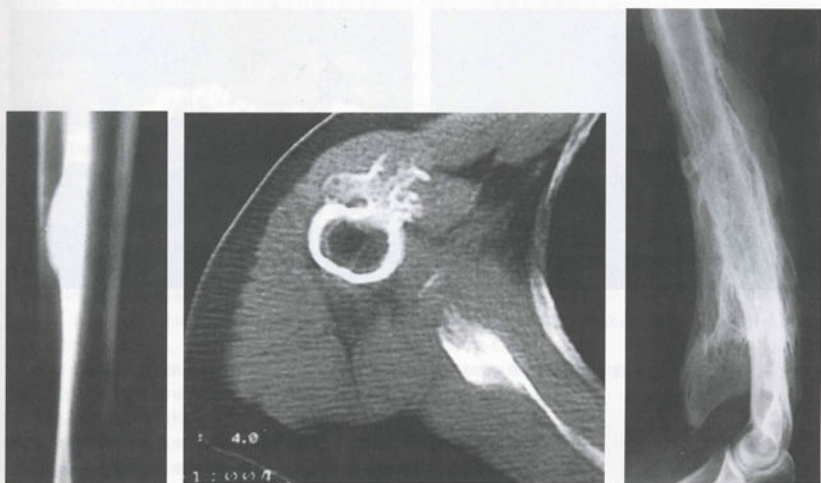


图 2-5-88 表面
骨瘤 X 线平片
桡骨中段病变,边缘光滑整齐,内部密实,无骨膜反应

图 2-5-89 桡骨中段骨软骨瘤 CT
骨软骨瘤与骨干相连,瘤内由菜花样骨和软骨组成,有特征性,没有瘤骨和骨膜反应

图 2-5-90 骨化性肌炎
桡骨周围软组织内不规则骨块,索条状骨纹,不是瘤骨

3. 软组织内软骨肉瘤

软组织内的软骨肉瘤极为少见,远较骨外骨肉瘤为少见。其特点是软组织肿块内有环状或斑点状钙化(图 2-5-91)。软组织肿块内并无瘤骨形成,这一点可与软组织内骨肉瘤相鉴别。

4. 软组织内脂肪瘤

软组织内脂肪瘤好发于老年人,多见于男性。病变的表现有时可类似软组织内的骨肉瘤,特别是当肿瘤内出现骨化时。但脂肪瘤内的骨化一般均较致密,不像软组织内骨肉瘤内的瘤骨表现,且瘤内含脂肪组织。X 线平片上表现为低密度,CT 和 MRI 检查时,脂肪组织均有特征性的表现,MRI 上的特殊脂肪信号和采用脂肪抑制技术易于鉴别。脂肪肉瘤生长很慢,可持续数年,常有侵犯附近骨质的表现。

5. 假性恶性软组织内骨肿瘤

假性恶性软组织内骨肿瘤最先由 Jaffe 叙述,以后又由 Tine 和 Stou 报道过。此病罕见,多见于女性,位于肌肉和皮下组织内,大多由感染引起。有些病变表现为骨化性肌炎的未机化的病灶,可出现类似软组织内骨肉瘤的表现。

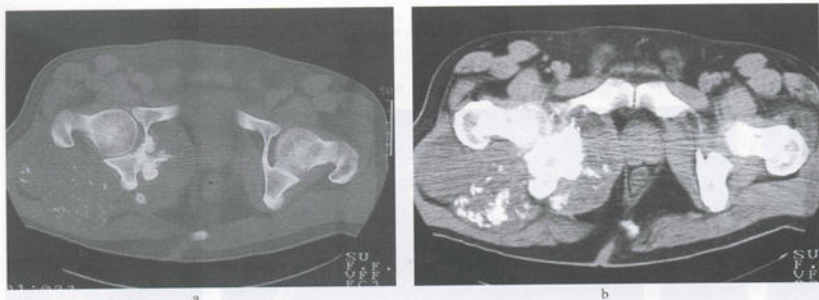


图 2-5-91 滑膜软骨肉瘤 CT

右髋关节周围软组织肿胀明显,内部可见点状钙化,具有软骨质质的特点;髋关节组成骨无明显破坏。

a. 骨窗图; b. 软组织窗

参 考 文 献

- 蔡体栋. 1984. 毛细血管扩张型骨肉瘤. 吉林医学情报, 6:50-51
- 陈复华等. 1990. 毛细血管扩张型骨肉瘤. 陕西医学杂志, 4:43-44
- 陈锡志. 1983. 骨旁骨肉瘤两例报道. 中华放射学杂志, 17:312
- 褚大由等. 1984. 皮质旁骨肉瘤 11 例分析. 中华外科杂志, 22:136
- 邓劲等. 1989. 骨旁骨肉瘤的 X 线及病理对照研究附 17 例报道. 中华放射学杂志, 8:450-452
- 段承祥等. 1989. 骨旁骨肉瘤的 X 线表现. 中华放射学杂志, 3:157-160
- 方向前, 范顺武, 胡子根等. 2001. 表面骨肉瘤的影像学特征. 中华放射学杂志, 35:538
- 何经献等. 1987. 皮质旁骨肉瘤. 浙江医科大学学报, 6:264-265
- 贺能树等. 1983. 家庭性骨肉瘤 2 例报道. 临床放射学杂志, 2:213
- 黄国强等. 1984. 原发性典型骨肉瘤的超微结构观察. 中华外科杂志, 22:141
- 积水潭医院放射科. 1973. 骨肉瘤的诊断问题(82 例骨肉瘤临床、X 线、病理分析). 创伤骨科参考资料, 5:210
- 贾雨辰等. 1981. 骨样骨瘤的 X 线诊断. 中华骨科杂志, 1:119
- 江让. 1979. 良性骨母细胞瘤. 天津医药骨科附刊, 1:26-30
- 姜云海. 1984. 恶性骨母细胞瘤 1 例报道. 中华骨科杂志, 4:384
- 金春雨等. 1986. 骨母细胞瘤的 X 线诊断附 9 例分析. 中华骨科杂志, 5:334-335
- 李明, 孙鼎之. 2001. 骨肉瘤的影像病理对照表现. 临床放射学杂志, 20:785-787
- 李培堂, 崔志鹏, 史全起. 1999. 巨大松质骨型骨样骨瘤 1 例. 中华放射学杂志, 33:294
- 李瑞宗. 1981. 骨肉瘤的亚型(文献综述). 中华骨科杂志, 1:81
- 李瑞宗. 1982. 电子显微镜下细胞结构和几种骨肿瘤的表现. 中华骨科杂志, 2:312
- 李笑, 姚健, 祁吉. 2002. 邻皮质骨肉瘤. 国外医学·临床放射学分册, 25:32-34
- 凌勋立. 1981. “良性骨母细胞瘤”的致命性——对命名的建议. 中华骨科杂志, 1:55
- 刘汉民等. 1987. 骨表面的高度恶性骨肉瘤 1 例报道. 中华外科杂志, 25(9):537
- 刘沛等. 1987. 成年人骨肉瘤与青少年骨肉瘤的鉴别探讨附 76 例分析. 江苏医药, 9:466-468
- 刘正平等. 1985. 骨母细胞瘤(附 11 例报道). 中华骨科杂志, 1:26-30
- 柳祥庭. 1989. 骨肉瘤亚型的 X 线表现及临床意义. 滨州医学院学报, 1:64-65
- 柳祥庭等. 1983. 甲下外生骨疣. 临床放射学杂志, 2:213

- 柳祥庭等. 1988. 罕见部位特殊表现的骨旁骨肉瘤. 附 1 例介入性治疗. 临床放射学杂志, 1:38-39
- 孟俊非, 陈应明. 1999. 骨肉瘤的 CT 征象. 中华放射学杂志, 33:193-196
- 邱乾德等. 1995. 成骨细胞瘤的 X 线诊断(附 21 例分析). 中华放射学杂志, 29:33
- 石木兰. 1983. 放射诱发骨肉瘤 1 例报道. 中华骨科杂志, 3:296
- 孙鼎元. 1964. 骨样骨瘤(文献综述附 6 例报道). 中华放射学杂志, 9(4):346-349
- 孙家水, 陈荣国, 姚金刊. 1999. 血管扩张型骨肉瘤 1 例. 中华放射学杂志, 33:599
- 孙进修等. 1984. 原发性骨肉瘤 41 例报道. 青岛医学院学报, 10(2):5-67
- 唐石等. 1988. 骨皮质内骨肉瘤 1 例. 中华肿瘤杂志, 10:338
- 王成盛, 田军. 2001. 骨斑点症并发骨肉瘤 1 例报道. 医学影像学杂志, 11:175
- 王家驹等. 1984. 髌骨皮质旁骨肉瘤(2 例报道). 中华骨科杂志, 4:74
- 王家驹等. 1987. 皮质旁骨肉瘤附 18 例报道. 中华外科杂志, 12:676-678
- 王家驹等. 1990. 皮质旁骨肉瘤的 X 线表现(附 20 例报道). 中华放射学杂志, 2:77
- 王玉凯. 1979. 骨皮质旁骨肉瘤. 山东医药, 9:14-15
- 王云钊等. 1965. 成骨肉瘤基本 X 线征的病理基础. I. 肿瘤骨化的破坏. II. 骨膜反应和软组织肿块. 中华放射学杂志, 10(3):195-198
- 王云钊等. 1965. 成骨肉瘤基本 X 线征的病理基础. III. 微血管造影初步报道. IV. 总结. 中华放射学杂志, 10(4):312-315
- 吴常国. 1989. 骨膜骨样骨瘤 X 线表现附 6 例报道. 临床放射学杂志, 5(6):256-257
- 吴常国等. 1987. 骨膜骨肉瘤的 X 线表现. 中华放射学杂志, 4:222-224
- 吴侃等. 1984. 软组织骨肉瘤——7 例报道并复习. 天津医药, 11(肿瘤科副刊):25
- 谢大钊等. 1986. 骨旁骨肉瘤的罕见类型附 3 例报道. 中华放射学杂志, 1:8-11
- 谢大钊等. 1988. 骨旁骨肉瘤. 临床放射学杂志, 1:34-37
- 徐爱德. 1988. 骨膜成骨肉瘤的 X 线诊断附 6 例分析. 临床放射学杂志, 1:40-42
- 许建荣, 吴春根, 杨世损等. 2000. 骨肉瘤的影像学 and 病理对照分析. 中华放射学杂志, 34:261-264
- 姚长海等. 1987. 毛细血管扩张型骨肉瘤 1 例报道. 中华肿瘤杂志, 3:236-237
- 叶启彬. 1982. 骨旁成骨肉瘤(附 10 例分析). 中华骨科杂志, 2:208
- 尹青山. 等. 1989. 18 例成骨肉瘤的 X 线分析. 中华放射学杂志, 4:218-220
- 翟全宜. 1982. 骨外骨肉瘤 1 例报道. 中华骨科杂志, 2:307
- 张鸿未等. 1983. 放射治疗后骨肉瘤(附两例报道). 中华放射学杂志, 17:218
- 张瑞鑫等. 1985. 骨样骨瘤的 X 线诊断(附 14 例分析). 临床放射学杂志, 1:36-37
- 周天健等. 1982. 骨外骨肉瘤(附 5 例报道). 中华骨科杂志, 2:369
- 周文学等. 1981. 骨肉瘤的 X 线表现. 中华放射学杂志, 15:56
- 朱家光等. 1984. 原发性肺骨肉瘤 1 例. 中华肿瘤科杂志, 6(1):18
- Abramovici L, Steiner GC, Rosenberg Z et al. 1998. Bifocal sclerosing osteosarcoma; unusual presentation and course. Skeletal Radiol, 27:449-452
- Ackerman LV. 1958. Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans). J Bone Joint Surg, 40A: 279-298
- Adil A, Hoeffel C, Fikry T. 1996. Osteoid osteoma after a fracture of distal radius. Am J Roentgenol, 167: 145-146
- Adler CP. 2000. Multifocal osteoblastoma of the hand. Skeletal Radiol, 29:601-604
- Alani WO, Bartal E. 1987. Osteoid osteoma of the femoral neck simulating an inflammatory synovitis. Clin Orthop, 223: 308-312
- Allan CJ, Soule EH. 1971. Osteogenic sarcoma of the somatic soft tissues. Clinicopathologic study of 26 cases and review of literature. Cancer, 27: 1121-1133
- Alpert LI, Abaci IF, Werthamer S. 1973. Radiation-induced extraskeletal osteosarcoma. Cancer, 31: 1359-1363
- Amendola MA, Glazer GM, Adha FP et al. 1983. Myositis ossificans circumscripta; computed tomographic diagnosis. Radiology, 149: 775-779
- Amstutz HC. 1969. Multiple osteogenic sarcoma-metastatic or multicentric? Cancer, 24: 923-931
- Anderson RB, McAlister JA Jr, Wrenn RN. 1989. Case report 585. Intracortical osteosarcoma of tibia. Skeletal Radiol, 627-630

- Angervall L, Stener B, Stener I et al. 1969. Pseudomalignant osseous tumor of soft tissue. A clinical, radiological and pathological study of five cases. *J Bone Joint Surg*, 51Br: 654-663
- Assoun J, Richardi G, Railliac J-J et al. 1994. Osteoid osteoma: MR imaging versus CT. *Radiology*, 191: 217-223
- Ayala AG, Ro JY, Raymond AK et al. 1989. Small cell osteosarcoma. A clinicopathologic study of 27 cases. *Cancer*, 64: 2162-2173
- Azouz EM, Kozlowski K, Marton D et al. 1986. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine in children. Report of 22 cases with brief literature review. *Pediatr Radiol*, 16: 25-31
- Balance WA Jr, Mendelsohn G, Carteer JR et al. 1988. Osteogenic sarcoma. Malignant fibrous histiocytoma subtype. *Cancer*, 62: 763-771
- Bandiera S, Bacchini P, Bertoni F. 1998. Bizarre parosteal osteochondromatosis proliferation of bone. *Skeletal Radiol*, 27: 154-156
- Bene BL, Evans HL, Ro JY et al. 1990. Extra-skeletal osteosarcoma. A clinico-pathologic study of 26 cases. *Cancer*, 65: 2762-2770
- Baron D, Soulier Connor GD, Waddell JP et al. 1992. Osteomes osteoides post-traumatique; a propos de deux cas et revue de la literature. *Rev Rhum Mal Osteoart*, 59: 271-275
- Bathhurst N, Sanerkin N, Watt I. 1986. Osteoclast-rich osteosarcoma. *Br J Radiol*, 59: 667-673
- Baum PA, Nelson MC, Lack EE et al. 1989. Case report 560. Parosteal osteoma of tibia. *Skeletal Radiol*, 18: 406-409
- Bell RS, O Connor GD, Waddell JP. 1989. Importance of magnetic resonance imaging in osteoid osteoma: a case report. *Can J Surg*, 32: 276-278
- Bertoni F, Present D, Bacchini P et al. 1989. The Instituto Rizzoli experience with small cell osteosarcoma. *Cancer*, 64: 2591-2599
- Bertoni F, Unni KK, Beabout JW et al. 1995. Parosteal osteoma of bones other than of the skull and face. *Cancer*, 75: 2466-2473
- Bertoni F, Unni KK, McLeod RA et al. 1985. Osteosarcoma resembling osteoblastoma. *Cancer*, 55: 416-426
- Bertelli G, Tigani D, Picci P. 1991. Recurring osteoblastoma initially presenting as a typical osteoid osteoma. Report of two cases. *Skeletal Radiol*, 20: 1-4
- Bloem JL, Kroon HM. 1993. Osseous lesions. *Radiol Clin North Am*, 31: 261-278
- Bohndorf K, Reiser M, Lochner B et al. 1986. Magnetic resonance imaging of primary tumors and tumor-like lesions of bone. *Skeletal Radiol*, 15: 511-517
- Boyko OB, Cory DA, Cohem MD et al. 1987. MR imaging of osteogenic and Ewing's sarcoma. *Am J Roentgenol*, 148: 317-322
- Broders AC. 1958. The microscopic grading of cancer. In: Pack CT, Ariel IM, eds. *Treatment of Cancer and Allied Diseases*. 2nd ed. Vol 1. New York: Paul B Hoeber, 55
- Bullough PG. 1992. *Atlas of Orthopedic Pathology with Clinical and Radiologic Correlations*. 2nd ed. New York: Gower
- Burgener FA, Perry P. 1977. Solitary renal cell carcinoma metastasis in Paget's disease simulating sarcomatous degeneration. *Am J Roentgenol*, 128: 835-855
- Byers PD. 1968. Solitary benign osteoblastic lesions of bone. Osteoid osteoma and benign osteoblastoma. *Cancer*, 22: 43-57
- Campanacci M, Cervellati G. 1975. Osteosarcoma: a review of 345 cases. *Ital J Orthop Traumatol*, 1: 5-22
- Campanacci M, Pizzoferrato FM. 1992. Extraskeletal osteosarcoma with epithelial differentiation. *Ultract Pathol*, 16: 463-474
- Campanacci M. 1990. *Bone and Soft Tissue Tumors*. New York: Springer-Verlag, 335-373
- Campbell CJ, Papademetriou T, Bonfigli M. 1968. Melorheostosis. A report of the clinical, roentgenographic, and pathological findings in fourteen cases. *J Bone Joint Surg*, 50A: 1281-1304
- Cervilla V, Haghighi P, Resnick D et al. 1990. Case report 596. Parosteal osteoma of the acetabulum. *Skeletal Radiol*, 19: 135-137
- Chang CH, Piatt ED, Thomas KE et al. 1968. Bone abnormalities in Gardner's syndrome. *Am J Roentgenol*, 103: 645-652
- Chung EB, Enzinger FM. 1987. Extraskeletal osteosarcoma. *Cancer*, 60: 1132-1142
- Cohen MD, Harrington TM, Ginsburg WW. 1983. Osteoid osteoma: 95 cases and a review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*, 12: 265-281
- Corbett JM, Wilde AH, McCormack LJ et al. 1974. Intra-articular osteoid osteoma. A diagnostic problem. *Clin Orthop*, 98: 225-230

- Crim JR, Mirra JM, Eckardt JJ et al. 1990. Widespread inflammatory response to osteoblastoma; the phenomenon. *Radiology*, 177: 835-836
- Daffner RH, Fox KR, Galey RK. 2002. Fibroblastic osteosarcoma of the mandible. *Skeletal Radiol*, 31: 107-111
- Dahlin DC, Coventry MD. 1967. Osteogenic sarcoma: a study of six hundred cases. *J Bone Joint Surg*, 49A: 101-110
- Dahlin DC, Johnson EW Jr. 1954. Giant osteoid osteoma. *J Bone Joint Surg*, 26A: 559-572
- Dahlin DC, Unni KK, Matsuno T. 1977. Malignant (fibrous) histiocytoma of bone-fact or fancy? *Cancer*, 39: 1508-1516
- Dahlin DC, Unni KK. 1977. Osteosarcoma of bone and its important recognizable varieties. *Am J Surg Pathol*, 1: 61-72
- Dahlin DC, Unni KK. 1987. *Bone Tumors: General Aspects and Data on 8542 Cases*. 4th ed. Springfield, IL: Charles C Thomas, 88-101
- Dahlin DC. 1988. Grading of bone tumors. In: Unni KK, ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill-Livingstone, 35-45
- Dahlin DC. 1986. Malignant osteoblastic tumors. In: Taveras JM, Ferruci JT, eds. *Radiology: Diagnosis, Imaging, Intervention*. Vol 5. Philadelphia: JB Lippincott, 1-10
- Dale S, Breidahl WH, Baker D et al. 2001. Severe toxic osteoblastoma of the humerus associated with diffuse proctitis of multiple bones. *Skeletal Radiol*, 30: 464-468
- Dardick I, Schatz JE, Colgan TJ. 1992. Osteogenic sarcoma with epithelial differentiation. *Ultrastruct Pathol*, 16: 463-474
- Della Rocca C, Huvos AG. 1996. Osteoblastoma: Varied histological presentations with a benign clinical course. 55 cases. *Am J Surg Pathol*, 20: 841-850
- Denis F, Armstrong GW. 1984. Scolio-genic osteoblastoma of the posterior end of the rib: a case report. *Spine*, 9: 74-76
- DeSantos LA, Edeiken B. 1982. Purely lytic osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 9: 1-7
- DeSantos LA, Edeiken BS. 1985. Subtle early osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 13: 44-48
- DeSantos LA, Murray JA, Finkelstein JB et al. 1978. The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma. *Radiology*, 127: 123-139
- DeSmet AA, Norris MA, Fisher DR. 1992. Magnetic resonance imaging of myositis ossificans: analysis of seven cases. *Skeletal Radiol*, 21: 503-507
- DeSouza, Diaz L, Frost HM. 1974. Osteoid osteoma-osteoblastoma. *Cancer*, 33: 1075-1081
- Dockerty MB, Ghormley RK, Jackson AE. 1951. Osteoid osteoma: clinicopathologic study of 20 cases. *Ann Surg*, 133: 77-89
- Dolan K, Seibert J, Seibert R. 1973. Gardner's syndrome. *Am J Roentgenol*, 119: 359-364
- Dorfman HD, Weiss SW. 1984. Borderline osteoblastic tumors; problems in the differential diagnosis of aggressive osteoblastoma and low-grade osteosarcoma. *Semin Diagn Pathol*, 1: 215-234
- Doud TM, Moser RP Jr, Giudici MAE et al. 1991. Case report 704. Extraskelletal osteosarcoma of the thigh with several suspected skeletal metastases and extensive metastases to the chest. *Skeletal Radiol*, 20: 628-632
- Eckel W, Palm D. 1959. Statistische und roentgenologische Untersuchungen zu einigen Fragen des Nebenhohlenosteoms. *Arch Ohr Nas Kehlkopfheilk*, 174: 440-457
- Edeiken J, DePalma AF, Hodes PJ. 1966. Osteoid osteoma (Roentgenographic emphasis). *Clin Orthop*, 49: 201-206
- Edeiken J, Raymond AK, Ayala AG et al. 1987. Small-cell osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 16: 621-628
- Ehara S, Rosenthal DI, Aoki J et al. 1999. Peritumoral edema osteoid osteoma on magnetic resonance imaging. *Skeletal Radiol*, 28: 265-270
- Ellis JH, Siegel CL, Martel W et al. 1988. Radiologic features of well-differentiated osteosarcoma. *Am J Roentgenol*, 151: 739-742
- Enzinger F, Weiss S. 1983. *Soft tissue tumors*. St. Louis: CV Mosby
- Fabris D, Trainiti G, Di Comun M et al. 1983. Scoliosis due to rib osteoblastoma: report of two cases. *J Pediatr Orthop*, 10: 1068-1070
- Fanning JW, Lucas GL. 1993. Osteoblastoma of the scaphoid; a case report. *J Hand Surg*, 18A: 663-665
- Farmlett EJ, Magid D, Fishman EK. 1986. Osteoblastoma of the tibia: CT demonstration. *J Comput Assist Tomogr*, 10: 1068-1070
- Farr GH, Huvos AG, Marcove RC et al. 1974. Telangiectatic osteogenic sarcoma: a review of twenty-eight cases. *Cancer*, 34: 1150-1158

- Fechner RE, Mills SE. 1993. Tumors of the Bones and Joints. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 26-28
- Fine G, Stout AP. 1956. Osteogenic sarcoma of the extraskeletal soft tissues. *Cancer*, 9: 1027-1043
- Fleming RJ, Alpert M, Garcia A. 1962. Parosteal lipoma. *Am J Roentgenol*, 87: 1075-1084
- Fornasier VL, Protzner K. 1998. Radiation-induced tibial sarcoma in a treated case of hind foot angiomatosis. *Skeletal Radiol*, 27: 164-168
- Freiberger RH, Lötman BS, Helpert M et al. 1959. Osteoid osteoma: a report of 80 cases. *Am J Roentgenol*, 82: 194-205
- Fukuda K, Ushigome S, Nikaidon T et al. 1999. Osteosarcoma of the metatarsal bone. *Skeletal Radiol*, 28: 294-297
- Gamba JL, Martinez S, Apple J et al. 1984. Computed tomography of axial skeletal osteoid osteomas. *Am J Roentgenol*, 142: 769-772
- Gardner EJ, Richards RC. 1953. Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *Am J Hum Genet*, 5: 139-147
- Geirnaerd MJA, Bloem JL, Vander Woude HJ et al. 1998. Chondroblastic osteosarcoma: characterization by gadolinium-enhanced MR imaging correlated with histopathology. *Skeletal Radiol*, 27: 145-153
- Gentry JF, Schechter JJ, Mirra JM. 1989. Case report 574. Periosteal osteoblastoma of rib. *Skeletal Radiol*, 18: 551-555
- Geschickter CF, Copeland MM. 1951. Parosteal osteoma of bone: a new entity. *Ann Surg*, 133: 790-807
- Gitelis S, Schajowicz F. 1989. Osteoid osteoma and osteoblastoma. *Orthop Clin North Am*, 20: 76-85
- Glass RB, Poznanski AK, Fisher MR et al. 1986. MR imaging of osteoid osteoma. *J Comput Tomogr*, 10: 1065-1067
- Glicksman AS, Toker C. 1976. Osteogenic sarcoma following radiotherapy for bursitis. *Mt Sinai J Med*, 43: 163-167
- Glicksman AS, Toker C. 1983. Osseous. Multicentric osteosarcomatosis (osteosarcomatosis). *Skeletal Radiol*, 10: 281-285
- Goldberg VM, Jacobs B. 1975. Osteoid osteoma of the hip in children. *Clin Orthop*, 106: 41-47
- Goldman AB, Schneider R, Pavlov H. 1993. Osteoid osteomas of the femoral neck: report of four cases evaluated with isotopic bone scanning, CT, and MR imaging. *Radiology*, 186: 227-232
- Goldman AB. 1976. Myositis ossificans circumscripta: a benign lesion with a malignant differential diagnosis. *Am J Roentgenol*, 126: 32-40
- Gomes H, Menanteau B, Gaillard D et al. 1986. Telangiectatic osteosarcoma. *Pediatr Radiol*, 16: 140-143
- Greenfield GB, Arrington JA. 1955. Imaging of Bone Tumors. A Multi-modality Approach. Philadelphia: JB Lippincott, 48-91
- Greenspan A, Klein MJ. 1991. Osteosarcoma: radiologic imaging, differential diagnosis, and pathological considerations. *Semin Orthop*, 6: 156-166
- Greenspan A, Steiner G, Knutzen R. 1991. Bone island (enostosis): clinical significance and radiologic and pathologic correlations. *Skeletal Radiol*, 20: 85-90
- Greenspan A, Steiner G, Norman A et al. 1987. Case report 436. Osteosarcoma of the soft tissues of the distal end of the thigh. *Skeletal Radiol*, 16: 489-492
- Greenspan A. 1992. Orthopedic Radiology: a Practical Approach. 2nd ed. New York: Lippincott-Raven, 16.1-16.12
- Greenspan A. 1991. Sclerosing bone dysplasias-a target-site approach. *Skeletal Radiol*, 20: 561-583
- Greenspan A. 1993. Benign bone-forming lesions: osteoma, osteoid osteoma, and osteoblastoma. *Skeletal Radiol*, 22: 485-500
- Greenspan A. 1993. Osteosarcoma. *Contemp Diagn Radiol*, 16: 1-6
- Greenspan A. 1995. Bone island (enostosis): current concept. *Skeletal Radiol*, 24: 111-115
- Greenspan A, Stadalnik RC. 1995. Bone island: scintigraphic findings and their clinical application. *Can Assoc Radiol J*, 46: 368-379
- Hall RB, Robinson LH, Malawer MM et al. 1985. Periosteal osteosarcoma. *Cancer*, 55: 165-171
- Hasegawa T, Shimoda T, Yokoyama et al. 1999. Intracortical osteoblastic osteosarcoma with oncogenic rickets. *Skeletal Radiol*, 28: 41-45
- Healey JH, Ghelman B. 1986. Osteoid osteoma and osteoblastoma. *Clin Orthop*, 204: 76-85
- Heinrich SD, Zembo MM, MacEwen GD. 1989. Pseudomalignant myositis ossificans. *Orthopedics*, 12: 599-602
- Helms CA, Hattner RS, Vogler JB III. 1984. Osteoid osteoma: Radionuclide diagnosis. *Radiology*, 151: 779-784
- Helms CA. 1987. Osteoid osteoma: the double density sign. *Clin Orthop*, 222: 167-173
- Hermann G, Abdelwahab EF, Kenan S et al. 1993. Case report 795. High-grade surface osteosarcoma of the radius. *Skeletal Radiol*,

- 22; 383-385
- Herrlin K, Ekelund L, Lovdahl R et al. 1982. Computed tomography in suspected osteoid osteomas of tubular bones. *Skeletal Radiol*, 9: 92-97
- Heul RO van der, Ronnen Jr von. 1967. Juxtacortical osteosarcoma. Diagnosis, differential diagnosis, treatment, and an analysis of eighty cases. *J Bone Joint Surg*, 49A: 415-439
- Hopper KD, Moser RP Jr, Hasesman DB et al. 1990. Osteosarcomatosis. *Radiology*, 175: 133-139
- Houghton MJ, Heiner JP, 1995. DeSmet AA. Osteoma of the innominate bone with intrasosseous and parosteal involvement. *Skeletal Radiol*, 24: 445-457
- Hudson TM, Springfield DS, Benjamin M et al. 1985. Computed tomography of parosteal osteosarcoma. *Am J Roentgenol*, 144: 961-965
- Huvos AG, Rosen G, Bretsky SS et al. 1982. Telangiectatic osteosarcoma: a clinicopathologic study of 124 patients. *Cancer*, 49: 1679-1689
- Huvos AG. 1991. Bone tumors: diagnosis, treatment, and prognosis. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders
- Jackson RP, Reckling FW, Mants FA. 1977. Osteoid osteoma and osteoblastoma. Similar histologic. *Clin Orthop*, 128: 303-313
- Jacobs P. 1972. Parosteal lipoma with hyperostosis. *Clin Radiol*, 23: 196-198
- Jacobson HG. 1985. Dense bone-too much bone; radiological considerations and differential diagnosis. Part I. *Skeletal Radiol*, 13: 97-113
- Jacobson HG. 1985. Dense bone-too much bone; radiological considerations and differential diagnosis. Part I. *Skeletal Radiol*, 13: 1-20
- Jaffe HL, Mayer L. 1932. An osteoblastic osteoid tissue-forming tumor of a metacarpal bone. *Arch Surg*, 24: 550-564
- Jaffe HL. 1945. Osteoid osteoma of bone. *Radiology*, 45: 319-334
- Jaffe HL. 1960. Intracortical osteogenic sarcoma. *Bull Hosp Joint Dis*, 21: 180-197
- Jaffe HL. 1956. Benign osteoblastoma. *Bull Hosp Joint Dis*, 17: 141-151
- Jaffe HL. 1968. Tumors and Tumorlike Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia: Lea and Febiger
- Jee WH, Choe BY, Ok, IY et al. 1998. Recurrent parosteal osteosarcoma of the talus in a 2-year-old child. *Skeletal Radiol*, 27: 157-160
- Kaufman RA, Towbin RB. 1981. Telangiectatic osteosarcoma simulating the appearance of an aneurismal bone cyst. *Pediatr Radiol*, 11: 102-104
- Keim HA, Reina EG. 1975. Osteoid osteoma as a cause of scoliosis. *J Bone Joint Surg*, 57-A: 159-163
- Kenan S, Abdelwahab IF, Klein MJ et al. 1993. Lesions of juxtacortical origin (surface lesions of bone). *Skeletal Radiol*, 22: 337-357
- Kenan S, Abdelwahab IF, Klein MJ et al. 1994. Case report 835. Parosteal osteosarcoma involving the left radius. *Skeletal Radiol*, 22: 229-231
- Kenan S, Floman Y, Robin GC et al. 1985. Aggressive osteoblastoma. A case report and review of the literature. *Clin Orthop*, 195: 294-298
- Kendrick JL, Everts CM. 1967. Osteoid osteoma: a critical analysis of 40 tumors. *Clin Orthop*, 54: 51-59
- Klein MH, Shankman S. 1992. Osteoid osteoma: radiologic and pathologic correlation. *Skeletal Radiol*, 21: 23-31
- Klein MJ, Kenan S, Lewis MM. 1989. Osteosarcoma: clinical and pathological considerations. *Orthop Clin North Am*, 20: 327-345
- Kramer K, Henan D, Palis J et al. 1993. Epithelioid osteosarcoma of bone. Immunocytochemical evidence suggesting divergent epithelial and mesenchymal differentiation in a primary osseous neoplasm. *Cancer*, 71: 2977-2982
- Kransdorf MJ, Meis JM, Jelinek JS. 1991. Myositis ossificans: MR appearance with radiologic-pathologic correlation. *Am J Roentgenol*, 157: 1243-1248
- Kransdorf MJ, Meis JM. 1993. Extracortical osseous and cartilaginous tumors of the extremities. *RadioGraphics*, 13: 853-884
- Kransdorf MJ, Stull MA, Gilkey FW et al. 1991. Osteoid osteoma. *RadioGraphics*, 11: 671-696
- Kricun ME. Imaging of bone tumors. Philadelphia: WB Saunders, 121-125

- Krolls SO, Jacoway JR, Alexander WN. 1971. Osseous choristomas (osteomas) of intraoral soft tissues. *Oral Surg*, 32: 588-595
- Kroon HM, Schurmans J. 1990. Osteoblastoma: clinical and radiologic findings in 98 new cases. *Radiology*, 175: 785-790
- Kumar N, David R, Madewell JE. 1987. Lindell MM Jr. Radiographic spectrum of osteogenic sarcoma. *Am J Roentgenol*, 148: 767-772
- Kyriakos M, Gilula LA, Besich MJ et al. 1992. Intracortical small cell osteosarcoma. *Clin Orthop Rel Res*, 279: 269-280
- Kyriakos M. 1980. Intracortical osteosarcoma. *Cancer*, 46: 2525-2533
- Lee EY, Seeger LL, Nelson SD et al. 2000. Primary osteosarcoma of a metatarsal bone. *Skeletal Radiol*, 29: 474-476
- Lee YY, Van Tassel P, Nauert C et al. 1988. Craniofacial osteosarcomas: plain film, CT. *Am J Roentgenol*, 152: 1397-1402
- Levine E, De Smet AA, Huntrakoon M. 1985. Juxtacortical osteosarcoma: a radiologic and histologic spectrum. *Skeletal Radiol*, 14: 38-46
- Lichtenstein L, Sawyer WR. 1964. Benign osteoblastoma: further observations and report of twenty additional cases. *J Bone Joint Surg*, 46A: 755-765
- Lichtenstein L. 1971. Bone tumors. 5th ed. St Louis: CV Mosby, 11
- Lichtenstein L. 1956. Benign osteoblastoma. A category of osteoid-and bone-forming tumors other than classical osteoid osteoma, which may be mistaken for giant-cell tumor or osteogenic sarcoma. *Cancer*, 9: 1044-1052
- Lisbona R, Rosenthal L. 1979. Role of radionuclide imaging in osteoid osteoma. *Am J Roentgenol*, 132: 77-80
- Lopez BF, Rodriguez PJJ, Gonzalez LJ et al. 1991. Intracortical osteosarcoma. A, case report. *Clin Orthop Rel Res*, 268: 218-222
- Lucas DR, Unni KK, McLeod RA et al. 1994. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. *Hum Pathol*, 25: 117-134
- Marcoe RC, Alpert M. 1963. A pathologic study of benign osteoblastoma. *Clin Orthop*, 30: 175-180
- Marth BW, Bonfiglio M, Brady LP et al. 1975. Benign osteoblastoma: range of manifestations. *J Bone Joint Surg*, 57A: 1-9
- Martin C, Munk PL, O'Connell JX et al. 1999. Malignant degeneration of an osteochondroma with unusual intra-bursal invasion. *Skeletal Radiol*, 28: 540-543
- Matsuno T, Unni KK, McLeod RA et al. 1976. Telangiectatic osteogenic sarcoma. *Cancer*, 38: 2538-2547
- Matsuno-Tello FJ, Navas-Palacios JJ. 1982. The ultrastructure of conventional, parosteal, and periosteal osteosarcoma. *Cancer*, 50: 949-961
- McKenna RJ, Schwinn CP, Soong KY et al. 1964. Osteogenic sarcoma arising in Paget's disease. *Cancer*, 17: 42-66
- McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW. 1976. The spectrum of osteoblastoma. *Am J Roentgenol*, 126: 321-325
- Mehta M, White LM, Knapp, T et al. 1998. MR imaging of symptomatic osteochondromas with pathological correlation. *Skeletal Radiol*, 27: 427-433
- Meltzer CC, Scott WW Jr, McCarthy EF. 1991. Case report 689. Osteoma of the clavicle. *Skeletal Radiol*, 20: 555-557
- Meneses MF, Unni KK, Swec RG. 1993. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol*, 17: 691-697
- Merino S, Arrazola J, Saiz JA et al. 1999. Post-Paget telangiectatic osteosarcoma of the skull. *Skeletal Radiol*, 28: 470-472
- Michell ML, Ackerman LV. 1986. Metastatic and pseudomalignant osteoblastoma: a report two unusual cases. *Skeletal Radiol*, 15: 213-218
- Mindell ER, Shah NK, Webster JH. 1977. Postirradiation sarcoma of bone and soft tissues. *Orthop Clin North Am*, 8: 821-834
- Mirra JM, Dodd L, Johnst W et al. 1994. Case report 700. Primary intracortical osteosarcoma of femur, sclerosing variant, grade 1 to 2 anaplasia. *Skeletal Radiol*, 20: 613-616
- Mirra JM, Dodd L, Johnst W et al. 1991. Case report 700: Primary intracortical osteosarcoma of femur, sclerosing variant, grade 1 to 2 anaplasia. *Skeletal Radiol*, 20: 613-616
- Mirra JM, Gold RH, Picci P. 1989. Osseous tumors of intramedullary origin. In: Mirra JM, ed. *Bone Tumors*. Philadelphia: Lea and Febiger, 143-438
- Mirra JM, Gold RH, Pignatti G et al. 1988. Case report 497. Compact osteoma of iliac bone. *Skeletal Radiol*, 17: 437-442
- Mirra JM, Picci P, Gold RH. 1989. *Bone Tumors: Clinical, Pathologic, and Radiologic Correlations*. Philadelphia: Lea and Febiger, 226-248

- Moore TE, King AR, Kathol MH et al. 1991. Sarcoma in Paget disease of bone: clinical, radiologic, and pathologic features in 22 cases. *Am J Roentgenol*, 156: 119~1203
- Mulder JD, Schutte HE, Kroon HM et al. 1993. Radiologic Atlas of Bone Tumors. Amsterdam: Elsevier, 51~76
- Murphy MD, Andrews CL, Flemming DJ et al. 1996. Primary tumors of the spine: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*, 16: 1131~1158
- Murphy MD, Johnson DL, Bhatia PS et al. 1994. Parosteal lipoma: MR imaging characteristics. *Am J Roentgenol*, 162: 105~110
- Nakanishi K, Yoshikawa H, Ueda T et al. 2001. Postirradiation sarcoma of the pelvis after treatment for uterine cancer: review of the CT and MR findings of five cases. *Skeletal Radiol*, 30: 132~137
- Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. 1983. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hands and feet. *Am J Surg Pathol*, 7: 245~250
- Norman A, Abdelwahab IF, Buyon J et al. 1986. Osteoid osteoma of the hip stimulation an early onset of osteoarthritis. *Radiology*, 158: 417~420
- Norton KI, Hermann G, Abdelwahab IF et al. 1991. Epiphyseal involvement in osteosarcoma. *Radiology*, 180: 813~816
- Nuovo MA, Norman A, Chumas J et al. 1992. Myositis ossificans with atypical clinical, radiographic, or pathologic findings: a review of 23 cases. *Skeletal Radiol*, 21: 87~101
- O'Connell JX, Rosenthal DI, Mankin HJ et al. 1993. Solitary osteoma of a long bone. *J Bone Joint Surg*, 75A: 1830~1834
- Okada K, Frassica FJ, Sim FH et al. 1994. Parosteal osteosarcoma. A clinicopathological study. *J Bone Joint Surg*, 76A: 366~378
- Okada K, Kubota H, Ebina T et al. 1995. High-grade surface osteosarcoma of the humerus. *Skeletal Radiol*, 24: 531~534
- Okuda S, Myoui A, Nakase T et al. 2001. Ossification of the ligamentum flavum associated with osteoblastoma: a report of three cases. *Skeletal Radiol*, 30: 402~406
- Onik E, Fletcher BD, Parham DM et al. 1996. Accuracy of MR imaging for estimating intraosseous extent of osteosarcoma. *Am J Roentgenol*, 167: 1211~1215
- Ozaki T, Hillmann A, Blasins S et al. 1998. Multicentric malignant transformation of multiple exostoses. *Skeletal Radiol*, 27: 233~236
- Partovi S, Logan PM, Janzen DL et al. 1996. Low-grade parosteal osteosarcoma of the ulna with dedifferentiation into high-grade osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 25: 497~500
- Peh WCG, Shek TWH, Davies AM et al. 1999. Osteochondroma and secondary synovial osteochondromatosis. *Skeletal Radiol*, 28: 169~174
- Peh WCG, Shek TWH, Wang SC et al. 1999. Osteogenic sarcoma with skeletal muscle metastasis. *Skeletal Radiol*, 28: 298~304
- Pettine KA, Klassen RA. 1986. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. *J Bone Joint Surg*, 68A: 354~361
- Peyser AB, Makley JT, Callear CC et al. 1996. Osteoma of the long bones and the spine: a study of eleven patients and a review of the literature. *J Bone Joint Surg*, 78A: 1172~1180
- Picci P, Gherlinzone F, Guerra A. 1983. Intracortical osteosarcoma: rare entity or early manifestation of classical osteosarcoma? *Skeletal Radiol*, 9: 255~258
- Pool JL, Pontanos JN, Krueger EG. 1962. Osteomas and mucocoeles of the frontal paranasal sinuses. *J Neurosurg*, 19: 130~135
- Prein J, Remagen W, Spiessl B et al. 1986. Atlas of Tumors of the Facial Skeleton. Berlin: Springer-Verlag, 99~101
- Price CHG, Goldie W. 1969. Payer's sarcoma of bone: a study of eighty cases from the Bristol and Leeds bone tumor registries. *J Bone Joint Surg*, 51B: 205~224
- Ramos A, Castello J, Sartoris DJ et al. 1985. Osseous lipoma: CT appearance. *Radiology*, 157: 615~619
- Rao U, Cheng A, Didolkar MS. 1978. Extrasosseous osteogenic sarcoma: clinicopathological study of eight cases and review of literature. *Cancer*, 41: 1488~1496
- Raymond AK. 1991. Surface osteosarcoma. *Clin Orthop Rel Res*, 270: 140~148
- Reith JD, Donahue FJ, Hornicek FJ. 1999. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma with rhabdomyosarcomatous differentiation. *Skeletal Radiol*, 28: 527~531
- Rich RS, Martinez S, Marcos JA. 1998. Parosteal osteoma of the iliac bone. *Skeletal Radiol*, 27: 161~163
- Ritts GD, Pritchard DJ, Unni KK et al. 1987. Periosteal osteosarcoma. *Clin Orthop*, 219: 299~307

- Robinson LH, Pitt MJ, Jaffe KA et al. 1995. Small cell osteosarcoma of the soft tissue. *Skeletal Radiol*, 24: 462~465
- Roessner A, Hobik HP, Grundmann E. 1979. Malignant fibrous histiocytoma of bone and osteosarcoma: a comparative light and electron microscopic study. *Pathol Res Pract*, 164: 385~401
- Ruiter DJ, Cornelisse CJ, van der Velde EA. 1977. Aneurysmal bone cyst and telangiectatic osteosarcoma. A histopathological and morphometric study. *Virchows Arch (A)*, 373: 311~325
- Ruiter ZS, Leu S, Schmahmann S et al. 1995. Osteosarcoma: subtle, rare, and misleading plain film features. *Am J Roentgenol*, 165: 1209~1214
- Rutter DJ, van Rijssel TG, van der Velde EA. 1977. Aneurysmal bone cysts. A clinicopathological study of 105 cases. *Cancer*, 39: 2231~2239
- Sabanas AO, Bickel WH, Mon JH. 1996. Natural history of osteoid osteoma of the spine: review of the literature and report of the humerus. *Skeletal Radiol*, 25: 667~670
- Sadry F, Hessler C, Garcia J. 1988. The potential aggressiveness of sinus osteomas. A report of two cases. *Skeletal Radiol*, 17: 427~430
- Samerkin NG. 1980. Definitions of osteosarcoma, chondrosarcoma and fibrosarcoma of bone. *Cancer*, 46: 178~185
- Sauer DD, Chase DR. 1988. Case report 461. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 17: 72~76
- Schai P, Friederich NB, Kruger A et al. 1996. Discrete synchronous multifocal osteoid of the humerus. *Skeletal Radiol*, 25: 667~670
- Schajowicz F, Lemos C. 1976. Malignant osteoblastoma. *J Bone Joint Surg*, 58B: 202~211
- Schajowicz F, Araujo ES, Berenstein M. 1983. Sarcoma complicating Paget's disease of bone: a clinicopathological study of 62 cases. *J Bone Joint Surg*, 65B: 2995~307
- Schajowicz F, Lemos C. 1970. Osteoid osteoma and osteoblastoma—closely related entities of osteoblastic derivation. *Acta Orthop Scand*, 41: 272~291
- Schajowicz F, McGuire MH, Araujo ES et al. 1988. Osteosarcomas arising on the surfaces of long bones. *J Bone Joint Surg*, 70A: 555~564
- Schlesinger AE, Hernandez RJ. 1990. Intracapsular osteoid osteoma of the proximal femur: findings on plain film and CT. *Am J Roentgenol*, 154: 1241~1244
- Schreiman JS, Crass JR, Wick MR et al. 1986. Osteosarcoma: role of CT in limb-sparing treatment. *Radiology*, 161: 485~488
- Schweitzer ME, Greenway G, Resnick D et al. 1992. Osteoma of soft parts. *Skeletal Radiol*, 20: 177~180
- Seeger LL, Eckardt JJ, Bassett LW. 1989. Cross-sectional imaging in the evaluation of osteogenic sarcoma: MRI and CT. *Semin Roentgenol*, 24: 174~184
- Shaikh MJ, Saifuddin A, Pringle J et al. 1999. Spinal osteoblastoma: CT and MR imaging with pathological correlation. *Skeletal Radiol*, 28: 33~40
- Shuhaihar H, Friedman L. 1998. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma with high-grade osteoclast-rich osteogenic sarcoma at presentation. *Skeletal Radiol*, 27: 574~577
- Sim FH, Dahlin DC, Beabout JW. 1975. Osteoid-osteoma: diagnostic problems. *J Bone Joint Surg*, 57A: 154~159
- Sim FH, Kurt A-M, McLeod RA et al. 1990. Case report 628. Low grade central osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 19: 457~460
- Sim FH, Unni KK, Beabout JW et al. 1979. Osteosarcoma with small cells simulating Ewing's tumor. *J Bone Joint Surg*, 61A: 207~217
- Simon MA, Bos GD. 1980. Epiphyseal extension of metaphyseal osteosarcoma in skeletally immature individuals. *J Bone Joint Surg*, 61A: 207~217
- Sissons HA, Greenspan A. 1986. Paget's disease. In: Taveras JM, Ferrucci JT, eds. *Radiology: Diagnosis, Imaging, Intervention*, vol 5. Philadelphia: JB Lippincott, 1~14
- Smith FW, Gilday DL. 1980. Scintigraphic appearances of osteoid osteoma. *Radiology*, 137: 191~195
- Smith J, Ahuja SC, Huvos AG et al. 1978. Parosteal (juxtacortical) osteogenic sarcoma: a roentgenological study of 30 patients. *J Can Assoc Radiol*, 29: 167~174
- Smith J, Botet JF, Yeh SDJ. 1984. Bone sarcoma in Paget's disease: a study of 85 patients. *Radiology*, 152: 583~590

- Sordillo PP, Hajdu SI, Magill GB1983. Extrasosseous osteogenic sarcoma. A review of 48 patients. *Cancer*, 51: 727-734
- Spencer MG, Mitchell DB. 1987. Growth of a frontal sinus osteoma. *J Laryngol Otol*, 101: 726-728
- Steinberg I. 1959. Huge osteoma of the eleventh left rib. *JAMA*, 170: 1921-1923
- Steiner GC. 1976. Ultrastructure of osteoid osteoma. *Hum Pathol*, 7: 309-325
- Stern PJ, Lim EVA, Krige JK. 1985. Giant metacarpal osteoma. A case report. *J Bone Joint Surg*, 67A: 487-489
- Stevens GM, Pugh DG, Dahlin DC. 1957. Roentgenographic recognition and differentiation of parosteal osteogenic sarcoma. *Am J Roentgenol*, 78: 1-12
- Strach EH. 1953. Osteoid osteoma. *Br Med J*, 1: 1031
- Sundaram M, Falbo S, McDonald D et al. 1996. Surface osteomas of the appendicular skeleton. *Am J Roentgenol*, 167: 1529-1533
- Sundaram M, McGuire MH, Herbold DR. 1987. Magnetic resonance imaging of osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 16: 23-26
- Swee RG, McLeod RA, Beabout JW. 1979. Osteoid osteoma. Detection, diagnosis, and localization. *Radiology*, 130: 117-123
- Taconis WK. 1988. Osteosarcoma and its variants. *J Med Imag*, 2: 276-285
- Tamarito LV, Pardo J. 1977. Parosteal osteoma: a chonopathological approach. *Pathol Annu*, 1: 373-387
- Tani T, Okada K, Shoji K et al. 2000. Osteoblastoma like osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 29: 656-659
- Thompson GH, Wong KM, Konsens RM et al. 1990. Magnetic resonance imaging of an osteoid osteoma of the proximal femur: a potentially confusing appearance. *J Pediatr Orthop*, 10: 800-804
- Tillman BP, Dahlin DC, Lipscomb PR et al. 1968. Aneurysmal bone cyst: an analysis of ninety-five cases. *Mayo Clin Proc*, 43: 478-495
- Torres FX, Kyriakos M. 1992. Bone infarct-associated osteosarcoma. *Cancer*, 70: 2418-2430
- Tsuneyoshi M, Dorfman HD. 1987. Epiphyseal osteosarcoma: distinguishing features from clear cell chondrosarcoma, chondroblastoma and epiphyseal enchondroma. *Hum Pathol*, 18: 644-651
- Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW et al. 1976. Parosteal osteogenic sarcoma. *Cancer*, 37: 2674-3675
- Unni KK, Dahlin DC, McLeod RA. 1977. Intraosseous well-differentiated osteosarcoma. *Cancer*, 40: 1337-1347
- Unni KK, Dahlin DC. 1979. Premalignant tumors and conditions of bone. *Am J Surg Pathol* 3: 47-60
- Unni KK. 1988. Osteosarcoma of bone. In: Unni KK, ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 107-133
- Van Der Heul RO, von Ronnen JR. 1967. Juxtacortical osteosarcoma. Diagnosis, differential diagnosis, treatment, and an analysis of eighty cases. *J Bone J Surg*, 49A: 415-439
- Vanel D, Picci P, De Paolis M et al. 2001. Radiological study of 12 high-grade surface osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 30: 667-671
- Varma DGK, Ayala AG, Guo S-Q et al. 1993. MRI of extraskeletal osteosarcoma. *J Comput Assist Tomogr*, 17: 414-417
- Verela-Duran J, Enzinger FM. 1982. Calcifying synovial sarcoma. *Cancer*, 50: 345-352
- Vigorita VJ, Jones JK, Ghelman B et al. 1984. Intraarticular osteosarcoma. *Am J Surg Pathol*, 8: 65-71
- Winer D. 1982. Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia: WB Saunders, 629-638
- Wines A, Bonar F, Lam P et al. 2000. Telangiectatic dedifferentiation of a parosteal osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 29: 597-600
- Winter PF, Johnson PM, Hilal SK et al. 1977. Scintigraphic detection of osteoid osteoma. *Radiology*, 122: 177-178
- Wold LE, Unni KK, Beabout JW et al. 1984. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma. *J Bone Joint Surg*, 66A: 53-89
- Wold LE, Unni KK, Beabout JW et al. 1984. High-grade surface osteosarcomas. *Am J Surg Pathol*, 8: 181-186
- Wold LE. 1988. Fibrohistiocytic tumors of bone. In: Unni KK, ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 183-197
- Wong KT, Haygoog T, Dalinka MK et al. 1995. Chondroblastic, grade 3 periosteal osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 24: 69-71
- Woods ER, Martel W, Mandell SH et al. 1993. Reactive soft-tissue mass associated with osteoid osteoma: correlation of MR imaging features with pathologic findings. *Radiology*, 186: 221-225
- Wurlitzer F, Ayala A, Romsdahl M. 1972. Extrasosseous osteogenic sarcoma *Arch Surg*, 105: 691-695
- Yamaguchi H, Nojima T, Yagi T et al. 1988. High-grade surface osteosarcoma of the left ilium. A case report and review of the literature. *Acta Pathol Jpn*, 38: 235-240
- Yamamura S, Sato K, Sugiura H et al. 1994. Magnetic resonance imaging of inflammatory reaction in osteoid osteoma. *Arch Orthop Trauma Surg*, 114: 8-13

- Yeager BA, Schiebler ML, Wertheim SB et al. 1987. Case report : MR imaging of osteoid osteoma of the talus. J Comput Assist Tomogr, 11: 916-917
- Youssef BA, Haddad MC, Zahrani A et al. 1996. Osteoid osteoma and osteoblastoma: MRI appearances and the significance of ring enhancement. Eur Radiol, 6: 291-296
- Zimmer WD, Berquist TH. 1986. Magnetic resonance imaging of osteosarcoma. Comparison with computed tomography. Clin Orthop, 289-299

第三章 软骨性骨肿瘤

第一节 概 述

软骨是来自结缔组织的一种间充质,其特点是坚韧性和少血管性,软骨由软骨细胞及其基质组成。软骨可分为透明软骨、纤维软骨和黏液样软骨。细胞结构的变异性、同一性、蓝色和黏液样外观是其特点。多数良性和恶性肿瘤均由丰富的透明软骨产生,诸如骨软骨瘤、内生软骨瘤、骨旁软骨瘤、低度恶性的软骨肉瘤、软骨样脊索瘤和有些骨肉瘤。透明软骨的一种变异是浅蓝色有明显的发泡的空腔,表现有如黏液样软骨,依次见于软骨肉瘤、骨旁软骨瘤和内生软骨瘤中。纤维软骨胶原较丰富,最初形成的纤维软骨表现为软骨样组织很难与骨样组织区分。软骨样组织一般出现在成软骨细胞瘤、软骨黏液纤维瘤、间充质软骨肉瘤和有些骨肉瘤中。认识软骨样组织及其良性性质,以及其细胞组成,对鉴别成软骨细胞瘤和软骨黏液纤维瘤与软骨肉瘤、骨肉瘤的某些变异非常重要。

来源于软骨的骨病变诊断对放射科医师来说较为简单。根据病变具有密度减低的基质,扇形的边缘和环状或斑点状钙化,一般均可明确系来源于软骨的病变(图 1-2-30)。但判断软骨性肿瘤是良性还是恶性,有时对放射科医师和病理学家都是很难确定的(图 3-1-1,图 3-1-2)。

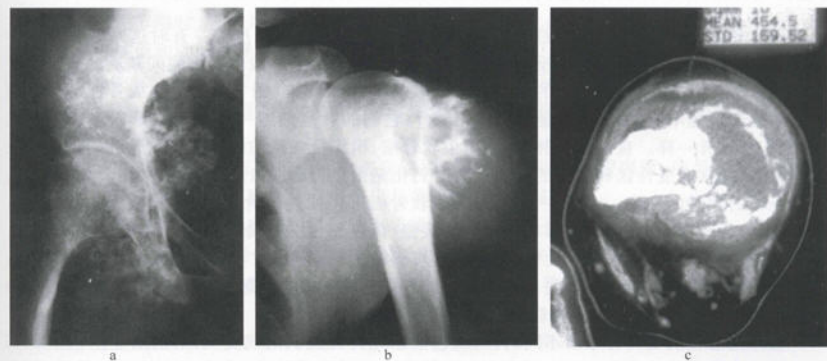


图 3-1-1 软骨肉瘤钙化

a. 骨盆骨软骨瘤 X线平片肿瘤呈斑点状钙化;b. 肱骨上端软骨肉瘤 X线平片肿瘤呈粗条枝状钙化;c. 股骨下端软骨肉瘤 CT,病变呈点状钙化

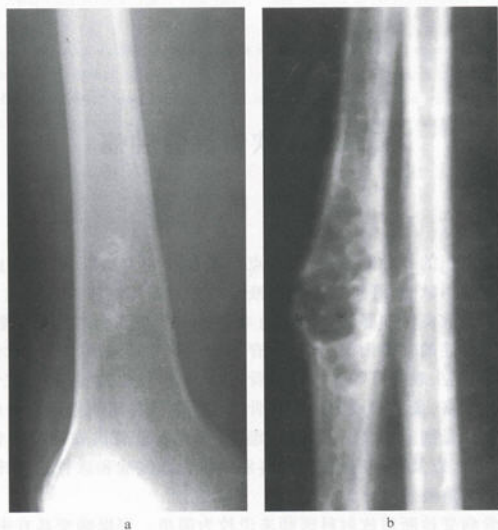


图 3-1-2 内生软骨瘤钙化 X 线平片

a. 股骨下段髓腔内点状钙化; b. 尺骨干髓腔内点片状钙化

所有软骨性肿瘤,不论其良性或恶性,对 S-100 蛋白均呈阳性反应。有时这对诊断十分有用,因为其他骨肿瘤不具有此种反应。软骨性肿瘤在组织学上一般由其细胞间基质的表现易于认识,表现为均匀一致半透明的基质和含有较少的胶原纤维(图 3-1-3)。与成骨性肿瘤的细胞基质表现明显不同(如成骨细胞瘤和骨肉瘤),它们的肿瘤细胞一般位于圆形间隙(即陷窝)内,如正常软骨一样。良性软骨肿瘤,如内生软骨瘤,组织呈稀疏的蜂窝状。软骨肿瘤组织一般缺少血管,常常有变性区和钙化的基质。有时钙化是由血管形成以后发生的,并由骨质所取代,有如正常的软骨内骨化。由于生长缓慢,内生软骨瘤可侵蚀并使骨皮质膨胀,但不会使骨皮质断裂,不像骨肉瘤的表现。所以,有些生长缓慢、低度恶性的软骨肉瘤可以类似内生软骨瘤,而有些侵袭性外观看上去像良性软骨性病变,可误诊为软骨肉瘤。更为重要的是,软骨肿瘤具有变化无常的生物学行为。有些表现为良性的软骨病变,可有侵袭性生长或恶性变化;而有些肿瘤具有恶性表现,而在 X 线和病理组织学上仅有缓慢的进展。

临床上恶性病变具有很多不同的征象,包括原先并无症状的病变突然逐渐产生疼痛(例如内生软骨瘤恶变的软骨肉瘤),在原先病变的部位出现肿胀或肿块,或病变突然生长很快(例如骨软骨瘤恶变为软骨肉瘤)。X 线上出现骨膜反应、骨皮质破坏和软组织肿块,几乎都是恶性的特征性表现。恶性软骨性肿瘤在病理组织学上的表现包括过盛的细胞和多形性肿瘤组织,巨大

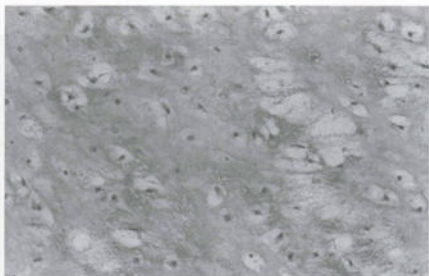


图 3-1-3 软骨瘤组织切片

的细胞核或双核,侵蚀骨小梁,浸润哈氏系统和骨髓腔。但这些恶性病变的表现活标本上可不明显,或在这类标本上仅有极少数区域可出现恶性病变的诊断性表现。Dahlin 曾指出,在这类肿瘤病理学上的评价需要检查很多区域才能获得充分证据来确定诊断。因为一个肿瘤是软骨肉瘤而不是良性内生软骨瘤的证据,常常需要在肿块中多处取材才能诊断出来,所以在活检时应在肿瘤多处取标本是至关重要的。在软骨性病变的诊断上,必须是临床医师、放射科医师和病理学家密切合作,复习病史,观察影像学的表现和病理标本的所见,才能做出正确的结论。

从影像学的观点看,软骨病变的鉴别诊断应注意以下三点:

(1) 区别良性软骨性肿瘤与非软骨性病变,要将钙化的内生软骨瘤与骨梗死区分,内生软骨瘤位于近关节端时,应与骨巨细胞、骨关节炎的软骨下坏死区、骨内腱鞘囊肿相鉴别,或与软骨黏液样纤维瘤和动脉瘤样骨囊肿相鉴别。

(2) 良性软骨性肿瘤应与恶性病变鉴别,如内生软骨瘤应与低度恶性的软骨肉瘤鉴别;骨软骨瘤应与外生性软骨肉瘤鉴别;骨膜性软骨瘤应与骨膜性软骨肉瘤鉴别;滑膜性软骨瘤病应与滑膜性软骨肉瘤鉴别。

(3) 恶性软骨性肿瘤应与非软骨性病变鉴别,如位于骨端的软骨肉瘤,应与巨细胞瘤或恶性纤维组织细胞瘤鉴别;骨膜性软骨肉瘤应与骨膜性骨肉瘤鉴别。

在病理组织学上,软骨病变的显微镜下表现具特征性,应直接注意下述各点:

(1) 应认识到良性软骨性肿瘤的各种变异表现,如内生软骨瘤、骨膜性软骨瘤、成软骨细胞瘤、软骨黏液样纤维瘤以及软骨肉瘤的各种亚型,如透明细胞软骨肉瘤、间充质软骨肉瘤或骨膜性软骨肉瘤。

(2) 应鉴别良性和与之相对的恶性肿瘤,如内生软骨瘤和分化良好的软骨肉瘤,软骨黏液样纤维瘤和黏液样软骨肉瘤,成软骨母细胞瘤和间充质软骨肉瘤。

(3) 软骨肉瘤应与含软骨的其他恶性肿瘤相鉴别,如成软骨性骨肉瘤或骨膜性骨肉瘤鉴别。

第二节 内生软骨瘤

内生软骨瘤是常见的良性骨肿瘤,由成熟的透明软骨所形成。在良性骨肿瘤中约占10%,是最为常见于手指中的骨肿瘤。关于其病因有很多学说,一般认为是内生软骨瘤发生在生长板结构不良的软骨细胞的异常区域。这些异常病灶不能进行正常的软骨内骨化而沉积在干骺端,随着骨骼的生长,逐渐移至骨干上(图3-2-1)。病变通常位于骨中央,称之为内生软骨瘤;若位于骨皮质外,则称为软骨瘤(骨膜性或皮质旁)。病变若位于软组织,则称为软组织软骨瘤;若位于关节、滑囊或腱鞘,则称为滑膜性软骨瘤病。

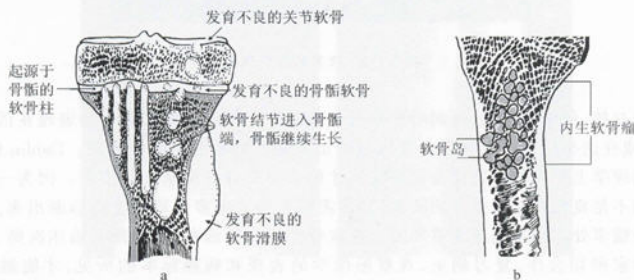


图3-2-1 内生软骨瘤发生机制示意图

a. 孤立性内生软骨瘤起源于干骺端的软骨,形成软骨岛和软骨柱;b. 骨髓腔的软骨岛之间为正常的骨髓组织

【病理】

肿瘤为透明软骨所组成,光镜下为分化成熟的软骨细胞,与透明软骨相似。肿瘤质地坚韧,常呈分叶状,浅蓝色,有光泽。一般位于骨髓腔内,呈膨胀性生长,骨皮质被压迫变薄,但从从不穿破,部分瘤组织呈黏液样。肿瘤内出现钙化和骨化时表现失去光泽,较大肿瘤可发生囊变。光镜下瘤细胞分散排列,细胞较小,胞核较为一致,多为单核,染色深,无核分裂(图3-2-2)。电镜下在细胞内有多数的细胞面内质网,有的含有糖原颗粒,渐变性的细胞表面,有突起伸出,细胞表面变粗,细胞间质内无骨胶原纤维,但有散在的酸性黏多糖类构成的小颗粒。内生软骨瘤有两种特殊的组织学表现与其发生和生长缓慢有关,称之为“良性软骨岛”,即软骨结节分散在骨髓脂肪之间,以及“内生软骨瘤的包埋现象”,即软骨结节有些表现部分或完全被层状骨的骨板所包埋。

【临床表现】

内生软骨瘤虽可发生于任何年龄,但以20~40岁最为多见,男女比例无显著差异。常见于四肢短管状骨,尤以手部为多见,其他部位少见(图3-2-3)。病程经过缓慢,多无自觉症状,当肿块逐渐长大引起压迫症状或发生病理性骨折方引起注意。尤其当发生恶变时肿块迅速增大,常伴有疼痛。发生恶变的内生软骨瘤大多发生位于长骨或扁骨者,位于短管状骨的内生软骨瘤则

很少发生恶变。

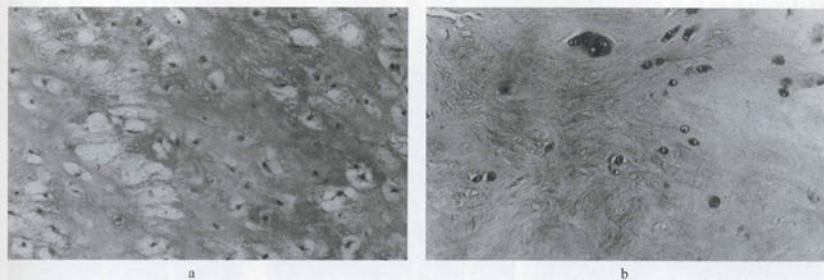


图 3-2-2 内生软骨瘤病理组织切片

a. 软骨细胞胞核固缩, 有的陷窝细胞变性坏死、消失, 留下空陷窝, 局部基质液化形成囊腔, $\times 231$; b. 肿瘤由较成熟的透明软骨构成, 软骨细胞分布不均, 每一陷窝内软骨细胞多少不等, 胞核固缩, 基质不均质, 局部黏液变性, $\times 115$

【影像学表现】

X线平片和普通体层片一般均可显示病变的软骨性质。短管状骨病变常表现为位于骨髓腔的密度减低的透亮区, 边界清楚(图 3-2-4)。而位于长骨者大多常伴有不同程度的钙化, 钙化可表现为斑点状、环状、沙砾状, 常出现“炒玉米花”外观(图 3-2-5)。若钙化很广泛, 则称之为钙化性内生软骨瘤。骨皮质通常是对称性膨胀变薄, 呈梭形。病变的低密度一般呈现云雾状或毛玻璃状, 提示病变是含软骨的性质(图 3-2-6)。病变的内缘常呈扇形, 反映出软骨瘤呈分叶状生长, 故孤立性内生软骨瘤的 X 线表现主要是大体病理的特点和显微镜下钙化形态的反映。典型的 X 线表现结合病理解剖特点可归纳如下:

(1) 病变位于干骺到骨干处呈卵圆形的溶骨性病变, 边缘清楚锐利而常伴有钙化。大多数内生软骨瘤看上去像起自软骨板, 而后逐渐离开软骨板向干骺端和骨干处推移, 这可以解释为什么 95%~98% 的病例见于干骺到骨干处。但还有 2%~5% 的病例发生于骨髓的二次骨化中心。非骨髓性软骨瘤并不出现病变周围壳状骨硬化, 而位于骨髓的内生软骨瘤在病变周围均有薄层环状硬化骨, 特别是发生在骨髓上的成软骨细胞瘤也具有此现象者(10 倍于内生软骨瘤), 因此而常被误诊为成软骨细胞瘤。

(2) 钙化一般呈细小的斑点状、环状或弓状(图 3-2-7)。钙化反映了斑点状的、退化的钙质沉着于细小的软骨结节内(一般呈数毫米大小), 或环状的钙化环绕着板层状骨结节。钙化的大小、形态和密度可有很大不同。

(3) 皮质可局限性变薄或呈扇形凹陷性变薄, 这是由于很多软骨结



图 3-2-3 内生软骨瘤发病部位

节紧贴皮质的骨内膜缓慢生长而使骨皮质变薄。这一表现与传统的 X 线现象的观点不同,以往认为中央性软骨性肿瘤任何一种皮质呈扇形变薄,均提示为软骨肉瘤;而事实上良性内生软骨瘤,皮质呈扇形变薄的表现也很常见。



图 3-2-4 短管状骨内生软骨瘤 X 线平片

病变位于骨髓腔的密度减低区,边界清楚,瘤内不同形态的钙化,轻度膨胀 a. 示第一指骨内生软骨瘤;
b. 拇指掌骨内生软骨瘤;c. 第二掌骨内生软骨瘤

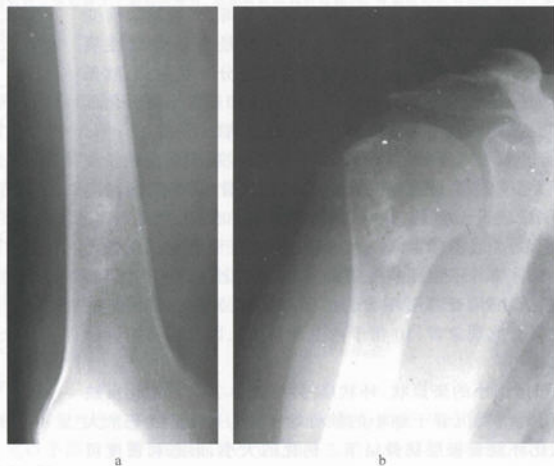


图 3-2-5 内生软骨瘤钙化 X 线平片

内生软骨瘤的典型钙化呈髓腔内斑点样(a),炒米花样(b)

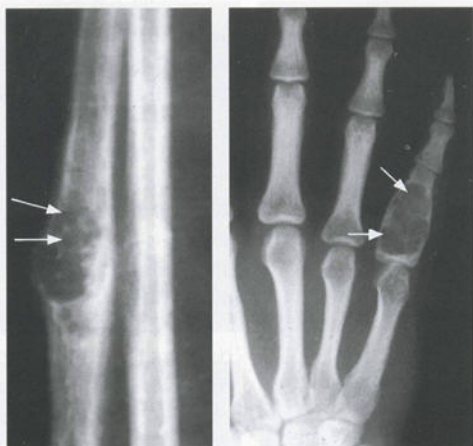


图 3-2-6 内生软骨瘤

肿瘤呈低密度云雾状或毛玻璃状(白箭),反映了肿瘤为软骨性质

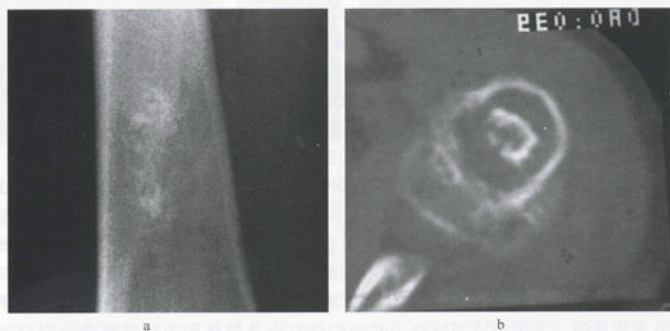


图 3-2-7 内生软骨瘤钙化

a. 斑点状钙化(X线平片); b. 环状钙化(CT)

(4) 发生在小短状骨和较细的骨骼如指骨、肋骨和腓骨的内生软骨瘤,可出现膨胀现象,这是由于骨髓腔的空间有限,而慢性生长的内生软骨瘤则容易出现膨胀现象。偶尔在较大的骨骼中,如股骨和肱骨,病变起自髓腔中央也可使之增宽或膨胀,且分界清楚锐利。以往认为这是软骨肉瘤的典型表现,而内生软骨瘤较为少见,特别是位于肱骨近端的病变,可表现为明显的中央性膨胀,在长骨时常误诊为软骨肉瘤或骨软骨瘤。



图 3-2-8 内生软骨瘤 ECT
左锁骨内生软骨瘤显示热结节

(5) 应力性骨折或病理性骨折。内生软骨瘤可使骨骼变软弱,在正常的应力甚或较小的外力作用下可发生应力性骨折或病理性骨折。病理性骨折常见于手指上的病变,而不发生在长骨和扁骨上,除非外力较大时。

(6) 有些现象很少见于内生软骨瘤:①骨皮质内面增厚;②广泛的皮质内扇形凹陷;③较大的骨骼如股骨、胫骨、肱骨等出现明显的骨膨胀;④软组织肿块。上述四点中的任何一种征象出现在中央性软骨性肿瘤中,应多考虑软骨肉瘤的诊断。

放射性核素骨扫描在内生软骨瘤均表现为“温”结节或“热”结节(图 3-2-8)。这可能由于长时期骨的塑形作用,犹如干骺端的骨形成一样,使这些透明软骨性结节在骨扫描时的摄取增加。内生软骨瘤的放射性核素扫描比较敏感,故在多发内生软骨瘤时可用来发现更多的病变,但其特异性较差,从骨扫描的表现上很难与软骨肉瘤相鉴别。在有些钙化较多

的病变,也可出现“冷”结节,可误为陈旧性骨梗死或钙化性脂肪瘤。

CT 和 MRI 可以进一步明确肿瘤在骨内的正确位置,因为位于长骨的内生软骨瘤可表现为密度减低的透亮区并具有模糊不清的边缘,特别是在骨干上缺乏骨小梁的区域。MRI 对显示肿瘤的真实大小和范围十分有用,与其他大多数含软骨和纤维的病变一样,内生软骨瘤在 T_1 加权像表现为低到中等信号强度,而在 T_2 加权像表现为高信号强度(图 3-2-9)。在梯度回波序列时病变表现不如在 SE 序列 T_2 加权像那样的亮度,钙化区域可表现为无信号区或低信号强度。增强扫描,可见病变强化,这有助于与非软骨性肿瘤鉴别。透明软骨的肿瘤无论良性或恶性均含水量丰富,故在 T_2 加权像上均表现为高信号强度。根据基质钙化的程度,病变中可混杂低信号强度的病灶。 T_2 加权像上也可表现为中等强度信号,骨髓脂肪组织为不规则的分散在中央与高信号相连的征象,这在软骨肉瘤上是见不到的。显示基质内的钙化或应力性骨折时 CT 优于 MRI。CT 和 MRI 对骨皮质破坏和软组织肿块的显示均优于普通 X 线平片,这在单纯内生软骨瘤中是不常见的。干骺端或邻近骨干的病变伴有中央钙化的内生软骨瘤有时会类似低度恶性的软骨肉瘤、纤维性结构不良、骨梗死和骨脂肪瘤。骨髓的内生软骨瘤常误诊为软骨肉瘤,软骨肉瘤侵犯关节并侵蚀关节的软骨下骨质。

【鉴别诊断】

1. 骨梗死

位于长骨的孤立性内生软骨瘤尤其当其实质内出现大量钙化时(钙化性内生软骨瘤),应与髓腔内骨梗死相鉴别。内生软骨瘤具有分叶状边缘,基质内斑点状或环状钙化和病变周围的轻度硬化缘在骨梗死中少见。内生软骨瘤的钙质沉着大多分布在病变中央,表现为明显的斑点

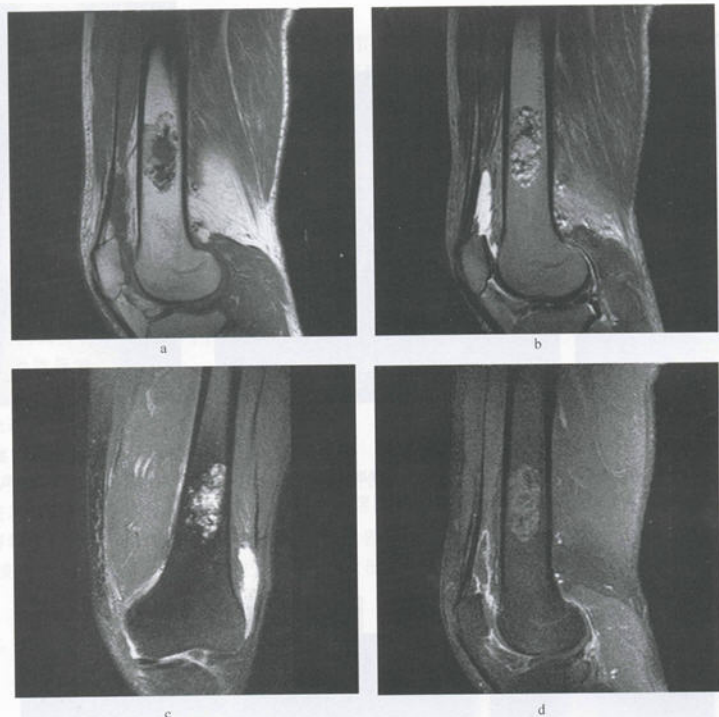


图 3-2-9 内生软骨瘤 MRI

a. T₁ 加权像股骨下段内生软骨瘤表现为低和中等信号强度病灶,边界清楚成分叶状;b、c. T₂ 加权像,病变为高信号强度,病变周围无骨髓水肿;d. Gd-DTPA 增强后病变强化

状。虽然环状钙化是内生软骨瘤的典型表现,但偶尔也可出现在髓腔内的骨梗死,骨梗死的钙化一般较大且有厚壁。更为重要的是,骨梗死并不像内生软骨瘤那样具有骨膨胀,除非是极少数具有包裹形成的病例。另外,髓内骨梗死的部分常位于股骨的近端和远端以及胫骨的近端(图 3-2-10),也有助于两者的鉴别。

2. 软骨肉瘤

孤立性内生软骨瘤与生长缓慢低度恶性的软骨肉瘤的鉴别十分困难。具有鉴别意义的一个重要征象是软骨肉瘤在发展的早期是位于骨皮质较厚的区域,病变的大小也应考虑,病变直径大于 4cm 者提示恶性的可能性较大(图 3-2-11)。若病变进一步发展出现骨皮质破坏和软组织肿块时,即为恶性表现(图 3-2-12)。

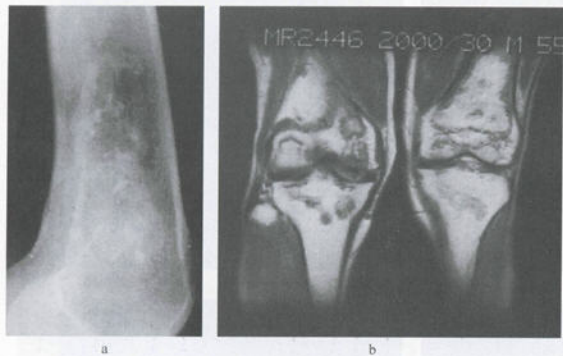


图 3-2-10 骨梗死

- a. 骨梗死多发生在膝关节附近, 大片状, 无膨胀生长;
b. MRI 显示骨髓腔特征性的地图样改变



图 3-2-11 软组织肉瘤鉴别

- 具有良性特征的软组织肉瘤范围较大

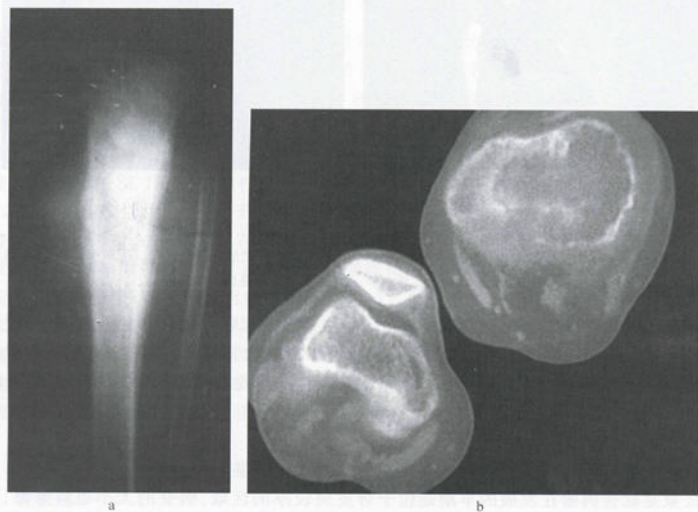


图 3-2-12 软组织肉瘤

- a. 恶性程度高的软组织肉瘤具有明显的恶性征象包括骨膜反应、骨质破坏、软组织肿块; b. CT 显示更加清楚

3. 巨细胞瘤

内生软骨瘤特别是位于短管状骨伸延到关节骨端时应与巨细胞瘤鉴别。鉴别的要点是巨细胞瘤一般并无钙化,但有些内生软骨瘤也无可见的钙化。另外,巨细胞瘤一般缺少硬化边缘(图 3-2-13)。在长管状骨上鉴别较为容易,因为内生软骨瘤大多并不像巨细胞瘤那样伸延到骨的关节端。

4. 单纯性骨囊肿

内生软骨瘤有时也可类似单纯性孤立性骨囊肿,但骨囊肿很少发生在短管状骨。骨囊肿内含液体,密度低而均匀,膨胀明显(图 3-2-14),往往容易伴发病理性骨折,很少有钙化。

5. 上皮样囊肿

若内生软骨瘤发生在指骨远端且内无钙化时,还应与上皮样囊肿鉴别。上皮样囊肿常位于末节指骨内的顶端或远端,多不累及整个指骨,可呈膨胀性囊状改变(图 3-2-15),骨壁可呈偏心性消失,大多有外伤史。内生软骨瘤膨胀大多不如上皮样囊肿明显。

6. 骨软骨瘤

皮质内的内生软骨瘤或内生软骨瘤引起不对称的皮质膨胀可误为骨软骨瘤,但内生软骨瘤内钙化基质分布有助于两者的鉴别。

7. 骨膜性软骨瘤

内生软骨瘤可向外突出,称之为长骨的外突性内生软骨瘤,可侵犯肋骨。起自髓腔但可穿破骨皮质,形成向外突出的骨性肿块,可以类似一些骨表面的病变,诸如骨瘤、骨软骨瘤、骨膜性软骨瘤和骨化性肌炎。骨膜性软骨瘤常起自股骨远端后面的骨皮质,看上去似带蒂的骨软骨瘤,病变的基底部常可见钙化,而皮质并不断裂(图 3-2-16),CT 可以明确病变与髓腔并不相通。



图 3-2-13 巨细胞瘤 X 线平片
骨巨细胞瘤边缘多无硬化,膨胀生长明显



图 3-2-14 单纯性骨囊肿
膝骨下段单纯性骨囊肿。纵轴生长,膨胀明显,密度低,无钙化



图 3-2-15 上皮样囊肿 X 线平片

第一末节指骨上皮样囊肿,偏心生长,膨胀性生长,边界清楚,内部密度低而均匀,无钙化



图 3-2-16 膜状软骨瘤 X 线平片

膝骨下端骨膜状软骨瘤底部钙化、骨旁钙化明显,骨皮质出现杯状压迹

第三节 骨膜性(皮质旁)软骨瘤

骨膜性或皮质旁软骨瘤是一种生长缓慢的病变,侵犯骨的表面或靠近骨膜。好发于肱骨、股骨、胫骨的近端和手的指骨。它是一种少见肿瘤,约占骨肿瘤的 0.66%。1952 年, Lichtenstein 和 Hall 首先描述了骨膜性软骨瘤。此瘤可发生在儿童和成年人,最常见于 20~40 岁,一般均有疼痛和局部压痛的病史,并常伴有局部软组织肿胀。

X 线表现较为特征,病变细小位于骨的表面;若较大时可侵蚀其下的骨皮质,出现杯状压迹和附壁状骨膜新骨形成,病变内可含有钙化(图 3-2-16)。CT 可显示扇形凹陷的骨皮质,基质内的钙化和壳样变薄的皮质骨,并可显示病变与骨髓腔分离(图 3-3-1),这是与骨软骨瘤鉴别的重要征象。MRI 可显示与 X 线平片相符的软骨性成分,若骨膜性软骨瘤侵犯骨髓腔时, MRI 可明确其侵犯的范围。脂肪抑制技术或增强梯度回波系列可增进肿瘤与骨髓的对比度。但在 MRI 上骨髓水肿可类似肿瘤侵犯,应注意识别。与内生软骨瘤和骨软骨瘤不同的是,骨膜性软骨瘤在骨骼发育成熟后仍可继续生长。有些病变可类似骨软骨瘤,也有些病变可类似动脉瘤样骨囊肿。有的病变可在皮质内侵蚀,类似其他皮质内病变的表现,诸如皮质血管瘤、皮质内纤维性结构不良或皮质内骨脓肿等。

病理组织学所见与内生软骨瘤相同,有些表现为细胞较丰富,偶尔出现不典型的和双核细胞。形成良好的板层状骨或纤维结缔组织将各个软骨结节分开(图 3-3-2),有些病例也可观察到钙质沉着。

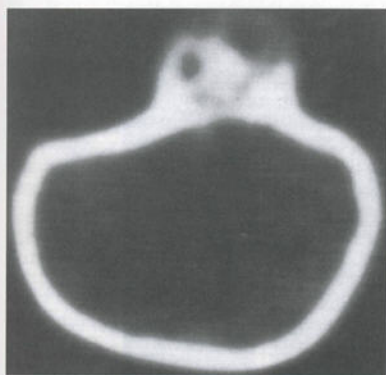


图 3-3-1 骨膜软骨瘤 CT

CT 显示病变位于骨皮质,与骨髓腔无关,病变基质点状钙化,局部骨皮质变薄

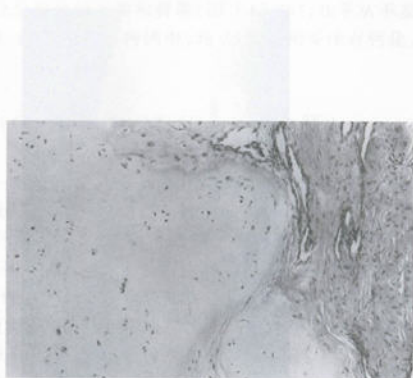


图 3-3-2 骨膜软骨瘤病理组织切片

软骨细胞无异型性,分布不均,呈分叶状结构,右侧为纤维包膜,并与肿瘤的小叶间隔相连。×115

第四节 骨外软骨瘤

发生于软组织内的软骨瘤较为罕见,好发于手和足上的软组织内,约占 95%,其中尤好发于拇指。可起自肌腱、腱鞘、关节囊或骨膜附近。位于靠近关节的软组织软骨瘤,称为关节旁软骨瘤(图 3-4-1)。由于这类病变表现为较广的细胞学变异,与骨的软骨性肿瘤有相似之处,故常误诊为软骨肉瘤。

临床上多表现为无痛性肿块,多见于 40~60 岁。病理上肿瘤表现有完整的包膜,表面不平呈分叶状,其内常有沙砾状钙化。瘤体为分化成熟的软骨细胞构成,瘤细胞排列不规则,散在或聚集成团。软骨组织与周围纤维组织的界限清楚。病变一般较小,在 2~4cm 之间。X 线表现为边界清楚的软组织肿块,其内常有像内生软骨瘤一样的钙化,约占 33%~77%(图 3-4-2)。病变并不与骨膜或骨皮质相连,也不与关节囊或肌腱相连。

肿瘤呈圆形或椭圆形,其内若见环状钙化可提示软骨性质。在病理标本上肿瘤为透明软骨和部分黏液,可含有纤维化、出血、坏死、钙化、骨化或肉芽组织形成。肿瘤也可发生囊状破坏,呈一薄层骨性包壳,边缘轮廓清楚,骨壳也可部分残缺。位于骨骼附近的软组织软骨瘤,也可压迫邻近骨质出现凹陷性骨缺损,受压后可使局部骨皮质硬化。

软组织软骨瘤主要应与骨膜性软骨瘤相鉴别,骨膜性软骨瘤一般均附着于骨膜或皮质,通常会产生骨皮质侵蚀和附壁样骨膜反应。骨化性肌炎可在软组织内形成钙化性肿块,但骨化性肌炎钙化表现为典型的区域性现象,而软组织软骨瘤的钙化并无一定形态。滑膜性软骨瘤病侵犯关节和腱鞘,CT 或 MRI 一般均能显示出病变位于关节内或位于腱鞘之中(图 3-4-3)。软组织内的良性间充质瘤可含有钙化。这类病变主要由成熟的透明软骨组成。两者的鉴别主要是

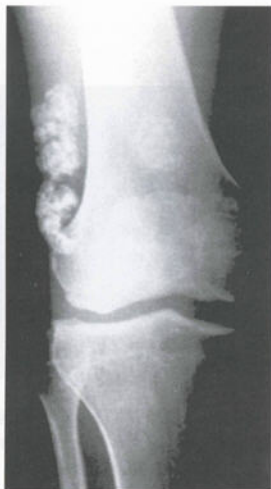


图 3-4-1 滑膜软骨瘤

膝关节周围软组织广泛性“炒米花”样钙化



图 3-4-2 骨旁软骨瘤 X 线平片

肱骨上段外侧软组织内团状钙化,病变与骨皮质或骨膜无连接

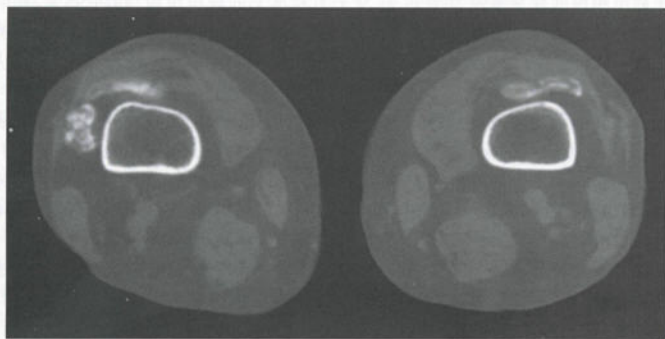


图 3-4-3 滑膜软骨瘤 CT

可见双侧软骨钙化灶位于膝关节滑膜上

良性间充质细胞瘤除软骨外还含有脂肪和血管成分。在文献报告中软组织内骨软骨瘤也可类似软组织内软骨瘤,但前者除钙化外大多为骨的成分,后者主要是钙化没有骨成分。肿瘤性钙质沉着在 X 线平片上一般表现为边界清楚的分叶状钙化性肿块,当水平投照时可出现层状效

应。软组织内的软骨肉瘤系罕见病变,好发部位是四肢的近端和臀部(图 3-12-46),几乎从不发生在手和足上。滑膜肉瘤也表现为软组织肿块,在已报告的病例中,约 25%~30%伴有钙化,大多靠近关节,且一般均伴有附近骨质的破坏。

第五节 多发性内生软骨瘤(Ollier 病和 Maffucci 综合征)

内生软骨瘤病是一种多发性内生软骨瘤,一般侵犯干骺端和骨干。若骨骼受侵犯的范围广泛,特别是侵犯单侧时,类似 Ollier 在 1899 年最先描述的病例一样,即称之为 Ollier 病。此病并无遗传和家族倾向,有些学者认为是发育上的异常而并非肿瘤,将之归于骨发育不良一类疾病中。从 Ollier 最初描述的情况看来,Ollier 病并不是单纯的多发性内生软骨瘤,而是软骨内成骨的任何部分的软骨发育不良。发育不良的软骨性病灶最多起自骨骺板,也可起自骨膜和关节软骨。Ollier 病具有更为广泛的软骨发育不良和更为明显的骨骼畸形。这样,Ollier 病必须与其他多骨性病变,诸如纤维性结构不良和骨软骨瘤病相鉴别,特别是发生在股骨近端者。

干骺软骨瘤病(metachondromatosis)是指内生软骨瘤病与骨软骨瘤病合并存在。这种疾病大多有家族倾向,十分罕见。在一组 3067 例骨肿瘤统计中仅见 2 例(占 0.07%)。为何此两种独立的疾病会发生在同一病人的发病机制尚不清楚。骨软骨瘤病具有明显的家族倾向,而内生软骨瘤病则无。

Maffucci 综合征是一种先天性、非遗传性疾病,其特点是多发内生软骨瘤病合并软组织内的血管瘤病(hemangiomas)。血管瘤可发生在任何一处的皮肤和皮下组织内。血管瘤一般是海绵状血管瘤,可单侧或双侧,局限性或广泛性。Maffucci 综合征的骨骼病变与 Ollier 病的分布一样,有发生在身体一侧的倾向。Maffucci 综合征的发病机制可能与神经异常有关。病理上细小神经末端较丰富并出现异常局灶性增殖。神经生长增殖往往导致软骨和血管的间充质的增殖,血管瘤内可出现典型的静脉石。Ollier 病和 Maffucci 综合征,均可继发软骨肉瘤。

【病理】

病变的主要病理变化是位于干骺端的软骨组织异常增殖,持续存在软骨内骨化障碍,使长骨的纵长停止,并出现短缩和畸形。一般可见干骺部膨大变形,累及多数干骺部时即可形成侏儒。由于软骨内化骨障碍,在软骨内化骨过程中,部分软骨组织进入骨干形成软骨岛,少数软骨瘤可生长巨大。在组织学上,内生软骨瘤病很难与孤立性内生软骨瘤相鉴别。在干骺部病灶中系灰白色软骨细胞团块散在分布,由透明软骨细胞和软骨基质构成,其间可见骨性分隔。内生软骨瘤病中有时黏液成分较多,软骨细胞丰富,有丝分裂少见,核较大,有时可见双核。基质内很少钙质沉着,看不到间变现象(图 3-5-1)。关节软骨面也可见疣状或结节状软骨细胞增殖。

【临床表现】

大多数病例无症状或仅有隐痛,病变局部可肿大。病程缓慢,临床表现可有很大不同。严重病例的表现是四肢短小而躯干发育正常。手部骨骼的局限性粗大也是典型表现。年龄增大后,由于骨骺板成骨的不平衡,行走和负重的影响,长骨出现弯曲畸形,最常见于膝关节,其次是踝和腕关节。下肢可出现长短不一,并继发脊柱侧弯后突等畸形,内生软骨瘤病发病部位见图 3-5-2。较大肿瘤可有附近关节的功能障碍。患者智力发育较差,可伴有外胚层发育异常,表现

为皮脂腺缺如和汗液、唾液分泌减少等,亦可有视力损害和眼肌麻痹等;牙齿生长异常缓慢,大小不等,排列不整齐。约半数患者合并先天性心脏病。由于免疫机制的缺陷,常伴有各种感染性疾病。

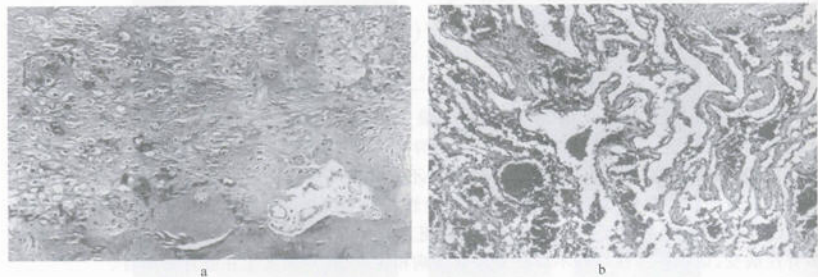


图 3-5-1 Maffucci 综合征

- a. 左手中指内生性软骨瘤,软骨细胞增生较活跃,呈小叶状分布,基质液化及钙化现象,图上方为瘤旁正常骨,×115;
b. Maffucci综合征手指皮下软组织海绵状血管瘤,肿瘤由管腔大小、形状不一的毛细血管组成,血管之间为薄层纤维间隔,腔内含红细胞,×115

【影像学表现】

内生软骨瘤病的 X 线表现在手和足上是十分典型并具有特征性的。密度减低的软骨性肿块伴有局灶性钙化,与孤立性内生软骨瘤十分相似,但骨变形显著。在此部位的内生软骨瘤可位于骨皮质内或骨膜内。在长管状骨多位于干骺端,肿瘤较小时,形成局限性囊状或条状透亮区,骨不变形;肿瘤较大或病变广泛时,干骺端膨胀增宽,似喇叭口状。扩张的顶部为不规则的软骨钙化团块和粗大的骨性间隔,病变显著者可引起关节畸形。短管状骨的典型表现为大小不等的圆形、卵圆形或不规则的透亮区,肿瘤可占据整个骨髓腔,使骨皮质膨胀变薄,骨外形改变,偶尔可穿破骨皮质进入软组织内,其中散在钙化斑点(图 3-5-3)。Maffucci 综合征则常可看到软组织血管瘤内的多数静脉石(图 3-5-4)。

内生软骨瘤病有时可自长管状骨或短管状骨的骨干向外突出类似骨软骨瘤。但与骨软骨瘤不同的是,这种向外突出的骨软骨瘤既无软骨帽,也看不到骨蒂,也不会远离附近的关节。在长管状骨,柱状和条状透亮区的软骨自骨骺板向骨干延伸。干骺端愈合后的内生软骨瘤常引起长骨不对称的增大,干骺端张口。由于骨骺板的生长受到影响,可使骨骼缩短和变形。在骨盆,尤其是髌骨可呈“扇形”。

内生软骨瘤病常发生恶变,特别是病程较长,肿瘤较大,发生于长骨、扁骨和不规则骨的变化。肿瘤短期内生长迅速、疼痛明显、软组织肿块明显增大时,若 X 线平片上同时出现骨侵袭性破坏、骨膜反应和瘤内钙化较模糊,且出现棉絮状钙化时,应考虑恶变的可能。

多发性内生软骨瘤的软骨瘤部分 CT 和 MR 表现与孤立性内生软骨瘤表现相同,并可有骨的形态改变,即发育不良的各种变化也与 X 线平片相似。Maffucci 综合征具有的软组织内血管瘤 CT 可表现为皮肤、皮下或肌肉内索条状、斑片状或结节状的软组织阴影,密度较肌肉略低,

增强后可见明显强化,其内的静脉石 CT 表现为边缘清楚的圆形高密度。

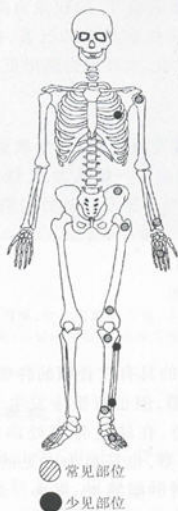


图 3-5-2 内生软骨瘤病生长部位

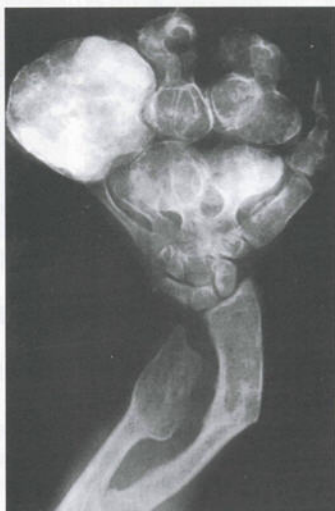


图 3-5-3 Ollier 病 X 线平片
多骨广泛骨性膨胀,弯曲变形,骨髓腔膨胀呈圆形、卵圆形低密度透亮区或呈毛玻璃样密度,骨皮质变薄,关节变形



图 3-5-4 Maffucci 综合征 X 线平片
多个手指呈毛玻璃样改变,同时可见软组织内广泛的高密度静脉石

MRI 在软骨瘤时 T_1 加权像表现为低到中等信号强度, T_2 加权像由于软骨内含水分成分较多表现为高信号强度, 其中的钙化灶表现为低信号。软组织内血管瘤 T_1 加权像为高信号, 但仍低于脂肪组织; T_2 加权像仍为高信号, 但高于脂肪组织。由于含铁血黄素的沉着, 在病灶周围及内部均可在 T_1 和 T_2 加权像出现低信号区。血管瘤内的静脉石, 也表现为圆形低信号区。

【鉴别诊断】

若全面观察多发性内生软骨瘤的病变分布特点和伴有骨发育障碍, 内生软骨瘤病和 Maffucci 综合征, 一般表现均较具有特征性, 常无鉴别诊断上的困难。一般认为, X 线表现足以建立诊断, 不必再做 CT 和 MRI 检查, 也不必再做活组织检查, 而当其恶变时就另当别论了。

第六节 骨软骨瘤

一、骨软骨瘤

骨软骨瘤(骨软骨性外生骨疣)是一良性皮质旁向外突出的具有软骨帽的肿瘤, 通常发生于骨骺未闭合或在 30 岁之前。一般仅发生于软骨内化骨的骨骼, 但也有报告发生于颅骨和面骨的病例。骨软骨瘤是骨骺发育不良的软骨沿骨骺线形成的, 在缺乏骨膜处向骺板生长(图 3-6-1)。单发性骨软骨瘤又称外生骨疣, 是骨软骨瘤的常见类型, 也是最为常见的良性骨肿瘤。据 WHO 统计, 骨软骨瘤占原发性骨肿瘤的 19.89%, 占良性骨肿瘤的 43.80%。综合国内 2930 例, 占原发性骨肿瘤的 15.5%, 占良性骨肿瘤的 28.6%。

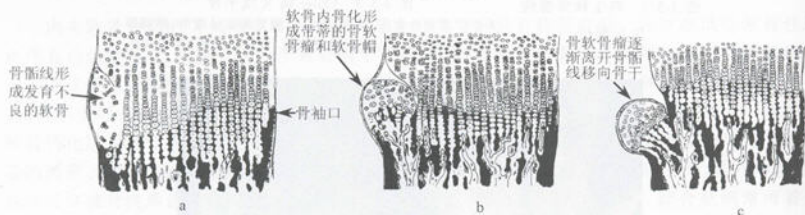


图 3-6-1 骨软骨瘤生长机制示意图

- a. 骨软骨瘤开始于骨骺板软骨的发育不良处, 在缺乏骨膜袖口或骺板处向骨骺板的远端生长; b. 病变远端软骨内骨化, 在外生骨疣上形成软骨皱褶和向外突起的蒂; c. 骨软骨瘤与骨骺板分离并逐渐移向骨干

【病理】

肉眼观察肿瘤有蒂或有较宽广基底, 底部与骨相连, 宽窄不等, 可细长或粗短, 肿瘤表面包有纤维组织膜, 顶端包膜下为软骨帽, 厚约 1~5mm。年龄越小, 软骨帽越厚, 随着年龄增长软骨帽逐渐变薄, 切面呈灰蓝色。软骨帽下为松质骨瘤体, 光镜下所见肿瘤分为三层, 自外至内为包膜、软骨和骨依次排列。包膜由纤维和胶原纤维组成, 可见少量血管; 中间的软骨层主要为透明软骨, 软骨细胞离包膜越近越幼稚, 靠近底部的软骨细胞较成熟; 最内层为成熟的骨小梁(图 3-6-2)。成年后软骨帽退变, 甚至消失。因此, 在骨生长停止后, 骨软骨瘤也会停止生长。

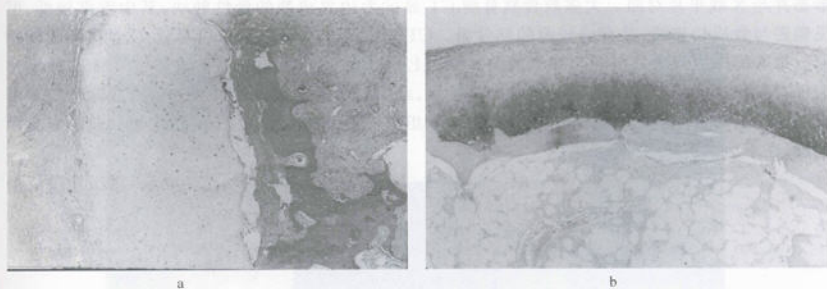


图 3-6-2 骨软骨瘤病理学组织切片

a. 生长期:软骨帽厚,软骨细胞较丰富,未成熟的软骨细胞较多,基底层为明显新生的骨质,骨小梁之间为纤维组织,×140;b. 静止期:三层结构明显,表面为致密的纤维构成的包膜,其下为薄层软骨帽,两层之间分界不清,基底部为海绵状骨,骨小梁之间充满脂肪组织,×140

【临床表现】

骨软骨瘤最常发生于长骨的干骺端,特别是在膝关节附近和肱骨近端。下肢较上肢多见,扁骨包括肩胛骨、髌骨和锁骨较少见(图 3-6-3)。骨软骨瘤一般无症状,除非压迫了附近的肌肉神经和血管以及附近的骨质引发相应的症状。

【影像学表现】

骨软骨瘤的 X 线表现根据病变的类型而不同,一般分为带蒂和广基两种类型,均系附着于干骺端的骨性突起,并与骨干相连续。带蒂者常呈管状或圆锥状,表面光滑或呈结节状(图 3-6-4)。无蒂或广基者常呈半球状或菜花状,外有厚薄不一的骨膜包绕与骨干相连(图 3-6-5),其顶端有透明软骨覆盖即所谓软骨帽盖,在 X 线平片上不显影。软骨下为软骨化骨区,是肿瘤的主体,为含有黄骨髓的松质骨与患骨相连。可发生于任何软骨内化骨的骨骼上,多见于长骨的干骺端,最常见于股骨和肱骨,其次是肩胛和骨盆。肿瘤先自干骺端突出,随骨骼的生长而后移向骨干。骨皮质自骨干延续至肿瘤远端,并逐渐变薄直至消失。顶部呈圆形或菜花状,可有不规则斑点状钙化或骨化斑(图 3-6-6)。由于肿瘤内有骨松质和软骨存在,故 X 线平片上密度均匀,高密度的骨质和低密度的软骨混杂存在,在透亮的软骨区内又有钙化斑或骨化斑相间存在。较大的骨软骨瘤可压迫邻近骨骺使之移位和变形(图 3-6-7),甚至可出现压迫性骨质缺损或破坏。

CT 扫描可清楚显示病变的松质骨与主骨相连续(图 3-6-8),这一特殊表现可与骨瘤的骨性肿块、皮质旁骨肉瘤、软组织骨肉瘤和皮质旁骨化性肌炎相鉴别。CT 并可显示横断面中钙化的



图 3-6-3 骨软骨瘤发病部位

形态并与 X 线平片对照。大多数骨软骨瘤 CT 显示为边界清楚的骨性肿块,其中密度较低,可见髓腔与骨质相连续,并有一较薄的软骨帽。CT 有助于与软骨肉瘤的相鉴别,软骨肉瘤无软骨帽。带蒂的外生骨疣其空间与血管的关系 CT 上易于显示。无蒂或广基的骨软骨瘤 X 线平片表现有时仅从形态和部位上难与软骨肉瘤鉴别,此时 CT 可有很大帮助(图 3-6-9),除清楚显示横断面解剖外,可明确未钙化软骨的数量、向软组织内浸润的程度,以及向骨皮质和髓腔侵犯的范围,在术前做出正确诊断。

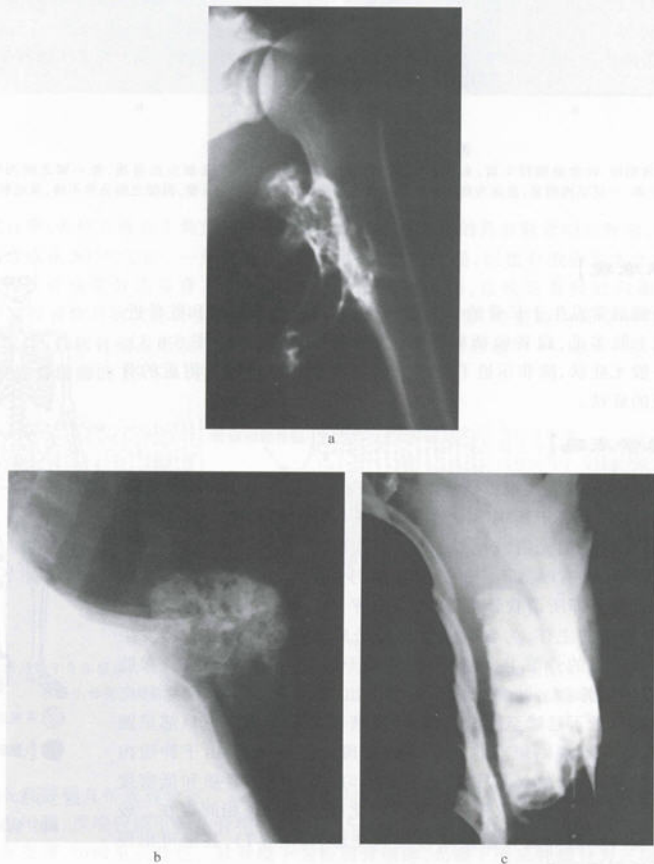


图 3-6-4 不同部位带蒂骨软骨瘤

表面呈结节状和菜花状突起骨通过蒂与患骨相连。a. 肱骨上段带蒂骨软骨瘤;b. 锁骨带蒂骨软骨瘤;c. 肩胛骨带蒂骨软骨瘤



图 3-6-5 股骨下端宽基底骨软骨肉瘤 X 线平片
肿瘤基底部宽广与患骨相连



图 3-6-6 骨软骨瘤软骨帽钙化 X 线平片
股骨上段骨软骨瘤, 肿瘤外见不规则钙化(白空箭)



图 3-6-7 骨软骨瘤压迫邻近骨使之变形 X 线平片
胫骨下端骨软骨瘤压迫腓骨下段, 使腓骨下段凹陷和移位

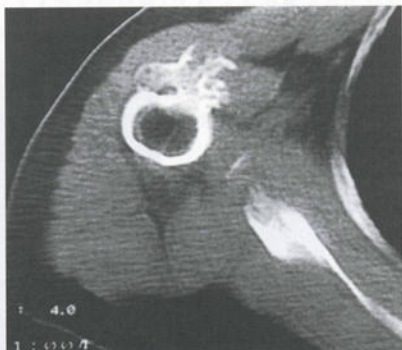


图 3-6-8 肱骨上端骨软骨瘤 CT
清楚显示肿瘤骨与骨干相连,肿瘤呈菜花样

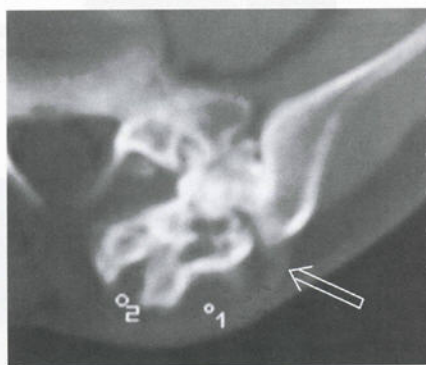


图 3-6-9 骶骨骨软骨瘤 CT
显示肿瘤表面完整无破坏,软骨帽无增厚(白空箭),为良性表现

MRI 检查时,软骨帽在 T_2 加权 and 梯度回波序列表现为高信号强度,在软骨帽周围出现窄带状低信号区表示为纤维膜,不同程度的各种无信号或低信号区代表软骨的钙化。造影剂增强后可见骨软骨瘤周围强化,相当于覆盖在不强化的软骨帽上的纤维血管组织(图 3-6-10)。MRI 也可用来确定软骨帽的厚度(图 3-6-11),这对这类病变的活检计划很有用处。在成人软骨帽的厚度若大于 1.5~2.0cm 表示有恶变可能,应进行活检。软骨帽的厚度和纤维膜的完整性 MRI 比 CT 显示更为准确。骨软骨瘤出现软组织肿块表示有恶变可能,有时滑囊内积液也可表现为肿块。

超声可用来明确滑囊内是否充满液体,若存在液体也不能除外恶变的可能性。增厚的水肿的炎性滑囊很难与低度恶性的软骨肉瘤性软骨的增厚鉴别。一般来说,骨软骨瘤若出现软组织肿块,必须活检来除外恶性变化。

放射性核素骨扫描病变内可有不同程度的摄取增加,其活动性的强度直接与软骨骨化的程度有关。但骨扫描的作用主要是,在X线平片仅发现孤立性骨软骨瘤时用来寻找多发性病变。骨扫描对软骨内骨形成的活动性增加与由于恶变的活动性增加的鉴别并不可靠,两种病变均可引起放射性核素的摄取增加。若发现系多发性病变,则有助于除外骨旁骨肉瘤。若患者年龄超过30岁,骨软骨瘤的代谢性活动增加较为少见,若放射性核素的摄取持续增加,是软骨肉瘤的一个重要征象。周围型的软骨肉瘤的放射性核素摄取并不出现增加现象。

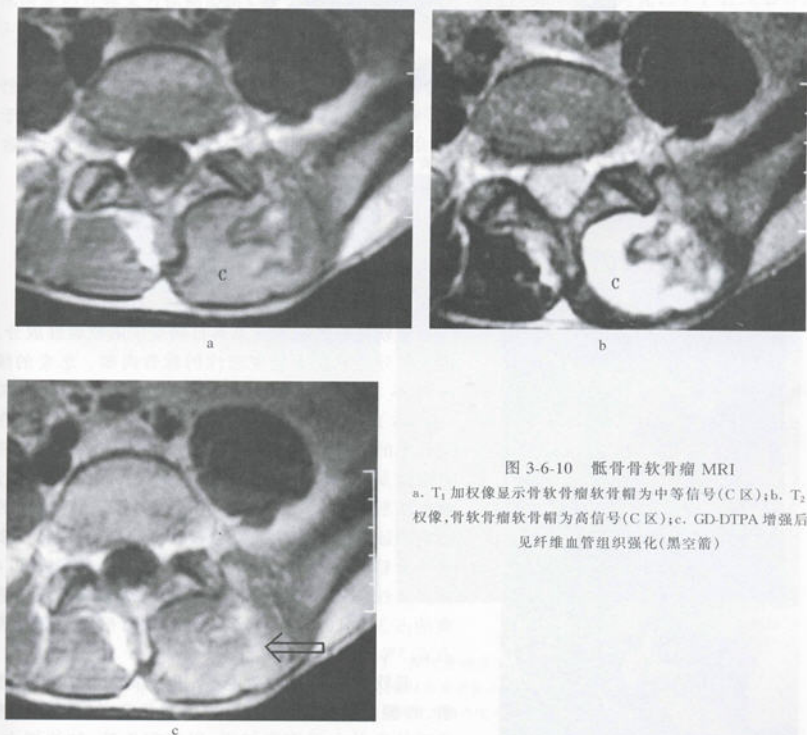


图 3-6-10 椎体骨软骨瘤 MRI

a. T₁加权像显示骨软骨瘤软骨帽为中等信号(C区);b. T₂加权像,骨软骨瘤软骨帽为高信号(C区);c. GD-DTPA增强后可见纤维血管组织强化(黑空箭)

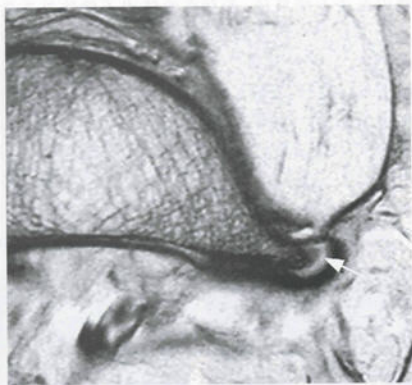


图 3-6-11 骨软骨瘤 MRI 显示软骨帽
T₂ 加权像上骨软骨瘤软骨帽呈高信号改变(白箭)

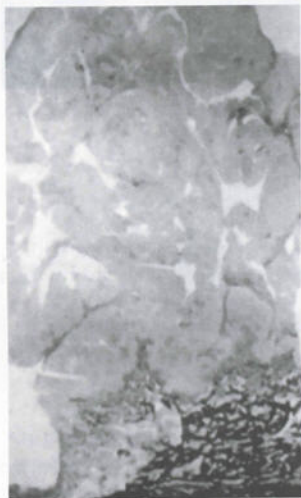


图 3-6-12 骨软骨瘤恶变病理组织切片
软骨帽明显增厚,成分叶状,内部可见液化区,基底部软骨帽侵入骨组织中(引自 Brien EW, Mirra JM, Luck JV. 1999. Skel Radio, 28:1-20)

二、骨软骨瘤的恶变

骨软骨瘤的恶性变系来自病变中的软骨性成分,绝大部分是恶变为低度恶性的软骨肉瘤。恶变的倾向性不常见,但直接与病变的大小和数目有关(表 3-6-1)。有些作者的研究指出,骨软骨瘤的恶变在家族中的肉瘤性退变中不到 1%,绝大多数伴随骨软骨瘤继发的肿瘤是软骨肉瘤,但 Matsuno 等也叙述过继发梭形细胞肉瘤的少见情况。在 Brien 等报道的经病理证实的 364 例孤立性骨软骨瘤和 59 例良性多发性骨软骨瘤病例中,有 15 例孤立性骨软骨瘤和 4 例多发性骨软骨瘤发生恶变,孤立性骨软骨瘤发生恶变的占 3.9% (15/379),多发性骨软骨瘤发生恶变者占 6.3% (4/63)。

骨软骨瘤一旦发生恶变,几乎都发生在成年患者,骨骼的发育已经成熟,发生在儿童者极少。一般表现是患者主诉疼痛加剧,以夜间为甚,肿块增大。在病理上,大多表现为多数结节性软骨肉瘤性肿块代替了原来良性菲薄的软骨帽(图 3-6-12)。X 线表现为软组织肿块内伴有不同程度的斑点状钙化,原

表 3-6-1 骨软骨瘤恶变的临床和影像学表现

临床表现	影像学表现	影像学方法
疼痛,在无其他表现时即可发生疼痛	病变增大	X线平片,与早期X线片对照
滑囊炎或附近神经受压	发生巨大的软骨帽,一般厚度2~3cm	CT, MRI
突发性生长,在骨成熟后仍生长	软骨帽内的钙化弥散开,出现伴有或无钙化的软组织肿块在骨骺板闭合后放射性核素的摄取增加(并不完全可靠)	X线平片普通体层片 X线平片,CT, MRI 放射性核素扫描(平面和SPECT)

来清楚的外缘变为模糊不清(图 3-6-13a)。软组织肿块内伴有局灶性钙化以 CT 表现最好(图 3-6-13b)。

低度恶性的继发性软骨肉瘤很少有转移倾向,不到 10%。发生在肩胛、骨盆和大腿的继发性软骨肉瘤常较大,且很难清楚显示其边缘。具有清楚边缘的病变特别要防止局部复发,甚至于位于中轴骨骼的低度恶性的软骨肉瘤病变,必须连同边界清楚的部分一道切除,因为以后也容易局部复发,侵蚀和破坏其他组织结构,而后会发生转移。

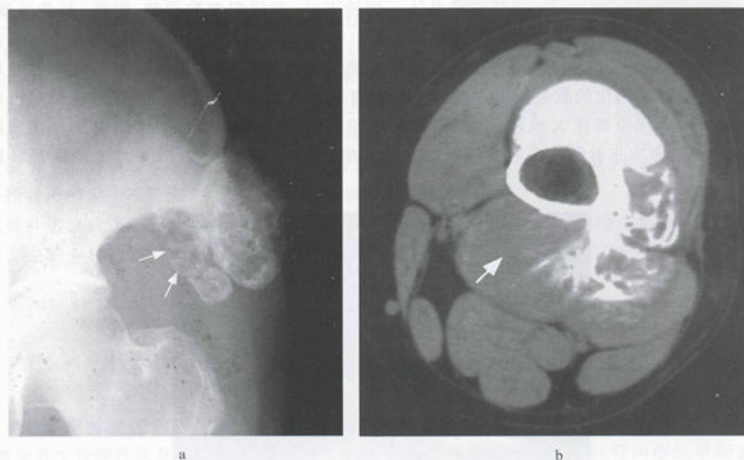


图 3-6-13 骨软骨瘤恶变

a. X线平片见髌骨病变下方瘤体骨破坏(白箭),瘤体骨质表面不光滑;b. CT显示瘤体软骨帽明显增厚(白箭),瘤体骨表面尚光滑

表 3-6-2 骨软骨瘤和多发性骨软骨瘤恶变为
软骨肉瘤的发生率

诊 断	病例数和百分比	平均年龄
良性骨软骨瘤	364(82.3%)	21
骨软骨瘤→软骨肉瘤	13(2.9%)	33
骨软骨瘤→软骨肉瘤→去分化	2(0.5%)	54
良性多发性骨软骨瘤	59(13.3%)	13
多发性骨软骨瘤→软骨肉瘤	4(0.9%)	27
总计	442(100%)	

一旦软骨肉瘤性变化发生后,若患者仍保持无症状,大约有 10% 的肿瘤会转变为“去分化型”,成为高度恶性的肉瘤,包括骨肉瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤,或恶性间充质细胞瘤含有骨肉瘤伴有横纹肌、脂肪或平滑肌肉瘤的成分。来自骨软骨瘤的高度恶性的肉瘤其平均年龄大约要比无去分化的软骨肉瘤晚约 10 年(表 3-6-2)。去分化的肉瘤预后不良,需要化疗和广泛外科手术切除。

三、Trevor 病

Trevor 病又称半肢畸形性骨骺发育不良(dysplasia epiphysealis hemimelica),是一少见的发育畸形,其特点是一个或多数的骨骺的一部分软骨性过度生长,也可表现为关节软骨的骨软骨瘤。一般均出现在 15 岁前,大多数侵犯身体一侧的下肢,常侵犯多数骨骼,跟骨、股骨远端、胫骨的远端和近端以及肩胛骨是最常受侵犯的部位。临床上可有肿胀、疼痛和畸形。X 线表现为附着于骨骺一侧的一个或多个骨化中心在骨骼成熟时与其骨骺融合产生偏心的骨骺性骨软骨瘤(图 3-6-14)。非钙化的软骨性肿块的范围和发育中关节面的形态在 MRI 上表现最好。病变在足和踝关节周围很难在 X 线平片上与 Nora 病和低度恶性的骨软骨瘤样的骨别。在病理组织学上 Trevor 病与非骨骺性旁肉瘤相区的骨软骨瘤相同,只有结合 X 线平片上的表现才能鉴别。



图 3-6-14 Trevor 病 X 线平片
股骨下端骨骺性骨软骨瘤

四、奇形怪状的骨旁骨软骨瘤性增生

奇形怪状的骨旁骨软骨瘤性增生 (bizarre parosteal osteochondromatous proliferation, BPOP) 是一少见的病变, 包括起自骨膜的软骨和骨的良性病变。在 X 线平片和病理组织学上均与骨软骨瘤不同。此病变在 1983 年 Nora 等首先叙述, 曾经称之为 Nora 病变。大约 75% 的病例侵犯手和足的指 (趾) 骨, 其余 25% 侵犯长骨。发病高峰是 30~40 岁。临床上典型的表现是无痛性细小肿块, 偶尔伴有肿胀和指骨的活动范围受限。X 线平片上的典型表现是不规则带蒂的骨化病变附着于完善的骨皮质上, 没有典型的三层结构 (图 3-6-15), 这与起自骨皮质和髓腔“涌出”的骨软骨瘤不同。临床和 X 线表现应与指骨的纤维骨性假肿瘤相鉴别。组织学上虽然大多数病例至少是局部性的表现出类似骨软骨瘤的软骨帽, 而大量的病变是梭形细胞 (成纤维细胞), 并产生原始的编织骨伴有成骨性骨岛和边缘性分布。局灶性骨、软骨和甚至纤维组织可以显示出典型的暗蓝色染色性质, 在脱钙后也有助于发现这种情况。由于组织学上混有成骨细胞, 故此病变可误为骨肉瘤, 但原发性骨肉瘤发生于手和足上极为罕见, 也看不到明显的成骨性边缘或“暗蓝色骨”。Nora 病变的发病机制可能是由外伤起的增生性病变, 或者是由骨膜产生的一种错构瘤性改变。



图 3-6-15 奇形怪状的骨旁骨软骨瘤性增生 (Nora 病) X 线平片骨化性病变附着于指骨

五、鉴别诊断

(一) 起自外生骨疣的骨软骨肉瘤

骨软骨瘤的 X 线平片上具有典型表现, 一般不难诊断, 最重要的鉴别诊断是与原有的外生骨疣、继发外生骨疣性软骨肉瘤相鉴别。重要的是要认识骨软骨瘤转变为软骨肉瘤的早期表现, X 线平片上可以显示出的征象是巨大的软骨帽增厚, 通常厚度超过 2~3cm; 出现伴有或无钙化的软组织肿块; 位于软骨帽内的钙化弥散开。Norman 和 Siesson 还提出另一征象是蒂与主体骨分离。最为可靠的显示这些征象的影像学方法是 X 线平片、普通体层、CT 和 MRI。X 线平片能显示骨软骨瘤基部所含有的钙化, 有时普通体层片有助于更好地显示钙化。软骨帽内钙化的弥散和软骨帽厚度的增加是恶变的两个主要征象, 上述各种影像学方法均能显示。放射性核素扫描在病变处也可出现放射性物质的摄取增加, 外生骨疣性软骨肉瘤较良性外生骨疣的摄取强度明显增加。但也有些作者指出, 这一征象区别是否恶变并不可靠。良性外生骨疣在骨扫描时的活动性增加与在软骨帽内进行的软骨内骨化有关, 而外生性骨疣性软骨肉瘤则与溶骨的活动性、成骨细胞的活动性以

及肿瘤骨和软骨内的充血有关。偶尔,发生在外生骨疣的滑囊炎,临床和 X 线表现可覆盖了骨软骨瘤软骨帽,可以类似软骨肉瘤的恶性变化。从 X 线表现上来看,多发性软骨性外生骨疣转变为软骨肉瘤的恶性变化的征象,与孤立性骨软骨瘤恶变的征象相同。在骨骼成熟以后,若病变在继续增大,应考虑为恶性变的一个征象,特别是在软骨帽的外形不规则且不断增大的情况下,或者钙质沉着超出了原来的范围,形态亦有改变则应高度警惕。这些征象若再伴有肿瘤基底底部或颈部出现骨质破坏,或出现软组织肿块时,恶性的诊断即可明确。

(二) 半肢畸形性骨骺发育不良

半肢畸形性骨骺发育不良,即所谓骨骺性或关节内骨软骨瘤或 Trevor-Fairbank 病,这是一个发育性疾病,其特点是一个或多数骨骺的不对称性软骨过度增生。多见于下肢,偶尔也见于上肢,最常侵犯距骨、股骨远端和胫骨远端,病变主要起自受侵犯肢体的一侧,并使骨变形。其病理基础是骨骺的软骨异常增殖,组织学检查病变几乎与骨软骨瘤的改变完全相同。半肢畸形性骨骺发育不良可伴发普通的骨软骨瘤和软骨瘤。临床表现为疼痛、畸形和受侵犯的关节活动受限。X 线表现为骨化中心的一侧骨骺呈不规则的球基状增生。病变增大时促使关节变形(图 3-6-16)。



图 3-6-16 半肢畸形性骨骺发育不良 X 线平片
尺骨远端骨骺呈不规则的球基状增生,促使尺桡关节和腕关节关节变形



图 3-6-17 股骨表面骨瘤 X 线平片
显示胫骨肿瘤表面光滑,内部密度均匀,致密,无软骨帽

(三) 骨 瘤

骨软骨瘤若在软骨内完全骨化时,基底和基部也未能清楚显示且未做组织学检查时也可误为骨瘤(图3-6-17)。

(四) 肱骨髁上突

肱骨的髁上突系一先天性发育异常,无症状,约1%的人群可有此畸形,多系偶然发现。X线表现为肱骨内上髁前内侧鸟嘴状骨性突起,密度高而均匀,基底部较宽(图3-6-18),基底部与骨皮质之间可有透亮区。有时骨突与内髁之间有纤维组织相连,肱动脉及其分支和正中神经由此处通过,因此有些病例可出现正中神经受压的症状。

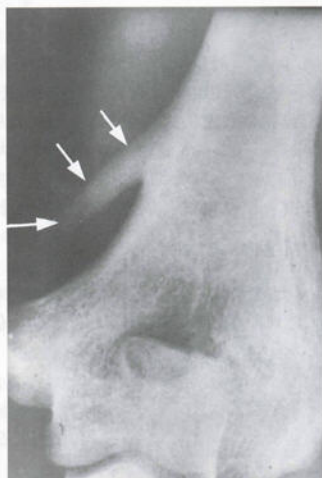


图3-6-18 肱骨髁上突 X线平片
肱骨内上髁内侧鸟嘴状骨性突起
(白箭),密度高而均匀,基底部较宽

(五) 胫骨内髁骨软骨病

胫骨内髁骨软骨病又称胫骨畸形性骨软骨病、胫内翻,常见于婴儿和儿童,一侧或双侧发病。临床上主要表现为膝部向外弯曲畸形。X线表现为胫骨内髁增大,关节面向内、下、后方倾斜塌陷,相对应的干骺端随向内下扩张塌陷,内侧关节间隙增宽,塌陷的干骺部可有斑片状密度不均或不规则钙化。胫骨干内侧骨质增厚,甚至形成骨突,类似骨软骨瘤。

第七节 骨外骨软骨瘤

良性软骨性或骨软骨性肿瘤发生在骨外软组织者少见,其中大部分是软骨瘤,文献上已有200多例的报道,而起自软组织的骨软骨瘤极为少见,仅有少数散在的病例报道。其发生机制尚不明白。可能是关节附近软组织化生所致。Lynn和Lee强调软组织内的软骨形成有三种不同的方式:①具有产生软骨能力的细胞自其靠近的起源处移行附着于结缔组织上;②软骨组织的前期持续存在于其附着于关节的髓鞘之上,并转化为活动期;③由于不明原因的刺激使滑膜细胞分化并化生形成软骨。事实上,软组织中的肌腱和腱膜与骨均来源于中胚层,肌组织间质内的成纤维细胞,受到内在或外来因素的刺激,可化生为成软骨细胞或成骨细胞,在此基础上转变为骨软骨瘤。

国内共报道1例,李明华等提出此瘤的诊断标准为:①与骨膜、滑膜不相连的硬质软组织肿块,肿块一般较大($\geq 2\text{cm}$);②X线平片有明确的软骨钙化点和骨化斑块区;③病理证实为软骨性肿瘤,在中央部有软骨内骨化,形成骨组织。

【病理】

肿瘤一般较大,直径在 2cm 以上。呈圆形或不规则骨性包块,大多具有包膜。切面可见包膜下有软骨性组织伴有转化为骨组织的区域,中心部可见松质骨和骨髓。光镜下三层结构清楚,包膜为致密的纤维组织,透明软骨层靠近包膜的软骨细胞分化差,靠近中心部的软骨细胞分化成熟。Milgram 通过 300 例标本的大切片检查,发现骨软骨瘤的软骨细胞在增生过程中会发生与正常骨骺软骨细胞类似的肥大改变,基质钙化、软骨细胞死亡、成骨,最后软骨帽可完全消失,被骨组织代替。肿瘤中央为初级骨小梁和成熟骨小梁,并有正常骨髓组织。

【临床表现】

此瘤大多发生于成年,以 20~40 岁为多见。病程较长,经过缓慢。临床上因触及肿块前来就诊,肿块质地坚硬,表面光滑,可移动。偶尔可伴有轻度疼痛,较大肿瘤可引起附近组织受压的症状。

【影像学表现】

X 线平片上可见软组织内骨性肿块,或在软组织肿块中伴有不规则钙化和骨化,密度不均匀,边界清楚,可呈分叶状,附近骨质完整,亦无骨膜增生(图 3-7-1)。肿瘤较大时,可对邻近骨质产生压迫性改变(图 3-7-2)。



图 3-7-1 骨外骨软骨瘤 X 线平片
股骨下外侧软组织中不规则钙化,边界清楚,呈分叶状,邻近骨皮质完整



图 3-7-2 骨外骨软骨瘤 X 线平片
肿瘤较大邻近指骨骨皮质受压凹陷

软组织内的骨软骨瘤 X 线检查,由于有较为特征的 X 线表现,一般足以靠平片建立诊断。CT 由于其横断面解剖能更好地显示肿瘤内部的细微结构,尤其对钙化的显示优于 MRI。软骨

性肿瘤所含水分较多, MRI T_1 加权像表现为低到中等强度信号, T_2 加权像上为高信号强度, 根据基质内钙化的程度, 病变内可混杂局灶性的低信号强度。 T_2 加权像上也可表现为中等信号, 不规则的分布在与高信号交接处的中央部分。

【鉴别诊断】

1. 骨化性肌炎

骨化性肌炎在早期发展阶段常表现为密度不均的无定形钙化, 在几周后继续观察其大小可有明显变化, 可增大亦可缩小。而软组织内的骨软骨瘤短期内不会出现明显改变。骨化性肌炎成熟时病变内可含有皮质和髓腔(图 3-7-3), 骨化肿块具有蛋壳样的囊性外观, 可与其下的骨质黏着。

2. 肿瘤性钙质沉着

肿瘤性钙质沉着(tumoral calcinosis)一般表现为边界清楚的分叶状钙化肿块, 当水平投照时可出现分层现象。与软组织内骨软骨瘤不同, 肿块内并无骨小梁结构。

3. 滑膜性软骨瘤病

滑膜性软骨瘤病(synovial chondromatosis), 尤其是当其位于关节外时, 应与软组织内骨软骨瘤相鉴别。一般而言, 滑膜性软骨瘤病通常都是位于关节内或靠近关节的多发性骨性病变(图 3-7-4), 而软组织内骨软骨瘤通常是离开关节的单一病变。软组织内骨软骨瘤的



图 3-7-3 骨化性肌炎 X 线平片
见软组织的钙化呈网格状, 高密度
钙化薄如蛋壳

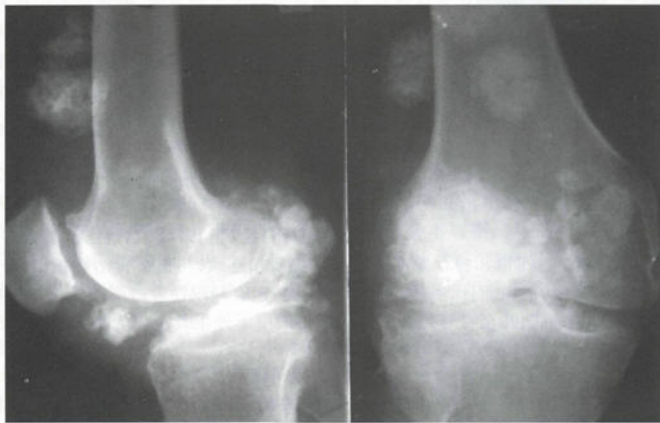


图 3-7-4 滑膜软骨瘤病 X 线平片
显示膝关节附近多发的骨性病变

X线征象是在软组织肿块内散在无定形的钙化和骨化,肿块表现为钙化和骨化在肿瘤中央混乱的分布。

第八节 甲下外生骨疣

甲下外生骨疣(inferior nail exostosis)又称甲下骨瘤,与骨瘤和发生于干骺的骨软骨瘤不同,起源于远离骺板的指(趾)末端,系一种罕见的良性肿瘤。国内已有54例报道,占原发性骨肿瘤的0.3%,占良性骨肿瘤的0.53%。男女之比约为3:1,一般发生于20~40岁。

【病理】

病变包括小梁骨的基底部和增生的纤维软骨帽,与典型的骨软骨瘤的表现不同,甲下外生骨疣系一良性病变,极少恶变。肿瘤由骨、软骨和纤维组织三种成分组成,以成熟的骨小梁结构为主,表面为纤维组织构成的包膜。根据柳祥庭等观察,镜下可见甲床下成纤维细胞增生,形成纤维性结节,逐渐移行为纤维软骨,继而骨化成为有纤维软骨帽的骨软骨瘤,也可表现为甲床下似肌腱韧带样的致密结缔组织增生骨化,而形成无软骨帽的骨瘤,也有软骨帽较薄,其下有致密光滑的骨板,肿瘤中的成骨细胞稀少,提示肿瘤已停止生长。肿瘤通常是通过软骨帽的软骨内骨化来进行生长,少数是由纤维包膜内的致密结缔组织直接化骨使瘤体增大。肿瘤停止生长后,软骨帽变薄或消失。



图3-8-1 甲下骨瘤X线平片
显示指骨末端的骨性突起,由
骨皮质骨松质组成

【临床表现】

本病临床表现为主要是疼痛、肿胀和甲床的溃疡形成。70%~80%发生在脚趾,其次为拇指。中年人以手指多见,青少年则多发生于足趾。发生于趾(指)骨背侧时,可使趾(指)甲掀起变形,易穿破皮肤而发生感染。

【影像学表现】

本病X线表现为自趾(指)末端的骨性突起,大多位于甲下背侧向外,也可位于掌侧(图3-8-1)。骨性突起与骨皮质相连续,与正常骨结构相似,外周为骨皮质,其内可见骨小梁结构的松质骨。瘤体的顶端光滑整齐,有局限性骨密度减低。如继发感染,可出现骨破坏和软组织肿胀,甚至可有死骨形成。细小的甲下外生骨疣仅表现为豆状骨性突起,大都可表现为基底较宽的粗棒状突起。

第九节 多发性遗传性骨软骨瘤

多发性骨软骨瘤不少作者已将其归入骨发育不良一类疾病中,也称之为多发性骨软骨性外生骨疣、家族性骨软骨瘤病或干骺连续症等,是一显性遗传性疾病。多数经男性遗传,占73%,

由女性遗传者占 27%。亦有部分病例无家族史。

【病理】

多发性骨软骨瘤病虽是遗传性畸形性软骨发育障碍,但在病理上所见与非遗传性的孤立性骨软骨瘤相同。病因虽现在还不明白,但大多数学者均认为是干骺端骨膜的缺陷,由骨骺线的边缘分离出的软骨块,向外畸形性生长而形成骨疣,常常伴有干骺端的塑形障碍,所以病变均开始于干骺端向外生长。骨疣由骨皮质与松质骨构成,骨髓腔与骨疣相通,可含有骨髓组织和脂肪。骨疣表面覆盖有厚度不一的软骨帽,肿瘤随着骨生长而移向骨干,其生长方向一般与肌肉的牵拉方向相同,背离关节生长。其生长过程类似正常骨质,在长骨生长停止后肿瘤也停止生长。在较大的肿瘤表面可有滑囊和骨膜覆盖。组织学上肿瘤分为三层:表层为纤维组织;基底部由海绵状松质骨构成;中间层为透明软骨。广基者软骨层面积较大,带蒂者仅在顶端有软骨帽形成。软骨间质中可有钙质沉着。

多发性骨软骨瘤恶变为软骨肉瘤者较孤立性骨软骨瘤多见(5%~15%),不仅是由于病变的数目较多,而每一病变的恶变率也较高,尤其是病变位于肩胛带和骨盆周围者更易发生恶变。在 Brien 等一组较大病例的分析中,379 例孤立性骨软骨瘤中经病理证实有恶变者仅 15 例,恶变率为 3.9%;而多发性骨软骨瘤 63 例中有 4 例,恶变率为 6.3%,为孤立性骨软骨瘤的 1.6 倍。恶变几乎都发生在骨发育成熟以后的病人,仅有极少数发生在儿童。在病理上,大多数恶变的病例表现为多数结节性软骨肉瘤性肿块代替了原来较薄的良性软骨帽。

【临床表现】

多发性遗传性骨软骨瘤以男性为多见,男女之比约为 2:1,一般在 2 岁时即发现。可发生于软骨内化骨的所有骨骼,最常侵犯的部位是膝、髌、踝和肩关节附近(图 3-9-1),并常伴有生长发育上的障碍,主要是前臂和小腿。在受侵犯的骨骼一般都有干骺端塑形不良所形成的畸形,肢体可不对称的长度生长延迟。由于骨疣增生临床上可触及硬性肿块,也可压迫软组织引起疼痛。在关节附近生长时可引起关节功能障碍,压迫神经和血管时可引起相应症状,但很少发生。

【影像学表现】

本病 X 线平片上的表现与孤立性骨软骨瘤基本相似,伴有蒂者较孤立性者更为多见。也可分为广基和带蒂者两类。广基者在长骨干骺增粗变宽,向外呈丘状骨隆起,周围可有完整的骨皮质包绕,基底部的骨皮质与骨干相连续,肿瘤表面大多不规则,肿瘤内为松质骨,顶端常有不规则钙化,可类似菜花状(图 3-9-2)。带蒂者可呈管状、柱状或菜花状,蒂为致密骨构成,也是周围由骨皮质,中间为松质骨,也可伴有钙化。在基底部偶尔可出现囊状透亮区,也可伴有软骨的钙化斑片。

遗传性多发性骨软骨瘤除注意瘤体本身的变化外,还应特别注意伴随而存在的骨生长发育上的障碍出现的畸形,这几乎是不可分割的影像学表现的一部分,也是诊断和鉴别诊断的要点。受侵犯骨骼的干骺端表现为增粗、变宽、膨胀和变形,都是由于软骨内骨化受障碍或塑形不良引起。前臂畸形十分常见,尺骨下端的严重畸形可使桡骨头向后脱位,手向尺侧倾斜。膝胫骨和尺桡骨两骨的骨瘤增大时,可发生骨性融合或假关节形成。发生于肋骨的骨软骨瘤多位于前端的肋骨头或颈部,可呈小环状或点状骨疣性增生,也可在肋骨体部出现多发性带蒂的骨软骨瘤。



图 3-9-1 多发性骨软骨瘤发病部位



图 3-9-2 多发性骨软骨瘤 X 线平片
显示双侧腓膝骨上端、双侧股骨下端多处不规则骨性突起,呈菜花状和柱状,伴有骨变形

骨盆部也是好发部位,大多见于髂骨嵴,可呈球状或扁平状。发生于肩胛骨者骨瘤大多向外突出生长,可起自喙突、肩峰或内缘或下角。脊柱的骨软骨瘤大多起自附件,肿瘤较小,发生于棘突者可向外呈球状突出。锁骨也可受侵犯,出现类似改变。此遗传性疾病也可与其他骨骼的先天性畸形合并存在。

CT 除可显示瘤体内的皮质骨和松质骨并与主骨相连续外,其内部的细微结构如骨髓、脂肪、钙化、骨化均可在横断面上清楚显示,还可借助于 CT 值的测定明确其内的组织成分;也可更清楚的显示肿瘤基底部的情况、软骨帽的厚度、软组织肿块等。对于多发性骨软骨瘤所伴发的干骺端的发育畸形和塑形不良,CT 也较平片所见更为清楚。

MRI 对瘤体和基底部的骨皮质 T_1 加权像和 T_2 加权像均表现为低信号强度,瘤体内的松质骨因含脂肪在 T_1 加权像为高信号, T_2 加权像为中等信号。MRI 对软骨帽的显示尤为清楚,因其内所含透明软骨, T_1 加权像为低信号, T_2 加权像为高信号。钙化的软骨和软骨帽的钙化 T_1 加权像和 T_2 加权像均表现为低信号。

【鉴别诊断】

1. 多发性内生软骨瘤

多发性遗传性骨软骨瘤在婴儿和儿童早期的最初变化的特点是在干骺端区域呈现波浪状的改变,由于在股骨近端者常缺少骨蒂,因而很像多发性内生软骨瘤病(Ollier 病),特别是中

期和晚期的X线表现。但内生软骨瘤病多发生于骨内(图3-9-3),而多发性骨软骨瘤是突出于骨外并向软组织内生长。



图3-9-3 Ollier病X线平片
病变起源于骨内,双手骨变形明显

2. 皮质旁骨肉瘤

圆形的骨旁骨肉瘤是一种少见形态,有时会类似骨软骨瘤。此类肿瘤最常见于股骨下端背侧的皮质面,若不仔细观察容易误认为是骨软骨瘤(图3-9-4)。偶尔,骨旁骨肉瘤可显示不明显的软骨帽在组织学上也会误为是骨软骨瘤。而在骨旁骨肉瘤的中央部分由于产生纤维性骨组织也可类似纤维性结构不良,要与骨软骨瘤相鉴别必须显示出软骨帽。关键是需要取得深部或丰富的样本,骨旁骨肉瘤具有低度恶性的纤维骨组织,由于这类组织紧紧靠近低度恶性的软骨表面的某些部分,可进行软骨内骨化,导致局部产生良性骨组织、骨髓脂肪,而并无恶性纤维骨组织的任何征象。已有不少病例发现低度恶性的骨旁骨肉瘤可有深部纤维骨组织的良性表现,甚至于有完全正常的骨髓成分,这种情况会误诊为骨软骨瘤或一些其他良性软骨性病变,这就更需要借助于X线平片的特征来进行诊断。

3. 纤维性结构不良

骨软骨瘤的软骨下营养性钙化同样见于多发性外生骨疣,骨内可出现类似纤维性结构不良的纤维组织、编织骨和骨髓脂肪。但骨软骨瘤在正常情况下从不出现纤维骨组



图3-9-4 皮质旁骨肉瘤X线平片
显示皮质旁骨肉瘤位于股骨下端背侧,密度致密,表面少有菜花样,可出现骨膜反应

织,除非是在骨折后出现纤维性骨痂形成,或在去分化转化为高度恶性的情况下。去分化骨软骨瘤的特点是在X线平片上出现巨大的肿块,组织学上有高度间变,可以转化为恶性纤维组织细胞瘤、骨肉瘤或纤维肉瘤。

骨软骨瘤、骨旁骨肉瘤和纤维结构不良的鉴别诊断见表3-9-1。

表 3-9-1 骨软骨瘤、骨旁骨肉瘤和纤维结构不良的鉴别诊断

X线和病理表现	骨软骨瘤	骨旁骨肉瘤	纤维性结构不良
X线表现			
髓内中央病变	-	-	+++
皮质进入病变	+++	-	-
病变进入皮质	-	+++	-
骨松质进入向外突出的肿块内	+++	-	-
外突肿块成骨性	--++	+~+++	-
皮质旁成骨性肿块	-	+~+++	-
边缘性硬化	+++	-	-
病理表现			
编织骨和纤维组织(病变中主要成分)	0(除非骨折)	+++	+~+++
软骨帽(<2mm厚)	--+++	--++	-
营养性钙化软骨	--++	--+	--+
病变中的骨髓脂肪	+~+++	--++	-

第十节 成软骨细胞瘤

成软骨细胞瘤是一种少见的良性骨肿瘤,在原发性骨肿瘤中不到1%,占良性骨肿瘤约为9%。典型的发病部位是长骨的骨骺,如肱骨、胫骨和腓骨、肱骨近端、股骨远端和胫骨近端是好发部位,偶尔也侵犯髌骨。约10%的成软骨细胞瘤侵犯手和足的小骨,距骨和跟骨是常见部位。病变一般发生在骨骺愈合之前,但也有些病例是发生在骨骺线闭合以后。

【病理】

成软骨细胞瘤的病理曾有过不同的见解,早在1928年Ewing认为是巨细胞瘤的一种亚型,称之为钙化巨细胞瘤。也有在很长年内将这种由丰富细胞构成的肿瘤诊断为软骨肉瘤。1931年,Codman最先指出此瘤是一良性病变,并称为骨骺软骨性巨细胞瘤,后人并称之为Codman瘤。1942年,Jaffe和Lichtenstein对此瘤做了详细研究,重新将Codman肿瘤定名为成软骨细胞瘤,因为他们认为Codman肿瘤组织学来源于软骨的胚芽细胞,而不是巨细胞瘤的变异。此后,很多学者都显示了成软骨细胞瘤是来源于继发的软骨内骨化中心,所以病变是位于骨骺或骨突内,相当于生长板即肿瘤起源的部位。但也有少数病例起自非骨骺部位,曾有两例起自掌骨的非骨骺部位的报告,与此肿瘤起源于骨骺板的胚芽细胞学说不相符。以后陆续有来源于颅骨和其他非骨骺部位的病例报告,故结论是成软骨细胞瘤也可起自非骨骺部位的软骨胚芽细胞。

成软骨细胞瘤几乎所有或绝大部分是起源于骨骺或骨突,骨骺可以是位于关节内或关节外,但与关节囊紧密相关。从解剖上看,滑膜附着在骨骺上或与骨骺紧密相连。成软骨细胞瘤

也常位于长骨和骨盆的骨突,附着在骨突的肌腱是滑膜细胞的来源,起自肌腱的腱鞘。这样,紧贴骨质部分可分化为成软骨细胞而产生软骨样细胞,这在肱骨、股骨近端和骨盆周围的肌腱均可见到。这种成软骨细胞瘤的发病起源学说可以从文献上所报道的 458 例在骨骼上的分布情况中得到支持,国内报道的 354 例中,发生于骨骺者为 304 例。

成软骨细胞呈多角形或圆形,胞浆量中等;胞核大,呈圆形、椭圆形或不规则形,染色较深。瘤细胞排列紧密,细胞之间常见软骨基质,有颗粒状钙质沉着,呈格子样钙化区,可见小的巨细胞散在分布。在出血、坏死灶周围,常可见巨细胞聚集(图 3-10-1)。据毕五蝉等报道,成软骨细胞瘤的超微结构形态特征是:①奇特的分叶状细胞核;②核膜下致密带——纤维板层;③成软骨细胞周围的特征性钙化带;④由成软骨细胞产生的软骨基质并向软骨组织分化。以上特征是诊断成软骨细胞瘤的重要依据。

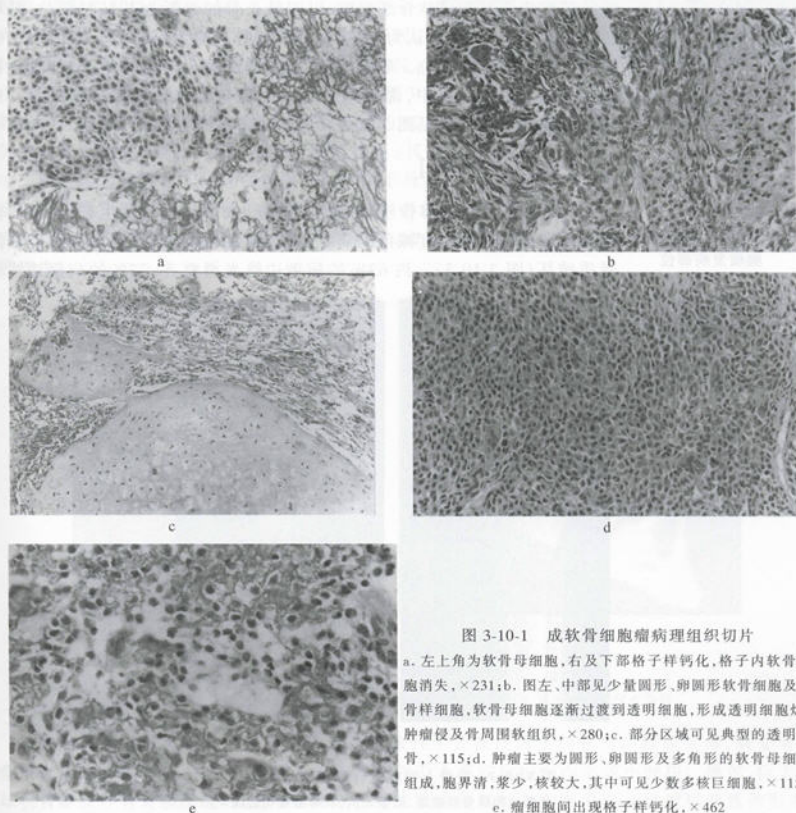


图 3-10-1 成软骨细胞瘤病理组织切片

- a. 左上角为软骨母细胞,右及下部格子样钙化,格子内软骨细胞消失,×231;b. 图左、中部见少量圆形、卵圆形软骨细胞及破骨样细胞,软骨母细胞逐渐过渡到透明细胞,形成透明细胞灶。肿瘤侵及骨周围软组织,×280;c. 部分区域可见典型的透明软骨,×115;d. 肿瘤主要为圆形、卵圆形及多角形的软骨母细胞组成,胞界清,浆少,核较大,其中可见少数多核巨细胞,×115;e. 瘤细胞间出现格子样钙化,×462



图 3-10-2 成软骨细胞瘤发病部位

肿瘤的大体解剖是局限的圆形或分叶状肿块,边界清楚,切面呈灰棕、淡黄色或暗红色,肿瘤内常见出血、坏死、钙化或囊性变。

【临床表现】

临床上绝大多数患者发生在 10~25 岁,多数在骨骺闭合前。由于病程经过缓慢,在早期并无自觉症状,也有少数患者在骨骺闭合后方被发现。Wright 报道一例 73 岁的女性,14 岁时即出现肿块,长期不见增大,且无症状,至 73 岁时方感到肿块增大而行手术切除。此类肿瘤一般仅有轻微疼痛或不适感,可有肿胀及关节功能障碍,表浅者可触及肿块。

临床上的另一特点是发病部位,如病理中发病机制中所述,凡有软骨的部位均可发生成软骨细胞瘤,以四肢长骨的骨骺为其好发部位,且可侵及干骺端。Codman 认为,此瘤好发于肱骨近端为其特点。股骨下端和胫骨上端也是好发部位。笔者报道的 14 例成软骨细胞瘤中,全部发生在骨骺及其附近的骨质中,说明此瘤的发生确与软骨具有密切关系。成软骨细胞瘤发病部位见图 3-10-2。男性发病率约 2 倍于女性。

【影像学表现】

X 线平片上病变多位于骨骺及其附近,大多呈偏心性生长,为边界清楚的圆形或椭圆形密度减低的病灶,具有薄的硬化边缘,表现为地图样的骨质破坏(图 3-10-3)。约 63% 的病例边缘光滑整齐,27% 的病例边缘呈

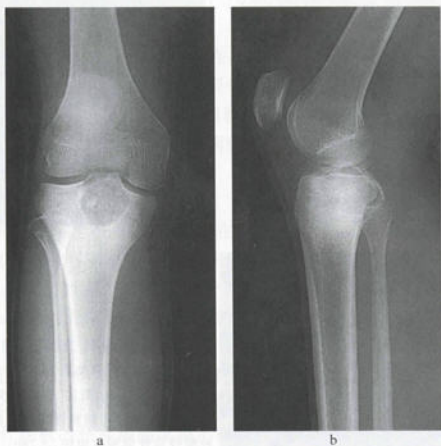


图 3-10-3 股骨上端成软骨细胞瘤 X 线平片
骨骺地图样骨质破坏,边缘光滑,有薄层硬化边缘

扇形,10%的病变边缘呈分叶状。有时可看到病变中有分隔(图3-10-4),约25%~50%的病例在病变中可见斑点状钙化。若在普通X线平片中未见明显的钙化,断层片或CT检查有助于显示细小的钙化(图3-10-5),且可进一步明确肿瘤的真实范围。病变也可伴有密实的或分层状骨膜反应,一般出现在距肿瘤有一定距离的部位。在Brower等报道的214例中有50%以上出现骨膜反应,他们认为这是由于炎症反应所引起。病变因大多局限于骨髓,而骨髓并无骨膜,且肿瘤多起自髓腔,周围常有硬化缘包绕,不易出现骨膜反应。骨膜反应多在肿瘤位于干骺端或累及干骺端时,特别是骨皮质有膨胀且突破后常出现骨膜反应,多表现为与骨干平行的层状骨膜反应。亦有极少数病例可出现三角形骨膜增生,陈星荣综合的32例中有2例在病变附近出现三角形骨膜增生,其中1例误诊为骨肉瘤。但此肿瘤引起的三角形骨膜与骨肉瘤形成的三角形骨膜不同,后者是肿瘤自骨皮质突破后上下残留的骨膜形态,而前者的骨皮质保持完整。不论各种形态的骨膜反应,发生于成软骨细胞瘤的骨膜反应均较粗厚,密度较高,边缘亦较整齐,是一种较为成熟的骨膜增生。



图3-10-4 成软骨细胞瘤CT
显示肱骨上端肿瘤内细小的分隔

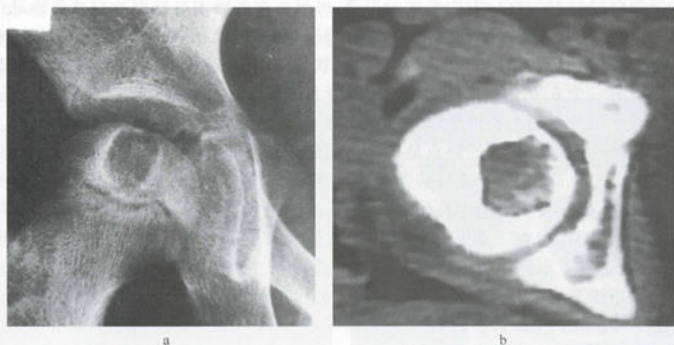


图3-10-5 成软骨细胞瘤

a. X线平片上显示股骨头病灶内斑点样钙化;b. 同部位CT显示瘤内钙化更清楚

肿瘤在X线平片上表现的另一特点是膨胀性生长使皮质不同程度的膨胀变薄,病变可逐渐增大扩张并因膨胀而断裂,可破入关节并在邻近关节或软组织内形成小肿块。偶尔,巨大的球状骨膨胀伴有骨膜反应时,应考虑在成软骨细胞瘤的基础上有继发性动脉瘤样骨囊肿形成。



图 3-10-6 成软骨细胞瘤 X 线平片
 股骨上端软骨母细胞瘤灶内团块状钙化

Jaffe 等曾认为,在肿瘤下有密度增高的骨质为肿瘤的特征性变化,而在我们的病例中此种变化并不多见,14 例中仅有 2 例出现此种变化。

瘤体内因钙质沉着而密度增高或出现斑点状、斑片状钙化,钙化有发生于病变周围的倾向。少数病例出现似羊毛状外观的团块钙化(图 3-10-6),曾经被强调为此瘤的特征,这种较为特殊的形态虽不常见,但若出现时,则具有诊断意义。瘤腔内具有房隔者并不少见(图 3-10-4),房隔现象可由于肿瘤向不同方向的膨胀性生长造成,一般不如巨细胞瘤明显。无论是 X 线和手术中所见均系骨性分隔,也有少数病例瘤内结构表现为蜂窝状,分房间隔较厚,常达 2~3mm 以上。

成软骨细胞瘤一般属良性,即使刮除不彻底也能自愈,故有良性成软骨细胞瘤之称。但近 40 年来陆续有恶性倾向或恶性成软骨细胞瘤的报道,如侵袭性成软骨细胞瘤,在组织学上属良性,但病灶经多次刮除后仍可复发,具有恶性倾向。而所谓良性“转移性”成软骨细胞瘤,刮除后肺内出现转移灶,这种转移灶的大小可数年不变,组织学上仍属良性,一般认为是刮除时肿瘤细胞进入血液,种植于肺部所致。亦有良

性成软骨细胞瘤经放射治疗后发生恶变的报道,可发生在刮除术后放射治疗或单独进行放射治疗,数年后在原部位或其附近出现骨肉瘤,这种情况是由放射后导致的骨肉瘤,还是原来成软骨细胞瘤的恶变很难确定。虽然如此,原发恶性成软骨细胞瘤或手术后发生肉瘤变的情况仍然存在。文献上曾有一个 6 岁女孩肱骨上端的成软骨细胞瘤,手术时肿瘤已侵及附近神经和血管,组织学检查显示部分区域为良性成软骨细胞瘤特征,并同时可见恶性成软骨细胞生长。国内亦有 3 例恶变的病例报道。共同的特点是有较长的肢体局部肿块和近期生长较快的病史,从影像学的表现看不出恶性征象,对于这种病例一般术前很难靠影像学表现做出诊断;但影像学上若出现软组织肿块、病史长和近期生长较快的特点,应考虑到良性成软骨细胞瘤恶变的可能。

CT 检查的主要作用在于发现 X 线平片上难以观察到的瘤内钙化和邻近关节的积液和滑膜改变,同时能更好显示肿瘤的范围以及与周围骨和关节的关系;对于瘤体内的分隔和骨皮质的情况以及软组织是否受侵犯,也能清楚显示。X 线平片对肿瘤周围硬化缘的完整性的估计,不如 CT 准确可靠(图 3-10-7)。

MRI 在 T_1 加权像上主要呈低到中等信号强度,而在 T_2 加权像上是不均匀的中等信号强度,仅有散在分布的高信号强度。这种 T_1 、 T_2 加权像上低到中等信号强度是由于细胞的软骨样基质和钙化所致, T_2 加权像的高信号强度是软骨性肿瘤透明软骨基质所致。MRI 所显示的病变范围一般均较 X 线平片大,因为 MRI 的影像还包括了软组织和局部骨髓的水肿。这种形似侵袭性改变容易误导为恶性肿瘤的错误诊断。

放射性核素检查可见病变局部的放射性浓聚,但无特征性改变。



图 3-10-7 CT 和 X 线平片对病灶边缘的显示对照

a. X 线平片示股骨下端病变周围硬化带分布在前外侧; b. CT 显示病灶周围均有硬化。CT 对病灶周围硬化缘的完整性估计比较准确

【鉴别诊断】

若病变位于骨骺,成软骨细胞瘤在影像学上需要鉴别的病变很少;若发生在骨骺闭合后或累及干骺端并缺乏钙化时,则必须与以下一些病变相鉴别。

1. 透明细胞软骨肉瘤

此类肿瘤可表现为类似成软骨细胞瘤的良性表现,亦即表现为边界清楚的轻度膨胀性病变,且可发生于骨骺闭合之前(图 3-10-8)。此瘤罕见,肿瘤多位于骨骺板附近,虽位于骨内,表面骨皮质常有破坏,并出现骨膜反应。

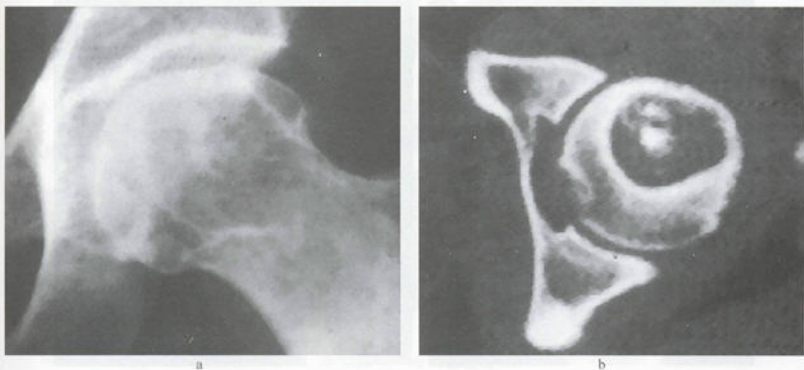


图 3-10-8 透明细胞性软骨肉瘤

a. 股骨上端透明细胞性软骨肉瘤 X 线平片; b. 股骨上端透明细胞性软骨肉瘤 CT。病变局部骨皮质破坏明显,边缘硬化少

2. 骨脓肿

骨脓肿很少位于骨骺,大多位于干骺端,但病变可通过弯曲的密度减低的窦道伸入骨骺板。病变周围的硬化缘一般较软骨细胞瘤厚而广泛。另外,骨脓肿内并无钙化,骨膜反应大都缺乏,如有亦在病变周围出现(图 3-10-9)。

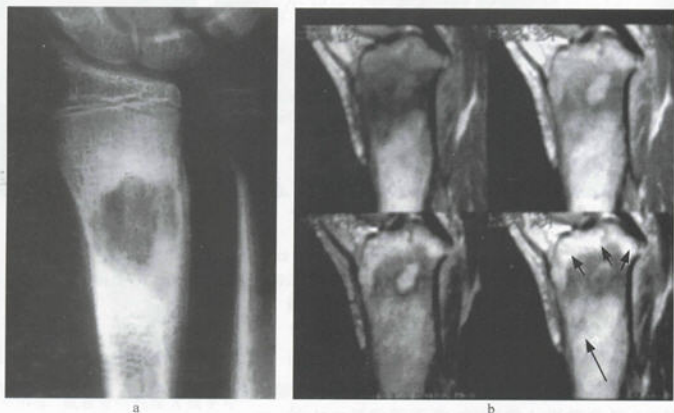


图 3-10-9 骨脓肿

a. X线平片见骨脓肿位于干骺端,周边硬化带广,周围有骨膜反应;b. MRI上股骨上段骨脓肿周围骨髓腔水肿明显(黑箭)

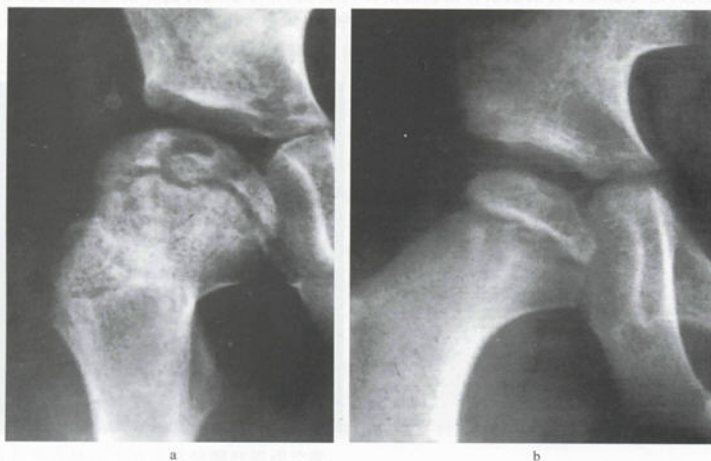


图 3-10-10 骨坏死平片 X线平片

a.b. 不同程度的股骨头无菌坏死 X线平片,股骨头内出现低密度区,边界清楚,周围有薄层硬化,病变无膨胀,股骨头轮廓变扁

3. 骨缺血性坏死

位于肱骨或股骨头的缺血性坏死可类似成软骨细胞瘤，一般可出现圆形低密度区和轻度硬化的边缘(图 3-10-10)，MRI 的表现也较典型。但缺血性坏死并无膨胀现象，其内亦无钙化。从病变发展中观察，各个时期的缺血性坏死可有不同表现，容易鉴别。

4. 骨内腱鞘囊肿

骨内腱鞘囊肿是靠近关节表面的少见病变，其部位变化不定，多在膝、踝、肩关节附近，可表现为低密度的偏心性圆形病变，也可有轻度膨胀和明显的硬化边缘，但此一病变很少发生在骨骺闭合以前，且其内无钙化(图 3-10-11)。

5. 巨细胞瘤

巨细胞瘤很少发生在骨骺闭合之前，若偶尔发生时，也是位于干骺端。一般巨细胞瘤均发生在骨成熟后的骨端，大多膨胀明显，有少数骨间隔(图 3-10-12)。早期巨细胞瘤膨胀不明显，并可呈均匀密度减低区而并无房隔现象，病灶内无钙化，周围常无硬化缘。



图 3-10-11 骨内腱鞘囊肿 X 线平片
病变膨胀，边缘清楚锐利，有硬化缘，病变内部密度均匀无钙化

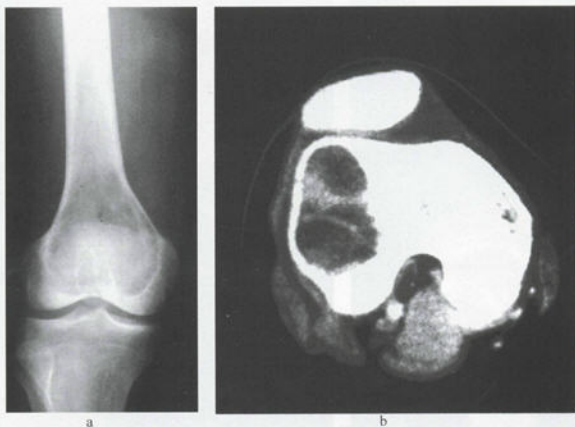


图 3-10-12 骨巨细胞瘤

a. 股骨下端巨细胞瘤 X 线平片，肿瘤发生于干骺端，膨胀生长；b. 股骨下端巨细胞瘤 CT，显示肿瘤内有粗大分隔



图 3-10-13 骨母细胞瘤 X 线平片
病变位于干骺端,病灶周围广泛的髓腔
骨质硬化,无骨膜反应

6. 成骨细胞瘤

位于骨髓内的成骨细胞瘤极为罕见,一般均位于干骺端或骨干。病变很少膨胀,在病变分界处有骨质硬化(图 3-10-13)。其内可有钙化或骨化,钙化的形态与成软骨细胞瘤不同,呈不透亮的云絮状。此瘤亦无骨膜反应。

7. 内生软骨瘤

内生软骨瘤很少位于骨髓,但有时可出现为类似成软骨细胞瘤的表现。内生软骨瘤发病年龄较大,好发于短管状骨,病变常由骨端向骨干伸延。病变多为中心性,内有密度更高的沙砾状或团块状钙化。

8. 骨结核

骨结核的一种特殊类型称干性骨疡,好发于肱骨头。病变特点为肉芽性团块,坏死组织被迅速吸收,渗出很少,因此虽有明显骨破坏,但无化脓及瘘道形成。X 线表现为局部明显的骨破坏,破坏区边界清楚,周围有硬化缘(图 3-10-14)。大多伴有骨膜反应,且较良性成软骨细胞瘤更为广泛,大多伴有附近关节囊肿胀。

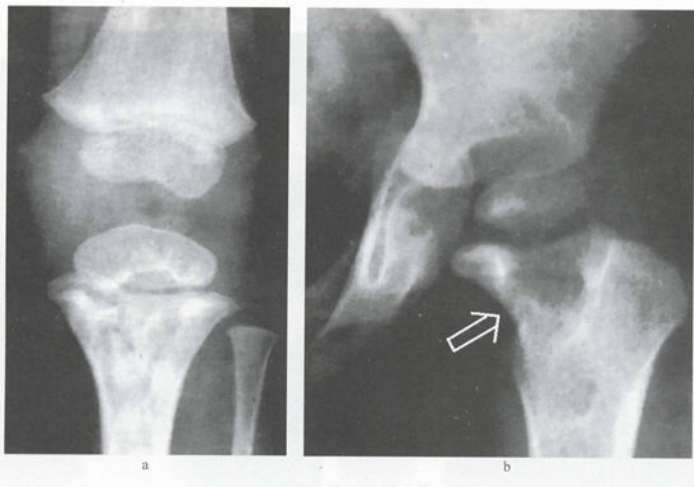


图 3-10-14 骨结核 X 线平片

a. 肱骨上端干骺端骨结核,明显骨质破坏,跨骨骺板,病灶周围轻度硬化缘;b. 股骨上端病变可累及骨皮质引起骨皮质侵蚀(白空箭)

第十一节 软骨黏液样纤维瘤

软骨黏液样纤维瘤是起自软骨的良性原发性骨肿瘤,含有程度不等的软骨样组织、纤维和黏液样组织。1948年,由 Jaff 和 Lichtenstein 首先报道了此病,并对病理组织学做了详细描述,同时命名为软骨黏液样纤维瘤。

【病理】

肉眼所见肿瘤似软骨,呈圆形或椭圆形,偶呈分叶状。切面呈黄白色或灰白色,边缘清楚,质中具有弹性。肿瘤内可见纤维索条区、黏液样区和半透明软骨样区三者呈不同比例的相间存在,并可见囊变小区和钙化灶。组织学上的特点是巨大的分叶状区域见梭形或星形细胞分布在丰富的黏液样或软骨样细胞间质中。肿瘤中含有的软骨样组织、黏液样组织和纤维组织三种成分的比例不等,早期以黏液样组织为主。瘤细胞的胞核呈椭圆形、梭形或星形,瘤细胞常较密集。可有两种类型的基质存在,一种是致密的软骨样基质,嗜碱性染色;另一种是疏松的黏液样基质,嗜酸性染色。大多数软骨黏液样纤维瘤以后者为主。真正的透明软骨在此类肿瘤中很少见到。黏液样组织可发生纤维化,或变为软骨样组织。在大片胶原纤维组织中,可见大小不一的软骨岛。此肿瘤内很少看到钙化(图 3-11-1)。电镜下可见两种细胞成分,一种是纤维样细

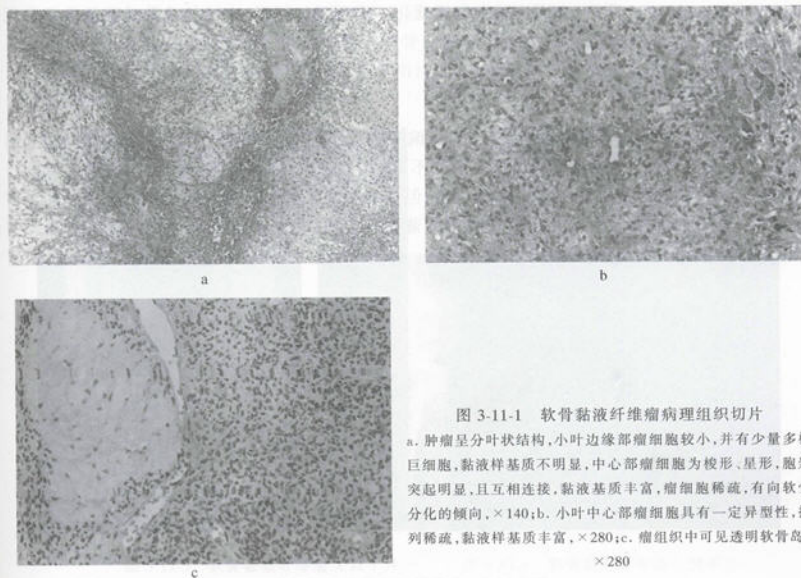


图 3-11-1 软骨黏液纤维瘤病理组织切片

- a. 肿瘤呈分叶状结构,小叶边缘部瘤细胞较小,并有少量多核巨细胞,黏液样基质不明显,中心部瘤细胞为梭形、星形,胞浆突起明显,且互连接,黏液基质丰富,瘤细胞稀疏,有向软骨分化的倾向,×140; b. 小叶中心部瘤细胞具有一定异型性,排列稀疏,黏液样基质丰富,×280; c. 瘤组织中可见透明软骨岛,×280

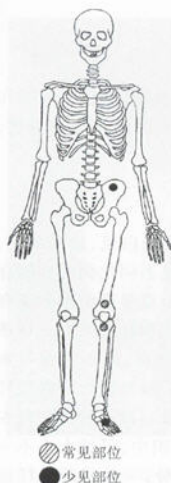


图 3-11-2 软骨黏液纤维瘤发病部位

胞,一种是软骨性细胞。纤维样细胞的胞体呈长梭形,胞核大,不规则。核染色质轻微浓集,核仁电子密度不均匀,有较明显的丝状结构。胞浆中线粒体及内质网发达,高尔基复合体不发达。软骨性细胞是星状的,无明显核仁,有明显胞浆突起,大小不等的液泡及扩张的粗面内质网,线粒体数量减少。细胞周围电子密度减低。在两种细胞之间,可见不同程度的过渡细胞,具有以上两种细胞的特点。

【临床表现】

软骨黏液纤维瘤各家统计的发病率不一,有组病例统计仅占原发性骨肿瘤的0.5%,占良性骨肿瘤的2%。据WHO统计,占原发性骨肿瘤的1.04%,占良性骨肿瘤的2.31%。综合国内365例,占原发性骨肿瘤的1.9%,占良性骨肿瘤的3.6%。国内报道的病例男多于女,男女之比为1.9:1。年龄大多在10~30岁,占73.2%。发病部位多见于下肢骨,以胫骨上端和股骨下端最为多见。国内365例中,发生于胫骨的102例,占27.9%,股骨86例,占23.6%。软骨黏液纤维瘤发病部位见图3-11-2。

此肿瘤的临床症状轻微,主要表现为局部间歇性疼痛、肿胀和肿块。若病变范围较大,可影响关节功能。触及的肿块与骨相连,较固定,边界不清,表面皮肤大多无变化。病程经过缓慢,也可持续数月甚至数年而无明显的自觉症状。

【影像学表现】

肿瘤常发生于长骨,距干骺端较近,多呈偏心性生长。为圆形或卵圆形的溶骨性病变(图3-11-3),起自长骨的干骺端或骨干上,一般并不累及骨骺(图3-11-4)。病变的长轴常与骨的长轴平行。偶尔骨骺可因病变的扩展而被侵犯,但并非原发于骨骺。一般其内缘具有较厚的骨质硬化,其外缘则多呈扇形。皮质常因膨胀而变薄,有时难以在X线平片上显示其薄壁。很少有



图 3-11-3 软骨黏液纤维瘤 X 线平片

a. 胫骨上端病变正侧位; b. 胫骨下端病变正侧位, 病变均为偏心生长, 圆或卵圆形溶骨性病变, 有硬化缘

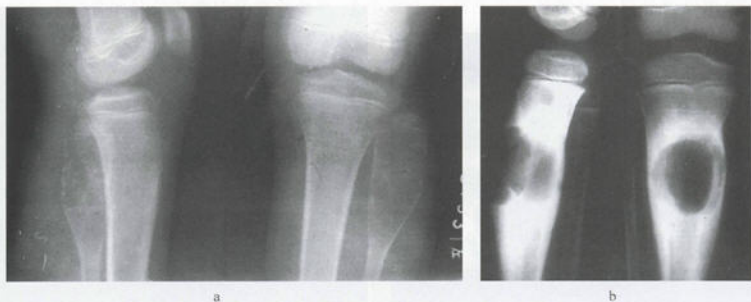


图 3-11-4 软骨黏液纤维瘤 X 线平片

a. 膝骨上端病变;b. 胫骨上段病变,见软骨黏液纤维瘤起于干骺端,膨胀性生长,长轴生长,未累及骨骺

骨膜增生(图 3-11-5),病变区有时可见斑片状钙化(约 16%) (图 3-11-6)。在瘤区内往往可见粗细不等的骨小梁(图 3-11-7),但多系假性骨小梁,由于肿瘤呈分叶状生长,皮质膨胀不均,高低凹陷不平或呈沟状,由骨皮质皱褶后投影为平面影像所造成。CT 横断面可显示这种骨皮质变化形成类似肿瘤内的分隔。此类皱褶形成分隔较巨细胞瘤所见为致密和粗厚。在短管状骨,病变多呈中心性生长,使皮质变薄。发生于髌骨的病变,可表现为边界清楚的透亮区,多呈圆形。肋骨则常见明显的对称性骨质膨胀,呈多房性,不少病例亦有呈单房状改变,局部皮质可显著膨胀或破裂。



图 3-11-5 软骨黏液纤维瘤 X 线平片

胫骨下段病变膨胀性生长明显,皮质变薄,似骨质破坏,但无骨膜反应



图 3-11-6 软骨黏液纤维瘤 X 线平片

股骨上段病变内大片状钙化

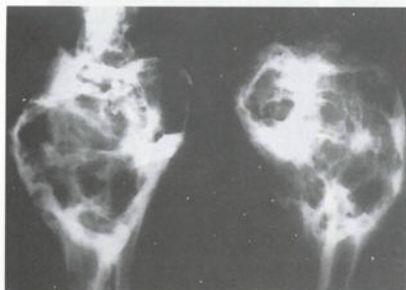


图 3-11-7 软骨黏液纤维瘤 X 线平片
尺骨上段病变内有粗细不等的骨梁

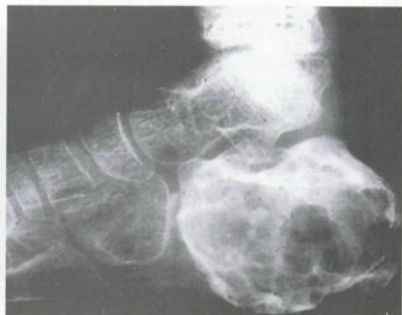


图 3-11-8 跟骨软骨黏液纤维瘤 X 线平片
跟骨骨质破坏,边缘不整,有侵袭性表现

近来的文献报道软骨黏液样纤维瘤发生于足部者高达 17%，其 X 线表现具有与长骨不同的各种表现，可侵犯骨骺，骨质硬化和骨膜增生均较明显，并伴有软组织肿块，骨质破坏的边缘不整(图 3-11-8)，具有侵袭性表现，是以往文献中未提到一些表现。此瘤手术后复发的比例也较高，各家报道的比率不一，在 10%~80% 之间，这与所采用的治疗方法不同有关。复发可在术后 10 年或 19 年后发生的病例均有报道，有学者强调局部复发与术前活检和不彻底切除的治疗方法有关，多发性复发多见于年轻患者。软组织内的种植转移并不多见，但在手术中应注意防止附近软组织内蔓延。恶变极为罕见。

软骨黏液样纤维瘤发生于脊柱者并不多见，Cabra 曾报道 1 例发生在第 1 腰椎的巨大软骨黏液样纤维瘤，X 线表现类似动脉瘤样骨囊肿；他并复习了文献上所报道的 20 例发生于脊柱的软骨黏液样纤维瘤后指出，此肿瘤除与其他骨骼所表现的良性征象相似外，在脊柱可蔓延到脊柱外形形成巨大的软组织肿块，也可延伸到硬脊膜外压迫脊髓或神经，这些表现在 CT 或 MRI 上表现最为清楚。大多数病例是侵犯脊柱的后部结构，对椎体可有不同程度的侵蚀，严重时可使椎体塌陷造成继发性病理性骨折。发生在胸椎时，病变虽不广泛，但可引起急性截瘫。肿瘤侵犯椎体时一般均具有硬化边缘，常向外蔓延侵犯附近肋骨，这在 X 线平片上易于显示。发生在棘突的肿瘤表现为膨胀性破坏，可侵犯椎弓根和椎板，也有仅侵犯棘突而并无临床症状的病例。在脊柱的软骨黏液样纤维瘤钙化并不常见，Feldman 等在一组病例中统计仅占 2%，但在显微镜下钙化的发生率高达 20%。

Marin 等(1997)曾报道 3 例皮质旁软骨黏液样纤维瘤，并复习了以往文献中的 10 例，他认为皮质旁软骨黏液样纤维瘤一词是指皮质、骨膜和骨旁的软骨黏液样纤维瘤，因为从影像学上很难对骨表面的软骨黏液样纤维瘤准确定位。一般的软骨黏液样纤维瘤有 60% 以上是偏心性病损，偏心性病损伴有骨皮质变薄或膨胀性骨膜反应并非皮质旁病变，仅仅是病变位于骨皮质或以骨膜为中心点的病变才能纳入皮质旁软骨黏液样纤维瘤的范围，这是一种溶骨性病损。结合文献上已报道过的 10 例，X 线平片表现为细小卵圆形的透亮区，病变位于骨皮质旁。溶骨性病损的皮质内缘有硬化，部分病例皮质有膨胀，附近有骨膜反应。

发生于扁骨的软骨黏液样纤维瘤少见,大多发生在相当于长骨骺板的扁骨骺板附近,多表现为单囊或多囊性病变,常有明显的膨胀现象。发生于颅骨者多向外膨胀,范围较广泛时也可向颅内扩张,有明显的分房,脑血管造影表现为血管受压推移。

CT检查能较X线平片更清楚的显示病变全貌,尤其对于发生于解剖较复杂的部位,如脊柱、骨盆和颅底等处。CT能更为准确地显示出病变的范围和内部结构(图3-11-9),皮质膨胀变薄的情况、软组织肿块、特别是肿瘤内部有无钙化或骨化较平片敏感。CT增强后也可根据有无强化或强化的程度来推测其内的组织成分,测量CT值,尤其是增强前后CT值的对比对分析病变内部成分以及鉴别诊断均有很大用处。MRI检查时,软骨样和黏液样组织在长TR序列表现为中高到高信号强度, T_1 加权像为低信号强度(图3-11-10)。纤维组织的特性则根据其含量的

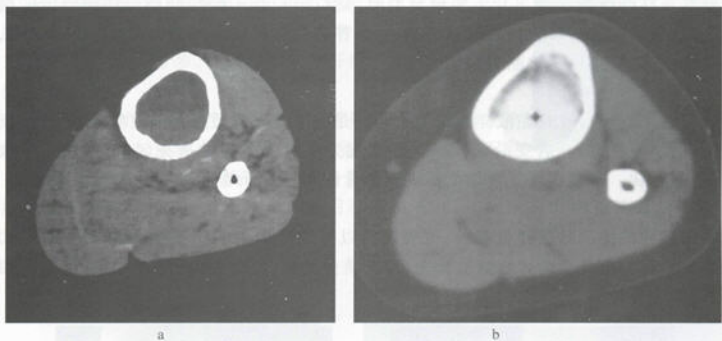


图3-11-9 软骨黏液纤维瘤 CT显示病变内部结构

a. 可见病变内黏液成分形成的液平;b. 可见病变内明显的钙化

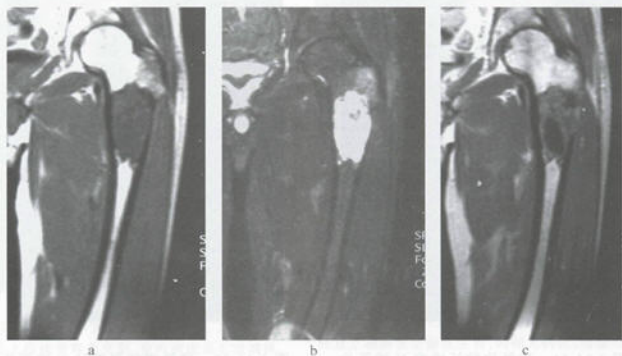


图3-11-10 股骨骨软骨黏液纤维瘤 MRI

股骨上段病变。a. T_1 加权像,软骨为中等信号,黏液样组织呈低信号;b. T_2 加权像软骨、黏液均呈高信号;c. Gd-DTPA增强扫描见瘤实质部分轻度强化,黏液部分无强化

多少和血管的丰富程度而定。大多数软骨黏液样纤维瘤是实质性病变,但也有囊性变和出血区,由于不同组织成分的混合,信号强度也常常是不均匀的。部分病例在长TR序列表现为高信号强度,而 T_1 加权像为等信号。病变较小时大多表现出均匀一致的信号强度,信号强度不均匀可能与病变较大、骨性边缘以及组织学结构有关。MRI一般均无向附近组织侵犯的表现,骨膜反应可清楚显示,尤其是在 T_2 加权像上显示较好。

超声检查时可见低回声病灶位于骨皮质的蝶形变化和骨膜反应附近。一般超声表现并无特征,但可除外其他原因引起的慢性疼痛性病变,如肩部的肩袖综合征或肌肉内血肿。

【鉴别诊断】

软骨黏液样纤维瘤X线平片上表现典型时,是位于长骨干骺端的圆形或卵圆形的偏心性溶骨性病变,具有分叶状硬化性边缘和分隔,并常伴有骨膜反应。典型表现诊断并不困难,但也常见不典型的表现,在鉴别诊断上造成困难。

1. 非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤与软骨黏液样纤维瘤不同的是很少有骨皮质膨胀或皮质破坏,骨膜反应仅出现在病理性骨折之后。病变沿骨长径扩展表现为单囊或多囊性透亮区,密度均匀一致性减低,无死骨及钙化。多囊者可见纤细而不规则的骨性间隔或骨嵴(图3-11-11)。

2. 动脉瘤样骨囊肿

起自非髓腔内的动脉瘤样骨囊肿,可表现为以骨皮质为主的膨胀性病变(图3-11-12)。此种病变具有细薄的由骨膜新骨形成的骨壳,与皮质旁的软骨黏液样纤维瘤相似,但其内很少有钙化,附近亦少有骨膜反应。



图3-11-11 非骨化性纤维瘤X线平片
长轴生长的多囊状透亮区,内部有骨嵴



图3-11-12 动脉瘤样骨囊肿X线平片
股骨上段病变以骨皮质为主的膨胀性改变,
内部无钙化

3. 釉质瘤

釉质瘤一般是具有较为广泛破坏的病变,包括有多发性边界清楚的低密度病灶,其间夹杂着硬化性变化(图 3-11-13)。此瘤好发于皮质前部,在所报告的长管状骨釉质瘤中几乎所有病变均位于胫骨和腓骨。骨膜反应通常较软骨黏液样纤维瘤为明显,且大多呈侵袭性。另外,釉质瘤的发病高峰是 30~50 岁,而软骨黏液样纤维瘤多见于儿童和青年人。

4. 纤维性结构不良

此病变发生于四肢时一般限于胫骨的前方的皮质,很少发生在腓骨,较软骨黏液样纤维瘤具有更为明显的硬化性改变,不引起骨膜反应(图 3-11-14),胫骨的前部通常弯曲。纤维性结构不良的发病高峰是 10~20 岁,而软骨黏液样纤维瘤是 20~30 岁。

5. 巨细胞瘤

软骨黏液样纤维瘤若发生在已成熟的骨骼,特别是当病变延伸到骨端的关节面时,应考虑与巨细胞瘤相鉴别。两者主要不同点是,巨细胞瘤发病年龄较大,好发于骨端,多在骨骺愈合以后,骨性间隔较细,膨胀更为明显,骨皮质膨胀后菲薄如纸,边缘处并无粗厚的硬化性改变(图 3-11-15)。



图 3-11-13 造釉细胞瘤 X 线平片
股骨下端病变呈边界清楚的低密度
病变,其中夹杂着硬化,破坏骨皮质



图 3-11-14 单骨纤维结构不良 X 线平片
股骨上段病变弯曲变形,骨内密度呈毛玻璃样,
病灶内有片状骨硬化



图 3-11-15 骨巨细胞瘤 X 线平片
胫骨上端病变呈膨胀生长,内部无钙化,边缘处无硬化

6. 多房性骨囊肿

多房性骨囊肿发病年龄较轻,呈中心性膨胀性生长,无明显分叶状,密度较低,亦无硬化性边缘,其内无钙化(图 3-11-16)。除非伴有病理性骨折,一般亦无骨膜反应。

7. 成软骨细胞瘤

绝大多数成软骨细胞瘤发生于骨骺及其附近,膨胀轻微,其内无粗厚的分隔,常伴有斑点状钙化。病变多呈圆形,具有边界清楚的薄的硬化缘,并不向骨干蔓延(图 3-11-17)。



图 3-11-16 多房骨囊肿 X 线平片
骨病变无明显的分叶状,无硬化边缘,密度低



图 3-11-17 软骨母细胞瘤 X 线平片
股骨上端病变发生于骨骺区,轻微膨胀,内部
无粗厚分隔,周围有清楚的硬化缘

第十二节 软骨肉瘤

一、概 述

软骨肉瘤是结缔组织的恶性肿瘤,其特点是由肿瘤细胞形成软骨性基质。软骨肉瘤是仅次于多发性骨髓瘤和骨肉瘤而居第三位的最为常见的原发性恶性骨肿瘤。据 WHO 统计,原发性软骨肉瘤占原发性骨肿瘤的 6.84%,占原发性恶性骨肿瘤的 12.53%。综合国内 1712 例,原发性软骨肉瘤占原发性骨肿瘤的 9.0%,占原发性恶性骨肿瘤的 19.7%,男性发病率约为女性的 2 倍。综合国内 1712 例看来,发病年龄以 21~30 岁发病最多,占 27.9%。与国外 Henderson 分析的 288 例相比,其统计以 30~60 岁为多。在年轻患者,常发生在较少发生的部位,预后也较差。

据国外的资料,软骨肉瘤好发于扁骨。国内统计,则以股骨为多见,占24.5%,骨盆仅占14.3%。从解剖上可分为髓内型(中央型)和表面型(周围型)。中央型软骨肉瘤很少继发于原先存在的良性病变,故常称之为原发性软骨肉瘤。相反,若起自其原先存在的良性病变,诸如骨软骨瘤者,则称为继发性软骨肉瘤。软骨肉瘤的分类见图3-12-1。

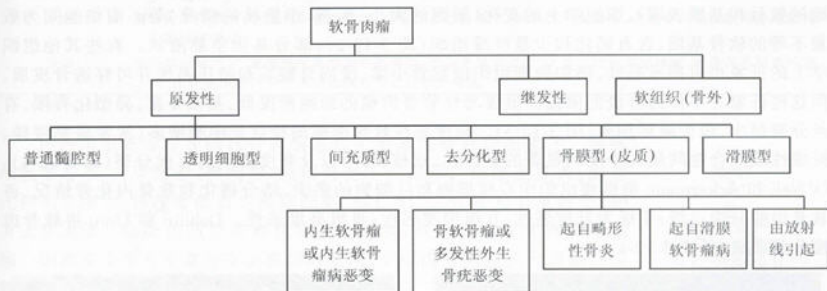


图 3-12-1 软骨肉瘤类型的分类

【病理】

肿瘤一般较大,呈不规则圆形或哑铃形,边缘不清,常呈分叶状。切面呈灰白色或蓝色,具有光泽,呈半透明状。瘤体内可发生黏液样变或出现囊性变,亦可有出血或坏死表现为暗红色,

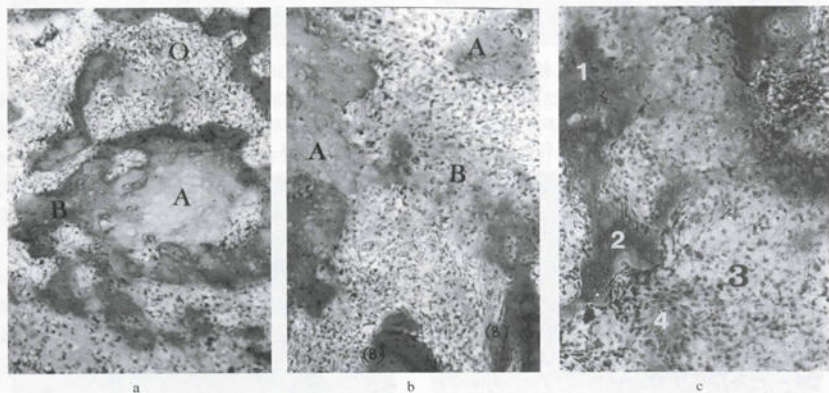


图 3-12-2 软骨肉瘤病理组织切片

软骨肉瘤中的瘤骨为混合性瘤骨。a、b. 由三种成分组成:密集的多形瘤细胞(O),透明软骨细胞(A),瘤骨(B)。a. 中心在透明软骨(A)周围有瘤骨(B)包围;b. 右下角为单一瘤骨,左上角为单一瘤软骨(A);c. 肿瘤中充满瘤软骨细胞(3),瘤软骨细胞钙化后形式骨小梁(2),以及成堆的瘤成骨细胞形成的瘤骨(4)

肿瘤内常见钙化。

软骨肉瘤在组织学上的特点是肿瘤细胞产生恶性软骨组织。判断软骨性肿瘤的恶性程度很困难,这是由于软骨肉瘤光镜下变化复杂,不但各个软骨肉瘤之间差别很大,在同一肿瘤的不同部分也表现各异。软骨肉瘤的恶性程度取决于组织学上的多种因素,包括结构上的特点(细胞的数目和基质表现),细胞学上的变化(细胞的大小、形态、细胞核的情况)等。瘤细胞间为数量不等的软骨基质,含有钙化和少量纤维组织(图 3-12-2),部分基质呈黏液状。有些其他组织学上的征象也可提示恶性,诸如肿瘤组织侵犯骨小梁,浸润骨髓腔和哈氏系统并可穿透骨皮质,但这些征象并不作为分级的依据。低度恶性软骨肉瘤的细胞密度低,基质丰富,异型化有限,有丝分裂很少,很少畸形细胞(图 3-12-3)。高度恶性软骨肉瘤的特点是细胞增多(常常是黏液样、纤维性或混合性间质),中度到显著的多形性、双核、畸形以及高度活动的有丝分裂(图 3-12-4)。O'Neil 和 Ackermann 根据瘤组织中双核细胞和巨细胞的多少,结合钙化和软骨内化骨情况,将软骨肉瘤分为三级:Ⅰ级为低度恶性;Ⅱ级中度恶性;Ⅲ级高度恶性。Dahilin 和 Unni 将软骨肉瘤分为四级,见表 3-12-1。

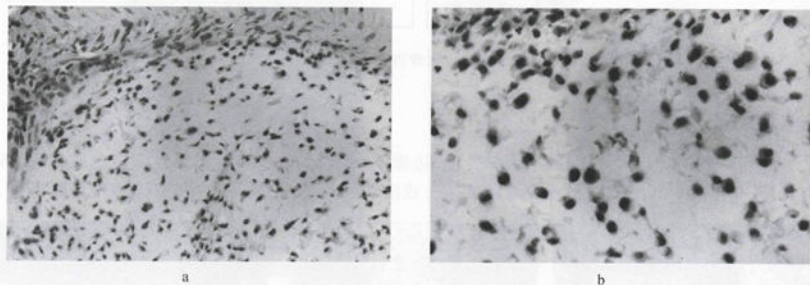


图 3-12-3 高分化软骨肉瘤病理组织切片

a. 肿瘤呈分叶状,软骨细胞较丰富,分化较好,核较大,大小不等,可见较多巨核和双核瘤细胞,核分裂罕见,基质为透明软骨样基质,×231;b. 可见少数巨核和双核瘤细胞,×462

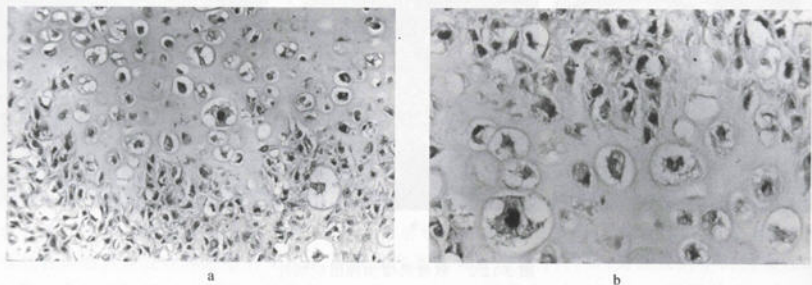


图 3-12-4 低分化软骨肉瘤组织切片

a. 软骨细胞明显异型,瘤巨细胞多见,并骨化,×280;b. 可见大量巨核、怪异型瘤巨细胞,左下角见核分裂,×462

表 3-12-1 软骨肉瘤的组织学分级

分 级	组织学表现
0级(临界)	组织学表现类似内生软骨瘤,但X线表现具有侵袭性
I级	细胞数轻度增加,细胞大小轻度增加,细胞核和形态有改变,核染色轻度增加,双核,间质内黏液样变化可有或无
II级	细胞数中度增加,细胞大小中度增加,细胞核形态有改变,核染色中度增加,双核和三核细胞局部间质内有黏液样变化
III级	细胞数明显增加,细胞核明显增大并不规则,核染色显著增加,大量双核和多核细胞,间质内有黏液样变化,在软骨细胞的分叶内的边缘有局灶性梭形细胞

引自 Dahlin, Unni. 1988

国内梁里安等对8例软骨肉瘤进行了电镜观察并详细描述。肿瘤细胞形态不一,呈圆形、椭圆形、梭形甚至不规则形。瘤细胞核大,胞浆比例明显增加,核膜常形成不规则凹陷,核仁肥大,有时为1至数个,并有边移现象。核染色质呈细颗粒状或小块状,可见双核或多核瘤巨细胞。细胞浆中常有丰富分支的粗面内质网,个别内质网腔扩大成湖。少数瘤细胞线粒体较多。高尔基复合体发育良好。糖原存在于许多瘤细胞中,脂滴亦常见于部分细胞中。微丝是瘤细胞中较常见的现象,它可呈束状散布于粗面内质网之间。有的瘤细胞有较丰富的溶酶体或吞饮小泡。瘤细胞表面常形成各种类型的微绒毛突起,为软骨肉瘤最有特征的表面突起。瘤细胞周围有短小纤维,无周期的细长纤维。有的瘤细胞周围常有较成熟的、有周期的胶原,几乎每个病例均系如此。纤维间有基质小泡及钙球形成,胶原纤维上有不规则针状或颗粒状钙盐结晶。

【临床表现】

原发性软骨肉瘤的疼痛一般是潜在性缓慢进行,但不易触及肿块。相反,继发性软骨肉瘤起自周围部位,尽管可无症状,但易触及巨大肿块。周围型软骨肉瘤发生在有些具有潜在空间的部位,要等到生长很大时临床上才能检查出来。发生于脊柱和骨盆的肿瘤可引起放射性疼痛。向骨盆内生长的肿瘤,可引起大小便障碍。肿瘤发生于干骺端,则引起邻近关节疼痛及关节活动功能障碍,软骨肉瘤生长部位见图3-12-5。

软骨肉瘤的临床表现不一,有些生长缓慢,较为良性,有些高度恶性的肿瘤发现时已伴有转移。但这类肿瘤中的大多数是无痛的、低度恶性的肿瘤;有局部复发的倾向而转移少见,或在晚期方发生转移。虽然如此,由于肿瘤发生的部位靠近躯干、腹部或骨盆,反复的复发难免对内脏功能的损害会造成致命的后果。与低度恶性的软骨肉瘤相比,高度恶性软骨肉瘤常发生转移。



图 3-12-5 软骨肉瘤生长部位

二、普通髓腔型软骨肉瘤

【病理】

普通髓腔型软骨肉瘤是软骨肉瘤最为常见的类型,约占所有病例的80%。一般发生于30

岁以上的男性,最常发生的部位是骨盆和长骨,特别是股骨和肱骨,但也可发生于骨骼的任何部位。髓内型软骨肉瘤的定义是单纯的透明和黏液样软骨的恶性肿瘤,无原先存在的病变如内生软骨瘤等。从大体病理解剖看,原发性软骨肉瘤是一个融合性和侵袭性的恶性透明软骨及不同程度钙化的肿块。I级偏良性,仅从细胞学的表现很难甚至不可能与内生软骨瘤区分。至少有50%以上的髓腔型软骨肉瘤在显微镜下与内生软骨瘤并无不同的细胞学的间变现象,故这类诊断困难的病变必须应用影像学与病理结合的方法进行诊断。

原发性髓腔型软骨肉瘤的发病机制不清楚,一些分化良好的无性系恶性软骨细胞包绕一单独病灶,恶性无性系细胞的增殖进入一单独病灶并侵入肿块内,进一步形成组织学表现:①由软骨逐渐取代了骨髓,并从各方向进入到患骨的板层骨内,这是提示恶性最为重要的征象,称之为“软骨肉瘤的渗透现象”。②在恶性软骨增殖性肿块前方,可以侵蚀压迫骨髓脂肪。骨髓组织可化生而转变为纤维组织,称之为“恶性纤维束现象”。软骨肉瘤的细胞在各个脂肪细胞之间活跃地浸润、压迫,最终取而代之,称为“软骨肉瘤侵蚀骨髓脂肪现象”。③在显微镜下可见逐渐侵蚀哈氏系,称之为“恶性侵蚀哈氏现象”。导致反应性骨膜反应,形成显著的骨皮质增厚,这是软骨肉瘤性生长在大体病理和影像学的另一标志。④最后侵蚀或浸润骨皮质形成软组织肿块。

原发性髓腔型软骨肉瘤典型的大体病理表现是一透明软骨组成的巨大肿块,并有不同区域的钙化、坏死和出血。骨皮质对称性膨胀,常局部增厚或变薄。皮质也常常显示继发于软骨肉瘤性组织沿骨皮质界面广泛而膨出引起的内骨膜呈扇形压迹。经常出现局部偏心性的软组织肿块。

典型的分化良好的原发性软骨肉瘤的影像学表现可反映大体病理和显微镜下的变化,有以下几个方面。

(1)巨大而对称性的骨质膨胀。

(2)以溶骨性破坏为主,密度不均匀。

(3)溶骨性病变更很小,也可夹杂着粗大的骨梁,也可很大,后一种表现最常见于长骨骨髓的软骨肉瘤。

(4)皮质局部增厚和变薄。

(5)软组织肿块(约占25%)。

若病变较小,缺乏骨皮质增厚、变薄或密度稍高,即大多为良性征象时诊断应依靠临床和病理组织学的判断。

组织学的分级影响所有影像学表现。边缘模糊不清和以无钙化的软组织肿块为主时,多见于分级较高的病变,包括去分化软骨肉瘤。

【影像学表现】

一般情况下,典型的髓内型软骨肉瘤应用X线平片足以建立诊断。典型的髓内软骨肉瘤表现的特点是:骨的髓腔部分膨胀,常可看到骨皮质增厚和内缘呈扇形,常伴有不同形态的钙化,骨膜反应可无(图3-12-6),也可表现为连续性的良性骨膜反应,还可表现为十分侵袭性的变化(图3-12-7),如Codman三角形骨膜,放射状骨膜。有些病例伴有软组织肿块。少数病例,特别在病变早期,很难与内生软骨瘤区分。所以,中央性软骨性肿瘤侵犯长骨,特别是成年人,应考虑恶性肿瘤的可能,直至证明为良性时为止。

软骨肉瘤除发生于长骨外,也可发生于骨盆、肩胛骨、颌骨、肋骨、手、足、胸骨、颅骨和脊柱等处,骨盆和颌骨是软骨肉瘤相对好发部位。主要表现为溶骨性、膨胀性破坏,破坏区边缘不清,极少硬化边缘。常常伴有大小不等的软组织肿块,在破坏区和肿块内可见各种形态的钙化(图 3-12-8)。



a



b



图 3-12-6 软骨肉瘤 X 线平片

a. 胫骨下段髓腔内病变;b. 腓骨下段病变已突破骨皮质,均无骨膜反应

图 3-12-7 软骨肉瘤 X 线平片

胫骨上段病变,骨髓腔钙化出现明显的骨膜反应和软组织肿胀等十分侵袭性的改变



a



b



c

图 3-12-8 软骨肉瘤 X 线平片

在骨质破坏区和软组织肿块中出现不同形态的钙化

a. 髂骨软骨肉瘤;b. 耻骨软骨肉瘤;c. 肋骨软骨肉瘤



图 3-12-9 肩胛骨软骨肉瘤 X 线平片
巨大软组织肿块推挤肩胛骨外移, 肿块内
可见少量钙化

手和足部的软骨肉瘤,亦呈溶骨性膨胀性破坏,常破坏骨皮质后侵入软组织,形成软组织肿块。破坏区内可见较淡的钙化,有时可骨化,肿瘤常累及关节为其特点。颅骨软骨肉瘤极为少见,多发生于颅底。常引起颅中凹及锥体尖部广泛而不规则的骨质破坏。发生于肩胛骨的软骨肉瘤约占 6.6%,亦属好发部位。肿瘤多起自肩胛盂外下方的骨皮质下,沿肩胛骨腋缘扩散,常引起巨大软组织肿块,肿块内可见大量钙化团块。发生于脊柱的软骨肉瘤并不少见,约占 15%,其发生率大约为骨肉瘤的一半。脊柱的软骨肉瘤主要是破坏性病损,具有不规则的斑点状和絮状钙化和骨质沉积。当其突入椎管时,可产生压迫脊髓和神经根的症状。肿瘤可侵犯椎弓和椎体,可自一处蔓延到另一处。有些病例表现为细小的溶骨性病损,另一些可表现为具有大量新骨和钙化性软骨的巨大肿块(图 3-12-9)。软骨肉瘤是胸骨原发性恶性肿瘤中最为常见的一种,在此处的软骨肉瘤生长缓慢,逐渐膨胀,骨质破坏后形成巨大软组织肿块,肿块内可见不同形态的钙化。巨大肿块可侵犯附近肋骨,甚至向胸腔内发展。

CT 检查最适用于显示基质内的钙化和骨皮质的情况。在 CT 片上,软骨肉瘤通常表现为骨髓腔内分叶状肿块伴有斑点状钙化,若肿瘤侵犯骨髓时,其 CT 值明显增高,与正常骨髓脂肪的低 CT 值形成明显对比(图 3-12-10)。对于显示软组织肿块,CT 也较 X 线平片为准确(图 3-12-11)。

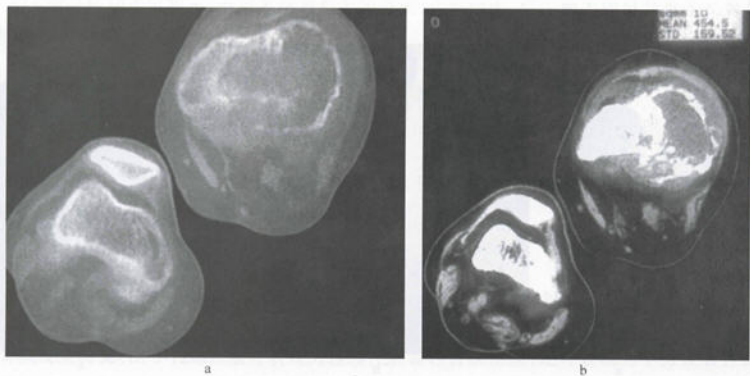


图 3-12-10 长骨髓腔型软骨肉瘤 CT

a. 骨窗见左股骨软骨肉瘤髓腔密度增高;b. 软组织窗病变区骨质破坏,钙化明显

MRI 显示软组织蔓延的范围远较 X 线平片敏感。软骨肉瘤所含水分丰富,故在 T_2 加权像上为高信号强度(图 3-12-12),与内生软骨瘤相似,故并无特征性。钙化在 T_2 加权像上表现为低信号强度区。一般来说,肿瘤在 T_1 加权像上表现为分叶状低到中等信号强度,而在 T_2 加权像上表现为高信号强度。钙化表现为低信号或无信号区。信号增强,通常均匀一致的强信号相当于含水量多的均匀一致的透明软骨基质。靠眼观分析在常规 MR 图像上的信号特点一般不可能区分软骨肉瘤的组织学类型或分级。MRI 的冠状位成像可以提供肿瘤在骨髓内更为清楚和明确的范围(图 3-12-13),在正常和异常骨组织之间的分界 MRI 较 CT 显示更为明确。为了明确肿瘤在软组织内的范围及其与重要血管的关系,则以轴位图像更为有用。静脉内注射 Gd-DTPA,在 T_1 加权像上可以显示扇形边缘的强化,反映出透明软骨的分叶状肿块为纤维血管束所包绕(图 3-12-14)。肿瘤内的曲线状分隔也强化为清楚的环状和弓状,反映出软骨肉瘤典型

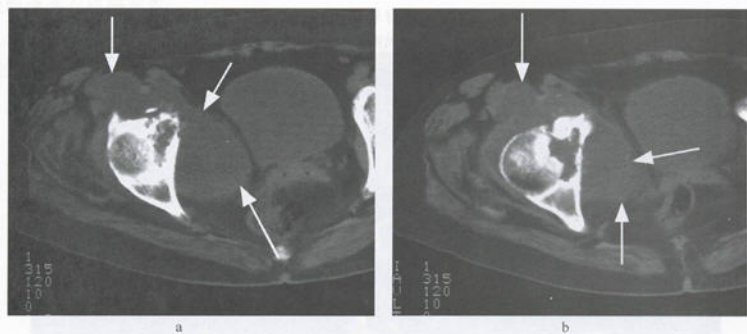


图 3-12-11 髂臼软骨肉瘤 CT
软组织肿块 CT 显示十分清楚(白箭)

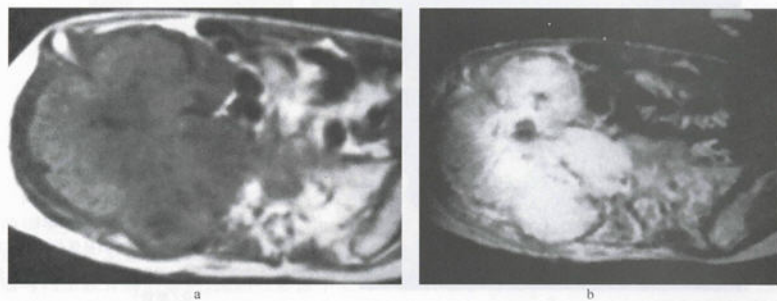


图 3-12-12 软骨肉瘤 MRI

a. T_1 加权像软骨肉瘤软骨成分表现为中等信号; b. T_2 加权像肿瘤呈高信号分叶状肿块

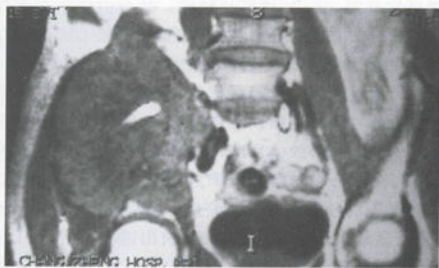
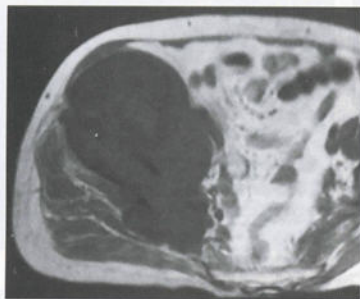
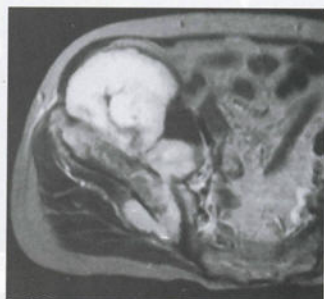


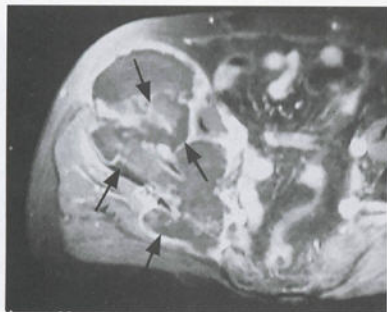
图 3-12-13 右髋骨软骨肉瘤冠状面 MRI
显示软骨肉瘤与周围结构的关系较清楚



a



b



c

图 3-12-14 右髋骨软骨肉瘤 MRI
a. T₁ 加权像右髋骨翼软骨肉瘤平扫呈低信号; b. T₂
加权像病变呈高信号; c. 增强扫描出现扇形边缘强
化(黑箭)

的分叶状生长的形状。这些表现可类似内生软骨瘤所见。不增强的区域是缺乏软骨细胞组成的部分,如囊性黏液样组织和坏死组织。有些学者指出,软骨肉瘤中的架隔强化,更多见于分级较低的肿瘤,但这一点尚有待进一步证实。

软骨肉瘤的放射性核素检查,多表现为放射性浓聚。放射性核素检查可显示软骨性肿瘤侵犯的范围,较X线平片或普通体层片好;但不如MRI准确,因为肿瘤蔓延到髓内的真正水平不能恰当地显示。因为肿瘤附近的充血和水肿都表现为活动性增加,放射性核素骨扫描通常表现骨病变的范围较实际范围为大。放射性核素检查最好用来显示多发性软骨性病变,但难以鉴别良性或恶性。

【鉴别诊断】

1. 巨细胞瘤

位于长骨端的软骨肉瘤,其内缺少钙化时,可类似巨细胞瘤。但巨细胞瘤在长骨端大多系偏心性生长,膨胀明显,大多可见菲薄的骨壳而缺乏边缘性硬化或增厚的骨皮质(图3-12-15)。巨细胞瘤多有房隔现象。

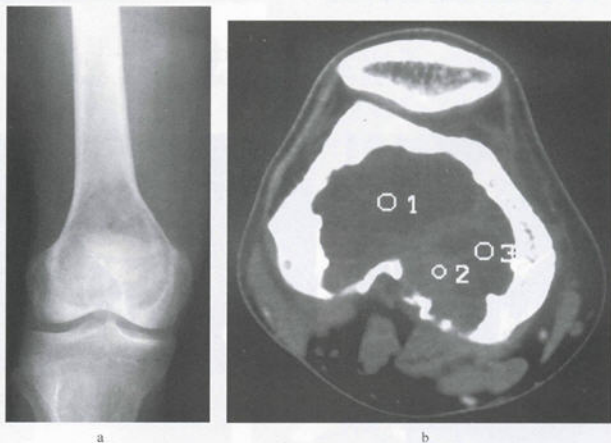


图3-12-15 巨细胞瘤

a. 股骨下端骨巨细胞瘤X线平片见病变膨胀生长,边界清楚,硬化轻;b. CT显示病变内部无钙化

2. 内生软骨瘤

内生软骨瘤是普通髓腔型软骨肉瘤在鉴别诊断中经常遇到的问题。从临床上看,原来无症状的病变发生疼痛或肿胀提示恶性征象,即可能是内生软骨瘤恶变为软骨肉瘤。影像学上最为明显的恶性征象是骨皮质增厚或变薄、骨膜反应和软组织肿块。更为困难的是低度恶性的软骨肉瘤与内生软骨瘤的鉴别,虽然在影像学上局部皮质增厚常提示为低度恶性的软骨肉瘤,但有些情况下两者的鉴别,包括病理组织学都难以鉴别。应强调指出,无论是CT还是MRI均适宜明确软骨病变的真正性质(图3-12-16),特别是MRI。虽然如此,也有人认为,即使是应用MRI的各种序列,要做出组织学诊断也很少获得满意的结果。这是由于良性和恶性软骨源性病变都具有共同的MR特点。在 T_1 加权像上两者均表现为低到高信号强度, T_2 加权像表现为高信

号。豫弛时间的定量测定对诊断软骨肿瘤的类型没有价值。

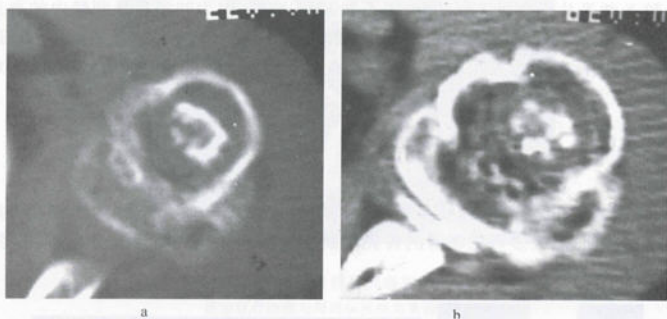


图 3-12-16 内生软骨瘤 CT

肱骨内生软骨瘤,腔内环形钙化,轻度膨胀性生长无骨质破坏,周围无软组织肿块,显示为良性病变
征象 a. 骨窗; b. 软组织窗

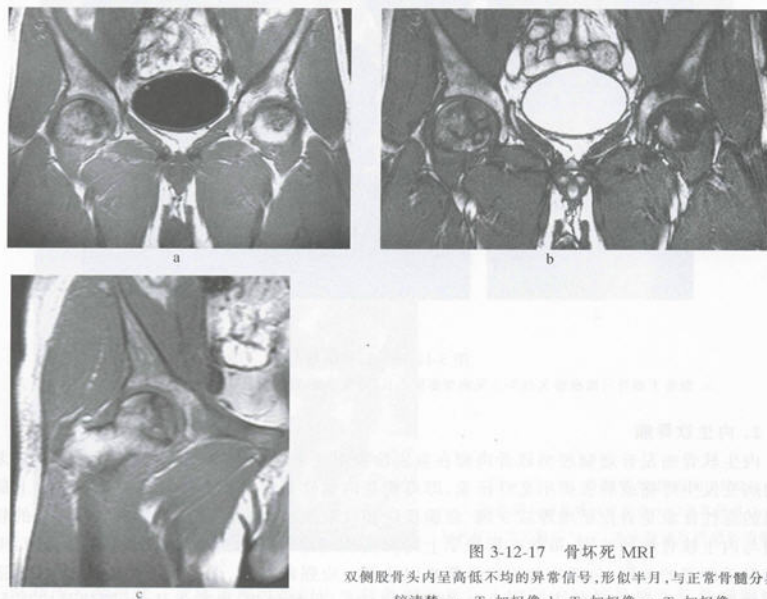


图 3-12-17 骨坏死 MRI

双侧股骨头内呈高低不均的异常信号,形似半月,与正常骨髓分界较清楚。a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像; c. T₁ 加权像

3. 骨坏死

中央型软骨肉瘤若位于股骨或肱骨近端时,有时可类似骨坏死。此时,X线平片要仔细观察有无软骨性钙化,这在软骨肉瘤多见。MRI可以显示骨坏死的典型表现,在活骨与死骨之间具有清楚的分界线(图3-12-17)。此外,骨坏死在MRI上表现的各种特点,均有助于两者的鉴别。

4. 动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿可以表现为有骨小梁或骨嵴间隔的透亮区,膨胀明显,可呈皂泡状改变,周围骨壁菲薄但完整,无侵蚀破坏现象,其内无钙化表现,一般也无软组织肿块和骨膜反应(图3-12-18)。

5. 骨囊肿

单纯性骨囊肿亦好发于长骨的干骺端,位于髓腔中央,轻度膨胀者可类似髓腔型软骨肉瘤。但骨囊肿发病年龄较轻,病变呈圆形或椭圆形,边缘光滑整齐(图3-12-19a)。其内所含为液体,

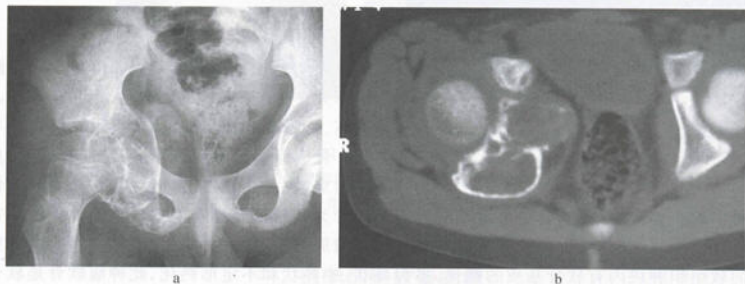


图 3-12-18 动脉瘤样骨囊肿

a. 右侧髋臼动脉瘤样骨囊肿 X线平片,见病变膨胀明显,内部有骨嵴间隔,骨壁菲薄;b. 同部位 CT 见病变内容物密度低

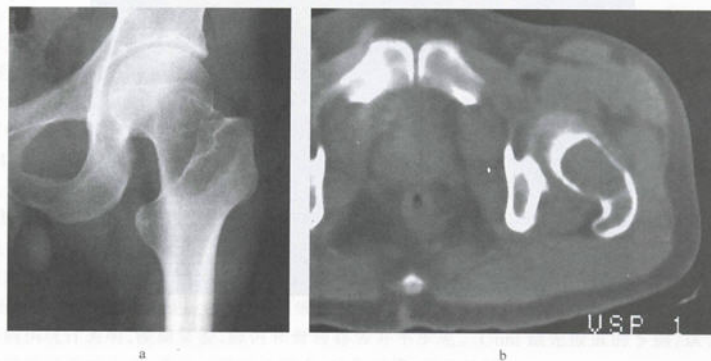


图 3-12-19 单纯性骨囊肿

a. 左股骨颈单纯骨囊肿 X线平片见病变,边缘光滑整齐;b. CT 见病变密度低为水样密度,无钙化

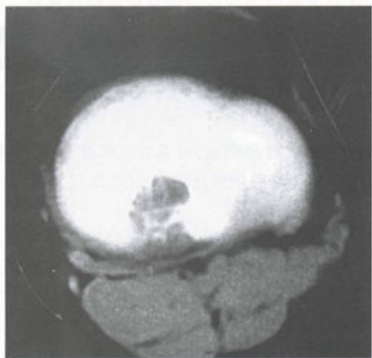


图 3-12-20 成软骨细胞瘤
生长于椎体区,内部可见骨性分隔,边界清楚锐利,
周围骨质无侵袭性

密度较软骨肉瘤中所含实质性瘤组织的密度为低,测量 CT 值更易表现出其差别。骨囊肿内一般并无钙化,亦无软组织肿大(图 3-12-19b)。

6. 成软骨细胞瘤

良性成软骨细胞瘤多见于青少年,常发生在骨髓及其附近,也可表现为具有轻度膨胀的圆形或椭圆形骨破坏区,肿瘤内常见钙化,故有时会出现类似髓腔型软骨肉瘤的表现。但成软骨细胞瘤生长缓慢,边界清楚锐利,对附近骨质无侵袭性表现,膨胀的骨皮质完整,无软组织肿块形成(图 3-12-20)。

7. 骨肉瘤

骨肉瘤与软骨肉瘤在发生部位与发病年龄上差别不大,一般骨肉瘤的发病年龄更轻一些。但骨破坏、骨膜改变、瘤骨以及软组织肿块均有不同之处。骨肉瘤多为溶骨破坏区,常伴有瘤骨,皮质不规则穿破(图3-12-21)。骨膜有“日光”状骨针或瘤骨。软组织常受侵犯,其中可见不同形态的瘤骨为其特征。髓腔型软骨肉瘤的骨破坏常表现为溶骨性膨胀性病变,皮质内缘被浸润或变薄。瘤周骨质可有虫蚀状骨破坏。基质内或穿破皮质的软组织肿块内有软骨基质的钙化,多为环状、半环状和不定形钙化,此种瘤软骨是软骨肉瘤的特征性改变。



a

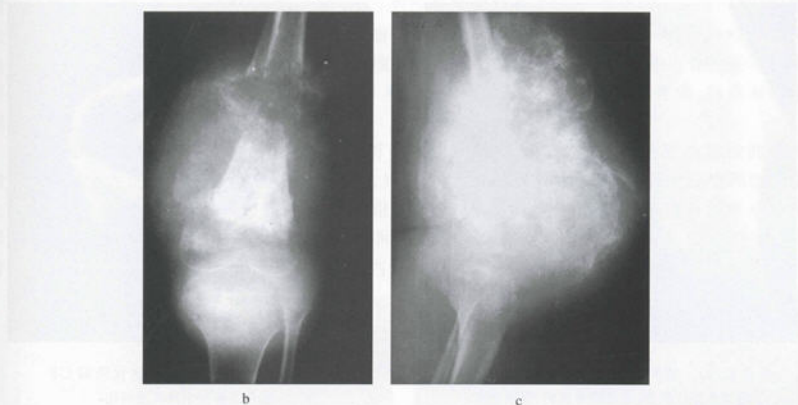


图 3-12-21 骨肉瘤 X 线平片

a. 股骨下端骨肉瘤以多形瘤骨为特征,可表现为象牙样瘤骨;b. 股骨下端骨肉瘤斑片状瘤骨;c. 股骨下端骨肉瘤呈团絮样瘤骨,同时伴有程度不同的骨质破坏和软组织肿块,骨膜反应更明显

三、透明细胞软骨肉瘤

透明细胞软骨肉瘤是软骨肉瘤的少见变异,1976年由 Unni 首先叙述,并作为软骨肉瘤的一种亚型。透明细胞软骨肉瘤是一低度恶性肿瘤,较髓内型软骨肉瘤较少侵袭性,约占所有骨肉瘤的 2%,较多见于男性,发病年龄一般在 30~50 岁。好发于长管状骨的关节端,股骨和肱骨最常受侵犯。临床上常表现为关节疼痛、关节积液和关节活动受限。X 线表现大多为溶骨性破坏,有时具有膨胀性。在肿瘤与正常骨质之间常具有清楚锐利的分界(图 3-12-22),并有一硬化边缘,偶尔在中央部可有钙化和骨化(图 3-12-23),偶尔也能看到骨内缘呈波浪状。骨膜反应和软组织肿块均少见。由于此类肿瘤的生长部位和具有清楚的硬化边缘可类似成软骨细胞瘤,但在 MRI 的表现上,透明细胞软骨肉瘤与成软骨细胞瘤不同。后者在 T_1 和 T_2 加权像上均表现为低信号强度;而透明细胞软骨肉瘤在 T_1 加权像上表现为中等信号强度,在 T_2 加权像明显变亮(图 3-12-24)。组织学上的研究表明,明显的软骨性基质和巨大软骨细胞的丛集并有清楚的细胞分界。这些软骨细胞具有较小的细胞核和丰富的透明或嗜酸性胞浆(图 3-12-25)。破骨样巨细胞和反应性骨形成的病灶也可见到。在透明细胞软骨肉瘤中有时存在骨样小梁,Weise 和 Dorfman(1988)复习文献后指出,透明细胞软骨肉瘤仅有 10% 的病例发生远处转移。但较早的一些病例统计表明,晚期复发、肺内和骨转移者并不少见。Unni 最先报道的 5 例,认为此瘤具有特殊的组织学表现,多位于骨骺板附近,病程缓慢,预后良好。



图 3-12-22 透明细胞性软骨肉瘤 X 线平片
股骨头颈区病变,边界清楚锐利,有硬化缘

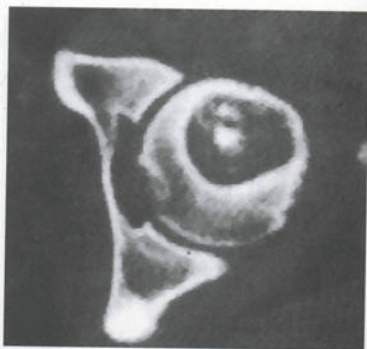


图 3-12-23 透明细胞性软骨肉瘤 CT
股骨头病变中央可见钙化

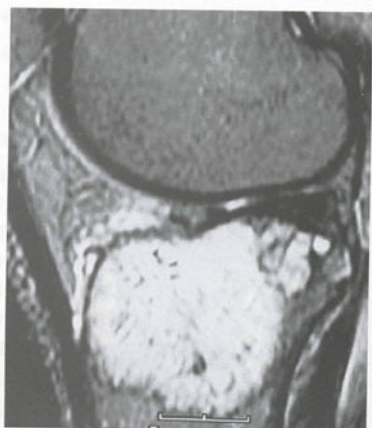


图 3-12-24 透明细胞性软骨肉瘤 MRI
T₂ 加权像股骨上端病变区信号明显增高

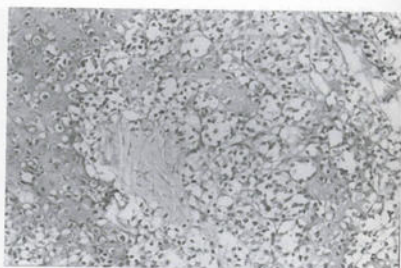


图 3-12-25 透明细胞性软骨肉瘤病理组织切片
肿瘤主要由圆形、多角形透明细胞组成,胞界清楚,核轻度异型、漫状或不典型小叶状排列,左边为肉瘤样透明软骨,× 231

四、间充质软骨肉瘤

间充质软骨肉瘤是一少见病变,占全部软骨肉瘤的 0.95%,占恶性骨肿瘤的 0.65%。综合

国内报道的 30 例,占原发性骨肿瘤 0.16%,占恶性骨肿瘤的 0.34%。由 Lichtenstien(1959)首先提出,1962 年 Dahlin 命名为间充质软骨肉瘤,并认为是一独立病种。WHO 对此肿瘤的定义为:此瘤系恶性肿瘤,其特点是在分化不同的瘤软骨组织中,同时可见高度富于血管的梭形与圆形细胞的间充质组织。其发病高峰在 20~30 岁。临床上典型的表现为长期疼痛、肿胀和软组织肿块。

这种瘤的影像学表现无特征,有些病例可类似一般髓腔软骨肉瘤或其他更为恶性的骨肿瘤。具有侵袭性的溶骨性破坏或侵蚀状破坏,好发于下颌骨、股骨、腓骨和肋骨。在病理组织学上,间充质软骨肉瘤包括两种成分:①间充质组织的细小圆形大小一致的细胞伴有圆形或卵圆形的细胞核,类似 Ewing 肉瘤中所见,偶尔其间有梭形细胞(图 3-12-26);②分化良好的软骨区含有钙化和偶尔化生的骨包埋,表现为软骨内骨化(图 3-12-27)。

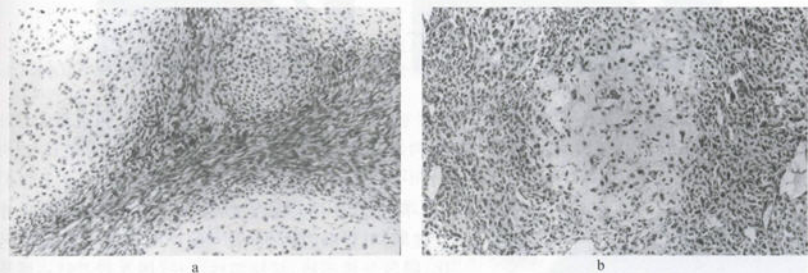


图 3-12-26 间充质软骨肉瘤病理组织切片

a. 肿瘤由圆形、卵圆形及短梭形的幼稚间叶细胞及透明软骨岛组成,二者细胞均轻度异型,间叶细胞围绕软骨岛周围,二者可有过渡形态,×115;b. 间叶细胞轻度异型性,呈片排列,环绕于软骨岛周围,软骨细胞轻度异型,×115

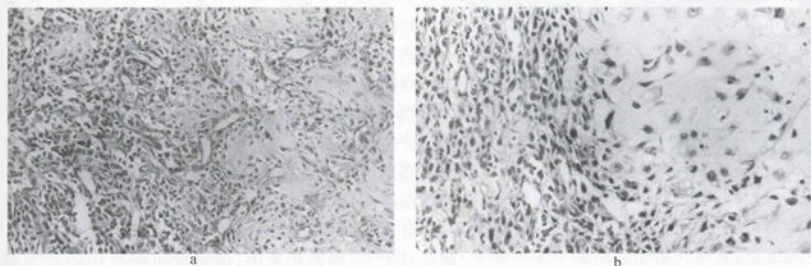


图 3-12-27 间充质软骨肉瘤病理组织切片

a. 左侧间叶细胞间血管较丰富,似血管外皮瘤结构。右侧为透明软骨岛,软骨细胞异型现象,×231;b. 软骨岛内软骨细胞较明显异型,×231

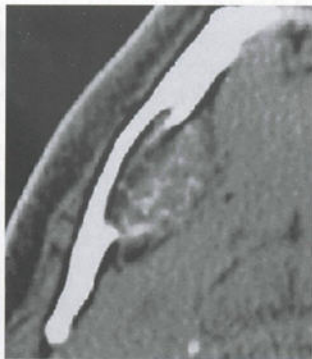


图 3-12-28 间充质软骨肉瘤 CT
颌骨病变区内可见不规则钙化

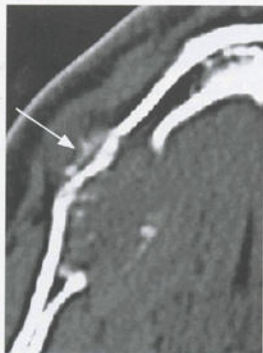


图 3-12-29 下颌骨间充质软骨肉瘤 CT
病变自骨髓腔向外生长,突破骨皮质,可见
骨膜反应(白箭)

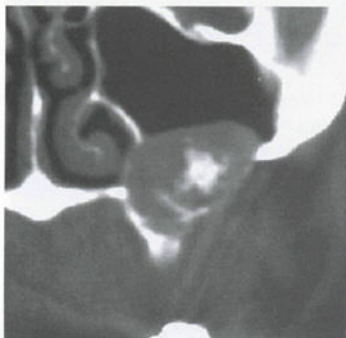


图 3-12-30 间充质软骨肉瘤 CT
冠状面扫描示上颌骨病变软组织肿块明显,肿块内有
不规则钙化

间充质软骨肉瘤在 X 线平片上大多表现为溶骨性破坏,可自髓腔内向外扩展,中央部分可见环状钙化,周围分界不清,呈浸润性生长(图 3-12-28)。侵及骨膜时,可见轻微的骨膜反应和三角形骨膜(图 3-12-29)。肿瘤早期即可出现软组织肿块,肿块内亦可见环状钙化(图 3-12-30)。发生在脊柱的间充质软骨肉瘤基本上是一溶骨性破坏性病损,可伸展至附近软组织,并可突入椎管内。软组织肿块内亦可有斑点状或大片模糊的棉絮状钙化。

MRI 检查间充质软骨肉瘤在 T_1 加权像表现为中等信号强度(图 3-12-31),与骨皮质的低信号形成对比。软组织肿块的信号强度稍高于肌肉,但低于皮下脂肪。 T_2 加权像显示骨皮质破坏,软组织肿块为高信号强度,增强扫描肿瘤可见强化。CT 检查对显示骨质破坏较 MRI 清楚,对肿瘤内的钙化也容易显示其大小、形态和范围,但对软组织肿块的显示不

如 MRI。

五、去分化软骨肉瘤

去分化软骨肉瘤(dedifferentiated chondrosarcoma)约占软骨肉瘤的 10%,组织学上的特点

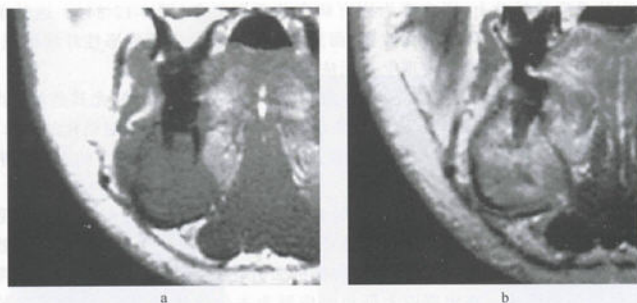


图 3-12-31 间充质软骨肉瘤 MRI

右下颌骨病变软组织肿块呈 T_1 加权像低信号(a), T_2 加权像上病变为中等信号, 内部有斑点样高信号(b)。骨皮质破坏明显

是较为低度的软骨肉瘤与去分化的组织并列, 与分化不良的非软骨性肉瘤性成分并列, 包括骨肉瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、横纹肌肉瘤、血管肉瘤以及未分化的肉瘤。1971年, Dahlin 和 Beabout 首先命名, 与软骨肉瘤具有不同的临床、病理和 X 线表现。最早的叙述是去分化软骨肉瘤伴发于低度恶性的软骨肉瘤, 在低度恶性的软骨肉瘤中发生“去分化”改变。其实, 在高度恶性的软骨瘤中也可观察到这种改变。在以往切除的低度恶性软骨肉瘤的部位也可发生去分化软骨肉瘤。去分化软骨肉瘤的定义是在组织学上存在延续于或发生于软骨肉瘤的一种高度恶性的骨肿瘤。此肿瘤的发生机制可能是在普通软骨肉瘤的细胞中进一步突变的结果, 导致升级和显型的变化, 因而去分化软骨肉瘤的平均年龄一般均大于原有的肿瘤。在一组较多病例的统计中, 普通软骨肉瘤的平均年龄是 51 岁, 与内生软骨瘤恶变的软骨肉瘤的平均年龄 52 岁相近, 而转化为高度恶性的去分化软骨肉瘤的平均年龄是 62 岁。

去分化软骨肉瘤的大体病理表现为肿瘤的体积一般较大, 呈不规则圆形, 一部分肿瘤位于骨皮质和松质骨内, 而另一部分可位于软组织内。边缘不清, 切面呈灰白色、灰黑色或蓝色。半透明状, 很少钙化。组织学上肿瘤有两种不同成分: 分化较好的软骨肉瘤成分, 即轻度多型性的软骨细胞和透明的软骨基质; 去分化软骨肉瘤成分, 即在软骨肉瘤分叶的边缘, 富于细胞的部分, 可见转变为分化不良的肉瘤部分。呈现纤维肉瘤特性, 在恶性纤维组织中, 夹杂有大量恶性多核细胞的恶性纤维组织, 并有高度异型性细胞和由肿瘤骨质形成的骨肉瘤特性的成分。纤维肉瘤样成分的区域, 与软骨肉瘤样成分的区域之间常有清楚的界限(图 3-12-32)。

临床表现的特点是在较长时间疼痛和肿瘤的基础上突然发现肿块迅速增大, 疼痛变为剧痛, 肿胀趋于明显, 肿瘤邻近关节出现功能障碍。慢性疼痛常常伴随低度恶性的病变, 症状的突然改变反映低度恶性肿瘤转化为更为恶性的肿瘤。去分化软骨肉瘤发生病理性骨折者并不少见, 并有远处脏器的转移。

X 线平片常表现为受侵犯部位的重新塑形的膨胀性病变, 亦即在原有软骨肉瘤的表现上又混有纤维肉瘤或骨肉瘤的表现(图 3-12-33)。一般均伴有环形钙化的瘤软骨, 也常常伴有软组织肿块。若系软骨肉瘤所形成的软组织肿块, 密度较高, 且有环状钙化。若已转化为纤维肉瘤或骨肉瘤时形成的软组织肿块, 可无钙化, 但可伴有瘤骨形成。若去分化软骨肉瘤是发生在骨

软骨瘤或内生软骨瘤的基础上,则表现为原有病变的恶变征象(图 3-12-34)。这种情况可以是发生去分化软骨肉瘤,也可以无去分化改变,而直接恶变为纤维肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤,更可以恶变为软骨肉瘤,这在影像学表现上是无法鉴别的。

CT 检查时表现为恶性肿瘤的侵袭现象,一般均较平片显示更为清楚,尤其是对其内钙化形态及其范围表现更为准确(图 3-12-35)。MRI 的表现与软骨肉瘤所见相似,对钙化的显示不如 CT。

Mercuri 等复习了 74 例中央型和周围型的去分化软骨肉瘤,将影像学的表现归纳为三种类型:

I 型(36 例)是最为常见的一种,与普通所见的中央型软骨肉瘤相似。此型可见于扁骨和长骨,所见能提示为去分化软骨肉瘤的征象是:①穿透骨皮质(局灶性或侵袭性);②软组织内出现肿块;③病理性骨折(25%);④血管造影时肿瘤的去分化部分可见造影剂充盈;⑤骨肉瘤型内可见骨化;⑥病变进展迅速。在出现以上征象时应疑为去分化软骨肉瘤,特别是在长骨上。此型组织学上分级常为 II ~ III 级。

II 型(20 例)表现为长期存在的钙化性软骨瘤基础上出现迅速进展的溶骨性变化,若出现迅速发展的成骨性硬化性病变则为骨肉瘤型。这种类型仅见于长骨,病理性骨折十分常见(41%)。

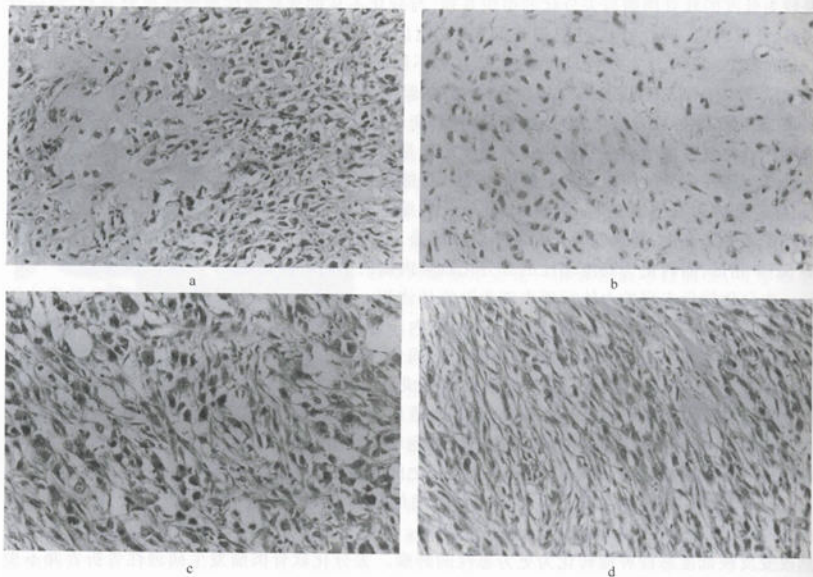


图 3-12-32 去分化软骨肉瘤病理组织切片

- a. 瘤组织中出现骨肉瘤成分,骨母细胞增生,并见肿瘤性骨样组织,×231; b. 软骨肉瘤区,软骨细胞轻至中度异型,×231;
c. 瘤组织中可见恶性纤维细胞瘤样区,瘤细胞似梭形成纤维细胞及圆形、卵圆形、多角形的组织细胞,细胞明显异型,×231; d. 瘤组织中出现纤维肉瘤样成分,瘤细胞为梭形似成纤维细胞,核分裂易见,呈束状排列,×231



图 3-12-33 去分化软骨肉瘤 X 线平片
 肱骨上段病变呈轻度膨胀性生长,低密度
 骨质破坏区、瘤骨、斑点样钙化、放射样骨
 膜反应、软组织肿块等同时存在



图 3-12-34 去分化软骨肉瘤 X 线平片
 髋骨骨软骨瘤基础上的恶性征象,表现为软组织增大、骨
 性成分破坏,大量的瘤骨

这一类型基于影像学表现有可能做出正确诊断。此型组织学上常为 I 级。

III 型(8 例)影像学表现为恶性溶骨性肿瘤但其内看不到软骨性成分。这可能是虽具有软骨成分但未钙化因而不能显示,也可能是原有的钙化被肿瘤内的去分化成分所破坏。这一类型多见于扁骨和长骨。根据影像表现的特点很难做出诊断。此型组织学上软骨成分最常见的是 I 级或 II 级软骨肉瘤,而软骨成分通常是很小的。

周围型的去分化软骨肉瘤的影像学特点不多,原先存在的外生骨疣可以看到或完全看不到,多是原先肿瘤的一部分出现溶骨性变化,未钙化的软组织肿块提示去分化软骨肉瘤的诊断。有时,进展性溶骨性变化可部分掩盖了外生骨疣的存在。

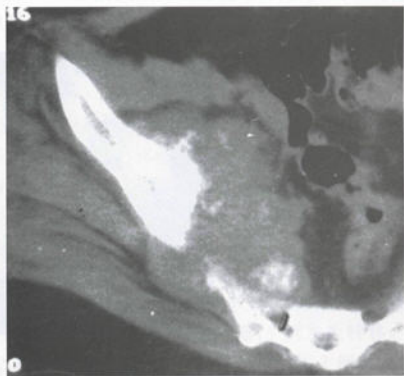


图 3-12-35 去分化软骨肉瘤 CT
 右髋肿瘤内钙化、软组织肿块、髋骨骨质破坏等显示清楚,
 肠管受压移位

六、骨膜性(皮质旁)软骨肉瘤

骨膜性软骨肉瘤起自骨表面并紧密附着于骨,不伴有外生骨疣,是一恶性髓腔外骨膜下的软骨性肿瘤,缺少骨样组织,可侵蚀其下的骨皮质外层,侵犯髓腔极为少见。Cooper(1965)首先报道。WHO骨肿瘤分类认为此瘤常以高度分化的软骨成分伴有广泛的软骨内骨化区为特征,可能代表一种与皮质旁骨肉瘤相对应的软骨性肿瘤。

骨膜性软骨肉瘤罕见,据WHO统计,约占原发性骨肿瘤的0.26%,占恶性骨肿瘤的0.48%。在各作者的大组病例分析中,骨膜性软骨肉瘤在软骨肉瘤中不到2%。病理上肿瘤位于骨外,骨膜下,以软组织肿块为主。肿瘤大时常见沙砾钙状,肿瘤切面呈灰白色或灰黄色。光镜下为分叶状的软骨组织,呈特殊的小叶状排列。肿瘤内包含不典型的软骨细胞,大多数表现为分化较好的I级或II级软骨性恶性肿瘤。组织学上骨膜性软骨肉瘤的由分化较好的透明软骨或软骨样细胞分布在黏液样基质内。恶性程度较低,很少复发和转移倾向。

临床上大多无症状或仅有轻度疼痛,表现为生长缓慢的软组织肿块,病程较长。局部高起或出现硬性肿块,有压痛,不活动。靠近关节的肿瘤伴有有关节活动功能障碍。

X线平片上主要表现为骨皮质外出现分叶状软组织肿块,大多位于长骨干骺部或干骺至骨干部,偶尔见于骨干,发生于扁骨者少见。肿块内常可见斑点状、絮状或团片状钙化为特征的表现具有诊断意义(图3-12-36)。软组织肿块下方的骨皮质常受侵蚀,呈不规则的虫蚀状破坏,也可表现为骨皮质的局限性增厚硬化。常伴有骨膜反应,可呈层状、三角形或放射状。针状骨膜在此一肿瘤较为常见,表现为长短不一、粗细不均的针状瘤骨,其间可见环状或斑点状钙化。血管造影能在骨针之间显示细小血管,垂直于骨干,与骨针的排列基本一致,但由骨外至皮质表面逐渐变细,与骨针的基底粗、尖端细相反。肿块外有粗大的弓形血管,骨针不达到肿块的边缘。肿瘤外层血管增多,并见静脉早期显影,提示肿瘤内有动静脉的异常通道存在。

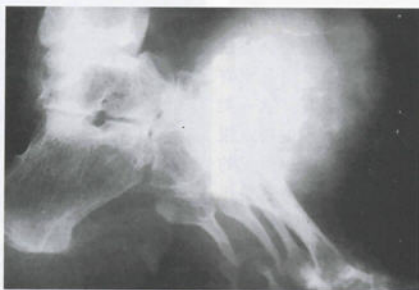


图 3-12-36 骨膜软骨肉瘤 X线平片

髓骨骨皮质旁分叶状软组织肿块,肿块内斑点状、絮状、团片状钙化有诊断意义

CT显示软组织肿块及其下方的骨皮质侵蚀均较平片敏感,常在平片未能清楚显示时即可看出,对钙化的显示也优于平片。

MRI 在 T_1 和 T_2 加权像上对肿瘤侵犯的范围较其他方法更为准确,尤其是对髓内是否受侵犯最为敏感(图 3-12-37a、b),优于 X 线平片和 CT。此肿瘤内的透明软骨及其基质含水量多,在 T_2 加权像产生高信号,在肿瘤与骨髓脂肪之间具有明显的对比,但 MRI 显示钙化以及骨皮质的轻微变化不如 CT。MRI 对肿瘤内的坏死病灶在 T_2 加权像上表现为斑片状的高信号强度。注射造影剂后软组织肿块显著强化,而肿瘤内的坏死灶并不增强(图 3-12-37c)。

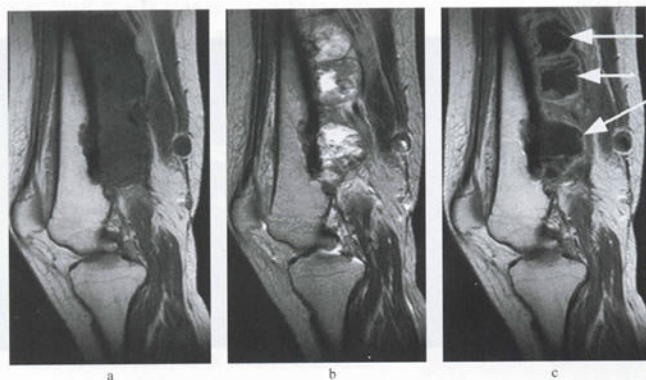


图 3-12-37 皮质旁骨肉瘤 MRI

- a. 股骨中下段后部皮质表面不规则肿块, T_1 加权像呈低信号; b. T_2 加权像此病变呈中高信号,骨髓腔边缘轻度受累;
c. Gd-DTPA 增强后肿块边缘呈扇形强化(白箭)

七、滑膜软骨肉瘤

滑膜软骨肉瘤极为少见,起自关节滑膜,可分为原发和继发两种。原发性软骨肉瘤是一单关节的原因不明的病变,起源于内膜下结缔组织化生所形成的软骨岛,这种软骨结节可钙化和骨化。滑膜可形成蒂状,死骨形成后在关节腔内出现游离体。男性较女性多,多发生在 30~50 岁。最常见于膝关节,其次是肘、髋、肩和踝关节以及颞下颌关节,很少侵犯手和足部。继发性滑膜软骨肉瘤大多由滑膜软骨瘤病恶变而来。

滑膜软骨肉瘤临床表现为关节疼痛、肿胀和活动受限。原发性者病程较短,发展快;继发性者病程较长,但在恶变以后可发展较快。Manive 等(1988)报道 12 例滑膜软骨肉瘤,6 例为原发性,6 例继发于滑膜软骨瘤病。Bertoni 等(1991)研究了 10 例滑膜软骨肉瘤,5 例发生转移。3 例表现为滑膜软骨瘤病与软骨肉瘤同时存在,2 例组织学上原先存在的软骨瘤病,2 例属原发性,另 3 例表现近似滑膜性软骨瘤病,但未证实。根据 10 例滑膜软骨肉瘤与 30 例典型的软骨瘤病进行比较,作者试图找出滑膜性软骨瘤病与滑膜软骨肉瘤的鉴别要点,其结论是从临床与影像学上两者都很难鉴别。

病变 X 线平片可见关节周围软组织肿块,其中可出现圆形或卵圆形钙化,一般不侵犯关节

骨质(图 3-12-38)。有时钙化呈云絮状(图 3-12-39),并可出现骨化。肿瘤一般位于关节囊,也可侵及关节囊外软组织,此时位于肿瘤附近的骨质可被侵蚀,并可出现溶骨性破坏。CT 检查可明确肿瘤的范围,尤其当骨质受侵犯后,可以明确显示骨质破坏的部位和范围;受侵犯软组织尤其是显示关节囊外的肌群;肿瘤内的钙化形态亦可显示。MRI 的 T_1 加权像清楚显示分叶状肿块的延伸范围,表现为低信号强度。 T_2 加权像上肿瘤表现为均匀一致的高信号(图 3-12-40),其中有低信号分隔。



图 3-12-38 滑膜软骨肉瘤

a. X 线平片显示右膝关节周围软组织肿胀,斑点状钙化明显;b. CT 显示髌白骨质无破坏

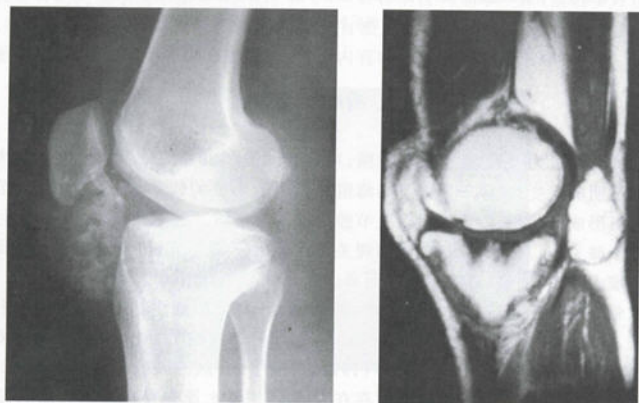


图 3-12-39 滑膜软骨肉瘤 X 线平片
髌骨下软组织钙化呈云絮样高密度

图 3-12-40 滑膜软骨肉瘤 MRI
 T_2 加权像髌窝内肿块呈高信号分
叶状,其中有低信号分隔

八、软组织(骨外)软骨肉瘤

此肿瘤首先由 Stocat 和 Verner 在 1953 年所描述,系来源于多种潜在能量的间叶原始细胞,自软组织内发展,与骨、骨膜或软骨无关,约占软组织肉瘤的 2%。80% 以上的软组织软骨肉瘤侵犯下肢,尤其是大腿和膝部。此类肿瘤好发于中年男性。通常很难确定其起源的真正部位,可以起自肌肉、筋膜、滑囊和其他结缔组织结构。临床上典型的症状是缓慢增大的软组织肿块,约 1/3 的病人伴有疼痛和压痛。X 线平片上软组织软骨肉瘤表现为软组织肿块伴有钙化(图 3-12-41),与普通髓腔内软骨肉瘤类似,但仅有 30% 的病例可见钙化。附近骨质可有或无骨质破坏。CT 检查可清楚显示软组织肿块及其内的钙化特点,附近骨质的侵犯也较 X 线平片敏感。MRI T_1 加权像上软组织肿块表现为与周围组织相同的等信号强度, T_2 加权像表现为高信号强度。Gd-DTPA 增强后,肿瘤部分均匀一致性强化。Aohi 等认为,其中环状和弓状的强化表现表示肿瘤的分叶状生长。放射性核素检查显示 ^{99m}Tc -MDP 的摄入增加,与这类肿瘤的充血、钙化、软骨内骨化和反应性新骨形成有关。



图 3-12-41 骨外软骨肉瘤 X 线平片
骨外软组织内肿块,内部有大量的不规则钙化,提示
软骨基质

病变的组织学特点是分化不良的间叶细胞伴有分化良好的软骨岛。此肿瘤周围具有假性包膜,由相对正常的结缔组织构成。有些病例有分叶现象。有时结节内包含分化良好的透明软骨,其中可见结缔组织分隔。分隔可表现为恶性细胞浸润,有不规则大小和形态的双核、核染色深和多核细胞出现。肿瘤可含有分化良好或分化不良的透明软骨(普通的软组织软骨肉瘤),也可部分或全部为黏液样表现(黏液样软骨肉瘤),也可包含有间叶组织(间叶性软骨肉瘤)。

九、继发性软骨肉瘤

继发性软骨肉瘤这一名词是指任何起自良性软骨性的病变发生恶变,诸如软骨瘤或内生软骨瘤恶变,也可来自畸形性骨炎或放射治疗后的骨骼,导致发生软骨性的恶性肿瘤。此类肿瘤约占全部软骨肉瘤的 20%,可以是中央性或周围性。最常见的是周围性病变,可以是来自遗传性多发性外生骨疣的恶变,这类病人中约 10%~15% 发展为软骨肉瘤。也可来自孤立性骨软骨瘤,这类病人中发生率不到 1%。中央性继发性软骨肉瘤多由内生软骨瘤恶变而来(孤立性病少见,多发性内生软骨瘤病多见)。但继发性软骨肉瘤不包括滑膜性软骨肉瘤的恶变。

由骨软骨瘤恶变为软骨肉瘤者,最可靠的临床和影像学表现是疼痛,在没有骨折、滑囊炎或压迫附近神经的情况下也出现疼痛。原发的骨软骨瘤大多无疼痛,而恶变后常出现疼痛,恶变

后肿块生长较快。X线平片上可见在原来骨软骨瘤的基础上出现软骨帽的厚度变大,内有不规则的模糊钙化,其外围形成境界不清的软组织肿块(图 3-12-42),肿块中央密度较高。软组织肿块中可见大量钙化,有时可见放射状骨针以及不规则的瘤骨形成(图 3-12-43)。一般认为肿瘤恶变多自软骨帽开始,故最先表现为软骨帽的增厚,可根据软骨帽的钙化情况做出判断(图 3-12-44)。肿瘤基底部的骨质出现不同程度的破坏。有些骨肉瘤可能来自良性内生软骨瘤,但仅从组织学上几乎不可能发现原先存在的内生软骨瘤恶变为骨肉瘤的演变过程。有些学者认为,不存在这类内生软骨瘤恶变,而是原先存在的内生软骨瘤本来就是一低度恶性的骨肉瘤被误认为良性病变的缘故。虽然如此,钙化性内生软骨瘤的恶变还是可以看见,也可以发生在 Ollier 病和发生在 Maffucci 综合征的病例。指骨的内生软骨瘤很少发生恶变,恶变大多继发于长骨的内生软骨瘤。恶变时,X线平片上可见肿瘤中心部透亮区范围扩大,出现附近骨质侵蚀性破坏(图 3-12-45),边缘模糊。肿瘤内不规则钙化的数量增多,密度不均,有的可呈棉絮状,原有的钙化可被溶解破坏。肿瘤亦可破坏骨皮质向软组织内延伸,在软组织内形成肿块,肿块内又出现密度较淡的不规则钙化,有时也可出现骨膜反应。临床上的特点是无病理性骨折而出现病变部位疼痛,同时软组织肿块逐渐增大,都是提示恶变的重要征象。

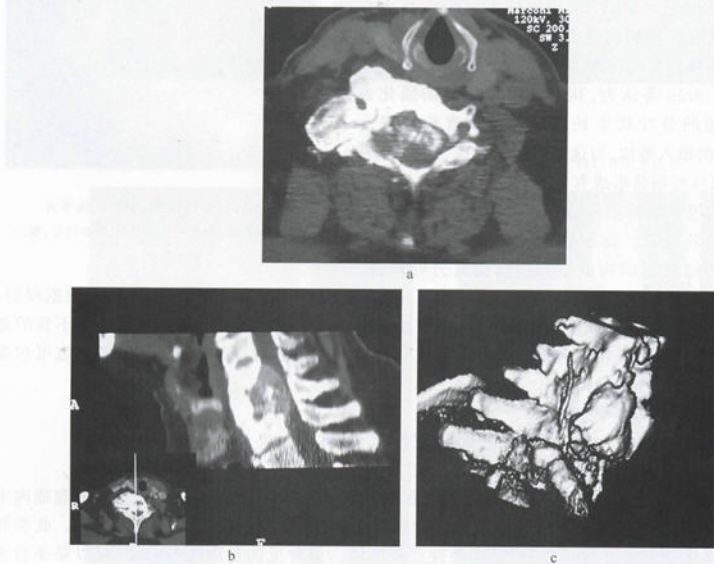


图 3-12-42 骨软骨瘤恶变 CT

- a. 颈椎骨软骨瘤的软骨帽增厚明显,突向椎管内和椎旁,软组织内有不规则钙化;b. 矢状面重建见邻近椎体侵蚀破坏;c. 3D重建,病变范围更清楚

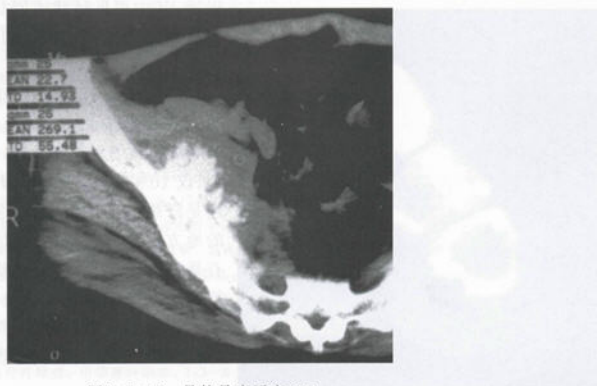


图 3-12-43 骨软骨瘤恶变 CT
右髌骨病变内不规则放射样瘤骨形成

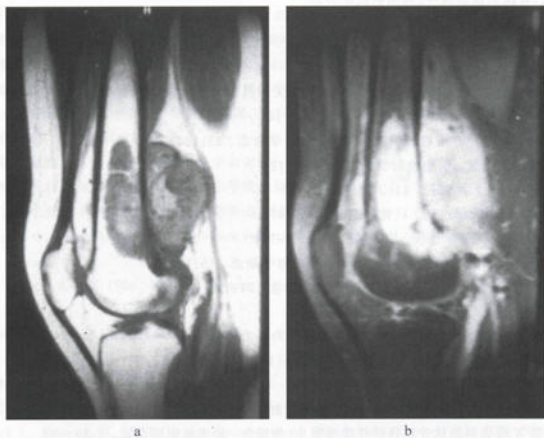


图 3-12-44 骨软骨瘤恶变 MRI

股骨下端背侧病变,软骨帽明显增厚,并向骨髓腔内生长。a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像

约 20% 继发于 Maffucci 综合征的多发性内生软骨瘤可恶变软骨肉瘤,恶变的年龄在 13~55 岁(平均 32.4 岁),恶变后临床上出现病灶突然迅速增大,局部出现疼痛。多发性内生软骨瘤通常在骨发育成熟后病变亦停止生长,若仍继续增长,则应怀疑有恶变可能。在 X 线平片上一般仅在一处病灶发生恶变,很少在多数病灶同时发生恶变。X 线表现为在原有病变的基础上出现溶骨性破坏,原来轻度硬化的清楚边缘变为模糊不清。局部可出现软组织肿块,肿块增长

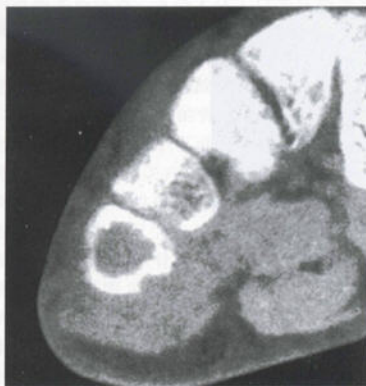


图 3-12-45 内生软骨瘤恶变 CT

第 5 趾骨骨髓腔增大,骨皮质侵蚀破坏,周围软组织肿胀

迅速,其中可见环状或团状钙化,密度较淡,边缘也较模糊。继发于 Ollier 病的软骨肉瘤也有类似表现。

继发于畸形性骨炎和纤维性结构不良症的软骨肉瘤并不少见,纤维性结构不良症的恶变率为 0.4%~2%,大多数(65%)恶变为骨肉瘤及纤维肉瘤,仅 10%恶变为软骨肉瘤。无论是畸形性骨炎还是纤维性结构不良症,恶变以后都是在原有病变的地方出现更广泛的骨质破坏,破坏区不规则,可有骨嵴交错存在,呈分房状。骨皮质破坏后可侵入软组织内形成软组织肿块,其内可有钙化或瘤骨形成。骨膜反应亦较常见,除层状骨膜、三角形骨膜外,还较常出现放射状骨膜反应。

参 考 文 献

- 鲍润贤等. 1963. Maffucci 氏综合征(文献复习附 2 例报告). 天津医药, 1963; 7(2 骨科副刊): 72~74
- 陈百成等. 1988. 软骨黏液样纤维瘤 13 例. 河北医药, 3: 13~14
- 陈林坤等. 1989. 骨的软骨黏液样纤维瘤三例报告. 中华放射学杂志, 23: 124
- 陈炎志. 1990. 骨软骨瘤二例报告. 中华放射学杂志, 24(2): 122
- 邓爱民. 1978. 甲下外生骨疣. 天津医药, 11(2 骨科副刊): 85
- 邓爱民. 1979. 骨软骨瘤骨折. 天津医药, 1(骨科副刊): 46~47
- 邓爱民. 1984. 手部软骨瘤 30 例临床分析. 中华骨科杂志, 4: 304
- 段承祥等. 1982. 良性成软骨细胞瘤(附 14 例报告). 中华放射学杂志, 16: 122
- 高天师. 1987. 臀部巨大骨外软骨瘤一例报告. 中华放射学杂志, 21: 112
- 葛宝丰. 1961. 新生儿骨软骨瘤. 天津医药, 8(1 骨科副刊): 57
- 韩恩荣等. 1983. 骨外软骨肉瘤附一例报告. 中华骨科杂志, 3: 132
- 韩董华等. 1984. 透明细胞软骨肉瘤一例. 中华肿瘤科杂志, 6(1): 71
- 胡圣光. 1965. 大网膜骨软骨瘤. 中华外科杂志, 13(4): 376
- 蒋根娣等. 1982. 骨硬性纤维瘤 1 例报告及文献复习. 临床放射学杂志, 1: 68
- 蒋亚平等. 1989. 非典型 X 线表现的软骨黏液样纤维瘤附 10 例报告. 临床放射学杂志, 2: 89~90
- 金春南. 1982. 骨软骨黏液样纤维瘤(附 10 例报告). 中华骨科杂志, 2: 177
- 李建民等. 1979. 软骨黏液样纤维瘤的 X 线诊断(附 16 例分析). 中华放射学杂志, 13(4): 236~238
- 李瑞宗等. 1982. 良性成软骨细胞瘤(附 30 例病理分析). 中华骨科杂志, 2: 218
- 李瑞宗. 1981. 透明细胞软骨肉瘤. 中华骨科杂志, 1: 118
- 李瑞宗等. 1964. 骨的“软骨黏液样纤维瘤”(附 8 例报告及文献复习). 天津医药, 8(4 骨科副刊): 303~306
- 李瑞宗. 1960. 软骨母细胞瘤. 中华外科杂志, 8(1): 26~29
- 李浴中等. 1982. 马富西氏综合征(附五例报告). 中华放射学杂志, 16: 72
- 梁立安等. 1984. 软骨肉瘤的超微结构观察研究. 中华肿瘤杂志, 6(6): 126
- 刘军. 1990. 椎管内单发骨软骨瘤 1 例报告. 中华放射学杂志, 24(3): 137

- 柳祥庭等. 1983. 甲下外生骨疣[趾(指)端外生骨疣]. 临床放射学杂志, 2:36
- 吕金柱等. 1983. 巨大外生性软骨黏液性纤维瘤. 中华外科杂志, 2:459
- 马本山. 1987. 甲床下骨软骨瘤 3 例报告. 中华骨科杂志, 11(2):85
- 沈天真等. 1982. 成软骨细胞瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 16:119
- 宋振龙, 燕建树, 马吉伟等. 1999. 非骨骺成软骨细胞瘤一例. 中华放射学杂志, 33:612
- 苏尚庆. 1982. 软组织中骨软骨瘤 1 例报告. 中华骨科杂志, 2:226
- 滕绪茂等. 1978. 跗骨多发性内生软骨瘤一例报告. 中华医学杂志, 58(2):103
- 王煥申. 1983. 骨外软骨肉瘤一例报告. 中华医学杂志, 63:159
- 武凤奎. 1983. 胫骨骨软骨瘤一例报告. 中华放射学杂志, 17:38
- 徐德永等. 1988. 骨外(软组织)软骨瘤附 22 例报告. 临床放射学杂志, 4:193-195
- 徐德永等. 1988. 邻皮质(骨膜)软骨瘤附 40 例临床 X 线分析. 临床放射学杂志, 4:189-192
- 徐德永等. 1989. 软骨肉瘤 206 例临床 X 线分析. 中华放射学杂志, 3:161-164
- 徐德永等. 1989. 少见部位的软骨肉瘤附 89 例分析. 实用放射学杂志, 4:169-172
- 徐德永等. 1990. 扁骨软骨肉瘤 92 例分析. 中华放射学杂志, 2:66
- 徐广利. 1987. 逆分化软骨肉瘤[综述]. 国外医学·临床放射学分册, 6:26-27
- 徐万鹏等. 1988. 骨的软骨黏液样纤维瘤. 中华骨科杂志, 1:3-6
- 杨迪生等. 1987. 软骨黏液样纤维瘤 14 例报告. 浙江医科大学学报, 3:117-119
- 杨华骏等. 1983. 距骨良性软骨母细胞瘤一例报告. 中华骨科杂志, 3:102
- 杨晓等. 1988. 髁状突骨软骨瘤 6 例报告. 中华口腔医学杂志, 6:376
- 杨兴汉. 1983. 桡骨巨大内生软骨瘤一例报告. 中华放射学杂志, 17:125
- 杨兆建. 1989. 骨外骨软骨瘤 1 例报告. 实用放射学杂志, 2:69
- 易子尧等. 1983. 颅骨骨软骨瘤一例报告. 临床放射学杂志, 2:106
- 尹青山等. 1984. 软组织内原发性良性软骨类肿瘤. 中华放射学杂志, 4:287-289
- 张泰生等. 1981. 骨外骨软骨瘤 1 例报告. 中华骨科杂志, 1:141
- 赵常林等. 1965. 软骨肉瘤. 山东医药, 2:5-8
- 钟国荣等. 1985. 软骨母细胞瘤 9 例报告. 解放军医学杂志, 2:110-112
- 周美云等. 1983. 骨间叶性软骨肉瘤(附七例报告). 中华骨科杂志, 3:365
- 周中梁等. 1990. 甲下外生骨疣 9 例报告. 中华放射学杂志, 24(3):137
- Abdlwahab IF, Hermann G, Lewis MM et al. 1990. Case report 588. Intracortical chondroma of the left femur. Skeletal Radiol, 19: 59-61
- Abello R, Lomena F, Garcia A et al. 1986. Unusual metastatic chondrosarcoma detected with bone scintigraphy. Eur J Nucl Med, 12: 306-308
- Aisen AM, Martel W, Braunstein EM et al. 1986. MRI and CT evaluation of primary bone and soft-tissue tumors. Am J Roentgenol, 146: 749-7563
- Amir D, Amir G, Mogle P et al. 1985. Extraskelatal soft tissue chondrosarcoma. Case report and review of the literature. Clin Orthop, 198: 219-223
- Angervall L, Enerback L, Knutson H. 1973. Chondrosarcoma of soft tissue origin. Cancer, 32: 507-513
- Aoki JA, Sone S, Fujioka F et al. 1991. MR of enchondroma and chondrosarcoma: rings and arcs of Gd-DTPA enhancement. J Comput Assist Tomogr, 15: 1011-1016
- Aprin H, Riseborough EJ, Hall JE. 1982. Chondrosarcoma in children and adolescents. Clin Orthop Rel Res, 166: 225-232
- Azouz EM, Greenspan A, Marton D. 1993. CT evaluation of primary epiphyseal bone abscesses. Skeletal Radiol, 22: 17-23
- Bagley L, Kneeland JB, Dalinka MK et al. 1993. Unusual behavior of clear cell chondrosarcoma. Skeletal Radiol, 22: 279-282
- Bansal M, Goldman AB, DiCarlo EF et al. 1993. Soft tissue chondromas: diagnosis and differential diagnosis. Skeletal Radiol, 22: 309-315
- Barton DL, Reeves RJ. 1991. Tumoral calcinosis. Report of three cases and review of the literature. Am J Roentgenol, 156: 457-466

- Beggs IG, Stoker DJ. 1982. Chondromyxoid fibroma of bone. *Clin Radiol*, 33: 671-679
- Beltran J, Chandnani V, McGhee RA Jr et al. 1991. Gadopentetate dimeglumine-enhanced MR imaging of the musculo-skeletal system. *Am J Roentgenol*, 156: 457-466
- Berquist TH. 1993. Magnetic resonance imaging of primary skeletal neoplasms. *Radiol Clin North Am*, 31: 411-424
- Bertoni F, Boriani P, Bacchini P et al. 1983. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissues. *Cancer*, 52: 533-541
- Bertoni F, Boriani S, Laus M, et al. 1982. Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma. Two distinct entities. *J Bone Joint Surg*, 64B: 370-376
- Bertoni F, Picci P, Bacchini P et al. 1989. Dedifferentiated peripheral chondrosarcoma. A report of seven cases. *Cancer*, 63: 2054-2059
- Bertoni F, Present DA, Enneking WF. 1988. Staging of bone tumors. In: Unni KK ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 47-83
- Bertoni F, Unni KK, Beabout JW et al. 1991. Chondrosarcomas of the synovium. *Cancer*, 67: 155-162
- Bjornsson J, Unni KK, Dahlin DC et al. 1984. Clear-cell chondrosarcoma of bone: observation in 47 cases. *Am J Surg Pathol*, 8: 223-230
- Bluemm JL, Bluemm GR, Taminiau AH et al. 1987. Magnetic resonance imaging of primary malignant bone tumors. *RadioGraphics*, 7: 425-445
- Bluemm JL, Mulder JD. 1985. Chondroblastoma: a clinical and radiological study of 104 cases. *Skeletal Radiol*, 14: 1-9
- Bogumill GP, Schultz MA, Johnson LC. 1972. Giant-cell tumor-a metaphyseal lesion. (Scientific exhibit). *J Bone Joint Surg*, 54A: 1558
- Bohndorf K, Reiser M, Lochner B et al. 1986. Magnetic resonance imaging of primary tumors and tumor-like lesions of bone. *Skeletal Radiol*, 15: 511-517
- Boriani S, Bacchini P, Bertoni F et al. 1983. Periosteal chondroma. A review of twenty cases. *J Bone Joint Surg*, 65A: 205-212
- Braunstein E, Martel W, Weatherbee L. 1979. Periosteal bone apposition in chondroblastoma. *Skeletal Radiol*, 4: 34-36
- Brien EW, Mirra JM, Herr R. 1997. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joints: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology, and clinical biology. *Skel Radiol*, 26: 325-353
- Brien EW, Mirra JM, Ippolito V et al. 1996. Clear-cell chondrosarcoma with elevated alkaline phosphatase, mistaken for osteosarcoma on biopsy. *Skeletal Radiol*, 25: 770-774
- Brower AC, Moser RP, Gilkey FW et al. 1990. Chondroblastoma. In: Moser RP, ed. *Cartilaginous tumor of the skeleton*. AFIP Atlas of Radiologic-Pathologic Correlation, vol 2. Philadelphia: Hanley and Belfus, 74-113
- Brower AC, Moser RP, Kransdorf MJ. 1990. The frequency and diagnostic significance of periostitis chondroblastoma. *Am J Roentgenol*, 154: 309-314
- Bruder E, Zanetti M, Boos N et al. 1999. Chondromyxoid fibroma of two thoracic vertebrae. *Skeletal Radiol*, 28: 286-289
- Capanna R, Bertoni F, Bettelli G et al. 1988. Dedifferentiated chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg*, 70A: 60-69
- Cawte TG, Steiner GC, Beltran J et al. 1998. Chondrosarcoma of the short tubular bones of the hands and feet. *Skeletal Radiol*, 27: 62-632
- Chan YF, Yeung SH, Chow TC et al. 1989. Clear cell chondrosarcoma: case report and ultrastructural study. *Pathology*, 21: 134-137
- Chang CC, Greenspan A, Gershwin ME. 1993. Osteonecrosis: current perspectives on pathogenesis and treatment. *Semin Arthritis Rheum*, 23: 47-69
- Chung EB, Enzinger FM. 1978. Chondromas of soft parts. *Cancer*, 41: 1414-1424
- Codman EA. 1931. Epiphyseal chondromatous giant cell tumors of the upper end of humerus. *SurgGynecol Obstet*, 52: 543-548
- Cohen EK, Kressel HY, Frank TS et al. 1988. Hyaline cartilage-origin bone and soft-tissue neoplasms: MR appearance and histologic correlation. *Radiology*, 167: 477-481
- Conzalez-Lois C, Garcia-de-la-Torre Jp, Telson, et al. 2001. Chondroma adjacent to large joint: report of three cases and review of the literature. *Skeletal Radiol*, 30: 672-676
- Crim JR, Mirra JM. 1990. Enchondroma protuberans. Report of a case and its distinction from chondrosarcoma and osteochondroma

- adjacent to an enchondroma. *Skeletal Radiol*, 19: 431-434
- Crim JR, Seeger LL, Yao L et al. 1992. Diagnosis of soft-tissue masses with MR imaging; can benign masses be differentiated from malignant ones? *Radiology*, 185: 581-586
- Crim JR, Seeger LL. 1993. Diagnosis of low-grade chondrosarcoma. *Radiology*, 189: 503-504
- Dahlin DC, Beabout JW. 1971. Dedifferentiation of low-grade chondrosarcomas. *Cancer*, 28: 461-466
- Dahlin DC, Ivins JC. 1972. Benign chondroblastoma; a study of 125 cases. *Cancer*, 30: 401-413
- Dahlin DC, Salvador AH. 1974. Cartilaginous tumors of the hands and feet. *Mayo Clin Proc*, 49: 721-726
- Dahlin DC. 1956. Chondromyxoid fibroma of bone, with emphasis on its morphological relationship to benign chondroblastoma. *Cancer*, 9: 195-203
- Davids JR, Glancy GL, Eilert RE. 1991. Fracture through the stalk of pedunculated osteochondromas. A report of three cases. *Clin Orthop Rel Res*, 271: 258-264
- deSantos LA, Spjut HJ. 1981. Periosteal chondroma: a radiographic spectrum. *Skeletal Radiol*, 6: 15-20
- Ehman RL, Berquist TH, McLeod RA. 1988. MR imaging of the musculo-skeletal system: a 5-year appraisal. *Radiology*, 166: 313-320
- Enzinger FM, Shiraki M. 1972. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: an analysis of 34 cases. *Hum Pathol*, 3: 421-435
- Epstein DA, Levin EJ. 1978. Bone scintigraphy in hereditary multiple exostoses. *Am J Roentgenol*, 130: 331-333
- Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. 1977. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. *Cancer*, 40: 818-883
- Faribank TJ. 1956. Dysplasia epiphysealis hemimelica (tarsal-epiphyseal aclasis). *J Bone Joint Surg*, 38 Br: 237-257
- Feldman F, Hecht HL, Johnston AD. 1970. Chondromyxoid fibroma of bone. *Radiology*, 94: 249-260
- Feldman F. 1974. Cartilaginous lesions of bones and soft tissue. *CRC Crit Rev Clin Radiol Nucl Med*, 4: 477-554
- Fobben ES, Dalinka MK, Schiebler ML et al. 1987. The MRI appearance at 1.5 tesla of cartilaginous tumors involving the epiphysis. *Skeletal Radiol*, 16: 647-651
- Frassica FJ, Unni KK, Beabout JW et al. 1986. Dedifferentiated chondrosarcoma. A report of the clinicopathological features and treatment of seventy-eight cases. *J Bone Joint Surg*, 68A: 1197-1205
- Freiberg TA, Hembree JL, Laine W. 1986. Periosteal chondroma: a review of the literature and case report. *J Foot Surg*, 25L: 54-57
- Gardner DJ, Azouz EM. 1988. Solitary lucent epiphyseal lesions in children. *Skeletal Radiol*, 17: 497-504
- Geirnaerd MJA, Bloem JL, Eulderink F et al. 1993. Cartilaginous tumors: correlation of gadolinium-enhanced MR imaging and histopathologic findings. *Radiology*, 186: 813-817
- Gitelis S, Block JA, Inerot SE. 1989. Clonal analysis of human chondrosarcoma. The 35th Annual Meeting, Ortho Research Society. *Orthop Trans*, 13: 443
- Giudici MA, Moser RP Jr, Kransdorf MJ. 1993. Cartilaginous bone tumors. *Radiol Clin North Am*, 31: 237-259
- Gobel VK, Dalinka MK, Edeiken J. 1973. Ischemic necrosis of the femoral head simulating chondroblastoma. *Radiology*, 107: 545-546
- Goldman RL, Lichtenstein L. 1964. Synovial chondrosarcoma. *Cancer*, 17: 1233-1240
- Goodman SB, Bell RS, Fornasier VS et al. 1984. Ollier's disease with multiple sarcomatous transformation. *Hum Pathol*, 15: 91-93
- Green P, Wittaker RP. 1975. Benign chondroblastoma. Case report with pulmonary metastasis. *J Bone Joint Surg*, 57A: 418-420
- Greenfield GB, Arrington JA. 1995. Imaging of Bone Tumors. A Multimodality Approach. Philadelphia: JB Lippincott
- Greenspan A, Klein MJ. 1992. Radiology and pathology of bone tumors. In: Lewis MM ed. *Musculoskeletal Oncology. A Multidisciplinary approach*. Philadelphia: WB Saunders, 13-72
- Greenspan A, Unni KK, Matthews J II. 1993. Periosteal chondroma masquerading as osteochondroma. *Can Assoc Radiol J*, 44: 205-210
- Greenspan A. 1989. Tumors of cartilage origin. *Orthop Clin North Am*, 20: 347-366
- Griffiths HJ, Thompson RC Jr, Galloway HR et al. 1991. Bursitis in association with solitary osteochondromas presenting as mass lesions. *Skeletal Radiol*, 20: 513-516

- Hanilton A, Davis RI, Hayes D et al. 1987. Chondrosarcoma developing in synovial chondromatosis. *J Bone Joint Surg*, 69Br:137-140
- Hatano H, Ogose A, Hotta T et al. 1997. Periosteal chondrosarcoma in vading the medially cavity. *Skel Radiol*, 26:375-378
- Hau MA, Fox EJ, Rosenberg AE. 2001. Chondromyxoid fibroma of the metacarpal. *Skeletal Radiol*, 30:719-721
- Hayes CW, Conway WF, Sundaram M. 1992. Misleading aggressive MR imaging: appearance of some benign musculoskeletal lesions. *RadioGraphics*, 12: 1119-1134
- Haygood TM, Teot L, Ward WG, Allen A et al. 1995. Low-grade chondrosarcoma in a 12-year-old boy. *Skeletal Radiol*, 24:466-468
- Helms C. 1979. Pseudocyst of the humerus. *Am J Roentgenol*, 131: 287-292
- Henderson ED, Dahlin DC. 1963. Chondrosarcoma of bone: a study of 280 cases. *J Bone Joint Surg*, 45A:1450-1458
- Hensinger RN, Cowell HR, Ramsy PL et al. 1974. Familial dysplasia epiphysealis hemimelica associated with chondromas and osteochondromas. Report of a kindred with variable presentations. *J Bone Joint Surg*, 56A: 1513-1516
- Holder SF, Grana WA. 1987. Periosteal chondroma. *Orthopaedics*, 10: 1997-1198
- Hottya GA, Steinbach LS, Johnston JO, et al. 1999. Chondrosarcoma of the foot: imang, surgical and pathology correlation of three new cases. *Skeletal Radiol*, 28:153-158
- Hudson AG. 1991. Chondroblastoma and clear cell chondrosarcoma. In: Huvos AG, ed. Bone tumors. Diagnosis, treatment and prognosis. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 295-318
- Hudson TM, Chew FS, Manaster BJ. 1983. Scintigraphy of benign exostoses and exostotic chondrosarcomas. *Am J Roentgenol*, 140: 581-586
- Hudson TM, Chew FS, Manaster BJ. 1982. Radionuclide scanning of medullary chondrosarcoma. *Am J Roentgenol*, 139:1071-1076
- Hudson TM, Hamlin DJ, Enneking WF et al. 1985. Magnetic resonance imaging of bone and soft-tissue tumors: early experience in 31 patients compared with computed tomography. *Skeletal Radiol*, 13:134-146
- Hudson TM, Hawkins IF Jr. 1981. Radiological evaluation of chondroblastoma. *Radiology*, 139: 1-10
- Hudson TM, Spriengfild DS, Spanier SS et al. 1984. Benign exostoses and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage thickness by CT. *Radiology*, 152: 595-559
- Hudson TM. 1987. Medullary (central) chondrosarcoma. In: Hudson TM ed. Radiologic pathologic correlations of musculoskeletal lesions. Baltimore: Williams and Wilkins, 153-175
- Huvos AG, Higinbotham NL, Marcove RC et al. 1977. Aggressive chondroblastoma: review of the literature on aggressive behavior and metastases with a report of one new case. *Clin Orthop*, 126: 266-272
- Huvos AG, Marcove RC. 1987. Chondrosarcoma in the young: a clinico-pathologic analysis of 79 patients younger than 21 years of age. *Am J Surg Pathol*, 11:930-942
- Ishida T, Dorfman HD, Habermann ET. 1995. Dedifferentiated chondrosarcoma of humerus with giant cell tumor-like features. *Skeletal Radiol*, 24:76-80
- Ishida T, Yamamoto M, Goto T et al. 1999. Clear cell chondrosarcoma of the pelvis in a skeletally immature patient. *Skeletal Radiol*, 28:290-293
- Jaffe HL, Lichtenstein L. 1942. Benign chondroblastoma of bone: Reinter-pretation of so-called calcifying or chondromatous giant cell tumor. *Am J Pathol*, 18: 969-991
- Jaffe HL, Lichtenstein L. 1948. Chondromyxoid fibroma of bone: a distinctive benign tumor likely to be mistaken especially for chondrosarcoma. *Arch Pathol*, 45: 541-551
- Jaffe HL. 1968. Tumors and Tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia: Lea and Febiger
- Janzen L, Longan PM, O'Conne DG et al. 1997. Intramedullary chondroid tumors of loose: correlation of abnormal peritoneal narrow and soft tissue MRI signal with tumor type. *Skeletal Radiol*, 26:100-106
- Johnson S, Tetu B, Ayala AG et al. 1986. Chondrosarcoma with additional mesenchymal component (dedifferentiated chondrosarcoma). A clinical study of 26 cases. *Cancer*, 58: 278-286
- Kaim AH, Hugli R, Bonel HM et al. 2002. Chondroblastoma and clear cell chondrosarcoma: radiological and MRI characteristics

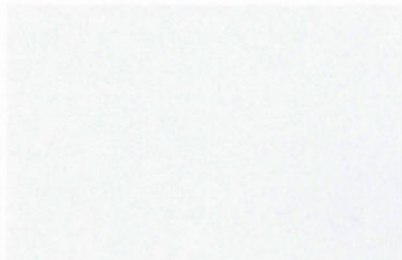
- with histopathological correlation. *Skeletal Radiol*, 31:88~95
- Karasick D, Schweitzer ME, Eschelmann DJ. 1997. Symptomatic osteochondromas: imaging features. *Am J Roentgenol*, 68: 1507~1512
- Kaufman JH, Cedermark BJ, Parthasarathy KL et al. 1977. The value of ⁶⁷Ga scintigraphy in soft-tissue sarcoma and chondrosarcoma. *Radiology*, 123: 131~134
- Kaufman RA, Wakely PE, Greenfield DJ. 1983. Case report 224. Giant cell tumor of ossification center of the distal end of the fibula, growing into the metaphysis. *Skeletal Radiol*, 9: 218~222
- Keating RB, Wright PW, Staple TW. 1985. Enchondroma protuberans of the rib. *Skeletal Radiol*, 13: 55~58
- Keats TE. 1980. Normal Roentgen variants that may simulate disease. Chicago: Year Book
- Kenney PJ, Gilula LA, Murphy WA. 1981. The use of computed tomography to distinguish osteochondroma and chondrosarcoma. *Radiology*, 139: 129~137
- Kessler S, Mirra JM, Ishii T et al. 1995. Primary malignant mesenchymoma of bone: case report, literature review, and distinction of this entity from mesenchymal and dedifferentiated chondrosarcoma. *Skeletal Radiol*, 24: 291~295
- Kettelkamp DB, Campbell CJ, Bonfiglio M. 1996. Dysplasia epiphysealis hemimelica. A report of fifteen cases and a review of the literature. *J Bone Joint Surg*, 48A: 746~766
- King JW, Spjut HJ, Fechner RE et al. 1968. Synovial chondrosarcoma of the knee joint. *J Bone Joint Surg*, 49A: 1389~1396
- Klein MJ. 1991. Chondrosarcoma. *Semin Orthop*, 6: 167~176
- Kobayashi Y, Murakami R, Toba M, et al. 2001. Chondroblastoma of the temporal bone. *Skeletal Radiol*, 30:714~718
- Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP Jr et al. 1989. Soft-tissue masses: diagnosis using MR imaging. *Am J Roentgenol*, 153: 541~547
- Kricun ME, Kricun R, Haskin ME. 1977. Chondroblastoma of the calcaneus: radiographic features with emphasis on location. *Am J Roentgenol*, 128: 613~616
- Kricun ME. 1993. Imaging of bone tumors. Philadelphia: WB Saunders
- Kroon HM, Bloem JL, Holscher HC et al. 1994. MR imaging of edema accompanying benign and malignant bone tumors. *Skeletal Radiol*, 23: 261~269
- Kumar R, David R, Cierney G III. 1985. Clear cell chondrosarcoma. *Radiology*, 154: 45~48
- Kumta SM, Griffith JF, Chow LTC, et al. 1998. Primary juxtacortical chondrosarcoma de differentiating after 20 years. *Skeletal Radiol*, 27:569~573
- Kurt AM, Unni KK, Sim FH et al. 1989. Chondroblastoma of bone. *Hum Pathol*, 20:965~976
- Land IM, Azuz EM. 1997. MRI appearance of dysplasia epiphysealis hemimelica of the knee. *Skeletal Radiol*, 26: 226~229
- Lange RH, Lange TA, Rao BK. 1984. Correlative radiographic, scintigraphic, and histological evaluation of exostoses. *J Bone Joint Surg*, 66A: 1454~1459
- Lee JK, Yao L, Wirth CR. 1987. MR imaging of solitary osteochondromas: report of eight cases. *Am J Roentgenol*, 149: 577~560
- Leung LYJ, Shu SI, Chan MK, et al. 2001. Chondroblastoma of the lumbar vertebra. *Skeletal Radiol*, 30:710~713
- Lewis MM, Kenan S, Yabut SM et al. 1990. Periosteal chondroma. A report of ten cases and review of the literature. *Clin Orthop*, 256: 185~192
- Li C, Arger PH, Dalkinka MK. 1989. Soft tissue osteochondroma. A report of three cases. *Skeletal Radiol*, 18: 435~437
- Lichtenstein L, Hall JE. 1952. Periosteal chondroma: a distinctive benign cartilage tumor. *J Bone Joint Surg*, 34A: 691~697
- Lin W-Y, Wang S-J, Yeh S-H. 1995. Radioclide imaging in extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Clin Nucl Med*, 20: 524~527
- Liu J, Hudkins PG, Sweet RG et al. 1987. Bone sarcomas associated with Ollier's disease. *Cancer*, 59: 1376~1385
- Lramsdrf MJ, Meis JM. 1993. Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors of the extremities. *RadioGraphics*, 13: 853~884
- Mahajam H, Lorigan JG, Shirkhoda A. 1989. Synovial sarcoma: MR imaging. *Magn Reson Imag*, 7: 211~216
- Malghem J, Vande Berg B, Noel H et al. 1992. Benign osteochondromas and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage cap thickness by ultrasound. *Skeletal Radiol*, 21: 33~37
- Manivel JC, Dehner LP. 1988. Thompson R. Case report 460. Synovial chondrosarcoma of left knee. *Skeletal Radiol*, 17: 66~71
- Mankin JH, Cantley KP, Lippello L et al. 1980. The biology of human chondrosarcoma. I. Description of the cases, grading. And

- biochemical analyses. *J Bone Joint Surg* ,62A: 160~176
- Marsh BW, Bonfiglio M, Brady LP et al. 1975. Benign osteoblastoma; range of manifestations. *J Bone Joint Surg* , 57A: 1~9
- McCarthy EF, Dorfman HD. 1982. Chondrosarcoma of bone with dedifferentiation; a study of eighteen cases. *Hum Pathol* ,13: 36~40
- McFarland GB, McKinley LM, Reed RJ. 1977. Dedifferentiation of lowgrade chondrosarcomas. *Clin Orthop* ,122: 157~164
- McLeod RA, Bdbout JW. 1973. The roentgenographic features of chondroblastoma. *Am J Roentgenol* , 118: 464~472
- McLeod RA, Berquist TH. 1988. Bone tumor imaging; contribution of CT and MRI. In: Unni KK ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 11~34
- Mercuri M, Picc P, Campanacci M et al. 1995. Dedifferentiated chondrosarcoma. *Skeletal Radiol* ,24: 409~416
- Milchgrub S, McMurry NKM, Vuitch F1990. Chondroliopangioma. A cartilage-containing benign mesenchymoma of soft tissue. *Cancer* ,66: 2636~2641
- Milgram JW, Dunn EJ. 1980. Para-articular chondromas and osteochondromas. A report of three cases. *Clin Orthop* ,148: 147~151
- Mills TD, Hiorns MP, Hall CM. 2001. Symmetrical enchondromatosis without vertebral involvement and with cone-shaped phalangeal epiphyses. *Skeletal Radiol* , 30:346~349
- Mirra JM, Gold R, Downs J et al. A new histologic approach to the differentiation of enchondroma and chondrosarcoma of the bones. *Clin Orthop Rel Res* 1: 214~237
- Mirra JM, Marcove RC. 1974. Fibrosarcomatous dedifferentiation of primary and secondary chondrosarcomas. *J Bone Joint Surg* , 56A: 285~296
- Mirra JM, Picci P, Gold RH. 1989. Bone tumors; clinical, radiologic and pathologic correlations. Philadelphia; Lea and Febiger
- Mirra JM, Ulich TR, Eckardt JJ et al. 1983. "Aggressive" chondroblastoma. Light and ultramicroscopic findings after en bloc resection. *Clin Orthop* ,178: 276~284
- Mitchell ML, Ackerman LV. 1987. Case report 405. Ollier disease (enchondromatosis). *Skeletal Radiol* ,16: 61~66
- Mitchell ML, Sartoris DJ, Resnick D. 1992. Case report 713. Chondromyxoid fibroma of the third metatarsal. *Skeletal Radiol* ,21: 252~255
- Monda L, Wick MR. 1985. S-100 protein immunostaining in the differential diagnosis of chondroblastoma. *Hum Pathol* ,16: 287~293
- Moser RP, Brockmole DM, Vinh TN et al. 1988. Chondroblastoma of the patella. *Skeletal Radiol* , 17: 287~419
- Moser RP, Gilkey FW, Madewell JE. 1990. Enchondroma. In: Moser RP ed. *Cartilaginous Tumors of the Skeleton* . AFIP Atlas of Radiologic Pathologic Correlation, vol 2. Philadelphia; Hanley and Belfus, 8~34
- Mulder JD, Schutte HE, Kroon HM et al. 1993. Radiologic atlas of bone tumors. Amsterdam; Elsevier
- Mullins, F, Berard CW, Eisenberg SH. 1965. Chondrosarcoma following synovial chondromatosis. A case study. *Cancer* , 18: 1180~1188
- Murby NB, Price CHG. 1971. The radiological aspects of chondromyxoid fibroma of bone. *Clin Radiol* ,22: 261~269
- Nakamura Y, Becker LE, Marks A. 1983. S-100 protein in tumors of cartilage and bone: an immunohistochemical study. *Cancer* , 52: 1820~1824
- Nakashima Y, Unni KK, Shives TC et al. 1986. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue .A review of 111cases. *Cancer* , 57: 2444~2453
- Nidecker A, Remagen W, Elke M. 1982. Korrelation radiologischer und pathologischer Befunde bei Tumoren und tumorahnlichen Läsionen der Hand. *Radiology* , 22: 222~229
- Nojima T, Unni KK, McLeod RA et al. 1985. Periosteal chondroma and periosteal chondrosarcoma. *Am J Surg Pathol* ,9: 666~677
- Norman A, Sissons HA. 1984. Radiographic hallmarks of peripheral chondrosarcoma. *Radiology* ,151: 589~596
- Norman A, Steiner GC. 1983. Radiographic and morphological features of cyst formation in idiopathic bone infarction. *Radiology* , 146: 335~338
- O'Connor PJ, Gibbon WW, Hardy G et al. 1996. Chondromyxoid fibroma of the foot. *Skeletal Radiol* ,25: 143~148

- Ontell F, Greenspan A. 1994. Chondrosarcoma complicating synovial chondromatosis: findings with magnetic resonance imaging. *Can Assoc Radiol J*, 45: 318-323
- Palmer PES. 1966. Tumoral calcinosis. *Br J Radiol*, 39: 518-525
- Park YK, Yang MH, Ryu Kn et al. 1995. Dedifferentiated chondromatosis: arising in an osteochondroma. *Skeletal Radiol*, 24: 617-619
- Peh WCG, Shek TWH, Ip WY. 2000. Metadiaphyseal chondroplasmoma of the thumb. *Skeletal Radiol*, 29: 176-180
- Peterson HA. 1989. Multiple hereditary osteochondromata. *Clin Orthop*, 239: 222-230
- Pettersson H, Gillespy T III, Hamlin DJ et al. 1987. Primary musculoskeletal tumors: examination with MR imaging compared with conventional modalities. *Radiology*, 164: 237-241
- Pettersson H, Slone RM, Spanier S et al. 1988. Fitzsimmons JR, Scott KN. Musculoskeletal tumors: T₁ and T₂ relaxation times. *Radiology*, 167: 783-785
- Picci P, Manfredi M, Zucchi V et al. 1983. Giant-cell tumor of bone in skeletally immature patients. *J Bone Joint Surg*, 65A: 486-490
- Posl M, Werner M, Amling M et al. 1996. Malignant transformation of chondroblastoma. *Histopathology*, 29: 477-480
- Present DA, Bachini P, Pignatti G et al. 1991. Clear cell chondrosarcoma of bone. A report of eight cases. *Skeletal Radiol*, 20: 187-191
- Quint LE, Gross BH, Glazer GM et al. 1984. CT evaluation of chondroblastoma. *J Comput Assist Tomogr*, 8: 907-910
- Ragsdale BD, Sweet DE, Vinh TN. 1989. Radiology as gross pathology in evaluation chondroid tumors. *Hum Pathol*, 20: 930-951
- Raymond AK, Raymond PG, Edeiken J. 1989. Case report J. Caws report 513. Epiphyseal osteoblastoma distal end of femur. *Skel Radiol*, 18: 907-910
- Reiter FB, Ackerman LV, Staple TW. 1972. Central chondrosarcoma of the appendicular skeleton. *Radiology*, 105: 525-530
- Remagen W, Nidecker A, Donlanc B. 1986. Case report 368. Enchondroma of the tibia with extensive myxoid degeneration. Recurrence with secondary highly differentiated chondrosarcoma. *Skeletal Radiol*, 15: 330-333
- Resnick D, Cone RO III. 1984. The nature of humeral pseudocyst. *Radiology*, 150: 27-28
- Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. 1988. Tumors and tumor-like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, Niwayama G eds. *Diagnosis of bone and joint disorders*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders
- Resnick CS, Levine AM, Aisner SC et al. 1989. Casereport 522. Concurrent adjacent osteochondroma and enchondroma. *Skeletal Radiol*, 18: 66-69
- Ribalta T, Ro JY, Carrasco CH et al. 1990. Case report 638. Chondromyxoid fibroma of a sesamoid bone. *Skeletal Radiol*, 19: 549-551
- Richardson ML, Kilcoyne RF, Gillespy T III et al. 1986. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal neoplasms. *Radiol Clin North Am*, 24: 259-267
- Rosental DJ, Schiller AL, Mankin HJ. 1984. Chondrosarcoma: correlation of radiological and histological grade. *Radiology*, 150: 21-26
- Rudman DP, Dameron TA, Vermont A, et al. 1998. Intracortical chondroma. *Skeletal Radiol*, 27: 581-583
- Salvador AH, Beabout JW, Dahlin DC. 1971. Mesenchymal chondrosarcoma-observations on 30 new cases. *Cancer*, 28: 605-615
- Salvador NG, Gallagher P. 1979. A review of the behaviour of chondrosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg*, 61B: 395-400
- Sanerkin NG. 1980. The diagnosis and grading of chondrosarcoma of bone. *Cancer*, 45: 582-594
- Schajowicz F, McGuire M. 1989. Diagnostic difficulties in skeletal pathology. *Clin Orthop*, 240: 281-308
- Schajowicz F, Cabrini RL. 1958. Histochemical studies on glycogen in normal ossification and calcification. *J Bone Joint Surg*, 40A: 1081-1092
- Schajowicz F, Cuevillos AR, Silberman FS. 1966. Primary malignant mesenchymoma of bone. *Cancer*, 19: 1423-1428
- Schajowicz F, Gallardo H. 1971. Chondromyxoid fibroma (fibromyxoid chondroma) of bone. *J Bone Joint Surg*, 53B: 198-216
- Schajowicz F, Gallardo H. 1970. Epiphyseal chondroblastoma of bone: a clinicopathological study of sixty-nine cases. *J Bone Joint Surg*, 52B: 205-226
- Schajowicz F, Sissons HA, Sobin LH. 1995. *The World Health Organization second edition*. *Cancer*, 75: 1208-1214

- Schajowicz F. 1987. Chondromyxoid fibroma: report of three cases with predominant cortical involvement. *Radiology*, 164: 783-786
- Schajowicz F. 1994. Cartilage-forming tumors. In: Schajowicz F ed. *Tumors and Tumorlike Conditions of Bone*. New York: Springer-Verlag, 141-256
- Schajowicz F. 1978. Juxtacortical chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg*, 59B: 473-480
- Scheel PM, von Kuster LC, Krivchenia G. 1990. Primary malignant mesenchymoma of bone. *Arch Pathol Lab Med*, 114: 614-617
- Schiller AL. 1985. Diagnosis of borderline cartilage lesions of bone. *Semin Diagn Pathol*, 1: 42-62
- Schutte HE, Taconis WK. 1993. Giant cell tumor in children and adolescents. *Skeletal Radiol*, 22: 173-176
- Shapeero LG, Vanel D, Couanet D et al. 1993. Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma. *Radiology*, 186: 819-826
- Shapiro F. 1982. Ollier's disease. An assessment of angular deformity, shortening, and pathological fracture in twenty-one patients. *J Bone Joint Surg*, 64A: 95-103
- Sirsat MV, Doctor VM. 1970. Benign chondroblastoma of bone. Report of a case of malignant transformation. *J Bone Joint Surg*, 52B: 741-745
- Sissons HA, Matlen JA, Lewis MM. 1991. Dedifferentiated chondrosarcoma. Report of an unusual case. *J Bone Joint Surg*, 73A: 294-300
- Sissons HA, Murray RO, Kemp HBS. 1984. *Orthopaedic diagnosis*. Berlin: Springer-Verlag
- Smith J, Botet JR, Yeh SDJ. 1984. Bone sarcomas in Paget's disease. A study of 85 patients. *Radiology*, 152: 583-590
- Springfield DS, Capanna R, Gherlinzoni F et al. 1985. Chondroblastoma: a review of seventy cases. *J Bone Joint Surg*, 67A: 748-755
- Steiner GC, Mirra JM, Bullough PG. 1973. Mesenchymal chondrosarcoma. A study of the ultrastructure. *Cancer*, 32: 926-939
- Stout AP, Verner EW. 1953. Chondrosarcoma of the extraskelletal soft tissues. *Cancer*, 6: 581-590
- Sun TC, Swee RG, Shives TC et al. 1985. Chondrosarcoma in Maffucci's syndrome. *Synonim*. *J Bone J Surg*, 67A: 1214-1219
- Sundaram M, McGuire MH, Herbold DR et al. 1986. Magnetic resonance imaging in planning limb-salvage surgery for primary malignant tumors of bone. *J Bone Joint Surg*, 68A: 809-819
- Sundaram M, McLeod RA. 1990. MR imaging of tumor and tumor-like lesions of bone and soft tissue. *Am J Roentgenol*, 155L: 817-824
- Tetu B, Ordonez NG, Ayala AG et al. 1986. Chondrosarcoma with additional mesenchymal component (dedifferentiated chondrosarcoma). *Cancer*, 58: 287-298
- Unger EC, Kessler HB, Kowalshyn MJ et al. 1988. MR imaging of Maffucci syndrome. *Am J Roentgenol*, 150: 351-353
- Unni KK. 1996. *Dahlin's Bone Tumors. General Aspects and Data on 11, 087 Cases*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven
- Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW et al. 1976. Chondrosarcoma: Clear-cell variant: a report of 16 case. *J Bone Joint Surg*, 58A: 676-683
- Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW. 1976. Periosteal osteosarcoma. *Cancer*, 37: 2476-2485
- Uri DS, Dalinka MK, Kneeland JB. 1996. Muscle impingement: MR imaging of a painful complication of osteochondromas. *Skeletal Radiol*, 25: 689-692
- Ushigome S, Takakuwa T, Shinagawa T et al. 1982. Chondromyxoid fibroma of bone. An electron microscopic observations. *Acta Pathol Jpn*, 32: 113-122
- Vanel D, De Paolis M, Monti C, et al. 2001. Radiological features of 24 periosteal chondrosarcomas. *Skeletal Radiol*, 30: 208-212
- Varma DGK, Kumar R, Carrasco CH et al. 1991. MR imaging of periosteal chondroma. *J Comput Assist Tomogr*, 15: 1008-1010
- Varma DGK, Ayala AG, Carrasco CH et al. 1992. Chondrosarcoma: MR imaging with pathologic correlation. *RadioGraphics*, 12: 687-704
- Weatherall RT, Maale GE, Mendelsohn DB et al. 1994. Chondroblastoma: classic and confusing appearance at MR imaging. *Radiology*, 190: 467-474
- Weiss AC, Dorfman HD. 1988. Clear cell chondrosarcoma: a report of 10 case and review of the literature. *Surg Pathol*, 1: 123-129

- West OC, Reinus WR, Wilson AJ. 1995. Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of central chondrosarcoma of bone. *Invest Radiol*, 30:440-447
- White PG, Saunders L, Orr W et al. 1996. Chondromyxoid fibroma. *Skeletal Radiol*, 25: 79-81
- Wu KK, Collon DJ, Guise ER. 1980. Extra-osseous chondrosarcoma. Report of five cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg*, 62A: 189-194
- Yamaguchi T, Dorfman HD. 1998. Radiographic and histologic patterns of calcification in chondromyxoid fibroma. *Skeletal Radiol*, 27:559-564
- Yamamura S, Sato K, Sugiura H et al. 1996. Inflammatory reaction in chondroblastoma. *Skeletal Radiol*, 25: 371-376
- Young CL, Sim FH, Unni KK et al. 1990. Chondrosarcoma of bone in children. *Cancer*, 66: 1641-1448
- Zillmer DA, Dorfman HD. 1989. Chondromyxoid fibroma of bone; thirty-six cases with clinicopathologic correlation. *Hum Pathol*, 20: 952-964
- Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA et al. 1985. Bone tumors; magnetic resonance imaging versus computed tomography. *Radiology*, 155: 709-718
- Zlatkin MB, Lander PH, Begin LR et al. 1985. Soft-tissue chondromas. *Am J Roentgenol*, 144: 1263-1267



第四章 骨纤维和纤维组织性病变

第一节 纤维性骨皮质缺损和非骨化性纤维瘤

纤维性骨皮质缺损也称为干骺性缺损,非骨化性纤维瘤以前称为非成骨性纤维瘤,两者都是最常见的骨的纤维性病变,在组织学上都具有共同的特点。有些作者将两种病变称为纤维性黄色瘤,而 Schajowicz 则称之为组织细胞性黄色性肉芽肿。此类病变并非真性肿瘤而是一种发育上的缺陷,起自管状骨的原始骨小梁的部位,在骨的纵长时期逐渐移向骨干。由于其初发部位多位于干骺部而称之为干骺纤维性骨缺损、纤维性皮质骨缺损、局部纤维结构不良等。1942年, Jaffe 和 Lichtenstein 根据病理上无成骨趋向而命名为非骨化性纤维瘤,体现了以纤维组织为主,又有非成骨性的特点。

【病理】

大体病理解剖表现为薄层硬化骨包绕的骨腔,肿瘤由坚韧的纤维结缔组织构成。切面上表现为多数界限分明的结节状病灶,其内无骨结构,而是结缔组织或类脂细胞,呈棕色或灰黄色。肿瘤表面的骨皮质由于肿瘤在骨内膜面的侵蚀而变薄,一般骨皮质均保持完整并不破损,有时骨皮质可增厚。通常无骨膜增生,除非在病理性骨折后可出现骨膜反应。组织学上纤维性骨皮质缺损和非骨化性纤维瘤的主要成分都是梭形结缔组织细胞,呈层状或旋涡状排列。可混杂有组织细胞性细胞并常具有透明或泡沫状的细胞浆。细胞大小不等,细胞中有含铁血黄素或类脂质沉着,亦可有泡沫细胞形成。细胞之间有数量不等的胶原纤维(图 4-1-1)。肿瘤内无成骨活动,在肿瘤邻近的骨组织有反应性骨增生。电镜下肿瘤组织呈纤维细胞样的肿瘤细胞,可看到丰富的细胞粗面内质网和多数细胞质内的丝状体,在细胞间可见胶原纤维及其脱失现象。

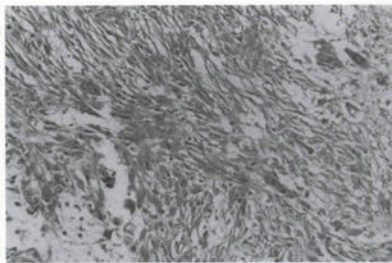
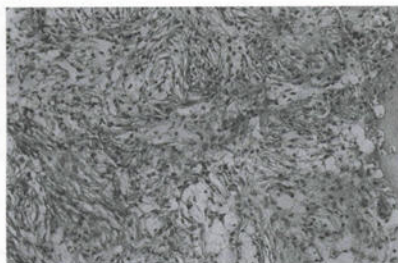


图 4-1-1 非骨化性纤维瘤病理组织切片

a. 形态学与良性纤维组织细胞瘤相似,肿瘤由成纤维细胞及泡沫样组织细胞构成,二者细胞均无恶性征,无成骨现象,肿瘤侵及骨髓腔,图下方可见残存的宿主骨,×280;b. 非骨化性纤维瘤组织学平骺端纤维性缺损,组织结构同非骨化性纤维瘤,但肿瘤仅局限于皮质内,不侵犯骨髓腔,×115

【临床表现】

此类肿瘤好发于儿童和青年,多见于男孩,男女之比约为2:1。两种病变都好发于长骨,特别是股骨和胫骨。纤维性骨皮质缺损是一细小的无症状的病变,在10~30岁的正常人群中约有30%可以发生。非骨化性纤维瘤是指此病变增大并累及髓腔时。根据不同的年龄,这类病变离开生长板可有不同的距离。当纤维性干骺端缺损其长轴的方向指向骨髓时,可看到一肌腱或韧带结构附着在骨髓线上。根据这一发现,有些作者认为,这种附着结合另外一些发病因素,在一定程度上可能与此一病变的发生有关。最近一些作者指出,并展示了纤维性骨皮质缺损进展和消退的不同阶段的X线形态学特点。在第一阶段,病变靠近生长板,表现为圆形或卵圆形,并具有一清楚的硬化边缘。在第二阶段,病变移动至干骺端并表现为多环状,也具有清楚的硬化边缘,病变呈地图样外观。第三阶段,开始出现愈合过程,表现密度增高,其特点是病变在骨干一端开始向生长板一端进展。第四阶段,表现为完全愈合,病变逐渐变为硬化。

大多数非骨化性纤维瘤并无症状,较大者可发生病理性骨折,多发性病灶少见。Moser等统计大约8%的病变是多中心的病变。多发性病变可有四种情况:①丛集在一起,通常围绕着膝部;②并不丛集,而在长骨相对的两端;③多数细小的病变融合为一巨大的病变;④并不同时出现的病变,新出的病灶最终靠近原发性病灶。偶尔,这类多发性非骨化性纤维瘤伴发神经纤维瘤病,称为Jaffe-Campanacci综合征。

本病并不少见,综合国内报道的210例,占原发性骨肿瘤的1.1%,占良性骨肿瘤的2.1%,多见于青少年。下肢长骨为好发部位,纤维性骨皮质缺损发病部位见图4-1-2。病程经过缓慢,一般并无症状,偶有轻度疼痛,局部轻度疼痛或出现肿块,常因外伤后检查偶然发现。

发生在长骨的纤维性干骺端缺损部位有其特点,病变沿着纵径直线延伸时会遇到骨髓板的肌腱或韧带的附着点(表4-1-1)。开始时纤维性干骺端缺损很靠近骨髓板,直接与这些附着处有关,因此有理由认为这些附着处与纤维性干骺端缺损的发生有关。MRI通过纤维性干骺端缺损的层面,可以看到肌腱及其附着处进入到骨髓板,与病变纵轴是一致的。

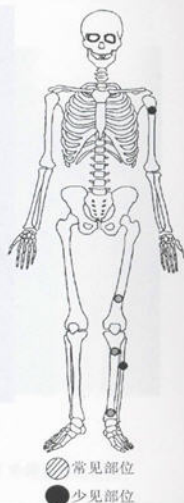


图4-1-2 纤维性骨皮质缺损发病部位

表4-1-1 肌腱和韧带在骨髓板软骨周围的附着位置

膝关节	
1. 股骨远端内侧 大收肌 腓肠肌内侧头	髂胫肌束 腓骨头的前、后韧带
2. 股骨远端外侧 近端附着处,髂胫肌束 腓肠肌外侧头	5. 腓骨近端内侧 腓骨头的前、后韧带
3. 胫骨近端内侧 半膜肌	6. 腓骨近端外侧 股二头肌
4. 胫骨近端外侧	踝关节
	1. 胫骨远端外侧 胫腓韧带联合(胫腓韧带的前后端)

【影像学表现】

根据 X 线平片即可建立诊断。非骨化性纤维瘤在长骨靠近骨骺板处表现为椭圆形密度减低的骨质缺损，偏于一侧而止于骨皮质(图4-1-3)，常常类似一串葡萄，具有薄层硬化性边缘(图

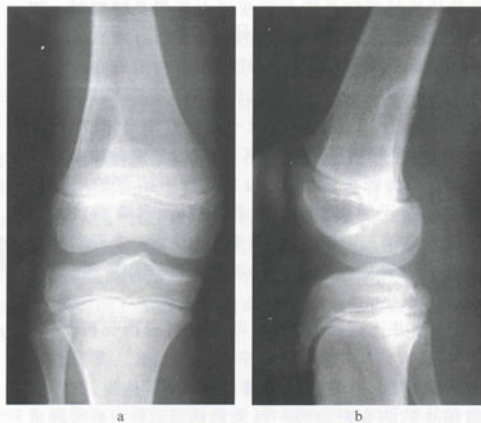


图 4-1-3 非骨化性纤维瘤 X 线平片
靠近股骨下端骨骺板卵圆形低密度皮质缺损。a. 正位,病变靠外侧;b. 侧位,病变靠后侧



图 4-1-4 非骨化性纤维瘤 X 线平片
胫骨下段病变偏于一侧,似葡萄串,有薄层硬化环

4-1-4)。大小 0.5~7cm 不等,病变的长轴与长骨的纵轴一致。较大的骨质缺损通常呈扇形边缘,且有较厚的硬化缘。大多数纤维性骨皮质缺损都会自行愈合,由管状骨的重建过程使骨干的直径减小,最终导致骨质硬化。少数病变可继续生长而累及骨髓腔,其特点是表现为扇形硬化缘并呈偏心性生长。较大病变中有些可发生病理性骨折。此类病变可表现为单囊或多囊状骨缺损,多囊性病变中可见纤细而不规则的骨性间隔或骨嵴,其内无钙化。病变大多有轻度膨胀使局部骨皮质变薄,除非有骨折一般并无骨膜反应。纤维性骨皮质缺损与非骨化性纤维瘤在发病部位与组织学上所见相同,故所有非骨化性纤维瘤的早期,可能就是纤维性骨皮质缺损,两者是同一疾病不同时期的表现(图 4-1-5)。也有人认为,纤维性骨皮质缺损无临床症状,可能是儿童发育期中的正常变异,常在数年内自行缩小或消失,但可再次出现或消失,常呈对称性(图 4-1-6)。少数病例如不消失,继续发展扩大侵及骨髓腔则成为非骨化性纤维瘤。

放射性核素检查表现为活动轻度增加。CT 检查有利

于更好的显示皮质变薄和髓腔受侵犯(图 4-1-6),并可更为正确地发现早期的病理性骨折。非骨化性纤维瘤的 CT 值高于骨髓组织(图 4-1-7)。MRI 表现复杂,无钙化纤维组织较硬化区信号高,表现为 T_1 加权像上低或中等信号; T_2 加权像高信号(图 4-1-8)。注入 Gd-DTPA 增强后,纤维性骨皮质缺损表现为边缘性强化,信号增强(图 4-1-9)。在病变愈合期表现为低信号强度。

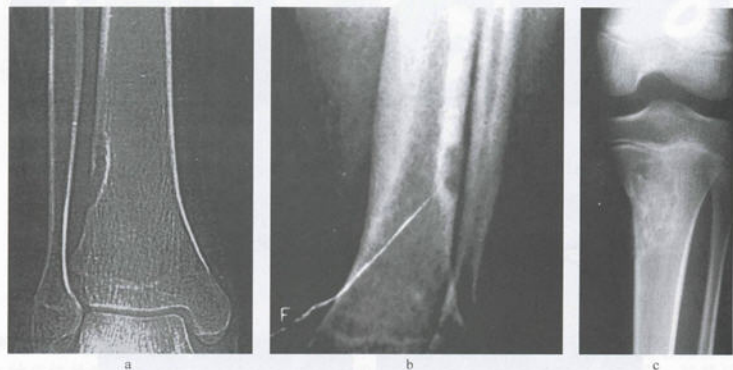


图 4-1-5 非骨化性纤维瘤的不同时期 X 线平片

a. 早期骨皮质缺损;b. 中期骨皮质缺损区密度增高,周围骨皮质硬化;c. 晚期病变区明显硬化愈合

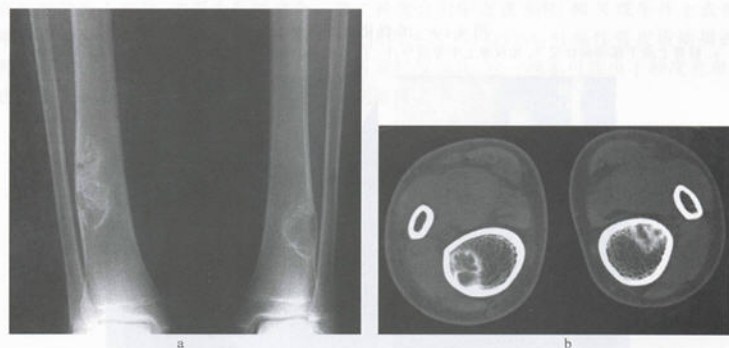


图 4-1-6 双侧胫骨对称性非骨化性纤维瘤

a. X 线平片显示双侧胫骨对称性病变;b. 同部位 CT 可见双侧病变位于胫骨髓腔内

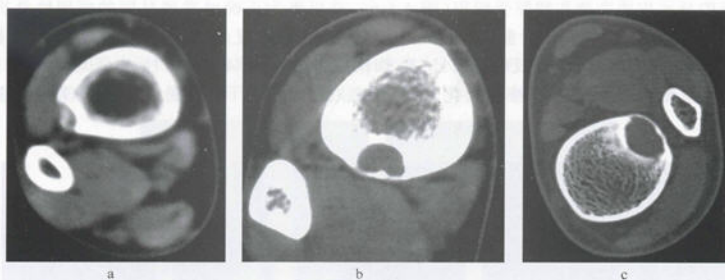


图 4-1-7 非骨化性纤维瘤 CT

a. 病变位于骨皮质外表面;b. 病变累及全部骨皮质;c. 病变累及骨髓腔

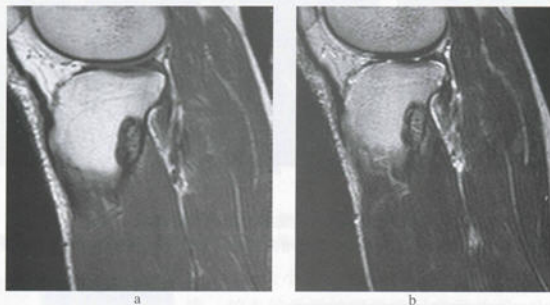


图 4-1-8 非骨化性纤维瘤 MRI

a. 胫骨上段干骺端病灶呈 T₁ 加权像上中等信号;b. T₂ 加权像上高信号,边缘清楚锐利可见低信号硬化环

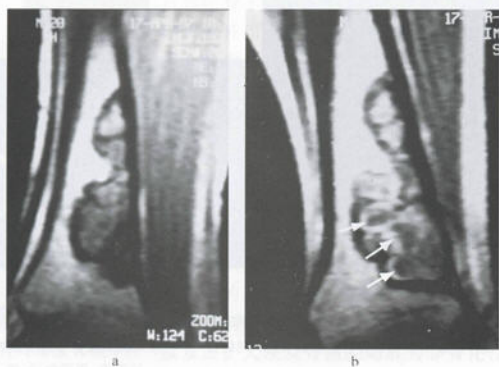


图 4-1-9 非骨化性纤维瘤 MRI

病灶周围可见边缘性强化(白箭),a. T₁ 加权平扫;b. Gd-DTPA 增强扫描

Ritschl 等研究了纤维性骨皮质缺损的 MRI 表现,对 16 例纤维性骨皮质缺损进行了 X 线平片和 MRI 检查。愈合性病变表现为移行到正常骨髓,即病变与正常骨髓信号同步(图 4-1-10)。通过纤维骨皮质缺损最大纵径的直线直达肌腱或韧带附着处。冠状 MRI 的图像显示最大纵径的伸延处,分别是肌腱或韧带结构在骨髓线的附着点。

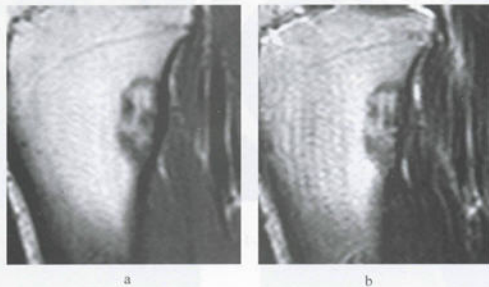


图 4-1-10 非骨化性纤维瘤愈合 MRI

胫骨上端病灶内信号与正常骨髓变化同步。a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像

纤维性骨皮质缺损在第一阶段和第二阶段 MRI 表现的特点是不同程度均匀的高信号强度,这种高信号强度区大部分相当于组织学上的纤维性结构伴有脂肪性泡沫细胞。这些区域中 T₂ 加权像上信号强度减低区域,相当于泡沫细胞内脂肪组织和基质细胞内的含铁血黄素。低信号的线性结构相当于纤维性分隔或骨性分隔。

骨干的矿化是由愈合的过程所致,在第三和第四阶段 MRI 的图像上表现为低信号。愈合开始在病变的骨干部分,表现为灶性愈合。第二种愈合的形态在 MRI 和 X 线平片上表现为弥漫性模糊病变变化与骨髓同步(图 4-1-11)。静脉内注入 Gd-DTPA,纤维性骨皮质缺损的中央部分并无强化,偶尔在中度信号区的中央部分可见轻度强化,这一现象可能由于轻度充血引起。病变边缘有不同程度的环状增强,为一细小的充血区。

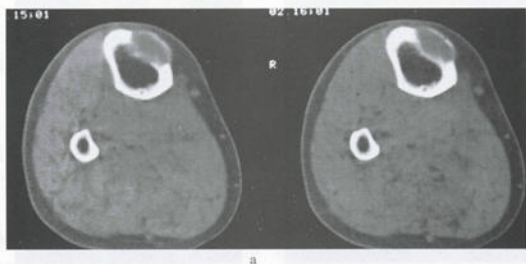


图 4-1-11 非骨化性纤维瘤愈合

a. CT 表现为病灶边缘模糊,病灶密度增高呈毛玻璃样;b. MRI T₂ 加权像表现为病灶内信号高低不均匀;c. X 线平片表现为病变区广泛高密度区,边缘模糊不清

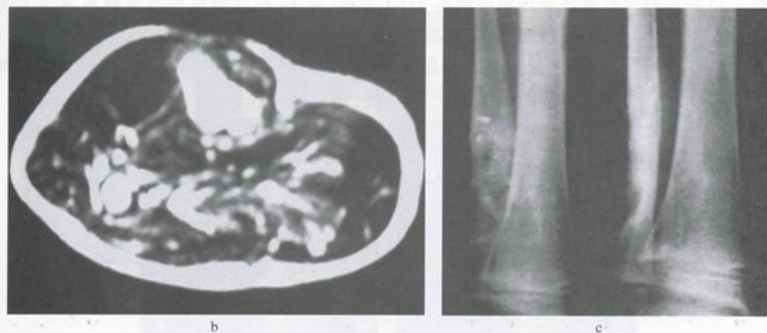


图 4-1-11(续)

【鉴别诊断】

纤维性骨皮质缺损和非骨化性纤维瘤在 X 线平片和其他影像学检查方面都具有较为特征的表现,仅在 X 线平片上,一般均能做出诊断。

1. 骨膜性硬纤维瘤

纤维性骨皮质缺损发生在股骨下端的背侧可误为骨膜性硬纤维瘤,此瘤罕见,起自骨旁,绝大多数发生于股骨下端干骺端内侧,约 1/3 为双侧发病。肿瘤本身为软组织肿块,密度较高,内无钙化和骨化,早期在长骨干骺端皮质外缘可有侵蚀及不规则骨膜反应(图 4-1-12),以后骨皮



图 4-1-12 骨膜硬纤维瘤 X 线平片
肱骨上段内侧不规则骨膜反应



图 4-1-13 单骨纤维结构不良 X 线平片
股骨上段单囊性病变,皮质非薄,外缘光滑,
内缘毛糙

质可出现表浅的凹陷性压迹,多发性压迹可使骨皮质呈波浪状,亦可破坏骨皮质。与纤维性骨皮质缺损的具有轻度硬化性边缘的骨皮质缺损不同,容易鉴别。

2. 单骨性纤维结构不良

位于长骨或扁骨上的非骨化性纤维瘤可误为单骨性纤维结构不良的一个病灶。纤维性结构不良呈膨胀性单囊状透亮区,边缘硬化,骨皮质菲薄,外缘光滑,内缘稍毛糙(图 4-1-13)。骨干常常增粗、增厚,在囊状透亮区中常有索条状骨纹及斑点状致密影。

3. 多房性骨囊肿或动脉瘤样骨囊肿

非骨化性纤维瘤若发生在腓骨和桡骨等较细小的骨骼上,病变会占据此类管状骨的全部,



图 4-1-14 骨囊肿 X 线平片
股骨下端病变,边缘清楚锐利,内部密度低



图 4-1-15 动脉瘤样骨囊肿 X 线平片
胫骨下端动脉瘤样骨囊肿膨胀性明显,边缘骨硬化菲薄

失去此病变偏心性生长的特点,容易误认为骨囊肿或动脉瘤样骨囊肿。多房性骨囊肿膨胀性较明显,界限分明,其内密度较低,周围无硬化边缘(图 4-1-14)。动脉瘤样骨囊肿常呈气球状膨胀(图 4-1-15),早期骨皮质侵蚀变薄,晚期可有骨膜掀起,骨膜下新生骨可形成菲薄的包壳。

4. 软骨黏液样纤维瘤

此瘤虽然也是偏心性生长,但大多从髓腔开始,呈圆形或盘状透亮区。骨皮质膨胀变薄(图 4-1-16),骨膜下有新生骨形成。



图 4-1-16 软骨黏液纤维瘤 X 线平片
胫骨上端骨端病变,起源于骨髓腔,膨胀生长,皮质变薄

第二节 良性纤维组织细胞瘤

良性纤维组织细胞瘤,有时也称为黄色纤维瘤或纤维黄色瘤,是一有争议的病变。有些作者认为,良性纤维组织细胞瘤是恶性纤维组织细胞瘤的良性变异;而有些作者则认为,是非骨化性纤维瘤的成人型;另有人还认为,是巨细胞瘤的退化,甚至于认为是实质性的动脉瘤样骨囊肿。良性纤维组织细胞瘤,目前较为一致的看法是一组织学上表现与黄色纤维瘤相同或十分相似的一种肿瘤,但有不同的临床表现和影像学特点。将其单独作为一种肿瘤,有利于对组织学上类似非骨化性纤维瘤的病变做进一步分类。良性纤维组织细胞瘤,在发病部位、临床与影像学表现上均有不同特点。

【病理】

良性纤维组织细胞瘤在组织学上的表现与非骨化性纤维瘤十分相像,而层状梭形细胞基质有些不同。在黄色瘤性组织反应中或在恶性纤维组织细胞瘤中,可含有较大数量的组织细胞和 Touton 型巨细胞。虽然纤维组织细胞瘤的细胞来源尚未确定,但至少有三种细胞形态已被提出,包括组织细胞型(其作用类似成纤维细胞)、未分化干细胞型和成纤维细胞型(图 4-2-1)。重新活动的骨形成见于病变的周边部分或伴有病理性骨折处。

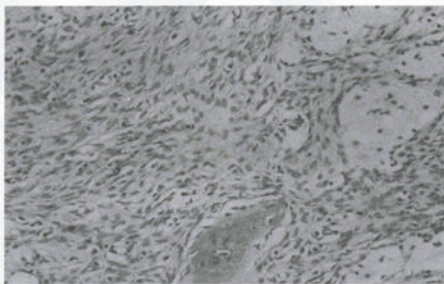


图 4-2-1 良性纤维组织细胞瘤病理组织切片
肿瘤由分化良好的成纤维细胞及泡沫样组织细胞构成,×280

【临床表现】

此肿瘤临床症状主要是疼痛。发病年龄在 15~60 岁。发病部位通常是在骨干或长骨的关节端,也可发生在骨盆和肋骨,偶尔侵犯锁骨、脊柱和头颅(图 4-2-2)。病变常表现为局限性进行性疼痛,病程较长,可持续数年,近关节的病变可引起附近关节活动受限,切除后可复发。偶尔可伴有软组织肿块。

【影像学表现】

X线平片上良性纤维组织细胞瘤可较非骨化性纤维瘤表现出更多的侵袭性变化。X线平片上可见边界清楚的骨质破坏,具有硬化性边缘,偶尔可见伴有轻度膨胀,其中也可出现骨性分隔。病变可以呈中心性或偏心性生长(图4-2-3),在关节端的病变大都是偏心性,可类似巨细胞瘤。可有内骨膜的侵蚀和皮质变薄,一般并无骨膜反应和软组织肿块。

CT检查可明确骨质破坏的确切范围,在骨破坏中偶尔可见钙化,也可出现骨膜反应或修复性新骨形成。

MRI在 T_2 加权像上病变表现为高信号强度, T_1 加权像病变中的信号强度与附近肌肉的信号相同,但较不均匀。

放射性核素检查病变处摄取中度增加,提示病变为具有侵袭性的病变。病变的活动性轻度增高。

血管造影此类病变无血管增多,也无血管染色现象。Hamada报道的3例良性纤维组织细胞瘤的血管造影中出现血管减少现象。

【鉴别诊断】

从影像学的观点上看,鉴别诊断主要是非骨化性纤维瘤和巨细胞瘤。

与非骨化性纤维瘤(图4-2-4)的鉴别要点是,良性纤维组织细胞瘤具有更为明显的侵袭性表现,诸如膨胀性边缘。而病变的部位,良性纤维组织细胞瘤则大多位于骨骺区域,周围有薄或较厚的反应性骨质硬化。

巨细胞瘤很少表现为硬化性边缘,而硬化性边缘是良性纤维组织细胞瘤的常见现象。虽然



图 4-2-2 良性纤维组织细胞瘤发病部位

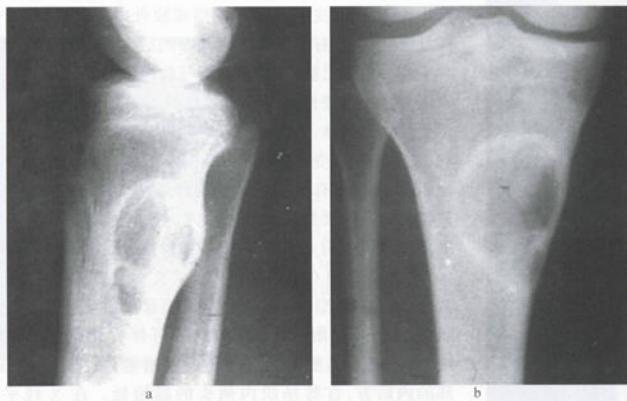


图 4-2-3 良性纤维组织细胞瘤 X线平片
 肱骨上段病变,偏心膨胀性生长,边缘锐利有硬化环。a.侧位;b.正位

骨内腱鞘囊肿一般较良性组织细胞瘤为小,但若病变发生在骨的关节端时,鉴别诊断中也应考虑到这种可能性。成骨细胞瘤并不像良性纤维组织细胞瘤那样的表现,但偶尔也有类似之处,应加以鉴别。一般来说,成骨细胞瘤周围具有骨膜反应包绕,中央有密度增高的骨形成(图 4-2-5)。



图 4-2-4 非骨化性纤维瘤 X 线平片
右肱骨上端病变膨胀性生长不明显



图 4-2-5 骨母细胞瘤 X 线平片
胫骨上段病灶周围骨硬化明显

第三节 骨膜性硬纤维瘤

骨膜性硬纤维瘤(图 4-3-1,2)也称为皮质不规则撕脱、股骨远端干骺部缺损、皮质性硬纤维瘤或股骨内上髁缺损,是骨膜的肿瘤样纤维性增殖,好发于股骨内侧髁的后内侧皮质。虽然骨膜性硬纤维瘤这一名词已被广泛接受,而与软组织硬纤维瘤相类似的名词常常认为是一侵袭性病变。骨膜性硬纤维瘤一般发生于 12~20 岁,主要发生在男孩,大多数病变在 20 岁以前会自然消退,并无临床症状,是一种正常变异,不需要活检或治疗。骨膜性硬纤维瘤真正的病因尚不清楚,有些作者认为与纤维性骨皮质缺损类似,而另一些作者相信是内收大肌或腓肠肌内侧头的肌腱附着处应力作用的结果。虽然很多病人曾有外伤史,但外伤并非本病发生的原因。

Resnick 和 Greenway 查阅了文献上以往所报道的病例,将其分为两种类型:一种是股骨远端骨皮质不规则,发生于内收大肌的肌腱纤维附着处,这种病变可伴有骨膜反应,类似恶性肿瘤;另一类型是股骨的骨皮质向外增殖,发生在股骨远端的干骺部的内后方,在腓肠肌内侧头的起始处。在 X 线平片上,病变表现为囊性,具有硬化性边缘。他们指出,此两种类型的病变均可能与肌肉或肌腱纤维的牵拉所造成的应力性损伤有关。



图 4-3-1 骨膜性硬纤维瘤 X 线平片
股骨表面细小的骨刺和骨膜反应

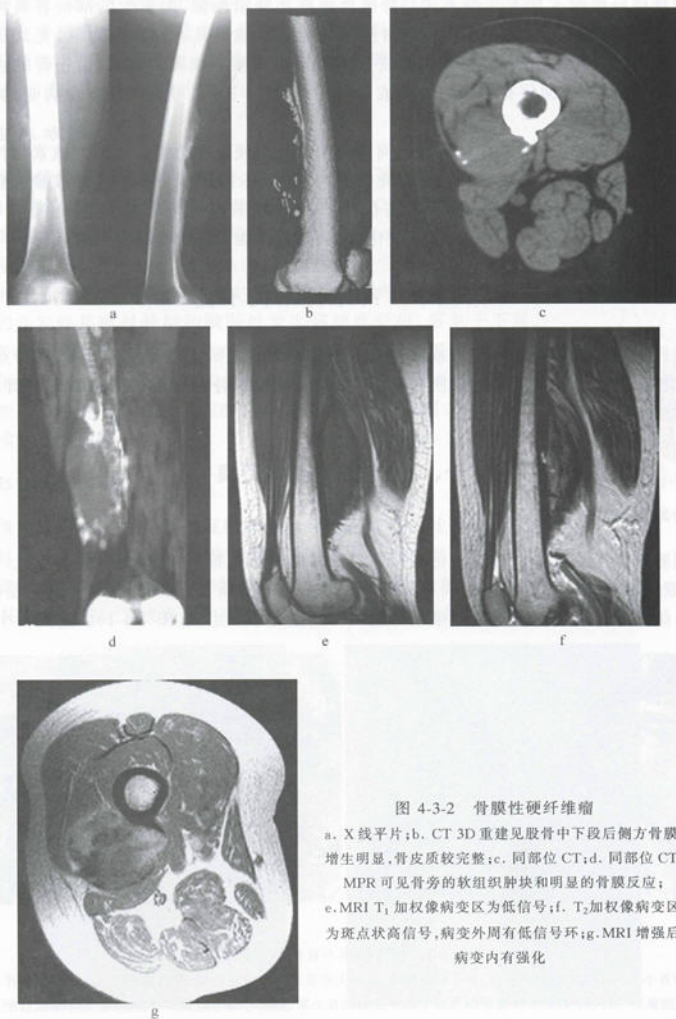


图 4-3-2 骨膜性硬纤维瘤

a. X线平片;b. CT 3D重建见股骨中下段后侧方骨膜增生明显,骨皮质较完整;c. 同部位CT;d. 同部位CT MPR可见骨旁的软组织肿块和明显的骨膜反应;
e. MRI T₁加权像病变区为低信号;f. T₂加权像病变区为斑点状高信号,病变外周有低信号环;g. MRI增强后病变内有强化

骨膜性硬纤维瘤 X 线平片的表现与纤维性骨皮质缺损相似,但发生的部位各具特点。骨膜性硬纤维瘤 X 线表现的特点是囊袋状密度减低的骨质缺损具有硬化性边缘,尤其是在其底部具有明显的骨质硬化,病变可侵蚀骨皮质并表现出皮质不规则。偶尔,由于骨的边缘模糊且不规则,在骨皮质表面伴有细小的骨刺或骨膜反应(图 4-3-1),可类似侵袭性病变,甚至可类似恶性肿瘤。

CT 检查时采用宽窗位在骨质缺损的周围可明确显示硬化性边缘。放射性核素骨扫描病变处可有轻度摄取增加。CT 和核素检查对此病变均不如 MRI 检查。MRI T₁ 加权像上病变表现为低信号强度,而在 T₂ 加权像表现为高信号。在两种图像上均可见周围的低信号环(图 4-3-2)。Sklar 等认为,此环代表了边缘性硬化,内侧部分代表了纤维结缔组织和软骨。

第四节 纤维性结构不良

纤维性结构不良可以是单骨型或多骨型。有些作者将之归类于骨发育异常,其特点是正常的板层状松质骨被异常的纤维组织所代替,含有未成熟编织骨的细小的排列异常的骨小梁,由纤维性基质化生所形成。

一、单骨性纤维结构不良

【病理】

骨髓腔被坚韧且有弹性的灰白色或棕红色结缔组织所代替,伴有出血则为暗红色。可有囊性变,囊腔内含有血液或浆液。切面可见透明小结节。骨皮质自内侧受侵蚀而变薄,呈锯齿状,外缘光滑。组织学上表现为致密的纤维结缔组织和新生骨小梁组成(图 4-4-1)。这类骨小梁并非

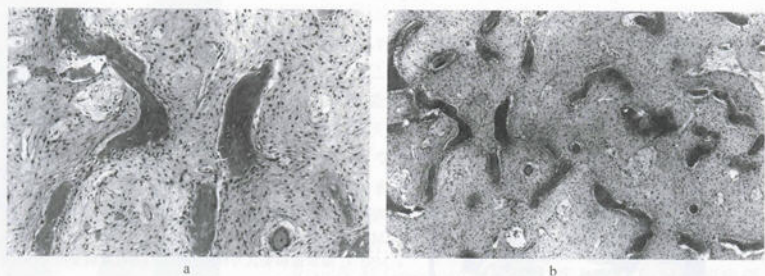


图 4-4-1 纤维结构不良病理组织切片

- a. 新生的骨小梁为不成熟的纤维性骨,基质胶原纤维,周边无明显的骨母细胞环绕,有的骨小梁与周围组织分界不清,二者有过渡现象,×115;b. 病变由纤维组织及新生的不成熟的骨小梁组成,纤维细胞无异型性,新生的骨小梁较细长,形状不规则,呈球形、棒形、弧形等,其周边无骨母细胞环绕,有的骨小梁与纤维组织分界不清,二者有过渡形态,×46

正常的松质骨,而是不规则、弯曲和分支交通的。基质内胶原纤维的特点是与骨小梁相连续。胶原纤维多而致密,血管组织较少,偶见孤立的细小的软组织,有骨化现象。虽然骨小梁含有骨细胞,但无成骨细胞活动的征象,有些区域也看到散在的破骨细胞。

【临床表现】

纤维性结构不良最常侵犯股骨,尤好发于股骨颈,其次是胫骨、肋骨(是肋骨中最常见的良性病变),以及颅底(图 4-4-2)。单骨性纤维结构不良多起自骨的中央,在儿童一般不累及骨骺,在成人则不侵犯长骨的关节端。由于此类病变大多无临床症状,多数病变在因其他原因进行 X 线检查而偶然发现。偶尔,有的病人诉有局部疼痛、肿胀和变形。最常见的并发症是通过骨结构软弱处发生病理性骨折,多见于下肢。病理性骨折常常是最先引起注意的临床表现。病程经过缓慢,由数年甚至数十年不等。Lewin 认为,在发育成熟后病变可停止发展,但亦有人认为病变可终生进展而无好转表现。国内报道有随访观察 23 年,病变仍在继续发展的病例。

【影像学表现】

纤维性结构不良的 X 线表现根据骨内纤维组织所占比例而不同。病变内具有高度骨化时,则表现较为致密和硬化(图 4-4-3)。较多的纤维性病变表现为低密度(图 4-4-4),特征性的表现所谓“毛玻璃”状(图 4-4-5),甚至呈囊性。X 线表现主要根据病变处于何发展阶段而不同。



图 4-4-2 单骨纤维性结构不良发病部位



图 4-4-3 单骨纤维性结构不良 X 线平片
股骨颈高度骨化性病变表现为髓腔致密与硬化



图 4-4-4 单骨纤维性结构不良 X 线平片
股骨上段病变纤维组织较多表现为低密度区和囊性表现



图 4-4-5 单骨纤维结构不良
X线平片
胫骨上端病变特征性表现为毛玻
璃状密度

在骨破坏或骨置换期,其特点是密度减低,常呈囊状区域,周围有硬化缘。髓腔增宽,皮质因膨胀而变薄。低密度区内可有索条状阴影和细小的斑片状钙化。在骨形成期,新骨形成区可散在分布,主要在松质骨内。骨形成和骨破坏性病变常同时出现。纤维性结构不良的孤立性病灶周围可有特征性厚带状的反应性骨,形成所谓“环状征”。这种表现应注意与骨髓死所见相鉴别。当病变增大伸延到髓腔时,虽然皮质仍连续不断,甚至是重新塑形包绕着病变,仍然很少被病变直接侵犯。极为罕见的病例中,病变可突出于骨外,即所谓纤维结构不良的外突性变异。

放射性核素检查有助于明确纤维性结构不良的活动性,以及病变有无发展为多骨性纤维性结构不良的可能。Machida 等报道 59 例纤维性结构不良的病例,放射性物质摄取增加的发生率很高,但仍有 10% 的具有毛玻璃样改变的病例无摄取增加的表现。

纤维性结构不良 MRI 可有不同表现,有些病变在 T_1 和 T_2 加权像均表现为低信号强度,而有些病变在 T_1 加权像为低信号, T_2 加权像为混合性或高信号(图 4-4-6)。硬化缘(环征)在 T_1 和 T_2 加权像表现为低信号的带状影(图 4-4-7)。

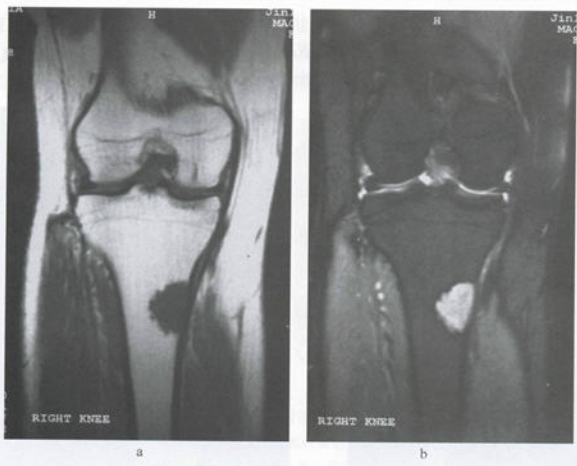


图 4-4-6 单骨纤维结构不良 MRI

a. T_1 加权像胫骨上段病灶呈低信号改变, b. T_2 加权像病灶呈高信号,边界清楚

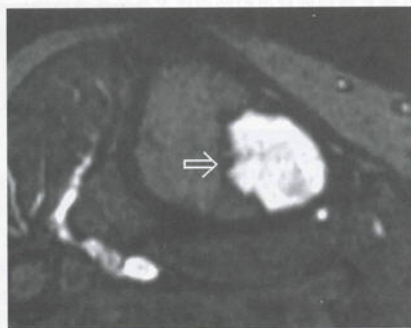


图 4-4-7 纤维结构不良病灶周围硬化环 MRI
T₂ 加权像上可清楚显示低信号硬化环(白空箭)

二、多骨性纤维性结构不良

【病理】

多骨性纤维结构不良的病理表现与单骨性相同。大小不等、形态各异的编织骨的细小骨小梁散在分布于纤维组织中,并无成骨性活动的证据,是诊断此病的要点。

【临床表现】

虽然多骨性纤维结构不良在 X 线表现上与单骨性类似,但多骨性病变更常有更多的侵袭性表现。另外,多骨性纤维结构不良在骨骼内的分布具有很大特点,90% 以上的病例分布于身体的一侧。常侵犯骨盆,其次是长骨、颅骨和肋骨;股骨近端是常发部位(图 4-4-8)。一般来说,多骨性纤维结构不良数目和大小的进展在骨骼成熟后趋于停止,仅有 5% 的病变继续增大。与单骨性纤维结构不良不同,多骨性纤维结构不良大多具有症状,诸如跛行、小腿痛或出现病理性骨折,均由于侵犯骨骼所引起。在早年伴有内分泌异常,如阴道出血,通常是首先出现的症状。

多骨性纤维结构不良伴发内分泌障碍时,可表现为性早熟、肢端肥大症、甲状腺腺功能亢进和库欣(Cushing)综合征,以及皮肤色素沉着等,构成了所谓 Albright-McCune 综合征。几乎都发生在女孩,表现为真正的性早熟,是由于腺垂体(垂体前叶)释放的促性腺激素增多所致。Albright-McCune 综合征典型的咖啡牛奶斑表现为不规则粗糙的边缘,与神经纤维瘤病中所见边缘光滑的咖啡牛奶斑不同。另一 Mazabraud

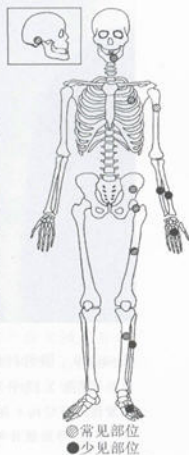


图 4-4-8 多骨性纤维结构不良发病部位

综合征是多数纤维性和纤维黏液瘤性软组织肿瘤伴多骨性纤维性结构不良。

多骨性纤维结构不良最常见的并发症是病理性骨折,当其发生在股骨颈时,常常出现类似有钩的牧羊杖畸形。偶尔,可见骨的生长加速或指骨肥大。由纤维结构不良恶变发生为肉瘤者罕见,虽可自然发生,但更多见于放射治疗以后。

【影像学表现】

多骨性纤维结构不良特征性的 X 线表现可见于长骨的任何部分,侵犯的骨骼可以局限性亦可广泛性。下肢是常受侵犯的部位(图 4-4-9),并具有单侧分布的倾向。与单骨型者一样,骨的关节端一般不受侵犯,由此推测原发骨化中心缺陷可导致松质骨的成熟和保持受损。骨皮质亦如单骨型一样,一般均保持完整,但由于病变的膨胀性质而变薄(图 4-4-10)。病变的边缘清楚锐利,皮质内缘可表现为波浪状。不同程度的纤维组织取代了松质骨,使 X 线平片上表现为密度减低和密度增高的阴影。较多的纤维组织就表现为更多的透亮区(图 4-4-11),新生骨小梁多,则密度较高。在丧失骨小梁的区域表现为毛玻璃状、乳白色的烟雾状阴影。病变中可有大量软骨形成,并伴有继发的钙化和骨化现象(所谓纤维软骨性结构不良)(图 4-4-12),在 X 线平片上易误为软骨性肿瘤。颅骨病变主要侵犯颅底,引起蝶骨翼、蝶鞍和额骨垂直部的骨质增厚和硬化(图 4-4-13),穹隆部骨质较少受侵犯。



图 4-4-9 股骨纤维结构不良 X 线平片
多发性纤维结构不良多侵犯下肢,导致股骨弯曲



图 4-4-10 股骨纤维结构不良 X 线平片
纤维结构不良膨胀生长使骨皮质变薄,骨干弯曲变形



图 4-4-11 胫骨纤维结构不良 X 线平片
纤维结构不良纤维成分多表现为骨髓腔多处透亮区

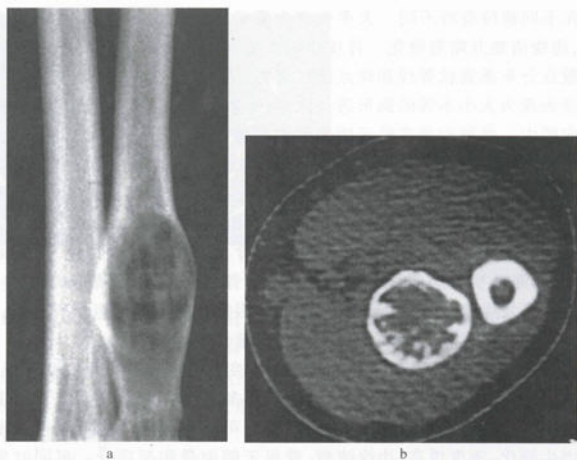


图 4-4-12 纤维结构不良
a. X线平片; b. 同部位 CT, 可见病变中有继发和骨化现象

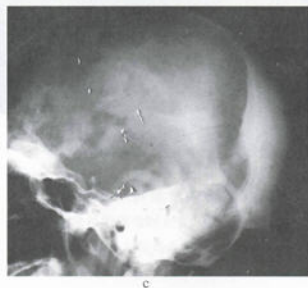
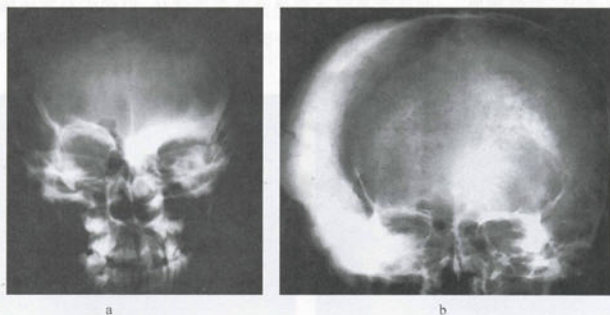
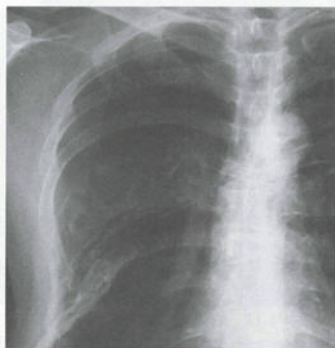


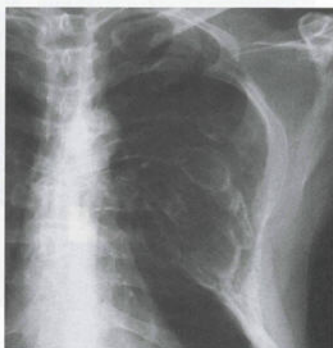
图 4-4-13 颅骨纤维结构不良 X线平片
受累颅骨广泛增厚硬化, 鼻窦窦腔狭窄。a. 左额骨纤维结构不良; b. 右额骨纤维结构不良; c. 枕骨纤维结构不良

X线表现在不同部位有所不同。大多表现为囊状膨胀性病变,可以是单囊或多囊状,表现为囊状透亮区,边缘清楚并略有硬化。骨皮质轻度膨胀变薄,外缘光滑,内缘呈扇形或较粗糙,在透亮区内常散在分布条索状骨纹和斑点状致密影,为本病较为特征的表现,多见于长骨和肋骨。多囊状病变表现为大小不等的圆形透亮区,与正常骨质分界清楚(图4-4-14)。可有较短的骨嵴自边缘伸向腔内。此种改变多见于股骨颈和粗隆部。由于纤维组织直接化生为不成熟的骨小梁,则表现为正常骨纹消失,髓腔密度如磨玻璃状,可使髓腔闭塞。其中亦可见不同程度的骨化阴影,呈粗大的条纹状骨纹与钙化斑点相互交错。由于部分病变修复,骨纹硬化,表现为骨干膨胀增粗,骨皮质变薄,骨小梁粗大扭曲且不规则,常沿骨的纵轴分布,呈丝瓜瓤状(图4-4-15),与正常骨的分界清楚。此种改变多见于肋骨、股骨、胫骨和肱骨,也可见于指骨,使其细腰消失,呈杵状膨胀。少数病例可表现为斑点状溶骨性破坏,边缘清楚锐利,呈虫蚀状。纤维结构不良约有1/4可发生病理性骨折,虽有骨折,但因病灶区被纤维组织所充填,故骨折后很少移位,且在骨折后很快有新生骨形成,骨折区可有少量骨痂生长。

发生于颅面骨的纤维结构不良,X线表现根据病变的范围和严重程度变化很大。可以囊性变化为主,表现为颅面骨呈局限性或广泛性的单囊或多囊性透亮区,多见于穹隆部的板障,外板明显膨胀变薄且外突,内板可见增厚,内缘清楚,有时可见硬化环。也可表现以硬化为主,表现为膨胀性骨质增生硬化,密度增高,边缘清楚,常见于颜面骨和颅顶骨。可同时累及数骨,使正常骨结构消失(图4-4-13)。上颌窦可闭塞,被病变所占据或压迫变形。侵及眶骨的可使眼球突出,面部畸形,形成“骨性狮面”。颅底受累时出现显著的骨质硬化,但很少有骨质膨胀。以上各种表现大多混合出现。



a



b

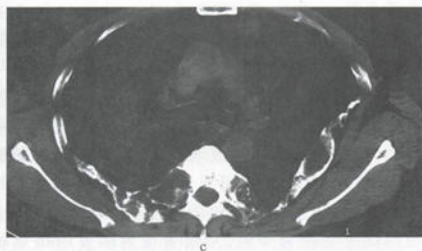


图 4-4-14 多发纤维结构不良

a、b. X线平片显示双侧多发性肋骨多囊性改变,边界清楚,肋骨膨胀变形;c. CT显示双侧肋骨病灶内低密度和毛玻璃样改变,病变变形

多骨性纤维结构不良在不同部位具有不同的X线表现,在同一部位也有不同的X线表现。但综观各种X线变化,仍可归纳一些具有相对特征性的变化作为诊断的依据。这些X线表现均有其病理基础,诊断时也必须认识到这些X线表现所代表的这类病变的病理变化。认识其病理变化的本质,根据病变发展的不同时期和所含的不同组织成分而演变出不同的X线变化,是诊断和鉴别诊断的基础。

囊状膨胀性病变是多骨性纤维结构不良常见的一种表现,可呈单囊或多囊,表现为边缘硬化而清晰的透亮区(图4-4-16)。此种表现是纤维组织和成骨不全的骨小梁组织代表了骨组织而产生的。病理上以纤维组织为主,有的细胞成分较多,较密集,有的则以胶原纤维较多,细胞较少,可见骨样组织和不成熟的骨小梁。病变中也可有较大的含有液体的囊腔,在X线片上也



图 4-4-15 纤维结构不良 X线平片
骨盆及股骨骨纹硬化,骨干膨胀增粗,
骨小梁粗大扭曲不规则,呈丝瓜瓤样



图 4-4-16 纤维结构不良囊状膨胀性改变
X线平片
多囊病变区呈边界清楚硬化的透亮区



图 4-4-17 多发纤维结构不良 X 线平片
各掌指骨髓腔密度如磨砂玻璃,髓腔消失

表现为透亮区。

磨玻璃样改变曾认为是纤维性结构不良的典型表现,这是由于纤维组织直接化生为不成熟的骨小梁,与囊状透亮区比较,在病理上纤维组织减少,而较成熟的细条状或纤细不规则的骨小梁增多。X 线片上表现为正常的骨纹理消失,髓腔密度如磨玻璃状,使密度减低的髓腔消失(图 4-4-17)。有时其中可见数量不等、程度不同的骨化阴影,呈粗大的条状骨纹和钙化斑点相互交错。

虫蚀状改变较为少见,X 线表现为多发的斑点状溶骨性破坏,边缘清楚锐利。这种改变也主要是不成熟的纤维组织和骨样组织代替了骨组织,只是呈散在的灶性分布,并不形成广泛的大片病变,因而也往往并不伴有明显的膨胀现象。

象牙质样硬化或斑片状致密骨影虽不常见,但往往与其他变化混合存在。这在病理上是以密集的互相连接的成熟骨小梁为主,伴有少量纤维组织。

纤维性结构不良多伴有膨胀,故常见到骨皮质变薄,并有断续性骨皮质缺损。在病理上是由于病变不具有包膜,沿骨纵轴蔓延扩展较显著时,纤维组织呈分支状侵蚀

破坏,取代正常骨组织。故在纤维结构不良看到骨皮质断续破坏,并非恶性征象。

病理性骨折在纤维性结构不良中并不少见,约占 21%。大多发生于膨胀性囊性病变骨皮质变薄的情况下。虽有骨折,但因病变处被纤维组织所充填,故骨折移位不多见(图 4-4-18)。

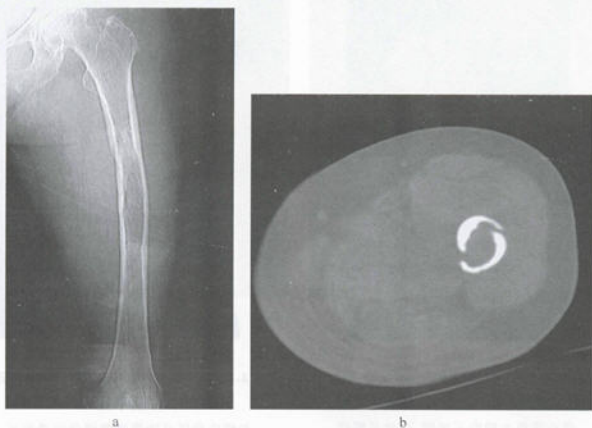


图 4-4-18 纤维结构不良伴病理性骨折
a. X 线平片示股骨中上段骨折移位不明显; b. CT 显示骨皮质中断,局部骨质破坏

但在骨折后很快有新生骨形成,骨折区有少量骨痂。

虽然纤维性结构不良在X线表现上有密度和形态上的显著变化,但在病变之外或病变之间的骨质是正常的,并无周身或局部骨质疏松的表现,无骨膜反应,也无软组织肿块形成。

纤维性结构不良在放射性核素检查中表现为摄取增加(图4-4-19),这是明确病变分布范围最快的检查方法,这项检查也用来发现未被怀疑的部位。

CT可以明确骨病变的范围,病变组织的CT值,一般在70~400Hu之间,可以在异常组织中发现有无存在钙化和细小的骨化(图4-4-12b)。MRI检查时,在 T_1 加权像上表现为中低信号强度, T_2 加权像信号强度增高,或呈混合性信号强度,增强后,大多数病变表现为中央强化(图4-4-20,图4-4-21),有些出现边缘强化。一般来说, T_1 和 T_2 加权像信号强度的变化和增强后的变化是根据骨小梁、胶原、囊性变化的程度以及有无出血来决定的。

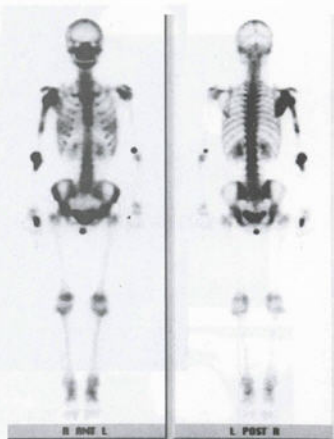


图4-4-19 多骨纤维结构不良ECT
显示右肱骨及肩胛骨放射性浓聚

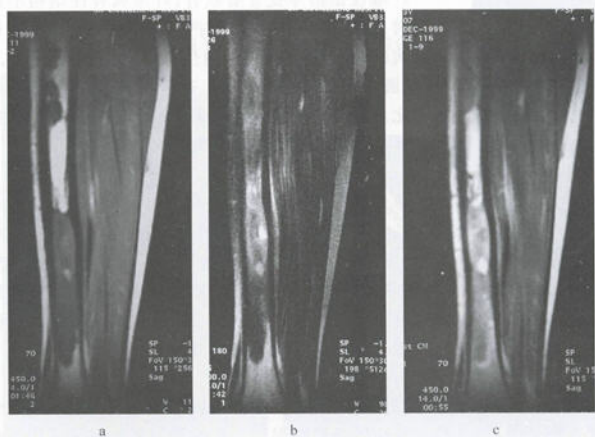


图4-4-20 纤维结构不良MRI

a. 肢骨骨髓腔增宽,骨髓腔多发信号异常,呈 T_1 加权像中等信号;b. T_2 加权像高信号;c. Gd-DTPA增强后病变区不均匀强化

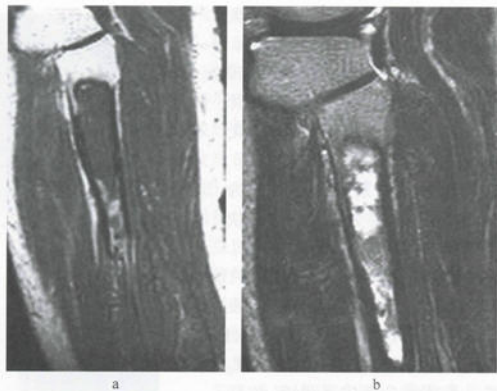


图 4-4-21 纤维结构不良 MRI
腓骨上段病变,骨髓腔增宽,病变边界清楚,有低信号硬化环,病变内部呈 T₁ 加权像中等信号(a);T₂ 加权像高或中等信号(b),提示病灶内有液化成分



图 4-4-22 内生软骨瘤 X线平片
掌骨内病变呈卵圆形透亮区,边缘整齐有硬化带,内部可见不规则的骨嵴,骨皮质变薄,范围较局限

【鉴别诊断】

1. 内生软骨瘤

纤维性结构不良含有软骨(纤维软骨性结构不良)和表现出钙化时,鉴别诊断中应考虑内生软骨瘤(病变是单发性)或内生软骨瘤病(病变是多发性)。内生软骨瘤好发于短骨,以手部为多见,呈圆形和椭圆形透亮区。边缘整齐,周围有硬化带,内有斑点状钙化。骨皮质因膨胀而变薄,一般较骨纤维性结构不良为显著(图4-4-22),病变范围较纤维性结构不良局限。

2. 硬纤维瘤

单骨性纤维性结构不良有时可类似硬纤维瘤。硬纤维瘤常位于长骨干骺端,呈中心性骨破坏,边缘亦清楚。少数可累及骨髓,在发病部位上与纤维性结构不良不同。病变区内亦可残留骨小梁、间隔或类似心房状,骨皮质亦可因病变膨胀而变薄,磁共振上低信号改变有特征性(图4-4-23),但在病变附近出现软组织肿块和骨膜反应的情况从不见于纤维性结构不良。

3. 骨囊肿

孤立性骨纤维性结构不良当位于肱骨近端或股骨近端时,亦易与单纯性骨囊肿混淆。单纯性骨囊肿多见于四肢长骨,呈对称性中心性膨胀性破坏,囊内是均匀一致的低密度,囊壁外缘光滑整齐(图4-4-24)。

4. 动脉瘤样骨囊肿

若纤维性结构不良膨胀显著,皮质极度变薄,亦可类似动脉瘤样骨囊肿,尤其是呈偏心性

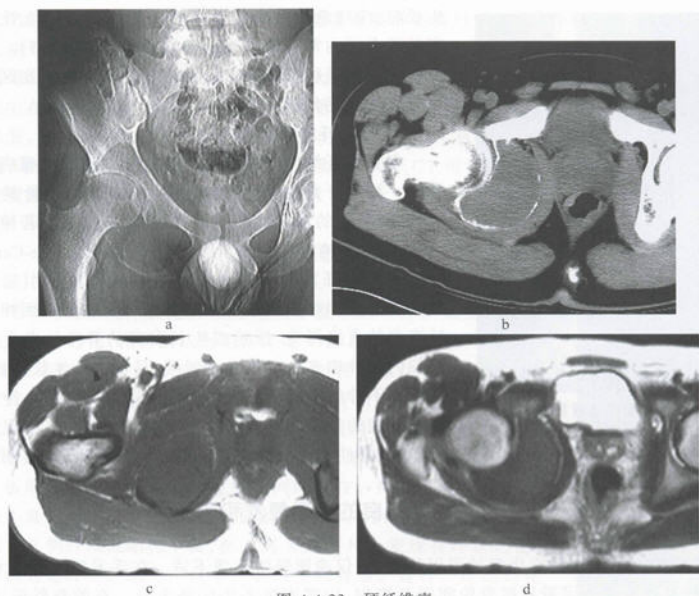


图 4-4-23 硬纤维瘤

a. X 线平片见坐骨病变区骨皮质膨胀变薄明显; b. CT 显示病变内为实质性成分; c. MRI T₁ 加权像; d. T₂ 加权像, MRI 显示病变为长 T₁ 短 T₂ 病变, 符合致密的纤维组织

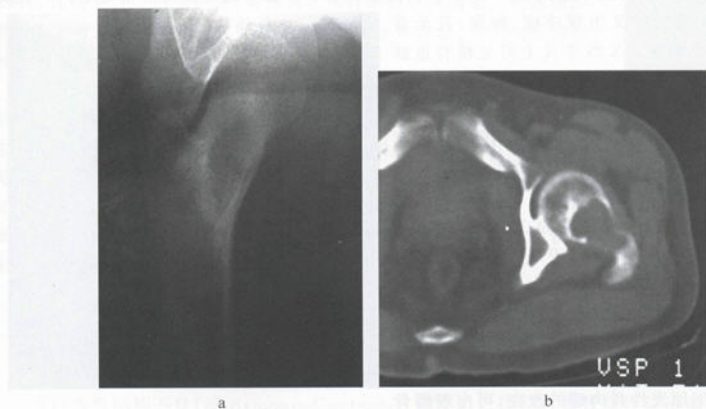


图 4-4-24 骨囊肿

a. 股骨上段 X 线平片见股骨颈病变边界清楚硬化, 内部密度均匀一致; b. 同部位 CT 显示囊内为水样密度



图 4-4-25 动脉瘤样骨囊肿 X 线平片
胫骨下端前部病变, 膨胀明显, 骨皮质菲薄, 病变内可见骨嵴

生长时, 应注意相鉴别。动脉瘤样骨囊肿在膨胀性病变的透亮区内常有骨小梁或骨嵴间隔(图 4-4-25)。病变可突入软组织形成薄壳包绕, 在病变晚期, 病变区内可见斑点状钙化或骨化。

5. 神经纤维瘤病

多骨性纤维性结构不良应注意与神经纤维瘤病相鉴别。神经纤维瘤病侵犯骨骼时多表现为长骨的变形, 并无典型的纤维结构不良的髓腔内变化, 但若神经纤维瘤病伴有多发性非骨化性纤维瘤 (Jaffe-Campacci 综合征) 时, 可类似纤维性结构不良而引起鉴别诊断上的困难。神经纤维瘤病的骨骼改变系因神经纤维瘤的直接侵犯、压迫或生长发育的异常。发生在髓腔内的肿瘤多位于长骨干骺端, 呈膨胀性生长, 表现为大小不等的囊状透亮区, 此种改变并不常见。神经纤维瘤病的临床表现具有特征, 骨骼改变亦多出现发育障碍、脊柱侧弯或后突畸形等, 结合临床不难鉴别。

三、纤维结构不良的术后复发和恶变

纤维结构不良手术后临床症状可以消失, 或仅遗留轻微疼痛不适。在手术病灶清除术后并植骨区域, X 线片复查可看到植骨轮廓逐渐模糊, 出现密度不均的新生骨。有的骨外形可恢复到接近正常, 特别是在儿童或年轻患者手术后的骨外形恢复较好。国内高氏统计, 病灶清除后植骨, 随访 1~13 年, 复发率达到 31%。手术中病灶刮除不彻底可能是复发的主要原因。复发后多数患者在原患处又出现疼痛、肿胀, 甚至骨折, 少数症状不明显。X 线平片上可见植骨重新吸收, 又出现囊状透亮区或磨玻璃样改变, 病骨可继续膨胀出现纤维结构不良的其他表现。

骨纤维结构不良可以发生恶变, 国内曹来宾报道的 200 例中有 4 例 (2%) 恶变为骨肉瘤、纤维肉瘤和软组织肉瘤。高元桂报道的 65 例未做过放疗而发生恶变的 2 例, 恶变率为 3%。徐德永报道的 356 例, 恶变者 14 例 (3.9%)。恶变大多开始于纤维结构不良的局部, 通常为单一骨骼, 少数也可多处病变同时发生恶变。X 线平片上恶变表现为在原来病变的局部出现溶骨性破坏或伴有成骨性改变, 偶尔可见放射状瘤骨。恶变为骨肉瘤者, 可演变为似原发性骨肉瘤的改变, 可出现瘤骨(图 4-4-26)、溶骨性破坏、骨膜反应和软组织肿块。恶变为软骨肉瘤者, 在溶骨性破坏中可伴有



图 4-4-26 下颌骨纤维结构不良恶变 X 线平片
下颌骨骨质破坏, 软组织肿块, 可见瘤骨和放射状骨针

散在的钙化斑。恶变为纤维肉瘤者,可见迅速发展的溶骨性破坏,并伴有巨大的软组织肿块。亦可恶变为巨细胞肉瘤,但少见。

国外文献中纤维性结构不良的恶变率大多不到1%。恶变大多发生于股骨和颌骨的病变,有时发生在放疗之后。当骨内膜和骨皮质受侵蚀,尤其是在骨皮质破坏且伴有软组织肿块时应怀疑恶变。在临床和X线平片上疑有恶变时,CT和MRI有助于更清楚的显示疑有恶变部位的表现,尤其对于位于脊柱旁中轴骨的纤维结构不良,CT可清楚显示出软组织肿块的大小和范围和受侵蚀的骨质;MRI也同样能显示出X线平片不易发现的软组织变化。

四、纤维软骨性结构不良

纤维软骨性结构不良是纤维性结构不良中的一种少见变异。其特点是广泛的钙化,容易误认为是软骨性肿瘤(图4-4-27)。在形态学上,纤维性结构不良含有未成熟的骨质,有时在纤维性基质内也含有透明软骨,但软骨性成分一般较细小,在X线平片上表现为透亮区而很少出现钙化。在纤维性结构不良的病例中,约有10%可在切片中发现软骨岛。这种软骨灶可来自骨折后的软骨形成,软骨性残余则在软骨板附近或与内生软骨瘤性病灶同时存在。广泛性钙化在纤维性结构不良中很少提到,仅有少数放射学文献中讨论过。Sanerkin等曾报道110例纤维性结构不良,在4例X线平片上发现有环状钙化,当时被认为是纤维性结构不良中伴有内生软骨瘤。这种广泛的钙化在X线平片上可类似良性或恶性的软骨性肿瘤。最近Ishida和Dorfman叙述了8例年龄在4~26岁的纤维性结构不良的病例,8例中的6例在X线平片上可见钙化,疑为内生软骨瘤或软骨肉瘤。病理组织学切片上可见不规则分布分叶状的软骨岛,分界清楚,为纤维骨组织所包绕。

纤维软骨性结构不良必须与恶性纤维软骨性病变相鉴别。1984年,Dahlin等查阅了5例原来诊断为纤维软骨结构不良的病例。由于这些病例临床上进展迅速,X线平片上有不同表现,病理组织学上的表现也不同于纤维软骨性结构不良,而称之为纤维软骨性间叶瘤,具有低度恶性。总之,纤维性结构不良在病变中若出现钙化,且钙化仅限于骨骼内,范围较为广泛,组织学上细胞增多,应考虑为纤维软骨性结构不良,而不是软骨肉瘤。



图4-4-27 纤维软骨性结构不良X线平片病变内有广泛的钙化,似软骨性肿瘤(摘自:Greenspan A, Remagen W. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of bones and joints.)

第五节 骨纤维性结构不良

骨纤维性结构不良(或Kempson-Campanacci病变),以往称之为骨化性纤维瘤(ossifying fibroma),亦称纤维骨瘤。前者以纤维组织为主,后者以骨组织为主,一般认为后者是前者在成骨过程中更加活跃的结果,两者是同一肿瘤的不同发展阶段,是好发于胫骨的一种少见疾病。其

特点是存在纤维结缔组织和未成熟的非板层骨,边缘有成骨细胞。1966年,Kempson首先叙述了长骨上骨化性纤维瘤的组织学表现,10年后Campanacci和Laus报告了22例同样病变,并称之为骨纤维性结构不良,是一良性的肿瘤样病变。

【病理】

肿瘤发生于髓腔,具有向骨质和纤维组织双向发展的特点。由于纤维组织较多,肉眼观察与纤维瘤近似。在致密的纤维组织中,散在有数量不等的骨组织,在新生骨组织周围有成骨细胞,骨基质中可有不规则钙化。骨纤维结构不良与纤维性结构不良,其病名相似,在病理组织学上也有近似之处。与纤维性结构不良一样,骨纤维结构不良的特点是在纤维组织的基础上含有较不规则排列的成熟的骨小梁(图4-5-1),骨小梁周围有成排的骨母细胞。这种活动性有时可见于骨发育的早期。而纤维结构不良由纤维组织和其化生的编织骨组成,骨母细胞少。

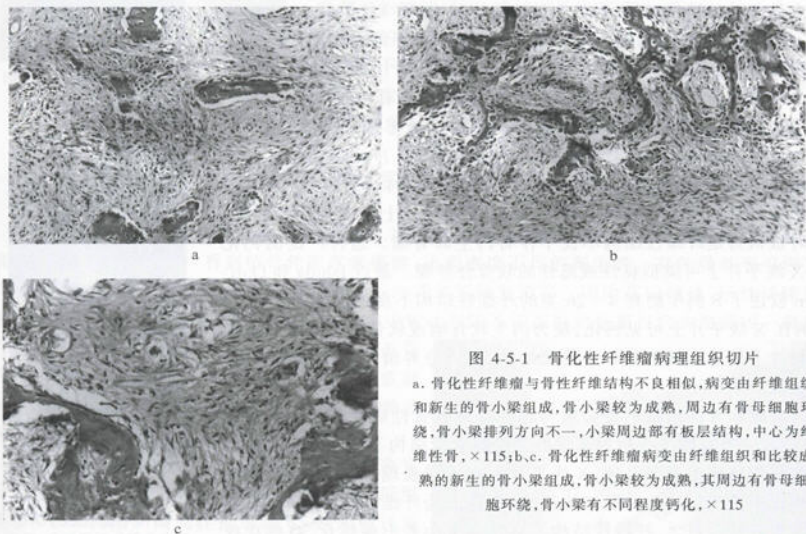


图4-5-1 骨化性纤维瘤病理组织切片

a. 骨化性纤维瘤与骨性纤维结构不良相似,病变由纤维组织和新生的骨小梁组成,骨小梁较为成熟,周边有骨母细胞环绕,骨小梁排列方向不一,小梁周边部有板层结构,中心为纤维性骨,×115;b.c. 骨化性纤维瘤病变由纤维组织和比较成熟的新的骨小梁组成,骨小梁较为成熟,其周边有骨母细胞环绕,骨小梁有不同程度钙化,×115

【临床表现】

此肿瘤一般并无症状,偶尔在临床上可表现为胫骨增大并弯曲,局部疼痛或出现肿块。病程较长,进展缓慢。绝大多数病例发生在胫骨前方的中上部,80%以上的病人有不同程度的胫骨向前弯曲。若侵犯腓骨时,大多位于腓骨远侧1/3。此病变好发于儿童,60%以上发生在5岁以下,但偶尔也见于青少年,男性较女性多见。综合国内123例,胫骨79例,占64.2%,股骨30例,占24.4%,肱骨11例,尺骨两例,桡骨1例。年龄在1.5~48岁,平均年龄18.1岁,较国外年龄偏高。国内123例,占原发性骨肿瘤的0.7%,占良性骨肿瘤的1.2%。

【影像学表现】

病变多位于骨干一侧的皮质内或邻近皮质下,以侵犯胫骨骨干前面骨皮质最为多见,多局限于上中1/3,并可向骨干两端蔓延,以向骨干近端蔓延为明显。大多呈类圆形或不规则的骨破坏,呈单房或多房性膨胀性病变(图4-5-2)。病变若以骨质为主,则表现为密度较高的骨性结构;若以纤维组织为主,则表现为密度减低的囊状阴影,周围有不同程度的硬化,邻近骨皮质多变薄呈细丝状,但完整。病变内可有密集或散在的骨化或钙化斑点。晚期瘤组织逐渐骨化而密度增高(图4-5-3),周围可仍有密度减低区。骨皮质可因膨胀而变薄,亦可变厚而显著硬化。患骨常弯曲变形,一般不穿破皮质,偶有穿破骨皮质进入软组织内并形成大量绒毛状瘤骨的报道。



图 4-5-2 骨纤维结构不良 X 线平片

胫骨上段多房性不规则高低密度病变,以骨性结构为主,有囊性低密度区,大小不等,膨胀,周边硬化明显。

a. 侧位; b. 正位



图 4-5-3 晚期骨纤维结构不良 X 线平片

胫骨干病变组织密度增高

此病变在 X 线平片上的表现有时很像非骨化性纤维瘤和纤维性结构不良。具有密度减低的囊样区和分叶状硬化边缘(图4-5-4),一般限于骨皮质。巨大病变可破坏皮质骨并侵入髓腔。这一病变很少侵犯骨干的全部横径,但发生在腓骨者却可。少数病例,在骨干的大部可出现多数溶骨性病变,类似牙釉质瘤。

Castellote 等 1988 年报道 2 例骨纤维性结构不良,并查阅了文献上报道的 53 例,侵犯胫骨者 52 例,占 92%,其中 10 例同一侧的腓骨亦被侵犯,3 例仅侵犯腓骨,3 例为双侧性。35 例(71%)侵犯胫骨的病例位于胫骨中1/3,其余则分布于胫骨的近端 1/3 和远侧 1/3。所有侵犯腓骨的病变均位于远端。

综合 55 例骨纤维结构不良的 X 线表现,有两种与年龄有关的类型。在婴儿早期病变呈单

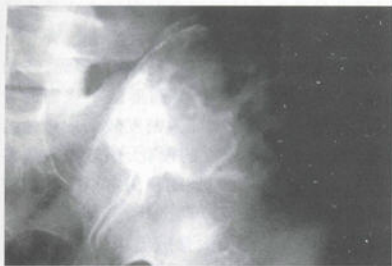


图 4-5-4 骨化性纤维瘤 X 线平片
左肱骨病变呈密度减低的囊样区,分叶状硬化边缘,类似于纤维结构不良

囊状溶骨性膨胀性改变,具有清楚的硬化性边缘。散在的斑点状硬化区常常出现在病变中,并占据了受侵犯骨骼的大部。位于胫骨的病变均出现胫骨向前弯曲,伴有腓骨的病变相当常见。年龄超过 3 个月的病例,溶骨性病变更通常呈偏心性和多房性。骨皮质变薄并膨胀,沿病变的髓腔一侧可见硬化性边缘,骨髓腔常变窄。若病变较广泛,X 线平片上很难明确病变的部位是在皮质内;在这种情况下,CT 检查具有重要作用。核素扫描可见病变处的摄取增加。骨纤维结构不良可有不同的结局,发生于早期婴儿的病变几乎所有病变均可自然消退,而在以后发现的病例可有消退或继续进展,直到青年时方趋于稳定。

在婴儿早期的 X 线表现很像囊性假性关节病(cystic pseudarthrosis),有些病例与神经纤维瘤病有关。纤维性结构不良在婴儿早期也曾经认为是囊性假性关节病的一个原因,以后有些病例的病理变化提示为骨纤维性结构不良。所以,当在囊性假性关节病发生在婴儿并不伴有神经纤维瘤病特征时,应提醒放射科医生注意,要考虑骨纤维结构不良的诊断。

CT 检查可清楚显示单囊或多囊的密度减低的阴影(图 4-5-5),CT 值根据其内所含成分不同而不同。囊性病变的边缘光滑整齐并有不同程度的硬化,大多具有轻度膨胀,其内可见不同程度的骨化,表现为高密度,并可有骨性分隔。MRI 检查亦能明确显示病变的范围,其内纤维骨化区域表现为低信号强度,囊性病变更根据其内所含蛋白量的不同而出现不同强度的信号。

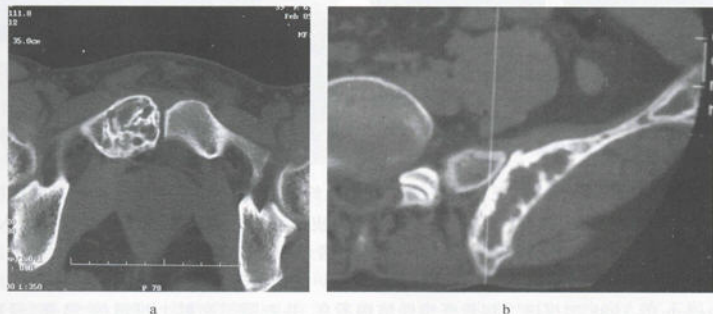


图 4-5-5 骨化性纤维瘤 CT

a. 右趾骨病变,呈多囊状改变,囊周有明显的硬化,病骨膨胀;b. 左髌骨病变,骨性分隔不完整

【鉴别诊断】

1. 纤维性结构不良

单骨性纤维性结构不良侵犯胫骨或腓骨时,容易与骨纤维结构不良混淆。单骨性纤维结构不良病变一般是位于髓腔内,是与骨纤维性结构不良的重要鉴别点。若病变局限在骨皮质并伴有胫骨前弯,则应考虑骨纤维性结构不良的可能,特别是年龄较大的青少年。若病变进入髓腔,并具有硬化性边缘,呈偏心性囊状透亮区或磨玻璃样改变(图 4-5-6),内有骨嵴或残存骨小梁,则应考虑为单骨性纤维结构不良。

2. 非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤常见于长骨两端,呈偏心性膨胀性生长,囊状密度减低区的范围较小,病变大多在髓腔内,具有硬化边缘(图 4-5-7),其内无成骨现象。

3. 牙釉质瘤

牙釉质瘤发生于长骨时,可呈偏心性生长并伴有显著的骨增生硬化,但仍然侵犯髓腔而并不局限于皮质(图 4-5-8)。病变一般较骨纤维结构不良为广泛,发病年龄亦较大。



图 4-5-6 纤维结构不良 X 线平片
股骨上段偏心囊性病变,内部呈毛玻璃样密度,周围有硬化环

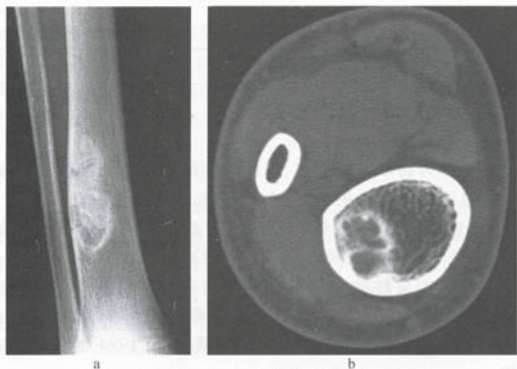


图 4-5-7 非骨化性纤维瘤

- a. X 线平片显示胫骨下段病变呈偏心性膨胀性生长,囊状密度减低区的范围较小;
b. CT 显示病变位于髓腔内,具有硬化边缘



图 4-5-8 造釉细胞瘤 X 线平片
股骨中段病变呈偏心性生长,骨硬化明显

4. 巨细胞瘤

巨细胞瘤病变发生于长骨两端,呈偏心性生长,但病变仍起自髓腔并非位于骨皮质。巨细胞瘤可呈圆形囊状膨胀性病变,但其内一般并无钙化或骨化,发病年龄亦较大。

骨纤维结构不良的影像学与病理学鉴别诊断总结见表 4-5-1。

表 4-5-1 具有相似 X 线表现的纤维骨性病鉴别诊断

病变	性别	年龄	部位	X 线表现	病理
纤维性结构不良	男/女	任何年龄	股骨颈(常见)、长骨、骨盆、骨端(常散在分布),多骨性常位于一侧	密度减低,毛玻璃或烟雾状病变及皮质变薄伴有内骨膜扇形改变,“牧羊杖”改变,生长加速	在疏松和致密的纤维性基质内有编织骨(非板层骨),而缺少骨小梁成骨细胞活跃
单骨性骨化性纤维瘤	男/女	10~30岁	长骨(常见于股骨后面)	密度减低的偏心性病变,分叶状硬化边缘	纤维组织呈车轮状,含有巨细胞,含铁血黄素和充满脂肪的组织细胞,骨小梁成熟有骨母细胞
骨纤维结构不良(Kempson-Camparacci 病变)	男/女	10~20岁	胫骨(常位于前面)、腓骨(常侵犯整个横径)、骨皮质内(常见)	溶骨性偏心性病变,分叶状硬化边缘,长骨向前弯曲	编织和成熟的板层骨,周围有纤维梭形细胞生长,似车轮状或绒毛状骨小梁边缘有分化良好的成骨细胞
下颌骨的骨化性纤维瘤	女	30~50岁	下颌骨(90%)、上颌骨	密度减低的膨胀性病变,具有边界清楚的硬化边缘	均匀一致性的纤维性梭形细胞生长,伴有不同程度的编织骨形成和小圆形细胞
骨化性纤维瘤(Sisson 病变)	男/女	20~30岁	胫骨、腓骨	密度减低的病变硬化性边缘,类似骨纤维性结构不良	纤维组织含有圆形和梭形细胞间有细胞间胶原和细小的部分钙化的釉质样小体,见于下颌骨的骨化性纤维瘤

第六节 硬纤维瘤

硬纤维瘤(desmoplastic fibroma)又称为韧带样纤维瘤、硬纤维性纤维瘤或侵袭性纤维瘤病(aggresive fibromafosis)。是一少见的局部侵袭性的肿瘤,与腹壁上的纤维性肿瘤关系密切。其特点是有丰富的胶原纤维由肿瘤细胞所形成。1935年,Cappel首次以骨内膜纤维瘤的名称介绍此病。Jaffe在1958年报道5例,并正式命名为硬纤维瘤。WHO关于此瘤的定义是:一种以肿瘤细胞产生丰富的胶原纤维为特征的良性肿瘤。其发病率约占所有骨肿瘤的0.1%~0.2%之间。据WHO统计,占原发性骨肿瘤的0.28%,占良性骨肿瘤的0.63%。综合国内88例,占原发性骨肿瘤的0.46%,占良性骨肿瘤的0.86%。在国外文献中,至1994年已有150例以上的报道,大多数均为病案报告。

【病理】

肿瘤因含有丰富的胶原纤维质地较硬,呈灰白色,无清楚界限,呈浸润性生长。切面呈分房状,房内含淡黄色液体。瘤体内有沙砾状钙化或骨化,一般无包膜或仅有假性包膜。组织学主要为丰富的胶原纤维组成的粗而长的纤维束,呈平行或交叉错综排列,其中见成纤维细胞和纤维细胞(图4-6-1)。偶尔见星状的成纤维细胞,具有伸长或圆形的细胞核分布在致密的胶原性

基质内,没有核分裂的活动征象。虽有各种不同的细胞,而胶原性基质几乎占据了肿瘤的大部分。故在活检时可类似瘢痕组织,也可与软组织的纤维性肿瘤相似,巨大而薄壁的血管也类似软组织中的纤维性肿瘤。在组织学上也很像骨膜性硬纤维瘤。但结合 X 线表现,一般均能明确肿瘤的真正性质。

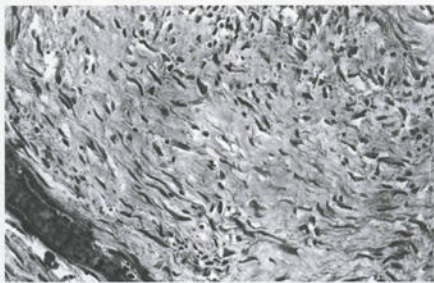


图 4-6-1 硬纤维瘤病理组织切片

瘤组织内胶原纤维丰富,呈束状或编织状排列,其间混杂少量纤维的成纤维细胞,二者呈平行走向,肿瘤侵犯骨皮质,×280

【临床表现】

临床症状并无特殊,主要表现为疼痛和肿胀,大多为间歇性疼痛,活动时加剧。肿瘤生长缓慢,病程持续较长。肿瘤较大时局部可触及肿块,邻近关节的肿瘤可引起关节活动受限,部分病例的碱性磷酸酶增高。硬纤维瘤生长部位见图 4-6-2。

【影像学表现】

此肿瘤并无特征性 X 线征象。一般表现为密度减低的膨胀性病变,边缘光滑(图 4-6-3),一般并无硬化缘,偶尔有一较宽的移行带存在。骨皮质可变薄或增厚,但无骨膜反应。大约 75% 在肿瘤内可见骨嵴或分隔,甚至于可出现蜂窝状改变(图 4-6-4)。局部还可出现各种不同的侵袭性骨破坏,类似恶性骨肿瘤(图 4-6-5)。骨质破坏显著时,还可侵犯到软组织。

位于长骨的硬纤维瘤大多发生在干骺端,并常伸延到骨髓。在呈肥皂泡状的膨胀性病变中,有时可出现分叶状的硬化边缘。其内的骨嵴或假性骨梁一般较厚,但清楚而锐利。骨皮质常有不规则破坏和轻度膨胀(图 4-6-6)。硬纤维瘤在长骨上可呈中心性或偏心性生长,病变很少起自骨膜。骨膜性硬纤维瘤则系皮质不规则增厚或缺损,一般位于股骨远端的后内侧,不应与之混淆。



图 4-6-2 硬纤维瘤生长部位

位于扁骨的硬纤维瘤少见,表现为边界清楚的溶骨性病变(图 4-6-7),内有较为规则的骨嵴,有时伴有硬化性边缘。肋骨和锁骨的病变表现为显著的膨胀性病变,可有皮质断裂和伸入软组织内形成肿块。不论其膨胀如何显著,病变内的骨嵴锐利而硬化。位于下颌骨的病变一般较小,额骨的病变可呈虫蚀样破坏,可侵及内板和外板。

少数病例在透亮的骨质缺损区内,可见残留的粗大骨嵴,可对邻近骨质形成压迫性侵蚀或凹陷。肿瘤可发展到骨化阶段,形成树枝状骨质增生,或在骨破坏区周围出现细窄的反应性骨硬化带。



图 4-6-3 硬纤维瘤 X线平片
股骨颈低密度膨胀性病变,边缘较清楚



图 4-6-4 硬纤维瘤 X线平片
股骨上段病变呈蜂窝状分隔



图 4-6-5 硬纤维瘤 X线平片
股骨下段出现侵袭性骨质破坏类似恶性征象



图 4-6-6 长骨硬纤维瘤 X 线平片
股骨干中下段病变, 出现轻度皮质膨胀

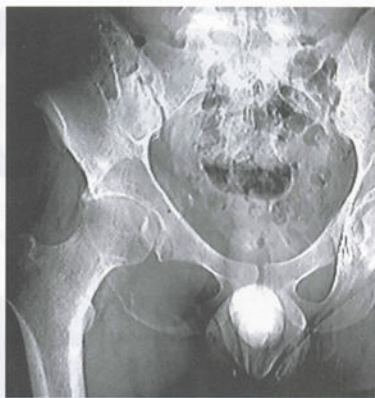


图 4-6-7 坐骨硬纤维瘤 X 线平片
右坐骨硬纤维瘤, 边界清楚的溶骨性病变, 膨胀明显

除 X 线平片外, 硬纤维瘤的影像学检查还应包括放射性核素骨扫描、CT 和 MRI。放射性骨扫描在病变处表现为摄取增加。CT 用来显示骨皮质破坏和肿瘤伸延进入软组织的情况(图 4-6-8)。Yaung 等指出, 从皮质骨的重叠近缘, 可以明确区分肿瘤是起自骨内还是起自骨膜或软组织。MRI 也可明确显示肿瘤在骨内和骨外伸延的范围, 进一步提示肿瘤的特点。MRI 可清楚勾画出肿瘤的范围, 在 T_1 加权像上表现为中等信号强度, 在 T_2 加权像上表现为由不同组织成分构成的图像, 高强度信号中混杂有局灶性中等信号和低信号。低信号反映了致密的结缔组织基质和肿瘤中较多的细胞成分。硬纤维瘤如淋巴瘤和纤维性肿瘤一样, 能在 T_1 和 T_2 加权两种图像上均表现为低信号强度的少数肿瘤之一(图 4-6-9, 图 4-6-10)。

Hartman 等叙述了腹部以外硬纤维瘤的 MRI 特点, 发现位于骨骼内的硬纤维瘤, 在肿瘤区域内, 由于纤维组织的存在, T_1 和 T_2 加权像上均表现为低信号强度。肿瘤内非纤维组织部分, 在 T_2 加权像上其信号强度不如脂肪; 而恶性肿瘤在 T_2 加权像上的信号强度一般均较脂肪为高。Vanhoenacker 等(2000)查阅了以往报道病例的 MRI 表现后指出, 在 T_2 加权出现低到中等信号强度的病灶而在 X 线平片中却不见钙化(图 4-6-8, 图 4-6-9), 这一现象是硬纤维瘤 MRI 上较为特征的表现, 有助于鉴别诊断。

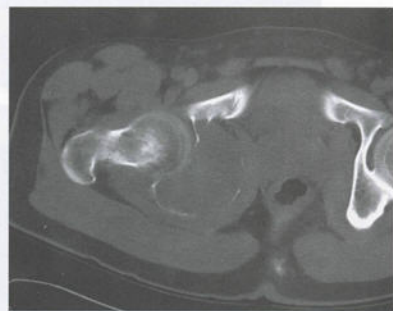


图 4-6-8 坐骨硬纤维瘤 CT
右坐骨硬纤维瘤膨胀明显, 内部密度均匀, 骨皮质完整,
坐骨周围无明确的软组织肿块

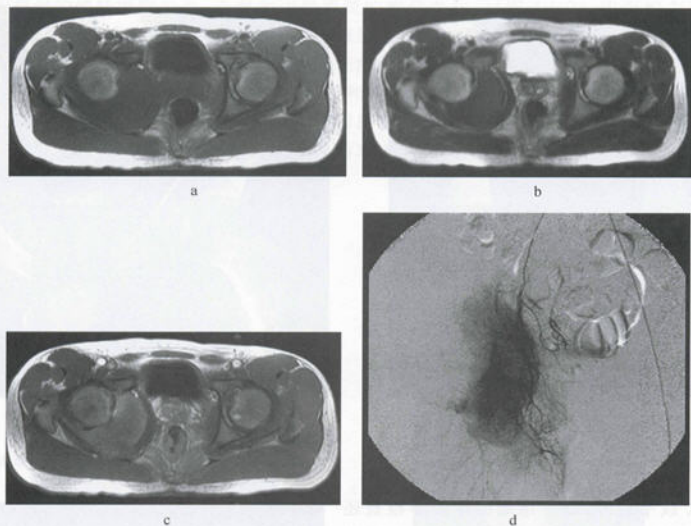


图 4-6-9 坐骨硬纤维瘤 MRI

a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像显示右坐骨硬纤维瘤均表现为低信号是特征性改变; c. Gd-DTPA 增强扫描病灶有强化;
d. 血管造影局部血管染色明显, 说明病变是多血供的

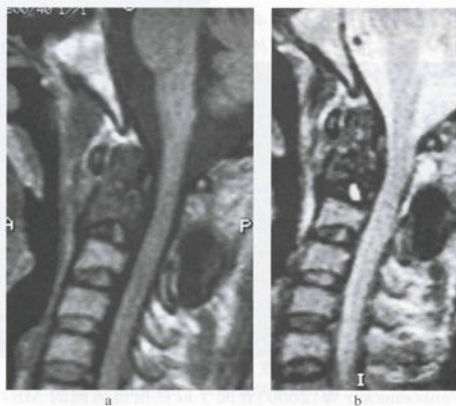


图 4-6-10 颈椎骨硬纤维瘤 MRI

a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像显示颈 2 椎骨均表现为低信号是硬纤维瘤特征性表现

【鉴别诊断】

1. 巨细胞瘤

少数硬纤维瘤可出现肥皂泡状改变,形态上类似巨细胞瘤。但巨细胞瘤发病年龄较大,病变位于骨端而非干骺端。两者大多为偏心性生长,但巨细胞瘤很少破坏骨皮质并侵犯软组织。硬纤维瘤内的假性骨嵴和发展为骨化改变在巨细胞瘤内少见(图 4-6-11)。

2. 单纯性骨囊肿

硬纤维瘤好发于干骺端并呈中心性骨破坏,有时可类似囊肿(图 4-6-12)。但骨囊肿膨胀较显著,骨皮质变薄亦明显,其内密度低而均匀,一般均无骨嵴或小梁存在。边缘光滑而无分叶状,大多呈圆形,易发生病理性骨折。

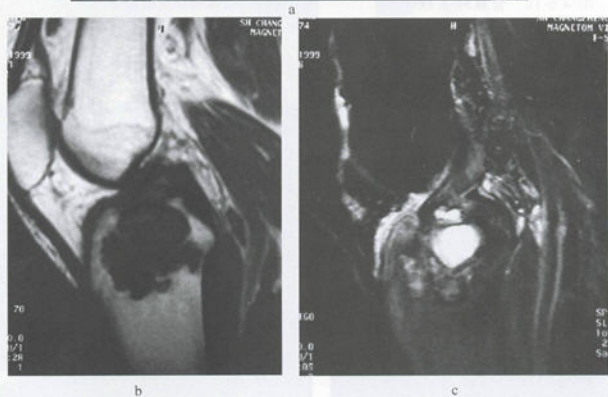


图 4-6-11 骨巨细胞瘤

a. X线平片见股骨上端巨细胞瘤,呈骨端膨胀性生长,偏心生长,边缘无硬化;b. T_1 加权像;c. T_2 加权像。病变表现为 T_1 加权像低信号; T_2 加权像高信号,内部可见分隔;MRI 改变完全不同于硬纤维瘤

3. 动脉瘤样骨囊肿

位于长骨干骺端或干端的动脉瘤样骨囊肿,主要表现为膨胀性吹气球样透亮区,内有骨小梁或骨嵴间隔(图 4-6-13),有时易与硬纤维瘤混淆。硬纤维瘤一般膨胀不显著,多呈偏心性生长,其内骨嵴和小梁均粗而厚。发生在骨盆和其他扁骨的动脉瘤样骨囊肿膨胀明显,壁薄,内容为血或液体,CT 检查鉴别较容易(图 4-6-14)。



图 4-6-12 骨囊肿 X 线平片
股骨颈病变呈纵轴生长,膨胀,皮质变薄
明显



图 4-6-13 动脉瘤样骨囊肿 X 线平片
股骨下端膨胀性吹气球样透亮区
(白箭)

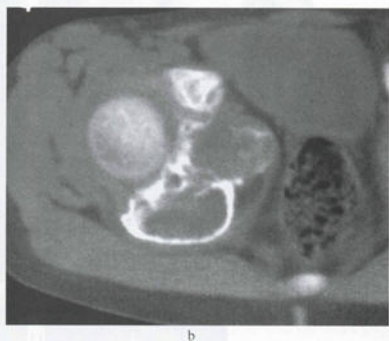
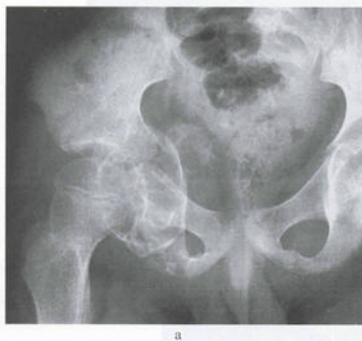


图 4-6-14 动脉瘤样骨囊肿

a. X 线平片见右侧髌白坐骨区病变,膨胀明显,内部有粗大的骨嵴;b. 同部位 CT 显示病变内部密度不均,为水样物质

4. 纤维性结构不良

单骨性纤维性结构不良局限于长骨时,可有类似硬纤维瘤的表现。但纤维结构不良髓腔内的改变较明显(图 4-6-15),其内很少骨嵴或小梁形成,其特有的磨玻璃样密度改变有助于两者的鉴别。

5. 软骨黏液样纤维瘤

软骨黏液样纤维瘤发生于长骨时大多位于距干骺端较远的骨干上,多呈偏心生长,其长轴与骨的长轴一致,不侵及骨骺。肿瘤可类似硬纤维瘤呈单囊或多囊性圆形骨破坏,亦可有骨嵴样间隔。但软骨黏液样纤维瘤病变周围均有不同程度的增生硬化(图 4-6-16),并向周围逐渐移行,近髓腔侧硬化明显。

6. 纤维肉瘤

纤维肉瘤可表现为髓腔内的囊状骨破坏类似硬纤维瘤。但纤维肉瘤破坏的边缘不规则,仅少数病例破坏区周围可出现硬化边缘,破坏区内偶可见絮状瘤骨和钙化斑点,但并不出现骨嵴和残留骨(图 4-6-17),并常常伴有软组织肿块和骨膜反应。

7. 恶性纤维组织细胞瘤

恶性纤维组织细胞瘤大多位于干骺端呈偏心性生长,表现为溶骨性破坏,可呈虫蚀状(图 4-6-18)。Grim 等查阅了文献上 114 例硬纤维瘤,其中有 3 例的骨质破坏呈虫蚀状,这种情况少见。恶性纤维组织细胞瘤亦有报道出现皂泡样改变者。一般而言,恶性纤维组织细胞瘤是原发性恶性肿瘤中出现骨膜反应较少的一种,但 Feldman 认为此瘤的特征是骨质破坏附近出现软组织肿块,且与骨破坏密切相关。这可作为与硬纤维瘤相鉴别的重要征象。



图 4-6-15 纤维结构不良 X 线平片
股骨上段纤维结构不良髓腔内改变明显,范围广



图 4-6-16 软骨黏液纤维瘤
X 线平片
股骨上段病变可见不同程度钙化和硬化

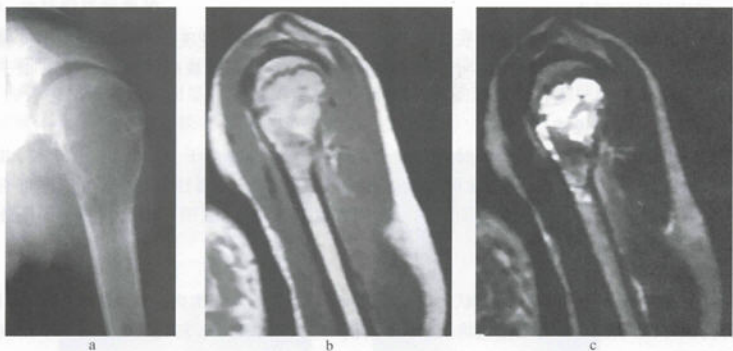


图 4-6-17 纤维肉瘤

a. X线平片见肱骨上段纤维肉瘤恶性征象明显,边缘不规则,病变周围为侵蚀性改变,无硬化;b. MRI T₁加权像显示病变呈等信号;c. T₂加权像病变呈不均匀高信号。病变破坏骨皮质进入软组织



图 4-6-18 恶性纤维组织瘤
X线平片

股骨下端病变呈虫蚀状,轻度膨胀,边缘硬化不明显,无骨膜反应



图 4-6-19 软骨肉瘤 X线平片
胫骨下端软骨肉瘤呈膨胀性生长,无骨皮质穿
破、软组织肿胀和骨膜反应等恶性表现



图 4-6-20 软骨肉瘤 X线平片
骨髓腔钙化出现明显的骨膜反应
和软组织肿块,易与硬纤维瘤鉴别

8. 软骨肉瘤

发生于长骨的软骨肉瘤常靠近关节,骨破坏的早期可伴有清晰的硬化边缘,似良性表现(图4-6-19)。亦常随肿瘤的生长在髓腔内出现不同程度的膨胀性破坏区,易误认为硬纤维瘤。但软骨肉瘤约2/3病例出现软骨钙化,环状钙化为其特征,且多数软骨肉瘤均伴有骨膜反应和软组织肿块(图4-6-20),容易与硬纤维瘤鉴别。

第七节 骨纤维黏液瘤和软组织部分的骨化性纤维黏液瘤

一、骨纤维黏液瘤

骨纤维黏液瘤(fibromyxoma of bone)是一罕见的含有纤维和黏液组织的良性骨肿瘤。1964年,Marcor等首先报道,并根据其病理组织学上含有纤维和黏液组织命名为纤维黏液瘤。1971年,Spjut又做了详细的讨论。此肿瘤可能是纤维性病变的一种少见类型。术后无复发,不同于黏液瘤和含黏液组织的软骨黏液样纤维瘤。瘤内并无软骨成分。国内曾报道过2例。

病理上肿瘤呈灰白色似橡皮样,有出血和数量不等的钙化和骨化。镜下瘤组织由纤维和黏液基质构成,瘤细胞呈梭形或星芒状,排列疏松。细胞间有大量黏液样组织,部分区域有出血和钙化(图4-7-1)。

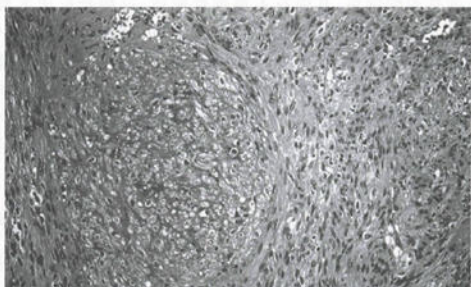


图4-7-1 纤维黏液瘤病理组织切片

肿瘤由良性纤维性细胞、成纤维细胞和不定型的黏液组成

临床上大多表现为疼痛并可触及肿块,生长缓慢,病程较长,偶有伴发病理性骨折。多见于中老年,好发于股骨和骨盆。

X线表现为偏心性生长的溶骨性病变,大多呈圆形或椭圆形。病灶周围伴有明显的增生硬化,可有轻度膨胀使皮质变薄(图4-7-2)。此瘤X线表现的特点是由于产生丰富的黏液素及继续生长的潜在能力,常使骨的侵蚀破坏范围广泛,其内有钙化和骨化。



图 4-7-2 纤维黏液瘤 CT

下颌骨病变偏心性生长,膨胀,皮质变薄

二、软组织部分的骨化性纤维黏液瘤

软组织部分的骨化性纤维黏液瘤(ossifying fibromyxoma tumor of soft part)是1989年Enzinger等首先报道的起自深部软组织靠近骨质的一种罕见的良性骨肿瘤。他报道了59例,组织学上在纤维黏液样基质中有局灶性骨形成。Akai 1991年也详细描述了1例起自胫骨旁深部软组织并对骨质形成凹陷性压迹的病例。病理标本上是一黄白色肿块与骨质紧密相连,肿瘤内散在分布不规则的新骨形成,以病变的边缘部为显著。附近骨皮质可有破坏,并可侵入骨髓腔。组织学上主要成分是纤维黏液样组织。胶原形成是此肿瘤的特征,有些区域可见骨和骨样组织形成,周围伴有成骨细胞,特别是在病变的周边部分。每一骨质区域可见自不成熟的肿瘤骨向成熟方向分化形成骨结构。

临床上主要表现为逐渐增大的软组织肿块,大多系无痛性肿块,病程较长,可持续数年或数十年,生长缓慢;也可在近期内增长迅速。表面无红肿,肿块较固定,无压痛。

X线表现为巨大的软组织肿块,其中有不规则骨形成,这种骨形成主要位于肿瘤的周边部分。骨皮质可部分破坏,但无骨膜新骨形成。血管造影可见肿瘤周围的血管扩张,有新生血管环绕肿瘤。放射性核素骨扫描摄取增加,在肿瘤区出现“热”区域。肿瘤大多具有完整的包膜,与肌肉组织的分界清楚。在Enzinger等报道的59例中有数例术后复发,其中1例恶变为分化良好的骨肉瘤,无1例死于肿瘤,故认为从临床、病理和X线表现上均属于良性肿瘤。

第八节 纤维瘤病

一、软组织纤维瘤病

纤维瘤病(fibromatosis)是一种具有家族性的软组织病变,其特点是良性纤维组织增生。这一病变所显示的生物学行为介于良性纤维性病变(如筋膜的纤维瘤)与纤维肉瘤之间。虽然在组织学上表现为良性,但具有典型的浸润性生长的倾向,无论在大体病理或组织学表现上均系如此,并常有局部复发的表现。但从未见有转移的报道,故亦有称之为非转移性纤维肉瘤。

【病理】

Enzinger和Weiss将纤维瘤病分类为:

1. 表面性(筋膜)纤维瘤病

- (1) 手掌纤维瘤病(Dupuytren 挛缩)
- (2) 足底纤维瘤病(Ledderhose 病)
- (3) 阴茎纤维瘤病(Peyronie 病)

(4) 指节垫

2. 深部(肌腱膜的)纤维瘤病

(1) 腹部以外的纤维瘤病

(2) 腹部纤维瘤病

(3) 腹内纤维瘤病

1) 骨盆纤维瘤病

2) 肠系膜纤维瘤病

3) Gardner 综合征

上述分类主要将纤维瘤病分为两大类:表面性纤维瘤病和深部的纤维瘤病。再进一步根据发生的解剖部位来区分。表面性纤维瘤病典型者生长缓慢,较小,通常起自筋膜或腱膜;相反,深部纤维瘤病典型者生长迅速,较大,生物学行为具有更多的侵袭性。后者有时称之为硬纤维瘤,强调其束状或肌腱样的硬度。所有的纤维瘤病都是浸润性生长,在大体病理和组织学上均很难加以区分其不同类型,所以根据其发生的解剖部位而不是根据形态学来进行分类有其合理性。生长的形态与其周围组织有关,细胞学的表现是建立纤维瘤病诊断的组织学要点。生长形态有较为一致性且有平行排列的细胞核的成纤维细胞增殖;其间有不同程度的胶原纤维,有些病例较少,有些病例较为丰富。另外,还可见黏液样变化、局灶性出血、血管形成和局部炎症,也可能由于慢性损伤所致。与周围组织的关系(如皮下脂肪和骨骼肌)相互交错的明显的浸润性生长。

【临床表现】

纤维瘤病一般发生在年轻的成人,年龄从青春期到 40 岁,发病的高峰期是 25~35 岁。但也有发生在儿童的病例报道。男女发病率相等。此类肿瘤一般是孤立性,同时有多中心病变的报道,若一个四肢继发性软组织肿块病人伴有以往证实为纤维性肿瘤者,应认为是继发性纤维性病变局部复发较为常见,约占 50%。直接侵犯胸壁或颈部者亦曾有报道。病人的症状主要是无痛性肿块。

【影像学表现】

纤维瘤病虽然主要是软组织病变,但可侵及骨和内脏。X 线表现若无骨质侵犯仅可见软组织肿块,大多边缘光滑整齐。侵犯骨质时多呈溶骨性破坏,病变可累及骨皮质和髓腔,并有骨皮质缺损和膨胀现象。病灶边缘可呈分叶状,少有硬化。CT 可以更为清楚地显示病变的范围,明确软组织和骨质变化,但多不具特征性。MRI 具有相对特征性。MRI 的表现反映了纤维瘤病中胶原、梭形细胞以及肿瘤病变中黏多糖的分布,这些病灶在 MRI 图像上表现为低信号强度,可能是由于细胞较少而具有大量胶原纤维的缘故(图 4-8-1)。相反,具有高信号强度者,可能细胞成分较为丰富(图 4-8-2)。在一组纤维瘤病的病例中,有 86% 的病例在相当于线形和曲线形的部位表现为低信号强度,可能反映在肿瘤中致密的胶原纤维区,这些表现均可提示纤维瘤病的诊断。 T_1 加权像高信号强度者见于脂肪瘤、血肿和出血性肿瘤。纤维瘤病一般不比骨骼肌信号高。但 Totty 等报道了脊柱旁肌肉的纤维性肿瘤的 T_1 加权像,见肿瘤具有浸润性边缘,这类肿瘤的信号强度较附近骨骼肌的略高。总之,纤维瘤病在 MRI 上的表现不一。在 SE 系列的图像上,边界清楚的肿块主要表现为低信号强度,也可以具有长 T_1 和 T_2 的表现,在 T_1 加权像

表现为较骨骼肌为低的信号强度,在 T_2 加权像表现为较脂肪为高的信号强度。大多数纤维瘤病均为圆形或卵圆形的不均匀性肿块。肿瘤内的信号改变可能反映其内存在细胞成分和胶原纤维区的多少。

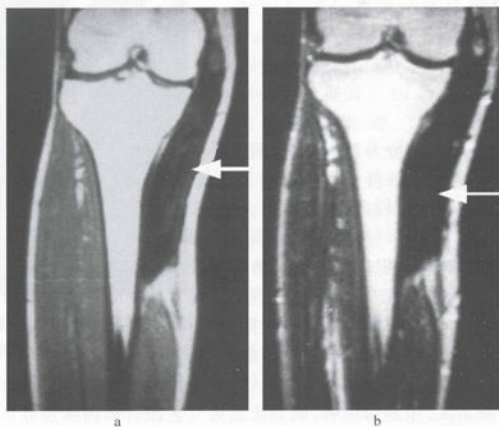


图 4-8-1 软组织纤维瘤 MRI

胫骨旁病变在 T_1 加权像、 T_2 加权像上为低信号提示病变内胶原纤维丰富(白箭)。a. T_1 加权像;b. T_2 加权像

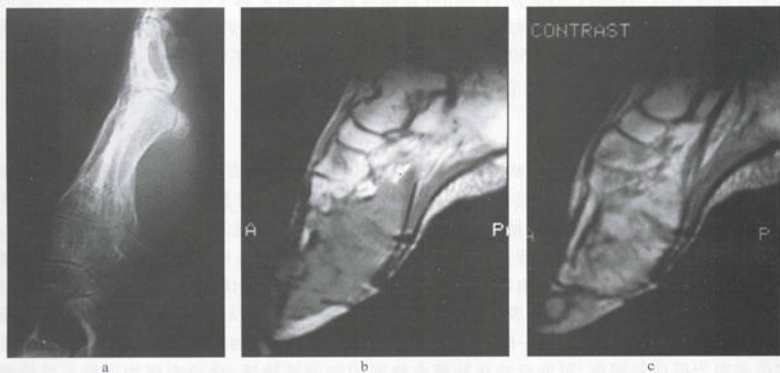


图 4-8-2 足底纤维瘤

a. X线平片见足底密度增高;b. MRI T_1 加权像是底病变为灰色中等信号,边界较清楚;c. 增强后病变明显强化

二、先天性孤立性和泛发性纤维瘤病

先天性纤维瘤病可发生于骨(孤立性、多中心性)、软组织或全身(软组织、内脏和骨)。组织学上与来自相应软组织的骨病变,不能区分。孤立性先天性纤维瘤病极为罕见,仅有少数病例报道,且大多数分类为肌纤维瘤病。孤立性骨纤维瘤病婴儿型的病例更为少见。因此病很难明确病变是起自软组织、骨膜或骨。另一原因是此病变与先天性(婴儿型)纤维肉瘤也很难区分。因此,将婴儿的成纤维性肿瘤具有明显的细胞和明显的有丝分裂活动者称之为侵袭性纤维瘤病、分化性纤维肉瘤、婴儿性纤维肉瘤以及纤维肉瘤样纤维瘤病。

X线片上骨的先天性纤维瘤病是一纯溶骨性病变。当病变生长缓慢时,骨膜可有新骨形成。由于病变的膨胀可使骨皮质变薄并出现边缘硬化。侵袭型纤维瘤病无反应性增生,而是出现侵蚀附近组织征象。先天性纤维瘤病X线平片上与许多病变类似,诸如非骨化性纤维瘤、纤维性结构不良、骨膜性硬纤维瘤以及骨的纤维肉瘤。

大多数先天性泛发性纤维瘤病侵犯皮下组织、骨骼肌和内脏已证明是致命的。泛发型而无内脏侵犯者和多发性先天性纤维瘤病限于骨骼者可以自然消退。孤立性先天性纤维瘤不会自然消退。故在治疗上应采取完全性手术切除。硬纤维瘤类型的病例,具有局部浸润并侵犯血管和神经组织的倾向,常不可能完全切除。但硬纤维瘤类型与其他真正的纤维瘤病一样,并不发生转移,经过一次或多次的手术切除,最终可以治愈。

第九节 纤维肉瘤

纤维肉瘤是一较为少见的恶性骨肿瘤,组织学上特点是分化不良到分化良好的纤维组织增生,并不伴有软骨、骨样组织或骨的形成。骨的纤维肉瘤可原发于骨或继发于畸形性骨炎、骨坏死、慢性骨髓炎或放射线照射后,或与其他肿瘤特别是软骨肉瘤的去分化有关。WHO的定义是:由肿瘤细胞产生纵横交错的胶原纤维束,而缺乏其他组织分化,例如骨和软骨的一种恶性肿瘤。

【病理】

纤维肉瘤是一破坏性和浸润性肿瘤。自骨内膜发生,由髓腔开始,向四周和上下发展。较早出现骨破坏,晚期可穿破骨皮质进入软组织内。肿瘤具有假性包膜,呈圆形或分叶状,分化好的质地较硬,切面呈灰白色。分化不良者质地较软,呈粉红色,常有出血及坏死,肿瘤内无成骨现象。组织学上可分为分化良好、中等分化或分化不良的肿瘤,大部分纤维肉瘤是中等分化或分化不良型。分化良好的纤维肉瘤含有长形和棱形的肿瘤细胞,大小一致,胞核大且较细长,胞浆丰富,间质中有较多的胶原纤维(图4-9-1)。分化不良的纤维肉瘤,细胞大小不一,胞浆少,核分裂较多,排列紧密,基质中胶原纤维较少。

【临床表现】

骨的纤维肉瘤是一种侵袭性肿瘤,具有复发倾向,其发病率较骨肉瘤和软骨肉瘤为低。国外报道骨纤维肉瘤的发病率为骨肉瘤的1/8~1/3。据WHO的统计,纤维肉瘤占原发性骨肿瘤

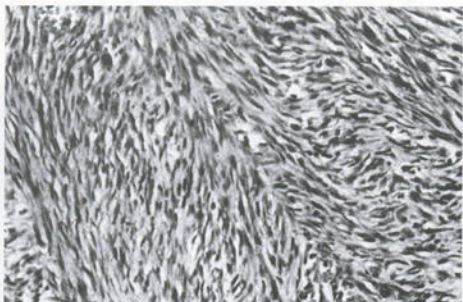


图 4-9-1 高分化纤维肉瘤病理组织切片

瘤细胞为梭形成纤维细胞,核轻度异型,可见少数核分裂,瘤细胞排列呈人字形或鱼骨状,×280



图 4-9-2 纤维肉瘤生长部位

的 3.83%,占恶性骨肿瘤的 6.2%。综合国内 464 例,占原发性骨肿瘤的 2.5%,占恶性骨肿瘤的 5.3%。综合国内骨肉瘤、软组织肉瘤、纤维肉瘤三者之比为 7.8:3.7:1。性别上男多于女,男女之比约为 1.9:1。发病部位以长管状骨最为多见,约占 70%,好发部位依次为股骨、胫骨、肱骨、腓骨、桡骨和尺骨。手足上的小骨很少侵犯,侵犯骨盆者约占 9%。下颌骨和上颌骨的纤维肉瘤均少见,纤维肉瘤生长部位见图 4-9-2。在长管状骨,骨骺端或干骺端是好发部位,骨骺端的肿瘤向骨骺延伸亦不少见。发病年龄大多在 30~60 岁。临床症状主要是局部疼痛、肿胀和活动受限,开始疼痛较轻,呈间歇性,逐渐加重。约 33% 的病例可发生病理性骨折。

【影像学表现】

纤维肉瘤在 X 线平片上的特点是溶骨性变化常呈地图状、虫蚀状或浸润性骨破坏(图 4-9-3),很少骨硬化或骨膜反应。常出现骨皮质破坏和软组织肿块,可伴有骨化、钙化和残留骨。分化较好的纤维肉瘤,常表现为髓腔内的囊性骨破坏,边缘不规则但境界清楚。骨皮质可因膨胀而变薄,一般较完整而无断裂,少数出现硬化边缘(图 4-9-4)。分化不良的纤维肉瘤,肿瘤生长迅速,常呈多数斑片状溶骨性破坏,边缘模糊,境界不清。也可表现为松质骨内的虫蚀状破坏,严重者可使骨干完全溶解消失(图 4-9-5)。在骨破坏区内偶可见絮状瘤骨和钙化斑点,也可出现残留骨。病变大多呈偏心性生长,靠近或位于长骨的关节端,常伴有软组织肿块。有些作者认为,纤维肉瘤的较为特征的表现是出现细小的死骨样骨块,可位于皮质骨和松质骨内。

Yaghami 对骨纤维肉瘤的血管造影表现进行了深入研究,认为纤维肉瘤的血供来自病变周围软组织的异常血管。肿瘤血管显著增加的占 40%,中度增加的占 55%,5% 则增加不明显。全部病例均出现病理性异常血管,表现为血管异常增多,粗细不均,形态不规则,密度不均匀。

这些肿瘤性新生血管壁薄且缺乏弹性。肿瘤邻近的动、静脉受侵犯,出现阻塞者占48%。静脉早期显影占66%,亦可出现肿瘤染色。血管丰富的肿瘤或肿瘤中血管丰富的部分肿瘤细胞的分化较差,因而,血管造影的表现可作为纤维肉瘤病理分级的参考,因为血管愈丰富,肿瘤的侵袭性和转移的潜在能力也愈大。肿瘤内的无血管区代表了肿瘤的坏死区域或有血肿存在的区域。

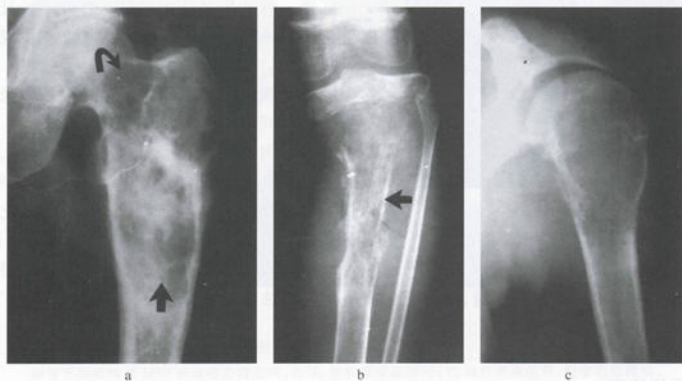


图 4-9-3 纤维肉瘤溶骨性破坏 X 线平片
a. 地图样破坏; b. 虫蚀样破坏; c. 浸润性破坏



图 4-9-4 分化较好的纤维肉瘤 X 线平片
病变边缘可有硬化

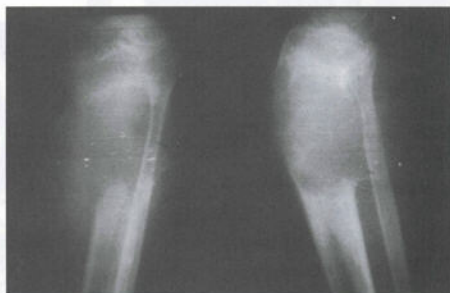


图 4-9-5 分化不良的纤维肉瘤 X 线平片
溶骨破坏明显, 骨干完全破坏消失



图 4-9-6 纤维肉瘤 CT

肱骨上段破坏区密度均匀,无钙化,内部密度接近肌肉

CT 检查时,纤维肉瘤的密度改变大多类似附近肌肉的密度(图 4-9-6),在无钙化的组织内所测到的 CT 值无特征。低密度区反映出肿瘤内的坏死区域。

MRI 对明确肿瘤在骨内外的确切范围很有用处,但无特征性。有些作者认为,MRI 的信号特征与其他类型的溶骨性肿瘤相似,在 T_1 加权像上表现为中到低信号强度, T_2 加权像的表现则为高信号强度。常常是不均匀的信号强度(图 4-9-7),根据肿瘤内坏死和出血的程度而有不同表现。

少数纤维肉瘤可起自骨外膜的非成骨层,称之为骨膜纤维肉瘤。表现为骨旁密度增高的软组织肿块伴有附近的骨皮质侵蚀性改变(图 4-9-8)。分化较好者肿块呈圆形或分叶状,密度较高,分界清楚,生长缓慢,对附近骨皮质仅呈外压性缺损,其上下可有轻度骨膜增生。分化不良者肿块边界不清,对附近骨皮质可呈虫蚀状破坏,晚期并可侵入髓腔。

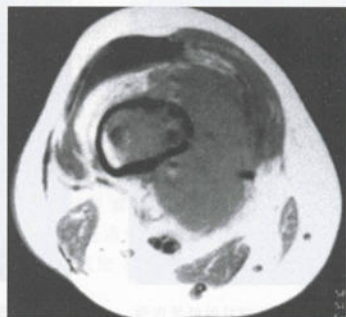
【鉴别诊断】

1. 巨细胞瘤

骨巨细胞瘤好发于骨端,与发生于此部位的纤维肉瘤均可表现为溶骨性病变,应注意鉴别。



a



b

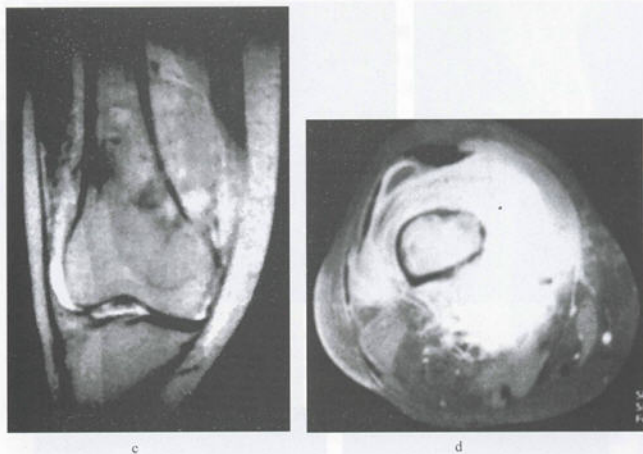


图 4-9-7 纤维肉瘤 MRI

股骨下端骨肉瘤 MRI 表现缺乏特征性,为 T_1 加权像呈低信号, T_2 加权像高信号,病变边缘模糊,穿破骨皮质形成软组织肿块。a. b. T_1 加权像 c. d. T_2 加权像

巨细胞瘤呈偏心性生长,表现为多房性溶骨性破坏,膨胀显著(图 4-9-9)。骨纤维肉瘤也好发于四肢长骨干骺端,可呈囊状破坏,但很少有明显的膨胀现象,且大多呈纵向发展。巨细胞瘤有横向发展的倾向,很少有骨膜反应和软组织肿块形成。

2. 毛细血管扩张型骨肉瘤

毛细血管扩张型骨肉瘤也好发于四肢长骨的干骺端,可出现广泛性溶骨性破坏,呈浸润性进展(图 4-9-10)。发生于长骨干骺端的纤维肉瘤也可呈溶骨性破坏,但很少伴有明显的骨膜反应。纤维肉瘤的破坏边缘较骨肉瘤清楚,软组织肿块则较骨肉瘤少见。另外,毛细血管扩张型骨肉瘤的发病年龄轻,以 10~30 岁为多见。纤维肉瘤的发病年龄较大,以 21~40 岁多见。

3. 溶骨性转移瘤

溶骨性转移瘤也可发生在长骨两端,但患者年龄较大,且大多为多发性病灶,肿瘤内看不到瘤骨、钙化和残留骨(图 4-9-11)。纤维肉瘤破坏的边缘较清楚,呈囊状破坏时可伴有轻度膨胀和少量骨膜新骨形成,穿破骨皮质进入软组织者多见。

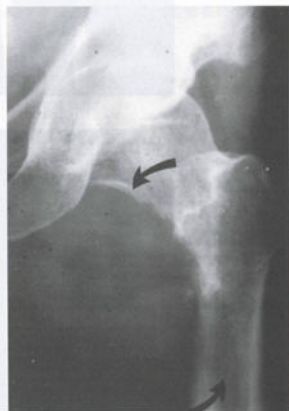


图 4-9-8 骨膜纤维肉瘤 X 线平片
股骨上段骨旁密度增高肿块,骨皮质破坏
(黑箭)

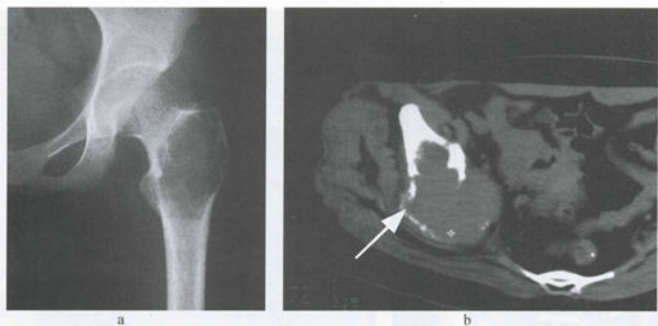


图 4-9-9 巨细胞瘤

a. 股骨上端巨细胞瘤 X 线平片见病变位于骨端, 呈膨胀偏心性生长; b. 右髌骨巨细胞瘤 CT 见肿瘤穿破骨皮质形成软组织肿块, 仍能发现膨胀性生长的征象(白箭)

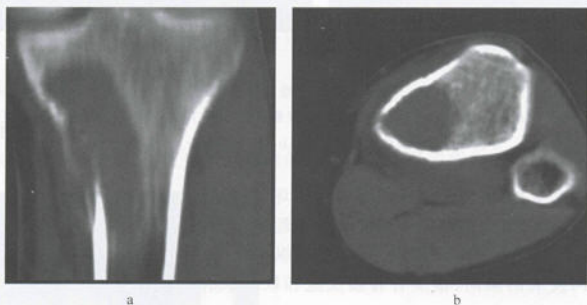


图 4-9-10 毛细血管扩张型骨肉瘤

a、b. 胫骨上段骨肉瘤 CT 呈广泛溶骨性破坏, 进展快; c. MRI T₂ 加权像上可见病灶内多个细小的高信号囊性病变

4. 浆细胞肉瘤

长骨的单发的浆细胞肉瘤常发生于干骺端,可呈单囊或多房性溶骨性破坏,类似骨纤维肉瘤的表现。但浆细胞肉瘤患者大多年龄较大,以40岁以后为多见。骨破坏区与正常骨质多数分界清楚,边缘可出现硬化(图4-9-12)。此瘤少见,且往往单发性病变会转变为多发性病变。



图 4-9-11 乳腺癌肱骨转移 X 线平片

肱骨干溶骨性破坏,膨胀,无骨膜反应,软组织肿胀明显,肿瘤内可见残余骨



图 4-9-12 浆细胞瘤 X 线平片

胫骨干病变骨质破坏边界清楚,部分边缘有轻度硬化

第十节 先天性或婴儿性纤维肉瘤

先天性或婴儿性纤维肉瘤是一少见的恶性肿瘤,通常在出生后或1岁时即表现出来,具有侵犯四肢的倾向,特别是在下肢。以往文献中误认为是侵袭性纤维瘤病,此瘤占先天性肿瘤的9.5%。

【病理】

在病理组织学上类似婴儿的纤维肉瘤和其他青年性纤维瘤病,特别是具有多发性侵袭性的各种变异,过去曾被误诊为上述两种肿瘤。婴儿和成人的纤维肉瘤临床上转移的发生率和死亡率均有所不同。成人纤维肉瘤的组织学特点是,具有更多的有丝分裂、肥大细胞和较少的胶原纤维形成,表示有较大程度的间变。在此基础上,有人将之分为“硬纤维型”和“髓腔型”两种变异。以后又在组织学上认为婴儿性纤维肉瘤与先天性泛发性纤维瘤病很难区分,两者的细胞均有丰富的丝状分裂。但两者的临床表现不同。近来的报道所谓先天性纤维肉瘤具有组织细胞的细胞免疫学改变,细胞来源的研究显示了两者的多数染色体的改变,例如三(染色)体8、11和20。

【临床表现】

婴儿性纤维肉瘤一般在出生后很快出现软组织肿块。大多数肿瘤位于四肢,小腿较前臂多见,远端多于近端。一般均起自软组织,仅有极少数病例起自骨。肿瘤的特点是生长迅速,开始时的临床诊断往往是错误的。局部复发率很高,无论是位于中轴骨还是四肢,多数作者报道的复发率在17%~40%。远处转移的发生率根据原发部位而有所不同。在一组病例中,位于四肢的肿瘤转移发生率为8%,死亡率为5%,发生于中轴骨者转移和死亡率为26%。另一组较早期的报道,转移的发生率随年龄而增加,5岁以下的病例转移的发生率是5%~8%,而10岁以上者转移的发生率上升到50%,这部分原因可能是组织学诊断上的问题。大多数的统计报道,5年生存率接近80%。与成人型相比较,5年生存率接近35%。

【影像学表现】

最常见的X线表现是巨大的软组织肿块,其特点是生长迅速。附近骨质可发生形态上的改变,肿瘤附近的骨皮质可以增厚,骨小梁也可消失。引起附近骨皮质破坏者少见,在一组53例的病例中仅有2例。较为广泛的肿瘤也可引起附近骨质的广泛性侵蚀和破坏,具有清楚锐利的边缘,仅在晚期出现骨膜反应。少数原发于骨的肿瘤,生长迅速,早期即可出现骨膜反应伴有软组织肿块。尚未见有软组织或肿瘤内出现骨化和基质钙化的报道。

CT显示肿瘤的范围和骨质破坏的程度;MRI显示软组织肿块及其附近的变化都特别优越,可以看到软组织的断裂,这对手术切除的范围特别有用,也可作为分期的依据,继续观察监测肿瘤复发的早期发现等,均较X线片敏感。MRI在鉴别纤维组织形成还是肿瘤局部复发也很有用。肿瘤在 T_1 加权像上表现为混杂信号,可以看到异常信号的特点,在软组织内的确切部位、向附近肌肉浸润的范围及皮下脂肪与肌肉之间的筋膜面模糊不清。

血管造影时可见广泛性肿瘤血管形成。表现为多数弯曲的粗大血管,还有不规则细小的新生血管呈网状分布,供应肿瘤的附近血管也增粗并可被软组织肿块所推移。

【鉴别诊断】

此少见的肿瘤,临床表现和组织学表现易与其他病变相混淆,在影像学上也是很难加以鉴别的。组织学上的鉴别诊断是近来争论不休的问题。婴儿性的纤维肉瘤还是其他青年性纤维瘤病,应该是主要依靠细胞免疫学、遗传染色体的检查和临床表现来做出鉴别。

第十一节 硬化性上皮样纤维肉瘤

硬化性上皮样纤维肉瘤是纤维肉瘤的一种低度恶性的变种,在组织学上与普通的纤维肉瘤不同。硬化性上皮样纤维肉瘤含有细小的圆形细胞,具有透明的胞浆,呈巢状或束状,分散在致密的胶原纤维中。此肿瘤在组织学上可误认为癌、纤维组织细胞瘤、软骨肉瘤、透明细胞肉瘤及淋巴瘤。其预后明显好于纤维肉瘤。

Meis-Kindblom等在1995年研究了25例病人后,认为其典型的临床表现是一缓慢生长的疼痛性肿块,最常发生在下肢的深部软组织和肢体的束带。男多于女,多见于中年。这些表现都类似纤维肉瘤。但组织学表现不同于普通的纤维肉瘤。纤维肉瘤是一些梭形细胞的排列,核

呈梭形,具有不同程度的间变,分布在纤维性间质中。而硬化性上皮样纤维肉瘤的细胞核呈圆形,细胞有透明的胞浆,另外胶原较丰富且较致密。

在影像学检查中,X线平片帮助不大,往往仅能显示软组织肿块,无特征性。在MRI上的表现较为特殊,在 T_1 和 T_2 加权的图像上表现为巨大的中央性星形低信号强度。低信号强度区可见含铁血黄素沉积或是细胞减少和致密的胶原纤维沉积。含铁血黄素沉积的低信号强度区,也可见于色素性绒毛结节状滑膜炎和腱鞘巨细胞瘤。致密的胶原纤维沉积可见于侵袭性纤维瘤病、瘢痕性纤维瘤、神经纤维瘤和恶性纤维组织细胞瘤。巨大的中央性低信号区发生在硬化性上皮样纤维肉瘤的病例中,在组织学检查中可能与细胞数量减少和致密性透明胶原的沉积有关。

少数肿瘤也可出现地图样的低信号区,这种表现并无特异性,如侵袭性纤维瘤病和腱鞘巨细胞瘤。也可见于瘢痕性纤维瘤和某些类型的肉瘤,如纤维肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤。

第十二节 恶性纤维组织细胞瘤

恶性纤维组织细胞瘤是起自组织细胞或具有成纤维细胞能力的肿瘤。1972年,首先由Feldman和Norma所叙述;1982年的统计国外文献中已有180例;Campana等在1984年,Huvos等在1985年又分别报道了90例和130例。此后,骨的纤维组织细胞瘤已从纤维肉瘤、溶骨性骨肉瘤和间变性肉瘤中分开,成为一种单独的病变。国内自1980年开始报道,至今已有350例以上的报道。据WHO的统计,此肿瘤占原发性骨肿瘤的0.42%,占恶性骨肿瘤的0.78%。综合国内350例,占原发性骨肿瘤的1.9%,占恶性骨肿瘤的4.0%。男多于女,350例中,男231例,女119例,男女之比约为1.9:1。年龄以31~50岁发病最多,占150例(42.9%)。在国外的统计中其发病年龄有两个高峰,一是20~40岁,另一是60~80岁。可伴发于畸形性骨炎、骨梗死、纤维性结构不良以及其他原来存在的骨病。

【病理】

肿瘤呈肉瘤状,中间有出血、坏死或黏液变性区。与正常骨分界不清,少数有假包膜。切面呈褐色、黄色等,有含铁血黄素存在。光镜下肿瘤细胞呈多样化,主要由成纤维细胞、组织细胞样细胞、巨细胞和泡沫细胞等组成。成纤维细胞呈梭形,胞浆嗜酸性。细胞排列呈具有特征性的束状或轮辐状,可见其向纤维细胞过渡。恶性纤维组织细胞瘤是原始间叶细胞向成纤维细胞和组织样细胞两个方向分化的结果所形成的。肿瘤的细胞成分,就是原始间叶细胞向这两个方向分化的不同阶段的各种细胞。因此,瘤细胞的多种多样,就是此肿瘤最重要的组织学特征(图4-12-1)。这些细胞成分在不同病例或同一肿瘤的不同部位,其数量、比例和排列均有很大差别,是诊断困难的主要原因。因此,肿瘤的组织学诊断强调应在各部位多取标本,全面综合分析才能做出正确诊断。

【临床表现】

恶性纤维组织细胞瘤病程长短不一,各病例表现差别很大。主要症状是程度不等的局部疼痛和肿胀或肿块,肿块质较硬,边缘不清。较大的肿块表面可出现静脉曲张,且影响附近的关节活动,造成行动困难。发生于脊柱者,可引起截瘫。

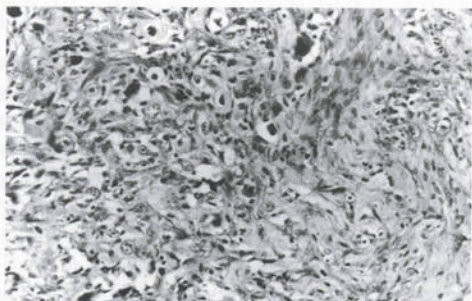


图 4-12-1 恶性纤维组织细胞瘤病理组织切片

肿瘤由异型的成纤维细胞及圆形、卵圆形的组织细胞构成,并见少量泡沫样细胞,核分裂易见,×231

【影像学表现】

此瘤可发生于全身的任何骨骼,但以长骨干骺端最为多见。McCarthy 报道的 2/3 病例发生于长骨干骺端。Dunham 查阅的 111 例中,其中 78 例发生在长骨,78 例中 74 例在干骺端。综合国内 350 例,股骨 145 例(占 41.4%),胫骨 72 例(占 20.6%)。

此瘤 X 线表现以溶骨性破坏为主,可呈虫蚀状或地图样破坏,境界不清。破坏区内多无骨小梁残留,呈无结构的纯溶骨性破坏为其特点(图 4-12-2)。亦有少数病例破坏区内可见分隔或钙化(图 4-12-3)。骨质破坏常伴发骨膨胀增粗,长骨或扁骨均可发生,也可见骨皮质中断。肿瘤穿破骨皮质侵入软组织内则形成软组织肿块(图 4-12-4)。Feldman 认为,在骨质破坏附近出现巨大软组织肿块也是此瘤 X 线表现的特征之一。有些病例的骨质破坏仅限于骨皮质表面,范围不大,而软组织肿块巨大,这也是恶性纤维组织细胞瘤的重要表现(图 4-12-5)。骨膜反应少见,发生时程度亦较轻微。在 Dunham 报道的 111 例中,仅有 10 例伴有骨膜反应,且大多是在病理性骨折或活检之后才出现的。肿瘤中出现钙化者较为少见,一般认为钙化与接受放疗或伴有梗死有关。发生病理性骨折者有报道高达 20%。

恶性纤维组织细胞瘤约有 20%~25% 是发生在原有骨病的基础上,但起自或伴发于骨梗死者少见。Gaucher 等曾报道 1 例并查阅文献 32 例,发现这类病人常常在干骺和骨干的髓腔内可见巨大且多发的骨梗死灶。这类病例常与减压病、血管炎、滥用乙醇、镰状细胞贫血或激素治疗有关。这种情况也常伴发股骨头骨髓的无菌坏死。伴发于骨梗死的恶性纤维组织细胞瘤 X 线表现纯溶骨性病变,边缘不清楚,骨皮质常常破坏中断。在 X 线平片上常看到骨膜反应和软组织肿块,并可见由骨梗死引起的骨髓腔内巨大的多数钙化(图 4-12-6)。

恶性纤维组织细胞瘤一般为单发病变,但偶有多发,甚至在一骨内可有两个以上病灶也是此瘤的特点之一。

血管造影可显示肿瘤侵犯的确切范围,有利于在手术前做出手术计划的参考。放射性核素检查可使用^{99m}Tc-MDP 和⁶⁷Ga 做骨扫描,显示放射性核素在肿瘤内的聚集增加,也可用来寻找骨内的转移性病灶。CT 可显示骨内和骨外肿瘤侵犯的范围、骨皮质断裂和软组织肿块(图

4-12-7)。MRI 上有些病例病变的边缘有强化,表明在反应性界面上有炎性组织存在。Gaucher 等在报道原有骨梗死发生恶性纤维组织细胞瘤的病例时还指出,MRI 具有区别髓内骨梗死恶变为恶性肉瘤性病变的能力,MRI 可早期显示骨干骨皮质的破坏和侵蚀及骨旁软组织肿块(图 4-12-6c、d)。MRI 在发现肉瘤样恶变中能发挥重要作用。



图 4-12-2 恶性纤维组织细胞瘤 X 线平片
股骨下端病灶呈地图样溶骨性破坏、边界不清



图 4-12-3 恶性纤维组织细胞瘤 X 线平片
股骨下端病灶骨质破坏,内部可见分隔



图 4-12-4 恶性纤维组织细胞瘤 X 线平片
腓骨周围巨大的软组织肿块



图 4-12-5 恶性纤维组织细胞瘤 X 线平片
尺骨鹰嘴后方软组织肿块明显(白箭),骨表面轻度骨质破坏(白空箭)



图 4-12-6 多发骨梗死伴恶性纤维组织细胞瘤

a、b. X线平片,显示股骨中下段、胫骨上段骨髓腔地图样高密度改变为特征性骨梗死征象;c. 同部位 CT显示骨梗死地图样改变为高密度条纹状,右股骨后方有骨质破坏;d. MRI T₁加权像;e. MRI T₂加权像显示右股骨下端有巨大的骨旁软组织肿块(白箭),为骨内病变向外生长

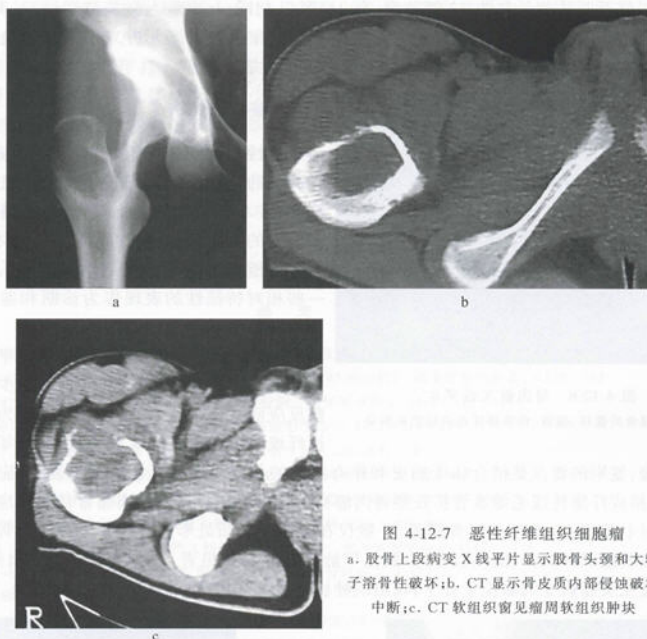


图 4-12-7 恶性纤维组织细胞瘤

a. 股骨上段病变 X 线平片显示股骨头颈和大转子溶骨性破坏; b. CT 显示骨皮质内部侵蚀破坏中断; c. CT 软组织窗见瘤周软组织肿块

在骨科文献中,也有报道恶性纤维组织细胞瘤起自金属置入物的病例。Cole(1997)报道 1 例恶性纤维组织细胞瘤起自全髋关节置换术的病例,并查阅文献连同以往报道的 9 例共 10 例。其影像学的表现主要是在术后不到一年就在股骨置换物的周围出现迅速发展的溶骨性变化,短期内的迅速进展呈现出恶性肿瘤的表现。作者讨论了病因和伴发恶性纤维组织细胞瘤的临床意义。

Link 等(1998)报道了 39 例骨的恶性纤维组织细胞瘤的 X 线和 MRI 的表现,认为恶性纤维组织细胞瘤在成人多表现为软组织肿块而较少表现为骨内肿瘤,是年龄较大的成人中最为常见的软组织肉瘤,约占全部软组织肉瘤中的 20%~30%,占全部恶性骨肿瘤的 51%。在 X 线平片上的典型表现是溶骨性和侵袭性生长伴有骨皮质破坏的病变,膨胀性生长少见(15%),反应性硬化亦仅为 10%,但从不围绕着整个病灶。骨膜反应占 28%,肿瘤基质内出现钙化和骨化者仅有 1 例。在 MRI 的检查中,39 例中有 37 例均有骨外的肿瘤蔓延,仅有两例肿瘤仅限于骨内。T₁ 加权像上,90% 的病例(35/39)病变表现为低于骨髓的低信号强度,92% (36/39)与周围肌肉组织的信号强度相同或更低。在 T₂ 加权像上全部肿瘤均主要表现为高信号强度,注射 Gd-DT-PA 后均有病变强化表现,强化主要发生在肿块的周围。在 T₂ 加权像和造影剂增强的 T₁ 加权像上,分别有 92% (36/39)和 85% (33/39)的肿瘤表现为不均匀的结节状信号。肿瘤周围的水肿和肿瘤本身很少能够区分,39 例中仅有 4 例能区分开来。39 例中有 4 例可见急性和慢性的

出血表现。位于四肢和骨盆的 32 例肿瘤,有 16 例在 MRI 上诊断为有关节受侵犯,其中 11 例诊断正确,其余 5 例在手术和病理上证明并无关节侵犯;在 MRI 显示并未浸润到神经血管的 31 例肿瘤,在手术或病理上证明有两例是浸润到神经血管结构的。



图 4-12-8 骨肉瘤 X 线平片
股骨下端骨质破坏、瘤骨、骨质破坏处的软组织肿块

【鉴别诊断】

恶性纤维组织细胞瘤在临床上与其他恶性骨肿瘤的症状相似,而影像学的表现也缺乏特征,故在术前做出正确诊断比较困难。文献上所报道的大量病例也往往是在术后才确诊的。回顾分析了这一肿瘤的各种表现,可以总结出一些相对特征性的表现作为诊断和鉴别诊断的参考。

(1) 纯溶骨性的骨破坏,在 X 线平片上表现为无结构的广泛性溶骨破坏,常常缺少相应的骨膜反应而又伴有巨大的软组织肿块,为典型的恶性纤维组织细胞瘤的 X 线表现,在老年人易误为

转移性肿瘤,鉴别的要点是结合临床病史和伴有巨大的软组织肿块。在年轻患者,则应与溶骨性骨肉瘤(包括成纤维性或毛细血管扩张型骨肉瘤)相鉴别,鉴别要点是骨肉瘤常伴有相应明显的骨膜反应或针状瘤骨,以及三角形骨膜等,一般仅在穿破骨皮质处形成肿块并不伴有与骨质破坏不相称的巨大软组织肿块。(图 4-12-8)。如在年龄更轻的儿童患者,还应考虑与尤文肉瘤相鉴别,鉴别要点是尤文瘤病变大多位于骨干,软组织肿块可很大,但骨膜增生显著(图 4-12-9)。



图 4-12-9 尤文肉瘤 X 线平片
骨干广泛病变,骨质破坏不明显,骨膜反应明显



图 4-12-10 淋巴瘤 X 线平片
肱骨上段溶骨性破坏明显,广泛软组织肿块,
肱骨中段骨髓腔有虫蚀样破坏

(2) 纯溶骨性破坏边缘无硬化的病变几乎都应考虑在鉴别诊断中,当病变侵犯到关节端时特别要考虑到巨细胞瘤,有少数巨细胞瘤仅表现为纯溶骨性破坏并无分隔,亦无骨膜反应。鉴别要点是巨细胞瘤经常伴有不同程度的膨胀现象,除非巨细胞肉瘤,一般很少出现软组织肿块。偶尔,软骨肉瘤在瘤内并无钙化或仅有少量钙化,周围边缘也无硬化可类似恶性纤维组织细胞肉瘤的表现,两者的鉴别应着重观察骨膜反应。软骨肉瘤一般均伴有明显的骨膜反应,在软组织肿块中仔细观察常可看到瘤软骨的环形钙化。病变若位于胫骨,鉴别诊断中还应考虑牙釉质瘤的可能,后者常具有硬化性边缘,很少有骨膜反应和软组织肿块。其他如淋巴瘤(图4-12-10)、孤立性骨髓瘤,甚至甲状旁腺功能亢进的棕色瘤也可有类似表现,但结合临床容易鉴别。

(3) MRI 检查对恶性纤维组织细胞瘤的鉴别诊断也有很大帮助。

参 考 文 献

- 柴砥柱等. 1987. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤 11 例. 南京医学院学报, 4:271-272
- 曹来宾等. 1985. 骨恶性纤维组织细胞瘤(附 20 例报告及国内 43 例分析). 临床放射学杂志, 3:138-141
- 曹来宾等. 1976. 阿尔伯特综合征 24 例临床 X 线分析. 中华医学杂志, 56(2):118-121
- 高元桂. 1980. 骨纤维异常增殖症的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 14(3):217-219
- 黄有岸. 1987. 骨切带状纤维瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 21(增刊):29
- 胡云洲等. 1980. 骨的恶性纤维组织细胞瘤(附 8 例报告). 四川医学, 1(1):42-44
- 韩莘野. 1986. 恶性骨纤维组织细胞瘤的 X 线诊断附 11 例报道. 上海医学, 9:523-526
- 姜延洲等. 1988. 长骨的骨化性纤维瘤(附 3 例报告). 中华骨科杂志, 1:45-49
- 蒋玲等. 1987. 骨恶性纤维组织细胞瘤的 X 线诊断附 6 例报告. 实用放射学杂志, 4:174-176
- 吉志鹏等. 1984. 骨恶性纤维组织细胞瘤(附 5 例报告). 中华骨科杂志, 4:177
- 贾连顺等. 1987. 长管骨骨化性纤维瘤 7 例报告. 肿瘤, 4:151
- 李铭山等. 1987. 多发性骨切带状纤维瘤一例. 中华放射学杂志, 21:60
- 刘宝宜等. 1987. 颌骨非骨化性纤维瘤. 附 10 例病理活检及 X 线资料. 临床与实验病理学杂志, 2:93-95
- 刘玉国等. 1991. 中心型原发骨纤维肉瘤 X 线诊断(附六例报告). 中华放射学杂志, 5:299
- 路维英, 陈永利, 李大鹏等. 2001. 骨非骨化性纤维瘤的 X 线诊断(附 16 例报告). 医学影像学杂志, 16:404
- 青岛医学院等. 1975. 骨纤维异常增殖症(200 例临床及 X 线分析). 中华医学杂志, 55(9):655-659
- 王惠君. 1990. 胫腓骨骨化性纤维瘤一例报告. 中华放射学杂志, 2:84
- 尚钧等. 1984. 骨膜硬纤维瘤一例报告. 中华骨科杂志, 4:71
- 孙贤敏等. 1988. 长骨骨化性纤维瘤附 6 例报告. 江苏医药, 7:365-366
- 苏州医学院第一附属医院. 1964. 纤维肉瘤. 天津医药, 8(2 骨科副刊):148-150
- 宋一璇等. 1983. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤的病理. 中华骨科杂志, 3:209
- 谢少成. 1988. 多发性骨化性纤维瘤一例报告. 中华放射学杂志, 2:73
- 谢大钊. 1986. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤的 X 线表现附 12 例报告. 中华放射学杂志, 3:142-145
- 徐振华等. 1987. 骨纤维黏液瘤一例报告. 中华放射学杂志, 21:43
- 许新发等. 1990. 骨恶性纤维组织细胞瘤(附 11 例报告). 中华放射学杂志, 增刊:16
- 徐德水等. 1991. 356 例骨纤维异常增殖症临床 X 线分析. 中华放射学杂志, 25(4):212-216
- 徐德水等. 1991. 50 例纤维性骨皮质缺损 X 线分析. 中华放射学杂志, 3:133
- 徐德水等. 1992. 累及全身所有骨骼的骨纤维异常增殖症. 实用放射学杂志, 8:88
- 杨迪生等. 1983. 骨及骨膜韧带纤维瘤(附 3 例报告). 中华骨科杂志, 3:352
- 周文学等. 1989. 骨和骨膜硬纤维瘤 4 例报告及文献复习. 临床放射学杂志, 3:151-152
- 周文学等. 1984. 骨的非骨化性纤维瘤 30 例 X 线诊断. 中华放射学杂志, 3:205-208
- 周文学等. 1984. 长骨骨化性纤维瘤 14 例报告. 中华放射学杂志, 4:283-286

- 朱任东等. 1988. 骨成纤维性纤维瘤 4 例并结合文献分析. 中华骨科杂志, 1: 45-49
- 张景全等. 1984. 长骨骨化性纤维瘤(附 6 例报告). 中华骨科杂志, 6: 357-359
- 张永祥. 1986. 长骨和肋骨的骨化性纤维瘤附 11 例报告. 白求恩医科大学学报, 2: 169-171
- 张佩瑜等. 1982. 原发性骨恶性纤维组织细胞瘤(附 4 例报告). 中华骨科杂志, 2: 222
- 曾繁章. 1991. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤二例报告. 中华放射学杂志, 3: 185
- 曾繁章. 1988. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤附 9 例临床报告. 中华骨科杂志, 6: 409-411
- 朱任东等. 1986. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤附 23 例分析. 中华骨科杂志, 3: 192-195
- Aisen AM, Martel W, Braunstein EM et al. 1986. MRI and CT evaluation of primary bone and soft-tissue tumors. Am J Roentgenol, 146: 749-756
- Alguacil-Garcia A, Alonso A, Pettirew NM. 1984. Osteofibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the tibia and fibula and adamantinoma. Am J Clin Pathol, 82: 470-474
- Arata MA, Peterson HA, Dahlin DC. 1981. Pathological fractures through non-ossifying fibromas. J Bone Joint Surg, 63A: 980-988
- Arii Y, Moritani M, Hirakoh H. 1991. A case of benign fibrous histiocytoma of the femur. Orthop Surg (Seikeigeka), 42: 1249-1250
- Barnes GR JR, Gwinn JL. 1974. Distal irregularities of the femur simulating malignancy. Am J Roentgenol, 122: 180-185
- Bertoni F, Calderoni P, Bacchini P et al. 1984. Desmoplastic fibroma of bone: a report of six cases. J Bone Joint Surg, 66B: 265-268
- Bertoni F, Calderoni P, Bacchini P et al. 1986. Benign fibrous histiocytoma of bone. J Bone Joint Surg, 68A: 1225-1230
- Bertoni F, Capanna R, Calderoni P et al. 1984. Campanacci M. Primary central (medullary) fibrosarcoma of bone. Semin Diagn Pathol, 1: 185-198
- Bertoni F, Unni KK, McLeod RA et al. 1988. Xanthoma of bone. Am J Pathol, 90: 377-384
- Blau RA, Zwick DL, Westphal RA. 1988. Multiple nonossifying fibromas. J Bone Joint Surg, 70A: 277-304
- Bloem JL, Tamini AH, Eulderink F et al. 1988. Radiologic staging of primary bone sarcoma; MR imaging, scintigraphy, angiography and CT correlated with pathologic examination. Radiology, 169: 805-810
- Boland PJ, Huvos AG. 1988. Malignant fibrous histiocytoma of bone. Clin Orthop, 204: 130-134
- Brenner RJ, Hattner RS, Lilien DL. 1979. Scintigraphic features of nonossifying fibroma. Radiology, 131: 727-730
- Bridge JA, Rosenthal H, Sanger WG et al. 1989. Desmoplastic fibroma arising in fibrous dysplasia. Chromosomal analysis and review of the literature. Clin Orthop Rel Res, 247: 727-728
- Brower AC, Culver JE JR, Keats TE. 1971. Histological nature of the cortical irregularity of the medial posterior distal femoral metaphysis in children. Radiology, 99: 389-392
- Buflin WJ. 1971. The avulsive cortical irregularity. Am J Roentgenol, 112: 487-492
- Bullough PG. 1992. Atlas of Orthopaedic Pathology with Clinical and Radiologic Correlations. 2nd Ed. New York: Gower Medical Publishing
- Burrows PE, Greengard ID, Reed MH. 1982. The distal femoral defect: Technetium-99m pyrophosphate bone scan results. J Can Assoc Radiol, 33: 91-93
- Caffey J. 1955. On fibrous defects in cortical walls of growing tubular bone: their radiologic appearance, structure prevalence, natural course and diagnostic significance. Adv Pediatrics, 7: 13-51
- Camilleri AE. 1991. Craniofacial fibrous dysplasia. J Laryngol Otol, 105: 662-666
- Campanacci M, Laus M. 1981. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. J Bone Joint Surg, 63A: 367-375
- Campanacci M. 1976. Osteofibrous dysplasia of the long bones. A new clinical entity. Ital J Orthop Traumatol, 2: 221-237
- Campbell CJ, Hawk T. 1982. A variant of fibrous dysplasia (osteofibrous dysplasia). J Bone Joint Surg, 64A: 231-236
- Capanna R, Bertoni F, Bacchini P et al. 1984. Malignant fibrous histiocytoma of bone: the experience at the Rizzoli Institute. Report of 90 cases. Cancer, 54: 177-187
- Castelote A, Garcia-Pena P, Lucaya J et al. 1988. Osteofibrous dysplasia. A report of two cases. Skeletal Radiol, 17: 438-486
- Choi JH, Gu MJ, Kim MJ et al. 2001. Fibrosarcoma in bizarre parosteal osteochondromatous proliferation. Skeletal Radiol, 30: 44-47

- Clarke BE, Xipell J, Thomas DP. 1985. Benign fibrous histiocytoma of bone. *Am J Surg Pathol*, 9: 806-815
- Cohen DM, Dahlin DC, Pugh DG. 1962. Fibrous dysplasia associated with adamantinoma of the lone bones. *Cancer*, 15: 515-521
- Creagh MF, Nunan TO. 1988. Positive gallium-67 citrate uptake in a patient with polyostotic fibrous dysplasia. *Clin Nucl Med*, 13: 241-242
- Crim JR, Gold RH, Mirra JM et al. 1989. Desmoplastic fibroma of bone: radiographic analysis. *Radiology*, 172: 827-832
- Cunningham BJ, Ackerman LV. 1956. Metaphyseal fibrous defects. *J Bone Joint Surg*, 38: 797-808
- Czerniak B, Rajas-Corona RR, Dorfman HD. 1989. Morphologic diversity of long bone adamantinomas. The concept of differentiated (re-gressing) adamantinoma and its relationship to osteofibrous dysplasia. *Cancer*, 64: 2319-2334
- Daffer RH, Kirks DR, Gehwiler JA et al. 1982. Computed tomography of fibrous dysplasia. *Am J Roentgenol*, 39: 943-948
- Daffner DC, Bertoni F, Beabout JW et al. 1984. Fibrocartilaginous mesenchymoma with low grade malignancy. *Skeletal Radiol*, 12: 263-269
- Dahlin DC, Ivins JC. 1969. Fibrosarcoma of bone; a study of 114 cases. *Cancer*, 23: 35-41
- Dahlin DC, Unni KK, Matsuno T. 1977. Malignant (fibrous) histiocytoma of bone-fact or fancy? *Cancer*, 39: 1508-1516
- Dahlin DC. 1988. Grading of bone tumors. In: Unni KK, ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 35-45
- DeSmet AA, Travers H, Neff JR. 1981. Chondrosarcoma occurring in a patient with polyostotic fibrous dysplasia. *Skeletal Radiol*, 7: 197-201
- Dominik GW, Eisengarten W. 1980. Benign fibrous Histiocytom desKnochens. *Zentralbl Pathol*, 124: 77-83
- Dorfman HD, Ishida T, Tsuneyoshi M. 1994. Exophytic variant of fibrous dysplasia (fibrous dysplasia protuberans). *Hum Pathol*, 25: 1234-1237
- Dorfman HD, Norman A, Wolff H. 1966. Fibrosarcoma complicating bone infarction in a caisson worker; case report. *J Bone Joint Surg*, 48A: 528-532
- Drolshagen LF, Reynolds WA, Marcus NW. 1985. Fibrocartilaginous dysplasia of bone. *Radiology*, 156: 32
- Dunham HD, Marcus NW, Enneking WF et al. 1980. Developmental defects of the distal femoral metaphysis. *J Bone Joint Surg*, 62A: 801-806
- Enzinger FM, Weiss SW. 1983. *Soft Tissue Tumors*. St Louis: CV Mosby
- Evans GA, Park WM. 1978. Familial multiple non-osteogenic fibromata. *J Bone Joint Surg*, 60B: 416-419
- Eyre-Brook AL, Price CHG. 1969. Fibrosarcoma of bone: review of 50 consecutive cases from the Bristol Bone Tumor Registry. *J Bone Joint Surg*, 51B: 10-37
- Feldman F, Lattes R. 1977. Primary malignant fibrous histiocytoma (fibrous xanthoma) of bone. *Skeletal Radiol*, 1: 145-160
- Feldman F, Norman D. 1972. Intra- and extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma). *Radiology*, 104: 497-508
- Fisher JA, Totty WG, Kyriakos M. 1994. MR appearance of cystic fibrous dysplasia. Case report. *J Comput Assist Tomogr*, 18: 315-318
- Friedland JA, Rang WR, Fisher AJ et al. 1995. Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of nonossifying fibroma. *Invest Radiol*, 30: 474-479
- Galli SJ, Weintraub HP, Proppe KH. 1978. Malignant fibrous histiocytoma and pleomorphic sarcoma in association with medullary bone infarcts. *Cancer*, 41: 607-619
- Gebhardt MC, Campbell CJ, Schiller AL et al. 1985. Desmoplastic fibroma of bone. A report of eight cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg*, 67A: 732-747
- Gober GA, Nicholas RW. 1993. Case report 800. Skeletal fibrous dysplasia associated with intramuscular myxoma (Mazabraud's syndrome). *Skeletal Radiol*, 22: 452-455
- Greenfield BG, Arrington JA. 1995. *Imaging of Bone Tumors. A Multimodality Approach*. Philadelphia: JB Lippincott
- Greenspan A, Unni KK, Beabout JW et al. 1993. Desmoplastic fibroma. *Skeletal Radiol*, 22: 296-299
- Greenston ND, Pang S. 1981. The variable bone scan appearances of non-osteogenic fibroma of bone. *Clin Nucl Med*, 6: 242-245
- Hameda T, Ito H, Araki Y et al. 1996. Benign fibrous histiocytoma of the femur: review of three cases. *Skeletal Radiol*, 25: 25-29
- Henry A. 1969. Monostotic fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg*, 51B: 300-306

- Hermann G, Klein M, Abdelwahab IF et al. 1996. Fibrocartilaginous dysplasia. *Skeletal Radiol*, 25: 509-511
- Hoshi H, Futami S, Ohnishi T et al. 1990. Gallium-67 uptake in fibrous dysplasia of the bone. *Ann Nucl Med*, 4: 35-38
- Hudson TM, Hamlin DJ, Enneking WF. 1985. Pettersson H, Magnetic resonance imaging of bone and soft tissue tumors: early experience in 31 patients compared with computed tomography. *Skeletal Radiol*, 13: 134-146
- Hudson TM, Stiles RG, Monson DK. 1993. Fibrous lesions of bone. *Radiol Clin North Am*, 31: 279-297
- Huvos A. 1991. Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders
- Huvos AG, Heilweil M, Bretsky SS. 1985. The pathology of malignant fibrous histiocytoma of bone. A study of 130 patients. *Am J Surg Pathol*, 9: 853-871
- Huvos AG, Heilweil M, Bretsky SS. 1976. The pathology of malignant fibrous histiocytoma of bone: clinico-pathologic study of 18 patients. *NY State J Med*, 552-559
- Huvos AG, Higinbotham NL. 1975. Primary fibrosarcoma of bone: a clinico-pathologic study of 130 patients. *Cancer*, 35: 837-847
- Huvos AG, Higinbotham NL, Miller TR. 1972. Bone sarcomas arising in fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg*, 64A: 1047-1056
- Huvos AG, Woodard HQ, Heilweil M. 1978. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma (malignant fibrous xanthoma; xanthosarcoma) of bone. *Cancer*, 410: 9-18
- Imaizumi S, Ogose A, Hotta T et al. 1999. Solitary infantile myofibromatosis involving the clavicle. *Skeletal Radiol*, 28: 473-476
- Inamo Y, Hanawa Y, Kin H et al. 1993. Findings on magnetic resonance imaging of the spine and femur in a case of McCune-Albright syndrome. *Pediatr Radiol*, 23: 15-18
- Inwards CY, Unni KK, Beabout JW et al. 1991. Desmoplastic fibroma of bone. *Cancer*, 68: 1978-1983
- Ishida T, Dorfman HD. 1993. Massive chondroid differentiation in fibrous dysplasia of bone (fibrocartilaginous dysplasia). *Am J Surg Pathol*, 17: 924-930
- Jaffe HL, Lichtenstein L. 1942. Non-osteogenic fibroma of bone. *Am J Pathol*, 18: 205-221
- Jaffe HL. 1968. Tumors and Tumorlike Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia: Lea and Febiger
- Jee WH, Choi KH, Choe BY et al. 1996. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. *Am J Roentgenol*, 167: 1523-1527
- Kahn LB, Weber B, Mills E et al. 1978. Malignant fibrous histiocytoma (malignant fibrous xanthoma; xanthosarcoma) of bone. *Cancer*, 42: 640-651
- Kaushik S, Smoker WRK, Frable, WJ. 2002. Malignant transformation of fibrous dysplasia into chondroblastic osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 31: 103-106
- Keeney GL, Unni K, Beabout JW et al. 1989. Aamantinoma of long bones. *Cancer*, 64: 730-737
- Kempson RL, Kyriakos M. 1972. Fibroxanthosarcoma of the soft tissues. Atypic malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*, 29: 961-976
- Kempson RL. 1966. Ossifying fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study. *Arch Pathol*, 82: 218-233
- Kenan S, Abdelwahab IF, Hermann G et al. 1998. Malignant fibrous histiocytoma associated with a bone infarct in a patient with hereditary bone dysplasia. *Skeletal Radiol*, 27: 463-467
- Kimmelstiel P, Rapp I. 1951. Cortical defect due to periosteal desmoids. *Bull Hosp Joint Dis*, 12: 286-297
- Kransdorf MJ, Moser RP, Gilkey FW. 1990. Fibrous dysplasia. *Radiographics*, 10: 519-537
- Kumar R, Madewell JE, Lindell MM et al. 1990. Fibrous lesions of bones. *Radiographics*, 10: 237-256
- Kumar R, Swischuk LE, Madewell JE. 1986. Benign cortical defect; site for an avulsion fracture. *Skeletal Radiol*, 15: 553-555
- Lassance-Cabral CE, Guedes P, Fonseca T et al. 1998. Polyostotic fibrous dysplasia associated with intramuscular myxoma; Mazabraud's syndrome. *Skeletal Radiol*, 27: 278-282
- Lawson CW, Fisher C, Gatter KC. 1987. An immunohistochemical study of differentiation in malignant fibrous histiocytoma. *Histopathology*, 11: 375-383
- Lichtenstein L, Jaffe HL. 1942. Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol*, 33: 777-816
- Lichtman EA, Klein MJ. 1985. Case report 302 Desmoplastic fibroma of the proximal end of the left femur. *Skeletal Radiol*, 13: 160-163

- Lin WY, Kao CH, Hsu CY et al. 1994. The role of Tc-99m MDP and Ga-67 imaging in the clinical evaluation of malignant fibrous histiocytoma. *Clin Nucl Med*, 19: 996-1000
- Link TM, Haessler MD, Poppek S. 1998. Malignant fibrous histiocytoma of bone. Conventional X-ray and MR imaging features. *Skeletal Radiol*, 27: 552-558
- Macdonald D, Fornasier V, Holth R. 2000. Chondromyxoid fibroma of the acromion with soft tissue extension. *Skeletal Radiol*, 29: 168-170
- Machida K, Makita K, Nishikawa J et al. 1986. Scintigraphic manifestation of fibrous dysplasia. *Clin Nucl Med*, 11: 426-429
- Markel SF. 1978. Ossifying fibroma of long bone. *Am J Clin Pathol*, 69: 91-97
- Matsuno T. 1990. Benign fibrous histiocytoma involving the ends of long bone. *Skeletal Radiol*, 19: 561-566
- McCarthy EF, Matsuno T, Dorfman HD. 1979. Malignant fibrous histiocytoma of bone: a study of 35 cases. *Hum Pathol*, 10: 57-70
- Mesiter P, Konrad E, Hohen N. 1981. Incidence and histological structure of the storiform pattern in benign and malignant fibrous histiocytomas. *Virchows Arch(A)*, 393: 93-101
- Mirra J, M Gold RH, Marafioti R. 1977. Malignant (fibrous) histiocytoma arising in association with a bone infarct in sickle-cell disease: coincidence or cause-and-effect? *Cancer*, 39: 186-194
- Mirra JM, Bullough PG, Marcove RC et al. 1974. Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with bone infarcts. *J Bone Joint Surg*, 56A: 932-940
- Mirra JM, Gold RH, Rand F. 1982. Disseminated nonossifying fibromas in association with café-au-lait spots (Jaffe-Campanacci syndrome). *Clin Orthop*, 168: 192-205
- Mirra JM, Gold RH. 1989. Fibrous dysplasia. In: Mirra HM, Gold RH, Picci P, eds. *Bone Tumors*. Philadelphia: Lea and Febiger
- Moser RP Jr, Sweet DE, Haseman DB et al. 1987. Multiple skeletal fibroxanthomas; radiologic-pathologic correlation of cases. *Skeletal Radiol* 16: 353-359
- Mulder JD, Schute HE, Kroon HM et al. 1993. Radiologic Atlas of Bone Tumors. Amsterdam: Elsevier, 607-625
- Murphy MD, Gross TM, Rosenthal HG. 1994. Musculoskeletal malignant fibrous histiocytoma: radiologic-pathologic correlation. *RadiolGraphics*, 14: 807-826
- Nakashima Y, Morishita S, Kotoura Y et al. 1985. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer*, 55: 2804-2811
- Oguse A, Otsuka H, Morita T et al. 1998. Ossifying fibromyxoid tumor resembling parosteal osteosarcoma. *Skeletal Radiol*, 27: 578-580
- Okada K, Yoshida S, Okane K et al. 2000. Cystic fibrous dysplasia mimicking giant cell tumor; MRI appearance. *Skeletal Radiol*, 29: 45-48
- Park Y, Unni KK, McLeod RA et al. 1993. Osteofibrous dysplasia: clinicopathologic study of 80 cases. *Hum Pathol*, 24: 1339-1347
- Pennes DR, Braunstein EM, Glazer GM. 1984. Computed tomography of cortical desmoid. *Skeletal Radiol*, 12: 40-42
- Pettersson H, Gillespy T, Hamlin DJ et al. 1987. Primary musculoskeletal tumors: examination with MR imaging compared with conventional modalities. *Radiology*, 164: 237-241
- Pettersson H, Slone RM, Spanier S et al. 1988. Musculoskeletal tumors: T₁ and T₂ relaxation times. *Radiology*, 167: 783-785
- Pritchard DJ, Sim FH, Iving JC et al. 1977. Fibrosarcoma of bone and soft tissues of the trunk and extremities. *Orthop Clin North Am*, 8: 869-881
- Rabhan WN, Rosai J. 1968. Desmoplastic fibroma. Report of ten cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg*, 50A: 487-502
- Radenberg J, Jensen OM, Keller J et al. 1996. Fibrous dysplasia of the spine, costae and hemipelvis with sarcomatous transformation. *Skeletal Radiol*, 25: 682-684
- Ragsdale BD. 1993. Polymorphic fibro-osseous lesions of bone: an almost site-specific diagnostic problem of the proximal femur. *Hum Pathol*, 24: 505-512
- Resnick D, Greenway G. 1982. Distal femoral cortical defects, irregularities, and excavations: a critical review of the literature with the addition of histologic and paleopathologic data. *Radiology*, 143: 345-354
- Riley GM, Greenspan A, Poirier VC. 1997. Fibrous dysplasia of a parietal bone. *J Comput Assist Tomogr*, 21: 41-43

- Ritschl P, Hajek PC, Pechmann U. 1989. Fibrous metaphyseal defects. Magnetic resonance imaging appearances. *Skeletal Radiol*, 18: 253-259
- Ritschl P, Karnel F, Hajek PC. 1988. Fibrous metaphyseal defects-determination of their origin and natural history using a radiomorphological study. *Skeletal Radiol*, 17: 8-15
- Ros PR, Viamonte M JR, Rytwlin AM. 1984. Malignant fibrous histiocytoma: mesenchymal tumor of ubiquitous origin. *Am J Roentgenol*, 142: 753-759
- Ruggieri P, Sim FH, Bond JA et al. 1994. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer*, 73: 1411-1424
- Schajowicz F, Ackerman LV, Sissons HA et al. 1972. Histological Typing of Bone Tumors. Geneva: World Health Organization
- Schajowicz F, Sissons HA, Sobin LH. 1995. The World Health Organizations histologic classification of bone tumors. A commentary on the second edition *Cancer*, 75: 1208-1214
- Schajowicz F. 1993. Histological Typing of Bone Tumors. World Health Organization International Histological Classification of Tumors. Berlin: Springer-Verlag
- Schajowicz F. 1994. Tumors and Tumorlike Lesions of Bone: Pathology, Radiology, and Treatment. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag
- Schwartz AM, Ramos RM. 1980. Neurofibromatosis and multiple nonossifying fibroma. *Am J Roentgenol*, 135: 617-619
- Schwartz DT, Alpert M. 1964. The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci*, 247: 1-20
- Sejas SW, Enzinger FM. 1978. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer*, 41: 2250-2260
- Selby S. 1961. Metaphyseal cortical defects in the tubular bones of growing children. *J Bone Joint Surg*, 43A: 395-400
- Sissons HA, Kancherla PL, Lehman WB. 1983. Ossifying fibroma of bone. Report of two cases. *Bull Hosp Joint Dis Orthop Inst*, 43: 1-14
- Sissons HA, Malcolm AJ. 1997. Fibrous dysplasia of bone: case report with antopsy study 80 years after the original clinical recognition of the bone lesions. *Skeletal Radiol*, 26: 177-183
- Smith J. 1982. Radiation-induced sarcoma of bone: clinical and radiographic findings in 43 patients irradiated for soft tissue neoplasms. *Clin Radiol*, 33: 205-221
- Spanier SS, Enneking WF, Enriquez P. 1975. Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer*, 36: 2084-2098
- Springfield DS, Rosenberg AE, Mankin HJ et al. 1994. Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin Orthop*, 309: 234-244
- Statz EM, Pochebit SM, Cooper A et al. 1989. Case report 525. Benign fibrous histiocytoma (BFH) of thumb. *Skeletal Radiol*, 18: 299-302
- Steiner GC. 1974. Fibrous cortical defect and non-ossifying fibroma of bone: a study of the ultrastructure. *Arch Pathol*, 97: 205-210
- Strauchen JA, Dimitriu-Bona A. 1986. Malignant fibrous histiocytoma: expression of monocyte-macrophage differentiation antigens detected with monoclonal antibodies. *Am J Pathol*, 124: 303-309
- Sugiura I. 1976. Desmoplastic fibroma. Case report and review of the literature of the literature. *J Bone Joint Surg*, 58A: 126-130
- Sundaram M, McDonald DJ, Merenda G. 1989. Intramuscular myxoma: a rare but important association with fibrous dysplasia of bone. *Am J Roentgenol*, 153: 107-108
- Sundaram M, McLeod RA. 1990. MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *Am J Roentgenol*, 155: 817-824
- Sweet DE, Vinh TN, Devaney K. 1992. Cortical osteofibrous dysplasia of long bone and its relationship to adamantinoma. *Am J Surg Pathol*, 16: 282-290
- Taconis WK, Mulder JD. 1984. Fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma of long bones: radiographic features and grading. *Skeletal Radiol*, 11: 237-245
- Taconis WK, Schutte HE, van der Heul RO. 1994. Desmoplastic fibroma of bone: a report of 18 cases. *Skeletal Radiol*, 23: 283-288
- Taconis WK, Van Rijssel TG. 1985. Fibrosarcoma of long bones: a study of the significance of areas of malignant fibrous histiocytoma. *J Bone Joint Surg*, 67B: 111-116
- Ueda Y, Blasius S, Edel G et al. 1992. Osteofibrous dysplasia of long bones - a reactive process to adamantinomatous tissue. *J Cancer*

- Clin Oncol ,118: 152-156
- Unni KK,Dahlin DC,Beabout JW et al.1974. Adamantinoma of long bones. Cancer,34: 1796-1805
- Unni KK,1988. Osteosarcoma of bone. In: Unni KK,ed. Bone Tumors .New York: Churchill Livingstone,107-133
- Unni KK.1991. Fibrous and fibrohistiocytic lesions of bone. Semin Orthop ,6: 177-186
- Utz JA,Kransdorf MJ,Jelinek JS et al.1989. Berry BH. MR appearance of fibrous dysplasia. J Comput Assist Tomogr ,13: 845-851
- van Boenacker FM,Hauben E,De Beuckeleer LH et al.2000. Desmoplastic fibroma of bone: MRI features. Skeletal Radiol,29: 171-175
- Velchik MG,Heyman S,Makler PT Jr et al.1984. Bone scintigraphy: differentiating benign cortical irregularity of the distal femur from malignancy. J Nucl Med 25: 72-74
- Wang J,Shih Chen W. 1992.Osteofibrous dysplasia (ossifying fibroma of long bones). Clin Orthop,178: 235-243
- Wang SW,Dorfman HD.1977. Adamantinoma of long bones. Hum Pathol ,8: 141-153
- West R,Huvos AG,Lane JM. 1995.Desmoplastic fibroma of bone arising in fibroma of the calcaneus. Skeletal Radiol ,24: 451-454
- Wold LE.1988. Fibrohistiocytic tumors of bone. In: Unni KK,ed. Bone Tumors. New York: Churchill Livingstone,183-197
- Wood GS,Beckstead JH,Turner RR.1985. Malignant fibrous histiocytoma cells do not express the antigenic or enzyme histochemical features of cells of monocyte/macrophage lineage. Lab Invest,52: 78(abstract)
- Wood GS,Beckstead JH,Turner RR et al.1986.Malignant fibrous histiocytoma tumor cells resemble fibroblasts. Am J Surg Pathol,10: 323-335
- Yabut SM,Kenan S,Sissons HA et al.1988. Malignant transformation of fibrous dysplasia. Clin Orthop ,228: 281-289
- Yamazaki T,Maruoka S,Takahashi S et al.1995. MR findings of avulsive cortical irregularity of the distal femur. Skeletal Radiol ,24: 43-46
- You JWR,Aisner SC,Levine AM et al.1988. Computed tomography of desmoid tumors of bone: Desmoplastic fibroma. Skeletal Radiol,17: 333-337
- Yuen WWH,Saw D.1985. Malignant fibrous histiocytoma of bone . J Bone Joint Surg,67A: 482-486
- Zenah WR,Hudson TM. 1983.Spring field DS. Computed tomography of ossifying fibroma of the tibia . J Comput Assist Tomogr, 7: 688-691

第五章 骨圆细胞病变

第一节 嗜酸性肉芽肿

嗜酸性肉芽肿是一种肿瘤样病变,主要发生在儿童和年轻人的一种孤立性或多发性骨病变。Lichtenstein(1953)将嗜酸性肉芽肿(仅限于骨病变),Hand-Schüller-Christian(亦称黄色瘤病,临床三征是骨病变、尿崩症和眼球突出)和 Letterer-Siwe 病或非脂性网织细胞增多症(当播散性病变发生时,表现为明显的消瘦、淋巴结肿大、肝脾肿大和贫血)合为一组病变,称之为组织细胞增多症 X。他的理论基础是这类疾病均是原因不明的突出表现为不同程度的组织细胞增生。虽然这一观念已被广泛接受,但这三种疾病事实上仍有不同表现。Schajowice 和 Polak 认为,应采用组织细胞肉芽肿这一名词来概括这一组疾病,其表现为无或仅有单纯的嗜酸性改变或更为常见的是具有许多嗜酸粒细胞,可侵犯单一或多数的骨骼。近来,不少作者又将组织细胞增多症称之为朗格汉斯(Langerhans)细胞组织细胞增多症,因为在这一疾病中主要的增生成分为朗格汉斯细胞,是一种树枝型的单核细胞,见于表皮但来自骨髓。朗格汉斯细胞组织细胞增生症虽然其原因和发病机制尚不明白,但目前认为是一种免疫调节性疾病而非肿瘤。但有些实验研究发现病变含有无性系细胞的增殖,表明是一种肿瘤性病变。朗格汉斯细胞组织细胞增生症与免疫系统之间的关系,观察发现疾病的严重程度直接与免疫系统的未成熟有关。一般来说,病人越年轻,疾病越严重。此病的临床和影像学表现可有很大不同,其特点是在单核-吞噬细胞系统的各部位有异常的组织细胞增生,诸如骨、肺、中枢神经系统、皮肤和淋巴结。Jaffe 认为单发性嗜酸性肉芽肿为最轻的一种,而黄色瘤病呈慢性播散型,是较为良性的一种,而 Letterer-Siwe 病为急性播散型的恶性病变。三者的基本病理变化相同,但在病变发展过程中,三者可以互相转化,约有 10% 的单发性嗜酸性肉芽肿在 6 个月内出现其他骨或骨外形成新病灶。因此,有作者认为三者实际上是同一病变在发展过程中的不同表现,只是因年龄、病变分布、组织细胞增生程度不同而症状和病程各异。但亦有人认为,三者在临床表现、发展过程和预后均有明显差别,病理变化亦不同,而认为是三种不同的疾病。

从我们自己的临床经验来看,嗜酸性肉芽肿作为一种肿瘤样病变,是较为常见且易与其他肿瘤容易混淆的一种良性骨病变。在骨肿瘤的诊断和鉴别诊断中,充分认识其病理和影像学特点仍然具有重要意义。虽然相互转化和消退复发的情况偶有发生,但并不多见。其他两种组织细胞增生症临床上较为少见,有其独特的临床表现和发展过程,容易与骨肿瘤相区分。

【病理】

肉眼观察肉芽肿呈棕黄色或灰黄色,如有出血则为红色,质脆软易碎。大多呈溶骨性破坏,边界较清楚。早期表现为囊肿,病灶内含有易碎的脂肪和坏死组织;中期组织细胞增多,单核和泡沫细胞多见;晚期结缔组织增生,病灶发生纤维化和骨化。组织学上见较为致密排列的组织

细胞呈团状聚集(图 5-1-1)。在电镜下观察证明这种特征性细胞与皮肤上所见朗格汉斯组织细胞相同。中期见更多的嗜酸粒细胞含有分叶状细胞核和粗大的嗜酸性颗粒在肉芽肿内浸润。最后形成致密的团块状,所谓“嗜酸性假脓肿”。也可见散在的淋巴细胞和浆细胞浸润,以及巨细胞和灶性出血。

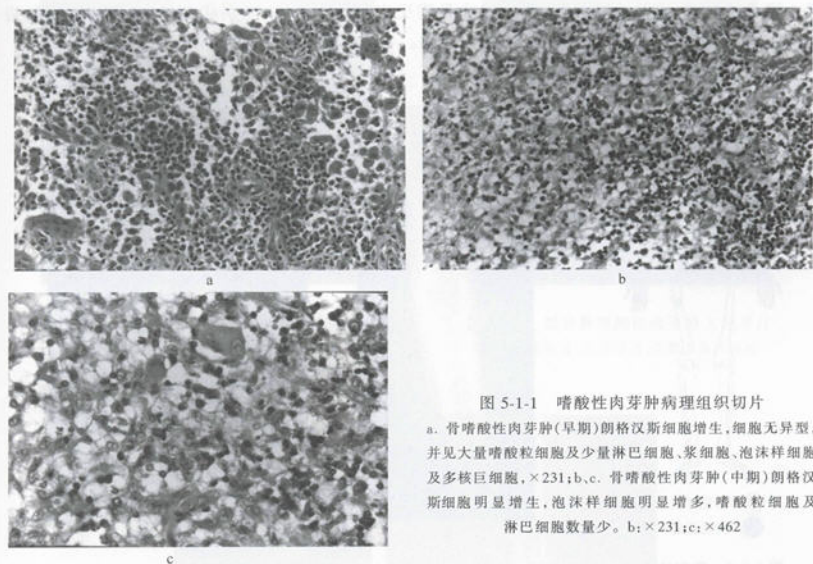


图 5-1-1 嗜酸性肉芽肿病理组织切片

a. 骨嗜酸性肉芽肿(早期)朗格汉斯细胞增生,细胞无异型,并见大量嗜酸粒细胞及少量淋巴细胞、浆细胞、泡沫样细胞及多核巨细胞,×231;b、c. 骨嗜酸性肉芽肿(中期)朗格汉斯细胞明显增生,泡沫样细胞明显增多,嗜酸粒细胞及淋巴细胞数量少。b:×231;c:×462

【临床表现】

嗜酸性肉芽肿约占组织细胞增生症 X 线中的 70%。综合国内已报道的 399 例,占原发性骨肿瘤的 2.1%,占良性骨肿瘤的 3.8%。男多于女,男女之比约为 2.5:1。单发性病变多于多发性病变。最常发生于儿童,发病的高峰在 5~10 岁。最常侵犯的部位依次是头颅(颅底和面骨)、肋骨、骨盆、脊柱和长骨,骨骺病变较为少见(图 5-1-2)。综合国内 399 例,发生于颅骨者 155 例(38.8%)、股骨 56 例(14%)、脊柱 49 例(12.3%)、肋骨 34 例(8.5%)、骨盆 30 例(7.5%)、肱骨 21 例(5.3%)、锁骨 16 例、颌骨 14 例、肩胛骨 10 例、胫骨 6 例,其余骨少见。多发性病变较为少见。Schajowicz 曾指出:病变广泛多发者,常在单发性病变发病后 6 个月出现新病灶,且常见于 5 岁以下儿童。若单发病灶持续 1 年以上仍未出现新病灶,则出现新病灶的可能性已不大。国内资料亦支持此一论点。

嗜酸性肉芽肿临床上多表现为局部疼痛,压痛、肿胀,偶可出现软组织肿块。靠近关节的病变可引起关节活动功能障碍或软组织萎缩。位于脊柱的病变可有腰背部疼痛,脊柱后突或侧凸

畸形,病变压迫脊髓或神经根时可出现相应的神经症状。也可出现发热和白细胞增高,血沉常增快,嗜酸性粒细胞可增高。

【影像学表现】

嗜酸性肉芽肿的X线平片检查仍然是最为重要的诊断方法。总的来说,早期的X线表现是一溶骨性病变,有时边缘不清,伴有层状骨膜反应(图5-1-3)。晚期病变趋向于良性表现,边缘清楚锐利并出现硬化。骨膜可增厚亦可缺如。各部位的嗜酸性肉芽肿也各具特点。



图 5-1-2 嗜酸性肉芽肿发病部位

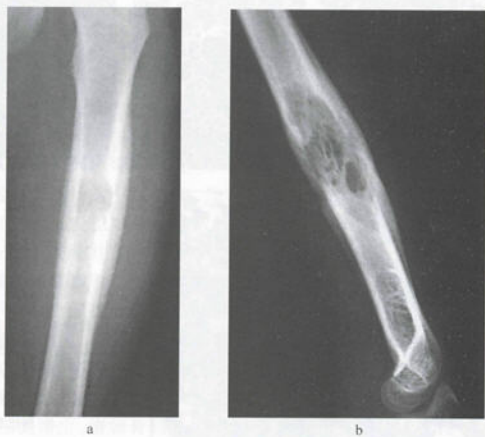


图 5-1-3 嗜酸性肉芽肿 X 线平片

a. 股骨干溶骨性破坏,破坏区边缘不清,病周有骨膜反应;b. 肱骨病变边界清楚,周围层状骨膜反应

颅骨病变多表现为边缘锐利的穿凿样骨缺损,边缘清楚锐利,有硬化,多呈圆形,以额骨多见,其次为顶骨和枕骨。可单发或多发。病变常起自板障,逐渐增大时可累及内外板。可越过颅缝,亦可相互融合成“地图样”骨质缺损(图5-1-4)。如内、外板破坏不完全的,在破坏区内可显示孤立的死骨片;内、外板破坏不对称时,则出现斜坡状或双边现象。发生于肩胛骨者,表现为囊状膨胀性骨质破坏或溶骨性改变,边缘常有硬化。骨盆病变多位于髂骨体部,膨胀较明显(图5-1-5)。发生于肋骨者,多呈单发性囊状破坏,亦可呈多发性溶骨性破坏伴有骨膜反应。囊状破坏时,大多有膨胀现象,骨皮质可变薄。

位于长骨的病变大多位于骨干或干骺部(图5-1-6),很少侵犯骨骺。可呈单个或多数的圆形囊状破坏,略有膨胀,其内可见交错的条索状骨嵴。早期的边缘不清,可伴有层状骨膜;后期病变边缘清楚锐利,周围有明显的骨膜增生或伴有广泛的骨增生硬化。病变常起自髓腔,由髓腔向外逐渐侵蚀,呈中心性溶骨性破坏(图5-1-7)。病变一般沿骨的纵轴发展,随着骨破坏的进



图 5-1-4 颅骨嗜酸性肉芽肿 X 线平片
顶骨有边缘清楚锐利的多发性颅骨缺损
(黑箭),边缘硬化,双边现象



图 5-1-5 肋骨翼嗜酸性肉芽肿 X 线平片
病变膨胀明显,边缘硬化,内部多囊状表现



a



b

图 5-1-6 长骨嗜酸性肉芽肿 X 线平片

a. 发生在骨干部; b. 发生在干骺, 病变内均可见交错的条索状骨嵴

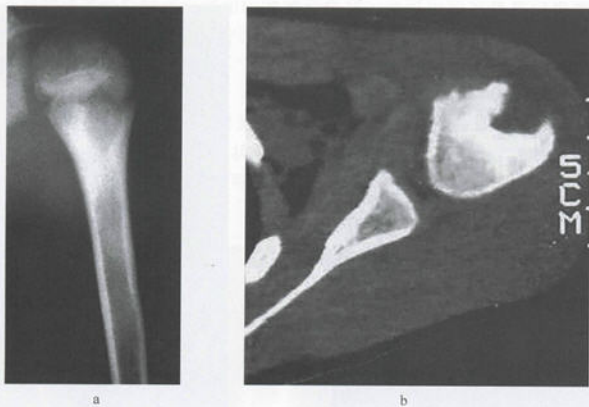


图 5-1-7 嗜酸性肉芽肿

肱骨上端病变自髓腔向外逐渐生长呈中心性溶骨性破坏,病变周围硬化明显。a. X线平片;b. CT

展,病灶周围的骨膜增生、骨质增生、骨质硬化亦趋于明显。有些晚期病例,以增生硬化为主(图 5-1-8),而仅见其中有不规则的小破坏区,此时骨干显著增粗,并呈梭形膨胀。



图 5-1-8 嗜酸性肉芽肿

晚期 X 线平片

以硬化为主(白空箭),破坏区不明显

嗜酸性肉芽肿侵犯脊柱者并不少见,主要侵犯椎体,可单发或多发,以单发者为多见。多发者大多系相隔一段脊柱多个椎体受侵犯,亦可累及附件,但从侵犯椎间盘,故相邻的椎间隙保持正常。椎体的破坏可呈单囊或多囊状破坏,其中可见骨嵴。破坏区轻度膨胀,边缘清楚并略有硬化。嗜酸性肉芽肿的椎体破坏常伴有软组织肿块(图 5-1-9),因而易与肿瘤混淆。病变后期椎体常被压缩变扁,呈楔状变形或致密的平板状,即所谓“扁平椎”(图 5-1-10)。1954 年,Compere 等认为以往所谓的 Calve 病(或为扁平椎的无菌性坏死),其实是由于椎体的嗜酸性肉芽肿引起,椎体活检证明了他们的看法,这一观念为以后的大量病例所证实,并为一般人所接受。Jaffe 认为,15 岁以下儿童的扁平椎,除非证实为其他原因外,均应考虑嗜酸性肉芽肿。

发生于短管状骨的嗜酸性肉芽肿少见,X 线平片上主要表现为斑片状的溶骨性破坏,也可表现为囊状破坏,大多伴有不同程度的骨膨胀,骨皮质变薄,但周围有层状骨膜包绕。

国内郎氏曾综合报道 25 例嗜酸性肉芽肿,观察到 X 线表现与病理演变有一定关系,提出了将嗜酸性肉芽肿分为活动期和修复期,活动期以骨质破坏为主,可为单囊或多囊,轻度膨胀伴少

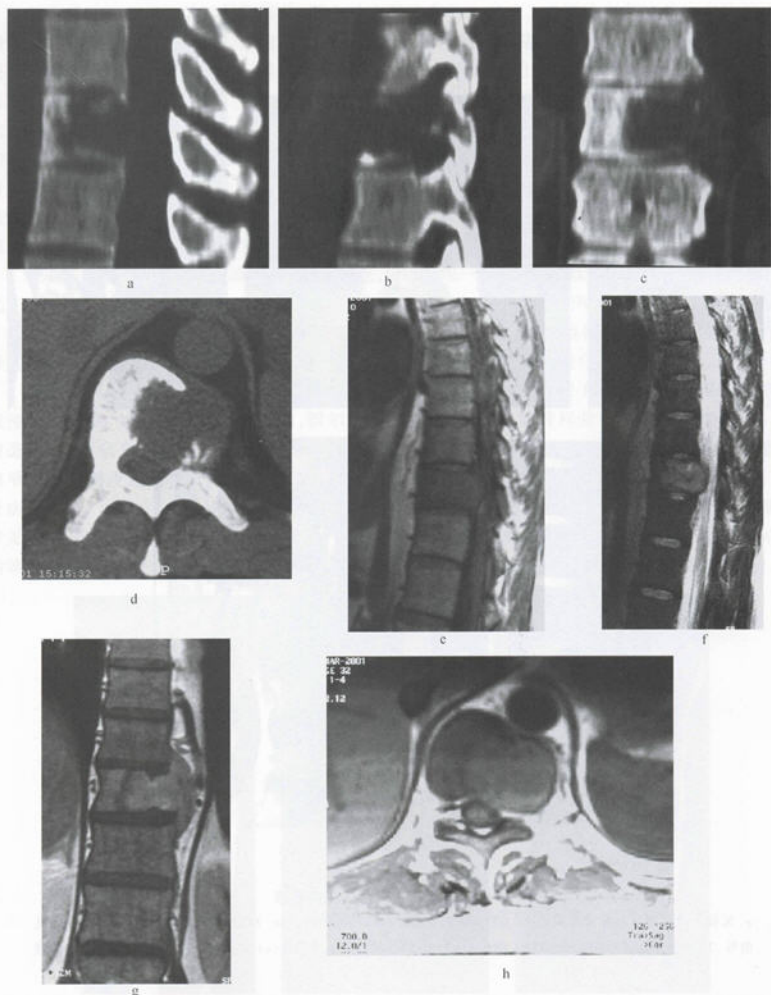


图 5-1-9 胸椎椎体嗜酸性肉芽肿

病变呈单囊性破坏,累及附件,破坏区轻度膨胀,边界清楚硬化不明显,椎间盘无受累,椎旁可见明显的软组织肿块。MRI 表现为 T₁ 加权像均匀低信号, T₂ 加权像不均匀高信号, Gd-DTPA 增强后病变强化。a, b. CT 矢状面重建; c. CT 冠状面重建; d. CT 平扫; e. MRI-T₁ 加权像; f. MRI-T₂ 加权像; g, h. Gd-DTPA 增强扫描

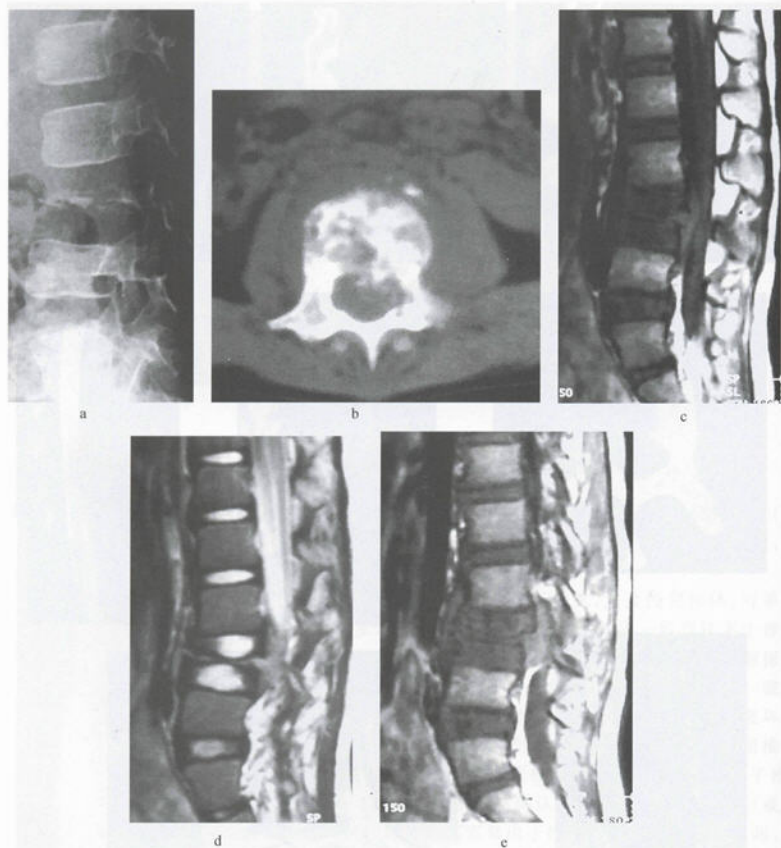


图 5-1-10 嗜酸性肉芽肿扁平椎

a. X线平片见腰3椎体扁薄如板;b. CT显示病变、椎旁软组织肿胀;c~e. MRI,病变椎体表现为 T_1 加权像低信号、 T_2 加权像高信号(d);Gd-DTPA增强后病变椎体及附近软组织强化(e), T_2 加权像上可见邻近椎间盘完整

量骨膜增生。此期在病理上以嗜酸性细胞和组织细胞增生为主,网状纤维多被破坏。修复期大多经过抗炎、激素或放疗后,病变可缓解愈合,亦有不治自愈者。此期X线表现可见骨破坏减少,骨增生逐渐增多,骨干变粗,密度增高。病理上可见出现大量成纤维细胞及纤维细胞,纤维性瘢痕渐趋形成。

关于嗜酸性肉芽肿的结局和转化,国内外文献均有不少记述。嗜酸性肉芽肿是一良性肿瘤样病变,预后良好,少数病例不经任何治疗可以自愈。国内曹氏报道 13 例经 4 个月至 10 年的随访观察,均呈逐渐修复,最终痊愈。椎体病变引起神经根和脊髓压迫,经病灶清除术和椎板切除减压后亦可恢复,未见复发。另 1 例在连续 4 年的随访观察中,病变继续发生、修复、再发生,此起彼伏,仅做一般对症治疗,最后全部修复自愈。另 1 例 2 年内先后累及 15 个骨骼 18 处病灶,破坏的 10 个椎体中 3 年后均有不同程度的修复。Kieffer 等观察 36 个月至 11 年的患者 17 例中有 14 例可看到脊椎高度的增加,这种过程无论在经过放疗和未经放疗的病人中均无区别。den Herder (1973) 认为,嗜酸性肉芽肿是骨髓炎的一种特殊形态,具有自然消失的倾向。他报道 1 例 6 岁男孩左半骨盆病变,18 个月後自行消失。嗜酸性肉芽肿在追踪观察中也有转化为黄色瘤的报道。

放射性核素检查有助于明确病变的分布情况,可以发现一些隐匿的病灶,并有助于嗜酸性肉芽肿与尤文肉瘤的鉴别,尤文肉瘤很少有多发性病灶。核素骨扫描中,约有 35% 的嗜酸性肉芽肿表现正常。

在 X 线平片不能明确病变范围时,CT 可用来确定病变的真实范围,特别是在位于脊柱和骨盆的病变(图 5-1-8)。CT 对显示骨膜反应、倾斜的边缘和反应性硬化特别有效。

嗜酸性肉芽肿 MRI 的表现不一。在嗜酸性肉芽肿的早期,MRI 的表现并无特征,类似一般侵袭性病变,如骨髓炎或尤文肉瘤,偶尔也可类似良性肿瘤,如骨样骨瘤或成软骨细胞瘤。注射造影剂后,病变有明显的强化。偶尔,在 X 线平片或骨核素扫描并无异常时,MRI 可以显示出早期的骨髓侵犯。在有些研究中, T_1 加权像病变表现为与周围结构相同的等信号强度。颅骨病变在 T_2 加权序列中,骨髓置换区域表现为边界清楚的高信号强度。嗜酸性肉芽肿的最为常见的 MRI 表现是, T_1 加权像上,骨髓和软组织引起的局灶性病变,表现为广泛外延边界不清的异常低信号强度, T_2 加权像表现为高信号强度,为骨髓和软组织的水肿引起(图 5-1-11)。这

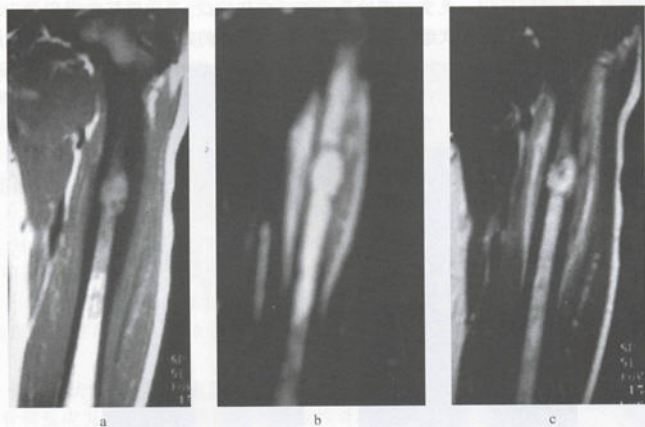


图 5-1-11 嗜酸性肉芽肿 MRI

- a. 股骨干骨髓腔卵圆形病变 T_1 加权像上中等信号; b. T_2 加权像高信号,病变周围骨髓腔及骨干周围软组织明显水肿;
c. Gd-DTPA 增强后扫描,髓腔内病灶、周围骨髓腔及骨干周围软组织均明显强化

种 MRI 的表现并无特征性,骨髓水肿也可见于骨髓炎、外伤、短暂的骨质疏松和缺血性坏死。在软组织则可见于恶性骨和软组织肿瘤,以及炎症性变化如多发性肌炎。由骨髓水肿引起的 MRI 变化还可见于良性骨肿瘤,包括骨样骨瘤、成软骨细胞瘤和成骨细胞瘤。“闪光现象”首先由 Cring 等在成骨细胞瘤中所叙述,活检看到反应区域是由明显的水肿液体、纤维组织增生和慢性炎症性细胞(主要是浆细胞)组成。广泛水肿多见于此病变的早期,晚期病变则水肿少见。

Hindman 等(1998)报道了 34 例 262 处嗜酸性肉芽肿少见的骨改变病灶,将其分为三类:罕见、少见和不常见。罕见的骨表现包括皮质病变、“纽扣死骨”形成、软组织肿块内钙化,以及脊柱病变伴有神经方面的表现。少见表现包括发生在少见部位的病变,如手和足的短骨、胸骨、锁骨,以及病变跨越颅缝。不常见的表现是病变位于骨髓、病变穿过骨髓板、病变延伸进入硬膜或脑组织,以及病理性骨折。认识这些不常出现的表现具有重要意义,这些表现可以出现在病变开始阶段或仅仅是病变的惟一表现。MRI 还发现在病变中出现液平面,这可能是在病变中有出血或动脉瘤样骨囊肿存在。骨髓病变易误认为成软骨细胞瘤。病变穿过骨髓延伸极为少见,因为嗜酸性肉芽肿并不产生软骨溶解酶。单独发生在骨皮质上的嗜酸性肉芽肿也极为少见,应与骨髓炎、骨样骨瘤和转移性病变相鉴别。

【鉴别诊断】

嗜酸性肉芽肿的鉴别诊断根据病变的部位、侵犯骨质的范围、病人的年龄以及病变处于何阶段而考虑不同的疾病。

1. 发生于长骨或扁骨的孤立性病变

鉴别诊断主要应考虑尤文肉瘤和骨髓炎。这两种病变都可以出现虫蚀样或浸润性骨质破坏伴有层状或葱皮样骨膜反应。尤文肉瘤的骨质破坏常较广泛,骨质破坏常侵犯骨皮质使之断裂,周围无硬化(图 5-1-12),侵入软组织后大囊形成较为明显的软组织肿块,所形成的层状骨膜



图 5-1-12 尤文肉瘤 X 线平片
股骨上段病变,范围广泛,边界不清楚,
周围无硬化



图 5-1-13 骨髓炎 X 线平片
股骨干皮质骨感染,周围硬化明显,
骨膜反应广泛

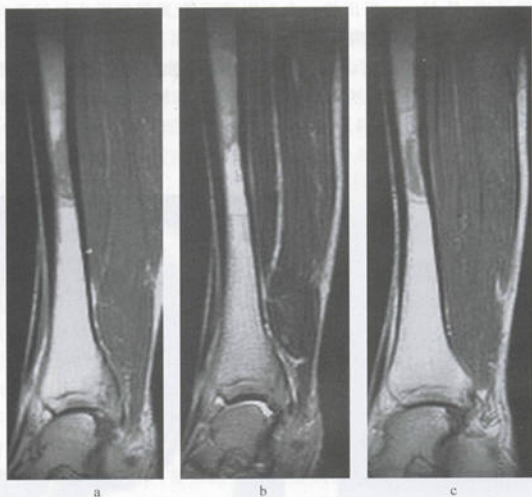


图 5-1-14 慢性骨髓腔感染 MRI

a. T₁ 加权像示胫骨干髓腔感染灶呈中等信号; b. T₂ 加权像病变呈高信号; c. Gd-DTPA 增强后病灶无强化

大多密度不均,边缘不规则,新形成的层状骨膜可由于肿瘤向软组织内延伸而重新被肿瘤组织所破坏。骨髓炎在低毒力感染时破坏区往往伴有轻度膨胀,周围的增生硬化较明显,且骨膜反应和增生硬化的范围往往大于骨破坏区(图 5-1-13),结合临床表现不难鉴别。慢性感染在 MRI 上与嗜酸性肉芽肿完全不同表现为:感染灶增强后不强化(图 5-1-14),嗜酸性肉芽肿病灶可强化。位于骨干的骨结核有时也可表现为类似嗜酸性肉芽肿的圆形骨质破坏并伴有层状骨膜增生,但骨干结核在破坏区内常可发现细小死骨,骨膜反应一般均较成熟(图 5-1-15),很少侵犯软组织而形成肿块。除 X 线平片外,上述三种疾病的 MRI 检查对鉴别诊断有很大帮助,嗜酸性肉芽肿在 MRI 检查时的特殊表现可供鉴别参考。

2. 位于长管状骨的嗜酸性肉芽肿

若无骨膜反应发生,鉴别诊断应考虑单纯性骨囊肿。单纯性骨囊肿的圆形骨质破坏几乎均有不同程度的骨膨胀,皮质变薄,边缘清楚锐利(图 5-1-16)。嗜酸性肉芽肿的临床表现特点,所谓“暂时现象”(tempohenomenon),即骨质病变的



图 5-1-15 长骨结核 X 线平片
胫骨下段病灶,骨膜反应较成熟,软组织
内可见窦道(白箭)

进展和消退都非常迅速,是 Huvos 提出的一个有用的征象。

3. 发生于颅骨的孤立性嗜酸性肉芽肿

儿童和年轻人的颅骨病变,鉴别诊断要考虑骨髓炎、血管瘤和纤维结构不良(图 5-1-17)。若发生在老年人,则应考虑畸形性骨炎的溶骨期、骨髓瘤和转移瘤。此时,出现“双边现象”时则有利于嗜酸性肉芽肿的诊断(图 5-1-4)。



图 5-1-16 单纯性骨囊肿 X 线平片
股骨颈病变,纵轴生长,边界清楚锐利,
周围有硬化缘,内部密度均匀

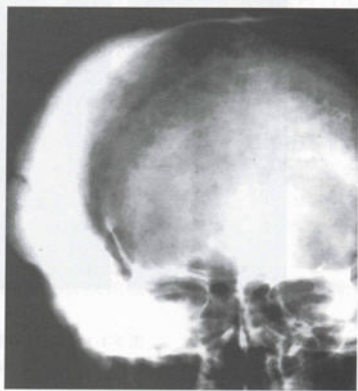


图 5-1-17 颅骨纤维结构不良 X 线平片
颅骨板增厚致密,均匀



图 5-1-18 动脉瘤样骨囊肿 X 线平片
髂白坐骨膨胀明显,硬化不明显,内部可见分隔

4. 位于骨盆部的嗜酸性肉芽肿

表现为溶骨性膨胀性病变时可类似纤维结构不良、动脉瘤样骨囊肿(图 2-4-18)、甲状旁腺功能亢进的棕色瘤或血友病性假肿瘤。此时,鉴别诊断的重点不应放在局部形态表现的某些特点,因为发生在这种情况下的特殊病例,往往可资鉴别的形态学特点不多,鉴别诊断的重点应放在身体其他部位的骨改变和临床上这些疾病的特征综合考虑。例如,甲状旁腺功能亢进其他骨骼必然有骨质疏松或破坏的特殊表现(图 2-4-19),以及血液生化检查的特点。血友病性假肿瘤必须有其他骨关节的血友病的特殊表现和临床上血液检查的特点,不难鉴别。

5. 嗜酸性肉芽肿的多发性播散性病变

必须与多发性骨髓炎、白血病、淋巴瘤、囊性血管瘤、纤维性结构不良、甲状旁腺功能亢进的棕色瘤相鉴别。老年病人则应与转移性肿瘤和多发性骨髓瘤鉴别。上述这些疾病大多是全身性疾病，骨改变只是全身疾病的局部表现，因而仍然要注意全身其他器官的表现。例如，白血病和淋巴瘤往往都有肝脾肿大、全身淋巴结肿大、贫血和骨髓检查的特殊表现。转移性肿瘤和多发性骨髓瘤大多发生于老年人，容易区别。

6. 侵犯脊柱的嗜酸性肉芽肿

应与脊柱结核相鉴别，尤其是在儿童。由嗜酸性肉芽肿引起的扁平椎主要发生在3~13岁的儿童。其症状或仅有轻度背痛，或无症状，进展迅速，对放疗有良好反应。Eripp报道4例均自行愈合。由嗜酸性肉芽肿引起的椎体压缩变薄，楔状或高度致密的平板状改变，其横径和前后径均超出相邻的正常椎体为其特点。若椎体主要表现为单囊或多囊状骨质破坏，一般均有轻度膨胀，边缘硬化，且可累及附件。而脊柱结核大多为相邻两椎体发病，呈溶骨性破坏，可伴有沙粒样死骨，相邻椎间隙变窄，常有椎旁脓肿形成(图5-1-20)。鉴别的重点是观察椎间隙是否保持完整。嗜酸性肉芽肿无论是单发或多个椎体相邻或间隔同时受累，椎间盘均不受侵犯。

单个或多数椎体变扁还可发生在转移性肿瘤、多发性骨髓瘤或严重骨质疏松。此时，发病年龄应是重要鉴别点，上述三种疾病大多发生在老年，而嗜酸性肉芽肿主要是发生在儿童。从椎体的压缩形态上看，压缩后的嗜酸性肉芽肿，椎体的横径和前后径均超出相邻正常椎体，也具有鉴别意义。



图 5-1-19 甲旁亢骨
X线平片

肱骨干多发圆形低密度区，内部密度均匀，边界清楚锐利，病灶周围无硬化，无骨旁软组织肿块和骨膜反应

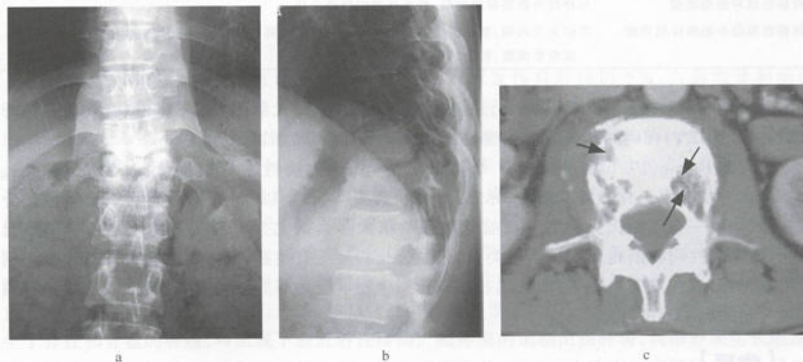


图 5-1-20 脊柱结核

a、b. 胸腰椎 X线平片见胸 11~12 椎体骨结核，胸椎体 11~12 骨质破坏，压缩，椎间盘破坏，椎间隙狭窄。椎旁可见梭形软组织肿胀。c. 同水平 CT 可见椎体骨质破坏，软组织肿胀，可见多处沙粒样死骨(黑箭)

第二节 尤文肉瘤

骨的小圆细胞肿瘤是来自肿瘤的一组异型,与大多数其他恶性骨肿瘤的区别是此类肿瘤为纯细胞的生长而不产生肿瘤基质。共同特性是未分化的、圆形细胞、嗜碱性、细胞浆稀少、间质少、细胞丰富。这类恶性肿瘤包括尤文肉瘤、淋巴瘤、转移性神经细胞瘤、原发性神经外胚层肿瘤、间充质软骨肉瘤、骨髓瘤和其他一些转移性病变(表 5-2-1)。

表 5-2-1 骨的小圆细胞肿瘤(仿 Greenspan)

肿 瘤	组织学表现
尤文肉瘤	大小一致的小细胞,透明的胞浆圆形,含染色质稍多的细胞核细胞边缘不清
大细胞(不典型)尤文肉瘤	较大的细胞,外形清楚,且有较多细胞浆嗜酸性“组织细胞样”的表现,细胞核含有明显的核仁,不典型的变异融入小细胞中
原发性(周围型)神经外胚层肿瘤	与尤文肉瘤类似,常伴有纤维性细胞间质,细胞聚集团,周围有网状纤维包绕呈筐状分布
骨的 Askin 肿瘤 (神经外胚层肿瘤的变异)	与尤文肉瘤类似,细胞有致密膜伴有深色核细胞呈巢状排列,其间有纤维血管性基质。细胞呈匍行带状伴有坏死,可有或无神经的分化
恶性淋巴瘤	恶性淋巴瘤细胞聚集细小的淋巴细胞和巨大的组织细胞相互混合,细胞呈圆形、卵圆形和多形性,嗜碱性细胞浆,细胞核含有不多的染色质,有时呈分裂状或马蹄状伴有明显的核仁
骨髓瘤	不典型的浆细胞样细胞膜,常具有双核或三核。圆形细胞核有致密粗糙的染色质呈车轮状分布,细胞核偏心分布无嗜碱性胞浆中
小细胞骨肉瘤	小圆细胞疏松聚集,卵圆形细胞核被嗜酸性基质的胶原性带所分离。偶尔见细长的瘤细胞,局部见产生骨样组织或骨组织
间充质软骨肉瘤	细小的圆形细胞,大小一致伴有圆形或卵圆形细胞核,缺乏细胞浆。偶尔其中可见梭形细胞分布,分化良好的软骨区内有局灶性钙化
转移性神经细胞瘤	与神经外胚层肿瘤相似,并有高度的神经分化
转移性原始小泡横纹肌肉瘤	类似尤文肉瘤,细胞构成和黏液性变化的区域间隔存在。细胞圆形或卵圆形,偶尔有梭形或锥形细胞,但嗜酸性细胞浆稀少

尤文肉瘤(Ewing sarcoma)实际上是包括普通尤文肉瘤、大细胞尤文肉瘤和原发性神经外胚层肿瘤(PNET)在内的一组恶性肿瘤,彼此关系密切而很难加以区分。

此瘤系 Ewing(1921)首先报道。当时取名为“骨的弥漫性血管内皮瘤”。其后 Oberling(1982)认为是起源于骨髓网状细胞,称之为“网状肉瘤”。长期以来,人们对其组织发生意见分歧,文献中就一直以姓氏为命名。目前骨病理学家大多确认尤文肉瘤从骨髓原始网状细胞起源,与骨原发性网状细胞肉瘤属同一类型,只是分化程度上有差别,电镜观察亦支持其起源于网状细胞,但两者在发病年龄、临床表现、形态特点、生物学行为等方面均有不同,迄今一般仍将两者视为相关而不同的肿瘤。

【病理】

肿瘤大多呈结节状,灰白到灰红色,质软,无包膜。常有坏死、出血和囊性变。在髓腔内可蔓延而累及骨干的大部分,分界不清。肿瘤可逐渐侵蚀骨皮质,使其变薄而膨隆,并将骨膜掀

起。骨膜常有反应性新骨形成,在骨膜及其周围形成洋葱皮状多层的骨膜增生。肿瘤破坏骨质后,可侵入软组织。

组织学上瘤细胞大小形态颇一致,瘤细胞呈圆形或多角形,核小而圆,胞浆稀少、淡染,界限不清,很像淋巴细胞,呈弥散排列(图 5-2-1)。常见有丝分裂。有时瘤细胞及其核体积较大,异型性明显。瘤组织内细胞丰富,细胞排列呈巢状,也可形成假“菊花团”样结构。

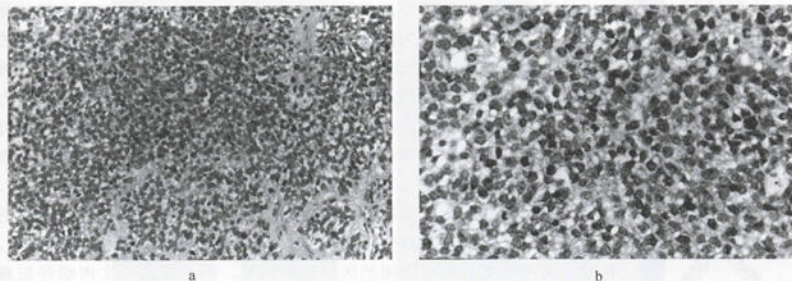


图 5-2-1 Ewing 肉瘤病理组织切片

肿瘤由形态一致的小圆细胞组成,胞浆少,核染色呈细粉状,核仁不明显,瘤细胞呈弥散状排列,个别瘤细胞坏死溶解,其周围瘤细胞呈假“菊花”团样结构。a. $\times 231$; b. $\times 462$

电镜下瘤细胞有两种:一种是典型的瘤细胞为类圆形或多角形,胞浆量少,核圆形成不整形,多位于细胞中部,染色质较多,常可见聚集存在。核仁呈不同电子密度的颗粒状,胞浆内细胞器少,发育很差。PAS 染色显示瘤细胞的胞浆内有大量糖原,有助于与神经细胞瘤和网状细胞肉瘤相鉴别。另一种为不典型瘤细胞,表现为核扭曲,分叶或不规则,异染色质较丰富,胞质电子密度增高,细胞器数量少,此即所谓暗细胞。

【临床表现】

尤文肉瘤的发病率各家统计不一,WHO 统计占原发性骨肿瘤的 5%,占恶性骨肿瘤的 9.17%。综合国内 438 例,占原发性骨肿瘤的 2.3%,占恶性骨肿瘤的 5%,均较骨肉瘤和软组织肉瘤明显少见。性别上男多于女,男女之比为 1.6:1。各家在发病年龄的统计上也有差别,但主要发生在年轻人这一点是共同的。最常见于 10~20 岁,大约 90% 的病例发生在 20 岁以前,平均年龄约为 13 岁。国内 438 例中,发生在 11~30 岁共 311 例,占 70%。Sherman 报道 111 例,平均年龄为 15 岁,发生于 10~30 岁者也占 70%。

临床上尤文肉瘤常表现为一局限性疼痛性肿块,可伴有全身症状,如发热、不适、体重减轻、白细胞增高和血沉增快,容易误诊为骨髓炎。伴有全身症状者,常表现肿瘤的播散,提示预后不良。疼痛常是肿瘤的首发症状,开始为间歇性疼痛,迅速发展为持续性疼痛,尤以夜间为甚。发生于脊柱和骨盆的肿瘤,可出现下肢放射性疼痛。随疼痛的加剧出现肿块,局部肿块生长迅速。表面可伴有红、肿、热、痛类似炎症的表现。局部压痛明显,并可见皮肤表面有静脉曲张。另外,根据肿瘤发生的不同部位,还可伴发其他表现,尤文肉瘤发病部位见图 5-2-2。



图 5-2-2 尤文肉瘤
发病部位

【影像学表现】

尤文肉瘤 X 线平片上表现为边界不清的浸润性或虫蚀样骨质破坏,伴有层状骨膜新骨形成,表现为葱皮状骨膜或较为少见的放射状骨针,并常伴有巨大的软组织肿块(图 5-2-3)。尤文肉瘤偶尔也可表现为地图样大片骨质破坏类似其他溶骨性骨肉瘤(图 5-2-4)。有时肿瘤引起的骨质变化轻微而主要表现为巨大的软组织肿块,也可在骨皮质形成典型的“碟状”改变,曾认为是尤文肉瘤的一种特征性变化。这种“碟形”改变,可能是由于肿瘤破坏骨皮质表面的骨膜并伴有外面巨大软组织肿块的压力性变化所形成。这一征象也可发生在其他肿瘤,甚至于骨髓炎中也可出现。但若“碟形”改变伴有骨内的浸润性破坏和软组织肿块的,仍是诊断尤文肉瘤的有力依据。当病变出现浸润性破坏则难与骨髓炎相鉴别。因为尤文肉瘤不产生基质样物质,长骨的尤文肉瘤内缺乏密度增高的钙化。但具有丰富的骨膜新骨形成(图 5-2-5),特别在扁骨,可类似骨肉瘤,有时这两种类型的肿瘤之间的区分比较困难。约 1/3 的尤文肉瘤侵犯扁骨表现为弥漫性硬化,病理上与骨肉瘤不同的是,尤文肉瘤的硬化改变并非肿瘤骨,而是肿瘤细胞浸润引起了反应骨。

尤文肉瘤的发病部位也具有一些特点,好发于红骨髓活动的部位,最常发生在长骨的近端干骺部和靠近骨干的部位以及骨盆部,侵犯骨骺的尤文肉瘤少见。即使成人,发生在股骨远端的干骺部和胫骨近端者,伸延到骨骺者极为罕见。病理上尤文肉瘤在穿破骨皮质形成软组织肿块前,有充满骨髓腔的趋向。在青少年以侵犯长骨为多见,20 岁以上则以扁骨为多见。国外文献髌骨发病较为多见, Jaffe 统计,髌骨病变占总数的 50%。国内 438 例中则以股骨为多见,占 20.4%。

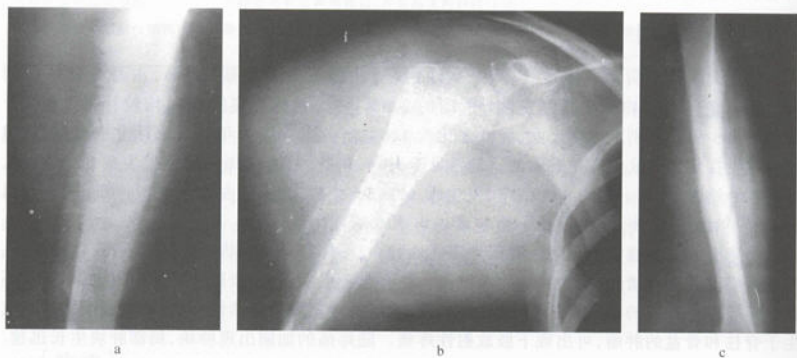


图 5-2-3 尤文肉瘤 X 线平片

骨质破坏不明显而骨膜反应和软组织肿胀明显。a. 股骨骨干点状骨质破坏,放射样骨膜反应广泛而明显;
b. 肱骨中上段软组织肿胀明显,层状骨膜反应中断;c. 股骨干周软组织肿胀,有致密骨膜反应



图 5-2-4 Ewing 肉瘤 X 线平片
股骨上段地图样溶骨性骨破坏,似
溶骨性骨肉瘤



图 5-2-5 Ewing 肉瘤 X 线平片
腓骨骨膜增生,新骨不断形成出现硬化

Sherman 和 Soony 根据尤文肉瘤的病理变化、X 线表现和临床表现,选择了 111 例进行研究。将发生于骨干和干骺端的尤文肉瘤均分为中心型和边缘型两种。骨干中心型最为多见,是具有典型 X 线表现的部位。病变发生于骨干,常为对称性。髓腔内出现斑点状骨侵蚀,边界不清。常伴有层状骨膜反应,骨干呈梭形膨胀(图 5-2-6),约半数出现放射状骨针,少数形成三角形骨膜。病变沿骨长轴迅速蔓延,并由内向外迅速溶骨破坏,最后由一层薄的骨膜新生骨包绕。肿瘤早期即可侵入软组织,形成边缘不清的软组织肿块或弥漫性肿胀。骨干皮质型的特征是骨皮质外层有不同程度的破坏,一般范围较小,有时呈分叶状,而骨皮质内层常保持完整。软组织肿块常很大,与骨病变范围不相称(图 5-2-7)。亦可有层状骨膜增生或放射状骨针形成。此型较中心型少见。干骺中心型大部表现与骨干中心型相似,不同的是在骨破坏的同时有骨质硬化现象。干骺边缘型病变偏于干骺端一侧,呈溶骨性破坏,与溶骨性骨肉瘤相似。干骺骨骺型为干骨和骨骺同时受到侵犯,造成骨质破坏,此型极少见。

原发于脊柱的尤文肉瘤少见,Coley 等在他们报道的 91 例尤文肉瘤中,仅 3 例原发于骶骨。国内综合 438 例尤文肉瘤中,脊柱共 22 例,也以骶骨(15 例)为多见。发生在椎体时,特征性的变化是由于病理性骨折而形成楔状变形,反映了松质骨内的破坏和皮质的薄弱。常延伸到椎旁软组织。椎体的破坏常不对称,进展迅速,可侵及附件和邻近椎体,椎间隙保持正常。可出现椎旁软组织,肿瘤邻近腰大肌时,可向腰大肌内浸润,形成腰大肌肿胀,类似结核性腰大肌脓肿。

原发于肋骨的尤文肉瘤少见,文献报道占尤文肉瘤的 4%~14%。病变常呈局限性溶骨性破坏,常伴有巨大软组织肿块。也可表现为骨质硬化,或骨质破坏与骨质硬化同时存在。X 线平片上表现为胸膜外的肿块。常伴有胸膜腔积液,可掩盖骨质变化和肿块阴影。

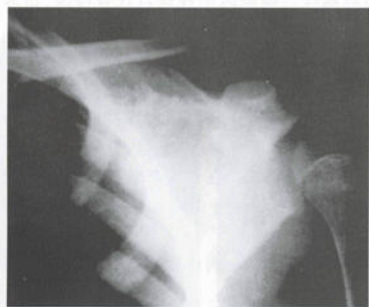


图 5-2-6 Ewing 肉瘤 X 线平片
骨干呈梭形膨胀

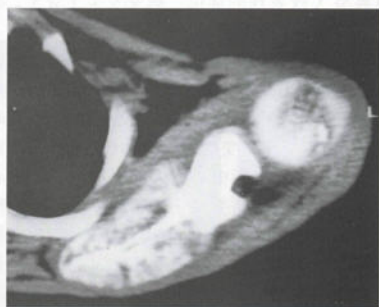


图 5-2-7 Ewing 肉瘤 X 线平片
较大的软组织肿胀与不明显的骨质破坏不对称

位于骨盆和肩胛骨的尤文肉瘤,主要表现为类圆形的大片状溶骨性破坏伴有巨大软组织肿块,也可出现骨质增生硬化的表现(图 5-2-8),偶尔可见放射状骨针。肩胛骨的肿瘤,有时由于骨质反应性增生显示骨小梁增粗,密度增高,可出现粗条状或皂泡状外观。



a



b

图 5-2-8 肩胛骨尤文肉瘤

a. 肩胛骨 X 线平片见多个点片状溶骨性骨质破坏区;b. 局部 CT 见病灶周围有骨膜增生

尤文肉瘤很少发生在短管状骨,Combs(1993)等报道 1 例发生于指骨的病例。查阅文献仅见 24 例,11 例位于掌骨,13 例位于指骨。尚未见有尤文肉瘤侵犯腕骨的报道。Yamaguchi 等(1997)

也报道了1例51岁的男性在拇指上发生了尤文肉瘤,表现为浸润性骨质破坏并伴有巨大软组织肿块。综合以往所报道病例的X线表现,短管状骨尤文肉瘤最常见的改变是软组织肿块(图5-2-9),短管状骨大多表现为溶骨性与硬化性病变混合存在,伴有骨皮质膨胀现象,单纯性溶骨性变化少见。还可表现为囊性破坏或呈蜂窝状外观,也伴有膨胀现象,骨皮质断裂并不少见,层状骨膜、葱皮样骨膜和三角形骨膜均可出现,放射状骨针很少见,病变也不侵犯骨髓。

放射性核素 ^{99m}Tc -MDP骨扫描,尤文肉瘤有很强的摄取增强和聚集(图5-2-10)。而应用 ^{67}Ga -citrate更容易发现软组织病变的蔓延。虽然闪烁图的发现并无特征性,但此技术可提供有否肿瘤转移的信息。



图 5-2-9 手指 Ewing 肉瘤 X 线平片
拇指远段指骨破坏,软组织肿块明显



图 5-2-10 Ewing
肉瘤 ECT
干广泛放射性浓聚

CT 可以显示骨破坏的形态,测量 CT 值可以明确骨髓内有无侵犯,同时,CT 有助于明确尤文肉瘤在骨外的侵犯范围(图 5-2-11)。

MRI 可明确显示肿瘤对骨内和骨外侵犯的范围,可显示肿瘤伸延穿过骨髓板的表现。 T_1 加权像肿瘤表现为中到低信号强度,而在 T_2 加权像表现为高信号强度(图 5-2-12)。细胞较少的部位和坏死区域信号强度较低。注射造影剂(Gd-DTPA)后肿瘤出现强化,强化仅发生在有细胞的区域(图 5-2-13),这可以与肿瘤周围的水肿区相区分,水肿区域并不强化。Fronge 等(1988)报道了 37 例尤文肉瘤的 MRI 表现,并与 X 线平片和 CT 做了对照。X 线平片在全部病例中被证明对确定可能的组织学诊断是最好的影像学方法($n=6$)。对显示化疗的反应($n=4$),CT 和 MRI 作用一样。在长期随访的病例中应用 MRI 不可能区分活动性肿瘤与重新活动的病变,在注射造影后也如此。

MRI 有助于显示尤文肉瘤中的跳跃性转移(skipmetastases)(图 5-2-14)。所谓跳跃性转移是指在患骨中经组织学证明有结节性肿瘤存在,而与较大的原发性肿瘤之间有正常骨质与之分

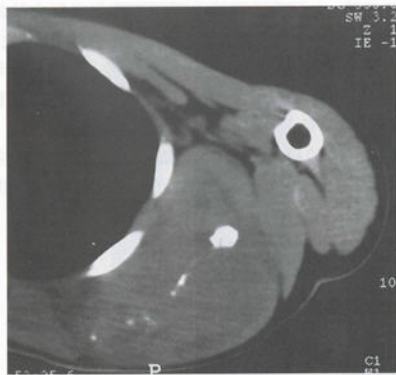


图 5-2-11 肩胛骨 Ewing 肉瘤 CT

肩胛骨体部破坏殆尽,周围软组织肿块明显,边界较清楚,推挤周围肌肉

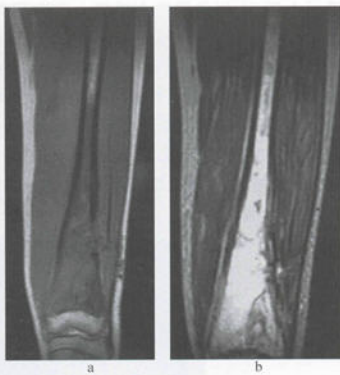


图 5-2-12 Ewing 肉瘤 MRI

a. 股骨髓腔内广泛异常信号区,呈 T_1 加权像上低信号;
b. T_2 加权像上高信号。股骨下段外侧骨皮质不完整

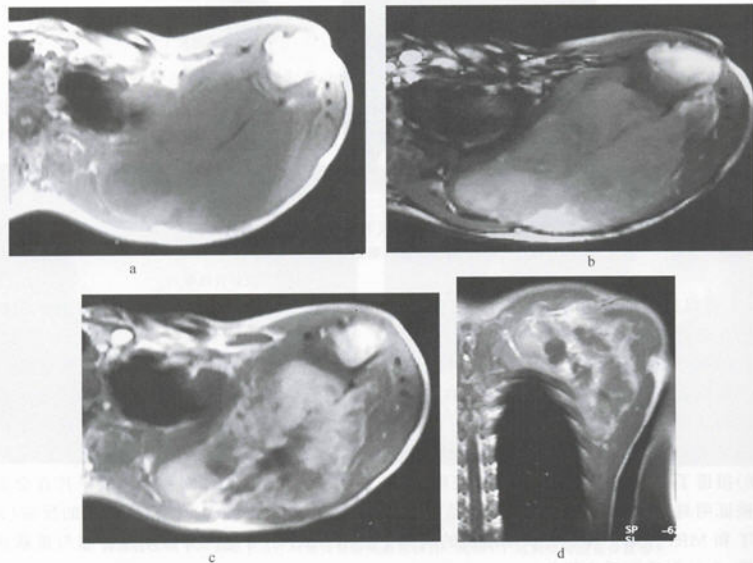


图 5-2-13 肩胛骨 Ewing 肉瘤 MRI

a. 肩胛骨体部周围广泛软组织肿块呈 T_1 加权像低信号; b. T_2 加权像高信号; c. d. Gd-DTPA 增强后肿块不均匀强化

开。偶尔也可起源于关节的对侧。发现跳跃式转移在肿瘤的术前分期和预后均有重要关系。Davies等(1997)报道了3例尤文肉瘤由MRI发现的跳跃式转移,而在X线平片和骨核素扫描中均未能发现。跳跃式转移的发生率在一组骨肉瘤的报道中高达25%,大多数的骨科中心的报道则不到10%。在尤文肉瘤中跳跃式转移少见,在MRI检查时,在骨髓内跳跃式转移的信号强度与原发病灶相同。X线平片上所以不能显示骨髓中的跳跃式转移,可能是病灶位于骨髓的深层,骨小梁破坏的范围小,无骨皮质的断裂的缘故。大约需要有50%以上的骨小梁破坏X线平片才能显示出来。骨核素扫描也因为这类细小的肿瘤没有足够的放射性核素聚集而不能显示。MRI对观察骨髓病变较敏感可靠,优于其他影像学技术;对发现跳跃式转移也较CT优越。

尤文肉瘤具有典型的影像学表现时诊断并不困难,但也有些病例表现特殊,难以在术前做出正确诊断。Bhagin(1997)报道1例发生在肱骨近端的尤文肉瘤,其X线表现完全像一单纯性骨囊肿,又是一位9岁儿童,诊断为单纯性骨囊肿做了病灶清除和植骨术,3年后病变逐渐增大并侵及骨髓。MRI在 T_1 加权像可见肱骨近端广泛性肿瘤侵犯,并伴有腋窝部巨大的分叶状软组织肿块。组织学证实是一小细胞尤文肉瘤。像这种少见的病例提示,尤文肉瘤可具有各种不同的表现。Sai-fuddin(2000)报道了6例临床与X线、MRI不典型表现的尤文肉瘤,约占同期内该医院较典型的尤文肉瘤的9%。临床上症状不明显,仅有疼痛或肿胀,年龄偏大(19~44岁),平均年龄为27岁,病史较长,有77个月以上。X线平片上仅2例可见骨膜反应,另21例有细微的骨皮质侵蚀,仅有1例可见边界不清的溶骨性破坏。MRI显示骨髓腔内偏心性的骨破坏,约占肿瘤体积的10%~40%,均位于干骺区,其中3例直接侵犯骨髓。另有3例MRI显示出骨髓内的跳跃式转移,有2例可见骨内病变的肿瘤旁水肿。骨外的软组织肿块均呈偏心性生长, T_1 加权像呈中等信号强度,其中2例肿瘤内出现低信号区。在注射造影剂后此区内并不增强。 T_2 加权像骨外的软组织肿块呈高信号强度,其中出现多数细薄的低信号间隔。有2例肿瘤组织侵犯附近关节。这组病例的共同特点是临床症状轻微,年龄偏大,骨质变化少,软组织肿块大。

尤文肉瘤一旦延伸进入软组织后具有产生纤维性间隔的倾向,MRI的低信号带即反映了这类纤维性间隔典型表现是出现多数细薄的低信号带或间隔。(图5-2-15)。要注意与骨膜性尤文肉瘤相鉴别,骨膜性尤文肉瘤多发生在年轻病人长骨的骨干上,而无侵犯骨髓腔的表现。同样,起源于软组织的尤文肉瘤可伴有继发性骨质改变,但也并不侵犯骨髓腔。

【鉴别诊断】

1. 骨髓炎

在X线平片上,尤文肉瘤鉴别诊断中最为重要的是与骨髓炎鉴别。尤其在早期,两者在临



图 5-2-14 Ewing 肉瘤 MRI
股骨 MRI T_1 加权像见病灶
在骨髓跳跃转移(黑箭)

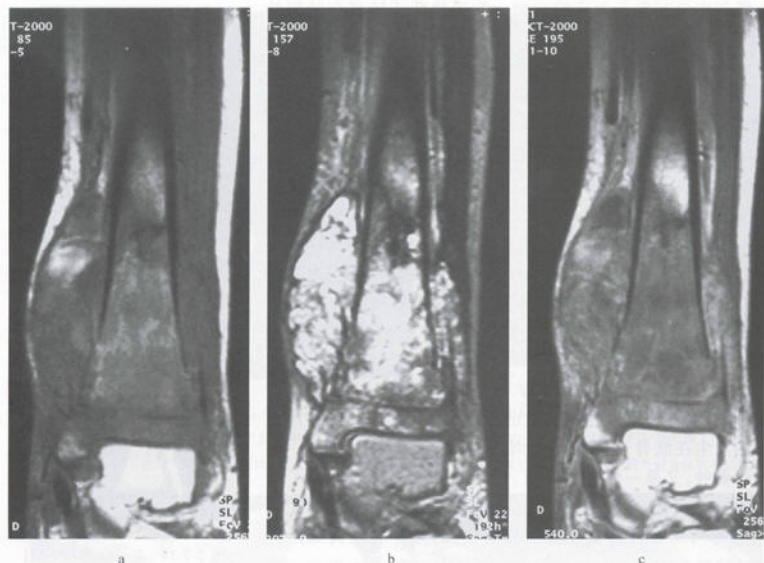


图 5-2-15 MRI 显示 Ewing 肉瘤软组织纤维性分隔

胫骨周围软组织肿块 T₁ 加权像呈低信号改变(a), T₂ 加权像(b) 和 Gd-DTPA 增强后软组织内低信号分隔显示较清楚(c)

床和 X 线表现上有相似之处(图 5-2-16)。临床上骨髓炎的疼痛较尤文肉瘤剧烈,但时间较短,进展较快,早期皮下组织广泛的弥漫性充血水肿,X 线表现为条纹状密度增高阴影,骨破坏出现后,软组织肿胀往往消退。而尤文肉瘤的软组织肿块早期即可出现,密度较高,随病变进展不会消退,只会越来越明显。骨髓炎的骨质破坏常与骨质增生同时存在,骨质增生常围绕着骨质破坏进行,而骨增生内不会再有骨质破坏。而尤文肉瘤骨膜反应呈葱皮状,骨质破坏呈浸润性进行性加重,且可再次破坏增生的骨膜,骨破坏倾向于向骨干方向发展,而骨髓炎大多具有向骨髓方向发展的趋向。如在鉴别上仍有困难时,也可采用诊断性放射治疗来协助,尤文肉瘤对放疗十分敏感,照射后有明显变化,而骨髓炎对抗炎治疗敏感。

2. 嗜酸性肉芽肿

骨的嗜酸性肉芽肿也可出现进行性虫蚀样或浸润性骨质破坏并伴有大量骨膜新骨形成,常发生在年轻人。嗜酸性肉芽肿的骨质破坏进展在症状发生后 1 周在 X 线平片上的改变相当于尤文肉瘤症状发生后 3~4 个月的改变。嗜酸性肉芽肿骨质破坏周围可有大量新骨形成,但均为较成熟的骨膜反应(图 5-2-17),在增生骨膜中无再破坏现象,也很少形成巨大的软组织肿块。

3. 网织细胞肉瘤

网织细胞肉瘤为起源于骨髓内网织细胞的恶性骨肿瘤,发病年龄较尤文肉瘤为大。大多呈现溶骨性破坏而很少有骨膜反应(图 5-2-18)。穿破骨皮质可侵犯软组织,一般并不形成巨大的



图 5-2-16 骨髓炎 X 线平片

股骨下段骨髓炎早期,以骨膜反应为主要表现



图 5-2-17 嗜酸性肉芽肿 X 线平片

股骨干骨破坏区局限,骨膜反应成熟,无软组织肿块

软组织肿块。PAS 染色显示,尤文肉瘤细胞浆内有大量糖原,而网织细胞肉瘤细胞内无糖原。网织细胞肉瘤有均匀分布的网织纤维,而尤文肉瘤则无。

4. 骨肉瘤

骨肉瘤一般位于干骺端,与尤文肉瘤大多位于骨干不同。骨肉瘤常出现放射状和三角形骨膜反应,在骨破坏区内和软组织肿块中常见瘤骨形成(图 5-2-19)。尤文肉瘤偶尔也可有反应性骨硬化,可类似成骨性肿瘤,但不出现瘤骨或瘤软骨。

5. 淋巴瘤

原发于骨的淋巴瘤少见,发病年龄较大,X线表现主要鉴别点是淋巴瘤很少伴有软组织肿块(图 5-2-20)。而尤文肉瘤的软组织肿块常见,且常常是较大的软组织肿块与范围较小的骨质破坏不成比例。

6. 原发性神经外胚层肿瘤

原发性神经外胚层肿瘤也属于小圆细胞肿瘤一类。仅从 X 线表现上很难鉴别,原发性神经外胚层肿瘤较尤文肉瘤骨硬化少;骨膜反应中可出现放射状骨膜(图 5-2-21)。明确诊断必须



图 5-2-18 颅骨网织细胞肉瘤 X 线平片

骨破坏明显,病灶无硬化



图 5-2-19 骨肉瘤 X 线平片
股骨下段骨髓腔出现高密度瘤骨



图 5-2-20 非霍奇金淋巴瘤 X 线平片
胫腓骨广泛斑点样骨质破坏,周围软组织无明显肿胀



图 5-2-21 原始神经外胚层瘤 CT
股骨放射样骨膜反应明显

依靠组织学检查。

7. 转移性成神经细胞瘤

转移性成神经细胞瘤发病年龄较尤文肉瘤小,80%发生于2.5岁以下,尤其是在出生半年内发病者更有鉴别意义。转移性成神经细胞瘤的病灶常对称性出现于长骨干骺端,为多发性溶骨性破坏,也常侵犯颅骨,表现为多发性小圆形破坏区或融合成大片状骨缺损。明显的骨膜反应不如尤文肉瘤多见。此肿瘤的PAS染色细胞内无糖原,可与尤文肉瘤相鉴别。大部分病人中尿中儿酚胺增加;而尤文肉瘤则正常。成神经细胞瘤原发灶常在腹内或腹膜后,肾上腺常见。

第三节 骨膜尤文肉瘤

原发于骨膜的尤文肉瘤并不侵犯髓腔者罕见(图5-3-1)。Sherman和Soong(1956)报道过3例,Dahlin(1981)叙述过1例皮质旁尤文肉瘤无髓腔侵犯的病例。Bator等报告1例13岁女孩发生在肱骨的尤文肉瘤,CT检查未侵犯髓腔。Kenan等(1994)报道1例13岁男孩X线平片胫骨骨干上显示细小的骨皮质侵蚀和轻微的骨膜反应,MRI显示骨髓腔完好并无软组织肿块,骨核素扫描也仅在X线平片所见病灶处有局限性放射性核素的摄取增加,病理组织学证实为尤文肉瘤。

骨膜尤文肉瘤少见影像学无特征性改变,鉴别诊断中应考虑应力性骨折、骨化性骨膜炎、局限性皮质骨髓炎、骨膜血管瘤、皮质内骨肉瘤(图5-3-2)和骨膜性骨肉瘤(图5-3-3)。骨膜是具有多种潜在功能的膜状组织,它的细胞成分可引起各种真正的肿瘤和类肿瘤病变,其表面病变中的大多数表现为骨膜反应,在鉴别诊断中应考虑很多情况。外伤后的骨膜下血肿可产生疼痛和肿胀伴有丰富的骨膜反应,数周内病变即趋于成熟并发生骨化,形成“骨化性骨膜炎”。组织学上病变可显示出纤维软骨和骨小梁假恶性增生。有些应力性骨折临床和X线表现类似恶性肿瘤,应根据病史和X线表现做出诊断。应力性骨折发生于胫骨者并不少见,多见于运动员,最多见于芭蕾舞演员,多位于胫骨中段。X线片上应力性骨折表现为一细微的骨折线伴有骨膜反应,而后造成骨皮质增厚。另外,骨的原发性淋巴瘤发生在儿童时也容易被误认为是尤文肉瘤。皮质内骨肉瘤以往曾报道过4例发生在胫骨的病例,X线表现为骨皮质增厚和骨膜反应。骨膜血管瘤也是少见疾病,产生局限性疼痛,发生在长骨中部骨干上仅有7例报道,胫骨中部骨干是最常受侵犯的部位。X线片上可见细微的皮质凹陷伴周围骨膜反应。



图5-3-1 骨膜Ewing肉瘤X线平片
骨皮质轻微破坏(白箭),
骨膜反应轻微

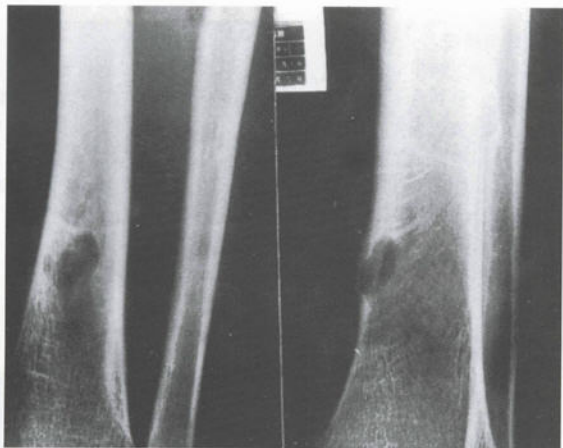


图 5-3-2 皮质内骨肉瘤 X 线平片
骨皮质破坏,无骨膜反应



图 5-3-3 骨膜骨肉瘤 X 线平片
骨皮质表面破坏不光滑

第四节 骨外尤文肉瘤

尤文肉瘤可位于骨外软组织内,病理组织学与骨内尤文肉瘤无法区分。Angervall 和 Enzinger(1975)曾报道 39 例,约半数发生于脊柱旁和腹膜后,约 1/3 发生在四肢,是一种罕见的恶性肿瘤。

【病理】

肉眼观察肿瘤呈不规则分叶状,大小不一,有假性包膜,质较硬。切面呈灰白色或灰黄色,肿瘤内可见囊变,出血或坏死灶。镜下瘤细胞聚集成巢状,瘤细胞呈圆形或椭圆形,间质较少。细胞间有纤维组织形成的索条状分隔。细胞内染色质中等,核仁淡而不明显,核膜明显,细胞浆少。常见核分裂,细胞糖原染色阳性。

【临床表现】

临床上发病年龄较骨尤文肉瘤为大,多见于 4~25 岁,平均年龄约为 20 岁,男女之比为 2:1。主要临床表现为间歇性疼痛和软组织肿块,亦可有发热、贫血和白细胞增高。肿瘤生长迅速,在病程中可出现静止期,早

期即可出现转移。文献报道约 15%~30% 的病人在就诊时已有症状的转移存在,大多转移至肺,也可转移至骨,晚期可出现肌肉麻痹及恶病质。

【影像学表现】

X 线平片上主要表现为深部软组织肿块,边界不清,密度增高,也可呈弥漫性密度增高的阴影。大多并不累及附近骨质(图 5-4-1),少数病例也可出现附近骨的压迫性硬化,或骨皮质粗糙变厚。软组织内的尤文肉瘤,采用 MRI 检查最为适宜,不但可明确显示肿瘤的大小形态和范围,并可显示肿瘤内部的组织结构,以及坏死、出血、囊变等变化。

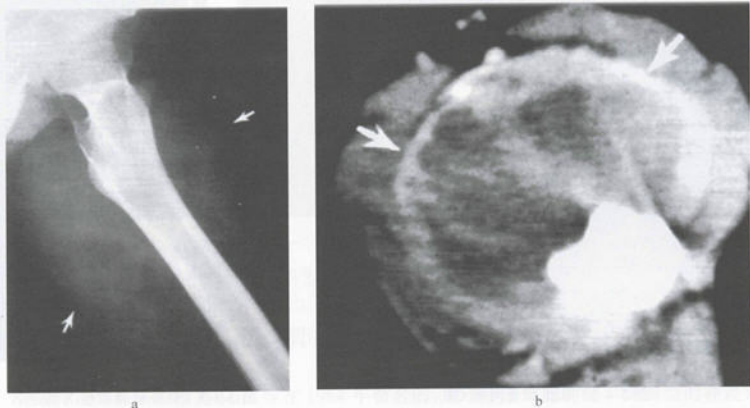


图 5-4-1 骨外型 Ewing 肉瘤

a. 大腿 X 线平片可见大腿软组织肿块(白箭),骨质无破坏;b. CT 显示肿块密度不均,内部有液化坏死,股骨未见受累

【鉴别诊断】

骨外的尤文肉瘤主要表现为软组织肿块,故应与软组织内的其他肉瘤相鉴别。

1. 骨外骨肉瘤

软组织骨肉瘤大多发生于四肢,可能是细胞化生所致,多发生于骨化性肌炎的基础上。故在软组织内大多能看到骨化或钙化(图 5-4-2)。发病年龄较大,多见于 40~60 岁。肿瘤一般表现为软组织深部的无痛性肿块,境界较清楚。

2. 骨的原始多能性肉瘤

此骨的原始多能性肉瘤(primitive multipotential sarcoma)极为罕见,Hutter 等(1966)曾报道 25 例。经分析研究,作者认为此类肿瘤起源于原始多能细胞,具有极其多样化的潜能来解释肿瘤内含有特殊的异源性结构。X 线平片上也是以软组织肿块为主要表现。

3. 骨外软骨瘤和软骨肉瘤

此类骨外的软骨性肿瘤罕见,起源于多能性间充质组织向软骨方向分化。Chung 和 En-

zinger(1978)报道23年中所遇104例骨外良性软骨瘤,大多发生在20~40岁,男性占61%。主要累及手(64%)及足(20%)部的软组织,常与肌腱和腱鞘关系密切。临床上表现为缓慢生长的肿块,分叶状,边缘清晰,肿瘤内大多伴有钙化为其特点。骨外软骨肉瘤好发于下肢关节周围组织,年龄也较尤文肉瘤为大。常与筋膜、腱鞘的关系密切,亦可起源于肌肉。临床上表现为逐渐增长的肿块,体积一般较大,质硬,分叶状,界限不清。X线片上肿瘤内也常伴有钙化,环状钙化为其特征(图5-4-3)。

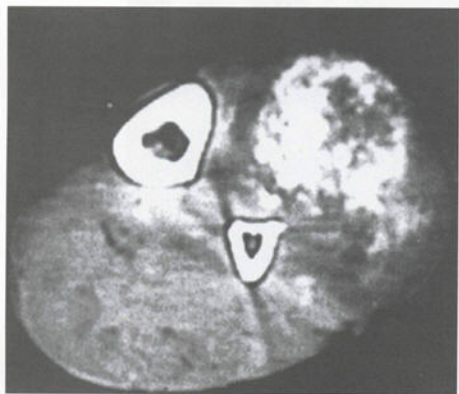


图 5-4-2 软组织骨肉瘤 CT
软组织肿块内有瘤骨



图 5-4-3 骨外软骨肉瘤 X线平片
骨外软组织内有大量的团状软骨钙化

4. 滑膜肉瘤

滑膜肉瘤大多位于四肢大关节附近,临床上可表现为疼痛性或无痛性肿块。X线片上以软组织肿块为主要表现(图5-4-4),大多为分叶状,偶有钙化,可侵及附近骨质,常跨越关节而不侵犯关节软骨为其特点。

5. 软组织内的恶性纤维组织细胞瘤

在成年人,恶性纤维组织细胞瘤是最常见的软组织肉瘤。X线平片上也以软组织肿块为主要表现(图5-4-5),偶可见肿块内出现钙化。Miller等(1994)报道了13例软组织内恶性纤维组织细胞瘤的MRI表现,并分别与病理组织学做了对照。在 T_1 和 T_2 加权像上,病变表现为分界清楚的软组织肿块,其中均可见低信号强度的分隔现象,认为是此肿瘤在MRI上的特点。

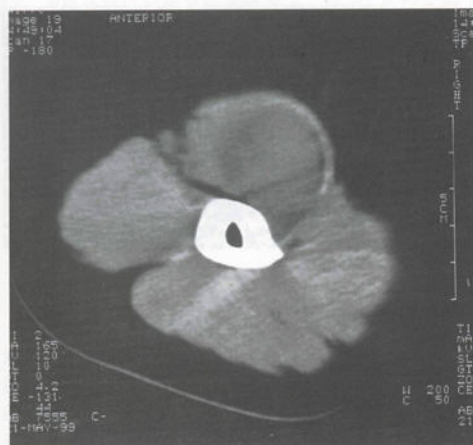


图 5-4-4 滑膜肉瘤 CT
骨干附近软组织肿块，密度均匀



图 5-4-5 恶性纤维组织细胞瘤 X 线平片
巨大的软组织肿块，周围骨未见破坏

第五节 骨原发性神经外胚层肿瘤

骨的神经外胚层肿瘤是 Jaffe 等在 1984 年命名的，属于小圆细胞肿瘤。周围型的神经外胚层肿瘤最早由 Askin 等(1979)所叙述，肿瘤起自神经外胚层，来自儿童和青年胸肺部的软组织，称之为 Askin 肿瘤。发生在腹膜后、盆腔和四肢的肿瘤均有报道。很多论述都注意到此类软组织肿瘤可以侵犯骨骺。Askin 等报道的 20 例中有 8 例，Fink 等报道的 10 例中有 7 例，Jurgens 报道的 42 例中有 31 例均有骨骺侵犯。也有些病例完全是骨肿瘤的表现而无软组织侵犯。以往将骨内的神经外胚层肿瘤认为是成神经细胞瘤的转移，故在诊断此原发性肿瘤以前，应先除外腹部或胸部的肿瘤。

在 Jaffe 命名骨的神经外胚层肿瘤以前，此肿瘤与尤文肉瘤放在同一组，因为仅从光镜的组织学上两者很难区分(图 5-5-1)，电镜下神经外胚层肿瘤有神经分泌的颗粒存在可以区分。Rousselin 等(1989)报道 13 例骨原发性神经外胚层肿瘤与该院自 1962~1983 所报道的 176 例尤文肉瘤做了对比，在发病年龄、性别、复发率、诊断成立后到死亡的时间，两者均无差异；但出现转移神经外胚层肿瘤高出尤文肉瘤 3 倍。在发病部位上，两者均常见于胫、腓骨和骨盆。发生于骨干和干骺端两者也类似，只是神经外胚层肿瘤更多侵犯骨骺，也更多发生病理性骨折。在 X 线表现上，两者的骨质破坏在形态上相似，大多数肿瘤引起的骨质破坏边缘均不清楚。骨皮质断裂和骨膜反应两者均相同，而放射状骨膜反应以神经外胚层神经为多见。两者附近关节均保持完整，同样也常常侵犯软组织。

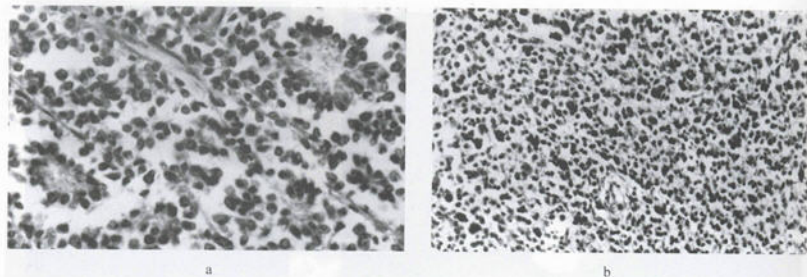


图 5-5-1 神经外胚层瘤病理组织切片

a. 瘤细胞为形态一致的小圆细胞,胞浆少,核染色较粗,深染,瘤细胞呈片状或小团块排列,并见较多典型的菊形团,×462;b. 圆形细胞区,瘤细胞大小一致,为圆形、类圆形,浆少,核浓染,其中可见少数巨核细胞,瘤细胞呈弥漫状分布,×231

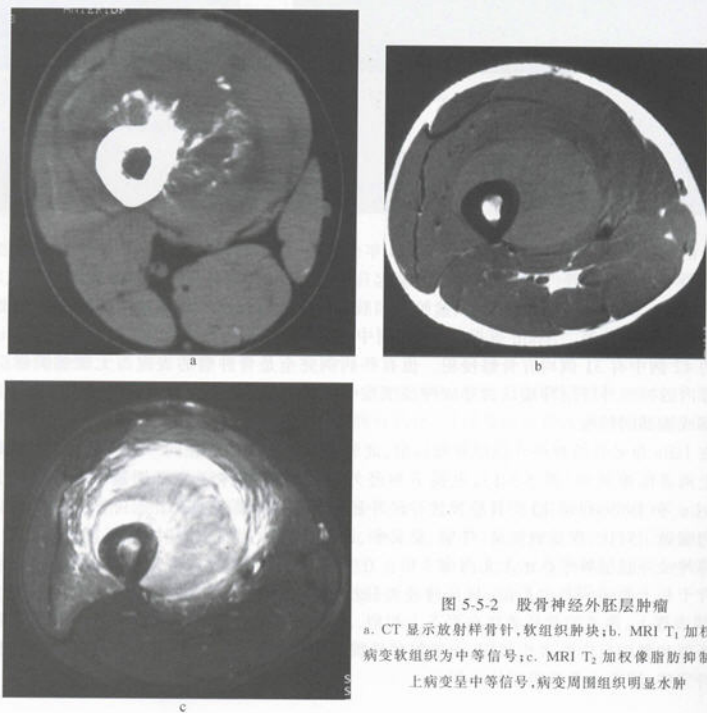


图 5-5-2 股骨神经外胚层肿瘤

a. CT 显示放射样骨针,软组织肿块;b. MRI T₁ 加权像见病变软组织为中等信号;c. MRI T₂ 加权像脂肪抑制序列上病变呈中等信号,病变周围组织明显水肿

神经外胚层肿瘤发病年龄在3~32岁,平均年龄15岁,性别上差别不大。疼痛是主要症状,几乎每例均有,大多可触及肿块,并常伴有发热,早期即可有肺和肝的转移。

影像学表现与尤文肉瘤近似,常侵犯长骨的骨干、干骺端和骨骺以及骨盆部,容易发生病理骨折。病变大多呈圆形和卵圆形,破坏边界不清楚,常引起骨皮质断裂。偶尔也可位于骨皮质内,但极少形成“碟形”破坏。一般均伴有层状骨膜反应,少数出现放射状骨针或三角形骨膜。骨质硬化少见,几乎均伴有软组织肿块,偶尔在软组织肿块中可见钙化(图5-5-2)。

近来的研究表明,尤文肉瘤和神经外胚层肿瘤有很多相似之处,如烯醇化酶(NSE)标志阳性,染色体易位。尤文肉瘤可构成神经外胚层肿瘤的更低分化的形态。

第六节 恶性淋巴瘤

恶性淋巴瘤是一组含有淋巴样细胞或组织细胞的肿瘤,在各不同的成熟阶段表现为各种不同的类型。原发性骨的淋巴瘤非常少见。Dahlin和Unni在一组8542例原发性恶性骨肿瘤的统计中,骨的恶性淋巴瘤(原发和继发)占7.2%。国内统计累及骨的恶性淋巴瘤占骨恶性肿瘤的4.6%。原发于骨的恶性淋巴瘤,是指起源于骨髓淋巴组织而无其他系统病灶;继发者则系骨外恶性淋巴瘤的骨转移或直接侵犯,通常先出现淋巴结和肝脾肿大。以往将恶性淋巴瘤分为淋巴肉瘤、网状细胞肉瘤、霍奇金病和巨滤泡型淋巴瘤四个亚型。随着免疫组织化学的发展,这种纯细胞形态学分型已不再被采用,仅将恶性淋巴瘤分为霍奇金病和非霍奇金病两大类,然后再分为许多亚型,不仅能反映出肿瘤的不同临床表现和疾病发展的过程,而且与形态改变也有联系。骨恶性淋巴瘤在临床上分四期:①原发性淋巴瘤仅限于一骨而无淋巴结或软组织侵犯。②骨内有多发病灶而无骨外侵犯。③骨和淋巴结或软组织同时受侵犯,或在骨外系统也同时有受侵犯的表现。④骨淋巴瘤淋巴结侵犯或软组织淋巴瘤。

这种分期证明对病人的预后关系很大,如在第二期的病人,5~10年的存活率分别达到42%和35%。

恶性淋巴瘤可分为非霍奇金淋巴瘤和霍奇金病两类,霍奇金病侵犯骨骼较为常见,约13%的病人有侵犯骨骼的表现。非霍奇金淋巴瘤可表现为原发性骨肿瘤或是弥漫性肿瘤的一部分。在非洲这一淋巴瘤的少见型主要发生在儿童,称之为Burkitt淋巴瘤。这一类型的淋巴瘤侵犯面部骨骼表现特殊,病变侵犯长管状骨和扁骨较为少见。

综合国内恶性淋巴瘤369例,占原发性骨肿瘤的1.9%,占恶性肿瘤的4.2%。以男性多见,男女之比为2.8:1。在369例中,10岁以下2例,61岁以上23例,其余344例比较均匀分布在11~60岁,无明显高峰发病期。常见发病部位见图5-6-1。在369例发病部位统计中,股骨75例(20.3%),发病最多,其次为骨盆55例(14.9%),颌骨48例(13%),胫骨35例(9.5%),肋骨27例,肱骨22例,颅骨、肩胛骨各15例,胸骨、锁骨各10例,其余骨少见。



● 常见部位
● 少见部位

图5-6-1 淋巴瘤
常见发病部位

一、非霍奇金淋巴瘤

非霍奇金淋巴瘤包括一些成分复杂的肿瘤,具有不同的临床表现和影像学表现,绝大部分是大细胞淋巴瘤。典型的网织细胞肉瘤是起源于B细胞的大细胞淋巴瘤。

【病理】

骨的恶性淋巴瘤在大体病理上与发生在身体其他部位(如淋巴结)上的表现相似。病变柔软呈鲜红色,偶尔可见坏死区域。光镜下的组织学表现多种多样,恶性淋巴样细胞聚集并充满骨髓腔,使松质骨内的骨小梁吸收。可见弥漫性生长的各种现象,典型者表现为细小的淋巴样细胞与较大的组织细胞混合生长。肿瘤的细胞一般呈圆形、卵圆形和多形性。细胞浆嗜碱性,边界清楚(图 5-6-2)。与尤文肉瘤不同,细胞核较大,染色质缺乏。有时呈齿状或马蹄形。细胞浆的糖原缺乏,网织纤维一般均存在于肿瘤细胞周围形成较为均匀一致的网状排列。骨内淋巴瘤内常有明显的成纤维成分,有时还伴有纺锤形的肿瘤性淋巴样细胞。非霍奇金淋巴瘤是由组织细胞或B淋巴细胞或T淋巴细胞所构成。真正的组织细胞淋巴瘤少见。大多数淋巴瘤是由不同亚型的淋巴样细胞组成,可处于不同的分化阶段。根据淋巴瘤的不同类型,可有单形态或多形态的浸润。但甚至于在多形态变异中,细胞也具有恶性肿瘤的特点而不是炎性变化的特征。B细胞混合型淋巴瘤尤其是T细胞淋巴瘤倾向于表现为细胞类型的混合。另外,T细胞淋巴瘤有嗜酸性细胞浸润的倾向。电镜检查有助于恶性淋巴瘤与尤文肉瘤的鉴别。特殊染色也有助于建立骨淋巴瘤的诊断。

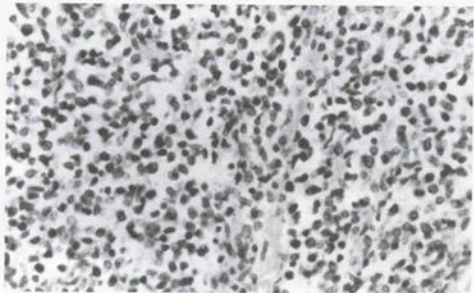


图 5-6-2 恶性淋巴瘤(B细胞型)病理组织切片

瘤细胞为中等大小淋巴样细胞,弥漫状分布,胞浆少,核膜厚,核染色粗而深染,有的可见核裂沟,核分裂较易见。

免疫酶标 LCA(+), CD20⁺, ×462

Rappaport(1966)根据组织学,将非霍奇金淋巴瘤分为结节型和弥漫型两大类。再把肿瘤细胞分为若干类型:①低度恶性:包括小淋巴细胞性,以小核裂细胞为主的滤泡性,以混合性小裂和大细胞为主的滤泡性。②中度恶性:包括以大细胞为主的滤泡性、弥漫性小裂细胞性、弥漫性混合型小及大细胞性、大细胞弥漫性。③高度恶性:包括大细胞免疫母细胞性、淋巴母细胞

性、小无裂细胞性。

【临床表现】

由于组织学分类复杂,临床表现也有差别。国内以淋巴细胞分化良好型和淋巴细胞分化不良型多见。病变可发生在20~70岁,一般多见于年轻人或较大的成年人,发病高峰在35~45岁。整体上看,病人的年龄分布较尤文肉瘤为大。男性多见,男女之比约为2:1。好发于长骨(股骨和胫骨)、骨盆、肋骨和脊柱,约25%可见病理性骨折。病变以单发为多见,少数多发。

临床表现发热、体重减轻、肝脾肿大、淋巴结肿大等进行性加重的全身症状。局部症状大多表现为疼痛和肿胀。由于肿瘤增大,可压迫附近器官和组织引起相应的症状。侵犯骨骼的疼痛常为持续性钝痛,亦可为剧痛,夜间加重。有时表现为放射性痛,尤其在脊柱病变,可出现相应的神经症状,甚至截瘫等。白细胞常增高,淋巴细胞可高达50%。Hillemanns(1996)曾报道此肿瘤有显著血钙高的病例,血钙高达15.3mg/dl,曾误诊为甲状旁腺功能亢进。

【影像学表现】

倾向于侵犯受累骨的大部分,并通常局限于骨干。病变可表现为巨大的地图样溶骨性破坏(图5-6-3),也可表现为虫蚀样或不明显的髓腔内浸润(图5-6-4),很少有骨膜新骨形成和软组织肿块,这是与尤文肉瘤表现不同之处。有时也可看到伴有骨膜反应的混合形态。偶尔也可出现骨质硬化性改变,尤其在脊柱,可发生特殊形态的反应性变化,即所谓“象牙质”脊柱。在扁骨上也可以硬化为主,长骨干骺端增生硬化,骺线变窄或消失。据统计,约5%~10%以骨质硬化为主要表现。

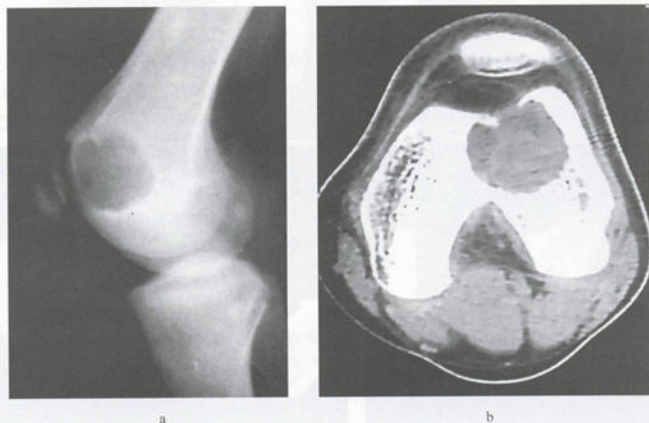


图 5-6-3 非霍奇金淋巴瘤

a. X线平片见股骨下端呈地图样破坏;b. 同部位CT显示病变为地图样,边界清楚

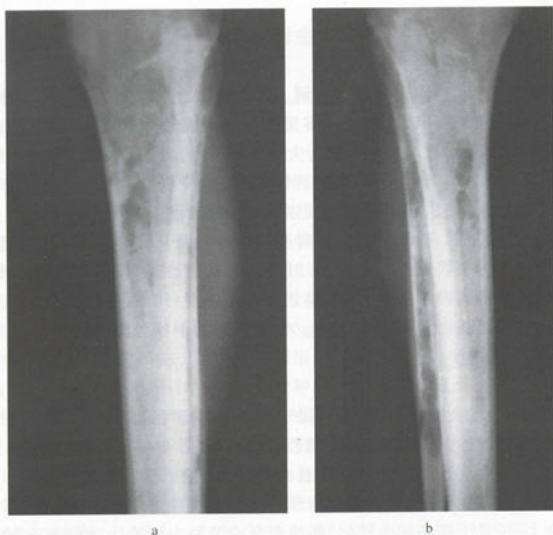


图 5-6-4 非霍奇金淋巴瘤 X 线平片

a, b. 双侧肱骨骨髓腔呈广泛的虫蚀样破坏

放射性核素扫描发现病变敏感,一般骨扫描时病变均呈阳性表现,表现为均匀一致的摄取增加。若 X 线平片表现正常而骨扫描阳性,提示为恶性淋巴瘤可能(Bertoni,1991)。CT 可明确骨质破坏和软组织侵犯的范围(图 5-6-5,图 5-6-6),也可发现死骨,在骨的原发性淋巴瘤中,约

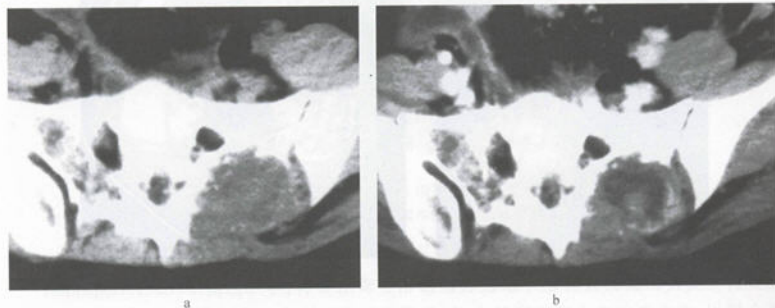


图 5-6-5 非霍奇金淋巴瘤 CT

a. 平扫见左侧髂骨骨质破坏,边界清楚不光滑,与周围软组织分界清楚;b. 增强后扫描见病变边缘强化

11%可发生死骨。MRI有助于显示侵犯骨髓的变化。在 T_1 加权像上,弥漫性浸润的区域表现为低信号强度。 T_2 加权像上,受侵犯的区域表现为较肌肉高的异常信号强度,与脂肪比较则为等信号强度。STIR像淋巴瘤的病灶浸润表现为高信号强度。

【鉴别诊断】

鉴别诊断应包括其他原发性骨髓肿瘤。若病人是婴儿或10岁以内的儿童,应考虑成神经细胞瘤的转移。5~25岁的病人,特别是病变呈溶骨性或表现为虫蚀状或浸润性的骨质破坏又伴有层状或葱皮状的骨膜反应时,很难除外尤文肉瘤,应结合临床仔细鉴别。在具有较多的硬化表现时,特别是有关节状骨膜反应存在时,要着重考虑与骨肉瘤相鉴别。若硬化性病变延伸到骨的关节端时,应考虑畸形性骨炎(图5-6-7)的可能。病人年龄超过40或50岁时,则应考虑与转移性肿瘤和浆细胞瘤相鉴别。任何年龄的病人,在鉴别诊断中都应考虑到骨髓炎的可能性。所有这些疾病的鉴别诊断,都因为在病变的X线表现上非常相似,在鉴别时,应重视临床表现和实验室检查,有时可以帮助做出正确诊断。

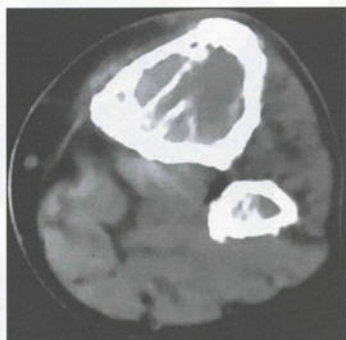


图 5-6-6 胫骨非霍奇金淋巴瘤 CT
胫骨骨髓腔密度增高,骨皮质内缘侵蚀,骨小梁消失



图 5-6-7 畸形性骨炎 X线平片
骨弯曲变形,骨内密度高低不均,
网状改变和致密骨增生混杂

二、霍奇金淋巴瘤

霍奇金淋巴瘤或霍奇金病约占恶性淋巴瘤中的50%。男性较多,大多发生在20~60岁,无明显发病高峰期。约5%~21%的病人在X线检查时可发现继发性骨侵犯。原发性骨的霍奇金

淋巴瘤极为少见,一般都是侵犯脊柱,多见于下部胸椎和上部腰椎。

【病理】

霍奇金淋巴瘤的大体病理常为成组淋巴结肿大。早期肿大的淋巴结呈孤立性,有韧性,切面呈淡棕色。晚期肿大的淋巴结可变硬,失去韧性并互相粘连,切面呈灰白色,可伴有坏死区。光镜下组织形态可分为以下四型。

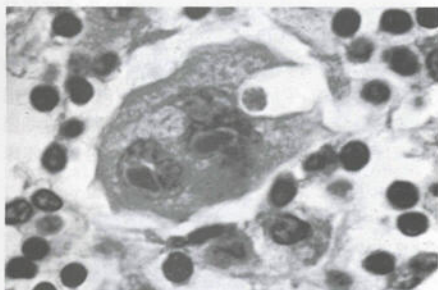


图 5-6-8 霍奇金淋巴瘤 R-S 细胞

1. 淋巴细胞为主型

肿瘤可呈弥漫性或结节性,以淋巴细胞和网织细胞增生为主要成分,偶见 R-S 细胞(Reed-Sternberg cell)(图 5-6-8),无坏死和纤维化。此型包括 Jackson 和 Park 分类中的全部副肉芽肿型和部分肉芽肿型。

2. 结节硬化型

淋巴结几乎全部纤维化,胶原纤维化的结缔组织分隔包绕异常的淋巴组织,其中可见淋巴细胞、网织细胞、浆细胞、嗜酸粒细胞和中性粒细胞、少量 R-S 细胞,常见坏死灶。本型在 Jackson 和 Park 分类中属肉芽肿型。

3. 混合细胞型

肿瘤中包括各种类型的细胞及 R-S 细胞,坏死和纤维化均较明显,构成典型肉芽肿结构,无双屈光胶原纤维。

4. 淋巴细胞减少型

肿瘤中淋巴细胞显著减少,主要成分为网织细胞及纤维组织,R-S 细胞相当多见。本型相当于 Jackson 和 Park 分类中的肉瘤型。

【临床表现】

临床症状主要是疼痛,常在 X 线平片未能显示出病变以前就开始疼痛。偶尔,在受侵犯的骨骼表面有肿胀。大多数病例侵犯脊柱和其他具有丰富红骨髓的骨骼,诸如肋骨、骨盆和股骨。临床上根据其表现和预后不同,一般分为以下三期。

1. 副肉芽肿期

主要表现在颈部淋巴结或纵隔及腹股沟淋巴结肿大,一般不超过 3cm。淋巴结肿大较局限,无痛。此期呈良性过程。

2. 肉芽肿期

病变多见于颈部和纵隔,淋巴结显著肿大,可粘连融合成块状。常伴有气急、食欲下降、消瘦和肝脾肿大,少数有发热。此期多发生在副肉芽肿期后半年至 1 年。

3. 肉瘤期

此期发展较快,症状明显,呈恶性过程。可有发热、淋巴结显著肿大、质软,亦可有出血和坏死。侵及骨时,患骨局部疼痛。在临床上遇到骨骼发生疼痛,即提示病变已进入第三期,并侵及

骨骼。此时进行X线检可发现骨病变,一般在本病发生后2~4年出现骨病变。

【影像学表现】

霍奇金淋巴瘤X线平片上病变常表现为硬化性改变,例如“象牙质”脊柱,或表现为溶骨与斑点状硬化相间的混合型,纯溶骨性呈地图样破坏者少见。也有作者根据不同的X线表现区分为三种类型:

1. 溶骨型

溶骨型大多由附近有病变的淋巴结肿块直接侵蚀引起。溶骨性破坏大多表现为虫蚀状,病变由外向内发展。也可由骨中央发生,为骨内病变直接发展的结果。此种病灶多见于肋骨和胸骨,常伴有膨胀现象。发生于长骨的病变大多呈圆形溶骨性破坏,边缘清楚锐利。扁骨病变大多表现为穿凿样骨缺损,或呈大片状溶骨性变化(图5-6-9)。后纵隔淋巴结病变常引起椎体前缘的骨质破坏,亦可出现椎旁及腰大肌的软组织肿块。溶骨性破坏很少伴有骨膜反应为其特点。

2. 成骨型

成骨型骨密度均匀增加,但骨外形无改变,严重者呈象牙质样高密度,常见于椎体(图5-6-10),也可累及附件。由于骨内、外病变的刺激,常出现骨膜性新生骨,可表现为平行性或放射状骨针。

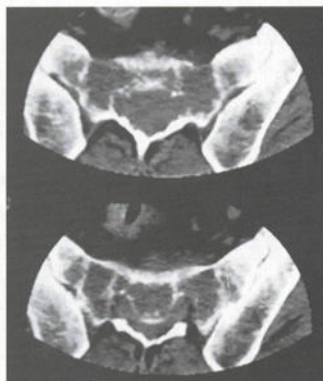


图5-6-9 溶骨型霍奇金淋巴瘤CT
椎骨大片状、多发溶骨性骨质破坏,无钙化



图5-6-10 成骨型霍奇金淋巴瘤X线平片
胸1椎体硬化如象牙状

3. 混合型

混合型同时具有溶骨性和成骨性两种表现(图5-6-11),约占总数的33%。早期表现骨质密度增高或减低,有时溶骨性病变可能为病变发展中的阶段性表现,随病变的进展又出现反应性骨硬化。反之,开始为成骨性改变的病变,也可在发展过程中出现溶骨性改变。发生于髌骨的病变,常位于邻近髌髌关节的髌骨翼部分(图5-6-12),可呈皂泡样改变。

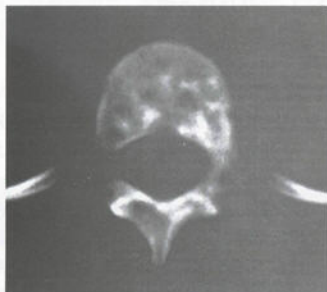


图 5-6-11 混合型霍奇金淋巴瘤 CT
椎体内高密度成骨区和低密度溶骨区混杂



图 5-6-12 右髂骨翼混合型霍奇金淋巴瘤 CT
右髂骨翼不均匀骨破坏,呈高低不等密度

霍奇金淋巴瘤常侵犯脊柱,沉积在椎体中的肿瘤组织柔软似橡胶质,骨髓组织多为灰红色,骨小梁完整或破碎,骨皮质可变薄,并侵犯附近软组织。霍奇金淋巴瘤一般开始表现为周围、腹内或胸内的淋巴结肿大,内脏受侵犯较晚。骨骼受侵犯最常见于富有红骨髓的区域,可局限于



图 5-6-13 脊柱霍奇金淋巴瘤 X 线平片
椎体内部可见低密度骨质破坏,
上终板破坏,椎体压缩呈楔形

于单个区域,也可侵犯多数骨骼。有些霍奇金淋巴瘤可表现为起源于骨骼的病变,在这种情况下,淋巴结病变会被忽略,或淋巴结很小以至未能发现。脊柱特别是胸腰椎是最常受侵犯的部位,椎体可直接受侵犯,也可由于附近淋巴结的压迫引起邻近椎体的侵蚀性变化,一般表现在受侵犯椎体的前缘或前外缘,皮质变薄和轻度内凹,或形成穿孔样半月形的压迹,椎间盘一般不受侵犯。若骨质广泛塌陷,椎间盘也可变窄或塌陷(图 5-6-13)。特殊形态的反应性变化即所谓“象牙质”脊柱(图 5-6-10),出现很快,椎体仍保持正常的形态和高度。硬化性改变可以均匀一致,也可表现为斑点状。这种征象也可发生在非霍奇金淋巴瘤中(Dennis, 1961)。少数病例可出现弥漫性的骨髓硬化性改变,治疗后可消失(Viola et al, 1973)。早期的较轻微的骨髓侵犯在 X 线片上很难反映出来。X 线检查阴性的骨髓侵犯可以在 MRI 上显示异常改变。

霍奇金淋巴瘤侵犯椎管者并不少见,病变可出现在硬脊膜外腔而并无骨质或附近淋巴结的侵犯。病变自附近肿大的淋巴通过椎间孔进入椎管是一常见的径路。局限性的侵袭仅累及单个神经根者亦曾有过报道(Hunt et al, 1960),也可通过血行蔓延。硬脊膜外的病灶沉积可以很局限,有时也可伸展数节脊椎的范围。肿瘤可穿透硬脊膜累及脊髓、神经根或马尾(图 5-6-14)。霍奇金淋巴瘤侵犯骨质较其他恶性淋巴瘤速度慢,具有较多的混

合性骨质反应的倾向,使骨形成斑点状外观,骨膜反应轻微。MRI 有利于显示椎管内病变。



图 5-6-14 骶椎霍奇金淋巴瘤 MRI

骶 2~3 椎体骨髓腔异常信号表现为 T₁ 加权像低信号(a); T₂ 加权像高信号(b); Gd-DTPA 增强后椎体内不规则强化(c)。

软组织突破皮质进入椎管

椎旁的软组织肿块根据位置可使腰大肌阴影消失;肾脏和输尿管移位;下腔静脉移位或侵犯主动脉后的淋巴结而使腹主动脉向前移位。可采用 DSA、CTA 和 MRA 等方法明确恶性淋巴瘤侵犯血管的各种表现,明确病变的范围和侵犯的程度,便于采取各种治疗方法,也可在治疗前后进行对比以观察疗效。

【鉴别诊断】

霍奇金淋巴瘤首先应与其他恶性淋巴瘤或其他小圆细胞瘤相鉴别,最好是根据病理组织学的特点来加以区分,单从影像学表现很难鉴别。在有些年轻患者,应考虑与骨的尤文肉瘤和成神经细胞瘤相鉴别,尤文肉瘤发病年龄较小,大多侵犯长骨骨干,且一般均有明显的层状骨膜反应和明显的软组织肿块,这恰好是霍奇金淋巴瘤较为少见的表现。发生于扁骨的尤文肉瘤可呈虫蚀状破坏,但也可见巨大的软组织肿块。成神经细胞瘤主要发生在婴幼儿期,50%病例见于1岁以内。绝大多数(65.5%~72.1%)发生于肾上腺,少数发生于后纵隔、盆腔等处,为高度恶性的肿瘤,生长迅速,早期即可有转移,转移至骨者也常见,以骨转移为主要表现的成神经细胞瘤习惯上称为“Hutchinson 综合征”。转移可从骨髓腔侵及骨膜,引起显著的骨膜反应。在扁骨常有骨针与骨垂直,在长骨多表现为“葱皮样”骨膜新骨形成。仔细分析影像学表现并结合临床表现,两者的鉴别并不困难。

老年人则应考虑与转移性病变、骨髓炎和来自附近动脉瘤的骨质侵蚀区分。这类病变均有明确的临床表现,转移瘤发病年龄大,常有原发病变的病史可。骨髓炎具有全身症状和局部的红、肿、热、痛,骨膜反应和软组织肿胀均较明显。动脉瘤造成的骨质变化边缘光滑,大多呈弧状压迹,不难鉴别。

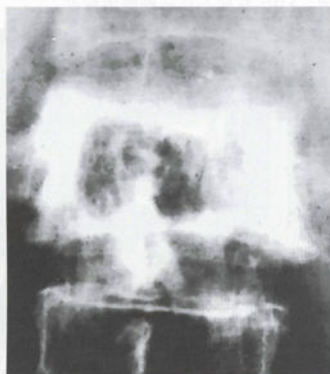


图 5-6-15 畸形性骨炎 X 线平片
椎体周边致密形似画框

“象牙椎”在恶性淋巴瘤中是较为特征的表现,但仍应考虑与单发椎体的畸形性骨炎相鉴别。畸形性骨炎可发生在 1 个或多个椎体,椎体变扁而宽,骨纹粗而模糊,椎体四周为增粗致密的骨纹形成一白方框(图 5-6-15)。偶尔椎体也可呈密度均匀性增高,可类似恶性淋巴瘤中所见的“象牙椎”,此时应结合其他表现注意鉴别。成骨性转移瘤,特别是乳腺癌、骨肉瘤、少数肺肿瘤、前列腺癌转移,以及一些较为少见的肉瘤如滑膜肉瘤等均应考虑。氟中毒或用氟治疗畸形性骨炎以后的表现,形成多骨的密度增高,不难识别。

三、原发性多发性骨淋巴瘤

原发性多发性骨淋巴瘤是原发性恶性淋巴瘤中的一种少见类型。淋巴瘤起源多数骨骼,但并无远处淋巴结或内脏的侵犯,至少在发现骨病变 6 个月以内均

系如此。这是一种极为少见的肿瘤,原发于骨的恶性淋巴瘤本来就少见,而在恶性淋巴瘤中,原发性多发性骨淋巴瘤仅占骨淋巴瘤中的 11%~31% (Ostrowski 等, 1986; Huros 等, 1979)。以往,将起源于骨的恶性淋巴瘤无论在 X 线或病理组织学上均与其他小圆形细胞瘤不加区分。Oberling(1928)将原发于骨的淋巴瘤单独称之为“网织细胞肉瘤”,其 10 年生存率明显高于尤文肉瘤。Coley 等特别提出了诊断网织细胞肉瘤的三条标准:①开始时仅侵犯单一骨骼;②肿瘤位于骨髓内;③转移仅限于局部淋巴结或原发肿瘤至少在 6 个月后方可发生转移。1963 年, Ivins 提出用“恶性淋巴瘤”这一名词代替网织细胞肉瘤。不少作者认为,原发性多发性骨淋巴瘤的预后较好,不同于经血路转移的肿瘤,有些病人经过局部治疗可以治愈。

X 线表现可以是溶骨性或硬化性,在同一病人的不同部位可有不同表现。大多数表现为浸润性病变,类似其他小圆形细胞肿瘤。但总的来说, X 线检查对病变的显示往往估计不足。放射性核素骨扫描阳性的病灶, X 线片仅有 25% 的病变能显示清楚。而 X 线表现一般也缺少特征,大多与其他类型的骨淋巴瘤相似。骨扫描对骨盆区骨淋巴瘤有 16% 的假阳性,这是由于骶髂关节或膀胱的正常活动度掩盖了病变的显示。

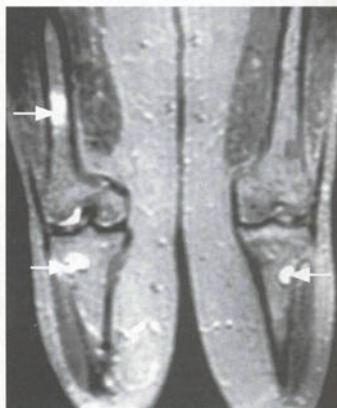
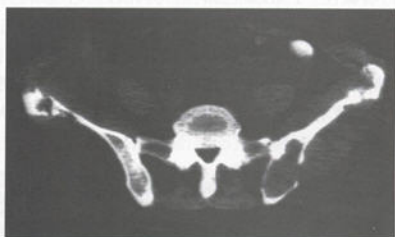


图 5-6-16 多发性骨淋巴瘤 MRI
STIR 序列可见双侧股骨、胫骨骨髓腔多发性异常
高信号病变,大小不等,边界清楚

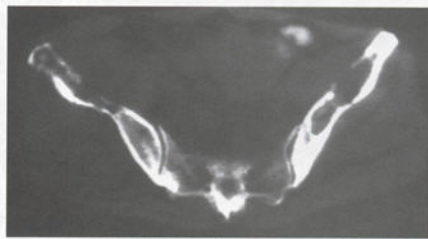
MRI 对原发性多发性骨淋巴瘤中的骨髓病变显示优于骨扫描,采用 STIR 序列尤为明显。MRI 可以显示病变骨髓腔内的浸润和向软组织内延伸的范围。在 T_1 加权像上,表现为与肌肉相同的等信号强度,增强后无明显强化。 T_2 加权像病变主要表现为与红骨髓相同的等信号,但其中夹杂着发亮的高信号。在 STIR 序列上病变大小和数目更为显著(图 5-6-16)。病变的进展或愈合,X线、CT、骨扫描和 MRI 均可作为追踪观察的方法,其中以 MRI 最好。Melamed 等(1997)报道了 8 例原发性多发性骨淋巴瘤 63 处病灶,结论认为此肿瘤的预后较其他类型的骨淋巴瘤为好,建立诊断不能完全依靠临床和病理,影像学的诊断十分重要。原发性多发性骨淋巴瘤的分布,骨扫描是明确病变范围的最好方法(图 5-6-17),MRI 对发现骨髓异常的范围最为敏感,MRI 可发现骨扫描看不出的骨盆部病变。但在已出现骨质破坏的部位,CT 扫描也相当清楚(图 5-6-18)。X 线平片常常低估了病变的实际范围,但也是明确治疗后反应的较好方法。



图 5-6-17 多发性骨淋巴瘤 ECT
双侧股骨胫骨多处放射性浓聚



a



b

图 5-6-18 骨盆多发性淋巴瘤 CT
双侧髂骨、耻骨多处骨质破坏,边界清楚锐利
a. 软组织窗;b. 骨窗

第七节 骨髓瘤

一、多发性骨髓瘤和浆细胞瘤

多发性骨髓瘤是恶性骨肿瘤中最为常见的一种,在骨肿瘤的活检病例中约占 27% (Pliarra et

al, 1989), 近来有逐渐增多的趋势。其特点是恶性浆细胞在骨髓中无节制地增殖, 并伴有单克隆免疫球蛋白的生成。这类肿瘤大多由骨髓活检建立诊断。骨髓瘤经常在血和尿中伴有异常本周蛋白, 偶尔在肿瘤或其他器官中伴有淀粉样物沉积。孤立性骨髓瘤(浆细胞瘤)是一临床变异, 一般认为是多发性骨髓瘤的早期阶段, 是局限型和弥漫型之间的过渡型。

【病理】

瘤组织呈灰红色, 质软, 好发于含红骨髓, 病变处正常骨质被破坏, 骨小梁吸收, 骨皮质膨起变薄。病灶大多呈圆形, 边界清楚, 大小不一。瘤组织血管丰富, 可有广泛的出血或坏死。光镜下可见骨髓瘤细胞为分化不成熟的浆细胞, 弥散分布, 细胞丰富而间质很少。分化较好的瘤细胞大小较一致, 卵圆形, 体积较小。核球形, 偏位, 染色质浓集于核周, 呈车轮状。胞浆内粗面内质网丰富, 嗜碱性。PAS染色阳性。分化较差的瘤细胞有不同程度的异型性, 大小参差不齐。核浆比高, 染色深, 核仁明显, 可出现双核甚至多核的瘤细胞, 有丝分裂活性强(图 5-7-1)。电镜下瘤细胞表现为网状细胞、浆细胞及中间型细胞。瘤细胞致密, 内质网发育良好, 有各种形状。高尔基复合体排列紊乱, 细胞核的核膜为双层, 有微孔。成熟的骨髓瘤细胞的核为偏心性, 核较小, 核的大小与胞浆有一定比例。不成熟的瘤细胞的核较大, 位于中央, 形状不规则。浆细胞型与网状细胞型常混杂存在。

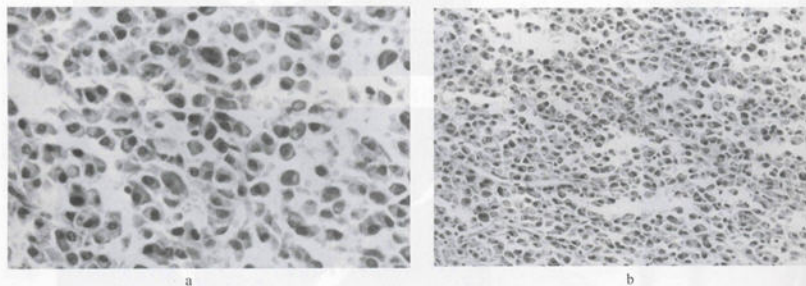


图 5-7-1 骨髓瘤病理组织切片

- a. 骨髓瘤(未成熟型)瘤细胞大小不一, 分化轻度不等, 有的核偏位, 可见核周空晕, 成熟差, 核大, 居中, 不见核周空晕, $\times 231$; b. 骨髓瘤(较成熟型)瘤细胞较小, 大小形态较一致, 核圆形, 偏位, 核周有空晕, 少数细胞核较大, 并见双核细胞, $\times 231$

【临床表现】

多发性骨髓瘤的发病率国内外的统计有较大差别, 近来各家统计此瘤居恶性骨肿瘤的首位。按 WHO 的统计, 占原发性骨肿瘤的 9.63%, 占恶性骨肿瘤的 17.64%。Dahlin 统计了 2276 例骨肿瘤中有 563 例(占 29.7%)。综合国内 431 例, 占原发性骨肿瘤的 2.3%, 占恶性骨肿瘤的 5%, 远较国外的发病率低, 但近来的发病率有上升趋势。男女之比约为 2.6:1, 发病年龄大多在 40 岁以上, 最常见于 50~70 岁, 平均年龄为 64 岁。Durie 和 Salmon 根据血清蛋白、血清钙和副蛋白、尿轻链 M 成分和骨骼病变的数目进行临床分期, 分为 I、II、III 期。多发性骨髓瘤常起自含红骨髓的骨骼, 中轴骨最常受侵犯, 最常受侵犯的部位依次为脊柱、肋骨、骨盆、头颅和长骨(图 5-7-2)。进展

的速度不一致,有些病例可在一相当长的时期内保持静止状态,而另一些则迅速发展。

常见的临床表现是显著的疼痛,最先常常是背部或胸部疼痛,开始很轻,在病理性骨折后疼痛加重;偶尔,开始的症状也可由于肿瘤扩展至附近软组织引起的神经炎性、胸膜的或腹部的疼痛。进行性贫血多见。晚期则可发生内脏功能障碍的各种表现,可侵犯胃肠道、泌尿生殖系统和中枢神经系统。肿瘤硬脊膜外的蔓延和直接侵袭脊髓、马尾和周围神经(McKissock et al, 1961),可产生脊髓功能障碍。骨髓瘤对脊椎的破坏包括椎弓根和椎弓,是引起最早症状的原因。硬脊膜对肿瘤的侵袭具有阻挡。偶尔,多发性骨髓瘤可发生原因不明的多发性周围性神经炎。由于造血抑制,可出现异常的出血和贫血。异常蛋白沉积于肾小管,导致尿毒症并造成死亡。肾脏也可由于尿酸的沉积而累及,血内尿酸过多原因是由于肿瘤细胞核酸的形成和分解,使嘌呤代谢增高所致。随着血钙过多,也可发生肾内钙质沉着,其他器官也可发生转移性钙化。伴随慢性肾功能不全,可发生继发性甲状旁腺功能亢进,造成鉴别诊断的困难。

骨髓瘤病人中有6%~10%可发生淀粉样变性(Carson et al, 1955),伴有异常球蛋白的形成过多,类淀粉样蛋白被认为是恶性浆细胞的一种异常蛋白产物,沉积于各个部位,也可沉积于浆细胞瘤中。淀粉样蛋白或类淀粉样蛋白的沉积可引起相应部位的症状,表现在胃肠道、肝、脾、肺或心脏。沉积在椎管可产生硬脊膜外的压迫,甚至在附近脊椎无骨髓瘤侵犯的情况下发生。骨髓瘤的病人容易在关节内出现淀粉样蛋白,类似类风湿性疾病(Gordon et al, 1973)。

约半数病人可发生高血钙。磷和碱性磷酸酶的含量无变化,外周血一般正常。约有10%~85%的病人可出现本周蛋白尿。

根据肿瘤动力学研究,只有肿瘤细胞群体增殖达一定数量,始出现临床症状。因此,在出现明显症状前,常有1~5年的无症状期,亦称为“临床前期”。此期内可能出现血沉增快、尿蛋白及血清M球蛋白,而无明显的临床症状。由于M球蛋白的大量产生,正常免疫球蛋白生成减少,加之白细胞减少和免疫缺陷等,多发性骨髓瘤容易发生感染。约2/3的病人有发热,出现反复发作的肺炎和尿路感染、败血症及带状疱疹等,肺炎和泌尿系感染最常见。

【影像学表现】

多发性骨髓瘤的X线表现错综复杂,表现不一。不同类型、不同的侵犯部位也各有不同表现。弥漫性骨质疏松是脊柱常见的X线表现,可伴有多发性压缩性骨折(图5-7-3)。浆细胞瘤一般多见于肋骨和骨盆(图5-7-4),偶见于长骨,大多系纯溶骨性破坏而无反应性硬化,偶尔呈虫蚀样或浸润性改变。骨骼的弥漫性侵犯常见于脊柱和头颅,表现为骨髓腔内多发性溶骨性破坏伴有内骨膜的扇形变化。硬化性骨髓瘤少见,约占1%,以溶骨性或混合性病变为主,伴有反应性硬化。从X线的表现上看,最为常见的还是骨的大片状破坏或多数细小的骨破坏。在头颅大多表现为圆形穿凿样的骨质破坏,大小一致,边缘较清楚(图5-7-5)。脊柱上的多发性骨髓瘤可以仅表现为单纯的骨质疏松而看不到明确的病灶,但更为常见的还是多发性溶骨性破坏散在分布在脊柱上。无论是单纯性骨质疏松还是多发性溶骨性破坏,均常伴有椎体的多发性压缩性骨折。肋骨病变常表现

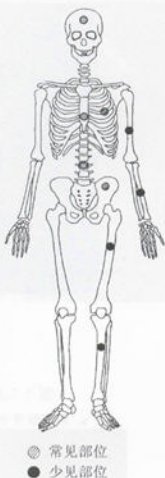


图5-7-2 多发性骨髓瘤发生部位

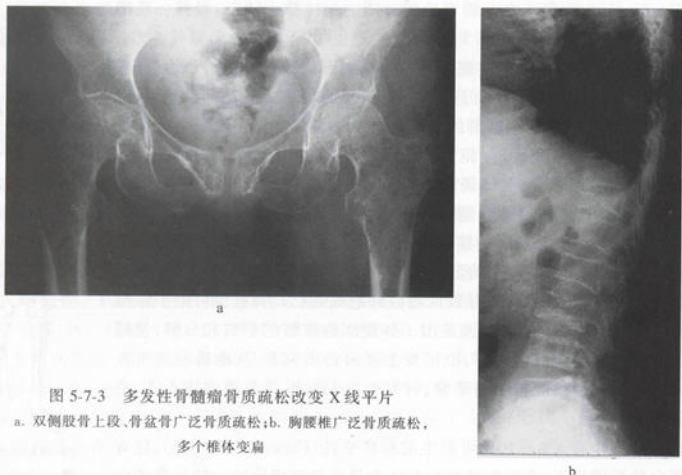


图 5-7-3 多发性骨髓瘤骨质疏松改变 X 线平片

a. 双侧股骨上段、骨盆骨广泛骨质疏松；b. 胸腰椎广泛骨质疏松，多个椎体变扁

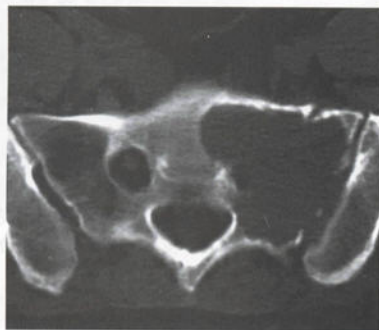


图 5-7-4 右侧髂骨浆细胞瘤 CT

右侧髂骨骨质破坏，边界清楚无硬化，内部密度均匀

为带状破坏和细小的溶骨性破坏似穿凿状，偶尔伴有软组织肿块。扁骨和长骨表现为髓腔内的骨破坏，若侵及骨皮质，在骨皮质内缘的内骨膜呈扇形改变，即所谓“鼠咬征”(图 5-7-6)，其特点是并无骨硬化和骨膜反应。骨硬化性病灶，即使与溶骨性病变并存，在骨髓瘤中亦少见，表现为纯硬化性病变者在骨髓瘤中不到 1%。

在多发性骨髓瘤中，浆细胞产生刺激破骨细胞的因子，致骨代谢和破骨作用增强，骨质吸收加快；由于肾小球过滤率低和异常免疫球蛋白高度嗜钙特性，使血钙增高，骨钙减少，出现骨质疏松。虽此种骨质疏松不具特异性，但有可能是骨髓瘤惟一的一种表现。骨质疏松常代表红骨髓有普遍的骨髓瘤浸润，有可能累及骨髓而未引起骨小梁改变，或者骨小梁受侵而骨

皮质完整，病灶太小而 X 线平片不能显示。X 线只显示骨密度普遍减低，骨小梁稀疏变细，骨皮质变薄，但在 MRI 上却可有异常改变。

多发性骨髓瘤最常侵犯脊柱。常表现为骨质疏松。早期仅有形态上的轻微变化或椎体边缘略不规则或变形，严重时表现为骨皮质的完整性丧失，很少或无骨质修复的征象。椎间盘保持完整，椎间盘增宽并出现双凸变形意味着椎间盘仍保持充实，而附近的骨质已经软化。椎体常出现压缩性骨折，椎体可呈楔状变形，严重时可变扁。椎体骨皮质的丧失可很明显，可看到不

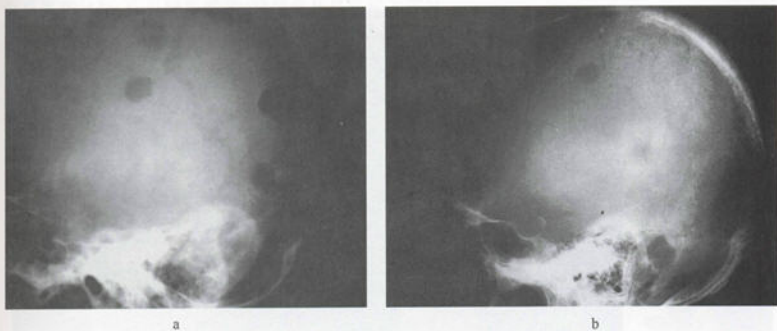


图 5-7-5 颅骨多发性骨髓瘤 X 线平片
颅骨广泛性圆形骨质破坏区,边界锐利,无硬化,形似穿凿样

规则分布的狭长骨小梁破坏区。伴随软骨下骨质完整性丧失,椎间盘突入椎体边缘形成深压迹,椎体的软化还可在椎体边缘出现皱褶表现。显著脱钙、骨小梁破坏、骨皮质明显变薄,同样侵犯椎弓根、椎弓、横突和棘突。椎体和椎间盘的塌陷,骨髓瘤向附近软组织内延伸,使受侵犯的脊椎显著变形和椎旁软组织明显增宽。有些受侵犯的脊椎可显著变扁,另一些可出现驼背。短期内即可发生身体高度减低和明显的姿势改变。

有少数病例,可侵犯一侧椎弓根和椎弓,而椎体仅有较少的破坏。此时与转移性肿瘤很难鉴别(图 5-7-7)。

脊柱孤立性硬化性骨髓瘤少见。多同时存在畸形性骨炎或其他骨形成的疾病。表现为弥漫分布的骨髓内硬化改变,容易被误认为骨髓硬化症。溶骨性变化可被这种范围广泛的骨质硬化所掩盖而难以发现。骨皮质的密度增高常见,与溶骨性和硬化性病变同时存在。

骨髓瘤组织可突入椎管至硬脊膜外,或由椎间孔进入椎管,产生脊髓或马尾的压迫症状。大多数病例出现骨质破坏的征象,但也有些看不到骨质缺损,而在手术时发现。偶尔,骨髓瘤的类淀粉样蛋白沉积也可引起椎管的梗阻(图 5-7-8)。

骨髓造影检查或 MRI 检查可发现部分性或完全性椎管梗阻。当病变位于下部椎管,特别是靠近椎间盘时,可出现类似椎间盘脱垂引起的充盈缺损。硬脊膜外的梗阻较常见于胸部和颈部椎管,少数病例可出现轻度骨质破坏的征象。由骨髓瘤引起的袖口样充盈缺损其边缘可不规则,脊髓偏于一侧。



图 5-7-6 肱骨多发骨髓瘤 X 线平片
骨髓腔病变广泛,骨小梁消失,皮质内缘侵蚀破坏形似“鼠咬”(白箭)

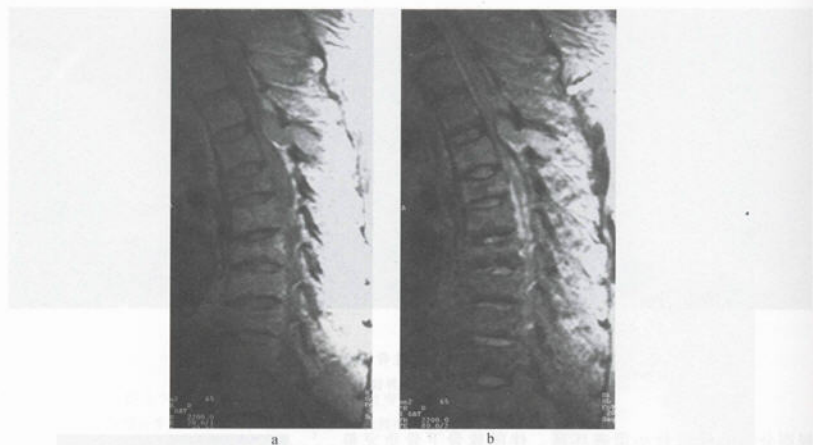


图 5-7-7 脊柱多发骨髓瘤 MRI

多个椎体内异常信号,信号变化杂乱,部分附件受累,椎体变扁明显,与转移瘤难于鉴别。a. T₁加权像;b. T₂加权像

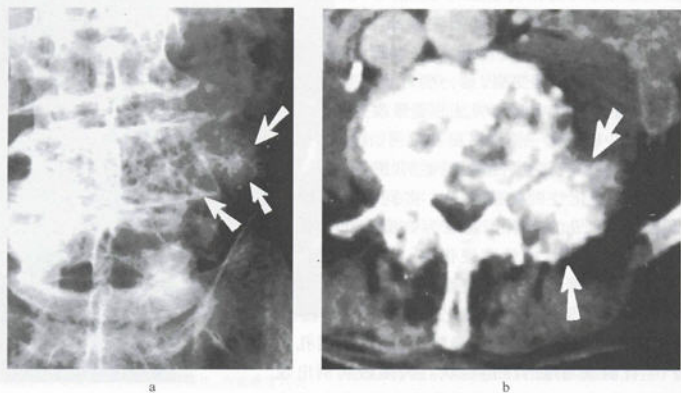


图 5-7-8 骨髓瘤伴淀粉样沉着

a. X线平片显示椎体密度增高;b. CT见病变向后阻塞椎管

多发性骨髓瘤也常侵犯颅骨,表现为多发性的广泛破坏。颅骨较薄,表面软组织也薄,容易看出较小的病灶。颅骨的骨破坏最为典型,破坏区大小不一,边缘清晰锐利,也可呈大小较一致的穿凿样圆形破坏区(图 5-7-5)。病变增大或增多时,可相互融合呈虫蚀状(图 5-7-9),无硬化和骨膜反应为其特点。病变起自板障,早期的破坏也限于板障内,随病变进展,侵犯内外板。病

变可散在分布,亦可较为密集,以顶骨和枕骨较为多见。

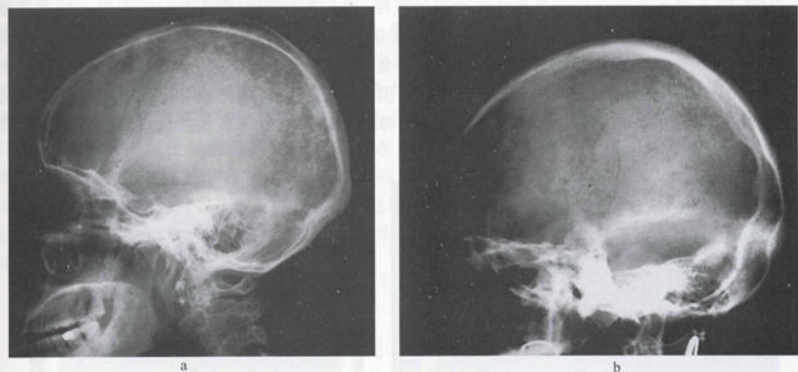


图 5-7-9 颅骨多发骨髓瘤 X 线平片
颅骨细小破环形似虫蚀状

骨盆病变与颅骨病变相似,大多呈圆形破坏区,各种类型的骨质破坏均可出现在骨盆部。泡沫状、虫蚀状、斑片状偶可有大片状溶骨性骨质破坏或皂泡状膨胀性骨质破坏。

长骨的骨髓瘤大多位于股骨和肱骨的上段骨髓腔内,早期破坏较轻,呈虫蚀状以后逐渐表现为大片状溶骨性破坏,边缘不规则,逐渐侵犯骨皮质使之膨胀变薄(图 5-7-6),甚至消失。长骨干骺端由于严重的骨质疏松和破坏,松质骨可消失不见,仅遗留很薄的骨皮质骨壳。另外,类似发生在颅骨上的穿凿样破坏也可发生在长骨(图 5-7-10),偶尔也可出现骨膜反应和病理性骨折。

骨髓瘤也可进行血管造影检查。Laurin 曾对 10 例病理证实的骨髓瘤病人进行血管造影研究发现,全部病例均显示多血管改变,表现为供应肿瘤的血管增粗,出现肿瘤性血管,血管走行不规则,末梢血管中断。全部肿瘤可见肿瘤染色,表现为密度均匀或不均匀增高,静脉早期出现、动静脉瘘等。所有病例的血管造影均可见肿瘤向软组织扩展,均系恶性骨肿瘤的典型表现。

放射性核素检查时,虽然多发性骨髓瘤一般表现正常,但偶尔也可出现摄取增加,这可能由于继发于附近骨质的充血和有些成骨性活动增加所致。有些情况可发现



图 5-7-10 肱骨多发性
骨髓瘤 X 线平片
骨干于大小相近的骨质破坏
区,皮质侵蚀变薄,轻度膨胀

摄取减少的区域(冷病灶),可能由于正常骨被骨髓瘤组织所代替,不能被示踪器所接收。

CT较X线平片能更好的表现骨内肿瘤的范围、骨皮质破坏和骨外侵犯的程度。特别是脊柱病变,CT可以清楚显示。CT所显示的骨质改变与X线平片大致相同,可呈多发性、边缘锐利的小圆形骨质破坏,伴有薄层硬化边缘或轻度骨皮质膨胀,膨胀病灶骨壳多数完整。部分表现为大片状骨质破坏、类圆形骨硬化或破坏区周围伴硬化缘。肿瘤突破骨皮质大多形成较为局限的软组织肿块,边界清楚。颅骨病变可见在板障内出现多数低密度病灶,内外板早期完整,晚期可出现缺损(图5-7-11)。

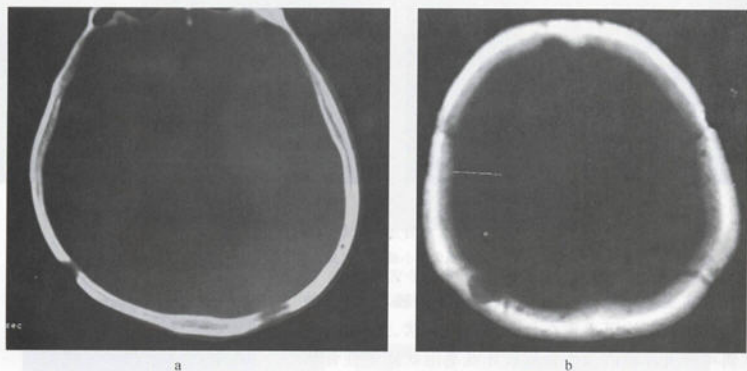


图5-7-11 颅骨多发性骨髓瘤 CT

颅板低密度骨质破坏,边界清楚,内外板部分残留

MRI显示骨骼异常较X线和CT敏感,特别是对脊柱病变具有更大的优越性。病灶呈弥漫性或局灶性,在 T_1 加权像上病变与周围的骨质相比表现为低信号,中等信号强度。在 T_2 加权像和STIR像上,病变表现为均匀一致的高信号强度(图5-7-7)。造影剂增强后,病灶多有强化。老年病人,由于脂肪组织在椎体内增多,可以掩盖病变。此时脂肪抑制技术对发现病变很有价值。应该强调多发性骨髓瘤在MRI图像上的不同表现取决于各种因素。虽然骨髓瘤可呈弥漫性侵犯骨髓,但并非均匀一致的侵犯。骨髓的表现根据病变的范围和脂肪代替的程度而有很大不同,特别是在年龄较大的病人更是如此。

张华等(1999)分析23例多发性骨髓瘤的MRI表现类型,认为多发性骨髓瘤进行MRI分型有助于观察其骨髓异常的状况,其MRI表现可能与临床分期及预后有一定关系。1992年, Mouloupoulos等根据病灶大小、分布和范围于MRI上将多发性骨髓瘤分为局灶型、弥漫型和混合型。Stabler等通过细胞学对照将多发性骨髓瘤的MRI表现又分为正常型、弥漫型、灶型、弥漫加灶型和“盐和胡椒型”等5种类型。其结果表明,当骨髓内少量浆细胞浸润时,骨髓内脂肪细胞的数量正常或轻微增多,脂肪与水的比例不发生变化,故MRI的信号不发生异常改变,列为“正常型”。弥漫型、灶型、或弥漫加灶型骨髓浸润都是骨髓脂肪细胞被广泛替代或瘤细胞聚集形成结节。此时 T_1 加权像受累骨髓表现为弥漫性或结节状低信号或两者相互混合。“盐和胡椒”型是骨髓中弥漫不均的小颗粒状瘤细胞小灶与周围脂肪细胞及部分红骨髓相互混合,形

成了在 T_1 加权像上黑白相间的点状或小颗粒状混杂信号强度。文献上报道的病例大多表现为弥漫型和灶型,是多发性骨髓瘤常见的 MRI 表现。同一病例发生在不同骨骼上的 MRI 表现大多一致,且各型之间很少交叉。故此分型基本覆盖了多发性骨髓瘤在 MRI 上所表现的各种形式,且避免了各型之间的重叠。MRI 有助于全面观察骨髓异常的情况,明确病灶的分布,避免骨髓穿刺的盲目性,减少穿刺不正确造成诊断上的假阳性。另外,多发性骨髓瘤中的“正常型”和“盐和胡椒型”表示其骨髓浸润较轻,在临床分期中均属于 I 期。而弥漫型等其他类型,均多见于 II、III 期的多发性骨髓瘤中,骨髓浸润程度相对较重。以弥漫型骨髓浸润为表现特征的 III 期多发性骨髓瘤,发生在脊椎的,常有并发病理性压缩性骨折的倾向。此外,文献上提到多发性骨髓瘤的灶性表现也可见于临床上的 I 期,但以灶性浸润为表现特征的 I 期的多发性骨髓瘤,可较早向 III 期转化,而骨髓 MRI 信号正常的 I 期多发性骨髓瘤则发展缓慢。故 MRI 的分型与临床分期和预后均有一定关系。

【早期诊断】

多发性骨髓瘤的诊断主要是临床诊断,而不能完全依靠影像学表现,这是由于不少病例缺少明显的骨质变化或仅表现为骨质疏松,影像学表现缺乏特征性,很难与其他疾病相鉴别。而此病起病隐匿,临床表现也是多种多样、缺乏特点,最终诊断依靠骨髓穿刺活检,以及实验室检查。血蛋白电泳检查也是一种重要方法。

Geschickter 曾提出骨髓瘤早期诊断的依据是:①成人周身骨受累;②肋骨病理性骨折;③尿中出现本周蛋白;④背痛和早期出现截瘫;⑤原因不明的贫血;⑥慢性肾炎和氮滞留、低血压、高血清蛋白。上述 6 项中有 2 项阳性,应怀疑骨髓瘤,应进一步做骨髓穿刺活检和各部位的 X 线照片。

也有人提出有助于早期诊断的征象是:①中老年人不明原因较难定位的骨痛;②不明原因的贫血和血沉增快,尤其是一般抗贫血无效及输血效果不佳者;③不明原因的反复感染;④血清出现异常蛋白和尿蛋白;⑤X 线平片上不明原因的骨质疏松等。如有以上表现,应及时做骨髓穿刺活检。

【鉴别诊断】

1. 老年性骨质疏松

老年性骨质疏松与仅表现为骨质疏松的多发性骨髓瘤在 X 线平片上很难区分(图 5-7-12),应结合其他资料来加以鉴别。一般而论,老年性骨质疏松年龄越大越明显,并以女性更为多见,颅骨大都无明显改变,脊柱则表现明显且范围较广泛。多发性骨髓瘤大多出现疼痛,临床症状明显,血与尿的检查常有异常变化,在长骨上常有内骨膜的扇形变化。

2. 转移性肿瘤

多数骨骼溶骨性病变,鉴别诊断中首先应考虑转移性肿瘤,特别是 40 岁或 50 岁以上患者。转移性肿瘤的溶骨性破坏大多发生在周围无骨质疏松的正常骨中,病灶大小不一。发生于脊柱上的骨髓瘤,椎体破坏而椎弓根多不受侵犯,即椎弓根征阳性,Murray 和 Jacobson 认为此征象有助于两者的鉴别。在骨髓瘤早期,椎弓根并不像椎体那样含有丰富的红骨髓一开始就受侵犯,而在转移性骨肿瘤中,由于血供一样即使在病变的早期,椎弓根也和椎体一样同时受侵犯(图 5-7-13)。在多发性骨髓瘤的晚期,椎弓根和椎体都可受侵犯。两者之间较为可靠的鉴别方

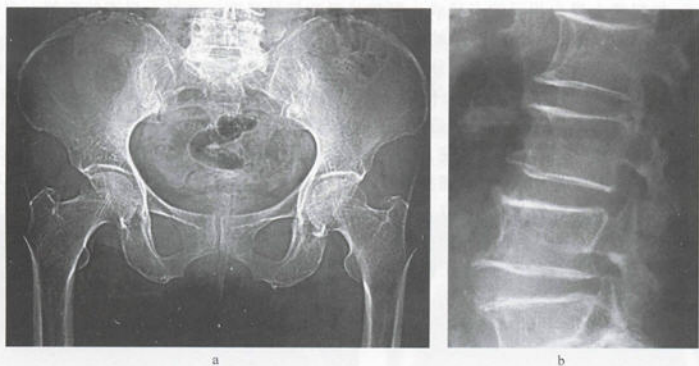


图 5-7-12 老年性骨质疏松

骨盆和脊柱骨密度降低,与骨髓瘤引起的骨质疏松鉴别困难,应结合其他资料

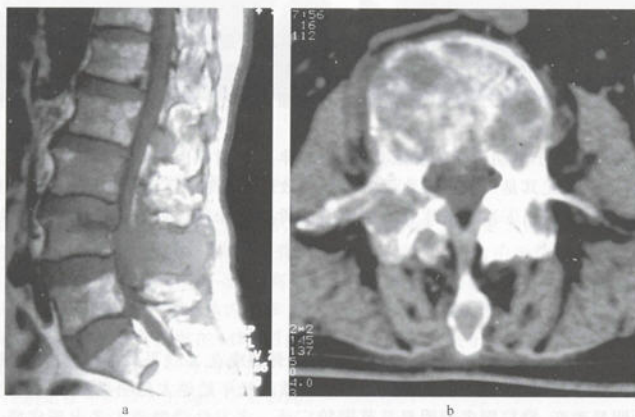


图 5-7-13 腰椎转移性肿瘤

a. MRI T₁ 加权像; b. 腰椎 CT 均见多椎骨病变。若出现附件的破坏,则转移性肿瘤可能性大

法是放射性核素骨扫描,转移瘤多表现为放射性浓聚,而多发性骨髓瘤很少产生放射性核素的摄取增加(图 5-7-14,图 5-7-15)。

3. 甲状腺亢进引起棕色瘤

多骨的多灶性溶骨性破坏还要考虑与甲状腺功能亢进引起的棕色瘤相鉴别。多发性骨髓瘤的发病年龄较大而多见于老年人,而甲状腺功能亢进好发于青壮年。棕色瘤引起的骨破



图 5-7-14 多发性骨髓瘤 ECT
骨扫描多为阴性



图 5-7-15 左肺癌骨转移 ECT
全身多发放射性浓聚灶

坏是在骨质疏松的基础上发生的(图 5-7-16),常伴有齿槽骨硬板的骨吸收和指骨的骨膜下骨吸收为其特点。颅骨可有囊性变或呈广泛细小的颗粒状外观而无穿凿样多数圆形骨缺损。临床上血液化学的改变明显,且常出现软组织转移性钙化和尿路结石等。



图 5-7-16 单发甲状旁腺棕色瘤 X 线平片
骨干骨质破坏是在骨质疏松的基础上发生的



图 5-7-17 骨巨细胞瘤 X 线平片
胫骨上端病变呈骨端偏心生长,膨胀性明显



图 5-7-18 脊柱肥大细胞
瘤病 X 线平片
见多椎体骨质硬化

4. 孤立性病变

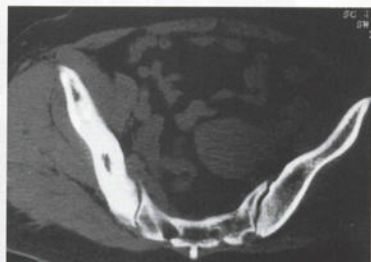
孤立性骨髓瘤纯溶骨性病变可类似其他纯破坏性病变,诸如巨细胞瘤(图 5-7-17)、甲状腺功能亢进引起的棕色瘤(图 5-7-16)、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤以及孤立性转移瘤等,特别是来自肾癌、肺癌、甲状腺癌以及胃肠道癌单一病灶的转移,应特别注意。而且,在临床上仅有一小部分孤立性骨髓瘤可伴有免疫球蛋白异常,实验室检查可以是阴性的。有少数骨髓瘤呈皂泡状改变,但大多累及骨干,而巨细胞瘤发生于骨端,横向生长,多呈球形。巨细胞瘤周围有骨壳形成,很少波及周围的软组织,也很少在病变周围出现骨质疏松。

5. 骨硬化病变

硬化性骨髓瘤应与成骨性骨转移、肥大细胞瘤病(mastocytosis)(图 5-7-18)、骨髓纤维化(图 5-7-19)、肾性骨营养不良、广泛蔓延的癌病、氟骨症、石骨症相鉴别。骨髓瘤中的局灶性硬化性改变还应与结节性硬化化以及一些硬化性骨结构不良,诸如 van Buchem 病、Gardner 病、骨斑点症(osteopoikilosis)相鉴别。有些骨髓瘤伴有淀粉样沉积物的钙化可误为软骨肉瘤。



a



b

图 5-7-19 骨髓纤维化

a. 骨盆 X 线平片见右髂骨多处骨质硬化,无骨质破坏;b. CT 扫描见右髂骨骨髓腔硬化闭塞

二、Waldenström 巨球蛋白血症(WMG)

巨球蛋白血症是一种少见的浆细胞增生性疾病,此病的表现很像多发性骨髓瘤或淋巴增殖系统的其他恶性病变。与多发性骨髓瘤相关,但有差别。由 Waldenström(1944)首先报道,其特征为在血浆中出现较多分子量巨大的免疫球蛋白(IgM),故名。

病理上巨球蛋白血症的基本病变是全身红骨髓被浆细胞、浆细胞样淋巴细胞和淋巴细胞广泛弥漫浸润,不像骨髓中那样集中形成肿块。半数以上的病例淋巴结和肝、脾可有同样的浸润,正常结构一般仍保持完好。此病虽无多发性骨髓瘤所表现的骨髓内瘤块形成,但就其本质而言,与骨髓瘤同为浆细胞异常增生所引起的恶性肿瘤性疾病。Salmon等(1974)将其归列为B淋巴细胞性肿瘤的一员,与浆细胞性骨髓瘤、重链病、Burkitt淋巴瘤、浆细胞性白血病等一起,代表B淋巴细胞向浆细胞分化的不同阶段所发生的新生物,这种观点已逐渐得到支持(Zarrabi, 1981)。

此病最常见于50~70岁的男性,临床表现包括有软弱、体重减轻、贫血、肝脾肿大和淋巴结肿大,逐渐发生出血和反复感染。外周血象表现为贫血、血小板减少和白细胞减少。血浆球蛋白增高,血清黏性增加,免疫电泳测定单株性IgM显著增高,晚期可出现本周蛋白尿。骨髓涂片中可查见较多浆细胞或浆细胞样淋巴细胞或淋巴细胞,且有一定程度的异型性,有诊断性意义。

X线检查大多数无骨髓瘤所见的多发性骨质破坏,仅有20%的病例可出现骨质破坏或仅表现为骨质疏松。MRI对早期的骨髓内浸润性病变更比较敏感, T_1 加权像可出现区域性低到中等异常信号,在 T_2 加权像上信号强度根据细胞组织的量、组织内的水分以及骨髓内纤维化的程度而不同。若骨髓内造血成分占优势时,信号强度可与骨附近的脂肪相似。虽然MRI对发现骨髓异常较敏感,但其表现并无特征,与其他恶性骨髓浸润或代替性疾病难以鉴别。

三、软组织(髓外)浆细胞性肿瘤

发生于软组织内而骨髓内无原发灶由浆细胞构成的骨髓瘤病罕见。大多见于上呼吸道(鼻咽、鼻腔、鼻窦等)、上消化道(口咽、口腔等)黏膜和黏膜下,但也有原发于淋巴结、胃肠道、胰、甲状腺、乳房、肾、性腺皮肤和皮下等处的报道。表现为孤立性或多发性球形结节,有些呈息肉状。光镜下浆细胞分化程度不一。临床上大多呈良性过程,血清中很少出现异常球蛋白,尿中也不常有凝溶蛋白。另有些病例形态上虽无显著不同,却有局部浸润性,切除后复发,甚至转移到淋巴结或内脏,还有在多年后发生骨髓瘤病的报道。

四、硬化性骨髓瘤变异

“骨髓瘤变异”这一名词常用来叙述浆细胞肿瘤而不是典型的多发性骨髓瘤,这类变异一般较少侵袭性,有些病例表现为浆细胞结构不良,而并非真正的肿瘤。

骨髓瘤变异包括“良性”的单株丙种球蛋白病、“慢燃”(smoldering)骨髓瘤、“无痛”(indolent)骨髓瘤、局限性或孤立性浆细胞瘤、髓外浆细胞瘤、浆细胞白血病以及骨硬化型骨髓瘤,后者又包括POEMS综合征(多发性神经病、器官肥大、内分泌病、单株血清蛋白及皮肤变化综合征)。典型的多发性骨髓瘤最终可发展为这类变异中的几种。Hall等(1988)报道了3例硬化性骨髓瘤的变异,一例是弥漫性骨质硬化,一例是硬化性与溶骨性变化混合存在,第三例是POEMS综合征。在两组较多病例的统计中,硬化性变异仅占多发性骨髓瘤病例中的1%~2%(5/500和16/788)。与典型的骨髓瘤相比,这类变异一般发生在较年轻的病人。



图 5-7-20 POEMS

骨盆股骨上段大小不等的骨硬化灶,骨硬化区中心性密度减低

POEMS 综合征最早由日本 Shimpo(1968)所叙述,多见于远东地区,POEMS 综合征至少包括 5 个方面变化的综合征,以 5 个字母的缩写来命名的综合征,P 代表了多发性神经病(polyneuropathy),O 代表器官肥大(organomegaly),E 代表了内分泌病(endocrinopathy),M 代表 M 蛋白,S 代表皮肤变化。硬化性骨髓瘤中有很多病例有多发性神经病变存在,这类病人中又常有器官增大(侵犯肝、脾和淋巴结),内分泌病变(包括阳痿、闭经、男子女性型乳房),仅从 X 线表现上看,POEMS 综合征的骨质硬化可有各种表现,可以表现为孤立性或多灶性的骨质硬化,大小不一,也可在溶骨性病损周围出现硬化环(图 5-7-20)。在骨髓瘤的硬化性变异中,骨质硬化与溶骨性变化合并存在者少见。

软组织中分化成熟的浆细胞瘤有时与浆细胞性肉芽肿容易混淆。后者多见于眼结膜,有时可见于肺、上呼吸道等处。主要区别在于浆细胞瘤中细胞成分单一,而浆细胞性肉芽肿往往伴有淋巴细胞、组织细胞以及嗜酸粒细胞和嗜碱粒细胞等。肉芽肿时浆细胞等炎性细胞只在组织内浸润,而浆细胞瘤则破坏和取代正常的组织结构。

参 考 文 献

- 曹来宾等. 1984. 多发性骨嗜酸性肉芽肿. 临床放射学杂志, 3:27
- 陈辉等. 1982. 原发于扁平骨的尤文氏肉瘤(附 3 例报告). 中华骨科杂志, 2:230
- 达万明等. 1984. 轻链型多发性骨髓瘤(附 2 例报告). 天津医药, 11(肿瘤科副刊):241
- 戴书华等. 1986. 尤文氏瘤的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 3:146-148
- 邓赞元. 1966. 原发于肩胛骨的尤文氏瘤一例. 中华放射学杂志, 11(1):9
- 黄德坊等. 1984. 骨嗜酸性肉芽肿 14 例报告. 中华外科杂志, 22:440
- 姜修羔. 1984. 先天性颅骨嗜酸性肉芽肿一例报告. 中华骨科杂志, 4:261
- 姜兆候等. 1982. 白血病的骨髓 X 线改变(附 100 例临床 X 线分析). 中华放射学杂志, 16:113
- 金玉芬. 1975. 急性淋巴细胞性白血病类似多发性骨髓瘤骨髓改变一例报告. 中华医学杂志, 55(4):302
- 郎志瑾等. 1980. 骨嗜酸性肉芽肿(附 23 例报告). 中华放射学杂志, 14(1):36-38
- 李陵. 1982. 颌骨原发性网状细胞肉瘤一例报告. 临床放射学杂志, 1:215
- 李瑞宗. 1965. 骨的原发性网状细胞肉瘤(附 9 例报告). 天津医药, 9(3 骨科副刊):232-237
- 李松年等. 1979. 多发性骨髓瘤 32 例 X 线观察. 中华放射学杂志, 13:32
- 李业国等. 1982. 小儿急性白血病骨髓 X 线诊断及鉴别诊断(附 20 例报告). 中华放射学杂志, 16:116
- 刘子君等. 1983. Ewing 氏肉瘤的组化及电镜观察. 中华骨科杂志, 3:393
- 龙莉玲, 宋英儒, 黄仲奎. 2001. 多发性骨髓 MRI 和 X 线诊断价值. 临床放射学杂志, 20:696-699
- 鲁绪敏等. 1988. 原发性骨网状细胞肉瘤附 9 例报告. 中华放射学杂志, 5:294-296
- 塔长喜. 1983. 单发性骨髓瘤一例报告. 中华骨科杂志, 3:63
- 谭富生. 1965. 骨嗜伊红肉芽肿. 天津医药, 9(3 骨科副刊):224-227
- 王家瑞等. 1989. 管状骨外骨尤文肉瘤(附 10 例报告). 中华骨科杂志, 9:27

- 王丽雅等. 1984. 单发性骨髓瘤(附8例报告). 临床放射学杂志, 3:32
- 王丽雅等. 1984. 多发性骨髓瘤的X线诊断(附33例分析). 临床放射学杂志, 3:29
- 王胜儒等. 1988. 儿童骨原发性网状细胞肉瘤一例报告. 中华放射学杂志, 4:230
- 韦波. 1991. 弥漫性硬化型多发性骨髓瘤并心脏增大一例. 中华放射学杂志, 6:371
- 夏贤良等. 1983. 骨的孤立性浆细胞瘤. 中华骨科杂志, 3:211
- 肖官惠等. 1986. 27例Ewing's瘤的X线分析. 中华放射学杂志, 6:373-376
- 徐德水等. 1988. Ewing肉瘤75例分析. 临床放射学杂志, 17:39
- 袁博. 1964. 颞骨网织细胞肉瘤一例报告. 中华外科杂志, 12(9):L835
- 曾文伯. 1965. 骨原发网状细胞肉瘤一例. 天津医药, 9(3骨科副刊):237
- 张熙曾等. 1983. 骨髓外尤文氏瘤一例. 天津医药, 10(肿瘤科副刊):190
- 张雪哲等. 1984. 多发性骨髓瘤的临床X线研究. 中华医学杂志, 64:25
- 赵挺武. 1988. 骨的孤立性浆细胞瘤一例报告. 骨与关节外科临床, 1:58-59
- 郑恩祖. 1965. 多发性骨嗜伊红性肉芽肿一例报告. 中华放射学杂志, 10(5):383
- 郑祖根等. 1984. 骨嗜酸性肉芽肿(附18例报告). 中华骨科杂志, 4:293-295
- 邹仲等. 1964. 多发性骨髓瘤(附23例分析). 中华放射学杂志, 9(3):247-249
- Aggarwal S, Goulatai RK, Sood A et al. 1990. POEMS syndrome: a rare variety of plasma cell dyscrasia. Am J Roentgenol, 155: 339-341
- Alexander JE, Seibert JJ, Berry DH et al. 1988. Prognostic factors of healing of bone lesions in histiocytosis X. Pediatr Radiol, 18: 326-332
- Antonmattei S, Tetalman MR, Lloyd TV. 1979. The multiscan appearance of eosinophilic granuloma. Clin Nucl Med, 4:53-55
- Avila NA, Ling A, Metcalfe DD, et al. 1998. Mastocytosis: magnetic resonance imaging patterns of marrow disease. Skeletal Radiol, 27: 119-126
- Avrahami E, Tadmor R, Kaplinsky N. 1993. The role of T₂-weighted gradient echo in MRI demonstration of spinal multiple myeloma. Spine, 18: 1812-1815
- Baraga JJ, Amrami KK, Swee RG et al. 2001. Radiographic features of Ewing's sarcoma of the bones of the hands and feet. Skeletal Radiol, 30: 121-126
- Bardwick PA, Zvaifler NJ, Gill GN et al. 1980. Plasma-cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M-protein and skin changes: the POEMS syndrome. Report on two cases and review of literature. Medicine, 59: 311-322
- Bataille R, Chevalier J, Ross M et al. 1982. Bone scintigraphy in plasmacell myeloma. Radiology, 145: 801-804
- Bataille R, Sany J. 1981. Solitary myeloma: clinical and prognostic features of a review of 114 cases. Cancer, 48: 845-851
- Baur A, Stabler A, Bartl R et al. 1997. MRI gadolinium enhancement of bone marrow: age-related changes in normals and in diffuse neoplastic infiltration. Skeletal Radiol, 26: 414-418
- Baur A, Stabler A, Lamerz R et al. 1998. Light chain deposition disease in multiple myeloma: MR imaging features correlated with histopathological findings. Skeletal Radiol, 27: 173-176
- Beackley MC, Lau BP, King ER. 1972. Bone involvement in Hodgkin's disease. Am J Roentgenol, 114: 559-563
- Beltran J, Aparisi F, Marti Bonmati L et al. 1993. Eosinophilic granuloma: MRI manifestations. Skeletal Radiol, 22: 157-161
- Bergsagel DE. 1972. Plasma cell myeloma. An interpretive review. Cancer, 30: 1588-1594
- Bernstein SC, Perez-Atayde AR, Weinstein HJ. 1985. Multiple myeloma in a child. Cancer, 56: 2143-2147
- Bertoni F, Bacchini P, Ferruzzi A. 1991. Small round-cell malignancies of bone. Ewing's sarcoma, malignant lymphoma, and myeloma. Semin Orthop, 6: 186-196
- Bessler W, Antonucci F, Stamm B et al. 1991. Case report 646. POEMS syndrome. Skeletal Radiol, 20: 212-215
- Bhagia SM, Grimer RJ, Davies AM et al. 1997. Ewing's sarcoma presenting as a solitary bone cyst. Skeletal Radiol, 26: 722-724
- Birbeck MS, Breathnach AS, Everall JD. 1961. An electron microscopic study of basal melanocytes and high-level clear cell (Langerhans cell) in vitiligo. J Invest Dermatol, 37: 51-64
- Bohne WHO, Goldman AB, Bullough P. 1979. Case report 96. Chester-Erdheim disease (lipogranulomatosis). Skeletal Radiol, 84: 2840-2853

- Boston HC Jr, Dahlin DC, Ivins JC et al. 1974. Malignant lymphoma (so-called reticulum cell sarcoma) of bone. *Cancer*, 34: 1131-1137
- Boyko OB, Cory DA, Cohen MD et al. 1987. MR imaging of osteogenic and Ewing's sarcoma. *Am J Roentgenol*, 148: 322
- Bradway TM, Murphy DA, Eyster RL et al. 1993. Multiple myeloma in a 25-year-old woman. *Clin Orthop*, 294: 290-293
- Bragg DG, Colby TV, Ward JH. 1986. New concepts in the non-Hodgkin lymphomas; radiologic implications. *Radiology*, 159: 289-304
- Brandon C, Martel W, Weatherbee L et al. 1989. Case report 572. Osteosclerotic myeloma (POEMS syndrome). *Skeletal Radiol*, 18: 542-546
- Braunstein EM. 1980. Hodgkin's disease of bone: radiographic correlation with the histologic classification. *Radiology*, 137: 643-646
- Brown TS, Paterson CR. 1973. Osteosclerosis in myeloma. *J Bone Joint Surg*, 55B: 621-623
- Bullough PG. 1992. Atlas of Orthopedic Pathology with Clinical and Radiologic Correlations. 2nd ed. New York: Gower, 1-17
- Cavazzana AO, Miser JS, Jefferson J et al. 1987. Experimental evidence for a neural origin of Ewing's sarcoma of bone. *Am J Pathol*, 127: 507-518
- Chan KW, Rosen G, Miller DR et al. 1982. Hodgkin's disease in adolescents presenting as a primary bone lesion. A report of four cases and review of the literature. *Am J Pediatr Hematol Oncol*, 4: 11-17
- Clayton F, Butler JJ, Ayala AG et al. 1978. Non-Hodgkin's lymphoma in bone: pathologic and radiologic features with clinical correlates. *Cancer*, 60: 2494-2500
- Cohen MD, Klatte FC, Smith JA et al. 1985. Magnetic resonance imaging of lymphomas in children. *Pediatr Radiol*, 15: 179-183
- Coles WC, Schultz MD. 1948. Bone involvement in malignant lymphoma. *Radiology*, 50: 458-462
- Comper EL, Johnson WE, Coventry MB. 1954. Vertebra plana (Calve's disease) due to eosinophilic granuloma. *J Bone Joint Surg*, 36: 969-980
- Conway WF, Hayes CW. 1993. Miscellaneous lesion of bone. *Radiol Clin North Am*, 31: 339-358
- Coombs RJ, Zeiss J, McKann K et al. 1987. Multifocal Ewing's sarcoma of bone. *Am J Pathol*, 127: 507-518
- Czerniak B, Rojas-Corona RR, Dorfman HD. 1989. Morphologic diversity of long bone adamantinoma. The concept of differentiated (regressing) adamantinoma and its relationship to osteofibrous dysplasia. *Cancer*, 64: 2319-2334
- Daffner RN, Lupetin AR, Dash N et al. 1986. MRI in the detection of malignant infiltration of bone marrow. *Am J Roentgenol*, 146: 353-358
- Dalinka MK, Turner ML, Thompson JJ et al. 1982. Lipid granulomatosis of the ribs: focal Erdheim-Chester disease. *Radiology*, 142: 297-299
- Dardick I, Schatz JE, Colgan TJ. 1992. Osteogenic sarcoma with epithelial differentiation. *Ultrastruct Pathol*, 16: 463-474
- David R, Oria RA, Kumar R et al. 1989. Radiologic features of eosinophilic granuloma of bone. *Am J Roentgenol*, 153: 1021-1026
- Davies AM, Makwana NK, Grimer RJ, et al. 1997. Skip metastases in Ewing's sarcoma: a report of three cases. *Skeletal Radiol*, 26: 379-384
- Dehner LP. 1993. Primitive neuroectodermal tumor and Ewing's sarcoma. *Am J Surg Pathol*, 17: 1-13
- Delner K, Lipinski M, Paulin D et al. 1987. Characterization of intermediate filaments expressed by Ewing tumor cell lines. *Cancer*, 47: 1170-1173
- Dimopoulos MA, Mouloupoulos A, Delasalle K et al. 1992. Solitary plasmacytoma of bone and asymptomatic multiple myeloma. *Hematol Oncol Clin North Am*, 6: 359-369
- Dwyer AJ, Frank SL, Sank VJ et al. 1988. Short T₁ inversion recovery pulse sequence: analysis and initial experience in cancer imaging. *Radiology*, 168: 827-836
- Eggli KD, Quiogue T, Moser RP. 1993. Ewing's sarcoma. *Radiol Clin North Am*, 31: 325-337
- Enzinger FM, Weiss SW. 1988. Soft Tissue Tumors. St. Louis: CV Mosby, 951-958
- Estes DN, Magill HL, Thompson EL et al. 1990. Primary Ewing sarcoma: follow-up with Ga-67 scintigraphy. *Radiology*, 177: 449-453
- Favara BE. 1983. McCarthy RC, Mierau GW. Histiocytosis X. *Hum Pathol*, 14: 663-676
- Favara BE. 1991. Langerhans cell histiocytosis-pathobiology and pathogenesis. *Semin Oncol*, 18: 3-7

- Fisher AJ, Reimus WR, Friedland JA et al. 1995. Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of eosinophilic granuloma. *Invest Radiol*, 30: 466-473
- Fisher AMH, Kendall B, Van Leuven BD. 1962. Hodgkin's disease: a radiological survey. *Clin Radiol*, 13: 115-127
- Fishman EK, Kuhlman JE, Jones RJ. 1986. CT of lymphoma: spectrum of disease. *Roentgenol*, 146: 353-358
- Flores LGI, Hiroaki H, Nagamachi S et al. 1995. Thallium-201 uptake in eosinophilic granuloma of the frontal bone: comparison with technetium-99m-MDP imaging. *J Nucl Med*, 36: 107-110
- Fowles JV, Bobechko WP. 1970. Solitary eosinophilic granuloma in bone. *J Bone Joint Surg*, 52B: 238-243
- Frassica DA, Frassica FJ, Schray MF et al. 1989. Solitary plasmacytoma of bone: Mayo Clinic experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 16: 43-48
- Friedman B, Hanoaka H. 1971. Round cell sarcoma of bone. *J Bone Joint Surg*, 53A: 118-136
- Frouge C, Vanel D, Coffre C et al. 1988. The role of magnetic resonance imaging in the evaluation of Ewing's sarcoma. A report of 27 cases. *Skeletal Radiol*, 17: 387-392
- Fruhwald FX, Tschalokoff D, Schwaighofer B et al. 1988. Magnetic resonance imaging of the lower vertebral column in patients with multiple myeloma. *Invest Radiol*, 23: 193-199
- Garber CZ. 1951. Metastatic bone formation in Ewing's sarcoma. *Cancer*, 4: 839-845
- Gold RH, Mirra JM. 1979. Case report 101. Primary Hodgkin disease of humerus. *Skeletal Radiol*, 4: 233-235
- Gould VE, Moll, R, Berndt R et al. 1987. Immunohistochemical analysis of Ewing's tumors. *Lab Invest*, 56: 28 (Abstr)
- Granger W, Whitaker R. 1967. Hodgkin's disease in bone, with special reference to periosteal reaction. *Br J Radiol*, 40: 939-948
- Greco A, Steiner GC, Fazzini E. 1988. Ewing's sarcoma with epithelial differentiation. Fine structural and immunocytochemical study. *Ultrastruct Pathol*, 12: 317-352
- Greenspan A. 1992. *Orthopedic Radiology: a Practical Approach*. 2nd ed. New York: Gower, 15
- Grady P, Ellis R. 1986. Histiocytosis X: a review of the etiology, pathology, staging, and therapy. *Med Pediatr Oncol*, 14: 45-50
- Haggstrom JA, Brow JC, Marsh PW. 1988. Eosinophilic granuloma of the spine: MR demonstration. *J Comput Assist Tomogr*, 12: 344-345
- Hajdu I, Zhand W, Gordon GB. 1986. Peanut agglutinin binding as a histochemical tool for diagnosis of eosinophilic granuloma. *Arch Pathol Lab Med*, 110: 719-721
- Helms CA, Jeffrey RB, Wing VW. 1987. Computed tomography and plain film appearance of a bone sequestration: significance and differential diagnosis. *Skeletal Radiol*, 16: 117-120
- Hicks DG, Gokan T, O Keefe RJ et al. 1995. Primary lymphoma of bone. Correlation of MRI features with cytokine production by tumor cells. *Cancer*, 75: 973-980
- Hillemanns M, McLeod RA, 1996. Unni KK. Malignant lymphoma. *Skeletal Radiol*, 25: 73-75
- Hindman BW, Gill HK, Zuppan CW. 1997. Primitive neuroectodermal tumor in a child with tuberous sclerosis. *Skeletal Radiol*, 26: 184-187
- Hindman BW, Thomas RD, Young LW et al. 1998. Langerhans cell histiocytosis: unusual skeletal manifestations observed in thirty-four cases. *Skeletal Radiol*, 27: 177-187
- Isayama T, Iwasaki H, Kikuchi M et al. 1990. Neuroectodermal tumor of bone. Evidence for neural differentiation in a cultured cell line. *Cancer*, 65: 1771-1781
- Jaffe R, Santamaria M, Yunis EJ et al. 1984. The neuro-ectodermal tumor of bone. *Am J Surg*, 8: 885-898
- Jones GR, Miller JH, White L et al. 1987. Improved detection of metastatic Ewing's sarcoma with the use of bone marrow scintigraphy. *Med Pediatr Oncol*, 15: 78-81
- Kaplan H. 1980. *Hodgkin Disease*. 2nd ed. Cambridge, MA: Harvard University Press, 785-792
- Kissane JM, Askin PB, Foulkes M et al. 1983. Ewing's sarcoma of bone. Clinicopathological aspects of 303 cases from the intergroup Ewing's sarcoma study. *Hum Pathol*, 14: 773-779
- Klein MJ, Rudin BJ, Greenspan A et al. 1987. Hodgkin disease presenting as a lesion in the wrist. *J Bone Joint Surg*, 69A: 1246-1249
- Kramer K, Hicks D, Palis J et al. 1993. Epithelioid osteosarcoma of bone. Immunocytochemical evidence suggesting divergent

- epithelial and mesenchymal differentiation in a primary osseous neoplasm. *Cancer*, 71: 2977-2982
- Kumar R, Balachandran S. 1980. Relative roles of radionuclide scanning and radiographic imaging in eosinophilic granuloma. *Clin Nucl Med*, 5: 538-542
- Leeson MC, Makley JT, Carter JR et al. 1989. The use of radioisotope scans in the evaluation of primary lymphoma of bone. *Orthop Rev*, 18: 410-416
- Levine E, Levine C. 1983. Ewing tumor of rib: Radiologic findings and computed tomography contribution. *Skeletal Radiologic findings and computed tomography contribution*. *Skeletal Radiol* 9: 227-233
- Lieberman PH, Jone CR, Steinman RM et al. 1996. Langerhans cell (eosinophilic) granulomatosis. A clinicopathologic study encompassing 50 years. *Am J Surg Pathol*, 20: 519-552
- Llombart-Bosch A, Lacombe MJ, Peydro-Olaya A et al. 1988. Malignant peripheral neuroectodermal tumors of bone other than Askin's neoplasm: characterization of 14 new cases with immunohistochemistry and electron microscopy. *Virchows Arch (A)*, 412: 421-430
- Lukes RJ, Buttlar JJ. 1966. Pathology and nomenclature of Hodgkin disease. *Cancer Res*, 26: 1063-2083
- Makley JT. 1986. Carter JR. Eosinophilic granuloma of bone. *Clin Orthop*, 204: 37-44
- Malloy PC, Fishman EK, Magid D. 1992. Lymphoma of bone, muscle, and skin: CT findings. *Am J Roentgenol*, 159: 805-809
- Medeiros LJ, Jaffe ES. 1996. Pathology of non-Hodgkin's lymphomas and Hodgkin's disease. In: Wiernik PH, Canellos GP, Dutcher JP et al eds. *Neoplastic Diseases of the Blood*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone
- Melamed JW, Martinez S, Hoffman CJ. 1997. Imaging of primary multifocal osseous lymphoma. *Skeletal Radiol*, 26: 35-41
- Meyer JS, Harty MP, Mahboubi S et al. 1995. Langerhans cells histiocytosis: presentation and evolution of radiologic findings with clinical correlation. *Radiographics*, 15: 1135-1146
- Mickelson MR, Bonfigli M. 1977. Eosinophilic granuloma and its variations. *Orthop Clin North Am*, 8: 933-945
- Mirra JM, Gold RH. 1989. Eosinophilic granuloma. In: Mirra JM, Gold RH, Picci P, eds. *Bone Tumors: Clinical, Radiologic, and Pathologic correlations*. Philadelphia: Lea and Febiger, 1021-1039
- Mochizuki K, Katayama K, Kikuchi F, et al. 2001. Immunoglobulin D myeloma presenting as an extraosseous soft tissue tumor. *Skeletal Radiol*. 30: 166-169
- Moll R, Lee I, Gould V et al. 1987. Immuno-cytochemical analysis of Ewing's tumors. Patterns of expression of intermediate filaments and desmosomal proteins indicate cell type heterogeneity and pluripotential differentiation. *Am J Pathol*, 127: 288-303
- Moore JB, Kulkarni R, Crutcher DC et al. 1989. MRI in multifocal eosinophilic granuloma: staging disease and monitoring response to therapy. *Am J Pediatr Hematol Oncol*, 11: 174-177
- Moseley JE. 1962. Patterns of bone change in the reticuloendothelioses. *J Mt Sinai Hosp*, 29:282-321
- Moseley JE. 1963. *Bone Changes in Hematologic Disorders (Roentgen Aspects)*. New York: Grune and Stratton, 161-179
- Mulder JD, Schutte HE, Kroon HM et al. 1993. *Radiologic Atlas of Bone Tumors*. Amsterdam: Elsevier
- Murayama S, Numaguchi Y, Robinson AE et al. 1988. Magnetic resonance imaging of calvarial eosinophilic granuloma. *JJ Comput Tomogr*, 12:251-252
- Nair M. 1985. Bone scanning in Ewing's sarcoma. *J Nucl Med*, 26: 349-352
- Nascimento AG, Umni KK, Cooper KL et al. 1980. A clinicopathologic study of 20 cases of large cell (atypical) Ewing's sarcoma of bone. *Am J Surg Pathol*, 4: 29-36
- Negendank W, Weissman D, Bey TM et al. 1991. Evidence for clonal disease by magnetic resonance imaging in patients with hypoplastic marrow disorders. *Blood*, 78: 2872-2879
- Nesbit ME Jr, Gehan EA, Burgert EO Jr et al. 1990. Multimodal therapy for the management of primary, nonmetastatic Ewing's sarcoma of bone: a long-term follow-up of the First Intergroup study. *J Clin Oncol*, 8: 1664-1674
- Newcomer LN, Silverstein MB, Candman EC et al. 1982. Bone involvement in Hodgkin's disease. *Cancer*, 49: 338-342
- Nezelof C, Basset F, Rousseau MF. 1973. Histiocytosis X: histogenetic arguments for a Langerhans cell origin. *Biomedicine*, 18: 365-371
- Ohgi S, Ehara S, Satoh T et al. 2002. Spontaneous regression of malignant lymphoma of the lumbar spine. *Skeletal Radiol*, 31:99-102

- Olson DO, Shields AF, Scheurich JC et al. 1986. Magnetic resonance imaging of the bone marrow in patients with leukemia, aplastic anaemia and lymphoma. *Invest Radiol*, 21: 540-546
- Orzel JA, Sawaf NW, Richardson ML. 1988. Lymphoma of the skeleton: scintigraphic evaluation. *Am J Roentgenol*, 150: 1095-1099
- Ostrowski ML, Unni KK, Banks PM et al. 1986. Malignant lymphoma of bone. *Cancer*, 58: 2464-2655
- Panicek DM, Lautin JL, Schwartz LH, et al. 1997. Non-Hodgkin lymphoma in skeletal muscle manifesting as homogeneous masses with CT attenuation similar to muscle. *Skeletal Radiol*, 26: 633-635
- Perlman EJ, Dickman PS, Askin FB et al. 1994. Ewing's sarcoma routine diagnostic utilization of MIC2 analysis: a Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group Intergroup Study. *Hum Pathol*, 25: 304-307
- Petit CK, Zukerberg LR, Gray MH et al. 1990. Primary lymphoma of bone. A B-cell neoplasm with a high frequency of multilobated cells. *Am J Surg Pathol*, 14: 329-334
- Resnick D. 1989. Lipidoses, histiocytoses, and hyperlipoproteinemias. In: Resnick D ed. *Bone and Joint Imaging*. Philadelphia: WB Saunders, 687-702
- Rice RW, Cabot A, Johnston A. 1973. The application of electron microscopy to the diagnostic differentiation of Ewing's sarcoma and reticulum cell sarcoma of bone. *Clin Orthop*, 97: 174-184
- Rousselin B, Vanel D, Terrier-Lacombe MJ et al. 1989. Clinical and radiologic analysis of 13 cases of primary neuro-ectodermal tumors of the bone. *Skeletal Radiol*, 18: 115-120
- Saifuddin A, Whelan J, Pringle JA et al. 2000. Malignant round cell tumours of bone: atypical clinical and imaging features. *Skeletal Radiol*, 29: 646-551
- Saifuddin A, Whelan J, Pringle JAS. 2000. Malignant round cell tumors of bone: atypical clinical and imaging features. *Skeletal Radiol*, 27: 646-651
- Salter M, Sollaccio RJ, Bernreuter WK et al. 1989. Primary lymphoma of bone: the use of MRI in pretreatment evaluation. *Am J Clin Oncol*, 12: 101-105
- Sartoris DJ, Parker BR. 1984. Histiocytosis X: rate and pattern of resolution of osseous lesions. *Radiology*, 152: 679-684
- Schajowicz F. 1989. Ewing's sarcoma and reticulum cell sarcoma of bone: with special reference to the histochemical demonstration of glycogen as an aid to differential diagnosis. *J Bone Joint Surg*, 41A: 349-356
- Schajowicz F. 1994. *Tumors and Tumorlike Lesions of Bone: Pathology, Radiology, and Treatment*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 552-566
- Schaub T, Ash JM, Gilday DL. 1987. Radionuclide imaging in histiocytosis X. *Pediatr Radiol*, 17: 397-404
- Shirley SK, Gilula LA, Segal GP et al. 1984. Roentgenographic-pathologic correlation of diffuse sclerosis in Ewing's sarcoma of bone. *Skeletal Radiol*, 12: 69-78
- Stein H, Kaiserling E, Lennert K. 1974. Evidence for B-cell origin of reticulum cell sarcoma. *Virchow's Arch (A)*, A364: 51-67
- Steiner GC, Matano S, Present D. 1995. Ewing's sarcoma of humerus with epithelial differentiation. *Skeletal Radiol*, 24: 379-382
- Steiner GC. 1989. Neuroectodermal tumor versus Ewing's sarcoma. Immunohistochemical and electron microscopic observations. *Curr Top Pathol*, 80: 1-29
- Stull MA, Kransdorf MJ, Devaney KO. 1992. Langerhans cell histiocytosis of bone. *RadioGraphics*, 12: 801-823
- Triche T, Cavazzana A. 1988. Round cell tumors of bone. In: Unni KK ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 199-223
- Triche TJ, Askin FB, Kiasane JM. 1986. Neuroblastoma, Ewing's sarcoma and the differential diagnosis of small, round blue cell tumors. In: Finegold M ed. *Pathology of Neoplasia in Children and Adolescents*. Philadelphia: WB Saunders, 9: 8-13
- Unni KK. 1996. *Dahlin's Bone Tumors: General Aspects and Data on 11, 087 Cases*. 5th ed. New York: Lippincott-Raven
- Van der Woude HJ, Bloem JL, Hogendoorn PC. 1998. Preoperative evaluation and monitoring chemotherapy in patients with high-grade osteogenic and Ewing's sarcoma: review of current imaging modalities. *Skeletal Radiol*, 27: 57-71
- Vanel D, Contesso G, Couanet D et al. 1982. Computed tomography in the evaluation of 41 cases of Ewing's sarcoma. *Skeletal Radiol*, 9: 8-13
- Vanel D, Couanet D, Leclere J et al. 1986. Early detection of bone metastases of Ewing's sarcoma by magnetic resonance imaging.

- Diagn Imag Clin Med,55: 381~383
- Vincent JM, NG YY, Norton AJ et al.1992. Case report. Primary lymphoma of bone: MRI appearances with pathological correlation. Clin Radiol, 45: 407~409
- Voss SD, Murphey MD, Hall FM.2001. Solitary osteosclerotic plasmacytoma: association with demyelinating polyneuropathy and amyloid deposition. Skeletal Radiol,30:527~529
- Weiss SW, Brattbauer GL, Morris PA.1988. Post-radiation malignant fibrous histiocytoma expressing cytokeratin: implications for the immunodiagnosis of sarcomas. Am J Surg Pathol. 12: 554~558
- Wester SM, Benbout JW, Unni KK et al.1982. Langerhans cell granulomatosis (histiocytosis X) of bone in adults. Am J Surg Pathol. 6: 413~426
- Wilkins RM, Pritchard DJ, Burgetr EO et al.1986. Ewing's sarcoma of bone. Experience with 40 patients. Cancer, 58: 2551~2555
- Willman CL.1994. Detection of clonal histiocytes in Langerhans cell histiocytosis: biology and clinical significance. Br J Cancer, 70 (suppl 23): S29~S33
- Yamaguchi T, Tamai K, Saotome K et al.1997. Ewing's sarcoma of the thumb. Skeletal Radiol,26 : 725~728

第六章 骨脉管性肿瘤

脉管组织包括血管和淋巴管,两者均系间充质分化而来,在机体内分布广泛,因而脉管性肿瘤和瘤样病变可出现在身体各处,以皮肤和皮下组织最常见。骨的脉管性病变是病理范围较广的一组疾病,从良性肿瘤(先天性血管畸形、血管瘤),直到高度恶性的肿瘤。良性脉管性疾病可起自内皮细胞或外皮细胞,包括血管瘤、淋巴管瘤、淋巴管瘤病、血管瘤病、囊性血管瘤病以及大量骨质溶解或 Gorham 病。

骨的恶性血管病变复杂,这类肿瘤的临床症状和征象可有很大的变化,其 X 线表现可类似良性肿瘤。也有些可类似其他间叶性肿瘤或转移瘤。骨的恶性血管性肿瘤的生物行为也有很大不同,在很大程度上是根据肿瘤的分级而定。骨的恶性血管性肿瘤命名很不一致。不同的名词,包括血管肉瘤、血管内皮瘤和血管外皮肉瘤,曾经用作同义语,或作为不同分级的代名词。I 级:血管内皮瘤(分化良好);II 级:血管外皮瘤(分化中等);III 级:血管肉瘤(分化不良)。由于这种混乱局面依然存在,WHO 的分类法近来做了修订,将这类病变分为中间型或不确定型(包括血管内皮细胞瘤和血管外皮细胞瘤),而将血管肉瘤明确为恶性,但对这类肿瘤明确的区分有时也很困难。

关于骨恶性血管性肿瘤最为混乱的一点是名词众多。因为这一组骨的内皮性恶性病变的组织学表现具有很大不同,有些作者试图将肿瘤进行分级来描述有关肿瘤的生物行为(低度肿瘤的预后较高度肿瘤为好)。有的学者从组织学上将恶性内皮性肿瘤区分为一些亚型,如上皮样血管内皮瘤和上皮样血管肉瘤,但同样的名词也应用于良性(即上皮样血管瘤)和恶性(上皮样血管内皮细胞瘤)血管肿瘤,这会进一步引起病理学家、放射学家和骨科医师的误解。Doris 和 Lester(2000)提出了一个较好的从组织学上区分这类骨恶性内皮细胞瘤的方案,总结了以下曾经最常应用的骨的血管性肿瘤的名词。

- (1) 血管内皮瘤包括:低度血管内皮瘤,低度血管内皮肉瘤,低度血管肉瘤。
- (2) 血管肉瘤包括:高度血管内皮瘤,高度血管内皮肉瘤,高度血管肉瘤。
- (3) 上皮样血管内皮瘤。

从以上总结表明,低度血管内皮瘤、低度血管内皮肉瘤和低度血管肉瘤,均属同一情况。由于血管内皮瘤这一名词在病理、放射和骨科文献中已沿用已久,均应用此一名词表达骨的低度恶性内皮性肿瘤。高度血管内皮瘤、高度血管内皮肉瘤以及高度血管肉瘤,都是用来叙述分化不良和高度恶性骨内皮性肿瘤,提出血管肉瘤这一名词来概括此类高度恶性的血管性肿瘤,也已在文献中广泛应用。上皮样血管内皮瘤是内皮性恶性肿瘤的亚型,其组织学上特殊,且易误为转移癌并类似软组织和内脏的同类肿瘤因而与血管内皮瘤和血管肉瘤单独分列。

第一节 骨内血管瘤

早在 1845 年 Toynbee 就叙述了发生在顶骨的血管瘤,到 1917 年 Hitzrot 等对四肢骨的孤



图 6-1-1 骨血管瘤
常见发生部位

立性血管瘤已有较全面的论述。骨血管瘤约占原发性骨肿瘤的 1%，大约 75% 起自脊椎和头颅。15%~20% 发生在肩胛、肋骨、锁骨和骨盆(图 6-1-1)。侵犯四肢者少见，Kaleem(2000)查阅有关文献仅有 109 例发生于四肢。综合国内 262 例，占原发性骨肿瘤的 1.4%，占良性骨肿瘤的 2.6%，发生于四肢长骨共计 88 例，发生率均较国外为高。

骨血管瘤是由新生血管构成的一种良性病变，常常是因其他原因进行 X 线检查时偶然发现。虽然其名称是一肿瘤，但不少血管瘤是一种血管畸形。根据血管瘤发生的部位，骨血管瘤分为骨内血管瘤、皮质内血管瘤、骨膜血管瘤、关节内(滑膜)血管瘤、肌内血管瘤、皮下血管瘤、皮肤血管瘤等。根据其血管成分(血管的性质和大小以及病变中以何种成分为主)，骨血管瘤又可分为毛细血管性血管瘤、海绵状血管瘤、静脉血管瘤、动静脉血管瘤及混合型血管瘤。毛细血管性血管瘤是由细小的血管组成，仅有扁平的内皮，周围是基膜(图 6-1-2a)，此瘤在骨骼中最常见于脊柱的椎体。海绵状血管瘤是由扩张的充满血液的腔隙组成，同样是以扁平的内皮和基膜组成(图 6-1-2b)。骨内的海绵状血管瘤最常侵犯颅盖骨。静脉性血管瘤由厚壁血管组成，具有肌层，常含有静脉石。动静脉血管瘤的特点是在动脉与静脉之间有异常交通，在骨内极少见，几乎均发生在软组织内。

血管异常的生物学分类近来又重新引起重视。根据 Mulliken 和 Glowacki 等(1982)提出的分类，血管瘤是一种错构瘤而不是真正的肿瘤。这一分类考虑到细胞的变化、组织学的表现，以及其发展的自然过程和临床检查的表现，明确将婴儿血管瘤从早期的增殖和晚期的退化阶段自血管畸形中分出。但上皮样血管瘤仍然是一真性肿瘤(Fechner, 1995)

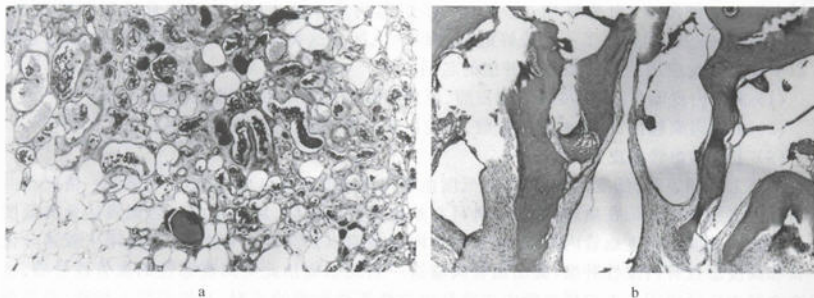


图 6-1-2 血管瘤病理组织切片

a. 毛细血管性血管瘤，骨髓腔可见大量细胞血管，管壁内衬单层扁平内皮细胞，腔内含红细胞，血管之间混杂脂肪组织， $\times 115$ ；b. 海绵状血管瘤，骨组织内有较多腔扩张的血窦，窦内衬单层扁平内皮细胞，细胞无异型，血窦之间可见平行的骨小梁，有的血窦紧贴于骨小梁， $\times 460$

一、脊椎血管瘤

血管瘤是脊柱肿瘤中较为常见的一种,临床上约占全部脊柱肿瘤的2%~3%,但在尸检中其发病率为10%~12%。最常见于胸椎,其次是腰椎,颈椎和骶椎较为少见,大多数病例是尸检中偶然发现。病变的大小不一,自数毫米至侵犯整个脊椎。大约2/3的病例是单发病变,1/3为多发性病变。

【病理】

血管瘤是成熟的血管性肿瘤,由大小不一的血管所组成,一般为薄壁的毛细血管或海绵型。有些是一组充满血液的腔隙,在薄层结缔组织的基底上覆盖一单层内皮细胞。常见的是水平骨小梁被侵蚀而留下垂直的骨小梁,垂直的骨小梁数量减少,并有不同程度的增粗。有些血管瘤骨质呈不规则的斑点状,有时伴有椎体内的侵蚀和网状密度增高。椎体中央部分受侵犯时较易出现明显的骨质变化,可伸延至椎弓根,有些可累及整个椎骨,病变仅限于椎弓者少见。血管瘤一般系红棕色,骨表现为斑点状。由于仅水平骨小梁的减少,并不影响脊椎的强度。常有骨皮质变薄,也可出现脊椎边缘和受侵附件的膨出,很少情况下血管瘤可胀破其边缘而进入附近软组织。肿瘤可穿插于骨小梁间,残留的骨小梁为适应持重而代偿性增粗,呈纵形排列。肿瘤易出血,亦可有血栓形成。血管之间为脂肪性骨髓组织,间质组织可发生水肿和胶样变性。

【临床表现】

临床上将脊柱的血管瘤分为四类:①无症状;②有局部征象和症状而无脊髓压迫;③有脊髓压迫而无截瘫;④出现截瘫。临床上无症状的血管瘤并不常见,较小的血管瘤大多无症状。疼痛为最先出现的表现,早期疼痛多较局限,亦可为钝痛,一般不严重,常伴有肌肉痉挛。压迫神经根或脊髓可出现相应的神经症状,如神经根痛、感觉障碍、排尿排便困难、痉挛性麻痹,甚至截瘫。

【影像学表现】

脊椎血管瘤在X线平片上有特征性的改变,椎体内可出现垂直而平行的、增粗的松质骨条纹(图6-1-3)。有些水平骨小梁也可增粗,并可形成网状结构(图6-1-4),通常表现为密度减低区,并可侵及椎体的一部分或全部,或伸延至椎弓根和椎弓,骨体积增大可产生压迫。有些血管瘤可出现蜂窝状外观,椎体的边缘部分可以轻度膨出,有时可甚为显著。另一些不典型的血管瘤可表现为溶骨性、硬化性或斑点状,限于椎体内,或更为广泛。有些病例很难与畸形性骨炎相鉴别,尤其是老年患者,病变局限于椎体,或骨质侵蚀是由于同时有硬脊膜外扩张血管的压迫所致。脊柱血管瘤的椎体外形大多保持正常,或向周围轻度膨胀扩大,原来凹陷的上、下边缘变平甚至凸出,骨皮质粗糙模糊。椎体也可因进行性受压而变扁或呈楔状变形,椎间隙保持正常。在受侵犯的椎体两侧,常有不对称性椎旁软组织阴影,多表现为轻度增宽,有时可呈半圆形。



图 6-1-3 椎体血管瘤 X线平片
椎体内见垂直、增粗的松质骨条纹,形似栅栏状

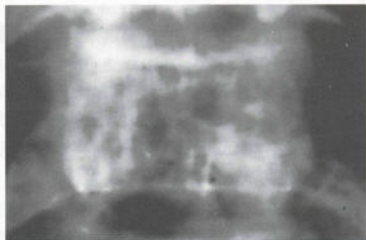


图 6-1-4 椎体血管瘤 X线平片
椎体内血管瘤呈网状结构

脊椎血管瘤 CT 表现特殊,呈多数点状外观,常表现为斑点花纹状,反映了增粗骨小梁的横断面表现(图 6-1-5)。在 MRI 上,瘤体部分为长 T_1 、 T_2 成分,表现为 T_1 加权像低信号、 T_2 加权像高信号。但典型的血管瘤在 T_1 加权像和 T_2 加权像上均为高信号(图 6-1-6a、b、c), T_1 加权像上的高信号区为瘤内脂肪所致; T_2 加权像上高信号为瘤体本身(图 6-1-6d)。瘤内少脂肪的血管瘤则表现为 T_1 加权像低信号、 T_2 加权像高信号(图 6-1-7),部分血管瘤内血管脂肪分布不均匀则表现为混杂信号(图 6-1-8)。增厚的骨小梁表现为低信号。无论是 CT 和 MRI 在静脉注射造影剂后病变均有强化。

在核素扫描的闪烁图上,骨血管瘤表现为光子稀少或中度的摄取增加。脊椎血管瘤的 SPECT 图像结合 MRI 所见,病变的直径小于 3cm 时大多数血管瘤在 X 线平片表现正常, SPECT 图像也表现正常,说明 MRI 的信号强度变化和骨扫描摄取的形态之间并无关系。

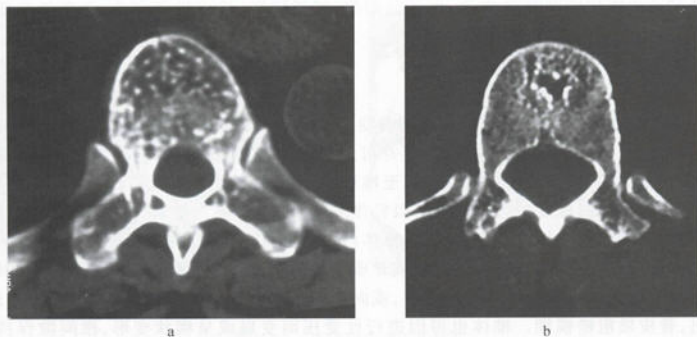


图 6-1-5 椎体血管瘤 CT
椎体垂直骨小梁增粗,表现为点状(a)或不规则状骨小梁(b)

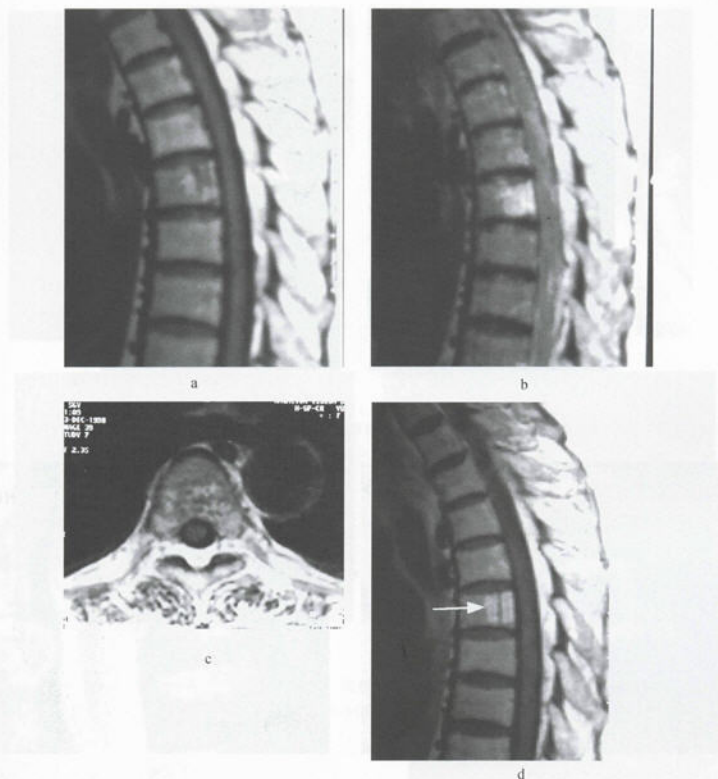


图 6-1-6 胸椎体血管瘤 MRI

a. 表现为 T₁ 加权像斑片状高信号; b, c. T₂ 加权像高信号, 病变内可见垂直的低信号增粗的
骨小梁; d. Gd-DTPA 增强后扫描瘤体强化

脊椎血管瘤可伴有静脉曲张在椎管内可发生出血, 血管瘤组织也可蔓延进入硬脊膜外腔(图 6-1-9)。此时, 脊髓造影对显示椎管内梗阻很有用处。血管造影可显示病变及其供应的动脉。Bucknill(1973)报道了 1 例结扎其相应的动脉取得明显效果。椎体血管瘤 MRI 能明确梗阻的部位、程度, 直接显示附近血管以及血管瘤本身的结构, 代替了损伤性的血管造影检查。

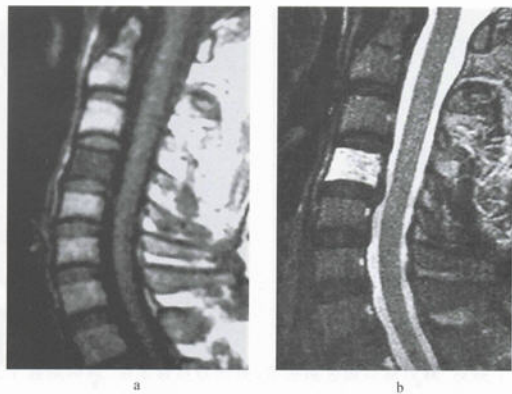


图 6-1-7 颈4(C₄)椎体血管瘤 MRI
a. T₁ 加权像 C₄ 椎体呈均匀低信号; b. T₂ 加权像 C₄ 椎体呈高信号

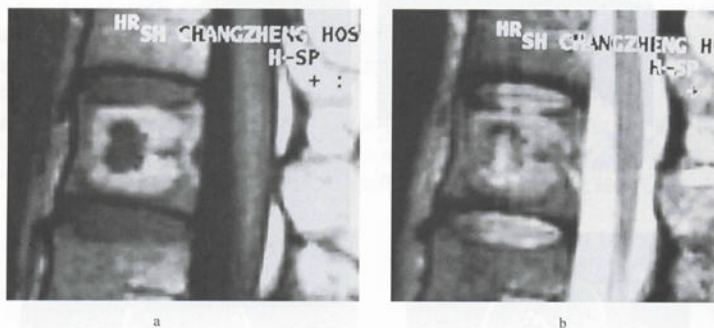


图 6-1-8 椎体血管瘤 MRI
a. T₁ 加权像肿瘤内脂肪和血管分布不均, 表现为 T₁ 加权像脂肪高信号, 瘤体低信号; b. T₂ 加权像瘤体信号增高

【鉴别诊断】

1. 畸形性骨炎

畸形性骨炎的椎体常常明显增大,特别是向后增大,椎体的终板清楚可见,或显著硬化,出现画框样表现(图 6-1-10)。若有垂直条纹存在,也不像血管瘤那样排列整齐清晰,而是粗糙紊乱。

2. 骨髓瘤(浆细胞瘤)和转移瘤

骨髓瘤和转移瘤均可在椎体上表现为溶骨性破坏(图 6-1-11),但并不出现垂直性条纹。若血管瘤出现单纯溶骨性破坏时,鉴别较难。脊椎血管瘤的溶骨性破坏一般边界清楚锐利,不像骨髓瘤和转移瘤骨质破坏的边界模糊不清,完全呈现浸润性破坏的表现。

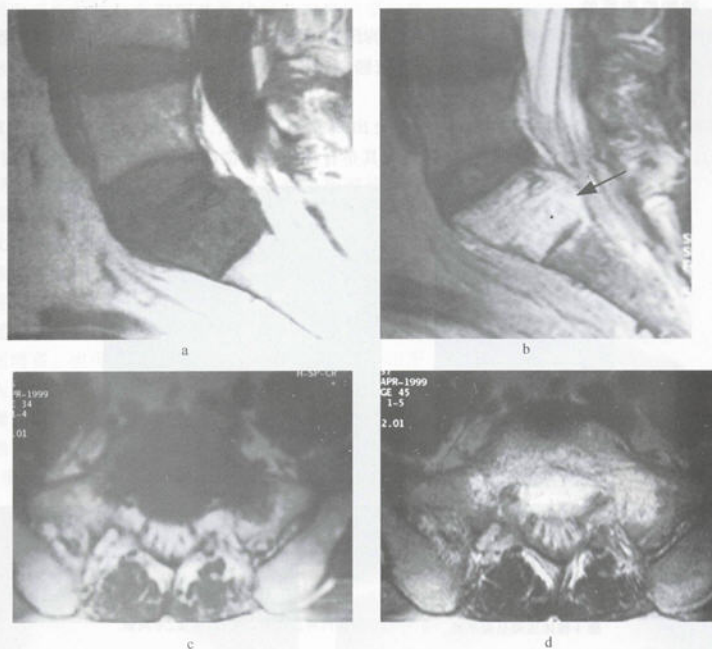


图 6-1-9 椎体血管瘤 MRI

椎体血管瘤呈 T₁ 加权像低信号(a,c); T₂ 加权像高信号(b,d), 肿瘤突破椎体后缘, 压迫硬膜囊(b, 黑箭)

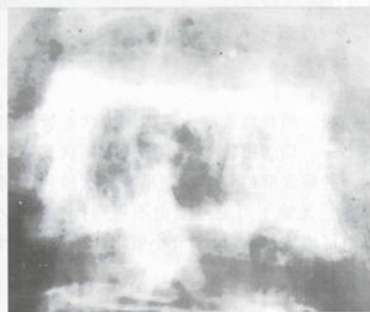


图 6-1-10 椎体畸形性骨炎 X 线平片
腰 1 椎体边缘硬化, 形似画框状



图 6-1-11 椎骨转移瘤 CT
椎骨内多发性低密度骨质破坏, 没有垂直性增粗的骨小梁

3. 嗜酸性肉芽肿

嗜酸性肉芽肿通常在椎体上表现为椎体的压缩,即扁平椎(图 6-1-12)。而椎体的血管瘤仅偶尔可表现为病理性骨折,一般压缩的程度较轻。

4. 骨质疏松

在有严重骨质疏松的患者,椎体上也会出现垂直的条纹,类似椎体血管瘤的表现(图 6-1-13)。一般并不限于单个椎体,全身骨骼尤其是脊柱的各部位都有普遍性骨质疏松的表现。



图 6-1-12 椎体嗜酸性肉芽肿 X 线平片
腰 4 椎体压缩呈扁平椎



图 6-1-13 老年性骨质疏松
腰椎 X 线平片
椎体内可出现垂直条纹,多发,不局限

二、颅骨血管瘤

发生于颅骨的血管瘤仅次于脊柱,约占颅骨原发性肿瘤的 10%。综合国内 262 例血管瘤中,发生在颅骨的 28 例(占 10.7%),男女发病相等,多见于成年人,好发于颅盖骨。

【病理】

颅骨血管瘤多位于板障内,逐渐长大可侵犯内、外板。颅骨血管瘤大多为海绵状血管瘤,毛细血管瘤少见。肿瘤大小不一,单发或多发,厚薄亦不一。切面由较多骨小梁构成网状支架,表浅部位的骨小梁较粗大,垂直于颅骨表面,呈放射状。肿瘤深部的骨小梁则呈蜂窝状排列,在骨小梁空隙之间,为大小不一扩张的血窦,其内充满血液。光镜下可见肿瘤由不规则排列的骨小梁及大小不一的薄壁血管和血窦组成。血管窦覆以单层内皮细胞,位于骨小梁之间或贴附于骨小梁上。在血窦与骨小梁之间,可有结缔组织分隔。

【临床表现】

颅骨血管瘤在临床上起病缓慢,病程较长,症状轻微,往往在发病数年后方就诊,主要表现

为头部无痛性肿块。此瘤按其形状可分为扁平型与球型两类。若肿瘤向内、外板膨出,局部可触及肿块,可有肿胀感、头痛与压痛。检查时触摸肿块有压缩性,头下垂时,有些肿块可胀大,抬头时又可缩小。

【影像学表现】

颅骨血管瘤 X 线平片主要表现为起自板障的圆形或卵圆形密度减低区(图 6-1-14),边缘清楚锐利,且可有硬化缘。切线位上可见与颅骨垂直的细小骨针。巨大细胞血管瘤可呈典型的放射状骨针(图 6-1-15)。外板常有骨侵蚀,骨膜被掀起;内板大多保持完整。瘤体可引起颅骨的膨胀使内板受侵而向颅内膨出,由此引发颅内压增高。也可引起广泛的骨质破坏,向颅外膨出形成巨大肿块,在肿块内可见不规则条纹状骨化或云絮状密度增高阴影,肿瘤边缘可呈蛋壳样钙化。少数血管瘤可在颅骨上出现蜂窝状骨质破坏,完全呈溶骨性破坏者少见,多见于毛细血管型。在血管瘤附近的血管压迹一般均表现正常。

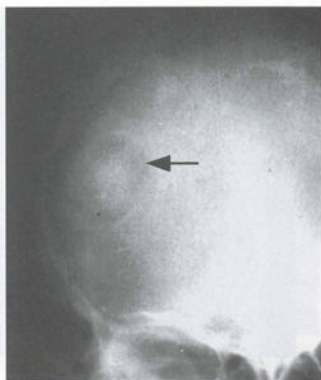
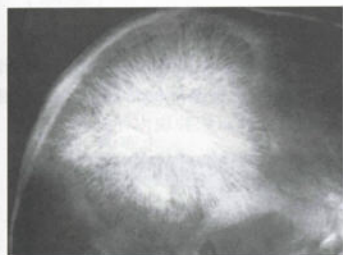
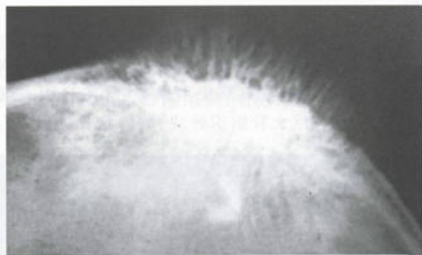


图 6-1-14 颅骨血管瘤 X 线平片
圆形密度减低区(黑箭)



a



b

图 6-1-15 颅骨血管瘤 X 线平片
a. 正位; b. 切线位显示典型的放射样骨针

CT 可显示位于板障内的低密度病灶,放射状或垂直的骨针在横断面上表现为斑点状的高密度影。病灶边缘清楚锐利,并有硬化缘。增强后无骨针的低密度区可有明显强化。

血管瘤的 MRI 根据其内结构和成分的不同可有各种不同表现,一般是在 T_1 和 T_2 加权像上含血液的腔隙表现为高信号强度,而其中的骨针或骨梁则在高信号中表现为低信号。

骨核素扫描对颅骨的血管瘤不敏感,尤其是对瘤体较小的病变有时很难发现,亦多无特征性表现。颅骨血管瘤 X 线平片大多有较为特殊的表现,依靠平片表现常能建立诊断。

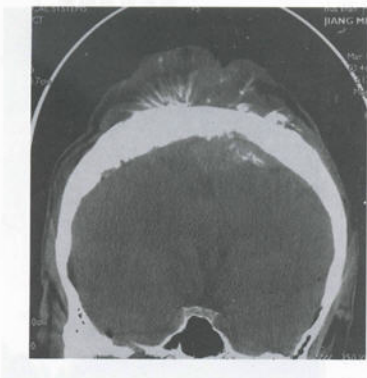


图 6-1-16 脑膜瘤 CT

脑膜瘤累及顶骨,向颅内外生长,骨外板可见放射状骨针

【鉴别诊断】

1. 脑膜瘤

脑膜瘤可引起附近骨质的增生或破坏,以骨质增生为主,偶尔也可有不规则的新骨形成,并可形成垂直于内、外板的骨针(图 6-1-16)。但脑膜瘤的骨质变化起自内板,并以内板为主,不像血管瘤起自板障。颅骨血管瘤的放射状骨针均自瘤中心向四周边缘放射,且可相互交叉,同时伴有增生性骨质变化。脑膜瘤常常伴有附近血管压迹的增粗和加深,且往往通向骨质变化处。

2. 颅骨的骨肉瘤

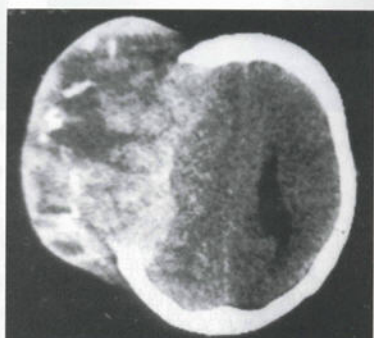
发生于颅骨的骨肉瘤偶尔也可出现放射状骨针,但是在颅骨破坏的基础上发生,一般均有边缘不清的溶骨性破坏,不像骨血管瘤那样边缘清楚锐利且具硬化性边缘。在放射状骨针中,骨肉瘤是一种放射状瘤骨,大小不一,边缘不清,形态不规则。而血管瘤的骨针大多规则整齐,边缘比较清晰。

3. 甲状腺癌引起的颅骨转移

甲状腺癌转移到颅骨上偶尔表现为巨大的软组织肿块伴有骨质破坏和放射状骨针(图 6-1-17)。转移癌首先有病史可供参考,在 X 线表现上均在大片溶骨性破坏的基础上产生,边缘模糊不清,伴有巨大软组织肿块,放射状骨针引起自骨破坏区,向软组织肿块内延伸。



a



b

图 6-1-17 甲状腺癌颅骨转移

a. 颅骨 X 线平片; b. 同部位 CT 均显示颅骨巨大软组织肿块,大块颅骨破坏

4. 黄色瘤病

黄色瘤是属于组织细胞增生症 X 中的一种,大多见于儿童。X 线表现为多发性骨质破坏,常呈地图样改变,边缘锐利但无硬化(图 6-1-18)。

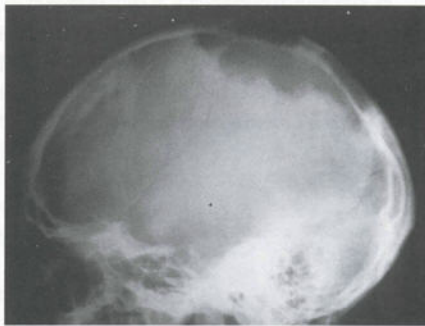


图 6-1-18 黄色瘤 X 线平片
颅骨呈地图样改变,边缘锐利无硬化

三、长骨血管瘤

发生于长骨的血管瘤少见,约占 15%~20%。Kaleem 等(2000)报道 5 例,并复习文献共 109 例。据国内综合 262 例血管瘤中(1995),发生于长骨者共 88 例,占 33.6%,远较国外为多见。

1890 年, Roughton 报道了一组发生于长骨上的良性和恶性的“血性肿瘤”,但并未明确为血管瘤。Hitzrot 在 1917 年才首先报道并完整的叙述了发生于四肢骨的孤立性血管瘤,强调了这是长骨少见的肿瘤。

【病理】

长骨血管瘤大多无完整的包膜,切面呈暗红色。在髓腔内有较多的纤维组织,并呈海绵状结构。皮质内面不规则,骨小梁稀疏粗大。光镜下见髓腔内扩张的血管,大多为静脉,一般呈海绵状,伴有纤维性基质,偶尔可见钙化灶。扩张的血管由上皮细胞组成,细胞呈梭形或扁平状。

【临床表现】

四肢长骨的血管瘤为少见的骨病变,多见于女性,大多发生于年轻人,平均年龄为 32 岁,发生于女性者尤为年轻。与发生于脊柱或头颅的血管瘤不同,发生于四肢的血管瘤 90% 以上均有症状,77% 的患者表现为疼痛或疼痛伴有肿胀或肿块。病理性骨折并不少见,约 10% 的患者首先出现病理性骨折的症状才引起注意。病程可长达数月或数年(平均 24 个月)。病变多见于下肢(73%),长骨中的胫骨和股骨最为常见。从文献统计中虽然有 20% 发生于手和足部,但腕骨少见。较大的肿瘤或靠近关节者常引起行动障碍,并可伴有肌萎缩。大多数血管瘤起自髓腔,33% 起自骨膜,12% 位于骨皮质内。位于骨表面的血管瘤临床症状明显,表面可触及肿块并伴有皮肤改变。

【影像学表现】

长骨血管瘤多见于下肢,常侵犯长管状骨的骨域于干部,典型的 X 线表现为伴有粗大或细小骨梁的溶骨性病变,由于粗大血管在骨小梁之间穿行生长,骨小梁重新塑形,导致非持重的骨小梁因血管瘤的压迫、侵蚀而萎缩或消失吸收。持重的骨小梁适应重力需要而增粗,往往依重力线而呈纵形排列,血管瘤样增殖使骨髓腔膨大(图 6-1-19)。所谓的“栅栏状”就是重新塑形的骨小梁呈比较规则的纵行排列,而“网状”则是骨小梁呈纵横交错而形成的结构(图 6-1-20)。肿瘤大多具有不同程度的膨胀现象,或呈“肥皂泡”状或“蜂窝状”改变,骨皮质变薄但很少破裂(图 6-1-21),可伴有针状骨膜反应。

位于髓腔内的血管瘤也可表现为纯溶骨性改变,表现为偏心性或中心性的囊状骨缺损区(图 6-1-22),大小不一。多沿骨的纵轴生长,范围可很广泛,均具有不同程度的膨胀现象。部分病例表现为分叶状,边界清楚,但不规则,往往造成局部骨骼的增粗变形。以囊状溶骨性破坏为主要表现的骨血管瘤也具有相对特征性。



图 6-1-19 长骨血管瘤 X 线平片
桡骨近段粗大溶骨性破坏,骨髓腔膨大,骨皮质内缘破坏



图 6-1-20 长骨血管瘤 X 线平片
桡骨广泛性网状改变



图 6-1-21 长骨血管瘤 X 线平片
腓骨膨胀表现



图 6-1-22 长骨血管瘤 X 线平片
偏心性囊性骨缺损

多病灶性血管瘤可侵犯骨骺和干骺端,而仅侵犯骨骺或位于关节附近的血管瘤少见。Yamamoto等(2000)报告1例侵犯胫骨近端的骨内血管瘤,X线表现为溶骨性病变,边缘清楚并具有硬化边缘。查阅文献仅有两例位于关节附近的血管瘤报道。CT检查可显示边缘清楚的溶骨性病变,偶尔可见部分皮质断裂,并见其中细小的钙化。

骨内血管瘤MRI可有不同表现,大多数作者认为MRI的表现并无特征, T_1 加权像是低信号强度,而 T_2 加权像为高信号。在 T_2 加权像,可出现多数管状的高信号区,类似软组织血管瘤的表现。也可在 T_1 加权像病变中出现管状低信号,而在 T_2 加权像表现为非常高的信号强度,这是由于血流缓慢的缘故。骨表面血管瘤伴有软组织肿块,软组织肿块表现为高信号强度,其中有多数细小的低信号区,代表肿瘤内的静脉。骨内血管瘤在 T_1 加权像上显示为低信号强度,伴有极低信号强度的边缘。 T_2 加权像表现为高信号强度,其中有低信号分隔和非常高信号的区域,这些表现显示实质性肿瘤伴有分隔结构和液体聚集。增强后病变的实质部分也可出现网格样强化为肿瘤内扩大的血管,而纤维化区域不强化。有些骨血管瘤, T_1 加权像表现为中等信号强度, T_2 加权像为混合的高和中等信号强度,注入造影剂后仅病灶周围强化。故骨血管瘤增强后的表现也是多种多样的。

【鉴别诊断】

1. 巨细胞瘤

骨巨细胞瘤位于长骨的骨端,而长骨血管瘤大多位于干骺部或骨干,位于靠近关节的骨端的血管瘤极为罕见。巨细胞瘤膨胀明显,且大多向横径扩展(图6-1-23)。血管瘤一般仅有轻度膨胀,并常沿骨的纵轴扩展。巨细胞瘤内部分隔较大而粗,呈多房状。血管瘤内部是较细的呈垂直排列的骨梁,两者形态各异。

2. 内生软骨瘤

内生软骨瘤大多位于骨干,膨胀亦较明显,瘤壁较厚,附近有反应性骨硬化,瘤体常见钙化(图6-1-24)。而骨血管瘤内部骨梁结构呈网状或完全溶骨,完全不同于内生软骨瘤,瘤体附近亦无硬化改变。

3. 动脉瘤样骨囊肿

起源于髓腔内的动脉瘤样骨囊肿大都有显著膨胀现象,骨皮质很薄(图6-1-25)。其内偶可分隔,但很少有骨梁形成。

4. 非骨化性纤维瘤

长骨的非骨化性纤维瘤多呈偏心性生长,边缘常伴有骨增生或反应性骨硬化,分界清楚。瘤体内为密度较均匀的低密度病变,很少有密度增高的骨小梁结构,一般均不侵犯软组织(图6-1-26)。

5. 单骨性纤维结构不良

骨纤维性结构不良主要是发生于骨干的病变,起自髓腔。若局限于干骺端时,有时可类似



图 6-1-23 巨细胞瘤 X线平片
股骨上段膨胀明显,横向扩展,边界清楚无硬化

骨血管瘤表现。但骨纤维结构不良边缘硬化明显,骨皮质菲薄。病变内常常见条索状骨纹及斑点状钙化(图 6-1-27),或呈较均匀一致无骨纹结构的磨玻璃样外观,骨变形增粗较为常见。病变部位和生长方式以及瘤内结构与骨血管瘤不同,容易鉴别。



图 6-1-24 内生软骨瘤 X线平片
膨胀,瘤体内点状钙化,周围轻度硬化

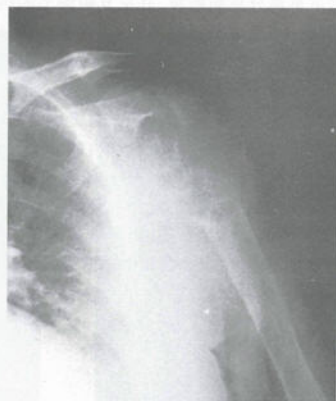


图 6-1-25 动脉瘤样骨囊肿 X线平片
肱骨上端病变骨质膨胀明显,骨皮质菲薄



图 6-1-26 非骨化性纤维瘤 X线平片
偏心生长,边缘硬化明显,分界清楚,
软组织无肿大



图 6-1-27 单骨纤维结构不良 X线平片
股骨上端病变边缘硬化,皮质菲薄,
病变内可见条索状骨纹

第二节 骨表面的血管瘤

骨表面的血管瘤是非常罕见的血管性肿瘤,起自骨膜或皮质,一般均伴有软组织肿块。一般表现为区域性骨皮质变薄和骨膜炎,常常伴有骨皮质外缘杯状或碟形压迹。

【病理】

病理标本上可见多数增粗的不规则形态的血管,有些是较大而厚壁的血管,有些是细小血管。光镜下可见病变处的骨质被多数不规则形态的血管取代,可见动静脉瘘、海绵状血管等。

【临床表现】

此瘤多见于中青年,下肢多于上肢。主要临床表现是逐渐增大的肿块,伴有疼痛和压痛。肿块质较硬,固定。病史较长,病程进展缓慢,多在发现肿块数年出现症状。表面皮肤无变化,偶尔在病变之上的软组织可见肿胀。

【影像学表现】

X线平片可见骨表面骨化,病变大多位于骨干,呈浸润性生长,骨皮质可见破坏。往往在骨病变处可见软组织肿块。软组织肿块向骨皮质侵蚀形成杯状或碟形压迹(图 6-2-1)。Rouggraff (1998)复习 23 例骨表面的血管瘤,其发生的部位大多是长管状骨的骨干中部,少数在长骨两端,仅 1 例位于髂骨翼。这些病例术前 X 线误诊为骨样骨瘤、动脉瘤样骨囊肿、骨表面的良性或恶性肿瘤、外伤后改变、骨化性纤维瘤、骨膜性髓鞘囊肿和转移性病变,最后由病理确诊。说明此类肿瘤罕见,其 X 线表现虽有特点而不为大家所认识。Yao 等(1988)报道一例则以骨皮质

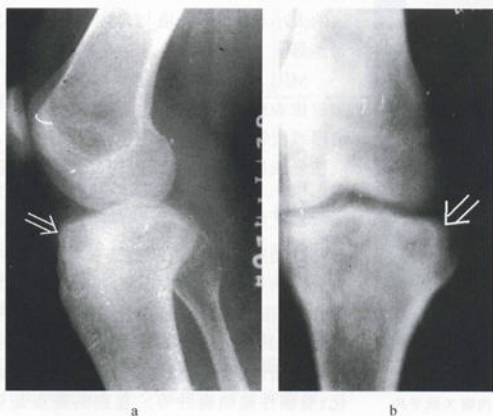


图 6-2-1 骨膜血管瘤

胫骨平台外前方软组织向骨内侵蚀,形成骨质破坏,周围可见骨质硬化(白箭)

增生硬化为主要表现,在骨硬化区可见低密度病灶,很像是骨样骨瘤的表现。血管造影显示局部血管增生,在增厚的骨皮质周围尤为明显。骨周围软组织内血管可见增生。若软组织内出现钙化或静脉石,则对此类肿瘤的诊断更为有利。骨表面的血管瘤的起源基本上可分为两种,骨皮质内血管瘤和骨膜血管瘤,常伴有骨质硬化性改变(图 6-2-1)。

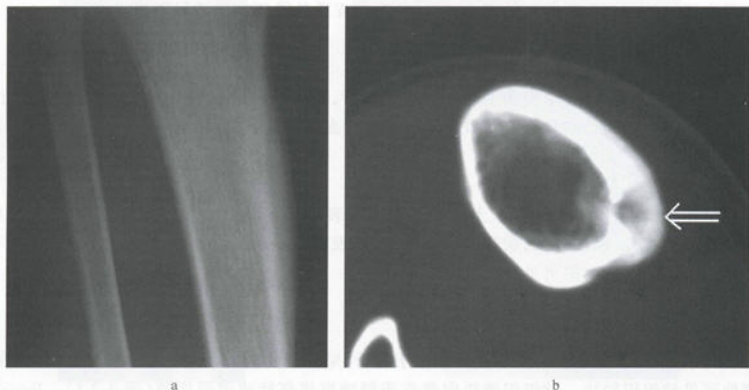


图 6-2-2 骨样骨瘤

a. 胫骨骨样骨瘤 X 线平片见胫骨骨皮质硬化为主;b. CT 显示胫骨骨皮质瘤巢(白空箭)

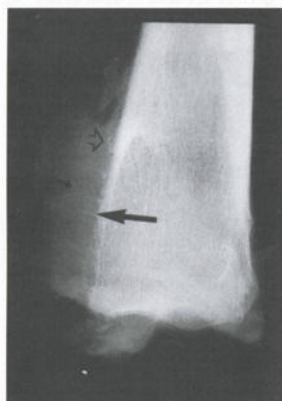


图 6-2-3 骨膜骨肉瘤 X 线平片
骨表面骨质破坏,可见垂直于骨皮质的
放射样骨针

CT 有助于显示骨质硬化中的内部结构,即高密度中的低密度区,可见骨小梁的增粗和稀疏。CT 可显示软组织肿块的大小和范围,肿块与骨皮质的关系以及肿块内的钙化形态等。

MRI 所见并无特征性,紧靠骨皮质的软组织肿块 T_1 加权像表现为低信号, T_2 加权像为高信号。可见骨皮质的增厚或侵蚀,皮质旁常伴发软组织肿块。 T_2 加权像显示的高信号强度可能与血管内的血管、出血或水肿有关。

【鉴别诊断】

此类肿瘤在影像学上需要鉴别的病种很多,包括起自骨表面的各种良性肿瘤,尤其是以增生为主的容易误为骨样骨瘤(图 6-2-2)。起自骨表面的各种恶性肿瘤也应加以鉴别,尤其是骨膜性软骨肉瘤和骨表面的骨肉瘤(图 6-2-3)。其他包括慢性皮质脓肿;外伤后骨膜下血肿引起的骨质变化;骨膜性腱鞘囊肿等。鉴别的要点是骨表面的血管瘤是一良性病变,软组织肿块和引起的骨质变化边缘均清楚锐利,软组织肿块与骨质变化的范围相适应并紧密相关,骨质

变化常常是外压性的碟形改变,具硬化边缘,附近骨质的破坏区大多看到粗大的骨小梁结构或稀疏排列的骨小梁,附近很少出现不成熟的骨膜反应。软组织肿块内可有钙化或静脉石,但从不见瘤骨或瘤软骨形成。病史较长和生长缓慢也是在鉴别中应考虑的重点。

第三节 骨的上皮样血管瘤

骨的上皮样血管瘤以往曾叙述为血管淋巴样增生伴嗜酸性和组织细胞样血管瘤。O'Connell等(1993)指出,骨的上皮样血管瘤常常被误认为低度恶性的血管内瘤或恶性血管内皮瘤。有些骨上皮样血管性病变,在某一部分组织学表现为上皮样血管瘤,而另一部分取材则为血管内皮瘤的表现。说明骨上皮样血管瘤的组织学表现和分类混乱。

【病理】

上皮样血管瘤大体病理标本上的特点是边缘光滑整齐的肿块,常呈分叶状。病变质地柔软并有出血,周围的骨质常有硬化。组织学表现为边缘清楚的血管形成性病变。常可见生长速度较低的分叶状表现,有助于与血管内皮瘤相鉴别(表6-3-1)。血管形成良好或血管较成熟,周围有大多数上皮样内皮细胞围绕。血管一般是毛细血管,局部可压缩。血管腔可排空或含有血液,周围结缔组织中可有出血。血管壁由内皮细胞组成,具有丰富的嗜酸性细胞浆,细胞浆内可有空腔。内皮细胞的细胞核呈圆形或卵圆形。内皮细胞突出到血管腔内。血管周围的间质含有淋巴细胞、浆细胞和嗜酸性细胞的炎性浸润。

表 6-3-1 上皮样血管瘤与血管内皮瘤的不同表现

上皮样血管瘤	血管内皮细胞瘤	上皮样血管瘤	血管内皮细胞瘤
丰富的细胞浆	丰富的细胞浆	炎症性细胞	炎症性细胞
分叶状	弥漫性生长	细小	巨大
边缘清楚	浸润性	细胞呈鹅卵石样表现	细胞浆内有空腔
形成成熟血管	形成不成熟血管		

【临床表现】

上皮样血管瘤可侵犯任何骨骼。由于文献上所报道的病例不多,故很难提出此肿瘤在骨骼内的分布情况。综合已报道的病例下肢较上肢为多见,尤好发于股骨下端(占24%),其次是脊柱(12%)。可发生于任何年龄,但多见于30~60岁者,男女发病率相等。Bracko(1995)报道两例发生在小管状骨的病例,在怀孕后短期内发生,这两例病变使人设想在发病机制上是否与雌激素和黄体酮的刺激有关。

临床表现主要是疼痛,但也可并无临床症状。检查时可触及质地较硬的肿块,伴有压痛。实验室检查中可见嗜酸性细胞计数增加。Sung等(2000)收集文献上报道的24例骨上皮样血管瘤,其中两例伴有皮肤病变。不少病例有局部外伤史。



图 6-3-1 上皮样血管瘤 X 线平片

肱骨干骺端病变,轻度皮质膨胀,病变以溶骨性改变为主,周边有轻度硬化表现

【影像学表现】

X线平片表现为边缘清楚锐利的溶骨性病变,常发生于长骨的干骺端或骨干,可伴有骨质膨胀和附近骨的硬化性改变。肿瘤也可表现为溶骨与硬化的混合性病变(图 6-3-1)。上皮样血管瘤很少引起骨皮质完全破坏,当骨皮质受侵犯时,通常是局灶性骨破坏伴有增厚的反应性新骨形成(图 6-3-2)。有些病例侵犯骨骺,但极少见。侵犯骨干的病变常常是偏心性。也可表现为多发性病灶,在文献上已报道的 22 例中就有 6 例(22%)为多发性病变。多发性病灶可发生于单骨或多骨上。Cone 等(1983)报道一例多发性病变,肿瘤开始发现时在股骨和腰椎,以后侵犯下颌骨并转移到其他骨骼。位于手指上的病变多发性常见。

MRI T_1 加权像上病变表现为低信号, T_2 加权像上为中等信号。病变中央的囊性区域在 T_2 加权像表现为明显高信号强度。病变附近的骨皮质因膨胀而变薄(图 6-3-3)。肿瘤在 MRI 上的特点提示病变并非纯囊性表现。MRI 可明确肿瘤的真实范围、肿瘤内结构特点、肿瘤周围的水肿、皮质断裂以及软组织延伸的情况。

^{99m}Tc 扫描,可见病灶中央部分放射性缺失,伴有周围放射性核素的摄取增加,表现为多房性“肥皂泡”状外观。

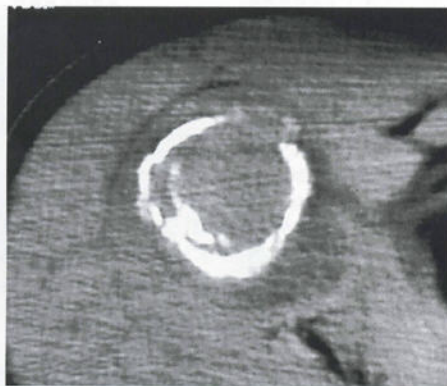


图 6-3-2 上皮样血管瘤 CT

肱骨骨皮质破坏,可见反应性新骨形成,骨旁软组织肿胀明显



图 6-3-3 上皮样血管瘤 MRI T_2 加权像肱骨上端病变呈高信号改变,骨膨胀明显,骨皮质变薄(黑箭)

【鉴别诊断】

骨的上皮样血管瘤并无特征性变化与其他发生于骨干的病变相鉴别,但具有轻度膨胀而很少皮质断裂,并有明显硬化,这些表现可区别于一般恶性肿瘤,骨上皮样血管瘤很少伴有骨膜反应倾向于良性病变。需要鉴别的是非骨化性纤维瘤,此瘤常常是偏心性生长,大多具有房隔现象,且有明显的膨胀现象。上皮样血管瘤发生于骨髓者,则必须与嗜酸性肉芽肿、巨细胞瘤、成软骨细胞瘤、慢性骨髓炎、浆细胞瘤和转移性肿瘤相鉴别。鉴别的要点是上皮样血管瘤溶骨性破坏区内常有粗细不等的骨梁,周围可有骨硬化但不像嗜酸性肉芽肿那样有广泛的骨增生,其内的骨梁与成软骨细胞瘤的钙化不同。浆细胞瘤缺少硬化边缘,转移性肿瘤破坏边缘模糊,且多见于老年人。慢性骨髓炎多发生在长骨干骺部,而极少见于骨髓。

第四节 囊性血管瘤病

血管瘤病的定义是血管瘤性病变弥漫性侵犯骨骼,有些作者将淋巴管瘤病也包括在内。当骨广泛受侵犯时,就使用囊性血管瘤病这一名词。这一病变还有一些其他名称,包括弥漫性血管瘤病、囊性淋巴管扩张症和错构性血管淋巴管瘤病。本病特点是骨的弥漫性囊性病变,常常伴有内脏受侵犯(60~70%)。Schajowicz(1994)认为,弥漫性血管瘤病应与囊性血管瘤病区分开来,因为两者的X线表现和肉眼观察均不相同。在组织学检查时,囊状血管瘤病的特点是海绵状血管瘤性腔隙,与骨的良性血管瘤不易鉴别。

Carlin 和 Brower 曾指出,骨多发的血管瘤性病变可分为两类:第一类是骨的原发性多发性血管瘤,此类在X线平片上或病理上难与骨的孤立性血管瘤相区分;第二类是弥漫性囊性血管瘤病或弥漫性骨血管瘤病。典型的弥漫性血管瘤病X线表现为大小不等的多发性溶骨性病变,病变通常是圆形或卵圆形,位于骨的髓腔部分,并不局限于单一解剖区域。

须加以区分的是 Gorhan 病(大量骨质溶解),也称为消失骨或鬼怪骨。此病变的特点是进行性的局限性骨吸收,可能由多发性弥漫性海绵状血管瘤或淋巴管瘤,或两者合并存在所引起。

【病理】

弥漫性骨性血管瘤病的大体病理和显微镜下所见与孤立性血管瘤的表现相同。肿瘤为不规则多数圆形囊状区,呈棕黄色或暗红色,周围有致密硬化骨包绕,病灶内有增粗的骨小梁结构。组织学上囊性血管瘤病是真正的血管或淋巴管,或是两者的混合。多数相互交通的囊性病变,其间由成熟的板层骨的增厚小梁分隔开,但无成骨性边缘,也可形成蜂窝状外观。组织学上很难与毛细血管或海绵状血管瘤相鉴别。瘤内包含有扩张的薄壁血管腔,衬以内皮细胞。

【临床表现】

囊状血管瘤病一般发生在10~30岁,男多于女,男女之比为2:1。多见于中轴骨以及股骨、胫骨、肱骨、桡骨和腓骨(图6-4-1)。起病缓慢,有进行性发展的趋势。临床上大多表现为疼痛和肿胀,也可无症状。发生于脊柱者,可出现神经方面的症状。伴有内脏血管瘤者,可出现相应的症状。



- 常见部位
 ● 少见部位

图 6-4-1 囊性血管瘤病的发病部位

【影像学表现】

X线平片一般表现为溶骨性骨质破坏。偶尔呈蜂窝状外观,边缘光滑并有环状硬化缘。大小不一。主要侵犯髓腔,可有膨胀而侵及皮质,可发生骨膜反应。偶尔也可表现为硬化性病变,类似成骨性转移。骨皮质的内骨膜常受侵蚀,但骨皮质断裂少见。在孤立性血管瘤中所见条纹状结构而在弥漫性血管瘤病的病灶中并不多见。病理性骨折较为常见,特别是在较大区域的溶骨性破坏时。偶尔,破坏区内可呈皂泡状改变,骨质疏松往往不同时存在。

CT检查时病变表现为大小不一的多发性囊性破坏,边缘光滑并具有硬化缘。可一骨多数病灶,亦可多骨多发性病灶。病灶内为低密度,均匀一致。

MRI T_1 加权像病变一般表现为中等信号, T_2 加权像可表现为高、中混合信号和低信号(图 6-4-2)。MRI 的表现并无特征,不能帮助发现 X 线平片中未能显示的病变,但可显示病变具有非侵袭性的表现,显示边缘光滑锐利和骨皮质完整。

放射性核素扫描对纯溶骨性囊状血管瘤病常常显示正常,甚至在 X 线平片上已见广泛性病变亦可如此。可能是囊状血管瘤病并非增殖性病变,缺少血液的流动而造成。罕见的成骨性囊状血管瘤病扫描也不敏感。

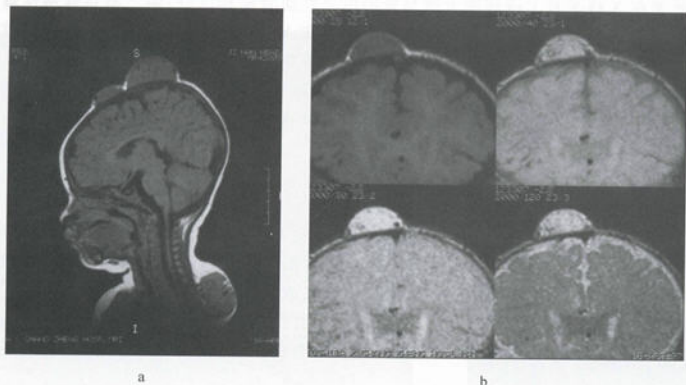


图 6-4-2 囊状血管瘤病 MRI

顶骨、颈背部多发病变,病变无特征性,呈 T_1 加权像低信号;PD、 T_2 加权像高信号,病变内见无信号的粗大流孔血管;a. 矢状面 T_1 加权像;b. 冠状面 T_1 加权像,质子加权像和 T_2 加权像

【鉴别诊断】

在儿童和青少年,主要鉴别诊断是多发性骨内的类囊性病变,如多发性嗜酸性肉芽肿、多骨性纤维结构不良和甲状旁腺功能亢进中伴发的多发性棕色瘤。老年人则应考虑转移性病变或多发性骨髓瘤。囊状血管瘤病中的骨质硬化型则应与成骨性转移、骨髓瘤中的硬化型变异、淋巴瘤(多系非霍奇金病)等相鉴别。

1. 嗜酸性肉芽肿

嗜酸性肉芽肿病变周围一般并无硬化性边缘,常常伴有骨膜反应。骨病变的大小虽不能作为鉴别的依据,但嗜酸性肉芽肿一般并不像囊性血管瘤那样细小分布。临床上嗜酸性肉芽肿表现为局限性疼痛和肿胀,而囊状血管瘤病若不合并病理性骨折,则无这种局限性疼痛和肿胀。

2. 多骨性纤维结构不良

多骨性纤维结构不良在发生部位和 X 线表现上很像囊状血管瘤病。但多骨性纤维结构不良往往伴有内分泌异常,如见于 Albright 综合征,而囊状血管瘤病从不伴发这些变化。70% 的纤维结构不良是单骨性,而绝大多数的囊状血管瘤病是多骨性。而多骨性纤维结构不良一般有单侧发生的倾向,并以女性为多见,在皮肤上也常常伴发色素沉着。纤维结构不良的磨玻璃样表现也从不见于囊性血管瘤病。

3. 甲状旁腺功能亢进伴发的棕色瘤

甲状旁腺功能亢进的棕色瘤是发生在普遍性骨质疏松的基础之上,囊性骨破坏区并无硬化缘。骨膜下骨吸收和牙旁的硬板消失都是较为特征的 X 线表现,可资鉴别。另外,甲状旁腺功能亢进的临床和血液化学改变完全不同。

4. 转移性肿瘤

囊状血管瘤病与转移性肿瘤的发生部位相同,但发生的年龄差别较大,后者多见于老年人。在转移性肿瘤 X 线表现的溶骨性破坏缺少硬化边缘,也很少有膨胀现象。以成骨性变化为主要表现的囊性血管瘤病则应与成骨性转移相鉴别,此种病例极为罕见,而成骨性转移大多由前列腺癌以及少数发展较慢的乳腺癌所致,单从形态上的表现很难鉴别,但结合临床资料也不难鉴别。

5. 多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤也多表现为起自髓腔的广泛性溶骨性破坏,在颅骨和扁骨上也可表现为多数大小不等的圆形病灶,但病灶的边缘一般均模糊不清,并很少有硬化性边缘。发生于脊柱者可侵犯椎旁软组织,椎体常压缩变形。多发性骨髓瘤的骨质破坏往往发生在普遍性骨质疏松的基础上,全身性骨质疏松的表现较显著。临床上一般均有难以忍受的疼痛,病变进展很快,大多伴有贫血等全身症状。

6. 血友病中的假肿瘤

血友病骨骼改变具有特征,可以表现为关节内出血、骨内出血和骨膜下出血。骨内出血也可呈多发性,少数病例表现为不规则的骨质破坏,具有硬化性边缘。偶尔也可呈多发性囊状破坏,类似肿瘤样表现。这种血友病形成的假肿瘤一般均伴有明显的骨膜反应。层状骨膜增生被骨膜下血肿出血形成的肿块所穿破,形成三角形骨膜,似骨肉瘤的表现,但关节内出血的表现特殊,可资鉴别。

第五节 血管球瘤

血管球瘤及其变异球状血管瘤和球状血管肌瘤 (glomus tumor, glomangioma, glomangiomyoma), 是骨良性病变中极为少见的肿瘤。1812年, 由 Wood 首先报道。骨的原发血管球瘤极为罕见, 较为常见的是骨组织为起源于软组织的球瘤所侵蚀。它的来源是一种异曲盘绕的动、静脉吻合支, 含丰富的血管球细胞 (外皮细胞), 并有平滑肌纤维和神经纤维的血管球。真正主要起源于骨内者, 文献上报道大约 100 例。

【病理】

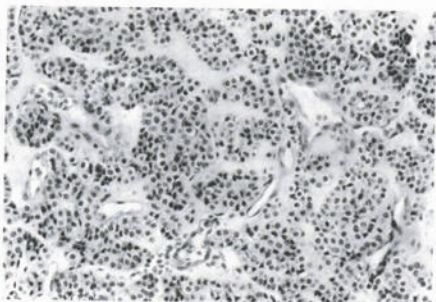


图 6-5-1 血管球瘤病理
瘤细胞为圆形或多角形, 胞浆透亮, 核圆形, 居中, 无异型性, 瘤细胞围绕于血管周围排列, 或呈团块状, 巢状及梁索状分布于血管之间, $\times 231$

血管球瘤一般体积较小, 指甲下者大多不超过 0.5cm, 无包膜, 但分界较明显。质松软, 色淡红, 如同肉芽组织样。光镜下由多数不规则的血管腔隙构成, 壁厚, 有多层“球细胞”, 大小一致, 圆形或立方形; 中央有深染的核, 外周逐渐移行为平滑肌细胞, 常掺杂一些神经纤维, 纤维间质内常含有较多肥大细胞 (图 6-5-1)。电镜和组织培养表明, 血管球瘤的瘤细胞属血管外皮细胞。在球状血管瘤中, 较大的血管较为明显, 在其壁内较小区域内有肿瘤细胞排列。在球状血管肌瘤中, 可见不同数量的类似平滑肌细胞的梭形细胞存在。

【临床表现】

血管球瘤罕见, 国际卫生组织 (WHO) 统计占原发性骨肿瘤的 0.04%, 占良性骨肿瘤的 1%。综合国内 26 例, 占原发性骨肿瘤的 0.1%, 占良性骨肿瘤的 0.3%。

绝大多数骨内血管球瘤发生在指尖部, 起自指骨的远端, 极少数发生于尾骨, 大多发生于 30~50 岁。国内 26 例中, 发生于手上者 20 例, 且大多位于指骨末端。正常的血管球体是一微小的球形终末器官, 由输入动脉、吻合的血管、原发的侧支静脉、血管球间网及包囊等组成。在人体表面真皮的网状层及最深层广泛分布。最常见于甲下, 其次为指间腹面。婴儿没有血管球体, 60 岁以上血管球体亦减少, 故发病率均减少。

临床上此一肿瘤生长缓慢, 病程较长。典型表现为三大症状: 间歇性疼痛、触痛和冷敏感。疼痛常为最先出现的症状, 并向肢体近端放射, 并可有阵发性剧痛; 病变处及周围有明显压痛; 遇冷时疼痛加剧, 温暖时疼痛缓解。患部皮肤增厚变为蓝色或暗红色, 局部轻度肿胀。遇冷或轻微外伤, 均可引起突发性剧烈疼痛。

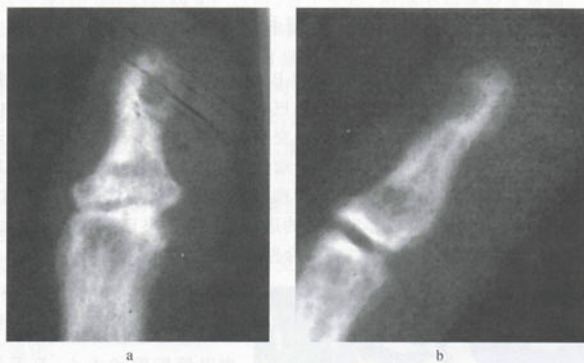


图 6-5-2 血管球瘤 X 线平片
a. 正位; b. 侧位。指骨远端背侧小圆形溶骨性骨缺损, 边界清楚锐利

【影像学表现】

X 线平片上血管球瘤表现为一细小的溶骨性缺损, 具有清楚锐利的边缘, 通常位于手指远端的背侧(图 6-5-2)。若病变起自软组织引起继发性骨侵蚀, 则附近可见软组织肿块, 且可见轻度硬化性边缘。骨缺损区内无骨质结构或钙化, 一般均表现为密度减低的透亮区域。病变亦可位于末端指骨的腹侧或位于中央部。一般为单发, 偶可多发。

CT 检查在甲下可显示肿块, CT 值与软组织的密度相似, 并可见骨质缺损区表现为低密度, 并无特征性。MRI 在 T_2 加权像上表现为均匀一致的高信号。

【鉴别诊断】

典型的血管球瘤因其发生的部位特殊, 一般不难诊断。X 线平片上有时很像内生软骨瘤, 内生软骨瘤发生于指骨者以多发性常见, 单发者少见, 内生软骨瘤可发生于指骨远端, 但很少位于指尖部。内生软骨瘤起自髓腔, 具有不同程度的膨胀现象, 其内常有骨纹或不规则钙化, 而血管球瘤骨破坏区内呈均匀一致的透亮区。其他需要鉴别的病变还有表皮样囊肿(图 6-5-3)、转移性肿瘤(特别是支气管肺癌的转移)、动脉瘤样骨囊肿、结节病和结节性硬化症等。



图 6-5-3 表皮样囊肿 X 线平片
末节指骨圆形骨质破坏, 膨胀, 边界清楚锐利

第六节 淋巴管瘤和淋巴血管瘤病

淋巴管瘤是一少见的良性骨病变，Bicket 和 Broders(1947)首先叙述。病变由孤立的相互不交通的淋巴样组织构成，衬以淋巴内皮。骨淋巴瘤罕见。淋巴管存在于骨膜中，当骨髓附近有淋巴管瘤样囊肿时，则于骨内显出与囊肿相互交通的异常扩张的淋巴管。若先天性淋巴水肿者，患肢的骨内也可见扩张的淋巴管。骨淋巴管瘤的发病原因可能与先天性发育异常、炎症、肿瘤和淋巴回流受阻有关。有作者认为，骨淋巴管瘤可能起源于骨内淋巴管的异常扩张，扩张的结果形成囊状间隙，并不断增大，造成邻近骨质的进行性破坏。淋巴血管瘤类似血管瘤，根据血管的大小又分为毛细血管性、海绵性、囊性或混合性，最为常见的是囊性病变。

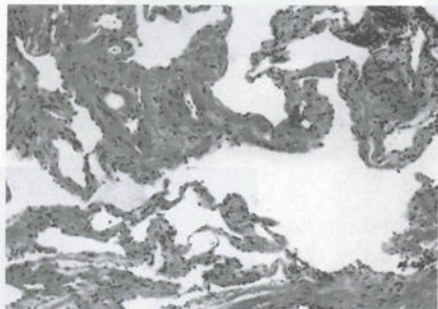


图 6-6-1 淋巴管瘤病理组织切片
淋巴管腔大小不等，形状不规则，管腔内衬单层扁平内皮，腔内空虚，间质为纤维组织，可见少量淋巴组织，×140

【病理】

淋巴管瘤是错构瘤性质，按结构或淋巴管腔隙的大小，有毛细管型(单纯型)、海绵型和囊性型也称为囊性血管瘤之分，有时可以任何比例混合(混合型淋巴管瘤)(图 6-6-1)。肿瘤呈浸润性生长，不完整包膜，切面呈海绵状，为内皮细胞形成的管腔，内充满淡黄色清晰液体。扩张的管腔对周围骨组织产生压迫性萎缩。此种扩张的管腔是来自血管还是淋巴管难以区分，但当看到囊内为淋巴液时，即可诊断为淋巴管瘤。两者混合存在则为淋巴血管瘤。镜下肿瘤由许多内

皮细胞形成的扩张淋巴管组成，管内为淋巴液，内有少量淋巴细胞。

【临床表现】

绝大多数淋巴管瘤是软组织病变，大多发生于婴幼儿，不少为先天性，并无遗传倾向，男女发病率相等。侵犯骨质的病例少见，最常见于胫骨和肱骨的骨干或干骺部。这一病变多在出生时发现(50%~65%)，或在两岁以内发现(90%)。病变可呈孤立性或多发性，病变若为多发性，即称为淋巴血管瘤病。国外文献上至 1995 年报道的骨淋巴管瘤尚不足 30 例；国内有 6 例报道。大多数病例是弥漫性分布于整个骨骼并伴有广泛侵犯器官组织，因而临床表现根据侵犯不同器官可有不同表现。在骨骼病变处常有压痛和疼痛。发生于四肢者，因淋巴水肿可使肢体肥大。患处肌肉可萎缩或吸收，少数病例可出现类似感染的表现。

【影像学表现】

X 线表现为多发性或多囊性膨胀性溶骨性病变，有些病例表现为“肥皂泡”状外观，而另一些病例边缘可模糊不清或呈虫蚀状。病变大小不一，皮质可变薄并向外膨出，一般均无钙化和软组织肿块。病变累及大部骨干时，整个病变区看不到完整的骨皮质，或仅有疏松残留的骨皮质。松质骨改变常出现在干骺端。骨髓腔内的囊状骨破坏的边缘清楚，破坏区内有较多的骨性

分隔,类似网状外观(图 6-6-2)。病变广泛时,骨干变形,粗细不均或轻度弯曲。发生于长骨的病变,可伴有层状骨膜反应或放射状骨针,此时在骨质破坏处偶尔可见软组织肿块。在患肢的皮下组织内,可出现粗大的网状结构,患肢可呈弥漫性水肿,使肢体增粗。位于骨膜的淋巴管瘤,可引起局部骨质的压迫性凹陷,进一步亦可侵蚀骨皮质(图 6-6-3)。

淋巴造影可显示患肢淋巴回流时间延长,并可见侧支循环和部分性淋巴管阻塞。造影后 24~48h,可见骨内囊状腔隙中有造影剂充盈,造影剂可长期停留于囊腔内达数月之久,并可见附近异常扩大的淋巴管。

CT 有助于显示在骨髓腔内较为分散的囊性病变,尤其是显示骨皮质的情况。注射造影剂后病变区域内并无强化。

放射性核素检查采用⁹⁹TcMDP 骨扫描可见病变区内中等度的摄取增加。

MRI 在同一部位的囊性病变中 T₁ 加权像为低信号,而在 T₂ 加权像为高信号,并可观察骨皮质是否受侵犯。这一现象表明病灶内充满液体,周围的骨和软组织表现正常。注射造影剂后病变区内并无强化。

【鉴别诊断】

孤立性病灶在 X 线表现上应与淋巴瘤、浆细胞瘤和纤维肉瘤(图 6-6-4)相鉴别。多发性病变则应与成神经细胞瘤的转移、血管瘤病、嗜酸性肉芽肿、多骨性纤维结构不良、先天性纤维瘤病和 Gaucher 病等相鉴别。孤立病灶鉴别的要点是,病变进展缓慢,成人时可停止生长,有些病灶还可消退,边缘光滑锐利。多发性病变鉴别要点是,绝大多数发生于婴幼儿,呈细小的囊性溶骨性破坏,弥漫性分布而缺乏成骨反应。常合并软组织异常,如淋巴水肿等可资鉴别。



图 6-6-2 长骨淋巴管瘤 X 线平片
骨髓腔内囊性骨质破坏,有较多的骨性分隔,形似网状改变,骨干变粗



图 6-6-3 位于股骨骨膜的淋巴管瘤 X 线平片
可见局限性骨皮质压迫凹陷

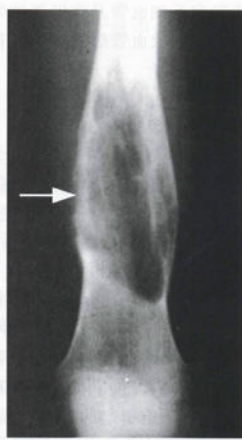


图 6-6-4 纤维肉瘤 X 线平片
股骨干骨质破坏区局限,病变内骨性条纹无规则排列,周围可见骨膜反应(白箭)

第七节 大量骨质溶解

大量骨质溶解(massive osteolysis,或 Gorham 病)是一少见的原因不明的疾病。早在 19 世纪就曾有报道(1838),但在 150 年以后关于此病的病因和治疗进展甚少(Gorham et al,1954)。此病倾向于先侵犯一骨,但很快跨越关节侵犯附近骨骼,呈进行性骨质破坏,并在周围出现软组织肿块,是一种广泛而显著的溶骨性破坏。伴有的血管变化属于良性病变。可能系常染色体显性遗传(Bullough,1971)。由于骨质实际上是在逐渐消失,因此也称之为消失骨、幻影骨、隐没骨、隐源性骨质溶解和特发性骨质溶解。

【病理】

病变肉眼观有明显的骨质溶解、变软或消失,仅残留部分骨质。骨膜增厚、内面粗糙不平。增厚的骨膜与骨皮质间有宽窄不等的腔隙,其间有灰白色丝状物(Sharpy 纤维)与少量血管相连。骨皮质表面呈虫蚀状,切面见骨皮质不规则变薄,部分溶解。骨髓充满脂肪,其中可见不规则小囊腔,腔内无血液,部分骨质呈海绵状。这些空腔与骨膜下、骨膜外以及皮下等处扩大的淋巴间隙互相通连。

镜下骨组织切片见少量局灶性血管增生,形成血管瘤样改变。血管壁菲薄,管腔明显扩大,内充满血液。管壁周围有淋巴球及少数浆细胞浸润,并可见多数扩大且互相通连的淋巴腔隙。软组织和骨膜内有大量新生毛细血管,血管周围淋巴管明显扩张。骨膜内血管呈瘤状增生,新生血管的管壁较薄,其间可见多数狭长或囊状扩张的淋巴腔隙。溶骨部分骨质几乎全被吸收,仅遗留有毛细血管及淋巴管的间质组织。骨髓内有时可见局灶性增生并扩张的血管和淋巴管,可形成海绵状血管瘤的变化。骨髓内可见高度扩张且互相通连的多数淋巴腔,腔壁薄而内衬有上皮细胞。

【临床表现】

此病可见于小孩至中年期,但较多见于儿童和青年。无内分泌和血液化学方面的改变。一般的主诉是由病理性骨折引起的疼痛、肿胀和明显的畸形。病变除了头颅和指(趾)骨外,几乎任何骨骼均可发生,但多见于骨盆、髌骨、肋骨和肩胛带。溶骨性变化有时可自行停止,但不发生再骨化。Gorham 和 Stout(1955)查阅文献收集了 24 例,国内孔氏等曾首先报道 2 例(1959),并详细叙述了临床、病理和 X 线表现,以后陆续有散在病例报道。所报告的病例中男性较多,常有轻微外伤史。现一般认为,血管和淋巴管的瘤样增生是引起骨质溶解的主要原因。

在病变处的软组织一般均明显肿大,皮肤粗糙、色较黑、压之凹陷且有深部压痛。患肢可缩短、畸形,亦可在病理性骨折后出现异常活动。侵犯脊柱者少见,曾有发生在胸椎的病例报道(Halliday et al,1964;Lagier et al,1965)。可发生整个肺的衰竭,并伴有广泛肋骨和胸椎的溶骨性变化及脊髓的压迫引起的神经方面的症状。

【影像学表现】

X 线表现为骨的进行性溶解和消失,具有明显的特征足以做出诊断。病变可先开始于一骨的某部分,逐渐进展到骨的全部,再跨越关节侵犯附近多数骨骼。病变的边缘锐利,可呈尖削状

为特征性改变(图 6-7-1)。溶骨性变化并不限于特定的解剖部位,可侵犯软组织。早期的骨质破坏,由于进行性溶骨且边界不清可类似恶性肿瘤的表现。病变的发展可以自限,但进展的范围很难预测。

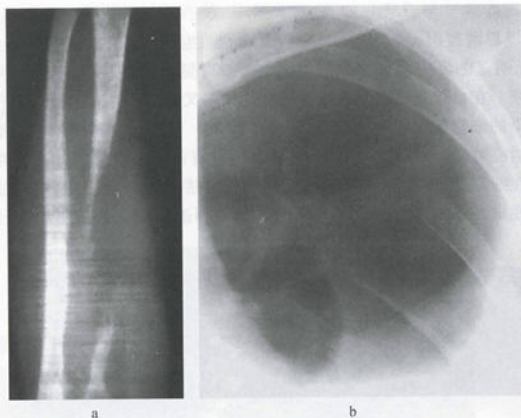


图 6-7-1 大量骨溶解(Gorham 病)X 线平片

a. 骨质溶解消失,病变边缘锐利,呈削尖状;b. 多根肋骨溶解消失,没有特定的解剖部位

此罕见病变根据 X 线平片特征性改变,一般均能建立诊断。文献中尚未见到本病 CT、MRI 和放射性核素扫描的报道。

【鉴别诊断】

大量骨质溶解在病变充分发展后具有特征性的 X 线表现时不难诊断,但早期的溶骨性破坏很像恶性肿瘤的表现,由于对此病变缺乏足够的认识,也有不少病例被误为恶性病变。鉴别的要点是,一般溶骨性恶性肿瘤如骨肉瘤、软骨肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤等,在骨质破坏的同时往往均有不同程度的骨膜反应或瘤骨或瘤软骨形成,伴发的软组织肿块均是局限于骨质破坏附近。而大量骨质溶解的溶骨性变化并无成骨性反应,且进展较恶性肿瘤更为迅速,范围更为广泛,跨越关节侵犯附近多数骨骼和软组织为其特点。软组织的变化为弥漫性增厚而不局限,肿胀而非肿块。引起骨质破坏伴发软组织肿胀的病变如淋巴瘤或血管瘤病等,骨质破坏的形态完全不一样,不会出现中央性骨质吸收变细并呈尖削状,而是起自髓腔的囊性或不规则骨质破坏。结合骨质破坏的特点,软组织变化的形态以及病变发展的速度全面考虑,是不难鉴别的。

第八节 血管内皮瘤

血管内皮瘤是血管腔排列较密集且有多数交通和内皮细胞增生的病变。WHO 将血管内皮细胞瘤分为良、恶性之间的中间型或未定型,弥漫浸润生长但不转移。我国 1983 年骨肿瘤专

题座谈会提出的骨肿瘤分类,也将血管内皮瘤列为中间型。Mirra 查阅 3000 例原发性骨肿瘤中,仅见 4 例恶性血管内皮瘤,占 0.13%。一般统计此类肿瘤占原发性骨肿瘤均不到 1%。

【病理】

肉眼观肿瘤境界清楚但无明显包膜,柔软呈含血性包块,呈紫红色或棕红色。肿瘤向附近骨皮质浸润,但无明显的反应性骨增生。组织学检查可见内皮细胞增生活跃并伴有丰富的嗜酸性或多形性细胞浆。在血管通道之间的交通腔排列如多叉鹿角样外观,为基膜所限定。明显的多形性细胞具有浓染的细胞核和明显的核仁,附着于膜上。可表现为不同大小的细胞隙,较大的管腔是较小的胞质内腔隙相应部分融合所致(图 6-8-1)。有丝分裂少见。常有炎性浸润存在,包括不同比例的嗜酸性细胞、淋巴细胞和浆细胞。偶尔也以嗜酸性细胞为主,而其他炎性成分很少。可看到细小的灶性出血或坏死。间质内可有纤维、黏液和透明变性类似透明软骨样基质。

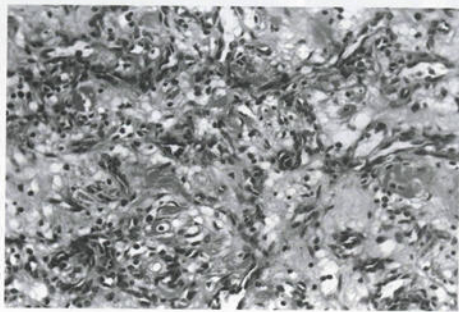


图 6-8-1 血管内皮瘤病理组织切片

毛细血管丰富,管腔大小不等,内皮细胞增生,管腔变小,乃至腔消失,呈实性状,细胞异形性不明显,未见核分裂,×280

Weiss 等(1986)将血管内皮瘤分为四种主要表现,常常是过渡区域的特征:①多边形或大形细胞形成巨大有液体的空腔类似环状细胞;②上述细胞聚集排列如索条状或柱状;③形成血管腔可相互联结并含有红细胞;④实性或梭形细胞区有时含有巢状细胞。前三种形态一般伴有黏液或软骨黏液样基质,有时称为黏液样成血管细胞瘤。

血管内皮瘤分级的依据一般是根据有丝分裂的速度、非典型的程度、坏死的存在以及血管间隙的形态学表现而定。当血管内皮瘤内皮细胞有上皮样表现时,可称为上皮样(组织细胞样)血管内皮瘤(见第九节)。这类肿瘤为一种交界性或临界性低度恶性病变,含有上皮细胞和明显的细胞浆,是一种上皮样(组织细胞样)的表现(Fechner et al, 1993)。间质缺乏但可具有黏液样特点。梭形细胞血管内皮瘤是近来叙述的一种临界恶性的少见肿瘤,组织学上的表现与海绵状血管瘤和 Kaposi 肉瘤类似(Hisaoka et al, 1997; Weiss et al, 1986)。

【临床表现】

血管内皮瘤罕见,WHO 统计占原发性骨肿瘤的 0.28%,占恶性骨肿瘤的 0.52%。国内共报

道 12 例,占原发性骨肿瘤的 0.06%,占恶性骨肿瘤的 0.14%。多见于 10~75 岁,但以 20 岁以下为多见,在 20~30 岁中以男性为多见。病变可单发或多发,多发性病变中发病年龄较单发性者年轻 10 岁。常侵犯颅骨、脊柱和下肢骨,可位于骨的任何部分,但多发性病变很少见于腕骨和跗骨。

临床上血管内皮瘤一般引起局部钝痛,并有压痛,有时可有肿块和关节内积血。发生于脊柱者常出现神经根痛。病程长短不一,可数周至数年(平均为 5 个月)。软组织肿块和病理性骨折均少见,邻近关节的病变可引起关节活动受限,约 25% 的病例为多发性。

【影像学表现】

一般而言,骨的恶性血管性病变的影像学表现无特征,仅根据影像表现很难做出特殊的组织学诊断。但这类肿瘤中的特殊表现之一是多发性,多发性病变可发生在单一骨骼上,或侵犯多数骨骼,病变分布于骨骼内或聚集在某一解剖区域。出现多发性病变可能是提示血管性肿瘤的仅有征象。

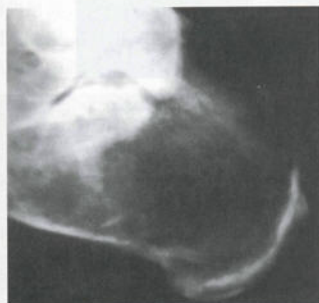


图 6-8-2 跟骨血管内皮瘤 X 线平片
跟骨溶骨性骨质破坏



图 6-8-3 眼眶上颌骨血管内皮瘤 X 线平片
骨质破坏区边缘清楚(黑箭)或模糊(黑空箭)

典型的血管内皮瘤在 X 线平片上表现为溶骨性破坏(图 6-8-2),边缘可清楚锐利,亦可有一较宽的移行区(图 6-8-3)。可单发或多发,可有不同程度的边缘性硬化,分界清楚。大多数呈纯溶骨性,也可出现溶骨与硬化共存的混合性病变。病变的大小不一,可侵犯骨皮质和髓腔,出现不同程度的骨膨胀和内骨膜侵蚀,骨皮质变薄。皂泡状改变常见。骨膜反应、皮质破坏和软组织蔓延均不常见。

CT 特别有助于显示位于解剖较复杂部位的病变,如头颅、骨盆、脊柱(图 6-8-4)和肋骨等,CT 表现多无特征性改变。

MRI 在 T_1 加权像上表现为信号不均匀的肿块,为低到中等信号的混合性肿块; T_2 加权像表现



图 6-8-4 脊柱血管内皮瘤 CT
椎体骨质破坏,软组织肿胀累及椎管

为不均匀的高信号强度(图 6-8-5,图 6-8-6)。肿瘤周围的出血为无信号区。

放射性核素检查可见病灶处摄取增加。全身性骨扫描有助于发现多发病变存在,对病变的分期和制定治疗计划十分重要。

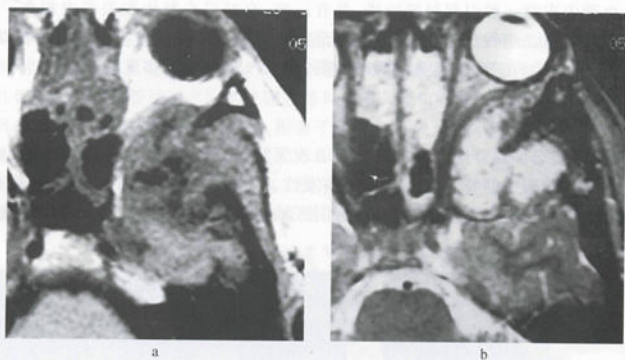


图 6-8-5 左蝶骨血管内皮瘤 MRI

a. T₁ 加权像骨质破坏形成软组织肿块,病变呈中等信号,信号不均匀;b. T₂ 加权像病变呈高信号



图 6-8-6 跟骨血管内皮瘤 MRI

a. T₁ 加权像跟骨内病变呈不均匀的中等信号;b. T₂ 加权像病变呈不均匀的高信号,病灶周围低信号,提示有出血可能

【鉴别诊断】

年轻病人有多发性溶骨性病变者,应与嗜酸性肉芽肿、多骨性纤维结构不良、甲状旁腺功能亢进中的棕色瘤相鉴别;老年病人应与转移性肿瘤、多发性骨髓瘤和淋巴瘤相鉴别。孤立性血管内皮瘤应与纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、浆细胞瘤或淋巴瘤相鉴别。有硬化性边缘者,要与慢性骨脓肿、骨内髓鞘囊肿、内生软骨瘤或成软骨细胞瘤相鉴别。若肿瘤位于关节端时,必须与巨细胞瘤相鉴别。由于血管内皮瘤的影像学表现一般不具特征性,临床表现有助于缩小鉴别诊断的范围。

第九节 上皮样血管内皮瘤

上皮样血管内皮瘤是血管内皮瘤中的一种少见亚型,由明显独特的组织样细胞或上皮样内皮细胞所组成,与其他骨的恶性病变一样,具有侵犯多数骨骼的倾向。可伴有内脏侵犯,最常见于肝脏和肺。病变可发生于不同年龄,但发病的高峰是成年人。

【病理】

上皮样血管内皮瘤的组织学表现范围较广,分化良好者类似血管瘤的表现,分化不良者类似血管肉瘤。但上皮样血管瘤为一独立的疾病,其预后良好。上皮样血管瘤与上皮样血管内皮瘤的鉴别见上皮样血管瘤一节。

肿瘤大体病理标本上是一柔软的分叶状出血性肿块。组织学上由透明基质和束状或条状细胞组成,具有丰富的嗜酸性细胞浆。基质透明和黏液样改变是特征性的(图 6-9-1),有助于识别此肿瘤。少数上皮样血管内皮瘤的肿瘤细胞形成良好的血管间隙。位于透明间质中的束状排列的细胞具有丰富的嗜酸性细胞浆是上皮样血管内皮瘤特征性的组织病理学表现。

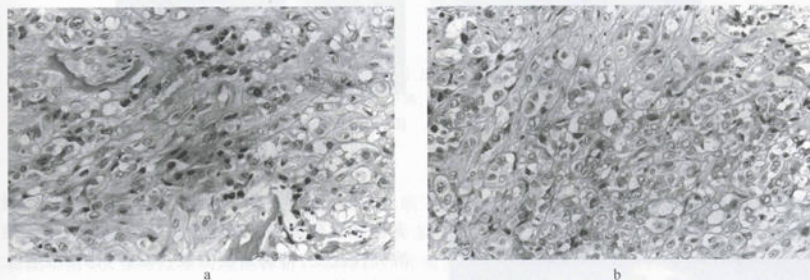


图 6-9-1 上皮样血管内皮瘤病理组织切片

血管内皮细胞呈上皮样,核异型,浆丰富,呈粉红色,有的浆内见有空泡,空泡内可见红细胞,内皮细胞排列呈实性团片状或条索状。酶标 FB(+),CD34⁺,×231

【临床表现】

上皮样血管内皮瘤在临床上并无特殊的症状和征象。疼痛是最为常见的主诉,病变侵犯骨表面时,也可在局部出现肿胀,大约 10% 的病例出现病理性骨折。在 Mayo Clinic 收集的 40 例上皮样血管内皮瘤中,男女各占 20 例,其中 25% 发生在 10~20 岁,其次是 30~40 岁。

多发性上皮样血管内皮瘤的预后较好,从诊断成立后可存活 1 个月到 10 年(平均为 4.3 年);而单发病灶者预后较差。在 Kleer 等(1996)报道的一组 40 例上皮样血管内皮瘤中,8 例死亡,8 例中的 7 例死于侵犯内脏器官。为何多发性上皮样血管内皮瘤的预后较单发者为好,目前还是一个有争论的问题,但有些上皮样血管内皮瘤可发展为上皮样血管肉瘤可能是原因之一。

【影像学表现】

X 线平片的表现无特征。几乎所有上皮样血管内皮瘤病变都是溶骨性破坏,病变较小时分

界清楚,病灶较大时边缘可模糊或呈浸润性(图 6-9-2)。上皮样血管内皮瘤多见于下肢,可发生于髓腔或骨皮质。骨皮质破坏和皮质膨胀均常见(图 6-9-3)。未经治疗或未发生病理性骨折的病例,很少出现骨质硬化或骨膜反应。大约 40% 的肿瘤是多发性病变。当肿瘤是多发性病灶时,倾向于侵犯单一解剖区域或仅侵犯四肢。肿瘤基质内钙化并不常见。病变常局限于骨,但也有 40% 的病例可见细小的软组织肿块。



图 6-9-2 上皮样血管内皮瘤 X 线平片
胫骨上端大片骨质破坏,边界模糊,呈浸润性



图 6-9-3 上皮样血管内皮瘤 X 线平片
胫骨上端病变骨质破坏区膨胀明显

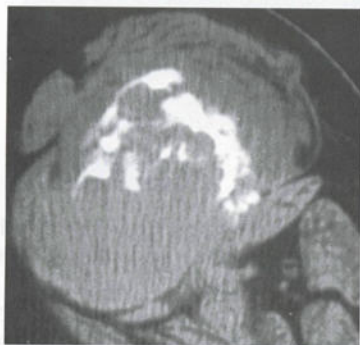


图 6-9-4 上皮样血管内皮瘤 CT
胫骨上端溶骨性骨质破坏,骨形态完全消失,周围软组织
肿胀明显。软组织与正常组织分界不清

当上皮样血管内皮瘤呈现多发性时, X 线表现常具有特征性。若管状骨皮质出现多发性溶骨性改变,特别是在下肢,即应考虑多发性上皮样血管内皮瘤的诊断。在四肢骨骼中,最常受侵犯的是胫骨(25%)、股骨(20%)、跖骨(15%)、腓骨(10%)和肱骨(10%)(Tsuntuyoshi et al, 1986; Resnick et al, 1995)。长骨细小的卵圆形溶骨性破坏并具有清楚边缘者是最为特征的表现。扁骨或其他骨病变少见,脊柱约 10%、骨盆约 5%、颅骨约 5%。当侵犯脊柱时,相邻的数个椎体受累是最为常见的表现。

CT 检查可以明确病变的大小和范围,尤其是多发性病变和位于中轴骨等解剖较为复杂的部位可以明确显示大小不一的溶骨性病灶,较 X 线平片更为清楚。CT 可见骨皮质的破坏和细小的软组织肿块(图 6-9-4)。

MRI T_1 加权像上可以清楚显示病变在髓内的确切范围,表现为低信号强度。在 T_2 加权像上为高信号,常可见病变向骨外蔓延(图6-9-5),这在 X 线平片上是难以观察到的变化。

放射性核素可见病灶放射性摄取增加。



图 6-9-5 胫骨上端上皮样血管内皮瘤 MRI

肿瘤膨胀性生长,边界清楚,内部有低信号分隔,呈 T_1 加权像低信号(a); T_2 加权像高信号(b)

【鉴别诊断】

当溶骨性破坏主要位于骨皮质时,鉴别诊断主要包括转移性肿瘤,尤其是来自支气管肺癌、乳腺癌、肾癌、甲状腺癌的转移。转移性肿瘤大多先开始于髓腔,逐渐增大时再侵犯皮质,边缘模糊不清,也容易发生病理性骨折。如转移性肿瘤已呈多发性,往往原发病灶已较明显,结合病史不难鉴别。

发生于髓内的溶骨性破坏需要与多发性骨髓瘤相鉴别。骨髓瘤发病年龄较大,大多无骨膨胀现象和骨皮质变薄或断裂,以颅骨、脊柱和扁骨较多见。临床表现也较特殊,常常在骨质疏松的基础上发生。

第十节 梭形细胞血管内皮瘤

梭形细胞血管内皮瘤是一种特殊类型的血管性肿瘤,1986年 Weiss 和 Inzinger 首先叙述。组织学表现与 Kaposi 肉瘤和海绵状血管瘤相似,是一低度恶性血管性肿瘤。此肿瘤表现为无痛性肿块并有局部复发的倾向。大多数梭形细胞血管内皮瘤侵犯皮肤和皮下组织,发生在骨骼肌肉者少见。

【临床与病理】

梭形细胞血管内皮瘤可单发或多发,好发于四肢的远端。肿瘤可发生于任何年龄,平均年

龄 35 岁,约一半病例在 25 岁以前发病,也可在出生后不久发生。

梭形细胞血管内皮瘤在组织学上具有海绵状血管瘤与 Kaposi 肉瘤的表现,其特点是扩大的海绵状间隙,梭形细胞与组织样上皮细胞混合。血管内皮细胞具有合成凝血因子 VIII 的功能,免疫组织化学的研究发现,用免疫过氧化物酶定位第 VIII 因子相关抗原(factor VIII-related antigen, FVIII-Rag)可检测血管内皮性肿瘤,进而发现此肿瘤是具有上皮细胞的血管性肿瘤。

此病变的临床过程是无痛的缓慢发展,有些病人的病程可达 20 年以上。病变倾向于局部进展的方式发展,有些病例可侵犯身体的广大区域,但并无转移的迹象。与上皮样血管内皮瘤不同,此一种瘤可伴有骨质侵犯,常常是多发性,较少为孤立性。完全在骨内生长的梭形细胞血管内皮瘤罕见,但伴发多发性内生软骨瘤和多发性血管内皮组织瘤已有不少病例报道。另外,还可出现 Maffucci 综合征的各种表现,也有发展为高度血管肉瘤的报道。但也有些作者认为,梭形细胞血管内皮瘤的病程发展缓慢,可能由于血管的畸形或血管的增殖,导致血栓形成,再灌通引起局部血流异常所致。免疫组织化学的研究也不支持此一病变具有侵袭性或恶性的生物学行为(Fukunaga et al, 1995; Hisaoka et al, 1995)。

梭形细胞血管内皮瘤可伴发很多种先天性疾患,诸如 Maffucci 综合征、Klippel-Trenaunay 综合征、早发的静脉曲张及先天性淋巴水肿(Milroy 病),其中以伴发 Maffucci 综合征为多见。但 Scott 和 Rosai(1988)报道 7 例并查阅了文献上 50 多例 Maffucci 综合征的病例,未发现合并梭形细胞血管内皮瘤者。而 Fanburg 等(1993)报道了 6 例 Maffucci 综合征的病例,全部血管性病变均系梭形细胞血管内皮瘤,伴有 1 例低度脾血管肉瘤。他们指出,很多在 Maffucci 综合征中的血管性肿瘤以往诊断为血管瘤,事实上就是梭形细胞血管内皮瘤。这是因为梭形细胞血管内皮瘤可以表现为明显的海绵状并含有静脉石,可误认为海绵状血管瘤,与多发性内生软骨瘤合并存在,可能是一种先天性中胚层发育不良的结果。因此,在多发性内生软骨瘤或梭形细胞血管内皮瘤的病例中,都应该寻找有关伴发的其他病变。

【影像学诊断】

Isayama(1999)曾报道一例发生在骨骼肌内的梭形细胞血管内皮瘤罕见病例。CT 检查可见一软组织肿块,增强后有轻度强化。MRI T_1 加权像呈不均匀的中等信号强度,而 T_2 加权像信号强度明显增高。从 MRI 的表现上肌肉内的梭形细胞血管内皮瘤很难与肌肉内的血肿相鉴别。X 线平片仅见软组织肿胀,看不出明确肿块。Steinbach 等(1991)也报道了一例多发性表面性的梭形细胞血管内皮瘤的 MRI 表现,并认为 MRI 的表现与血管瘤所见相同。在基质内均含有不等量的非血管性组织,如成熟的脂肪和结缔组织。MRI 上表现为不均匀的信号强度,伴有在 T_2 加权像不规则的灶性高信号与中等信号强度的脂肪区域混合存在。CT 增强后密度增高的区域,相当于血管腔隙。

第十一节 血管肉瘤

血管肉瘤是高度恶性血管内皮瘤和高度恶性血管内皮肉瘤的同义词,是血管性肿瘤中最为恶性的一种,预后不良。骨的血管肉瘤可单发或多发。多发性骨病变可侵犯 1 个或多个解剖区域。几乎所有年龄均可发生骨的血管肉瘤,发病高峰在 30~50 岁的成年人。此病进展较快,常有局部复发和远处转移。

【病理】

血管瘤通常表现为红色的血性病变,具有不规则的边缘,由出血性海绵样组织构成,质地柔软而脆。有些病例可见骨皮质破裂并伴有软组织肿块,周围较少骨反应。显微镜下肿瘤的特殊表现是血管形成,但血管瘤的血管形成不如血管内皮瘤或血管瘤明显。有些肿瘤仅有局部性的梭形细胞。血管腔隙的大小和细胞异型在血管瘤中表现很不一致。肿瘤由无数相互吻合的血管腔隙,腔壁衬以增生的异型单层或多层内皮细胞所组成(图6-11-1)。分化较好者,肿瘤组织中有圆形或裂隙状血管腔,周围有圆形或椭圆形不典型的内皮细胞。此种细胞较正常细胞肥大,轻度异形性。核圆形或椭圆形,染色质增多,核仁明显。胞浆丰富,淡染或呈细颗粒状。分化较差者细胞呈梭形,有明显间变,核分裂多见,有形成血管腔的倾向或仅见小腔隙。但在嗜银染色切片上可显示血管壁的轮廓,并见嗜银纤维(网状纤维)包绕瘤细胞形成小团。说明瘤细胞是在血管壁的嗜银纤维内增生,这是组织学上的特征性表现。肿瘤的生长可以浸润性方式进行,在周边部分与正常组织的分界不清楚。也可见一些反应性新骨形成。

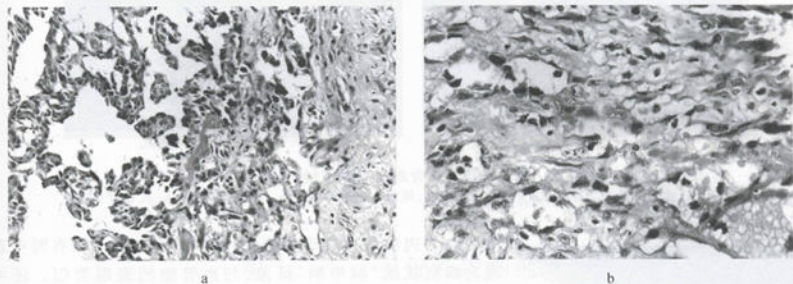


图6-11-1 骨血管瘤病理组织切片

a. 血管腔形状不规则,互相融合,内皮细胞明显增生,层次增多或出芽状增生,呈乳头状突入腔内,有的不形成管腔,内皮细胞呈实性巢状或条索状排列,×231;b. 血管内皮细胞明显异型,胞浆内可见空泡

【临床表现】

血管瘤最常见于皮肤和软组织(24%),侵犯长骨的血管瘤仅占6%(Enzinger et al,1995)。据WHO统计,占原发性骨肿瘤的0.23%,占恶性骨肿瘤的0.43%。综合国内42例,占原发性骨肿瘤的0.22%,占恶性骨肿瘤的0.48%。近来,国内又以恶性血管瘤、骨血管内皮肉瘤、骨血管外皮肉瘤等名称报道的25例;年龄发生于3~74岁,以30~60岁多见;性别上男多于女,男女之比为2:1。

疼痛为最常见的症状,在病变附着处可有软组织肿胀。开始症状轻微,进展缓慢,一旦出现症状则发展较快,有时可触到血管搏动及听到血管杂音。

最常发生的部位是长骨(近60%的病例),特别是胫骨(23%)、股骨(18%)、肱骨(13%),骨盆约占7%,转移到肺和其他实质性脏器者约占66%。

【影像学表现】

骨血管瘤X线表现无特征,很少能依靠X线表现做出组织学诊断。也和其他恶性血管性肿瘤一样,最为常见并能提示诊断的表现是多发病灶。虽然多中心的病灶常侵犯单一解剖

区域,但也有些病例可侵犯多个解剖区域或弥漫性散在分布于整个骨骼系统中。一旦发现骨血管肉瘤时,即应进行全骨骼系统的检查以明确有无多发性病灶。

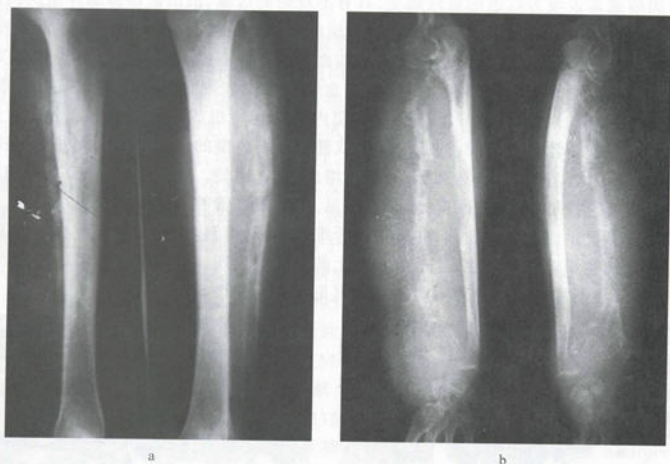


图 6-11-2 长骨血管肉瘤 X 线平片

骨干广泛性溶骨性骨质破坏,病变骨内呈蜂窝状,周围软组织肿胀明显 a. 胫腓正侧位; b. 尺桡骨正侧位

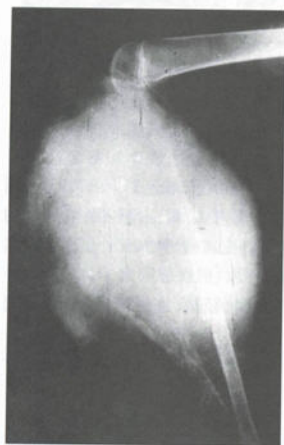


图 6-11-3 血管肉瘤 X 线平片
胫腓骨纯溶骨性破坏,边缘模糊不清

血管肉瘤主要表现为溶骨性破坏(图 6-11-2),有时可表现为蜂窝状或“洞中洞”征象,与血管瘤的表现类似。还可出现骨质膨胀、皮质侵蚀和伴发软组织肿块等。典型的骨血管肉瘤 X 线表现为侵袭性的恶性肿瘤征象,一般是纯溶骨性破坏而边缘模糊不清(图 6-11-3)。有些病变表现为溶骨与硬化的混合型(图 6-11-4),纯粹硬化的病变少见。骨内膜的侵蚀、皮质破坏和肿瘤向骨外延伸均较常见(图 6-11-5),而骨膜反应和病理性骨折较为少见。国内报道的病例中还可见放射状骨针和明显的软组织肿块。

放射性核素骨扫描用于发现骨内的多发性病灶较为敏感,表现为放射摄取增加。

CT 和 MRI 的表现并无特征性,但可更为清楚的显示骨内多发性细小病灶和病变向软组织内伸延的范围。CT 增强检查病变可有不同程度的强化。MRI 可见病灶中有瘤样扩张的血管存在。

【鉴别诊断】

骨血管肉瘤的影像学表现无特征性,很多病变都应考虑

在鉴别诊断中。大多数骨血管瘤发生在成人,影像学的鉴别诊断应包括此年龄组内的各种多发性骨病变,如转移性肿瘤、多发性骨髓瘤和恶性淋巴瘤。单发性血管瘤的影像学表现可类似原发性骨肉瘤、纤维肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤等,应结合临床资料,单凭影像学的表现是很难鉴别的。



图 6-11-4 胫骨血管瘤 X 线平片
胫骨病变溶骨与硬化混合



图 6-11-5 股骨血管瘤 X 线平片
股骨干骨皮质侵蚀,皮质破坏,骨膜反应

第十二节 血管外皮细胞瘤

血管外皮细胞瘤是起自血管周围的 Zimmerman 细胞,具有良性和恶性潜力的中间型侵袭性肿瘤。血管外皮细胞瘤常发生于软组织,可侵犯骨质。原发性骨的血管外皮细胞瘤极为少见。占原发性骨肿瘤的 0.08% 和原发性骨血管瘤的 0.1%。综合国内 7 例,血管外皮细胞瘤占原发性骨肿瘤的 0.04%,占恶性骨肿瘤的 0.08%。

【病理】

此瘤较大,直径在 5~10cm 之间,边缘清楚,无完整包膜。质较硬实,切面常带灰红色,可有出血或坏死灶。光镜下瘤细胞呈卵圆形或梭形,环绕或呈放射状排列于丰富的血管腔隙周围(图 6-12-1)。嗜银纤维染色可显示血管网的基膜,瘤细胞主

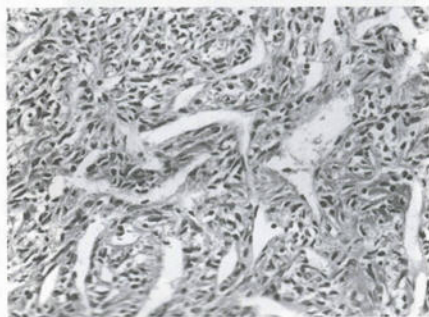


图 6-12-1 血管外皮细胞瘤病理组织切片
瘤细胞为圆形、卵圆形及短梭形,胞浆粉红色,核轻度异常,瘤细胞呈片状分布于分支状、裂隙状、“鹿角”状薄壁血管周围,网染示网状纤维丰富,包绕于每个瘤细胞周围,×231

要位于血管周围或血管腔内。电镜观察大多数瘤细胞与外皮细胞相似,但有些细胞浆有逐渐分化的表现,从细胞器很少的外皮细胞到含有愈来愈多的肌原纤维和吞饮小泡的细胞,有向平滑肌细胞分化的趋向,部分瘤细胞属介于外皮细胞与平滑肌细胞之间的过渡形态。

【临床表现】

从已报道的 60 例病例中,血管外皮细胞瘤发生于 12~90 岁,多见于 30~50 岁。常发生于下肢(35%),特别是大腿和骨盆的软组织。原发于骨者,多见于骨盆和股骨(23.3%和 18.3%)。发生于脊柱者多见于颈椎,可侵犯多数区域。

临床上主要表现为疼痛和肿胀,多数以无痛性肿块为首发症状。曾有报道血管外皮细胞瘤可伴发低磷酸盐性骨质软化症。发生于脊柱的血管外皮瘤可引起相应的神经症状,亦有脑膜的血管外皮瘤转移至骨的报道(Lafond-Kim et al, 1998)。

【影像学表现】

血管外皮细胞瘤的影像学表现无特征性,大约 70% 的这类肿瘤表现为纯溶骨性(图 6-12-2),约 30% 具有不同程度的硬化。当硬化明显时,骨的小梁结构也趋于明显,使病变呈蜂窝状外观(图 6-12-3),类似血管瘤的表现(Conway 和 Hayes, 1992)。骨皮质常膨胀生长,骨膜反应少见。病变大多位于干骺端或骨干,肿瘤呈浸润性生长(图 6-12-4),表现为虫蚀状或斑片状的溶骨性破坏,破坏边缘不清楚。病变可相互融合呈大片状溶骨性破坏,其中可见大小不一的残留骨嵴。偶有病理性骨折,病变突破骨皮质形成软组织肿块。



图 6-12-2 腓骨血管外皮细胞瘤 X 线平片
纯溶骨性骨质破坏,腓骨上端破坏殆尽



图 6-12-3 尺骨血管外皮细胞瘤 X 线平片
病变位于干骺端,骨破坏周围不同程度硬化,
病灶成蜂窝状,轻度膨胀

CT对显示血管外皮瘤的内部细微结构优于X线平片(图6-12-5),特别是病变位于脊柱、骨盆和胸壁肋骨复杂部位尤为具有优越性。



图 6-12-4 胫骨下端血管外皮细胞瘤 X线平片
溶骨性破坏,边缘不清,表示病变
呈浸润生长(白空箭)

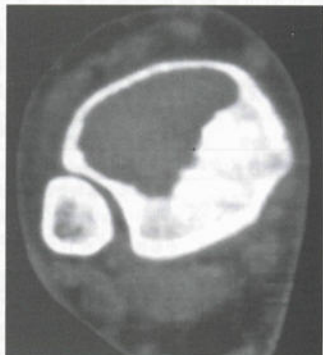


图 6-12-5 血管外皮细胞瘤 CT
胫骨下端破坏区偏心生长,内部密度均匀,
边界较清楚,可见边缘硬化

血管外皮细胞瘤的血管造影表现特殊,1978年 Yaghamai 查阅了 25 例血管外皮瘤的血管造影表现。这一血管高度丰富的肿瘤一般均有 1~2 支供应动脉,大多被肿瘤所推移。在进入肿瘤之前,供应动脉先形成蒂状,然后分支进入大小不一的放射状排列的血管,形成“蜘蛛”状外观。在毛细血管期,肿瘤表现为一致密的、边缘清楚的圆形或椭圆形肿瘤染色,这是血管内皮瘤的特殊表现。偶尔,在动脉晚期可见引流静脉,提示有动静脉交通存在。

骨的血管外皮细胞瘤的 MRI 研究在文献上也极少报道,我们的病例中发现 1 例表现为 T_1 加权像病变区广泛低信号,病变累及骨髓腔; T_2 加权像病变呈斑驳状高信号(图 6-12-6)。Juan(2000)对血管外皮瘤 MRI 表现列表做了归纳(表 6-12-1)。除 1 例外,所有肿瘤的边缘均清楚锐利。在 T_1 加权像上病变信号强度自低信号至等信号, T_2 加权像表现为略高信号,仅 1 例表现为等信号。两例进行了造影剂增强,1 例均匀强化,另 1 例表现为明



图 6-12-6 胫骨血管外皮细胞瘤 MRI
骨髓腔广泛异常信号区。呈 T_1 加权像广泛低信号
(a), T_2 加权像呈斑驳状高信号(b),无特征性

显的不均匀性强化。Cosentino等(1993)报道了巨大的颅内肿瘤中出现多处信号缺失的区域,反映出新生血管的腔隙。Murphey等(1995)叙述了软组织内血管外皮细胞瘤的MRI的表现特点,表现为肿块的边缘蜿蜒的血管腔隙,虽并非特征性,但可提示血管外皮细胞瘤的诊断。Chun等(2000)报道1例原发于骨的血管外皮瘤的MRI,表现为肿瘤中央特征性的血管分布,有“轮转焰火”样信号缺失区,结合血管造影所见这种征象是肿瘤的供应动脉及其细小分支。是一种重要的MRI表现,可以提示骨血管外皮瘤的诊断。

表 6-12-1 原发性骨血管外皮细胞瘤 MRI 表现

作者	年代	性别/年龄	部位	MR 表现
Juan 等	1999	男/46岁	胫骨	边界清楚的肿块,表现为稍高于骨骼肌的信号, T_2 加权像高信号与皮下脂肪相仿,很多信号缺失的管状结构呈车轮状
Lin 等	1996	女/16岁	中椎骨	T_1 和 T_2 加权像上表现为低信号,增强后有中度强化
Cosentino 等	1993	女/63岁	头颅	巨大的软组织肿块呈分叶状,破坏颅顶并向颅内延伸, T_1 加权像和质子加权像与灰质呈等信号; T_2 加权像较灰质为高的信号,增强扫描,肿块明显强,肿块中有多数区域的信号缺失
Ghin 等	1993	女/35岁	颞骨	T_1 加权像等信号肿块, T_2 加权像稍高信号,增强扫描均匀一致性强化
Dzrigalis	1990	女/55岁	颞骨	病变与正常脑组织相同的等信号强度

【鉴别诊断】

与血管内皮瘤一样,影像学上血管外皮细胞瘤也很难与其他血管性病变相鉴别。若病变表现为溶骨性破坏,与血管内皮瘤所列的鉴别诊断相同。膨胀性的孤立性病变更类似动脉瘤样骨囊肿,若病变发生在骨的关节端则应与巨细胞瘤相鉴别。硬化性病变更类似硬化性血管瘤或成骨性转移。肿瘤在X线表现上具有良性表现者,应与软骨黏液样纤维瘤和纤维结构不良相鉴别。若表现为恶性侵袭性生长的征象时,应与纤维肉瘤、浆细胞瘤和转移性肿瘤相鉴别。

根据骨血管外皮细胞瘤起源的部位,可分为原发性和转移性。转移性血管外皮细胞瘤多来自脑膜转移到骨骼,可在颅内血管外皮细胞瘤建立诊断后5~8.6年发生。原发性的颅内肿瘤转移至骨时可被误诊为原发于骨的血管外皮细胞瘤。Lafond-Kim等(1998)报道2例转移至骨的血管外皮细胞瘤开始均误诊为原发于骨。所以,在原发性骨血管外皮细胞瘤诊断之前应仔细询问病史,以往有无神经方面的症状和征象,以便与来自颅内血管外皮细胞瘤的转移鉴别。

参 考 文 献

- 鲍润贤等. 1963. 骨血管瘤四例报告. 天津医药, 7(1 骨科副刊): 20-22
 陈巨坤等. 1983. 颅骨囊性血管瘤一例报告. 临床放射学杂志, 2: 98
 陈隆恩. 1979. 手指血管球瘤九例报告. 天津医药, 1(骨科副刊): 36-37
 曹宝珠等. 1985. 手指血管球瘤 8 例报告. 中华外科杂志, 6: 332-333
 曹来宾. 1977. 骨淋巴瘤的临床 X 线诊断. 中华医学杂志, 57(2): 155
 费起礼. 1978. 手指血管球瘤. 天津医药, 11(2 骨科副刊): 72-73
 冯雨亭. 1981. 骨淋巴瘤瘤病一例报告. 中华外科杂志, 19: 372
 顾非, 邹学广, 张雪哲. 1999. 多发性骨管内皮瘤一例. 中华放射学杂志, 33: 359
 何望春等. 1983. 骨血管瘤的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 2: 26

- 胡云洲等. 1980. 原发性髂骨恶性淋巴瘤一例报告. 四川医学, 1(4):251-252
- 季博青等. 1981. 骨淋巴瘤二例报告. 中华放射学杂志, 4:245
- 况春泉. 1989. 骨血管外皮细胞瘤附 2 例报告. 中华骨科杂志, 1:32-34
- 李树新. 1984. 颅骨血管瘤(附 12 例报告). 中华医学杂志, 64:496
- 李兆富. 1979. 肋骨血管瘤一例报告. 中华放射学杂志, 13(4):227
- 兰辉耀等. 1982. 脉管瘤病(文献复习及一例尸解报告). 中华骨科杂志, 2:213
- 夏贤良等. 1986. 骨的血管瘤. 中华骨科杂志, 3:196-198
- 王玉凯. 1980. 长骨血管瘤的 X 线诊断(附三例报告). 中华放射学杂志, 14:142
- 万兴堂. 1979. 右腓骨血管瘤病一例报告. 中华放射学杂志, 13:264
- 孙兆伦等. 1979. 骨原发淋巴瘤一例报告. 中华放射学杂志, 13:1255
- 杨晓玲, 袁家骥, 陈孟荣等. 2001. 大片骨质溶解症二例. 临床放射学杂志, 20:560
- 张永祥等. 1985. 骨血管瘤的 X 线诊断(附 9 例报告). 白求恩医科大学学报, 5(3):304-306
- 周文学等. 1983. 骨的恶性血管瘤 13 例 X 线分析. 中华放射学杂志, 17:196
- 中华口腔杂志编委会. 1981. 颌骨中枢性血管瘤(综合稿). 中华口腔杂志, 16:174
- 赵震奇, 王学建, 郭晓明等. 2000. 大量骨质溶解症的影像学表现(附四例报告). 中华放射学杂志, 34:714-716
- Abdelwahab EF. 1991. Sclerosing hemangiomas: a case report and review of the literature. Br J Radiol, 64:894-897
- Abdelwahab IF, Klein MJ, Hermann G et al. 1998. Angiosarcomas associated with bone infarctus. Skeletal Radiol, 27:546-551
- Allen PW, Enzinger FM. 1972. Hemangioma of skeletal muscle; an analysis of cases. Cancer, 29:8-22
- Assoun J, Richardi G, Railhac JJ et al. 1994. CT and MRI of massive osteolysis of Gorham. J Comput Assist Tomogr, 18:981-984
- Bahk WJ, Mirra JM, Anders KH. 2000. Intraosseous glomus tumor of the fibula. Skeletal Radiol, 29:708-712
- Baker ND, Greenspan A, Neuwirth M. 1986. Symptomatic vertebral hemangiomas: a report of four cases. Skeletal Radiol, 15:458-463
- Barer M, Peterson LFA, Dahlin DC et al. 1968. Mastocytosis with osseous lesions resembling metastatic malignant lesions in bone. J Bone Joint Surg, 50A:142-152
- Baudrez V, Galant C, Vande Berg BC. 2001. Benign vertebral hemangioma: MR-histological correlation. Skeletal Radiol, 30:442-446
- Bergman AG, Rogero GW, Hellman B et al. 1994. Case report 841. Skeletal cystic angiomas. Skeletal Radiol, 23:303-305
- Bergstrand A, Hook O, Lidvall H. 1963. Vertebral haemangiomas compressing the spinal cord. Acta Neurol Scand, 39:59-66
- Bickel WH, Broders AC. 1947. Primary lymphangioma of the ilium; report of a case. J Bone Joint Surg, 29:517-522
- Bill AH, Sumner DS. 1965. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet, 120:79-86
- Boyle WJ. 1972. Cystic angiomas of bone. J Bone Joint Surg, 54B:626-636
- Brower AC, Culver JE Jr, Keats TE. 1973. Diffuse cystic angiomas of bone. Report of 2 cases. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, 118:456-463
- Brower AC, Culver JE, Keats TE. 1973. Diffuse cystic angiomas of bone; report of two cases. Am J Roentgenol, 18:456-463
- Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP Jr et al. 1990. Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. Am J Roentgenol, 154:563-567
- Bullough PG. 1992. Atlas of Orthopedic Pathology with Clinical and Radiologic Correlation. 2nd ed. New York: Gower, 12-15
- Choma ND, Biscotti CV, Bauer TW et al. 1987. Gorham's syndrome: a case report and review of the literature. Am J Med, 83:1151-1156
- Cohen JW, Weinreb JC, Redman HC. 1986. Arteriovenous malformations of the extremities; MR imaging. Radiology, 158:475-479
- Conway WF, Hayes CW. 1993. Miscellaneous lesions of bone. Radiol Clin North Am, 31:339-358
- Cooper PH. 1988. Is histiocytoid hemangioma a specific pathologic entity? Am J Surg Pathol, 12:815-817
- Cutillo DP, Swayne LC, Cucco J et al. 1989. CT and MRI imaging in cystic abdominal lymphangiomatosis. J Comput Assist Tomogr, 13:534-536
- Daoud S, Lefort G, Munzer M et al. 1988. Lymphangiomatose osseuse disseminée, a propos de six observations. Chir Pediatr, 29:342-348

- Dorfman HD, Steiner GC, Jaffe HL. 1971. Vascular tumors of bone. *Hum Pathol*, 2:349-376
- Ellis GL, Brannon RB. 1980. Intraosseous lymphangiomas of the mandible. *Skeletal Radiol*, 5:253-256
- Fechner RE, Mills SE. 1993. Tumors of the Bones and Joints. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology
- Foley WD, Baum JK, Wheeler RH. 1975. Diffuse osteosclerosis with lymphocytic lymphoma. A case report. *Radiology*, 117:553-554
- Friedman DP. 1996. Symptomatic vertebral hemangiomas: MR findings. *Am J Roentgenol*, 167:359-364
- Gerard PS, Wilck E. 1992. Spinal hemangioma. An unusual photopenic presentation on bone scan. *Spine*, 17:607-610
- Gorham LW, Stout AP. 1955. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone); its relation to haemangiomas. *J Bone Joint Surg*, 37A:985-1004
- Gorham LW, Wright AW, Shultz HH et al. 1954. Disappearing bones: a rare form of massive osteolysis. *Am J Med*, 17:674-682
- Graham DY, Gonzales J, Kothari SM. 1978. Diffuse skeletal angiomas. *Skeletal Radiol*, 3:131-135
- Graham R, Ruiz G, Campeti FL. 1957. Cystic angiomas of bone. *Radiology*, 69:347-353
- Greenspan A, Klein MJ, Bennett AJ et al. 1978. Case report 242. Hemangioma of the T6 vertebra with a compression fracture, extradural block and spinal cord compression. *Skeletal Radiol*, 10:183-188
- Greenspan A, Norman A. 1988. Osteolytic cortical destruction: an unusual pattern of skeletal metastases. *Skeletal Radiol*, 17:402-406
- Griffin GK, Tatu WF, Fischer LM et al. 1986. Fechner RE. Systemic lymphangiomas: a combined diagnostic approach of lymphangiography and computed tomography. *J Comput Assist Tomogr*, 10:335-339
- Gutierrez RM, Spjut HJ. 1972. Skeletal angiomas: report of three cases and review of the literature. *Clin Orthop*, 85:82-97
- Han BK, Ryu J-S, Moon DH et al. 1995. Bone SPECT imaging of vertebral hemangioma. Correlations with MR imaging and symptoms. *Clin Nucl Med*, 20:916-921
- Hawnaur JM, Whitehouse RW, Jenkins JPR et al. 1990. Musculoskeletal haemangiomas: comparison of MRI with CT. *Skeletal Radiol*, 19:251-258
- Hayes JT, Brody GL. 1961. Cystic lymphangiectasis of bone. A case report. *J Bone Joint Surg*, 43A:107-117
- Huvos AG. 1991. Hemangioma, lymphangiomas/lymphangiomatosis, glomus tumor. In: Huvos AG ed. *Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders
- Ishida T, Dorfman HD, Steiner GC et al. 1994. Cystic angiomas of bone with sclerotic changes mimicking osteoblastic metastases. *Skeletal Radiol*, 23:247-252
- Jacobs JE, Kimmelstiel P. 1953. Cystic angiomas of the skeletal system. *J Bone Joint Surg*, 35A:409-420
- Johnson PM, McClure JG. 1958. Observations on massive osteolysis; a review of the literature and report of a case. *Radiology*, 71:28-42
- Joseph UA, Jhingran SG. 1987. Technetium-99m labeled red blood cells in the evaluation of hemangioma. *Clin Nucl Med*, 12:845-847
- Jumbelic M, Feuerstein IM, Dorfman HD. 1984. Solitary intraosseous lymphangioma; a case report. *J Bone Joint Surg*, 66A:1479-1480
- Kaleem Z, Kyriakos M, Totty WG. 2000. Solitary Skeletal hemangioma of the extremities. *Skeletal Radiol*, 29:502-513
- Karlin CA, Brower AC. 1977. Multiple primary hemangiomas of bone. *Am J Roentgenol*, 129:162-164
- Laredo JD, Assouline E, Gelbert F et al. 1990. Vertebral hemangiomas: fat content as a sign of aggressiveness. *Radiology*, 177:467-472
- Ling S, Rafii M, Klein M. 2001. Epithelioid hemangioma of bone. *Skeletal Radiol*, 30:226-229
- McCarthy EF, Lietman S, Argani P et al. 1999. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor) of bone. *Skeletal Radiol*, 28:100-103
- Rougraff BT, Deters ML, Ivancevich S. 1998. Surface-based hemangioma of bone; three case studies and a review of the literature. *Skeletal Radiol*, 27:182-187
- Sung MS, Kang HS, Lee HG. 1998. Regional bone changes in deep soft tissue hemangiomas: radiographic and MR features. *Skeletal Radiol*, 27:205-210

- Sung MS, Kim YS, Resnick D. 2000. Epithelioid hemangioma of bone. *Skeletal Radiol*, 29:530-534
- Vaillio-Vinagre A, Ballestin-Carcavilla C, Madern-Garcia S et al. 2000. Primary angioleiomyoma of the iliac bone: clinical pathological study of one case with flow cytometric DNA content and S-phase fraction analysis. *Skeletal Radiol*, 29:181-185
- Wenger DE, Wold LE. 2000. Benign vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skeletal Radiol*, 29:
- Wenger DE, Wold LE. 2000. Malignant vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skeletal Radiol*, 29:619-631
- Yamamoto T, Kurosake M, Mizuno K. 2000. Juxta-articular hemangioma of long bone. *Skeletal Radiol*, 29:535-537

第七章 骨神经组织肿瘤

起自周围神经的肿瘤较为常见,一般分为四种类型:①神经鞘膜瘤(schwannoma);②神经纤维瘤;③丛状神经纤维瘤;④神经纤维肉瘤亦称恶性神经鞘膜瘤(Harkin,1986)。

第一节 神经鞘瘤

神经鞘瘤是软组织中较为常见的肿瘤,发生于骨内者十分罕见,在原发性骨肿瘤中不到2%。综合国内48例,此瘤占原发性骨肿瘤的0.25%,占良性骨肿瘤的0.47%。在已报道的病例中,发病年龄在2~63岁,以30~40岁为高发期,平均34岁。男女发病率相差不大,国内病例的统计男多于女,男女之比为1.8:1。

【病理】

神经鞘瘤可单发或多发。卵圆形或长梭形,有时可呈分叶状,偶尔呈串珠状。一般均有完整的包膜,质地中等,大者可因囊性变而有波动感。切面苍白,常有水肿和黏液样区,湿润而带光泽。有时可见交织的纤维索条状,带间有微囊腔。可见血管丰富的红色区域、紫红色的出血区以及棕黄色的陈旧性出血区。吞噬脂质的泡沫细胞聚集区则显示淡黄色。囊性者含大小不等的囊腔,可相互融合,内含黄色或淡棕色液体。神经鞘瘤常位于神经之一侧,包裹在神经外衣或束衣内,使神经干呈偏心性,梭形膨胀,但神经纤维不穿入肿瘤。脊神经根的神经鞘瘤可在椎间孔内外膨隆,呈哑铃状。组织学上可有致密区和疏松区两种结构方式按不同比例混合。致密区瘤细胞呈梭形,核长圆,两端粗钝。紧密排列,可呈平行、弯曲或纵横交叉的束带状,或漩涡状。相邻的瘤细胞核带排列在同一水平,与无核带相同,形成“栅栏”状结构(图7-1-1),颇具特征性。瘤细胞颇规则,很少见到有丝分裂。疏松区瘤细胞稀疏零乱,胞浆突起相互联结,形成网状结构。瘤细胞的大小、形态、染色性等不如致密区规则,可有不同程度的异型性。瘤细胞的胞浆内及瘤细胞之间常含水样液体,呈空泡状、微囊状或融合成较大的囊腔。液体的性质大多为黏液性。

神经鞘瘤侵犯骨质有三种情况:①骨外的肿瘤引起继发性骨侵蚀;②肿瘤起自神经管内,呈哑铃状生长,使管腔扩大,引起管腔附近的骨质改变;③肿瘤起自骨内。以前两种情况较为常见,第三种情况少见。

【临床表现】

发生于骨内的神经鞘瘤最常见于下颌骨,其次是髌骨。发生于脊柱、尺骨、股骨、胫骨、髌骨、肩胛骨、肋骨和上颌骨者亦有不少报道,手上的小骨也可发生。Eversole(1969)报道了18例发生于颌部的神经鞘瘤,17例位于下颌骨,而1例侵犯上颌部。Ide等共收集发生于下颌骨的神经鞘瘤共24例。国内报道的48例中,发生于椎骨者最多,共21例(占43.8%),发生于颌骨者仅2例。

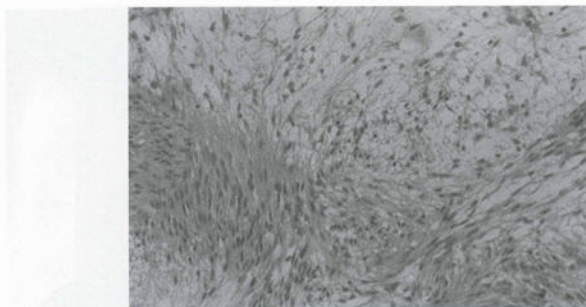


图 7-1-1 骨内神经鞘瘤病理组织切片

肿瘤有两种组织结构：一为 Antoni A 区，瘤细胞为梭形，核呈杆状，排列呈栅栏状；二为 Antoni B 区，瘤细胞呈星状，胞突相互连接呈网状。S-100(+)，GFAP(+)，×280

临床上主要表现为生长缓慢、界限清晰的肿块，常伴轻微疼痛。发生于四肢者常与神经干有关，臂丛和尺神经是最常见的部位，细小神经如手和足上的指间神经也可侵犯。检查时一般均能触及肿块，皮肤常有感觉异常。Akira 等(1999)报道，在 114 例神经鞘瘤中有 110 例(97%) Tinel 征(蚁走感)阳性，蚁走征是提示神经性肿瘤的一个重要征象。

【影像学表现】

综合文献上所述骨内神经鞘瘤在 X 线表现的特点可归纳为：①边缘清晰的溶骨性病变更有很薄的硬化缘；②分叶状或小梁状外观；③皮质膨胀和侵蚀；④其内无钙化。根据肿瘤侵犯骨的方式和部位的不同，也可表现为位于骨髓腔内局限性的溶骨性破坏，呈界限清楚的圆形透亮区，周围伴硬化缘。可呈分叶或多房性囊肿样，骨皮质膨胀，类似骨巨细胞瘤(图 7-1-2)。发生于肋骨者更可形成皂泡状改变，正常骨纹消失，有不规则条状间隙，无骨膜反应。若肿瘤发生在骨营养血管沟入口处，可呈半圆形凹陷的骨缺损，并在软组织内生长，呈哑铃状表现。位于脊椎的病变主要沿后部神经根末节分布，有时也可发生于前神经根，可形成哑铃状肿瘤，椎管内的部分可很小，而椎管外的部分很大。根据椎管内肿块的大小以及在椎管外的部分，可出现椎体、椎间孔、椎弓根、椎板以及附近肋骨的侵蚀性变化。骨破坏区周围有硬化环，破坏区内有不规则的骨性间隔，椎间孔和椎骨孔扩大呈圆形(图 7-1-3)。

神经鞘瘤可发生于骨膜，显示为圆形或椭圆形软组织块影，可侵蚀破坏邻近骨皮质，甚至达骨髓腔。压迫邻近骨质可出现明显的骨硬化。口内的神经鞘瘤少见，可在 X 线上表现为类似齿源性或齿周围的囊性病变。

骨内神经鞘瘤发生于下颌骨者远较其他骨为多见。Park 等(1999)报道一例发生于下颌骨内的神经鞘瘤，并复习了以往文献共 31 例，认为下颌骨是骨内神经鞘瘤最为常见的部位。这一好发部位的原因是通过下颌骨内的下颌管很长，没有任何骨骼有如此大和长的管道中通过血管神经束。在下颌骨的后部可见此管，是神经鞘瘤最常发生的部位，发生于前部者也有过报道。X 线平片表现为单房性溶骨性破坏，边缘光滑整齐，具有薄层硬化缘，可使附近齿根移位而无骨质破坏。病变可有轻度膨胀，并无骨膜反应。病灶内一般均无钙化。

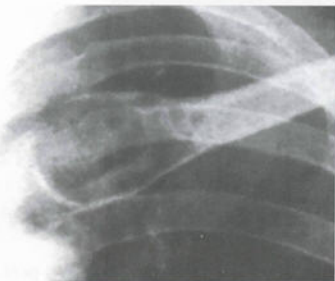


图 7-1-2 骨内神经鞘瘤 X 线平片

左侧锁骨近端病变膨胀性生长,皮质变薄,类似骨巨细胞瘤

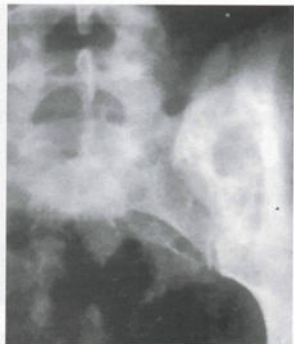


图 7-1-3 髂骨神经鞘瘤 X 线平片

左侧髂骨破坏,髂骨孔扩大

从 X 线表现上,有学者将骨内神经鞘瘤分为:①囊肿型:类似孤立性骨囊肿的单囊性骨破坏;②多房型:类似巨细胞瘤的多房性溶骨性破坏并有骨性间隔;③骨质疏松型:以骨密度减低、边界不清为主要表现。也有作者根据肿瘤发生的部位,分为髓腔型和周围型。

骨内神经鞘瘤的 CT 检查,可明确骨内瘤病的范围和骨皮质是否受侵犯,以及骨外软组织的情况。若瘤内偶有细小钙化时,CT 可以发现 X 线平片中未能看出的细小钙化灶(图 7-1-4)。注射造影剂增强后,约 40% 的病例可见中央强化,Manabe 等(1987)认为,这一现象并不见于其他类型的肿瘤(包括恶性神经鞘瘤)。神经鞘瘤的中央性强化是由于肿瘤中央的细胞成分较多,而边缘部分的细胞成分较少。大多数神经鞘瘤在 CT 上均表现为低密度病变,较肌肉的密度更低,边缘光滑,密度可均匀一致,亦可表现为密度不均匀。

软组织神经鞘瘤的 MRI 已有较多的报道,在 T_1 加权像表现为与肌肉相同的等信号强度,而在 T_2 加权像表现为较脂肪明显增强的高信号。Margaret 等(1991)总结了 22 例经组织学证实的周围神经鞘瘤的 MRI 表现,在 T_1 加权像显示为中等信号强度并有轻微的信号不均匀,在 T_2 加权像为高信号,质子加权像的信号也为中等高信号,并有不同程度的信号不均匀。肿瘤的范围以质子加权像显示最好,边缘光滑整齐。MRI 并可明确肿瘤与附近神经血管结构和肌肉的关系,有利于手术治疗。在不均匀的信号强度中,较低的信号代表细胞成分(Antoni 型 A 的组织)较多的区域,而高信号强度表明是黏液区(Antoni 型 B 的组织)。由于骨内神经鞘瘤的组织学结构与软组织内神经鞘瘤相同,MRI 的信号表现也与软组织内神经鞘瘤相同。文献上仅有少数病例描述 MRI 在骨内神经鞘瘤的表现。Aoki 等(1997)报道一例发生于腓骨的神经鞘瘤,与以往报道不同的是,肿瘤内可见斑点状钙化,MRI 增强扫描,可显示细胞密集的结节部分强化,而细胞疏松的区域并不强化。由于这种多结节性强化很少见于骨肿瘤,这种强化的形态可能有助于骨内神经鞘瘤的诊断。

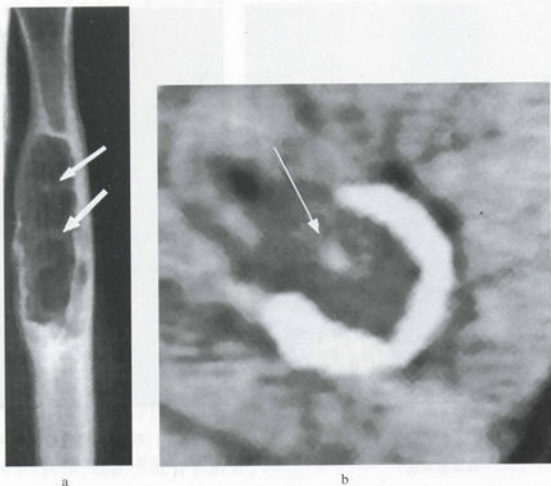


图 7-1-4 囊肿型骨内神经鞘瘤

a. X线平片显示病变位于长骨骨干骨髓腔,单房性溶骨性破坏,边缘光整有硬化缘,轻度膨胀性生长,可见骨性分隔(白箭);b. CT显示骨内神经鞘瘤细小钙化(白箭)

【鉴别诊断】

1. 骨囊肿

发生于骨髓腔内的神经鞘瘤可呈单房性溶骨性破坏,类似孤立性骨囊肿(图 7-1-5)。但神经鞘瘤很少伴有膨胀现象,偶尔出现膨胀也不如骨囊肿那样明显,那样使骨皮质变为菲薄,更不如骨囊肿容易出现病理性骨折。单纯性骨囊肿腔内大多为液体,密度较低,且均匀一致。X线平片如难以鉴别时,CT可测量其中的CT值有助于两者的鉴别。骨囊肿与神经鞘瘤MRI信号强度的表现也有很大不同。

2. 巨细胞瘤

多房性的神经鞘瘤有时表现类似巨细胞瘤,尤其是当出现“肥皂泡状”现象时更应注意鉴别。巨细胞瘤发生于长骨的关节端并呈偏心性生长,膨胀明显且无边缘硬化(图 7-1-6)。

3. 颌骨的良性和恶性病变

齿源性囊肿或齿周囊肿、成釉细胞瘤(图 7-1-7)和血管瘤,若肿瘤巨大且有皮质破坏时可类似恶性病变。鉴别的要点是病变的发生部位,神经鞘瘤发生在下颌管的附近,与颌下神经的关系密切。齿源性囊肿与附近牙齿的关系密切,囊性病变膨胀明显,密度甚低。CT或MRI表现特点更有助于鉴别下颌骨的其他病变,尤其是在增强后的改变。

4. 滑膜肉瘤

发生于骨膜的神经鞘瘤可表现为圆形或椭圆形软组织块影破坏邻近骨皮质。此时,应与滑膜肉瘤鉴别。滑膜肉瘤常发生于关节附近,软组织肿块可跨越关节,肿块内并常有钙化。

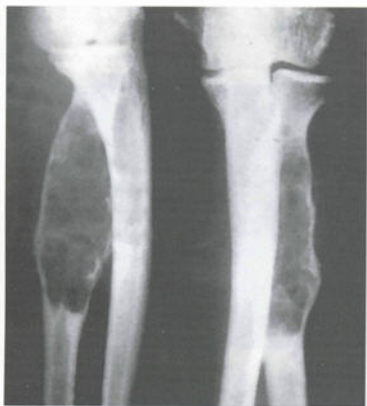


图 7-1-5 骨囊肿 X 线平片
桡骨近端骨囊肿,纵轴膨胀性生长较骨内神经鞘瘤明显,
内部密度低



图 7-1-6 股骨巨细胞瘤 X 线平片
生长于骨端,膨胀,边缘无硬化

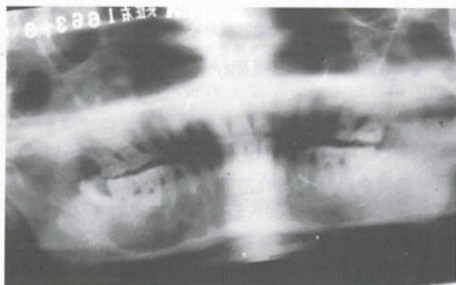


图 7-1-7 右下颌骨成釉细胞瘤 X 线平片
下颌骨内多囊状骨质破坏区

第二节 神经纤维瘤

神经纤维瘤是由周围神经纤维成分局限或弥漫性增生所形成的瘤样肿块,若侵犯较大的神经,可表现为神经干的梭形肿胀,是周围神经较为常见的肿瘤。

【病理】

肿瘤大多呈圆形或椭圆形,通常分界不清,无完整包膜。局部原有的组织成分,如皮肤附件、脂肪、神经、血管等可被包入而掺杂其间而不被破坏。组织学上神经纤维瘤由束的纤维结

纤维组织成分构成(图 7-2-1)。细胞排列较疏松,略呈纵横交叉的条索状,有时亦可形成漩涡状。常伴水肿或黏液性变,很少发生囊性变或出血。细胞成分分化成熟,梭形纤维,常呈波浪扭曲状,网状纤维稀少,胶原纤维较多。

【临床表现】

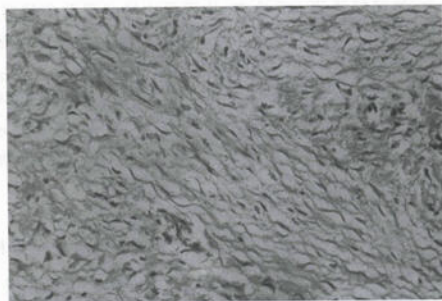


图 7-2-1 神经纤维瘤病理组织切片
瘤细胞为细长梭形,胞核纤长细尖,呈平行波浪状排列,瘤细胞间伴有丰富的胶原纤维,S-100(+),×280

神经纤维瘤大多见于软组织内,原发于骨内者罕见。据 WHO 统计,骨神经纤维瘤占原发性骨肿瘤的 0.19%,占良性骨肿瘤的 0.42%。Ogose 等(1999)报道 99 例周围神经的良性肿瘤中,骨神经纤维瘤仅 8 例,远较神经鞘瘤(91 例)为少见。综合国内 114 例,骨神经纤维瘤占原发性骨肿瘤的 0.6%,占良性骨肿瘤的 1.1%。在 114 例中,男性居多,男女之比为 1.8:1。多见于 21~35 岁(占 30.7%),为发病最高年龄组。发生于胫骨(21.4%)居多,其次为骶骨和股骨。

临床上大多可触及肿块,伴有隐痛或酸痛,轻度压痛。病程较长,病变生长缓慢,出现症状时间较长,可长达数十年至数十年(平均为 134 个月)。最为特殊的临床表现是 Tinel 征(蚁走感)阳性。在 Ogose 报道的 8 例神经纤维瘤中,每例的 Tinel 征均为阳性,具有提示周围神经性肿瘤诊断的价值。少数可出现神经方面的症状,大多数均有严重的肌肉软弱。发生于脊柱者,常伴有坐骨神经痛的症状。

【影像学表现】

神经纤维瘤可单发或多发,单发性神经纤维瘤少见,可来自脑神经、周围神经和交感神经。当发生于骨附近时,肿瘤可能来自骨膜或来自骨质外层神经,可引起偏心性骨侵蚀(图 7-2-2),软组织肿块向外突出。真正骨内的神经纤维瘤极为罕见,可位于长骨的骨端,肿瘤可引起大小不等的多发性骨质破坏,边界不清,其内可见密度增高的条索状影。单发的神经纤维瘤最常见于胸椎管,但颈椎和腰椎区域也不少见,偶尔见于骶部。Rasmussen 等报道 167 例椎管内神经纤维瘤,30 例位于颈椎管,70 例位于胸椎管,55 例位于腰椎部,2 例在骶部。Holt 和 Wright 报道 127 例神经纤维瘤,约 10% 在颅内(图 7-2-3),主要沿脑神经分布。舌下神经的神经纤维瘤少见,X 线检查可见舌下神经管增宽。发生于神经根的神经纤维瘤在 X 线检查、CT 检查和 MRI 图像上均可显示出哑铃状外观。椎管内的部分很小,而椎管外的部分很大。椎体、椎间孔、椎弓根、椎板以及附近肋骨均可出现侵蚀性变化。Cloward(1960)曾报道一例发生在第 10 胸椎的骨内神经纤维瘤,曾误认为是转移性肿瘤,脊髓造影有梗阻存在,病变的真实性质直至组织学检查后方始清楚。发生于骶部的肿瘤可见骶骨孔扩大,并表现为骶前软组织肿块。

国外文献中,大量证实病例统计中神经纤维瘤最常发生的部位是下颌骨,约占 2/3 的病例,表现为边界清楚的溶骨性破坏,轻度膨胀(图 7-2-4),伴有薄层的硬化边缘。发生部位均位于颌下管经过的附近骨质。

神经纤维瘤 CT 检查, 均可见边缘光滑整齐的溶骨性破坏(图 7-2-4), 一般并无向外侵蚀破坏的表现。密度均匀一致, 部分病例在注射造影剂后可见中央强化。MRI 也可显示出病变的范围和光滑的边缘, T_1 加权像表现为等信号强度, T_2 加权像病灶周围有高信号环, 而中央为低信号, 即所谓“靶征”。也有部分病例增强后表现为中央强化。近来不少报道提出“靶征”有助于良性神经性肿瘤与恶性神经性肿瘤的鉴别, 但 Ogose(1999) 在 119 例的分析中认为, 对单发性神经性肿瘤来说, “靶征”在良性与恶性的鉴别中帮助不大。

【鉴别诊断】

神经纤维瘤在影像学表现上有不少与神经鞘瘤相似之处, 鉴别诊断参考上节所述。

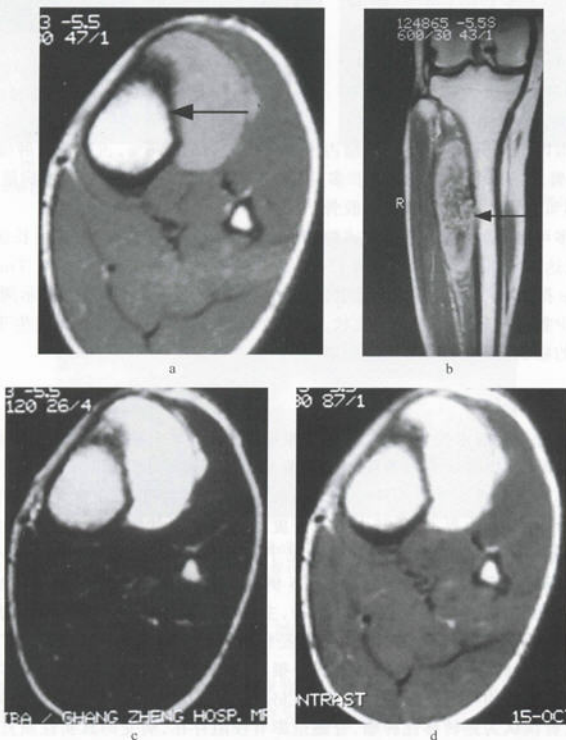


图 7-2-2 骨膜神经纤维瘤 MRI

a, b. T_1 加权像病变来源于胫骨内侧骨膜, 局部骨表面毛糙为骨皮质侵蚀(黑箭), 肿瘤边界清楚光滑, 内部信号不均匀, 呈中等信号; c. T_2 加权像病变呈高信号; d. Gd-DTPA 增强后病变强化明显

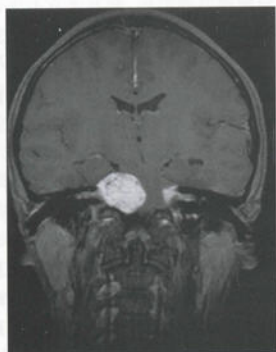


图 7-2-3 头颅 MRI 增强扫描
双侧听神经瘤强化

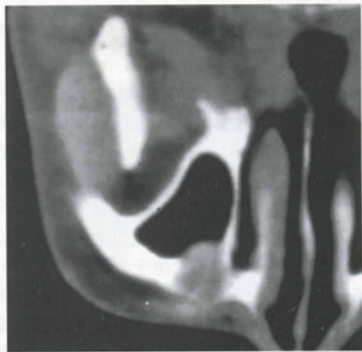


图 7-2-4 右上颌骨神经纤维瘤 CT
上颌窦下壁圆形骨质破坏,密度均匀一致

第三节 丛状神经纤维瘤

丛状神经纤维瘤是发生于神经内的肿瘤,神经束增粗并伸长,在其扩张过程中压迫和破坏附近组织。细胞的起源尚未确定,但多为神经周围的细胞。

【临床表现】

临床上丛状神经纤维瘤最常伴有感觉神经的症状,有 84% 的病人出现神经根痛。当肿瘤膨胀可将神经根包裹在内进而引起肌肉软弱。神经纤维瘤约占全部脊柱肿瘤的 25% (Rubinstein, 1972)。孤立性神经纤维瘤容易手术切除,并可取得良好效果。胸椎管最常发生(42%),颈椎管占 30%。约 30% 的肿瘤位于脊髓下部,85% 侵犯单一神经根(Rubinstein, 1972)。

【影像学表现】

X 线平片检查半数病例无异常发现。最常见的表现是椎间孔扩大和椎弓根受侵蚀(13%)。脊髓造影约 90% 的病人显示为完全性或部分性梗阻,其中 83% 的病例可见硬膜内充盈缺损。神经孔的扩大是由于长期压力侵蚀所引起,表现为边缘光滑的膨胀性改变。在脊髓造影片上,硬膜内的充盈缺损使造影剂形成锐角,肿瘤表现为圆形,使脊髓移位。CT 扫描常常显示出管外部分的软组织肿块,出现特征性的“哑铃状”形态。MRI 检查,可明确病变侵犯的范围, T₂ 加权像上,肿瘤表现为高信号,位于椎间孔附近并使神经鞘膜闭塞。动脉造影显示颈椎肿瘤由椎动脉供血,侵犯神经根和椎间孔,占位效应使附近的血管移位,无新生血管或肿瘤染色,也无静脉早期出现。

第四节 神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(von Recklinghausen 病)为常染色体显性遗传的先天性疾病,半数病人有家族史。临床上主要表现为皮肤多发性纤维软疣、皮肤咖啡斑、多发性周围神经纤维瘤及骨骼发育障碍和畸形等。过去认为,本病主要累及外胚层和中胚层,近来发现内胚层亦受累。

【病理】

神经纤维瘤病病理表现非常多样化(Riccardi,1982)。一般认为,属错构瘤疾病而非真性肿瘤。神经纤维瘤主要发生于皮肤和皮下,亦可累及深部神经干、神经根、脑脊神经或交感神经及副交感神经的任何部位。数目悬殊,偶尔非常广泛弥漫,甚至表现为大面积的“神经纤维瘤性象皮病”,少者可呈单一肿块。绝大多数病例是介于两者之间,而以轻症为多见。有时一条或数条神经干可节段性或弥漫性增厚变硬,如粗大绳索状、串珠状或扭曲状。皮肤的肿瘤大小不一,质地较软,分布不均,也可密集于一处或稀疏散在,可为广基或带蒂,表面皮肤常有色素沉积,偶尔伴毛发丛生。

Riccardi(1982)将神经纤维瘤病区分为8个亚型:I型,经典型,占85%~90%;II型,中央型,双侧听神经瘤伴少量色斑;III型,兼有皮肤多发性结节与中枢神经系统的肿瘤;IV型,弥漫分布的神经性肿瘤,伴色斑;V型,局限于某一区域的神经纤维瘤和色斑,此型可能非遗传性;VI型,只有色斑;VII型,晚发型,20岁以后始出现征候,最大年龄为54岁;VIII型,为不能归属于上述7型者。

【临床表现】

神经纤维瘤病表现为皮肤、神经系统、骨及软组织的病变。典型病例表现为多数柔软的抬起的软性纤维瘤、皮肤色素沉着和周围神经纤维瘤三大表现。此外,在身体上有类似象皮肿样之软组织肿块及似扇形增大之周围神经,称之为“网状神经瘤”。此病在早期不完全发展时可仅表现皮肤色素沉着,而在晚期表现出全部症状。神经纤维瘤病可引起颜面皮肤的象皮病,头颅和面部可发生典型的骨骼变化,皮肤的改变可发生在三叉神经分布区域。此病常引起面部萎缩或侵犯单侧身体,由于患侧萎缩可引起头颅不对称。脊柱侧弯后突,也呈临床常见的现象。

【影像学表现】

应注意以下两种情况。第一,由于神经纤维瘤病是三个胚层的先天性遗传性疾病,骨骼和软组织的变化,有些是无特征的发育上的障碍,并不经常存在,也可与此病无关。属于此种情况的有:上部肋骨缺损(同时有胸大肌缺损)、腓骨缺损、脊柱裂、外生骨疣等。第二,有些骨骼改变是神经纤维瘤病发展过程中直接引起的,包括:①部分萎缩和生长延迟(发育不全);②部分肥大和生长增速(发育过长);③肿瘤附近骨质由于局部压力所形成的压迫性侵蚀;④长骨和脊柱的骨质疏松或软化(软骨病)。

本病全身骨骼均可受累,但以颅骨变化最为常见。X线平片异常,包括眼眶扩大、中颅凹扩大、颞凹膨隆、视神经孔扩大、颅骨变薄、颅骨缺损等。颅骨缺损最常累及蝶骨大、小翼,这些表现均具特征性。颅缝缺损为少见表现,其中以人字缝缺损最为多见。多数病例尚有同侧乳突气化不良。在骨缝缺损部位,仅少数有神经纤维瘤存在,一般认为系骨膜中胚层缺损所致。颅缝

缺损也可发生在矢状缝、冠状缝和颞鳞缝。颅缝缺损处有时可伴有蝶骨翼缺损和同侧额顶骨大片颅骨变薄。颅缝缺损为本病特征之一,是鉴别诊断中的重要依据。颅骨缺损常见于蝶骨翼,枕骨也不少见,也是本病特征性表现。

面骨和上下颌萎缩及发育不良也较常见,白齿可直接向内生长。同侧脑的发育过度与面部象皮病同时出现,使前、中颅凹之底部受侵蚀,蝶鞍破坏,蝶鞍增大和破坏是由颅内压增高所致。

大约有7%的神经纤维瘤病可伴有脊柱变化,在胸椎中段可形成显著的脊柱侧弯。这种变化可发生在儿童,但并非先天性脊柱侧弯(图7-4-1)。与一般脊柱后侧弯对照,神经纤维瘤病的后弯非常显著而侧弯轻微,此与普通的脊柱后侧弯不同,所见类似驼背,但驼背曲线尖端明显突出,可资区别。脊柱的极度弯曲偶尔可引起脊髓的横断损害,甚至截瘫。脊柱的严重骨质疏松可引起椎体变形,神经根部的神经瘤可引起椎体和椎弓的压迫性侵蚀。肿瘤在椎孔内生长一方面压迫脊柱,另一方面侵蚀椎孔。通过椎间孔向外生长形成“哑铃状”外观,较小的部分位于椎管内,较大的部分在椎旁形成软组织肿块。

起源于肋间神经的神经纤维瘤可在胸壁上形成软组织肿块,附近肋骨可被侵蚀。交感神经或迷走神经的神



图7-4-1 胸椎X线平片
脊柱神经纤维瘤病导致脊柱侧弯

经纤维瘤与位于纵隔或肺内的肿瘤相似,CT或MRI可资鉴别。

除了骨质疏松和部分骨质缺损以及骨质受侵蚀外,神经纤维瘤病还可伴有一些局部改变,特别在四肢多见。此类变化可分为两种:直接引起的生长障碍和由局部病变引起的骨骼改变。

1. 生长障碍

慢性刺激可影响骨骼的生长,由于软组织神经纤维瘤和血管丰富的网状神经瘤生长;或由于皮肤或皮下组织的象皮病产生充血,刺激骨骼生长,使患骨长度增加。同样,也可引起骨骺提早闭合,使生长延迟。

2. 与局部病变直接有关的骨骼改变

(1) 由骨膜和附近软组织的神经纤维瘤引起的骨侵蚀,引起局部的骨质破坏(图7-4-2)、骨质增生或骨膜增生。

(2) 单个或多个的骨囊性改变,由髓腔内的神经纤维瘤膨胀性生长引起,骨中央呈囊肿样改变,可以很大。Heublein等曾报道1例左侧胫骨的巨大囊性改变将耻骨支完全破坏吸收。Holt报道过在长骨干骺端、下颌骨和脊椎的多囊性改变,以后自行消退,为正常骨组织所代替。

出现在神经纤维瘤病中的骨内溶骨性病变的病因和临床意义至今仍不清楚。以往认为,这种骨内病变是由髓腔内的神经纤维瘤



图7-4-2 周围神经纤维瘤
引起局部骨质破坏(白箭)

所引起。Jaffe(1958)在骨神经纤维瘤病灶的活检中并未发现神经纤维瘤性组织。此后,又有5例病例的骨内病变自然消退。这类病变的自然消退结合活检阴性,使Jaffe认为骨内病变的诊断应是已愈合的非骨化性纤维瘤,而不是骨内神经纤维瘤性组织的增殖。Holt(1978)在广泛复习了文献后认为,神经纤维瘤病伴有非骨化性纤维瘤完全是一种巧合。Hunt和Pugh认为,仅有少数溶骨性病变含有神经纤维瘤性组织,应将骨内囊性病变从本病的骨病变特征中删除。也有些作者注意到,骨内病变是继发于神经纤维瘤,但不能明确是骨内的神经纤维瘤还是骨外的神经纤维瘤引起压力性侵蚀。近来由于报道病例的增多,很多人仍然同意Jaffe早年做出的结论,大多数在神经纤维瘤病中出现的骨内溶骨性病变是非骨化性纤维瘤或纤维性骨皮质缺损,两者是同时发生的。在一组900例纤维瘤骨皮质缺损的分析中,有5%同时发生神经纤维瘤病,提示并非偶然巧合。

(3) 管状骨干干上出现条纹状密度增高的阴影,可不规则增厚。有时在骨端可见骨嵴,附近多无软组织肿块。

(4) 骨质软化可表现为骨质密度减低和骨骺变形或畸形,常在肋骨和胫骨表现明显。长骨可显著弯曲,可伴有多发性不完全性骨折。

(5) 假关节形成。假关节形成可以是神经纤维瘤病的并发症,也可以是单独疾病。约有一半神经纤维瘤病可出现假关节形成,是具有特征性的表现。假关节形成开始发生于具有骨质疏松的持重的骨骼上,此骨骼逐渐弯曲并发生骨折,由于骨痂形成不良,骨质未能愈合而发生假关节。有些作者认为,这是由于局部有增殖的神经纤维组织所致;而有的则认为,是由于神经外胚层的缺陷所致。

(6) 假性骨折。假性骨折可发生在出生后,最常见于胫骨的下2/3处。

【鉴别诊断】

神经纤维瘤病各系统的临床症状和X线平片上出现的骨和软组织改变均具有特征性,如皮肤多发性纤维软瘤、皮肤咖啡斑、多发性神经纤维瘤及骨骼发育障碍和畸形等,一旦出现,不难诊断。但临床上也经常遇到仅有部分表现的不典型病例,就存在鉴别诊断上的困难。

头颅的神经纤维瘤病,可表现为弥散性类圆形骨质缺损,而无其他神经纤维瘤病的表现,应与常见的多发性骨髓瘤和转移性肿瘤相鉴别,罕见的囊性血管瘤也应鉴别。此病的多发性灶性颅骨缺损,位于板障,与多发性骨髓瘤和转移瘤类似,但骨髓瘤所致的颅骨缺损,多呈穿凿状,边界清楚,无硬化边缘。转移瘤的骨质破坏边缘大多呈虫蚀状,除板障外,内外板多同时或分别受累,且在病灶周边看不到硬化缘。颅骨的囊性血管瘤一般为多骨多发性,在国内外报道的病例中,颅骨缺损多为他处血管瘤全身检查而偶然发现。囊性血管瘤很少伴有软组织变化,而神经纤维瘤病的颅骨缺损可同时伴有邻近头皮的神经纤维瘤,巨大缺损可伴发脑膨出,巨大的蝶骨缺损可引起眶内脑膨出。

脊柱侧弯后突有时可以是神经纤维瘤病的惟一X线表现,必须与先天性发育性脊柱侧弯或其他原因引起的脊柱侧弯做出鉴别。在神经纤维瘤病中,脊柱可发生中度侧凸,失去正常的脊柱弧度。侧弯最常见于下胸段和上腰段,通常形成锐角,常伴有后突,特别在颈段,易发生截瘫。Holt认为,发生在下胸段累及5个椎体以下的脊柱成角侧弯,对神经纤维瘤病有特征性诊断意义。脊柱弧度变化也可伴有由肿瘤压力性侵蚀引起的显著骨质改变,产生椎体的扇形压迹和侵蚀性椎间孔增宽。而先天性或发育性脊柱侧弯后突,一般并不伴有骨质变形或缺损等改变。

假关节形成可单独存在,亦可伴发于神经纤维瘤病,若仅见假关节形成也必须加以鉴别。单独存在的假关节形成多见于病理性骨折(如肿瘤、囊肿、骨髓炎、放射后)和正常骨的未连接骨折,以及少见的颅锁骨发育不良(特别是股骨)。而神经纤维瘤病伴发的假关节形成最常见于胫骨中下段,开始于具有骨质疏松的持重骨上,骨骼逐渐弯曲并发生骨折,由于骨痂形成不良,骨质未能愈合而发生假关节。Anderson(1976)观察了37例小腿前外侧弓状弯曲的婴儿,最终都形成了假关节并出现神经纤维瘤的其他表现。此种假关节内可见不规则透明区,有些作者认为这是由于局部有增殖的神经纤维组织所形成。

神经纤维瘤病伴发的骨侵蚀性变化、发育不良性和发生不全性骨缺损均相当特殊,不容易与其他疾病相混淆。但也有一些全身性神经纤维瘤病的骨骼变化类似多发性纤维结构不良。多发性纤维结构不良有单侧发病的倾向,也常伴有皮肤色素沉着,但病变仅限于骨内,无肌肉和软组织的特殊变化。大多数周围神经纤维瘤MRI均有轻度信号不均匀的表现,在 T_1 加权像上表现为中等信号强度。质子加权像全部为中等信号强度,而 T_2 加权像表现为不均匀的高信号。神经纤维瘤病变周围的肌肉萎缩。凡纤维结构不良无病因肌肉萎缩出现软组织肿块伴有沿肌肉纵轴的肌萎缩时,均提示周围神经性的肿瘤。

第五节 神经纤维肉瘤

神经纤维肉瘤亦称恶性神经鞘瘤少见。在上海市肿瘤医院349例神经鞘的肿瘤中,神经纤维肉瘤占16例(4.5%);在纽约肿瘤纪念中心902例中,神经纤维肉瘤占115例(12.7%)。神经纤维肉瘤由神经鞘膜细胞、神经束衣和神经内细胞组成的恶性肿瘤,可继发于神经鞘瘤,74%为单发性,可原初即为恶性,少数为良性神经鞘瘤恶变而来;26%伴发于神经纤维瘤病。亦有发生于丛状神经纤维瘤的基础上者(Ghosh,1973)。

【病理】

肿瘤为分叶状或结节状,大多具有不完整的包膜,体积一般较良性神经鞘瘤为大。肿瘤质地稍软,切面呈灰红色,可有纤维索条或漩涡状结构,部分可呈胶胨样或新鲜血肉状,常见坏死、出血和囊变。

瘤细胞一般呈梭形,细胞性较丰富。核较肥硕、深染,有不同程度的异型性。有丝分裂多少不等。瘤细胞略呈纵横交错的索状排列(图7-5-1),仅在某些区域还保留神经鞘瘤特征的A型和B型结构。此瘤常有局部复发。电镜检查有助于此瘤的诊断和鉴别诊断。此瘤超微结构的特点为梭形细胞有末端细胞突起,侧缘呈交指状相嵌。基板在分化差的肿瘤中较少或反常出现,有重要的诊断意义。常有微丝,但缺乏平滑肌细胞中的致密小体。

【临床表现】

此瘤很少见,国内报道的病例中,性别和年龄分布无特殊。病变以四肢和脊柱旁为多见。Ogose(1999)报道114例发生于周围神经的肿瘤,恶性周围神经鞘瘤共16例,年龄在15~73岁(平均40岁),女性多于男性,男6例,女10例。以位于臂丛者居多(8例),大多有疼痛。全部病例的Tinel征(蚁走感)阳性,16例中15例有肌肉软弱。

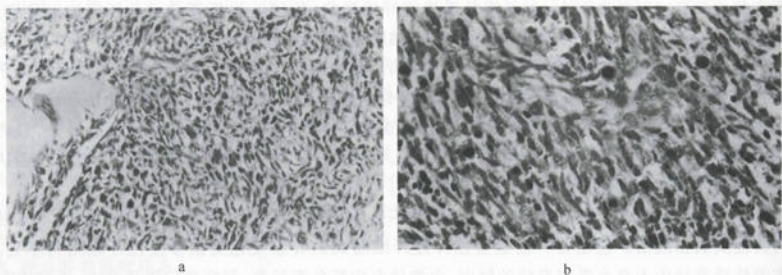


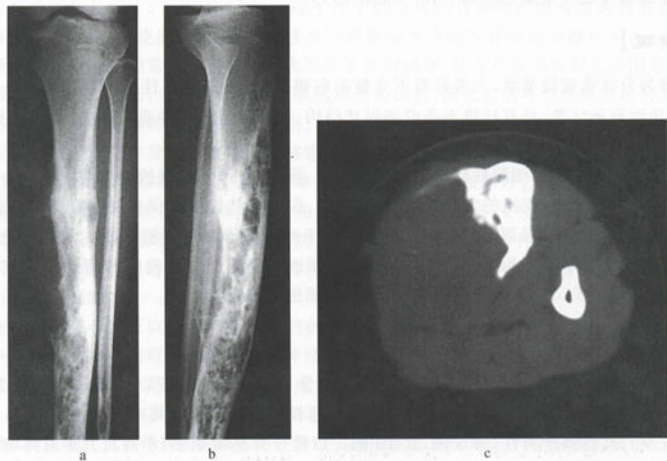
图 7-5-1 恶性神经鞘病理组织切片

部分瘤细胞为梭形,核呈杆状,染色质细匀,未见核仁,异型性不明显,胞浆浅红,呈不典型栅栏状、漩涡状排列,部分瘤细胞为圆形、卵圆形,呈散在性分布,胞浆少,核大、大小不等,明显异型,可见少数核分裂,瘤标 S-100(+), GFAP(+).

a. $\times 231$; b. $\times 560$

【影像学表现】

X线表现主要是溶骨性破坏,可穿破骨皮质进入软组织,形成软组织肿块(图 7-5-2)。溶骨性破坏区内无成骨和钙化,很少有骨膜反应,易发生病理性骨折。由于大多数恶性神经鞘瘤均伴有软组织病变或仅以软组织肿块为主要的影像学表现,X线平片除少数骨质变化显著的病例外对诊断的帮助不大。CT检查时可以显示边缘光滑的软组织肿块及在骨内形成的溶骨性破坏(图 7-5-2),少数病例可显示出向周围侵袭的毛糙的边缘,注射造影剂增强后,可出现均匀一致



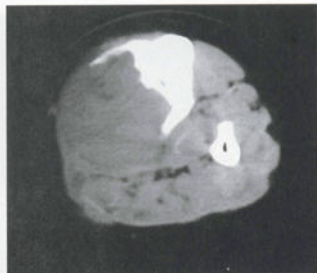


图 7-5-2 胫骨恶性神经鞘瘤
a,b. 胫腓骨 X 线平片见病变蜂窝状溶骨性骨质破坏,边缘骨质硬化,病变破坏骨皮质形成巨大软组织肿块,胫骨骨变形;c. 同部位 CT 平扫显示骨质破坏和软组织肿块明显;d. 增强后 CT 见肿块有轻度强化

或不均匀的强化,但无中央性强化。

MRI 是显示此肿瘤的最好方法。MRI 有助于明确肿瘤的起源及其与附近结构的关系,尤其是明确显示侵犯附近的神经血管组织对手术的影响很大。大多数恶性神经鞘膜瘤位于下肢,伴有深部神经受侵犯的表现。大多数病变在 T_1 加权像表现为中等信号强度,多数信号强度不均匀,少数信号强度均匀。在质子密度加权像上,表现为中度信号强度,而 T_2 加权像则表现为高信号强度。均有不同程度的信号不均表现。一般情况下,质子密度像和 T_2 加权像,在发现病变和明确病变的范围方面均优于 T_1 加权像。

与周围性神经鞘膜瘤一样,恶性神经鞘膜瘤倾向于沿较大的神经干分布(图 7-5-3)。最常见于四肢的近段和躯干,伴随坐骨神经、臂丛神经和骶神经丛(图 7-5-4)。与神经鞘膜瘤不同,恶性神经鞘膜瘤很少起自头颈部,多发生在深部软组织而不在皮下组织内。恶性神经鞘膜瘤起自较大的神经干,产生疼痛和神经症状并伴有软组织肿块。但是 MRI 的信号特点对鉴别良性和恶性神经鞘膜瘤并不可靠。肿瘤内的信号不均匀在良性神经鞘膜瘤中曾认为是反映了细胞成分较少与细胞成分较多的混合存在,同样解释也可用于周围神经的恶性神经鞘膜瘤。

【鉴别诊断】

恶性神经鞘膜瘤在影像学上并无特征,骨和软组织肿块表现的多样性又可与不少骨和软组织病变相混淆,需要鉴别的病种很多。

蚁走感征阳性十分重要,临床检查时蚁走征阳性即可怀疑为神经性肿瘤,这样就缩小了鉴别诊断的范围。

在明确是神经性肿瘤以后,第二步需要鉴别的是良性还是恶性。临床症状对两者的鉴别具有明确的价值。良性肿瘤在休息时疼痛者少见,而恶性者始终出现疼痛。当病人在神经主干分布的区域内具有严重疼痛时,即应考虑恶性神经鞘膜瘤的可能性。神经方面的症状如感觉缺失等在良性神经鞘膜瘤中亦少见,仅有 6% 的病人出现轻度运动性软弱;而几乎所有恶性神经鞘膜瘤均具有神经方面的症状,大多数出现肌肉软弱。应该强调休息时的疼痛和严重的运动性软弱是提示恶性的表现,而 Tinel 征(蚁走感征)在良性和恶性肿瘤中均普遍存在,无助于良恶性的鉴别。

影像学表现对良恶性的鉴别帮助不大。Manabe 等(1987)报道 40% 良性神经鞘膜瘤增强后出现中央部强化,其他肿瘤包括恶性神经鞘膜瘤无此种表现。恶性神经鞘膜瘤边缘部分可出现强化,这是由于中央有坏死和出血的缘故。近来提出的“靶征”有助于良性神经性肿瘤与恶性神经

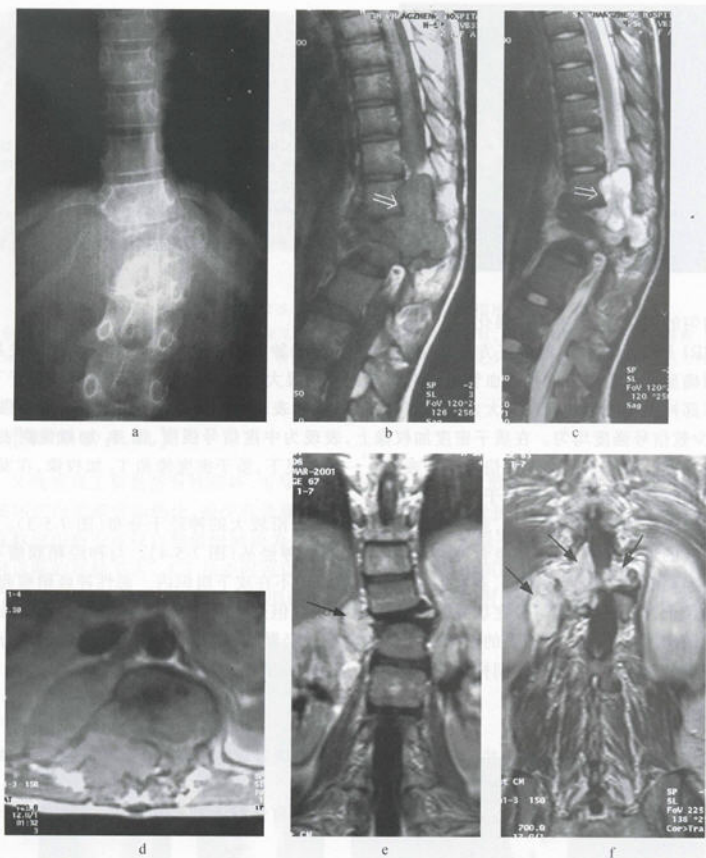


图 7-5-3 胸 12 椎体恶性神经鞘瘤

a. 胸椎 X 线平片见胸 12 椎体附件骨质破坏,椎旁软组织肿块,脊柱侧弯畸形;b. MRI T₁ 加权像;c. MRI T₂ 加权像。MRI 显示病变软组织肿块(白箭)呈 T₁ 加权像低信号,T₂ 加权像高信号,边界清楚;d. MRI 横断面见肿块进入椎管;e.f. Gd-DTPA 增强后扫描,见胸 12 椎体压缩变扁,椎旁软组织肿块明显(黑箭),病变强化

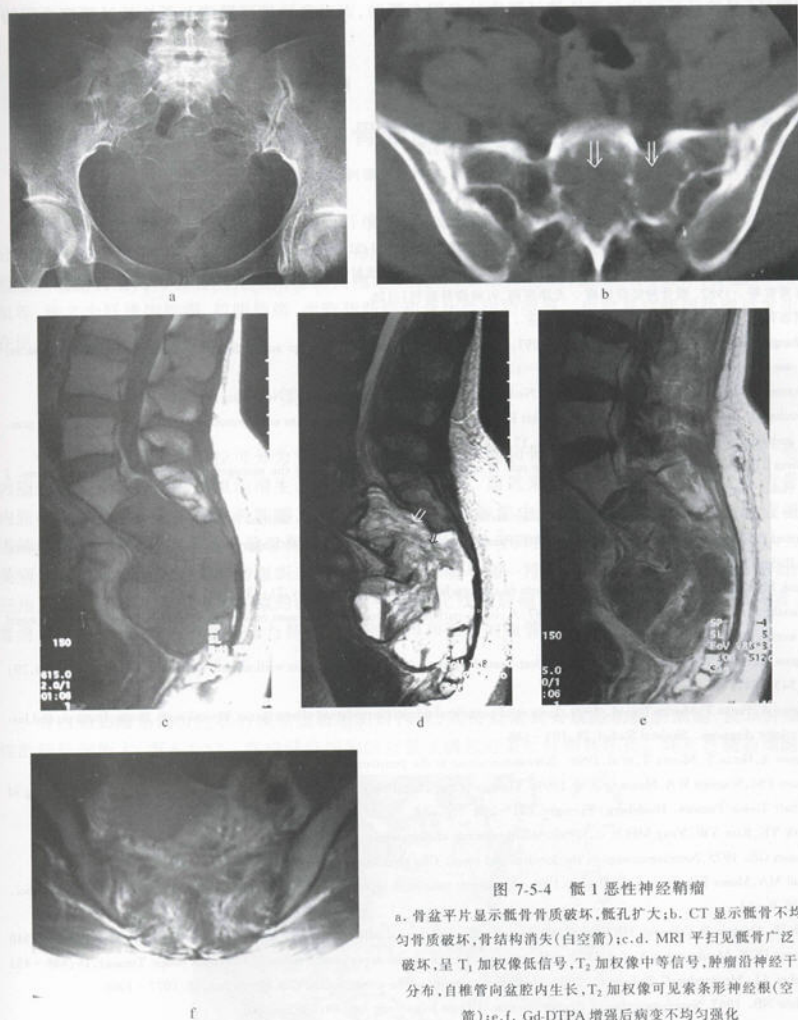


图 7-5-4 骶1 恶性神经鞘瘤

a. 骨盆平片显示骶骨骨质破坏, 骶孔扩大; b. CT 显示骶骨不均匀骨质破坏, 骨结构消失(白空箭); c. d. MRI 平扫见骶骨广泛破坏, 呈 T₁ 加权像低信号, T₂ 加权像中等信号, 肿瘤沿神经干分布, 自椎管向盆腔内生长, T₂ 加权像可见索条形神经根(空箭); e. f. Gd-DTPA 增强后病变不均匀强化

鞘瘤的鉴别(Goulimos et al, 1993; Varma et al, 1992; Bhargava, 1997), 全部神经纤维瘤和 25 例神经鞘瘤中的 2 例在 MRI 增强后均出现“靶征”, 而在恶性神经鞘瘤中无一例有此表现。看来

“靶征”对神经纤维瘤与恶性神经鞘瘤的鉴别有帮助,而对良性神经鞘瘤与恶性神经鞘瘤之间的鉴别帮助不大。

参 考 文 献

- 曹钦昊. 1977. 右桡骨恶性神经纤维瘤. 中华医学杂志, 57(8):469
- 邓爱民. 1979. 跟骨神经鞘瘤一例. 中华外科杂志, 17(1):52
- 胡云洲等. 1980. 神经纤维瘤的骨关节改变. 天津医药, 12(1 骨科副刊):19~22
- 刘柱田等. 1984. 骨神经鞘瘤(附 8 例报告). 中华骨科杂志, 4:122
- 李诚等. 1964. 肋骨神经鞘瘤一例报告. 中华放射学杂志, 9(4):328
- 林道贤等. 1986. 原发性骨神经鞘瘤附 6 例报告. 中华骨科杂志, 3:217~219
- 康宗微等. 1983. 神经纤维瘤病的 X 线诊断(附 28 例分析). 中华放射学杂志, 17:278
- 张雪哲等. 1982. 胫骨神经纤维瘤. 天津医药, 9(肿瘤科副刊):126
- 周志德等. 1983. 骨恶性神经鞘瘤一例报告. 中华骨科杂志, 3:120
- Bhargara R, Parham DM, Laster DE et al. 1997. MR imaging differentiation of benign and malignant peripheral nerve sheath tumors: use of target sign. *Pediatr Radiol*, 27:124~129
- Donner TR, Voorhies RM, Kline DC. 1994. Neural sheath tumors of major nerves. *J Neurosurg*, 81:362~373
- Gouliamos AD, Kontogiannis DS, Androulidakis EJ et al. 1993. Spinal Neurilemmomas and neurofibroma: central and signal in post-gadolinium MRI. *J Comput Assist Tomogr*, 17:446~448
- Hems TEJ, Burge PD, Wilson DJ. 1997. The role of magnetic resonance imaging in the management of peripheral nerve tumors. *J Hand Surg [Br]*, 77:497~500
- Hide LG, Baudouin CJ, Murray SA. 2000. Giant ancient schwannoma of the pelvis. *Skeletal Radiol*, 29:538~542
- Inaoka T, Takahashi K, Hanaoka H et al. 2001. Paravertebral neurinoma associated with aggressive intervertebral extension. *Skeletal Radiol*, 30:786~789
- Lusk MD, Kline DG, Garcia CA. 1987. Tumors of the brachial plexus. *Neurosurgery*, 21:439~453
- Manabe J, Kawaguchi T, Amino K et al. 1987. A clinico-pathological study on 105 cases of schwannoma developed in the peripheral nerve. *Clin Orthop Surg*, 22:1035~1046
- Ogose A, Hotta T, Imaizumi S et al. 2000. Deep-seated segmental. Neurofibromatosis without safe at lait spots. *Skeletal Radiol*, 29:543~547
- Ogose A, Hotta T, Morita T et al. 1999. Tumors of peripheral nerves: correlation of symptoms, clinical signs, imang features, and histologic diagnosis. *Skeletal Radiol*, 28:183~188
- Ogose A, Hotta T, Morita T, et al. 1998. Schwannomatosis in the peripheral Nerves. *J Bone Joint Surg Br*, 80:657~661
- Paizel PM, Simoens WA, Matos C et al. 1997. Tumors of peripheral nerves. In: De Beuckeleer L, Vandevenne JE eds. *Imaging of Saft Tissue Tumors*. Heideberg: Springer, 271~298
- Park YK, Kim YW, Yang MH et al. 1999. Neurilemmoma of the mandible. *Skeletal Radiol*, 28:536~539
- Phalen GS. 1975. Neurilemmomas of the forearm and hand. *Clin Orthop*, 14:219~222
- Stull MA, Moser RP, Kransdorf MJ et al. 1991. Magenetic resonance appearance of peripheral nerve sheath tumors. *Skeletal Radiol*, 20:9~14
- Suh JS, Abenzo P, Calloway HR et al. 1992. Peripherd correlation of MR imaging and histologic findings. *Radiology*, 183:31~346
- Varma DGK, Mouloupoulos A et al. 1992. MR imaging of extra cranial nerve sheath tumors. *J Comput Assist Tomogr*, 16:448~453
- Weber AL, Montandon C, Robson C. 2000. Neurogenic tumors of the neck. *Radiol Clin North Am*, 38:1077~1090
- White NB. 1967. Neurilemmomas of the extremities. *J Bone Joint Surg Am*, 49:1605~1610

第八章 骨脂肪组织肿瘤

脂肪细胞的前身为成脂肪细胞,与成纤维细胞、成骨细胞、成平滑肌细胞等同为间充质细胞分化而来。成人体内的成脂肪细胞主要来自小血管周围的间充质细胞,而间充质细胞有高度可塑性。故脂肪瘤内可含有间充质来源的其他组织成分,如结缔组织、血管、骨、软骨、骨髓、平滑肌等,称之为纤维脂肪瘤、肌脂肪瘤、血管脂肪瘤和骨化性脂肪瘤等。也容易理解脂肪瘤可发生在原来不含脂肪组织的部位。

第一节 骨内脂肪瘤

骨脂肪瘤按其发生部位可分为骨内脂肪瘤、皮质脂肪瘤和骨旁脂肪瘤。大多数的所谓“骨内脂肪瘤”,是单纯的脂肪组织增生,而不是真正的肿瘤。而近来的文献中,多数作者仍认为骨内脂肪瘤是极为少见的良性骨肿瘤,在1000例原发性骨肿瘤中不到1例。近来骨内脂肪瘤报道的数量在增加,特别是位于股骨粗隆间、粗隆下以及跟骨等部位的脂肪瘤,这些作者并不认为是病变区域骨小梁稀少而脂肪组织丰富,而认为脂肪瘤与这一特殊部位的骨结构有关(如Ward三角),而在许多文献中也有类似的叙述。有报道钙化性脂肪瘤和骨囊肿,特别是位于跟骨者,常继发于骨梗死,发病机制可能与特殊的解剖结构和周围的血管供应有关。

【病理】

骨内脂肪瘤是由分叶状的成熟脂肪组织所构成,其特点是具有成熟的脂肪细胞,较非肿瘤性的脂肪细胞大(图8-1-1)。在成纤维细胞的背景下偶尔可见灶性脂肪坏死。坏死性脂肪细胞

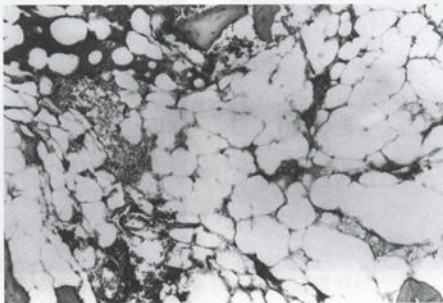


图8-1-1 骨内脂肪瘤病理组织切片肿瘤由分化成熟的脂肪细胞构成,细胞大小不等,其中残存少量骨小梁,但未见造血组织,×115

可钙化然后骨化,坏死区域可有继发性骨囊肿形成。钙化大多表现为扫帚状,致密聚集的钙化也可呈花环状外观。肿瘤具有完整的或部分完整的包膜。病变中可见萎缩的骨小梁。Milgram(1988)根据退化的程度将骨内脂肪瘤进行分级:I级肿瘤内主要含具有活力的脂肪细胞;II级病变内包含具有活力的脂肪细胞、脂肪坏死和钙化;III级退化程度最为严重,表现为不同程度的囊肿形成、黏液样变性和反应性编织骨形成。

【临床表现】

骨内脂肪瘤罕见,据WHO统计,骨内脂肪瘤占原发性骨肿瘤的0.16%,占良性骨肿瘤的0.36%。综合国内24例,骨内脂肪瘤占原发性骨肿瘤的0.13%,占良性骨肿瘤的0.23%;男女发病无明显差异,男女各12例。发病年龄可在5~75岁,多见于21~40岁。

骨内脂肪瘤大多并无症状,常在因其他原因行X线检查时偶然发现。也有人报告具有症状的病人并不少,但仅仅是局部轻微胀痛不适或肿胀。Milgram(1988)报道了61例骨内脂肪瘤的X线和病理表现。最常见的部位是股骨的粗隆间和粗隆下区,其次是跟骨、髌骨、胫骨近端和骺骨。由于粗隆间区和跟骨的三角区是固有的大量脂肪组织聚集的区域,骨内脂肪瘤发生于这些部位应该是理所当然的。

【影像学表现】

骨内脂肪瘤在X线平片上的表现较为特殊,表现为骨髓腔内圆形的溶骨性病变,边缘清楚锐利,并无侵袭性。皮质变薄并膨出,特别是在细小的骨骼,如腓骨(图8-1-2)和肋骨。大部分病变中央可见钙化和骨化(图8-1-3)。这是在脂肪性骨髓梗死灶发生脂肪坏死的一个征象。但也有些病例表现为边缘不清的溶骨性膨胀性病变,其中还可出现骨性分隔(图8-1-4)。溶骨性病变还可具有较厚的硬化性边缘。钙化除见于病灶内,亦可出现在附近软组织内。

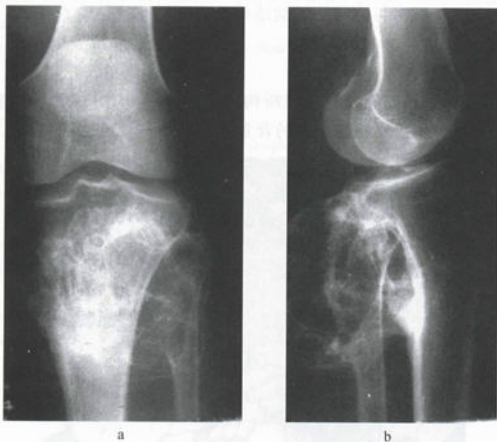


图 8-1-2 骨内脂肪瘤 X 线平片
腓骨上端骨内脂肪瘤,膨胀明显,皮质变薄,内部可见分隔。a. 正位; b. 侧位

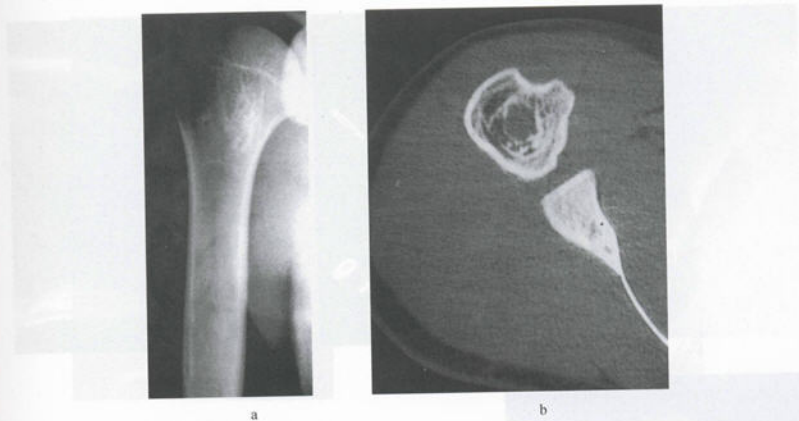


图 8-1-3 骨内脂肪瘤

a. 耻骨上段 X 线平片见耻骨上端骨髓腔内点片状钙化; b. 同部位 CT 显示髓腔内环形骨化周围有低密度脂肪

放射性核素检查的结果不一,有些病例显示核素摄取增加($^{99m}\text{Tc-MDP}$),也有些病例无异常发现。摄入增加的量可能与病变中退化的程度和钙质沉着有关。

CT 可以通过测量病变内的低密度处 CT 值明确所含的脂肪成分。CT 对病变内的钙化显示较平片更为清楚(图 8-1-3b)。脂肪成分有其独特的 CT 值,一般均低于 -80Hu ,CT 增强,含脂肪的区域均不强化,故 CT 检查对骨内脂肪瘤的诊断有很大帮助。

MRIT_1 和 T_2 加权像上骨内脂肪瘤都表现为与皮下脂肪相同的信号强度,增强扫描后并无强化,MRI 对显示病变在骨内的确切范围也十分可靠(图 8-1-5)。Blacksin(1995)报道了 4 例骨内脂肪瘤的 MRI 表现并与组织学所见作了对比,认为 MRI 可正确估价肿瘤内脂肪组织的退化程度。组织学黏液瘤样变在 MRI 上未能发现,这可能由于扫描的分辨率不够。Milgram(1988)发现骨内脂肪瘤的另一亚型,称之为“骨化性脂肪瘤”。为非膨胀性生长具有骨化倾向,但并无广泛的脂肪坏死。Chow(1981)也讨论了此类病变,因病变内有局部缺血性骨生成而归为 III 级。MRI T_2 加权像显示为均匀一致的高信号强度其中有囊性或黏液样变性, T_1 加权像表现为病变中有细小脂肪灶,也有低信号强度囊性或黏液变性存在。脂肪抑制后,可见其中央区钙化。



图 8-1-4 长骨骨内脂肪瘤
X 线平片
胫骨病变,溶骨性膨胀明显,其中可见骨性分隔



图 8-1-5 脂肪瘤各种影像学表现

a. 左肱骨头体层摄影, 肱骨大结节区低密度病变, 边界清楚, 边缘轻度硬化, 为良性病变特征, 但定性仍困难; b. CT 显示骨髓腔小梁消失, 有粗大骨隔, 局部为脂肪密度; c. MRI T₁ 加权像显示红骨髓区出现高信号脂肪; d. T₂ 加权像脂肪抑制序列见病变区信号减低

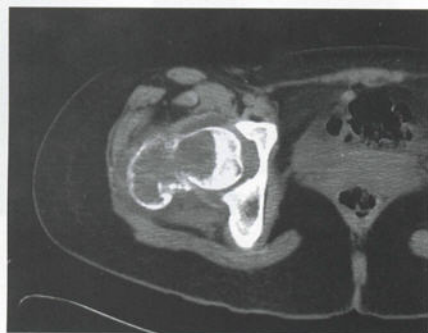


图 8-1-6 右股骨颈骨囊肿 CT

右股骨颈区病变膨胀性生长, 皮质变薄, 内部为水样密度

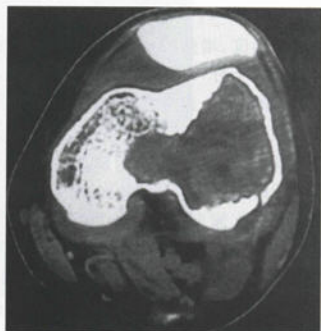


图 8-1-7 股骨下端巨细胞瘤 CT

股骨下端病变, 地图样骨质破坏, 瘤内为软组织密度



图 8-1-8 非骨化性纤维瘤 X 线平片
胫骨下段病变偏心生长,边缘有较厚的硬化缘



图 8-1-9 骨梗死 MRI T₂ 加权像
胫股骨多发,出现在骨髓,骨髓腔内出现
特异性的地图样改变

【鉴别诊断】

发生在长骨的圆形溶骨性病改变可类似骨囊肿,但骨内脂肪瘤一般并无明显的膨胀现象,病变的部位和发病年龄也与单纯性骨囊肿不同。CT 检查两者 CT 值有区别。骨囊肿是水样密度(图 8-1-6),而骨内脂肪瘤中呈现脂肪样密度,一般低于 -80Hu ,且骨内脂肪瘤大多伴有钙化,骨囊肿内无钙化。这些鉴别点也同样适用于骨巨细胞瘤的鉴别(图 8-1-7)。少数骨内脂肪瘤在病变中有粗细不等的骨嵴,但不会呈现肥皂泡样外观。位于长骨的非骨化性纤维瘤也常表现为纯溶骨性病变,但大多呈偏心性生长,边缘具有较厚的硬化带(图 8-1-8)。骨内脂肪瘤的 MRI 表现较为特殊,可解决在鉴别上有困难的病例。若脂肪性骨髓发生坏死,形如髓内骨梗死,但骨梗死的坏死组织伴有特征性的纤维组织环(图 8-1-9),与具有活力的骨组织分开。髓腔内骨梗死偶尔继发囊肿,可类似骨内脂肪瘤,应注意鉴别。Ward 三角(股骨颈骨小梁稀疏区,图 8-1-10)、脂肪性骨髓的正常低密度区单纯性骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿等类似骨内脂肪瘤的表现也应加以鉴别。

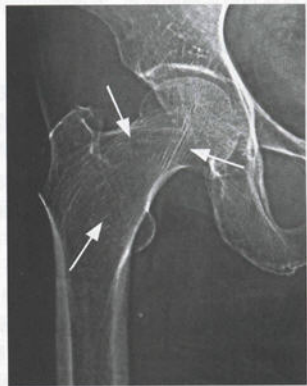


图 8-1-10 WARD 三角 X 线平片
股骨颈区骨小梁组成的三角区(白箭)

第二节 骨旁脂肪瘤

骨旁脂肪瘤是少见的良性肿瘤,一般并无症状,含有成熟的脂肪组织,直接起源于骨的表面,或起自深部软组织而累及骨膜,常伴有其下方的反应性骨变化。

【病理】

骨膜中并无脂肪细胞(Krajewska,1988),骨旁脂肪瘤的真正起源并未确定,只是因为肿瘤与骨紧密连接,故采用骨旁脂肪瘤这一名词较骨膜性脂肪瘤更为合适。肿瘤大多具有完整包膜,与邻近骨骼紧密相连或直接与骨膜粘连,基底较广。肿瘤常呈分叶状,灰黄色。在病变中和骨膜上可有化生的骨质形成,病变内为成熟的脂肪细胞,肿瘤附近伴有各种形态的骨质变化。有些脂肪细胞与骨膜的关系紧密,脂肪细胞可浸润到骨膜内。组织学上骨旁脂肪瘤可类似肌肉内脂肪瘤,对周围组织有浸润现象。

【临床表现】

骨旁脂肪瘤罕见,Pleming等(1962)曾综合国外近40年的文献共近100例,国内报道共10例,发病年龄在3个月到84岁,以40~60岁居多。Goldman等报道的病例男性稍多于女性,而大多数作者的报道是女性居多。国内报道的男女各5例。最大的直径为12cm,位于桡骨近端,最小为4cm,平均直径为6cm。以往报道位于桡骨的骨旁脂肪瘤中,约1/3的病例出现神经受侵犯的症状(Sewitzter,1972)。由软组织肿块压迫骨内神经的症状一般是逐渐发生的,包括前臂深部和肘外侧的疼痛、手指伸肌的软弱,但无感觉丧失。

【影像学表现】

骨旁脂肪瘤X线平片的典型表现是与骨质紧密相连的低密度软组织肿块,边界清楚,常呈圆形或椭圆形,亦可呈分叶状。有时在低密度肿块中可见细线状分隔。肿块下面的骨质常有变形、弯曲。骨变形大多发生于细小的骨骼如手足等处。约有40%的病例可发生骨突形成,位于骨干并伸向肿瘤内,宽基底与骨相连,类似外生骨疣的改变。可能系脂肪瘤对骨的压力性刺激而引起的骨质增生所致,有时骨突可呈长刺状骨质增生伸入到软组织内。此外,在肿瘤下面的骨干还可变细、硬化、增厚或边缘粗糙,少见骨膜反应。少数病例可出现骨质缺损或囊状、虫蚀状骨破坏。但仅见软组织肿瘤而并不引起附近骨质变化的病例也有报道(Nishida et al,1998)。

CT和MRI能显示脂肪瘤内的特征及其附近的骨质变化,包括病变内的化生性骨生成、骨质附近的骨膜反应、骨弯曲变形和骨侵蚀。最为常见的骨质变化是不规则的骨疣伸入到软组织内,但约有1/3的骨旁脂肪瘤并无骨质改变。骨旁脂肪瘤CT可显示出脂肪密度的软组织肿块,可环绕骨质,亦可局限性突出,可呈圆形,亦可呈分叶状。密度明显低于肌肉,CT值在-100Hu以下,是颇具特征性的表现。其内可有钙化或骨化,并与骨质紧密相连。MRI T₁加权像和T₂加权像肿瘤均表现为特征性高信号强度,高信号的范围即相当于脂肪性组织的范围。

骨旁骨化性脂肪瘤,事实上是指具有骨质形成并突入软组织内的病变(图8-2-1)。Kenin等(1959)首先报道了骨旁脂肪瘤基底有骨蒂形成,以后陆续已有10多例骨旁脂肪瘤具有骨形成的病例报道。其中有9例巨大的肿瘤含有细小的骨质自长骨表面伸入到脂肪瘤内。骨突

附着于长骨表面,并由成熟的脂肪组织所包绕。骨蒂是一硬化性的成熟骨小梁。仅有2例在骨小梁上覆盖有一软骨帽,表现为骨软骨瘤的外观,但并无一例肿瘤表现为与髓腔相连的迹象。也有一例显示为脂肪组织与成熟的透明软骨相混合,并有软骨内骨化伸入到软组织肿块内。骨小梁和成熟的软骨常见于骨蒂的基底部,也可出现在肿瘤内。肿块中包含有散在软骨结节的混合,以硬化性骨小梁和成熟的脂肪组织为主。软骨和骨并不限于骨膜,也在肿瘤周围出现。这类肿瘤的病因尚不清楚。有些作者认为,骨皮质的增生可能是脂肪瘤靠近骨质,骨和软骨使骨皮质增生反映了下面骨膜组织的化生。另一方面,软骨和骨的化生也可来自脂肪性组织。这样,骨旁脂肪瘤伴有骨或骨软骨自肿瘤基底部突起,可能是反应性或化生性的骨膜变化。

【鉴别诊断】

由于肿瘤与骨紧密相连,位于骨旁的脂肪瘤又表现为低密度的软组织肿块,在CT和MRI上均有特征性表现,骨旁脂肪瘤的诊断并不困难。在有骨性突起的病例,应注意与外生骨疣相鉴别。外生骨疣发生在青少年的干骺端,有蒂与骨相连,其皮质和松质均与主骨相延续,肿瘤顶部可有钙化的软骨帽,软组织内并无肿块。而骨旁脂肪瘤的骨突起发生于骨干,周围有低密度的脂肪包绕不同。脂肪瘤如发生树根样骨化还必须与血管瘤相鉴别。血管瘤的条状钙化的分支越分越细,而且伴有骨质破坏。脂肪瘤的条状骨化粗细不均,分布亦紊乱。



图 8-2-1 骨旁脂肪瘤
X线平片
股骨骨干表面高密度软组织
突起(白箭),密度高于脂肪

第三节 皮质内脂肪瘤

皮质内脂肪瘤是骨内脂肪瘤罕见的一种类型,较骨旁脂肪瘤更为少见。在骨皮质内见边界清楚的低密度区。临床上大多无症状。病理上为成熟的脂肪组成的圆形或分叶状肿块。X线平片上在骨皮质内出现密度减低的区域,稍有膨胀,不伴有骨膜反应和软组织肿块。CT检查低密度区表现为脂肪结构,CT值大多在 -100Hu 以下,颇具特征性。MRI在 T_1 和 T_2 加权像均表现为高信号强度,与皮下脂肪的信号强度相似。与骨皮质的低信中形成鲜明对比,诊断并不困难。鉴别诊断中主要应考虑与骨样骨瘤鉴别,骨样骨瘤在X线平片上可有类似表现,但骨样骨瘤低密度病灶周围一般均有显著的骨质增生和骨膜增殖,骨样骨瘤中的骨样组织显示的密度较脂肪组织高,其中常有钙化,必要时行CT和MRI检查更容易鉴别。其次,骨皮质脓肿也可有类似改变,但皮质肿瘤周围的骨质大多有反应性增生,皮质外可有骨膜反应,局部软组织亦常有肿胀。

第四节 血管脂肪瘤

血管脂肪瘤是一少见的良性脂肪性肿瘤,含有成熟的脂肪细胞和很多灶性血管瘤性成分。绝大多数病变发生在青年人。肿瘤可分为两类:非浸润型和浸润型。非浸润型较为常见,一般位于皮下组织;浸润型血管脂肪瘤一般见于深部软组织内,较非浸润型为少见。这类肿瘤的境界不清,常浸润附近组织结构,可具有局部侵袭性和局部复发。

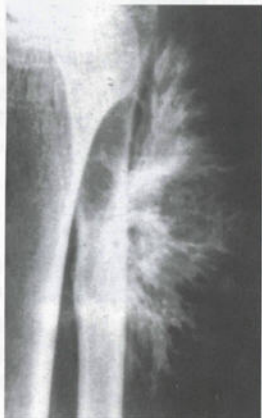


图 8-4-1 肋骨血管脂肪瘤
X线平片
软组织内出现树根样钙化

【影像学表现】

血管脂肪瘤在 X 线平片上表现为一软组织肿块,密度不均,边缘亦不清楚。其内可见骨化和静脉石。虽然是良性肿瘤,但在动脉造影片上可因有丰富的血管而误为恶性肿瘤。国内曾报道过 3 例,一例 X 线表现为右方 6 肋有 3cm 长的蜂窝状透亮区,骨皮质膨胀变薄,界限清晰。另一例在第 6 肋后段呈蜂窝状密度减低区,骨皮质膨胀变薄,周围有软组织肿块。第 3 例为皮质旁血管脂肪瘤,肿瘤内出现树根样钙化(图 8-4-1)。

CT 检查血管脂肪瘤内可出现脂肪组织的低密度区和条网状软组织密度和钙化的高密度。视肿瘤所含不同成分的多少而有不同表现。但大多表现为密度不均匀的软组织肿块及程度不同的骨质变化。蜂窝状的特殊表现因所见病例不多,是否具有血管脂肪瘤的特征尚难肯定。

有些血管脂肪瘤位于深部软组织内,X 线平片仅显示巨大的软组织肿块而无其他发现,此时行 MRI 检查具有重要的诊断价值。在 T_1 加权像上显示为不均匀的巨大的软组织肿块。其中有高信号区和低信号区,高信号区表现为树枝状,相当于充满血液的血管结构,冠状位上最为清楚。横断面上的高信号区表现为条状或点状,相当于多数扩张的血管腔,MRI 的表现特殊,能反映血管脂肪瘤内的组织结构,具有诊断意义。

第五节 纤维脂肪瘤性错构瘤

纤维脂肪瘤性错构瘤也称为纤维脂肪瘤性神经增大、脂肪纤维瘤性错构瘤、脂肪纤维瘤、纤维脂肪性过度增生、神经的脂肪性浸润和神经脂肪瘤。Znzinger 和 Weiss(1995)认为,此瘤是一种肿瘤样脂肪瘤性病变,侵犯周围神经及其分支。在增厚的神经束之间的脂肪组织增加,以及神经内皮和神经外皮的纤维化是其组织学特点。

纤维脂肪瘤性错构瘤与脂瘤性巨大发育(macrodystrophia lipomatosa)有关。在脂瘤性巨大发育中,有 27%~60% 的病人有巨指(趾)症。Ssuge 和 Ikutu(1997)报道 27 例脂瘤性巨大发育的神经表现均异常,显微镜下所有病例均不能与纤维脂肪瘤性错构瘤相鉴别。

【病理】

纤维脂肪瘤性错构瘤组织学表现为增厚的神经束之间脂肪组织增加,神经内皮、神经外皮纤维化。常侵犯正中神经及其分支,其次是尺神经、桡神经、指神经、跖神经和脑神经。在神经周围很少有成熟的骨质。纤维脂肪瘤性错构瘤倾向于沿神经的分支分布,在病变中有程度不等的脂肪增殖,脂肪增殖沿神经走行径路的分布也有不同,特别在腕管部较为稀缺,可能是屈肌支持带阻碍了脂肪增殖。纤维脂肪瘤性错构瘤可表现为单一神经的病变,也可出现类似脂瘤性肌肥大的表现,或伴有肌肉内的脂肪沉积。肌内脂肪沉积也可发生在并无巨指(趾)症的病人。

【临床表现】

临床上可出现肿胀、疼痛、麻木的感觉减退,常发生腕管综合征并伴有侵犯正中神经的症状和征象。肿胀发生在受侵犯神经的区域,儿童病人可有肢体和手指肿大增粗,部分病人可触及肿块。

【影像学表现】

X线平片大多无异常发现,除非伴有巨指(趾)症时可以看到指(趾)骨和软组织的增粗肥大。CT可见梭形增粗的神经,脂肪组织在其间的软组织中蜿蜒通过,软组织密度即代表增厚的神经束,在低密度的脂肪衬托下可清楚显示。

MRI检查可见神经呈蜿蜒走行的低信号病变,包埋在大量的脂肪组织中,脂肪在 T_1 和 T_2 加权像均表现为高信号。可见细小的低信号在脂肪的高信号中呈分隔状将一些神经束分开,这些分隔代表增厚的神经膜,这种在病理上的特征性表现,是纤维脂肪瘤性错构瘤的典型的MRI表现,可以作为诊断依据。

【鉴别诊断】

纤维脂肪瘤性错构瘤与其他神经性肿瘤的鉴别并不困难。包膜性神经内脂肪瘤在MRI T_1 加权像表现为高信号强度的局限性肿块,可呈圆形或卵圆形并与神经束分离,其中看不到蜿蜒状结构。有些脂肪瘤其中可有纤维性条索,但条索状阴影很容易与纤维脂肪瘤性错构瘤中的神经束区别。皮下、肌间和肌内的脂肪瘤表现为脂肪性肿块而无神经侵犯。软组织的血管瘤在 T_1 加权像表现为边缘不清的肿块,呈球形,并与肌肉的信号强度相同。血管表现为低信号强度的结构,似纤维脂肪性错构瘤中增厚的神经束。在 T_2 加权像血管瘤呈现为显著的高信号。弥漫性脂肪瘤病是肌肉和皮下组织内弥漫性脂肪增生,可伴有骨肥大性改变而无神经方面的改变。纤维性脂肪瘤性错构瘤与脂瘤性巨大发育无论在临床和影像学方面均很难鉴别。

第六节 脂肪瘤病

多发性脂肪瘤(脂肪瘤病)一般是指主要发生在软组织内呈弥漫性分布的多发性脂肪瘤。骨内多发性脂肪瘤或脂肪瘤发生在软组织内及骨内者为骨脂肪瘤病,极为罕见。如为对称性,则称为多发性对称性脂肪瘤病。病人出现的肿块类似脂肪的过度增生,通常位于肌肉内。有些

病人可有疼痛,其特点是疼痛发生在一个脂肪瘤而后又发生在另一脂肪瘤。

弥漫性脂肪瘤病位于整个肢体或肢体的一部分,多见于儿童,一般认为是一先天性疾病,临床上常出现受侵犯肢体的骨和软组织过度增生,这种过度增生也可表现为脂瘤性巨大发育。

成脂肪细胞瘤病(lipoblastomatosis)是一胚胎性脂肪性肿瘤,大多发生在婴儿期,以四肢较多,可局限性、界限不清或弥漫性向周围纤维组织中伸展。

【病理】

骨内脂肪瘤病多呈分叶状肿块,具有较薄的包膜,与周围的骨质分界清楚。肿瘤内可夹杂少量发育不全的纤维骨小梁和纤维性分隔,质地柔软,切面呈棕色。光镜下为一片均匀的成熟的脂肪细胞和星形的间充质细胞,散在于黏液样间质中,常呈小叶状结构,细胞无异型性。肿瘤组织内常见稀疏的残存骨小梁。

【临床表现】

症状大多轻微,可在出生后或婴幼儿时即出现肿块,生长缓慢,病程较长。常见于下肢,可单侧多骨或单骨多发,亦可双侧发病。临床上主要表现为肢体局限性肿块,质较硬,不活动。可有轻微压痛或压痛不明显。受侵犯的肢体常增粗变形,表面皮肤无改变。伴有软组织脂肪瘤时表现为多发性较柔软的软组织肿块,一般亦无压痛。

【影像学表现】

骨内脂肪瘤病大多表现为骨内多数大小不等的囊性病変,边锐清楚锐利,也可较模糊。受侵犯的骨骼不规则增粗,骨皮质亦可膨胀变薄。在病変较大时,在溶骨性病灶中还可伴有不规则的细小骨嵴,但无骨膜反应。可伴有软组织内的脂肪瘤,表现为在软组织内多数密度减低的阴影,其内偶有钙化。在脂肪瘤附近的骨质也可受压变形。

超声和CT均可显示骨内和软组织内脂肪瘤的范围,并具有较为特征的表现。尤其是CT值测量可以明确其内所含的脂肪成分。MRI检查更具有特征。MRI上可显示肿瘤的边缘及其范围,显著的骨变形。在 T_1 和 T_2 加权像脂肪瘤均表现为与皮下脂肪相似的高信号强度,有些病灶也可略低于皮下脂肪的信号强度,这可能由于病変中的细胞成分较多之故。骨髓内出现 T_1 加权像低信号, T_2 加权像高信号的病変,表示骨髓内有梗死存在。

【鉴别诊断】

骨脂肪瘤病在骨内也可表现为边缘模糊的虫蚀样骨破坏,并沿骨的纵轴分布,此时应与骨淋巴瘤相鉴别。后者的骨质破坏常呈片状而看不到明确边缘,且常伴有骨膜反应。骨脂肪瘤病还应与囊性血管瘤病相鉴别,两者虽均为多发性骨内破坏,也常伴有患骨的增粗变形和软组织肿块,但两者在超声、CT和MRI上的表现有区别。超声的液性暗区和脂肪组织回声明显不同。CT的血液密度和脂肪密度差别很大,MRI显示的信号强度也不一样。

第七节 脂肪肉瘤

脂肪肉瘤是一发病原因不明的间充质肿瘤,是软组织肉瘤中较为常见者。骨内脂肪肉瘤十分

罕见,起自髓腔的脂肪组织。据 WHO 统计,骨内脂肪肉瘤占原发性骨肿瘤的 0.04%,占恶性骨肿瘤的 0.08%。综合国内 59 例,骨内脂肪肉瘤占原发性骨肿瘤的 0.31%,占恶性骨肿瘤的 0.68%。

【病理】

脂肪肉瘤多数无包膜,呈浸润性生长。瘤旁可有若干卫星灶,分化良好者包膜较完整。切面常呈黏液样或苍白实质性,鱼肉状。分化较好者往往保持脂肪的淡黄色,体积大者常有继发性出血、坏死、囊性变。组织学上有成脂肪细胞,核圆居中或稍偏位,深染而有异型性。胞浆中含有多量脂滴空泡,如泡沫状,颇似胚胎期的脂肪组织(图 8-7-1)。成脂肪细胞的分化愈差,异型性愈显著,出现各种异型的梭形细胞、圆形细胞、多形细胞以及巨细胞。在肿瘤中,一般均伴有黏液性基质形成和丰富的新生丛状毛细血管,屈曲呈网状。脂肪肉瘤在组织学上还可分为脂肪瘤样型、黏液样型和分化不良型。在同一肿瘤中不同区域可有很大差别,而以混合型较为常见。有时在脂肪肉瘤中还可出现其他间充质成分的恶性肿瘤细胞,如血管性、骨性、软骨性、平滑肌、横纹肌和造血成分等。

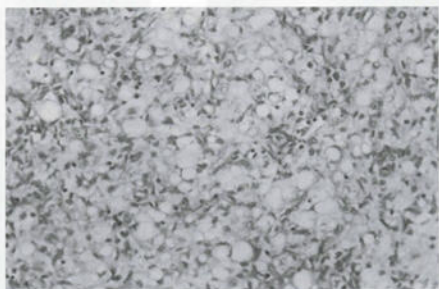


图 8-7-1 脂肪肉瘤病理组织切片
肿瘤由分化较为成熟的脂肪细胞和幼稚脂肪母细胞构成,×280

【临床表现】

此瘤发病年龄为 6~72 岁,男性多见,男女之比为 1.35:1。可单发或多发,单发病例以四肢长骨为多见,且大多位于膝关节附近,以股骨最为常见。临床症状主要是疼痛和肿胀,在病变处往往可触及肿块,表面皮肤可见静脉怒张。肿瘤侵入软组织后,可出现边缘不清的软组织肿块。肿瘤生长较快,可发生骨内或肺内转移。

【影像学表现】

X 线平片上多呈溶骨性破坏,常见于长骨的干骺端,一般不超越骨骺线。年龄较大的病人骨骺线融合后也很少发生在骨端。大多是偏心性生长,呈大片溶骨性破坏。破坏区内的密度较低,提示肿瘤内含有较多脂肪组织。由于肿瘤呈浸润性生长,病变的边缘显示模糊不清(图 8-7-2)。病变内可见残存的骨小梁及散在的钙化斑点,骨皮质常被破坏,残存部分也可硬化(图

8-7-3)。少数病例可伴有层状骨膜反应(图 8-7-4)和三角形骨膜。软组织常有局限性肿胀,为肿瘤穿破骨皮质后所形成。肿瘤内的脂肪坏死也常出现钙化。



图 8-7-2 股骨脂肪肉瘤 X线平片

股骨中下段骨髓腔浸润性骨质破坏,病变边缘模糊不清



图 8-7-3 股骨上段脂肪肉瘤 X线平片

病变浸润性破坏,有钙化和骨硬化



图 8-7-4 股骨下端脂肪肉瘤 X线平片

股骨下端可见骨质破坏、骨膜反应等恶性征象

CT 检查除显示病变确切位置范围外,还可显示病变内所含的脂肪成分和钙化。脂肪肉瘤不同于骨内脂肪瘤,后者常能看到以成熟脂肪为主的低密度区,CT 值常在 -100Hu 以下,而脂肪肉瘤中可含有不同组织的复合成分,在病理组织学上其成分也较复杂,常分为黏液性脂肪肉

瘤、分化良好的脂肪肉瘤(脂肪瘤样脂肪肉瘤)、圆细胞脂肪肉瘤和多形性脂肪肉瘤(Enzinger, 1988),反映在CT图像上常是不均匀的低密度,高分化者CT值接近脂肪;低分化者CT值接近软组织,但若CT发现病变中含脂肪成分则有利于诊断的建立。

脂肪肉瘤MRI具有相对特征,早年研究认为脂肪性肿瘤在MRI上的特征是在 T_1 和 T_2 加权像都呈高信号强度,并与皮下脂肪的信号强度相似。但以后的观察证明并非完全如此(图8-7-5),如最为常见的黏液样脂肪肉瘤(占脂肪肉瘤中的40%~50%),在 T_1 加权像为低信号强度,而在 T_2 加权像为高信号强度。Arkum(1997)报道了7例不同组织学类型的脂肪肉瘤的MRI表现,并与有关病理组织学的表现相对照,对肿瘤的大小、位置、边缘、信号特点和不同组织学类型增强后的表现做了分析,发现全部肿瘤均表现为边缘清楚锐利,大多数呈分叶状。分化良好的脂肪肉瘤主要含有脂肪,并具有分隔或结节,在 T_2 加权像表现为高信号强度,静脉注射造影剂后病变轻度强化或不强化。黏液样脂肪肉瘤信号均匀或轻度不均匀,可在部分病例中显示假性包膜。多形性脂肪肉瘤其内的结构显示出信号强度。在注射造影剂后,黏液样和多形性脂肪肉瘤其内部结构均表现为不均匀的信号强度。肿瘤的恶性程度与肿瘤增强后信号均匀性相关,亦即分化良好的脂肪肉瘤信号较均匀,而多形性脂肪肉瘤的信号均匀度最差。

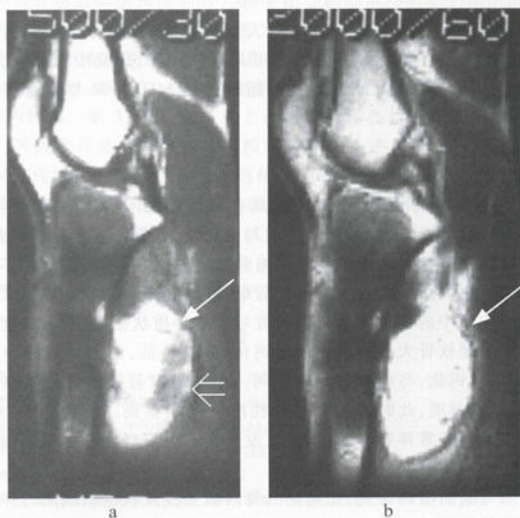


图 8-7-5 脂肪肉瘤 MRI

胫骨骨髓腔内广泛异常低信号,提示骨硬化,骨皮质破坏,骨旁软组织大部分为脂肪信号(白箭),其内可见灰色软组织信号(白空箭)。a. T_1 加权像; b. T_2 加权像

分化良好的脂肪肉瘤在大体病理上很像脂肪瘤,因此也称为异型性(atypical)脂肪瘤,MRI的信号特点类似皮下脂肪,但有散在分布的结节和分隔,注射造影剂后可缺少强化或不强化,表

示瘤内很少有血管形成。由于脂肪在 T_1 加权像表现为高信号,采用脂肪抑制技术能更好的鉴别出脂肪组织。

黏液样脂肪肉瘤含有三种主要成分:成脂肪细胞的增殖、纤细的丛状毛细血管和含有黏多糖的黏液样基质。在细胞外的黏液样基质常形成池状或花边状外观。MRI T_1 加权像,其内部结构表现为肌肉似的较为均匀一致的等信号强度, T_2 加权像表现为均匀一致的高信号,并为线状的分隔分开成为分叶状肿块。造影剂增强后显示肿瘤信号不均匀,其中伴有不增强的区域。在组织学检查时,不增强的区域相当于黏液物聚集的部分,并无网状毛细血管可见,而增强的部分细胞成分较多。在 Jelinek 等(1993)和 Sundaram 等(1990)所报道的黏液样型脂肪肉瘤中含有少量脂肪,成脂肪细胞中有脂肪沉积。在组织学上这些区域可类似分化良好的脂肪肉瘤。

多形性脂肪肉瘤是最具侵袭性的高度恶性的脂肪肉瘤,有转移倾向。肿瘤细胞高度多形性,出现奇异的瘤巨细胞,伴出血和坏死。MRI 上表现为信号不均匀, T_1 加权像大多数为低信号, T_2 加权像为高信号。增强后显示不均匀强化,表示肿瘤内有丰富的血管,病变内的坏死区域无强化。

圆细胞脂肪肉瘤是分化很差的类型,临床上进展很快并有转移倾向。MRI 表现为显著的信号不均,很难与其他高度恶性的脂肪肉瘤相鉴别。

一般认为分化良好的脂肪肉瘤由于肿瘤内大量脂肪的表现,易与其他类型的脂肪肉瘤鉴别,黏液样型的脂肪肉瘤倾向于信号均匀一致,可具有包膜环,病变中有分隔。恶性程度越高,增强后肿瘤内的信号越不均匀。但高度恶性的脂肪肉瘤 MRI 特征与其他恶性软组织肿瘤相似。

【鉴别诊断】

骨脂肪肉瘤 X 线平片无特征性表现,大多具有边缘模糊不清的浸润性生长的恶性表现。若发生在干骺端呈大片状溶骨性表现时,应注意与骨肉瘤、软骨肉瘤、纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤相鉴别。上述这些恶性骨肿瘤很少呈纯溶骨性破坏,多有不同程度和不同形态的骨膜反应,而骨脂肪肉瘤一般很少有骨膜反应,如有也较轻微较局限。骨肉瘤的瘤骨和软骨肉瘤的瘤软骨更应注意与脂肪肉瘤中的钙化相鉴别。瘤骨可呈象牙质状密度很高,棉絮状密度不高但边缘模糊。软骨肉瘤中的瘤软骨大多表现为环状钙化,颇具特征,而脂肪肉瘤中的钙化常常是粗大而无定形,可呈树枝状钙化,与瘤骨的表现不同。脂肪肉瘤若表现为边缘模糊的虫蚀状或穿凿状改变,并沿骨的纵轴发展,此时应注意与恶性淋巴瘤相鉴别。两者的 X 线表现可类似,但临床表现不同。恶性淋巴瘤常伴有淋巴结肿大、发热和骨内病变处的疼痛。脂肪肉瘤较少有全身症状。

脂肪肉瘤还必须与脂肪瘤相鉴别,尤其是当骨内病变侵及软组织或同时伴有软组织内肿块时。除上述不同类型的脂肪肉瘤在 MRI 上的表现与一般良性脂肪瘤有所不同外,Hosono 等(1997)观察到瘤内的分隔样结构 MRI 和组织学的不同。Gd-DTPA 增强后,脂肪肉瘤的间隔样结构厚而强化显著,脂肪瘤内的间隔样结构薄而仅有轻度强化。病理上脂肪肉瘤内的间隔样结构含有肌肉纤维,而脂肪瘤内的间隔是纤维性包膜。根据间隔样结构在 MRI 上的不同表现,有助于脂肪肉瘤与脂肪瘤的鉴别。

第八节 骨脂肪瘤的恶变

骨脂肪瘤是一良性肿瘤,很少有临床症状,可自发地退化,伴有组织坏死和脂肪钙化。骨坏死和骨髓内脂肪细胞的梗死伴有局灶性钙化和反应性缺血性骨生成常见(Milgram,1990)。骨髓内的骨坏死(骨梗死)在有些恶性肿瘤如恶性纤维组织细胞瘤、纤维肉瘤和脂肪肉瘤以往均有过少数病例报道,因果关系不清。但许多学者认为骨梗死是许多恶性骨肿瘤的起源。脂肪瘤退化后可发生骨梗死,脂肪瘤可发生恶变也是可能的。但骨内脂肪瘤也可在并无脂肪细胞梗死的情况下发生恶变,这种发生恶变的病例可能较以往所报告的病例更多。

骨脂肪瘤发生恶变极为少见,Milgram(1990)报道4例骨脂肪瘤中1例属于Ⅰ级,3例属于Ⅲ级。这些病变的X线平片和组织学表现均为良性脂肪瘤,但在组织学上同时存在恶性纤维组织细胞瘤或脂肪肉瘤的区域。1例X线平片表现为边缘光滑分界清楚的膨胀性溶骨性病变,手术切除后的标本X线平片可见病灶处原有的骨质被吸收,围绕骨有新的骨皮质形成。在病变与正常骨质交界处也有内骨膜的新骨形成。回顾性观察可见局限性的骨质破坏。病理可显示在膨胀性病变中含有脂肪细胞和很多细小的骨梁。另有一区域内细胞丰富与其他部分不同。高倍镜下在组织内含有间变的梭形细胞而诊断为恶性纤维组织细胞瘤。第2例则在病灶边缘和病灶内均有钙化,病理上也诊断为恶性纤维组织细胞瘤,病理检查除原有的脂肪瘤骨质吸收外,还看到坏死的脂肪细胞、融合在一起的脂肪钙化和反应性骨,都为典型的退化性脂肪瘤的表现。7年后发生肺内转移。第3例X线平片上也表现为膨胀性骨破坏,中央有大量不规则钙化。截肢后的标本X线平片显示大区域的骨质吸收和中央密集的钙化,肿瘤突破骨皮质向外生长。在病变中仅发现特殊的反应性骨化和钙化脂肪表明原来是一退化性脂肪瘤,组织学上说明是原来存在的骨脂肪瘤发生恶变,转化为恶性纤维组织细胞瘤,两年后发生转移而死亡。第4例表现为孤立性钙化性病变,而在标本的X线平片中可见原先存在骨质吸收而后在中央和周围发生致密钙化。骨皮质完整而骨内膜有侵蚀。钙化组织中包含有两种成分:钙化脂肪和坏死的编织骨。最后仍诊断为恶性纤维组织细胞瘤。

参 考 文 献

- 沈绍远等. 1982. 骨内脂肪瘤(附4例报告). 中华骨科杂志, 2:317
- 王兆熊等. 1983. 原发性骨脂肪肉瘤二例报告及文献复习. 临床放射学杂志, 2:29
- 邢希祥等. 1979. 骨脂肪肉瘤一例报告. 中华放射学杂志, 13:232
- 徐同株. 1979. 骨旁脂肪瘤(附5例报告). 中华放射学杂志, 13:233
- 赵立登. 1983. 骨脂肪肉瘤一例报告. 中华骨科杂志, 3:182
- 周文学等. 1988. 长骨原发性脂肪肉瘤(附三例报告). 中华放射学杂志, 22:151
- Appenzeller J, Weitzner S. 1974. Intraosseous lipoma of os calcis. Case report and review of literature of intraosseous lipoma of extremities. Clin Orthop., 101:171-175
- Amarjit S, Bhardwaj DN, Nagpal BL. 1979. Intraosseous liposarcoma of the maxilla and mandible: report of two cases. J Oral Surg, 37:593-596
- Barcelo M, Pathria MN, Abdul-Karim FW. 1992. Intraosseous lipoma. A clinicopathologic study of four cases. Arch Pathol Lab Med, 116:947-950
- Berry JB, Moiel RH. 1973. Parosteal lipoma producing paralysis of the deep radial nerve. South Med J, 66:1298-1300
- Bertram C, Popken F, Rutt J. 2001. Intraosseous lipoma of the calcaneus. Langenbecks Arch Surg, 386:313-317

- Blair TR, Resnick D. 2000. Subperiosteal lipoma; a case report. *Clin Imaging*, 24:381-383
- Cremer H, Koischwitz D, Tismer R. 1981. Primary osteoliposarcoma of bone. *J Cancer Res Clin Oncol*, 101:203-211
- Davis RI, Murtagh HB. 1994. Parosteal lipoma. *Ulster Med J*, 63:235-237
- Schweitzer G. 1970. Parosteal lipoma of the radius: a case report. *S Afr Med J*, 44:648-649
- Frere D, Farr P, Litvin B. 2001. Parosteal lipoma. *JBR-BTR*, 84:62
- Goldner AS, Maloney JP, Helff JR. 1993. Negative bone scan in the diagnosis of calcaneal intraosseous lipoma. *J Am Podiatr Med Assoc*, 83:600-602
- Gonzalez JV, Stuck RM, Streit N. 1997. Intraosseous lipoma of the calcaneus: a clinicopathologic study of three cases. *J Foot Ankle Surg*, 36(4):306-310
- Goto T, Kojima T, Iijima T, et al. 2002. Intraosseous lipoma: a clinical study of 12 patients. *J Orthop Sci*, 7(2):274-280
- Greenspan A, Raiszadeh K, Riley GM et al. 1997. Intraosseous lipoma of the calcaneus. *Foot Ankle Int*, 18(1):53-56
- Gunterberg B, Kindblom LG. 1978. Intraosseous lipoma. A report of two cases. *Acta Orthop Scand*, 49:95-97
- Hatori M, Hosaka M, Ehara S et al. 2001. Imaging features of intraosseous lipomas of the calcaneus. *Arch Orthop Trauma Surg*, 121:429-432
- Hirata M, Kusuzaki K, Hirasawa Y. 2001. Eleven cases of intraosseous lipoma of the calcaneus. *Anticancer Res*, 21(6A):4099-4103
- Jacobs P. 1972. Parosteal lipoma with hyperostosis. *Clin Radiol*, 23:196-198
- Kenan S, Lewis MM, Abdelwahab IF et al. 1991. Primary intraosseous low grade myxoid sarcoma of the scapula (myxoid liposarcoma). *Skeletal Radiol*, 20:73-75
- Kamekura S, Nakamura K, Oda H et al. 2001. Involuting intraosseous lipoma of the sacrum showing high signal intensity on T1-weighted magnetic resonance imaging (MRI). *J Orthop Sci*, 6:183-186
- Kenan S, Klein M, Lewis MM. 1989. Juxtacortical liposarcoma. A case report and review of the literature. *Clin Orthop*, (243):225-229
- Keteyer S, Brownstein S, Cholankeri J. 1983. CT diagnosis of intraosseous lipoma of the calcaneus. *J Comput Assist Tomogr*, 7:546-547
- Khan AA, Mathew B. 1974. Parosteal lipoma. *J Indian Med Assoc*, 63:285-286
- Kim JY, Jung SL, Park YH et al. 1999. Parosteal lipoma with hyperostosis. *Eur Radiol*, 9:1810-1812
- Klein MH, Desai P. 1990. Mixed type liposarcoma with myxoid and pleomorphic patterns. *Skeletal Radiol*, 19:545-548
- Krajewska I, Vernon-Roberts B, Sorby-Adams G. 1988. Parosteal (periosteal) lipoma. *Pathology*, 20:179-183
- Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L. 1975. Primary liposarcoma of bone. *Acta Orthop Scand*, 46:869-876
- Liapi-Avgeri G, Markakis P, Kokka H et al. 1994. Intraosseous lipoma. A report of three cases. *Arch Anat Cytol Pathol*, 42:334-338
- Maldjian C, Rosenberg ZS. 2001. MR imaging features of tumors of the ankle and foot. *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 9:639-657
- Manfredi M, Donati E, Magni E et al. 2001. Eleven cases of intraosseous lipoma of the calcaneus. *Anticancer Res*, 21:4099-4103
- Milgram JW. 1990. Malignant transformation in bone lipomas. *Skeletal Radiol*, 19:347-352
- Minutoli F, Mazzotti S, Gaeta M et al. 2001. Ossifying lipoma of the parapharyngeal space: CT and MRI findings. *Eur Radiol*, 11:1818-1821
- Naeser P, Mostrom U. 1982. Liposarcoma of the orbit: a clinicopathological case report. *Br J Ophthalmol*, 66:190-193
- Poussa M, Holmstrom T. 1976. Intraosseous lipoma of the calcaneus. Report of a case and a short review of the literature. *Acta Orthop Scand*, 47:570-574
- Ragsdale BD, Sweet DE. 1993. Intraosseous lipoma. *Am J Surg Pathol*, 17(2):209-211
- Rasanen O, Nohteri H, Dammert K. 1967. Angiolipoma and lipoma. *Acta Chir Scand*, 133:461-465
- Raubenheimer EJ, van Heerden J, Keffen RH et al. 1990. Liposarcoma of bone marrow origin in a kudu (*Tragelaphus strepsiceros*). *J Wildl Dis*, 26:271-274
- Ross CF, Hadfield G. 1968. Primary osteo-liposarcoma of bone (malignant mesenchymoma). Report of a case. *J Bone Joint Surg Br*,

50:639-643

- Schwartz A, Shuster M, Becker SM et al. 1970. Liposarcoma of bone. Report of a case and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am*, 52:171-177
- Stacy GS, Heck RK, Peabody TD et al. 2002. Neoplastic and tumorlike lesions detected on MR imaging of the knee in patients with suspected internal derangement: Part I, intraosseous entities. *AJR Am J Roentgenol*, 178:589-594
- Steiner M, Gould AR, Rasmussen J et al. 1981. Parosteal lipoma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 52:61-65
- Tejero A, Arenas AJ, Sola R. 1999. Bilateral intraosseous lipoma of the calcaneus. A case report. *Acta Orthop Belg*, 65:525-527
- Yamamoto T, Akisue T, Marui T et al. 2001. Intraosseous lipoma of the humeral head: MR appearance. *Clin Imaging*, 25:428-431
- Yamamoto T, Marui T, Akisue T et al. 2002. Intracortical lipoma of the femur. *Am J Surg Pathol*, 26:804-808
- Yildiz HY, Altinok D, Saglik Y. 2002. Bilateral calcaneal intraosseous lipoma: a case report. *Foot Ankle Int Jan*, 23:60-63
- Yu JS, Weis L, Becker W. 2000. MR imaging of a parosteal lipoma. *Clin Imaging*, 24:15-18

第九章 骨的其他肿瘤和类肿瘤病变

第一节 巨细胞瘤

巨细胞瘤是一局部侵袭性的肿瘤,具有丰富的血管组织并含有单核基质细胞和很多破骨细胞样的多核巨细胞。骨巨细胞瘤约占原发性骨肿瘤的5%~8.6%,占良性骨肿瘤的22.7%(Unni,1996),居原发性骨肿瘤中的第6位(Fechner et al,1993)。据WHO统计,骨巨细胞瘤占原发性骨肿瘤的8.63%。综合国内1613例,骨巨细胞瘤占原发性骨肿瘤的9.3%,占良性骨肿瘤的18.5%。

【病理】

Jaffe、Lichtenstein等(1940)对骨巨细胞瘤做了深入的研究,排除许多种含有破骨性巨细胞的其他肿瘤或瘤样病变,认为此瘤起源于非成骨性的基质细胞,这种细胞是肿瘤的主要成分(图9-1-1);而多核巨细胞可能是基质细胞融合而成,多核基质细胞形成肿瘤特殊组织和均匀分布在肿瘤内的巨细胞构成肿瘤。在形态学上巨细胞有些像破骨细胞,与所有吸收性巨细胞一样,表现为明显的酸性磷酸酶活性增加(Athanason,1985),具有显著的骨吸收作用。当前美国学者大多倾向于称“骨巨细胞瘤”,而英国学者仍习称“破骨细胞瘤”。

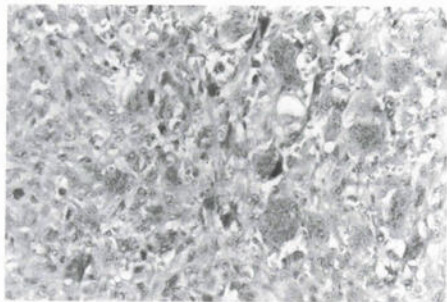


图 9-1-1 骨巨细胞瘤病理组织切片(巨细胞成分)
单核基质细胞较少,排列疏,异型不明显,核分裂罕见,多核巨细胞多,体积大,核多而小,核仁不清,分布均匀。×231

肉眼观察,肿瘤由软而脆的肉芽组织构成,表面有完整的纤维包膜,与周围组织的分界清楚。局部骨质被破坏,与周围组织的分界清楚。局部被破坏骨质,由肿瘤组织所代替,并压迫附近骨质使之萎缩。骨质膨隆,留下薄如蛋壳的一层骨质。除非并发骨折或到晚期,肿瘤一般很

少穿破骨皮质和骨膜。关节软骨有阻止肿瘤侵袭的能力,关节腔受累较晚,为关节旁滑膜浸润而来。瘤组织内部结构可分为实质性和囊性两种。实质性肿瘤呈灰白色或黄褐色,常可见出血、坏死和囊变,肿瘤组织内血管丰富。囊性肿瘤于髓腔内形成多房性或单发较大囊腔,有的囊腔内仅有一层薄膜,囊内充满咖啡色、黄褐色等浆液性或血性液体。常有结缔组织性小梁呈分叶状间隔。瘤组织中通常不含新生骨或残留的骨和软骨性成分。这种结构反映在X线平片上即为边界清楚的骨质破坏,呈多囊性或皂泡状肿块。

组织学特征多核巨细胞比较均匀地分布在单核性细胞的背景中,间质血管丰富。巨细胞多少不等,核从数个到数十个或更多,任意地散在分布于中央,形态较一致,且与单核细胞核颇相似。胞浆丰富,细颗粒状,可有空泡形成。电镜下含高度发育的粗面内质网和大量体积较小的线粒体。免疫组化显示含有大量酸性磷酸酶,而缺乏碱性磷酸酶。单核瘤细胞常被称为“基质细胞”(图9-1-2),实际上是此瘤的主要实质成分,通常呈卵圆或短梭形,分别称为组织细胞型和成纤维细胞型,系由间充质细胞分化而来,大多排列较稀疏,形态规则,偶见有丝分裂。肿瘤一般很少胶原化,有时可见吞噬脂类物质的泡沫状细胞和吞噬含铁血黄素的单核巨噬细胞。有时单核瘤细胞较密集,稍有异型性,偶尔表现为显著异型性,有丝分裂众多如肉瘤状。

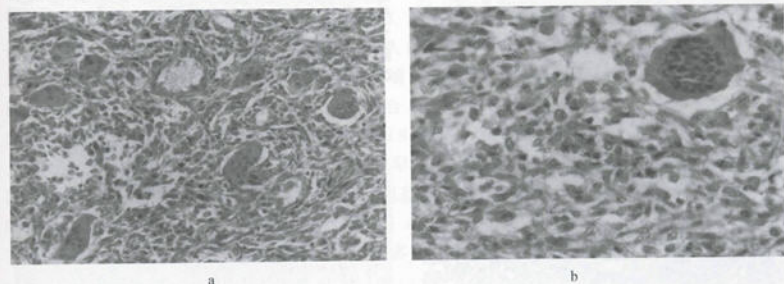


图9-1-2 骨巨细胞瘤病理组织切片

单核基质细胞内可见多核巨细胞。巨细胞体积大,核多。a. $\times 231$; b. $\times 562$

巨细胞瘤的分类仍存在争论,Jaffe等(1940)按基质细胞异型性及有丝分裂活性,将骨巨细胞瘤分为三级:Ⅰ级为良性,Ⅱ级属潜在恶性,Ⅲ级为明显恶性。这种分级法虽被广泛采用,但经过很多学者的随访观察,发现肿瘤生物学行为与组织学分级不甚相符,证明这种分级并不可靠,建议废弃不用(Garrasco et al, 1989; Goldenberg et al, 1970; Dahlin, 1986)。后将巨细胞瘤分为良性和恶性两种,但也发现在良性肿瘤中有复发和肉瘤变,所以这种分类现已不用。大多数学者认为,巨细胞瘤在病理上的分级并无实用价值,这是因为根据组织学表现确定巨细胞瘤的分化是不可能的(Schajowicz et al, 1994),而组织学的分类与局部复发和肺内转移的发生率并不相符(Campanacci et al, 1975; Goldenberg et al, 1970; Maloney et al, 1989)。目前趋向认为,骨巨细胞瘤局部多少有侵袭性,具有潜在的恶性倾向,属于“交界性肿瘤”范畴,不能视为良性而放松警惕。巨细胞瘤良、恶性的判断应该是临床、影像与病理的三结合诊断。

应注意恶性巨细胞瘤的诊断有很多容易混淆之处,有很多报道为原发性恶性巨细胞瘤的病例,以后证明是有丰富的多核巨细胞破骨细胞型的肉瘤,如毛细血管扩张型骨肉瘤、巨细胞丰富的

骨肉瘤、纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤(图 9-1-3)。Dahlin 和 Unni(1996)认为,原发性恶性巨细胞瘤少见,巨细胞瘤的恶性变可自然发生,或发生在手术后(Zhu et al,1990)和放疗后。Mcgrath(1972)将恶性巨细胞瘤分为三型:①原发型,肿瘤从开始即为恶性;②退化型,自良性巨细胞瘤恶变而来,可自然发生,亦可继发于多次外科手术切除的复发病变;③良性巨细胞瘤在放疗后继发的恶变。在后一组中,恶变的大多数肉瘤是纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤或骨肉瘤(Schajowicz et al,1994)。所谓去分化巨细胞瘤极为少见,多并存其他肉瘤,如恶性纤维组织细胞瘤(Meis et al,1989)。诊断恶性巨细胞瘤需要在病变中有明显的肉瘤样变化,或起自原来经过治疗的巨细胞瘤的肉瘤(Unni et al,1996),组织学上必须是间质细胞明显的肉瘤化(图9-1-3),有多形性、

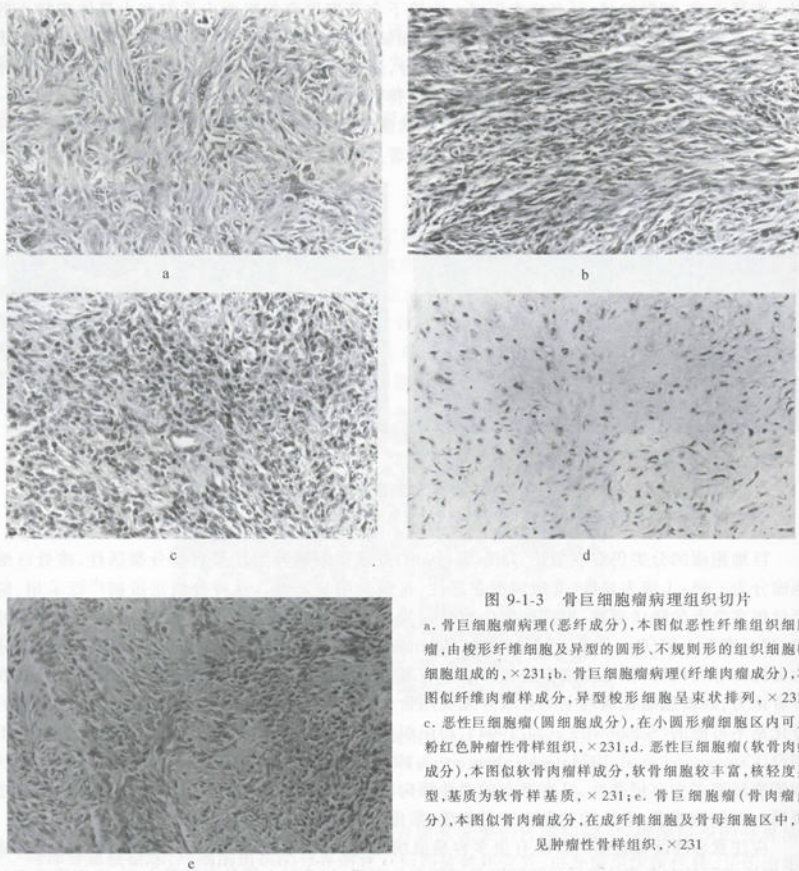


图 9-1-3 骨巨细胞瘤病理组织切片

a. 骨巨细胞瘤病理(恶纤成分),本图似恶性纤维组织细胞瘤,由梭形纤维细胞及异型的圆形、不规则形的组织细胞样细胞组成的,×231;b. 骨巨细胞瘤病理(纤维肉瘤成分),本图似纤维肉瘤样成分,异型梭形细胞呈束状排列,×231;c. 恶性巨细胞瘤(圆细胞成分),在小圆形瘤细胞区内可见粉红色肿瘤性骨样组织,×231;d. 恶性巨细胞瘤(软组织肉瘤成分),本图似软组织肉瘤样成分,软骨细胞较丰富,核轻度异型,基质为软骨样基质,×231;e. 骨巨细胞瘤(骨肉瘤成分),本图似骨肉瘤成分,在成纤维细胞及骨母细胞区中,可见肿瘤性骨样组织,×231

异型性和高度的有丝分裂存在(Sanerkin et al, 1980; Zha et al, 1990)。另外,还应该典型的良性巨细胞区域的存在或取组织处是原来良性病变的区域(Hutter et al, 1962; Unni et al, 1996)。

巨细胞瘤组织学的分级对局部复发和临床上的预后很少有价值。很多完全是良性表现的巨细胞瘤,且具有典型的组织学证据,在以后的观察中均发生肺内转移(Ladanyi et al, 1989; Maloney et al, 1989; Nojima et al, 1994; Tehranzadeh et al, 1989; Rock et al, 1984; Tubbs et al, 1992; Unni et al, 1996; Wary et al, 1990)。

【临床表现】

骨巨细胞瘤在临床上发病年龄和部位具有重要的诊断作用(图9-1-4)。骨巨细胞瘤绝大多数发生在骨发育成熟以后,骨骺线已闭合。一般在20~40岁之间,10岁以下,50岁以上罕见。1613例国内资料中,男性882例,女性731例,男女之比为1.2:1。国外资料以女性为多,约为2:1。60%以上起自长骨并延伸到关节端(Eckhardt, 1986)。若发生在骨干者,大多为骨骺线未闭合的病人(Kransdorf et al, 1992; Picci et al, 1986)。最常发生的部位是股骨远端、胫骨近端、桡骨远端、肱骨近端和髌骨(Dahlin et al, 1970)。国内综合1613例中,股骨560例(34.7%)、胫骨388例(24.1%)、桡骨138例(8.6%)。其他少见部位是手足骨、椎体和肋骨。多源性巨细胞瘤十分罕见,一骨多处或多骨内同时发生骨巨细胞瘤,国内已有11例报道(包括笔者报道的5例)。国外报道其发生率约在0.04%~1%之间(Dahlin, 1985; McDonald et al, 1986; Peimer et al, 1980; Wold et al, 1984; Tomberg et al, 1975; Williams et al, 1989)。大多数伴发畸形性骨炎的多源性巨细胞瘤(Francis et al, 1983; Hutter et al, 1962; Patter et al, 1991),最常发生在颅骨、面骨(Jaffe, 1958)和髌骨(Schajowicz, 1994)。无畸形性骨炎的多源性巨细胞瘤,一般发生在手骨上(Averill et al, 1980; Bacclhini et al, 1993; Dahlin, 1981),发生年龄较轻(Carrasco et al, 1989; Wold et al, 1984)。

临床上约半数病人有外伤史,外伤只是诱因,可促使肿瘤生长加快,并非真正的发病原因。最常见的临床症状是逐渐加重的疼痛,在病变处伴有局部肿胀和压痛。多数病人出现附近关节的活动受限,仅极少数病人以病理性骨折为首发症状。良性巨细胞瘤的病程缓慢,可数月甚至数年。初期肿瘤较小,逐渐增大后可局部突出,质地坚硬或柔韧。同一肿瘤有时软硬可不一致,表面光滑或呈结节状,与皮肤大多无粘连,伴有轻度压痛。如肿瘤较大,局部皮肤可潮红,温度升高,有静脉曲张或红色斑点。发生于下肢者有跛行,甚至肌肉萎缩。位于脊椎的病变,可出现相应的神经症状,甚至截瘫。约25%的病人并无自觉症状。生长活跃的巨细胞瘤初期生长亦缓慢,但可在短期内明显增大,间歇性疼痛转变为持续性疼痛。肿瘤局部软化而出现波动感,疼痛加剧,压痛亦显著,局部潮红,静脉怒张,关节活动障碍更趋于明显。少数病人可触及血管搏动和听到血管杂音。恶性巨细胞瘤可有两种情况,一是肿瘤初期即生长很快,病程短,症状出现早,疼痛剧烈;二是肿瘤已存在数年,近期突然生长迅速,由隐痛、钝痛转变为持续性剧痛。可伴有全身性症状,如贫血、消瘦和恶病质。肿瘤增大显著,呈结节状,压痛明显。



图9-1-4 骨巨细胞瘤发病部位

【影像学表现】

巨细胞瘤在 X 线平片上的表现是, 纯溶骨性破坏的低密度病变, 偏心性并常伴有膨胀现象, 边缘清楚锐利但无硬化缘 (图 9-1-5), 有时可见病变内有骨性分隔或假性分隔形成 (图 9-1-6)。大多表现为非均匀一致性生长的肿瘤, 一般并无骨膜反应。根据有些学者的观察 (McInerney et al, 1978), 非侵袭性的巨细胞瘤分隔明显, 无骨皮质膨胀和软组织肿块。相反, 侵袭性巨细胞瘤缺乏分隔现象, 皮质膨胀或破裂, 并有软组织肿块存在。体层片显示病变的边缘和骨皮质情况较 X 线平片优越, 关节体层片也有利于显示肿瘤通过软骨板和关节软骨侵袭的表现 (Hudson et al, 1984)。

虽然 X 线表现与病理组织学的分级并不密切相关, 但 X 线平片上所表现的良、恶性征象仍有一定的参考价值。一般而论, 较为良性的巨细胞瘤在长骨骨端形成偏心性囊性破坏区, 向四周呈膨胀性生长, 引起骨皮质膨胀变薄; 向骨端延伸直至关节面, 但很少突破关节软骨累及到关节内。而边缘部仍继续向横径发展, 膨胀似球形, 横径大于纵径。所谓典型的“皂泡状”改变事实上并不多见 (图 9-1-7), 李氏和王氏等报道的病例中“皂泡征”仅占 1/3 左右。骨巨细胞瘤常有扩张性单层或多层骨包壳, 这种骨包壳是刺激骨膜形成的反应性新生骨, 而不是原来的骨皮质。组织学上是骨样组织的不规则钙质沉着, 无板层状骨的结构。骨壳是诊断骨巨细胞瘤的常见征象 (图 9-1-8), 若骨壳的局限性吸收、中断、破坏, 可考虑肿瘤生长活跃, 并不代表恶变。有时肿瘤组织沿哈氏管、优氏管向周围浸润蔓延, 可在肿瘤边缘出现筛孔状骨破坏。骨膜反应仅在病理性骨折后发生, 软组织肿块也可在病变突破骨皮质后发生。

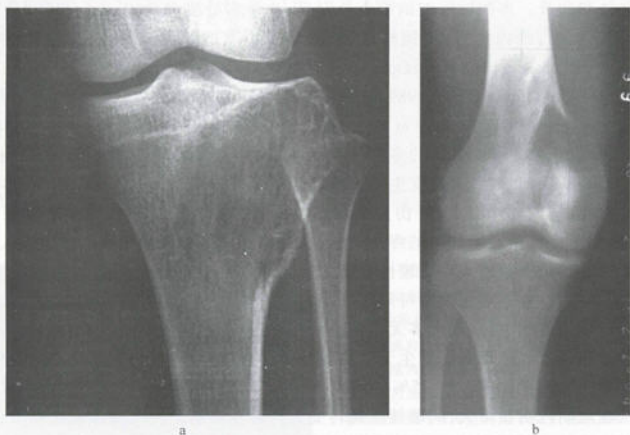


图 9-1-5 骨巨细胞瘤 X 线平片

肿瘤偏心性生长, 膨胀, 病变内可见骨隔, 边界清楚无硬化。a. 肿瘤位于股骨上端; b. 病变位于股骨下端



图 9-1-6 巨细胞瘤 X线平片
股骨上端骨巨细胞瘤内骨性分隔分离



图 9-1-7 桡骨远端巨细胞
瘤 X线平片
病变区呈典型的“皂泡状”改变



图 9-1-8 股骨下端骨
巨细胞瘤 X线平片
肿瘤后缘骨包壳(白空箭)

脊柱的巨细胞瘤少见,Goldenberg等(1970)复习了218例,有11例巨细胞瘤发生于骶椎,2例在腰椎,1例在颈椎。国内综合1613例管巨细胞瘤,发生于脊柱66例,骨盆44例,骶骨43例。一般认为,骶椎也是巨细胞瘤的好发部位(图9-1-9)。发生于脊柱和骶骨的巨细胞瘤对骨质的侵蚀可部分地或完全地使椎体变扁(图9-1-10),可伸延至椎弓根和椎弓(图9-1-11),也可穿破椎间盘及进入软组织,也可向硬脊膜外伸延并进入椎管(Whally, 1958)。

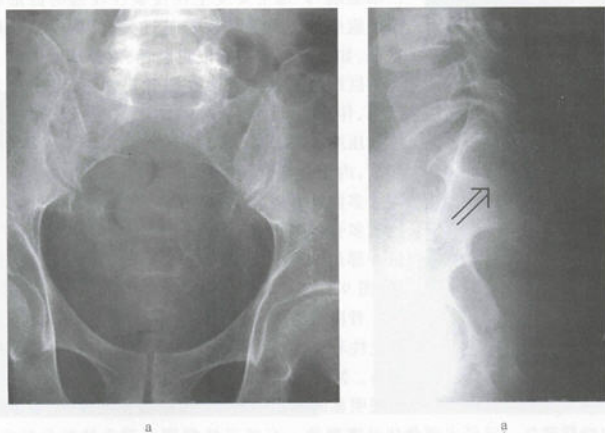


图 9-1-9 骶骨巨细胞瘤 X线平片

肿瘤位于骶骨体。a. 正位显示骨质结构消失;b. 侧位显示病变较清楚(黑空箭)

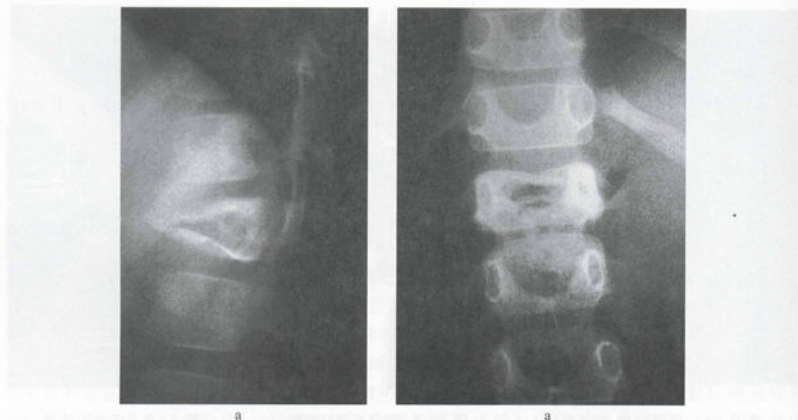


图 9-1-10 腰椎巨细胞瘤 X 线平片
肿瘤引起椎体部分压扁。a. 侧位; b. 正位



图 9-1-11 颈椎骨巨细胞瘤 X 线平片
C₃ 椎骨病变累及椎体和附件, 椎体完全
破坏塌陷, 附件破坏

骨巨细胞瘤还有一些少见部位的特殊表现和常见部位的少见表现。有些发生在长骨两端的巨细胞瘤表现为溶骨性破坏, 膨胀不明显, 边缘模糊不清, 肿瘤可突破骨皮质侵入软组织内形成巨大的软组织肿块, 称之为“酷似骨肉瘤的巨细胞瘤”。这主要发生在侵袭性较强的巨细胞瘤。有些巨细胞瘤可侵犯关节软骨越过关节(图 9-1-12), 多见于骨盆部, 如坐骨巨细胞瘤侵犯耻骨、髌骨和髌关节。发生在跟骨的巨细胞瘤其中心多在跟骨窝之后, 可表现为多房性骨破坏, 伴有粗大的骨嵴分隔, 广泛的骨破坏可使跟骨轻度膨胀和压缩。跟骨破坏可表现为单房性骨破坏, 破坏区边缘清晰, 内无骨性分隔。

多源性骨巨细胞瘤极为少见, 是指同时发生在一骨多处或多骨多处的巨细胞瘤, 文献报道的病例可多达 9 处。每一部位的巨细胞瘤一般均有较典型的良性巨细胞瘤的表现(图 9-1-13)。

骨巨细胞瘤的恶性表现不十分可靠, 恶性巨细胞瘤包括原发性和良性巨细胞瘤的恶变约占巨细胞瘤的 12.3%~30%。X 线表现是膨胀的骨质部分或全部破坏(图 9-1-14), 出现明显的软组织肿块, 肿瘤增长迅速, 与瘤体附近的骨质边界不清或虫蚀样破坏。已经出现骨化又重吸收。有些恶性病例表现为纯溶骨性变化, 并伴有巨大软组织肿块, 没有骨膨胀, 可出现层状骨膜反应和三角形骨膜。偶尔在软组织中出现棉絮

状瘤骨。

骨巨细胞瘤病理上血管丰富。血管造影可以看到供应肿瘤的血管增粗,良性巨细胞瘤表现为肿瘤内有丰富的成熟血管(图 9-1-15),在动脉晚期常有“血池”和肿瘤染色,使肿瘤出现清楚的轮廓,毛细血管期持续存在并更趋明显。静脉期表现为多数“血池”,造影剂滞留其内,肿瘤染色延迟消退。恶性巨细胞瘤的血管造影可显示不规则增生的肿瘤血管,表现为大小不一、密度



图 9-1-12 指骨巨细胞瘤
X线平片

肿瘤破坏关节面跨跃关节

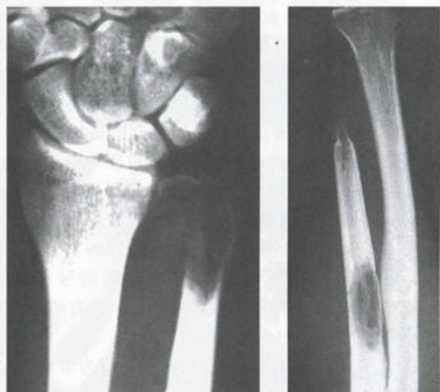


图 9-1-13 多中心性骨巨细胞瘤 X线平片

a. 右尺骨远端病变;b. 左尺骨远端和骨干;多骨和多处病变



图 9-1-14 坐骨巨细胞瘤 X线平片
右坐骨骨质部分破坏,无明显膨胀



图 9-1-15 巨细胞瘤血管造影
显示肿瘤血管丰富

不均、边缘不规则。血管由于栓塞或被肿瘤破坏而中断,也可出现被肿瘤组织环绕的所谓“包埋征”。在动脉期内静脉早期出现也是恶性征象之一,表示肿瘤侵蚀导致异常的动静脉瘘形成。

CT对巨细胞瘤的诊断很有帮助。CT可以显示肿瘤的范围和骨皮质破坏。平扫,瘤实质CT值平均44Hu,与其他未钙化的骨肿瘤的密度相似。增强后,巨细胞瘤可明显强化。不强化的区域为坏死区。CT对显示囊性膨胀性骨破坏区的边缘特别清楚,可以观察骨壳是否完整或缺损(图9-1-16)、膨胀的轻重程度和内部的细微结构,如致密清晰的骨性分隔(图9-1-17)。偶尔还可看到瘤实质内由出血所致的囊内液面,液面下部较上部为高,液面可随体位而改变。在解剖上较复杂的部位,如脊椎和骶骨的巨细胞瘤,由于组织相互重叠,X线平片很难全部显示肿瘤侵犯的范围,提倡CT检查。尤其是骶尾部的巨细胞瘤,CT可以完全清楚显示肿瘤的范围和软组织肿块的大小(图9-1-18),骶骨巨细胞瘤可突入盆腔(图9-1-19),X线平片难以显示。增强后,肿瘤组织强化与周围正常软组织可有明显的分界。

MRI检查时,巨细胞瘤在骨髓内和骨皮质均有清楚锐利的边界。 T_1 加权像呈现均匀一致的中或低信号强度, T_2 加权像表现为混杂信号强度伴有细小的高信号区(图9-1-20,图9-1-21)。但瘤内若有含铁血黄素沉着, T_1 和 T_2 加权像均可见病变内的信号明显减低,与附近的骨皮质的信号相似(Algra et al, 1989; Linden et al, 1989)。肿瘤出血后出现液平面,其上部为液性信号;其下部为有形成分, T_2 加权像上为中等信号区。增强后瘤实质内强化(图9-1-21,图9-1-22),囊变和出血部分则不增强(图9-1-23)。有些学者认为,巨细胞瘤内的液平面是继发于动脉瘤样骨囊肿的成分(Hudson, 1987; Kaplan et al, 1987)。巨细胞瘤的骨髓内部分在 T_1 加权像上显示最好,骨外部分则以 T_2 加权像表现较为清楚。MRI也可显示软骨下的断裂和肿瘤进入附近关节(Herman et al, 1987)。

骨的放射性核素扫描对巨细胞瘤的诊断不能提供更多的信息(图9-1-24),因为摄取量的多少与肿瘤的组织学分级并无相关性(Hudson et al, 1984; Manaster et al, 1993; O'Reilly et al,

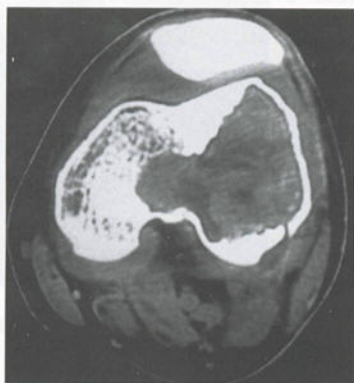


图 9-1-16 股骨巨细胞瘤 CT
显示股骨下端骨结构破坏,骨皮膨胀,骨壳完整

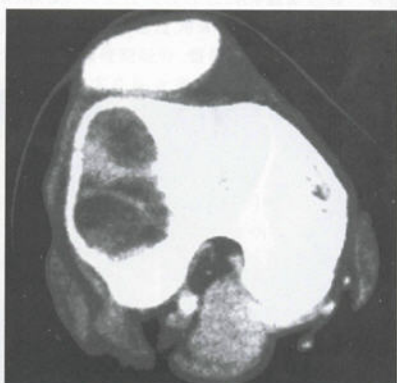


图 9-1-17 股骨巨细胞瘤 CT
清晰显示病变内骨性分隔

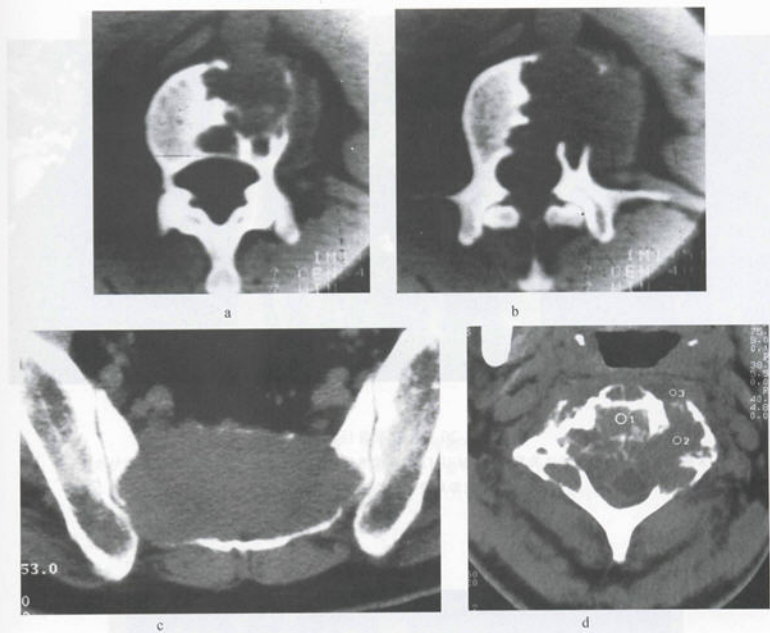


图 9-1-18 脊柱巨细胞瘤 CT

a,b. 腰椎巨细胞瘤 CT, 地图样骨质破坏边界清楚, 膨胀, 病变内可见骨隔, 椎旁软组织肿块清楚显示; c. 髌骨巨细胞瘤 CT, 髌骨骨质破坏膨胀; d. 颈椎巨细胞瘤 CT 肿瘤呈多房, 累及附件, 椎体周围软组织压迫脊髓

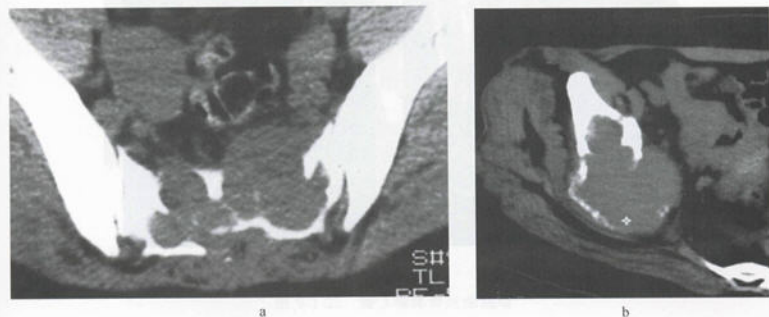


图 9-1-19 骨盆巨细胞瘤 CT

显示肿瘤破壳, 肿瘤软组织突入盆腔。a. 髌骨巨细胞瘤; b. 髌白巨细胞瘤

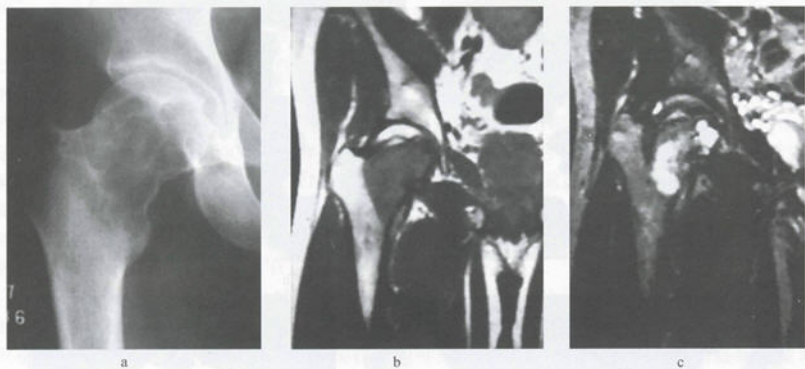
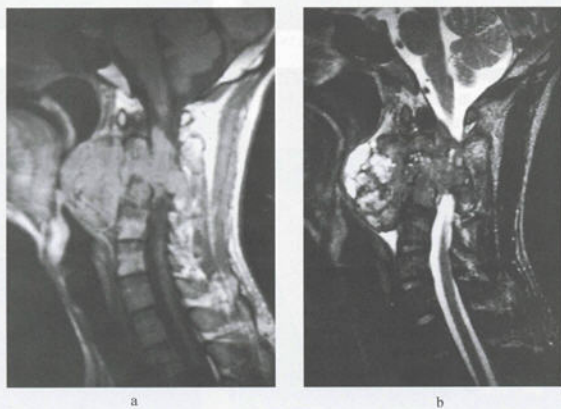


图 9-1-20 股骨颈骨巨细胞瘤

- a. X线平片股骨上端病变达关节面；b. MRI T₁加权像清楚显示病变达关节面，病变区呈低信号改变；
c. T₂加权像病变呈不均匀高低混杂信号



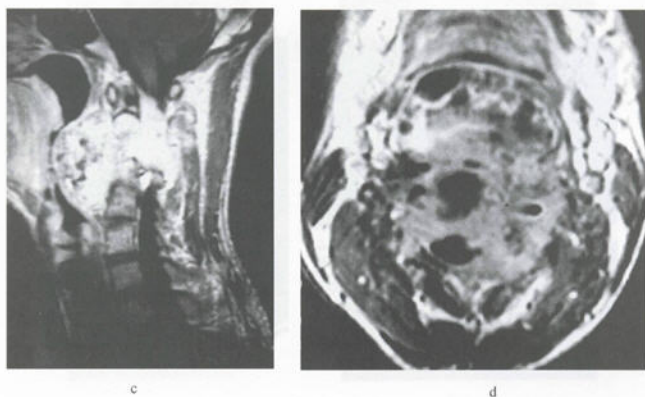


图 9-1-21 颈椎骨巨细胞瘤 MRI

- a. T₁ 加权像, C₂、C₃ 椎骨破坏明显, 病变呈中等信号肿瘤软组织肿块明显; b. T₂ 加权像肿瘤呈低信号和高信号混杂; c、d. Gd-DTPA 增强后肿瘤不均匀强化

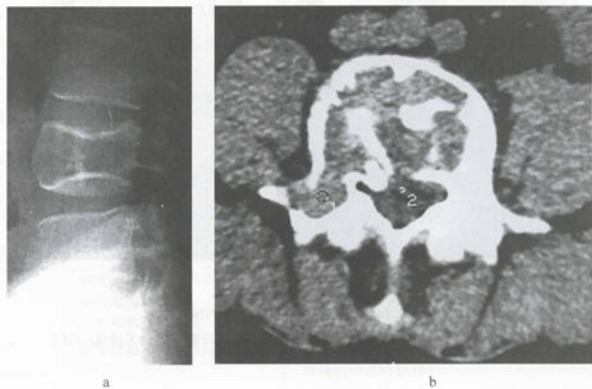


图 9-1-22 腰3椎体骨巨细胞瘤

- a. X 线平片显示腰3椎体前后径轻度膨胀; b. CT 显示病变椎体内可见粗大的骨嵴;
c. MRI T₁ 加权像病变呈低信号; d. Gd-DTPA 增强后病灶明显强化

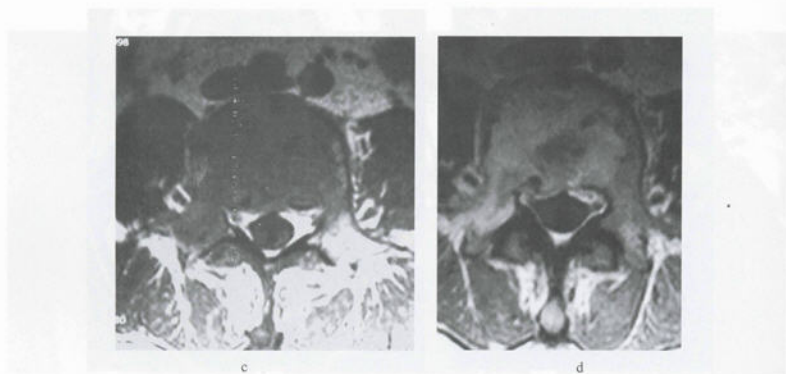


图 9-1-22(续)

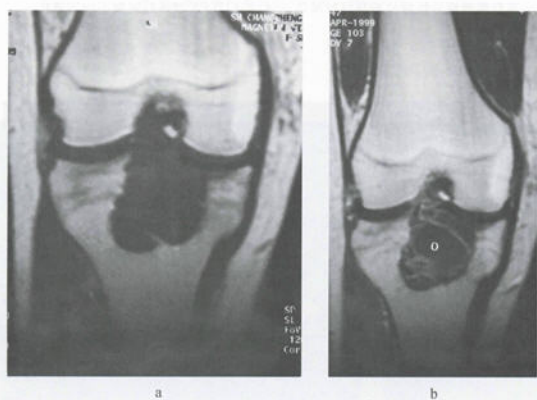


图 9-1-23 胫骨骨巨细胞瘤 MRI

a. 胫骨上端骨巨细胞瘤囊变明显;b. Gd-DTPA 增强后囊性部分无强化(o 区)

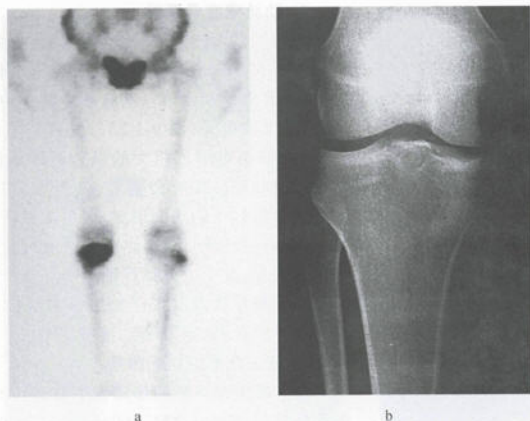


图 9-1-24 胫骨骨巨细胞瘤

a. ECT 显示右胫骨上端放射性浓聚; b. X 线平片显示胫骨上端低密度骨质破坏, 边缘无硬化

1996; van Nostran et al, 1986)。但骨扫描在多源性巨细胞瘤中有助于发现多发性病灶。Hudson 等(1984)发现有异常摄取的骨巨细胞瘤中 49% 出现类似环状表现, 周围摄取的强度增加, 而在肿瘤的中央部分活动度很少。他们认为, 这是由于肿瘤的周边部分有反应性新骨形成或肿瘤周围的骨质充血所致。偶尔可发现跨越附近关节的摄取增加(Levine et al, 1984)。这一现象可能源于继发性废用性骨质疏松, 骨的转换率增加使血液回流增加所致。

【鉴别诊断】

有很多种病变可误为巨细胞瘤(表 9-1-1); 相反, 骨巨细胞瘤也可类似其他侵犯关节端的骨病变。故在骨巨细胞瘤的鉴别诊断上需要考虑的病变较多, 很难全部列举, 只能选择重要的加以叙述。

表 9-1-1 巨细胞瘤和含巨细胞的病变

肿瘤或肿瘤样病变	巨细胞的类型	肿瘤或肿瘤样病变	巨细胞的类型
骨巨细胞瘤	破骨细胞样的巨大巨细胞	透明细胞软骨肉瘤	破骨细胞巨细胞
骨样骨瘤	破骨细胞巨细胞	巨细胞丰富的骨肉瘤	破骨细胞样的巨大巨细胞
成骨细胞瘤	破骨细胞巨细胞	毛细血管扩张性骨肉瘤	肿瘤巨细胞
动脉瘤样骨囊肿	破骨细胞和吸收性巨细胞	非骨化性纤维瘤 (纤维性骨皮质缺损)	吸收性巨细胞
巨细胞修复性肉芽肿	破骨细胞和吸收性巨细胞	恶性纤维组织细胞瘤 (巨细胞丰富的变异)	肿瘤巨细胞
单纯性骨囊肿	破骨细胞和吸收性巨细胞	甲状腺旁腺功能亢进的棕色瘤	破骨细胞巨细胞
成软骨细胞瘤	破软骨细胞巨细胞	嗜酸细胞肉芽肿	组织细胞性巨细胞
软骨黏液纤维瘤	破软骨细胞巨细胞	畸形性骨炎	破骨细胞巨细胞



图 9-1-25 动脉瘤样骨囊肿 X 线平片
肱骨上段膨胀较巨细胞瘤明显,多纵向生长

1. 动脉瘤样骨囊肿

原发性的动脉瘤样骨囊肿很少侵犯关节端,多发生于年轻人。在骨骺愈合以后,病变可延伸到长骨的软骨下区域,此时鉴别诊断困难。动脉瘤样骨囊肿膨胀较巨细胞瘤明显,多纵向生长(图 9-1-25),并自皮质缺损处向骨外膜下延伸,晚期可形成粗大的纵行骨嵴或间隔(图 9-1-26)。巨细胞瘤和动脉瘤样骨囊肿,两者在 CT 或 MRI 检查时均可显示病灶中的液面形成,但更多见于动脉瘤样骨囊肿(Resnik et al, 1986)。应注意动脉瘤样骨囊肿有时可与其他病变共存,其中也包括巨细胞瘤。位于关节端所谓的实质性动脉瘤样骨囊肿或巨细胞修复性肉芽肿与巨细胞瘤具有同样的 X 线表现特点,鉴别困难。

2. 良性纤维组织细胞瘤

良性纤维组织细胞瘤常发生在长骨的两端,表现与巨细胞瘤相似(图 9-1-27)。Matsumo(1990)报道了 5 例良性纤维组织细胞瘤,全部发生在长骨两端,X 线表现与巨细胞瘤相似。Bertoni 等(1986)报道了 10 例良性纤维组织细胞瘤,也全位于长骨的两端,均系成年患者,与巨细胞瘤相似。尽管两者在 X 线平片上难以鉴别,但应想到这种可能性。

3. 骨囊肿

骨囊肿大多发生于干骺端而不是骨端,发病年龄较轻,大多在骨骺闭合以前,而巨细胞瘤多发生在骨骺愈合以后。骨囊肿沿骨的纵轴发展,纵径大于横径,膨胀程度较轻,囊内多为均匀一致的低密度,很少有分隔现象(图 9-1-28a)。CT 和 MRI 检查均能反映其内液体密度的特点(图 9-1-28b)。

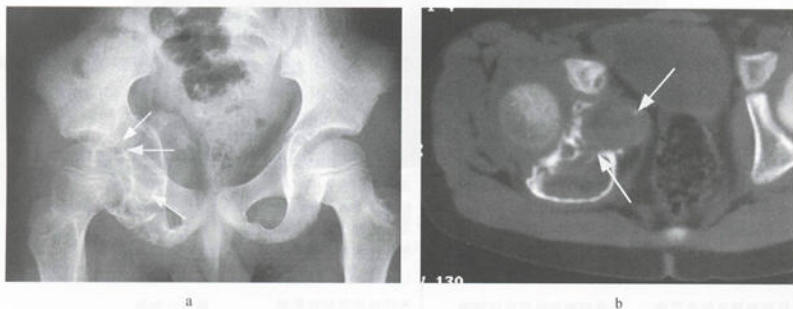


图 9-1-26 骶白坐骨动脉瘤样骨囊肿

a. X 线平片见右髂骨骶白及坐骨膨胀;b. 同部位 CT 见瘤内出现大骨嵴(白箭)



图 9-1-27 良性纤维组织瘤 X 线平片

胫骨上段病变生长在干骺端,未达关节面,轻度膨胀,边界硬化明显,无破裂

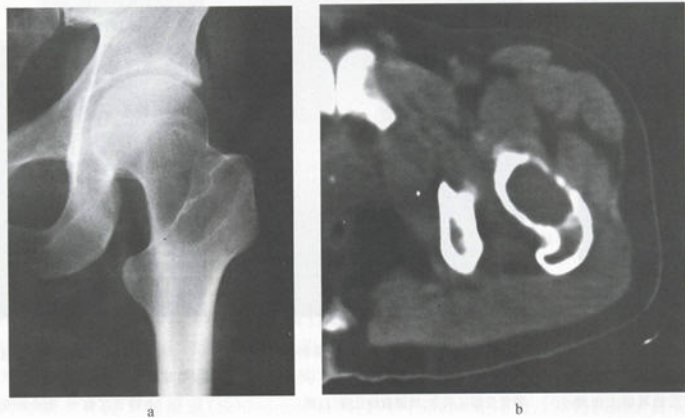


图 9-1-28 骨囊肿

a. 股骨颈病变 X 线平片显示病变轻度膨胀,边缘薄层硬化;b. 同部位 CT 显示病变内为水样密度

4. 甲状旁腺功能亢进的棕色瘤

棕色瘤的表现可类似巨细胞瘤(图 9-1-29),但棕色瘤是在骨质疏松的基础上发生的,X线上还可看到甲状旁腺功能亢进的其他骨骼表现,如骨质密度减低、骨皮质或皮质下骨吸收、远端指骨吸收性变化以及牙齿硬板的消失等(Manaster et al,1993)。

5. 骨内腱鞘囊肿

骨内腱鞘囊肿大多具有硬化边缘(图 9-1-30),大多位于胫髁的内侧、腕骨或关节周围,如髋关节等。可呈多囊状,并伴有腱鞘囊肿的软组织阴影。

6. 成软骨细胞瘤

成软骨细胞瘤是好发于长骨两端的囊性溶骨性病变,一般发病年龄较轻,大多发生于骨骺闭合之前的骨骺及其附近。骺线闭合以后多见于骨端,则类似巨细胞瘤。成软骨细胞瘤膨胀不明显,边界呈轻度硬化,其内常有钙化存在(图 9-1-31)。

7. 溶骨性骨肉瘤

有些巨细胞瘤发生在长骨两端,表现为纯溶骨性,边缘较模糊,膨胀不明显,病变内亦无分隔现象,这种情况并不少见,常被误为溶骨性骨肉瘤。若仔细观察,可看到多少具有一些膨胀性改变,皮质较完整,并无骨膜反应和软组织肿块,发病年龄与部位不同。



图 9-1-29 股骨上段棕色瘤 X 线平片
在骨质疏松的基础上出现囊性改变

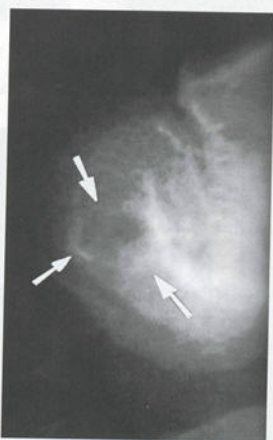


图 9-1-30 骨内腱鞘囊肿 X 线平片
股骨骨骺区病变,周围有硬化缘(白箭)



图 9-1-31 软骨母细胞瘤 X 线平片
大转子区病变,边缘硬化

8. 纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤

骨纤维肉瘤可呈局限性溶骨性破坏类似巨细胞瘤,两者的发病年龄相似,但发生的部位不同。纤维肉瘤大多位于骨干或干骺端,一般很少位于骨端。纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤很少有明显的膨胀现象,其内可见条索状结构,但无分房现象(图 9-1-32),且常伴有骨膜反应和软

组织肿块。

9. 软骨肉瘤

软骨肉瘤若伸延到骨的关节端时,特别是病变内看不到环状钙化时,可很像巨细胞瘤(图9-1-33)。但位于骨端的软骨肉瘤边缘较模糊,膨胀不明显,常伴有不同程度和不同形式的骨膜反应,常常伴有软组织肿块。



图 9-1-32 肱骨干骺端纤维肉瘤
X线平片
肿瘤纵向生长为主,病变内条索状
结构,无分房



图 9-1-33 桡骨下端软骨肉瘤
X线平片
病变类似骨巨细胞瘤,但膨胀
不明显,纵轴生长为主

10. 囊性纤维结构不良

在纤维结构不良中,表现为明显的溶骨性破坏并迅速增大者,应考虑囊性变或恶性变。囊性纤维结构不良多见于颅骨、面骨和肋骨,发生在长骨状骨者少见。Okada等(2000)曾报道一例表现为纯溶骨性并有膨胀的囊性纤维结构不良的病例,位于股骨远端很像巨细胞瘤。同样表现的病例文献上有过5例报道(Schlesinger et al, 1949; Simpson et al, 1989; Fisher et al, 1994; Campanacci, 1995)。5例中全部有类似巨细胞瘤的X线表现。MRI检查,囊性纤维结构不良在质子密度和T₂加权像上,病变之间具有锐利的低信号边缘,与附近的骨髓亦分界清楚,不论有无液面形成,均表明病变是一良性囊性病变,与巨细胞瘤的MRI表现不同(Simpson et al, 1989; Fisher et al, 1994)。

11. 巨细胞修复性肉芽肿

巨细胞修复性肉芽肿是少见的骨病变,组织学上的特点与巨细胞瘤略有不同,临床过程也较为良性。从已报道的病例中看来,此病变好发于面骨。在颌骨的良性肿瘤中所占比例不到10%。病变也可发生在四肢骨骼,特别是手和足上,手指是最为常见的部位。X线平片上表现为溶骨性破坏,其中有骨性分隔,伴有轻度膨胀,可发生在干骺端和骨干,也可伸展到骨骺和软骨下骨质。单从X线表现上很像巨细胞瘤,两者仅依靠X线表现很难相鉴别。

12. 骶尾部巨细胞瘤应与脊索瘤、神经源性肿瘤和畸胎瘤相鉴别

骶尾部的巨细胞瘤也较常见,在本院155例原发性骶骨肿瘤中有24例,仅次于脊索瘤。病变多发生于骶骨上部,呈中心性膨胀性生长。破坏区内见粗大骨间隔或呈皂泡状,很少钙化,破坏的边缘清楚并有硬化,与脊索瘤的表现有不少相似之处。鉴别时,应注意骨质破坏靠下部近中线的多见于脊索瘤(图9-1-34),巨细胞瘤则多见于上部,有偏侧倾向。巨细胞瘤大多膨胀显著,常向骶髂关节面下膨隆,横向膨胀不易显示。有无钙化也是鉴别要点之一,巨细胞瘤24例中仅一例见钙化,而脊索瘤31例中有18例钙化,呈不规则形,可有反应性新骨形成或肿瘤组织的变性后钙质沉着。

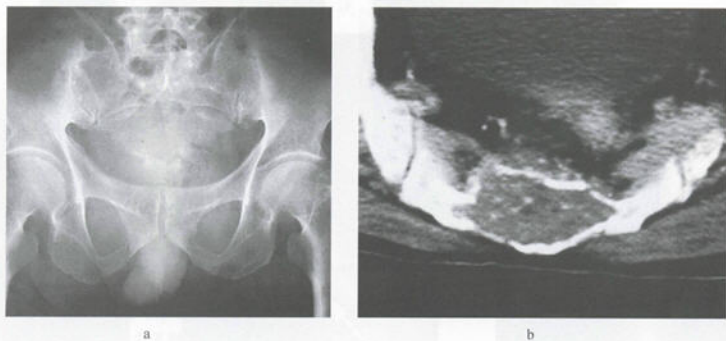


图 9-1-34 脊索瘤

a. 骨盆正位 X 线平片见病变位于骶骨下部,中心性生长;b. 肿瘤呈轻度膨胀性生长,有点状钙化

发生于骶骨内的神经源性肿瘤破坏骨质者少见,可出现附近骨质的侵蚀性变化,骶孔增大(图9-1-35)。骶骨的神经纤维瘤 X 线表现为偏心性轻度膨胀的囊性病变,边界清楚,有硬化缘。病变内无分隔或仅有少许粗大分隔,一般不发生钙化。偏心性囊性透亮区是神经源性肿瘤特征性表现之一,对鉴别诊断很有帮助。若位于中线的骶管内,表现为骶骨的膨胀性病变。

畸胎瘤 X 线表现的主要特点是骶尾部软组织肿块,内含不规则钙化、牙齿或骨组织,常可引起骶骨明显畸形。大多数畸胎瘤的外缘光滑,具有良好的包膜。恶性者有侵犯周围组织倾向,并可转移至局部淋巴结和全身。伴有骨质改变并包含有钙化或骨化是诊断畸胎瘤的要点。

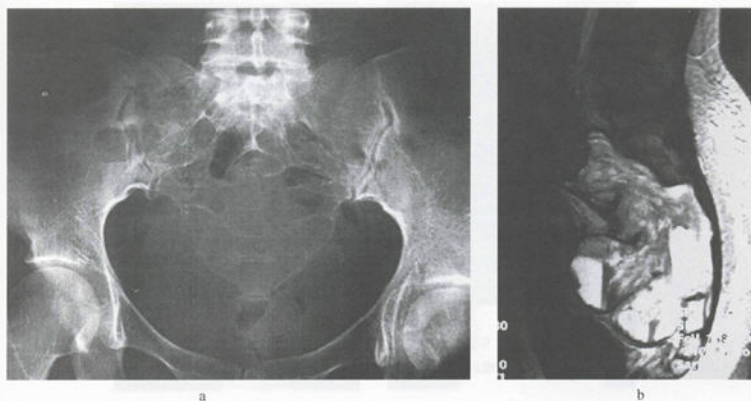


图 9-1-35 恶性神经鞘瘤

a. X线平片见骶骨孔增大; b. 肿瘤内可见条索状神经

第二节 单纯性骨囊肿

单纯性骨囊肿也称单房性骨囊肿,是一原因不明的肿瘤样病变,归属于局部骨生长的障碍而非真正的肿瘤(Broder, 1968; Cohen, 1970; Jaffe et al, 1942; Weisel et al, 1980)。单纯性骨囊肿含有孤立的囊腔,衬以不同厚度的内膜,腔内充满清黄色液体(Baker, 1970),约占整个原发性骨病变的3%(Campanacci et al, 1986)。

【病理】

骨囊肿大多为圆形、单房,囊内壁为一薄层纤维性组织,呈灰白色或棕红色;囊壁外的骨质尤其是骨皮质因压迫而变薄。囊腔内一般为清淡黄色液体。组织学上单纯骨囊肿几乎没有实质性组织,但囊壁可见残留的纤维组织或扁平的单细胞衬覆(图9-2-1)。经常可以看到肉芽组织含铁血黄素沉着和小淋巴细胞浸润,并伴有散在分布的破骨细胞,囊内液体的化学检查通常可发现碱性磷酸酶增高。另外,在囊肿周围的疏松结缔组织中,常可看到一片云雾状没有细胞的区域。胶原染色可以显示疏松而不规则排列的纤维,但并非纤维蛋白。

【临床表现】

单纯性骨囊肿多见于男性,男女之比约为3:1。多见于10~20岁(Conulay, 1993),约65%发生于13~19岁的少年,另外20%发生于10岁以下。综合国内403例,单纯性骨囊肿占原发性骨肿瘤的2.1%,占良性骨肿瘤的2.8%。男女之比为2:1。10岁以下59例(14.6%),11~20岁145例(36%),21~30岁101例(25.1%),31岁以上少见。单纯性骨囊肿发病部位见图9-2-2。发生于股骨、肱骨、胫骨者占62%。据国外统计,单纯性骨囊肿以肱骨近端最为多见,占55%。老年病

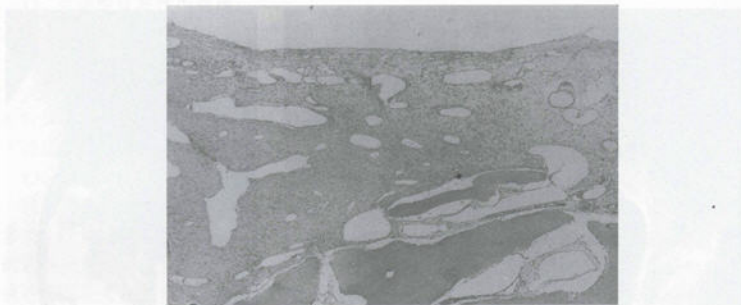


图 9-2-1 单纯性骨囊肿病理组织切片
囊壁由纤维组织构成,内血管丰富,并见少量骨小梁,×46



图 9-2-2 单纯性骨
囊肿发病部位

人大多发生在不典型的部位,如跟骨、跗骨和髌骨,发生于这些部位的病变一般并无症状,多为偶然发现。

临床症状主要是疼痛、肿胀或附近关节僵硬,也可全无自觉症状。多数病人发生病理性骨折后始被发现,大约有 66% 的骨囊肿病人的并发症是病理性骨折。

【影像学表现】

单纯性骨囊肿 X 线平片上表现为位于骨髓中央边界清楚的密度减低区,并具有硬化性边缘。病变位于长骨的干骺端或骨干,邻近或远离生长板,很少延伸到骨骺。病变常有膨胀并使骨皮质变薄,但与动脉瘤样骨囊肿不一样,单纯性骨囊肿的横径一般不超过附近骨骺生长板的宽度(图 9-2-3)。除非有病理性骨折发生,一般并无骨膜反应。

Strubl 等(1989)曾提出“骨片陷落征”(fallen fragment sign),在少数单纯性骨囊肿中(约占 20%)可以看到,常在伴有病理性骨折时出现,腔内的骨折片可以是单个或多个,可部分或全部离开其上覆盖的骨膜。这一现象是骨皮质断离后的骨片移位进入到病变中,表示此病变是一空腔或充满液体。与这一变化类似的现象,Reynolds(1969)称之为“坠门征”(trapdoor Sign),即骨片保持附着在骨膜上,并在骨折处向内嵌入(图 9-2-4),或浮在液体之上。要从多方位显示囊肿才能发现征象,应同时立位和卧位摄片(Murray et al, 1977),或在透视下转动病人观察坠入的骨片是否移动,在骨囊肿中的骨片可自由移动。这一征象有助于单纯性骨囊肿与实性组织的同样是密度减低的病变鉴别,如纤维结构不良、非骨化性纤维瘤和内生软骨瘤。

Jaffe 和 Lichtentein(1942)根据干骺端骨囊肿接近骨骺板的程度,将骨囊肿分为活动期和静止期两种。活动期始终靠近骨骺板,具有活动性,很少超越骨骺板。其长轴与骨干的长轴粗细

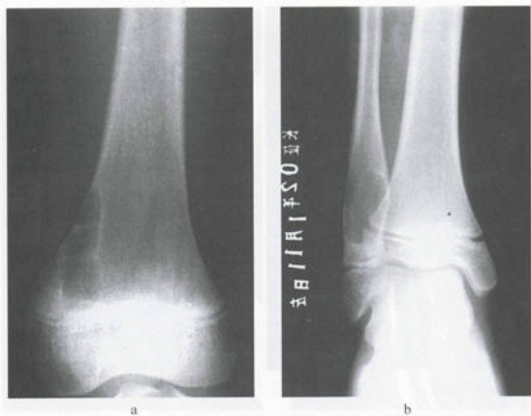


图 9-2-3 单纯性骨囊肿 X 线平片

病变轻度膨胀,纵轴生长,不延伸到骨骺,宽度不超过邻近骨骺生长板,病变周围薄层硬化。

a. 股骨下端病变; b. 腓骨下端病变

一致,横径不超过骨骺板的宽度。静止期的骨囊肿呈静止状态,停止发展,逐渐移向骨干而远离骨骺板(图 9-2-5)。



图 9-2-4 股骨颈骨囊肿“骨片陷落征”CT

可见股骨颈后方有向病变内的骨片(白箭)



图 9-2-5 成熟骨囊肿 X 线平片

桡骨囊肿逐渐移向骨干

多房性骨囊肿少见,多发生于长骨干骺端的松质骨内或骨干的髓腔内,呈圆形或椭圆形密度减低区,其密度较骨髓腔低,其中被骨性分隔分为多数大小不等的囊腔。其结构较粗糙,髓腔明显扩张,壁较厚(图 9-2-6)。

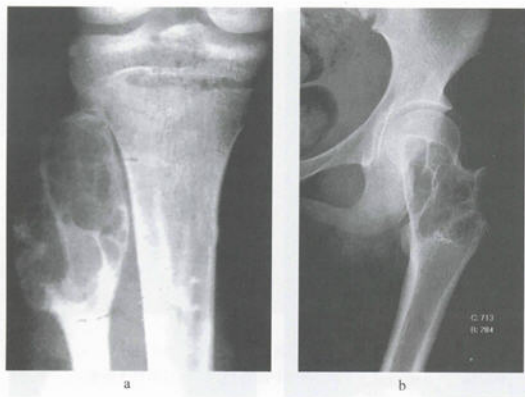


图 9-2-6 多房性骨囊肿 X 线平片

囊肿内有很多分隔,壁较厚。a. 肱骨上端骨囊肿;b. 股骨上端骨囊肿

单纯性骨囊肿很少侵犯骨骺,最先报道单纯性骨囊肿侵犯骨骺的病例是 Jaffe 和 Lichtenstein (1944),以后有散在病例报道。其中以 Malawer 和 Capanna 报道的病例较多,单房性骨囊肿延伸到骨骺者多发生在年龄较大骨骺线已闭合的病人,较少侵袭性,也很少在治疗后复发。部分病例超越未闭合的骺板延伸到骨骺或骨突,发生在肱骨的单房性骨囊肿,侵犯骨骺膨胀程度超过肱骨头的外缘。肱骨干骺端的膨胀可引起骨骺滑脱,穿过骨骺的中部也可引起中央性膨胀。

单房性骨囊肿还可引起生长停滞或肢体变短,其中大多数是由于外科治疗伤及骨骺所致,也多见于单房性骨囊肿侵犯骨骺的病例。有的患者并无外科手术史,这类肢体变短的原因可能由于以往有过病理性骨折所致(Malawer et al, 1981)。

CT 对不典型的或位于解剖较复杂的部位的骨囊肿如骨盆部的囊肿等,均有很大帮助。CT 能较平片更好地显示“骨片陷落征”(图 9-2-4)。骨囊肿中央充满液体处的 CT 值一般在 15~20 Hu,增强后病变内并无强化(Blumberg, 1981; Goldberg et al, 1978)。

骨扫描可以显示在囊肿周围的摄取增加,中央的活动度减低,这种表现并无特征性(Hudson, 1987)。有些单纯性骨囊肿的骨扫描图表现正常。

骨囊肿的 MRI 表现出液体的特点, T_1 加权像表现为低到中等信号强度, T_2 加权像表现为均匀一致的高信号(图 9-2-7)。骨折时有典型的骨膜下出血和囊内出血的信号变化。

【鉴别诊断】

1. 动脉瘤样骨囊肿

长骨单纯性骨囊肿,主要的鉴别诊断是动脉瘤样骨囊肿。主要的鉴别要点是,单纯性骨囊肿是中央性的孤立性病变,有轻度膨胀,缺乏骨膜反应,从不延伸进入软组织内。相反,动脉瘤样骨囊肿几乎均是不同程度的偏心性病变,具有明显的膨胀现象似气球状(图 9-2-8),经常伴有实质性骨膜反应,常表现为附壁状。囊内可有斑点状钙化,边缘不规则可呈虫蚀状。跟骨动脉

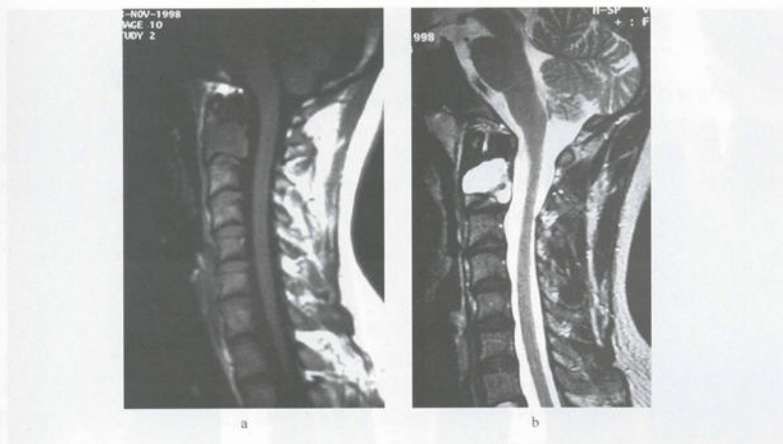


图 9-2-7 颈 2 骨囊肿 MRI

a. T₁ 加权像颈 2 椎体膨胀椎体内信号低; b. T₂ 加权像病变呈均匀一致的高信号

瘤样骨囊肿一般位于跟骨后部,而骨囊肿多位于跟骨颈部。动脉瘤样骨囊肿囊内多为出血,而骨囊肿内多为单纯的液体成分。

2. 纤维结构不良

单骨性纤维结构不良发生在长骨上可类似单纯性骨囊肿,但纤维性结构不良多见于骨干而少于干骺端,范围较广泛很少呈圆形,大多呈偏心性生长很少中央性膨胀。纤维结构不良病变中的密度不像骨囊肿那样低而均匀,多呈毛玻璃状外观(图 9-2-9),常在病灶内可见条索状阴影。

3. 非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤几乎均呈偏心性生长,位于骨皮质处,边缘清楚锐利可有分叶状,并伴有明显的硬化区(图 9-2-10)。

4. 甲状旁腺功能亢进中的棕色瘤

棕色瘤表现可类似单纯性骨囊肿(图 9-2-11),特别是当其位于肱骨近端和股骨近端时,当遇到这种情况时,应注意寻找甲状旁腺功能亢进在骨骼上的其他表现,诸如骨质疏松和皮质下骨吸收。

5. 骨脓肿

骨脓肿偶尔也可出现类似骨囊肿的表现,特别当其发生在骨囊肿的好发部位,如肱骨近端和股骨近端。但骨脓肿常出现骨膜反应,且常延伸到骨骺板,若出现这两种表现,则提示骨脓肿。



图 9-2-8 动脉瘤样骨囊肿
X 线平片
膨胀明显呈气球状(白箭)



图 9-2-9 纤维结构不良 X 线平片
股骨中上段病变呈毛玻璃样改变,边缘硬化明显



图 9-2-10 胫骨上段非骨化性
纤维瘤 X 线平片
偏心生长,边缘轻度分叶,病变周边硬化



图 9-2-11 棕色瘤 X 线平片
股骨干多发性低密度区病变,无
膨胀生长,边缘硬化不明显



图 9-2-12 巨细胞瘤 X 线平片
锁骨远端骨端膨胀性生长呈皂泡样

6. 巨细胞瘤

发生于肱骨近端和股骨近端的巨细胞瘤,应注意与单纯性骨囊肿相鉴别。巨细胞瘤大多发生于骨骺闭合后的成年人,发生部位是骨端而不是干骺端,常为偏心性生长而很少是中央性生长。巨细胞瘤的膨胀现象较单纯性骨囊肿明显,其中常有骨性分隔出现(图 9-2-12)。

7. 跟骨病变和解剖

(1) 骨梗死:常表现为中央性钙化,呈地图样表现,病变内为实质性改变,单纯性骨囊肿不出现中央钙化。

(2) 动脉瘤样骨囊肿:较单纯性骨囊肿膨胀明显,边缘可模糊亦可清楚,但有硬化缘,一般位于跟骨后部,可能继发于骨梗死或骨内出血。单纯性骨囊肿多位于跟骨的颈部。

(3) 成软骨细胞瘤:一般是位于跟骨下方,可表现为硬化性分叶状边缘,7%的病例可出现斑点状钙化。

(4) 跟骨骨小梁稀疏三角区:是由骨小梁排列成的正常解剖,此区前缘一般较垂直,而后缘呈曲线状,正常时含有脂肪性骨髓,无症状。

第三节 动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿,最初由 Jaffe 和 Lichtenstein 叙述。此病变的原因不明,静脉阻塞引起局部血液动力学的改变或动静脉瘘的形成可能是重要致病因素(Biesecker et al,1970;Munk et al,1989)。有些学者相信,此病变由外伤引起(Moore et al,1989;Dabezies et al,1982;Morre et al,1989;Ratcliffe et al,1993)。Dahlin 和 McLeod 相信,此病变可能与其他反应性非肿瘤性病变有关,如巨细胞修复性肉芽肿或在骨和骨膜的外伤后反应(Dahlin et al,1982)。动脉瘤样骨囊肿约占原发性骨病变的 6% (Huvos,1991)。

【病理】

肉眼观察动脉瘤样骨囊肿呈大小不等的囊性病变,与周围骨质分界清楚,其内由大小不等的分房血管腔所组成,腔内含凝血块,相互交通。囊内壁为反应性薄层囊性骨壳,向外膨胀。切面见蜂窝状血窦,囊内为不凝固的暗红色血液,囊腔内壁光滑。肿块可侵及附近软组织,组织学上(图 9-3-1)病变包含有众多充满血液的腔隙和实性区域。腔隙均由单层未分化的扁平细胞所衬

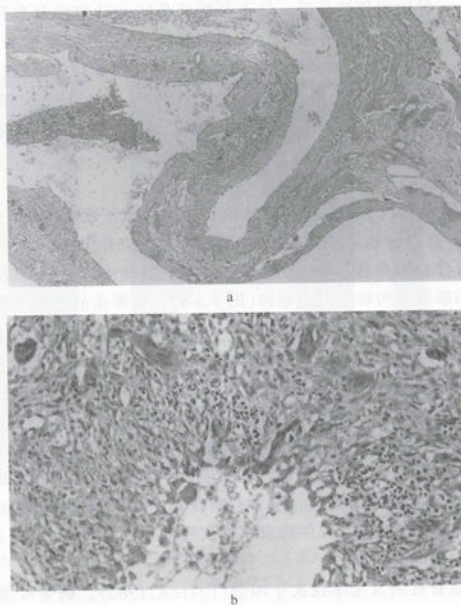


图 9-3-1 动脉瘤性骨囊肿病理组织切片

a. 可见数个呈囊状扩张的血管,血管壁似“飘带”状,由纤维组织构成,腔内壁衬以单层扁平细胞,腔壁中可见少数多核巨细胞及骨小梁,腔内含红细胞,×46;b. 囊壁主要由成纤维细胞构成,内见较多多核巨细胞及少量泡沫样细胞、淋巴细胞,×280



图 9-3-2 动脉瘤样骨囊肿发病部位

覆,很少有内皮细胞衬覆和血管成分。包绕着这些间隙的实性组织有纤维组织、血管丰富的结缔组织、粗细不等的血管(Unni,1996)(图9-3-1)。成纤维细胞核中可有有丝分裂现象。纤维组织衬膜中含有很多呈串状巨细胞。还可在衬膜和深部结缔组织中看到原始编织骨铁色素沉积。

【临床表现】

动脉瘤样骨囊肿好发于儿童,76%发生在20岁以前(Unni,1996)。综合国内225例中,11~30岁者占64%,男132例,女93例,男女之比为1.4:1。国外报道以女性较为多见。发病部位见图9-3-2,病变好发于长骨干骺端,但亦可侵犯骨干、扁骨和短管状骨,甚至可发生在脊柱。国内225例中,病变多见于股骨、胫骨和肱骨,占1/2以上。发生于骨盆者,占扁骨中的大约1/2(Vergel et al,1992)。侵犯脊柱者多位于椎弓,也可发生在椎体,病变可跨越椎间盘侵及更多椎体(Huvos,1991)。位于脊柱的病变,可产生压迫附近结构(脊髓和神经根)的临床症状或导致病理性骨折。位于长管状骨的动脉瘤样骨囊肿,最常见的症状是疼痛和局部肿胀。一般疼痛较轻,运动和劳累后加重。病变靠近关节时,则出现关节活动障碍。局部肿胀时质较硬,压痛不明显。病程较缓慢,少数发展迅速,数月内成倍增长。并发病理性骨折时,局部持续性疼痛,皮肤温度增高,表面静脉怒张,可类似恶性肿瘤的表现。

【影像学表现】

动脉瘤样骨囊肿典型X线平片表现是囊性偏心性的骨膨胀性病变(图9-3-3),伴有细薄壳状的骨膜反应性增生。在短管状骨,可表现为中央性破坏整个骨干。病变也可表现为地图样骨质破坏,在骨髓腔内有移行带并具有硬化性边缘。有时在病变内可见内嵴或分隔。病变内可有钙化,但少见。骨膜的膨胀可向软组织内延伸(图9-3-4)。骨膨胀的外壳可部分消失。

动脉瘤样骨囊肿分型方法较多,Johnson根据X线表现将动脉瘤样骨囊肿分为骨内型和骨外型两种。亦有作者分为中心型、偏心型和骨旁型;还有分为干骺偏心型、骨干偏心型、干骺中央型、骨干中央型和骨旁型5型。动脉瘤样骨囊肿起自髓腔的常见,起自骨表面的少见(图9-3-5),即起自骨皮质内和骨膜下。后一类型仅占动脉瘤样骨囊肿总数的7%。

外伤可能是骨膜下动脉瘤样骨囊肿重要因素。Capanna报道有外伤史者在动脉瘤样骨囊肿中占23%。Moore报道10例有外伤史的外伤后囊肿中,8例在组织学上是动脉瘤样骨囊肿。Schoedel报道的3例中,2例与外伤有关。X线上病变基于骨皮质轻度膨胀,边缘光滑,并沿骨表面长轴发展;CT上表现尤为清楚,可伴有表面骨皮质的侵蚀和骨膜三角,并伴有软组织肿块(图9-3-6);可见由骨膜形成的骨壳。

动脉瘤样骨囊肿在脊柱的发生率仅次于四肢(Epstein,1982)。病变可很大,并可突入椎管形成脊髓和马尾的压迫。病变主要侵犯椎弓,并可延伸到椎弓根和附近椎体。侵犯棘突时棘突可变得很大,使其上下的椎弓分开,形成脊柱后突及椎间盘的改变;延伸到椎体时发生骨质破坏,

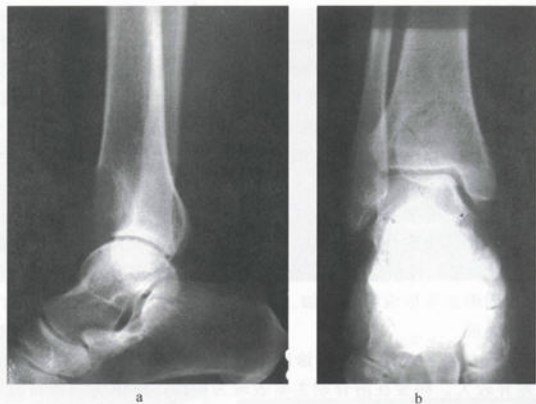
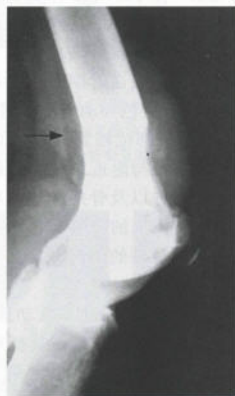


图 9-3-3 动脉瘤样骨囊肿 X 线平片

胫骨下端病变呈膨胀偏心生长,壁薄,骨髓腔移行带有轻度硬化。a.侧位;b.正位

图 9-3-4 动脉瘤样骨囊肿
X 线平片

股骨下端病变膨胀明显向软组织内
伸展(白箭)

图 9-3-5 骨表面型动脉瘤样
骨囊肿 X 线平片

股骨下端骨表面侵蚀,可见不太清楚的
薄壳(黑箭)

图 9-3-6 骨表面型动脉瘤样
骨囊肿 X 线平片

骨于表面侵蚀,伴有软组织肿
块和骨膜形成的骨壳

偶尔也可侵犯多数椎体。

发生在骶骨的动脉瘤样骨囊肿少见, Hay 等(1978)报道 92 例发生于脊柱的动脉瘤样骨囊肿中, 骶椎病变仅有 12 例。X 线平片主要表现为囊性膨胀性病变, 边缘不规则但光滑, 分界清楚。CT 表现病变内为低密度, CT 值近似水样密度, 有菲薄的蛋壳样新骨形成, 并可见具有特征的液面。MRI T_1 和 T_2 加权像均显示其内为液体信号, 并有液面形成。核素骨扫描动脉瘤样骨囊肿, 在早期由于病变内的血管丰富而呈阳性反应, 后期则呈阴性, 由于在病变周围存在反应性骨质, 也可出现“晕征”。

掌骨动脉瘤样骨囊肿极为罕见, Apaydin(1996)报道一例, 并复习文献仅见有 8 例报道。X 线平片表现为巨大的溶骨性膨胀性骨质破坏。CT 可见其内有液面形成, 密度亦不均匀, 骨皮质中断在 CT 上表现尤为清楚。注射造影剂后病变内无强化, 病变周围的血管轻度强化。数字减影血管造影可见肿瘤周围血管形成明显增加。手术标本表现为海绵状结构, 含有多数囊腔, 充满了未凝固的暗红色血液。

具有典型 X 线表现的动脉瘤样骨囊肿诊断不难, 但由于病变在发展过程中不同时期的变化不一, X 线表现差异较大。病变在溶骨期主要表现为局部边缘单纯的骨质破坏, 有轻度膨胀, 房隔不明显。在囊样期病变常有明显的偏心性膨胀, 可破裂突出软组织, 因而常有薄壳包绕, 病变区内可见房隔, 此期的 X 线表现较为典型。钙化期和骨化期, 在病变内可见散在的斑点状钙化或骨化, 常见于病变的晚期和放疗后。年龄较大病程较长的病人, 病变可表现为房隔粗、边缘致密硬化、邻近有骨膜反应和骨化现象。位于少见部位的动脉瘤样骨囊肿也有其独特的表现, 上面仅谈及一些发生于骨膜下、脊柱、骶椎、掌骨的特殊表现, 还有发生在其他异形骨上的动脉瘤样骨囊肿如锁骨、肩胛骨、下颌骨等处也有其特殊表现。

血管造影可以显示局部动脉增粗, 在毛细血管期囊腔内可看到边缘不清的造影剂聚集, 以及整个囊腔内有不均匀的密度增高。肿瘤染色和动静脉交通经常可见。

CT 检查优于 X 线平片, 特别是在解剖部位较复杂的部位如脊柱、骨盆等处, 可以更好的明确病变的范围, 更清楚显示病变内部结构及与附近组织的关系。可见动脉瘤样骨囊肿周围的骨膜反应性骨壳和皮质侵蚀改变、软组织延伸以及骨外肿块的界面。囊肿骨壁上的骨嵴, 即 X 线平片上所见的骨梁或分隔, 相当于病理上所见的骨嵴(图 9-3-7)。病变内 CT 值在 20~78Hu 之间, 囊腔内的液面是囊性空腔内血细胞和血清的不同成分。欲显示此现象, 病人在检查前必须至少保持 10min 不动。

放射性核素骨扫描有助于诊断。有些学者叙述了在动脉瘤样骨囊肿周围会出现摄取增加的现象, 此现象无特异性, 也可见于单纯性骨囊肿、骨梗死和其他病变。Hudson 采用 ^{99m}Tc -MDP 和 ^{99m}Tc -焦磷酸盐进行骨扫描发现, 病变的组织学表现、囊腔内液体的量及其类型与闪烁图上的形态和摄取增高的程度并无关系。

动脉瘤样骨囊肿 MRI 的表现较为特殊, 容易做出诊断。动脉瘤样骨囊肿可表现为分界清楚的分叶状肿块, 囊腔液-液平面形成(图 9-3-8)。病灶内有多数分隔, 病变周围可出现低信号环, 是良性病变的一种表现。偶尔可见起自囊壁突入囊腔的细小憩室样阴影。在 T_1 和 T_2 加权像上, 囊肿的信号强度高低不等, 变化较多, 可能由于退化的黏附血液产物和不同阶段的囊内出血所致。

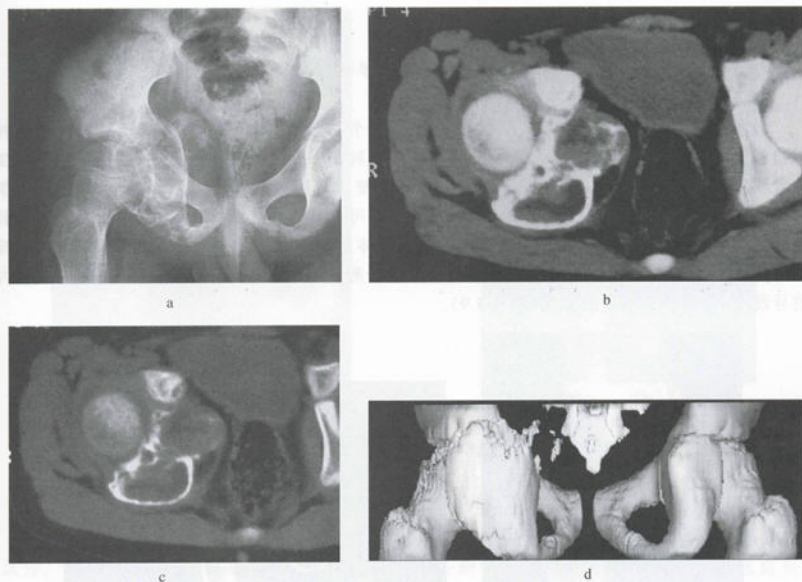


图 9-3-7 髌臼坐骨动脉瘤样骨囊肿

a. 平片;b.c. 同部位CT;d. 同部位3D CT扫描重建均显示右髌骨坐骨病变膨胀明显,病变骨壁非薄,病变内可见粗大骨梁和分隔,病变内密度不均

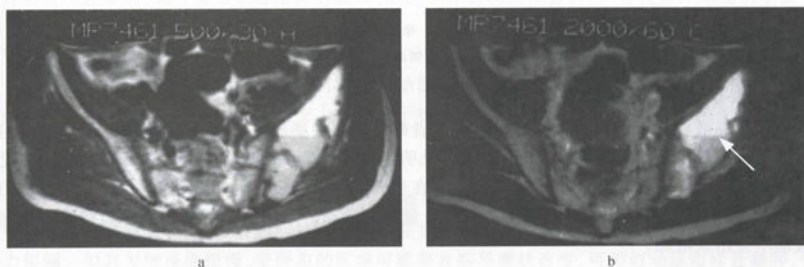


图 9-3-8 左髌骨动脉瘤样骨囊肿 MRI

病变内液平面形成(白箭)。a. T_1 加权像,见左髌骨翼膨胀病灶内可见液平面;b. T_2 加权像,见左髌骨翼病灶液平面仍然存在,说明囊内内容物成分不同

【鉴别诊断】

动脉瘤样骨囊肿可与许多疾病合并生长,也可单独生长,形态学上应与多种疾病相鉴别。

1. 单纯性骨囊肿

骨囊肿多见于上肢长骨,尤其是肱骨上端,而长骨的动脉瘤样骨囊肿多见于下肢。骨囊肿起自髓腔内,呈中央性膨胀性病变,而动脉瘤样骨囊肿是一偏心性膨胀性病变,并伴有不同程度的骨膜反应,表现为层状较密实的骨膜或密实的附壁状骨膜。在细小的骨骼,如尺骨、腓骨、掌骨或跖骨,动脉瘤样骨囊肿可丧失偏心性的特征,但可表现为显著的膨胀,这是由于动脉瘤样骨囊肿含有实质性组织,而单纯性骨囊肿是一充满液体的空腔结构。若在病理性骨折后出现“骨片陷落征”则有利于单纯性骨囊肿的诊断。CT 检查测量病变内的 CT 值、MRI 检查观察病变内信号改变,均有助于两者的鉴别(图 9-3-9)。

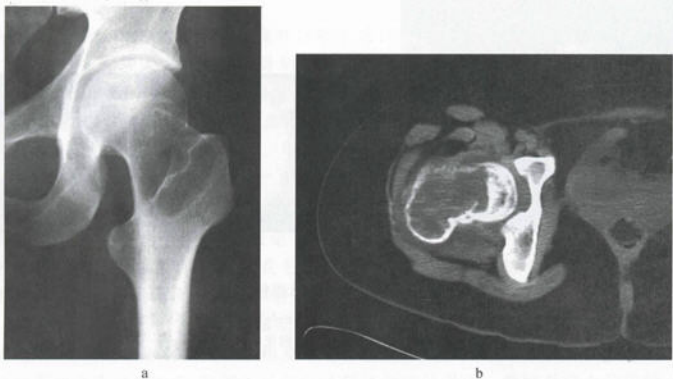


图 9-3-9 单纯性骨囊肿

a. 左髋关节 X 线平片股骨上端病变充满液体,膨胀不如动脉瘤样骨囊肿明显;b. CT 上可见骨囊肿骨皮质陷落征

2. 软骨黏液样纤维瘤

软骨黏液样纤维瘤和动脉瘤样骨囊肿两者都是偏心性膨胀性病变,也都好发于干骺端。但软骨黏液样纤维瘤常呈叶状,内侧边缘多见明显的硬化现象(图 9-3-10),有时在病灶内可见环状钙化。动脉瘤样骨囊肿密实的骨膜反应在软骨黏液样纤维瘤中很少出现。在 CT 和 MRI 检查时,若出现液面形成也有利于动脉瘤样骨囊肿的诊断。因为软骨黏液样纤维瘤即使少量黏液也不会出现液面。

3. 巨细胞瘤

巨细胞瘤的发病年龄较大,且多发生于长骨端的关节面下方。而动脉瘤样骨囊肿的好发部位是干骺端,很少侵及骨骺。巨细胞瘤骨化现象罕见,极少出现反应性骨质硬化(图 9-3-11),除非并发病理性骨折骨膜反应,一般并不出现。

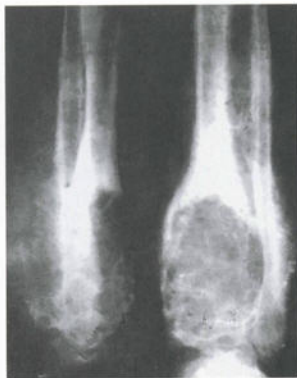


图 9-3-10 软骨黏液纤维瘤 X 线平片
胫骨下端病变, 膨胀生长, 内部可见粗大骨嵴, 病变
周围骨硬化明显



图 9-3-11 巨细胞瘤 X 线平片
股骨上端病变, 膨胀, 内部可见分隔, 病变周围硬化不明显

4. 巨细胞修复性肉芽肿

巨细胞修复性肉芽肿也称为实性动脉瘤样骨囊肿, 与一般动脉瘤样骨囊肿的实质部分难以区分。但这一病变与真正的动脉瘤样骨囊肿不同, 一般侵犯手和足的短管状骨, 病变区皮质变薄但完整; 很少伸入到软组织内, 一般也无骨膜反应。

5. 非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤一般侵犯骨皮质, 有沿骨干蔓延的倾向。病变呈分叶状边缘有硬化改变。X 线表现似为附着于骨皮质向外突出的一串多个细小囊状破坏区(图 9-3-12)。若密度较低并伴有皮质膨胀时, 也可类似动脉瘤样骨囊肿, 但除非伴有病理性骨折, 非骨化性纤维瘤从不发生骨膜反应。

6. 单骨性纤维结构不良

纤维结构不良可呈轻度囊性膨胀, 可类似动脉瘤样骨囊肿的改变, 但纤维结构不良基本上是骨干上的病变, 呈囊性破坏时病变大多沿骨干蔓延, 纵轴大于横径(图 9-3-13), 有时可累及全骨干, 发生在肋骨上不易鉴别。

7. 特殊部位病变的鉴别

(1) 骶骨病变: 发生于骶骨的动脉瘤样骨囊肿应与脊索瘤、巨细胞瘤和成骨细胞瘤鉴别。脊索瘤具有易穿破骨质、硬脊膜和神经组织的胚胎性质。向周围蔓延时可破坏骨质, 局部侵袭力很强。但其发展速度很慢, 受侵犯的区域可膨胀并略呈囊状改变, 可类似动脉瘤样骨囊肿, 脊索瘤常伴有钙化。巨细胞瘤多发生于骶骨上部, 呈中心性膨胀性生长。破坏区内可见粗大骨间隔或呈皂泡状, 边缘清楚并有硬化, 且有偏侧生长倾向。成骨细胞瘤少见干骶骨, 除可有溶骨变化外膨胀现象不明显, 且多伴成骨性增生变化。在骶尾部的动脉瘤样骨囊肿 X 线表现的特点是偏心性或中心性膨胀性破坏, 边缘可有增生硬化, 能穿过椎间盘侵犯邻近椎体。此外, 其发生



图 9-3-12 非骨化性纤维瘤 X 线平片
股骨下端病变偏心,分叶,边缘硬化,多个类囊性改变



图 9-3-13 单骨纤维结构不良 X 线平片
股骨骨干干骺端广泛性病变,纵轴生长,轻微膨胀,边缘硬化

年龄较轻,很少超过 25 岁;生长速度特快,往往比恶性肿瘤还快,从不发生或侵犯尾椎。上述三特点可供鉴别诊断时的参考。

(2) 椎骨病变:发生在椎骨的动脉瘤样骨囊肿要与巨细胞瘤、血管瘤、骨肉瘤、成骨细胞瘤等疾病相鉴别。动脉瘤样骨囊肿在椎骨上的特点是主要侵犯椎弓,可延伸到椎弓根和附近椎体。巨细胞瘤大多见于骶椎,而很少见于其他部位,更少见于附件。椎骨的血管瘤具有垂直条纹状阴影为特征的 X 线表现,血管瘤发生在椎体可蔓延到椎弓,单独发生在椎弓者少见,一般膨胀不明显。发生在椎骨的骨肉瘤无膨胀现象。成骨细胞瘤多发生在附件,可使椎弓和棘突增大,病变巨大的低密度骨巢有助于鉴别。

(3) 短管状骨病变:发生于短管状骨的动脉瘤样骨囊肿,可表现为巨大的溶骨性膨胀性病变,可类似单纯性骨囊肿和巨细胞瘤。血管造影单纯性骨囊肿周围很少见粗大的血管形成。巨细胞瘤病变内很少出现液面,病变周围也很少有明显增生的血管。

(4) 皮质内病变和骨膜下病变:皮质内和骨膜下动脉瘤样骨囊肿应与骨膜性软骨瘤、骨膜性骨肉瘤、骨膜下血肿、骨膜性腱鞘囊肿等相鉴别。

骨膜性软骨瘤伴有骨皮质扇形压迹和肿瘤边缘骨膜掀起时可类似骨膜性动脉瘤样骨囊肿的表现。在骨外部分偶尔也可见覆盖于其上的薄层骨壳。大约 88% 的骨膜性软骨瘤中基质内可见钙化(图 9-3-14),这有助于与骨膜下动脉瘤样骨囊肿相鉴别。

骨膜性骨肉瘤也应与骨膜下动脉瘤样骨囊肿鉴别。在骨膜下动脉瘤样骨囊肿的早期,可以出现与骨膜性骨肉瘤相似的三角形骨膜反应和软组织肿块。但骨膜性骨肉瘤多有瘤骨出现(图 9-3-15),没有菲薄的骨壳。由于这类恶性病变侵袭性较轻,故可产生骨膜性新骨,并容易误为骨膜下动脉瘤样骨囊肿,应注意鉴别。

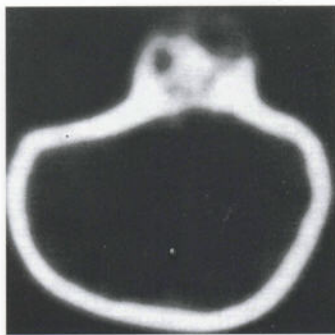


图 9-3-14 骨膜软骨瘤 CT
显示病变较清楚,可见骨表面骨膜增生掀起,
内部有团块样钙化



图 9-3-15 骨膜骨肉瘤 X线平片
股骨表面可见瘤骨和骨膜反应

外伤引起的骨膜下血肿可伴有囊肿形成。血友病骨膜下出血也可类似骨膜下动脉瘤样骨囊肿的表现。这些均可从病史和骨关节的其他表现中加以鉴别。

骨膜性髓鞘囊肿可引起骨皮质外的骨侵蚀和反应性骨膜新骨形成,这一病变系由黏液变性产生并在骨膜处形成的囊性病变所致。导致黏液样变性的原因是外伤或缺血。

第四节 骨内髓鞘囊肿

骨内髓鞘囊肿是一良性囊性病变,含有纤维组织和广泛的黏液样变性。是一少见的软骨下骨骺病变。

【病理】

骨内髓鞘囊肿发生可分为两种,一种由关节旁髓鞘囊肿穿通进入骨内,另一种由滑膜细胞化生的“非特性”髓鞘囊肿。骨内髓鞘囊肿的病理改变与骨外髓鞘囊肿相同。包含有多房性囊性结构,具有均匀一致的纤维性厚壁,由良性成纤维细胞和致密的胶原组织组成,黏液样变性的病灶和散在分布的慢性炎性细胞,主要是淋巴细胞位于其中,囊壁内也可看到灶性透明变性。有很少的成纤维细胞样细胞散在分布在黏液样物质中,这类细胞可分泌大量的黏多糖。偶尔在黏液区域内存在细小的带状胶原,但大多数胶原位于周边部分。纤维组织沿病变边缘形成与骨粘连的窄而不完整的区域,并无明显的细胞衬膜(图 9-4-1),也无炎症、坏死骨和明显的血管形成。

【临床表现】

骨内髓鞘囊肿临床表现并无特殊,约 60% 的病人有轻度间歇性局限性疼痛。多见于年轻人和中年人,有不少病变发现时已较大,但未见病理性骨折的报道,病变大多靠近关节。一般无



图 9-4-1 骨髓鞘囊肿病理组织切片
囊壁由纤维组织构成, ×140

外伤史。

【影像学表现】

骨内髓鞘囊肿 X 线表现为在长骨的关节面软骨下区域内孤立的边缘光滑锐利的溶骨性病变,特别是在内侧髌、股骨头、胫骨近端和腕骨。它是骨的软骨下骨骺的少见病变,与关节面或关节腔并不相通,可自软组织的髓鞘囊肿向骨髓腔内伸延,并表现出骨质侵蚀和骨质缺损,可无骨外软组织肿胀。Fisk(1949)最先报道软组织的髓鞘囊肿向骨内伸延。Bugnion(1951)研究了 600 例尸检中的腕关节发现有 305 例存在骨内髓鞘囊肿,并未伴有关节软骨的缺损,他称之为“由血管性障碍引起的渐进性坏死性假性囊肿”(necrobiotic pseudocysts due to vascular disturbance)。Hicks 报道了 4 例滑膜性分隔性囊肿,系由化生引起。Wood(1961)叙述了 7 例不伴有骨坏死的囊性骨病变,称为“软骨下骨囊肿”。Kambolis 等证明,此病变是由髓鞘样结缔组织突入骨内所形成。Schajowicz 研究了大量骨内髓鞘囊肿的病例,提出轻微外伤伴有无菌性坏死和黏液样变性是此病变的重要原因。



图 9-4-2 骨内髓鞘囊肿 X 线平片
胫骨下端边缘光滑锐利的囊性病变,膨
胀,关节面保持完整,病变周围骨硬化

骨内髓鞘囊肿 X 线表现的特点是病变的边缘光滑锐利而中央密度很低,附近关节面保持完整且无骨关节炎的表现(图 9-4-2)。软骨下骨骺的溶骨性缺损变大时,可侵及干骺端。最常发生的部位是髌、膝、踝关节和腕骨,一般是单发性病变,但也有多发性对称性病变的报道。囊腔内可有分隔,骨壳变薄但保持完整。

CT 和 MRI 均有助于诊断,可显示病变内所含液体的特征。CT 值为水样, MRI 也显示病灶液体的信号特点(图 9-4-3),两者均可显示其内的细微结构,包括分隔现象和多数囊腔。MRI 可见附近伴有轻度滑膜炎和少量关节积液。血管造影显示病变处缺少血管分布。

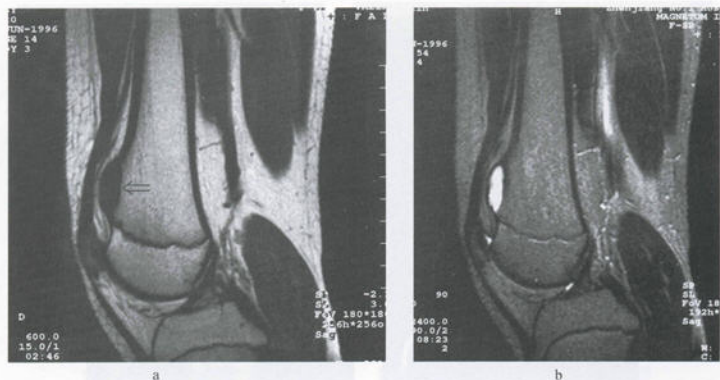


图 9-4-3 股骨干骺端髓鞘囊肿 MRI

病变膨胀,内部信号均为水样信号。a. T_1 加权像呈低信号(黑空箭);b. T_2 加权像呈高信号

【鉴别诊断】

骨内髓鞘囊肿的鉴别诊断应包括慢性骨髓炎(图 9-4-4)、退行性骨关节炎软骨下囊肿、滑膜囊肿和外伤后囊肿、骨坏死(图 9-4-5)、骨髓瘤样肿瘤,如成软骨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿、巨细胞瘤或骨的转移性病变(图 9-4-6)。上述病变中,主要需要鉴别的是骨关节炎中经常出现的软骨

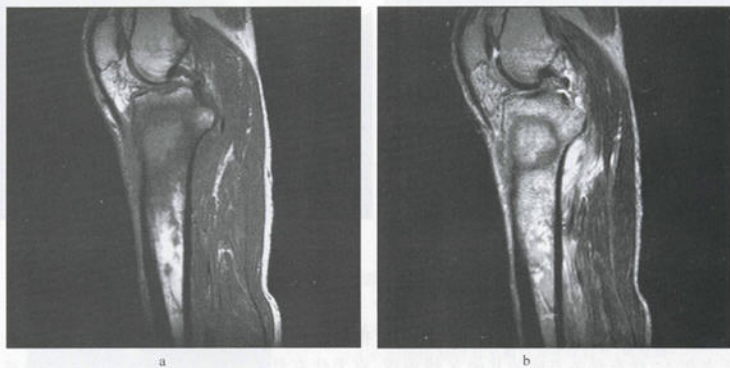


图 9-4-4 骨脓肿

a. MRI T_1 加权像胫骨上干骺端骨髓腔内大片异常信号区,病变中央脓腔部分呈中等信号,周围广泛异常低信号为骨髓腔水肿;b. T_2 加权像显示脓腔和水肿信号均增高,在脓腔和病变之间可见低信号环,为脓腔周围骨质硬化;c. Gd-DTPA 增强后扫描,脓腔无强化。d. 桡骨远端慢性骨髓炎 X 线平片显示长骨干骺端低密度病变,病变周围骨硬化明显,病骨多有骨膜反应

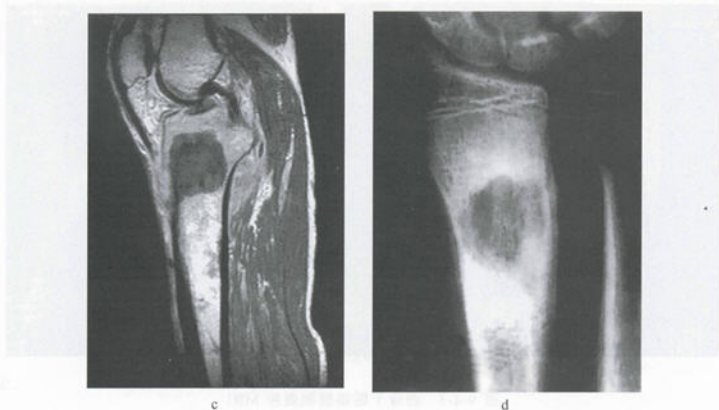


图 9-4-4(续)

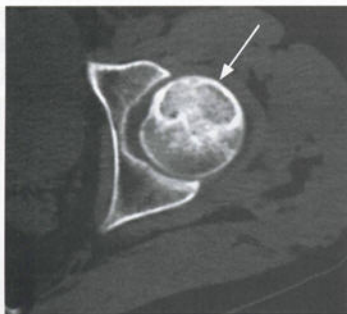


图 9-4-5 股骨头坏死
CT显示股骨头内半月征(白箭)

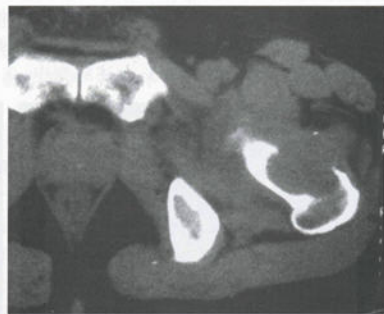


图 9-4-6 股骨颈骨转移瘤 CT
股骨颈骨质破坏,有软组织肿块,无膨胀生长

下囊性变。两者的在发生部位和病变形态上均有相似之处,但发病年龄不同,退行性骨关节炎多见于老年人,伴有骨关节炎的其他 X 线表现,有无伴有骨关节炎病变是两者最为重要的鉴别点(图 9-4-7)。骨脓肿多发生在干骺端,但很少侵及骨髓,病变周围往往均伴有反应性骨增生,偶亦可见骨膜反应。滑膜囊肿常常是来自各种系统性疾病,一般均表现为软组织变化很少造成骨内溶骨性破坏。外伤后囊肿发生的部位大多在骨折处及其附近,均有明确的外伤史可供参考,

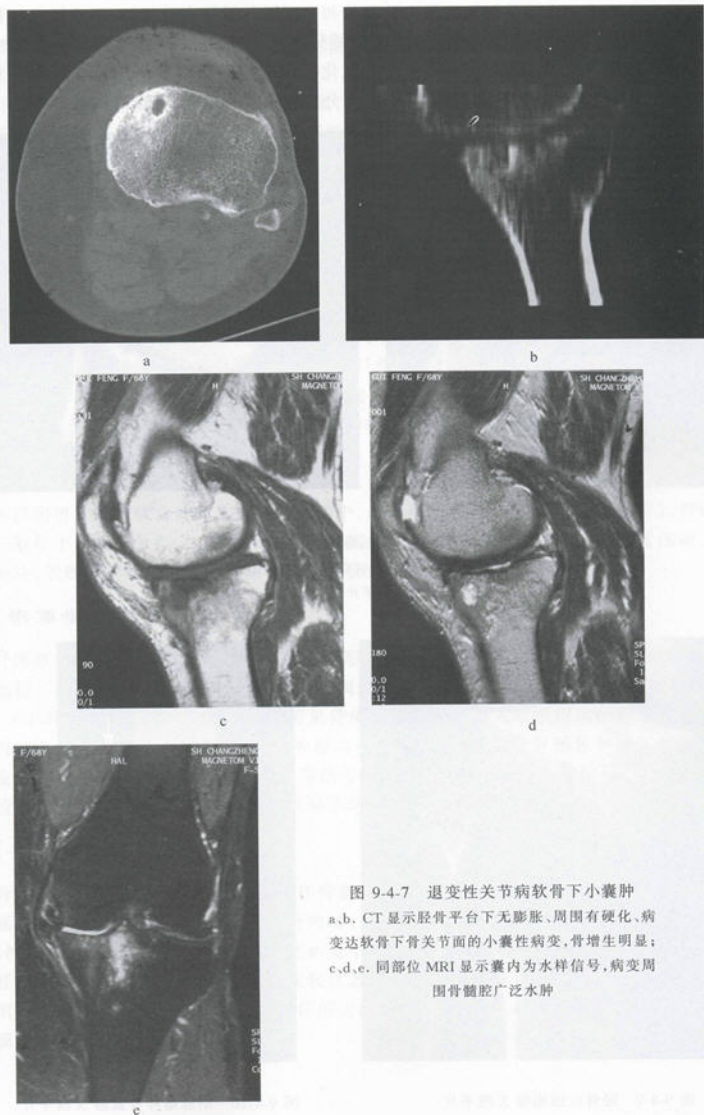


图 9-4-7 退变性关节炎软骨下小囊肿

a,b. CT 显示胫骨平台下无膨胀、周围有硬化、病变达软骨下骨关节面的小囊性病变,骨增生明显;
c,d,e. 同部位 MRI 显示囊内为水样信号,病变周围骨髓腔广泛水肿

且很少位于骨骺附近。成软骨细胞瘤发生的部位和表现均与腱鞘囊肿相似,但成软骨细胞瘤大多伴有轻度膨胀并具有明显的硬化边缘,有时还呈分叶状;CT和MRI可显示其内系实性肿瘤并非液体(图9-4-8),增强后可出现不同程度的强化。巨细胞瘤和动脉瘤样骨囊肿虽可发生于近关节处,但两者均有明显的膨胀现象,并常出现分房现象或骨嵴(图9-4-9,图9-4-10)。



图9-4-8 成软骨细胞瘤

骨骺病变,边界清楚锐利,周围有硬化,病变内部密度较高,CT证实系实性病变。

a. 股骨头X线平片;b. 同部位CT



图9-4-9 胫骨巨细胞瘤X线平片

胫骨干骺端病变,膨胀性生长,边界清无硬化

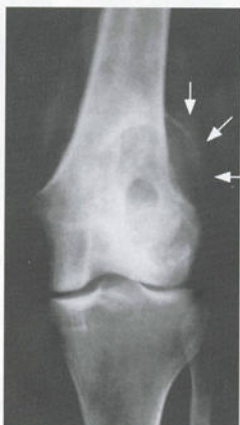


图9-4-10 动脉瘤样骨囊肿X线平片

股骨下端病变囊状,膨胀明显,边缘成气球状骨壳(白箭)

第五节 纤维软骨性间充质瘤

纤维软骨性间充质瘤是十分罕见的肿瘤,含有两种不同的组织,一种是良性软骨性肿瘤类似生长活动中的软骨板,另一种是类似低度恶性的纤维肉瘤,Mirra 等将之归类在纤维性肿瘤,见于文献报道的病例尚不到 20 例。

【病理】

组织学上纤维软骨性间充质瘤由梭形细胞和胶原纤维交叉组成。组织的细胞丰富,细胞核丰满,具有多形性和染色过深,偶尔见有丝分裂。在此背景上可见分界清楚的骨岛和明显良性的软骨,密度不均,软骨岛类似生长中的骨骺板,具有呈柱状排列的特征,在有些病例,更像内生软骨瘤中的软骨岛。肿瘤还可看到类似纤维结构不良中编织骨中的附着骨小梁。所以,这类病例曾有人认为是与纤维结构不良有关,称之为“纤维软骨性结构不良”。但也有些病例确实有纤维结构不良性的结构,并有骨骺板样的软骨同时存在,两者难以区分。Dahlin 认为此瘤具有低度恶性倾向。但此瘤从未见有转移发生,故称为纤维软骨性间充质瘤。

【临床表现】

在已报道的纤维软骨性间充质瘤的病例中,患者年龄在 9~23 岁(平均 13 岁),男性多见。病变一般位于长骨的骨骺,如腓骨和肱骨。临床症状为轻度不适和在患处有轻度压痛,有时可触及肿块,表现出一生长缓慢的肿块的症状和征象,并无特征性。

【影像学表现】

纤维软骨性间充质瘤 X 线表现为具有扇形边缘的密度减低的溶骨性破坏,可伸延并停止于骨骺板。在骨成熟后,病变可累及关节端,偶尔骨皮质膨胀变薄,病变可突破骨皮质伸入软组织内。CT 和 MRI 显示最为清楚。CT 可见骨皮质的断裂和侵入软组织内的肿块,并可发现软组织内的钙化。MRI 在 T_1 加权像可见肿瘤内的信号不均匀,侵及骨骺板并进入骨骺内,也可见骨皮质的破坏和软组织肿块表现为中等信号,肿瘤内的钙化表现为低信号。 T_2 加权像肿瘤呈高信号强度,肿块内可见假性分隔和信号不均匀。

【鉴别诊断】

骨骺闭合前很多良性病变如动脉瘤样骨囊肿和软骨黏液样纤维瘤均应包括在鉴别诊断中。在骨骺闭合以后,应考虑巨细胞瘤和软骨肉瘤。其他有类似表现的肿瘤还有硬纤维瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织瘤和骨肉瘤。上述这些病变中,良性者如巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿和软骨黏液样纤维瘤大多具有偏心生长倾向,膨胀较显著,很少累及骨骺。恶性病变如纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、软骨肉瘤和骨肉瘤,骨破坏的边缘大多模糊不清,很少膨胀,且多伴有各种形态的骨膜反应,结合病史是不难鉴别的。

第六节 长骨釉质细胞瘤

长骨釉质瘤是一少见的恶性肿瘤,其特点是肿瘤内明显的上皮细胞,并为梭形细胞组织所环绕,首先由 Maier 在 1900 年以“原发性骨髓源性上皮细胞瘤”报道,Fischer 在 1913 年正式称之为“原发于胫骨的釉质细胞瘤”。此肿瘤在形态上类似颌骨的釉质瘤。长期以来,长骨釉质瘤的组织来源存在着不同的看法,有些学者认为是来源于内皮细胞,而有些学者认为来源于上皮细胞。但最近通过电子显微镜和免疫组织化学研究,有充分证据支持此病变是来源于上皮细胞(Jundt et al,1995;Tehranzadeh et al,1989)。

【病理】

肿瘤质地坚硬,内有骨性间隔,可伴有出血和囊腔形成。囊腔大小不一,内壁不光滑,内含胶冻样物。组织学上此肿瘤是二相性的,并含有上皮细胞成分,紧密掺合在不同量的纤维组织中。上皮细胞成分通常包含有多面体细胞的小岛,位于巢内或空腔样间隙内。上皮索条边缘的细胞呈柱状,整齐排列如栅栏状,中央细胞呈星状排列,类似颌骨的成釉细胞瘤。上皮样细胞可有各种不同形态(图 9-6-1),基本上呈四种类型:管形、梭形、鳞形和基底细胞形。釉质细胞瘤的细胞对角蛋白抗原有明显反应,免疫组织化学有助于与其他有相似表现的病变鉴别,如纤维结构不良或非骨化性纤维瘤。有时可见鳞状上皮化生,若广泛存在,可误认为鳞状上皮癌。纤维成分中包含梭形细胞,一般仅有轻度异型性。上皮性间隙和基质,有时可有丰富的血管形成,类似血管性肿瘤。但超微结构和免疫组织化学可以明确其来自上皮细胞。病变内可含有骨梁,可表现为囊腔含有血液颜色的液体。

釉质细胞瘤与骨纤维结构不良(Kempson-Campanacci 病变)和纤维结构不良之间的关系,仍然是一争论未决的问题。釉质细胞瘤可含有纤维骨的成分,在病理检查时类似骨纤维结构不良和纤维结构不良。

【临床表现】

长骨上釉质细胞瘤少见,临床上最主要的症状是疼痛和肿胀,多发生在 20~50 岁的中青年。国内报道的 46 例,长骨釉质细胞瘤占原发性骨肿瘤的 0.24%,占恶性骨肿瘤的 0.53%;男性较多,男女之比为 1.6:1。约 90% 的釉质细胞瘤发生在胫骨,肱骨和尺骨均少见。病变通常局限于胫骨的中 1/3 和下 1/3,偶尔也可同时发生在胫骨和腓骨。釉质细胞瘤发生部位见图 9-6-2。约 2/3 的病例具有外伤史。开始时仅有轻度疼痛,随着病变增大而疼痛加重。检查时可触及坚硬压痛的肿块或肿块,肿块一般均固定于其下的骨质。在一组 200 例的报道中,釉质细胞瘤的死亡率是 18%。另一报道 31% 的病例有局部复发。

【影像学表现】

釉质细胞瘤的 X 线表现为边界清楚大小不同的溶骨性缺损,病灶周围骨质硬化(图 9-6-3),偶尔也可表现为皂泡状外观。锯齿状骨皮质破坏是此肿瘤十分特殊的表现(图 9-6-4),约 80% 的病例可看到锯齿状骨皮质破坏(Keeney et al,1989)。有时,整个骨骼可被多数卫星病灶所侵

犯。病期较长的病变可表现出硬化性磨玻璃样外观,可被误为纤维结构不良。偶尔,釉质细胞瘤可表现为骨皮质上的巨大的溶骨性病变,可使骨皮质膨胀并产生软组织肿块(Conway et al, 1993)。

釉质细胞瘤一般范围较大(3~16cm),在一组病例报道中80%的病变长度超过5cm(Keeney et al, 1989)。大多数病例在同一骨上均有卫星病灶。胫骨与腓骨同时出现病变者并不少见。大多数肿瘤都侵犯皮质和髓质部分,但约有10%的病变仅侵犯皮质或主要侵犯骨皮质很少累及髓腔。釉质细胞瘤还可起自胫骨前的软组织。

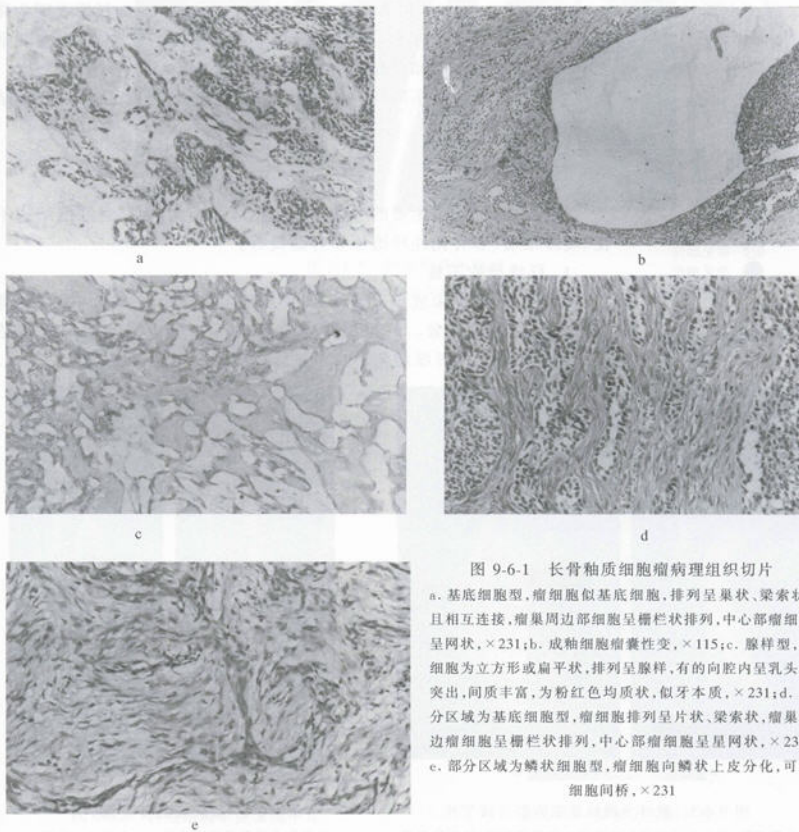


图 9-6-1 长骨釉质细胞瘤病理组织切片

- a. 基底细胞型, 瘤细胞似基底细胞, 排列呈巢状、梁索状, 且相互连接, 瘤巢周边部细胞呈栅栏状排列, 中心部瘤细胞呈网状, $\times 231$; b. 成釉细胞瘤囊性变, $\times 115$; c. 腺样型, 瘤细胞为立方形或扁平状, 排列呈腺样, 有的向腔内呈乳头状突出, 间质丰富, 为粉红色均质状, 似牙本质, $\times 231$; d. 部分区域为基底细胞型, 瘤细胞排列呈片状、梁索状, 瘤巢周边部细胞呈栅栏状排列, 中心部瘤细胞呈网状, $\times 231$; e. 部分区域为鳞状细胞型, 瘤细胞向鳞状上皮分化, 可见细胞间桥, $\times 231$



图 9-6-2 釉质细胞瘤发生部位

釉质细胞瘤发生于骨皮质表面而不在骨髓腔内,曾有研究者认为起源于上皮陷入骨内的区域或胎儿发育过程中的骨膜,X线表现和组织学所见,均支持肿瘤是起自皮质或骨膜下,皮质骨消失也是此瘤的特征之一。

CT有助于显示较小的病变及其内部结构。病灶内为软组织低密度区,边界清楚呈锯齿状,病变周围很少有骨膜反应。增强后病灶轻度强化。

MRI在 T_1 加权像胫骨前方出现异常低信号区, T_2 加权像表现为高于骨髓的高信号(图9-6-5)。MRI的作用不是用来诊断此肿瘤,而主要是用来明确肿瘤在骨内和骨外的确切范围。

骨扫描肿瘤可有不同程度的摄取增加。应注意此瘤经常与纤维结构不良发生于同一骨上。

【鉴别诊断】

长骨釉质细胞瘤主要的鉴别诊断包括纤维结构不良、骨纤维结构不良、硬纤维瘤、非骨化性纤维瘤和骨髓炎等。

1. 纤维结构不良

纤维结构不良未成年人多见,而釉质细胞瘤除个别例外均发生在骨骺融合以后的成人骨。纤维结构不良边界不如釉质细胞瘤那样清楚(图9-6-6),较大的纤维结构不良可破坏皮质骨并侵及髓腔。



图 9-6-3 股骨下端釉质细胞瘤 X线平片
边界清楚,大小不同的伸长的溶骨性骨质破坏区,被硬化骨质分开。a. 正位;b. 侧位



图 9-6-4 釉质细胞瘤 X线平片
胫骨骨干锯齿状皮质破坏。a. 斜位;b. 正位

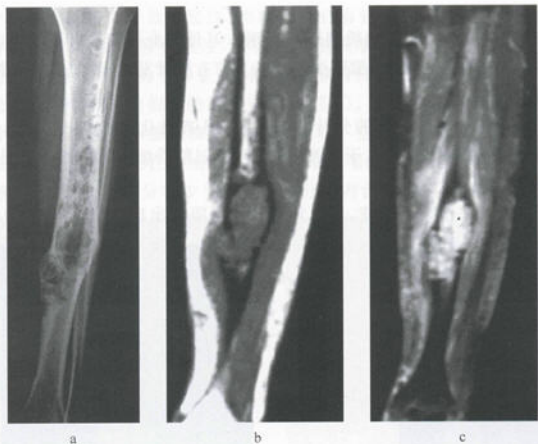


图 9-6-5 胫骨轴质细胞瘤

a. X线平片见骨干广泛骨质破坏区；b. MRI T₁加权像显示骨髓腔内低信号病变；c. MRI T₂加权像病变呈高信号



图 9-6-6 纤维结构不良 X线平片
桡骨上端骨髓腔病变，内部密度呈
毛玻璃样，病变区膨胀，边界不清



图 9-6-7 骨髓炎 X线平片
股骨骨干骨髓广泛斑点状骨
质破坏，骨膜反应明显

2. 骨髓炎

位于胫骨的骨髓炎有时很难与釉质细胞瘤区别。但骨髓炎一般均有不同程度的骨膜反应和软组织肿胀(图 9-6-7),这是釉质细胞瘤很少出现的。若有死骨发现,骨髓炎的诊断即可建立。

3. 非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤是一分界清楚的分叶状病变,并具有硬化边缘,一般并无骨皮质侵蚀(图 9-6-8)。若纤维性骨皮质缺损发生在干骺端区域,可类似釉质细胞瘤的细小病灶。

4. 硬纤维瘤

硬纤维瘤可表现为一侵袭性病变,其内常有骨性分隔或出现分房现象(图 9-6-9)。



图 9-6-8 非骨化性纤维瘤 X 线平片
胫骨上端分叶状病变,有硬化边缘



图 9-6-9 硬纤维瘤 X 线平片
胫骨下端侵袭性病变,内部可见分隔和索条样改变

第七节 脊索瘤

脊索瘤是一少见的恶性骨肿瘤,起源于脊索的残余组织,最常见于脊柱的两端即斜坡和骶尾部。正常情况下脊索在胚胎 2 个月后即消失。脊索瘤由分叶状排列的含有空泡的囊泡性细胞(physaliphorous)和黏液样细胞所组成。脊索瘤约占原发性骨肿瘤的 2%~4%,占恶性骨肿瘤的 1%。国内 448 例的统计中,脊索瘤占原发性骨肿瘤的 2.4%,占恶性骨肿瘤的 1.5%,脊索瘤虽然是一发生于中线部位的肿瘤,但从不发生在于椎间盘。

【病理】

肿瘤大小不一,切面呈分叶状,中间有纤维性分隔。小叶内为灰白色或半透明样物质,质地

较软者,系黏液变性较多,趋向于低度恶性;质地较硬且有钙化者,恶性程度较高。脊索瘤在组织学表现上可有很大不同,除了分化程度不同以外,组织学上恶性程度还决定于间变的范围。根据显微镜下的表现,肿瘤可分为三种亚型:普通型、软骨样型和去分化型。

普通型脊索瘤组织学表现类似胚胎的脊索(图 9-7-1)。肿瘤含有索状排列和分叶状的巨大多角形细胞和含空泡的细胞浆和细胞核,表现为囊泡状。空泡内含有黏液和黏多糖物质。黏液物可分泌进入细胞间隙或游离死亡于细胞中。有些细胞嗜酸性,无含空泡的细胞浆(Fechner et al,1993),常见核的多形性,有丝分裂少见。纤维性分隔内含有血管,偶尔有淋巴细胞浸润。

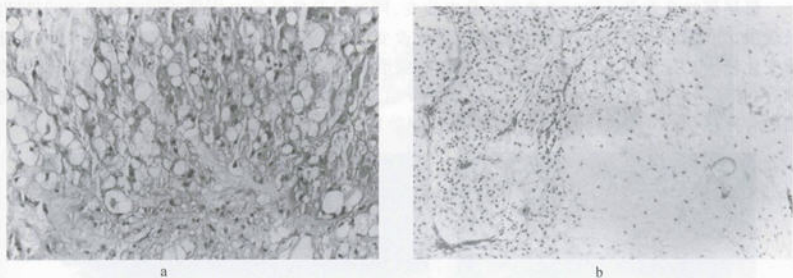


图 9-7-1 脊索瘤病理组织切片

- a. 瘤组织被纤维组织分隔成分叶状,瘤细胞为圆形,小叶周边部瘤细胞小,核小圆,有的浆内可见小空泡,小叶中心瘤细胞大,浆内空泡大,核被挤向一侧,呈印戒状,即“液滴状”细胞,可见少数大核及双核细胞,细胞间为黏液软骨样基质,×231;
b. 软骨瘤样脊索瘤,瘤组织中见有大量软骨成分。图左侧为脊索瘤结构,呈分叶状,图右侧为透明软骨,×115

软骨样脊索瘤由 Falconer(1968)首先描述,是一生长缓慢的肿瘤变异。其特点是含有软骨成分,有时软骨可构成肿瘤的主要成分。软骨性细胞分布在陷窝内,由透明软骨性基质将其分开。含软骨成分的脊索瘤,生存率大大高于不含软骨成分的脊索瘤。

去分化性脊索瘤,其组织学表现除具有普通脊索瘤的表现外,还有类似纤维组织细胞瘤、纤维肉瘤、骨肉瘤或高度恶性软骨肉瘤的表现。

【临床表现】

脊索瘤可发生于任何年龄(7个月至82岁),平均年龄为56岁,发生于骶尾部多见于50~60岁,男性多于女性。骶尾部脊索瘤中,男性占74%;蝶枕部肿瘤中男性占51%。脊索瘤在脊柱上最常发生的三个部位是骶尾部(55%)、斜坡(35%)和第2颈椎(8%)。

脊索瘤是局部侵袭性病,很少发生转移,转移仅发生于病变的晚期。由于脊索瘤生长缓慢,症状常持续1年以上(Hruban et al,1990)。症状与病变的部位密切相关,通常出现的症状是锐痛或钝痛,发生在下肢或颈部,骶椎或尾椎。蝶枕部的肿瘤可引起头痛,脑神经麻痹,或由于侵犯垂体引起内分泌功能不全(Rich et al,1985)。斜坡脊索瘤可首先表现为呼吸、吞咽或说话困难,晚期可出现颅内压增高征象。位于颈椎的病变常引起脊髓压迫。骶尾部的病变产生下腰部疼痛,肛门直肠或膀胱的功能不全和感觉异常。脊索瘤远处转移的发生率为10%~43%,转移可发生于局部淋巴结、肝、肺和腹部器官。Higinbotham等(1967)报道46例,转移至骨、肝、心

脏、肺和软组织者占其病例中的 43%。肿瘤具有向硬脊膜外、硬脊膜下、蛛网膜下腔和神经周围蔓延的倾向,造成疼痛。

【影像学表现】

脊索瘤的 X 线表现为显著破坏的膨胀性溶骨性病变,具有不规则的扇形边缘,有时可见基质钙化,可能由于肿瘤内广泛性坏死所引起。肿瘤边缘可见明显硬化,并常发生病理性骨折。病变常伴有软组织肿块。

骶尾部的脊索瘤开始时可表现为骨内病变,同时侵及骶骨的内外缘(图 9-7-2)。由于其生长缓慢,开始时受侵犯的区域膨胀并略呈囊状改变,看不到骨外的延伸。发生于尾骨区域者骨质变化较少,主要在骶尾区域的下方或沿其一侧形成软组织肿块。肿瘤一般呈圆形,分叶状、柔软、内有胶样结构,由纤维组织环绕的许多小叶组成瘤体,瘤内有坏死和出血,有从肿瘤床分离出的骨片存在。X 线表现为密度不均的软组织肿块。

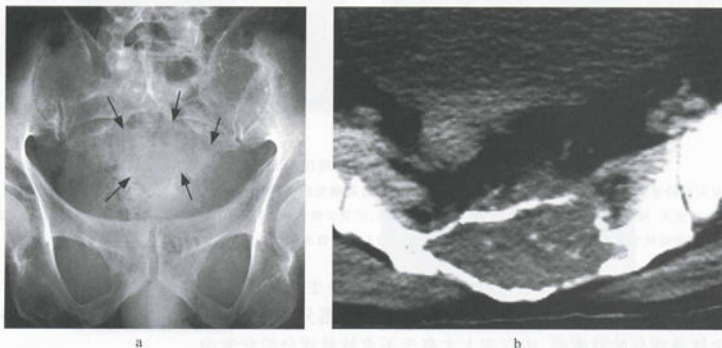


图 9-7-2 骶骨脊索瘤

a. X 线显示骶骨骨质破坏,边界不清,侵犯骶骨边缘;b. CT 显示病变前缘已破坏,病灶内部有点状钙化

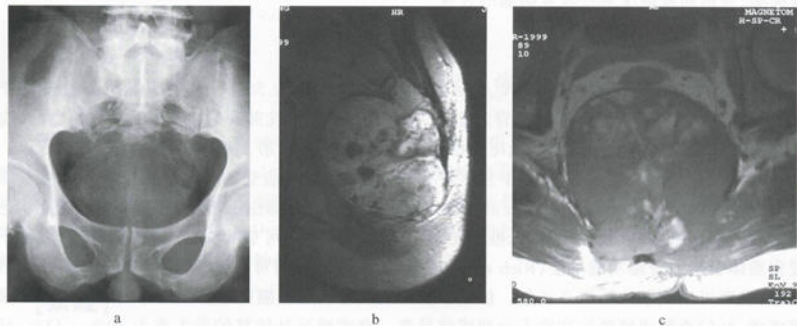


图 9-7-3 较大骶尾脊索瘤

a. X 线平片上显示病变膨胀性生长;b,c. MRI 显示病变向前长入盆腔

脊索瘤具有胚胎性质容易穿破骨质、硬脊膜和神经组织。甚至放射治疗后可有相当明显的骨形成,肿瘤仍继续以延缓的速度生长。尤其在骶骨部(图 9-7-3)肿瘤有长到很大的倾向, Faust 等(1944)报道一侧骶尾部的脊索瘤充满了下腹部。肿瘤直径在 20~25cm 者并不少见,向周围蔓延并破坏骨质,但其发展的速度较慢。

腰部的脊索瘤较为少见,最初椎体尚保持完整,后期表现为椎体溶骨性破坏,中央局限性的溶骨性病变(图 9-7-4)。可侵入椎管(图 9-7-5),最后破坏脊柱和椎间盘发生骨质塌陷。另一些腰部脊索瘤可延伸到腹腔形成肿块,并与腹腔内脏器相粘连。也可发生成骨性反应,肿瘤可穿破椎间盘伸延至附近脊柱。

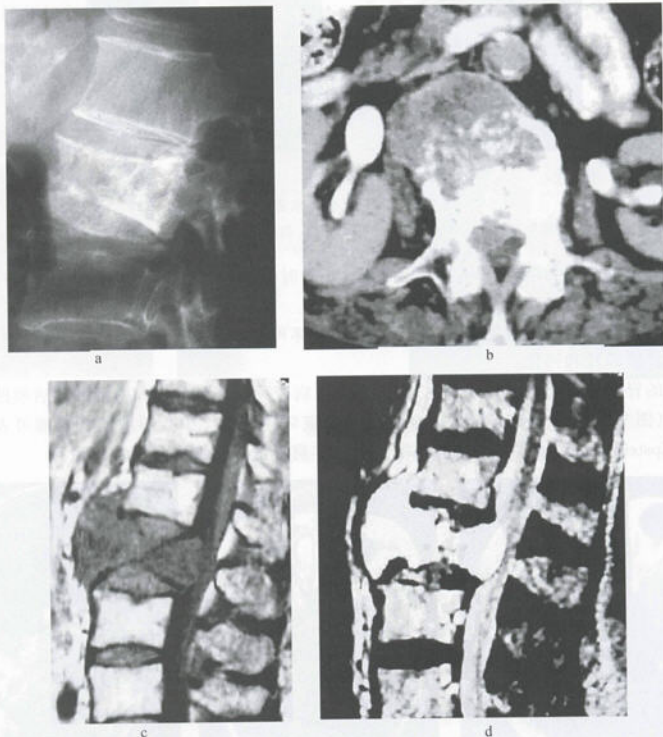


图 9-7-4 腰椎脊索瘤

a. X线平片显示腰3椎体压缩变扁,内部密度不均,可见溶骨性骨质破坏区;b. CT增强显示椎体骨质破坏,有斑点状钙化,肿瘤软组织长入椎旁,肿瘤内不均匀强化;c、d. MRI上病变椎体呈T₁加权像低信号(c);T₂加权像(d)高信号

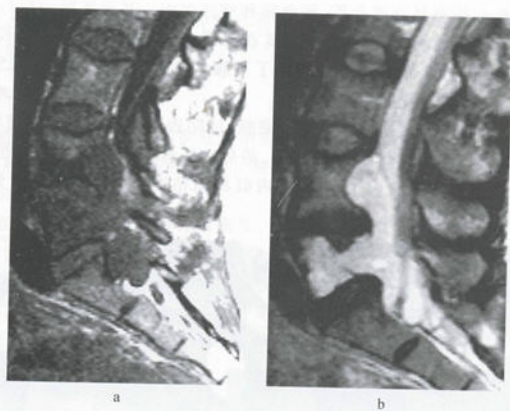


图 9-7-5 腰椎脊索瘤 MRI

腰 5 椎体异常信号区,椎体压缩,椎旁软组织突入椎管。a. T₁ 加权像病变呈低信号;b. T₂ 加权像病变为高信号

胸部脊索瘤表现为溶骨性病变,进展缓慢,开始时脊椎仅呈楔状变形。持续的进行性破坏可使脊椎几近于消失。

颈椎的脊索瘤也系溶骨性病变,进行性骨质破坏可使脊椎塌陷。向软组织内延伸可显著,其中可有骨质碎片和钙化。

斜坡的脊索瘤早期完全位于骨内;突破骨质后病变可以广泛的突入中颅凹和后颅凹以及小脑桥脑角(图 9-7-6);后期破坏颅底并延伸至蝶窦破坏垂体窝。少数斜坡的脊索瘤可表现为蝶骨硬化(Epstein et al, 1953)。少数脊索瘤进入垂体窝可使蝶鞍增大类似垂体瘤。

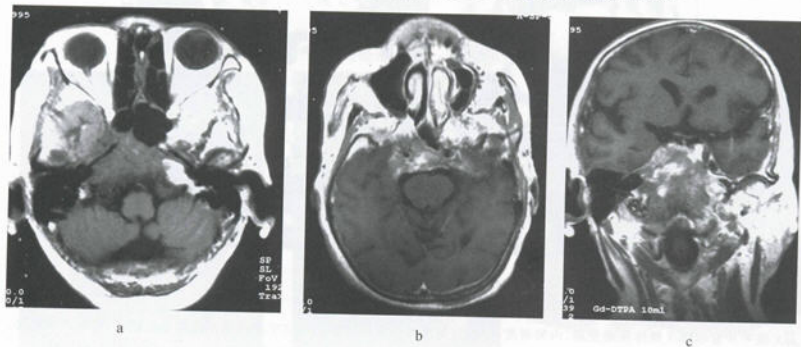


图 9-7-6 斜坡脊索瘤 MRI

a. MRI T₁ 加权像见斜坡肿瘤不规则形,累及斜坡大部,向上突入中颅凹,病变 T₁ 加权像为中等信号;b,c. Gd-DTPA 增强后脊索瘤不均匀强化

一般来说, X线平片和普通体层片已能够很好的显示脊索瘤的各种表现, 但 CT 和 MRI 对显示软组织向外延伸是更重要的检查方法, 脊髓造影也可显示肿瘤向椎管内的蔓延情况。CT 可显示骨质破坏的范围, 软组织肿块的大小, 向椎管内生长的情况以及向附近结构的侵犯范围。有时 X 线平片在正、侧位片上均很难看到骨质破坏的明确征象, CT 平扫即清楚显示骨质破坏和突出的软组织肿块(图 9-7-7)。脊索瘤 MRI 的表现为 T_1 加权像低或中等信号强度, T_2 加权像为高信号, 但并不具有特征性。若 T_2 加权像出现极高的信号强度, 肿瘤呈分叶状表现, 应考虑脊索瘤的诊断。

放射性核素扫描脊索瘤的周边出现摄取增加, 在肿瘤完全代替骨组织的区域内出现骨活动度减低而缺乏核素摄取, 这可能是由于继发性缺少血管和缺乏骨化所致(Turner et al, 1981)。

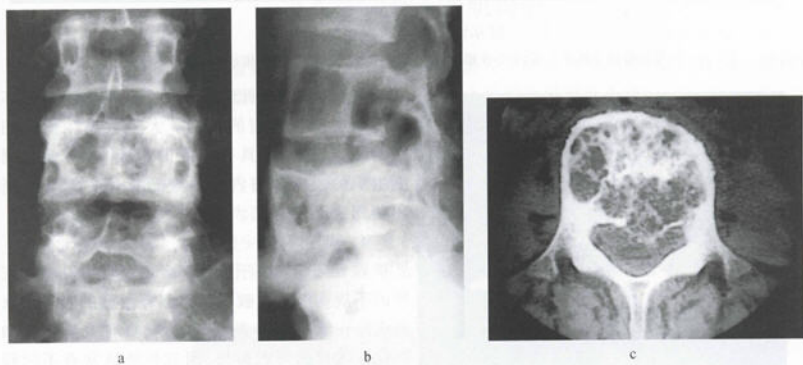


图 9-7-7 腰 4 椎体脊索瘤

a, b. X 线平片显示椎体轻度压扁, 很难发现椎体内部情况; c. CT 显示椎体蜂窝状破坏

【鉴别诊断】

1. 巨细胞瘤

发生于骶尾部的巨细胞瘤呈中心性膨胀性生长, 可类似脊索瘤的表现。但巨细胞瘤多发生于骶骨上部(图 9-7-8), 破坏区内可见粗大骨间隔或呈皂泡状(图 9-7-9), 很少钙化。脊索瘤的骨质破坏靠下部近中线。我们一组 24 例骶尾部巨细胞瘤中仅 1 例钙化; 而 31 例骶尾部脊索瘤中伴有钙化者 18 例, 故有无钙化也是两者鉴别要点之一。

2. 骶骨的神源性肿瘤

发生于骶骨内的神经鞘瘤或神经纤维瘤少, 大多位于硬脊膜内, 位于硬脊膜外病变可出现附近骨质的侵蚀性变化。X 线表现为偏心性轻度膨胀的囊性透亮区, 边缘清楚, 有硬化缘。有时可类似骶尾部脊索瘤的改变, 但神经源性肿瘤一般不发生钙化(图 9-7-10), 偏心性囊状透亮区是特征性表现之一, 对鉴别诊断很有帮助。若呈哑铃状生长时更具特征性。

3. 骶尾部畸胎瘤

发生在骶尾部的畸胎瘤一般起源于尾骨尖端或前缘, X 线主要特点是软组织肿块, 含不规则

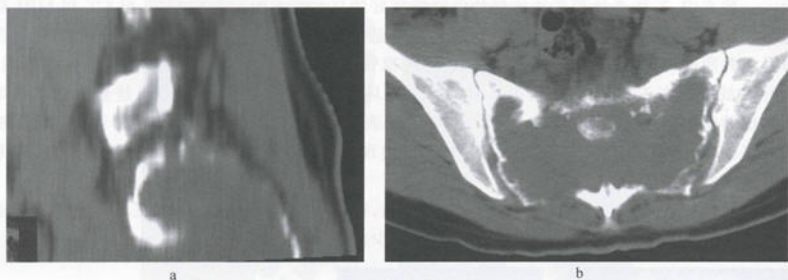


图 9-7-8 骶骨巨细胞瘤 CT

见肿瘤位于骶骨上部,中心性膨胀生长,骨皮质破坏。a.矢状面重建;b.横断平扫

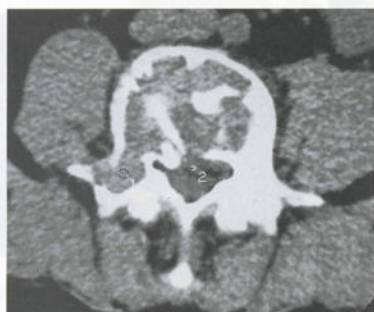


图 9-7-9 巨细胞瘤 CT

腰椎椎体巨细胞瘤内的粗大分隔

则的钙化、牙齿或骨组织。常引起骶骨明显破坏变形而类似脊索瘤的改变。大多数畸胎瘤无明显的膨胀现象,可具有良好的包膜,但有侵犯周围组织的倾向。瘤内的不规则骨化更具有诊断和鉴别诊断的意义。

4. 软骨肉瘤

软骨肉瘤发生于骶尾部者可表现为具有膨胀性的不规则溶骨性破坏而类似脊索瘤的表现。软骨肉瘤在骶尾部的表现特点是,具有大量新骨和钙化性软骨的巨大肿块,附近骨质通常有不同程度的骨浸润和破坏,很少具有清楚的硬化性边缘。

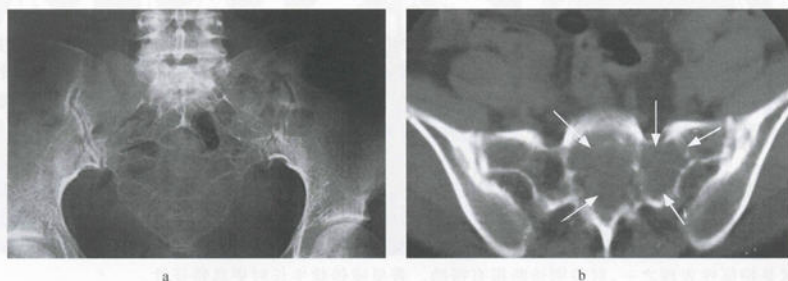


图 9-7-10 骶骨恶性神经鞘瘤

a.X线平片显示病变位于骶骨中下部病变呈偏心的骨质破坏区;b.病变区CT,病变偏心生长(白箭)病变内部无硬化、钙化

5. 鼻咽部肿瘤和转移瘤

发生于斜坡的脊索瘤应与其他鼻咽部肿瘤或转移瘤鉴别。脊索瘤内常有斑点状钙化,鼻咽部肿瘤或转移瘤很少钙化,对附近骨侵蚀破坏的边缘模糊不清。

6. 动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿可发生在骶骨出现膨胀性溶骨性破坏,有类似脊索瘤的表现。但动脉瘤样骨囊肿大多为偏心性改变,溶骨破坏的边缘可有增生硬化,能穿过椎间盘侵犯邻近椎体。在鉴别诊断中还有三个特点可供参考:发生年龄较轻,很少超过 25 岁;生长速度特快,往往比恶性肿瘤还快;从不发生侵犯或侵犯尾椎。

第八节 骨平滑肌肉瘤

骨原发性平滑肌肉瘤是十分罕见的恶性肿瘤,国外文献上报道的病例约 50 例。国内已有 30 例报道,骨平滑肌肉瘤占原发性骨肿瘤 0.06%,占恶性骨肿瘤 0.14%。

【病理】

此肿瘤呈结节状或分叶状肿块,边界清楚。也可表现为水肿黏液样,质软易碎,呈巨大葡萄状或息肉状。光镜下表现为成束状的梭形细胞交织在一起(图 9-8-1),类似软组织的平滑肌肉瘤。细胞形态各异,细胞较少的区域含有丰富的细胞间胶原,可有类似恶性纤维组织细胞瘤的表现。核染色深,可见核分裂。部分细胞可见明显的纵纹和横纹,间质血管较多,胶原纤维较少。

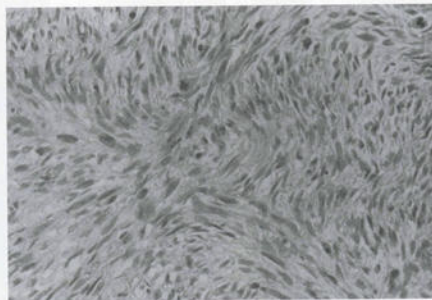


图 9-8-1 平滑肌肉瘤病理组织切片

瘤细胞为梭形,浆红,核呈棒形、较肥胖,两端钝圆,可见少数巨核细胞,核分裂易见,瘤细胞呈纺织状排列;SMA(+). ×231

骨平滑肌肉瘤的来源有三种可能性:①原发于软组织的肿瘤侵犯骨骼;②其他部位的平滑肌肉瘤(一般是子宫和胃肠道)转移到骨内;③原发于骨内的平滑肌肉瘤,肿瘤大多起源骨内血管的平滑肌细胞,也有可能来自血管周围的间充质细胞。

【临床表现】

骨平滑肌肉瘤发病年龄在9~80岁,平均44岁。国内统计,发病年龄在13~68岁,平均31.5岁,其中30~40岁者占61.6%,发生在20岁以前者少见。男性多见,约为女性的1倍。在国外报道的42例中,29例位于四肢长骨,最为常见的部位是股骨远端和胫骨近端,以及肱骨近端,主要侵犯干骺端。国内报道,以股骨为多见,病变多位于干骺端,少数见于骨干。

临床表现主要是轻度间歇性疼痛,逐渐加重为持续性疼痛。局部肿块,严重者皮肤发亮皮温增高,可伴有静脉怒张。偶可触及质地坚硬和边界不清的肿块。邻近关节常有功能障碍。

【影像学表现】

骨平滑肌肉瘤X线表现并无特征,大多数病例表现为一大片状溶骨性破坏,边缘模糊不清(图9-8-2)。有些病例则表现为浸润性病变,出现虫蚀状外观(图9-8-3),约50%的病人可伴有骨膜反应(图9-8-4)。国内一组18例中,14例引起骨皮质膨胀(占77.8%)。发生在脊椎的病变可累及多数椎体。软组织肿块少见,在软组织肿块中偶尔可见异常钙化或骨化。Abdelwahab等(1994)报道过一例由放射治疗后引起的骨平滑肌肉瘤。

CT检查有助地显示皮质受侵的情况和骨质破坏的范围。MRI对显示骨髓受侵的情况和软组织延伸的范围是最好的检查方法。

【鉴别诊断】

骨平滑肌肉瘤并无特殊的X线表现,故在鉴别诊断中应考虑很多可能性。由于这一肿瘤常出现侵袭性的骨质破坏,纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤和淋巴瘤是首先应该考虑的;老年患者,孤立性转移性病灶也应考虑;而年轻人,则应与尤文瘤和嗜酸性肉芽肿相鉴别。

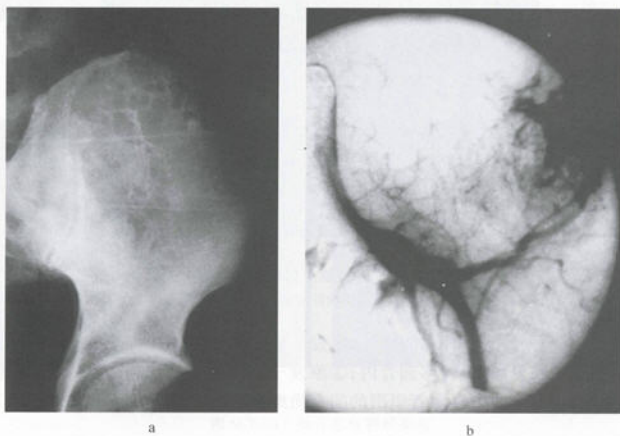


图9-8-2 髁骨平滑肌肉瘤

a. X线平片左髁骨翼呈大片状溶骨性破坏,边缘模糊不清;b. 血管造影肿瘤血供增加明显



图 9-8-3 平滑肌肉瘤 X 线平片
肱骨上端病变呈虫蚀状破坏

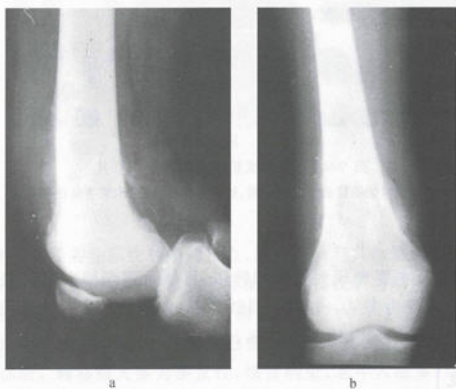


图 9-8-4 骨平滑肌肉瘤 X 线平片
股骨下端平滑肌肉瘤出现骨膜反应

第九节 骨横纹肌肉瘤

横纹肌肉瘤多见于软组织,约占软组织肉瘤的 10%,发生于骨内者十分罕见,为骨内原始间叶细胞衍化而成。国内已有 15 例报告,骨横纹肌肉瘤占原发性骨肿瘤的 0.08%,占原发性恶

性肿瘤的 0.1%~0.17%。

【病理】

肿瘤呈灰白色或灰红色,鱼肉状,质软,巨大者可有囊变或出血。组织学上骨横纹肌肉瘤可分为三种亚型:胚胎型、腺泡型和多形型(Campanacci et al,1990)。胚胎型常见于出生到 15 岁;腺泡型多见于 10~25 岁;多形型大多在 25 岁以上。三种类型各具特点,但同一肿瘤中可含有不止一种类型的结构。胚胎型的瘤细胞主要似原始肌原细胞(成肌细胞),核染深,胞浆不多,弥漫分布于大量黏液性间质中,有纵纹和横纹的分化较成熟的横纹肌细胞。腺泡型主要由幼稚的成横纹肌细胞构成,有被纤维间隔分隔成腺泡状的倾向。多形型瘤细胞极其多样化排列弥漫,间质少,血管丰富(图 9-9-1)。

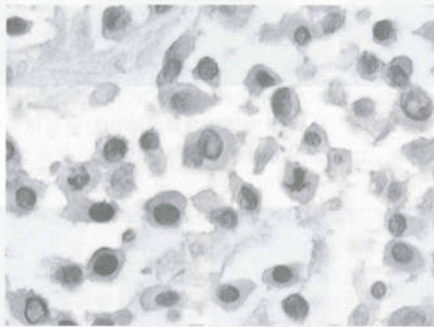


图 9-9-1 骨横纹肌肉瘤病理组织切片

肿瘤细胞呈胚胎样的横纹肌细胞,核大可见核分裂,胞浆嗜酸性相深染

【临床表现】

骨横纹肌肉瘤临床上主要表现为疼痛和肿胀,可触及逐渐增大的肿块,表面皮肤无改变。各年龄组均可发病,以男性为多见。好发于四肢长骨,以股骨和胫骨为多见。骨横纹肌肉瘤发病部位见图 9-9-2。发生于四肢者约占 14.6%。

【影像学表现】

骨横纹肌肉瘤 X 线主要表现为溶骨性不规则虫蚀样破坏(图 9-9-3)或呈大片状骨破坏而很少增生。骨皮质被穿破后可侵入软组织,此时常伴有骨膜反应(图 9-9-4)。也可表现为软组织肿块,附近骨质可伴有硬化和骨膜反应,受侵犯的骨干可弯曲,软组织肿块内偶可见钙化或骨化。动脉造影可见肿块内异常血管增生。CT 检查有助于显示骨皮质的完整性,轻微破坏即可显示。MRI 检查有利于显示软组织和骨髓的变化。在 T_1 加权像显示软组织肿块为与肌肉相同的信号强度, T_2 加权像表现为高信号。在骨髓腔内出现低信号即相当于骨质硬化的区域。附近骨干的弯曲膨胀性生长而不是浸润性生长则表示肿瘤生长缓慢,软组织围绕骨干广泛性浸

润,表示肿瘤具有浸润性生长的性质。 ^{99m}Tc 骨核素扫描可见病灶核素浓聚。



图 9-9-2 骨横纹肌肉瘤发病部位



图 9-9-3 胫骨骨干横纹肌肉瘤 X 线平片
胫骨干不规则片状骨质破坏,无骨质增生和骨膜反应



图 9-9-4 股骨横纹肌肉瘤 X 线平片
股骨干大片状溶骨性骨质破坏,有软组织肿块及骨膜反应

【鉴别诊断】

骨横纹肌肉瘤常具有侵袭性恶性肿瘤的特点,因而必须与其他恶性肿瘤鉴别,如骨肉瘤、淋巴瘤与转移瘤等。骨肉瘤有特定的好发部位和年龄,若骨横纹肌肉瘤发生于干骺端时鉴别较困难,骨肉瘤骨膜反应的形态常不规则而横纹肌肉瘤骨膜反应大多呈较成熟的层状骨膜,瘤骨几乎是骨肉瘤最基本的特征表现。孤立性骨淋巴瘤少见,来自髓腔或侵及髓腔是其特点(图 9-9-5),MRI 有助于诊断。转移瘤大多为多发性,结合病史,老年人居多,原发病变也大多能从临床病史中提示。

引起长骨的骨干变形不仅见于横纹肌肉瘤,凡是缓慢生长的膨胀性病变,骨髓内压力增加产生重新塑形的管状骨都可发生弯曲变形,若局限于骨干一侧的皮质,则发生碟状变形。碟状变形可由于恶性肿瘤的浸润性生长所引起,如尤文肉瘤、纤维肉瘤。故长骨干的弯曲变形,在高度恶性骨肿瘤中是有可能发生的。



图 9-9-5 淋巴瘤 X 线平片

肱骨上端溶骨性破坏,中下段骨髓腔和皮质广泛性虫蚀样破坏

第十节 骨腺泡状肉瘤

骨腺泡状肉瘤多见于软组织,原发于骨内者罕见,骨腺泡状肉瘤约占骨原发性肿瘤的 0.1%,占恶性骨肿瘤的 0.23%,男性略多于女性。

【病理】

在病理上,骨腺泡状肉瘤常与非嗜铬性副节瘤混淆,Smetana(1951)最初报道骨腺泡状肉瘤即以非嗜铬性副节瘤为名。以后 Christopherson(1952)报告 12 例,并定名为骨腺泡状软组织肉瘤。此瘤在光镜下有明显的器官样结构,与非嗜铬性副节瘤十分相似。但近来的研究表明,两者仍有不少不同之处,电镜下见细胞浆内有大量扩张的线粒体及成片状粗面内质网为本瘤的特征。

肉眼观骨腺泡状肉瘤呈分叶状肿块,境界清楚,切界呈肉瘤状。部分病例有包膜,表面血管丰富。光镜下肿瘤由上皮样细胞和薄壁毛细血管组成。瘤细胞为多边形,大小不等,胞浆丰富,含大量嗜酸性细颗粒。组化研究胞浆内含有高度特异性的结晶小体,PAS 染色阳性。瘤细胞排列为大小不等的腺泡状或巢状结构,为毛细血管网包裹并分割,近似器官样改变。

【临床表现】

骨腺泡状肉瘤主要临床症状是无痛或轻度压痛的软组织肿块,皮肤表面可有静脉怒张、皮温升高,偶见病理性骨折。病程大多在一年以内,病变最多见于股骨,其次为胫骨、肱骨和肋骨,下肢骨较上肢骨多见。

【影像学表现】

骨腺泡状肉瘤 X 线表现为边界不清的溶骨性破坏,一般均伴有大小不等的软组织肿块。部分病例伴有明显的骨膨胀,其内可见骨嵴;可伴有各种形态的骨膜反应,以层状骨膜为多见。病变可跨越关节侵犯多骨,软组织肿块也可多处发生,并呈分叶状,偶尔软组织内可见瘤骨。动脉造影在骨内见大小不等的肿瘤血管,密度不均,分支紊乱,完全是恶性肿瘤的血管造影表现。CT 可清楚显示骨内和软组织内的病变范围,骨皮质受侵或破裂的情况,骨内的骨嵴亦可清楚显示。MRI 在 T_1 加权像表现为低信号, T_2 加权像表现为不均匀的高信号强度。注射造影剂后,骨内和软组织内均可见明显强化(图 9-10-1)。

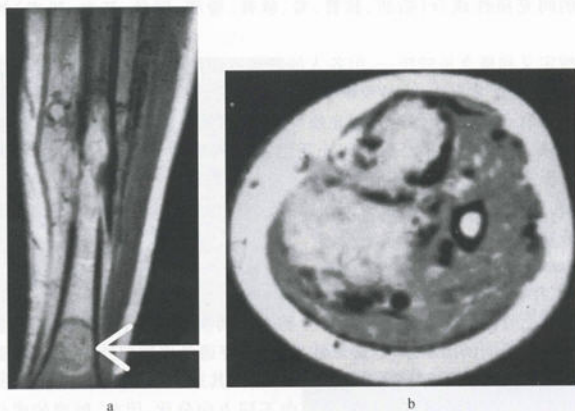


图 9-10-1 骨腺泡状肉瘤 MRI

a. 胫骨骨髓腔及胫骨旁肿瘤形态不规则,分叶状改变,胫骨下端骨髓腔内有转移病灶;b. Gd-DTPA 增强后病变明显强化

【鉴别诊断】

此瘤的 X 线表现并无特征,但一般均具有恶性肿瘤的侵袭性征象。鉴别诊断中主要应考虑与较为常见的骨肉瘤和纤维肉瘤鉴别。骨肉瘤的骨质破坏边界更为模糊不清,大多伴有不成熟的骨膜反应,发生于干骺端并不超越关节,不含伴有明显的骨膨胀现象,出现骨表面的侵蚀现象亦少见。纤维肉瘤起自髓腔者可有类似表现,但软组织肿块不如骨腺泡状肉瘤明显。起自骨膜者软组织肿块巨大而骨皮质侵蚀较少,不像骨腺泡状肉瘤既有明显的软组织肿块,还可伴有明显的骨内溶骨性破坏。

第十一节 骨恶性间充质瘤

骨原发性恶性间充质瘤是十分罕见的肿瘤。Schajowicz 在 1966 年首先报告一例, Kessler

等(1995)报道了7例,并做了文献复习,提出此肿瘤应与间充质软骨肉瘤、去分化软骨肉瘤相区分。国内汪氏(1981)首先报告一例,以后有26例报道,因为病理为复合性间充质瘤,并非肿瘤单元,而是一个杂类,含义和诊断标准均有差异。故是否全属骨原发性恶性间充质瘤尚难肯定。间充质(mesenchyme)为胚胎期充填于各胚层之间的原始结缔组织,属中胚层范畴,在胚胎中起着支持、填充作用,并参与一些组织和器官的形成。间充质可进一步演化为各种广义上的结缔组织。中胚层(mesoderm)则含义较广,除间充质及其衍生组织外,还包括泌尿生殖系上皮的绝大部分、肾上腺皮质、脑脊膜、周围神经外膜等。两词含义虽有重叠,但不能视为等同。故恶性间充质瘤应改称为间充质肉瘤或恶性间充质瘤较为合适。间充质瘤还易被误认为凡从间充质起源的肿瘤均属之,事实上,间充质瘤是指在一个肿瘤中,同时含有纤维结缔组织、黏液组织以外的两种以上的间充质性成分(脂肪、脉管、骨、软骨、滑膜、网状、造血、肌肉)的复合(Stout, 1948)。

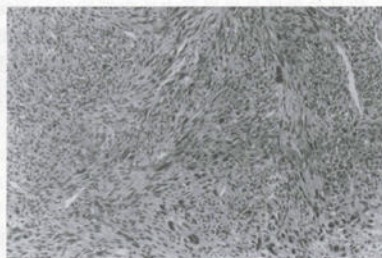
间充质肉瘤定义和概念虽较统一,但各人的理解或使用的习惯可有不同。各地病理界诊断间充质肉瘤的标准,宽严常有出入,故反映在各地肿瘤统计中,它所占的比例就有很大的差别。宽者可将血管脂肪瘤、髓脂肪瘤等列为间充质肿瘤;严重则将其中的主要成分命名,次要成分不在诊断名称中反映。同时,还常因不少间充质瘤属错构瘤性(hamartomas),而将其归列在“错构瘤”名下。事实上,间充质及其衍生组织多向分化的潜能很大,间充质肿瘤中严格单一成分者并不多见,尤其在多取材、仔细镜检方面差异,小灶性化生或“异源性成分”相当常见,故有些病例不易严格划界。

【病理】

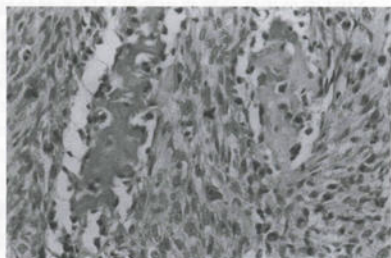
大体病理标本上骨恶性间充质瘤表现为骨髓腔内的实性肿块,大小不一,有假性包膜。其特点是一个肿瘤内有不同的组织结构,膨胀性生长,可穿通骨皮质向外伸延。肿瘤较坚硬,周围部分含有黏液样物质。光镜下组织学表现变化很大,因其来源于原始间充质细胞而具有多向分化的潜能(图9-11-1a),在其肿瘤演变过程中可向不同方向分化,因此,肿瘤的成分可以是多样化的复合物。肿瘤的结构可以梭形细胞为主呈环状排列类似所谓恶性纤维组织细胞瘤(图9-11-1b)。细胞的多形性显著,并有多数典型或不典型的核丝状分裂。恶性细胞常伴有骨样和原始的编织骨形成(图9-11-1c),沉积在细小的银丝网内,具有高度骨肉瘤的特征。散在分布的梭形细胞表现出成横纹肌性的分化,这类细胞明显伸长,嗜酸性细胞浆。有些成横纹肌细胞有高度核间变的征象,明显的起自周围恶性梭形细胞的基质,也证明这类细胞并非良性骨骼肌的成分。

【临床表现】

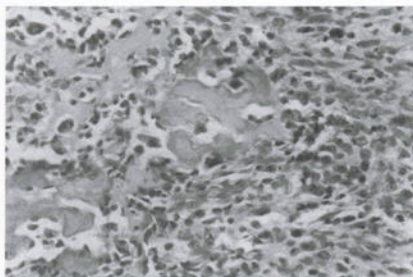
骨恶性间充质瘤可发生于任何年龄,在儿童期并不少见,有些可在出生时即有。性别不限,部位分布很广,较多从肢体、躯干、头颈部的软组织发生,有些可起源于骨内。据WHO统计,原发性骨恶性间充质瘤占原发性骨肿瘤的0.09%,占恶性骨肿瘤的0.17%。男性多见,60%的病例发生于10~29岁。出生后不久即可发生,老年少见。发生在四肢骨最为多见,其中以胫骨、股骨、骨盆较多。临床症状大多表现为疼痛和局部肿块或肿胀。局部疼痛多表现为持续性钝痛,局部肿块质较硬,压痛明显。肿块生长较快,可使肢体和附近关节的活动功能受限。肿瘤巨大时,皮肤表面可有静脉怒张,皮温增高,皮肤发亮,皮色变红。



a



b



c

图 9-11-1 骨恶性间质瘤病理

a. 瘤组织中含平滑肌肉瘤成分, 瘤细胞呈梭形, 紫红, 核呈棒状, 可见较多巨核瘤细胞, 瘤细胞呈编织状排列, SMA(+), $\times 231$; b. 瘤组织中可见骨肉瘤成分, 瘤细胞似成纤维细胞, 核异型, 核分裂易见, 并见少量肿瘤性骨样组织, $\times 231$; c. 瘤细胞似骨母细胞, 异型, 并见少量肿瘤性骨样组织, $\times 231$

【影像学表现】

骨恶性间质瘤 X 线表现为溶骨性破坏中伴有成骨性变化, 进展迅速, 很快侵蚀并破坏骨皮质, 造成骨皮质缺损和大片状溶骨性破坏。有些病例可呈膨胀性溶骨性破坏, 局部骨皮质变薄, 似囊肿样改变。此瘤在短期内即可形成巨大的软组织肿块, 但很少有骨膜反应, 在骨质破坏区内常可见密度增高的增生性变化。病变的境界清楚, 其内可有残留骨质, 还可有不同形态的钙化和骨化(图 9-11-2), 偶尔可见瘤骨形成。

超声检查可用来发现病变范围, 尤其有利于分辨软组织肿块内部结构与与附近组织的关系。超声像图的表现缺少特异性。

CT 能进一步明确骨内病变和骨外软组织的范围, 尤其显示钙化和骨化较 X 线平片敏感。注射造影剂增强后, 病变区内的低密度无强化区为坏死区域; 非坏死区域一般均有明显强化。



图 9-11-2 胫骨恶性间质瘤 X 线平片
胫骨上端骨质破坏, 骨周围有较多的骨硬化和瘤骨

MRI 有助于区分肿瘤内各种不同类型的结构,信号的强度是根据其内所含细胞成分而定 (Cohen et al, 1988)。软骨细胞成分较多的肿瘤,在 T_2 加权像大多呈低信号或与肌肉相比的低信号强度;细胞成分较少的肿瘤 T_2 加权像表现为均匀一致的高信号,可能反映了肿瘤内细胞成分较少而水分较多。含有透明软骨的肿瘤也可呈分叶状,可见纤维组织的低信号分隔将肿瘤分开,增强后纤维组织的分隔可出现强化。

【鉴别诊断】

此肿瘤的影像学表现并无特殊,很难单依靠 X 线、血管造影、CT 和 MRI 做出组织学诊断,即使在病理学检查中,也很难与其他一些恶性骨肿瘤鉴别。这是病理组织的多样性决定了影像学表现的多样性,但应注意此肿瘤具有一般恶性骨肿瘤的侵袭性特点,在影像学诊断中可与良性病变区别。骨恶性间充质瘤特点是发展迅速的骨质破坏,早期侵犯骨皮质和迅速增大的软组织肿块,骨破坏虽可呈膨胀性改变,但多伴有边缘不清的骨侵蚀性改变。在病理组织学上需要鉴别的病种很多,但主要是间充质软骨肉瘤和去分化性软骨肉瘤。

参 考 文 献

- 鲍润贤等. 1964. 骨巨细胞瘤动脉造影分析. 中华放射学杂志, 9(1):52~55
- 鲍润贤等. 1987. 原发性骨平滑肌肉瘤的 X 线病理诊断附 7 例报告. 中华放射学杂志, 2:82
- 陈国瑞等. 1979. 动脉瘤样骨囊肿. 天津医药, 12(2 骨科副刊):83~84
- 陈巨坤等. 1984. 颅骨表皮样囊肿和皮样囊肿的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 3:35
- 成红兵等. 1982. 髂骨巨大孤立性骨囊肿一例报告. 中华骨科杂志, 2:303
- 程国运. 1966. 肋骨骨囊肿一例报告. 中华放射学杂志, 11(1):65
- 邓爱民. 1979. 骨巨细胞瘤 41 例临床分析. 中华肿瘤杂志, 1(1):67~69
- 邓爱民. 1987. 非典型的动脉瘤性骨囊肿附 6 例报告. 肿瘤防治研究, 4:247
- 段承祥. 1985. 多源性骨巨细胞瘤(附 5 例报告). 中华放射学杂志, 2:76~78
- 范广洲等. 1985. 距骨动脉瘤样骨囊肿 4 例报告. 安徽医学院学报, 1:39~40
- 飞勇, 苏平, 李梅. 1999. 胫骨髓质细胞瘤一例. 中华放射学杂志, 33:546
- 郭世斌等. 1987. 脊索瘤的临床分析及病理观察. 中华骨科杂志, 5:330~334
- 郭万善. 1982. 脑骨孤立性骨囊肿一例报告. 中华放射学杂志, 2:295
- 过帮福等. 1981. 骨巨细胞瘤 131 例临床、X 线和组织学复习. 中华骨科杂志, 1:8
- 韩莘野. 1990. 长骨中段肿瘤与肿瘤样病变的 X 线特征性表现. 上海医学, 1:28~31
- 何良滨. 1986. 骨原发性恶性间充质瘤附 3 例报告. 中华骨科杂志, 3:217~219
- 何同群等. 1989. 骨巨细胞瘤附 55 例报告. 中华骨科杂志, 1:14~16
- 姜延洲. 1983. 多发性骨巨细胞瘤一例报告. 中华骨科杂志, 3:76
- 蒋玲等. 1987. 骨腺泡状肉瘤二例报告. 中华放射学杂志, 21(3):188
- 蒋贻康等. 1963. 长骨“造釉细胞瘤”. 中华外科杂志, 11(11):887~888
- 李登亮. 1962. 脑骨巨细胞瘤. 天津医药杂志, 4(2):102
- 李果珍. 1955. 一例早期的骨巨细胞瘤. 中华放射学杂志, 3(4):266
- 李康印等. 1990. 骨原发性腺泡状肉瘤 X 线病理诊断. 中华肿瘤杂志, 1:61~62
- 李瑞宗. 1981. 邻关节骨囊肿(骨内髓鞘囊肿). 中华骨科杂志, 1:55
- 李瑞宗. 1979. 有关动脉瘤性骨囊肿几个问题. 天津医药, 12(2 骨科副刊):87
- 李瑞宗等. 1963. 骨囊肿(附 15 例报告). 天津医药, 7(2 骨科副刊):58~60
- 刘建华. 1982. 颌骨动脉瘤性骨囊肿. 中华口腔科杂志, 17:111
- 刘汝落等. 1982. 骨内髓鞘囊肿一例报告. 中华骨科杂志, 2:282

- 刘尚礼等. 1986. 骨巨细胞瘤的 X 线分离及其临床意义的探讨附 145 例分析. 中华骨科杂志, 3:213~216
- 刘正平等. 1987. 骨巨细胞瘤 60 例报告. 上海医学, 10:593~595
- 刘志权. 1982. 咽部脊索瘤一例报告. 中华放射学杂志, 16:225
- 刘子君等. 1982. 骨巨细胞瘤的超微结构. 中华骨科杂志, 2:205
- 刘作勤等. 1984. 颅内脊索瘤三例报告. 临床放射学杂志, 3:83
- 马景昆. 1984. 骨巨细胞瘤——多发、恶变或转移. 中华骨科杂志, 4:81
- 马树田等. 1988. 胫骨髓腔内原发性横纹肌肉瘤一例. 天津医药, 10(肿瘤科季刊):191
- 毛宾尧等. 1986. 中轴脊索瘤附 8 例报告. 滨州医学院学报, 2:47~50
- 毛毓斌. 1983. 脊索瘤(附 13 例报告). 天津医药, 10(肿瘤科副刊):219
- 孟俊非等. 1988. 脊索瘤的 X 线诊断(附 17 例分析). 中华放射学杂志, 6:416~419
- 刘俊文. 1990. 骨恶性间叶瘤一例报告. 中华放射学杂志, 2:93
- 秦风印等. 1982. 复发的胫骨造血细胞瘤(附一例报告). 中华骨科杂志, 2:228
- 邱乾德, 滕陈迪, 胡艇. 1999. 长骨造血细胞瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 33:600~60
- 盛耀男, 徐维邦, 易习之. 2001. 骨嗜酸性肉芽肿影像误诊分析(附 5 例). 医学影像学杂志, 11:167
- 施增儒等. 1985. 原发性骨平滑肌肉瘤的 X 线诊断附 5 例报告. 中华放射学杂志, 3:160~162
- 史崇道等. 1984. 颌骨巨细胞瘤. 中华口腔科杂志, 19:24
- 孙炳烈. 1983. 动脉瘤样骨囊肿(文献复习附 7 例报告). 中华骨科杂志, 3:24
- 孙木钟等. 1984. 非常见部位的骨巨细胞瘤(附 4 例报告). 临床放射学杂志, 2:101~102
- 天津医学院附属医院放射科. 1982. 颅内脊索瘤的 X 线诊断. 中华医学杂志, 62:307
- 王焱中等. 1987. 溶骨型骨巨细胞瘤的 X 线诊断附 32 例分析. 临床放射学杂志, 1:33~35
- 王焱中等. 1984. 罕见的骨端骨囊肿和多发性巨大骨干骨囊肿(两例报告). 中华放射学杂志, 18:270
- 王玉凯. 1978. 骨外伤性上皮样囊肿的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 12:16
- 王玉凯等. 1990. 非常见部位及不典型骨巨细胞瘤 61 例 X 线分析. 中华放射学杂志, 24(2):80~82
- 王玉凯等. 1987. 跟骨腺泡状肉瘤一例报告. 实用放射学杂志, 3(4):181
- 王臻. 1980. 长骨牙骨质瘤一例报告. 中华放射学杂志, 14(4):242
- 吴常国. 1986. 长骨巨细胞瘤外科分期 X 线表现的设想. 中华骨科杂志, 1:57~59
- 吴常国等. 1983. 邻关节骨囊肿(骨内髓鞘囊肿). 中华骨科杂志, 3:218
- 吴小英等. 1986. 骨巨细胞瘤及术后复发的 X 线分析. 实用放射学杂志, 2:72
- 吴之康. 1978. 动脉瘤性骨囊肿. 天津医药, 11(2 骨科副刊):56~58
- 夏贤良. 1965. 动脉瘤样骨囊肿. 天津医药, 9(3 骨科副刊):250~253
- 夏贤良. 1987. 动脉瘤样骨囊肿及其伴随病变. 中华骨科杂志, 6:357~359
- 夏贤良等. 1987. 长骨骨巨细胞瘤. 实用肿瘤杂志, 3:1~4
- 谢志光. 1984. 26 例骨巨细胞瘤的临床、X 线、病理分析——关于骨巨细胞瘤良性问题的讨论. 中华骨科杂志, 4:75
- 徐德永等. 1988. 恶性骨巨细胞瘤早期恶变的 X 线征象探讨. 青岛医学院学报, 1:20~23
- 徐德永等. 1988. 骨恶性巨细胞瘤 22 例 X 线分析:着重探讨早期恶变的可靠征象. 中华放射学杂志, 4:208~211
- 杨光昭, 龚向阳. 2001. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 表现. 中华放射学杂志, 35:535
- 杨海山等. 1989. 原发性长骨横纹肌肉瘤的 X 线诊断附 4 例报告. 中华放射学杂志, 3:165~167
- 杨魁春等. 1989. 骶尾部囊性肿瘤附 12 例报告. 中华外科杂志, 2:96~98
- 杨文坚, 徐爱德, 魏志敏等. 2001. 淋巴瘤骨髓的 MRI 表现. 中华放射学杂志, 35:415
- 于景昌. 1984. 脊索瘤的 X 线诊断(附 17 例分析). 中华放射学杂志, 18:295
- 臧安长等. 1988. 儿童骨肿瘤及瘤样病变 776 例分析. 中华小儿外科杂志, 5:263~265
- 曾行德等. 1989. 骨巨细胞瘤影像诊断中几个问题的探讨. 第一军医大学学报, 1:24~26
- 张国维等. 1986. 骨巨细胞瘤 83 例 X 线观察. 实用放射学杂志, 2:201
- 张茂莉等. 1990. 颈椎动脉瘤样骨囊肿的临床放射学诊断. 蚌埠医学院学报, 1:52~54
- 张仁元等. 1986. 39 例动脉瘤性骨囊肿. 肿瘤, 2:63~65
- 张荣生. 1979. 一岁婴儿骨巨细胞瘤一例. 中华医学杂志, 59(10):615

- 张瑞鑫等. 1984. 上皮样骨囊肿八例报告. 中华放射学杂志, 18:222
- 张覃泉等. 1965. 孤立性骨囊肿 20 例的 X 线分析. 中华放射学杂志, 10(6):497-498
- 张维新等. 1983. 化学感受器瘤(附 7 例报告). 中华放射学杂志, 17:49
- 张新等. 1981. 胫骨造釉细胞瘤(附 1 例报告). 中华医学杂志, 61:678
- 张友平, 徐日基, 张建国. 2001. 骨嗜酸性肉芽肿 2 例报告. 医学影像学杂志, 10:117
- 赵德田等. 1982. 骨内和骨髓膜囊肿两例报告. 中华骨科杂志, 2:327
- 周康荣等. 1982. 大量骨质溶解症(两例报告). 中华放射学杂志, 16:130
- 庄伯葵等. 1990. 骨巨细胞瘤的少见部位和特殊 X 线表现. 中华放射学杂志, 2:83
- 邹仲等. 1979. 动脉瘤样骨囊肿的 X 线诊断(附 46 例分析). 中华放射学杂志, 13(4):203-207
- Abdelwahab IF, Hermann G, Kenan S et al. 1993. Case report 794. Primary leiomyosarcoma of the right femur. Skeletal Radiol, 22: 379-381
- Abdelwahab IF, Kenan S, Hermann G et al. 1995. Radiation-induced leiomyosarcoma. Skeletal Radiol, 24: 81-83
- Abdelwahab IF, Lewis MM, Klein MJ et al. 1989. Case report 515. Simple (solitary) bone cysts of the calcaneus. Skeletal Radiol, 17:607-610
- Abenoza P, Sibley RK. 1987. Chordoma: an immunohistochemical study. Hum Pathol, 17: 744-747
- Addison AK, Payne SR. 1982. Primary liposarcoma of bone. Case report. J Bone Joint Surg, 64A: 301-304
- Adler CP. 1990. Case report 587. Adamantinoma of the tibia mimicking osteofibrous dysplasia. Skeletal Radiol, 19: 55-58
- Aho HJ, Aho AJ, Einola S. 1982. Aneurysmal bone cyst, a study of ultrastructure and malignant transformation. Virchows Arch (A), 395:169-179
- Aho HJ, Aho AJ, Pellineimi LJ et al. 1985. Endothelium in aneurysmal bone cyst. Histopathology, 9: 381-387
- Alles JU, Schulz A. 1986. Immunohistochemical markers (endothelial and histiocytic) and ultrastructure of primary aneurysmal bone cysts. Hum Pathol, 17: 39-45
- Alquicilgarcia A, Alonso A, Pettigrew NM. 1984. Osteofibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the tibia and fibula and adamantinoma. Am J Clin Pathol, 82: 470-474
- Angervall L, Berlin O, Kindblom LG et al. 1980. Primary leiomyosarcoma of bone. A study of five cases. Cancer, 46: 1270-1279
- Aoki J, Moriya K, Yamashita K et al. 1991. Giant cell tumors of bone containing large amounts of hemosiderin; MR-pathologic correlation. J Comput Assist Tomogr, 15:1024-1027
- Aoki J, Moser RP Jr, Vinh TN. 1989. Giant cell tumor of the scapula. A review of 13 cases. Skeletal Radiol, 18:427-434
- Aoki J, Tanikawa H, Ishii K et al. 1996. MR findings indicative of hemosiderin in giant-cell tumor of bone: frequency, cause, and diagnostic significance. Am J Roentgenol, 166:145-148
- Apaydin A, Ozkaynak C, Yilmaz S et al. 1996. Aneurysmal bone cyst of metacarpal. Skeletal Radiol, 25: 76-78
- Athanasou NA, Bliss E, Gatter KC et al. 1985. An immunohistological study of giant-cell tumor of bone: evidence for an osteoclast origin of the giant cells. J Pathol, 147:153-158
- Averill R, Smith R, Campbell CJ. 1980. Giant cell tumors of the bones of the hand. J Hand Surg, 5:39-50
- Azzarelli A, Quagliuolo V, Cerasoli S et al. 1988. Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases. J Surg Oncol, 37: 185-191
- Bacchini P, Berton F, Ruggieri P et al. 1995. Multicentric giant cell tumor of skeleton. Skeletal Radiol, 24:371-374
- Baker DM. 1970. Benign unicameral bone cyst. Clin Orthop, 71:140-151
- Baker PL, Dockerty MD, Coventry MB. 1954. Adamantinoma (so-called) of the long bones. J Bone Joint Surg, 36A: 704-720
- Barcelo M, Pathria MN, Abdul-Karim FW. 1992. Intraosseous lipoma. A clinicopathologic study of four cases. Arch Pathol Lab Med, 116:947-950
- Beaueig JM, Mann CV, Butler ECB. 1969. Sacrococcygeal chordoma. Br J Surg, 56: 586-588
- Beltran J, Simon DC, Levy M et al. 1986. Aneurysmal bone cysts: MR imaging at 1.5T. Radiology, 158: 689-690
- Belza MG, Ulrich H. 1986. Chordoma and malignant fibrous histiocytoma. Evidence of transformation. Cancer, 589: 1082-1087
- Berlin O, Angervall L, Kindblom LG et al. 1987. Primary leiomyosarcoma of bone. A clinical, radiographic, pathologic-anatomic, and prognostic study of 16 cases. Skeletal Radiol, 16: 364-376

- Berlin SJ. 1980. A review of 2,720 lesions of the foot. *J Am Podiatr Assoc*, 70:318-324
- Bertoni F, Bacchini P, Capanna R et al. 1993. Solid variant of aneurysmal bone cyst. *Cancer*, 71: 729-734
- Bertoni F, Present D, Enneking WF. 1985. Giant cell tumor of bone with pulmonary metastases. *J Bone Joint Surg*, 64A:890-900
- Bertoni F, Present D, Sudanesse A et al. 1988. Giant cell tumor of bone with pulmonary metastases: Six case reports and a review of the literature. *Clin Orthop*, 237:275-285
- Bhaduri A, Deshpande RB. 1995. Fibrocartilaginous mesenchymoma versus fibrocartilaginous dysplasia: are these a single entity? *Am J Surg Pathol*, 19: 1447-1448
- Biesecker JL, Marcove RC, Huvos AG et al. 1970. Aneurysmal bone cysts. A clinicopathologic study of 66 cases. *Cancer*, 26: 615-625
- Blacksin MF, Ende N, Benevenia J. 1995. Magnetic resonance imaging of intraosseous lipomas: a radiologic-pathologic correlation. *Skeletal Radiol*, 24: 37-41
- Blumberg ML. 1981. CT of iliac unicameral bone cysts. *Am J Roentgenol*, 136:1231-1232
- Bonakdarpour A, Levy WM, Aegerter E. 1978. Primary and secondary aneurysmal bone cysts: a radiological study of 75 cases. *Radiology*, 126: 75-83
- Bonnet J, Garreta L, Ducloux JM. 1968. Les lacunes calcaneennes. (Calcaneal lacunae.) *Ann Radiol*, 11: 171-184
- Boseker EH, Bickel WH, Dahlin DC. 1968. A clinicopathologic study of simple unicameral bone cysts. *Surg Gynecol Obstet*, 127: 550-560
- Brady TJ, Gebhardt MC, Pykett IL et al. 1982. NMR imaging of forearms in healthy volunteers and patients with giant-cell tumor of bone. *Radiology*, 144:549-552
- Bridge JA, Neff JR, Bhatia PS et al. 1990. Cytogenetic findings and biologic behavior of giant cell tumors of bone. *Cancer*, 65: 2697-2703
- Broder HM. 1968. Possible precursor of unicameral bone cysts. *J Bone Joint Surg*, 50A:503-507
- Bruni L. 1986. The cockade image: a diagnostic sign of calcaneum intraosseous lipomas. *Rays*, 11: 51-54
- Buirski G, Watt I. 1984. The radiological features of solid aneurysmal bone cysts. *Br J Radiol*, 57: 1057-1065
- Bulichova LV, Unni KK, Bertoni F et al. 1993. Fibrocartilaginous mesenchymoma of bone. *Am J Surg Pathol*, 17: 830-836
- Burmester GR, Winchester RJ, Dimitriu-Bona A et al. 1983. Delineation of four cell types comprising the giant cell tumor of bone. *J Clin Invest* 71:1633-1648
- Burnstein MI, de Smet AA, Hafez GR et al. 1990. Case report 611. Subperiosteal aneurysmal bone cyst of tibia. *Skeletal Radiol*, 4: 294-297
- Byers PD. 1981. A study of histological features distinguishing chordoma from chondrosarcoma. *Br J Cancer*, 43: 229-232
- Campanacci M, Baldini N, Boriani S et al. 1987. Giant cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg*, 69A:106-144
- Campanacci M, Giunti A, Olmi R. 1975. Giant-cell tumors of bone: a study of 209 cases with long-term follow-up in 130. *Ital J Orthop Traumatol*, 1:249-277
- Campanacci M. 1976. Osteofibrous dysplasia of long bones. A new clinical entity. *Ital J Orthop Traumatol*, 2: 221-237
- Campanacci M. 1986. *Bone and Soft Tissue Tumors*. New York: Springer-Verlag, 345-348
- Campanacci M, Laus M, Giunti A et al. 1981. Adamantinoma of the long bones. The experience at the Istituto Ortopedico rizzoli. *Am J Surg Pathol*, 5: 533-542
- Capanna R, Van Horn J, Ruggieri P et al. 1986. Epiphyseal involvement in unicameral bone cysts. *Skeletal Radiol*, 15:428-432
- Carrasco CH, Murray JA. 1989. Giant cell tumors. *Orthop Clin North Am*, 20:395-405
- Caskey PM, Wolf MD, Fechner RE. 1985. Multicentric giant cell reparative granuloma of the small bones of the hand. A case report and review of the literature. *Clin Orthop*, 193:199-205
- Chow LT, Lee K. 1992. Intraosseous lipoma. A clinicopathological study of nine cases. *Am J Surg Pathol*, 16:401-410
- Chu TA. 1987. Chondroid chordoma of the sacrococcygeal region. *Arch Pathol Lab Med*, 111: 861-864
- Crough JR, Price CH. 1973. Aneurysmal bone cyst: pathogenesis and long term results of treatment. *Clin Orthop*, 97: 52-63
- Cohen J. 1970. Etiology of simple bone cyst. *J Bone Joint Surg*, 52A:1493-1497
- Cohen J. 1977. Unicameral bone cysts: a current synthesis of reported cases. *Orthop Clin North Am*, 8:715-726

- Coidre JM, Rivel J, Trojan M et al. 1986. Immunohistological study in chordomas. *J Pathol*, 150: 61-63
- Conway WF, Hayes CW. 1993. Miscellaneous lesions of bone. *Radiol Clin North Am*, 31: 339-358
- Coombs RJ, Coiner L. 1996. Sacral chordoma with unusual posterior radiographic presentation. *Skeletal Radiol*, 25: 679-681
- Crawford T. 1958. The staining reactions of chordoma. *J Clin Pathol*, 11: 110-113
- Czerniak B, Rojas-Corona RR, Dorfman HD. 1989. Morphologic diversity of long bone adamantinomas. The concept of differentiated (regressing) adamantinoma and its relationship to osteofibrous dysplasia. *Cancer*, 64: 2319-2334
- Dabzies EJ, D Ambrosia RD, Chuinard RG et al. 1982. Aneurysmal bone cyst after fracture. A report of three cases. *J Bone Joint Surg*, 64A: 617-621
- Dabska M, Buraczewski J. 1969. Aneurysmal bone cyst. Pathology, clinical course and radiologic appearances. *Cancer*, 23: 371-389
- Dabska M. 1977. Parachordoma. A new clinicopathologic entity. *Cancer*, 40: 1586-1592
- Dahlin DC, Bertoni F, Beabout JW. 1984. Campanacci M: Fibrocartilaginous mesenchymoma with low grade malignancy. *Skeletal Radiol*, 12: 263-269
- Dahlin DC, MacCarty CS. 1952. Chordoma. A study of fifty-nine cases. *Cancer*, 5: 1170-1178
- Dahlin DC, McLeod RA. 1982. Aneurysmal bone cyst and other nonneoplastic conditions. *Skeletal Radiol*, 8: 243-250
- Dahlin DC, Unni KK. 1986. Bone Tumors: General Aspects and Data on 8,542 Cases. 4th ed. Springfield IL: Charles C Thomas, 181-185
- Dahlin DC, Unni KK. 1986. Bone tumors: General Aspects and Data on 8,542 Cases. Springfield. IL: Charles C Thomas, 379-393
- Dahlin DC. 1985. Giant cell tumor of bone: Highlights of 407 cases. *Am J Roentgenol*, 144: 955-960
- Dahlin DC. 1987. Giant cell bearing lesions of bone of the hands. *Hand Clin*, 3: 291-297
- DeBruine FT, Kroon HM. 1988. Spinal chordoma: radiologic features of 14 cases. *Am J Roentgenol*, 150: 861-863
- DeLee JC. 1979. Intraosseous lipoma of the proximal part of the femur: case report. *J Bone Joint Surg*, 61A: 601-603
- DeSantos LA, Murray JA. 1978. Evaluation of giant cell tumor by computerized tomography. *Skeletal Radiol*, 2: 205-212
- Dominok GW. 1971. Knochengeschwulste und Geschwulstähnliche Knochenkrankungen. 3rd ed. Jena: VEB Gustav Fischer Verl, 267-275
- Dooms GC, Hricak H, Sollitto RA et al. 1985. Lipomatous tumors and tumors with fatty components: MR imaging potential and comparison of MR and CT results. *Radiology*, 157: 479-483
- Duncan CP, Morton KS, Arthur JS. 1983. Giant cell tumor of bone: Its aggressiveness and potential for malignant change. *Can J Surg*, 26: 475-476
- Eady JL, McKinney JD, McDonald EC. 1987. Primary leiomyosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg*, 69A: 287-289
- Eckhardt JJ, Grogan TJ. 1986. Giant cell tumor of bone. *Clin Orthop*, 204: 45-58
- Eisenstein W, Piteock JA. 1984. Adamantinoma of the tibia: an eccrine carcinoma. *Arch Pathol Lab med*, 108: 246-250
- Falconer MA, Bailey IC, Duchon LW. 1968. Surgical treatment of chordoma and chondroma of the skull base. *J Neurosurg*, 29: 261-275
- Fechner RE, Mills SE. 1993. Tumors of the Bones and Joints. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 173-186
- Fechner RE, Mills SE. 1993. Tumors of the Bones and Joints. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 203-244
- Firooznia H, Printo RS, Lin JP et al. 1976. Chordoma: radiologic evaluation of 20 cases. *Am J Roentgenol*, 127: 797-805
- Fisher HP, Alles JU, Stambolis C. 1983. Skeletal chordoma. Clinico-pathological and differential diagnostic aspects. *Pathologie*, 4: 307-312
- Fornasier VL, Paley D. 1983. Leiomyosarcoma in bone: primary or secondary? A case report and review of the literature. *Skeletal Radiol*, 10: 147-153
- Francis R, Lewis E. 1983. CT demonstration of giant cell tumor complicating Paget disease. *J Comput Assist Tomogr*, 7: 917-918
- Freeby JA, Reinus WR, Wilson AJ. 1995. Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of aneurysmal bone cyst. *Invest Radiol*, 30: 433-439
- Friedman I, Harrison DFN, Bird ES. 1962. The fine structure of chordoma with particular reference to the physaliphorous cell. *J*

- Clin Pathol, 15: 116-125
- Fush SE, Herndon JH. 1979. Aneurysmal bone cyst involving the hand: a review and report of two cases. *J Hand Surg*, 4A: 152-159
- Glass TA, Mills SE, Fechner RE et al. 1983. Giant-cell reparative granuloma of the hands and feet. *Radiology*, 149:65-68
- Godfrey LW, Gresham GA. 1959. The natural history of aneurysmal bone cyst. *Proc R Soc Med*, 52: 900-905
- Goldberg RP, Genant HK. 1978. Case report 67 Solitary bone cyst of the right ilium. *Skeletal Radiol*, 3:118-121
- Goldenberg RR, Campbell CJ, Bonfiglio M. 1970. Giant-cell tumor of bone. An analysis of two hundred and eighteen cases. *J Bone Joint Surg*, 52A:619-664
- Haims AH, Desai P, Present D et al. 1997. Epiphyseal extension of a unicameral bone cyst. *Skeletal Radiol*, 26:51-54
- Hall RL, Shereff MJ. 1993. Anatomy of the calcaneus. *Clin Orthop Relat Res*, 290: 27-35
- Hart JAL. 1973. Intraosseous lipoma. *J Bone Joint Surg*, 55B: 624-632
- Healey JH, Lane JM. 1989. Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am*, 20: 417-426
- Herman SD, Mesgarzadeh M, Bonakdarpour A et al. 1987. The role of magnetic resonance imaging in giant cell tumor of bone. *Skeletal Radiol*, 16:635-643
- Hermann G, Abdelwahab IF, Klein MJ et al. 1990. Case report 603. Giant cell reparative granuloma of the distal end of right femur. *Skeletal Radiol*, 19:367-369
- Hertzanu Y, Mendelsohn DB, Gottschalk F. 1984. Aneurysmal bone cyst of the calcaneus. *Radiology*, 151:51-52
- Heyman S, Treves S. 1979. Scintigraphy in pediatric bone tumors. In: Jaffe N ed. *Bone Tumors in Children*. Littleton, MA: Wright, 79-96
- Higginbotham NL, Phillips RF, Farr HW et al. 1967. Chordoma. Thirty-five-year study at Memorial Hospital. *Cancer*, 20: 1841-1850
- Hruban RH, Traganos F, Reuter VE et al. 1990. Chordomas with malignant spindle cell components. *Am J Pathol*, 137: 435-447
- Hudson TM. 1984. Fluid levels in aneurysmal bone cysts: a CT feature. *Am J Roentgenol*, 141: 1001-1004
- Hudson TM. 1987. Radiologic-Pathologic Correlation of Musculoskeletal Lesions. Baltimore: Williams and Wilkins, 209-237
- Hudson TM. 1984. Scintigraphy of aneurysmal bone cysts. *Am J Roentgenol*, 142: 761-765
- Hudson TM. 1987. Radiologic-Pathologic Correlation of Musculoskeletal Lesions. Baltimore: Williams and Wilkins, 249-303
- Hutter RVP, Worcester JN Jr, Francis KC et al. 1962. Benign and malignant giant cell tumors of bone. A clinicopathological analysis of the natural history of the disease. *Cancer*, 15:653-690
- Huvos AG, Marcove RC. 1975. Adamantinoma of long bones: a clinicopathological study of fourteen cases with vascular origin suggested. *J Bone Joint Surg*, 57: 148-154
- Huvos AG. 1991. *Bone Tumors: Diagnosis, Treatment, and Prognosis*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 599-743
- Inoue S, Tanaka K, Sakamoto A et al. 2001. Primary leiomyosarcoma of the patella. *Skeletal Radiol*, 30:530-533
- Ishida T, Dorfman HD. 1993. Massive chondroid differentiation in fibrous dysplasia of bone (fibrocartilaginous dysplasia). *Am J Surg Pathol*, 17: 924-930
- Ishida T, Iijima T, Kikuchi F et al. 1992. A clinicopathological and immunohistochemical study of osteofibrous dysplasia, differentiated adamantinoma, and adamantinoma of long bones. *Skeletal Radiol*, 21: 493-502
- Jaffe HL. 1958. *Tumors and Tumorlike Conditions of the Bones and Joints*. Philadelphia: Lea and Febiger
- Jaffe HL, Lichtenstein L. 1942. Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance, and the pathogenesis. *Arch Surg*, 44:1004-1025
- Jaffe HL, Lichtenstein L, Portis RB. 1940. Giant cell tumor of bone, Its pathologic appearance, grading, supposed variants and treatment. *Arch Pathol*, 30:993-1031
- Jaffe HL. 1950. Aneurysmal bone cyst. *Bull Hosp Joint Dis*, 11: 3-13
- Jandt G, Remberger K, Roessner A et al. 1995. Adamantinoma of long bones. A histopathological and immunohistochemical study of 23 cases. *Pathol Res Pract*, 191: 112-120
- Kaplan PA, Murphy M, Greenway G et al. 1987. Fluid-fluid levels in giant cell tumors of bone: report of two cases. *Computed Tomogr*, 11:151-155

- Kawai T, Suzuki M, Mukai M et al. 1983. Primary leiomyosarcoma of bone. An immunohistochemical and ultrastructural study. *Arch Pathol Lab Med*, 107: 433-437
- Kay S, Schatzki PF. 1972. Ultrastructural observations of a chordoma arising in the clivus. *Hum Pathol*, 3: 403-413
- Keats TE, Harrison RB. 1979. The calcaneal nutrient foramen: a useful sign in the differentiation of true from simulated cysts. *Skeletal Radiol*, 3: 239-240
- Keats TE. 1992. Atlas of Normal Roentgen Variants that may Simulate Disease. 5th ed. St Louis: Mosby Year Book, 637-648
- Keeney GL, Unni KK, Beabout JW et al. 1989. Adamantinoma of long bones. A clinicopathologic study of 85 cases. *Cancer*, 64: 730-737
- Kenan S, Lewis MM, Abdelwahab IF et al. 1991. Case report 652. Primary intraosseous low grade myxoid sarcoma of the scapula (myxoid liposarcoma). *Skeletal Radiol*, 20: 73-75
- Ketyer S, Braunstein S, Cholankeril J. 1983. CT diagnosis of intraosseous lipoma of the calcaneus. *J Comput Assist Tomogr*, 7: 546-547
- Kinley S, Wiseman F, Wertheimer SJ. 1993. Giant cell tumor of the talus with secondary aneurysmal bone cyst. *J Foot Ankle Surg*, 32: 38-46
- Knapp RH, Wick MR, Scheithauer BW et al. 1982. Adamantinoma of bone. An electron microscopic and immunohistochemical study. *Vichows Arch (A)*, 398: 75-86
- Kransdorf MJ, Sweet DE, Buetow PC et al. 1992. Giant cell tumor in skeletally immature patients. *Radiology*, 184:233-237
- Kransdorf MJ, Sweet DE. 1995. Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. *Am J Roentgenol*, 164: 573-580
- Kricun ME. 1993. Imaging of Bone Tumors. Philadelphia: WB Saunders, 236-237
- Kricun ME. 1993. Tumors of the foot. In: Kricun ME ed. Imaging of Bone Tumors. Philadelphia: WB Saunders, 221-225
- Kyriakos M, Hardy D. 1991. Malignant transformation of aneurysmal bone cyst, with an analysis of the literature. *Cancer*, 68: 1770-1780
- Ladanyi M, Traganos F, Huvos AG. 1989. Benign metastasizing giant cell tumors of bone: a DNA flow cytometric study. *Cancer*, 64:1521-1526
- Lagier R. 1980. Case report 128. Intraosseous lipoma. *Skeletal Radiol*, 5: 267-269
- Leeson MC, Kay D, Smith BS. 1983. Intraosseous lipoma. *Clin Orthop*, 181: 186-190
- Levey DS, Sartoris DJ, Resnick D. 1993. Advanced diagnostic imaging techniques for pedal osseous neoplasms. *Clin Pod Med Surg*, 10: 655-682
- Levin MF, Vellet AD, Munk PL et al. 1996. Intraosseous lipoma of the distal femur: MRI appearance. *Skeletal Radiol*, 25: 82-84
- Levine E, DeSmet AA, Neff JR. 1984. Role of radiologic imaging in management planning of giant cell tumor of bone. *Skeletal Radiol*, 12:79-89
- Levine E, DeSmet AA, Neff JR et al. 1984. Scintigraphic evaluation of giant cell tumor of bone. *Am J Roentgenol*, 143:343-348
- Levy WM, Miller AS, Bonakdarpour A et al. 1975. Aneurysmal bone cyst secondary to other osseous lesions. Report of 57 cases. *Am J Clin Pathol*, 63: 1-8
- Lichtenstein L. 1950. Aneurysmal bone cyst. A pathological entity commonly mistaken for giant cell tumor and occasionally for hemangioma and osteogenic sarcoma. *Cancer*, 3: 279-289
- Lichtenstein L. 1957. Aneurysmal bone cyst. Observations on fifty cases. *J Bone Joint Surg*, 39A: 873-882
- Ling L, Klein MJ, Sissons HA et al. 1988. Expression of Ia and monocyte-macrophage lineage antigens in giant cell tumor of bone and related lesions. *Arch Pathol Lab Med*, 112:65-69
- Lombart-Bosch A, Ortno-Pacheco G. 1978. Ultrastructural findings supporting the angioblastic nature of the so-called adamantinoma of the tibia. *Histopathology*, 2: 189-200
- Lorenzo JC, Dorfman HD. 1980. Giant-cell reparative granuloma of short tubular bones of the hands and feet. *Am J Surg Pathol*, 4: 551-563
- Makek K, Leu HJ. 1982. Malignant fibrous histiocytoma arising in a recurrent chordoma. Case report and electron microscopic find-

- ings. *Virchows Arch (A)*, 397: 241-250
- Makhija MC. 1981. Bone scanning in aneurysmal bone cyst. *Clin Nucl Med*, 6: 500-501
- Maloney MJ, Vaughan LM, Jones HH et al. 1989. Benign metastasizing giant-cell tumor of bone. Report of three cases and review of the literature. *Clin Orthop*, 243:208-215
- Manaster BJ, Doyle AJ. 1993. Giant cell tumor of bone. *Radiol Clin North Am*, 21:299-323
- Martin RF, Melnick PJ, Warner NE et al. 1973. Chordoid sarcoma. *Am J Clin Pathol*, 59: 623-635
- Martinez V, Sissons HA. 1988. Aneurysmal bone cyst. A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer*, 61: 2291-2304
- Matsuno T. 1990. Benign fibrous histiocytoma involving the ends of long bone. *Skeletal Radiol*, 19:561-566
- May DA, Good RB, Smith DK et al. 1997. MR imaging of musculoskeletal tumors and tumor mimickers with intravenous gadolinium: experience with 242 patients. *Skeletal Radiol*, 26:2-15
- McCarthy EF, Dorfman HD. 1980. Vascular and cartilaginous hamartoma of the ribs in infancy with secondary aneurysmal bone cyst formation. *Am J Surg Pathol*, 4: 247-253
- McDonald DJ, Sim FH, McLeod RA et al. 1986. Giant cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg*, 68A:235-242
- McGlynn FJ, Mickelson MR, El-Khoury GY. 1981. The fallen fragment sign in unicameral bone cyst. *Clin Orthop*, 156:157-159
- McGrath J. 1972. Giant-cell tumor of bone: an analysis of fifty-two cases. *J Bone Joint Surg*, 54B:216-229
- McInerney DP, Middlemis JH. 1978. Giant-cell tumors of bone. *Skeletal Radiol*, 5:541-546
- Meis JM, Dorfman HD, Nathanson SD et al. 1989. Primary malignant giant cell tumor of bone; dedifferentiated giant cell tumor. *Mod Pathol*, 2:541-546
- Meis JM, Giraldo AA. 1988. Chordoma. An immuno-histochemical study of 20 cases. *Arch Pathol Lab Med*, 112: 553-556
- Meis JM, Raymond AK, Evans HL et al. 1987. Dedifferentiated chordoma. A clinico-pathologic and immunohistochemical study of three cases. *Am J Surg Pathol*, 11: 516-525
- Meister P, Konrad E, Gokel JM et al. 1978. Case report 59. Leiomyosarcoma of the humerus. *Skeletal Radiol*, 2: 265-267
- Meyer JE, Lepke RA, Lindfors KK et al. 1984. Chordomas: their CT appearance in the cervical, thoracic and lumbar spine. *Radiology*, 153:693-696
- Miettinen M, Karaharju E, Jarvinen H. 1987. Chordoma with a massive spindle-cell sarcomatous transformation. A light and electron-microscopic and immunohistological study. *Am J Surg Pathol*, 11: 563-570
- Milgram JW. 1988. Intraosseous lipoma: Radiologic and pathologic manifestations. *Radiology*, 167: 155-160
- Milgram JW. 1988. Intraosseous lipomas. A clinicopathological study of 66 cases. *Clin Orthop*, 231:277-302
- Mintz MC, Dalinka MK, Schmidt R. 1987. Aneurysmal bone cyst arising in fibrous dysplasia during pregnancy. *Radiology*, 165: 549-550
- Mirra JM. 1989. Bone Tumors: Clinical, Radiologic, and Pathologic Correlations. Philadelphia: Lea and Febiger, 1267-1311
- Moon NF. 1965. Adamantinoma of the appendicular skeleton. A statistical review of reported cases and inclusion of 10 new cases. *Clin Orthop*, 43: 189-213
- Moore TE, King AR, Travis RC et al. 1989. Post-traumatic cysts and cyst-like lesions of bone. *Skeletal Radiol*, 18:93-97
- Moore TE, King AR, Travis RC et al. 1989. Posttraumatic cysts and cyst-like lesions of bone. *Skeletal Radiol*, 18: 93-97
- Morton KS. 1964. The pathogenesis of unicameral bone cyst. *Can J Surg*, 7:140-150
- Moser RP Jr, Kransdorf MJ, Gilkey FW et al. 1990. Giant cell tumor of the upper extremity. *RadioGraphics*, 10:83-102
- Mueller MC, Robbins JL. 1960. Intraosseous lipoma of bone. Report of a case. *J Bone Joint Surg*, 42A: 517-520
- Mulder JD, Kroon HM, Schutte HE et al. 1993. Radiologic Atlas of Bone Tumors. Amsterdam: Elsevier, 267-590
- Munk PL, Helms CA, Holt RG et al. 1989. MR imaging of aneurysmal bone cysts. *Am J Roentgenol*, 153: 99-101
- Murray RO, Jacobson HG. 1977. The Radiology of Skeletal Disorders. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone
- Myers JL, Arocho J, Bernreuter W et al. 1991. Leiomyosarcoma of bone. A clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of five cases. *Cancer*, 67: 1051-1056
- Nakano H, Itoh T, Katoh Y, et al. 2001. Intraosseous ganglion in the first metacarpal bone. *Skeletal Radiol*, 30: 596-599
- Nascimento AG, Huvois AG, Marcove RC. 1979. Primary malignant giant cell tumor of bone: a study of eight cases and review of the

- literature. *Cancer*, 44:1393-1402
- Neer CS II, Francis KC, Marcove RC et al. 1966. Treatment of unicameral bone cyst. A follow-up study of one hundred seventy-five cases. *J Bone Joint Surg*, 48A:731-745
- Nojima T, Takeda N, Matsuno T et al. 1994. Case report 869. Benign metastasizing giant cell tumor of bone. *Skeletal Radiol*, 23: 583-585
- Norman A, Schiffman M. 1977. Simple bone cyst: factors of age dependency. *Radiology*, 124:779-782
- Norman A, Steiner GC. 1983. Radiographic and morphological features of cyst formation in idiopathic bone infarction. *Radiology*, 146: 335-338
- Nusbacher N, Selafini SJ, Birla SR. 1981. Case report 155. Polyostotic Paget disease complicated by benign giant cell tumor of left clavicle. *Skeletal Radiol*, 6:233-235
- O'Reilly M, Chew FS. 1996. The scintigraphic features of giant-cell tumors in relation to other imaging modalities. *Clin Nucl Med*, 21:43-48
- Overgaard J, Frederiksen P, helmig O et al. 1977. Primary leiomyosarcoma of bone. *Cancer*, 39: 1664-1671
- Pablos JM, Valdes JC, Gavilan F. 1998. Bilateral lunata intraosseous ganglia. *Skeletal Radiol*, 27: 708-710
- Peimer CA, Schiller AL, Mankin HJ et al. 1980. Multicentric giant cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg*, 62A:652-656
- Picci P, Baldini N, Sudanese A et al. 1986. Giant cell reparative granuloma and other giant cell lesions of the bones of the hand and feet. *Skeletal Radiol*, 15:415-421
- Picci P, Manfrini M, Zucchi V et al. 1983. Giant cell tumor bone in skeletally immature patients. *J Bone Joint Surg*, 65A:486-490
- Posteraro RH. 1993. Radiographic evaluation of pedal osseous tumors. *Clin Pod Med Surg*, 10: 633-653
- Potter HG, Schneider R, Ghelman B et al. 1991. Multiple giant cell tumors and Paget disease of bone: Radiographic and clinical correlations. *Radiology*, 180:261-264
- Poussa M, Holmstrom T. 1976. Intraosseous lipoma of the calcaneus: report of a case and a short review of the literature. *Acta Orthop Scand*, 47: 570-574
- Ramos A, Castello J, Sartoris DJ et al. 1985. Osseous lipoma: CT appearance. *Radiology*, 157: 615-619
- Ratliffe PJ, 1993. Grimmer RJ. Aneurysmal bone cyst arising after tibial fracture. A case report. *J Bone Joint Surg*, 75A: 1225-1227
- Ratner V, Dorfman HD. 1990. Giant-cell reparative granuloma of the hand and foot bones. *Clin Orthop*, 260: 251-258
- Remagen W, Lamperth BE, Jundt G et al. 1994. Das sogenannte osteolytische Dreieck des Calcaneus. Radiologische und pathoanatomische Befunde. *Osteologie*, 3:375-383
- Remagen W. 1990. Pathologische Anatomie der Femurkopfnöckrose. *Orthopade*, 19: 174-181
- Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. 1989. Tumors and tumor-like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D ed. *Bone and Joint Imaging*. Philadelphia: WB Saunders, 1154-1156
- Resnick CS, Steffe, JW, Wang SE. 1986. Case report 353. Giant cell tumor of distal end of the femur, containing a fluid level as demonstrated by computed tomography. *Skeletal Radiol*, 15:175-177
- Reynolds J. 1969. The fallen fragment sign in the diagnosis of unicameral bone cysts. *Radiology*, 92: 949-953
- Risio M, Bagliani C, Leli R et al. 1985. Sacrococcygeal and vertebral chordomas. Report of three cases and review of the literature. *J Neurosurg Sci*, 29: 211-227
- Rock MG, Beabout JW, Unni KK et al. 1983. Adamantinoma. *Orthopedics*, 6: 472-477
- Rock MG, Pritchard DJ, Unni KK. 1984. Metastases from histologically benign giant-cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg*, 66: 269-274
- Rock MG, Sim FH, Unni KK et al. 1986. Secondary malignant giant-cell tumor of bone. Clinicopathological assessment of nineteen patients. *J Bone Joint Surg*, 68A:1073-1079
- Rosai J, Pinkus GS. 1982. Immunohistochemical demonstration of epithelial differentiation in adamantinoma of the tibia. *Am J Surg Pathol*, 6: 427-434
- Rosai J. 1968. Carcinoma of pancreas simulating giant cell tumor of bone. Electron-microscopic evidence of its acinar cell origin. *Cancer*, 22:333-344

- Rosai J. 1969. Adamantinoma of the tibia: Electron microscopic evidence of its epithelial origin. *Am J Clin Pathol*, 51: 786~792
- Rosenthal DI, Scott JA, Mankin HJ et al. 1985. Sacrococcygeal chordoma: magnetic resonance imaging and computed tomography. *Am J Roentgenol*, 145: 143~147
- Ruiter DJ, van Rijssel GT, van der Velde EA. 1977. Aneurysmal bone cysts. A clinicopathological study of 105 cases. *Cancer*, 39: 2231~2239
- Salzer M, Gotzmann H. 1963. Parostale Lipome. (Parosteal lipomas.) *Brunn Beirt Klin Chir*, 206: 501~505
- Salzer M, Salzer-Kuntschik M. 1965. Zur Frage der sogenannten zentralen Knochenlipome. *Beitr Pathol Anat*, 132: 365~375
- Sanerkin NG, Mott MG, Roylance J. 1983. An unusual intraosseous lesion with fibromyxoid elements; solid variant of aneurysmal bone cyst. *Cancer*, 51: 2278~2286
- Sanerkin NG. 1979. Primary leiomyosarcoma of the bone and its comparison with fibrosarcoma. Acytological, histological, and ultrastructural study. *Cancer*, 44: 1375~1387
- Sanerkin NG. 1980. Malignancy, aggressiveness and recurrence in giant cell tumor of bone. *Cancer*, 46:1641~1649
- Schajowicz F, Santini-Araujo E. 1989. Adamantinoma of the tibia masked by fibrous dysplasia. Report of three cases. *Clin Orthop*, 238: 294~301
- Schajowicz F, Slullitel J. 1966. Giant cell tumor associated with Paget's disease of bone. *J Bone Joint Surg*, 48A:1340~1349
- Schajowicz F. 1994. Tumors and Tumorlike Lesions of Bone and Joints. 2nd ed. New York: Springer-Verlag, 505~514
- Schajowicz F. 1994. Tumors and Tumorlike Lesions of Bone: Pathology, Radiology, and Treatment. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 257~481
- Schoedel K, Shankman S, Desai P. 1996. Intracortical and subperiosteal aneurysmal bone cysts: a report of three cases. *Skeletal Radiol*, 25: 455~459
- Scully SP, Temple HT, O Keefe RJ et al. 1994. Case report 830. Aneurysmal bone cyst. *Skeletal Radiol*, 23: 157~160
- Shamsuddin AK, Reyes F, Harvey JW et al. 1980. Primary leiomyosarcoma of bone. *Hum Pathol*, 11: 581~583
- Shankman S, Greenspan A, Klein MJ et al. 1988. Giant cell tumor of the ischium. A report of two cases and review of the literature. *Skeletal Radiol*, 17:46~51
- Sharma P, Elangovan S, Ratnakar C. 1994. Case report: calcification within aneurysmal bone cyst. *Br J Radiol*, 67: 306~308
- Shen SH, Steinbach LS, Wang SF et al. 2001. Primary leiomyosarcoma of bone. *Skeletal Radiol*, 30:600~601
- Sherman RS, Soong KY. 1957. Aneurysmal bone cyst: its roentgen diagnosis. *Radiology*, 68: 4~64
- Sim FH, Dahlin DC, Beabout JW. 1977. Multicentric giant cell tumors of bone. *J Bone Joint Surg*, 59A:1052~1060
- Simon MA, Kirchner PT. 1980. Scintigraphic evaluation of primary bone tumors. *J Bone Joint Surg*, 62A: 758~764
- Sirry A. 1951. The pseudo-cystic triangle in the normal os calcis. *Acta Radiol*, 36: 516~520
- Smith J, Ludwig RL, Marcove RC. 1987. Sacrococcygeal chordoma. A clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol*, 16: 37~44
- Smith J, Reuter V, Demas B. 1989. Case report 576. Anaplastic sacrococcygeal chordoma (dedifferentiated chordoma). *Skeletal Radiol*, 18: 561~564
- Smith RW, Smith CF. 1974. Solitary unicameral bone cyst of the calcaneus. A review of 20 cases. *J Bone Joint Surg*, 56A:49~56
- Springfield DS, Rosenberg AE, Mankin HJ et al. 1994. Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin orthop*, 309: 234~244
- Steiner GC, Ghosh L, Dorfman HD. 1972. Ultrastructure of giant cell tumor of bone. *Hum Pathol*, 3:569~586
- Struhl S, Edelson C, Pritzker H et al. 1989. Solitary (unicameral) bone cyst. The fallen fragment sign revisited. *Skeletal Radiol*, 18:261~265
- Sweet DE, Vinh TN, Devaney K. 1992. Cortical osteofibrous dysplasia of long bone and its relationship to adamantinoma. A clinicopathologic study of 30 cases. *Am J Surg Pathol*, 16: 282~290
- Taylor JR. 1982. Persistence of the notochordal canal in vertebrae. *J Anat*, 11: 211~217
- Tehranzadeh J, Murphy BJ, Mnaymneh W. 1989. Giant cell tumor of the proximal tibia; MR and CT appearance. *J Comput Assist Tomogr*, 13:282~286
- Thiery JP, Mazabraud A, Mignot J et al. 1977. Electron microscopic study of a sacral chordoma. Characterization of various evolu-

- tive stages of the tumoral cells. *Ann Anat Pathol*, 22: 193~204
- Thrall JH, Geslin GE, Corcoran RJ et al. 1975. Abnormal radionuclide deposition patterns adjacent to focal skeletal lesions. *Radiology*, 115: 659~663
- Tillman BP, Dahlin DC, Lipscomb PR et al. 1968. Aneurysmal bone cyst: an analysis of ninety-five cases. *Mayo Clin Proc*, 43: 478~495
- Tornberg DN, Dick HM, Johnston AD. 1975. Multicentric giant-cell tumors in the long bones. A case report. *J Bone Joint Surg*, 57A:420~422
- Tsai JC, Dalinka MK, Fallon MD et al. 1990. Fluid-fluid level: a nonspecific finding in tumors of bone and soft tissue. *Radiology*, 175: 779~782
- Tubbs WS, Brown LR, Beabout JW et al. 1992. Benign giant-cell tumor of bone with pulmonary metastases: clinical findings and radiologic appearance of metastases in 13 cases. *Am J Roentgenol*, 158: 331~334
- Turner ML, Mulhern CB, Dalinka MK. 1981. Lesions of the sacrum. Differential diagnosis and radiological evaluation. *JAMA*, 245: 275~277
- Ueda Y, Roessner A, Bosse A et al. 1991. Juvenile intracortical adamantinoma of the tibia with predominant osteofibrous dysplasia-like features. *Pathol Res Pract*, 187: 1039~1043
- Uhrholt L, Stimpel H. 1985. Histochemistry of sacrococcygeal chordoma. *Acta Pathol Microbiol Scand (A)*, 93: 203~204
- Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW et al. 1974. Adamantinoma of long bones. *Cancer*, 34: 1796~1805
- Unni KK. 1996. Dahlin's Bone Tumors: General Aspects and Data on 11,087 Cases. 5th ed. New York: Lippincott-Raven
- van Linthoudt D, Lagier R. 1978. Calcaneal cysts: a radiological and anatomical-pathological study. *Acta Orthop Scand*, 49: 310~316
- van Nostrand D, Madewell JE, McNiesh LM et al. 1986. Radionuclide bone scanning in giant cell tumor. *J Nucl Med*, 27:329~338
- van Rijswijk CSP, Hogendorn PCW, Taminiu AHM et al. 2000. Synovial sarcoma: dynamic contrast-enhanced MR imaging features. *Skeletal Radiol*, 31:25~30
- Vergel De Dios AM, Bond JR, Shives TC et al. 1992. Aneurysmal bone cyst. A clinicopathologic study of 238 cases. *Cancer*, 69: 2921~2931
- von Hochstetter AR, Eberle H, Ruettner JR. 1984. Primary leiomyosarcoma of extragnathic bones. *Cancer*, 53: 2194~2200
- Wang TY, Erlanson RA, Marcove RC et al. 1980. Primary leiomyosarcoma of bone. *Arch pathol Lab Med*, 104: 100~104
- Weiss SW, Dorfman HD. 1977. Adamantinoma of long bone. An analysis of nine new cases with emphasis on metastasizing lesions and fibrous dysplasia-like changes. *Hum Pathol*, 8: 141~153
- Weiss SW. 1976. Ultrastructure of the so-called chordoid sarcoma. Evidence supporting cartilaginous differentiation. *Cancer*, 37: 300~306
- Williams HT. 1989. Multicentric giant cell tumor of bone. *Clin Nucl Med*, 14:631~633
- Wilner D. 1982. *Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders*. Philadelphia: WB Saunders, 387
- Wold LE, Dolyns JH, Sweet RG et al. 1986. Giant cell reaction (giant cell reparative granuloma) of the small bones of the hands and feet. *Am J Surg Pathol*, 10:491~496
- Wold LE, Sweet RG. 1984. Giant cell tumor of the small bones of the hand and feet. *Semin Diagn Pathol*, 1:173~184
- Wray CC, MacDonald AW, Richardson RA. 1990. Benign giant-cell tumor with metastases to bone and lung. *J Bone Joint Surg*, 72B:486~489
- Yamamoto T, Marui T, Akisue T et al. 2000. Solid aneurysmal bone cyst in the humerus. *Skeletal Radiol*, 29:470~473
- Yoneyama T, Winter WG, Milow L. 1977. Tibial adamantinoma: its histogenesis from ultrastructural studies. *Cancer*, 40: 1138~1142
- Yuh WT, Flickinger FW, Barlow TJ et al. 1988. MR imaging of unusual chordomas. *J Comput Assist Tomogr*, 12: 30~35
- Zehr RJ, Recht MP, Bauer TW. 1955. Adamantinoma. *Skeletal Radiol*, 24: 553~555
- Zhu X, Steiner GC. 1990. Malignant giant cell tumor of bone: malignant transformation of a benign giant cell tumor treated by surgery. *Bull Hosp Joint Dis Orthop Inst*, 50:169~176

Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA et al. 1985. Bone tumors: magnetic resonance imaging versus computed tomography. *Radiology*, 155: 709~718

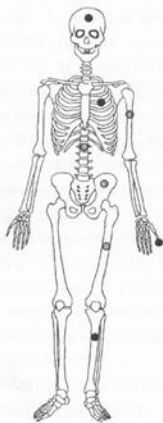
Zimmer WD, Berquist TH, Sim FH et al. 1984. Magnetic resonance imaging of aneurysmal bone cyst. *Mayo Clin Proc*, 59: 633~636



第十章 骨转移性肿瘤

第一节 概 论

骨骼转移瘤是骨肿瘤最常见的变化,在鉴别诊断中应经常考虑到,尤其是老年病人。在一组 100 例尸检中,骨转移瘤者占 27%。据统计,70% 的恶性骨肿瘤是来自转移。原发性肿瘤的类型和病程不同,骨转移发生率可以不同,有些恶性肿瘤好发骨的转移,如乳腺癌、前列腺癌、肺癌和肾癌约 80% 转移到骨。女性中的乳腺癌几乎占转移性骨肿瘤中的 70%,其余 30% 主要来自



● 常见部位
● 少见部位

图 10-1-1 骨转移瘤发生部位

甲状腺、子宫和肾脏。其他恶性肿瘤转移至骨者包括胃癌、结肠癌、膀胱癌、黑色素瘤和神经源性肿瘤。有些肉瘤如骨肉瘤和尤文肉瘤偶尔也可发生骨内转移。5 岁以下儿童,成神经细胞瘤是转移至骨的常见肿瘤。总之,乳腺癌、肺癌和前列腺癌占骨转移瘤中的大多数。转移的途径有两种,一是肿瘤栓子经过淋巴系统和胸导管到达中央血循环,然后通过动脉系统到周围部分。二是血路转移,瘤栓子经肿瘤所在脏器的静脉血经腔静脉回流至心脏,经过肺、左心至体循环,最后到达骨骼。也可通过门静脉先到肝脏,而后经体循环至骨。肺内肿瘤常经肺静脉进入体循环。胸腹腔静脉血中的肿瘤栓子可通过椎静脉系统不经肺、肝而直接转移至脊柱、胸廓、骨盆和颅骨等处。所谓选择性转移,即肿瘤栓子选择与原发灶环境相同的部位生长。

综合国内报道的 1452 例骨转移性肿瘤中,男 1046 例,女 406 例,男女之比为 2.6:1。年龄分布以 41~60 岁为主,占 58.4%。发病部位最多见于股骨、脊柱、肋骨、肱骨和骨盆,占 63.8%。国外报道则以脊柱为多见,骨转移瘤通常好发于含红骨髓的区域或松质骨内,如椎体、颅骨、骨盆、肋骨和长管状骨的干骺端。骨转移瘤发生部位见图 10-1-1。

【病理】

组织学检查应考虑两方面的问题:一是肿瘤组织本身特点,即原发性肿瘤的起源。转移性肿瘤在组织学上与原发瘤十分相像,若典型则可正确识别(图 10-1-2a)。但有些肿瘤组织表现为高度分化不良,则难以决定原发性肿瘤的起源。二是转移瘤对骨组织产生的影响,组织学上的变化为反应性的骨破坏和反应性的骨增生(Sim et al, 1988)。有些转移性肿瘤以骨破坏为主,有些以骨增生为主(图 10-1-2b、c),还有一些混合性的反应性变化,反映在 X 线平片上就是溶骨性、成骨性或混合性病变。恶性肿瘤细胞可分泌刺激破骨的各种因素,这些因素包括生长因子、前列腺素、核质溶解素、两种生长转移因子(α 和 β)和血小板衍化生长因子(Fechner et al, 1993)。转移性肿瘤细胞分泌这些物质可能增加了破骨

细胞的数量和活性,因而产生骨质吸收。在体外组织培养的人体乳腺癌细胞中,肿瘤细胞与骨的接触点之间可见直接的溶骨性变化(Mundy et al, 1981)。尽管如此,目前仍认为人体内的骨吸收是由于破骨细胞的活动而不是恶性细胞的直接作用所致。

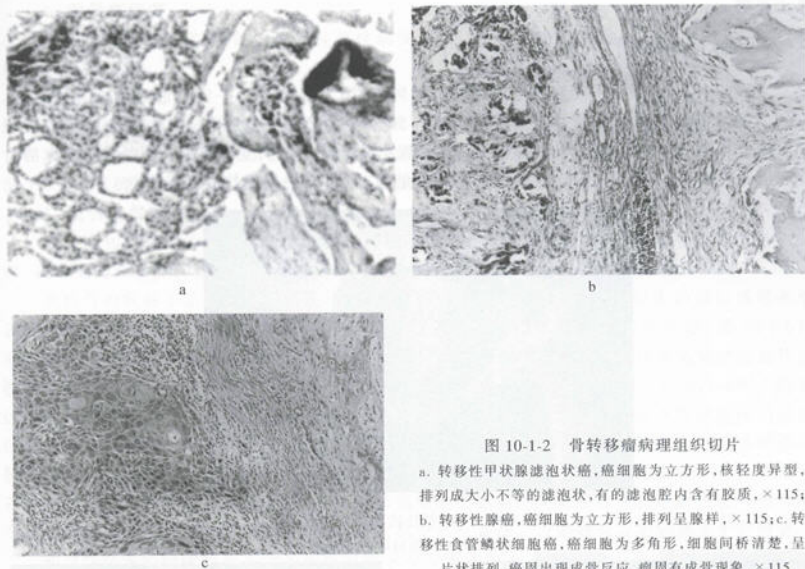


图 10-1-2 骨转移瘤病理组织切片

- a. 转移性甲状腺滤泡状癌,癌细胞为立方形,核轻度异型,排列成大小不等的滤泡状,有的滤泡腔内含有胶质,×115;
 b. 转移性腺癌,癌细胞为立方形,排列呈腺样,×115;
 c. 转移性食管鳞状细胞癌,癌细胞为多角形,细胞间桥清楚,呈片状排列,癌周出现成骨反应,瘤周有成骨现象,×115

成骨性骨转移表现为两种组织形态,两者可相互伴随存在。一是在原有松质骨的表面产生新的骨样组织,形成较正常粗厚的骨小梁。二是形成新的骨小梁,分布在原先的髓质骨中的髓腔间隙中。在体外培养的前列腺癌细胞中,可观察到肿瘤细胞分泌成骨性刺激因子。

【临床表现】

转移性肿瘤较少见于 40 岁以下的病人,故病人的年龄是诊断转移性肿瘤的一个重要因素。与原发肿瘤不同,转移性肿瘤一般侵犯中轴骨(头颅、脊柱和骨盆)以及四肢骨的近端,仅有极少数病例发生在肘和膝关节以下。综合国内报道的 1452 例转移性肿瘤,发生于肘、膝以下有 174 例,占 12%。

大多数骨转移性肿瘤起初并无症状,出现症状时,疼痛是主要的临床表现。临床症状和体征因原发性肿瘤的类型、转移部位和生长速度不同。疼痛在初期大多表现为间歇性钝痛,逐渐加剧变为持续性剧痛,难以缓解;少数因发生病理性骨折方引起注意。临床和实验室检查常发现恶性肿瘤的其他征象,诸如体重减轻、贫血、发热和红细胞沉降率增高,血钙和碱性磷酸酶通常升高(Wilner, 1982)。转移到脊柱者,常由于压迫脊髓和神经根引起神经方面的症状。

转移癌临床症状出现的时间因原发肿瘤性质不同而各异。肿瘤恶性程度越高,年龄越小,

转移发生越早。临床上常见的情况是先发现原发性肿瘤而后在不同时期内发现转移灶,一般认为多数转移性肿瘤在5年内发生,但迟至数十年后再出现骨转移者也有不少报道,先出现转移而后查出原发灶者也并不少见,也有极少数病例生前甚至死后尸检中仍未能明确转移性肿瘤的真正来源。

【影像学表现】

常规的X线检查常不能发现骨骼的转移性肿瘤,因为X线并不一定均能显示出骨质破坏。据测试正常骨的矿物质含量必须在丧失30%~50%以后骨的转移性病变方能在X线平片上表现出来(Bachman,1940)。骨的核素扫描,是早期发现骨转移性病变的最好方法,可以显示溶骨性和成骨性病变。CT和MRI有助于后期病变的显示,可能是最为特异性的方法。



图 10-1-3 溶骨性转移瘤 X线平片
右髋白低密度骨质破坏,骨结构消失



图 10-1-4 椎体成骨转移瘤 CT
椎体内密度增高,骨结构消失

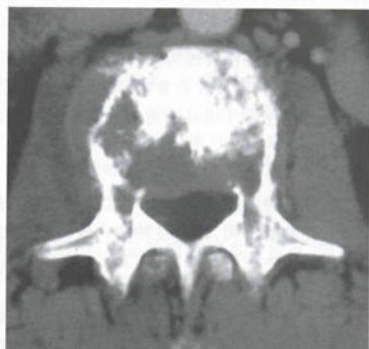


图 10-1-5 椎体混合性转移瘤 CT
椎体内出现高密度硬化和低密度破坏

在X线平片上,转移性病变无特征,可类似任何良性或恶性病变。骨质破坏的形态可表现为

地图样、虫蚀样或浸润性,边缘可以清楚或模糊。骨膜反应和软组织肿块可有可无,无骨膜反应和软组织肿块常见。转移灶可呈孤立性或多发性,表现为纯溶骨性(图 10-1-3)、成骨性(图 10-1-4)和混合性病变(图 10-1-5)。这种区分有助于分析原发性肿瘤的起源部位(Deutsch et al,1980)。

1. 溶骨性病变

溶骨性转移最为常见,约占全部转移性病变的 75%,通常来自肾癌、肺癌、乳腺癌、胃肠道肿瘤或甲状腺癌。

2. 成骨性病变

成骨性转移约占全部转移性骨肿瘤的 15%,男性主要来自前列腺癌和精原细胞瘤。女性主要来自乳腺癌、子宫(特别是子宫颈)癌或卵巢的肿瘤。无论男性或女性,成骨性病变均可来源于类癌、膀胱癌、某些神经源性肿瘤(包括髓细胞瘤)和骨肉瘤。

3. 混合性病变

成骨性和溶骨性的混合性病变约占转移瘤的 10%。任何原发性肿瘤均可引起混合性骨转移,最常见的原发性肿瘤是乳腺癌和肺癌。其他肿瘤偶尔也可发生混合性转移。

虽然骨骼转移不论其来源均表现相似,但有些病例根据病变的分布、发生的部位或形态学表现可提示其原发的部位。例如,转移至肘关节和膝关节以下少见部位的肿瘤(图 10-1-6),50%来自支气管肺癌或乳腺癌(Murray et al,1977)。转移到手足骨尤其是指骨远端的指端转移极为罕见,原发性肿瘤大多在肺内(图 2-9-6),其次是乳腺或肾脏(Panebianco et al,1968)。指骨远端的骨质破坏伴有软组织肿块,这种类型的转移瘤多来自支气管肺癌。支气管肺癌还引起特征性的骨皮质转移,产生“虫蚀”或“切削”骨质破坏。恶性细胞的蔓延一般是通过血路侵犯骨骼,故转移性病变在骨骼上最初的 X 线表现是松质骨的破坏,而后再侵犯骨皮质。骨皮质血管系统的吻合支来自皮质上面的骨膜,支气管肺癌细胞可能通过此路径首先到达致密骨并破坏骨皮质。原发性肾癌、膀胱癌和黑色素瘤也可引起皮质性转移。大多数骨皮质转移发生在股骨。

转移性病变的特殊形态学表现可以提示原发瘤部位,或至少缩小了鉴别诊断的范围。例如,显著膨胀性所谓皂泡状的转移大多来自肾癌或甲状腺癌(图 10-1-7),多数致密的圆形病灶或弥漫性骨质密度增高常见于前列腺癌的转移。

转移性骨肿瘤一般以某种改变为主要表现。当溶骨性为主时,即表现为溶骨性,骨形成为主时,表现为硬化性。硬化性转移可表现为局部病变(雪球样表现)或弥漫性病变(全身性的骨密度增高)。转移性病变的骨形成可能是病变侵犯基质或系基质的一种反应性机制。如前列腺癌转移,反映了基质内区域性膜内骨化。而反应性骨则表现为由肿瘤细胞引起的损伤的修复性变化。这种类型的骨形成在所有转移性病变中都有不同程度的存在,但在高度间变或生长迅速的肿瘤中少见。尽管原发性肿瘤引起的纯溶骨性转移一般是肾脏、肺、乳腺、甲状腺或胃肠道肿瘤;而成骨性转移通常是来自前列腺。但应指出,经过治疗后(放射治疗、化学治疗或激素治疗),纯溶骨性转移瘤可变为硬化性转移瘤。

任何部位的恶性肿瘤均可转移至脊柱,脊柱也是转移



图 10-1-6 肺癌足转移 X 线平片
踝部广泛低密度溶骨性骨质破坏



图 10-1-7 甲状腺癌长骨骨干转移 X 线平片
肱骨干病变

性肿瘤的好发部位,最常见的是来自乳腺、前列腺、肺、肾、甲状腺和结肠的肿瘤。淋巴性肿瘤和肉瘤性肿瘤可转移至脊柱,也可起源于脊柱。来自神经细胞瘤、横纹肌肉瘤和视网膜细胞瘤的骨转移,在儿童可有相当大的比例。单个椎骨转移肿瘤中原发于乳腺、前列腺、肺、肾、甲状腺和结肠者占半数以上。

脊柱转移瘤通常由血路而来,可通过体循环或椎静脉丛。肿瘤侵犯局部淋巴结是肿瘤通过淋巴管至淋巴结形成栓塞所致。淋巴结转移和附近骨质的转移并无必然联系,完全是一种同时发生的现象。但若肿瘤靠近附近骨壁,其生长压力可将屏蔽的骨膜和软骨突破,使恶性肿瘤直接扩展到脊柱,如直肠癌局部脊柱扩散。巨大的淋巴结,如起源于妇女生殖系肿瘤的淋巴结转移,有时可以侵蚀骨膜,形成骨质破坏。

血路转移首先侵犯红骨髓,肿瘤侵入骨髓间隙并逐渐破坏骨小梁。并自哈氏系或伏氏管侵入骨皮质,但较为常见的是松质骨肿瘤直接蔓延突破邻近皮质,转移瘤可在椎旁引起软组织肿胀,类似炎症或肉芽肿变性的椎旁软组织肿胀;有时软组织肿胀很明显,但却看不到附近骨质转移性病灶。

脊椎转移性肿瘤也可表现为成骨性或破骨性,或两者同时存在,或在一个椎骨内显著而在另一椎骨内不明显。由于病变进展和瘤细胞堵塞了血管,断绝了血液供应,可发生骨质坏死、变性。成骨性改变的原因尚未完全明了,可能伴有某些酶的缺陷,如前列腺癌转移。有些转移瘤来自生长缓慢的肿瘤,如乳腺的硬癌。有些成骨性转移瘤则来自缺乏基质的未分化癌,如甲状腺癌和肾癌。有些肿瘤可通过骨膜直接蔓延侵犯脊柱,也可通过神经孔进入椎管。鼻咽部肿瘤直接侵犯上部颈椎时,常常同时侵犯颅底。

骨髓转移特别常见于儿童,如成神经细胞瘤、尤文肉瘤、白血病、肝母细胞瘤和视网膜细胞瘤,来自肾胚胎性肿瘤者少见。有时发生广泛的骨髓侵犯而椎体的高度和形状可以不出现改变,而在骨髓穿刺活检检查或尸检时发病灶。近来 MRI 的广泛应用,骨髓内转移灶也可早期发现(图 10-1-8),在这类病人中,有些转移瘤脊椎标本 X 线平片上也难以显示明确的骨质破坏,仅在组织学检查时见骨髓间隙内有肿瘤细胞存在。

转移性肿瘤侵犯脊椎可蔓延到硬脊膜外腔,但硬脊膜外转移瘤也可无骨质变化,后者多见于淋巴瘤。

X 线检查发现脊柱转移性肿瘤取决于骨质破坏的程度。骨皮质是 X 线平片上观察骨质密度改变的主要依据,松质骨破坏范围大于 1cm 时才能被检出;而骨皮质缺损只需较小范围的破坏即可被发现。但 CT 可以早期显示微小的骨皮质破坏, MRI 则对松质骨内尤其是骨髓的早期变化则非常敏感。

脊柱微小改变可提示脊柱转移瘤,最早的 X 线征象是骨质脱钙,有时沿皮质边缘有轻度不规

则,松质骨内表现为骨小梁的模糊不清或骨量的减少(图 10-1-9)。椎弓根,或横突,或棘突,或椎板的皮质缺失也提示有转移性病变(图 10-1-10)。轻微的密度减低和椎体形状上的细小变化,以及在松质骨内发现细小的片状硬化均应引起注意,在这种情况下进一步做 CT 检查很有帮助。弥漫性骨质疏松椎体部分塌陷,有时与转移性肿瘤鉴别很难。CT 检查显示硬化灶或穿凿样破坏灶有助于建立诊断。肿瘤突入椎间孔,无论是来自椎管内或椎管外,都可使受侵犯的椎间孔增宽,若伴有附近骨质侵蚀,如椎弓根、椎板、横突的密度减低或丧失,即可建立诊断。单独椎弓根、椎弓或



图 10-1-8 脊柱广泛转移瘤 MRI

RI T₂ 加权像上多椎体异常高信号,但椎体形态无改变



图 10-1-9 胫骨上段骨转移瘤早期 X 线平片

表现为骨皮质侵蚀不规则,骨小梁模糊破坏(白箭)

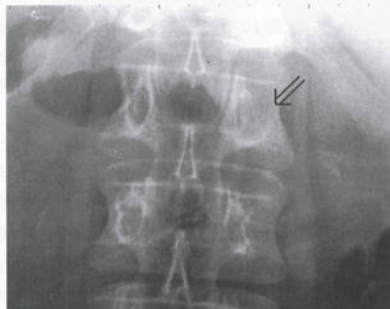


图 10-1-10 脊柱转移瘤 X 线平片

左侧椎弓根破坏(黑空箭)

横突侵犯的转移瘤并不少见。随着转移性肿瘤的继续发展,椎体变弱,可发生弥漫的、有时为不规则的椎体变形;部分椎体发生破坏可导致半侧椎体的明显变低,破坏区与另一半未受侵犯的椎体骨质之间常有明显的分界。椎旁软组织可发生肿胀,病变骨质可以改变很小,而软组织肿胀明显。棘突破坏以侧位检查为佳,在正位片上可能被掩盖。但正位上棘突相互靠近时,常提示相邻的脊椎有塌陷,特别是在颈胸椎交界处,要特别注意。

转移性骨肿瘤放射性核素扫描几乎均呈阳性表现,无论是溶骨性或硬化性均可看到核素摄取增加(图 10-1-11),这是由于病变的周围反应性修复和骨的转换率增加所致。放射性核素

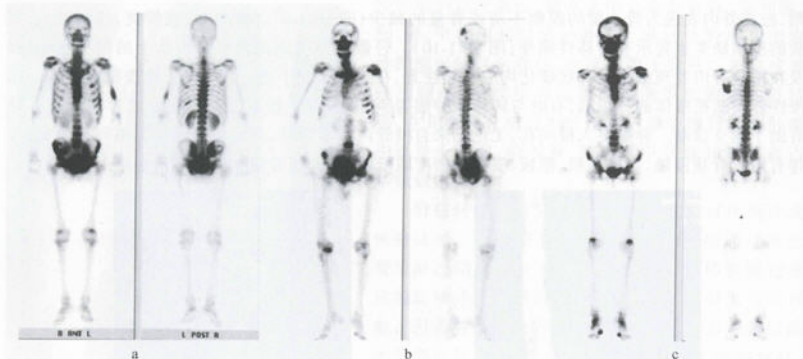


图 10-1-11 转移瘤 ECT 均表现为放射性浓聚

- a. 肺癌骨转移, 胸骨、肋骨、颈椎、胸椎、左肱骨、右髌骨放射性浓聚; b. 前列腺癌骨转移, 腰椎、骨盆、肋骨、颅骨广泛的放射性浓聚; c. 肾癌骨转移, 肩胛骨、颅骨、股骨颈多处放射性浓聚

骨扫描有助于转移瘤与多发性骨髓瘤的鉴别(图 10-1-12), 大多数多发性骨髓瘤表现为核素摄取正常。也有很少的病例 X 线平片上可见转移病灶而骨扫描表现阴性。这种现象的解释是, X 线平片所显示的骨密度是过去很长一段时期内代谢的结果, 并不能反映目前的代谢活动度。X 线平片上的成骨性病变多具有低代谢率, 因而骨扫描可产生阴性结果。偶尔, 广泛的转移性病变可产生弥漫性的摄取增加, 分布在整個骨骼, 但并不呈斑点状, 这种现象称之为“过度扫描”(superscan)现象, 为骨摄取异常增高, 多伴有肾脏膀胱核素减低。有时当骨质破坏太快、无明显的反应性骨形成时也可出现冷结节, 乳腺癌骨转移中可看到这种情况。



图 10-1-12 多发性骨髓瘤 ECT 无放射性浓聚

CT 检查对各种类型的骨转移均较 X 线平片为优越, 尤其是对脊柱、骨盆等解剖较复杂的部位可避免骨结构重叠, 显示较为隐蔽的病变, 并能同时显示软组织肿块的范围及其与周围组织的关系(图 10-1-13)。CT 较 X 线平片能更多、更清楚地显示病灶, 尤其是对细小病变的早期显示更为优越。在放射性核素骨扫描有异常表现, 或 X 线平片不能决定的病灶, CT 常能显示明确的骨质破坏, 从而做出明确的诊断。

MRI 发现骨转移的敏感性较核素骨扫描为高。局灶性的溶骨性转移灶表现为 T_1 加权像低信号, T_2 加权像高信号。局灶性硬化性转移灶, 如来自乳腺癌或前列腺癌者, T_1 和 T_2 加权像均表现为低信号强度。注射造影剂后病灶内有中度增强; 脂肪抑制技术后, 正常骨髓组织呈低信号, 而肿瘤显示为高信号(图 10-1-14), 有利于病灶的检出。

【鉴别诊断】

转移性肿瘤的 X 线表现并无特征, 转移性病变可类似原发性的良性或恶性肿瘤、感染性病灶、代谢性疾病, 甚至还可类似外伤后的改变。病变的长度

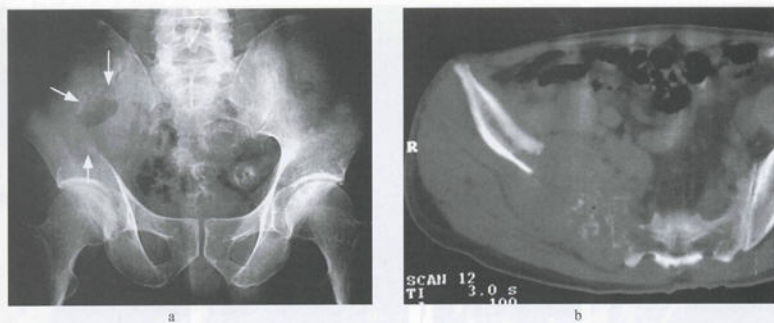


图 10-13 肺癌骨盆转移

a. X线平片显示右髂骨溶骨性破坏(白箭);b. CT显示混合性转移

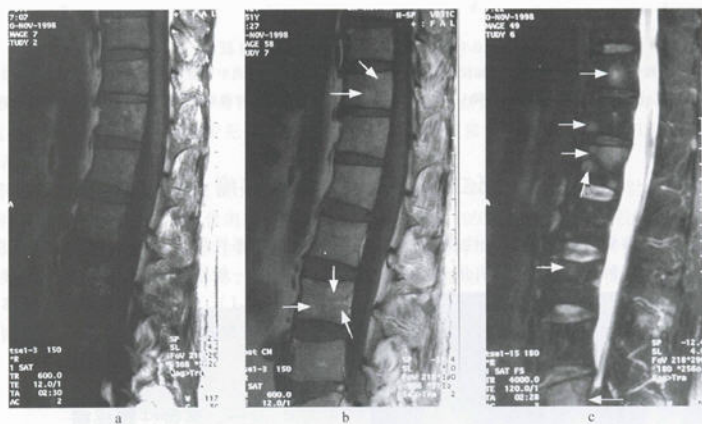


图 10-14 肺癌脊柱转移 MRI

a. T₁ 加权像转移灶呈低或等信号,病变显示不清;b. Gd-DTPA 增强后扫描,转移灶轻度强化(白箭);c. T₂ 加权像脂肪抑制转移灶呈高信号(白箭)

常有助于鉴别诊断,10cm 或更长的病变常常表示原发性恶性肿瘤,大多数转移性病变较小,长度在 2~4cm 之间。MRI 用来区分转移性骨肿瘤和良性病变有一定价值。所谓“牛眼征”(骨质病变中心出现高信号强度),证明是良性病变的一个征象(图 10-1-15a,b),而空腔征(围绕着骨质病变周围出现高信号环)证明是转移性病变的一个征象(图 10-1-15c,d)。

在实际工作中,为了便于鉴别诊断,将转移性病变分为单发性和多发性,进一步再分为溶骨性、成骨性和混合性。或根据骨病变的特殊部位再进一步分类。

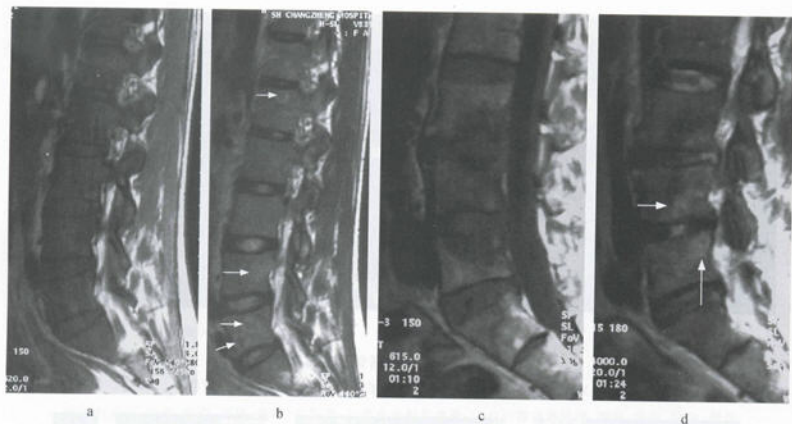


图 10-1-15 脊柱良、恶性病变的 MRI 征象

a, b. 空腔征(椎体多发转移)病灶: T₁加权像低信号(a), T₂加权像病灶呈低或中等信号(b), 病灶周围为高信号, 形似空腔(b, 白箭)。c, d. 牛眼征(椎体多发感染); 病灶 T₁加权像低信号(c), T₂加权像病灶信号增高(d), 形似牛眼(d, 白箭)

第二节 孤立性骨转移瘤

单一的转移病变必须与原发良性肿瘤、类肿瘤病变和恶性肿瘤相区别。病变的长度、骨膜反应和软组织肿块存在与否, 有助于鉴别诊断。骨膜反应一般很少出现, 除非病变已穿破骨皮质(图 10-2-1)。但也有报道认为, 转移性骨肿瘤骨膜反应超过 30%, 特别是来自前列腺癌的转移瘤。



图 10-2-1 长骨干转移瘤出现骨膜反应

一、溶骨性转移瘤

孤立性溶骨性转移好发生于长骨的关节端或侵犯骨突部分, 如股骨大粗隆(图 10-2-2)或肱骨结节, 必须与巨细胞瘤和骨内腱鞘囊肿相鉴别。后者几乎均具有硬化性边缘, 而在转移性肿瘤中少见。在其他部位, 鉴别诊断应包括原发性恶性肿瘤, 如纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、淋巴瘤、浆细胞瘤和一些良性病变, 如血管瘤和甲状腺癌功能亢进棕色瘤。如上所述, 鉴别诊断仅仅依靠 X 线表现是困难的, 临床资

料一般都有助于鉴别。

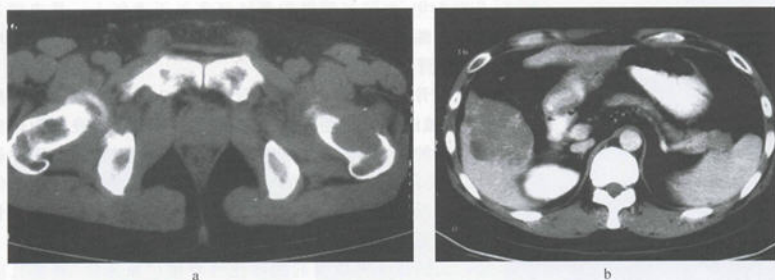


图 10-2-2 左股骨颈溶骨性转移(肝癌)CT

a. 左股骨颈低密度破坏,骨皮质侵蚀,形成肿瘤软组织;b. 原发瘤为肝右后叶肝癌

二、成骨性转移瘤

孤立性的成骨性转移应与骨岛相鉴别,骨岛的X线特点是边缘清楚,密度均匀一致性增高,这些现象在转移性病变是少见的。转移性肿瘤放射性核素骨扫描一般都有阳性表现,而骨岛则表现正常。

转移性肿瘤引起骨膜反应者十分罕见,偶尔,硬化性转移可出现明显的放射状骨膜反应,如前列腺癌的骨转移,可类似骨肉瘤(图 10-2-3)。Igon 等(1995)报道 14 例四肢骨前列腺癌转移瘤,其表现类似骨肉瘤、畸形性骨炎和畸形性骨炎继发的骨肉瘤。Bloom 等(1987)报道了 70 例伴有放射状骨膜反应的骨转移。这类病例中,最常出现放射状骨膜反应的是前列腺癌转移。

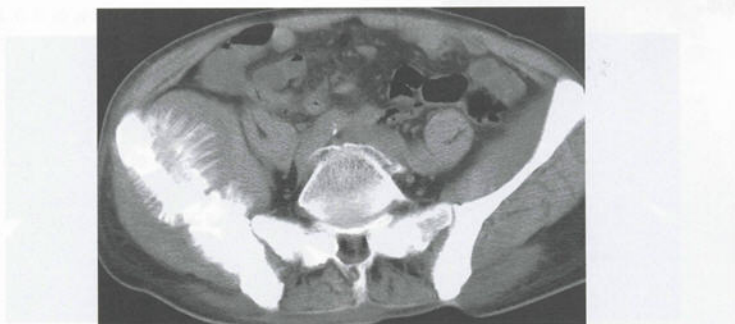


图 10-2-3 前列腺癌骨盆转移瘤形成放射样骨针,形似骨肉瘤。转移瘤为多发病变可以鉴别



图 10-2-4 霍奇金淋巴瘤椎体硬化
椎体硬化如象牙状

在鉴别时,应注意发病的年龄和部位,骨肉瘤的发病年龄常在青少年,而前列腺癌的骨转移多见于老年人。骨肉瘤多位于干骺端,而转移瘤则常见于骨干,Igon 等报道的病例均位于骨干。

锁骨致密性骨炎位于锁骨内侧 1/3,为单发性硬化性病变,常被误为转移性肿瘤。临床上致密性骨炎表现为疼痛和局部肿胀,伴有压痛。X 线表现为均匀一致的致密性硬化,常局限于锁骨内侧的下缘,局部锁骨可有轻度膨胀,但无骨膜反应和骨质破坏。CT 显示髓腔闭塞,放射性核素骨扫描可见明显的摄取增加。

由转移性肿瘤引起的硬化性脊椎(“象牙质”脊椎),应与淋巴瘤(图 10-2-4)、硬化性血管瘤和畸形性骨炎等相鉴别。脊柱淋巴瘤很难与转移瘤区别(图 10-2-5),临床与实验室资料可有助于两者的鉴别。霍奇金淋巴瘤可在椎体前缘形成扇形压迹,若出现此一征象则有利于两者的鉴别。血管瘤大多表现为椎体内垂直条纹或呈蜂窝状而少有密度均匀增高的表现。畸形性骨炎的特点是受侵椎骨增大终板消失,骨纹粗厚,可呈不均匀的网状结构,脊柱的转移瘤终板始终保持完整。

三、混合性转移瘤

溶骨与成骨的混合性孤立性转移必须与骨髓炎和骨肉瘤相鉴别。有些原发性圆细胞肿瘤,特别是淋巴瘤也需要鉴别(图 10-2-5)。仅依靠 X 线表现来鉴别是困难的,应结合临床来全面考虑。

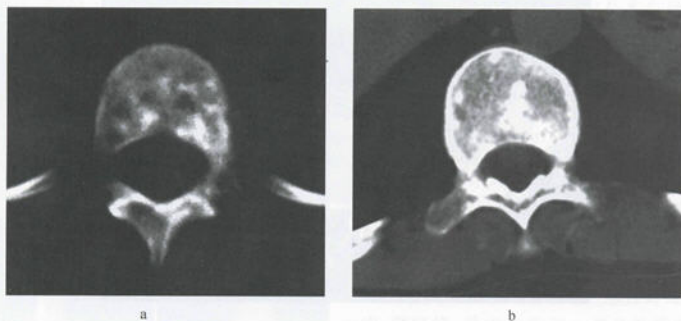


图 10-2-5 霍奇金淋巴瘤与混合性转移瘤

a. 霍奇金淋巴瘤; b. 转移瘤

第三节 多发性骨转移瘤

一、溶骨性转移瘤

多发性溶骨性转移瘤应与多发性骨髓瘤(图 10-3-1)和甲状旁腺功能亢进棕色瘤相鉴别。

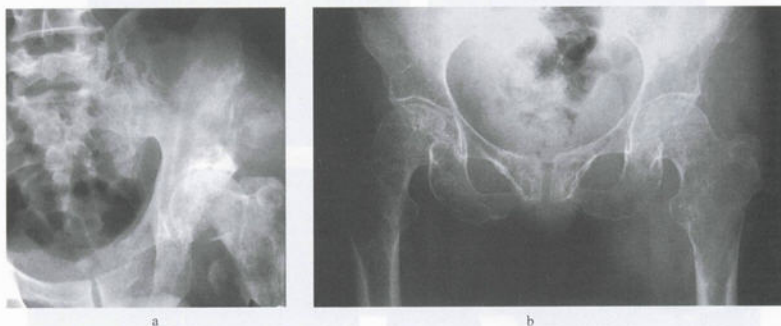


图 10-3-1 多发性溶骨性转移与骨髓瘤 X 线平片

a. 骨盆、股骨多发性溶骨性转移合并病理性骨折; b. 骨盆股骨多发性骨髓瘤广泛骨质疏松

年轻病人,还应与嗜酸性肉芽肿相鉴别。与多发性骨髓瘤的区别最好的方法是放射性核素扫描。除了少数例外,转移瘤表现为摄取增加,而多发性骨髓瘤除少数硬化型以外,一般均表现正常。与甲状旁腺功能亢进棕色瘤的鉴别,要依靠其他表现,如弥漫性的骨质疏松,牙齿的硬板消失,骨膜下的骨吸收以及软组织的钙化等。甲状旁腺功能亢进的实验室检查,尤其是血钙和血磷的水平,对鉴别诊断的意义重大。

膨胀性生长的多发性溶骨性转移瘤,常常是来自肾癌和甲状腺癌的转移,需要与血友病中的假肿瘤(图 10-3-2)相鉴别。血友病可见关节内出血、骨内出血和骨膜下出血等其他部位的表现。临床和实验室资料中血友病均有特殊表现,在鉴别诊断中特别重要。



图 10-3-2 血友病假肿瘤 X 线平片

右髋骨翼多发低密度骨破坏区,并可见部分病变融合成大片灶,边界锐利,有轻度硬化

二、成骨性转移瘤

多发性硬化性转移瘤必须与骨斑点症相鉴别(图 10-3-3)。骨斑点症属于硬化性骨发育不良,在软骨内

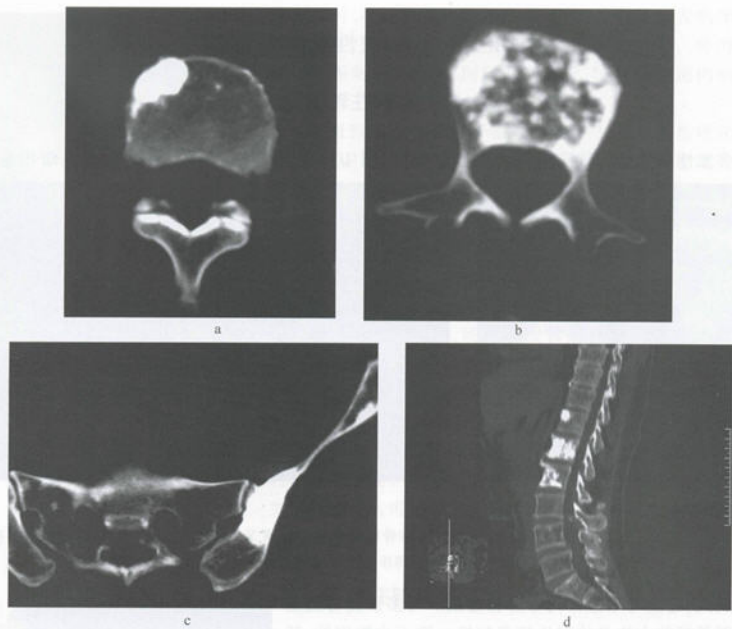


图 10-3-3 骨斑症 CT

椎体髂骨多发大小不等的骨质硬化病灶,边界锐利清楚,病变周围骨小梁正常。病变长期无变化

成骨过程中骨形成和重建失败所致。骨斑点症中的硬化性病灶典型分布在靠近大关节处,如髌、膝和肩关节,边界清楚锐利,可长期不变,骨斑点症与硬化性转移瘤不同,骨斑点症放射性核素骨扫描正常。其他容易与多发性硬化性转移混淆的疾病还有多骨性畸形性骨炎、肥大细胞瘤,应注意鉴别。多发性硬化性骨髓瘤,与多发性硬化性转移瘤鉴别困难,骨髓瘤在临床和实验室检查中均有特殊表现,可作为鉴别诊断的依据。少见类型的硬化性血管瘤病可有类似硬化性转移瘤的 X 线表现。Ishida 等(1994)报道 5 例骨的囊状血管瘤病, X 线表现为多发性不规则分布的成骨性病类似成骨性转移。Reid 等(1989)研究了 12 例发生于一个家族的四代人中的囊性血管瘤病,系列 X 线平片显示病变出现进行性的骨质硬化和髓腔闭塞,持续数年,发生在老年人的硬化改变较年轻人重。Reid 认为,囊性血管瘤病开始时是溶骨性的,以后逐渐进展发生了骨质硬化,在组织学上表现为成熟的板层骨和骨小梁增厚,并可见不成熟的编织骨的骨小梁。在板层骨的硬化性边缘缺乏成骨细胞的活动性表明骨的形成已完成,骨的转换处于相对静止状态;另一方面,未成熟的编织骨形成表明反应性骨形成过程不完全而骨小梁的重建仍在持续发生。在与多发性成骨性转移鉴别时,还应结合囊性血管瘤病是先从溶骨性变化开始,而后逐渐发生硬化并在老年时才接近于完全性硬化这一发展过程来全面考虑。

多病灶性骨肉瘤(骨肉瘤病),也可类似转移性病变。骨肉瘤病与转移性肿瘤发生的部位不同,骨肉瘤病好发于腕骨、跗骨、跖骨、骨骺和骨突处,发病年龄较小,X线表现除可见骨硬化性改变外,一般均具有骨肉瘤的其他变化,如骨膜反应和软组织肿块等,这些变化均很少发生于多发性硬化性转移瘤中(图 10-3-4)。

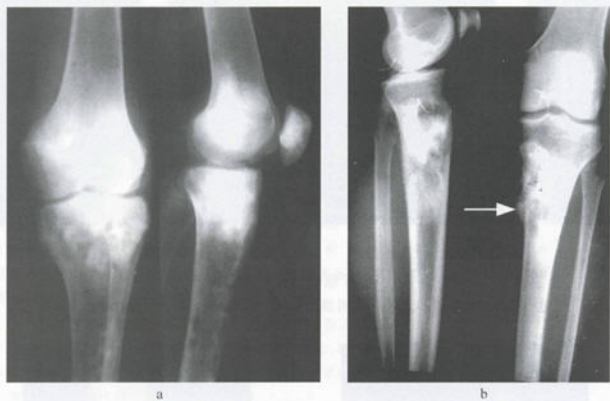


图 10-3-4 成骨性转移与成骨性骨肉瘤 X 线平片

a. 胫骨成骨性转移,无骨膜反应和软组织肿块;b. 胫骨上段成骨性骨肉瘤,高密度瘤骨,骨周出现骨膜反应(白箭)

第四节 骨皮质转移瘤

孤立性的骨皮质转移瘤应与骨样骨瘤、骨皮质脓肿、浆细胞瘤、血管瘤和皮质性骨肉瘤相鉴别。皮质侵犯伴有软组织肿块者还必须与动脉瘤样骨囊肿及原发性软组织肿瘤侵蚀骨的病变如滑膜肉瘤相鉴别(图 10-4-1,图 10-4-2,图 10-4-3)。多发性骨皮质转移瘤应与血管瘤病及任何血管性病变侵犯骨皮质者相鉴别。应结合病人的年龄、临床病史及病变的 X 线表现特点进行鉴别诊断。溶骨性破坏发生在骨皮质时,尤其在老年人已知有原发性恶性肿瘤的情况下,应首先想到转移性肿瘤。

骨皮质内的病灶可区分为四种不同的形态:①细小的局灶性虫蚀状皮质内病变;②皮质内的碟形病变伴有较成熟的骨膜反应;③巨大的溶骨性破坏;④骨皮质破坏可延伸到软组织和骨髓腔。供应骨皮质的血管起源于毛细血管网进入皮质骨的交通支,转移到骨皮质瘤栓是通过骨膜的血管网到达骨皮质的。肺癌的骨皮质转移的发生率很高。

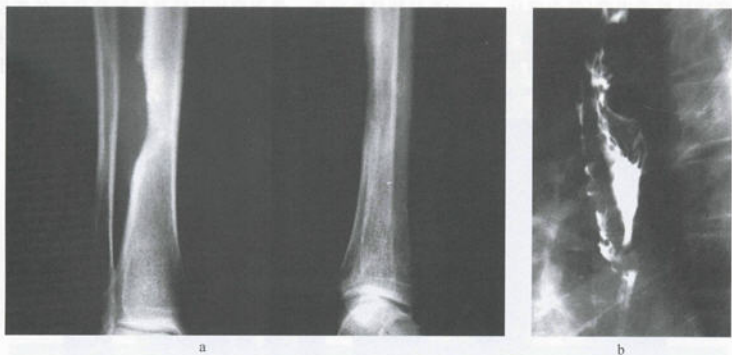


图 10-4-1 食管癌胫骨皮质转移 X 线平片

a. 胫骨中段骨皮质呈碟形破坏,可见骨膜反应;b. 食管钡餐见食管中段食管癌为原发灶

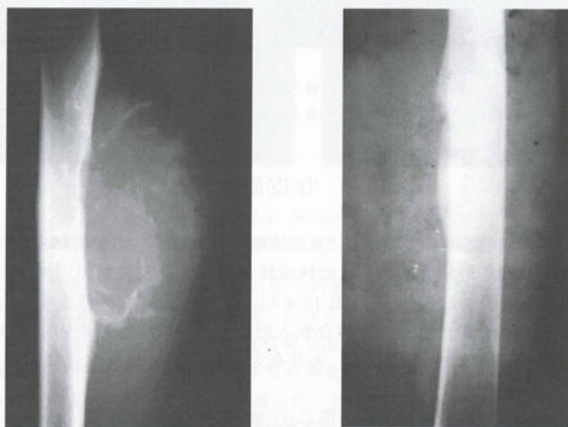


图 10-4-2 骨膜型动脉瘤样骨囊肿 X 线平片

股骨干中段骨皮质侵蚀凹陷,局部骨质硬化,周围软组织肿块较大

图 10-4-3 股骨中段滑膜肉瘤 X 线平片

股骨干软组织肿块,局部花边状骨膜反应,有骨硬化

第五节 脊柱转移瘤

发生在脊柱的转移性肿瘤可单发或多发,以多发性多见;可溶骨或成骨,以溶骨性多见。鉴

别诊断中主要是骨髓瘤,孤立性或多发性病变均需要与转移瘤相鉴别。骨放射性核素扫描有助于两者的鉴别,大多数转移瘤表现摄取增加,而骨髓瘤除极少数硬化型外均表现正常。结核、骨髓炎或真菌感染引起的骨质破坏,通常均有椎间盘侵犯且伴有软组织肿胀和钙化。色素性荨麻疹骨髓增殖性病变,也要与硬化性转移相鉴别。畸形性骨炎在脊柱上可单发或多发,X线表现的特点是骨小梁增厚,骨质密度增高和画框状椎体,有助于与转移性肿瘤相鉴别。

参 考 文 献

- 包绍林等. 1980. 成神经细胞瘤骨骺广泛转移一例报告. 中华放射学杂志, 14:202
- 曹来宾, 王明宾, 徐爱德等. 1997. 1047例骨转移瘤的影像学诊断. 中华放射学杂志, 31:547
- 陈宽等. 1992. 脊柱转移瘤CT扫描的临床应用. 临床放射学杂志, 11:304
- 陈在志等. 1995. 脊柱肿瘤30例CT分析. 临床放射学杂志, 14:296
- 陈重等. 1986. 骨转移瘤附100例X线分析. 中华放射学杂志, 2:103-105
- 丁宏, 叶彤, 徐秋贞等. 2000. 转移性骨肿瘤漏诊原因的影像学分析. 临床放射学杂志, 19:576-578
- 董纯康. 1985. 骨转移性癌的X线分析附77例报道. 蚌埠医学院学报, 4:273-277
- 段汉民. 1986. 骨转移瘤123例. 武汉医学杂志, 2:82-83
- 韩莘野等. 1982. 转移性骨肿瘤X线定性与鉴别诊断. 临床放射学杂志, 1:134
- 姜兆候等. 1992. 甲状腺癌骨转移34例综合报道. 临床放射学杂志, 11:26
- 姜兆候等. 1995. 乳腺癌骨转移100例临床影像学分析. 临床放射学杂志, 14:42
- 孟昭信等. 1987. 骨转移瘤附305例分析. 实用癌症杂志, 2:4-7
- 孙鼎元. 1964. 骨转移瘤(附150例临床X线分析). 天津医药, 8(3骨科副刊):240-242
- 天津医院骨肿瘤组. 1978. 骨转移瘤(附119例临床分析). 天津医药, 11(2骨科副刊):49
- 田军, 张云燕, 袁伟东. 2000. 长骨皮质型转移瘤的X线诊断(附七例报告). 临床放射学杂志, 19:646-647
- 王霞等. 1996. 磁共振成像与放射计算机断层摄影诊断脊柱转移瘤的比较分析. 临床放射学杂志, 15:172
- 肖恩华等. 1996. 脊柱转移瘤CT诊断. 实用放射学杂志, 12:486
- 顾学贤. 1994. 骨肉瘤对称性多发骨转移1例. 临床放射学杂志, 13:235
- 曾行德等. 1989. 骨转移瘤的X线分析. 第一军医大学学报, 3:254-256
- 张雪哲. 1985. 骨成骨肉瘤骨转移. 临床放射学杂志, 5:242-243
- 张雷等. 1994. 脊柱转移瘤的CT诊断(附14例分析). 中华放射学杂志, 28:167
- 朱绍同等. 1984. 结肠癌掌骨转移一例报告. 中华放射学杂志, 18:114
- Abrams HL, Spiro R, Goldstein N. 1950. Metastases in carcinoma. Analysis of 1000 autopsied cases. Cancer, 3: 74-85
- Abrams HL. 1950. Skeletal metastases in carcinoma. Radiology, 55: 534-538
- Algra PR, Bloem JL. 1992. Magnetic resonance imaging of metastatic disease and multiple myeloma. In: Bloem JL, Sartoris DJ, eds. MRI and CT of the Musculoskeletal System. Baltimore: Williams and Wilkins, 218
- Algra PR, Heimens JJ, Valk J et al. 1992. Do metastases in vertebrae begin in the body or the pedicles? Imaging study in 45 patients. Am J Roentgenol, 158: 1275-1279
- Alzarak N. 1989. Radionuclide techniques. In: Resnick D ed. Bone and Joint Imaging. Philadelphia: WB Saunders, 185-198
- Ardran GM. 1951. Bone destruction not demonstrable by radiography. Br J Radiol, 24: 107-109
- Asdoun PL, Weidenbaum M, Dewald RL et al. 1991. The pattern of vertebral involvement in metastatic vertebral breast cancer. Clin Orthop, 250: 164-170
- Avrahami E, Tadmor R, Dally O et al. 1989. Early MR demonstration of spinal metastases in patients with normal radiographs and CT and radionuclide bone scans. J Comput Assist Tomogr, 13: 598-602
- Bechman AS, Sproul EE. 1940. Correlation of radiographic and autopsy findings in suspected metastases in the spine. Bull NY Acad Med, 44: 169-175

- Bassett LW, Steckel RJ. 1977. Imaging techniques in the detection of metastatic disease. *Semin Oncol*, 4: 39-52
- Berrettoni B, Carter JR. 1986. Mechanisms of cancer metastasis to bone. *J Bone Joint Surg*, 68A: 308-312
- Bloom RA, Libson E, Husband JE et al. 1987. The periosteal sunburst reaction to bone metastases. A literature review and report of 20 additional cases. *Skeletal Radiol*, 16: 629-634
- Branstein EM, Kuhns LR. 1983. Computed tomographic demonstration of spinal metastases. *Spine*, 8: 912-915
- Brown B, Laorr A, Greenspan A et al. 1994. Negative bone scintigraphy with diffuse osteoblastic breast carcinoma metastases. *Clin Nucl Med*, 19: 194-196
- Bushnell DL, Kahn D, Huston B et al. 1995. Utility of SPECT imaging for determination of vertebral metastases in patients with known primary tumors. *Skeletal Radiol*, 24: 13-16
- Caluser CI, Scott AM, Schnieder J et al. 1992. Value of lesion location and intensity of uptake in SPECT bone scintigraphy of the spine in patients with malignant tumors. *Radiology*, 185(S): 315
- Citrin DL, Bessent RG, Greig WR. 1977. A comparison of the sensitivity and accuracy of the ^{99m}Tc -phosphate bone scan and skeletal radiograph in the diagnosis of bone metastases. *Clin Radiol*, 28: 107-117
- Coerkamp EG, Kroon HM. 1988. Cortical bone metastases. *Radiology*, 169: 525-528
- Cumming J, Hacking N, Fairhurst J et al. 1990. Distribution of bony metastases in prostatic carcinoma. *Br J Urol*, 66: 411-414
- Daffner RA, Lupetin AR, Dash N et al. 1986. MRI in the detection of malignancy infiltration of bone marrow. *Am J Roentgenol*, 146: 353-358
- Datz FL, Path GG, Arias JM et al. 1992. Nuclear Medicine. A Teaching File. St. Louis: Mosby Year Book, 28-29
- Delbecq D, Powers TA, Sandler MP. 1990. Negative scintigraphy with positive magnetic resonance imaging in bone metastases. *Skeletal Radiol*, 19: 113-116
- Deusch A, Resnick D. 1980. Eccentric cortical metastases to the skeleton from bronchogenic carcinoma. *Radiology*, 137: 49-52
- Even-Sapir E, Martin RH, Barnes DC et al. 1993. Role of SPECT in differentiating malignant from benign lesions in the lower thoracic and lumbar vertebrae. *Radiology*, 187: 193-198
- Evison G, Pizey N, Roylance J. 1981. Bone formation associated with osseous metastases from bladder carcinoma. *Clin Radiol*, 32: 303-309
- Fig LM, Gross MD. 1989. Metastatic prostate carcinoma mimicking Paget's disease on bone imaging. *Clin Nucl Med*, 14: 777-778
- Forbes G. 1977. Radiographic manifestations of bone metastases from renal carcinoma. *Am J Roentgenol*, 129: 61-66
- Foster D. 1982. Cortical skeletal metastasis in malignant melanoma. *Australas Radiol*, 20: 546-560
- Galasko CSB. 1982. Mechanisms of lytic and blastic metastatic disease of bone. *Clin Orthop*, 20: 545-560
- Ghandur-Mnaymneh L, Broder LE, Mnaymneh WA. 1984. Lobular carcinoma of the breast metastatic to bone with unusual clinical, radiologic, and pathologic features mimicking osteopoikilosis. *Cancer*, 53: 1801-1803
- Godersky JC, Smoker WR, Knutzen R. 1987. Use of magnetic resonance imaging in the evaluation of metastatic spinal disease. *Neurosurgery*, 21: 676-680
- Gold RI, Seeger LL, Bassett LW et al. 1990. An integrated approach to the evaluation of metastatic bone disease. *Radiol Clin North Am*, 28: 471-483
- Gosfield E, Alavi A, Kneeland B. 1994. Comparison of radionuclide bone scan and magnetic resonance imaging in detecting spinal metastases. *J Nucl Med*, 34: 2191-2198
- Greenspan A, Gerscovich EO, Szabo RM et al. 1991. Condensing osteitis of the clavicle: a rare but frequently misdiagnosed condition. *Am J Roentgenol*, 156: 1011-1015
- Greenspan A, Klein MJ, Lewis MM. 1984. Case report 272. Skeletal cortical metastases in the left femur arising from bronchogenic carcinoma. *Skeletal Radiol*, 11: 146-150
- Greenspan A, Klein MJ. 1996. Giant bone island. *Skeletal Radiol*, 25: 67-69
- Greenspan A, Klein MJ. 1992. Radiology and pathology of bone tumors. In: Lewis MM ed. *Musculoskeletal Oncology: a Multidisciplinary Approach*. Philadelphia: WB Saunders, 13-72
- Greenspan A, Stadalnik RC. 1995. Bone island: scintigraphic findings and their clinical application. *Ca zn Assoc Radiol J*, 46: 368-379

- Greenspan A, Steiner G, Knutzen R. 1991. Bone island (enostosis): clinical significance and radiologic and histologic correlations. *Skeletal Radiol*, 20: 85-90
- Greenspan A. 1991. Sclerosing bone dysplasias-a target-site approach. *Skeletal Radiol*, 20: 561-584
- Greenspan A, Norman A. 1988. Osteolytic cortical destruction: an unusual pattern of skeletal metastases. *Skeletal Radiol*, 17: 402-406
- Harbin WP. 1982. Metastatic disease and the nonspecific bone scan: value of spinal computed tomography. *Radiology*, 145: 1025-1027
- Healey JH, Turnbull ADM, Miedema B et al. 1986. Acrometastases. A study of twenty-nine patients with osseous involvement of hand and feet. *J Bone Joint Surg*, 68: 743-746
- Hellman RS, Wilson MA. 1982. Discordance of sclerosing skeletal secondaries between sequential scintigraphy and radiographs. *Clin Nucl Med*, 7: 97-99
- Helms CA, Cann CE, Brunelle FO et al. 1981. Detection of bone-marrow metastases using quantitative computed tomography. *Radiology*, 140: 745-750
- Hendrix RW, Rogers LF, Davis TM Jr. 1991. Cortical bone metastases from prostatic carcinoma. *Neuroradiology*, 181: 409-413
- Hudson TM. 1987. Radiologic-pathologic Correlation of Musculoskeletal Lesions. Baltimore: Williams and Wilkins, 421-440
- Igou D, Sundaram M, McDonald DJ et al. 1995. Appendicular metastatic prostate cancer simulating osteosarcoma, Paget's disease, and Paget's sarcoma. *Skeletal Radiol*, 24: 447-449
- Ishida T, Dorfman HD, Steiner GC et al. 1994. Cystic angiomatosis of bone with sclerotic changes mimicking osteoblastic metastases. *Skeletal Radiol*, 23: 247-252
- Jacobson HG, Poppel MH, Shapiro JH et al. 1958. The vertebral pedicle sign: a Roentgen finding to differentiate metastatic carcinoma from multiple myeloma. *Am J Roentgenol*, 80: 817-821
- Jaffe H. 1958. Tumors metastatic to the skeleton. In: *Tumors and tumor conditions of the bones and joints*. Philadelphia: Lea and Febiger, 594-595
- Johnston AD. 1970. Pathology of metastatic tumors in bone. *Clin Orthop*, 73:8-23
- Kattapuram SV, Khurana JS, Scott JA et al. 1991. Negative scintigraphy with positive magnetic resonance imaging in bone metastases. *Skeletal Radiol*, 19: 113-116
- Kido DK, Glouder R, Taati F et al. 1978. Comparative sensitivity of CT scans, radiograph, and radionuclide bone scans in detecting metastatic calvarial lesions. *Radiology*, 128: 371-375
- Kim EE, Deland FH, Maruyama Y. 1978. Decreased uptake in bone scans ("cold lesion") in metastatic carcinoma. *J Bone Joint Surg*, 60A: 844-846
- Kori SH. 1981. Computed tomographic evaluation of bone and soft tissue metastases. In: Weiss L, Gilbert H, eds. *Bone Metastasis*. Boston: GK Hall, 245-257
- Kumar N, David R, Madewell JE et al. 1987. Radiographic spectrum of osteogenic sarcoma. *Am J Roentgenol*, 148: 767-772
- Legier JF, Tauber LN. 1968. Solitary metastases of occult prostatic carcinoma simulating osteogenic sarcoma. *Cancer*, 22: 168-172
- Lehrer HZ, Maxfield WS, Nice CM. 1970. The periosteal sunburst pattern in metastatic bone tumors. *Am J Roentgenol*, 108: 154-161
- Libson E, Bloom RA, Husband JE et al. 1987. Metastatic tumors of the bones of the hand and foot. A comparative review and report of 43 additional cases. *Skeletal Radiol*, 16: 387-392
- Ludwig H, Kumpan W, Sinzinger H. 1982. Radiography and bone scintigraphy in multiple myeloma: a comparative analysis. *Br J Radiol*, 55: 173-181
- Mall JC, Beckerman C, Hoffer PB et al. 1976. A unified radiological approach to the detection of skeletal metastases. *Radiology*, 118: 323-328
- McDougall IR, Kriss JP. 1975. Screening for bone metastases. Are only scans necessary? *JAMA*, 231:46-50
- Mulder JD, Schutte HE, Kroon HM et al. 1993. *Radiologic Atlas of Bone Tumors*. Amsterdam: Elsevier
- Mulvey RB. 1964. Peripheral bone metastases. *Am J Roentgenol*, 91: 155-160
- Mundy GR, Spiro TP. 1981. The mechanisms of bone metastasis and bone destruction by tumor cells. In: Weiss L, Gilbert HA,

- eds. Bone Metastasis. Boston: GK Hall, 64-82
- Murray RO, Jacobson HG. 1977. The radiology of skeletal disorders. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 585
- Myers JL, Arocho J, Bernreuter W et al. 1991. Leiomyosarcoma of bone. A clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of five cases. *Cancer*, 67: 1051-1056
- Nopoli LD, Hansen HH, Muggia FM et al. 1973. The incidence of osseous involvement in lung cancer, with special reference to the development of osteoblastic changes. *Radiology*, 108: 17-21
- Norman A, Greenspan A, Steiner G. 1981. Case report 173. Metastases from a bronchial carcinoid tumor. *Skeletal Radiol*, 7: 155-157
- Norman JS, Weiner JM, Wolf RM et al. 1979. Identifying the primary site in metastatic cancer of unknown origin. *JAMA*, 241: 381-383
- Nystrom JS, Weiner JM, Wolf RM et al. 1974. Identifying the primary site in metastatic cancer of unknown origin. *JAMA*, 229: 1915-1917
- Ontell FK, Greenspan A. 1995. Blastic osseous metastases in ovarian carcinoma. *Can Assoc Radiol J*, 46: 231-234
- Osmond TD, Pendergrass HP, Potsaid MS. 1975. Accuracy of 99mTc diphosphonate bone scans and roentgenograms in the detection of prostate, breast, and carcinoma metastases. *Am J Roentgenol*, 124: 972-977
- Paganini JJ, Libshitz HI. 1982. Imaging bone metastases. *Radiol Clin North Am*, 20: 545-560
- Panebianco AC, Kaupp HA. 1968. Bilateral thumb metastasis from breast carcinoma. *Arch Surg*, 96: 216-218
- Papac RJ. 1994. Bone marrow metastases; a review. *Cancer*, 74: 2403-2413
- Parthasarathy KL, Landsberg R, Bakshi SP et al. 1978. Detection of bone metastases in urogenital malignancies utilizing ^{99m}Tc-labeled phosphate compounds. *Urology*, 11: 99-102
- Peavy PW, Rogers JV Jr, Clements JL Jr et al. 1973. Unusual osteoblastic metastases from carcinoid tumors. *Radiology*, 107: 327-330
- Pimentel JR, de Almeida ALB, Pinto EP et al. 2002. Metastatic skeletal leiomyomatosis (leiomyomatosis ossea). *Skeletal Radiol*, 31:30-34
- Raffi M, Firooznia H, Kramer E et al. 1988. The role of computed tomography in evaluation of skeletal metastases. *J Comput Tomogr*, 12: 19-24
- Raffi M, Firooznia H, Golimbu C et al. 1986. CT of skeletal metastasis. *Semin Ultrasound Comput Tomogr Magn Reson Imag*, 7: 371-379
- Resnick D, Niwayama G. 1995. Skeletal metastases. In: Resnick D ed. *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 3991-4064
- Sartoris DJ, Pate D, Haghighi P et al. 1986. Plasma cell sclerosis of bone: a spectrum of disease. *Can Assoc Radiol J*, 37: 25-34
- Schajowicz F, Velan O, Santini Araujo E et al. 1988. Metastases of carcinoma in pagetic bone. *Clin Orthop*, 228: 290-296
- Schweitzer ME, Levine C, Mitchell DG et al. 1993. Bull's-eyes and halos; useful MR discriminators of osseous metastases. *Radiology*, 188: 249-252
- Shih WJ, Riley C, Magoun S et al. 1988. Paget's disease mimicking skeletal metastases in a patients with coexisting prostatic carcinoma. *Eur J Nucl Med*, 15: 422-423
- Sim FH, Frassica EJ. 1988. Metastatic bone disease. In: Unni KK ed. *Bone Tumors*. New York: Churchill Livingstone, 226
- Simon MA, Bartucci EJ. 1986. The search for the primary tumor in patients with skeletal metastases of unknown origin. *Cancer*, 58: 1088-1095
- Soderlund V. 1996. Radiological diagnosis of skeletal metastases. *Eur Radiol*, 6: 587-595
- Thrall JH, Ellis BI. 1987. Skeletal metastases. *Radiol Clin North Am*, 25: 1155-1170
- Trull Z, Richards MA, Moore NR. 1995. Magnetic resonance imaging of metastatic bone disease. *Clin Orthop Relat Res*, 312: 76-88
- Trias A, Fery A. 1979. Cortical circulation of long bones. *J Bone Joint Surg*, 61A: 1052-1059
- Trillet V, Revel D, Combaret V. 1989. Bone marrow metastases in small cell lung cancer: detection with magnetic resonance imaging and monoclonal antibodies. *Br J Cancer*, 60: 83-88

- Vieco PT, Azouz EM, Hoeffel JC. 1989. Metastases to bone in medulloblastoma. A report of five cases. *Skeletal Radiol*, 18: 445-449
- Vilar JL, Lezema AH, Pedrosa CS. 1979. Spiculated periosteal reaction in metastatic lesions in bone. *Skeletal Radiol*, 3: 230-233
- Wolf R, Wolf RFE, Hockstra HJ. 1999. Recurrent multiple, calcified soft tissue metastases from osteogenic sarcoma without pulmonary involvement. *Skeletal Radiol*, 28: 710-713
- Yochum TR, Rowe LJ. 1987. Tumor and tumor-like processes. In: Yochum TR, Rowe LJ eds. *Essentials of Skeletal Radiology*, vol 2. Baltimore; Williams and Wilkins, 699-919
- Yoshioka H, Ital Y, Nütsch M et al. 1999. Intramuscular metastasis from malignant melanoma: MR findings. *Skeletal Radiol*, 28: 714-716

第十一章 关节的肿瘤和类肿瘤病变

第一节 滑膜性(骨)软骨瘤病

滑膜性骨软骨瘤病也称滑膜性软骨瘤病或滑膜软骨性化生,是一种少见的良性病变,其特点是关节滑膜、滑囊或腱鞘上有多数化生软骨性结节增殖。绝大多数发生在单一关节,很少侵犯多数关节。

【病理】

在增生的滑膜上散布大小不等的黄白色结节,结节为透明软骨,质地较硬,自滑膜长出。切面见大小不等的钙化或骨化,结节周围有纤维组织包绕。光镜下见多数软骨性结节(图 11-1-1),有薄层细胞表面衬以滑膜所形成。这些结节的细胞丰富,细胞本身可表现为适量的多形性,偶尔可见双核或核丰满。这种细胞学的不典型表现仅仅表明软骨性病灶生长活跃,不能误诊为恶性。软骨性结节常常钙化或进行软骨内骨化,可形成附着的或游离的游离体。由滑液供应营养,游离体可继续增大,但骨化后不再增大。滑膜性骨软骨瘤病真正的病因尚不清楚,有些作者认为是胚胎残留细胞的一种反应(Rope et al,1987)。也有人认为是滑膜下结缔组织的化生演变而来(Spjut et al,1971)。

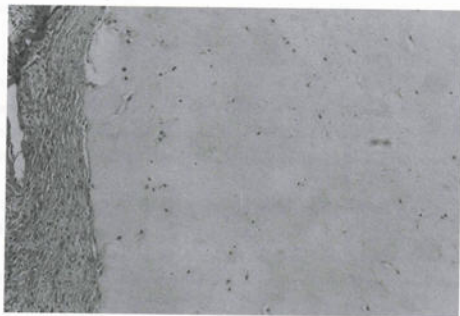


图 11-1-1 滑膜软骨瘤病理组织切片
滑膜组织内可见结节状软骨组织,软骨细胞无异型性,×140

病变的发展可分为三个阶段:早期,活动性滑膜炎,关节内并无游离体;第二阶段,结节性滑膜炎出现;第三阶段,出现游离体而滑膜炎吸收。

【临床表现】

此病多见于男性,其发生率约为女性的1倍,常见于30~50岁。膝关节是好发部位,其次是髌、肩和肘关节。滑膜性骨软骨瘤发病部位见图11-1-2。综合国内99例报道,也是男多于女,男女之比约为2:1。年龄在6~69岁,以20~40岁最多。发生于膝关节者62例,占68.9%。单关节者81例。

病人一般有疼痛和关节肿胀,偶可触及游离体。常出现关节交锁,关节肿大可逐渐加重,并伴有活动受限,有时关节内可出现积液。一般病程较长,发展缓慢,可持续数年。

【影像学表现】

若在关节内出现钙化的游离体,诊断不难建立。钙化的游离体X线表现为数量不等、大小不一的环状钙化,周围为高密度环,中央密度较淡(图11-1-3a、b)。已完全骨化的游离体可见明显的骨小梁结构,游离体可聚集成团,亦可散在分布。可看到与滑膜相连的骨软骨小体或软骨小体,顶端亦可发生钙化。若无关节内钙化的游离体时,在X线平片上诊断则较困难。在这种情况下,膝关节空气造影可以显示未钙化的游离体。若在膝关节造影后再做CT检查,则诊断可靠(图11-1-3c)。游离体可产生骨质侵蚀,特别是关节囊较紧张时。Norman和Steiner(1986)观察到9例关节内骨质受侵蚀的病例,有1例因结节侵蚀导致髌部病理性骨折。Hermann等(1995)报道滑膜软骨瘤出现髌白和股骨头的溶骨性病变。关节周围常有软组织肿胀,晚期则出现骨关节炎的表现。偶尔关节内的滑膜性软骨瘤病向关节外延伸。CT检查可无钙化软骨和骨侵蚀,仅显示为软组织肿块,动脉造影检查,无新生血管。



图 11-1-2 滑膜性骨软骨瘤病发病部位

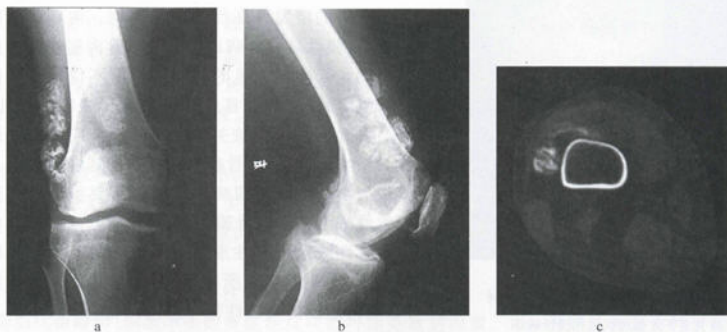


图 11-1-3 滑膜软骨瘤

a、b. 膝关节周围见多发的、大小不等环形钙化;c. CT显示钙化位于关节滑膜上

滑膜性软骨瘤病的 MRI 表现根据所用的系列和有无钙化而定,钙化区域不论何种序列均表现为低信号(图 11-1-4)。未钙化的由滑膜化生的透明软骨在 T_1 加权像(短 TR 和短 TE)表现为低信号,而在 T_2 加权像(长 TR 和长 TE)为高信号,这是由于透明软骨内含有 75%~80% 的水分的原因。在软骨之间的纤维组织表现为较低的信号强度。炎性增生的滑膜肥厚, T_2 WI 上信号增高。MRI 除显示游离体外,还可显示附近的骨质侵蚀。

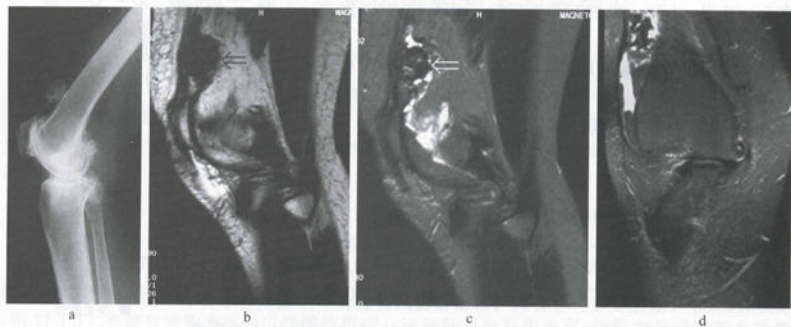


图 11-1-4 滑膜软骨瘤

a. X 线平片显示膝关节周围软组织内成熟的钙化;b. MRI T_1 加权像,钙化位于关节囊滑膜上,为花边状低信号(黑空箭);
c,d. MRI T_2 加权像,钙化仍呈低信号(白空箭)



图 11-1-5 滑膜软骨肉瘤 X 线平片
膝关节下方软组织钙化侵蚀破坏,
提示恶性征象

【鉴别诊断】

与滑膜性软骨瘤病较难鉴别的是滑膜性软骨肉瘤,临床和 X 线表现均无助于两者的鉴别;同样,也难与起自滑膜性软骨瘤病的继发性恶性病变相鉴别。两者的临床过程均较长,滑膜性软骨瘤病或滑膜性软骨肉瘤切除术后均易局部复发。若出现明显的骨质破坏而不仅仅是骨侵蚀且伴有软组织肿块时,应首先考虑恶性病变的可能性(图 11-1-5)。虽然在病变穿破关节囊向外延伸应高度怀疑恶性变化,但也有滑膜性软骨瘤病向关节外延伸的报道。

其他与滑膜性软骨瘤病表现相似需要鉴别的病变有色素沉着性绒毛结节性滑膜炎、滑膜性血管瘤和树枝状脂肪瘤。色素性绒毛结节性滑膜炎关节内的充盈缺损较为集中并较不清楚。MRI 所有序列上由于含铁血黄素沉着,可表现为滑膜的局灶性信号强度减低(图 11-1-6)。滑膜性血管瘤通常表现为单一的软组织肿块。MRI 上, T_1 加权像病变表现为较周围肌肉略高或等信号强度,但其信号强度远较皮下脂肪的信号为低, T_2 加权像其亮度较脂肪为高。常可看到肿块内的低信号的

静脉石和纤维脂肪间隔。

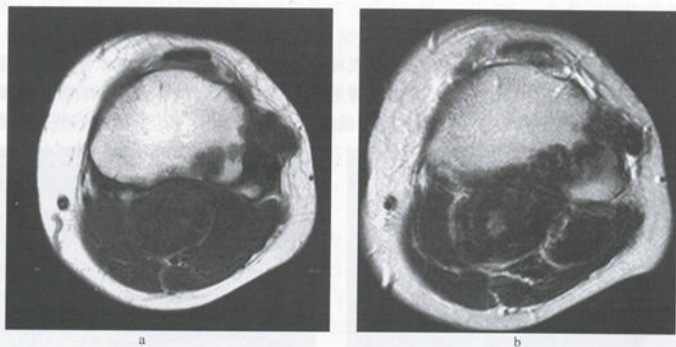


图 11-1-6 绒毛结节性色素沉着性滑膜炎 MRI

关节滑膜因含铁血黄素沉着滑膜呈低信号。a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像

树枝状脂肪瘤是滑膜的绒毛脂肪瘤性增殖。一般侵犯膝关节,偶尔也可发生在其他关节,可由各种不同的原因引起,如发育性、外伤性、炎症性或肿瘤性,但其真正的原因尚不清楚。临床表现为增大的无痛性滑膜增厚以及关节积液,个别病例可逐渐加重。X线表现为关节积液和不同程度的骨关节炎。组织学检查显示滑膜下组织完全被成熟的脂肪细胞所取代,并有增殖性绒毛突出。

第二节 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎

色素沉着性绒毛结节性滑膜炎(PVNS)是局限性破坏性纤维组织细胞增殖性疾病,其特点是滑膜很多绒毛和结节状的突起,侵犯关节、滑囊和腱鞘。首先由 Jaffe 等在 1941 年叙述,他们采用这一命名是根据病变为一灰黄色、绒毛和结节样改变。灰黄色是由于脂肪和含铁血黄素过多的沉积,可呈弥漫性或局限性。当整个关节滑膜受侵犯,且主要病变是绒毛时,称之为弥漫性色素沉着性绒毛结节性滑膜炎。当关节内出现分离性肿块时,即称为局限性色素沉着性绒毛结节性滑膜炎,或称为色素性关节巨细胞瘤。若病变侵犯腱鞘,则称为局限性腱鞘巨细胞瘤。弥漫型多见于膝关节、髋关节、肘关节或腕关节,约占总数的 23%。局限结节型常认为是单独的疾病,有单独附着在滑膜上的息肉样肿块。最常见于手指,是手上仅次于腱鞘囊肿的第二位最为常见的软组织肿瘤。

弥漫型和局限型绒毛结节性滑膜炎主要发生在中青年。病因尚不清楚,自身免疫缺陷、外伤、脂肪代谢障碍、原因不明的炎症性反应都可能是致病因素。Ray 等则认为是良性肿瘤。色素绒毛结节性滑膜炎的病理组织学上可见兼有成纤维细胞功能的细胞和泡沫细胞,可能来自组织细胞,则色素绒毛结节性滑膜炎可能是来自与纤维组织细胞有关的良性肿瘤,但这些发现并不能证明色素绒毛结节性滑膜炎就是真正的肿瘤。因此有人则认为是一种特殊类型的慢性增

殖性炎症性病变更合适。

【病理】

色素沉着性绒毛结节状滑膜炎在病理上表现为滑膜组织的肿瘤样增生,可见单核组织细胞的致密浸润,伴有浆细胞、淋巴细胞和数量不等的吸收性巨细胞。绒毛由含有胶原和网状纤维的基质组成,细胞所占比例不等(图 11-2-1)。绒毛也覆盖着由增生和反应性表现的滑膜细胞,

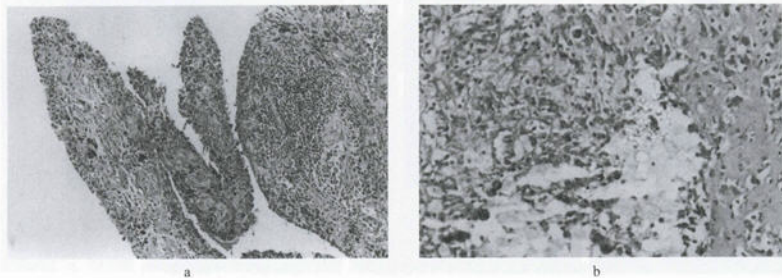


图 11-2-1 色素绒毛结节性滑膜炎病理组织切片

a. 滑膜呈乳头状或息肉样隆起,内成纤维细胞增生,血管丰富,慢性炎细胞浸润,并见较多泡沫样细胞,有大量含铁血黄素沉着,×140; b. 滑膜炎侵及关节外软组织,×280



▨ 常见部位

● 少见部位

图 11-2-2 色素绒毛结节性滑膜炎发病部位

并含有大量的含铁血黄素。滑膜层逐渐移行并与下面的细胞浸润共同占据结节的中央。结节的基质含有不同量的胶原纤维以及局灶性巨大的上皮样组织细胞,对含铁血黄素和脂肪(主要是胆固醇)表现出巨噬细胞的活动性。在这些区域之间有巨细胞存在,其内有些细胞核多达 50 个。经常看到血管的扩张,组织细胞成分可含有不等量的含铁血黄素和脂肪;偶尔可见在滑膜细胞和基质内有核丝状分裂。电镜下观察,可显示组织细胞性细胞在色素绒毛结节性滑膜炎中所占比例不一,但含有两种基本的细胞形态;一是成纤维细胞产生胶原和蛋白聚糖(proteoglycan),二是含有含铁血黄素和脂肪的吞噬细胞。

色素绒毛结节性滑膜炎的病理发展与临床表现是一致的。一段时期以后,滑膜的细胞数量减少,纤维化的程度增加。随着基质进一步纤维化,泡沫状吞噬细胞的数量减少,最后消失。少量的淋巴细胞和浆细胞仍然保存,常分布于血管周围。含铁血黄素大多消失,也可持续存在。

【临床表现】

色素绒毛结节性滑膜炎是一较为少见的病变。男性多见。男女之比约为 1.7:1。国外报道以女性为多见,男女之比为 1:2。年龄在 4~60 岁,发病高峰期在 30~50 岁。病程可自 6 个月至 25 年。本病易侵犯大关节,以膝关节最为多见,Smith 统计的 202 例,发生于膝关节者

164例,占81.2%;其次是踝、髌、腕关节。色素沉着性绒毛结节性滑膜炎发病部位见图11-2-2。病变大多为单发,综合国内报道的119例中多发者仅11例,占9.2%。色素沉着性绒毛结节性滑膜炎,临床上为慢性进行性病变,主要表现为轻度疼痛、关节肿胀和活动受限。偶尔,受侵犯关节处的皮肤温度增高;在最常侵犯的膝关节中,有66%的病人伴有有关节内血性积液。若无外伤的情况下出现浆液血性积液,则有力提示为色素沉着性绒毛结节性滑膜炎。滑膜液内所含的胆固醇水平升高,在抽吸后液体很快又重新聚集。关节周围可触及弥漫性或结节状肿块,触之如海绵状。晚期有关节剧痛,或出现关节内游离体而发生交锁现象。

【影像学表现】

X线平片表现为受侵犯的关节密度增加,为关节积液,但其密度高于关节积液,反映出密度增高不仅仅是关节内的血性液体,也有分叶状的软组织肿块,可出现边界清楚的软骨下边缘性骨侵蚀并伴有硬化缘,其发生率各学者报道不同,Byers等(1968)报道占15%,Dorwart等(1984)报道为50%。边缘性骨侵蚀一般位于关节的两边,关节间隙可变窄。在髌关节,可在髌白的非持重部位发生囊样骨侵蚀,在股骨头和颈部也可看到。Cotton等(1995)分析了58例组织学证实的髌关节色素绒毛结节性滑膜炎的临床和X线表现,在X线平片上比较典型的表现是关节边缘巨大的多数囊样破坏区(58例中有36例)。常常是在骨关节炎和关节炎样病变的基础上发生,偶尔也发生在股骨头坏死的病例中,侵犯两侧髌关节者也有2例。髌关节的色素绒毛结节状滑膜炎,发生骨质病变和关节间隙狭窄的远较膝关节为多见。伴关节周围软组织钙化者少见。

关节造影可显示多数分叶状肿块伴有突起的滑膜,在造影剂充满囊上囊时,即表现为充盈缺损。关节囊可明显扩大,被条带状粘连分隔成多囊状,囊壁增厚且不规则。突入关节囊内的结节状阴影边缘清楚,密度不均,大小不一;滑膜边缘可呈波浪状。

动脉造影亦可清楚显示出关节内肿块,表现为血管丰富的肿块并可出现肿块血管染色,偶尔可见动静脉瘘。动脉造影无特异性,不能作为诊断的依据。

CT可显示病变的范围(图11-2-3)。滑膜液中含有铁质使CT值增高(图11-2-4),这一现象

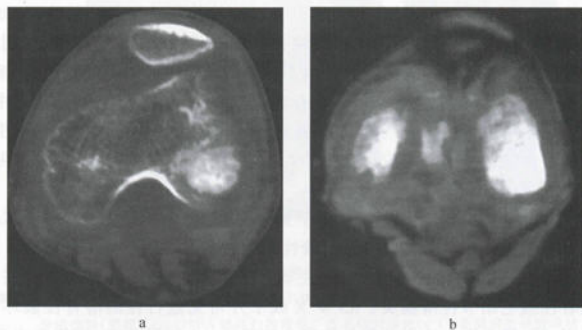


图 11-2-3 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎 CT

a、b. 膝关节 CT 平扫见股骨髌滑膜附着处骨质侵蚀

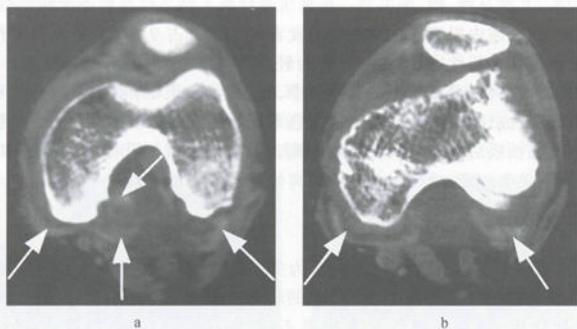


图 11-2-4 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎 CT

a、b. CT 软组织窗见膝关节滑膜和滑膜液中含铁血黄素使 CT 值增高(白箭)

有助于鉴别诊断。MRIT₂ 加权像关节内肿块显示为复合性的高信号区,液体和充血的滑膜信号增高,其间为在滑膜上散在分布的低到中等信号的含铁血黄素所穿插。一般含铁血黄素的沉着和增厚的纤维组织,滑膜均表现为低信号强度(图 11-2-5a、b、c、d)。肿块内常见有脂肪信号,是由充满脂肪的巨噬细胞组成的细胞团。注射造影剂后可见整个关节囊及其分隔的不均匀强化(图 11-2-5e、f);滑膜的强化有别于关节内的液体,因为液体并不强化。增强 MRI 还有助于明确病变的范围。

色素沉着性绒毛结节性滑膜炎的典型 MRI 表现是骨侵蚀和在松弛关节囊内的弥漫性肿块,关节囊表现为低信号强度(图 11-2-6),其内间隔也可呈低信号强度。骨髓水肿和局灶性软骨缺损,为骨侵蚀。肿块偶尔也可表现为囊性,经常可看到关节积液。若出现 MRI 的典型表现,有助于 X 线平片明确色素沉着性绒毛结节性滑膜炎的诊断。MRI 可用于术前制定计划和术后复发随访。各种不同的 MRI 表现有助于与由其他原因引起的单关节性关节炎的鉴别,如特发性滑膜性骨软骨瘤病,关节囊内的骨样骨瘤以及感染性关节炎。则不出现这些征象,鉴别较容易。

含铁血黄素的 MRI 表现虽然特征性强,但不一定都能看到, Sher 报道的一例肩关节的色素沉着性绒毛结节性滑膜炎,尽管在病理检查中已证实有含铁血黄素存在,但在 MRI 检查中却未见信号减低的现象。T₂ 加权像上滑膜高信号改变可由水肿、炎症、脂肪或慢性血肿共同引起的。这些变化均可能掩盖了含铁血黄素的效应(图 11-2-7)。另外,缺乏信号减低现象,也可能由于含铁血黄素量少而面积小的缘故。

恶性色素沉着性绒毛结节性滑膜炎极为罕见,并仍然是一有争论的疾病。Kalil 等(1998)报道了一例病史很长发生在踝关节的色素沉着性绒毛结节性滑膜炎恶变的病例。患者在 21 岁时出现症状,3 年多后手术未见肿瘤,28 岁时关节弥漫性肿胀,X 线片见关节肿胀,病理组织学诊断为色素沉着性绒毛结节性滑膜炎。85 岁 X 线平片可见进行性的溶骨性破坏,踝关节周围软组织广泛浸润,胫、腓骨下 1/3 以及跗骨均完全被破坏。1 年后死亡,组织学表现为以梭形细胞为主的恶性肿瘤。

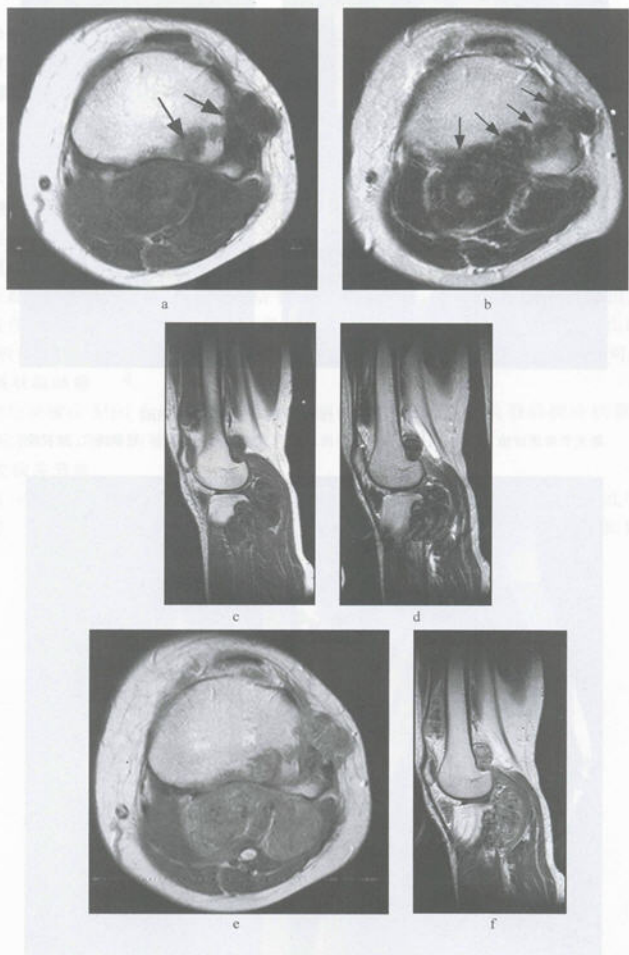


图 11-2-5 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎 MRI

· 膝关节滑膜因含铁血黄素沉着和纤维组织增生表现为 T₁WI、T₂WI 低信号(a,c. T₁ 加权像;b,d. T₂ 加权像),附着处骨质侵蚀(黑箭),Gd-DTPA 增强扫描滑膜广泛不均匀强化(e,f),滑膜增生呈肿块状

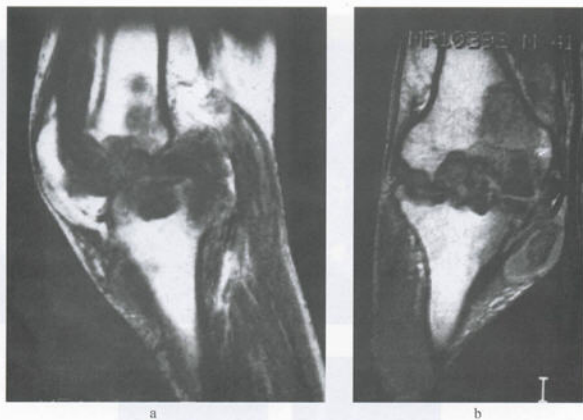


图 11-2-6 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎 MRI

膝关节骨质侵蚀、关节周围肿块和关节积液。a. 矢状面 T₁ 加权像；b. 冠状面 T₁ 加权像

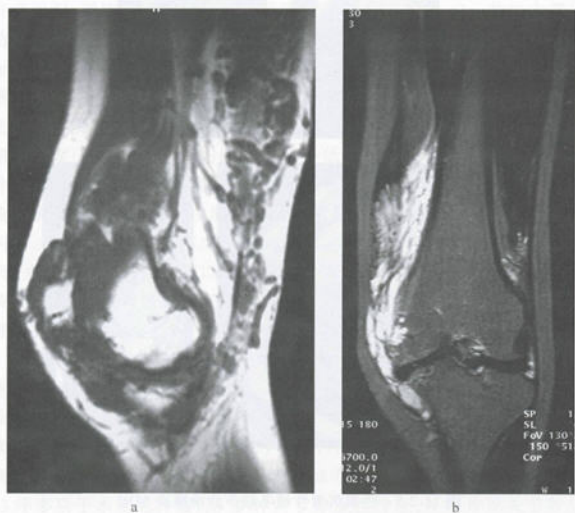


图 11-2-7 绒毛结节性色素沉着性滑膜炎 MRI

a. 矢状面 T₁ 加权像膝关节滑膜肿胀明显；b. T₂ 加权像滑膜炎水肿在 T₂ WI 上表现为高信号

【鉴别诊断】

鉴别诊断包括血友病、滑膜性软骨瘤、滑膜性血管瘤、骨关节炎、类风湿性关节炎和结核性关节炎。MRI 在鉴别诊断中是一非常有效的方法。

1. 滑膜软骨瘤

滑膜性软骨瘤病可表现为类似色素沉着性绒毛结节性滑膜炎的骨侵蚀,但滑膜软骨瘤病关节内出现多数钙化或未钙化的游离体可加以鉴别。色素沉着性绒毛结节性滑膜炎可伴有关节软骨的破坏,MRI 上出现滑膜的信号强度减低,这是由于含铁血黄素沉着引起的。

2. 滑膜性血管瘤

滑膜性血管瘤一般伴有静脉石,通常为孤立的软组织肿块。而色素沉着性绒毛结节性滑膜炎常出现关节两侧的骨侵蚀。

滑膜性血管瘤也和色素沉着性绒毛结节性滑膜炎一样,可显示滑膜性肿块,但后者 CT 检查时肿块内含有无强化的脂肪,具有诊断意义。骨膜性血管瘤可见关节因出血而出现含铁血黄素沉着,一般较局限,色素沉着性绒毛结节性滑膜炎的含铁血黄素沉着广泛,MRI 可鉴别。

3. 树枝状脂肪瘤

树枝状脂肪瘤在 MRI 上有特殊表现,具有脂肪的信号特点和典型的树叶状滑膜突起;另外,在注射造影剂后,肿块内很少或无强化。

4. 血友病关节炎

血友病与色素沉着性绒毛结节性滑膜炎不同,一般侵犯多数关节,并出现由此引起的典型的生长障碍。关节内出血一般不限于一个关节,常伴有骨膜下出血(图 11-2-8)和骨内出血的表现。

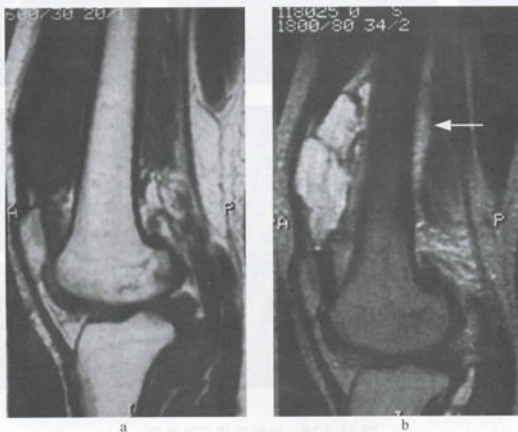


图 11-2-8 血友病性滑膜炎 MRI

可见骨膜下出血(白箭)。a. T₁ 加权像;b. T₂ 加权像



图 11-2-9 滑膜结核 X 线平片

膝关节滑膜软组织肿胀明显, 骨骺区有骨侵蚀

5. 结核性关节炎

结核性关节炎常表现为单关节病变, 膝、髋关节均系好发部位。滑膜结核软骨下囊肿和关节侵蚀表现具有特征性(图 11-2-9), 关节间隙至少在早期仍保持不变也是鉴别要点之一。结核性关节炎最为重要的表现是关节周围的骨质疏松, 而色素绒毛结节性滑膜炎没有。

6. 退行性骨关节炎

退行性骨关节炎常发生在老年人, 侵犯膝、髋等大关节。伴发的囊样骨病变可类似色素沉着绒毛结节性滑膜炎(图 11-2-10)。退行性骨关节炎除关节间隙变窄外, 还有不同程度的边缘性骨质增生; 而色素沉着绒毛结节性滑膜炎无此表现。

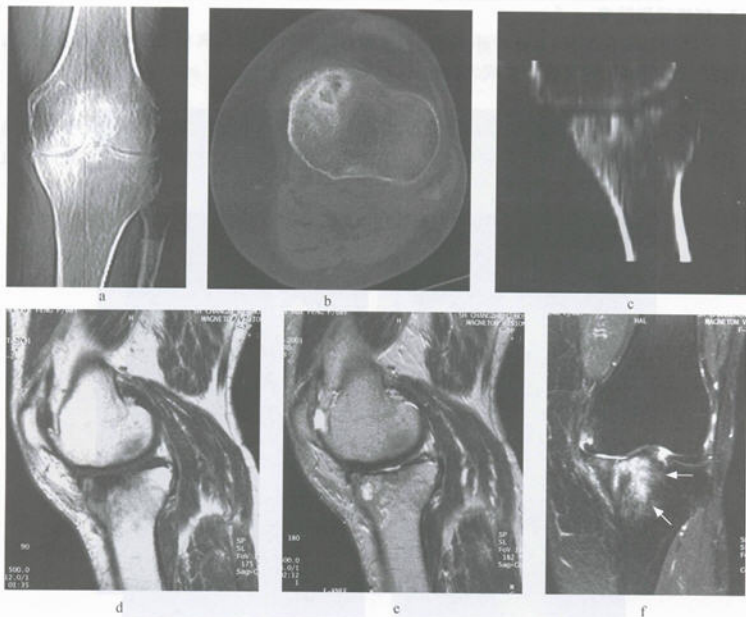


图 11-2-10 退行性骨关节炎改变

a. X 线平片膝关节骨赘增生, 内侧关节面骨硬化明显, 似有囊变; b, c. 膝关节 CT 显示关节面下方骨囊性改变, 边缘硬化明显, 膝周软组织无肿胀; d, e, f. 膝关节 MRI, 股骨关节面下方囊性病变为水样信号, 周围广泛高信号骨髓水肿(白箭, d, T₁ 加权像; e, T₂ 加权像; f, T₂ 加权脂肪抑制像)

7. 类风湿关节炎

类风湿关节炎与色素绒毛结节状滑膜炎的鉴别诊断有时很困难。类风湿关节炎引起的骨侵蚀继发于滑膜血管翳形成和慢性关节内压力升高,与色素沉着性绒毛结节性滑膜炎一样。两者都缺少肥大性骨关节变化,但类风湿关节炎伴有有关节周围的骨质疏松和偶尔出现的米粒小体是重要的鉴别点(图 11-2-11)。两者的临床表现不同,也有助于鉴别诊断。

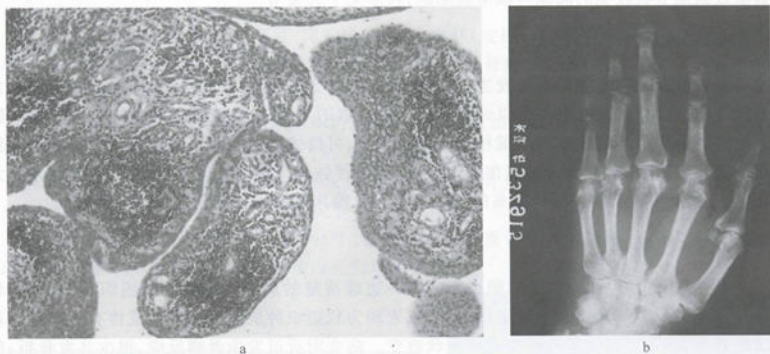


图 11-2-11 类风湿关节炎

a. 病理组织切片滑膜呈毛状增生,绒毛内毛细血管增生,炎细胞浸润,并见较多淋巴小结,×140;b. X线平片见指关节和掌指关节广泛骨质疏松,关节边缘不同程度骨质破坏

第三节 局限性色素结节性腱鞘炎

局限性色素结节性腱鞘炎(滑膜的色素性巨细胞瘤或局限性腱鞘巨细胞瘤),是最为常见的绒毛结节性滑膜炎的局限结节型。发生在腱鞘,主要在指骨的掌侧,偶尔也见于关节滑膜。多见于男性,男女之比为2:1;但也有报道女性较为多见。本病局限侵犯滑膜的一小部分,或仅侵犯腱鞘。多数病变产生1个或多个圆形的软组织结节,通常位于腱鞘或在指(趾)的小关节处,但少数固定在如踝、膝、髌等大关节的关节囊处。

【病理】

肿瘤的体积一般不大,略呈分叶状,边界清楚,包膜不完整。切面是纤维条索、小腔隙,以及灰红、淡黄或棕黄色斑区。质地中等。组织

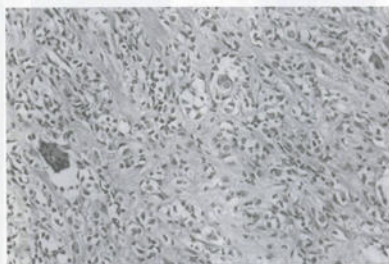


图 11-3-1 腱鞘巨细胞瘤病理组织切片
肿瘤主要由单核基质细胞和多核巨细胞组成,并见较多泡沫样细胞,×280

学特征为分化良好的纤维性细胞和裂隙,常伴绒毛乳头状结构。形态变异很多,常有巨细胞、黄色瘤细胞(胞浆泡沫状,吞噬脂质的组织细胞),富于血管的区域有含铁血黄素沉着(图 11-3-1)和玻璃样变、软骨性及骨性化生的灶区。起自腱鞘者常较局限,呈分叶状或多叶状肿块。指骨病变细小、坚硬、不规则。肿瘤周围由细薄的纤维囊包绕,大关节的肿瘤则覆盖一层滑膜细胞。肿瘤结节的颜色,根据所含单核细胞、巨细胞、黄色瘤细胞所占比例和胶原化的程度而不同。巨大裂隙或假结节状较宽的间隙衬以滑膜细胞,较多见于大关节。

【临床表现】

局限性色素结节性腱鞘炎可发生于任何年龄,但以 30~50 岁为多见。好发于手和足部,尤其是指、趾关节附近。腕、踝关节以远病变几乎占总数的 3/4,发生于手上者仅次于最常见的腱鞘囊肿而居第二位。病变常与肌腱相连。发展缓慢,可持续存在数年而大小无改变。肿瘤可包围在伸肌腱或屈肌腱中,也可包围在神经血管中,可侵蚀其下的骨质和关节。大多数病人并无外伤史。手术切除后约 20%~30% 的病人可复发。临床症状主要是疼痛,也可无症状。

【影像学表现】

X 线平片上,局限性结节性腱鞘炎表现为一边缘清楚的局限性致密的软组织肿块,附近骨出现骨质侵蚀。肿瘤多发生于手指或足趾,仅表现为软组织肿块而无骨侵蚀或伴有骨侵蚀。若肿瘤起自小关节,可继发退行性变化或囊状改变。病变附近可发生骨膜反应,很少并发骨折;偶尔,骨膜反应可类似骨膜性软骨瘤的改变。病变内可发生钙化,类似滑膜性软骨瘤病、骨膜性软骨瘤或钙化性腱鞘炎。X 线平片上和组织学上均可见营养不良性钙化和软骨性化生。骨侵蚀由来自软组织肿块的压力浸润引起。血管蕈样的生长并通过血管孔的延伸可引起关节边缘骨侵蚀;但致密的韧带可阻止病变生长。软组织肿块的大小和范围、钙化和骨质侵犯,均可在关节造影、CT(图 11-3-2)和 MRI 上表现出来。MRIT₁ 和 T₂ 加权像肿块表现为明显的低信号强度

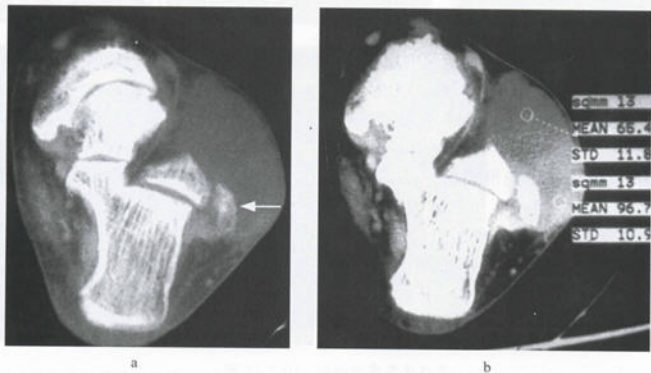


图 11-3-2 滑膜色素沉着性腱鞘炎 CT

外踝软组织局限性肿块可见钙化(白箭)。a. 骨窗;b. 软组织窗

或较骨骼肌略高的信号,增强扫描,病变区均匀一致强化。这些表现与病变的组织学结构吻合;黄色瘤细胞内的含铁血黄素沉着和大量胶原性增殖,在 T_1 和 T_2 加权像表现为低信号,增强后明显强化反映了在胶原性基质中有多数增生的毛细血管存在。由于存在含铁血黄素或铁的含量增加,CT 检查时肿块内的 CT 值也会增高。

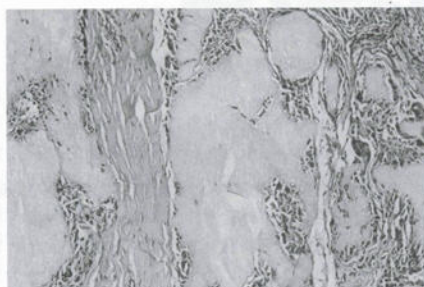
【鉴别诊断】

鉴别诊断应包括滑膜肉瘤、痛风、淀粉样变性、上皮样(皮样)囊肿、血管球瘤、内生软骨瘤和骨膜性软骨瘤。手指上的病变还要考虑腱鞘的纤维瘤或软骨瘤、滑膜性软骨瘤病、滑膜性血管瘤、异物性肉芽肿等。

滑膜肉瘤具有更多的破坏性,软组织肿块一般较腱鞘巨细胞瘤为大,若有钙化出现,通常较含铁血黄素沉着引起的细小高密度影为粗大。

痛风可类似结节性腱鞘炎,但可发现钙化(痛风石),骨侵蚀的特点是位于关节边缘(图 11-3-3),受侵犯的关节间隙一般均保持完整。

内生软骨瘤位于骨髓腔中央,具有分叶状边缘,常有基质钙化。骨膜性软骨瘤很像腱鞘巨细胞瘤,但骨膜性软骨瘤在软组织肿块内经常见钙化。



a



b

图 11-3-3 痛风

a. 病理组织切片可见大量尿酸盐沉积,周围有异物巨细胞反应,×140;b. X线平片见第1趾趾关节软组织肿胀,关节边缘骨质破坏,关节间隙正常

第四节 滑膜性血管瘤

滑膜性血管瘤是一少见的良性病变,最常见于膝关节,常侵犯关节前部。也可见于肘关节、腕关节、踝关节以及腱鞘。滑膜性血管瘤仅 22% 在手术前做出诊断,这是由于长期以来叙述其影像学表现的报道较少,仅根据临床和 X 线平片难以做出正确诊断之故。

【病理】

滑膜性血管瘤是血管性病变,起源于滑膜下层间充质,含有不等量的脂肪、纤维和肌肉组织,血管内有血栓形成。当完全位于关节内时,一般呈局限化并有明显的包膜,由蒂附着于滑膜。肉眼观是灰色的分叶状软组织肿块,其上有绒毛状的滑膜覆盖。镜下见不同大小的血管和增生的滑膜(图 11-4-1)。可有大量的铁质沉着,尤其在慢性病例可有反复发作的关节积血。

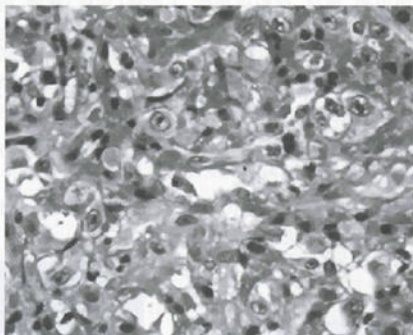


图 11-4-1 滑膜血管瘤病理组织切片
病变区不同大小的血管和增生的滑膜组织

【临床表现】

滑膜性血管瘤大多发生在儿童和青少年,75%的膝关节滑膜性血管瘤发生在 16 岁以前,35%的病人有外伤史。滑膜血管瘤几乎所有病人均有症状,常表现为关节肿胀或伴有轻度疼痛或关节活动受限。有时,病人主诉是反复发作的关节肿胀和不同程度的疼痛,可持续数年。滑膜性血管瘤常伴有附近皮肤或深部软组织的血管瘤,为此,有些学者还将膝关节病变再分为关节内、关节旁和关节间。

【影像学表现】

至少有一半病例 X 线平片表现正常。滑膜性血管瘤可表现出软组织肿胀,关节周围的软组织肿块,关节积液或关节侵蚀(图 11-4-2),病变广泛可引起关节邻近骨的虫蚀样破坏(图 11-4-3)。偶尔可见 X 线平片静脉石、滑膜增厚,骨髓的营养过剩和关节炎性改变。有些病例可见腋下滑囊丰满、腋窝部肿块,提示积液或肿块。

关节造影表现为非特性的充盈缺损伴有绒毛状增生,这一现象与其他关节内病变如滑膜骨软骨瘤病、色素绒毛结节性滑膜炎和青年性类风湿关节炎所见无法区分。

血管造影动脉型的滑膜性血管瘤,可见细小的动脉管壁,光滑,可见造影剂进入扩张的血管间隙,呈池状聚集。静脉早期显影说明病变内有动静脉通道存在,是做出正确诊断依据之一。血管增多出现分叶状肿块,血管间隙显著扩张,血管的管径增粗。根据血管瘤的不同类型(约

50%是海绵型,25%是毛细血管瘤型,20%是动静脉型,5%是静脉型),血管造影可有不同表现,少数病例的血管造影也可无异常发现。

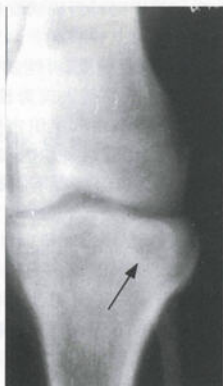


图 11-4-2 滑膜性血管瘤 X 线平片
胫骨平台关节面侵蚀破坏(黑箭)



图 11-4-3 滑膜性血管瘤 X 线平片
第 4、第 5 趾骨骨质破坏

CT 检查尤其增强后扫描可显示密度不均匀的软组织肿块,增强部分的 CT 值可接近骨骼肌的密度,低密度区的 CT 值可接近脂肪。CT 可显示静脉石,增强后静脉石周围有明显强化,还可看到相当于血管的管状强化,病变中可见造影剂呈池状聚集。有些病例 CT 还可显示增粗的供应或引流血管,以及附近皮下静脉的扩张。

滑膜性血管瘤软组织肿块 MRI 表现为 T_1 加权像中等信号,也可表现为等信号或稍高于骨骼肌的信号,但远较脂肪信号为低。 T_2 加权像肿块的信号强度通常较皮下脂肪为高,而在脂肪抑制技术时其中可见有低信号的分隔。血管瘤的信号特点与很多因素有关,如血液流速、血栓形成、血管栓塞、血池和扩张的血窦,以及在病变中含有不等量的脂肪组织等。病变可延伸至关节周围的软组织内,并可进入髌下脂肪垫。增强扫描,可以看到信号不均的软组织肿块,颇具特征。

【鉴别诊断】

滑膜性血管瘤在影像学上的鉴别诊断包括色素沉着性绒毛结节性滑膜炎、滑膜性软骨瘤病、树枝状脂肪瘤、所有慢性增殖性炎症性关节病变,如类风湿性关节炎、结核性关节炎和血友病性关节炎等。

色素沉着性绒毛结节性滑膜炎 X 线平片与滑膜性血管瘤的表现相似,如关节积液和腕上囊内的肿块或膈窝内肿块,关节两侧的骨质侵蚀。滑膜性血管瘤在关节造影时也和色素沉着性绒毛结节性滑膜炎一样显示非特异性的充盈缺损。CT 增强后扫描,含血管瘤成分的滑膜性血管瘤可明显强化,而含脂肪组织部分则不增强,这具有诊断意义。色素沉着性绒毛结节性滑膜炎的滑膜组织, MRI 表现为结节状增厚和信号不均匀的肿块,大多数在 T_1 和 T_2 加权像表现为

较肌肉更高的信号强度。病变内含铁血黄素表现为低信号。

滑膜性软骨瘤病结节性钙化;关节内软骨骨瘤的骨化或钙化结节,大小一致,是此病的特征性表现。CT有助于显示平片看不到的未钙化的软骨结节。MRI则可明确病变的确切范围,这些方法对诊断滑膜性软骨瘤病具有特殊价值。

树枝状脂肪瘤表现为滑膜的绒毛样脂肪瘤性增生,这是一少见病变,男性多于女性,是单关节病变,主要发生在膝关节,有时也可侵犯腕、踝、髋关节。大多数病例表现为长期缓慢进行性生长的关节肿瘤,后期伴有疼痛和活动受限。X线平片可见在关节内软组织密度增高,常误为关节积液。CT可见明显的软组织肿块,CT值往往是脂肪密度,增强后肿块内很少强化或无强化。后两个征象有助于与滑膜性血管瘤鉴别。MRI上树枝状脂肪瘤与皮下脂肪信号相似(T_1 加权像为高信号, T_2 加权像为中等信号)。典型的改变为滑膜叶状突起。

第五节 滑膜肉瘤

滑膜肉瘤是一少见的间充质肿瘤,约占软组织肉瘤的8%~10%,可起自关节囊、滑囊和腱鞘。

【病理】

滑膜肉瘤一般呈分叶状肿瘤,很少位于关节腔内,而往往起源于其周围滑囊、腱鞘等处,即使在晚期,瘤组织已广泛破坏关节附近的肌肉、肌腱等软组织,甚至侵蚀邻近的骨皮质,一般关节腔还可保持完整或并不严重侵犯。肿瘤的分界清楚,亦可伴有不同程度的浸润性,质软或较硬,切面呈鱼肉状。巨大者常有出血、坏死和囊变,囊腔内含有胶冻样物质,有时伴有钙化灶或出现软骨或骨性成分。

滑膜肉瘤并非起源于滑膜组织(Miettinen et al, 1984; Soule, 1986),大多数肿瘤位于关节外,无论是在超微结构或在免疫组织化学上均与滑膜并无相似之处(Milchgrub et al, 1993),可能起源于肢芽的多能间充质。很多研究表明,多能间充质细胞分化为成骨细胞和分化为滑膜成纤维细胞之间有着密切关系,这可以解释为何在有些滑膜肉瘤中会有钙化和骨化形成。

滑膜肉瘤可分为双向分化(纤维性和上皮性)型、单向分化型和分化不良型等亚型。典型的双向分化型表现为梭形细胞和上皮细胞,排列成结节状或巢状外观;单向分化的滑膜肉瘤包含由梭形细胞形成的相互交叉的束状和球形结构,偶尔可见类似血管外皮细胞瘤中所见的血管之间的吻合支,在有梭形细胞成分的肿瘤中,透明化的区域内可见局限性灶性钙化。在超微结构上,可见大量细小绒毛和很多桥粒附着。梭形细胞排列为多角形或圆形。单向分化的纤维型滑膜肉瘤,以梭形细胞为主,仅有少量上皮细胞。单向分化的上皮型滑膜肉瘤少见,类似转移癌的表现。分化不良型滑膜肉瘤细胞类似上皮和梭形细胞型之间的中间型。



图 11-5-1 滑膜肉瘤生长部位

【临床表现】

此肿瘤通常发生在50岁以前,大多见于16~36岁。综合国内202

例报道,发病年龄在6个月至70岁,平均30岁。83%的滑膜肉瘤发生于四肢,大多数发生于膝关节周围和足部,极少发生于关节内。滑膜肉瘤生长部位见图11-5-1。

滑膜肉瘤一般生长缓慢,病程较为良性,但晚期可呈侵袭性生长。临床上通常表现为无痛性肿块,偶尔出现疼痛性肿块或仅有疼痛而触不到明确肿块。切除后较易复发,Schajowicz统计发现滑膜肉瘤术后复发率超过50%。转移往往于多次复发后始出现,主要转移到肺,其次为肝、肾、骨和淋巴结。

【影像学表现】

滑膜肉瘤的X线表现主要是发生在靠近关节处的软组织肿块,偶尔伴有骨质侵蚀,也可出现骨膜反应。大约20%~30%病例可以出现软组织钙化,通常表现为无定形钙化。

滑膜肉瘤软组织肿块多呈分叶状,常跨越关节而不侵犯关节软骨为其特点(图11-5-2)。大多数肿瘤发生在距关节5cm以内,真正位于关节内者不到10%。这也说明滑膜肉瘤并非起源于滑膜,而是因为其组织学表现类似滑膜而得名。肿块的边界较清楚。弥漫性肿胀的边缘模糊,但不多见。肿瘤内出现钙化对诊断有一定价值。钙化一般呈不规则斑点状(图11-5-3)、斑片状,偶见形成不连续的骨壳。一般认为肿瘤大、病程长、囊样肿瘤中有坏死及出血者易发生钙化。Ishida等(1996)报道一例极为罕见的关节内钙化性滑膜肉瘤。Reyes等(1997)也报道一例广泛钙化的滑膜肉瘤,X线表现完全是致密钙化的软组织肿块,CT表现为斑点状钙化夹杂着低密度区。滑膜肉瘤软组织肿块MRI表现为分隔的不均质的肿块,边界清晰,位于骨旁而不侵犯骨质。



图 11-5-2 滑膜肉瘤
踝关节软组织肿胀没有骨质破坏



图 11-5-3 滑膜肉瘤 X线平片
第一跖趾关节周围软组织肿块内见点状钙化

滑膜肉瘤伴有骨改变的比例各学者统计不一,国内报道的病例60例中,有37例累及骨骼,占61.7%,应是较为常见的一种表现。笔者报道的18例滑膜肉瘤中,14例伴有骨质变化,表现为四种类型:软组织肿块引起邻近骨的压迫性萎缩;软组织肿块附近局限性骨质侵蚀(图

11-5-4);软组织肿块附近的骨膜反应(图 11-5-5)及弥漫性软组织肿胀伴有溶骨性破坏。



图 11-5-4 滑膜肉瘤 X线平片
胫骨平台后方局限性骨质破坏(白箭)



图 11-5-5 胫骨滑膜肉瘤 X线平片
软组织附近可见骨膜反应(白箭)

X线对估计滑膜肉瘤的恶性程度也有一定价值。肿瘤内伴有钙化者一般发展较慢,尤其是广泛性钙化者恶性程度较低;骨膜反应在滑膜肉瘤也是一种防御性反应,明显的骨膜反应可能代表肿瘤的恶性程度较低,生长较慢(图 11-5-6);多囊状骨破坏或单囊之间有间隔,间隔密度高,破坏区周围骨质致密,可能说明肿瘤的浸润力较低,肿瘤恶性程度低。



图 11-5-6 滑膜肉瘤 X线平片
股骨干明显的骨膜反应可能代表恶性程度低

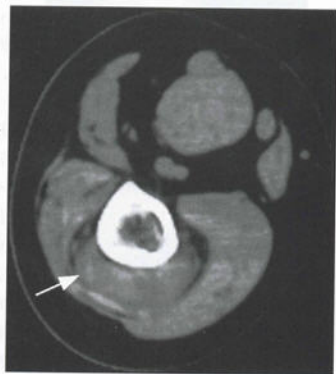


图 11-5-7 股骨滑膜肉瘤 CT
股骨周围软组织肿块,边界清楚(白箭)

滑膜肉瘤 X 线表现主要为软组织肿块, 缺乏特征, 尤其在并无骨质改变的病例诊断较为困难。动脉造影有助于诊断建立, 可表现为供应肿瘤的血管增粗, 肿瘤内可见不规则的新生血管, 大小不一、密度不均、边缘不规则。毛细血管期可出现肿瘤染色, 由于肿瘤内常有动静脉异常通道形成, 在动脉期即可见静脉早期出现。

CT 有助于显示软组织肿块的范围(图 11-5-7)、钙化和骨质侵犯, 在 CT 检查中, 约 30% 的病例可见钙化。MRI T_1 加权像滑膜肉瘤表现为不均匀的分隔状低到中等信号的肿块, T_2 加权像表现为高信号(图 11-5-8a、b)。滑膜肉瘤一般部位较深, 体积较大(85% 直径大于 5cm), 位于四肢靠近关节处。与周围软组织分界清楚; Gd-DTPA 增强后瘤实质强化, 若瘤内出现囊变、出血等改变, 增强后将表现为十分不均匀的强化区(图 11-5-8c)。 T_1 和 T_2 加权像均表现为高信号的区域, 为瘤内出血。有时 T_2 加权像可清楚看到液面形成。

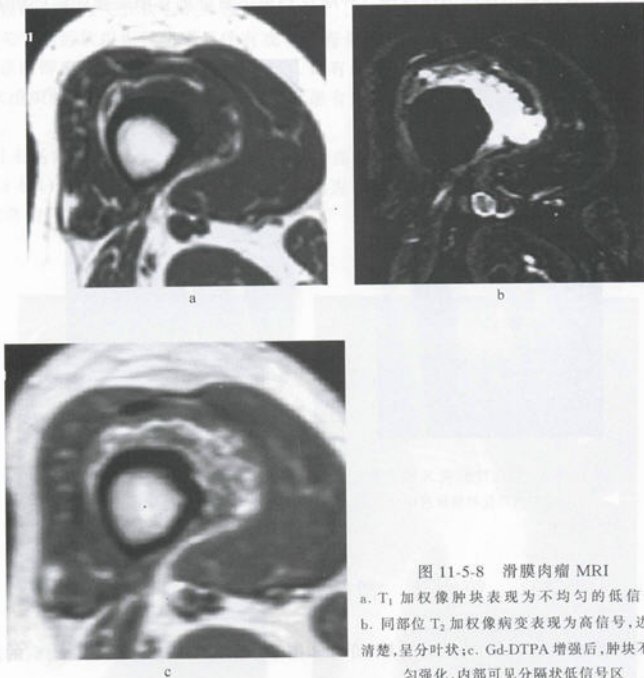


图 11-5-8 滑膜肉瘤 MRI

- a. T_1 加权像肿块表现为不均匀的低信号;
b. 同部位 T_2 加权像病变表现为高信号, 边界清楚, 呈分叶状; c. Gd-DTPA 增强后, 肿块不均匀强化, 内部可见分隔状低信号区

【鉴别诊断】

鉴别诊断应包括软组织软骨瘤、软组织软骨肉瘤、软组织骨肉瘤、软组织纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤、骨化性肌炎、痛风和肿瘤性钙质沉着症。除了纤维肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤

以外,上述这些肿瘤均可出现钙化。

软组织软骨瘤一般表现为细小的边界清楚的肿块,与滑膜肉瘤不同,从不侵犯骨质。软组织软骨肉瘤通常起自四肢的近侧和臀部。此肿瘤具有很大的侵袭性,可侵犯附近的骨结构。软组织骨肉瘤好发于大腿上部和臀部,与软骨肉瘤一样,也可侵犯骨结构。骨化性肌炎是一般具有特殊的X线表现,病变位于皮质旁(图11-5-9),可引起较成熟的骨膜反应,而骨皮质保持完整。痛风石一般发生在关节囊附近,其特点是钙化边缘不清,骨侵蚀表现为特征性的悬垂性边缘(图11-5-10)。肿瘤性钙质沉着症是一少见的代谢性疾病,其特点是单个或多个的分叶性囊性肿块含有白垩质物质。此病可特发性或伴有异常的磷代谢和高磷酸钙的生成,常为继发性甲状旁腺功能亢进所致。X线表现为关节周围边缘清楚分叶状不均匀钙化性肿块。可见致密的钙化中有丝状透亮区,犹如鹅卵石外观,这种表现从不见于滑膜肉瘤。附近骨质不受侵犯,偶尔在钙化肿块附近的皮质可出现压力性侵蚀。肿瘤性钙质沉着症的诊断必须先除外所有引起软组织的钙化的疾病方能建立诊断。



图 11-5-9 骨化性肌炎 X 线平片
软组织内广泛网格样钙化



图 11-5-10 痛风石 X 线平片
第 1 掌指关节附近软组织肿胀,关节骨质破坏为特征性的悬垂性边缘,钙化边缘不清

第六节 滑膜性软骨肉瘤

滑膜的软骨肉瘤十分罕见,可起自滑膜,亦可来源于原先存在的滑膜性软骨瘤病的恶变。

【病理】

滑膜性软骨肉瘤组织学表现相当于中央型软骨肉瘤的Ⅱ到Ⅲ级,异型细胞的染色质深,有侵袭性生长的证据(侵蚀),病变并不与滑膜相连,合并有细胞过多和细胞的多形性,肿瘤细胞排列成薄板状,基质内的黏液样变,细胞增多,在边缘部细胞核呈弓状和梭形,坏死和浸润骨小梁。

【临床表现】

大多数滑膜性软组织肉瘤位于膝关节,其次是髌、踝和腕关节。滑膜的软组织肉瘤发生部位见图 11-6-1。男性较女性为多见,发病年龄在 25~70 岁。病人一般的主诉是疼痛和肿胀。大多可触及软组织肿块,关节常有僵硬感,也可伴有关节积液。多数病人的病程都超过 1 年。原发性滑膜性软骨瘤病恶变为软组织肉瘤者,在临床上表现为受侵犯的部位又出现软组织肿块且迅速增大。

【影像学表现】

X 线表现主要为关节软组织肿胀(图 11-6-2),关节内有软骨性钙化存在。当关节附近软组织肿块明显伴有或不伴有骨质破坏时,滑膜性软骨肉瘤的诊断即应考虑(图 11-6-3)。若病人具有原发性滑膜性软骨瘤病,出现软组织肿块并有骨质破坏时,即应考虑有继发滑膜性软组织肉瘤的可能性。

CT 对未钙化的软骨、钙化、软组织肿块及肿瘤与关节的关系显示较清楚(图 11-6-4)。MRI 上无钙化软骨体可表现为 T_1 加权像中等信号, T_2 加权像高信号(图 11-6-5)。



图 11-6-1 滑膜软组织肉瘤发生部位



图 11-6-2 滑膜软组织肉瘤 X 线平片
拇指指关节周围软组织肿块,关节周围
骨质破坏

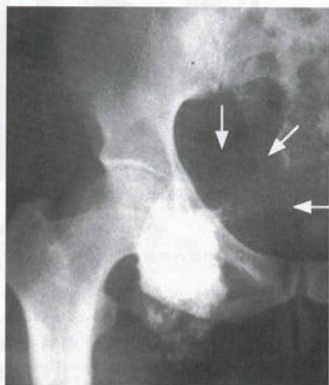


图 11-6-3 滑膜软组织肉瘤 X 线平片
右膝关节周围软组织肿胀(白箭),钙化,
伴有钙化区破坏

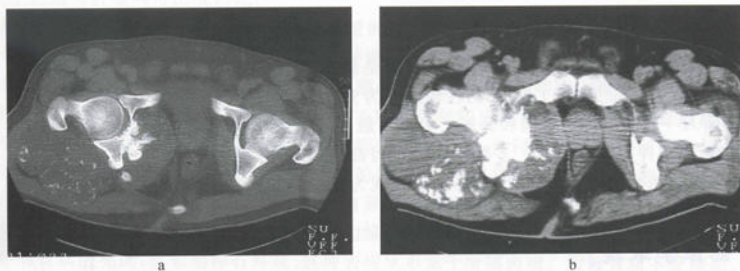


图 11-6-4 滑膜软骨肉瘤 CT

膝关节周围软组织肿胀明显,软组织内斑片状钙化。关节骨质无破坏。a. 骨窗;b. 软组织窗

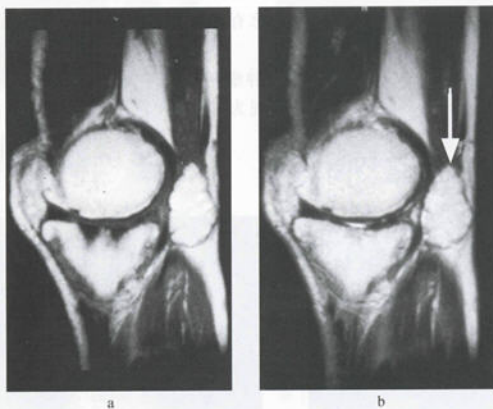


图 11-6-5 低度恶性滑膜软骨肉瘤 MRI

a. T₁ 加权像,膝关节周围软组织内的软骨组织呈中等信号(a);b. T₂ 加权像滑膜软骨组织呈中等信号,轻度分叶(白箭)

【鉴别诊断】

滑膜性软骨肉瘤主要与滑膜性软骨瘤病相鉴别。两者在 X 线表现上相似,受侵犯关节周围的骨质破坏以滑膜性软骨肉瘤为多见,且较明显。但这种破坏性变化应与偶尔发生在滑膜性软骨瘤病的骨侵蚀相鉴别。与色素沉着性绒毛结节性滑膜炎鉴别诊断并无多大困难,色素沉着性绒毛结节性滑膜炎不出现钙化;在 MRI 上有特殊表现,如关节囊低信号,松弛的关节囊内有弥漫性肿块,团块状组织表现为不同的信号强度,若有含铁血黄素存在,肿块信号降低。

参 考 文 献

- 万邦显等. 1984. 短管状骨滑膜肉瘤三例报告. 中华放射学杂志, 18; 34
- 王敬儒等. 1985. 滑膜软骨瘤病 13 例报告. 中华骨科杂志, 5; 301-303
- 刘永兴. 1983. 单发巨大膝关节骨软骨瘤病一例报告. 中华放射学杂志, 17; 89
- 刘尚礼等. 1984. 关节滑膜骨软骨瘤病(附 9 例报告及国内文献总结). 中华骨科杂志, 4; 296-298
- 孙木钟等. 1982. 色素沉着绒毛结节性滑膜炎的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 16; 180
- 朱定铨. 1985. 腱鞘滑膜软骨瘤病一例报告. 浙江医学, 3; 50
- 何瑞华等. 1978. 大量钙化的滑膜肉瘤. 中华医学杂志, 58(2); 79
- 吴常国等. 1982. 滑膜软骨瘤病的 X 线表现. 临床放射学杂志, 1; 75
- 张国维. 1979. 良性滑膜瘤一例报告. 中华放射学杂志, 13(4); 245
- 张闻光等. 1991. 滑膜骨软骨瘤病的 X 线表现与分期(附 26 例报告). 中华放射学杂志, 4; 228
- 李松年等. 1963. 恶性滑膜瘤的 X 线和病理研究. 中华医学杂志, 6(1); 39
- 李瑞宗等. 1962. 色素沉着绒毛结节性滑膜炎. 天津医药, 6(1 骨科副刊); 39
- 陈志峰. 1979. 滑膜肉瘤——附 37 例分析. 中华外科杂志, 17(6); 489
- 金春南等. 1975. 色素沉着性绒毛结节性滑膜炎的 X 线诊断. 中华医学杂志, 3; 198
- 金春南等. 1979. 滑膜肉瘤. 中华医学杂志, 58(3); 174-176
- 侯守智. 1991. 单发巨大滑膜骨软骨瘤一例报告. 中华放射学杂志, 3; 175
- 胡豫. 1978. 膝关节滑膜骨软骨瘤病(附 33 例临床病理分析). 中华医学杂志, 58(9); 547-549
- 苟杰, 高鑫, 王东等. 2001. 滑膜骨软骨瘤的 CT 诊断. 中华放射学杂志, 35; 765
- 徐德永等. 1990. 滑膜肉瘤的 X 线诊断(附 115 例分析). 临床放射学杂志, 9; 82
- 徐德永等. 1992. 小儿滑膜肉瘤的临床和 X 线分析. 中华小儿外科杂志, 13; 133
- 徐德永等. 1993. 原发性滑膜(骨)软骨瘤病 121 例分析. 中华放射学杂志, 37; 467
- 徐德永等. 1990. 原发性骨内滑膜肉瘤的 X 线表现. 实用放射学杂志, 7; 196
- 褚大由等. 1982. 双侧关节滑膜骨软骨瘤病三例报告. 中华医学杂志, 62; 186
- 魏庚昌等. 1983. 肩关节滑膜软骨瘤病一例报告. 中华骨科杂志, 3; 223
- 翟立华等. 1966. 滑膜肉瘤的 X 线表现及其对预后的关系. 中华放射学杂志, 11(3); 207
- Abrahams TG, Pavolv H, Bansal M et al. 1988. Concentric joint space narrowing of the hip associated with hemosiderotic synovitis (HS) including pigmented villonodular synovitis (PVNS). Skeletal Radiol, 17; 37-45
- Ackerman LV. 1958. Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans). Clinical and patho-logical confusion with malignant enoplasms. J Bone Joint Surg (Am), 40; 279-298
- Aglietti P, Di Muria GV, Salvati EA et al. 1983. Pigmented villonodular synovitis of the hip joint (review of the literature and report of personal case material). Ital J Orthop Traumatol, 487-496
- Armstrong SJ, Watt I. 1989. Lipoma arborescens of the knee. Br J Radiol, 62; 178-180
- Ashton BA, Eagleson CC, Bab I et al. 1984. Distribution of fibroblastic colony-forming cells in rabbit bone marrow and assay of their osteogenic potential by an in vitro diffusion chamber method calcification. Tissue Int, 36; 83-86
- Atmore WG, Dahlin DC, Ghormley RK. 1956. Pigmented villonodular synovitis; a clinical and pathologic study. Minn Med, 39; 196-202
- Ayoub KS, Davies AM, Mangham DC et al. 2000. Synovial Sarcoma arising in association with popliteal cyst. Skeletal Radiol, 29; 713-716
- Azouz EM, Vicker DB, Brown KLB. 1984. Computed tomography of synovial sarcoma of the foot. J Can Assoc Radiol, 35; 85-87
- Baker ND, Klein JD, Weidner N et al. 1989. Pigmented villonodular synovitis containing coarse calcifications. Am J Roentgenol, 153; 1228-1230
- Balsara ZN, Staiken BF, Martinez AJ. 1989. MR image of localized giant cell tumor of the tendon sheath involving the knee. J Comput Assist Tomogr, 13; 159-162
- Bertoni F, Unni KK, Beabout JW et al. 1991. Chondrosarcomas of the synovium. Cancer, 67; 155-162

- Besette PR, Cooley PA, Johnson RP et al. 1992. Gadolinium-enhanced MRI of pigmented villonodular synovitis of the knee. *J Comput Assist Tomogr*, 16: 992-994
- Bhawan J, Joris I, Cohen N et al. 1980. Microcirculatory change in posttraumatic pigmented villonodular synovitis. *Arch Pathol Lab Med*, 104: 328-332
- Blacksin M, Adesokan A, Benevenia J. 1984. Case report 871. Synovial sarcoma, monophasic type. *Skeletal Radiol*, 35: 85-87
- Blacksin MF, Ghelman B, Freiberger RH et al. 1990. Synovial chondromatosis of the hip: evaluation with air computed arthrography. *Clin Imag*, 14: 315-318
- Boyd AD Jr, Sledge CB. 1992. Evaluation of the hip with pigmented villonodular synovitis. A case report. *Clin Orthop*, 275: 180-186
- Breimer CW, Freiberger RH. 1958. Bone lesions associated with villonodular synovitis. *Am J Roentgenol*, 80: 618-629
- Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP Jr et al. 1990. Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. *Am J Roentgenol*, 154: 563-567
- Bullough PG. 1992. Atlas of Orthopaedic Pathology with Clinical and Radiologic Correlations. 2nd ed. New York: Gower
- Burralfato V, Campanacci DA, Franchi A et al. 1998. Synovial chondromatosis in a lumbar apophyseal joint. *Skeletal Radiol*, 27: 385-387
- Butt WP, Hardy G, Ostlere SJ. 1990. Pigmented villonodular synovitis of the knee: computed tomographic appearances. *Skeletal Radiol*, 19: 191-196
- Byers PD, Cotton RE, Deacon OW et al. 1968. The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg*, 50B: 290-305
- Cadman NL, Soule EH, Kelly PJ. 1965. Synovial sarcoma: an analysis of 134 tumors. *Cancer*, 18: 613-627
- Campanacci M. 1990. Bone and Soft-Tissue Tumors. New York: Springer-Verlag, 998-1012
- Cavanagh R, Schwamm HA. 1971. RPC of the month from AFIP. *Radiology*, 100: 409-414
- Chen A, Shih SL, Chen BF et al. 2002. Primary synovial osteochondromatosis of the first metatarsophalangeal joint. *Skeletal Radiol*, 31: 122-124
- Chung EB, Enzinger FM. 1987. Extraskelletal osteosarcoma. *Cancer*, 60: 1132-1142
- Conway WF, Hayes CW. 1993. Miscellaneous lesions of bone. *Radiol Clin North Am*, 31: 339-358
- Cotten A, Flipo RM, Chastanet P et al. 1995. Pigmented villonodular synovitis of the hip: review of radiographic features in 58 patients. *Skeletal Radiol*, 24: 1-6
- Cotten A, Flipo RM, Herbaux B et al. 1995. Synovial haemangioma of the knee: a frequently misdiagnosed lesion. *Skeletal Radiol*, 24: 257-261
- Crawford GP, Offerman RJ. 1980. Pigmented villonodular synovitis in the hand. *Hand*, 12: 282-287
- Crosby EB, Inglis A, Bullough PG. 1977. Multiple joint involvement with pigmented villonodular synovitis. *Radiology*, 122: 671-672
- De Beyecke L, De Schepper A, De Belder F et al. 1997. Magnetic resonance imaging of localized giant cell tumour of the tendon sheath (MRI of localized GCTTS). *Eur Radiol*, 7: 198-201
- Descamps F, Yasik E, Hardy D et al. 1991. Pigmented villonodular synovitis of the hip. A case report and review of the literature. *Clin Rheumatol*, 10: 184-190
- Devaney K, Vinh TN, Sweet DE. 1993. Synovial hemangioma: report of 20 cases with differential diagnostic considerations. *Hum Pathol*, 24: 737-745
- Docken WP. 1979. Pigmented villonodular synovitis: a review with illustrative case reports. *Semin Arthritis Rheum*, 9: 1-22
- Dunn EJ, McGavran MH, Nelson P et al. 1974. Synovial chondrosarcoma. Report of a case. *J Bone Joint Surg*, 56A: 811-813
- Ehara S, Son M, Tamakawa Y et al. 1994. Fluid-fluid levels in cavernous hemangioma of soft tissue. *Skeletal Radiol*, 23: 107-109
- Enterline HT. 1981. Histopathology of carcinomas. *Semin Oncol*, 8: 133-155
- Enzinger FM, Weiss SW. 1995. Soft Tissue Tumors. 3rd. St. Louis: CV Mosby, 757-786
- Ernst M, Froesch ER. 1988. Growth hormone dependent stimulation of osteoblast-like cells in serum-free cultures via local synthesis of insulin-like growth factor I. *Biochem Biophys Res Commun*, 151: 142-147

- Eustace SE, Harrison M, Srinivasen U et al. 1994. Magnetic resonance imaging in pigmented villonodular synovitis. *Can Assoc Radiol J*, 45: 283~286
- Evans HL. 1980. Synovial sarcoma; a study of 23 biphasic and 17 probably monophasic examples. *Pathol Annu*, 15: 308~313
- Farris KB, Reed RJ. 1982. Monophasic, glandular, synovial sarcomas and carcinomas of the soft tissues. *Arch Pathol Lab Med*, 106: 129~132
- Feldman F. 1977. Cartilaginous tumors and cartilage-forming tumor-like conditions of the bones and soft tissues. In: Ranniger K, ed. *Bone Tumors*. Berlin: Springer-Verlag, 183~242
- Flandry F, Hughston JC. 1987. Pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg*, 69A:942~949
- Fletcher AG Jr, Horn RC Jr. 1951. Giant-cell tumor of tendon sheath origin: a consideration of bone involvement and report of 2 cases with extensive bone destruction. *Ann Surg*, 133: 374~385
- Fraire AE, Fechner RE. 1972. Intra-articular localized nodular synovitis of the knee. *Arch Pathol*, 93: 473~476
- Galloway JDB, Broders AC, Ghormley RK. 1940. Xanthoma of tendon sheaths and synovial membranes. *Arch Surg*, (1) 40: 485~538
- Geirnaerdt MJA, Kroon HM, van der Heul RO et al. 1995. Tumoral calcinosis. *Skeletal Radiol*, 24: 148~151
- Georgen TG, Resnick D, Niwayama G. 1976. Localized nodular synovitis of the knee: a report of two cases with abnormal arthrograms. *Am J Roentgenol*, 126: 647~650
- Ghadially FN, Labonde JMA, Dick CE. 1979. Ultrastructure of pigmented villonodular synovitis. *J Pathol*, 127: 19~26
- Ginaldi S. 1980. Computed tomography feature of synovial osteochondromatosis. *Skeletal Radiol*, 5: 219~222
- Goldman AB. 1976. Myositis ossificans circumscripta; a benign lesion with a malignant differential diagnosis. *Am J Roentgenol*, 126: 32~40
- Goldman RL, Lichtenstein L. 1964. Synovial chondrosarcoma. *Cancer*, 17: 1233~1240
- Granowitz SP, D Antonio J, Mankin HL. 1976. The pathogenesis and longterm end results of pigmented villonodular synovitis. *Clin Orthop*, 114: 335~351
- Granowitz SP, Mankin HJ. 1967. Localized pigmented villonodular synovitis of the knee. Report of five cases. *J Bone Joint Surg*, 49A: 122~128
- Greenfield GB, Arrington JA, Kudryk BT. 1993. MRI of soft tissue tumors. *Skeletal Radiol*, 22: 77~84
- Greenfield MM, Wallace KM. 1950. Pigmented villonodular synovitis. *Radiology*, 54: 350~356
- Greenspan A, Azouz EM, Matthews J II et al. 1995. Synovial hemangioma; imaging features in eight histologically proved cases, review of the literature, and differential diagnosis. *Skeletal Radiol*, 24: 583~590
- Grieten M, Buckwalter KA, Cardinal E et al. 1994. Case report 873. Lipoma arborescens (villous lipomatous proliferation of the synovial membrane). *Skeletal Radiol*, 23: 652~655
- Halle T, Lew S, Bansal M. 1988. Villous lipomatous proliferation of the synovial membrane (lipoma arborescens). *J Bone Joint Surg*, 70A: 264~270
- Hamilton A, Davis RI, Hayes D et al. 1987. Chondrosarcoma developing in synovial chondromatosis. A case report. *J Bone Joint Surg*, 69B: 137~140
- Hawnaur JM, Whitehouse RW, Jenkins JP et al. 1990. Musculoskeletal hemangiomas: comparison of MRI with CT. *Skeletal Radiol*, 19: 251~258
- Hermann G, Abdelwahab IF, Klein MJ et al. 1995. Synovial chondromatosis. *Skeletal Radiol*, 24: 298~300
- Hermann G, Klein MJ, Abdelwahab IF et al. 1997. Synovial chondrosarcoma arising in synovial chondromatosis of the right hip. *Skeletal Radiol*, 26: 360~369
- Hirohata K. 1968. Light microscopic and electron microscopic studies of individual cells in pigmented villonodular synovitis and bursitis. *Kobe JMedSci*, 14: 251~279
- Horowitz AL, Resnick D, Watson RC. 1973. The roentgen features of synovial sarcomas. *Clin Radiol*, 24: 481~484
- Huhs TH, Sartoris DJ, Schweitzer ME et al. 1995. Pigmented villonodular synovitis; MRI characteristics. *Skeletal Radiol*, 24: 7~12
- Ishida T, Iijima T, Moriyama S et al. 1996. Intra-articular calcifying synovial sarcoma mimicking synovial chondromatosis. *Skeletal*

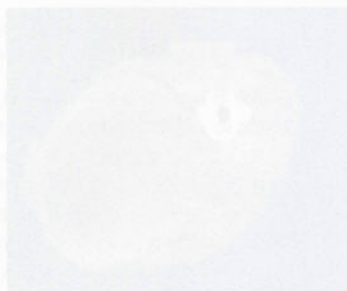
- Radiol, 25: 766-769
- Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. 1941. Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. Arch Pathol Lab Med, 31: 731-765
- Jelinek JS, Kransdorf MJ, Shmookler BM et al. 1994. Giant cell tumor of the tendon sheath: MR findings in nine cases. Am J Roentgenol, 162: 919-922
- Jelinek JS, Kransdorf MJ, Utz JA et al. 1989. Imaging of pigmented villonodular synovitis with emphasis on MR imaging. Am J Roentgenol, 152: 337-342
- Jergesen HE, Mankin HJ, Schiller AL. 1978. Diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee mimicking primary bone neoplasms. A report of two cases. J Bone Joint Surg, 60A: 825-829
- Jones FE, Soule EM, Coventry MB. 1969. Fibrous xanthoma of synovium (giant-cell tumor of tendon sheath, pigmented nodular synovitis). A study of 118 cases. J Bone Joint Surg, 51A: 76-86
- Jotereau FW, LeDouarin NM. 1978. The developmental relationship between osteocytes and osteoclasts; a study using the quail-chick nucleus marker in endochondral ossification. Dev Biol, 63: 253-265
- Kaiser TE, Ivins JC, Unni KK. 1980. Malignant transformation of extra-articular synovial chondromatosis: report of a case. Skeletal Radiol, 5: 223-226
- Kalil RK, Unni KK. 1998. Malignancy in pigmented villonodular synovitis. Skeletal Radiol, 27: 392-395
- Karasick D, Karasick S. 1992. Giant cell tumor of tendon sheath: spectrum of radiologic findings. Skeletal Radiol, 21: 219-224
- Kattal AR, Vogler JB, Matamoros A et al. 1987. Pigmented villonodular synovitis: a report of MR imaging in two cases. Radiology, 163: 551-553
- Keenan MG. 1987. Computed tomography in pigmented villonodular synovitis of the hip. J Rheumatol, 14: 1181-1183
- Kerr R. 1989. Diffuse pigmented villonodular synovitis. Orthopedics, 12: 1008-1012
- Khan S, Neumann CH, Steinbach LS et al. 1995. MRI of giant cell tumor of tendon sheath of the hand; a report of three cases. Eur Radiol, 5: 467-470
- Kindblom LG, Angervall L. 1983. Myxoid chondrosarcoma of the synovial tissue: a clinicopathologic, histochemical, and ultrastructural analysis. Cancer, 52: 1886-1895
- Kindblom LG, Gunterberg B. 1978. Pigmented villonodular synovitis involving bone. Case report. J Bone Joint Surg, 60A: 830-832
- King JW, Spjut HJ, Fechner RE et al. 1967. Synovial chondrosarcoma of the knee joint. J Bone Joint Surg, 49A: 1389-1396
- Klompaker J, Veth RPH, Robinson Ph et al. 1990. Pigmented villonodular synovitis. Arch Orthop Trauma Surg, 109: 205-210
- Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP et al. 1989. Soft-tissue masses: diagnosis using MR imaging. Am J Roentgenol, 153: 541-547
- Kursunoglu-Brahme S, Riccio T, Weisman HM et al. 1990. Rheumatoid knee: role of gadopentetate-enhanced MR imaging. Radiology, 176: 831-835
- Laorr A, Helms CA. 1997. MRI of Musculoskeletal Masses: a Practical Text and Atlas. New York: Igaku-Shoin
- Larson IJ, Landry RN. 1969. Hemangioma of the synovial membrane. J Bone Joint Surg, 51A: 1210-1215
- Lenchik L, Poznanski AK, Donaldson JS et al. 1991. Case report 681. Synovial hemangioma of the knee. Skeletal Radiol, 20: 387-389
- Levin DC, Gordon DH, McSweeney J. 1976. Arteriography of peripheral hemangiomas. Radiology, 121: 625-630
- Llauger J, Monil JM, Plamer J et al. 1995. Synovial hemangioma of the knee: MRI findings in two cases. Skeletal Radiol, 24: 579-581
- Madewell JE, Sweet DE. 1989. Tumors and tumor-like lesions in or about joints. In: Resnick D ed. Bone and Joint Imaging. Philadelphia: WB Saunders, 1184
- Mahajan H, Lorigan JG, Shirkhoda A. 1989. Synovial sarcoma: MR imaging. Magn Reson Imag, 7: 211-216
- Majeste RM, Beckman EN. 1988. Synovial sarcoma with an overwhelming epithelial component. Cancer, 61: 2527-2531
- Mandelbaum BR, Grant TT, Hartzman S et al. 1988. The use of MRI to assist in diagnosis of pigmented villonodular synovitis of the knee. Clin Orthop, 231: 135-139

- Manivel JC, Dehner LP, Thompson R. 1988. Case report 460. Synovial chondrosarcoma of left knee. *Skeletal Radiol*, 17: 66-71
- Maurice H, Crone M, Watt I. 1988. Synovial chondromatosis. *J Bone Joint Surg*, 70B: 807-811
- McKinney CD, Mills SE, Fechner RE. 1992. Intra-articular synovial sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1, 16: 1017-1020
- Memester PE. 1960. Pigmented villonodular synovitis with invasion of bone. Report of six cases. *J Bone Joint Surg*, 42A: 1170-1183
- Miettinen M, Virtanen I. 1984. Synovial sarcoma - a minisomer. *Am J Pathol*, 117: 18-25
- Milchgrub S, Ghancur-Mnaymeh L, Dorfman HD et al. 1993. Synovial sarcoma with extensive osteoid and bone formation. *Am J Surg Pathol*, 17: 357-363
- Milgram JW, Addison RG. 1976. Synovial osteochondromatosis of the knee. Chondromatous recurrence with possible chondrosarcomatous degeneration. *J Bone Joint Surg*, 58A: 264-266
- Miller WE. 1982. Villonodular synovitis: pigmented and nonpigmented variations. *South Med J*, 75: 1084-1086
- Mirra JM, Wang S, Bhuta S. 1991. Synovial sarcoma with squamous differentiation of synovial sarcoma. *Am J Roentgenol*, 156: 337-340
- Moon NF. 1973. Synovial hemangioma of the knee joint. A review of previously reported cases and inclusion of two new cases. *Clin Orthop*, 90: 183-190
- Morton MJ, Berquist TH, McLeod RA et al. 1991. MR imaging of synovial sarcoma. *Am J Roentgenol*, 156: 337-340
- Mulder JD, Kroon HM, Schutte HE et al. 1993. Radiologic atlas of Bone Tumors. Amsterdam: Elsevier
- Mullins F, Berard CW, Eisenberg SH. 1965. Chondrosarcoma following synovial chondromatosis. A case study. *Cancer*, 18: 1180-1188
- Murphey MD, Sartoris DJ, Quale JL et al. 1993. Musculoskeletal manifestations of chronic renal insufficiency. *RadioGraphics*, 13: 357-379
- Murphy FP, Dahlin DC, Sullivan CR. 1962. Articular synovial chondromatosis. *J Bone Joint Surg*, 44A: 77-86
- Mýers BW, Masi AT. 1980. Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis, a clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review. *Medicine*, 59: 224-238
- Nilsson U, Moberger G. 1983. Pigmented villonodular synovitis of joints: histological and clinical problems in diagnosis. *Acta Orthop Scand*, 24: 67-70
- Norman A, Steiner GC. 1986. Bone erosion in synovial chondromatosis. *Radiology*, 161: 749-752
- Nuovo MA, Norman A, Chumas J et al. 1992. Myositis ossificans with atypical clinical, radiographic, or pathologic findings: a review of 23 cases. *Skeletal Radiol*, 21: 87-101
- Ontell F, Greenspan A. 1994. Chondrosarcoma complicating synovial chondromatosis: findings with magnetic resonance imaging. *Can Assoc Radiol J*, 45: 318-323
- Osburn AW, Bassett LW, Seeger LL et al. 1990. Case report 609. Synovial (osteo) chondromatosis. *Skeletal Radiol*, 19: 237-241
- Patel MR, Zinberg EM. 1984. Pigmented villonodular synovitis of the wrist invading bone: report of a case. *J Hand Surg*, 9: 854-858
- Perry BE, McQueen DA, Lin JJ. 1988. Synovial chondromatosis with malignant degeneration to chondrosarcoma. Report of a case. *J Bone Joint Surg*, 70A: 1259-1261
- Poletti SC, Gates HS, Matrinex SM et al. 1990. The use of magnetic resonance imaging in the diagnosis of pigmented villonodular synovitis. *Orthopedics*, 13: 185-190
- Ray RA, Morton CC, Lipinski KK et al. 1991. Cytogenetic evidence of clonality in a case of pigmented villonodular synovitis. *Cancer*, 67: 121-125
- Resnick D, Oliphant M. 1975. Hemophilia-like arthropathy of the knee associated with cutaneous and synovial hemangiomas. *Radiology*, 114: 323-326
- Rosenthal DI, Aronow S, Murray WT. 1979. Iron content of pigmented villonodular synovitis detected by computed tomography. *Radiology*, 133: 409-411
- Ryu KN, Jaovisidha S, Schweitzer M et al. 1996. MR imaging of lipoma arborescens of the knee joint. *Am J Roentgenol*, 167:

1229-1232

- Schajowicz F. 1994. Tumors and Tumorlike Lesions of Bone: Pathology, Radiology, and Treatment. 2nd ed. New York: Springer-Verlag
- Schumacher HR, Lotke P, Athreya B et al. 1982. Pigmented villonodular synovitis: light and electron microscopic studies. *Semin Arthritis Rheum*, 12: 32-43
- Schwartz BG, Coleman DA. 1986. Pigmented villonodular synovitis of the wrist and adjacent bone. *Orth Rev*, 15: 526-530
- Shapiro LG, Vanel D, Couanet D et al. 1993. Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma. *Radiology*, 186: 819-826
- Sherry JB, Anderson W. 1956. The natural history of pigmented villonodular synovitis of tendon sheath. *J Bone Joint Surg*, 37A: 1005-1011
- Soule EH. 1986. Synovial sarcoma. *Am J Surg Pathol*, 10: 78-82
- Spritzer CE, Dalinka MK, Kressel HY. 1987. Magnetic resonance imaging of pigmented villonodular synovitis: a report of two cases. *Skeletal Radiol*, 16: 316-319
- Steinbach LS, Johnston JO, Tepper EF et al. 1995. Tumoral calcinosis: radiologic-pathologic correlation. *Skeletal Radiol*, 24: 573-578
- Steinbach LS, Neumann CH, Stoller DW et al. 1989. MRI of the knee in diffuse pigmented villonodular synovitis. *Clin Imag*, 13: 306-316
- Stiel JB, Hackbarth DA. 1991. Recurrent pigmented villonodular synovitis of the hip joint, case report and review of the literature. *J Arthroplasty*, 6: S85-S90
- Strickland B, Mackenzie DH. 1959. Bone involvement in synovial sarcoma. *J Faculty Radiol*, 10: 64-72
- Suh J, Griffith HJ, Galloway HR et al. 1992. MRI in the diagnosis of synovial disease. *Orthopedics*, 15: 778-781
- Sundaram M, Chalk D, Merenda J et al. 1989. Magnetic resonance imaging of lesions of synovial origin. *Skeletal Radiol*, 18: 463-465
- Sundaram M, McGuire MH, Fletcher J et al. 1986. Magnetic resonance imaging of lesions of synovial origin. *Skeletal Radiol*, 15: 110-116
- Sundaram M, McLeod RA. 1990. MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *Am J Roentgenol*, 155: 817-824
- Trias A, Quintana O. 1976. Synovial chondrometaplasia: review of world literature and study of 18 Canadian cases. *Can J Surg*, 19: 511-518
- Tuckman G, Wirth CZ. 1989. Synovial osteochondromatosis of the shoulder: MR findings. *J Comput Assist Tomogr*, 13: 360-361
- Ushijima M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M et al. 1986. Giant cell tumor of the tendon sheath (nodular tenosynovitis). A study of 207 cases to compare the large joint group with the common digit group. *Cancer*, 57: 875-884
- Varela-Duran J, Enzinger FM. 1982. Calcifying synovial sarcoma. *Cancer*, 50: 345-350
- Waddell GF. 1967. A hemangioma involving tendons. *J Bone Joint Surg*, 49B: 138-141
- Wagner ML, Spjut HJ, Dutton RV et al. 1981. Polyarticular pigmented villonodular synovitis. *Am J Roentgenol*, 136: 821-823
- Weisz GM, Gal A, Kitchener PN. 1988. Magnetic resonance imaging in the diagnosis of aggressive villonodular synovitis. *Clin Orthop*, 236: 303-306
- Weitzman G. 1965. Lipoma arborescens of the knee. *J Bone Joint Surg*, 47A: 1030-1033
- Wilbur JF, Slatopolsky E. 1968. Hyperphosphatemia and tumoral calcinosis. *Ann Intern Med*, 68: 1044-1049
- Witkin GB, Miettinen M, Rosan J. 1989. A biphasic tumor of the mediastinum with features of synovial sarcoma. *Am J Surg Pathol*, 13: 490-499
- Wolfe RD, Giuliano VJ. 1970. Double-contrast arthrography in the diagnosis of pigmented villonodular synovitis of the knee. *Am J Roentgenol*, 110: 793-799
- Wright PH, Sim FH, Soule EH et al. 1982. Synovial sarcoma. *J Bone Joint Surg*, 64A: 112-122
- Wu KK, Collon DJ, Guise ER. 1980. Extrasosseous chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg*, 62A: 189-194
- Young JM, Hudacek AG. 1981. Experimental production of pigmented villonodular synovitis in dogs. *Am J Pathol*, 19: 379-392
- Yudd AP, Velchik MG. 1985. Pigmented villonodular synovitis of the hip. *Clin Nucl Med*, 10: 441-442

- Zwass A, Abdelwahab IF, Klein MJ. 1988. Case report 463. Pigmented villonodular synovitis (PVNS) of the knee. *Skeletal Radiol*, 17: 81-84
- Zwass A, Greenspan A, Green SM. 1985. Giant cell tumor of the tendon sheath with a pathologic phalangeal fracture: a rare association. *Bull Hosp Joint Dis Orthop Inst*, 45: 87-93



第十二章 软组织肿瘤

第一节 概 论

软组织肿瘤的种类很多,仅依靠影像学的表现做出组织学诊断的肿瘤很难,一般根据影像学表现的要点,大致能区分肿瘤性与非肿瘤性、良性与恶性病变。传统的 X 线摄片、放射性核素扫描、血管造影和超声检查,虽然可以显示肿瘤的大致范围,邻近骨或血管的受侵犯的情况,但由于这些方法缺乏良好的软组织分辨率,对定性诊断有一定困难。CT 曾经被强调是显示软组织肿瘤的较好的技术,它能明确病变的真正体积,肿瘤与附近骨质的关系,受侵犯组织的密度特征,这些对建立诊断和采取治疗措施都是极为重要的。但 CT 也有不少限制,除了极少数类型的肿瘤,如脂肪瘤可由测定其 CT 值做出明确诊断外,大多仍不能做出组织学诊断。应用 CT 来测量肿瘤的大小,往往会做出过高的估计(图 12-1-1),这可能由于附近软组织的水肿所致。鉴别由附近肿瘤引起神经血管结构的变形,是否受到真正的侵蚀所致,即使静脉内注射造影剂增强后也很困难。有时,仅仅根据 CT 表现来区分软组织肿瘤为良性或恶性也十分困难,虽有一些可资鉴别的征象,但并不经常出现,也不十分可靠。例如,良性病变的 CT 表现包括病变边缘光滑锐利、缺少侵犯多数肌组织的征象、周围脂肪层清晰等。恶性病变的征象是病变边缘模糊不清,病变内可见密度减低区,附近脂肪层模糊,侵犯附近多数肌组织并可侵犯骨质。局部侵袭性生长现象在良性软组织肿瘤中如硬纤维瘤中也可发生,在 CT 影像中则是恶性病变的特点。大多数情况下,要综合分析软组织病变的所有征象,才可能得出一个可靠的结论,例如滑膜囊肿,CT 表现为关节旁肿块,边缘光滑锐利,其内的 CT 值接近水的密度,即可建立诊断。

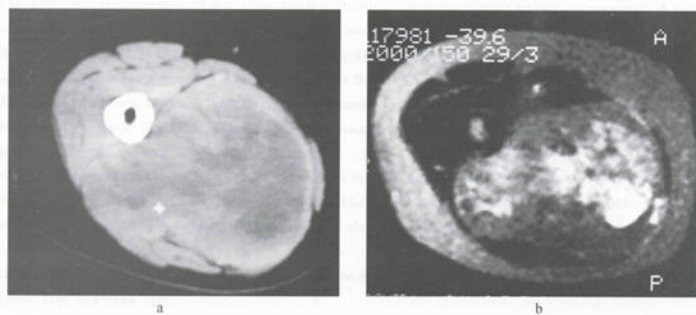


图 12-1-1 大腿软组织肿瘤

a. CT 平扫显示肿瘤与正常肌肉间分界不清,定界较为困难;b. MRI 显示肿瘤与正常肌肉间有清楚的分界

MRI 问世以后,以其多参数多层面的成像方法,优良的软组织分辨率,使术前诊断软组织肿瘤的能力又提高了一步。MRI 能清楚地显示肌肉、肌腱、韧带、脂肪和血管等解剖结构,尤其是显示肿瘤本身内部结构,以及对邻近组织的影响,是目前诊断软组织肿瘤最好的影像学方法。MRI 扫描技术方面,常规做 T_1 和 T_2 加权的横、矢、冠状面扫描,提倡增强扫描。

在软组织肿瘤的诊断和鉴别诊断中,不论采用何种方法,以下几点在鉴别良性和恶性肿瘤上具有参考价值,有些还可帮助决定性质。

(1) 肿瘤的大小及其生长速度:肿瘤的真正大小可提供有关其性质的资料。一般而论,恶性肿瘤较良性肿瘤大。系列影像对比可明确肿瘤生长的速度,若迅速增大,表示出血、炎症,或恶性肿瘤;相反,生长很慢或不见长大,则是典型的良性肿瘤表现。

(2) 肿瘤的形状:与肿瘤的大小一样,病变的形状所提供的诊断性资料是有限的。圆形肿块较常见于良性肿瘤,形状不规则或呈分叶状的肿块多见于恶性肿瘤(图 12-1-2)。CT 和 MRI 对软组织肿块的形状显示较清楚。

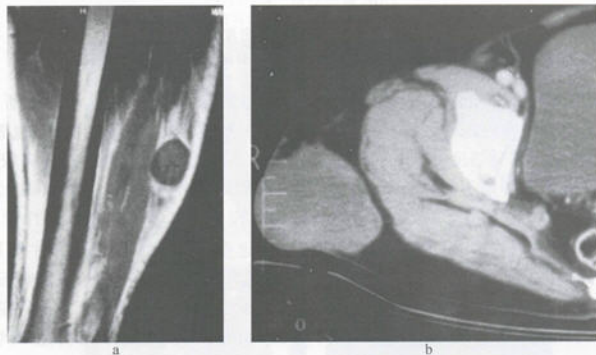


图 12-1-2 软组织肿瘤轮廓

a. MRI 显示良性病变圆而边界清楚,病理:神经鞘瘤;b. CT 显示软组织恶性肿瘤呈分叶状,病理:脂肪肉瘤

(3) 肿瘤的部位和数目:有些软组织肿瘤有其独特的好发部位,如纤维瘤好侵犯手和足部,黄色瘤则常侵犯手、肘和足部周围的肌腱,滑膜肉瘤好发于膝关节附近。深部肿块多属于恶性。神经纤维瘤和其他神经源性肿瘤、脂肪瘤和转移性肿瘤大多呈多发性。

(4) 肿瘤的信号:密度均匀一致常是良性肿瘤(图 12-1-3a),恶性肿瘤密度多不均匀(图 12-1-3b)。测量肿块的 CT 值以明确其密度的高低,较肉眼观察更为可靠。脂肪瘤表现为边缘光滑的脂肪性低密度肿块,其 CT 值在 $-70 \sim -120\text{Hu}$ 。表现特殊,其他软组织肿瘤大多不具有这样特殊的 CT 值,故一般不能根据 CT 值来做鉴别诊断。注射造影剂后有些肿瘤可均匀强化,与周围组织形成明显对比,使之在 CT 检查时更易于显示其外形和边缘。血管瘤的血管腔隙在增强扫描后可见造影剂充盈,密度显著增高,也颇具特征;若见静脉石也是血管瘤的特殊表现。脂肪肉瘤的密度稍低,若分化不良,可仅含少许有脂肪的低密度区。MRI 上软组织肿瘤表现为不同的信号强度,反映了肿瘤内部组织的不同结构和成分。良性肿瘤的信号强度均匀(图

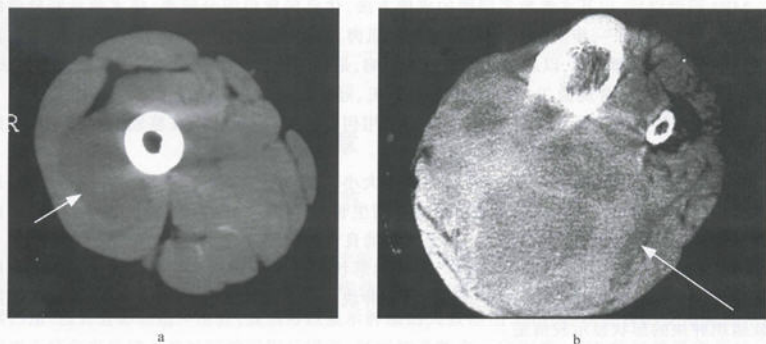


图 12-1-3 不同肿瘤密度 CT

a. 良性肿瘤密度均匀(白箭); b. 恶性肿瘤密度不均(白箭)

12-1-4), Gd-DTPA 增强扫描良性肿瘤可无强化或均匀强化,这与病理大切片上所见实质均匀无坏死液化、可有少量变性区等表现是一致的。至于肿瘤定性方面,除脂肪瘤、血管瘤、囊肿和一些神经源性肿瘤在信号强度、流空的血管影(图 12-1-5)和增强后强化形式等有较特征的改变外,其余的良性软组织肿瘤不易进一步诊断。恶性肿瘤的信号强度多不均匀(图 12-1-6),且在 T_2 加权像上有较大片的高信号,并可伴有附近结构的侵蚀破坏。增强扫描恶性者多为不均匀强化(图 12-1-7)。恶性软组织肿瘤侵袭性强,生长速度不均匀,易发生大片坏死、出血(图 12-1-8)。肿瘤的包膜多不完整,可被肿瘤浸润或穿破到附近组织内(图 12-1-9),或压迫周围组织形成假包膜。由于恶性软组织肿瘤的分化程度低,失去了其来源组织的正常信号强度,难以进行病理定性。只有少数肿瘤结合其发生的部位和信号的特点,有提出组织学诊断的可能性。

(5) 肿瘤的钙化或骨化:钙化在良性或恶性肿瘤和非肿瘤性肿块中都可发生。良性肿瘤中,血管瘤可表现为环状钙化,中央密度稍低,即静脉石(图 12-1-10)。另一些肿瘤可伴随环状边缘性钙化,如黏液瘤、黄色瘤、血肿、脂肪瘤或钙化上皮瘤(pilomatrixoma)。恶性肿瘤可发生坏死或出血后钙化,如滑膜肉瘤、恶性组织细胞瘤和横纹肌肉瘤。骨外的软骨肉瘤和骨肉瘤可有不规则边缘性钙化和骨质沉着(图 12-1-11),不同于其他形态的钙化。钙化和骨化的显示以 X 线平片和 CT 为好。

(6) 肿瘤的界面:良性肿瘤的特点是边缘光滑锐利(图 12-1-12a),周围组织的层面移位而不是闭塞。CT 有时可见薄层包膜,尤以增强后为明显。MRI 大多可见较完整的薄层纤维包膜。恶性软组织肿瘤边缘可清楚或模糊,包膜多不完整(图 12-1-12b)。肿瘤与软组织之间的界面部分模糊和变形。

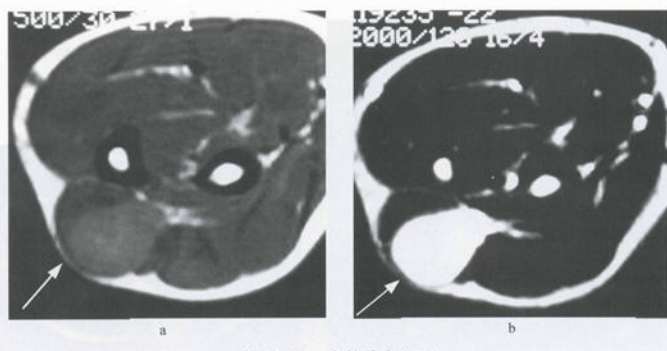


图 12-1-4 良性肿瘤 MRI
病变 MRI 信号均匀(白箭)。a. T₁ 加权像; b. T₂ 加权像



图 12-1-5 肘部血管瘤 MRI
见血管流空(黑箭),此为特征性改变

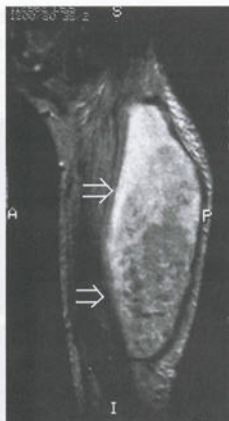


图 12-1-6 恶性肿瘤 MRI
小腿恶性肿瘤信号不均(白空箭)

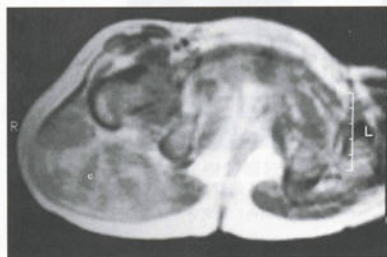


图 12-1-7 恶性肿瘤 Gd-DTPA 增强后强化
不均匀(c区)

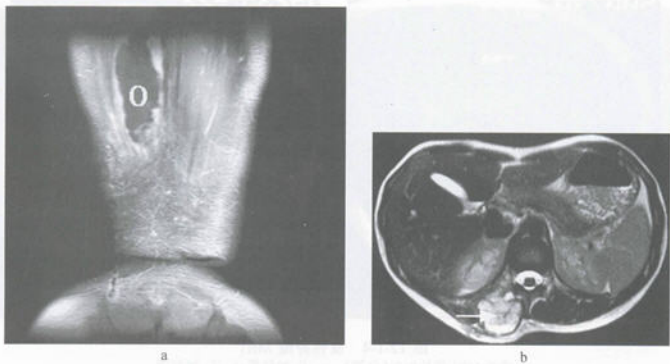


图 12-1-8 恶性肿瘤中央坏死 MRI

a. Gd-DTPA 增强后冠状面背部软组织肿瘤边缘强化,中央低信号区为坏死区(0区);b. T₂ 加权像见肿瘤中央高信号,提示广泛坏死(白箭)



图 12-1-9 腓肠肌恶性肿瘤 MRI
恶性肿瘤穿破包膜(白箭)



图 12-1-10 前臂血管瘤 X 线平片
前臂软组织内广泛高密度区为静脉石

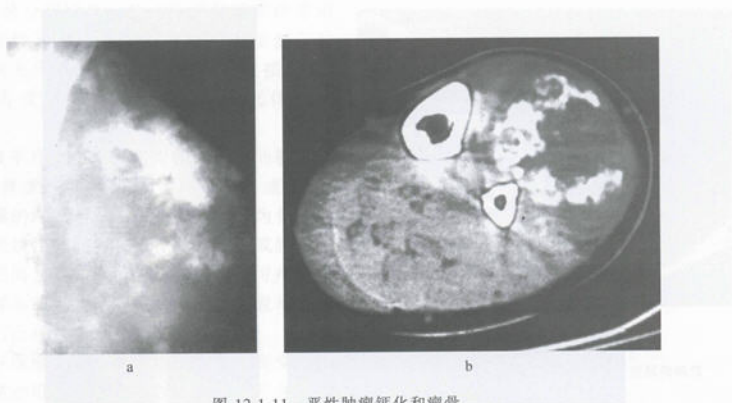


图 12-1-11 恶性肿瘤钙化和瘤骨

a. 软组织骨肉瘤 X线平片见肿瘤内钙化; b. 软组织骨肉瘤 CT 可见大片瘤骨

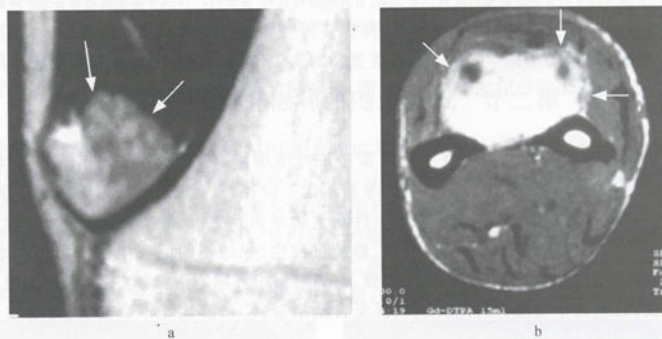


图 12-1-12 软组织肿瘤界面

a. 良性肿瘤 MRI 见边缘光滑锐利(白箭); b. 恶性肿瘤 CT 增强扫描见边缘模糊, 包膜不完整(白箭)

(7) 骨质侵犯: 良性和恶性肿瘤若起自骨附近的组织, 均可引起骨表面的扇形压迹。若在骨表面出现硬化性缺损, 表示是一缓慢渐进性生长的病变, 多系良性肿瘤(图 12-1-13a); 若缺乏新骨形成, 提示恶性病变。若出现皮质的不规则破坏伴有或不伴有髓腔侵犯, 均提示恶性病变(图 12-1-13b)或感染。骨皮质的骨质增生由其邻近软组织肿块引起者, 一般均意味着是缓慢生长的病变。这种表现在脂肪瘤较为特征, 但也可见于其他肿瘤。

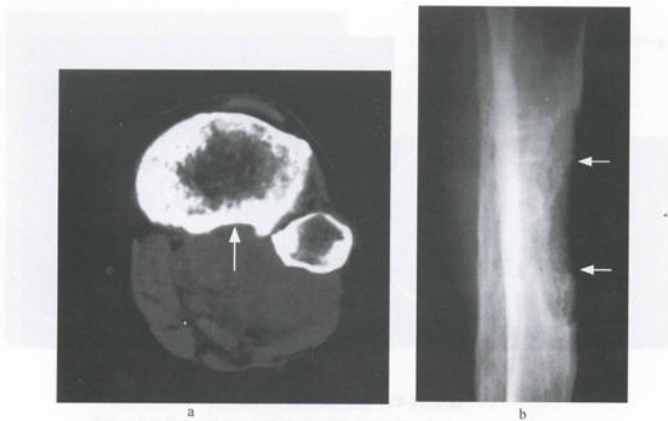


图 12-1-13 软组织肿瘤对邻近骨骼的侵犯表现

a. CT 显示胫骨后方良性肿瘤对胫骨压迫凹陷,骨皮质边缘锐利(白箭);b. X 线平片显示胫骨旁恶性肿瘤对胫骨形成侵蚀性破坏,骨质边缘毛糙(白箭)。

第二节 纤维组织的肿瘤和类肿瘤病变

纤维组织的肿瘤和类肿瘤病变主要起源于成纤维细胞,可发生于任何年龄和身体任何部位;其生物学行为依结构、分化、部位、年龄等而不同。以往“纤维瘤”一词习惯于任何以纤维性成分为主的良性肿瘤,但大多数纤维增生性新生物并非肿瘤,而是类肿瘤病变,应称之为“瘤样纤维组织增生”,包括许多先天错构瘤性,修复过渡性、原因不明的反应性纤维组织增生。其共同特征是:①细胞分化比较成熟;②无包膜,与周围组织界限不清,可有不同程度的浸润;③早期生长较快,后期趋于缓慢,可停止生长,甚至自动消退;④局部切除不易彻底,常有复发;⑤很少发生转移。

一、硬纤维瘤

硬纤维瘤(desmoid tumor)可发生于身体任何部位的肌腱膜,但以腹直肌鞘为最常见,称为腹壁瘤样纤维组织增生,主要发生于生育期妇女,偶尔亦可见于男性和儿童。腹壁外者可发生于任何肌肉,男女发生率无明显差异。儿童不少见,具有较强的局部侵袭性,特别是发生于肩胛带或髋关节附近者。

病理上肉眼观察肿瘤大多呈卵圆形结节状,分界不清晰,质地坚韧似象牙状。切面呈灰白色常显示编织状的纤维束。光镜下可见由增生活跃但分化成熟的成纤维细胞和大量胶原纤维束组成,往往呈波浪束纵横交错排列。成纤维细胞均匀分布在基质内,具有卵圆形、丰满或细长

的核,丝状分裂罕见。存在广泛的胶原纤维束是其特征性表现。在免疫组化方面,细胞仅对来源于间充质的细胞内丝极抗体有直接反应,而对肌肉或神经组织直接对抗的抗体不起反应。

X线平片上硬纤维瘤为密度略高的软组织肿块,边界清楚,附近肌间隙可被推移或闭塞。起自骨膜的纤维瘤在X线平片上表现为骨旁的软组织肿块伴有局限性的骨皮质侵蚀或肿块下的碟形凹陷。紧靠骨质的硬纤维瘤亦可产生骨侵蚀和碟形凹陷。骨膜性新骨形成一般均伴随在骨折后出现。

硬纤维瘤的CT表现并无特征。病变的边界可清楚亦可模糊(图12-2-1)。病变若邻近骨质,一般CT表现为边界清楚的分叶状肿块伴有邻近骨皮质的碟状压迹。肿瘤本身的密度可不均匀,较周围肌肉的密度略低,增强后有强化。

起自纤维组织的肿瘤MRI表现复杂,早期的研究认为,纤维性肿瘤在所有序列上均表现为低信号强度,并认为具有特征性。但随后的研究表明,纤维性肿瘤在MRI上可有不同的表现。肿瘤中的细胞成分以何为主,是影响MRI表现的重要因素。在 T_2 加权像上,成纤维细胞含量高和血管内皮组织丰富的组织表现为高信号强度(图12-2-2),而胶原纤维丰富的组织表现为低信号。

硬纤维瘤的MRI表现并无特征,MRI的表现也无助于确定组织成分。硬纤维瘤MRI表现是: T_2 加权像出现低到中等信号强度的病灶(图12-2-3),增强后肿瘤内的信号不均匀,有区域性强化,而其他区域并不强化。在 T_2 加权像出现的低信号区域可能由于存在致密的纤维性基质而肿瘤细胞较少的缘故(图12-2-4)。骨内硬纤维瘤与软组织内硬纤维瘤由于组织学上类似,MRI的信号也是相似的。增强后的信号不均匀,反映了肿瘤内组织成分不一致。细胞成分多的区域,强化明显;细胞成分少而胶原纤维多的区域,则强化不明显。



图 12-2-1 锁骨上窝硬纤维瘤 CT
肿瘤边界较清楚,内部密度欠均匀,密度较肌肉略低

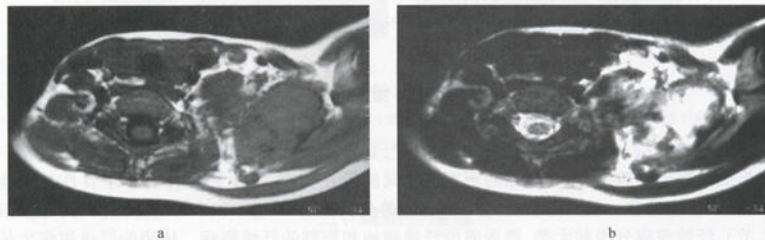


图 12-2-2 锁骨上窝硬纤维瘤 MRI

a. T_1 加权像上病变呈中等信号,内有低信号隔;b. T_2 加权像上病变为不均匀高信号

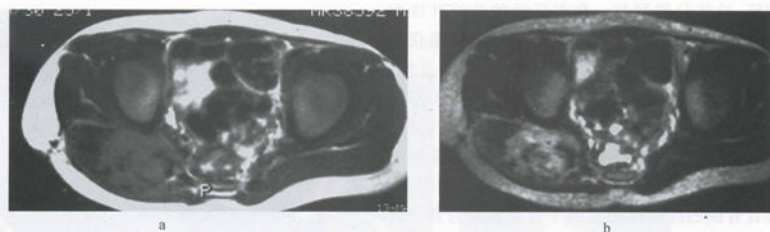


图 12-2-3 右臀部软组织硬纤维瘤 MRI

a. T₁ 加权像右臀部病变不清楚,呈中等信号,略高于肌肉;b. T₂ 加权像病变呈高和低混杂信号

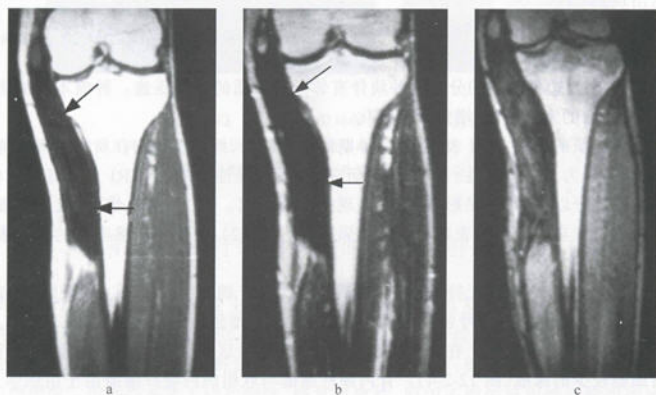


图 12-2-4 膝关节内侧硬纤维瘤 MRI

a. T₁ 加权像病变呈低信号改变(黑箭);b. T₂ 加权像病变呈低信号改变(黑箭);c. Gd-DTPA 增强扫描病变内不均匀强化

二、纤维瘤病

纤维瘤病(fibromatosis)是一组软组织病变,其特点是良性纤维组织的增生,包含形状一致的长形或梭形的细胞,分布在胶原的周围或在其间散在分布,其生物学行为介于良性与恶性之间,但从不发生转移。被广泛接受的纤维瘤病的分类是 Enzinger 和 Weiss 所提供的(见第四章第八节),纤维瘤病分为两大类,即表面的纤维瘤病和深部的纤维瘤病。体表的纤维瘤病生长缓慢,体积小并常起自筋膜或腱膜;深部的纤维瘤病生长迅速,较大并具有侵袭性。所有的纤维瘤病均表现为浸润性生长,肉眼观和显微镜下观均难以区分,主要根据发生的解剖部位和临床表现而不是根据形态学来区分。

纤维瘤病的组织学诊断,要根据肿瘤生长形态和肿瘤周围组织细胞学表现。肿瘤组织形态为均匀一致的成纤维细胞、细胞核增生、瘤内含有或多或少不同量的胶原肿瘤,可出现黏液样改变、局灶性出血、血管形成和局灶性炎症。纤维瘤与周围组织(皮下组织和骨骼肌)呈显著的相互交叉的浸润性生长。这一现象使肿瘤边缘很难确定,若切除不彻底则易引起局部复发。

典型的纤维瘤病多见于青春期到40岁的年轻人,发病高峰是25~30岁,但也发生于儿童。文献上已报道的病例男女发病率相等。局部复发常见,可高达50%。

X线平片和CT仅能显示软组织肿块,一般无特征性,对定性诊断帮助不大。纤维瘤病的MRI表现报道不多,Sundaram(1987)叙述了3例侵袭性纤维瘤病的MRI表现,2例 T_2 加权像显示为低信号而1例表现为高信号。Sundaram认为,若细胞成分明显稀少而胶原丰富者, T_2 加权像产生低信号,细胞成分的减少则是最为重要的原因。Kransdorf(1990)报道的14例纤维瘤病的MRI表现也支持此观点,肿瘤内细胞成分的多少在决定信号强度中起重要作用。大部分纤维瘤病MRI的表现是, T_1 和 T_2 加权像均表现为不均匀低信号强度。事实上上述纤维瘤病MRI不同表现,可能综合反映了肿瘤内胶原、梭形细胞、黏多糖含量和分布的不同。病变内约有86%出现线状和曲线状低信号区(图12-2-5),为肿瘤内的胶原部分。大部分纤维瘤病边缘清楚锐利,而复发者大多浸润性生长,边缘较模糊。

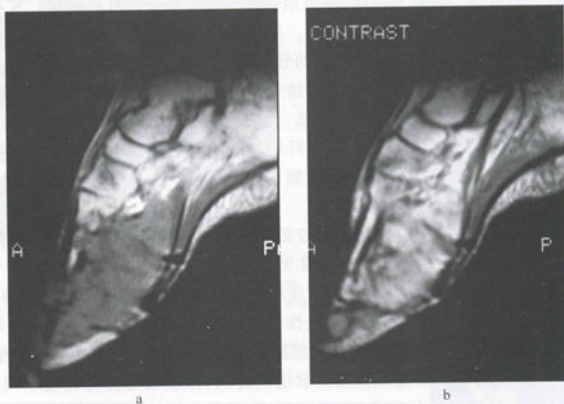


图 12-2-5 足底纤维瘤 MRI

a. T_1 加权像病变呈中等灰色信号边界清楚,内部可见线样低信号区;b. Gd-DTPA 增强扫描后病变强化,内部线样低信号更明显

三、腱鞘纤维瘤

腱鞘纤维瘤是成纤维细胞的良性增殖性病变。Buxton(1923)首先将腱鞘纤维瘤包括在腱鞘良性肿瘤的分类中,Geschickter 和 Copeland 在 1936 年始称之为腱鞘纤维瘤,其特点是由胶

原纤维环绕的具有包膜的致密的成纤维细胞肿块。腱鞘纤维瘤大部分发生在四肢,最常见于手指和腕部。

腱鞘纤维瘤可发生于任何年龄,发病高峰是20~50岁,平均年龄30岁,男性较为多见,男女之比为3:1。主要的临床症状是缓慢生长的无痛性肿块,偶有外伤史。腱鞘纤维瘤是反应性纤维化还是新生物尚不清楚,但相信是一良性病变,可以局部切除。术后复发率为24%。

X线平片典型的表现为无钙化的软组织肿块,对骨质的侵蚀极为罕见。腱鞘纤维瘤在MRI T₁加权像上为低信号强度,在T₂加权像上为高信号强度。本病诊断很多是综合特殊的组织学表现、临床资料和影像学表现做出的。应与局限性结节性腱鞘滑膜炎相鉴别。

四、纤维肉瘤

纤维肉瘤是软组织肉瘤中最常见的类型之一,几乎占总数的1/3。纤维肉瘤大多起源于皮下深层或筋膜、肌肉,分布很广,如四肢、躯干、头颈部等,无特殊好发部位。发病年龄不限,但以中年以上者占大多数,平均年龄为40岁,男性多于女性。临床上开始为无痛性小结节,质地较坚实。生长速度不一,可较缓慢或非常迅速,有时伴有轻度疼痛。肿块与周围界限较清楚,有时可有假性包膜,体积大者有明显浸润。切面呈淡红色,质地细腻、湿润,略似新鲜鱼肉状。常有不同程度的水肿、黏液度、出血、坏死、囊性变等继发性改变。分化较好者质地坚韧,可呈编织状结构。

纤维肉瘤的恶性程度有很大差别,瘤细胞的分化程度与恶性程度大致呈平行关系。按瘤细胞的分化程度,结合瘤细胞与纤维成分的比例,有丝分裂的多少,纤维肉瘤大致可分为以下三级。

I级:分化较好的纤维肉瘤,恶性程度较低,瘤细胞较长,似纤维细胞,仅有轻度异型性,有丝分裂少见,胶原纤维成分较多。瘤细胞和纤维呈不规则索条状,纵横交错,常有“人”字形排列的图像。银染显示较多纤细的网状纤维,伸展到瘤细胞之间。间质中的小血管不多,继发性改变轻微。此型发源部位多比较表浅。

II级:分化中等的纤维肉瘤,瘤细胞分化较差,异型性明显,有丝分裂较多。胶原纤维和网状纤维较少,薄壁的小血管较多,继发性改变常见。

III级:分化差的纤维肉瘤,恶性程度很高,显示高度异型性,常有巨大或奇特的瘤细胞和核,有丝分裂很多。瘤细胞致密丰富,排列散乱,极性丧失,仅偶见成束的倾向。胶原纤维和网状纤维均很少,新生血管丰富,有时肉瘤细胞濒临血管腔隙。此型大多从筋膜、肌肉等深部组织起源。

纤维肉瘤X线表现为境界清楚或模糊的软组织肿块,依瘤细胞分化程度不同而不同,分化较好者肿块境界清楚,呈圆形或分叶状,密度较高,附近软组织被推压移位。分化不良者,肿瘤呈弥漫性生长,边缘不清,其密度较正常软组织密度为高,肿块内有时可见不定形的钙化,常压迫、侵蚀和破坏骨皮质。放射性核素骨扫描在病变周围显示摄取增高,而中央较少。动脉造影可见供应肿瘤的动脉增粗,肿瘤染色和动静脉瘘形成。CT显示肿瘤为较低密度的肿块,边界可清楚或模糊(图12-2-6),附近肌肉受侵犯或仅被推移,注射造影剂后轻度强化,部分病例中可出现低密度。MRI可明确显示病变的范围和侵及神经、血管束的情况。在T₁加权像表现为低到中等信号强度,而T₂加权像为高信号。肿瘤可伸延并浸润附近肌群(图12-2-7),也可侵蚀附近骨质。若在肿瘤内出现局限性T₁WI高信号,为肿瘤内出血,T₂WI高信号也可见于大量坏死(图12-2-8)。对纤维肉瘤来说,T₂加权像的分析尤为重要,T₂加权像低信号反映肿瘤内胶原成分较多,高信号则说明肿瘤内的细胞成分较多。

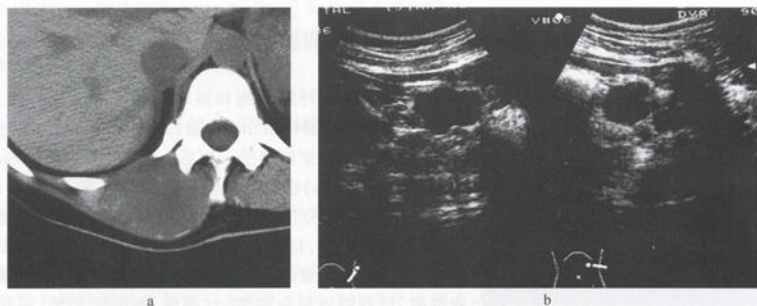


图 12-2-6 背部软组织纤维肉瘤

a. CT 显示椎旁肌肿瘤呈低密度病变,边界不清楚;b. B 超显示分叶状低回声病变

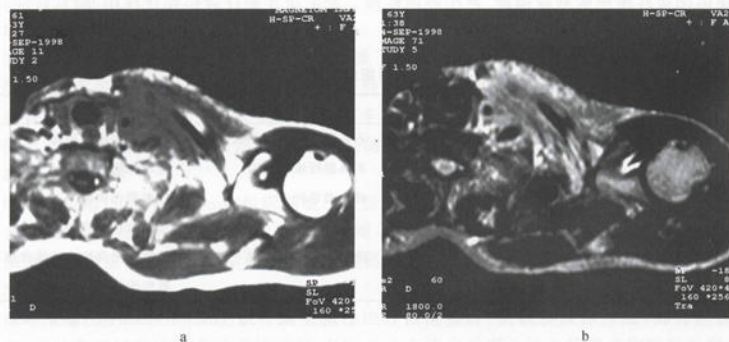


图 12-2-7 右侧锁骨上窝纤维肉瘤 MRI

a. T₁ 加权像病变边界不清模糊,信号不均呈中等信号;b. T₂ 加权像,病变呈高信号包绕血管

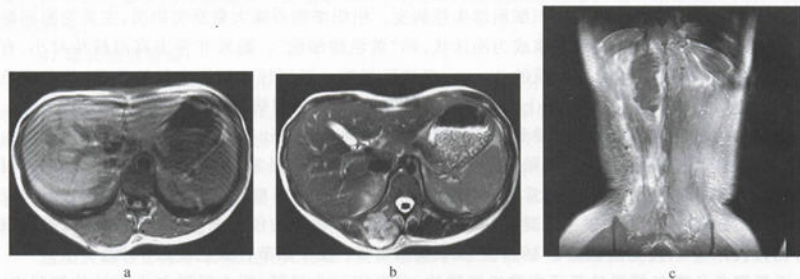


图 12-2-8 右椎旁肌纤维肉瘤 MRI

a. T₁ 加权像病变呈略低信号,边界不清楚;b. T₂ 加权像肿瘤中央高信号提示肿瘤坏死;c. Gd-DTPA 增强后软组织肿瘤边缘强化,中央无强化也提示坏死

第三节 纤维组织细胞肿瘤

Stout 和 Lattes(1947)首先指出一些肿瘤兼有向成纤维细胞和组织细胞方向分化的能力,具有许多共同的结构特征,建议统称为纤维组织细胞性肿瘤(fibro-histiocytic tumors)。通过电镜、组织化学、组织培养等方法的研究,这一观点已为大家所接受。以后 Fu 等(1975)又对 Stout 和 Lattes(1967)提出的分类做了修正;国内俞孝庭(1986)也提出了较为实用的分类(表12-3-1)。Fu 等(1975)证实了组织细胞和成纤维细胞均起源于未分化的干细胞。这一大类肿瘤中的基本成分组织细胞和成纤维细胞,两者按不同的比例混合,且可互相转化,之间有过渡移行(中间形细胞)。一方面形成胞浆丰富、吞噬能力活跃的瘤细胞,即组织细胞型瘤细胞,常吞噬大量脂质,胞浆呈泡沫状,称为黄色瘤细胞,可吞噬含铁血黄素、红细胞、细胞碎片等,还常聚合成多核的巨细胞,常为 Touton 型巨细胞,亦可为异物型或破骨细胞性巨细胞;另一方面又可形成梭形的成纤维细胞型瘤细胞,产生胶原纤维。常形成花瓣状或轮辐状结构,颇具特征,有一定诊断意义。

表 12-3-1 纤维组织细胞性肿瘤的分类

瘤样病变	良性肿瘤	交界性肿瘤	恶性肿瘤
黄色瘤病及相关病变	纤维瘤和组织细胞瘤 纤维黄色瘤	不典型纤维组织细胞瘤 不典型纤维黄色瘤 黄色肉芽肿	纤维组织细胞肉瘤 组织细胞肉瘤 纤维黄色肉瘤 恶性黄色肉芽肿
皮纤维结节性增生	皮纤维瘤	隆突性皮纤维肉瘤	恶性的隆突性皮纤维肉瘤
软组织巨细胞瘤	硬化性血管瘤		软组织恶性巨细胞瘤

一、黄色瘤病

黄色瘤病是一类局限性组织细胞增生性病变。组织细胞吞噬大量脂类物质,主要为胆固醇脂,被溶酶体酶所消化,使细胞浆成为泡沫状,称“黄色瘤细胞”。胞浆非常丰富而核相对小,有时还可杂有一些胞浆内含脂质 Touton 多核巨细胞。新鲜标本切面上呈淡黄色,故名黄色瘤。黄色瘤大多不生长,故本质上不属于真性肿瘤,而为类肿瘤病变,为脂类代谢障碍所引起。

腱鞘的黄色瘤可发生在跟腱和足底的腱膜,可单侧或双侧分布,形成软组织肿块,并不发生钙化,偶尔可侵蚀附近骨质。腱鞘黄色瘤多发生于伸侧,特别是掌指关节的背侧。侵犯跟腱时引起肌腱的结节性梭形增大,通常无症状,但影响功能时并有疼痛。女性与男性之比为 4:3,发生的年龄在 30~40 岁。侵犯跟腱者 90% 侵犯两侧。对称性的侵犯两侧手指的伸侧肌腱也很常见,约占 70%,侵犯髌肌腱者 18%,三头肌腱者 8%。皮下结节性黄色瘤占 46%。

肌腱黄色瘤 X 线平片显示为软组织肿块,可见于三头肌腱、四头肌腱和手指的伸侧肌肉,但多见于跟腱。

CT 检查,正常的肌腱在肌肉末端出现圆形密度增高的区域,很容易与附近的骨和韧带区分

(图 12-3-1)。黄色瘤在 MRI T_1 和 T_2 加权像上较肌腱本身的信号强度为高,腱束的筋膜表现为低信号,而高信号区即黄色瘤区域。

二、纤维组织细胞瘤

纤维组织细胞瘤(fibrohistiocytoma)是由成纤维细胞和组织细胞两种基本成分构成的一大类良性肿瘤。主要位于肢体,生长缓慢,分界清楚,体积一般不大,缺乏完整包膜,稍有浸润。切面灰白、淡黄或带有棕色斑点。可观察到带有纤维编织状条索。光镜下因构成的成分比例不同而有各种名称,亦可能为不同发展阶段的不同表现。主要有以下几种亚型。

1. 组织细胞瘤

组织细胞瘤(histiocytoma)较为常见。光镜下为大片组织细胞,杂有多少不等的成纤维细胞及反应性炎性细胞(淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞)。毛细血管较多,纤维成分不多。瘤细胞的胞浆丰富,淡红色,可吞噬少量脂质而向泡沫细胞过渡。但典型的黄色瘤细胞不多,偶见 Touton 巨细胞。此型可能代表病变的早期。

2. 纤维黄色瘤

纤维黄色瘤(fibroaxanthoma)组织细胞已明显向黄色瘤细胞发展,光镜下有大量黄色瘤细胞及较多 Touton 巨细胞。成纤维细胞和胶原纤维、网状纤维亦较多,常可见席纹状排列的结构。炎性细胞和毛细血管不多。此型可能是组织细胞瘤进一步向“黄色瘤”方向发展所致。

3. 皮纤维瘤

皮纤维瘤(dermato-fibroma)成纤维细胞性成分占优势,产生较多胶原纤维,部分区域呈玻璃样变,常呈典型的席纹状及旋涡状排列,其间夹杂有较少吞噬含铁血黄素或脂质的组织细胞。典型的黄色瘤细胞及 Touton 巨细胞少见,小血管和炎性细胞较少。质地坚韧,切面呈灰白色。瘤组织中常有萎缩的汗腺残留。此型病程长,可能系纤维组织细胞瘤向成纤维细胞方向分化的晚期表现。

4. 硬化性血管瘤

硬化性血管瘤(sclerosing hemangioma)位于真皮深层,部分侵及皮下。主要成分为大量成纤维细胞及胶原纤维,其间散布着许多小血管。后者的内皮细胞增生肿胀,致密的胶原纤维层环绕血管,常将其管腔挤压成很小的裂隙。瘤细胞中常见较多的含铁血黄素,被组织细胞吞噬或沉着在间质中,增生的组织细胞及其变种泡沫细胞常混杂其间。Gross 等(1943)认为上述表现系血管瘤纤维化、硬化的结果,故称硬化性血管瘤。近来多数学者均将其归列为纤维组织细胞瘤,为血管丰富型亚型。

这类肿瘤在影像学表现上并无特征,在肿瘤较小时 X 线平片很难发现,CT 显示为边界清楚的软组织肿块,密度均匀一致,较大者可对附近组织产生推移而无侵袭性改变。血管造影时可以明确肿瘤的范围,一般表现为少血管病变,也有报道局部血管增加,但并无肿瘤染色出现。放射性核素骨扫描可表现为轻度到中等的核素摄取增加。也有报道并无活动性增加的表现。

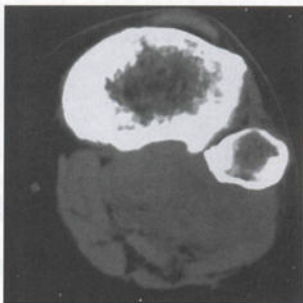


图 12-3-1 髓鞘黄色瘤 CT
 胫骨上端后方软组织肿块,边界较清楚,
 胫骨后方受压凹陷

有关 MRI 检查的报道很少, Arii 等(1991)指出病变在 T_2 加权像为高信号,但未提及 T_1 加权像的表现。Hamada 等报道病变 T_1 加权像的信号强度与附近肌肉相似。

三、不典型纤维组织细胞瘤

不典型纤维组织细胞瘤 (atypical fibrohistiocytoma, AFH) 又称不典型纤维黄色瘤 (atypical fibro-xathoma, AFX)。是纤维组织细胞瘤或纤维黄色瘤中少数瘤细胞有相当程度的异型性,有丝分裂较多,生长亦较快的肿瘤。若不熟悉其临床病理特征,很易误诊为恶性,曾有“假性肉瘤”之称。

这类肿瘤好发于老年人头面部暴露于日光的部位,有些发生在放射性或其他损伤后。少数病人年龄较轻,可位于躯干或四肢。此瘤虽然镜下貌似恶性,但生物学行为绝大多数为良性,切除后不复发。偶尔多次复发后出现淋巴结转移。

这类肿瘤的影像学表现与上述纤维组织细胞瘤相同,由于大多位于表浅部位,往往并不需要做各项影像检查。位于深部软组织者,可采用影像学检查, MRI 对诊断较有帮助。

四、黄色肉芽肿

黄色肉芽肿 (xanthogranuloma) 最初报道的病例均发生于腹膜后,因其大量增生的组织细胞和黄色瘤细胞之间伴有较多炎性细胞浸润,类似炎性肉芽肿,故取名“腹膜后黄色瘤”。但以后的报道病变不限于腹膜后,还可出现在四肢、躯干、颈部等体表软组织以及内脏等处,故单称黄色肉芽肿。病变中还常杂有成纤维细胞和多核巨细胞。浸润的反应性细胞以嗜酸粒细胞、淋巴细胞、浆细胞为多。鉴于其中的组织细胞可有异型性和有丝分裂和瘤周组织浸润的倾向,偶尔还可发生转移,故倾向于将其归列为“纤维组织细胞性肿瘤”,“黄色肉芽肿”实系误称。也有人认为,黄色肉芽肿可分为肉芽肿性和恶性两种。

黄色肉芽肿可发生于任何年龄,以中年以上者居多。大多呈结节状,由纤维组织分隔成分叶状。体积大小不一,腹膜后者常倾向于较大(图 12-3-2)。分界不清,可有部分假包膜,常有浸润周围组织的倾向。切面带土黄色,大者可有出血、坏死、囊变。质地颇软,瘤组织的成分较杂,有成纤维细胞、组织细胞、黄色瘤细胞、Touton 型及少数异物型多核巨细胞。组织细胞常有不同程度的异型性和多少不等的有丝分裂。间质中常有明显的充血、水肿,伴大量各种炎性细胞浸润,中性粒细胞一般不多。病变生长缓慢,但常有持续性,最后往往致命。

黄色肉芽肿在 X 线平片上表现为软组织肿块,分界不清,偶有钙化。CT 上若病变位于表浅部位,由于皮下脂肪的衬托,可以清楚显示边缘光滑的软组织块影,密度较均匀。注射造影剂后肿块周边明显强化,中央密度较低。MRI T_1 和 T_2 加权像肿块信号均较肌肉为高,也可表现为信号不均的软组织肿块(图 12-3-2)。

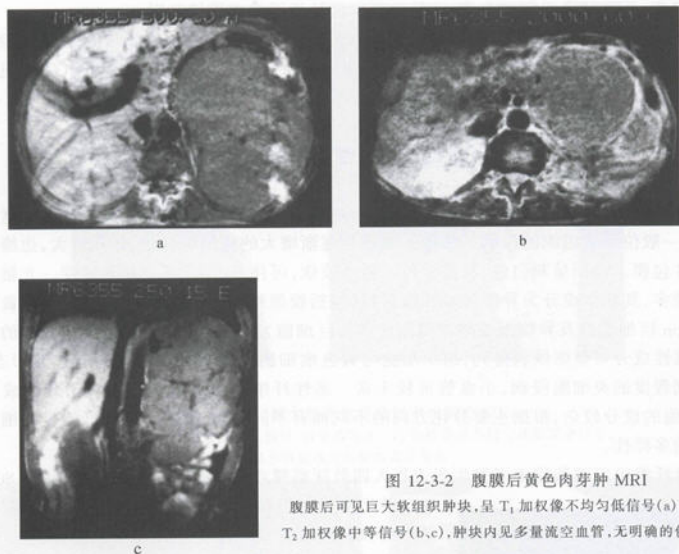


图 12-3-2 腹膜后黄色肉芽肿 MRI

腹膜后可见巨大软组织肿块,呈 T_1 加权像不均匀低信号(a);
 T_2 加权像中等信号(b,c),肿块内见多量流空血管,无明确的包膜

五、隆突性皮纤维肉瘤

隆突性皮纤维肉瘤起源于真皮层,生长过程中向表面显著隆突,颇为特征。此瘤较为常见,据国内资料,约占软组织肉瘤中之 6%~12%。主要发生于中年人,平均年龄约 40 岁,性别无明显差异。好发于躯干,尤以前侧为多见。

隆突性皮纤维肉瘤早期仅为皮肤内坚硬的小结节,单个或多个紧靠,渐渐向表面隆突形成不规则、高突不平的多结节肿块。就诊时往往体积已较大,一般在 6cm 左右。固定于皮肤,与其下的骨肉筋膜不愈着。覆盖的表皮常萎缩,略有光泽。此瘤生长缓慢,诊断前往往已有多年病史,在近期内常因生长较快而来就诊。有时可在近旁皮肤内又长出同样的卫星灶结构。此瘤属低度恶性,切除后较易复发而转移少见。转移发生很晚,且多在多次复发后出现。转移多经血路到肺,偶尔亦可转移到附近淋巴结。

病理上肿瘤的界限不清晰,无包膜。切面灰白色,仔细查看可见席纹状编织的纤维条索,质地坚韧。光镜下瘤细胞呈梭形的成纤维细胞样,伴较多胶原纤维,错综交织,形成花瓣状或轮辐状结构。这种结构可多可少,或隐约可见,在肿瘤的中央部分常较明显。无此结构的区域,瘤细胞和纤维常排列成漩涡状或不规则条索状。瘤细胞分化较好,异型性不明显,仅偶见有丝分裂。小血管数量稀少,有时部分区域可黏液变,或杂以泡沫状细胞,含铁血黄素。坏死、出血等继发性变化罕见,边缘部的瘤细胞呈推进性浸润,覆盖的表皮被压迫而变薄。隆突性皮纤维肉瘤应

与纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、皮纤维瘤以及神经纤维瘤等相鉴别。

此瘤大多位于表浅部位,临床表现颇具特征,一般不难诊断。很少需要做影像学检查。肿瘤较大者,X线平片可见突出于皮肤表面的软组织肿块。由于皮下脂肪的衬托,CT可更为清楚显示其大小、形态和范围。MRI T_1 和 T_2 加权像上均表现为较肌肉高的信号强度。

六、恶性纤维组织细胞瘤

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrohistiocytoma, MFH)好发于老年人,以四肢躯干发生者较多,一般位于软组织的深部。临床上表现为逐渐增大的软组织肿块,体积较大,边缘清楚并可有假性包膜。切面呈灰白色、灰黄土色。质地较软,可伴有出血、坏死和囊性变。光镜下瘤组织成分较多,其基本成分为异型的成纤维细胞(包括胶原纤维)和泡沫细胞及其变种(黄色瘤细胞、Touton 巨细胞以及异物型或破骨细胞性多核巨细胞)。各种成分的比例及异型性的程度不同。纤维性成分可呈席纹状排列,组织细胞与黄色瘤细胞及多核巨细胞之间有过渡形态,间质中有不同程度的炎细胞浸润,小血管可较丰富。恶性纤维组织细胞瘤因来源于兼性成纤维细胞,瘤细胞的成分较杂,根据主要分化方向的不同而有不同名称,反映了恶性纤维组织细胞瘤组织形态的多样性。

恶性纤维组织细胞瘤大多发生于成年人四肢深筋膜或骨骼肌肉内。发病年龄在 6~80 岁,平均年龄为 40 岁,男性多于女性。临床上常见的症状是局部疼痛和软组织肿块。X线平片可看到软组织中的局限性肿块,边界可清楚或不清楚,无特征性(图 12-3-3),也很难明确良性或恶性。CT 可进一步明确肿块的大小、部位、边缘以及与附近软组织的关系。CT 增强后可见软组织肿块内边缘强化,其中不规则低密度区反映肿瘤内出血或坏死区。MRI 显示软组织肿块更为清楚,大多呈分叶状,边界不清晰。 T_1 加权像呈中等信号强度,约与附近肌肉的信号强度相同。 T_2 加权像则根据肿瘤内组织细胞与胶原纤维的含量而有不同表现。 T_2 加权像表现为低信号者,往往说明瘤内胶原纤维含量丰富(图 12-3-4);表现为高信号者,反映瘤内主要为细胞成分(图 12-3-5)。MRI 还可观察肿瘤与附近神经血管的关系。 T_1 和 T_2 加权像均为高信号时,应考虑肿瘤内出血。MRI 还可帮助临床观察肿瘤术后有无残留或复发。肿瘤区术后改变在 T_2 加权像上应为低信号,若信号持续增高则提示肿瘤有残留或复发。血管造影可见供应肿瘤的动脉增粗,瘤内出现不规则的新生血管,并可见肿瘤染色。



图 12-3-3 肘后软组织恶性纤维组织细胞瘤 X线平片
局限性软组织肿块(白箭)无特征性

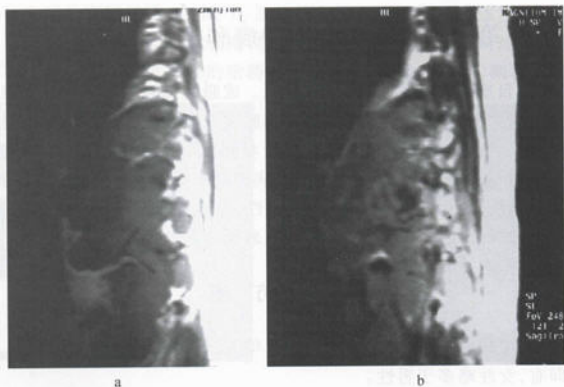


图 12-3-4 腰大肌恶性纤维组织细胞瘤 MRI

a. T₁ 加权像病变呈分叶状低信号, 信号均匀; b. T₂ 加权像呈不均匀高低混杂信号, 提示细胞成分和胶原成分混杂

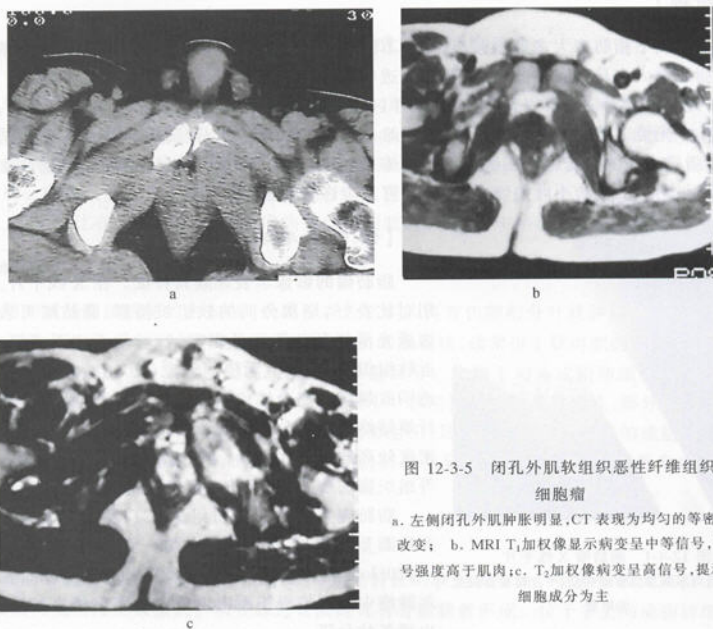


图 12-3-5 闭孔外肌软组织恶性纤维组织细胞瘤

a. 左侧闭孔外肌肿胀明显, CT 表现为均匀的等密度改变; b. MRI T₁ 加权像显示病变呈中等信号, 信号强度高于肌肉; c. T₂ 加权像病变呈高信号, 提示细胞成分为主

第四节 脂肪组织肿瘤和类肿瘤病变

脂肪组织肿瘤来自成脂肪细胞,属间充质起源。成脂肪细胞可被视为成纤维细胞的变种之一,是特殊化的储藏脂肪的间充质细胞。成脂肪细胞在病理情况下,尤其是肿瘤性增生时,确有多向分化或化生潜能。因此,在脂肪瘤中有时夹杂着间充质性其他成分,如纤维性、黏液性、血管性、骨性、软骨性、肌性,甚至造血性组织细胞。病理组织学上从脂肪组织的瘤样增生、良性脂肪瘤到脂肪肉瘤,从低度恶性、中度恶性到高度恶性,是连续的演变过程。其间的划分是相对的,有时可出现真假肿瘤之间的“交界性病变”和良恶性之间的“交界性肿瘤”。

一、脂肪瘤

脂肪瘤是软组织中的常见肿瘤,大多发生于成年人,尤以中年期最多,但婴儿和儿童亦可发生,甚至出生时即有,女性略多于男性。

脂肪瘤大多发生于皮下组织,尤以颈、肩、背、臀、大腿等处为常见,其他全身任何部位的脂肪组织均可发生。有些部位的脂肪瘤是通过化生而来者,称异位性脂肪瘤。

【病理】

病理上皮下脂肪瘤大多呈扁圆形,常呈不同程度的分叶状,有时可将皮肤牵引起带蒂的息肉状。脂肪瘤大多具有完整的包膜,菲薄而透明,质地柔软,色泽淡黄,如正常脂肪组织。其大小不一,体积较大者包膜不完整,含有黏液样区域。脂肪瘤一般单发,但多发者亦不少见,约占6%~7%。光镜下瘤细胞分化成熟,一般很难与正常脂肪组织区分。然而,当病人发生消耗性疾病时,脂肪瘤中的脂肪组织不但不能为机体所利用,反而可继续生长。肿瘤中的脂肪细胞常有形成不很明显的脂肪小叶的倾向,小叶间可见少许纤维血管性间质。

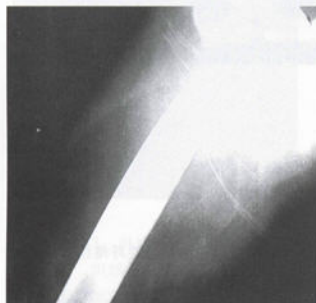


图 12-4-1 脂肪瘤 X 线平片
股骨旁肌肉深部见低密度病变,平片检查有很大的限制

【影像学表现】

脂肪瘤的影像学表现颇具特征。在 X 线平片上,采用对比良好,层次分明的软组织摄影,脂肪瘤可表现为边缘光滑锐利的圆形低密度区,可位于皮下或肌内,附近软组织被推移,但无浸润现象(图 12-4-1)。肿瘤越大透明度越高。复合性化生性成分的脂肪瘤,含有较多的纤维结缔组织成分的纤维脂肪瘤,在密度减低区内可见密度较高的网织状阴影,含有黏液、血管、骨髓、软骨、骨等组织脂肪瘤,可在脂肪密度发现这些成分。

脂肪瘤为成熟的脂肪组织,CT 表现为边缘光滑整齐的圆形低密度区,密度均匀一致,CT 值在 -80 ~ -120Hu 之间。极低的 CT 值具有特殊的诊断价值。偶尔肿瘤中因纤维组织而出现条束状密度稍高的阴影,或出现条状分隔。

脂肪瘤 MRI 表现具有特征性, T_1 或 T_2 加权像上均表现为高信号强度, 与皮下脂肪的信号相同(图 12-4-2)。病变边缘清晰, 形态规则, 信号强度均匀一致, 部分病灶中可见低信号分隔。值得注意的是, 良性脂肪瘤与低度恶性的脂肪肉瘤在 MRI 的表现相似, 两者难以鉴别。

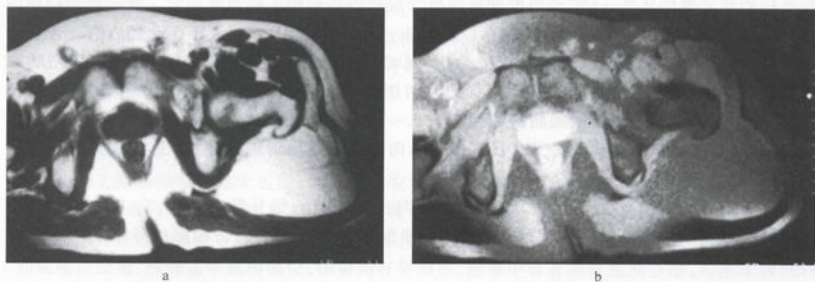


图 12-4-2 脂肪瘤 MRI

a. T_1 加权像, 左臀大肌深部脂肪瘤, 边界清楚锐利, 呈均匀高信号; b. T_2 加权像脂肪抑制序列上病变信号降低

二、成脂肪细胞瘤和成脂肪细胞瘤病

成脂肪细胞瘤和成脂肪细胞瘤病(lipoblastoma, lipoblastomatosis)是儿童和婴儿中少见的良性脂肪性肿瘤。成脂肪细胞瘤一词是 1926 年由 Jaffe 所提出的一种由未成熟脂肪细胞组成的良性肿瘤, 成脂肪细胞瘤病是 1958 年由 Vellios 等描述的无包膜的一种肿瘤, 组织学上类似胚胎性脂肪。85% 的病人见于 3 岁以下, 55% 的病人在 1 岁以内, 8 岁以上的病人少见。男性多于女性, 男女之比在 1.5~3:1。70% 的病变位于四肢, 其余分布于颈部、躯干、纵隔和腹膜后。

【病理】

局限型成脂肪细胞瘤约占 66%, 肉眼检查为坚实的具有包膜的分叶状肿块, 多位于四肢软组织的表面或皮下; 弥漫型成脂肪细胞瘤即成脂肪细胞瘤病, 通常位于软组织的深部, 侵犯或浸润附近的肌肉和筋膜面。两种类型在组织学上不能区分。光镜下均为成脂肪细胞和脂肪细胞及星形的间充质细胞, 散布于黏液样间质中, 常呈小叶状结构。细胞无异型性, 部分病例可见成脂肪细胞向脂肪细胞转化。肿瘤中央为成熟的脂肪组织, 其间有不同程度成熟的成脂肪细胞分布, 外缘是梭形细胞和黏液组织, 提示周围的成脂肪细胞较中央的成脂肪细胞更向成熟方向发展。

【影像学表现】

成脂肪细胞瘤在 X 线平片上一般表现为并无特征的软组织肿块。若肿瘤较大或位于表面时, 可表现为低密度类似脂肪。病变靠近骨质时可有骨膜新骨形成。位于手上的成脂肪细胞瘤引起掌骨的过度生长。出现骨的过度生长还应考虑到神经纤维瘤病、血管畸形或脂瘤性巨大发

育症(macro dystrophia lipomatosis)。成脂肪细胞瘤超声检查可见边界清楚或模糊均匀性高回声肿块。骨放射性核素扫描成脂肪细胞瘤病在软组织或骨内均无摄取增加。

成脂肪细胞瘤病 CT 表现为局限型或散在分布于软组织内的局灶性肿块,可见肿瘤内所含黏液样物质或囊性坏死。CT 值根据肿瘤内所含成熟的脂肪细胞的数量而定。若成熟的脂肪细胞含量较多,病变可表现为脂肪性肿瘤,CT 值在 $-80 \sim -120\text{Hu}$ 左右,具有诊断价值。若含有大量未成熟的脂肪细胞或以黏液样成分为主,则 CT 上表现为较高密度。在婴幼儿,成脂肪细胞瘤在 CT 上大多表现为局限性、分叶状的脂肪组织增生性肿瘤,密度低而边界清楚,颇具特征。弥漫型的成脂肪细胞瘤(成脂肪细胞瘤病),一般缺少包膜,多浸润性生长。单纯根据影像学的表现,成脂肪细胞瘤很像是分化良好的脂肪肉瘤或黏液性脂肪肉瘤。但脂肪肉瘤很少见于婴儿或年轻人。

成脂肪细胞瘤的 MRI 表现为 T_1 加权像上与皮下脂肪的信号强度相同, T_2 加权像上较皮下脂肪信号更高。信号强度不均,在 T_1 和 T_2 加权像上均可见与脂肪相同的异常信号区散在分布。

总之,仅依靠 CT 和 MRI 的表现成脂肪细胞瘤的诊断和鉴别诊断上还是不够的。若在婴儿或儿童,在软组织中出现局限性或弥漫性的脂肪性肿块,应首先考虑成脂肪细胞瘤或成脂肪细胞瘤病的可能性。若位于纵膈或盆腔内的脂肪性肿块,鉴别诊断中还应考虑畸胎瘤、脂肪瘤、脂肪肉瘤。但这些病变在婴幼儿中极为少见。

三、异型性脂肪瘤

异型性脂肪瘤(atypical lipoma)是在成熟的脂肪瘤细胞之间,散在分布着不同程度的多形性脂肪细胞,核稍染深,伴异型性,可出现瘤巨细胞,常有黏液样基质。有一定的浸润性,但生长缓慢,易被误诊为分化良好的脂肪肉瘤。Evans 等(1979)进一步将异型性脂肪瘤再分为三种类型:皮下异型性脂肪瘤、深部肌肉内异型性脂肪瘤和腹膜后分化良好的脂肪肉瘤。同样的病变在生物学行为上依发生的部位而不同,发生于皮下者切除后不易复发;位于深部肌肉中的则易复发,但不转移。发生于腹膜后者更不易彻底切除,虽不转移,但可致死,故应按低度恶性脂肪肉瘤来处理。

【影像学表现】

异型性脂肪瘤 X 线平片可显示为边界清楚的低密度阴影,一般可以明确为软组织内含脂肪组织的肿瘤,但难以明确是良性或恶性。CT 和 MRI 与脂肪肉瘤的表现相似。表现为边界清楚含脂肪密度的软组织肿块,也可表现为无脂肪密度的软组织肿块, MRI 所有序列上均表现为与脂肪相同的信号强度。异型性脂肪瘤 MRI 所显示的肿瘤基质内可出现横行的细薄的纤维性分隔,在 T_1 和 T_2 加权像上表现为低信号。在临床上,异型性脂肪瘤的良性表现反映在缺乏远处转移,但并不像单纯性脂肪瘤那样局部切除就可治愈。

无论 CT 还是 MRI 所有表现,在术前也仅仅能提示异型性脂肪瘤的可能性。对于四肢的软组织肿块,CT 和 MRI 可清楚显示脂肪和非脂肪性组织位于肿块中的确切部位,有利于指导进入穿刺活检。影像学也可指导手术切除的范围,也可作为手术切除后随访观察有无局部复发的可靠方法。

四、脂肪肉瘤

脂肪肉瘤(liposarcoma)在软组织肉瘤中占较大比例,但远较脂肪瘤为少见。好发于腹膜后、下肢、股部、腹股沟等处,大多位于深部肌肉内或肌间,很少位于皮下。年龄分布较广,以中年为多,平均年龄58岁,国内报道的患者平均年龄42岁,性别无差异。Pack等报道的105例中男性略多,占56.5%。

【病理】

病理上脂肪肉瘤多数无包膜,呈浸润性生长,主瘤旁可有少数卫星灶。分化良好者包膜较完整,甚至很难与脂肪瘤相鉴别。切面常呈黏液样或苍白实质性,细腻鱼肉状,分化愈好则愈保持脂肪的特征性淡黄色。体积大者往往有继发性出血、坏死、囊性变。光镜下脂肪肉瘤必须看到成脂肪细胞,核圆居中或稍偏位,深染而有异型性,胞浆中含有多量脂滴空泡,如泡沫状,似胚胎期的脂肪组织。成脂肪细胞应与噬脂细胞或“黄色瘤”细胞鉴别,后者胞浆更多,但核无深染性或异型性。

脂肪肉瘤还可分为脂肪瘤样型、黏液样型、差分化型,表现为不同的恶性程度。但分型只是相对的,同一肿瘤中不同区域可有很大差别,混合型常见。有时脂肪肉瘤中可出现其他间充质成分的恶性肿瘤细胞,如血管性、骨性、软骨性、平滑肌或横纹肌性、造血性成分等。含有3种以上间充质成分者,可称复合性间充质肉瘤(“恶性间叶瘤”),这反映了间充质细胞有较强的多向分化潜能。脂肪肉瘤还可有多灶性起源,复发灶有时较原发灶分化更差,说明恶性程度有演进。脂肪肉瘤的转移以血路为主,主要累及肺、肝、骨骼等处。

【影像学表现】

脂肪肉瘤在X线平片表现主要根据瘤内的不同结构和所含脂肪成分的比例而不同。分化良好的脂肪肉瘤表现为以脂肪成分为主,可在X线平片上表现为边界清楚的低密度阴影,类似单纯性脂肪瘤的表现。而恶性程度较高的脂肪肉瘤,所含脂肪成分较少,可表现为类似软组织肿块的低密度,在X线平片上难以分清其边界。CT检查较平片敏感,但脂肪肉瘤的CT表现也根据组织学的类型和肿瘤内所含脂肪和软组织的量而不同。分化良好的脂肪肉瘤,CT值以脂肪密度为主,在 $-80 \sim -120\text{Hu}$ 之间(图12-4-3)。若分化不良或更多的多形性变异,所测得的CT值就会接近于软组织的密度(图12-4-4)。肿瘤向骨内延伸或侵犯附近骨和关节,肿瘤与周围肌肉、神经、血管的关系CT可清楚显示(图12-4-5),为手术前的计划提供有价值的资料。CT检查应采取连续或重叠扫描以免遗漏细小的病灶。增强扫描肿瘤不均匀强化,可以发现较为隐蔽的病变,并能显示肿瘤内部结构。在CT上,良性脂肪瘤包膜完整、密度均匀一致、呈脂肪密度,增强后肿瘤无强化。形态学上良恶脂肪瘤鉴别不难。但也有学者提出,良性脂肪瘤与分化良好的脂肪肉瘤在CT上不可能明确的做出鉴别。

脂肪肉瘤的MRI表现也与肿瘤分化程度有关,分化良好的脂肪肉瘤在 T_1 和 T_2 加权像上的信号强度与皮下脂肪相似,均表现为高信号强度。分化不良的脂肪肉瘤在 T_1 加权像上信号强度减低, T_2 加权像信号强度增高,且不均匀。两者在形态上大多为分叶状,其间的纤维性间隔表现为低信号。London(1989)认为,脂肪瘤样型和黏液型脂肪肉瘤的MRI所见具有特征性,

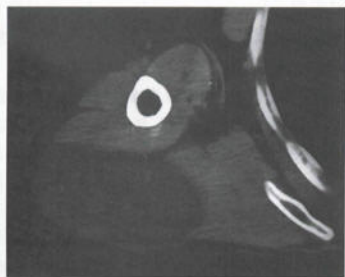
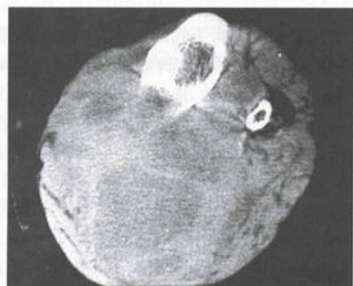


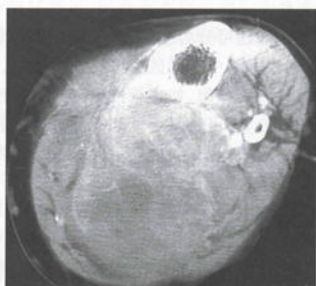
图 12-4-3 分化程度高恶性程度低的
脂肪肉瘤 CT
密度与正常脂肪相似(白箭)



图 12-4-4 分化程度低恶性程度高的
脂肪肉瘤 CT
密度接近肌肉软组织(白箭)



a



b

图 12-4-5 脂肪肉瘤 CT

a. CT 显示小腿脂肪肉瘤边界不清、密度不均,侵蚀胫骨等恶性征象;b. 增强扫描,肿瘤不均匀强化

T_1 加权像表现为弯曲或不规则结节状肿块,呈不均匀的中等信号强度和混合性高信号间隔。而 T_2 加权像肿瘤表现为中等信号,纤维性间隔表现为相对低的信号强度,因而能与脂肪肉瘤的其他三种亚型区分。脂肪肉瘤中最为常见的类型是黏液样型。一般并不含有大量脂肪,边缘较光滑。MRI 的信号不具特征性,在 T_1 加权像上肿瘤与肌肉的信号强度相近,在 T_2 加权像信号强度有不同程度的增高,这种信号改变同样见于黏液样软骨肉瘤。

Jelinek 回顾分析了 48 例四肢脂肪肉瘤的 MRI 和 CT 表现。分化良好的脂肪肉瘤 CT 密度和 MR 信号特征除了可见线样或结节样间隔外,其余表现均似皮下脂肪。其余 3 型脂肪肉瘤信号特点基本同骨骼肌,大多数在 T_1 加权像信号高于脂肪。CT 上大部分脂肪肉瘤的密度等或高于骨骼肌,表现为密度不均匀的区域,强化很明显,大部表现边缘光整,高度恶性的脂肪肉瘤密度明显不均匀。

许多软组织肿瘤含有脂肪,应注意鉴别。从影像学的表现上看,异型性脂肪瘤、脂肪肉瘤和

其他含脂肪的肿瘤,都有相似或一些不同的表现可资鉴别。Ehara(1995)曾报道 14 例瘤内含脂肪的深部软组织肿瘤,包括异型性脂肪瘤 2 例、分化良好脂肪肉瘤 3 例、黏液性脂肪瘤 2 例、混合性脂肪肉瘤 3 例、纤维肉瘤伴不典型脂肪瘤 1 例、恶性纤维组织细胞瘤伴脂肪瘤 1 例、间叶性软骨肉瘤伴脂肪瘤 1 例、皮质旁骨肉瘤伴皮质旁脂肪瘤 1 例。作者根据肿瘤的脂肪成分分为三类:Ⅰ型为均匀脂肪密度,包括异型性脂肪瘤和分化良好的脂肪肉瘤;Ⅱ型为软组织肿块内伴脂肪密度,均为脂肪肉瘤;Ⅲ型为脂肪密度肿块与软组织肿瘤分界清楚,均为恶性肿瘤伴脂肪。

第五节 肌肉组织肿瘤

一、平滑肌的肿瘤

平滑肌细胞起源于间充质细胞,也可从血管外皮细胞演化而来。成熟的平滑肌细胞尚保留某种程度的再生能力,可通过有丝分裂而繁殖。平滑肌细胞还可逐渐转变为成纤维细胞,产生胶原纤维。在中间过渡阶段可兼有两者的超微结构和功能特性,称“肌成纤维细胞”(myofibroblast)。

平滑肌的肿瘤分布很广,除平滑肌的器官外,还可发生于正常不含平滑肌的组织,发生于四肢肌肉者少见,可能是从小血管壁或间充质起源。肿瘤大多为球形或略呈分叶结节状,质地较坚韧,带弹性。陈旧性静止者常伴大量纤维甚至玻璃样变(纤维平滑肌瘤或称纤维样瘤),质地颇硬。平滑肌瘤继发水肿、黏液性变、出血、囊性变者,质地较柔软。

1. 平滑肌瘤

平滑肌瘤周界大多分明,切面呈纵横交错编织状或旋涡状,缺乏真正的包膜。体积大者易发生继发性改变。偶尔平滑肌瘤可杂有化生性组织的成分,如灶性钙化或骨化。若混杂大量脂肪组织,可称脂肪平滑肌瘤(lipoleiomyoma),带有脂肪瘤的特征。光镜下平滑肌肿瘤的瘤细胞呈长梭形,成束交织。核的两端较钝圆,胞浆较丰富,常稍红染,成束排列的倾向较明显,且常垂直交错,亦可呈旋涡状或栅栏状。平滑肌瘤的瘤细胞通常较周围正常的平滑肌组织细胞密集,染色性较浓。光镜下常含有许多厚壁的小血管,其肌壁外层与瘤细胞逐渐过渡,直接构成肿瘤的组成部分。

平滑肌瘤位于四肢软组织者,临床上主要表现为肿块和隐痛,也可无疼痛。肿块较硬,边界清楚。X线平片上有时可见软组织肿块,由于缺乏密度对比很难清楚显示。CT 肿块显示较为清楚,其密度均似附近肌肉,较大肿瘤可见肌间隙有推移现象,肿瘤密度均匀一致。MRI 平滑肌瘤 T₁ 加权像与附近肌肉呈等信号强度, T₂ 加权像信号强度略高,边界清楚,并无特征。

2. 平滑肌肉瘤

恶性程度较高的平滑肌肉瘤容易与平滑肌瘤区分,但低度恶性者与细胞性丰富的平滑肌瘤之间并无截然的界限。在病理上主要根据有丝分裂的多少,瘤细胞向周围组织或血管浸润等恶性标志进行诊断。瘤细胞的异型性、致密性、坏死灶的出现均非绝对标准。临床上除生长较快、偶有转移外,也无其他可靠的征象。平滑肌肿瘤的良恶性与形态学和生物学行为为有时不完全平行。良恶性者影像学的表现也很难区分,平滑肌肉瘤有时边界可不清楚,出现附近肌肉、血管的浸润现象,在注射造影剂增强后,CT 上肿瘤内出现密度不均的强化(图 12-5-1),MRI 上肿瘤出现不均匀强化。平滑肌肉瘤内较易发生出血、坏死和囊性变。

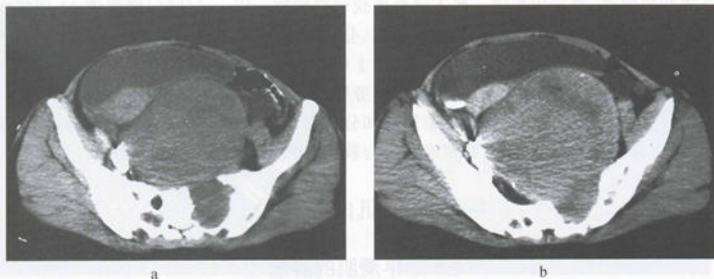


图 12-5-1 盆腔平滑肌肉瘤 CT

a. CT 平扫扫描见盆腔肿瘤边界光滑,内部密度略低于肌肉,侵犯骶骨,无特征性;b. 增强后扫描,肿瘤不均匀强化,瘤内可见低密度液化坏死

二、横纹肌的肿瘤

横纹肌主要来源于中胚层的生肌节,部分(头颈部者)起源于间充质。横纹肌来源的肿瘤大部分为横纹肌肉瘤,良性者罕见。横纹肌在体内分布很广,而横纹肌肉瘤很少从分化成熟的横纹肌发生,往往从不含或含有很少横纹肌的器官或组织发生,主要起源于间充质细胞或未成熟的横纹肌细胞。

1. 横纹肌瘤

横纹肌瘤罕见。发生于婴幼儿者称胎儿型横纹肌瘤,由胎儿期未成熟的成横纹肌细胞、幼稚的间充质细胞所构成,杂有分化较成熟的横纹肌细胞,无异型性,间质呈黏液样,呈分界清楚的结节状,不浸润。发生于其他年龄者由成熟的肿瘤性横纹肌细胞所构成,称成熟型横纹肌瘤。肿瘤呈结节状或分叶状肿块,可有部分包膜,无浸润性。镜下瘤细胞大,呈圆或卵圆形,胞浆嗜酸性、细颗粒状、核常偏位,核周有多数糖原空泡。PTAH 染色中可查见纵纹和横纹。此瘤生长缓慢,切除后不复发。临床上大多表现为无痛性肿块,肿瘤长大后可能影响局部功能。

X线片上横纹肌瘤仅表现为软组织肿块,对附近骨质无侵蚀,肿瘤可使附近肌间隙推移而无浸润表现。CT 横断面上肿瘤显示较清楚,密度与附近肌肉的密度近似,密度均匀一致,边界清楚,附近肌肉和肌间隙有受推移的表现,增强后肿瘤可有轻度强化,并不出现低密度区。MRI 可从多方位显示肿瘤与附近肌肉的关系,其信号强度亦与附近肌肉相同,可以更进一步明确肿瘤的大小和范围,增强后有时可明确显示其包膜。

2. 横纹肌肉瘤

横纹肌肉瘤约占软组织肉瘤的 10%,可发生于任何年龄和不同部位,分布随组织学类型而定。可大致区分为三大类:胚胎型、腺泡型,多形型。各有特点,但同一肿瘤中亦可含有多种类型的结构。

(1) 胚胎型横纹肌肉瘤:大多发生于婴幼儿及较大儿童,成人偶见。好发部位生殖泌尿系统和头颈部,这些部位通常不含横纹肌,一般认为是从间充质向横纹肌方向分化而来。肿瘤呈半透明、黏液水肿块,如葡萄簇样,习称“葡萄簇肉瘤”(sarcoma botryoides)。瘤细胞似原始肌原

细胞,呈小圆或卵圆形;核深染,胞浆不多,胞浆红染,弥漫分布于大量黏液性间质中。部分区域瘤细胞呈长梭形,有时可见纵纹和横纹的较成熟的横纹肌细胞。此型肿瘤生长迅速,局部有明显浸润性,转移较早且广,恶性程度较高。

(2) 腺泡型横纹肌肉瘤:常见于青少年,瘤细胞主要由幼稚的成横纹肌细胞构成,有被纤维间质分隔成腺泡状的倾向,瘤细胞松散,彼此不相黏着,圆形或卵圆形,胞浆少,核染深,似淋巴样细胞。此型生长迅速,转移广泛,恶性程度特高。

(3) 多形型横纹肌肉瘤:大多发生于中壮年,男性多于女性(约3:2),以四肢深部肌肉多见,躯干次之,头颈部少见,内脏罕见。肿瘤呈结节状或分叶状,早期分界清晰,晚期常沿筋膜扩展,可达巨大体积,质地一般较软。切面灰白或灰红,湿润,常伴出血、坏死。光镜下瘤细胞极其多样化,形态奇特,大小悬殊,常有单核或多核的瘤巨细胞。有丝分裂较多,排列弥漫,间质少,血管丰富。生长较快,恶性程度较高,常经血路转移到肺,偶尔转移到汇流区淋巴结。

临床上横纹肌肉瘤大多表现为软组织内无痛性或疼痛性肿块,生长迅速。X线平片上可见软组织内密度略高的肿块,边界不清,可引起附近肌间隙的推移或浸润,偶尔亦可引起附近骨质被侵袭(图12-5-2)或引起骨膜反应,钙化罕见。

CT检查能更清楚地显示肿瘤的范围及其对神经血管的侵犯程度,软组织肿块平扫时大多与附近肌肉的密度相近或略高,边界不清楚。增强后可出现不均匀强化,密度明显高于附近肌肉,其内低密度区表示肿瘤内的坏死液化,往往边缘不整,且模糊不清(图12-5-3a、b)。有报道横纹肌肉瘤CT上出现多个高密度环者。

横纹肌肉瘤MRI T_1 加权像上呈中等信号强度, T_2 加权像上信号强度增高,但信号强度不均,尤其在增强以后,呈混杂信号,表示肿瘤内部常伴有出血、坏死或液化(图12-5-3c、d)。肿瘤



图 12-5-2 大腿横纹肌肉瘤
X线平片
股骨旁软组织肿瘤侵蚀股骨,形
成碟形凹陷

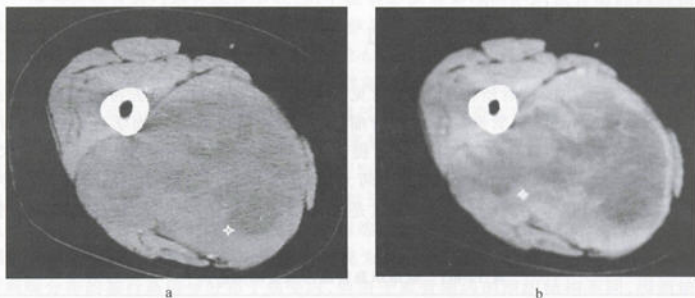


图 12-5-3 横纹肌肉瘤

- a. CT平扫肿瘤边界不清,内部密度不均匀,肿瘤密度与正常肌肉密度相近;b. CT增强扫描,肿瘤不均匀强化;
c. MRI T_1 加权像,肿瘤边界不清楚,肿瘤信号低于正常肌肉组织;d. T_2 加权像肿瘤呈不均匀的高低信号区,高信号区为肿瘤液化坏死区

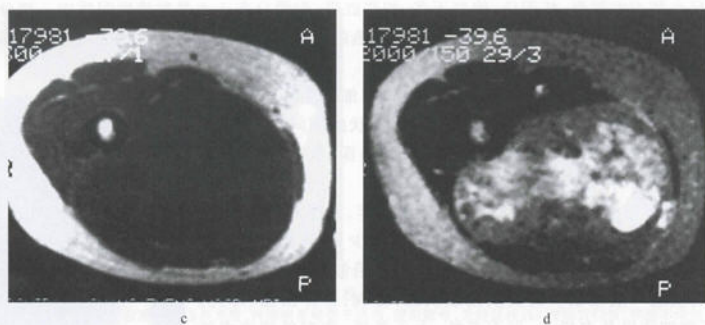


图 12-5-3(续)

的形态大小不一,大多呈圆形或类圆形,边缘模糊,与周围肌肉、脂肪分界不清,并可侵犯附近的血管或神经束。

第六节 血管组织肿瘤和类肿瘤病变

血管组织肿瘤是胚胎期的血管网增生所形成的,为先天性异常,具有肿瘤和畸形的双重特性,仅有少数为后天性病变。从广义上讲,血管肿瘤包括了血管畸形、错构瘤以及真性肿瘤。其分类方法较多,Edgerton 将其分类如下:①婴儿期有可能退化的血管瘤。②稳定型或缓慢增大的血管瘤:a. 静脉性:葡萄酒斑、线状疣、蔓状血管瘤;b. 淋巴管性:淋巴管瘤、囊状水瘤;c. 混合性:局部肢体肥大、无肢体肥大。③进行性生长型:a. 先天性动静脉瘘;b. 动脉性血管瘤;c. 血管肉瘤。

一、血管瘤

血管瘤由大量增生的血管所构成,为最常见的软组织良性肿瘤。过去将血管瘤按形态学分类称为毛细血管瘤、海绵状血管瘤和蔓状血管瘤,则不能正确反映其生物学行为并指导治疗原则。Mulliken(1982)等根据内皮细胞的特点,提出了一个新的生物学分类。着眼于临床所见、生物学行为、细胞动力学,将小儿血管瘤分为两大类:血管瘤和血管畸形。前者为真性肿瘤,后者的血管内皮细胞呈正常的更新过程,只不过是血管形成过程中的错误,表现为各种脉管管道的异常。二者的区别见表 12-6-1。

表 12-6-1 软组织血管瘤与血管畸形区别

	血管瘤	血管畸形
出生时即出现	不常见或呈红斑状	常有,也可不十分明显
增生	经过一快速生长,稳定到逐渐退变的过程	随年龄一起增长

续表

	血管瘤	血管畸形
性别比例	女:男=3:1	女:男=1:1
细胞特性	更新快,增生期有许多肥大细胞	主要为稳定的内皮细胞,不增殖
骨骼	由于肿瘤压迫可见骨改变,少有增生肥大	肥大或发育不良
血液学改变	Kasabach-Merritt 综合征	静脉淤滞局部性凝血病
造影检查	界限分明,间质染色	血管扩张,有静脉石

血管瘤最常见于儿童,发病率约为 10%~12%,其中 70%~90%见于出生 1 个月以内。早产儿多见,发生率可达 23%。女性较男性多见,约 3~5:1。血管瘤组织中可测出较高水平的雌激素受体,说明雌激素在发病过程中可能起一定作用。

胚胎期皮肤微循环结构在继续发育过程中,一些成血管细胞脱离发育中的血管网,局部增殖,形成内皮细胞条索,互相吻合,出现许多血腔,进一步分化为血管瘤。增生的血管瘤由灶性的内皮细胞、血管外皮细胞、成纤维细胞及肥大细胞组成。内皮细胞分成熟与未成熟两种。光镜下见大片分化成熟排列较紧密的毛细血管,管壁非薄,有一层内皮细胞及基膜,其外无平滑肌细胞。毛细血管间有时可见血管外皮细胞和纤维细胞。病程较长者,间质可见明显纤维化甚或玻璃样变。增生活跃时阻塞血管腔,内皮细胞呈实体的条索状或片状。深部血管瘤常有扩大的血管腔,其中可见血栓形成,血栓可机化或钙化。瘤内亦可见小动、静脉。在 1~2 岁间,血管瘤增生或退化交替,部分肿瘤表现增生,部分则出现退变。2~5 岁时以退化为主,血管腔隙扩大,瘤内纤维脂肪组织增多。

临床上血管瘤为软组织肿块,其大小可随体位改变而改变,肿块处于低位,因充血而膨大,处于高位则缩小。

X 线平片有时可见肿块区有致密的静脉石散在分布(图 12-6-1)。血管造影是诊断血管瘤的重要方法。海绵状血管瘤动脉期见动脉分支无异常,或仅有轻度推移改变,微血管期和静脉期可见血管瘤显影,表现为模糊的棉团状或条状扭曲影,滞留时间较长,还可出现引流静脉(图 12-6-2)。海绵状血管瘤内如有血栓形成,则不能显影或显影浅淡。从血管瘤腔内直接穿刺注入造影剂后,血管瘤腔可显示清晰,并有引流静脉显影。

血管瘤的 CT 检查平扫大多为低密度(图 12-6-3a),有时可见高密度的静脉石。增强检查后由于肿瘤内有大量的血管存在,密度可以明显增高(图 12-6-3b)。增强的时期可根据造影剂通过瘤内血管的时间而不同,由于动脉期造影剂通过很快,仅在造影剂通过动脉系统时肿瘤内可见明显强化;而血管瘤内的畸形血管结构复杂,多数呈瘤样扩张的血管并非动脉,也可有动脉异常交通存在,因而增强显著的时期多在毛细血管期和静脉期,且造影剂滞留的时间较长,一般均可见密度显著增高的表现。若血管瘤内伴有血栓形成,增强后可出现强化不均的表现。

血管瘤 MRI 有特殊表现,在 T_1 加权像上海绵状血管瘤表现为低强度,高于附近肌肉的信号,但低于皮下脂肪的信号;在 T_2 加权像上表现为高于皮下脂肪的信号强度(图 12-6-4),并常可看到蜿蜒分布的匍行高信号分布于病变内,但由于血管瘤内的组织结构不同,因而结合血管瘤的病理变化,MRI 的表现也可略有不同,不一定完全是明显高信号,信号强度也不一定均匀一致(图 12-6-5)。血管瘤和周围正常组织的对比差别在 T_2 加权像显示最好,最能清楚显示与周围组织的关系。

位于体表的血管瘤无论从临床上还是从影像学上一般均易于诊断。还有不到1%的血管瘤发生在肌肉内或深部软组织内,典型者表现为逐渐增大的具有压痛的软组织肿块,表面皮肤并无改变,触不到搏动也听不到血管性杂音,往往依靠影像学检查建立诊断。X线平片除发现静脉石外,大多无异常变化。血管造影可显示异常的血管结构,但往往难以提供术前计划所需的解剖定位资料。MRI可提供较CT更为准确的诊断资料,肌肉局限性血管瘤的MRI表现与



图 12-6-1 软组织血管瘤 X线平片
前臂广泛软组织钙化静脉石

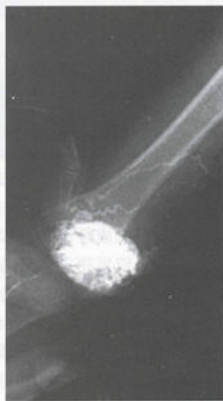


图 12-6-2 软组织血管瘤血管造影
显示棉团状扭曲血管影,滞留时间长,
可见引流静脉

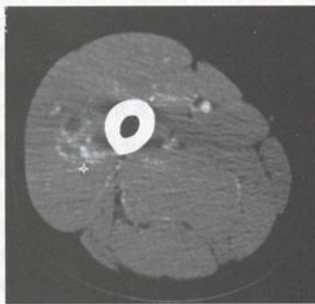
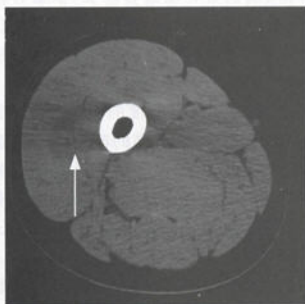


图 12-6-3 软组织血管瘤 CT

a. CT平扫为低密度区病变(白箭);b. 增强扫描血管密度增高,呈点片状(b)

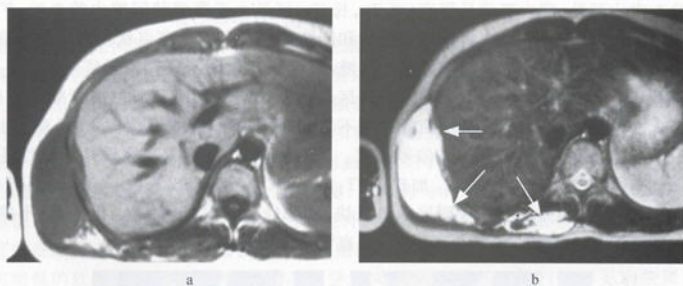


图 12-6-4 侧胸壁软组织血管瘤 MRI

a. T₁ 加权像呈均匀低信号; b. T₂ 加权像呈高信号(白箭)

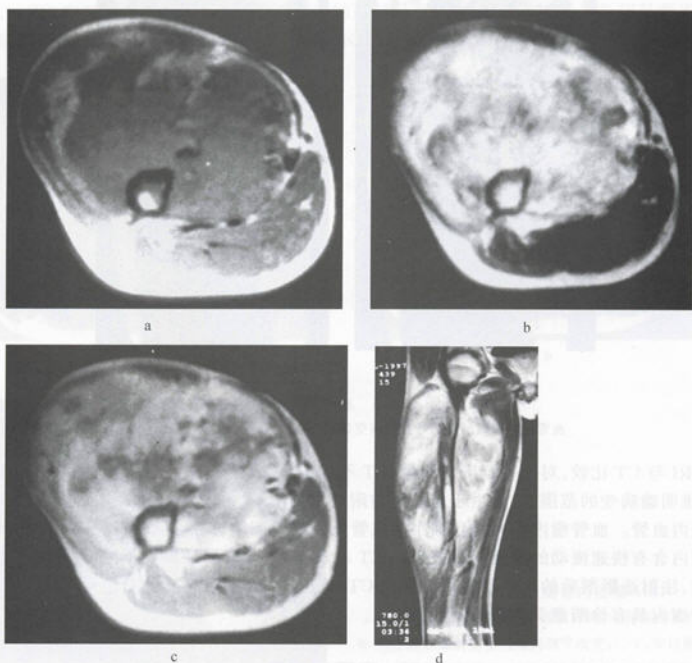


图 12-6-5 软组织血管瘤 MRI

a. T₁ 加权像大腿软组织肿瘤呈低信号; b. T₂ 加权像病变为不均匀高低混杂信号; c, d. Gd-DTPA 增强后肿块内不均强化

组织学检查对比可见,瘤内高信号强度(短 T_1 ,长 T_2)区是由于海绵状间隙内的血池;扩张的静脉性管道中缓慢流动的血液;血管瘤血栓形成和脂肪成分所引起。斑点状和网状的低信号区域代表了纤维组织或平滑肌成分,快速流动的血液、钙化或骨化区则表现为无信号区。 T_2 加权像高信号肿块中出现局限性信号不均的图像是区分血管瘤与脂肪瘤和肌内血管瘤的重要征象。较大的肌内血管瘤常并发出血,显示信号强度不均的区域,提示为血管性病变,而直径小于 2cm 的肌内血管瘤,表现为均匀一致的高信号强度。MRI 可估计血管瘤的性质是静脉性还是动静脉的。血管蜿蜒状的信号特点在 T_1 加权像、 T_2 加权像均可表现出来(图 12-6-6)。若病变 T_1 加权像和 T_2 加权像均为流空表现则提示血流快,动脉性血管瘤可能性大,但 MRI 不能区分供应动脉与引流静脉。若进行介入性栓塞治疗,血管造影仍然是必须的。

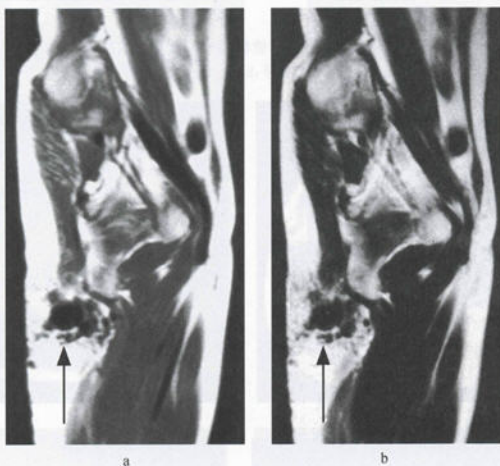


图 12-6-6 血管畸形 MRI

血管扭曲蜿蜒的低信号血管流空(黑箭);a. T_1 加权像;b. T_2 加权像

MRI 与 CT 比较,对病变范围的测量,CT 不如 MRI 准确。浸润性病变若无脂肪性边缘,则 CT 很难明确病变的范围,这是由于血管瘤与附近肌肉的 CT 值近似,必须注入造影剂增强来显示肿块内血管。血管瘤内巨大的和细小的血管及海绵状间隙影响注入造影剂后扫描的时间,若血管瘤内含有快速流动的血液则最好采用 CT 动态扫描,若造影剂聚集于海绵状间隙内则应延迟扫描,注射造影剂后的延时掌握不好会使 CT 检查失去诊断意义。MRI 主要的限制是不能发现血管瘤内具有诊断意义的静脉石和钙化。

二、血管内皮瘤

血管内皮瘤是一种由血管内皮细胞异常增生所形成的恶性肿瘤。此型的内皮细胞增生活跃,体积肥硕,有较多的有丝分裂像。血管腔被增生的内皮细胞充塞,呈实体性小团或仅有很小

的管腔。此瘤虽属于恶性肿瘤,但其恶性程度不一。有些肿瘤生长缓慢,转移亦发生较晚。血管内皮瘤可发生于任何年龄,男女间发病率无差别。小儿病例多为低度恶性,成人病例则恶性程度极高。身体各部位或脏器均可发生恶性血管内皮瘤,多见于皮肤,亦可发生于躯干和四肢;肿瘤的大小和形态不一,开始多为无痛性肿块,随后迅速增大。肿瘤多为圆形或卵圆形,直径从数毫米到数厘米不等。质地较软,边界不清,无明显包膜,在主要病变的周围,有时可见一个或数个卫星肿瘤结节。肿瘤内血管丰富脆弱,易出血。组织学上肿瘤内有许多不规则并互相交通的血管腔,管壁内衬以肿瘤性、异型性内皮细胞,可分为分化较好和分化差的两型。Taxy 等(1979)电镜观察在有些病例中,除内皮细胞增生外,同时含有成纤维细胞和外皮细胞。

血管内皮瘤在 X 线平片上一般仅表现为软组织肿块,偶尔可见其内有钙化。CT 平扫表现为较肌肉略低的软组织块影,边界较清楚。增强后尤其采用动态增强扫描可见病变周围有强化,并继续向中央部分蔓延,延迟扫描可趋向于等密度。动脉造影或 DSA 检查,病变内有丰富的异常血管,并见造影剂在病变内散在分布,有停滞表现,反映了血管内皮瘤内的多数扩张的异常血管。MRI 在 T_1 加权像为略高于附近肌肉的高信号强度,在 T_2 加权像为高信号强度,其中常出现局限性信号不均的表现(图 12-6-7)。较小的肿瘤表现为均匀一致的高信号。

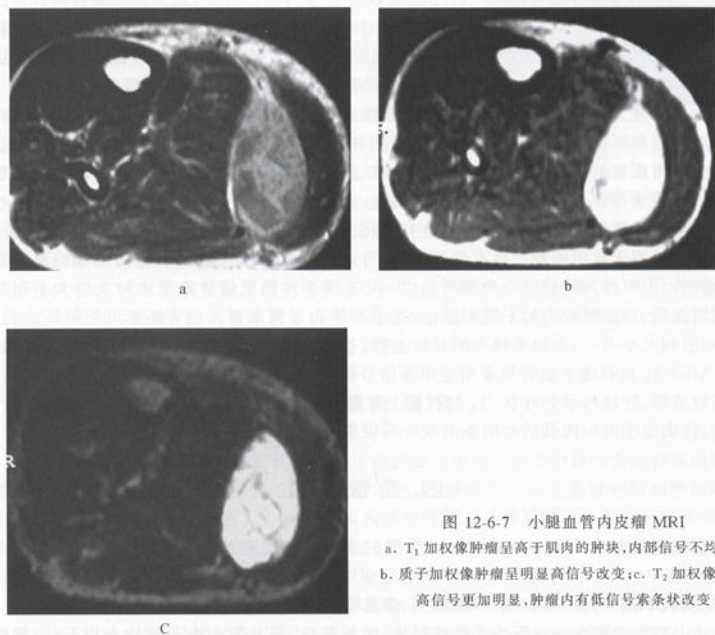


图 12-6-7 小腿血管内皮瘤 MRI

- a. T_1 加权像肿瘤呈高于肌肉的肿块,内部信号不均匀;
b. 质子加权像肿瘤呈明显高信号改变;c. T_2 加权像肿瘤
高信号更加明显,肿瘤内有低信号索条状改变

三、血管外皮瘤

血管外皮瘤起源于血管外皮细胞。血管外皮细胞存在于毛细血管周围,具有收缩能力,细胞有分支状的突起包绕着毛细血管,当细胞收缩时毛细血管的管腔发生变化,从而调节毛细血管内的血流。血管外皮瘤由 Stout 和 Murray(1942)首先记述报道,确立为一独立单元。此瘤大多发生于成人,以 20~60 岁发病最多,约占 75%。男女无差别,四肢是好发部位。据 Pitluk 等(1997)收集 173 例分析,生长在下肢者占 36.4%,位于浅表软组织中者占多数。较深者靠近筋膜和肌肉,亦可位于躯干、颈部、腹膜后等处。

此瘤一般较大,直径在 5~10cm 之间,边缘清楚,但无完整包膜。质较实,切面灰红色。光镜下瘤细胞成圆形或梭形,环绕或呈放射状排列于丰富的血管腔隙周围,嗜银纤维染色可显示血管网的基膜,有助于观察增生的瘤细胞,主要位于血管周围或血管腔内,以便于与血管内皮细胞鉴别。电镜下大多数瘤细胞可与外皮细胞相比,而有些细胞胞浆有逐渐分化,从细胞器很少的外皮细胞型到含有愈来愈多的肌原纤维和吞饮小泡,有向平滑肌细胞分化的趋向,部分瘤细胞介于外皮细胞与平滑肌细胞之间的过渡形态。

临床上血管外皮瘤常表现为无痛性肿块,有时由于压迫外周神经引起疼痛。少数肿瘤表面有丛状的血管网,由于血管比较丰富,可有出血。肿瘤组织可分泌异位激素,临床上偶可见高血压、低血糖和女性男性化。肿瘤生长速度不一,可以较慢,也可于短期内发展到较大体积。血管外皮瘤大约半数为良性,半数为恶性,但良、恶性在组织学上常无截然的区别,肿瘤的生物行为与组织学表现可不一致。形态上分化很好的肿瘤也可以发生转移;反之,组织学上表现恶性的其经过也可能良好。一般认为肿瘤细胞丰富、核分裂较多、伴有出血坏死,恶性程度较高。生长在四肢浅表部位且体积较小者,预后较好。

X 线平片可显示软组织肿块,偶尔伴有钙化,肿块附近的骨质侵蚀很有诊断价值。骨的放射性核素扫描用于软组织肿块伴有骨破坏时,可以看到软组织肿块内和骨破坏处的浓集增加,并非特征性,但可作为病变定位的参考。CT 较 X 线平片能更清楚地显示肿块的大小和部位,造影剂增强后,可见肿块内的不规则强化,提示肿块内血管丰富。血管造影可见肿块内的血管结构,可看到大小不一、边缘不规则的异常血管,有时可见静脉早期显影和血管池等恶性肿瘤的征象。MRI T₁ 加权像上血管外皮瘤呈中等信号强度, T₂ 加权像信号强度增加。肿块的边界不清楚或较清楚,肿块可呈分叶状, T₂ 加权像上肿瘤与正常组织形成鲜明对比。肿瘤实质信号可不均匀,在病变中可出现低信号的条索或分隔现象。

四、血管肉瘤

血管肉瘤是由纤维结缔组织和血管同时生长的恶性肿瘤,约占脉管肿瘤的 1%~2%。McCarrhy 和 Pack 10 年内遇到的 1056 例血管瘤中,只有 20 例血管肉瘤。此瘤多见于儿童和青年,男女发病率相等,发生部位以四肢较多,多见于皮下组织、皮肤、鼻腔、乳房、肝等处。

临床上血管肉瘤大多表现为无痛性肿块,生长较快,易并发出血。肿块大小不一,紫红色,质较软,边缘不清,常伴出血坏死区。光镜下为大小不等的血管腔隙,伴内皮细胞显示增生,有不同程度异型性。嗜银纤维染色可显示血管基架,瘤细胞主要位于血管基膜内。较大的血管肉

瘤,周围有时可见一个或数个卫星结节,并常向深部组织侵犯。当肿瘤侵及皮肤后,可发生自发性出血,或在受到轻微外伤后出血。此瘤的恶性程度很高,常发生血行转移至肝、肺、骨等处和局部淋巴结。

血管肉瘤影像学检查无特征性表现。X线平片可以显示肿瘤内含脂肪成分和钙化,并可看到由软组织肿块引起的肌间隙推移的表现。超声对显示四肢软组织肿瘤也是有价值的诊断方法,可以明确肿块为囊性、实质性或混合性,可从多平面观察,提供较为精确的肿块的界面情况;若超声检查不能看到明确的界面,提示肿瘤已向附近筋膜面侵犯。但血管肉瘤超声表现常不具特征性,良、恶性的鉴别也很困难,大多数病例不能做出组织学诊断。

CT对血管肉瘤的诊断具有一定价值,可以区分解剖结构和肿瘤内部结构密度的细微差别。造影剂增强可显示血管肉瘤内部以及有关血管的改变,但增强后扫描延时不当也可掩盖病变的真相。CT增强扫描血管肉瘤内不均匀强化,表示肿瘤有大小不一的扩张血管,具有相对特征,但也很难与其他血管丰富的软组织肉瘤相鉴别。

血管造影(动脉造影和静脉造影)是诊断软组织内血管肉瘤的一重要方法,可以明确病变的范围和性质以及与肿瘤附近血管的关系;造影可见肿瘤内大量不规则的新生血管,以及血管被肿瘤包埋的征象,还可见血管池和异常动静脉交通的静脉早期显影。很多恶性血管造影征象可经常看到,但这些征象并非血管肉瘤的特征,只能说明肿瘤血管丰富或来源于血管(图12-6-8),可以结合临床和其他检查结果来考虑。

血管肉瘤在MRI上表现为不规则的软组织肿块影,偶尔也可呈结节状。 T_1 加权像表现为较肌肉略高的信号强度, T_2 加权像信号强度明显增高。在高信号中常有索状的低信号存在,有时高信号区呈斑点状,形成不均匀的高信号强度。



图 12-6-8 血管肉瘤血管造影
前臂软组织肿胀明显,血管造影显示血管丰富,尺桡骨均有不同程度的骨质破坏

五、血管球瘤

血管球瘤是从血管球发生的良性肿瘤。正常的血管球是一种动静脉吻合的特殊结构,主要作用是参与体温和血流的调节。其组成包括小动脉、小静脉等一种屈曲盘绕的动静脉吻合支,含丰富的血管球细胞(外皮细胞),并有平滑肌和神经纤维。动静脉吻合一般在四肢末端,因此,血管球瘤也好发于四肢末端,特别多见于指(趾)甲下。甲下血管球瘤多见于女性,男性则多见于其他部位。

血管球瘤由聚集成团的厚壁血管构成,体积较小,指甲下者大多不超过0.5cm,无包膜,但分界较明显,质地松软,呈淡红色,如同肉芽组织样。光镜下可见肿瘤由许多不规则的血管腔隙构成。血管壁厚,由多层的圆形或多角形细胞即血管球细胞组成,细胞大小一致,中央有深染的核,外周逐渐移行为平滑肌细胞,常杂有神经纤维。电镜和组织培养表明,血管球瘤的瘤细胞为

血管外皮细胞。嗜银纤维染色可见每一血管球瘤细胞均有嗜银纤维环绕。

临床表现为剧烈的阵发性疼痛和剧烈的触痛,有时还可伴有自主神经功能紊乱症状。血管球瘤可发生于任何年龄,但多见于成人。肿瘤多数为单发,偶见多发。儿童时期常见多发性,且呈浸润性生长。发生于指甲下者常无疼痛。此瘤生长缓慢,局部切除常可治愈。

血管球瘤的诊断一般以X线平片为主,典型的发病部位和特征的X线表现通常易于诊断。起源于软组织的血管球瘤多位于甲下,亦可位于腹侧(图12-6-9)及中心位。一般除见该处的软组织隆起外,大多伴有附近骨质的侵蚀,表现为指节骨皮质压迫性凹陷及增厚,甚至出现边缘光滑整齐的骨质破坏与缺损。

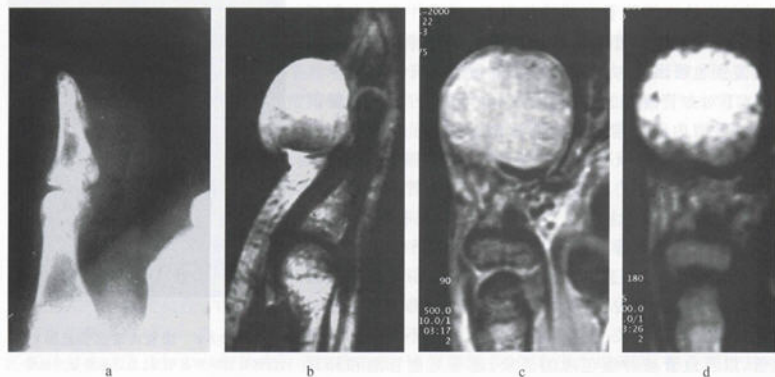


图 12-6-9 血管球瘤

- a. X线平片见肿瘤位于拇指末节,软组织明显肿胀;b,c. MRI T₁加权像,肿瘤呈高信号,内部可见形态不规则的血管影;
d. T₂加权像肿瘤信号更高

第七节 淋巴管肿瘤

淋巴管肿瘤较血管肿瘤少见,它是由原始淋巴管发育而成。其临床表现往往与血管性肿瘤十分相似,只是其腔隙的内容是淋巴而不是血液。但有许多淋巴管肿瘤同时含有血管组织,是淋巴管血管混合瘤,称为淋巴血管瘤。淋巴血管瘤绝大多数为良性,但具有不断生长和浸润周围组织的特性,在童年时期尤为显著。良性淋巴血管瘤大多为先天性,是由隔离遗留的胚胎淋巴组织发展而成,但也有些肿瘤出生时并不显露,以后年龄较大时始被发现。

一、淋巴管瘤

淋巴管瘤是起源于胚胎期异常淋巴组织的先天性良性肿瘤。在胚胎发育过程中,有一部分原始淋巴组织离开正常发育的淋巴系统,形成一团孤立的淋巴组织,这团组织继续生长,不断增大,即形成淋巴管瘤。大约80%的淋巴管瘤在2岁前发病,仅有少数病例在成年后发生。发病

率无男女性别差异,无家族遗传史。大约 75% 的病变位于颈部,20% 位于腋窝,其余 5% 发生于其他部位。

根据病变淋巴管的大小,一般将淋巴管瘤分为毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤、囊状淋巴管瘤(亦称囊状水瘤)三类。

海绵状淋巴管瘤多见于皮下呈广泛网格样改变,部分形成囊样扩张,淋巴管造影显示其范围较清楚,CT 上囊内为水样密度,淋巴管造影 CT 可与血管瘤相鉴别(图 12-7-1a,b,c),MRI 显示瘤周软组织有水肿(图 12-7-1d,e)。静脉增强扫描海绵状淋巴管瘤无强化。

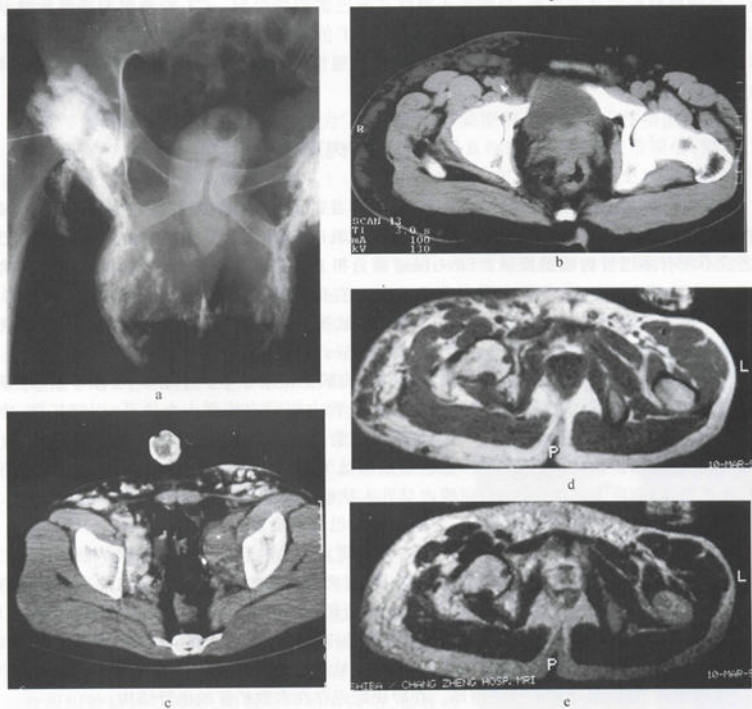


图 12-7-1 海绵状淋巴管瘤

a. 淋巴管造影摄片见双侧腋窝及阴囊皮下淋巴管广泛囊样扩张;b,c. CT 显示皮下扩张的淋巴管为水样密度,淋巴管造影 CT 淋巴管囊样扩张更明显,病变一直延伸至腹腔内,可与血管瘤相鉴别;d,e. MRI 显示皮下淋巴管扩张,管内为水样信号

囊状水瘤最常见于颈部,尤其好发于颈后三角区。大约 50% 的囊状水瘤出生时即存在,大多数发生于 2 岁以前,罕见于成人。囊状水瘤的囊腔多为数厘米或更大,囊壁厚半透明,囊内淋

巴液半透明,呈淡黄色。囊状水管瘤可为多囊性,彼此隔绝,亦可为多房性,互相交通。主要临床表现为颈部囊性肿块,呈圆形或椭圆形,柔软、光滑,有时呈分叶状。波动明显,透光试验阳性;当囊内有出血时,透光试验可为阴性。穿刺可吸出稀薄的浆液性液体,如囊肿较大,同时囊内张力较高时,可引起各种压迫症状。

根据临床表现及特殊的好发部位,囊状水瘤的诊断不难,穿刺抽出淋巴液后即可确诊,很少需要做影像学检查,但需与有关疾病相鉴别。囊状水瘤 X 线平片可见巨大的囊性软组织肿块,密度均匀,边缘光滑,部分病例可伴有附近骨质改变。Penelope 等(1991)报道 2 例囊状水瘤伴有附近单侧肩胛骨的过度生长,可能由于静脉或淋巴淤积所引起。CT 检查可明确显示囊状水瘤的大小和形状,以及附近骨质的改变。囊内的 CT 值为水样密度,有助于诊断的建立。MRI 显示囊状水瘤形态与 CT 相似, T_1 加权像为低信号强度, T_2 加权像为高信号,其大小形状均可明确显示。

二、淋巴管内瘤

淋巴管内瘤是发生于长期淋巴水肿基础上的罕见的恶性肿瘤,多发生在乳腺癌根治术后并发上肢淋巴水肿者。Steward 和 Treves 首先报道 6 例乳腺癌手术后淋巴水肿的上肢发生淋巴管内瘤,之后不断有淋巴管内瘤的报道。Silverberg 等分析 894 例乳腺癌手术后病例,发生淋巴管内瘤者占 0.45%。发生淋巴管内瘤时,肢体淋巴水肿存在的时间长短不一,最短者一年,最长者 24 年,平均 9 年。几乎都有放射治疗的历史。也有文献报道,由各种原因,如炎症、手术及损伤后所引起的继发性淋巴水肿以及原发性淋巴水肿(Milroy 病),也可发生淋巴管内瘤。

肿瘤常为散在的多发性,最初表现为高度水肿的皮肤上出现丘疹状小结节,界限不清,逐渐增大、融合,表面溃破,形成瘤形溃疡,导致出血。淋巴管内瘤可直接侵入血循环,引起扩散,也容易发生内脏的转移。免疫组织化学和电镜证实淋巴管内瘤起源于内皮细胞。病理学证明,此肉瘤由臂部静脉周围扩张的淋巴管发展而成,原始病灶为多发性 and 弥漫性,在淋巴管内皮中有成团的、染色很深的、巨大的增生细胞,向腔内呈乳头状或不规则的突出。淋巴淤滞、组织增生、局部免疫缺陷、病毒的潜在性致癌性感染,都是导致淋巴管内瘤发生的刺激因素。

软组织内的淋巴管内瘤 X 线平片常常无特殊发现。有关淋巴管内瘤的影像学表现文献上也很少记述。Kitchen(1972)报道了淋巴管造影在淋巴管内瘤中的表现,可见肿瘤内几乎完全被造影剂所充盈,并出现很多输出血管,延迟两天瘤内仍有造影剂的滞留。淋巴管内瘤的动脉造影表现,可见供血动脉明显扩张,肿瘤内血管丰富,附近骨质的皮质增厚。淋巴管内瘤 CT 可见软组织和皮肤的浸润性病变。多数皮下结节伴有皮肤增厚,也可见淋巴管增厚和肌内水肿。MRI 也显示中等信号的皮肤结节、皮肤增厚和淋巴管增厚。在肿块附近存在多数扩张的血管结构。

第八节 滑膜组织肿瘤和类肿瘤病变

滑膜是关节腔、滑囊以及腱鞘的内衬组织,但在关节软骨面上缺如。滑膜表层衬一层滑膜细胞似上皮样。滑膜伸展时呈扁平状,如内皮或间皮细胞,松弛时呈立方状,常形成皱褶和绒毛状突起。“上皮”下为疏松结缔组织,再靠外为致密结缔组织。

滑膜来源于间充质,实际上可看做一特殊化的结缔组织。滑膜细胞只是成纤维细胞处于表

面部位而形态上似上皮,与其下方的结缔组织在电镜、组化上均无本质上的差异。滑膜细胞与其邻近的结缔组织、血管、软骨、骨、组织细胞、破骨细胞等在胚胎发育上密切相关,均为间充质衍化物。因此,在滑膜的增生性和肿瘤性病变时,既有这些间充质性成分,又有内衬“上皮”的裂隙、伴乳头或绒毛状突起,乃至假腺体样结构,颇为多样化,体现了再生过程中部分恢复其胚胎期的多能性,这种既向结缔组织方向,又向“上皮”方向分化的性能,称为“双向分化”,亦为滑膜性肿瘤的特性。滑膜肿瘤有时可从正常无滑膜或滑囊的部位发源,多为间充质多向分化起源(化生性起源)。滑膜瘤和滑膜肉瘤未必因其起源于滑膜,凡肿瘤在组织学上表现向滑膜方向分化者即属滑膜性肿瘤。

一、滑膜瘤

滑膜瘤属性尚有争论。有些学者认为“良性滑膜瘤”是原因不明的炎症性增生性病变,否认有良性滑膜瘤的存在。但国内外多数学者都认为确实有真性肿瘤性的良性滑膜瘤;同时,又不否认增生性病变有时可类似肿瘤。事实上,增生性病变在一定条件下可转变为肿瘤性,有些病变确实骑跨于增生和肿瘤的交界线上,难以截然分开,属交界性病变。

滑膜瘤可发生于任何年龄,但以30~50岁最为多见。绝大部分的滑膜瘤均发生于手足部,尤其是指、趾关节附近。腕踝关节以远几乎占总数的3/4,常与肌腱相连,性别分布无差异。体积一般不大,略呈分叶状,表现无完整的包膜,边界清晰。质地坚实,呈棕褐色。切面可见纤维条索、小腔隙,以及灰红、淡黄或棕黄色斑区。组织学特征为分化良好的纤维性成分和裂隙,常伴绒毛乳头状结构。增殖的滑膜样细胞,呈卵圆形或多角形,胞浆中等,呈嗜酸性染色。核多呈偏心位,可见细小核仁。瘤细胞具吞噬能力,胞浆内可有含铁血黄素颗粒或小泡状脂滴,偶见胆固醇结晶裂隙。如含脂肪较多则为黄色瘤细胞,呈局灶性或片状分布。在不同肿瘤或同一肿瘤的不同区域,各种成分所占比例不同,但常夹杂存在。

临床上滑膜瘤生长缓慢,有轻度疼痛。检查时见肿瘤大多深在,不与皮肤粘连。此肿瘤的影像检查无特征,X线平片可见局限性的软组织肿块,边界清楚,偶尔其中可见钙化(图12-8-1)。少数富于细胞性的滑膜瘤可向周围组织浸润,对邻近骨质压迫或轻度侵蚀。CT显示软组织肿块边界清晰;增强后可略有强化,密度较均匀。MRI T₁加权像上呈低信号强度,稍低于正常肌肉组织,T₂加权图像上信号强度增高(图12-8-2),可接近于脂肪的信号强度,境界清楚,信号强度均匀,有钙化者信号不均匀。



图12-8-1 滑膜瘤 X线平片
腕关节周围软组织肿块伴钙化

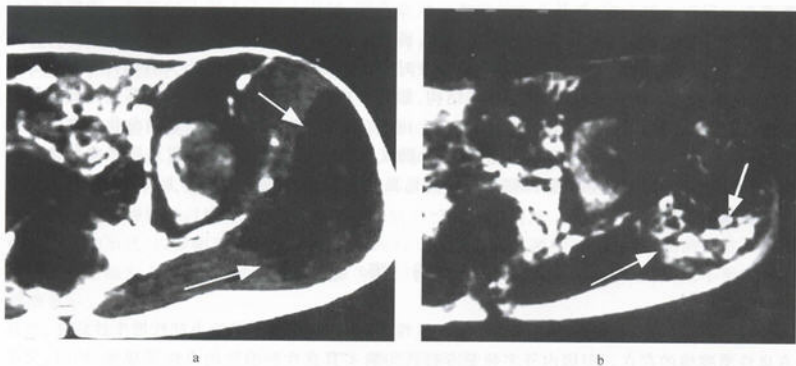


图 12-8-2 滑膜瘤 MRI

a. T₁ 加权像肿瘤信号略低于正常肌肉(白箭); b. T₂ 加权像病变大部分呈低信号为瘤内钙化所致, 瘤体部分信号高(白箭)

二、滑膜肉瘤

滑膜肉瘤是滑膜的恶性肿瘤,包括关节以外分化属滑膜形式的间叶细胞肿瘤,也可发生于与滑膜无关的部位。此瘤并不少见,约占软组织肿瘤中的10%。好发于青壮年,以15~35岁为多见,男性略多于女性。主要发生于四肢,通常位于大关节附近,尤以膝关节为多见。滑膜肉瘤很少位于关节内,常起自关节周围的滑囊腱鞘等处。即使在晚期,瘤组织已广泛破坏关节附近的肌肉、肌腱等软组织,甚至侵蚀附近的骨质,关节腔通常仍不受侵犯。影像学表现上,发生于关节尤其是大关节附近的滑膜肉瘤,直至病变晚期,大多数关节间隙仍然保持完整。

【病理】

滑膜肉瘤一般体积较大,分叶状,周界可较分明,但有不同程度的浸润性,质软或较硬,切面呈鱼肉状。巨大者常有出血、坏死或囊性变,囊腔内含有胶冻样物质,有时伴有钙化或出现软骨或骨性成分。组织学特征为梭形细胞和上皮样细胞的双向分化,两者的组成比例不同,分化程度有别,图像颇为多样化。纤维肉瘤样组织中分布着规则裂隙、含乳头状突起的小囊腔,假腺体样结构。裂隙或囊腔内衬细胞常为扁平或低立方状,腺样结构的上皮大多呈立方或柱状,胞浆内可有分泌空泡,上皮样结构的腔隙内常含滑液样液体。上皮细胞与梭形细胞之间可有移行过渡的形态学表现,无基膜。瘤细胞有不同程度的异型性,有丝分裂多少不等。虽然组织学上根据上皮细胞和梭形细胞组成比例与分化程度,将滑膜肉瘤分为双相型、单相纤维型、单相上皮型和低分化型四类,但以混合型较为多见。

【临床表现】

临床上大多表现为无痛性或疼痛性肿块,少数先仅有疼痛,以后再出现肿块,肿块大多位于关

节附近,关节活动可轻度受限。此瘤一般生长较慢,也可在缓慢生长一段时期后突然迅速增大。

【影像学表现】

X线平片在关节附近的软组织内可见圆形或椭圆形的软组织肿块,呈分叶状,可跨越关节而关节间隙保持完整,不受侵犯(图 11-5-4)。部分病例软组织肿块内可见不定形钙化,钙化的发生率各学者统计不一,约为 15.9%~33%。囊样肿瘤、囊腔内充满坏死组织及出血者易发生钙化,肿瘤大、病程长者出现钙化的机会相对增多,肿瘤内出现钙化有助于诊断的建立。滑膜肉瘤虽系软组织肿瘤,但不少伴有骨质变化。综合国内 60 例报道中,有 37 例累及骨骼,占 61.7%。表现为由软组织肿块引起附近骨质的压迫性萎缩或局部侵蚀。局限性骨侵蚀往往发生在肌腱、滑囊附着处的骨质。溶骨性骨质破坏少见,可跨越关节侵犯关节附近的数骨,此时关节间隙仍可保持完整。骨膜反应少见,大多表现为层状骨膜增生。

血管造影是诊断滑膜肉瘤的重要方法,尤其是 X线平片仅见软组织肿块而无其他发现者。动脉造影可见供应肿瘤的动脉明显增粗,肿瘤内出现粗细不等、边缘不规则、密度不均匀的新生血管,部分血管扭曲扩张,还可伴有血管池和静脉早期出现。血管造影可显示出恶性肿瘤的各种征象,若结合 X线平片所见的肿块形态和特殊部位,往往能建立诊断。

CT 检查能明确显示肿块的大小、形态和范围,并能区分其内组织结构的不同密度,增强后显示肿瘤内部结构的细微差别更为清楚。滑膜肉瘤常常伴有出血、坏死和囊性变,因此肿块内的密度不均匀,出现不均匀强化。CT 对瘤内的细小钙化显示更为清楚,CT 也可清楚显示骨皮质的侵蚀和向骨髓腔内蔓延情况。

MRI 检查,滑膜肉瘤在 T_1 加权像上表现为中等信号强度, T_2 加权像上表现为高信号强度(图 12-8-3)。病灶内信号的均匀度取决于组织的各种变化。含有钙化的肿瘤,钙化部分在 T_1

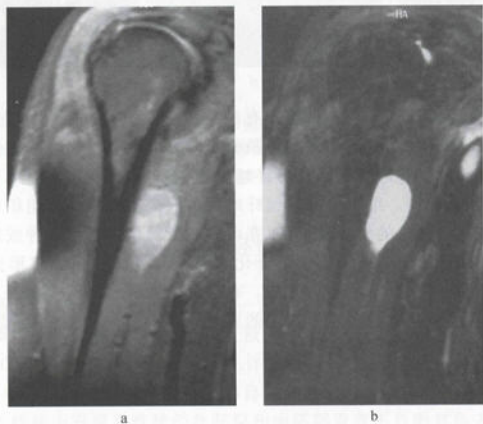


图 12-8-3 滑膜肉瘤 MRI

a. T_1 加权像脂肪抑制,肢骨中段旁软组织内病变呈中等信号;b. T_2 加权像病变呈明显高信号

和 T₂ 加权像上均表现为低信号强度。肿瘤内如伴有出血,急性期 T₁ 和 T₂ 加权像均呈高信号,在 T₂ 加权像上,肿瘤表现为中等增高的信号强度。大多数滑膜肉瘤的边界清楚,少数边界不清。MRI 可以显示肿瘤与周围肌肉、脂肪、血管和骨骼的关系以及受侵的程度。若血管受压移位且血管壁显示不规则,血管腔内信号强度有改变,提示该处血管已受侵犯,这是 MRI 较 CT 优越之处。

第九节 间皮组织肿瘤

间皮细胞是体腔浆膜面内衬的一层单层扁平细胞,形态与内皮细胞相仿,与滑膜尤其近似,均为间充质性起源,有双向分化潜能,有向成纤维细胞和上皮样两种成分分化的表现。间皮组织肿瘤并不常见,最常发生于胸膜,其次为腹膜,偶见于心包膜以及鞘膜。无论是良性间皮瘤和恶性间皮肉瘤发生于四肢软组织者均极为罕见,影像学检查除显示软组织肿块外亦无特殊发现。

第十节 周围神经组织肿瘤和类肿瘤病变

周围神经的肿瘤,一般指神经干及其分支起源的肿瘤。主要为神经纤维瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤病和恶性神经鞘瘤。

一、神经纤维瘤

神经纤维瘤是由周围神经纤维成分局限或弥漫性增生所形成的瘤样肿块,约占良性软组织肿瘤的 5%。大多数病变呈孤立性,有 10% 伴有神经纤维瘤病。

【病理】

神经纤维瘤通常分界不清,无包膜,局部原有的组织成分,如皮肤附件、脂肪、神经、血管等可被包入而掺杂其间,不被破坏,这是它与神经鞘瘤不同之处。若神经纤维瘤侵犯较大的神经,可表现为神经干的梭形肿胀,神经纤维部分可穿越肿瘤,部分则可伸展而笼罩于肿瘤的表面,手术很难完整切除而不伤及神经。组织学上神经纤维瘤由束成的纤维结缔组织成分构成,一般说细胞排列较稀疏,略呈纵横交叉的囊条状,有时亦可形成漩涡状。常伴水肿或黏液样变,但不常发生囊性变或出血,亦无黄色瘤样区灶。细胞分化成熟,梭形纤细,呈波浪形扭曲状,网状纤维往往稀少,胶原纤维则较多,甚至发生玻璃样变。有时可混杂神经鞘瘤所特征的 Antoni A 型或 Antoni B 型成分。神经纤维瘤亦可表现为特殊的亚型,如硬化型、血管瘤样型、黏液瘤样型、色素型以及含有异源性成分的神经纤维瘤。

【临床表现】

临床上神经纤维瘤患者最常见于 20~30 岁。表浅的神经纤维瘤一般较小,大多表现为无痛性肿块;深部的神经纤维瘤常伴有神经方面的症状。病变生长缓慢,亦可自动静止,但有时可突然增大,发生恶性变。

【影像学表现】

X线平片可显示密度均匀的软组织肿块,脊神经根的神纤维瘤可出现典型的哑铃状,并可使神经孔扩大。另一典型表现是沿神经纵轴分布的梭形肿块,常表现为沿原来神经出现鼠尾状外观。超声可见边界清楚的低回声病变,类似囊肿。也可出现“靶征”,表现为周围为低回声,中央为高回声区。CT表现为边界清楚的软组织肿块,与肌肉相比为略低密度,增强后有强化。MRI在 T_1 加权像为低或中等信号强度, T_2 加权像上可表现为均匀一致的高信号强度(图12-10-1),或表现为典型的“靶征”,中央有持续存在的低信号强度。如发现一个病变伴有肌萎缩,并沿神经分布,即提示为周围神经的肿瘤。

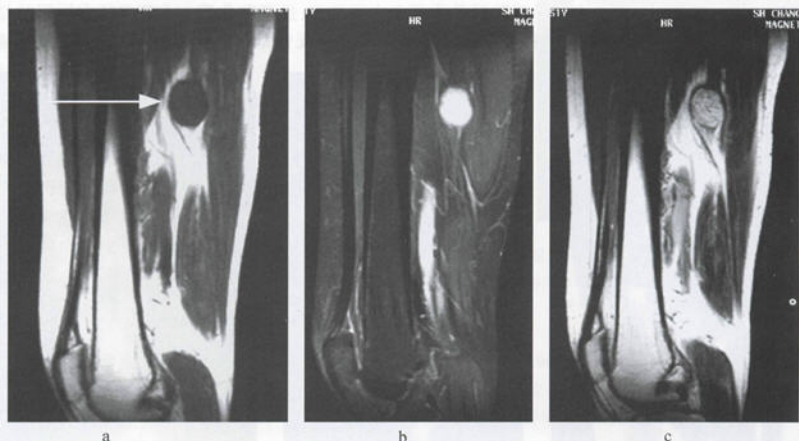


图 12-10-1 大腿后部肌间隙内神经纤维瘤 MRI

- a. T_1 加权像大腿后部肌间隙内肿瘤呈均匀低信号,边界清楚(白箭); b. T_2 加权像肿瘤呈均匀一致的高信号改变;
c. Gd-DTPA 增强后肿瘤内出现不均匀强化

二、神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(von Recklinghausen 病)是一由神经外胚层和中胚层组织发育不良的遗传性疾病。体内任何器官和系统均可发生此病,或被此病引起继发性侵犯。大约在 3000 个新生儿中就有 1 人发病(Crowe et al, 1969),系常染色体显性遗传,但有 50% 系自然发生。在性别和种族上无差别,病因未明。病变组织学上可见起自神经外胚层膜细胞和中胚层的结缔组织成分。在大多数神经纤维瘤病中有原发性神经外胚层和中胚层发育不良的其他表现。

临床上典型征象包括皮肤色素沉着(咖啡斑)、多发性皮肤肿瘤、可触及的神经纤维瘤、多个器官系统的功能不全的表现。色斑常在儿童和青年期先于肿瘤出现,大小、分布差异很大。神

经纤维瘤主要发生于皮肤和皮下,亦可累及深部神经干、神经根、脑脊神经或交感神经及副交感神经的任何部位。数目悬殊,偶尔非常广泛弥漫,甚至表现为大面积的“神经纤维瘤象皮病”(neurofibromatous elephantiasis)。有时一条或数条神经干可节段性或弥漫性增厚变硬,如粗大绳索状、串珠状或扭曲状。皮肤的肿瘤大小不一,质地较软。分布不均,可密集于一处,亦可稀疏散在。表面皮肤的色素沉积偶尔伴毛发丛生。

神经纤维瘤病分型复杂,可分为八个亚型;I型为典型的神经纤维瘤病,占85%~90%;II型为中央型,双侧听神经瘤伴少量色斑;III型为兼有皮肤多发性结节与中枢神经系统肿瘤;IV型为弥漫分布的神经性肿瘤,伴色斑;V型为局限于某一区域的神经纤维瘤和色斑,此型可能为非遗传性;VI型只有色斑;VII型为晚发性,20岁以后始出现症状,最大年龄为54岁;VIII型为不能归属于上述七型者。目前大多数学者将其分为两个主要类型:I型和II型。I型常伴有周围神经鞘的肿瘤;而II型主要侵犯中枢神经系统。I型大多是先天性遗传性疾病,是常染色体显性遗传

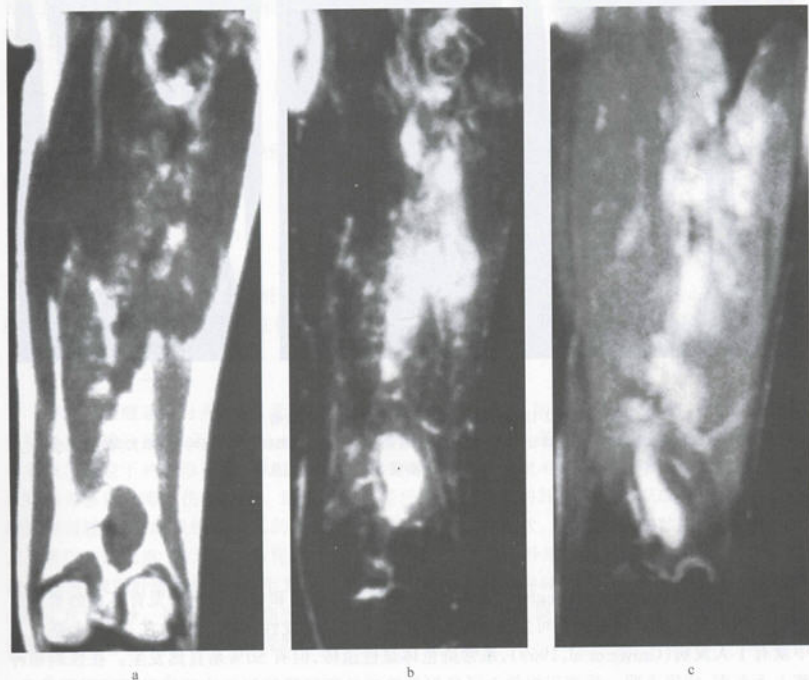


图 12-10-2 大腿软组织多发性神经纤维瘤 MRI

a. T₁加权像病变呈多发的低信号改变,病变在高信号脂肪衬托下较清楚;b. T₂加权像呈高信号改变;c. Gd-DTPA增强扫描,肿瘤明显强化

传。病理上 I 型神经纤维瘤病中的神经纤维瘤可分为三型：局限型、丛状型和弥漫型。局限型神经纤维瘤一般是孤立性，但在神经纤维瘤病中倾向于较大，部位较深。丛状型神经纤维瘤是 I 型神经纤维瘤病中的代表，通常侵犯一大段较大的神经干，并延伸到神经分支。弥漫型神经纤维瘤常见于儿童和年轻人，典型者多位于皮下组织。

丛状神经纤维瘤在 X 线平片上除软组织肿块外大多无特殊表现。CT 表现为巨大的多数分叶状低密度肿块，通常均在一主要神经分布的范围内。MRI 显示为巨大球状肿块，包含数不清的神经纤维瘤。被侵犯的神经弥漫性增厚（图 12-10-2），常沿神经分支延伸。超声和 MRI 均可显示靶征。

局限型神经纤维瘤，在影像学上表现为孤立性的神经纤维瘤，但也常存在多发病变（图 12-10-3），并可伴有丛状型神经纤维瘤。脂肪分裂征表现为肿瘤周围环状脂肪边缘，起自肌肉间的神经。

弥漫型神经纤维瘤表现为边缘不清的网状结构，位于皮下组织内。皮下组织严重增厚，受侵犯的肢体显著增大。



图 12-10-3 多发神经纤维瘤病 MRI Gd-DTPA 增强后大小腿后部软组织内多发性神经纤维瘤强化，病变显示清楚

三、神经鞘瘤

神经鞘瘤在软组织良性肿瘤中不少见，上海市肿瘤医院（1960）曾报道 333 例神经鞘瘤，发病年龄 1~75 岁，以 30~40 岁中期为高发，平均 34 岁。部位分布很广，较多发生于四肢，尤其是屈侧。国外报道患者常见于 20~40 岁，约占良性软组织肿瘤的 5%。

【病理】

病理上神经鞘瘤一般体积不大，平均长径 4cm，卵圆或长梭形，有时可呈分叶状，偶尔呈串珠状。有完整的包膜，质地中等，大者可因囊性变而有波动感。切面苍白，常有水肿和黏液样区，湿润而带光泽。有时可见交织的纤维索条状。可有血管丰富的红色区域、紫红色的出血区以及棕黄色的陈旧性出血区，吞噬脂质的泡沫细胞聚集区则显示淡黄色。囊性者含大小不等的囊腔，可相互融合，内含黄色或淡棕色液体。神经鞘瘤常位于神经干之一侧，包裹在神经外衣或束衣内，使神经干呈偏心性梭形膨胀，但神经纤维不插入肿瘤。因此，手术时易于完整切除而不损伤神经。脊神经根神经鞘瘤可在椎间孔内外膨隆，呈哑铃状。神经鞘瘤一般为单发性，多发性者约占 8%。神经鞘瘤几乎不发生恶变，少数可复发。

组织学的特征是两种结构方式按不同比例混合，A 型为致密区，B 型为疏松区。致密区的瘤细胞为梭形，核长圆，两端粗钝，紧密排列，可呈平行、弯曲或纵横交叉的束带状，或漩涡状。相邻的瘤细胞常排列在同一水平，与无核带相间，形成“栅栏状结构”，颇具特征性。瘤细胞规则，很少有丝分裂。疏松区瘤细胞稀疏零乱，胞浆突起相互连接，形成网状结构。瘤细胞的大小、形态、染色性等不如致密区者之规则，可有不同程度的异型性，但难查见有丝分裂像。瘤细胞

胞浆内及瘤细胞之间常含水样液体,呈气泡状、微囊状或融合成较大的囊腔,液体的性质似黏液性。致密区和疏松区在同一肿瘤中同时存在,相互连接。

【临床表现】

临床上主要表现为生长缓慢、界限清晰的肿块,常伴轻微疼痛。也有表现为无痛性肿块,肿块很大压迫附近神经者可产生相应症状。发生在四肢神经干神经鞘瘤可左右推动,而上下活动度颇小。

【影像学表现】

神经鞘瘤的影像学表现类似神经纤维瘤,两者难以区分。两者均可出现梭形、脂肪分裂征和靶征。若肿块位于神经旁,提示为神经鞘瘤(图 12-10-4);若肿块位于神经中央,提示神经

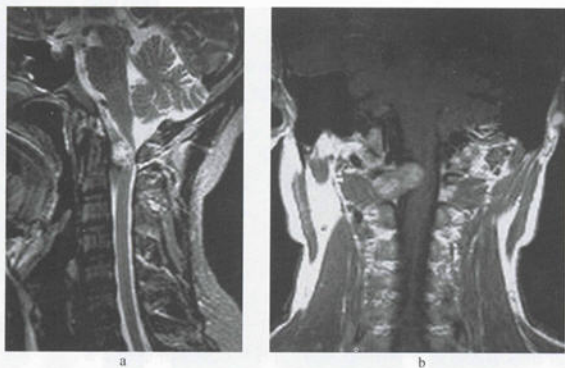


图 12-10-4 颈椎神经鞘瘤 MRI

a. T₂ 加权像病变信号不均,内部有液化坏死;b. T₁ 加权像冠状面扫描见肿瘤自椎管内长出椎管,呈哑铃状

纤维瘤。由于变性和囊性空腔,肿瘤 MRI 表现信号不均匀,此征多见于神经鞘瘤(图 12-10-5),而神经纤维瘤少见。血管造影上神经鞘瘤大多数是少血管性的。MRI 可显示肿瘤的包膜及其起源于神经的情况和伴随的肌萎缩。一般来说,神经鞘瘤 T₁ 加权像呈近似肌肉的等信号强度, T₂ 加权像表现为高信号,两者的信号强度可均匀或不均匀。在 T₂ 加权图像上可以表现为低信号周围环绕着高信号的靶征,在组织学上周围的高信号相当于黏液瘤性组织,中央的低信号相当于纤维胶原组织。这种靶征也可见于神经纤维瘤。

神经鞘瘤生长缓慢,从发现到诊断平均为 6 年,最长者达 48 年之久。长久存在的神经鞘瘤称为变性的神经鞘瘤 (degenerated neurilemoma, “ancient schwannoma”),是指神经鞘瘤已存在很长时间。组织学上的特点是变性、钙化、血管周围玻璃样变和囊样变性。核染色深,多型性也很明显。此种类型颇为少见。临床上典型者很大,且位于深部软组织内。有关此类肿瘤影像学的文献资料较少,X 线平片上可见不定形的钙化,Nichols(1985)曾报道一例存在 10 年的神经鞘

瘤 X 线平片上出现钙化。Sakai 等也报道了一例,在 MRI 上显示液体聚集,组织学上相当于囊状变性的区域。Schultz(1994)报道的病例 X 线平片表现为含有不定形钙化的软组织肿块,血管造影可见血管增多,股深动脉及其分支增粗,肿瘤内出现大量不规则的新生血管。MRI 可见巨大的伴有包膜的软组织肿块,其内的信号强度不均匀,附近肌肉被推移。肿块分叶状较清楚,肿瘤周围的血管推移。在 T_1 加权像上肿瘤的信号强度与肌肉相似呈等信号, T_2 加权像信号强度增高(图 12-10-6),但不均匀,囊变区提示为坏死区域,信号缺失区相当于钙化。尽管影像学的表现并非特征,但若病史很长,软组织肿块内的血管丰富,X 线平片可见不定形钙化,MRI 上出现囊性区,这些表现都提示长久存在的良性神经鞘瘤的可能性。

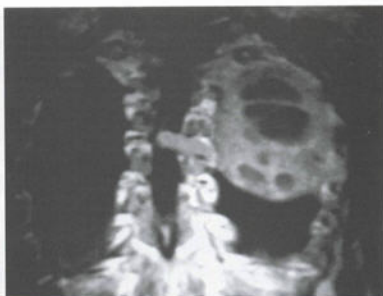
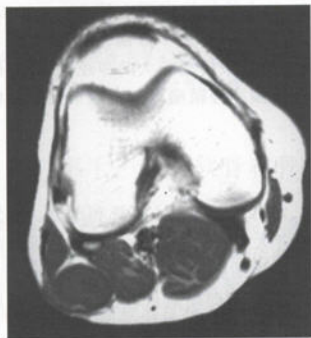
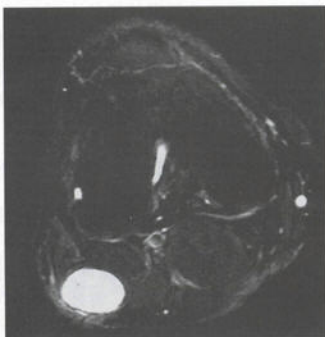


图 12-10-5 胸椎神经鞘瘤 MRI
巨大肿瘤自椎管内延神经孔长入胸腔,肿瘤内液化坏死



a



b

图 12-10-6 膝关节后方软组织神经鞘瘤 MRI

a. T_1 加权像肿瘤边界清楚光滑,呈中等信号;b. T_2 加权像肿瘤呈均匀高信号

四、截肢后神经瘤

截肢后神经瘤是神经切断或损伤后,神经纤维再生过度所形成的瘤样肿物,亦称外伤后神经瘤,本质上并非真性肿瘤。在周围神经切断后的远端,神经瘤表现为局限性、结节状的软组织肿块,其大小不一,与神经干的大小有关。由于神经瘤引起的疼痛,临床上很难与慢性感染、感染引起的溃疡、死骨形成、异位骨质增生、异物、血肿、残端肌肉萎缩和瘢痕形成等鉴别。CT 仅仅有助于定位。CT 对膝关节以上截肢后的神经瘤显示较好,而在膝关节以下截肢后神经瘤即

使采用造影剂增强后显示亦不满意,这是由于软组织肿块与骨骼肌肉之间 CT 缺乏明显的对比。MRI 显示神经瘤清楚。Singson(1990)研究了 24 例下肢截肢后的神经瘤,位于膝关节以上截肢后神经瘤 MRI 易于诊断;位于膝关节以下截肢者由于肌肉较致密,很难看到神经主干。MRI 能否发现截肢后神经瘤主要是根据神经瘤的大小,这与原来神经干的大小有关,病变的表现为在切断神经干的近端异常球状膨大,这种膨大现象以膝关节以上截肢者显示最好。

MRI 与病理组织学对照显示,截肢后神经瘤组织学上有过度增生的神经鞘细胞,神经内衣和束衣的结缔组织细胞、轴索及髓鞘等成分增生盘曲所构成,往往伴纤维化和玻璃样变。细胞分化成熟,分布在致密的网状胶原纤维之中。MRI 在 T_1 和 T_2 加权像上表现出的低信号强度主要是胶原性基质,其中夹杂着高信号区反映了有较多的细胞成分和神经筋膜。虽然此瘤并无包膜,但神经瘤的边缘是由致密的胶原和成纤维细胞所组成。致密的纤维组织在神经瘤中表现为低信号强度的不完整的边缘环。横断面增强影像有助于明确残肢疼痛的原因,帮助鉴别是截肢后神经瘤还是原来恶性肿瘤的复发,并可区分其他引起残肢疼痛的非肿瘤性病变。

五、恶性周围神经鞘瘤

恶性周围神经鞘瘤是周围神经的主要恶性病变,约占软组织肉瘤中的 5%~10%,大多数病人发生于 20~50 岁。约一半病例伴发于 I 型神经纤维瘤病,另一方面,仅有 5% 的 I 型神经纤维瘤病发展为恶性周围神经鞘瘤。恶性周围神经鞘瘤一般侵犯较大的神经干,伴有疼痛和神经方面的症状,并可能触及软组织肿块。继发性恶性周围神经鞘瘤可起自原来经过放射治疗的部位,并可潜在 10 年以上发生。

【病理】

病理上恶性周围神经鞘瘤多为巨大的梭形肿块,常有广泛的中心坏死和出血。呈分叶状或结节状肿块,大多有不完整的包膜,体积一般较良性者大,长径多在 5~10cm 之间。切面有纤维索条或漩涡状结构,部分可呈胶胨样或新鲜血肉状。瘤细胞一般呈梭形,细胞性较丰富,核较肥硕、深染,有不同程度的异型性。有丝分裂多少不等,有时即使数量较少,亦有诊断意义。瘤细胞略呈纵横交错的索状排列。

【影像学表现】

虽然良性和恶性病变从影像学上并无可靠的鉴别要点,但有些表现可提示恶性肿瘤。恶性周围神经鞘瘤较大,一般大于 5cm,边缘模糊,病变向附近组织浸润并伴有水肿。在横断面影像上密度不均匀者多为恶性病变,钙化多见于恶性病变,但也可见于病长期的神经鞘瘤。MRI T_1 加权像表现为低到中等信号强度, T_2 加权像病变表现为高信号(图 12-10-7)。一般而论,影像学的表现并无特征,若出现向骨侵蚀的表现应考虑为恶性周围神经的神经鞘瘤。

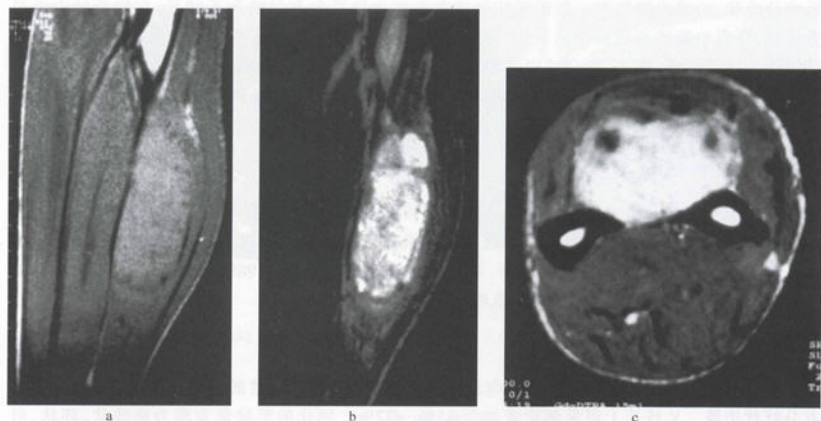


图 12-10-7 前臂恶性神经鞘瘤 MRI

a. T₁ 加权像软组织肿块明显, 边界不清楚, 包膜不完整, 呈中等信号; b. T₂ 加权像肿瘤呈不均匀高信号, 内可见低信号间隔, 病灶周围肌肉水肿; c. Gd-DTPA 增强后病变明显强化

第十一节 软骨和骨组织的肿瘤和类肿瘤病变

软组织内发生软骨形成有三种不同的途径: ①靠近骨并附着在结缔组织的细胞有能力产生软骨并向软组织内迁移; ②存在于肌腱内的软骨前组织, 在其附着处的关节上方转化为活动期; ③不明原因刺激滑膜细胞化生为软骨。软组织内的软骨瘤也可发生在远离关节或肌腱的部位。出生后未分化的间充质细胞存在于整个人的一生, 这些间充质细胞可以形成成软骨性和成骨性细胞, 包括成软骨细胞、软骨细胞、成骨细胞和骨细胞。由于不明原因的刺激, 间充质细胞趋向于活跃而转变为成软骨和(或)成骨性细胞, 最后发展为软骨性肿瘤和骨性肿瘤。

一、软 骨 瘤

软组织内软骨瘤, 是指并不附着于骨皮质或骨膜, 亦不在关节囊或腱鞘内的软骨瘤。大约 96% 发生在四肢的远端, 病变发生的年龄分布很广, 在 3~78 岁之间, 多见于 40~60 岁, 男女发病率相差不大。

【病理】

软组织内软骨瘤的病理生理至今未明, 且有各种不同的意见。有些学者将之归类为软组织的肿瘤, 也有人认为是一种化生性病变, 或发育上的错误。在病理上大多数病变小于 3cm, 呈圆

形或分叶状,边缘光滑锐利。软组织软骨瘤中的钙化物质含有羟磷灰石结晶,在软骨的中央最为致密,软骨细胞排列成束带状。2/3的病变更主要包含有不同程度的透明软骨,可有局灶性的纤维化、出血、坏死、钙化、骨化或肉芽形成,1/3的软组织软骨瘤存在不成熟的成软骨细胞。成软骨细胞型的软组织软骨瘤含较成熟的软骨细胞,病变细胞成分较多,并有黏液样背景,术后倾向于局部复发。

【临床表现】

临床上大多数软组织软骨瘤表现为生长缓慢的肿块,可有疼痛和压痛,但不严重。肿块通常较固定。软组织软骨瘤的影像学表现文献中报道甚少。最大一组病例是Zlatkin(1985)报道了6例中的5例,3处病变发生在手指,两处发生在足趾。Li等(1989)报道了3例侵犯足部的病例,另外的病例报道还有发生在大腿和肩部的。

【影像学表现】

X线平片和CT上软组织软骨瘤均表现为边缘光滑、境界清楚的软组织肿块,病变大多具有分叶状边缘。X线片上可见钙化者约为33%~77%。钙化的形状常表现为曲线状、环状,可勾画出肿瘤的分叶状边缘,但有些钙化表现为斑点状或斑点状与曲线状的混合。另一些学者曾报道过继发性的骨质变化,如骨皮质上压力性侵蚀和反应性皮质硬化。

软组织软骨瘤的特点是缓慢生长的钙化性肿块,通常位于四肢远端,病史较长,一般超过一年,病变较小。影像学上表现的曲线状钙化应注意与恶性病变相鉴别。鉴别诊断中应包括起自腱鞘的滑膜性软骨瘤病和间质瘤。

二、骨软骨瘤

软组织的骨软骨瘤极少,常起自关节的滑膜和腱鞘组织,也有少数骨外的骨软骨瘤起自滑膜以外具有广泛的钙化。此类病变包括孤立性滑膜骨软骨瘤、关节旁骨软骨瘤、肌腱滑膜骨软骨瘤以及关节内、外的滑膜骨软骨瘤。多数性滑膜结节应认为是滑膜的化生,即滑膜性骨软骨瘤病。关节旁的骨软骨瘤,多起自膝关节或足的滑囊组织,离开关节和肌腱。在骨软骨瘤和软骨瘤之间,由于病变中局灶性的钙化和骨化,两者可互相重叠,根据其中以何种组织为主进行分类。骨软骨瘤发生在远离骨或骨膜组织的软组织内,称为骨外骨软骨瘤、软组织骨软骨瘤和软组织骨瘤,骨与软骨病变也可互相重叠。

骨外骨软骨瘤X线平片表现为边界清楚的分叶状软组织肿块伴有致密的中央性钙化或骨化区域。CT可清楚显示病变位于骨外,并显示出中央区致密钙化或骨化,与肌肉分开(图12-11-1a)。MRI在T₁加权像致密钙化显示为低信号,肿块表现为中等信号,T₂加权像表现为高信号与低信号的混合(图12-11-1b、c)。在鉴别诊断中应考虑软组织肿块中含有成熟的骨化者,最常见的是骨化性肌炎,但骨化性肌炎很少发生在手或足上。脂肪瘤性病变也可含有致密的钙化或骨化。肿瘤性钙质沉着症,一般表现为边界清楚的分叶状肿块的钙化,可呈层状分布。滑膜性软骨瘤病一般系多发性,靠近关节。

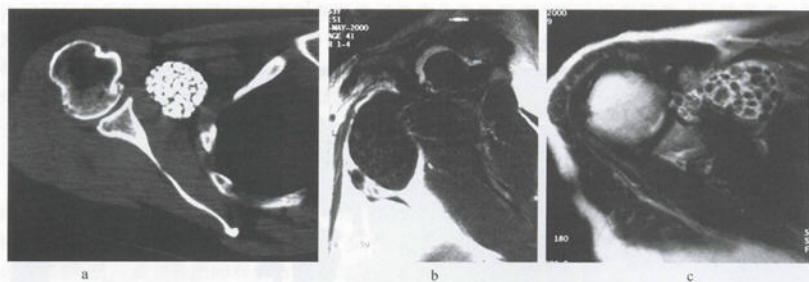


图 12-11-1 腋窝骨软骨瘤

a. CT 肿瘤内致密的钙化; b. MRI T₁ 加权像肿块呈中等信号, 钙化呈低信号; c. T₂ 加权像肿块呈高信号, 钙化为低信号

三、软骨肉瘤

骨外软骨肉瘤是一极少见的病变, 文献上仅有少数病例报道。发生在儿童者更为少见。其预后一般较骨的软骨肉瘤为好, 但与组织学的类型有关。骨外软骨肉瘤可分为三种亚型: 黏液样软骨肉瘤、间充质软骨肉瘤和滑膜性软骨肉瘤。

【病理】

骨外黏液样软骨肉瘤, 类似黏液样脂肪肉瘤, 边缘模糊的结节状软组织肿块, 含有索条状细小的嗜酸性细胞, 散在分布在丰富的黏液样间质中。骨外间充质软骨肉瘤由未分化的间充质细胞伴有分化良好的软骨性骨岛组成。滑膜性软骨肉瘤, 较上述两型更为少见, 最常见钙化, 由滑膜性软骨瘤病恶变而来。

【临床表现】

骨外黏液样软骨肉瘤, 发病年龄在 13~89 岁, 平均 49 岁。四肢多发, 侵犯肌肉、肌腱或韧带。大多数病变表现为生长缓慢的软组织肿块, 伴有疼痛。表浅者与深在者的预后无差别, 预后与肿瘤的大小也无明显关系。

骨外间充质软骨肉瘤发病年龄较轻, 较多侵袭性, 发生转移的比例亦高, 可发生在眼眶、硬膜、颈部、大腿、小腿、胸壁和腹膜后。

滑膜性软骨肉瘤多位于大关节附近, 多有软组织短期内迅速增大的表现, 可出现关节疼痛。

【影像学表现】

骨外软骨肉瘤 X 线片上无特征性, 肿瘤内可出现钙化, 也可无钙化产生, 与其他软组织肿瘤区别较困难。骨外黏液样软骨肉瘤 CT 检查可见分叶状软组织肿块, 密度较低, 可近似水的密度, 累及附近骨质则出现骨质破坏。骨外软骨肉瘤内的软骨成分 MRI 表现较有特征, 在 T₁

加权像上表现为低信号, T_2 加权像则表现为明显的高信号强度(图 12-11-2)。伴有出血时, T_1 加权像时也呈高信号。伴有钙化时, 钙化区域表现为低信号。

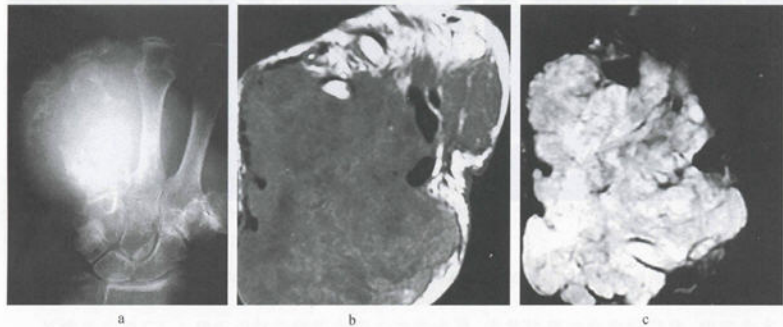


图 12-11-2 软组织软组织肉瘤

- a. X线平片显示软组织肿瘤有明显的侵袭性, 掌骨骨质破坏明显, 软组织肿块内有钙化; b. MRI T_1 加权像显示病变为中等信号, 信号不均匀; c. T_2 加权像肿块为不规则分叶样高信号改变

四、骨肉瘤

骨外骨肉瘤是一少见的形成骨质的恶性肿瘤, 占全部骨肉瘤中的 2%~4%。主要发生在 20~40 岁, 较骨内骨肉瘤的发病年龄较晚, 常见于大腿的软组织中。骨外骨肉瘤可发生于放射后。应注意与骨化性肌炎鉴别, 在此病变中, 可见成熟和不成熟的骨质以及明显的梭形细胞和软骨样成分(图 12-11-3)。有不少骨外骨肉瘤是在骨化性肌炎的基础上发展起来的, 故骨外骨

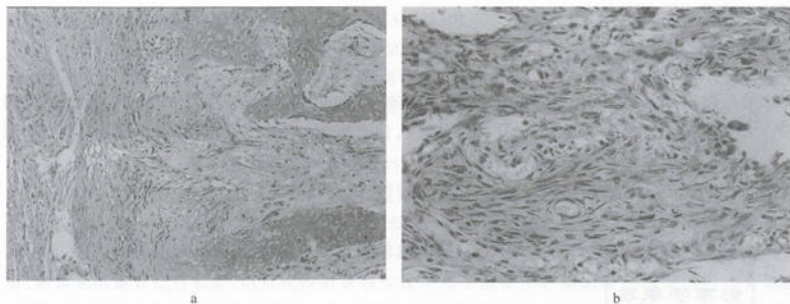


图 12-11-3 骨化性肌炎病理组织切片

- a. 骨化性肌炎病理, 分三带结构, 外周为成熟骨, 中层为软骨样组织, 中心为纤维组织, $\times 140$; b. 肿瘤中心部为增生的纤维组织, 成纤维细胞有一定的异型性, $\times 280$

肉瘤可分为原发和继发两种,后者继发于软组织内骨化性肌炎及畸胎瘤中某些成分的恶变。继发者常有原发病的表现。原发者病程长短不一,最短者1.5个月,最长者达40年,国内报道有长达24年者。早期呈良性表现,也可无任何症状。以后主要表现为局部肿块,表面光滑,或呈结节状,质地坚硬。肿瘤逐渐长大,有轻度疼痛。此瘤生长速度缓慢,年龄较大,病程较长。

【影像学表现】

软组织骨肉瘤X线平片表现为软组织内不规则的瘤骨形成,形态不一,多表现为絮状或斑片状,密度很高,与软组织形成鲜明对比。分布不均匀,边缘不规则,与相邻骨之间有一透亮间隙。有些病例瘤骨自一中心向周围伸延,邻近骨骼多无改变。CT扫描可以明确显示软组织内的瘤骨和软组织肿块,异位骨化并不与附近的骨质相连(图12-11-4),MRI T₁加权像上表现为不均匀的低信号肿块, T₂加权像软组织肿块的信号强度增高。注射造影剂后肿块有明显强化,骨化区域表现为低信号。

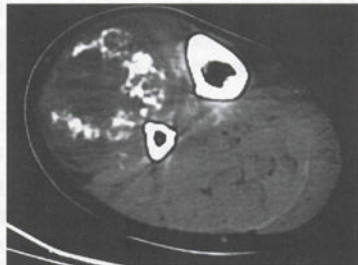


图 12-11-4 软组织骨肉瘤 CT
软组织内不规则瘤骨形成,与骨质不相连

第十二节 多潜能间叶组织肿瘤和类肿瘤病变

间叶组织即间充质(mesenchyme)为胚胎期填充于各胚层之间的原始结缔组织,属中胚层的范畴,在胚胎中起着支持、填充作用,并参与一些组织器官的形成,间叶组织可进一步演化为各种结缔组织。间叶组织肿瘤(mesenchymoma),是指一个肿瘤中同时含有纤维结缔组织、黏液组织以外的两种以上间叶组织成分(脂肪、脉管、骨、软骨、滑膜、网状、造血、肌肉等)的复合。间叶组织多向分化的潜能很大,故间叶性肿瘤(间充质性肿瘤)单一成分者并不太多见,大多是复合性多潜能分化的肿瘤,表明其所含成分的多样性,与错构瘤有相似之处,但错构瘤其本质非真性肿瘤,而是在发育障碍的基础上形成的增生伴结构错乱的类肿瘤病变。在做出多潜能(复合性)间叶组织肿瘤诊断时,应附加说明以何种成分为主。

一、良性间叶瘤

良性间叶瘤亦称良性间充质瘤、间叶错构瘤,由分化好而成熟的多种间叶组织成分构成,可发生于身体各部软组织,以四肢和躯干较多见。

【临床表现】

关于此肿瘤文献上曾使用过各种不同的名称,主要由于所见到的各种组织成分不同所致。发病年龄较早,Ayala等(1993)报道了5例位于胸壁的间叶性错构瘤并复习了以往文献上报道过的44例,其中16例出生时即已存在(包括2例宫内病变),3例分别在出生后2.7和9天后发现,19例婴儿在1个月到1年中发现,4例在2~8年中发现。44例中28例男性,15例女性,1例未记录性别。部分病例为两侧性或多中心性病变。良性间叶瘤根据肿瘤的大小临床上可有

或无症状,肿块是最常见的表现。

【病理】

病理标本上,肿瘤分界清楚,常呈分叶状。切面可显示实质性和囊性区域。实质区多系软骨样,囊性区大小不等,可充满血液。陈旧性病变可见巨大的囊性变化。显微镜下肿瘤表现为动脉瘤样骨囊肿的变化和间叶组织的增殖,反应性修复性成纤维性增生,诸如结节性筋膜炎、骨软骨性成分。软骨性成分表现为成软骨瘤样细胞增殖,伴有钙化和成熟的透明软骨。

【影像学表现】

病变起自软组织,位于胸壁者,大多位于胸膜外,可侵犯一个或多个肋骨,引起骨质侵蚀、破坏,或使肋骨增大变形,常伴有钙化。大多数肿瘤是孤立的、局限性的、具有包膜的软组织肿块。在X线平片上可看到不同组织的存在,如脂肪组织、钙化。CT较X线平片更为清楚地显示病变内的组织成分,脂肪组织CT值常在 -80Hu 以下,钙化组织也显示较平片为佳。

【鉴别诊断】

影像学鉴别诊断应包括具有钙化或骨化的良性肿瘤和恶性肿瘤。

(1) 畸胎瘤 也称之为良性中胚层的混合性肿瘤、迷芽瘤(choristoma)和错构瘤。这类肿瘤的大多数是孤立的、局限性的、无包膜的。肿瘤大小不一,小至 1mm ,大至 15cm 。X线平片也可反映肿瘤内有不同组织存在。脂肪组织和钙化组织也容易在X线平片中显示,与良性间叶瘤有相似表现,但却是完全不同的两类肿瘤。畸胎瘤是从生殖细胞或多能性胚胎细胞起源,具有向三层组织分化能力,有不同比例的囊性和实性成分。主要发生于卵巢、纵隔、骶尾部 and 腹膜后,极少见于软组织。畸胎瘤为少血供肿瘤,增强后多无强化。

(2) 骨化性肌炎 在X线平片和CT片上均可表现为软组织内边缘清楚的周围性壳状钙化,组织学上病变中央是未成熟骨组织,周围是成熟的骨质呈环带状分布。

(3) 滑膜软骨瘤 病变靠近关节,X线片上也表现为多数钙化或骨化,CT显示钙化位于滑膜。

(4) 良性脂肪瘤 也可骨化,并不含有较大区域的非脂肪性组织,往往所含脂肪成分较多,X线平片和CT片上表现出脂肪组织的特征。

(5) 软组织骨肉瘤 钙化和骨化形态杂乱,无定形。

(6) 软组织软骨肉瘤 表现为巨大肿块,含有斑点状或相互融合的钙化,环状钙化是其特征。

(7) 软组织的恶性纤维组织细胞瘤 骨化位于肿瘤的周围,软组织肿大明显。

二、恶性间叶瘤

恶性间叶瘤亦称间叶肉瘤和恶性间充质瘤,其特征是肿瘤内有多种类型的分化不同的组织结构。恶性间叶瘤大多原发于软组织,少数见于骨内。可发生于任何年龄,儿童期不少见。性别不限,部位分布很广,较多从肢体、躯干、头颈部的软组织发生。

【病理】

肿瘤成分混杂,混合的方式可紧密交织、均衡镶嵌,或以小灶、大片不规则地混杂;彼此之间可分界清楚,或有移行过渡,逐渐分化。可伴有不同程度的异型性,或有高度间变的表现。由于这类肿瘤在演变过程中可向不同的方向分化,因此,肿瘤的成分可以是多样化的复合,可含有脂肪、脉管、骨、软骨、肌肉、滑膜等组织,但病理诊断应提出以何种成分为主。

【临床表现】

发生于出生后或婴幼儿者并不少见,主要表现为疼痛性肿块,常呈持续性疼痛。肿块大多较固定,触痛明显。肿块生长较快。位于四肢的肿瘤,可引起肢体功能障碍。肿块巨大者,皮肤发亮,皮温略高,色红或暗红,表面有静脉怒张。

【影像学表现】

由于病理上的多样性,恶性间叶瘤影像学的表现也是各种各样,并无特征。一般在X线平片上可见不同大小的软组织肿块,其中可有不同形态的钙化和骨化。对附近骨质很少侵犯。CT显示肿块形态,边界较清楚,可向附近组织侵袭。肿块内的密度大多不均匀,存在钙化和骨化。MRI上可见肿块向附近组织侵犯,尤其是附近肌肉、血管、神经。肿瘤内所含的组织成分各异,可有脂肪、脉管、软骨、骨等,大多表现为混合性的信号强度,增强后扫描,肿块呈不均匀强化。文献报道在恶性间叶瘤中,以软骨肉瘤为主的间充质软骨肉瘤较为多见,其影像学表现与软骨肉瘤相似。

第十三节 其他未分类的肿瘤

一、黏液瘤

黏液组织是胚胎性结缔组织。胚胎期的间充质基质中含有大量黏多糖,出生后大大减少,不再有明显的黏液组织。黏液组织与成熟性结缔组织在组织学上的区别在于黏液组织细胞常呈星芒状,疏松散在分布于大量黏液性物质中。黏液细胞比较幼稚,有较大的可塑性。

【病理】

黏液瘤质地柔软,无包膜,界限较清楚。切面黏滑、湿润、半透明。体积一般不大,通常单发。光镜下瘤细胞大多呈星芒状,部分可为梭形。胞浆突起伸长,相互吻合。瘤细胞排列疏松。瘤细胞之间含有大量染色淡蓝色的无定形黏液样组织,主要为黏多糖成分。其间常散布着纤细的网状纤维,有时还可有少量胶原纤维,甚至形成纤维化小灶,血管供应一般很少。瘤细胞通常无明显的异型性,极少有丝分裂。黏液瘤的生物学行为颇为特殊,虽属幼稚性成分,但生长不快,切除后易复发,转移极少。Willis认为,黏液瘤与黏液肉瘤很难区分,故有无真正的“黏液肉瘤”各家意见不一。可能有一部分黏液瘤属于交界性肿瘤。

【临床表现】

临床上黏液瘤多见于青少年,一般无症状,或有局部疼痛和功能障碍。生长缓慢,性别无明显差别。有时在软组织中可触及韧性肿块,穿刺常为阴性,肿块表面皮肤无变化。

【影像学表现】

影像学上并无特征,因肿块较小X线平片常无异常发现,肿块较大者因其密度与软组织近似,也很难清楚显示肿块的大小和形状。CT可清楚显示在软组织中有密度略低的肿块;密度均匀,边界清楚,内无钙化。注射造影剂增强后无明显强化。MRI肿块在 T_1 加权像为低信号, T_2 加权像信号强度增高,边界较清楚,大多为圆形。

Mazabraud和Cirard在1957年报道了一少见的综合征,是软组织肌肉的黏液瘤伴有骨的结构不良。这一综合征至今已有20余例见之于文献中。Ireland(1973)分析了58例软组织黏液瘤,其中47例为孤立性黏液瘤,X线检查并未发现骨骼上有纤维结构不良的表现。但在3例多发性黏液瘤中,均伴有骨纤维结构不良的表现,其中2例系多骨性,1例是单骨性。他们复习文献收集到14例黏液瘤伴有骨纤维结构不良。14例中的12例骨纤维结构不良是多骨性的,2例是单发性的黏液瘤,6例有Albright综合征的表现,说明黏液瘤有发生于严重纤维结构不良病人的倾向。若伴发纤维结构不良时,黏液瘤多位于下肢并在身体的一侧。Glass-Royal等(1989)报道1例多骨性纤维结构不良伴有色素沉着的病例,在软组织内见一缓慢生长的肿块,切除后组织学证实为黏液瘤。Gober等(1993)也报道1例类似的病例。X线片上可见明显的软组织肿块,血管造影表现为少一血管的肿块,仅见附近血管受推移。MRI可见软组织内明显的肿块, T_1 加权像低信号,质子加权像为中等高信号, T_2 加权像高信号强度。MRI对确定肿瘤的解剖位置以及与附近骨质和神经血管的关系是一重要的检查方法,有助于术前制定手术计划。

二、腺泡状软组织肉瘤

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASS),是一原发于软组织内,细胞排列成假腺泡(器官样)结构的恶性肿瘤。自从1952年Christopherson等用腺泡状软组织肉瘤名称报道12例以来,国内外已有不少病例报道。国内统计腺泡状软组织肉瘤约占软组织肉瘤的2.6%(原中山医学院病理教研室),国外资料在软组织肉瘤中不到1%,并无良性者。组织发生尚无定论,也可发生于骨。

【病理】

肿瘤一般体积较大,直径为5~23cm,平均8cm。部分有包膜,部分包膜不完整,常向周围组织浸润,少数可浸润至骨质。质地中等,血管特别丰富者较软,血管较少而有纤维化者较硬。切面呈灰褐色,大者常有坏死、出血、囊性变。镜下瘤细胞排列成大小不等的胞浆状或巢状结构,似器官样为其特征性表现。瘤细胞体积较大,卵圆形或多边形,边缘清晰,胞浆丰富,含大量淡嗜酸性细颗粒,有时有空泡。组织化学研究表明,胞浆内含高度特异性的结晶状小体。PAS染色阳性,而嗜银染色阴性,据此可与其他软组织肿瘤相鉴别。

【临床表现】

临床上此瘤多见于青壮年,性别分布无明显差别。好发于肢体,其中绝大多数(约占2/3)位于股部和臀部的深层肌肉内,小腿及上肢少见,偶见于躯干和其他部位。此瘤生长缓慢,病程为数月到数年。国内一组病例报道病程2~10年者25例,10年以上者6例,其中2例达20年以上。临床上常表现为深部软组织的无痛性肿块,少数伴有疼痛。位于表浅的肿瘤皮肤可发红,因其血管丰富偶可闻及血管性杂音或有血管波动。

46例长期随访的病例,5年生存率占59%,10年生存率占47%。

【影像学表现】

X线平片上表现的并无特征的软组织肿块,可侵犯肢体较长的一段软组织结构。肿瘤内可见斑点状钙化,也可侵犯附近骨质。骨质侵蚀有时可表现为跳跃式病变,有时难与转移性肿瘤相鉴别。

血管造影肿瘤内的血管丰富,表现为大量增生的新生血管,并常有动静脉异常通道,在动脉期时即有静脉早期出现。

CT检查亦可清楚显示软组织肿块及其附近的骨质变化,注射造影剂增强后可见肿瘤明显强化,还能显示多数扩张的血管。

MRI可见在肿瘤中信号缺失的区域,为肿瘤内扩张的血管和细小的钙化。有的肿块边界不清,沿软组织内延伸较长, T_1 加权像表现为低信号强度, T_2 加权像表现为高信号强度,信号不均匀。据报道有1/3以上的病例,原发性肿瘤建立诊断时已有远处转移。

【鉴别诊断】

软组织腺泡状肉瘤的鉴别诊断包括恶性纤维组织细胞瘤、脂肪肉瘤、滑膜肉瘤和转移性肿瘤。很多软组织肉瘤在影像学上均有相似的表现。恶性纤维组织细胞瘤和脂肪肉瘤一般发生在50~60岁,而腺泡状软组织肉瘤发生在30~40岁,滑膜肉瘤发病年龄较轻,但也和腺泡状软组织肉瘤一样是多血管性的肿瘤。若在软组织内出现巨大的、生长缓慢的、血管丰富的肿瘤,伴有骨质广泛侵蚀的年轻病人,应考虑为腺泡状软组织肉瘤。

三、透明细胞肉瘤

透明细胞肉瘤也称为软组织恶性黑色素瘤,由Enzinger(1965)首先报道,是由透明细胞组成的恶性肿瘤。组织起源不明,近年来通过电镜、组化、组织培养等方法的观察,瘤细胞与滑膜组织很相似,因而倾向于将其归属于滑膜肉瘤的特殊亚型。但也有人发现部分透明细胞肉瘤中含有黑色素,电镜观察显示典型的黑素小体。认为可能是神经外胚层起源。

【病理】

肿瘤呈结节状或分叶状,常与腱鞘或筋膜紧密相连,周界不清,不易推动,质地坚实。切面呈灰白色,杂有黏液变区。光镜下瘤细胞呈长圆形或梭形,胞浆丰富、透亮,空虚或呈毛玻璃状,PAS染色表明含糖原丰富。细胞界限不清,核大,有异型性,有丝分裂多少不定,有时可见多核

瘤巨细胞。组织学上的特点是细小的丛状多角细胞被纤维性间隔分开。由于黑素细胞与神经鞘细胞均来自神经嵴,组织学上很难区分,可用免疫组化进行鉴别,免疫组化分析黑素细胞标记 S-100 蛋白和黑素瘤的特异抗体 HMB-45,在诊断软组织恶性黑素瘤是非常敏感的。

【临床表现】

临床上此瘤少见,大多发生于青年人,女性较多。好发于小腿、足部,其次为大腿、上肢,偶见于腹壁。临床上表现为逐渐增大的肿块,有时稍有压痛。典型的临床过程是,缓慢生长的疼痛逐渐加重的软组织肿块。透明细胞肉瘤总的预后不良,5 年生存率是 67%,10 年生存率是 33%。病人的存活率主要取决于有无远处转移,大约 65% 可发生远处转移。

【影像学表现】

X 线平片和 CT 均显示靠近关节的软组织肿块,边界较清楚。MRI 可清楚显示软组织肿块与肌腱和筋膜的密切关系, T_1 加权像肿块表现为低信号, T_2 加权像表现为高信号。注射造影剂增强后, T_1 加权像上肿瘤有轻度强化,强化不均匀。MRI 表现均无特征性。

【鉴别诊断】

此肿瘤应与周围神经鞘瘤和神经纤维瘤相鉴别,这类肿瘤在 MRI 上大多表现为信号强度不均匀, T_1 加权像表现为低信号, T_2 加权像为低信号与高信号混合存在,低信号反映了肿瘤内纤维组织。增强后周围神经的肿瘤表现为均匀一致性强化。

四、颗粒细胞肿瘤

颗粒细胞肿瘤(granular cell tumor)由 Abrikosoff(1926)首先报道,因其瘤细胞胞浆呈颗粒状,与肌纤维间有过渡,疑为肌肉起源,取名为“颗粒细胞性肌原细胞瘤”,这一名称曾在文献中长期沿用。但此瘤中的细胞并无幼稚胚胎特性,肌原性起源亦很受质疑。有人提出组织细胞性起源说,电镜及组化观察支持此瘤从神经鞘细胞发生的可能性。在组织来源尚未明确前,多数学者采用描述性名称,称之为“颗粒细胞肿瘤”。还有人认为其本质上并非真性肿瘤,而是代谢障碍性或损伤后变性再生性的类肿瘤病变。此瘤有良性和恶性两种。

良性颗粒细胞瘤比较罕见,可发生于任何年龄,任何部位。但以中青年居多,女性较多见,好发于舌部(约占 1/3),其次为肢体或躯干的横纹肌和皮下组织(约占 1/3);另一些则广泛分布于各系统、器官或组织。临床表现为无痛性肿块,肿块直径较小,直径很少超过 5cm,平均 1.5cm。多数为单发性孤立性结节,偶有多发,无包膜,弥漫性生长。质地坚实或稍软,界限不清,切面均质性,淡灰黄色。瘤细胞体积较大,圆或卵圆形,胞浆丰富,含有淡嗜酸性的粗大颗粒,后者 PAS 染色阳性,不被淀粉酶消化。有些细胞浆内有空泡,脂肪染色阴性。细胞核较小、圆形,一般分化良好,无异型性。瘤细胞无特殊排列方式,或略呈腺泡状结构。

恶性颗粒性细胞瘤更为罕见,主要发生于肢体的皮下组织内。可分两型,第一型称为临床恶性组织学良性型,第二型称为临床恶性组织学恶性型。第一型的组成细胞基本上是良性颗粒性细胞,与肌原细胞相似,仅有一些区域的细胞稍有异型性,核略增大,深染,偶见丝状分裂。肿瘤较大,直径可达 9cm,无包膜。切面灰白色,实质性。第二型的组成细胞为多形性巨细胞和梭

形细胞,胞浆内没有颗粒,细胞有异型性,并有丝状分裂。此瘤生长快,多发生血路转移。

Gleason-Jordan等(1991)报道了一例73岁恶性颗粒细胞瘤伴有转移的女性病人,转移到身体的很多部位包括骨髓,讨论了良性和恶性颗粒细胞瘤的临床和病理表现,并复习了英文文献中收集到的23例恶性颗粒细胞瘤。详细讨论了鉴别诊断,认为恶性颗粒细胞瘤最重要的是与软组织腺泡状肉瘤相鉴别,两者在细胞浆内都有明显的颗粒,但可由其细胞排列呈腺泡状结构及腺泡壁内含有细小的网状结构并含有薄壁的血管来加以鉴别。

参 考 文 献

- 曹来宾等. 1990. 骨外软组织-软骨肉瘤的X线诊断. 中华放射学杂志, 24:74
- 韩月东, 赵海涛, 刘燕丽等. 2001. 软组织血管源性肿瘤的MRI诊断. 临床放射学杂志, 20:382-384
- Abramowitz D, Zornoza J, Ayala AG et al. 1983. Soft-tissue desmoid tumors: Radiographic bone changes. *Radiology*, 146:11
- Barton DL, Reeves RJ. 1961. Tumoral calcinosis. Report of three cases and review of the literature. *AJR*, 86:351
- Becker MH, Kopf AW, Lande A. 1967. Basal cell nevus syndrome. Its roentgenographic significance. Review of the literature and report of four cases. *AJR*, 99:817
- Brown ML, Thrall JH, Cooper RA. 1977. Radiography and scintigraphy in tumoral calcinosis. *Radiology*, 124:757
- Carroll RE, Berman AT. 1972. Glomus tumors of the hand. Review of the literature and report on twenty-eight cases. *J Bone Joint Surg [AM]*, 54:691
- Chew FS, Hudson TM, Enneking WF. 1981. Radionuclide imaging of soft tissue neoplasms. *Semin Nucl Med*, 11:266
- Christopherson WM, Foote FW Jr, Stewart FW. 1952. Alveolar soft-part sarcomas. Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer*, 5:100
- De Beukeleer LH, De Schepper AM, Vanderenne JE et al. 2000. MR imaging of clear cell sarcoma (malignant melanoma of the soft part): a multicenter correlative MRI pathology study of 21 cases and literature review. *Skeletal Radiol*, 29:187-195
- Demos TC, Bruno E, Armin A. 1984. Parosteal lipoma with enlarging osteochondroma. *AJR*, 143:365
- Desai A, Eymontt M, Alavi A. 1980. ^{99m}Tc-MDP uptake in nonosseous lesions. *Radiology*, 135:181
- Drane WE. 1984. Myositis ossificans and the three-phase bone scan. *AJR*, 142:179
- Dunnick NR, Head GL, Peck GL. 1978. Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Radiographic manifestations including cystlike lesions of the phalanges. *Radiology*, 127:331
- Eskey CJ, Robson CD, Weber AL. 2000. Imaging of benign and malignant soft tissue tumors of the neck. *Radiol Clin North Am*, 38:1091-1104
- Feldman F, Norman D. 1972. Intra- and extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma). *Radiology*, 104:497
- Galant J, Marti-Bonmatf L, Soler R et al. 1998. Grading of subcutaneous soft tissue tumors by means of their relationship with the superficial fascia on MR imaging. *Skeletal Radiol*, 27:657-663
- Gayle EL, Morrison WB, Carrino JA et al. 1999. Extraskelatal osteochondromatosis of the foot. *Skeletal Radiol*, 28:594-598
- Gebhardt MC, Parckh SG, Rosenberg AE et al. 1999. Extraskelatal myxoid chondrosarcoma of the knee. *Skeletal Radiol*, 28:354-358
- Goldman AB. 1976. Myositis ossificans circumscripta. A benign lesion with a malignant differential diagnosis. *AJR*, 126:32
- Gorlin RJ, Goltz RW. 1960. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. *N Engl J Med*, 262:908
- Harom EM, Helms CA. 1999. Fibrolipomatous hamartoma; pathognomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol*, 28:260-264
- Horowitz AL, Resnick D, Watson RC. 1973. The roentgen features of synovial sarcomas. *Clin Radiol*, 24:481
- Kagan AR, Steckel RJ. 1978. Heterotopic new bone formation. Myositis ossificans versus malignant tumor. *AJR*, 130:773
- Karasick D, O'Hara AE. 1977. Juvenile aponeurotic fibroma. A review and report of a case with osseous involvement. *Radiology*, 123:725
- Karlin CA, De Smet AA, Neff J. 1981. The variable manifestations of extraarticular synovial chondromatosis. *AJR*, 137:731
- Keller RB, Baez-Giangreco A. 1975. Juvenile aponeurotic fibroma. Report of three cases and a review of the literature. *Clin Orthop*,

106;198

- Kolawole TM, Bohrer SP. 1974. Tumoral calcinosis with "fluid levels" in the tumoral masses. *AJR*, 120:461
- Konishi E, Kusuzaki K, Murato H et al. 2001. Extraskelatal osteosarcoma arising in myositis ossificans. *Skeletal Radiol*, 30:39-43
- Kuroda S, Itoh H, Yamagami T et al. 2000. Angiomyolipoma arising in the thigh. *Skeletal Radiol*, 29:293-297
- Lile HA, Rogers JF, Gerald B. 1968. The basal cell nevus syndrome. *AJR*, 103:214
- Mann SG. 1974. Kaposi's sarcoma. Experience with ten cases. *AJR*, 121:793
- Martel W, Abell MR. 1973. Radiologic evaluation of soft tissue tumors. A retrospective study. *Cancer*, 32:352
- Matsumoto K, Hukuda S, Ishizawa M et al. 1999. MRI findings intramuscular lipomas. *Skeletal Radiol*, 28:145-152
- Nakashima Y, Unni KK, Shives TC. 1986. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue. A review of 111 cases. *Cancer*, 57:2444
- Norman A, Dorfman HD. 1970. Juxtacortical circumscribed myositis ossificans. Evolution and radiographic features. *Radiology*, 96:301
- Oliveira AM, Nascimento AG. 2001. Grading in soft tissue tumors, principles and problems. *Skeletal Radiol*, 30:543-559
- Petasnick JP, Turner DA, Charters JR. 1986. Soft-tissue masses of the locomotor system: comparison of MR imaging with T. *Radiology*, 160:125
- Poon-Chue A, Menendez L, Gerstner MM et al. 1999. MRI evaluation of post-operative seromas in extremity soft tissue sarcomas. *Skeletal Radiol*, 28:279-282
- Porter AR, Tristan TA, Rudy FR. 1985. Florid reactive periostitis of the phalanges. *AJR*, 144:617
- Powers SK, Norman D, Edwards MSB. 1983. Computerized tomography of peripheral nerve lesions. *J Neurosurg*, 59:131
- Ros PR, Viamonte M Jr, Rywlin AM. 1984. Malignant fibrous histiocytoma. Mesenchymal tumor of ubiquitous origin. *AJR*, 142:753
- Sievert LJ, Elwing TJ, Evans ML. 2000. Primary pulmonary osteogenic sarcoma. *Skeletal Radiol*, 29:283-285
- Simmons M, Tucker AK. 1978. The radiology of bone changes in rhabdomyosarcoma. *Clin Radiol*, 29:47
- Spjut HJ, Dorfman HD. 1981. Florid reactive periostitis of the tubular bones of the hands and feet. A benign lesion which may simulate osteosarcoma. *Am J Surg Pathol*, 5:423
- Suh JS, Cho J, Lee SH et al. 2000. Alveolar soft part sarcoma: MR and angiographic findings. *Skeletal Radiol*, 29:680-689
- Taira H, Takasita M, Yoshida S et al. 1999. Extrasosseous calcified plasmacytoma causing thoracic myelopathy. *Skeletal Radiol*, 28:347-349
- Tillotson JF, McDonald JR, Janes JM. 1973. Synovial sarcomas. *J Bone Joint Surg [Am]*, 33:459
- Weiss SW, Enzinger FM. 1978. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer*, 41:2250
- Weston WJ. 1963. Thorn- and twing-induced pseudo-tumours of bone and soft tissues. *Br J Radiol*, 36:323
- Yamamoto T, Kurosaka M, Soejima T et al. 2001. Contrast-enhanced three-dimensional helical CT for soft tissue tumors in the extremities. *Skeletal Radiol*, 30:384-387
- Young-In Lee F, Keel Sb, Rosenthal DI et al. 2001. Intra-articular lipoma with osteochondroid metaplasia in the knee joint. *Skeletal Radiol*, 30:230-233
- Zlatkin MB, Lander PH, Begin LR et al. 1985. Soft-tissue chondromas. *AJR*, 144:1263

索引

Albright-McCune 综合征 249
Antoni 型 402
CT 36
Ewing sarcoma 310
Goraam 病 382
Hutchinson 综合征 335
Jaffe-Campanacci 综合征 235
Kempson-Campanacci 病变 259
Maffucci 综合征 161
Mazabraud 综合征 249
Nora 病 173
Ollier 病 161
PET 42
POEMS 综合征 349
R-S 细胞 332
Tinel 征 401,405
Trevor 病 172
Trevor-Fairbank 病 174
Waldenström 巨球蛋白血症 348
X 线检查 12

B

靶征 406,413,597
扁平椎 302
病变的边缘 17
病变的部位 13
病理检查 11
不典型纤维组织细胞瘤 570

C

长骨血管瘤 367
长骨轴质细胞瘤 474
超声检查 46
成骨细胞瘤 71
成骨性转移 509

成骨性转移瘤 515,517
成软骨细胞瘤 182
成脂肪细胞瘤 575
磁共振成像 39
丛状神经纤维瘤 407

D

大量骨质溶解 382
单纯性骨囊肿 453
单骨性纤维结构不良 246
低度恶性骨肉瘤 111
淀粉样变性 339
蝶骨硬化 482
动脉瘤样骨囊肿 459
多病灶性血管瘤 369
多发性骨淋巴瘤 336
多发性骨肉瘤 113
多发性骨髓瘤 337
多发性骨转移瘤 517
多发性内生软骨瘤 161
多发性遗传性骨软骨瘤 178
多骨性纤维性结构不良 249
多形型横纹肌肉瘤 581
多形性脂肪肉瘤 429

E

恶性成骨细胞瘤 80
恶性间充质瘤 608
恶性间叶瘤 608
恶性淋巴瘤 327
恶性神经鞘瘤 411
恶性纤维组织细胞瘤 285,572
恶性周围神经鞘瘤 602

F

放射性核素显像 41

放射状骨针 365
非骨化性纤维瘤 234
非霍奇金淋巴瘤 328

G

干骺软骨瘤病 161
干性骨疡 190
胫骨髁上突 175
孤立性骨转移瘤 514
骨表面的血管瘤 371
骨的上皮样血管瘤 373
骨的原始多能性肉瘤 323
骨恶性间充质瘤 491
骨横纹肌肉瘤 487
骨化性骨膜炎 321
骨化性纤维瘤 259
骨化性脂肪瘤 419
骨瘤 53
骨膜反应 21
骨膜性软骨瘤 158
骨膜性软骨肉瘤 218
骨膜性硬纤维瘤 244
骨膜尤文肉瘤 321
骨内腱鞘囊肿 467
骨内血管瘤 357
骨内脂肪瘤 417
骨旁骨化性脂肪瘤 422
骨旁骨瘤 58
骨旁脂肪瘤 422
骨皮质转移瘤 519
骨片脱落征 454,456
骨平滑肌肉瘤 485
骨肉瘤 82,606
骨肉瘤的鉴别诊断 128
骨软骨瘤 164,604
骨软骨瘤的恶变 170
骨外骨肉瘤 126
骨外骨软骨瘤 175
骨外软骨瘤 159
骨外尤文肉瘤 322
骨纤维黏液瘤 273
骨腺泡状肉瘤 490

骨性狮面 252
骨样骨瘤 63
骨脂肪瘤的恶变 431
骨肿瘤的分类 1

H

海绵状淋巴管瘤 591
横纹肌瘤 580
横纹肌肉瘤 580
滑膜瘤 593
滑膜肉瘤 542,594
滑膜软骨肉瘤 219
滑膜性骨软骨瘤病 526
滑膜性软骨瘤病 526
滑膜性软骨肉瘤 546
滑膜性血管瘤 539
黄色瘤病 367,568
黄色肉芽肿 570
混合性转移 509
混合性转移瘤 516
霍奇金淋巴瘤 332

J

基质的类型 28
脊索瘤 478
脊柱侧弯 409
脊柱转移 510
脊柱转移瘤 520
脊椎血管瘤 359
继发性骨肉瘤 124
继发性软骨肉瘤 221
加德纳综合征 54
家族性骨肉瘤 128
甲下外生骨疣 178
甲状腺癌转移 366
假关节形成 411
间充质软骨肉瘤 212
间皮组织肿瘤 596
腱鞘巨细胞瘤 537
腱鞘纤维瘤 565
截肢后神经痛 601
局限性色素结节性腱鞘炎 537

巨细胞丰富的骨肉瘤 109

巨细胞瘤 434

K

颗粒细胞肝癌 612

空腔征 513

L

类淀粉样蛋白沉积 341

良性间叶瘤 607

良性纤维组织细胞瘤 242

淋巴管瘤 380, 590

淋巴管肉瘤 592

淋巴血管瘤病 380

瘤骨 93

隆突性皮纤维肉瘤 571

颅骨血管瘤 364

M

毛细血管扩张性骨肉瘤 106

N

内生骨瘤 57

内生软骨瘤 150

囊性血管瘤病 375

囊状水瘤 591

脑膜瘤 366

黏液瘤 609

黏液样脂肪肉瘤 429

牛眼征 513

P

胚胎型横纹肌肉瘤 580

皮纤维瘤 569

皮质内骨肉瘤 111

皮质内脂肪瘤 423

皮质旁骨肉瘤 114

平滑肌瘤 579

平滑肌肉瘤 579

普通髓腔型软骨肉瘤 201

去分化软骨肉瘤 214

韧带样纤维瘤 264

R

溶骨性转移 509

溶骨性转移瘤 514, 517

软骨瘤 603

软骨黏液样纤维瘤 191

软骨肉瘤 198, 605

软组织浆细胞性肿瘤 349

软组织软骨肉瘤 221

软组织纤维瘤病 274

软组织肿块 34

S

色素沉着性绒毛结节性滑膜炎 529

上皮样血管内皮瘤 387

神经鞘瘤 400, 599

神经外胚层肿瘤 325

神经纤维瘤 596

神经纤维瘤病 408, 597

神经纤维瘤象皮病 598

神经纤维肉瘤 411

嗜酸性肉芽肿 298

髓腔型骨肉瘤 99

梭形细胞血管内皮瘤 389

T

跳跃性转移 315

痛风石 546

透明细胞肉瘤 611

透明细胞软骨肉瘤 211

W

网状神经瘤 408

X

先天性泛发性纤维瘤病 277

先天性孤立性纤维瘤病 277

先天性纤维肉瘤 283

纤维结构不良恶变 258

纤维瘤病 564

纤维肉瘤 277, 566

纤维软骨性间充质瘤 473

纤维软骨性结构不良 259
纤维性骨皮质缺损 234
纤维脂肪瘤性错构瘤 424
纤维组织的肿瘤 562
纤维组织细胞瘤 569
纤维组织细胞性骨肉瘤 105
腺泡型横纹肌肉瘤 581
腺泡状软组织肉瘤 610
“象牙质”脊柱 334
象牙椎 336,516
小细胞性骨肉瘤 103
血管瘤 582
血管内皮瘤 383
血管内皮瘤 586
血管球瘤 378,589
血管肉瘤 390,588
血管外皮瘤 588
血管外皮细胞瘤 393
血管造影 47
血管脂肪瘤 424

血路转移 510
血友病假肿瘤 517

Y

“盐和胡椒型”骨髓瘤 345
异型性脂肪瘤 576
硬化性骨髓瘤 348
硬化性上皮样纤维肉瘤 284
硬化性血管瘤 569
硬纤维瘤 264,562
尤文肉瘤 310
圆细胞脂肪肉瘤 429

Z

皂泡状改变 385,401,438
脂肪瘤 574
脂肪瘤病 425
脂肪肉瘤 426,577
坠门征 454
棕色瘤 346

(R-0980.0101)

ISBN 7-03-011266-0



9 787030 112668 >

科学出版社医学出版分社
E-mail: med_sp@sohu.com

ISBN 7-03-011266-0
定价: 198.00 元