本文引用格式:王龙胜.骨外间叶型软骨肉瘤的影像诊断——2023年读片窗(8)[J].安徽医学,2023,44(8):1014-1015.**DOI:10.3969/j.issn.1000-0399.2023.08.032**

·继续医学教育·

骨外间叶型软骨肉瘤的影像诊断

——2023年读片窗(8)

王龙胜

[**关键词**]骨外,间叶,软骨肉瘤;影像诊断;计算机断层扫描;磁共振成像
doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2023.08.032

1 病史摘要

患者,女性,52岁。左小腿肿瘤切除术后2年,复发近1年,近一年局部可触及包块,病程中患者无意识障碍,无头痛头晕、恶心呕吐、腹痛腹胀、胸闷心慌等不适,精神良好,近期饮食睡眠正常,二便自解,体质量无明显减轻。体检:体温36.0℃、脉搏70次/分、呼吸17次/分、血压143/84 mmHg(1 mmHg≈0.133 kPa)。神清,精神良好,颈软,脊柱各棘突无明显压痛,骨盆挤压分离试验(-),左小腿可见手术瘢痕,未见明显红肿渗出,左下肢无感觉麻木。左小腿可触及质韧包块。活动稍受限,末梢血运良好。

2 影像检查所见

CT平扫示左侧小腿下段内侧肌群内见一梭形软组织肿块,其内可见多发斑点状、结节状、弧形钙化影,肿块大小36.1 mm×29.3 mm×59.3mm,CT值36~75 HU,边界不清、欠光整,左胫腓骨骨质完整,骨皮质光滑、连续,骨小梁清晰(图1、2)。MRI平扫示左侧小腿下段内侧肌群内可见梭形肿块影,T_1WI呈等低信号,T_2WI抑脂呈高、低混杂信号影,边界尚完整,呈浅分叶,大小60.5 mm×38.0 mm×31 mm(图3、4),DWI呈明显高信号(图5),ADC呈高低混杂信号(图6),肿块内可见斑点状长T_1短T_2低信号钙化影,增强后肿块呈明显强化(图7、8)。

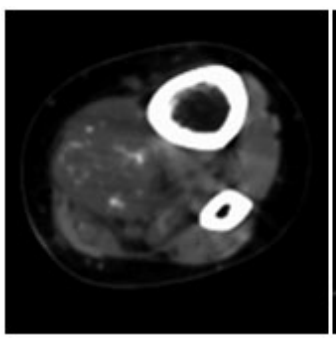

图1 CT平扫软组织窗

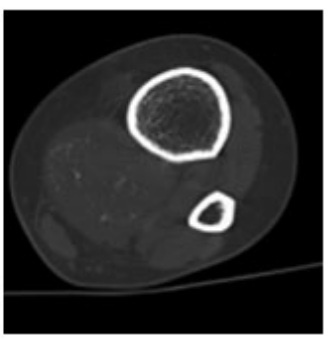

图2 CT平扫骨窗

3 病理结果

(左小腿包块穿刺组织)镜下可见小圆形或梭形的细胞呈簇状或束状排列,细胞核卵圆形或梭形,染色质深染及粗颗粒状,胞浆稀疏,可见核分裂像。透明软骨显示岛状分布,部分呈片状,陷窝内可见小的胞核深染的细胞,细胞形态轻度异型,富于细胞区域与软骨之间界限较分明。免疫组化结果:Vimentin(部分+),S-100(-),CD99(+),NSE(-),Fli-1(部分+),MyoD1(部分+),Myogenin(-),Desmin(-),Ki-67(约70%+),LCA(-),SOX-10(-)。考虑骨外间叶性软骨肉瘤。

4 讨论

间叶型软骨肉瘤是一种含有原始间叶组织及软骨组织的软骨类肿瘤,可起源于骨或软组织,骨外间叶型软骨肉瘤(extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma,EMC)临床较罕见[1],约占间叶性软骨肉瘤的1/3,恶性程度较高,治疗上以手术为主,放化疗是肿瘤的辅助治疗手段,效果不确切。

临床表现:EMC好发于女性,不同于其他类型软骨肉瘤好发于男性的特点,发病年龄与肿瘤部位有关,中线部位多在30岁左右,周围分布者常见于50岁左右[2],本例是52岁女性患者肿瘤位于下肢,与文献报道相符。此病临床症状与肿瘤的发生部位有关,无特异性,当肿块位于四肢表浅部位时多表现局部肿胀、疼痛、可触及包块等;位于四肢关节处时可表现关节活动受限,发生于头颈、中枢神经系统时表现头痛、呕吐、视力障碍等。

影像表现:①好发部位,肿瘤好发于脑膜、脊膜及下肢肌肉内,少见于眼眶、后腹膜[2]、内脏器官等;②形态:梭形或类圆形肿块,边缘不光整常呈分叶状;③密度:呈稍低于肌肉的软组织密度,密度欠均匀,肿块内常见点状、絮状或弧形钙化,尤其是弧形钙化具有特征性;④信号特点:肿块信号欠均匀,T_1WI上多呈等或低信号,T_2WI多为高低混杂信号,瘤体内钙化在T_2WI表现为片絮状低信号影,呈"胡椒盐"征;⑤增强:肿瘤血供较丰富,增强扫描呈弥漫性均匀或不均匀强化,且钙化区域也可见强化。

鉴别诊断:①软组织骨肉瘤,好发于中老年男性,病灶常有出血、坏死,肿瘤内骨化和钙化形态不规则、无定形。②骨化性肌炎:好发于儿童或青少年,病变易发生于外伤处,肿块常沿着

作者单位:230601 安徽合肥 安徽医科大学第二附属医院放射科

图 3 MRI 平扫 T_1WI

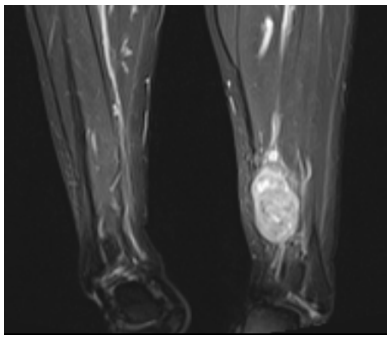

图 4 MRI 平扫 T_2WI

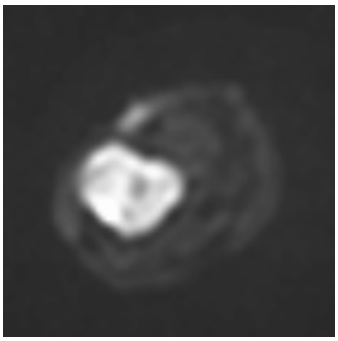

图 5 DWI

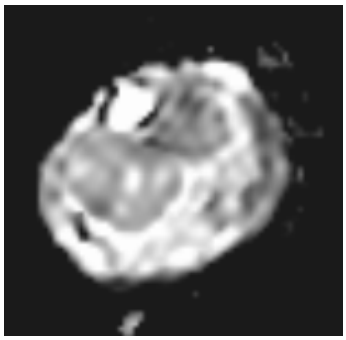

图 6 ADC 图

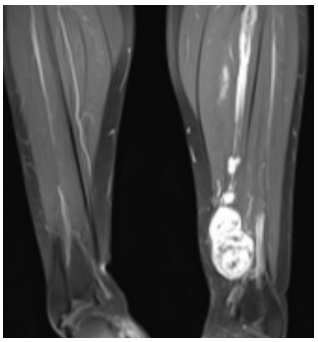

图 7 MRI 增强冠状位

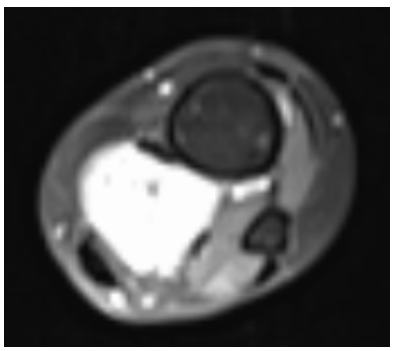

图 8 MRI 增强横断位

肌束走行分布，边缘清楚，也容易发生钙化，但钙化常在病变周围呈蛋壳样钙化，而 EMC 的钙化多位于肿块中心区域。

参考文献

[1] 周易，李超伦，黄备建，等. 后腹膜骨外间叶性软骨肉瘤 1 例[J]. 上海医学影像，2006，15(1):46.

[2] 陈锎锎，王希明，郭凌川，等. 骨外间叶型软骨肉瘤的 CT、MRI 特点[J]. 中华放射学杂志，2012,46(3):248-251.

思考题：

1. 下列关于骨外间叶型软骨肉瘤的描述不正确的有(　)

A 病理特点是原始间叶组织和分化良好的软骨岛同时出现

B 肿块内弧形钙化具有特征性

C 血供不丰富，增强扫描轻度强化

D 增强扫描常明显强化

2. 简述骨外间叶型软骨肉瘤的 CT 表现特点？