

中心性软骨肉瘤 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__E4_B8_AD_E5_BF_83_E6_80_A7_E8_c22_305701.htm 名称中心性软骨肉瘤

所属科室骨科病理1.肉眼所见低度恶性的中心性软骨肉瘤中（Ⅰ级），皮质骨可正常或轻度膨胀，无肿瘤浸润，外观与软骨瘤没有多少不同。但在存在时间长的病例中，Ⅰ级中心性软骨肉瘤也可以穿越皮质骨而长到很大。在Ⅰ~Ⅱ级中心性软骨肉瘤中，皮质骨几乎总是被肿瘤浸润而中断，在软骨分化好的地方，肿瘤组织仍为软骨外观，倾向于形成聚集在一起的多面体小叶。这些软骨比正常软骨和软骨瘤中的软骨颜色更灰，质地更软，有更多的液汗以及更透明。在粘液区域（在Ⅰ级中心性软骨肉瘤中非凡多且弥漫），组织多少有些凝胶状，呈灰白色，有时有粘液液化区和出血区。中心性软骨肉瘤中，挤压在骨内部、从血少的新生肿瘤组织常产生变性和坏死，可见到软骨退化的区域，表现为白色且不透光的区域（象煮熟的米饭），微黄而干燥的坏死区，囊性或血性液化区。钙沉积可以很清楚地看到，它们有白恶样浅黄mdash.干骺端、未越过皮质的中心性软骨肉瘤，可在骨干的髓腔内浸润了很长的距离。在一些病例可见到肿瘤侵犯关节，一般见于肿瘤体积相当大的病例。2.镜下所见（1）Ⅰ级中心性软骨肉瘤 大约占20%。软骨分化良好，极少含有粘液区。区别于软骨瘤的细胞学征象有以下几点：较大的核；核大小不同，一般为圆形；常见双核细胞，从未见到有丝分裂相（细胞以直接分裂方式增殖）；细胞较软骨瘤多。（2）Ⅱ级中心性软骨肉瘤 是最常见的形式，约占60%。软

骨组织显示出明显的异型性，细胞核大，特征性的染色过深，双核细胞常见，三核细胞少见，一些细胞核4~5倍于正常核和/或外形怪异。（3）级中心性软骨肉瘤约占20%。软骨的分化良好，软骨小叶四周为一厚的细胞晕，由密集深染的成软骨细胞的、未分化的间充质组成。软骨细胞异型性明显，数目丰富，以细胞核多形性明显、染色过深为特征。细胞体积常巨大，5~10倍于正常细胞，有3个或更多核、或有怪异核的细胞很多。在中心性软骨肉瘤的组织病理学中，较困难的问题是区分级中心性软骨肉瘤和软骨瘤。临床表现中心性软骨肉瘤是起源于骨内的软骨肉瘤，在原发性恶生骨肿瘤中排在第4位，列在浆细胞瘤、骨肉瘤和尤文氏肉瘤之后。好发于男性，男女之比为1.5~2:1。好发于30~70岁之间，主要见于成人期，20岁以前少见，青春期前罕见。有明显的好发部位，依次为股骨（尤其是近端）、骨盆、肱骨近端、肩胛骨、胫骨近端。软骨肉瘤发生的部位有躯干的其它骨、桡骨、尺骨、足和手（软骨瘤常见于手，少见於躯干骨）。在长骨的中心性软骨肉瘤通常起源于骨干的一端或干骺端，由于患者一般是生长软骨已消失的成人，肿瘤常侵犯骺端，有时可侵及关节；起源于骨干中段的中心性软骨肉瘤很少见，在诊断时，肿瘤可已侵犯整个长骨的1/3、1/2或更多；骨盆的中心性软骨肉瘤好发于髌臼四周区域（髌骨，坐骨或耻骨）；肩胛骨的中心性软骨肉瘤好发于喙突。软骨瘤样mdash.干骺端，肿瘤为偏心性；在骨干，则位于骨干的中心。中心性软骨肉瘤可表现为边界模糊的溶骨，有或无皮质骨中断，由于软骨倾向于钙化和骨化，肿瘤内可出现不透X线区，钙化经常发生在软骨小叶的四周，无一定结构，其特征为不规

则的雾状颗粒、结节或不透X线的环。由于瘤壁骨嵴，肿瘤可产生泡状或面包屑样外观。如钙化致密，肿瘤可呈不透X线的金属样。如肿瘤浸润到松质骨的髓腔而未破坏骨小梁时，钙沉积和反应性骨增生可呈不透X线均匀一致的海绵骨样。如肿瘤浸润松质骨未破坏骨小梁且无钙化时，骨内的肿瘤部分可不显影，在这种情况下，假如不借助骨扫描、CT和MRI，中心性软骨肉瘤的诊断困难且晚。分化良好的中心性软骨肉瘤钙化多，而Ⅱ级中心性软骨肉瘤及反分化中心性软骨肉瘤钙化少且粘液区多。皮质骨可以很薄，内部呈扇贝状，在一些区域可有中断。有时由于肿瘤膨胀缓慢，皮质骨发生增生，可显得增厚。这种增厚的皮质骨表现相当典型，表明其已被肿瘤所浸润。中心性软骨肉瘤倾向于向阻力较小的地方扩张，如骨干的髓腔。在几乎一半的病例中，放射影像显示肿瘤侵犯整个长骨的1/3、1/2或更多，但在肿瘤早期，影像上可能无显示。这个特点很重要，否则手术方案可能不恰当，切除缘可能不够，于骨干切除或截肢术后残肢处肿瘤可复发，为避免发生，须在术前通过骨扫描、CT和MRI来确定肿瘤在髓腔内的范围。在侵袭性较强的病例中，中心性软骨肉瘤早期即可有广泛的皮质中断，较大的软组织肿块，侵入软组织中的瘤块钙化不明显。受浸润被顶起的骨膜可以反应性地产生薄的、稍不透X线的带，垂直于皮质，但从不见在骨肉瘤中典型的“影像以及Codman三角。鉴别诊断中心性软骨肉瘤时，临床和影像学资料较其它肿瘤更重要。有同样组织学表现的软骨肿瘤可以是良性的，也可以是恶性的，必须参考年龄、部位、症状、影像、骨扫描、CT等特点。中心性软骨肉瘤的术前诊断常很轻易，然而鉴别诊断涉

及大量肿瘤和瘤样病变。首先，中心性软骨肉瘤必须与软骨瘤鉴别，非凡是 Ⅱ级中心性软骨肉瘤、边界性恶性软骨肉瘤的区分。软骨瘤好发于儿童，于成人期停止生长，可多年没有变化，除非发生病理性骨折，软骨瘤是无痛的，通常为中等度大小，皮质骨不呈扇贝状，皮质骨无中断，无软组织肿胀。简而言之，除位于手和足的小管状骨外，软骨瘤常保持皮质骨完整。由于手的软骨肿瘤几乎总是良性的，诊断此部位的中心性软骨肉瘤须慎重，只有在临床、影像学和组织学都显示出明确的恶性时才能诊断。相反，由于位于躯干骨的软骨肿瘤常为恶性，除非已证实为其它病变，这些部位的软骨肿瘤要想到中心性软骨肉瘤的诊断，在可疑的病例中，要实行广泛性切除。在多发性软骨瘤和软骨瘤病中，软骨瘤可以长到相当大，在成人期仍可继续生长，以增生活跃的组织学表现为特征，由于其转变成中心性软骨肉瘤的机率相当大，所以在成人期，当软骨瘤病的症状和影像发生改变时，应怀疑中心性软骨肉瘤的可能，应立即行活检以明确诊断。典型（软骨母细胞型）骨肉瘤发生于儿童期，中心性软骨肉瘤很少存在于青春期前，即使在成人，这两种肿瘤的影像和大体病理也不相同，但主要区别在于组织学的不同。在骨肉瘤，即使肿瘤细胞主要为软骨母细胞，也一定可以发现成骨分化和肿瘤细胞直接产生骨样物质，且骨肉瘤中软骨细胞的恶性度（Ⅲ级）比中心性软骨肉瘤更高。但在一些罕见病例中，靠有限的活检标本进行鉴别诊断困难，甚至不可能，在这种情况下，于决定是否化疗前，最好重复活检，标本要较多而有特异性。软骨粘液纤维瘤的大体病理可与中心性软骨肉瘤相同，在组织学上，可将软骨粘液纤维瘤的中心—分

叶细胞误诊为 Ⅱ级或 Ⅲ级中心性软骨肉瘤，但软骨粘液纤维瘤的婴儿期发生、影像和典型的组织学特点可供鉴别诊断。治疗中心性软骨肉瘤的治疗是手术治疗。在初诊时，大多数中心性软骨肉瘤还没有肺转移，所以手术切除有相当高的治愈率，并且经常采用保肢治疗。无论中心性软骨肉瘤的组织学分级如何，刮除术都是不适宜的。病变内切除只适于软骨瘤与 Ⅱ级中心性软骨肉瘤之间的边界性病例，有治愈的可能，但这种病变内切除须广泛，并使用局部辅助剂，如石炭酸、骨水泥和液氮。中心性软骨肉瘤的切除缘必须达到广泛性或根治性切除。边缘性切除后，肿瘤复发的危险性高，随组织学恶性度的增加而增加。在多数病例中，使用广泛性切除可达到保肢目的。截肢适用于有巨大软组织肿瘤的中心性软骨肉瘤，非凡是在 Ⅲ级中心性软骨肉瘤和反分化软骨肉瘤中。在制定手术方案时，须精确确定肿瘤在骨髓腔内或松质骨内的侵袭范围，可借助于骨扫描、CT和MRI。当中心性软骨肉瘤在切除后于软组织内复发时，常没有一定界限（不象一些四周性软骨肉瘤中的那样），一般不能整块切除，需要行截断手术。位于躯干骨的中心性软骨肉瘤，手术切除非常困难。中心性软骨肉瘤是抗放射性肿瘤，放疗的疗效非常低，甚至缓解疼痛的效果也差。化疗的疗效同样不佳，仅在一些反分化软骨肉瘤中使用。如肺转移瘤局限，应行肺转移瘤切除。预防及预后 Ⅱ级中心性软骨肉瘤一般不发生转移，如手术切除不够广泛，肿瘤可局部复发。如 Ⅲ级中心性软骨肉瘤侵犯内脏腔室或椎管可导致死亡。尽管病程缓慢，组织学表现可无明显的恶性特点，Ⅲ级中心性软骨肉瘤能早期发生转移，术后局部复发的可能性大。如手术治疗及时且充分，治

愈的比例大约为60%。 级中心性软骨肉瘤的预后较差，生存率约为40%。中心性软骨肉瘤的预后基本上依靠于两个因素：组织学的恶性度和正确的手术方案（广泛性或根治性切除，不能有污染）。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