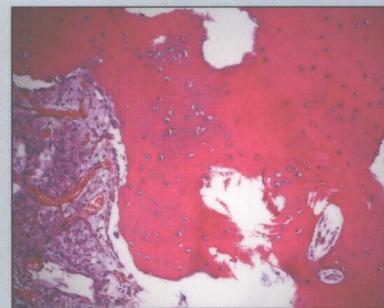
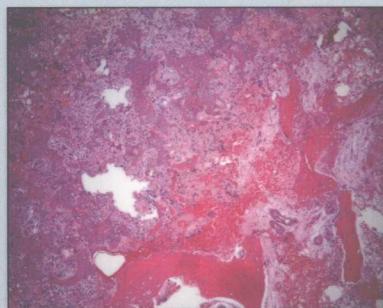


◆ 主 编 蒋智铭

GUGUANJIE  
BINGLIXUE TUPU

骨关节  
病理学图谱



人民軍醫出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

# 骨关节病理学图谱

GUGUANJIE BINGLIXUE TUPU

主 编 蒋智铭

副主编 张惠箴 郑 莉

编 者 黄 琦 周 隽

 人民軍醫出版社  
PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

---

图书在版编目(CIP)数据

骨关节病理学图谱/蒋智铭主编.—北京: 人民军医出版社, 2008.12  
ISBN 978-7-5091-2201-3

I . 骨… II . 蒋… III . 关节疾病—病理学—图谱 IV . R684—64

中国版本图书馆CIP数据核字 (2008) 第160870号

---

策划编辑: 黄建松 文字编辑: 黄栩兵 责任审读: 张之生

出版人: 齐学进

出版发行: 人民军医出版社 经销: 新华书店

通信地址: 北京市100036信箱188分箱 邮编: 100036

质量反馈电话: (010) 51927270 (010) 51927283

邮购电话: (010) 51927252

策划编辑电话: (010) 51927243—8057

网址: [www.pmmmp.com.cn](http://www.pmmmp.com.cn)

---

印刷: 北京天宇星印刷厂 装订: 恒兴印装有限公司

开本: 787mm×1092mm 1/16

印张: 19.5 字数: 448 千字

版、印次: 2008 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

印数: 0001~2600

定价: 150.00元

---

版权所有 侵权必究

购买本社图书, 凡有缺、倒、脱页者, 本社负责调换

# 作者简介



主编 蒋智铭

上海交通大学附属第六人民医院病理科顾问，主任医师，教授。上海医学会病理学会顾问，中国病理工作者委员会副主任委员，上海医疗事故技术鉴定专家库成员，《临床与实验病理学杂志》和《诊断病理学杂志》编委、《中华病理学杂志》特约审稿。2003年获中华医学科技奖三等奖和上海市医学科技奖三等奖，2005年获《中华病理学杂志》“金笔奖”，2007年获全军医疗成果奖三等奖。发表学术论文70多篇。



副主编 张惠箴

上海交通大学附属第六人民医院病理科主任，肿瘤病理研究室主任，四肢显微外科研究所病理研究室主任，上海医学会病理学会委员，上海市临床病理质控中心委员，主任医师，硕士生导师。曾于2002年和2004年分别获上海市卫生局课题1项；以第二完成人身份完成前列腺癌的研究，并获中华医学科技成果奖三等奖和上海市医学科技成果奖三等奖各1项。发表论文近30篇。



副主编 郑 莉

2004年复旦大学上海医学院（原上海医科大学）病理学博士毕业。2005年2月至2007年2月先后在美国德州大学休斯敦医学院生物化学及分子生物学系和Mayo Clinic（梅约医学中心）病理学系留学。现在上海交通大学附属上海市第六人民医院病理科工作，主要研究方向为肿瘤分子病理，在国内外知名期刊发表论文十余篇，其中SCI收录的论文4篇。2004年获得中华医学学会颁布的中华肿瘤学杂志年度优秀论文奖。

# 前言

骨关节肿瘤和瘤样病变发病率低，病种复杂，形态多变，良恶性间有交叉。一位外科病理医师在有限的工作经历中很难见到所有的病种，更不用谈对每一种骨病的病理诊断都非常熟悉。

上海交通大学附属第六人民医院是上海市一所大型综合性医院，其骨科是上海市临床创伤骨科诊治中心，有10个病区，450张床位。病理科每年要接收上千例骨病理标本和上百例外院骨病理会诊。半个世纪前，我院骨科陈中伟院士开创世界首例断肢再植手术，国内著名病理学家陈其三教授创建我院病理科。至今，经过几代人的辛勤努力，收集了大量珍贵的骨病理资料，积累了丰富的诊断经验。我们从中精选了142例典型的骨关节疾病的影像学和病理学图片资料，作为《骨关节病理学图谱》基本素材。这些病例包括疑难病例和少见、罕见病例，几乎涵盖了骨关节疾病的大部分领域。每一病例都有完整的临床、影像学和病理学资料。在提出病理诊断后，对每一病例都适当点评。在介绍典型病例病理诊断之前，对每种骨病的临床、影像学和病理学特征有简明的叙述，以帮助了解诊断该病的要点。我们希望通过这种方式，将我们数十年来积累的珍贵的病理资料、诊断经验和惨痛教训与国内病理界同仁、临床骨科、放射科及肿瘤科医师分享，并与大家共勉。

在本书即将付梓之际，我们怀着感激之情，衷心感谢上海复旦大学附属肿瘤医院病理科朱雄增教授和张仁元教授多年来对我们的悉心教诲和指导，并帮助我们会诊许多疑难病例，也感谢我院骨科、放射科和肿瘤科的各位同仁所提供的帮助。

蒋智铭

2008年8月

# 目 录

第1章 骨肿瘤的基本概念 .....	1
第2章 软骨性肿瘤 .....	7
第一节 骨软骨瘤 .....	7
第二节 软骨瘤 .....	10
第三节 软骨母细胞瘤 .....	19
第四节 软骨黏液样纤维瘤 .....	26
第五节 软骨肉瘤 .....	30
第六节 骨膜软骨肉瘤 .....	33
第七节 去分化软骨肉瘤 .....	36
第八节 间叶软骨肉瘤 .....	38
第九节 透明细胞软骨肉瘤 .....	40
第十节 黏液软骨肉瘤 .....	42
第十一节 继发性软骨肉瘤 .....	46
第3章 成骨性肿瘤 .....	51
第一节 骨瘤 .....	51
第二节 内生性骨疣 .....	54
第三节 骨样骨瘤 .....	57
第四节 骨母细胞瘤 .....	60
第五节 普通型骨肉瘤 .....	65
第六节 血管扩张型骨肉瘤 .....	79
第七节 小细胞性骨肉瘤 .....	82
第八节 低级别中央型骨肉瘤 .....	84
第九节 皮质内骨肉瘤 .....	87
第十节 骨旁骨肉瘤 .....	90
第十一节 骨膜骨肉瘤 .....	97
第十二节 高级别骨表面骨肉瘤 .....	99
第4章 纤维性肿瘤 .....	103
第一节 纤维结构不良 .....	103

第二节 骨纤维结构不良 .....	122
第三节 骨促结缔组织增生性纤维瘤 .....	126
第四节 骨纤维肉瘤 .....	129
<b>第5章 纤维组织细胞性肿瘤 .....</b>	<b>133</b>
第一节 干骺端纤维缺损和非骨化性纤维瘤 .....	133
第二节 纤维组织细胞瘤 .....	138
第三节 恶性纤维组织细胞瘤 .....	144
第四节 郎汉斯组织细胞增生症 .....	147
第五节 Erdheim-Chester 病 .....	153
第六节 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病 .....	158
<b>第6章 Ewing肉瘤和原始神经外胚叶瘤 .....</b>	<b>163</b>
<b>第7章 淋巴造血系统肿瘤 .....</b>	<b>169</b>
第一节 浆细胞性骨髓瘤 .....	169
第二节 骨恶性淋巴瘤 .....	177
第三节 中幼粒细胞肉瘤 .....	181
<b>第8章 巨细胞肿瘤 .....</b>	<b>185</b>
第一节 巨细胞瘤 .....	185
第二节 恶性巨细胞瘤 .....	189
<b>第9章 血管肿瘤 .....</b>	<b>194</b>
第一节 良性血管瘤 .....	195
第二节 上皮样血管内皮细胞瘤 .....	199
第三节 血管肉瘤 .....	201
<b>第10章 其他间叶性肿瘤 .....</b>	<b>207</b>
第一节 脂肪瘤 .....	207
第二节 平滑肌瘤和平滑肌肉瘤 .....	208
第三节 神经鞘瘤 .....	209
<b>第11章 脊索瘤 .....</b>	<b>213</b>
<b>第12章 上皮性肿瘤 .....</b>	<b>222</b>
第一节 转移性骨肿瘤 .....	222
第二节 长骨成釉细胞瘤 .....	230
<b>第13章 瘤样病变 .....</b>	<b>237</b>
第一节 动脉瘤样骨囊肿 .....	237
第二节 单纯性骨囊肿 .....	240
第三节 骨内腱鞘囊肿 .....	243

第四节	软骨下囊肿	244
第五节	骨内表皮样囊肿	245
第六节	奇异性骨旁骨软骨瘤样增生	248
第七节	巨细胞性修复性肉芽肿	251
第八节	甲下外生性骨疣	253
第九节	旺炽性反应性骨膜炎	255
第十节	甲状腺功能亢进引起的骨病	256
第十一节	骨Paget病	258
第十二节	化脓性骨髓炎	260
第十三节	骨折和骨痂	262
第十四节	骨无菌性坏死和骨梗死	266
第十五节	骨化性肌炎	269
<b>第14章 关节滑膜肿瘤和非肿瘤性关节病变</b>		<b>271</b>
第一节	局限型腱鞘巨细胞瘤	271
第二节	弥漫性腱鞘巨细胞瘤/色素绒毛结节性滑膜炎	274
第三节	恶性腱鞘巨细胞瘤	278
第四节	滑膜软骨瘤病	280
第五节	滑膜软骨肉瘤	283
第六节	滑膜脂肪瘤病	284
第七节	滑膜血管瘤	285
第八节	骨关节炎	287
第九节	神经源性关节病	288
第十节	类风湿关节炎	291
第十一节	痛风性关节炎	293
第十二节	焦磷酸钙结晶沉积病	296
第十三节	骨关节结核	297
第十四节	化脓性关节炎	298
第十五节	人工关节置换后的组织反应	300

# 第1章 骨肿瘤的基本概念

1. 骨样组织 最幼稚的新生骨基质。由I型胶原、酸性黏多糖和非胶原蛋白构成。在HE切片中为均匀红染的细胞外基质，成分支状、花边状或网格状结构。骨样组织有钙化倾向，有钙盐沉积的骨样组织逐渐转变成蓝色。

2. 肿瘤性骨样组织 由肿瘤细胞直接产生的骨样组织。良性肿瘤如骨样骨瘤和骨母细胞瘤由肿瘤性骨母细胞产生的骨样组织，恶性肿瘤如骨肉瘤由肉瘤细胞直接产生的骨样组织，都是肿瘤性骨样组织（图1-1，图1-2）。当然也有反应性骨样组织，后者由正常骨母细胞产生。

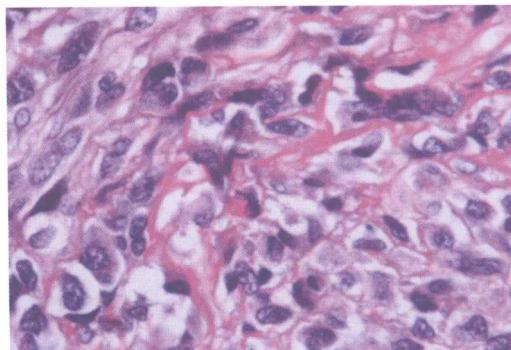


图1-1 骨肉瘤的“真菌丝样”骨样组织

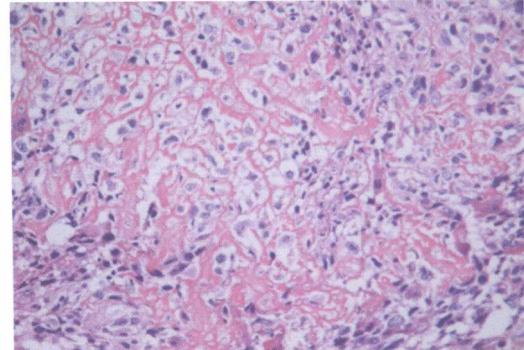


图1-2 骨肉瘤的网格状骨样组织

3. 编织骨 也是一种不成熟骨。它并非指骨小梁的排列呈编织状，而是指骨小梁基质中的胶原纤维粗大紊乱呈编织状（图1-3），不像成熟骨中的胶原纤维呈整齐平行的板层状结构，因此编织骨也称纤维骨。编织骨最常见于纤维结构不良和骨纤维结构不良。由于编织骨不成熟，负重功能差，因此有大量编织骨构成的骨容易弯曲畸形。

编织骨和骨样组织一样还可见于任何骨重建活跃的病变，如骨折后的骨痂；也可以见于任何成骨性肿瘤如骨样骨瘤，骨母细胞瘤和骨肉瘤，后者称为肿瘤性编织骨。其中良性成骨性肿瘤中的编织骨由良性肿瘤性骨母细胞瘤产生，而骨肉瘤中的编织骨则由肉瘤细胞产生。

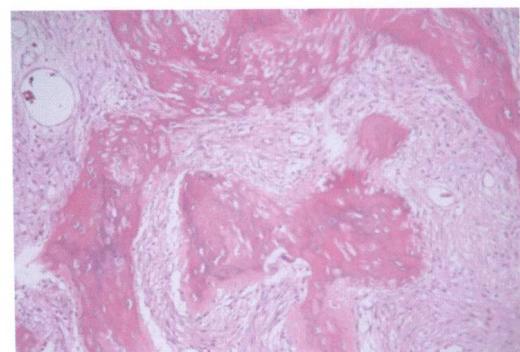


图1-3 纤维结构不良中的编织骨小梁  
骨小梁基质内编织状、粗大的、排列紊乱的胶原纤维

4. 板层骨 是由编织骨改建后形成的成熟骨，板层骨中的胶原纤维变细，呈有规则的平行或同心圆层状结构。成人骨骼除牙床、颅缝和韧带附着处有少量编织骨外，几乎全部都是成熟的板层骨，因此在骨骼发育成熟后出现不成熟的编织骨或骨样组织都提示为修复性或病理性改变。

5. 宿主骨 指机体原有的板层骨，包括成熟的松质骨和密质骨。如宿主骨被肿瘤组织包绕，常提示该肿瘤呈浸润性生长而不是膨胀性生长，是恶性的有力证据之一。

6. 死骨 指坏死的宿主骨。缺血、炎症和肿瘤浸润都可以引起宿主骨坏死。死骨的形态特征包括：骨陷窝内骨细胞消失；营养不良性钙化使死骨在HE切片中偏蓝色；死骨表面骨母细胞消失；死骨表面常由破骨细胞活动形成不规则锯齿状凹陷；如死骨由炎症所致，周围有炎症细胞，如由缺血所致，周围有凝固性坏死骨髓组织，如由肿瘤所致，周围有肉瘤组织。

7. 肿瘤性骨 是指由良性肿瘤细胞（如骨母细胞瘤中的骨母细胞）或恶性肉瘤细胞直接产生的骨。肿瘤性骨几乎都是不成熟的骨样组织或编织骨。只有极少数高分化骨肉瘤（如骨旁骨肉瘤和髓内高分化骨肉瘤）可以形成成熟的肿瘤性板层骨（图1-4）。由于肿瘤性骨由有成骨功能的肿瘤细胞产生，因此在肿瘤性骨周围或者是良性肿瘤性骨母细胞，或者是恶性肉瘤细胞，但都不是正常的骨母细胞。

8. 反应性骨 是指宿主骨因炎症、创伤、肿瘤破坏或者因代谢性疾病而发生重建，这时正常骨母细胞增生而形成的新生骨称为反应性骨。反应性骨普遍存在于各种骨病，在恶性肿瘤中也常常出现反应性骨，如骨肉瘤的Codman三角就是骨膜受肿瘤浸润刺激而产生的反应性骨(图1-5)。

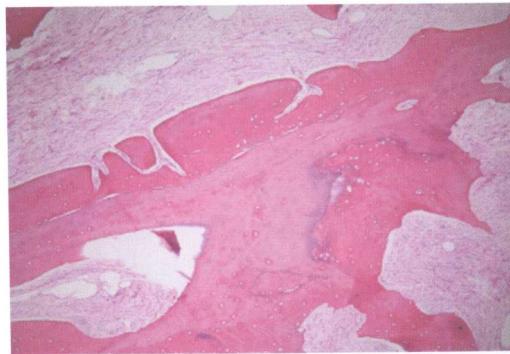


图1-4 肿瘤性板层骨

髓内高分化骨肉瘤，肿瘤性板层骨在宿主骨表面呈“脚手架”样生长，周围梭形细胞为高分化肉瘤细胞

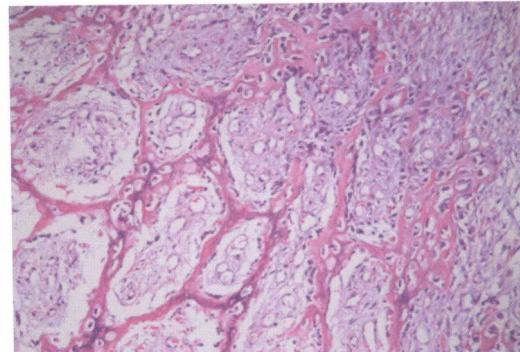


图1-5 反应性骨

骨肉瘤Codman三角区，受肿瘤浸润刺激产生的骨膜下反应性骨，骨小梁周围有正常骨母细胞被覆，图右上角为肉瘤组织向反应性骨内浸润

(1) 反应性骨和肿瘤性骨的鉴别：在骨病理诊断中鉴别反应性骨和肿瘤性骨有重要意义。反应性骨在以下几点不同于肿瘤性骨：①反应性骨周围有正常骨母细胞被覆，骨小梁之间是疏松结缔组织，血管位于中心位置，与四周反应性新骨之间呈等距离，而肿瘤性骨由肿瘤细胞产生，周围没有正常骨母细胞被覆，瘤骨之间充满生长活跃的肿瘤细胞，间质血管丰富，但常不在中心位置。②反应性骨有从不成熟的骨样组织和编织骨逐

渐成熟为板层骨倾向，而肿瘤性骨往往缺乏成熟倾向（高分化骨肉瘤除外）。③反应性骨排列比较有规则，有一定力学结构，而肿瘤性骨排列紊乱，常在宿主骨之间浸润，不呈力学结构。

(2) 肿瘤性骨样组织和胶原纤维的鉴别：肿瘤性骨样组织是诊断骨肉瘤的两大基本要素之一。但有时肿瘤性骨样组织与间质内增生的胶原纤维不易鉴别。肿瘤性骨样组织的形态多样，从最细的“金属丝样”或“真菌丝样”骨样组织（图1-1）到较宽的花边状或网格骨样组织（图1-2）不等。但无论是哪一种形态都有一些基本的特征：①均质无纤维结构（除非是肿瘤性编织骨）；②红染而有钙化倾向，一旦有钙盐沉积，骨样组织就偏蓝色；③有分支；④周围有肿瘤细胞或肉瘤细胞。以上特征胶原纤维一般都不具备。

9. 化生性骨 由其他组织化生而来的骨，包括软骨化骨和纤维化骨。前者指软骨基质的骨化，后者指纤维基质的骨化。这类骨不是由骨母细胞产生而是由软骨或纤维组织化生而来，一般比较成熟，与周围的软骨或纤维有移行。正常骺板软骨的骨化、软骨性骨瘤的骨化和良性或恶性软骨性肿瘤的骨化，都属于软骨化骨（图1-6，图1-8）。在诊断中应避免将软骨肉瘤中软骨基质骨化形成的化生性骨误认为肿瘤性骨，从而将软骨肉瘤误认为骨肉瘤。偶尔在恶性纤维组织细胞瘤中也可以出现比较成熟的化生性骨。

10. 骨屑 是取材过程中锯末脱钙骨时产生的骨碎屑。最常见于松质骨小梁的骨髓组织内。骨屑体积较小，有角，周围有正常骨髓组织（图1-7），应避免将骨屑误认为死骨或其他病理性骨。

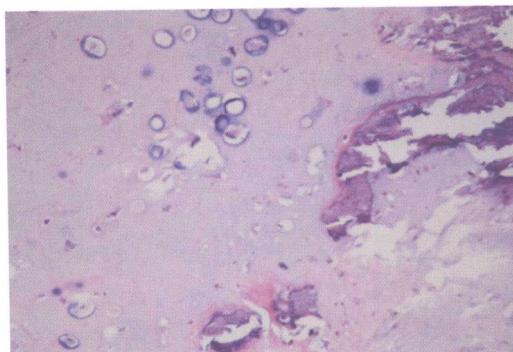


图1-6 化生性骨

高分化软骨肉瘤中的软骨化骨

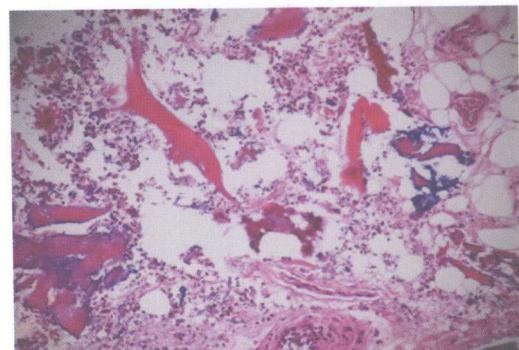


图1-7 骨屑

骨屑位于宿主骨小梁之间，体积较小，有角，红色或蓝色成熟板层骨，周围为正常骨髓组织，应避免将其误诊为慢性骨髓炎中的死骨。

11. 透明软骨 因大体呈乳白色半透明而得名，并不是指软骨细胞的胞质透明。软骨细胞位于软骨陷窝中，软骨基质中富含Ⅱ型胶原但无血管、淋巴管和神经。正常透明软骨主要位于关节面、骺板（图1-8）和肋软骨。反应性透明软骨见于骨瘤，肿瘤性透明软骨见于内生性软骨肉瘤、骨软骨瘤和软骨肉瘤（图1-10）。软骨肉瘤中有一种特殊类型称透明细胞软骨肉瘤，因镜下软骨细胞胞质透明而得名（图1-9），它与透明软骨是两个不同的概念。

12. 纤维软骨 在软骨基质中含大量交叉或平行排列的Ⅰ型胶原，大体呈乳白色但不

透明。正常纤维软骨主要分布于椎间盘、半月板和关节盘。在肌腱和韧带附着于骨的部分也有纤维软骨。在甲下外生性骨疣表面有纤维软骨帽（图1-11），不同于骨软骨瘤表面的透明软骨帽。

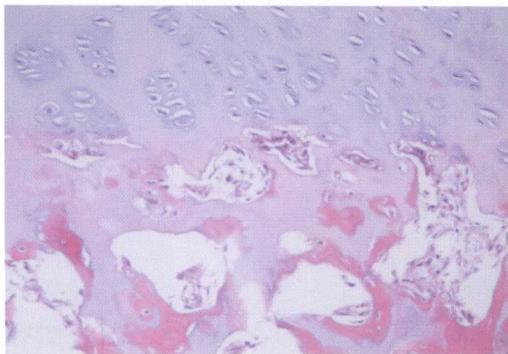


图1-8 正常骺板透明软骨的软骨化骨

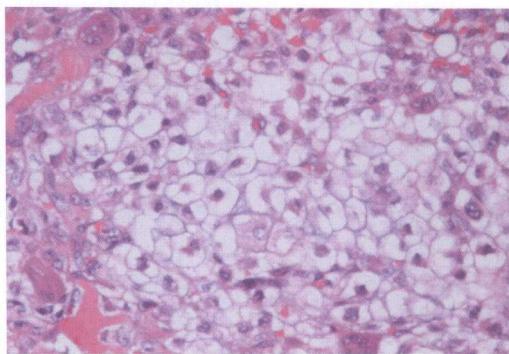


图1-9 透明细胞软骨肉瘤

肿瘤细胞胞质内富含糖原，糖原在制片过程中溶解故细胞透明，瘤细胞间缺乏透明软骨基质，故肿瘤切面肉眼并不呈乳白色半透明状。透明细胞软骨肉瘤是软骨肉瘤的特殊类型

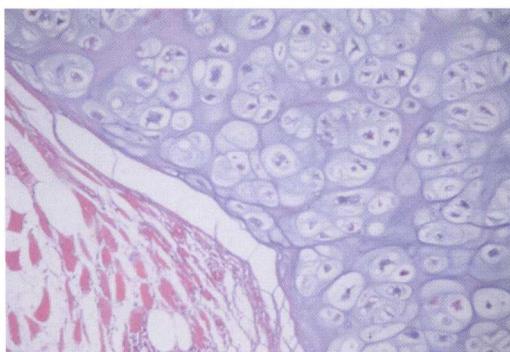


图1-10 肿瘤性透明软骨

普通型软骨肉瘤Ⅱ级浸润骨外横纹肌。肉眼观察肿瘤的切面呈乳白色半透明状，但镜下软骨细胞胞质并不透明

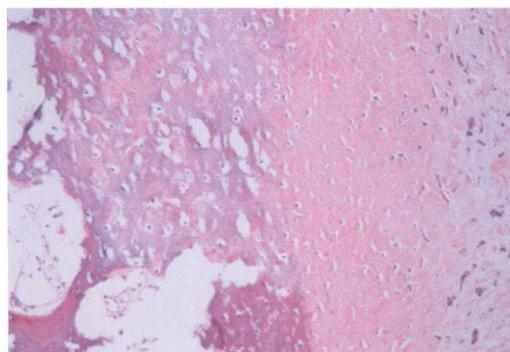


图1-11 纤维软骨

甲下外生性骨疣从右往左，分别为增生活跃的成纤维细胞层、未钙化的纤维软骨帽，钙化纤维软骨帽，软骨化骨。它与骨软骨瘤不同，缺乏透明软骨帽

**13. 弹性软骨** 在软骨基质中含大量弹性纤维，正常分布于耳郭、外耳道、会厌和喉部。在正常骨骼系统和软骨性肿瘤中很少有弹性软骨出现。

**14. 软骨基质的黏液变性和液化** 正常软骨组织有很强的抗压性和韧性，但肿瘤性尤其是恶性肿瘤性软骨的基质常常会出现程度不同的黏液变性和液化（图1-12），严重时大体呈半流动的鼻涕状，成为诊断软骨肉瘤的重要依据。

**15. 软骨基质的钙化和窗格样钙化** 正常软骨基质很少出现钙化，但肿瘤性软骨基质很容易钙化，因此在溶骨性病灶中出现钙化阴影就成为诊断软骨性肿瘤的基本影像学特征。钙化在HE切片中呈深蓝色颗粒状或团块状物质。窗格样钙化是软骨母细胞瘤相

对特异性的改变，指纤细的软骨基质钙化围绕在每个成软骨细胞的周围，形成一种格子样结构（图1-13），普通钙化通常是在细胞和组织坏死以后才有钙盐沉积，而窗格样钙化则是格子内的成软骨细胞尚未死亡周围的软骨基质就已经有钙盐沉积。

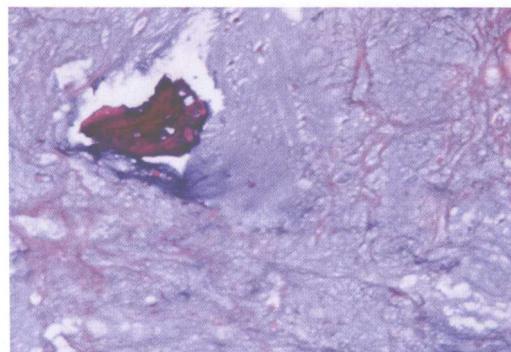


图1-12 软骨肉瘤  
软骨基质的广泛黏液变性和死骨

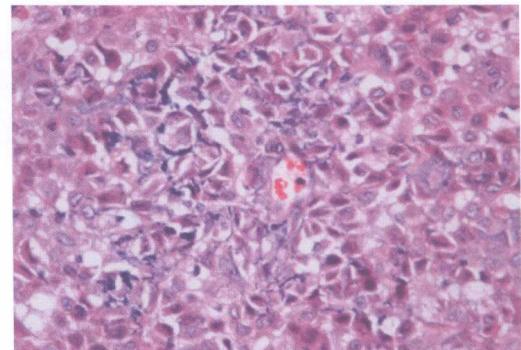


图1-13 窗格样钙化  
软骨母细胞瘤相对特异性的改变，尚未死亡的成软骨细胞周围可见深蓝色钙盐沉积成窗格样

**16. 成骨细胞和上皮样成骨细胞** 成骨细胞是一种能产生I型胶原和无定形基质、形成骨样组织并能促进骨组织矿化、调节骨组织生长的细胞。静止期成骨细胞呈扁平状，胞质稀少，类似成纤维细胞，附着于骨小梁表面（图1-14），在骨形成高度活跃的情况下（如骨折后骨痂、成骨性肿瘤），成骨细胞增生活跃呈上皮样（图1-15），位于骨样组织表面，并可复层，甚至局部堆积呈片。

**17. 骨细胞** 当成骨细胞被骨基质围绕并位于骨陷窝中后称为骨细胞（图1-14）。骨细胞体积比成骨细胞缩小约70%，平均寿命达25年，在骨重建过程中，骨基质被吸收，骨细胞可以被释放演变为成骨细胞参与成骨过程。从诊断的角度，骨陷窝中骨细胞消失是诊断死骨的依据之一。

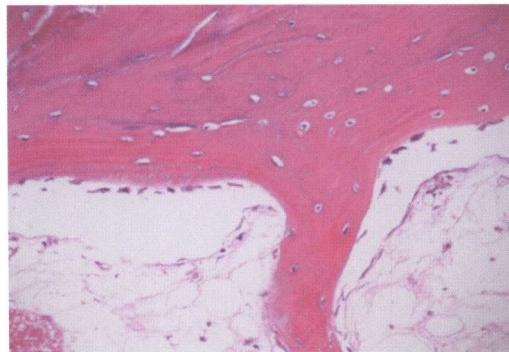


图1-14 骨母细胞  
细胞呈扁平状，胞质稀少，类似成纤维细胞，附着于板层骨表面。位于骨陷窝内的是骨细胞，体积明显缩小

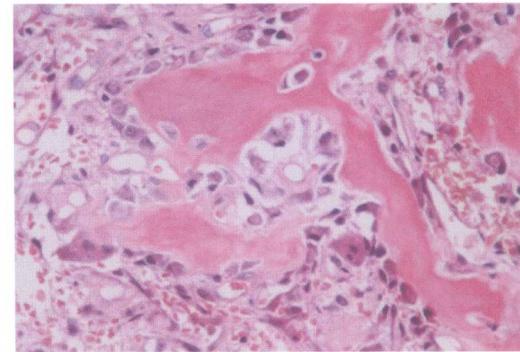


图1-15 上皮样成骨细胞  
骨形成高度活跃的情况下，成骨细胞增生活跃呈上皮样，位于骨样组织表面，可复层，甚至局部堆积呈片。本例为上皮样成骨细胞瘤

18. 破骨细胞和破骨细胞样巨细胞 破骨细胞是一种多核巨细胞，直径 $40\sim100\mu\text{m}$ ，核2~50个位于细胞中央，其主要功能是参与骨质吸收，因此它经常出现在被吸收骨小梁表面浅的凹陷中（图1-16）。破骨细胞样多核巨细胞最典型的见于骨巨细胞瘤。这种巨细胞在形态上和正常破骨细胞有差异：体积更大，核的数量更多，可达上百个。它们并不位于被吸收骨的表面，而是均匀分布在肿瘤之中（图1-17）。可能并不承担骨质吸收功能，故称为破骨细胞样多核巨细胞。除了骨巨细胞瘤以外，在许多良性和恶性骨病中都可以出现大量反应性破骨细胞样多核巨细胞。

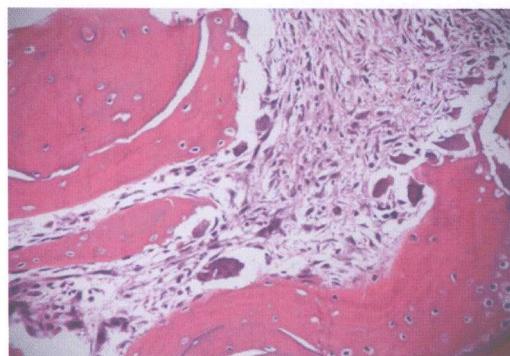


图1-16 破骨细胞

破骨细胞是一种多核巨细胞，经常出现在被吸收骨小梁表面浅的凹陷中，参与骨质吸收。本病例为骨肉瘤浸润骨质，引起破骨细胞增生和骨质吸收

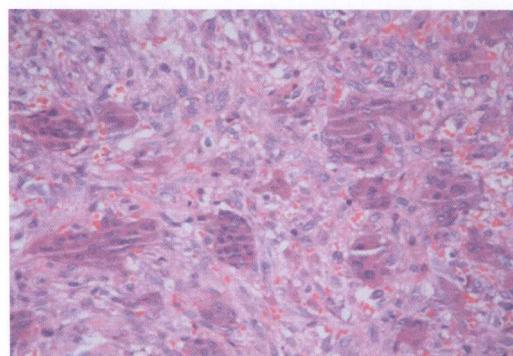


图1-17 破骨细胞样多核巨细胞

骨巨细胞瘤中的破骨细胞样多核巨细胞，巨细胞体积巨大，核数量多，在肿瘤组织中均匀分布

(蒋智铭)

# 第2章 软骨性骨瘤

## 第一节 骨软骨瘤

骨软骨瘤(osteochondroma)是有软骨帽覆盖的骨性隆起，突出于骨的外表面，内含骨髓组织并与附着骨髓腔相通。骨软骨瘤是最常见的骨肿瘤，占良性骨肿瘤35%和所有骨肿瘤8%。

### 【临床特征】

- (1) 大多发生于30岁以前骨骼生长期。
- (2) 两性发病率无明显差异，可孤立性也可多发性。
- (3) 以长骨干骺端最常见，可逐渐向骨干方向移动，扁骨中髂骨多见。
- (4) 大多缺乏症状，大多不必治疗。

### 【影像特征】

- (1) X线表现为骨表面的不规则隆起，骨软骨瘤的皮质骨和宿主骨的皮质相连，骨软骨瘤的松质骨则和宿主骨髓腔内正常松质骨相连续。
- (2) 大小不等、形状不等、蒂部宽窄不等，软骨帽厚薄不等、钙化程度不等。
- (3) 常位于肌腱附着部位，并沿着肌腱牵引方向生长。

### 【病理特征】

- (1) 镜下为典型的三层结构：①纤维层（相当于骨膜）；②透明软骨帽（类似骺板）；③软骨化骨（骨小梁间为骨髓）。
- (2) 软骨帽厚度一般<1cm，厚度比较均匀。
- (3) 骨小梁之间常有分化良好的透明软骨岛。

### 【鉴别诊断】

1. 继发性周围型软骨肉瘤 骨软骨瘤可以恶变为周围型软骨肉瘤，孤立性骨软骨瘤的恶变率不足1%。多发性骨软骨瘤的恶变率稍高。骨软骨瘤恶变的依据是：
  - (1) 在没有发生骨软骨瘤蒂部骨折，神经受压和继发滑囊炎的情况下出现疼痛和肿瘤的快速生长；或者在骨骼发育终止后肿瘤继续增大。
  - (2) 软骨帽厚度超过1cm应怀疑恶性，如超过3cm则肯定为恶性。
  - (3) 软骨帽的不规则增厚、囊性变和结节状增生，CT和MRI提示肿瘤边界不清，在远离软骨帽的部位出现不规则钙化。镜下肿瘤性软骨组织穿透表面的纤维膜向周围软组织浸润或附着骨的髓腔内有浸润性生长的软骨性肿瘤。
  - (4) 文献报道骨软骨瘤在软骨肉瘤变的过程中bcl-2和PTH-P的表达上调。

## 2. 骨旁骨肉瘤

(1) X线和MRI检查有重要价值，肿瘤为高密度，在受累骨表面呈衣领状生长，肿瘤附着部的正常骨皮质不缺损，两者之间常有低密度阴影分割，而骨软骨瘤的髓腔和附着骨的正常骨髓腔相通，附着处的正常骨皮质有缺损。

(2) 缺乏骨软骨瘤典型的分层结构和厚薄均匀、表面光滑的软骨帽。骨小梁间隔内无正常分化的脂肪组织和造血组织，而充满梭形细胞和纤维，并有轻度异型性。

(3) 肿瘤浸润周围软组织和周围软组织分界不清，体积一般较大。

**3. 甲下外生性骨疣 (subungual exostosis)** 发生于指（趾）甲下，大多位于拇（姆）指（趾），常有局部创伤史或反复感染史，说明病变是对创伤的一种反应。它与长骨的骨软骨瘤不同：

(1) 病变小，很少超过1cm，但疼痛明显，可继发溃疡、出血和感染，以至临床疑为恶性黑色素瘤。

(2) 甲下外生性骨疣突出于指（趾）骨表面，X线显示骨疣的骨松质和指（趾）骨髓腔内正常的骨松质不相连续，骨疣附着部位指（趾）骨的皮质也不缺损。

(3) 病变的分层结构和骨软骨瘤不同，在纤维膜下有一层增生活跃的梭形成纤维细胞逐渐演变为纤维软骨再成熟为骨小梁，缺乏明显透明软骨帽。而骨软骨瘤则缺乏甲下外生性骨疣的梭形成纤维细胞增生层。

(4) 切除后复发率达11%。

**4. 奇异性骨旁骨软骨瘤性增生 (bizarre parosteal osteochondromatous proliferation)** 是由Nora等描述的一种类似于甲下外生性骨疣的病变，位于手足骨旁，偶尔也见于长骨旁：

(1) X线示境界清楚的骨旁钙化、骨化阴影，肿块中的骨组织与附着骨不相连。

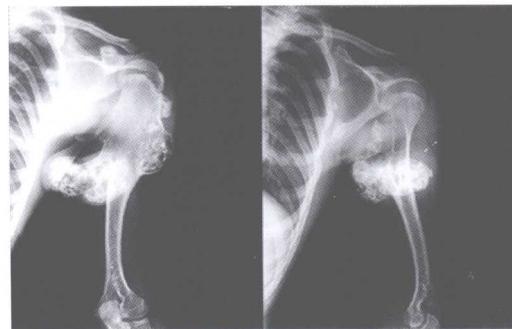
(2) 镜下为梭形细胞、软骨和骨三种成分不同比例的混合，软骨可形成帽状或由致密纤维组织分割成小叶状并成熟为骨小梁，骨小梁的基质呈蓝色，形成特征性蓝骨。梭形细胞分布于骨小梁之间，软骨细胞丰富有轻-中度不典型性，但并不意味恶性。

(3) 术后复发率达50%，有20%病例复发不止一次，但无恶变的报告。

## 【典型病例】

### 病例1 左肱骨骨软骨瘤 (图2-1-1)

**1. 病史简介** 患者男，15岁。左肱骨肿块6年，逐渐长大，软骨帽厚度达1cm左右。



A



B