去分化软骨肉瘤

男性，52 岁右膝关节疼痛半年

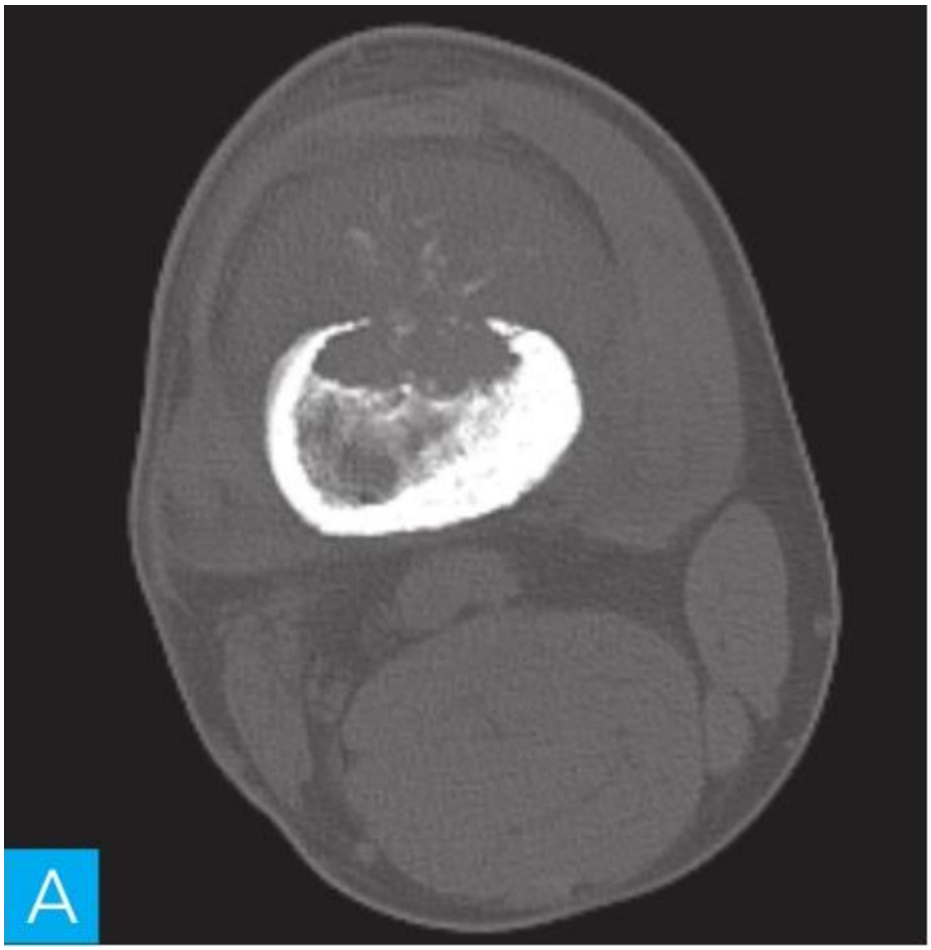
病例介绍

患者，男，52 岁，右膝关节疼痛半年。患者半年前无明显诱因出现右膝关节疼痛，逐渐加重，活动后明显，疼痛不能很快缓解。最近患者自觉疼痛加重，不能自行缓解。查体右膝关节略肿胀，右股骨远端可触及软组织包块，皮温高，无静脉怒张。

影像学检查

图 2-21-1　膝关节 X 线平片

A.右膝正位平片；B.右膝侧位平片


A

B

C
F

图 2-21-2　右膝关节 CT 扫描

A.轴位骨窗；B.矢状位骨窗；C.矢状位软组织窗；D.矢状位增强软组织窗

诊断

本例手术病理诊断：（右股骨远端）中分化软骨肉瘤伴低分化梭形细胞肉瘤，符合去分化软骨肉瘤。免疫组化：Vimentin（+），S-100（-），CK（-），Ki-67（+，20%），CD34（-），SMA（-），CD68（散在+），CD99（-）。

诊断要点

本例患者 52 岁，右股骨远端见骨皮质破坏中断征象，并可见巨大软组织肿块跨越被破坏的骨皮质在髓腔内、外生长，且在软组织内可见絮状瘤骨，密度较淡，边缘模糊，说明生长较为活跃，另外髓腔内可见斑块状、环状、半环状及不规则钙化影，且密度从高到低，骨皮质未中断侧股骨干可见成熟的骨膜新生骨，股骨干增粗，但未见骨膜三角。增强 CT 扫描软组织明显不均质强化，可见无强化区，应该为软骨基质或黏液组织。该病例既有生长活跃征象（高度恶性肿瘤），又具有生长缓慢的征象（良性或低度恶性肿瘤），因此应考虑到去分化软骨肉瘤的可能。

鉴别诊断

1.骨肉瘤

发生在股骨干骺端的中心型软骨肉瘤与成骨性骨肉瘤表现极为相似，需仔细甄别：骨肉瘤发病年龄以 15～25 岁多见，病情进展快，除骨质破坏以外，还可见象牙质样肿瘤骨、骨膜反应和远处转移多见，由于生长较为迅速，常可见骨膜三角形成，软组织内少见；而软骨肉瘤发病年龄较大，以 30～65 岁多见，病情进展缓慢，可见瘤软骨钙化，囊变（黏液变）多见，骨膜反应及远处转移少见。本例患者软组织内“火山喷发状”絮状高密度影与骨肉瘤“针状”瘤骨亦不相同。成软骨细胞型骨肉瘤可有软骨成分，多为絮状，密度较淡，但出现成熟软骨钙化者罕见。

2.骨巨细胞瘤

长骨骨巨细胞瘤好发于 20～40 岁骨骺闭合后的骨端，罕见干骺端，呈偏心性膨胀性、皂泡样改变，内见残存骨小梁形成的间隔，病变与周围组织界限清晰，破坏区边缘硬化较为少见，除骨巨细胞瘤中的恶性外肿瘤周围罕见骨膜新生骨及软组织肿块形成，另外骨巨细胞瘤易于出血、囊变，常合并动脉瘤样骨囊肿，在 CT 或 MRI 图像上显示为液-液平面。

3.内生软骨瘤

普通髓腔型软骨肉瘤需与内生软骨瘤进行鉴别 ·临床上无症状的内生软骨瘤出现疼痛或肿胀，再加上影像学上出现骨皮质增厚或变薄 ·骨膜反应和软组织肿块则高度提示已恶变为软骨肉瘤。低度恶性软骨肉瘤难与内生软骨瘤鉴别，虽然在影像学上认为局部皮质骨增厚提示低度恶性软骨肉瘤，但病理组织学有时都难以鉴别。一般认为发生于长骨、中轴骨、肩胛骨和骨盆等处的内生软骨瘤，尤其是较大者，即使影像学表现为良性都应看作低度恶性。

4.成软骨细胞瘤

又称软骨母细胞瘤，最常发病年龄 10～20 岁，几乎所有或绝大部分发病于四肢长骨的骨骺或骨突，以肱骨上端最为多见，股骨下端和胫骨上端也是好发部位，病程经过缓慢。患者常表现为受累区域的疼痛和肿胀。病灶多偏心性生长，常表现为圆形、椭圆形或不规则形局限性骨破坏区，多数病灶边界清晰，可见较薄的硬化边；约 1/4～1/2 病例病变内可见斑点状钙化。部分病例因病变膨胀性生长，皮质变薄，甚至出现皮质中断，病变破入邻近关节或软组织内形成软组织肿块。本例患者年龄较大，病变主体（软组织）离关节面有一定距离，且股骨远端骨内及软组织内钙化较为复杂。

专家点评

本病例诊断的关键是识别软骨钙化，软组织肿块内钙质样密度呈点状和条状，经放大可找到小环形钙化，且髓腔内亦见致密钙化。患者发病年龄较大，故首先应考虑软骨肉瘤。与骨肉瘤鉴别：骨肉瘤瘤骨多为棉絮状，密度较淡，针状或三角形骨膜反应常见。本例病理为去分化软骨肉瘤，系一种含有不同分化程度的软骨肉瘤，其影像学表现有典型的“双相征”：一是良性或低度恶性软骨性肿瘤的区域（髓腔内可见斑块状、环状、半环状及不规则钙化影，且密度从高到低，骨皮质未中断侧股骨干可见成熟的骨膜新生骨，股骨干增粗）；二是有生长迅速活跃的广泛溶骨性骨质破坏伴骨内、外浸润的高度恶性肿瘤区域（巨大软组织肿块跨越被破坏的骨皮质在髓腔内、外生长，且在软组织内可见絮状瘤骨，密度较淡，边缘模糊），

与病理相吻合。“双相征”是区分普通型软骨肉瘤和去分化软骨肉瘤的重要影像学依据。

去分化软骨肉瘤

男性，70 岁左小腿间断疼痛 10 年，加重 2 个月

病例介绍

患者，男，70 岁。10 年前无明显诱因出现左小腿疼痛，疼痛不明显，休息后可缓解，2 个月前无明显诱因出现左小腿疼痛加重伴小腿肿胀，无发热、盗汗。查体胫骨中上段可触及隆起，质硬，边界清，活动度差，大小约 5cm×5cm，实验室检查无异常。

影像学检查

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/486135243102010104