

周围性软骨肉瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_91_A8_E5_9B_B4_E6_80_A7_E8_c22_305532.htm 名称四周性软骨肉瘤

所属科室骨科病理1.肉眼所见 手术切除时的四周性软骨肉瘤一般较大，表面为典型的像花椰菜样的凹凸不平，常有一层薄的纤维性假包膜包裹。在骨软骨瘤转为四周性软骨肉瘤的初期，可见原来薄且不连续的软骨帽变厚（在儿童期，软骨帽的正常厚度可达2cm），所以，在成人期，假如软骨帽的厚度超过1~2cm时，应疑为恶变。进一步，表面和深层的软骨都趋于圆凸状生长，并呈分叶状，侵入骨软骨瘤的松质骨。最后，这种软骨失去正常透明软骨的特点，成为质软、多液、灰色和半透明的肿瘤软骨。如四周性软骨肉瘤进一步发展，其表面膨胀象花椰菜或蘑菇状，肿瘤软骨向骨软骨瘤基底和宿主骨发展，肿瘤软骨小叶侵入骨软骨瘤的松质骨，最后可达到宿主骨。肿瘤软骨有较强的钙化、骨化倾向，越是深层，这种倾向越强。钙化表现为黄-白色的颗粒状、环状或不规则状的点，质地坚硬，象白垩或砂砾样；骨化表现为增生样的松质骨，或是白色象牙状的骨。2.镜下所见 四周性软骨肉瘤的恶性度分为三级。 级：最常见，约占2/3。有时，在早期可见骨软骨瘤的恶性变过程，但在大多数病例中，肿瘤体积较大，看不到原来的骨软骨瘤。肿瘤有明显且弥漫钙化mdash.骨化的强度和范围较 级四周性软骨肉瘤小，在影像学上表现为侵袭性的肿瘤。细胞有一大的核，染色深，大小不一，多形性明显，常见双核。 级：较少见。影像学上表现为侵袭性或强侵袭性肿瘤，钙化极少。肿瘤由分化良好

的软骨构成，细胞核的多形性明显，染色深，有时有巨大核或怪异核，常见三核或多核。恶性进展（反分化软骨肉瘤）从Ⅰ级四周性软骨肉瘤发展成Ⅱ级四周性软骨肉瘤需要许多年，很难看到；从Ⅱ级四周性软骨肉瘤发展成Ⅲ级四周性软骨肉瘤所需时间较短。常有Ⅲ级四周性软骨肉瘤，也有Ⅳ级四周性软骨肉瘤，可在10年或更多时间内多次复发，但其恶性度无进展。和中心性软骨肉瘤相似，四周性软骨肉瘤也可发展为一种恶性度高的非软骨肉瘤（恶性纤维组织细胞瘤，纤维肉瘤，骨肉瘤），但较少见（约为4%），称之为反分化软骨肉瘤。在这些病例中，可以看到一侵袭性强，溶骨性肉瘤的发生，可侵犯四周性软骨肉瘤使之不透X线的影像消失，并侵入软组织中。解剖上，有原前存在的四周性软骨肉瘤和/或骨软骨瘤的证据，在其旁边是恶性度高的非软骨肉瘤，但无任何过渡特征。临床表现发病率较中心性软骨肉瘤少。好发于男性，男女之比为2：1。成人期发病，一般见于20岁以后，青春期前无发病。好发于骨盆，其次为股骨近端、脊柱、骶骨、肱骨近端、肋骨、锁骨、股骨远端和胫骨近端，与中心性软骨肉瘤相比，四周性软骨肉瘤更好发于骨盆和躯干骨，并且几乎不见于膝关节和肘关节的远端。在脊柱和骶骨，四周性软骨肉瘤起源于椎体后弓；在骨盆，起源于髂骨翼或前弓；在锁骨，起源于锁骨体部；在长骨，起源于长骨的干骺端的近骺端（同骨疣的位置）。四周性软骨肉瘤在内外膨胀性生长，侵犯原已存在的骨软骨瘤，如进一步发展，四周性软骨肉瘤可种植于骨上。主要症状是位于骨面上的肿块，其生长缓慢。肿块被软组织包绕，但其与软组织无粘连。肿块常为圆或球形，质地硬，如同骨质。一些病人可有多

发性遗传性骨软骨瘤或单发性骨软骨瘤的病史，但大多数患者无类似病史。肿物行多次手术且反复复发的病史不少见，在这种情况下，可摸到一个或多个与骨完全分离的软组织内肿块或结节。肿物可无疼痛，但多一半的患者有疼痛，这种疼痛稍微，可继发于肿胀之后出现。如四周性软骨肉瘤位于骨盆，可出现腰骶神经丛及末梢神经的压迫症状；如位于椎体，可引起截瘫。由于四周性软骨肉瘤生长缓慢，所引起的症状至少在一段时间内不严重，并且由于患者已患骨软骨瘤多年，认为骨软骨瘤是无害，所以在初诊时，四周性软骨肉瘤的体积常很大，且外形怪异。辅助检查X线所见影像典型，一般不会误诊，甚至可在组织学诊断之前作出诊断。基本影像是密度增高不透X线的影像，是由于肿瘤内软骨的钙化、骨化所引起。与中心性软骨肉瘤相比，四周性软骨肉瘤的钙化更常见且更广泛，在许多病例中，这种密度增高的影像几乎遍布整个肿物。因此，在四周性软骨肉瘤中，可看到一骨外肿物，呈模糊分叶状，表面凹凸不平像花椰菜样，密度很高。在肿瘤较厚的区域不引起象牙状的高密度影像，可以看到钙化无一定的结构，呈典型的结节状、点状和环形（相应于软骨样的分叶和周边形成）。肿物表面的钙化较少，至使肿瘤与软组织的界限模糊。在很少见的极早期病例中，四周性软骨肉瘤在影像上仍表现为骨软骨瘤的影像，其恶性演变可通过CT、MRI、大体病理和组织病理而确定，其骨扫描不是在成人期应当的阴性，而是强阳性。当四周性软骨肉瘤位于躯干骨时，很少能观察到原存在的骨软骨瘤痕迹，可能原因是骨软骨瘤较小或不熟悉。鉴别诊断一般较轻易，甚至可单从影像学上诊断。有时，需在体积大、不透X线的

骨软骨瘤和四周性软骨肉瘤之间作鉴别。骨软骨瘤的不透X线影像的密度高、不规则，与软组织有明显的边界；相反，四周性软骨肉瘤的部分区域与软组织的界限不清，CT、MRI有助于发现四周性软骨肉瘤的软骨帽变厚，并可与骨软骨瘤的顶部的积液相鉴别，骨扫描在成人期的骨软骨瘤中为弱阳性，在四周性软骨肉瘤中为强阳性，此外，肿瘤在成人期继续生长也支持四周性软骨肉瘤的诊断，可连续摄X线片观察。四周性软骨肉瘤与皮质旁骨肉瘤的鉴别诊断较易。皮质旁骨肉瘤可有软骨区域，但其有自己的好发部位，在宿主骨上基底与四周性软骨肉瘤不同，骨样的不透X线影像，在非软骨区有典型的组织病理。四周性软骨肉瘤还需同滑膜软骨瘤病鉴别。滑膜软骨瘤病的大体病理和组织病理非常相似于Ⅱ级、甚至Ⅲ级四周性软骨肉瘤，但滑膜软骨瘤病起源于关节腔或腱鞘，且它的临床、影像与四周性软骨肉瘤不同。最后，在非凡病例中，四周性软骨肉瘤需同反应性或假瘤性骨软骨的骨痂鉴别。反应性软骨有增殖活跃、增生性细胞的特点。治疗采用广泛性切除。在Ⅱ级四周性软骨肉瘤或交界性肿瘤中，因为其复发率低，且复发的肿瘤仍能治愈，所以在某些区域可采用边缘性切除，常采用保肢手术。禁忌经病变内切除，如打开假包膜、从软骨上撕开假包膜及肿瘤碎裂。在四周性软骨肉瘤的早期，当肿瘤不太大时，可于肿瘤在宿主骨上的基底部进行切除；但在多数情况下，四周性软骨肉瘤的体积较大，包绕其在宿主骨上的起源处，须行肿瘤瘤段切除，瘤段切除适用于四肢、肩胛骨、肋骨及大部分骨盆的四周性软骨肉瘤，极少用于脊柱部位的四周性软骨肉瘤。截肢适用于肿瘤巨大，无法行其它手术的四周性软骨肉瘤，需广

广泛性切除缘。由于四周性软骨肉瘤常位于肢带处，故常采用髂腹间或肩胛胸廓间离断。放疗或化疗无效，甚至在姑息性治疗中也不采用。在少数的反分化四周性软骨肉瘤中，手术采用广泛性或根治性切除缘，常为离断性手术，可联合应用化疗。预防及预后预后取决于四周性软骨肉瘤的恶性分级和广泛性切除的可能性。Ⅰ级四周性软骨肉瘤几乎不转移；Ⅱ级四周性软骨肉瘤可以转移，但在出现症状5年内发生者少见；Ⅲ级四周性软骨肉瘤常发生转移，但早期发生者也少。四周性软骨肉瘤的恶性度较中心性软骨肉瘤低，不仅是因为Ⅰ级四周性软骨肉瘤多，而Ⅲ级四周性软骨肉瘤极少，还因为在相同的组织学等级下，四周性软骨肉瘤的恶性度也较中心性软骨肉瘤低。位于躯干的四周性软骨肉瘤（约占全部病例的多一半），不论其恶性度如何，都可导致死亡，位于肋骨、骨盆、肩胛骨的四周性软骨肉瘤可通过手术切除而治愈，脊椎和骶骨的四周性软骨肉瘤极少能治愈。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com