

骨肉瘤的影像学诊断(二)

曹来宾 刘吉华

【中图分类号】R738.1, R445 【文献标识码】C 【文章编号】1000-0313(2001)04-0272-03

鉴别诊断

典型或晚期骨肉瘤诊断并不困难,但早期和不典型病变须与以下疾病鉴别。

与成骨型骨肉瘤鉴别的有:

1. 成骨型转移瘤

好发于躯干和四肢长管骨的近端,病灶多发,边界较清,较少侵犯骨皮质,多来源于前列腺癌、鼻咽癌、肺癌、甲状腺和乳腺癌,鉴别不难。

2. 软骨肉瘤

中心型软骨肉瘤有时与骨肉瘤相似,但瘤组织内有大量环状或颗粒状钙化。若系继发于软骨瘤或软骨肉瘤的恶变(约占 50%),则有边缘模糊的溶骨性破坏,钙化成堆,密度不均。

3. 尤文氏肉瘤

发病年龄低于骨肉瘤,平均 15 岁,70% 在 10~30 岁,好发于长管骨的骨干。发生于干骺部者易误诊为骨肉瘤,但与骨肉瘤不同。本病对放射治疗极为敏感,不仅可使症状减轻或解除,且数月后肿瘤可缩小,骨破坏可修复。

4. 化脓性骨髓炎

应从以下几点进行鉴别:①骨髓炎早期骨破坏模糊,新生骨密度低,骨膜反应轻微;晚期骨破坏清楚,新生骨密度高,骨膜反应光滑完整。骨肉瘤则相反,早期骨破坏模糊,而瘤骨密度可很高。随病程进展,骨膜反应不是趋向修复而是继续破坏;②骨髓炎的成骨与破骨相关明显,即成骨多在破坏区周围进行;③骨髓炎的骨膜反应总是由轻变重,由模糊变光滑;而骨肉瘤则相反,大多数由层次清楚、光滑,变为模糊和残缺不全;④骨肉瘤侵犯软组织后,形成迅速增大的软组织肿块,肿瘤内可见瘤骨;骨髓炎软组织弥漫性肿胀,无瘤骨存在,CT 增强扫描显示脓腔或骨膜下脓肿;⑤动态观察,骨肉瘤进展远比骨髓炎急性期缓慢,比慢性期迅速,而且不间断进行,破坏区不断扩大,瘤骨继续增多;⑥骨髓炎血管造影无血湖、血池、瘤染、动静脉漏和中断征象。

5. 疲劳骨折

多有从事重复同一动作的工种、长途行军、不熟练操作或不习惯负重的历史。好发于胫骨中上 1/3 交界处、外踝、趾骨和肋骨。骨痂成熟,边缘光整,并有各自的特点,如在胫骨,后方骨痂多于前方,内侧多于外侧。

6. 外伤后局部血肿骨化

肿块骨质影浓密并可出现放射状骨针,或见有葱皮样骨膜增生,酷似骨肉瘤。但骨化肿块内多可见成熟的骨纹结构,密切结合外伤病史和各方面的临床资料进行全面分析,误诊是可以避免的。

7. 夏科氏关节

关节面硬化、破坏和碎裂,关节及周围软组织内大量碎骨块或钙化斑片。临床上多无疼痛,不难鉴别。

与溶骨型骨肉瘤鉴别的有:

1. 巨细胞瘤

多起病缓慢,症状较轻,骨破坏边界分明,无骨膜反应。但若为恶性巨细胞瘤,则因发展快、边界模糊而难以区分。但后者可见残存的骨壳及皂泡样骨间隔,紧邻关节面下,易向骨突部位生长,可作为鉴别的参考。

2. 骨纤维肉瘤

发病年龄较大(25~45 岁),好发于骨干,呈局限性溶骨性破坏,局部可出现少量骨膜下新骨或骨膜三角。二者单由影像学表现来区分,有时颇为困难。

3. 溶骨型骨转移瘤

好发于长管骨近端,一般范围较广泛,较少有骨膜增生,软组织肿块多轻微和局限。少数发生于长管骨的单发局限性病灶易误诊为溶骨型骨肉瘤。但前者 CT 上多显示残存薄层膨胀骨壳和部分硬化边缘,并多能发现原发病灶。

4. 滑膜结核

发病缓慢,症状轻微。影像学检查除骨破坏外,常见关节囊积液、滑膜肉芽组织增生和关节软骨及骨性关节面的破坏,一般均无骨膜增生。

特殊类型骨肉瘤

因肿瘤发生部位、病灶数目、组织学类型、分化程度、有无原发病变等不同,形成了许多公认的骨肉瘤亚型。

1. 皮质旁骨肉瘤

又称皮质旁成骨肉瘤(juxtacortical osteogenic sarcoma)、骨旁骨肉瘤(parosteal osteosarcoma)、低度恶性皮质旁骨肉瘤(low-grade juxtacortical osteosarcoma),起源于骨膜或骨皮质附近的成骨性结缔组织,是一种低度恶性或潜在恶性肿瘤,病程长,预后较一般骨肉瘤好。

病理 肿瘤大小不一,呈分叶状,附着于骨皮质表面上。早期很少累及骨皮质,较易剥离。肿瘤表面光滑,边缘清楚,通常底部和中央骨化较多,表面骨化少,常侵犯附近软组织。切面观察,肿瘤底部呈灰黄色,质硬,为高度骨化的区域,边缘部

分呈灰黄色或灰红色,质地较软,并具有砂砾感,为肿瘤生长活跃区。组织学上,类骨、类软骨和类纤维组织成分分布于肿瘤的不同区域。

临床表现 较少见,占骨肿瘤的1%,占骨肉瘤的4%,男女发病相仿,发病年龄2~60岁,其中半数在30岁左右。半数以上发生于股骨下端 窝部,次为胫骨、肱骨、肩胛骨喙突、下颌骨以及乳突等处。在长骨,多发生于干骺端,骨干部较少。发病缓慢,症状轻微,多在发病后相当长的时间(2~5年)才就诊。位于近关节处的病变,可影响关节的活动功能。发生于窝部者,可有多年膝部不适或轻度疼痛。局部检查发现圆形或不规则形的硬性肿块,有时质韧,固定,不活动,多无压痛或仅有轻压痛。全身情况一般良好。

影像学表现

X线: 好发于长管骨干骺端的一侧,以股骨下端 窝部最为常见(60%~80%)。早期,肿瘤较小,局部骨皮质变厚,与肿瘤间有较宽而不规则的透亮区相隔。肿瘤围绕骨干向四周发展,成为体积较大、边缘不整的致密影,多呈发团状或致密骨硬化团块,少数为放射状骨针,密度均匀或不均匀。不均匀者,内夹杂由纤维或软骨构成的不规则的透亮区。一般肿瘤基底密度较高,边缘部较低。外形近圆形或椭圆形,边缘多呈分叶状。底部与骨皮质以宽底或窄蒂相连接,其余部分与骨皮质分开,其间有1~3mm的透亮间隔。肿块外围有异常软组织密度影包绕,与周围正常软组织界限分明。晚期,毗邻的骨皮质和髓腔均可出现破坏,但很少有骨膜反应。

CT: 可更好地确定肿瘤的大小、范围、髓腔侵犯和与周围正常结构的关系。肿瘤以窄蒂或广基与皮质相连,其余部分由纤细的不规则低密度条带与骨皮质分开。肿块密度多不均匀,邻近皮质的基底部多高于边缘部。早期以软组织密度为主,晚期出现明显骨质样高密度。相邻骨皮质不规则侵蚀或局限性增厚。肿瘤穿破皮质后侵入髓腔。

MRI: 肿瘤位于皮质外并以窄蒂与皮质相连,边界清楚。 T_1 加权像呈低信号, T_2 加权像上,肿瘤钙化和骨化表现为斑点或片团状低信号,未钙化的肿瘤组织为高信号。 T_2 加权压脂像或STIR序列上可清楚显示肿瘤对骨皮质和髓腔的浸润,呈明显的高信号。增强扫描肿瘤非致密瘤骨区轻中度强化。

鉴别诊断 ①骨化性肌炎:发病时间短(2~6周),生长快,常有局部外伤史。肿块周围密度较高,中心密度浅淡,多可见骨纹结构。②骨髓炎:局部疼痛、压痛明显,增生的骨膜边缘光整并与骨皮质相连,随病程进展逐渐成熟。③骨旁骨瘤:一般边缘整齐,密度均匀。与皮质间多无透亮间隙,不出现邻近骨皮质浸润性破坏和髓腔侵犯。发生于长骨者体积多较小。

2. 骨膜骨肉瘤(perosteal osteosarcoma)

又称骨膜肉瘤(perosteal sarcoma),是起源于骨外膜的特殊类型骨肉瘤。

病理 肿瘤与骨皮质紧密相连,呈分叶状向外突入周围软组织,边界清楚,并轻度侵犯骨皮质和髓腔。肿瘤上下可见反应性骨膜增生。肿瘤由异型分叶状软骨岛构成,其周边部为高度畸变的梭形细胞。纤细的骨样组织和瘤骨位于软骨岛和外

围恶性梭形细胞群之间,呈放射状排列。

临床表现 少见,占原发性骨肿瘤的0.22%,骨肉瘤的4.8%。好发于15~20岁,男多于女。好发部位以胫骨上最多(1/3),其次为股骨、桡骨和尺骨。病程较短,多在6个月左右。局部肿块和疼痛为主要症状和体征。肿块增长速度比皮质旁骨肉瘤稍快。

影像学表现

X线: 肿瘤多位于骨干或干骺端,主要表现为紧贴骨皮质的软组织肿块影,边界较清,长轴与骨干一致。肿瘤内有条状骨化影,多呈放射状或垂直于皮质的平行针状,也可呈不规则的杂草状或篝火状,肿瘤与皮质相连的基底部瘤骨较浓密,而向周围则变稀薄。部分肿瘤仅为或同时伴有环状软骨钙化。相邻骨皮质表面可有粗糙模糊、局限性凹陷或向外增厚,范围相当于或超出肿瘤的长径,晚期可侵犯髓腔。肿瘤上下方可有小范围骨膜增生,有时形成骨膜三角。

CT: 示围绕皮质生长的较低密度软组织肿块,内可见与皮质相连的放射状和颗粒状钙质样密度瘤骨。外缘边界较清,内与骨皮质相连。邻近皮质和髓腔密度正常,亦可有自外向内浅碟状或沿哈佛管形成的细线状侵蚀破坏。增强扫描肿瘤软组织成分多有较明显强化,与正常组织分界更清楚。

MR: 肿瘤软组织成分 T_1 加权像呈略低信号, T_2 加权像为较明显的高信号。瘤骨和正常骨皮质 T_1 、 T_2 加权像上均为低信号。 T_2 加权压脂像或STIR序列上肿瘤皮质和髓腔浸润显示为点条状和斑片状明显高信号,边缘较模糊。增强扫描肿瘤软组织成分强化较明显。

鉴别诊断 ①皮质旁骨肉瘤:发病年龄多超过25岁,病程较长可达数月或数年。好发于股骨远端后方。邻皮质的分叶状骨性肿块。除部分基底附着于骨皮质外,肿瘤大部与正常皮质之间有线条状透亮间隙,并包绕骨干生长。肿瘤边缘多无骨膜反应。②骨肉瘤:起于髓腔,常先有髓腔破坏。③骨膜下血肿骨化:骨化多自边缘开始,逐渐形成宽基底的条状或层状骨膜新生骨,密度渐增浓,但范围渐缩小,最后在皮质表面形成明显的高密度骨块,可含正常骨纹结构。

3. 骨表面高度恶性骨肉瘤(high grade surface osteosarcoma)

极少见。与一般骨肉瘤相似,瘤体较大,常伴有出血和坏死。组织学上属高度间变的瘤细胞间有纤细的肿瘤样类骨组织。肿瘤恶性程度高,预后不良。瘤体位于皮质旁,可有高度致密的骨块影,与皮质间无游离间隙存在。相邻骨皮质多有表面侵蚀,相邻髓腔内可发生硬化。与皮质旁骨肉瘤不同,本型骨肉瘤组织学上为高度恶性肿瘤。常见于中青年,多发于长管骨骨干表面,以股骨发病为多。肿瘤与皮质间无游离间隙存在,一般不环绕骨骼生长。骨皮质破坏表浅,较少侵蚀髓腔,仅有少量硬化。本型骨肉瘤紧邻皮质旁,也应与骨膜骨肉瘤相鉴别。后者组织学上肿瘤分化较好,有环绕骨生长趋势,无髓腔硬化。

4. 去分化皮质旁骨肉瘤(dedifferentiation juxtacortical osteosarcoma)

发生于皮质外,系典型皮质旁骨肉瘤在多次不彻底手术的

刺激下突变而成。与皮质旁骨肉瘤相比,预后不良。组织学上在分化较好的板状骨小梁和梭形骨细胞区周围,可见高度间变的肿瘤细胞,内有恶性瘤巨细胞和纤细的网状类骨组织形成。X 线改变与典型皮质旁骨肉瘤相似,但肿瘤内瘤骨多较浅淡。

5. 皮质内骨肉瘤 (intracortical osteosarcoma)

是起源于哈佛氏管原始间充质细胞的低度恶性骨肉瘤,极少见。肿瘤局限于皮质内,分化较一般骨肉瘤为好。本瘤进展缓慢,局部肿痛,碱性磷酸酶比正常人高 3~4 倍。肿瘤好发于膝周,以胫骨上端更多见,位于皮质内。病变区皮质明显增厚,内有类圆形或不规则形透光区,边界不清,伴硬化边。一般不侵犯髓腔和软组织。待肿瘤侵犯髓腔和软组织时,就失去了皮质内骨肉瘤的特征。因此,此型骨肉瘤只有早期才能诊断。肿瘤位于皮质内,周围伴硬化,应与骨样骨瘤鉴别。后者进展缓慢,瘤巢呈圆形,边缘整齐,内可见钙化,周围伴更广泛的反应性骨硬化。临床上,疼痛较重,有局部压痛点。

6. 髓内骨肉瘤 (intramedullary osteosarcoma)

分化良好,预后较典型骨肉瘤为佳。组织学上梭形细胞排列成束,细胞异形很少。瘤细胞产生较多的骨样组织,有瘤骨形成,但瘤性软骨组织少见。肿瘤好发于股骨和胫骨。X 线上,病变局限于松质骨或髓腔内,呈斑片状高密度瘤骨影或伴有溶骨性破坏,但少有大块状骨质吸收。此型骨肉瘤应与骨髓瘤鉴别。后者有相应病史,骨内仅有硬化,而无骨质破坏。

7. 骨外骨肉瘤 (extraskeletal osteosarcoma)

又称软组织骨肉瘤 (osteosarcoma of soft tissue),系残留的中胚叶组织或纤维母细胞化生所致,有原发和继发之分。病理改变与典型骨肉瘤相似。肿瘤多在肌肉内呈弥漫性浸润生长,中心部常有坏死。少数因压迫周围组织,可形成假性包膜。本型约占骨肉瘤的 4%~6%,病程自 1.5 个月~40 年。原发者多见于中年,继发者多见于老年。发病部位以下肢多见,约占 69%,上肢约占 20%,躯干及腹膜后约占 9.5%,其中尤以股部最多见。发生于脏器组织者,以乳腺最多。继发者多源于骨化性肌炎和乳腺纤维腺瘤。约 1/3 的病人出现疼痛。

X 线检查显示软组织内有斑点状钙化,以后形成斑片状或棉絮状瘤骨,分布不均,边缘不规则。邻近骨骼多无改变。鉴别诊断,须排除一切有钙化和骨化的软组织肿瘤和其他病变,以及骨肉瘤术后软组织种植。

8. 原发多源性骨肉瘤 (primary multicentric osteogenic sarcoma)

又称多发性骨肉瘤 (multiple osteosarcoma) 或骨肉瘤病 (osteosarcomatosis),表现为一骨多灶或多骨受累。病理改变与骨肉瘤完全相同。临床上分为早发型和晚发型。前者多见于 15 岁以下,后者发生于 30 岁左右。病变累及范围广泛,长管骨骨骺、短管状骨、腕骨及跗骨均可发生。X 线上多为成骨型,难以与骨肉瘤的骨转移相区别,但若多发性病灶几乎同时出现,又

无其他系统的转移,特别是肺转移时,应考虑为本型骨肉瘤。

9. 毛细血管扩张型骨肉瘤 (telangiectatic osteosarcoma)

少见。恶性程度很高,预后较一般骨肉瘤差。病理表现特殊,瘤体由单个或多个囊性空腔构成,内含血液或液化坏死的肿瘤组织。恶性肿瘤细胞分布于囊腔周围或囊隔之中。瘤细胞之间为少量的骨样组织,呈纤细的花边状。本型好发于 10~20 岁青少年,男多于女,亦好发于长骨干骺端,穿刺常抽得血液。

X 线上,早期表现为骨质疏松或筛孔样破坏,之后累及皮质、松质和髓腔,出现大片状溶骨性骨破坏区,边界不清,可突破皮质形成骨膜三角和软组织肿块。无瘤骨和硬化是此型肿瘤的特点。少数为膨胀性骨破坏,边界清楚,可有薄层硬化边,应与动脉瘤样骨囊肿鉴别。后者病程进展缓慢,骨壳多完整,碱性磷酸酶不高,无软组织肿块、骨膜三角等恶性征象。

10. 小细胞型骨肉瘤 (small cell osteosarcoma)

系与尤文氏肉瘤组织学相似且恶性程度高于一般骨肉瘤的特殊类型骨肉瘤。组织学上虽似尤文氏肉瘤,但对放射线不敏感。病理上,肿瘤主要由小圆形细胞构成,少数含一般骨肉瘤的梭形细胞。后者产生骨样组织并有钙盐沉积。肿瘤内有的区域血管丰富,瘤细胞围绕在血管周围,似血管外皮细胞瘤。同一肿瘤内,部分可呈尤文氏肉瘤改变,部分则有骨肉瘤的表现。临床上,较为少见,过半数发生于 30 岁以上。主要症状为局部疼痛和肿胀,自症状出现至就诊时间较短,一般为数周至数月,少数可达 4 年,预后较差。

X 线上,主要表现为溶骨性骨破坏,形态多样,无特征性。除个别似良性巨细胞瘤外,大多数呈恶性表现。骨皮质和骨松质广泛破坏,长径可达 4~16cm,约 1/2 有骨膜新骨形成,近 1/2 有软组织肿块。少数病人示骨干皮质的虫蚀样破坏,颇似尤文氏肉瘤。有的软组织肿块巨大并有大块致密瘤骨,与皮质旁骨肉瘤相仿。但前者同时有广泛骨质破坏,可资鉴别。

11. 先天性骨肉瘤 (congenital osteosarcoma)

为出生时已发生的骨肉瘤,极为罕见。病理和 X 线表现与典型骨肉瘤无异。

12. 家族性骨肉瘤 (familial osteosarcoma)

指一个家族有多人同时或先后发生骨肉瘤。已有数十个家族报道,其中一家族弟妹 4 人先后于 12 年内发生骨肉瘤,发病年龄分别为 12 岁、15 岁、20 岁和 22 岁。

13. 继发性骨肉瘤 (secondary osteosarcoma)

系在骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎、骨梗塞、骨射线照射等基础上发生的骨肉瘤。

X 线表现为在原病变的基础上,迅速出现溶骨性破坏、肿瘤骨、放射状骨针、软组织肿块和骨膜反应。

(续完)

(2001-01-09 收稿)