

软骨肉瘤

女性，39 岁鼻堵 2 个月

病例介绍

患者女性，39 岁。2 个月前无明显诱因出现鼻堵，为间断性，夜晚为著，无流涕、头痛、嗅觉减退。鼻内镜检查：鼻咽部可见一大小约 3.0cm×2.2cm×2.8cm 肿物，呈条索结节状。实验室检查无异常。

影像学检查

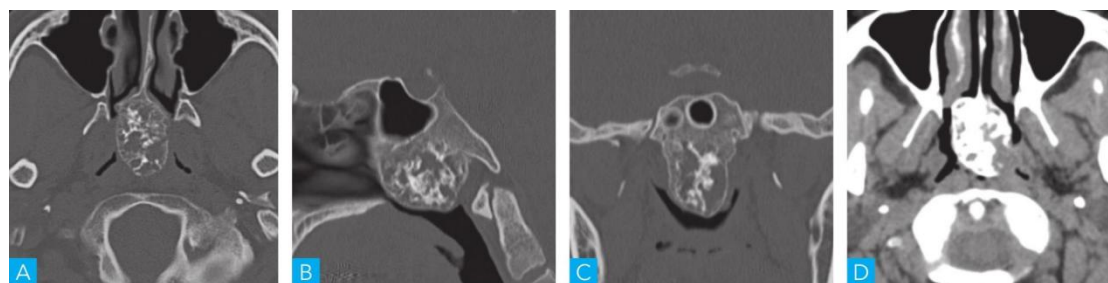


图 1-6-1 鼻窦 CT 检查

A.CT 轴位骨窗；B.CT 矢状位骨窗；C.CT 冠状位骨窗；D.CT 轴位软组织窗

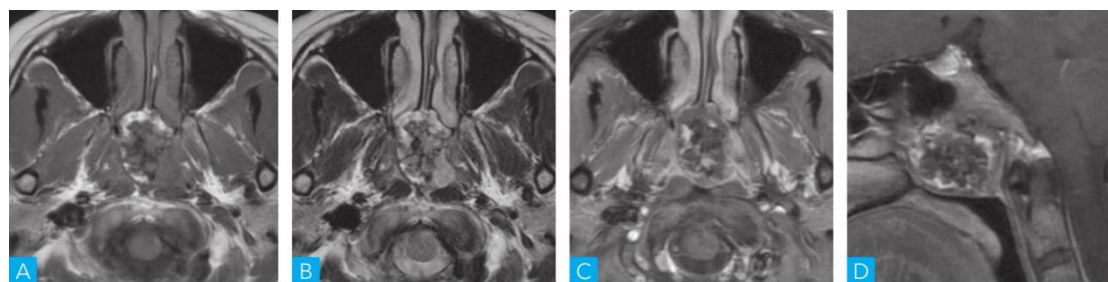


图 1-6-2 鼻窦 MRI 检查

A.T₁WI 轴位平扫；B.T₂WI 轴位平扫；C.T₁WI 轴位增强；D.T₁WI 矢状位增强

诊断

术后病理为高分化软骨肉瘤（I 级）。CK（-），Vimentin（+），EMA（-），Ki-67（<1%），S-100（+）。

诊断要点

本例为中年女性患者，慢性病程。病变呈分叶状，内见多发颗粒状、结节状、片絮状钙化，周边见欠完整的骨性包壳，病变与斜坡及鼻中隔后部分界不清，斜坡骨质不完整，局部骨质破坏； T_1WI 呈不均匀低信号， T_2WI 呈高低混杂信号，增强扫描见周边及内部分隔的轻中度强化。根据病变内大量钙化及典型 MR 信号特点，首先应考虑软骨源性肿瘤；尽管病变边界相对较清，内部钙化较多，但局部骨质有破坏，提示病变为低度恶性软骨肉瘤。

鉴别诊断

1. 脊索瘤

该病变发生于中线区，需要与脊索瘤进行鉴别。颅底脊索瘤大多数起源于中线区残存的脊索，累及枕骨斜坡为主，表现为溶骨性的骨质破坏，其内可见散在的斑片状钙化，但脊索瘤的钙化率明显低于软骨肉瘤，有研究认为脊索瘤动态增强扫描以缓慢持续强化为其特征性改变。但仍有部分脊索瘤（软骨样脊索瘤）与颅底软骨肉瘤通过影像学进行鉴别较为困难，最终需要通过病理检查和免疫组化加以区别。

2. 骨化性纤维瘤

该病变周围存在骨性包壳，需要与骨化性纤维瘤进行鉴别。但骨化性纤维瘤好发于下颌骨及鼻窦，骨壳下方常见环形低密度影，内部多呈磨玻璃密度，与本病例不符。

3. 骨肉瘤

好发年龄为 11~30 岁，常位于长骨干骺端，颅底罕见，特征性表现为骨质破坏及软组织肿块，并伴有肿瘤骨形成及骨膜反应，与本病例不符。

4. 转移瘤

常为中老年，有明确肿瘤病史，可有身体其他部位的转移灶，可表现为溶骨型、成骨型和混合型骨质破坏，需结合临床病史除外。

专家点评

颅底软骨肉瘤是一种起源于不成熟软骨细胞的恶性肿瘤，平均年龄为 39 岁，发病率无明显性别差异。颅底软骨肉瘤较少见，多起源于颅底骨缝连接处的软骨，如蝶岩、岩枕和蝶枕软骨结合处，尤其是鞍旁-蝶岩软骨结合处，有累及斜坡侧面，偏离中线生长的倾向。

颅底软骨肉瘤在光镜下按细胞形态学特征分为 3 种亚型：①高分化软骨肉瘤：又分为 I ~ III 级；②黏液样软骨肉瘤；③间叶性软骨肉瘤。其中高分化软骨肉瘤 I、II 级分化较好，恶性度低；高分化型 III 级、黏液样及间叶性软骨肉瘤分化差，恶性度较高。临床上以高分化软骨肉瘤最为常见。

钙化是软骨源性肿瘤重要的影像学征象，形态不一，包括颗粒状、结节状及片絮状等。骨质破坏是颅底软骨肉瘤另一个重要征象，骨质破坏边界与病理类型密切相关，分化好者生长缓慢，边界清晰。软骨源性肿瘤也具有特征性 MRI 表现， T_1WI 多呈不均匀低信号， T_2WI 以高信号为主，增强扫描表现为周边及内部分隔强化，外观呈花环状或蜂窝状改变。

颅底软骨肉瘤主要与脊索瘤进行鉴别，后者好发于中线区，而前者多位于旁中线区，但有时二者影像学表现相近，特别是软骨瘤样脊索瘤与低度恶性的软骨肉瘤，鉴别诊断困难，需要通过免疫组化加以区别，脊索细胞具有某些软骨和上皮细胞的特性，对 S-100 蛋白、细胞角蛋白 (cytokeratin, CK) 和上皮细胞膜抗原 (epithelial membrane antigen, EMA) 反应呈强阳性。

本例的主要影像学特点为内部多发形态不一的钙化成分，并且伴有骨质破坏，应考虑软骨源性肿瘤，又因病变边界较清，具有骨性包壳，提示分化程度较高。

软骨肉瘤

男性，28 岁，左眼视力下降 8 月余

病例介绍

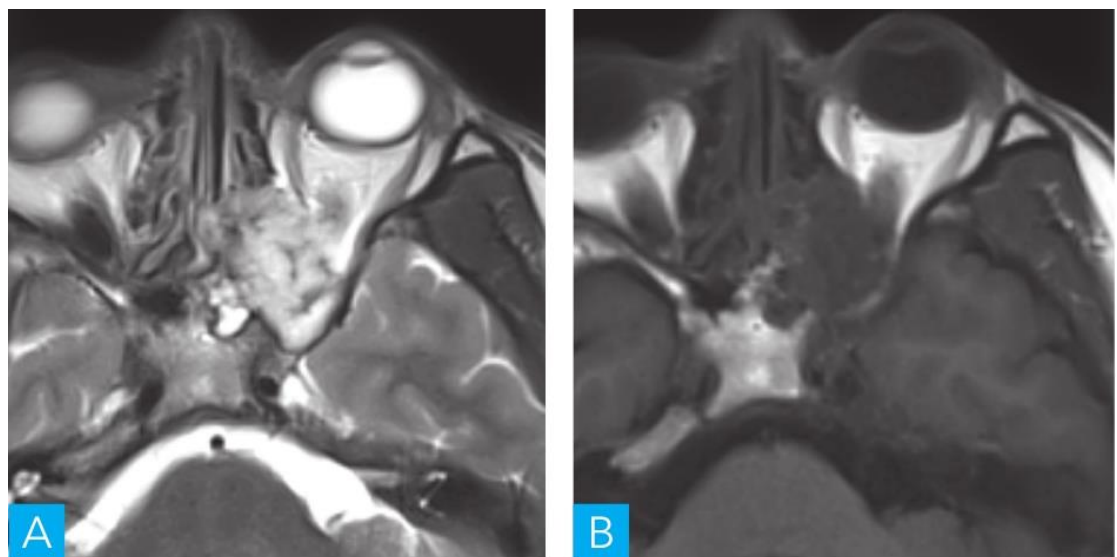
患者，男，28 岁。无明显诱因出现左眼视力下降 8 月余，近期感症状加重。查体示左眼视力下降，视野未受限；实验室检查无异常。

影像学检查



图 1-7-1 眼眶 CT 检查

A.CT 轴位软组织窗；B.CT 轴位骨窗；C.CT 矢状位骨窗



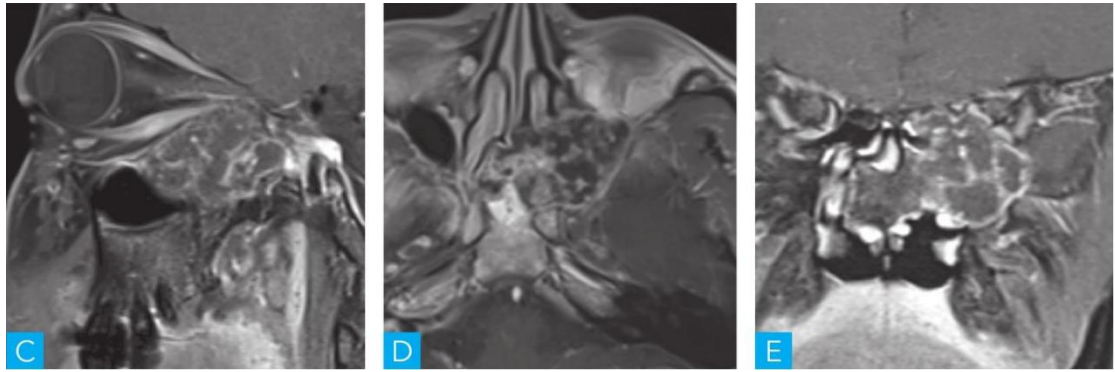


图 1-7-2 头颅 MRI 检查

A.T₂WI 轴位平扫；B.T₁WI 轴位平扫；C.T₁WI 矢状位增强扫描；D.T₁WI 横断位增强扫描；

E.T₁WI 冠状位增强扫描

诊断

手术病理为软骨肉瘤。大体所见：送检灰白灰褐碎组织，5.5cm×4cm×1cm，部分组织半透明、黏液样。光镜所见：镜检黏膜内见病变呈多灶状分布，未见明显境界，大部分区域为黏液样的背景，其间见星芒状细胞散在分布，细胞核圆形或不规则，核分裂不易见，部分区域为软骨组织，软骨细胞核稍大、红染，并可见双核细胞。免疫组化：CK（-）、EMA（-）、Vim（3+）、S100（3+）、MBP（-）、CD56（-）、CD99（-）、SMA（-）、Des（-）、Ki-67（+1%）、MoyD1（-）。

诊断要点

本病例的特点为年轻男性患者，以眼科症状为主。CT 上表现为边缘清晰的分叶状膨胀性生长软组织肿块影，其内见点条状高密度影；MRI 表现为明显长 T₁长 T₂ 信号影，边界尚可，增强扫描可见肿瘤以明显不均匀蜂房状强化为主。尽管鼻窦占位病种繁多，但本病例术前还是首先考虑为软骨来源肿瘤性占位，诊断为“软骨来源占位可能性大”。

鉴别诊断

1.慢性鼻窦炎

以上颌窦多见。影像学表现为窦壁黏膜增厚并软组织肿块形成，窦腔内可见液气平面形成，部分伴有沙粒状、斑片状、线状等钙化影，还可伴有骨质吸收、破坏及硬化，增强扫描可见肿块明显强化。

2.骨化性纤维瘤

颅底骨化性纤维瘤好发于青年，颌面骨多发，发生于骨髓腔，具有向骨及纤维组织双向发展的特点；CT 上呈边缘清楚的骨质破坏，边缘有硬化，轻度膨胀，其内有骨化程度不一的不均匀高密度影、致密骨性间隔及低密度囊变区，可呈磨玻璃样高密度，蝶窦、筛窦可闭塞。

3.脊索瘤

可发生于任何年龄，发生于颅底者多在 30~60 岁。好发于中线区域，颅底脊索瘤好发于蝶骨、枕骨连接处，呈慢性侵袭性生长；MR 表现为圆形或分叶状骨质破坏， T_1WI 呈不均匀低信号改变， T_2WI 类脑脊液样高信号改变，ADC 值相对较低，增强扫描呈轻中度不均匀强化，CT 表现为混杂密度或高密度，其内可见斑点状钙化影，周围骨质破坏。

4.内生软骨瘤

罕见于颅底，主要表现为球状或分叶状混杂软组织肿块，其内可见条状、结节状高密度钙化、骨化影，其内分隔呈明显高密度改变且边界清晰，MR 表现为明显长 T_1 长 T_2 信号影，边界清晰，增强扫描可见瘤体呈边缘轻中度延迟强化。

专家点评

该病例最终病理诊断为“软骨肉瘤”。回顾本例临床与影像学表现，还是具备一定的提示软骨肉瘤诊断的要点，如病灶呈分叶状，骨质膨胀性改变，其内点条状钙化骨化影，MRI 信号欠均匀，特别是 T_2WI 高信号为黏液基质信号，增强后呈中度不均匀边缘强化，均为软骨肉瘤特点。但本病例的难点是容易判断组织来源，但定性难度较大，文献报道也十分少见，仅见个案报道。

软骨肉瘤是一种常见的恶性骨肿瘤，发病率仅次于多发性骨髓瘤和骨肉瘤，占原发性骨肿瘤的 20%~27%，主要发生于 30 岁上下，常发生于髋关节或肩关节附近，但发生于颅底的软骨肉瘤罕见。颅底软骨肉瘤多起源于颅底骨缝连接处的软骨，如颅底蝶岩、岩枕和蝶枕软骨结合处，尤其是鞍区-蝶岩软骨移行处，有累及斜坡侧面、偏离中线生长的倾向。

颅底软骨肉瘤的典型 CT 表现平扫呈等或略低密度软组织肿块影，伴不同程度高密度钙化，增强扫描后可见非钙化区呈轻度或中度不均匀强化；相对 CT 而言，MRI 对骨髓的信号改变更为敏感，对颅底骨质信号改变及毗邻解剖结构显示更为清晰，能更早并更清晰地显示病变的范围、瘤内信号特点，尤其是病变周围骨髓水肿及瘤内软骨基质的显示更具优势。

像本例这样发生于颅底的软骨肉瘤十分少见，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。本例最终通过镜下病理证实为软骨肉瘤。

软骨肉瘤

男性，47 岁间断背部中上部疼痛 1 年余，加重 1 周

病例介绍

患者，男，47 岁。1 年前无明显诱因出现后背中上部疼痛，加重 1 周，持续时间数分钟至数十分钟，呈锐性胀痛，体位变化时疼痛加剧，休息或自服“对乙酰氨基酚”后疼痛有所好转，无放射痛，无恶心呕吐，无大汗，无咯血，无呼吸困难。实验室检查无异常。

影像学检查

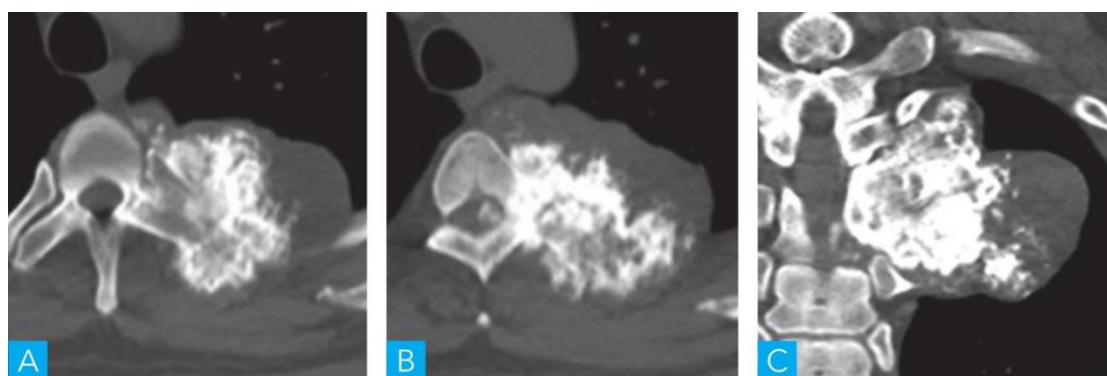
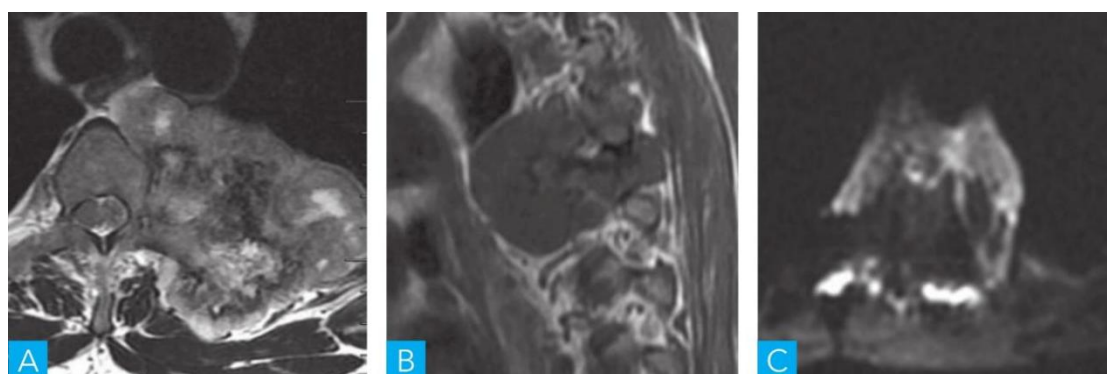


图 1-8-1 胸椎 CT 检查

A、B.CT 轴位骨窗；C.CT 冠状位骨窗



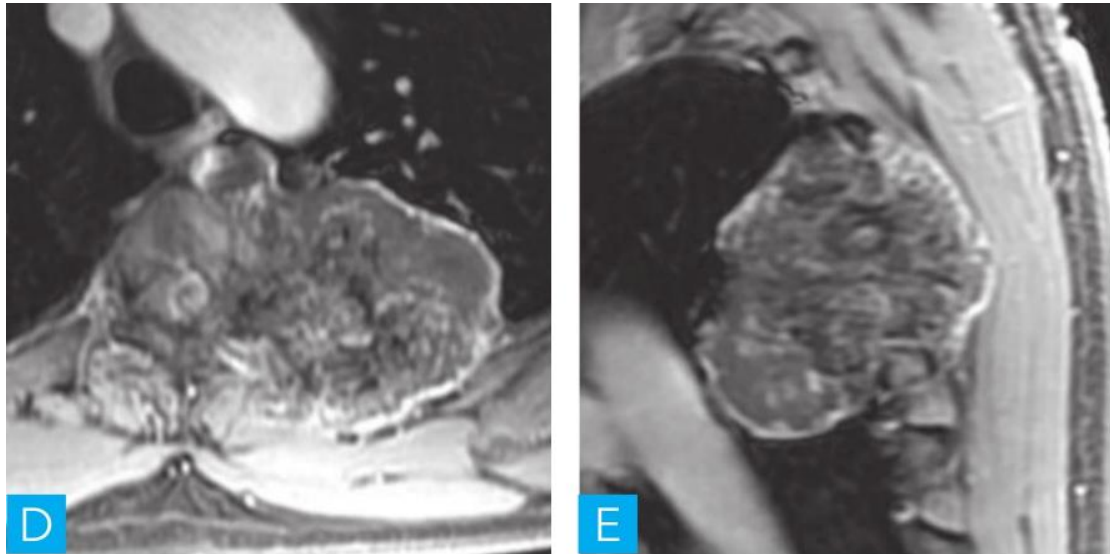


图 1-8-2 胸椎 MRI 检查

A.T₂WI 轴位平扫；B.T₁WI 矢状位平扫；C.DWI 轴位平扫；D.T₁WI 轴状位增强扫描；

E.T₁WI 冠状位增强扫描

诊断

手术病理为软骨肉瘤，高分化（I 级），侵犯骨组织。CD99（-），Vimentin（++），Desmin（+），AE1/AE3（-），Ki-67（+/-），S-100（++），P53（-）。

诊断要点

本病例特点为中年患者，慢性病程。脊柱左侧第 3~5 肋水平软组织肿块影，病变主体位于左侧第 4 后肋，呈不规则分叶状，中心可见大片状及环形钙化，提示病变为软骨源性肿瘤。病变累及第 4 胸肋关节、左侧椎板、椎弓根及椎管，脊髓受压向右侧移位，第 4 肋局部骨质渗透样骨质破坏，提示病变为恶性或具有侵袭性，符合软骨肉瘤表现。

鉴别诊断

1.骨巨细胞瘤

多呈膨胀性改变，骨质破坏区边缘可见残存骨嵴样结构，多无硬化边，病变区内无骨化或钙化影。椎旁多不伴软组织肿块，肿瘤易出血囊变，故在 MR 图像上信号多明显不均匀，且实质性成分在 T_2WI 呈等或稍高信号。

2.转移瘤

骨质破坏呈侵蚀性、虫蚀样，边界模糊，并可伴有软组织肿块，肿块内部可见成骨样成分或是残留的骨组织，与软骨样钙化不同。另外转移瘤患者通常年龄较大，具有原发肿瘤的病史。

3.浆细胞瘤（多发骨髓瘤）

多发骨髓瘤引起肋骨溶骨性骨质破坏为主，可呈轻度膨胀性改变，病变区密度/信号均匀，没有骨化和钙化影，可有残存的骨质结构，增强扫描呈均匀一致性强化，与本例表现不符，基本上可以排除。

4.骨纤维异常增殖症

病灶内以磨玻璃样改变为其病变特点，有时可呈象牙样密度改变，在肋骨可多发，膨胀明显，而骨皮质中断及邻近软组织肿块少见，因此可以排除。

专家点评

软骨肉瘤起源于软骨或成软骨结缔组织，其细胞有向软骨分化趋势，并形成软骨基质的特点。分为原发性和继发性。病理上分为 I ~ III 级，普通髓内型最常见为 I 级，好发于 40 ~ 50 岁，常累及长骨的干骺端和骨干，中轴骨、髌骨也易受累。软骨基质在 CT 上表现为低密度，在 MR- T_2WI 上呈较高信号，增强扫描软骨基质及间隔轻度强化。在骨质破坏区或软组织肿块内均可发现在软骨基质表面或周围形成的钙化或骨化结构，是软骨肉瘤的主要影像学特征。软骨肉瘤发生在长管状骨时可以形成超过骨皮质 2/3 的扇贝样压迹，也是较为特征性的表现。软骨基质在 T_2WI 呈高信号随着病变病理级别的升高，病变内的钙化是逐渐减少的，渗透样骨破坏是增加的。

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/607114010053006055>