滑膜肉瘤

男性，54 岁发现右大腿肿块 1 月余

病例介绍

患者，男，54 岁。自 1 个月前无意间发现右大腿外侧包块，进行性生长，伴右大腿酸胀疼痛，活动后加重，休息后可缓解，伴跛行，远距离行走及上下楼困难，无头疼、发热，无恶心、呕吐。实验室检查无异常。

影像学检查

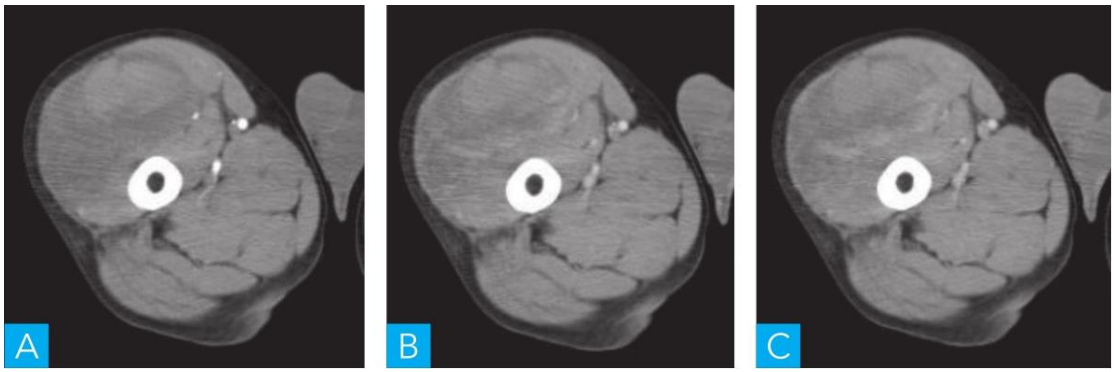



图 3-28-1　右大腿 CT 检查

A.CT 轴位增强扫描动脉期；B.CT 轴位增强扫描静脉期；C.CT 轴位增强扫描延迟期

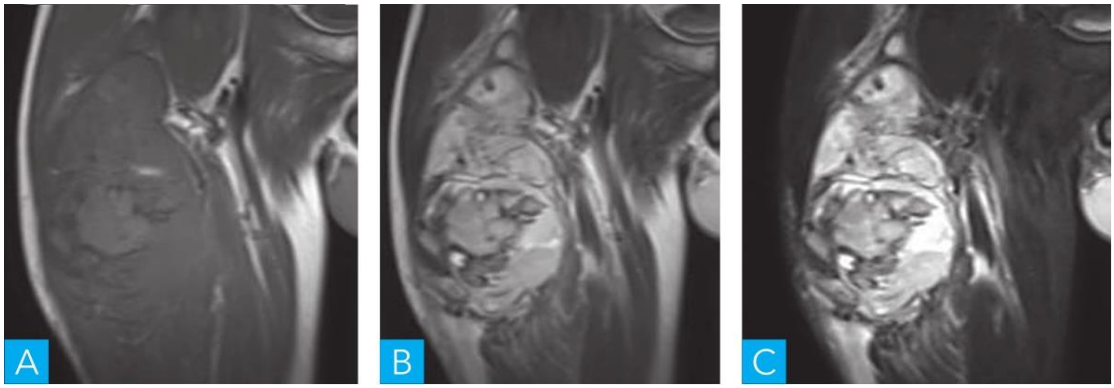



图 3-28-2　右大腿 MRI 检查

A.$T_1$WI 冠状位平扫；B.$T_2$WI 冠状位平扫；C.$T_2$WI 冠状位脂肪抑制序列

诊断

手术病理为滑膜肉瘤。Vim（2+），CD99（+），CD34（-），SMA（-），Des（-），bcl-2（2+），Ki-67 40%（+），CK（-），EMA（-），S100（-），MyoD1（-），HMB45（-），Melan-A（-），特殊染色示：VG 黄色，Masson 褐色。

诊断要点

本病例特点为中年男性患者，临床有活动时疼痛症状。CT 及 MR 表现为右侧大腿股直肌深面软组织内病灶，表现为边界不清的类椭圆形软组织肿块，周边伴有浅分叶，病灶内部可见出血及细线状低信号区，考虑恶性软组织肿瘤，增强后病灶呈不均匀性明显强化，提示病灶内部的血供丰富。应想到滑膜肉瘤的可能性，但肿块境界比较清楚，邻近骨质未见侵犯；病变部位，病变密度、信号不均，增强扫描呈不均匀明显强化，支持滑膜肉瘤的诊断。

鉴别诊断

1.恶性纤维组织细胞瘤

多为发生于中老年人四肢及躯干、部位较深的巨大分叶状软组织肿块，边界较清，瘤内可见分隔、囊变及出血、坏死。$T_1$WI 呈中等信号，$T_2$WI 呈不均匀高信号，增强扫描肿瘤实质部分强化明显；肿瘤内纤维成分含量较多时 $T_2$WI 可见到不规则的低信号，可作为鉴别点。

2.纤维肉瘤

一般在 30～70 岁间的发病率较高，平均发病年龄为 45 岁左右，最常发病的部位为大腿，大多数位于浅筋膜的深层，通常生长较快。CT 表现类圆形或分叶状软组织密度肿块影，肿瘤边界可清楚或不清，密度不均匀或均匀，见斑点状钙化。局部骨质可伴破坏。MRI 表现肿块内可见以短 $T_1$、长 $T_2$ 为主的混杂信号影，抑制序列呈等高信号影，内可见线状长 $T_1$ 短 $T_2$ 信号分隔，邻近软组织可见水肿。一般来说有巨大软组织肿块而骨质破坏较轻，发病年龄较滑膜肉瘤大。

3.外周神经鞘瘤

神经鞘瘤是一种起源于外周运动神经、感觉神经与颅内神经的鞘膜施万氏细胞的肿瘤。肿瘤好发于肢体病灶的屈侧，可单发亦可多发，MRI 特点主要有 3 大征象："靶征""神经出入征"与"脂肪彗星尾征"。外周神经鞘瘤可以恶变，主要表现为肿瘤直径明显变大，病灶内出现囊变、坏死出血，明显瘤周水肿，"靶征"淡化，但依然可以见到"脂肪彗星尾征"与"神经出入征"。

4.外周性原始神经外胚层肿瘤

pPNETs 罕见，可发生于各个年龄阶段，但大多发生于 35 岁以前，平均年龄为 20 岁。表现为沿神经走行分布的不规则软组织肿块，侵袭性很强。沿肌间隙生长，包绕血管和神经，并引起相应的临床症状，可以多发。在 CT 上呈等、低密度，病灶较大时其内密度不均匀，也可由于出血而有高密度区。病灶内通常无钙化，即使有也常为细小的、针尖样钙化，增强后呈不同程度强化。$T_1$WI 信号为等低或低信号，其中发生于下肢软组织的病变低于周围正常肌肉信号，$T_2$WI 信号呈不均匀增高，Gd-DTPA 增强后均为明显不均匀强化。影像表现缺乏特征性，遇到发生于青少年、边界欠清、快速增大的肿块应想到 pPNETs 的可能。

专家点评

滑膜肉瘤是一种较少见的软组织恶性肿瘤，占软组织恶性肿瘤的 5.6%～10%，该病误诊率很高。滑膜肉瘤并非来自滑膜细胞，而是由未分化间叶细胞发生的具有滑膜分化特点的恶性肿瘤；具有向上皮细胞及纤维细胞双相分化的特点和不同分化程度，组织学上分为单相纤维型、双相型、单相上皮型、低分化型。滑膜肉瘤好发于青壮年，可发生于很多部位，包括头颈、腹膜后以及纵隔，但最常发生于四肢，多邻近关节，尤其是下肢大关节深部软组织。这可能与外伤有关，因为创伤可能是该肿瘤发生的一个原因，运动时关节附近软组织容易受到损伤。少见于腹壁等部位，罕见于骨、关节腔。主要是分叶状软组织肿块（CT 一般为类似或略低于肌肉密度的肿块，边缘清楚或不清楚），局部骨质破坏、钙化或骨化，其中最重要的是钙化或骨化。钙化或骨化可位于肿瘤的边缘或中央，呈斑点状或斑片状，有的形成不连续的骨壳。一般认为有钙化或骨化，多提示肿瘤恶性程度低，分化程度高。部分病例随病变进展钙化消失，提示肿瘤恶性程度增加。MR $T_1$WI 上以等信号为主；部分病灶信号混杂，表现为肿瘤的高信号区为肿瘤内大的出血灶，低信号区为肿瘤的坏死和钙化，肿瘤实质通常为等信号；$T_2$WI 上肿瘤表现为以高信号为主的混杂信号，可出现三重信号征，即等低信号、稍高信号和明显高信号；病理组织学对比为肿瘤内陈旧性出血含铁血黄素沉着和钙化表现为低信号，稍高信号为肿瘤的实质部分，明显高信号区域为肿瘤的大块坏死区和新鲜出血灶；但并不是所有的滑膜肉瘤均出现出血和坏死而表现为三重信号。较具特征性的影像表现是 $T_2$WI/STIR 像中，肿瘤表现为结节状稍高信号，结节呈大小近似的“卵石”状，其间有“网格”状低信号间隔；有时在 $T_2$WI 还可见液-液平面（在本例中均出现）。

该病发病率低，临床及影像表现缺乏特异性，需不断积累临床经验和鉴别诊断知识，才能提高对该类罕见疾病的诊断水平。

滑膜软骨瘤

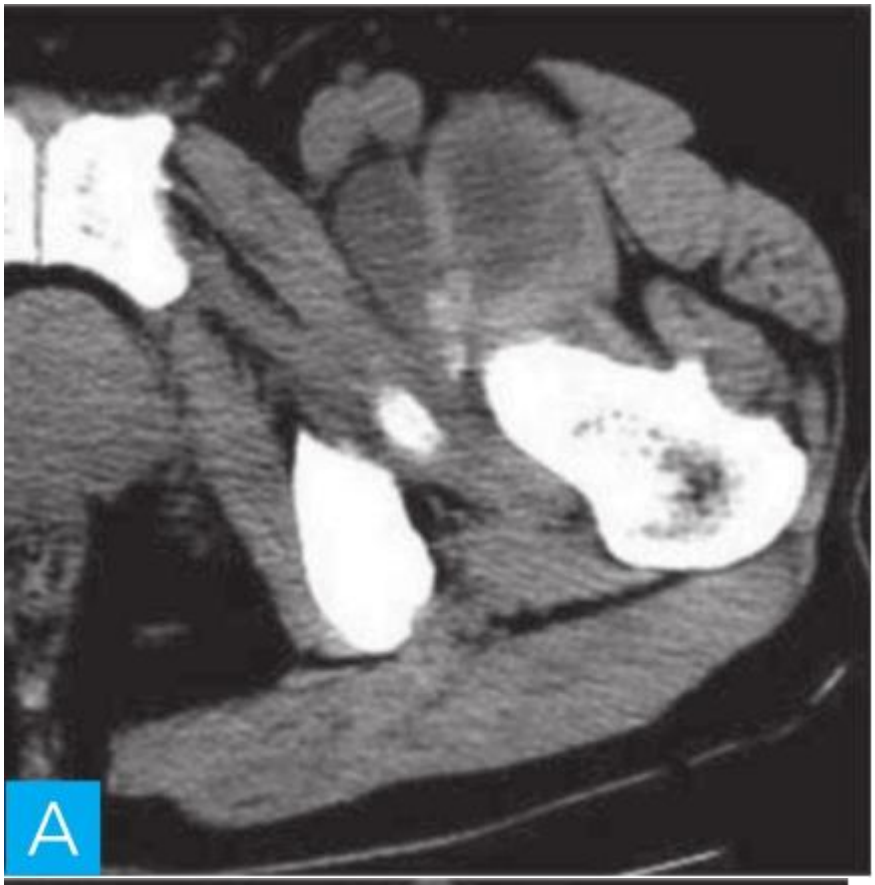
男性，73 岁左侧腹股沟区包块 20 余天，近日伴大腿外侧疼痛

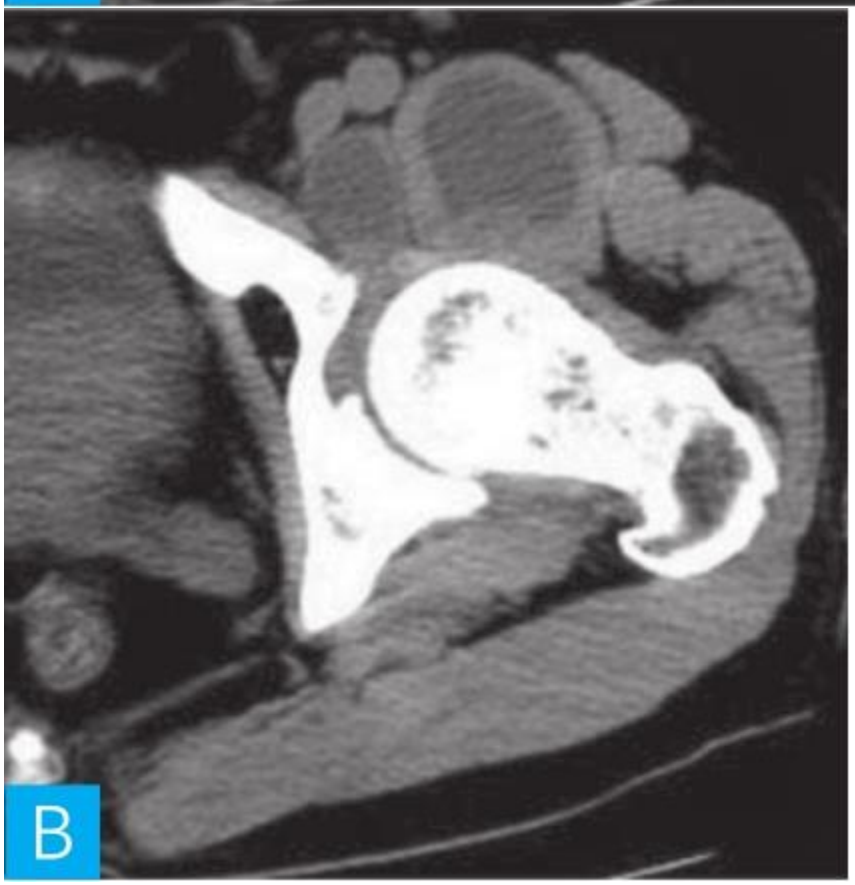
病例介绍

患者，男，73 岁。20 天前无意中发现左侧腹股沟区包块，局部无红肿、无痛性，活动无受限，后自觉包块增大，且伴大腿外侧疼痛而就诊。无外伤史，无发热，无盗汗。查体：局部皮肤颜色正常，无红肿、充血，无压痛，双下肢肌力 5 级，膝反射、跟腱反射正常，实验室检查阴性。

影像学检查

图 2-27-1　骨盆 DR 检查（正位）


A


B

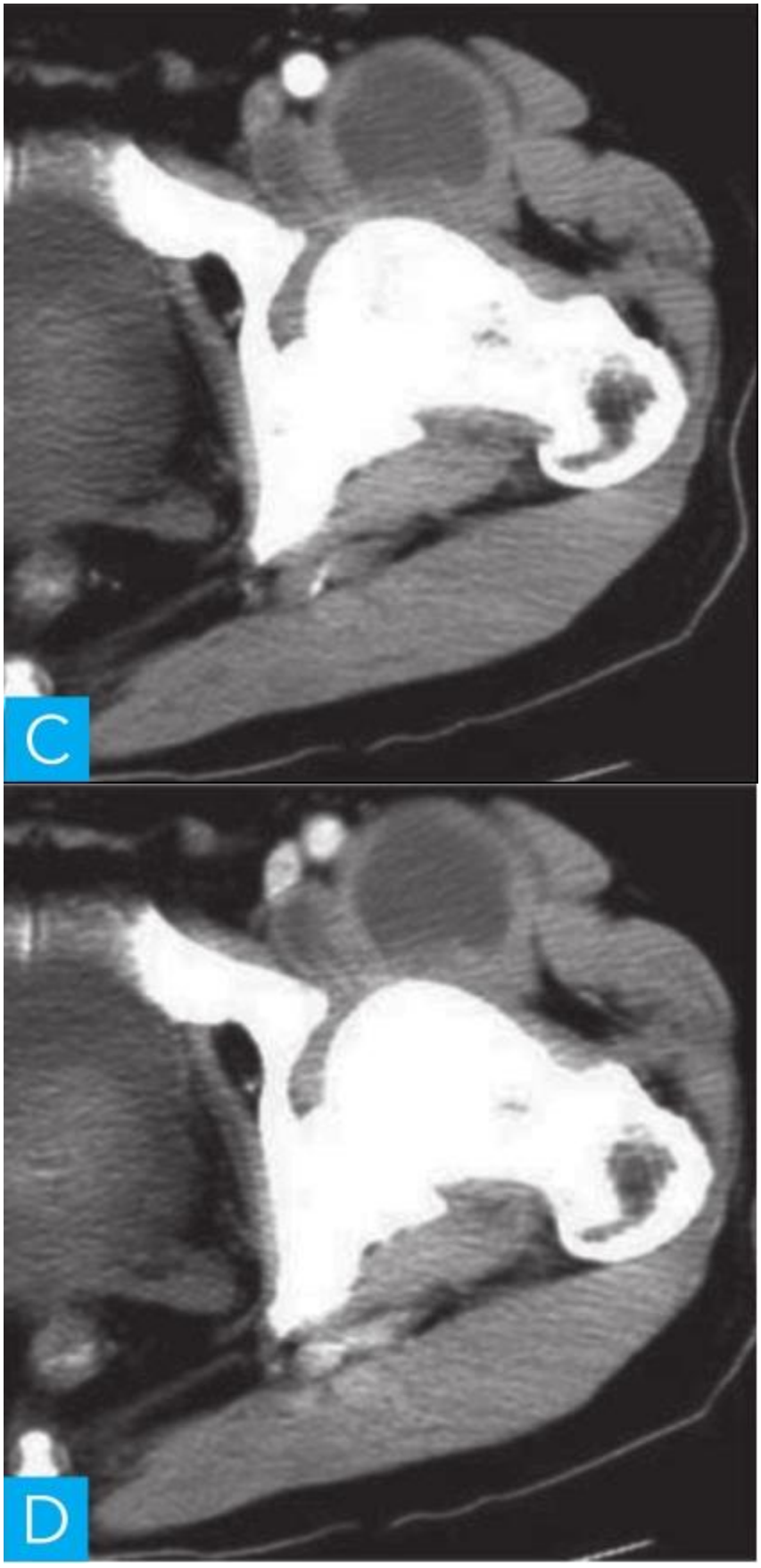
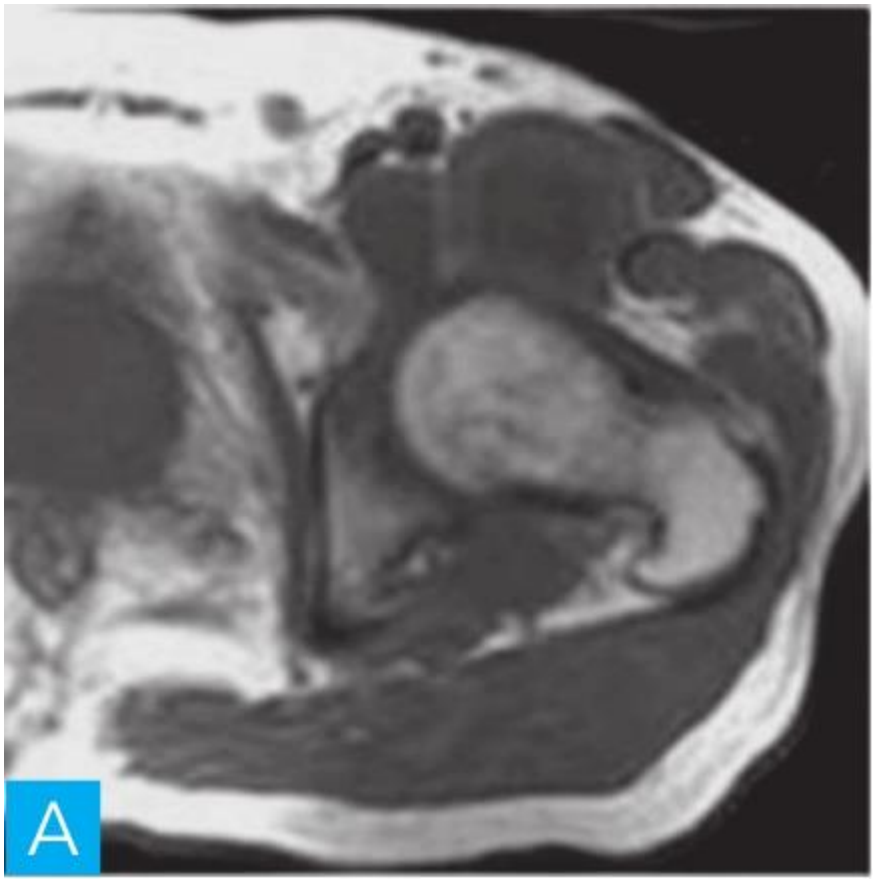
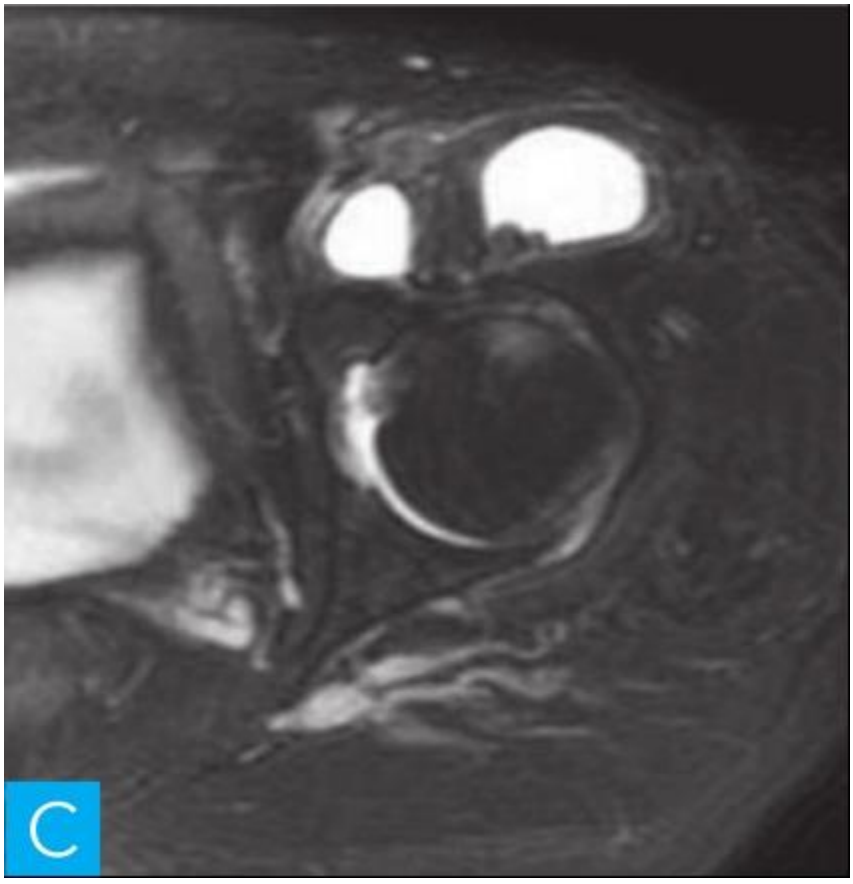



图 2-27-2　盆腔 CT 检查

A.CT 平扫轴位软组织窗；B.CT 平扫轴位软组织窗；C.CT 轴位增强扫描（动脉期）；D.CT 轴位增强扫描（静脉期）



B


C

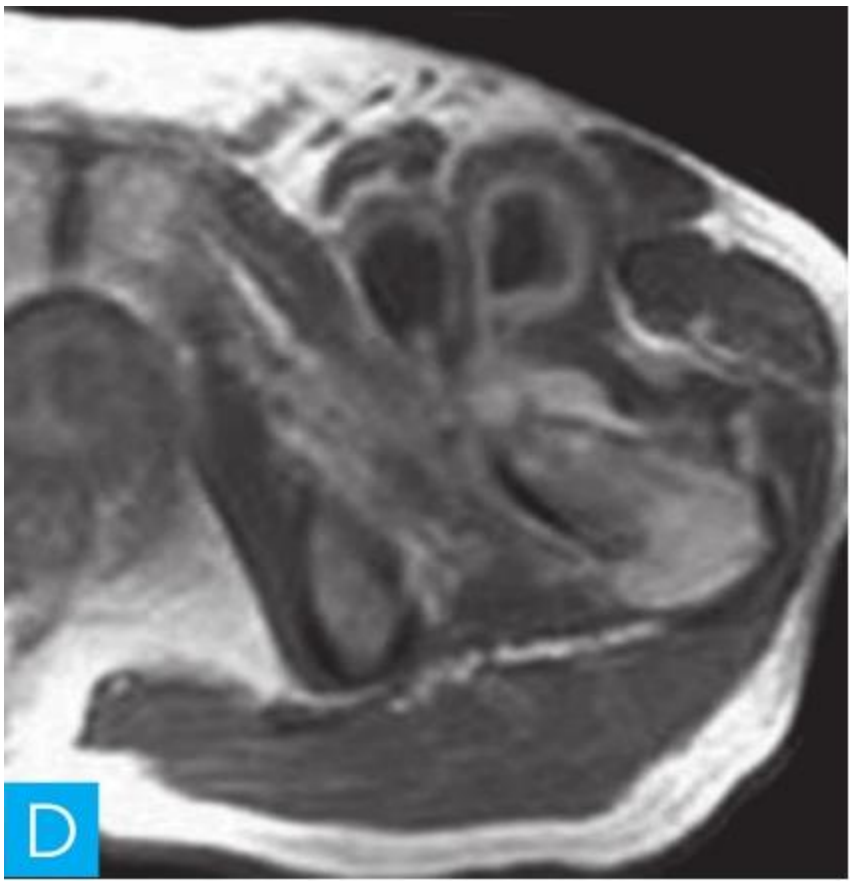



图 2-27-3　盆腔 MR 检查

A.$T_1$WI 轴位平扫；B.GR 轴位平扫；C.$T_2$WI+FS 轴位平扫；D.$T_1$WI 轴位增强扫描

诊断

手术所见肿物大小约 15cm×4cm×3cm，下方与髋关节前方相通，上方与骶髂关节相通。囊性肿物内抽出淡黄色囊液。病理结果为滑膜软骨瘤病 Milgram 分期Ⅰ期，滑膜明显增生，囊壁见明显的软骨化生，关节表面增生的滑膜内可见透明软骨岛。

诊断要点

本病例特点为老年男性患者，起病缓慢，其病因不明，初为腹股沟区包块，无特征性症状和体征，因自觉包块增大，且伴大腿外侧疼痛而就诊。X 线摄片未见明显异常；CT 平扫示左侧髋关节滑膜增厚，部分可见略高密度结节，增强扫描显示滑膜和滑膜上的结节明显强化，滑囊内有积液。MR 平扫结节状增厚的滑膜 $T_1$WI、$T_2$

WI-抑脂序列呈低信号，GR 序列呈高信号，增强后滑膜和结节均有强化。综合临床与影像表现支持滑膜软骨瘤病的诊断。

鉴别诊断

1.单纯慢性滑膜炎

对于 Milgram Ⅰ期的患者，很难与单纯性滑膜炎相鉴别，CT 显示增厚滑膜密度增高，MR 具有软骨信号特征，有助于滑膜软骨瘤病的诊断。

2.夏科氏关节

除关节游离体外，尚有关节面碎裂、关节脱位表现，同时临床上关节破坏严重而自觉症状轻微有助于鉴别。

3.色素沉着绒毛结节性滑膜炎

关节滑膜呈结节状增厚可呈肿块状，由于含铁血黄素沉着，具有特征性的 $T_2$ WI 低信号，缺乏具有软骨成分的关节内游离体。

4.退行性骨关节病

多见于老年人，关节骨质增生，软骨变薄或脱落，关节间隙明显变窄，游离体为增生的骨赘脱落所致，较小、数目少、缺乏同心层状改变，MR 影像滑膜和游离体缺乏软骨信号特征，有助于鉴别。

专家点评

滑膜软骨瘤病是一种表现为滑膜增生和滑膜内结缔组织向软骨和骨组织化生的疾病，可发生于任何年龄，多见于中青年，男性多见;最易累及膝、肘、髋关节，其次是肩和踝关节，一般为单发关节病变，发生于关节内，常伴有邻近滑膜囊受累，病变也可累及关节周围的腱鞘。其病因不明，约 50%的病例有外伤史，无痛性缓慢生长，无特征性症状和体征，常常以关节肿胀活动受限等表现而就诊。根据本病的病理特点将其分为 3 期：Ⅰ期：滑膜软骨化生且无游离体存在；Ⅱ期：有活动性滑膜病变，同时有游离体存在；Ⅲ期：仅存在游离体，无滑膜病变。影像学表现与肿瘤分期有关。Milgram Ⅰ期的患者 X 线均为阴性，CT 显示滑膜不均匀增厚，密度增高，增强中等度强化；MR 表现为滑膜呈显著的绒毛状或结节状增厚，具有软骨的信号特征，GR 序列呈高信号，增强后有明显强化，同时伴有明显的关节腔和关节周围滑囊的积液，骨质结构没有异常。Milgram Ⅱ期的患者 X 线可见多发的高密度结节，MR 滑膜改变与Ⅰ期相似，关节内可见多量的游离体，$T_1W$ 为低信号，$T_2W$、$T_2W$ 和 GR-T2 抑脂序列高信号，增强扫描部分结节有轻度强化，少数游离体为 $T_1W$、$T_2W$ 高信号，抑脂序列等信号，边缘可有低信号环，主要见于见于 Milgram Ⅱ、Ⅲ期的患者。其中游离体以软骨成分为主的结节表现为软骨的信号，骨性成分为主的表现为黄骨髓信号特征，骨性结节意味着结节存在的时间较长，更多见于 Milgram Ⅲ期的患者。

本病例临床主要症状为自觉包块增大伴大腿外侧疼痛，X 线未见明显异常，CT、MR 示滑膜不均匀增厚，密度增高，关节腔和关节周围滑囊的积液，增强扫描滑膜和结节有轻度强化，并且滑膜表面结节在 MR 影像上具有软骨信号特征，符合滑膜软骨瘤病 Milgram Ⅰ期。

滑膜软骨瘤病

女性，65 岁右侧膝关节疼痛 10 年余

病例介绍

患者，女，65 岁。10 年前无明显诱因出现右膝关节疼痛不适，行走时为甚，休息后好转。

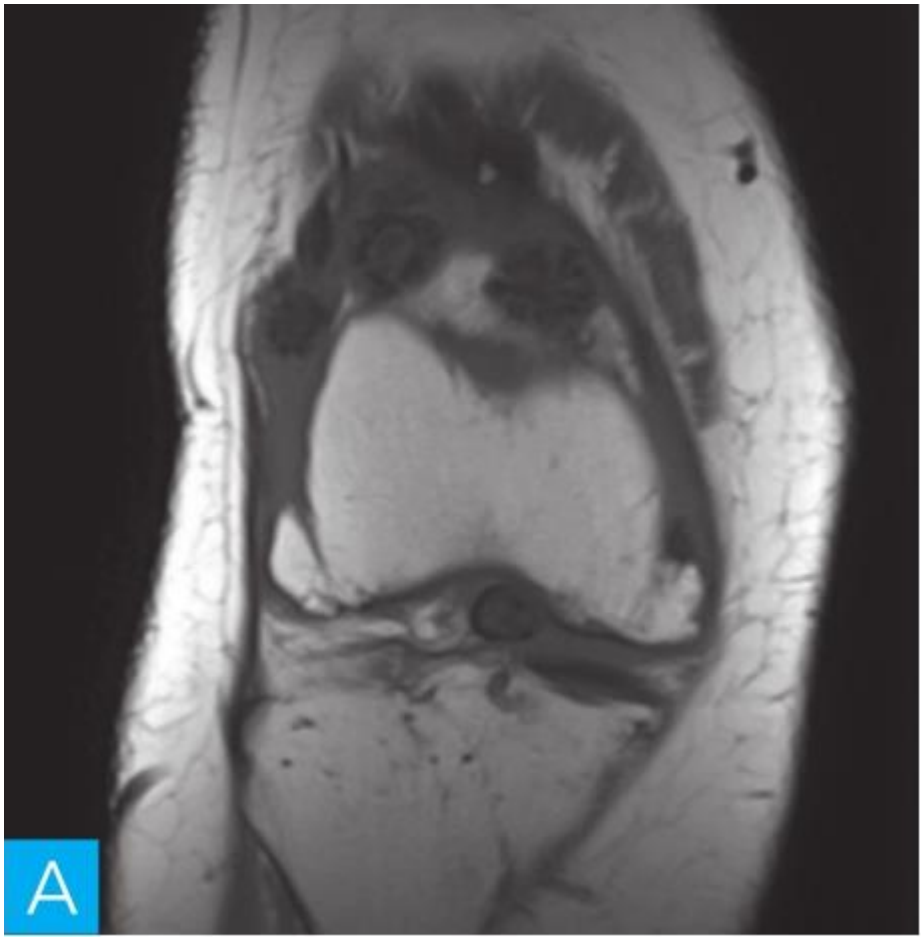
查体右侧膝关节疼痛，实验室检查无异常。

影像学检查

A

图 2-26-1　膝关节平片

A.膝关节正位；B.膝关节侧位


A

B

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：

https://d.book118.com/078073064046006050