

病理结果

软骨肉瘤（1级）

大体标本

- （袋注：左骨盆肿物）送检灰褐肿物一个，大小约11cm×6.5cm×5.8cm，切面灰白，质脆，可见粘液拉丝，局灶胶冻感，局灶可见少量骨组织，大小约8.5cm×5cm×3.2cm，肿物表面可见横纹肌。

病理结果

（左骨盆）送检肿物大小11cm×6.5cm×5.8cm，镜下软骨细胞呈结节分叶状，伴粘液基质，核增大，深染，部分呈空泡状，可见双核，多核，未见核分裂像及坏死，符合软骨肉瘤（1级），局灶累及周围纤维组织及横纹肌组织，肿物表面软组织切缘及骨断端均未见肿瘤。

软骨肉瘤

软骨肉瘤(chondro sarcoma , CHS)起源于软骨或成软骨结缔组织的一种较常见的骨恶性肿瘤。

流行病学

软骨肉瘤发病率仅次于骨髓瘤和骨肉瘤的，是第三好发的原发性恶性骨肿瘤，约占原发性恶性骨肿瘤的20%-27%，约占原发性骨肿瘤的3.5%。

好发于扁骨，以骨盆多见，其次是股骨、胫骨和肱骨；好发年龄是40-60岁，男性好发，男女之比约为1.8：1。

临床症状

局部疼痛和肿胀为主要表现，可及包块，肿块生长缓慢，病程多较长，多为数月，可超过2年。

组织学分型和分级

1.大体:

- 病变多较大，大多数病变大于4cm；
- 病变呈不规则圆形或卵圆形；
- 在长管骨可延骨髓腔**纵向**生长呈长条形，边界不清，髓腔的内缘常呈扇形改变；
- 切面呈灰白色、淡蓝色，具有光泽；

- 大体：

- 无钙化区呈透明状，钙化较少区可呈毛玻璃样透明状，钙化显著区域呈灰白色、质硬、呈颗粒样或砂砾样；
- 肿瘤内钙化的多少和肿瘤的分化程度有关，分化差的钙化少；
- 病变内可以出现多少不一的粘液样变或囊变，可有出血和坏死；
- 骨皮质有不同程度的骨质破坏、形成大小不一的软组织肿块，骨膜反应较细小。

大体：

软骨肉瘤表面常有纤维包膜。这些纤维组织即**软骨膜**延伸到肿瘤内, 将肿瘤分割为许多小叶。

小叶内大部为透明软骨。小叶间血管丰富, 是肿瘤生长最活跃区, 常见有钙化。

肿瘤发展迅速时, 小叶中心发生坏死, 可有不同程度的粘液组织, 甚至占肿瘤的主要成分。



分型

- **中心型**：85%~90%，起源于髓腔，呈中心性生长。
- **周围型**：起源于皮质或骨膜向外生长。
- **原发性软骨肉瘤**：以中心型居多。
- **继发性软骨肉瘤**多为内生软骨瘤、骨软骨瘤恶变。

分型

- 1) **原发性软骨肉瘤**：传统的髓内型软骨肉瘤、透明细胞型软骨肉瘤、骨膜（皮质旁）型软骨肉瘤、间充质型软骨肉瘤、粘液型软骨肉瘤、去分化型软骨肉瘤、骨外软骨肉瘤；**传统的髓内型软骨肉瘤**是最常见的类型，主要侵犯长管骨和骨盆骨，约占软骨肉瘤65%；
- 2) **继发性软骨肉瘤**：是在原有内生软骨瘤或骨软骨瘤基础上发生的软骨肉瘤。

分级

分级	组织学表现
0级(临界)	组织学表现类似内生性软骨瘤,但X线表现具有侵袭性
I级	细胞数轻度增加,细胞(大小)轻度增大,细胞核和形态有所改变,核染色轻度加深,双核,间质内黏液样变化可有(或可无)
II级	细胞数中度增加,细胞(大小)中度增大,细胞核和形态有所改变,核染色中度加深,双核和三核,细胞局部间质内有黏液样变化
III级	细胞数明显增加,细胞(大小)明显增大并不规则,细胞核和形态有明显改变,核染色显著加深,大量双核和多核细胞,间质内有黏液样变化,在软骨细胞小叶周围有局灶性梭形细胞

影像学表现

三大主要表现：

- 骨质破坏
- 瘤软骨钙化
- 软组织肿块

影像学表现-X线

- 中央型软骨肉瘤:髓内不规则破坏,其内可见钙化,分化好者边缘清楚可有轻度膨胀,骨膜反应少见。
- 周围型软骨肉瘤:多为骨软骨瘤恶变,早期表现为软骨帽增大,局部形成软组织肿块和大量雪花样、斑点状、线状或簇集团块状、环状及半环状钙化,为本病特征。



中央型软骨肉瘤



周围型软骨肉瘤



影像学表现-CT

- 中央型软骨肉瘤:表现为髓内高、低混杂密度灶,骨皮质侵蚀变薄或破坏中断。
- 周围型软骨肉瘤:多数可见残存的骨软骨瘤基底,肿瘤顶部有软组织肿块,其内密度不均,常有钙化。肿瘤体积大者常有坏死囊变区,增强扫描,非囊变区有轻到中度强化。



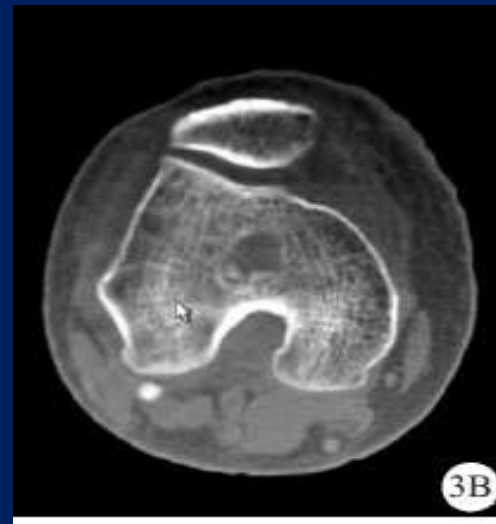
软骨肉瘤（Ⅱ级）



影像学表现-MRI

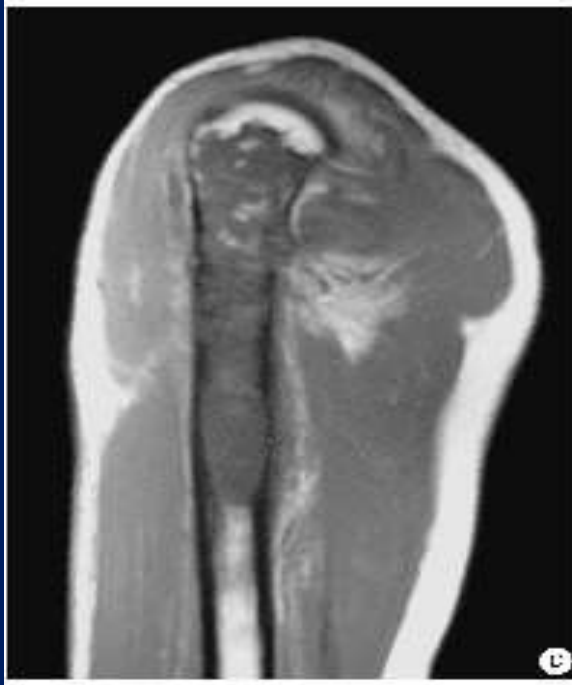
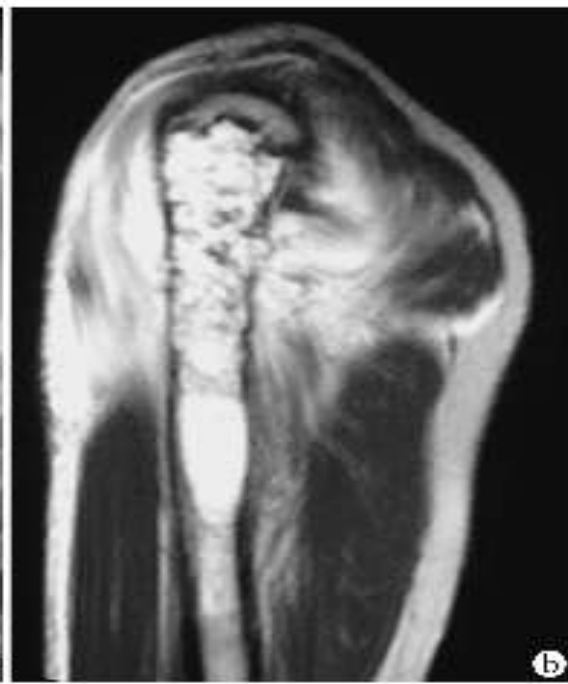
- 中央型软骨肉瘤：
 - 肿瘤多呈分叶状,病变内常见分隔;
 - T1WI :表现为等或低信号，高度恶性更低
 - T2W:均匀一致（低恶）或信号不均匀（高恶）的高信号
 - 瘤软骨钙化T1WI、T2WI 均呈低信号。
 - 增强扫描：肿块边缘和其内间隔强化

- 静脉注射Gd-DTPA ,可显示病灶**边缘扇形强化**和肿瘤内**间隔曲线样强化**;
- **边缘扇形强化**反映了纤维血管束包绕透明软骨小叶
- **间隔曲线样强化**则反映了软骨肉瘤典型的分叶状生长方式;
- **不增强的区域**是缺乏软骨细胞组成的部分,如囊性黏液样组织和坏死组织。



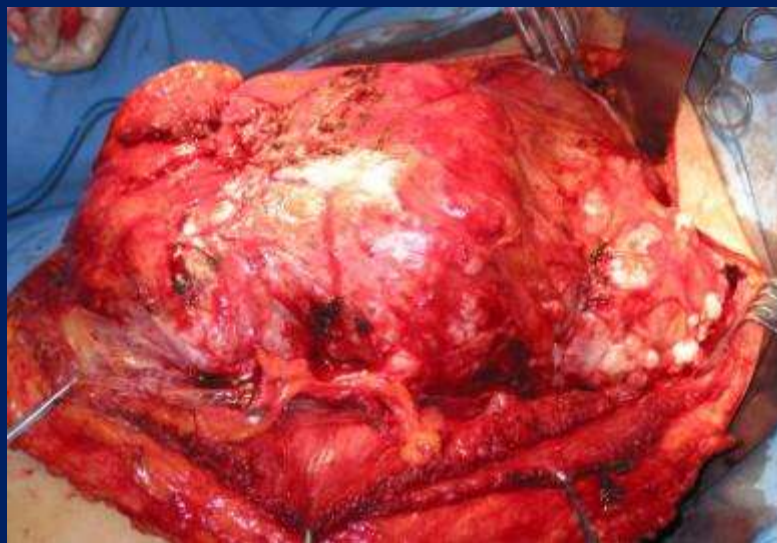
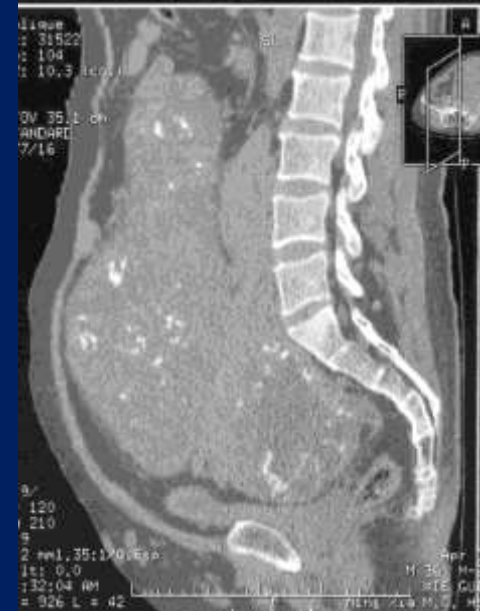
软骨肉瘤（I级）





影像学表现-MRI

- 周围型早期表现为软骨帽增大(>2cm), T1WI 呈不均匀低信号, T2WI 为高、低混杂信号。进而形成软组织肿块。大的肿瘤可见坏死囊变。



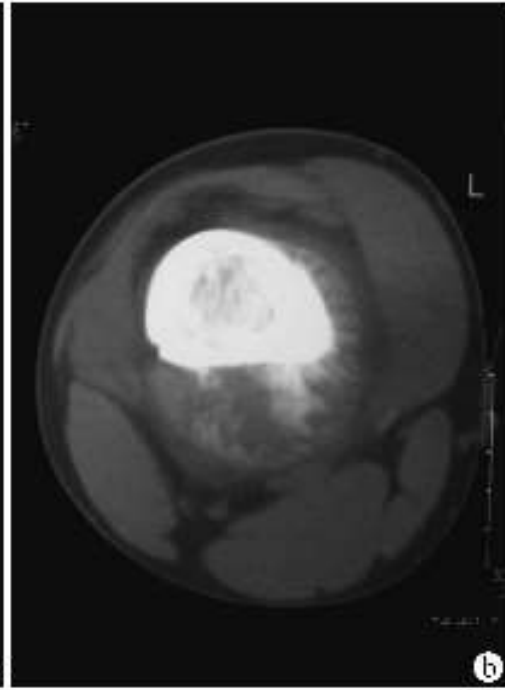
骨盆巨大软组织瘤

鉴别诊断

- 不同部位、不同病理类型的软骨肉瘤需要鉴别的疾病不同；
- 主要鉴别诊断：
骨肉瘤、良性内生软骨瘤、软骨母细胞瘤、软骨黏液样纤维瘤、脊索瘤、骨软骨瘤等

骨肉瘤

- 骨肉瘤发病年龄以15 ~ 25 岁多见, 发病部位以四肢长骨多见, 病情进展快, 可见肿瘤骨, 骨膜反应和远处转移多见, 囊变少见。
- 软骨肉瘤发病年龄较大, 以30~ 65 岁多见, 发病部位以长骨和扁骨多见, 病情进展缓慢, 常以年计, 可见瘤软骨钙化, 囊变多见, 骨膜反应及远处转移少见。



良性内生软骨瘤

- 良性内生软骨瘤：边界清楚的髓腔内膨胀性骨质破坏，周缘呈花边或波浪状硬化边；破坏区内钙化多见，密度较高，骨皮质完整，无软组织肿块。多发于手足短管状骨。

（高分化）软骨肉瘤早期骨皮质尚未破坏时较难鉴别，晚期骨皮质破坏，出现软组织肿块，容易鉴别。

R
患者ID: 01266360
患者姓名: XuZuGui
出生年月日: 1987年1月1日
性别: M

检查ID:
检查日: 2012年2月13日



检查设备: DX
部位: CHEST
系列番号:
图像枚数: 2

图像号码:
WWW/WC: 6889/471

内生软骨瘤

患者ID: 01266360
患者姓名: XuZuGui
检查日: 2012年2月13日
检查时间: 16:42:44

系列番号: 351
图像号码: 6
图像枚数: 12



WWW/WC: 1500/350
系列描述: Processed Images

管电压: 120kV
mA: 300.00
切片厚: 0.70
切片位置:



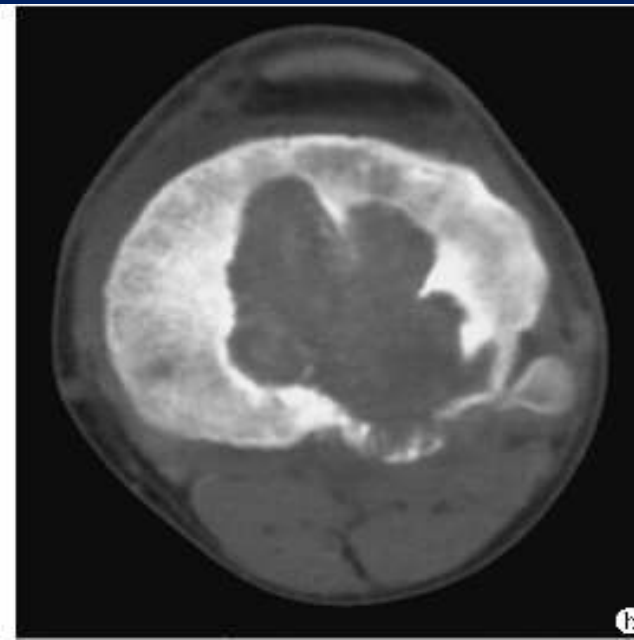
结果：手术所见病变为灰色骨样组织，质地稍硬，活检证实为内生软骨瘤

软骨母细胞瘤

- 软骨母细胞瘤发病年龄较小，多见于10~20岁，病灶较小，多小于5 cm，常发生在长骨骨髓，MRI上T2WI呈稍高信号，骨髓水肿、骨膜反应及周围软组织反应多见。
- 软骨肉瘤多见于中老年人，病灶较大，骨髓水肿、骨膜反应少见



a



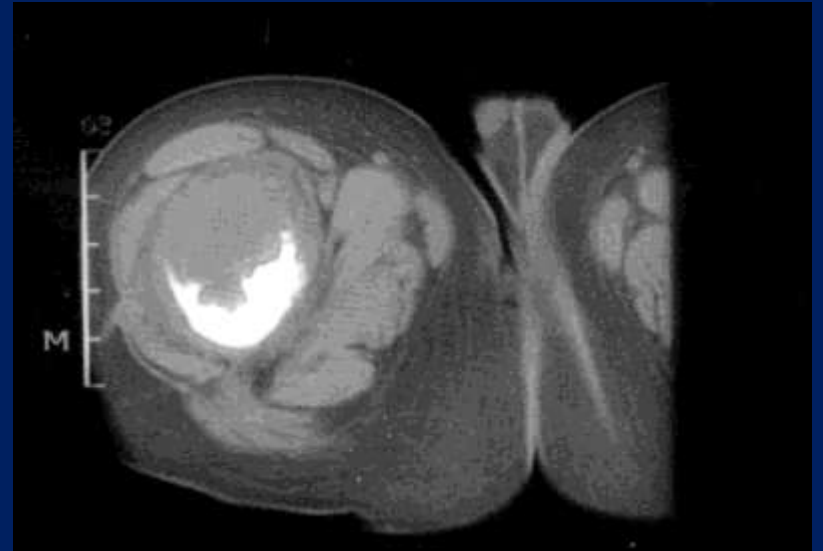
b



c

软骨黏液样纤维瘤

- **发病年龄：10-30岁（60%）；**
- **发病部位：**好发于下肢骨,其中以胫骨干骺端最多,其次为股骨
- **病变特征:**发生于胫骨近端表现为“咬饼样”骨质缺损者,较有特征性。一般位于长骨的病变,表现为偏心性,与管状骨长轴一致。肿瘤边界清楚,可见扇贝样向髓腔侧凸起的硬化边缘。**病灶内很少有钙化。**

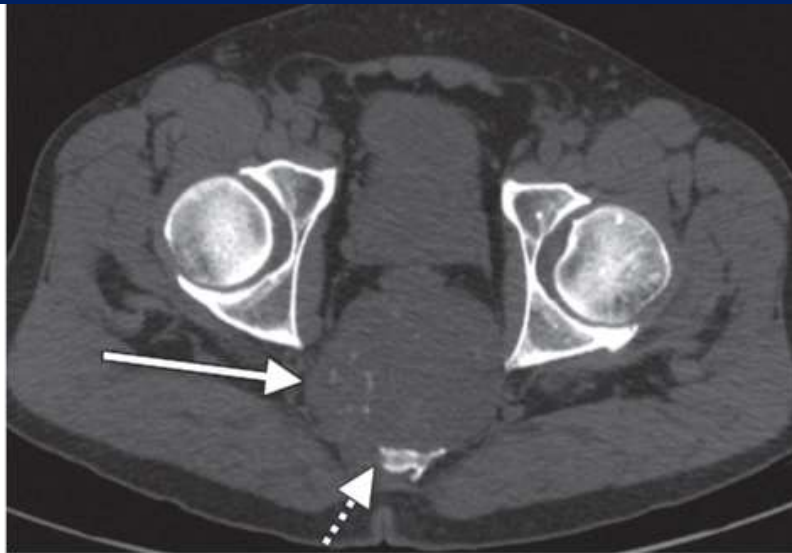


脊索瘤

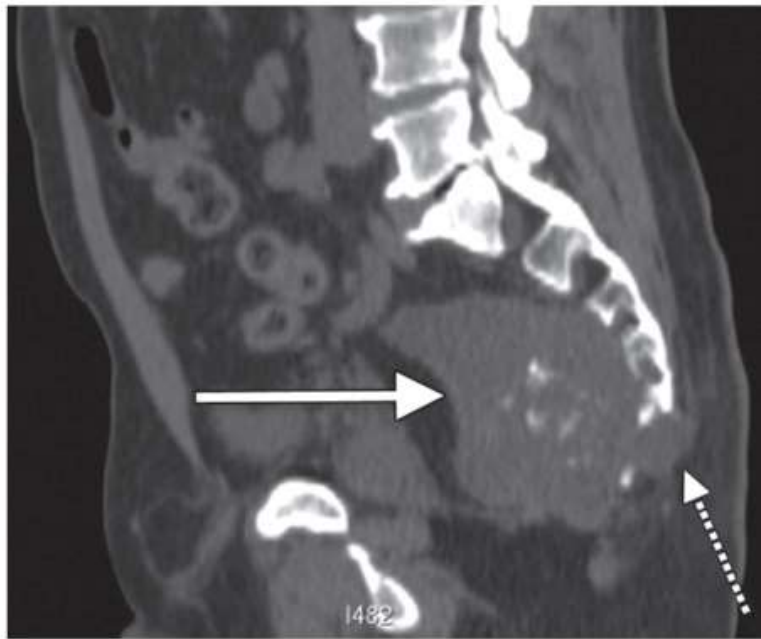
- 脊索瘤位于骶尾骨、颅底, 呈膨胀性或溶骨性破坏, 不伴有反应性骨硬化, 破坏区内多有条状或斑点状钙化, 骨皮质穿破后形成分叶状软组织肿块; 不均匀中重度持续强化
- 软骨肉瘤: 偏一侧生长, 点、环、弧形钙化, 边缘扇形强化及间隔曲线样强化。



a.



b.



c.

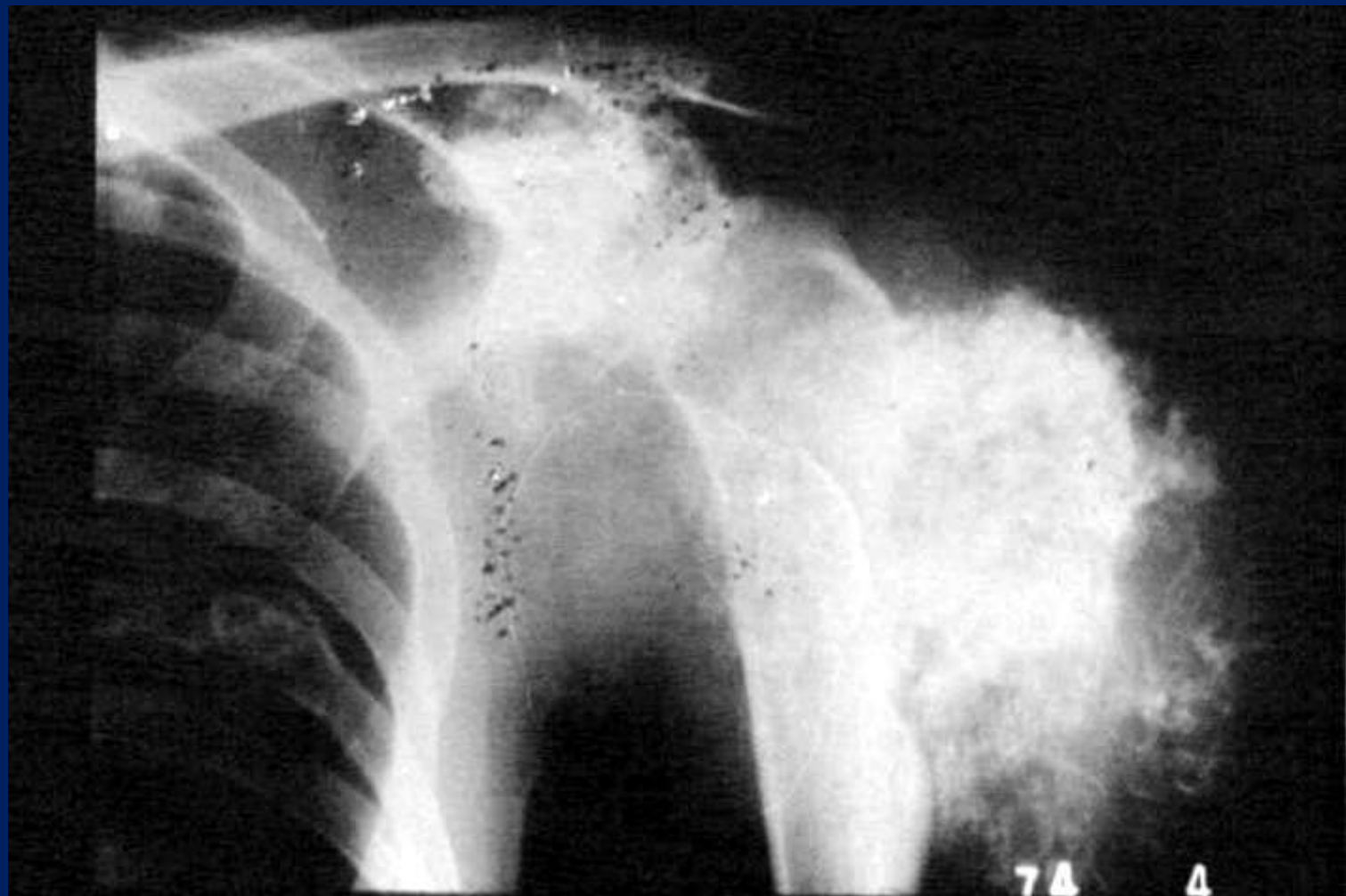
骨软骨瘤

- 骨软骨瘤临床症状轻, 发病年龄较低, 体积较小, 边缘光滑, 钙化均匀, 软骨帽薄 $<1.0\text{cm}$, 无软组织肿块是与软骨肉瘤的鉴别要点。



骨软骨瘤恶变的征象

- 恶变发生率约1-2%。
- 恶变征象：骨生长发育停止后肿瘤继续在增大；短期内肿瘤生长迅速；端部软骨帽厚度大于1厘米；钙化区域增大、消失与肿瘤间的距离增大；出现骨质破坏。



软骨肉瘤-总结

- 发病年龄较大（40 ~ 60 岁）
- 发病部位：扁骨（骨盆、颅底）、长骨
- 三大表现：骨质破坏（部分边缘有硬化边）、瘤软骨钙化、软组织肿块
- 分叶状、部分有包膜、边缘及分隔强化
- 骨膜反应及远处转移少见

谢谢！