

丛书总前言

随着现代科学技术的进步，新的影像诊断技术不断发展。磁共振成像（MRI）以其良好的软组织分辨力明显提高了图像质量和丰富了诊断信息，开辟了全新的影像诊断领域，在临床方面的诊断及预后评估价值已为医学界所公认。而MRI作为一种新的影像诊断技术，如何正确的理解MRI影像改变以及与我们所熟悉的其他影像学技术对比，如何在相对短的时间内迅速提高MRI诊断水平，是每位临床影像医生面临的问题。

从1994年始，广东省各大医院从事MRI工作的同道们自发地每月聚集一次读片会诊，讨论各医院遇到的疑难病例，各抒己见，集思广益，点滴积累。在这期间，得到了方昆豪、黄其鑫、陈金城和陈乃楹等影像老前辈的支持和指导。读片会不断升华，在分享和讨论各医院经手术病理证实的疑难病例的同时，着重分析临床影像诊断思路和介绍疾病的国内外新进展新知识，学高为师。后在广东省放射学会的支持下，由广东省放射学会MR学组负责组织MR读片会。十五年的春华秋实，我们分享着各自工作中的成功和痛苦，各种影像技术的相互补充和印证使我们认识了许多未见或少见的病例，以及常见病的少见表现，岂非一句“受益匪浅”可以言喻。更可喜的是，我们和同道们的影像诊断水平有了明显的提高，得到临床同行的认可和尊重。一路走来，许多精彩病例让我们回味无穷，茅塞顿开。尽管发表了不少学术论文和病例报告，仍有不少同行和年轻医生渴望分享我们的经验和教训。于是我们萌生了将这些宝贵经历通过本系列丛书让大家分享的想法，祈望借此与广大的放射科医生和临床医师进行交流、启迪和相互借鉴。疏漏和不当之处，敬请不吝赐教。

本系列丛书分神经、骨骼、腹部、胸部和颌面五官等多个分册，由广州地区参加MRI读片会的医生们共同执笔写就，源于临床实践，图文并茂，既有病例影像展示、临床影像诊断思路分析、诊断与鉴别诊断，又有疾病知识综合介绍，体裁别具一格。是广大临床医生和影像学同行实践性很强的案头参考书，是年轻医生和医学生开阔思路的启蒙读物。

循证医学的发展，使影像不再局限于解剖和病理解剖的诊断，还延伸至功能学和分子影像学，对组织进行客观定量测量已逐渐进入常规临床影像诊断工作。我们将与同道们一起为我们的事业继续努力，为人民的健康事业提供高质量的医学服务。



中山大学附属第二医院（孙逸仙纪念医院）放射科主任
教授 主任医师 博士生导师
2009年10月1日 于广州

前 言

骨与软组织肿瘤和肿瘤样病变种类繁多，分类复杂，影像学是重要的诊断手段。在过去的二十年，影像学技术飞速发展，数字化影像、多层螺旋 CT、高场 MRI 和功能成像、PET-CT 等新技术的不断涌现，拓宽了影像学对骨与软组织肿瘤诊断的深度和广度，提高了影像诊断的敏感性和特异性。多年来，国内许多致力于骨关节影像诊断的专家、学者和前辈，出版了许多大部头的系统性强、理论性高、具有指导性意义的专著，极大地方便了我们在日常临床工作中遇到难题时查阅和学习，是临床工作中必不可少的工具书。在日常的临床和教学工作中，尤其是对住院医师、进修生和研究生的带教过程中，感到他们对骨与软组织肿瘤病例进行诊断时，对征象的观察与分析掌握不够全面，思路不够开阔，在进行诊断和鉴别诊断时自信心不足。而目前结合具体病例分析，有关骨与软组织肿瘤和肿瘤样病变诊断的书籍较少。鉴于以上情况，我们尝试将广东省放射学会肌骨学组和 MR 学组，多年来在学组活动中进行的疑难病例讨论加以收集、总结和出版，期望能够起到抛砖引玉的作用。

全书分 2 篇 27 章，将骨肿瘤和软组织肿瘤各自独立成篇，以方便读者阅读。第一篇第一章为总论，主要介绍骨肿瘤和软组织肿瘤的最新分类、影像学检查技术、基本影像学征象、影像引导下穿刺活检技术和术后影像学随访。其他的章节基本与 WHO 2002 版骨肿瘤和软组织肿瘤最新分类相一致，以保持较完整的系统性。病例选择分为疑难病例和典型病例，前者是少见或罕见病种，也可以是常见病种少见征象或少见部位，疑难病例是本书的重点内容，基本上从病史、专科检查、影像学征象分析、诊断、鉴别诊断和讨论六个方面进行论述。附加典型病例的目的，是方便读者对比分析，掌握典型病例的基本影像学征象，同时加深对疑难病例的认识。本书所收集的疑难病例，均具有多种影像检查方法，大部分病例附有病理组织学切片和光镜下病理组织学描述，可加强读者从病理学角度理解影像学征象。

本书共收集骨与软组织肿瘤与肿瘤样病变疑难病例约 180 例，典型病例 50 余例，这些都是编委和作者们在长期临床实践中所积累的宝贵资料，是他们的心血与结晶，为编写此书，他们无私地奉献给广大读者，为此，我们从内心对他们付出的努力和辛勤劳动致以深切的敬意和感谢。

由于我们的水平有限，本书的不全面和错漏之处在所难免，恳请专家和读者赐教和指正。

陈建宇 刘斯润

2009年10月21于广州

第一篇 骨肿瘤和肿瘤样病变

第一章 总 论

第一节 概述	3
第二节 骨和软组织肿瘤分类和分期	4
一、骨肿瘤和肿瘤样病变的组织学分类	4
二、软组织肿瘤组织学分类	7
第三节 影像学检查方法与选择	9
一、X线平片 (CR、DR)	9
二、CT扫描	10
三、MRI	13
四、血管造影	16
五、超声	16
六、放射性核素闪烁显影	16
第四节 骨肿瘤的基本影像学征象	17
一、骨质破坏	17
二、骨膜反应	18
三、肿瘤基质	19
四、骨形态的改变	22
五、软组织肿块	23
第五节 临床、病理和影像学三结合会诊	23
第六节 影像引导的骨和软组织肿瘤活检	24
一、细针抽吸与套管针切割活检	24
二、切开活检	25
第七节 骨与软组织肿瘤术后随访	25
一、四肢骨良性肿瘤	25
二、四肢骨恶性肿瘤	26
三、脊柱骨肿瘤	26

第二章 成骨性肿瘤

一、概述	28
二、骨样骨瘤	28
三、骨母细胞瘤	32
四、浅表型或表面型骨肉瘤	38
五、中央型骨肉瘤	42
六、骨外骨肉瘤	45

第三章 成软骨性肿瘤

一、概述	48
二、内生性软骨瘤	48
三、软骨母细胞瘤	50
四、软骨黏液纤维瘤	62
五、软骨肉瘤	65

第四章 纤维结缔组织源性肿瘤

一、概述	80
二、骨化性纤维瘤	80
三、骨旁韧带样纤维瘤（皮质旁韧带样纤维瘤）	82
四、骨韧带样纤维瘤	83
五、骨纤维肉瘤	86

第五章 组织细胞或纤维组织细胞源性肿瘤

一、概述	90
二、良性纤维组织细胞瘤	90
三、恶性纤维组织细胞瘤	92
四、骨巨细胞瘤	95

第六章 骨脂肪源性肿瘤

一、概述	106
二、骨内脂肪瘤	106

第七章 骨的肌肉源性肿瘤

一、概述	110
二、骨的原发性平滑肌肉瘤	110
三、炎症性肌纤维母细胞瘤	112

第八章 血管源性肿瘤

一、概述	116
二、良性血管瘤	116
三、血管内皮细胞瘤	118
四、血管球瘤	119

第九章 神经源性肿瘤

一、概述	122
二、神经鞘瘤	122
三、神经纤维瘤病	127

第十章 脊索源性肿瘤

一、概述	133
二、脊索瘤	133

第十一章 淋巴造血系统肿瘤

一、概述	141
二、骨恶性淋巴瘤	141
三、白血病骨浸润	155
四、组织细胞增生症X.....	157

第十二章 浆细胞肿瘤

一、概述	164
二、孤立性浆细胞瘤	164
三、多发性骨髓瘤	171

第十三章 未分类肿瘤和肿瘤样病变

一、概述	179
二、动脉瘤样骨囊肿	179
三、骨内腱鞘囊肿	189
四、尤因肉瘤/PNET	191
五、长骨造釉细胞瘤	199
六、骨纤维异常增殖症	201
七、股骨颈疝窝	207

第十四章 牙源性肿瘤或相关病变

一、概述	209
二、造釉细胞瘤	209
三、牙源性囊肿	210

第十五章 转移性骨肿瘤

一、概述	214
------------	-----

二、骨转移瘤	214
--------------	-----

第十六章 颅面骨肿瘤和肿瘤样病变

一、概述	220
二、骨巨细胞瘤	220
三、组织细胞增生症X	222
四、骨化性纤维瘤	224
五、软骨肉瘤	225
六、动脉瘤样骨囊肿	227
七、骨血管瘤	229
八、皮质旁骨肉瘤	230
九、骨纤维异常增殖症	232
十、骨恶性纤维组织细胞瘤	233
十一、颅底软骨黏液肉瘤	234
十二、巨细胞炎性肉芽肿	236
十三、软骨母细胞瘤	238

第二篇 软组织肿瘤

第一章 脂肪肿瘤

一、概述	245
二、脂肪瘤	245
三、脂肪肉瘤	249

第二章 纤维组织肿瘤

一、概述	255
二、纤维肉瘤	255
三、纤维瘤和纤维瘤病	259
四、弹力纤维瘤	263

第三章 肌肉源性肿瘤

一、概述	265
二、平滑肌肉瘤	265
三、平滑肌瘤	266
四、横纹肌肉瘤	270

五、炎症性肌纤维母细胞瘤	271
六、其他肌肉源性肿瘤	273

第四章 黏液瘤病

一、概述	276
二、腱鞘囊肿	276
三、邻关节旁黏液瘤	281
四、肌肉内黏液瘤	283

第五章 纤维组织细胞成分的肿瘤

一、概述	286
二、恶性纤维组织细胞瘤	286
三、良性纤维组织细胞瘤	293
四、隆突性皮肤纤维肉瘤	296

第六章 脉管性肿瘤

一、概述	303
二、血管瘤	303
三、动静脉畸形	311
四、淋巴管瘤	314
五、血管球瘤	317
六、血管外皮瘤和血管内皮瘤	321

第七章 软骨和骨性肿瘤

一、概述	328
二、特发性滑膜(骨)软骨瘤病	328
三、滑膜软骨肉瘤	333

第八章 滑膜肉瘤

第九章 周围神经源性肿瘤

一、概述	343
二、神经鞘瘤和神经纤维瘤	343
三、创伤性神经瘤	347
四、Morton神经瘤	349
五、恶性周围神经鞘瘤	350

第十章 其他肿瘤

一、概述	354
二、软组织腺泡状肉瘤	354
三、软组织PNET	363
四、软组织恶性黑色素瘤	371
五、皮肤癌	373

第十一章 滑膜源性病变

一、色素沉着绒毛结节性滑膜炎	376
二、滑膜囊肿	384



第一篇

骨肿瘤和肿瘤样病变

疑难影像诊断丛书

骨与软组织肿瘤疑难病例影像诊断



第一章

总 论

第一节 概 述

骨和软组织肿瘤是人体发生的较为常见的肿瘤，骨肿瘤占全身肿瘤的2%~3%，骨源性恶性肿瘤约占全部恶性肿瘤的1%，每年发病率约为十万分之一。国内刘子君报道12404例骨肿瘤，其中良性肿瘤占48.54%，恶性肿瘤占40.68%，瘤样病变占10.87%，骨的转移性肿瘤约占骨恶性肿瘤的65%，是目前国内报道病例数最多的一组资料。

无论良性肿瘤、恶性肿瘤抑或瘤样病变，其发病率均为男性多于女性，其比率约1.6:1，均好发于骨骼生长旺盛期的11~30岁期间。几乎所有骨骼均可发生骨肿瘤，恶性骨肿瘤好发于股骨和胫骨，约占47.78%，骨盆8.62%，肱骨7.20%，颌骨5.55%及脊椎骨5.29%。

原发性骨肿瘤多数来源于中胚层的间充质组织，其在人体分布广泛且具有多潜能分化的特点。包括骨、软骨、骨膜、纤维、骨髓等组织，亦可来源于血管、神经、滑膜、腱鞘、淋巴、肌肉等。骨肿瘤种类繁多，可分为良性和恶性，亦可介乎二者之间，称为交界性或中间瘤，偏于良性者为生长活跃，偏于恶性者称为低度恶性。来源于其他系统的肿瘤转移至骨称为骨转移瘤或继发性骨肿瘤，良性骨肿瘤恶变，如：骨软骨瘤恶变、放疗后恶变等，也可称为继发性骨肿瘤。

骨肿瘤和肿瘤样病变种类多样，且不同肿瘤的临床表现常相似，因此骨肿瘤和肿瘤样病变的正确诊断依赖于临床、影像和病理三方面紧密的结合和综合分析。由于骨肿瘤的临床表现缺乏特异性，病理学检

查受到取材部位、数量多少及反应性成骨等因素的影响，亦有一定的局限性，而影像学检查不仅可对肿瘤进行定位、定量乃至定性分析，亦有助于确定治疗方案、预测疗效及其治疗后随访，因此具有重要的临床意义。

影像学检查对骨肿瘤及肿瘤样病变诊断和治疗的优点在于：①定位及定量诊断：正确评价局部病变的范围，如肿瘤的部位、大小、范围及其与邻近组织的关系等，并准确进行肿瘤分期；②提供可靠的临床诊断信息，如肿瘤生长的速度和侵袭程度等，有助于判断肿瘤的性质，还可进行影像系统监测下活组织检查，提高病理取材的准确性，有助于更正确的定性诊断；③20世纪80年代肿瘤化疗药物的出现，使恶性骨肿瘤的保肢手术成为可能，从而大大提高了患者的生活质量。而在保肢手术前进行影像学检查不仅有助于外科医生对肿瘤进行完善的术前评估，以确定治疗方案；还可提供解剖位置的立体定位，有利于术式的选择；④在治疗前或治疗后的随访阶段，有助于确定有否肺和（或）骨转移。

尽管影像学检查具有重要的临床实用价值，但由于骨肿瘤及肿瘤样病变的影像学表现复杂多变，在诊断时仍具有下列缺点：①表现缺乏特异性，侵袭性改变既可见于恶性肿瘤，也可见于良性肿瘤；而有些恶性肿瘤亦可表现为非侵袭性特征。因此，有时难以鉴别肿瘤是良性或恶性，甚至不易区分病变属炎症或是肿瘤。②不能反映肿瘤细胞的分化程度。

第二节 骨和软组织肿瘤分类和分期

一、骨肿瘤和肿瘤样病变的组织学分类

有多种分类方法，目前通用的是世界卫生组织

(WHO) 2002 年的分类法 (表 1-1-1)。该分类法根据肿瘤的细胞来源进行分类，与病变的影像学表现和好发部位有较密切的关系。

表 1-1-1 WHO 骨肿瘤与肿瘤样病变的组织学分类 (2002 年)

<p>1. 软骨性肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 骨软骨瘤 软骨瘤 <ul style="list-style-type: none"> 内生性软骨瘤 骨膜软骨瘤 多发性软骨瘤病 软骨母细胞瘤 软骨黏液性纤维瘤 软骨肉瘤 <ul style="list-style-type: none"> 中央性、原发性和继发性 周围性 去分化性 间叶性 透明细胞性 <p>2. 成骨性肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 骨样骨瘤 骨母细胞瘤 骨肉瘤 <ul style="list-style-type: none"> 普通型 <ul style="list-style-type: none"> 软骨细胞性 纤维母细胞性 骨母细胞性 血管扩张性 小细胞性 低度恶性中央性 继发性 骨旁性 骨膜性 表面高度恶性 <p>3. 纤维源性肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 促纤维组织增生性纤维瘤 纤维肉瘤 <p>4. 纤维组织细胞性肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 良性纤维组织细胞瘤 恶性纤维组织细胞瘤 <p>5. Ewing/ 原始神经外胚层瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> Ewing 肉瘤 /PNET <p>6. 造血组织肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 浆细胞骨髓瘤 恶性淋巴瘤 (非特殊性) 	<p>7. 巨细胞瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 骨巨细胞瘤 与骨巨细胞瘤相关的恶性肿瘤 <p>8. 脊索肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 脊索瘤 <p>9. 脉管肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 血管瘤 脉管肉瘤 <p>10. 平滑肌肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 平滑肌瘤 平滑肌肉瘤 <p>11. 脂肪源性肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 脂肪瘤 脂肪肉瘤 <p>12. 神经性肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 神经鞘瘤 <p>13. 混杂性瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 牙釉质瘤 转移性恶性肿瘤 <p>14. 其他肿瘤</p> <ul style="list-style-type: none"> 动脉瘤样骨囊肿 单纯性骨囊肿 骨纤维结构不良 朗格汉斯组织细胞增生症 Erdheim Chester 病 胸壁错构瘤 <p>15. 关节病变</p> <ul style="list-style-type: none"> 滑膜软骨瘤病 <p>16. 骨和软组织肿瘤相关的先天性和遗传性综合征</p> <ul style="list-style-type: none"> 家族性腺瘤性息肉病 Beckwith-Wiedemann 综合征 内生软骨瘤病: Ollier 病和 Maffucci 综合征 McCune-Albright 综合征 多发性骨软骨瘤 视网膜母细胞 Rothmund-Thomson Werner 综合征
---	---

(一) 肿瘤生物学行为与肿瘤分期 (表 1-1-2、表 1-1-3)

表 1-1-2 骨肿瘤 TNMG 分期 (UICC 1997 第五版)

T 原发肿瘤	M 远处转移
TX 原发肿瘤不能评价	MX 远处转移无法评价
T0 无原发肿瘤的证据	M0 无远处转移
T1 肿瘤局限于皮质内	M1 有远处转移
T2 肿瘤侵犯皮质以外	
N 区域淋巴结	G 组织病理学分级
NX 区域淋巴结不能评价	GX 分化级别无法评价
N0 无区域淋巴结转移	G1 分化较好
N1 有区域淋巴结转移	G2 分化中等
	G3 分化较差
	G4 未分化 (包括 Ewing 肉瘤)

表 1-1-3 TNMG 分期

期别	G	T	N	M
I A	G1、2	T1	N0	M0
I B	G1、2	T2	N0	M0
II A	G3、4	T1	N0	M0
II B	G3、4	T2	N0	M0
III	未定义			
IV A	任何 G	任何 T	N1	M0
IV B	任何 G	任何 T	任何 N	M1

注: 适用范围 所有恶性骨肿瘤 (除恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤、皮质旁骨肉瘤、皮质旁软骨肉瘤)。病理类型及分级需经病理学检查确定。

TNM 为临床体格检查及影像学检查结果, 若为病理学检查结果则需注明为 pT 或 pN、pM。

区域淋巴结为肿瘤原发部位相关的部位。

(二) 骨肿瘤 GTM 分期

Enneking 分期于 1981 年提出, 并在 1986 年予以补充而制订, 此外科分期系统已被美国肌骨系统肿瘤学会采用。其目的在于: ①寻找重要的预后因素, 预测复发或转移的危险程度; ②指导制订手术及综合治疗方案。

1. 骨肿瘤 GTM 分期 (表 1-1-4、表 1-1-5) 包括三个内容: ①肿瘤细胞分级 (G): 结合病理所见 (肿瘤细胞分化程度, 细胞、基质、血管、坏死及核分裂的多少)、临床表现及各种影像学表现, 分为 G0 (良性肿瘤)、G1 (低度恶性肿瘤)、G2 (高度恶性肿瘤)。②解剖部位 (T): 肿瘤的累及范围直接影响治疗方案的制定及患者的预后情况。间室是限制肿瘤扩散的天然屏障, 包括骨膜以内的骨、关节囊内的关节、肌膜

外皮下组织、四肢主要肌膜内的肌群。T0 指肿瘤完全限于成熟的纤维组织或骨组织内。T1 肿瘤已扩散到包膜外, 进入反应区, 但仍限于同一解剖间室内。T2 指来源于间室外的良、恶性肿瘤或间室内肿瘤因自发性生长、外伤 (病理性骨折) 或与手术外伤 (活检等) 而扩展到原有间室外。③转移 (M): 无转移为 M0, 有转移为 M1。

2. 良性肿瘤可分为 3 级 1 级为非活动性、隐性、潜伏性、稳定性或自愈性; 2 级为活动性、进行性; 3 级为侵袭性、侵犯性、突破骨或肌膜 (表 1-1-6 ~ 表 1-1-8)。

3. 恶性肿瘤根据 G、T、M 分为 I、II、III 期。I 代表低度恶性, II 代表高度恶性, 有因有无侵犯间室外分为 A、B, A 为间室内, B 为间室外。一旦有转移即为 III。

表 1-1-4 分级 (G)

低度 (G1)	高度 (G2)
骨旁骨肉瘤	典型骨肉瘤
骨内膜骨肉瘤	放射性骨肉瘤
继发性软骨肉瘤	Paget 肉瘤
纤维肉瘤	原发性软骨肉瘤
Kaposi 肉瘤	纤维肉瘤
非典型性纤维组织细胞瘤	恶性纤维组织细胞瘤
巨细胞肉瘤	未分化原发性肉瘤
骨的血管内皮瘤	巨细胞肉瘤
血管外皮瘤	骨的血管肉瘤
黏液样脂肪肉瘤	血管外皮肉瘤
透明细胞肉瘤	多形性脂肪肉瘤
腱鞘上皮样肉瘤	神经纤维肉瘤
脊索瘤	Schwann 瘤
釉质器瘤	横纹肌肉瘤
腺泡细胞肉瘤	滑膜肉瘤
其他与未分化肿瘤	腺泡细胞肉瘤
	其他与未分化肿瘤

表 1-1-5 解剖部位 (T)

间室内 (T1)	间室外 (T2)
骨内	软组织扩展
关节内	软组织扩展
浅到深肌膜	深肌膜扩展
骨旁	骨内或肌膜外
肌膜内间室	肌膜外平面或间隙
手指或足趾	中与后足
小腿后侧	腓间隙
小腿前外侧	腹股沟-股三角
大腿前	骨盆内
大腿中	手中部
大腿后	肘前窝
臀	腋
前臂掌侧	锁骨周围
前臂背侧	脊椎旁
上臂前	头与颈
上臂后	
肩周围	

表 1-1-6 肌骨系统肿瘤外科分期

	分级 (G)	解剖部位 (T)	转移 (M)	
良性	1 非活动性	G0	T0	M0
	2 活动性	G0	T0	M0
	3 侵袭性	G0	T1 ~ 2	M0 ~ 1
恶性	I A- 低度、间室内	G1	T1	M0
	I B- 低度、间室外	G1	T2	M0
	II A- 高度、间室内	G2	T1	M0
	II B- 高度、间室外	G2	T2	M0
	III A- 低或高度、间室内、有转移	G1 ~ 2	T1	M1
	III B- 低或高度、间室外、有转移	G1 ~ 2	T2	M1

表 1-1-7 骨肿瘤与肿瘤样病变的好发部位

部位	病名
骨骺	动脉瘤样骨囊肿、软骨母细胞瘤、透明细胞软骨肉瘤、巨细胞瘤
干骺端	骨肉瘤、骨旁骨肉瘤、软骨肉瘤、纤维肉瘤、巨细胞瘤、单纯性骨囊肿
干骺端移行部	软骨黏液性纤维瘤、非骨化性纤维瘤、骨母细胞瘤
骨干	骨牙釉质瘤、Ewing 肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、骨髓瘤、原发性骨恶性淋巴瘤

表 1-1-8 骨肿瘤与肿瘤样病变的好发年龄

病名	好发年龄	病名	好发年龄
骨肉瘤	20 ~ 40、70 岁	多发性骨髓瘤	40 ~ 70 岁
骨旁骨肉瘤	20 ~ 40 岁	软骨母细胞瘤	15 ~ 25 岁
软骨肉瘤	30 ~ 70 岁	软骨黏液性纤维瘤	20 ~ 40 岁
纤维肉瘤	20 ~ 40 岁	非骨化性纤维瘤	10 ~ 30 岁
恶性纤维组织细胞瘤	30 ~ 60 岁	骨样骨瘤	20 ~ 40 岁
巨细胞瘤	20 ~ 40 岁	单纯性骨囊肿	10 ~ 30 岁
Ewing 肉瘤	10 ~ 25 岁	动脉瘤样骨囊肿	10 ~ 30 岁
骨原发性恶性淋巴瘤	30 ~ 50 岁		

二、软组织肿瘤组织学分类

是指发生于人体支撑软组织内,包括纤维、脂肪、平滑肌、横纹肌、间皮、滑膜、血管、淋巴管、组织细胞和原始细胞中胚叶组织成分的肿瘤。可分为肿瘤性病变和非肿瘤性病变两大类。后者主要是炎症和创伤性改变。

软组织肿瘤的分型:经过多年来病理学家的实践,复杂的软组织肿瘤的分型渐趋完善。国内上海肿瘤医院(1992年)和Campanacci(1990年,表1-1-9)的分型基本上是大同小异的。世界卫生组织(WHO)2002年公布了新的软组织肿瘤的组织学分型(表1-1-10),新的分型主要根据肿瘤组织和细胞形态,也参考免疫组化、分子生物学及其他有助于诊断的辅助技术来划分。肿瘤的良好和恶性则根据生物学行为判定。肿瘤细胞类似于正常细胞,则称为何种肿瘤,而不纠缠于组织起源这一难判定的概念。如同既往,分型中的“肿瘤”(tumor)一词是广义词,包括新生物性(neoplastic)和非新生物性(no-neoplastic)病变。

软组织肿瘤种类繁多,构成肿瘤的成分复杂,以往对软组织肿瘤的影像学检查方法不多,定性诊断率

低。传统X线平片、切层仅能了解肿瘤的大致部位和骨骼有无侵犯,但由于缺乏良好的X线软组织对比度,因而难以显示肿瘤的确切范围,不能满足临床需要。血管造影主要用于术前了解肿瘤的供血血管和肿瘤对血管的侵犯情况,对定性诊断也有一定帮助,但具有创伤性;近年也有报道B型超声和核素扫描运用于临床,对确定肿瘤的大小和部位较准确,但定性仍较差。

20世纪80年代以来,CT和MRI广泛用于临床,由于采用电子计算机技术和新的成像原理,大大提高了影像的组织分辨力,使软组织之间的对比度增加,显示了其优越地位。MRI和CT对软组织的诊断能力,总体上MRI优于CT,对病变的检出MRI比CT敏感,不用造影剂既能很好地显示病变组织,软组织对比度也比CT高,但在显示软组织内的钙化、骨化和气体方面MRI不如CT。MRI具有全方位、多参数、多层面扫描技术,能更全面地显示肿瘤的范围,并能够在一定程度上反映肿瘤的组织学特性,故对肿瘤良恶性区分和组织学定性均有较高的准确性,目前国内外报道MRI对鉴别良恶性肿瘤的准确率最高可达90%,约有30%~40%的肿瘤可作出组织学诊断。

表 1-1-9 软组织肿瘤分类 (Campanacci,1990 年)

组织来源	良性	低度恶性	高度恶性
纤维性	纤维瘤病(皮下、指趾、肌膜先天性)韧带样瘤	纤维肉瘤 1、2 级 婴儿纤维肉瘤	纤维肉瘤 3、4 级
纤维组织细胞性	良性纤维组织细胞瘤	隆突性皮肤纤维肉瘤 非典型性纤维黄色瘤	恶性纤维组织细胞瘤(多形性、席纹性、黏液样、巨细胞、血管瘤样、组织细胞性)
脂肪	脂肪瘤(血管脂肪瘤、梭形细胞、多形性、脂肪母细胞、神经内、脂肪瘤病、蜚伏脂瘤)	脂肪肉瘤(分化良好、黏液样)	脂肪肉瘤(多形性、圆形细胞、去分化)
平滑肌	平滑肌瘤(血管、深部)	平滑肌肉瘤 1、2 级	平滑肌肉瘤 3、4 级
横纹肌	横纹肌瘤(成人、胎儿、生殖器、心脏)		横纹肌肉瘤(胚胎、腺泡、多形性)
血管	血管瘤与血管发育不良、球形瘤上皮样血管瘤、血管外皮瘤	低度血管内皮瘤 Kaposi 肉瘤、血管外皮瘤	高度血管内皮瘤、Kaposi 肉瘤、血管外皮瘤
滑膜			滑膜肉瘤
神经	神经鞘瘤、神经纤维瘤		恶性神经鞘瘤、周围性神经外皮瘤
软骨		黏液样软骨肉瘤、滑膜软骨肉瘤	间充质软骨肉瘤
未定	肌肉黏液瘤、颗粒细胞瘤		恶性颗粒细胞瘤、Ewing 肉瘤 腺泡状肉瘤、上皮样肉瘤、肌腱与筋膜透明细胞肉瘤

表 1-1-10 WHO 软组织肿瘤分类 (2002 年)

一、脂肪细胞性肿瘤	3. 中间型 (偶见转移型)
1. 良性	(1) 胸膜外孤立性纤维性肿瘤和血管外周细胞瘤 (包括脂肪瘤性血管周细胞瘤)
(1) 脂肪瘤	(2) 炎症性肌纤维母细胞性肿瘤
(2) 脂肪瘤病	(3) 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤
(3) 神经脂肪瘤病	(4) 黏液炎症性纤维母细胞肉瘤
(4) 脂肪母细胞瘤 / 脂肪母细胞瘤病	(5) 婴儿型纤维肉瘤
(5) 血管脂肪瘤	4. 恶性
(6) 软组织平滑肌脂肪瘤	(1) 成人型纤维肉瘤
(7) 软骨样脂肪瘤	(2) 黏液纤维肉瘤
(8) 梭形细胞脂肪瘤 / 多形性脂肪瘤	(3) 低度恶性纤维黏液样肉瘤
(9) 冬眠瘤	(4) 硬化性上皮样纤维肉瘤
2. 中间型	三、所谓的纤维组织细胞性肿瘤
非典型性脂肪瘤性肿瘤 / 高分化脂肪肉瘤	1. 良性
3. 恶性	(1) 腱鞘巨细胞肿瘤
(1) 去分化脂肪肉瘤	(2) 弥漫型巨细胞肿瘤
(2) 黏液样脂肪肉瘤	(3) 深在性良性纤维组织细胞瘤
(3) 圆形细胞性脂肪肉瘤	2. 中间型 (偶见转移型)
(4) 多形性脂肪肉瘤	(1) 丛状纤维组织细胞性肿瘤
(5) 混合型脂肪肉瘤	(2) 软组织巨细胞肿瘤
(6) 脂肪肉瘤, 非特异性	3. 恶性
二、纤维母细胞性 / 肌纤维母细胞性肿瘤	(1) 多形性恶性纤维组织细胞瘤 / 未分化高级别多形性肉瘤
1. 良性	(2) 巨细胞恶性膨胀性纤维组织细胞瘤 / 伴有巨细胞的未分化多形性肉瘤
(1) 结节性筋膜炎	(3) 炎症性恶性纤维组织细胞瘤 / 伴有明显炎症反应的未分化多形性肉瘤
(2) 增生性筋膜炎和增生性肌炎	四、平滑肌肿瘤
(3) 骨化性肌炎和指 (趾) 纤维骨性假瘤	1. 良性
(4) 缺血性筋膜炎	(1) 血管平滑肌瘤
(5) 弹力纤维瘤	(2) 深部软组织平滑肌瘤
(6) 婴幼儿纤维性错构瘤	2. 恶性
(7) 肌纤维瘤 / 肌纤维瘤病	平滑肌肉瘤
(8) 颈纤维瘤病	五、周细胞性 (血管周细胞性) 肿瘤
(9) 幼年性玻璃样变纤维瘤病	(1) 血管球瘤 (及其变异型)
(10) 包涵体性纤维瘤病	(2) 恶性血管球瘤
(11) 腱鞘纤维瘤	(3) 肌周细胞瘤
(12) 硬化性纤维母细胞瘤	六、骨骼肌肿瘤
(13) 乳腺型肌纤维母细胞瘤	1. 良性
(14) 钙化性腱膜纤维瘤	横纹肌瘤
(15) 血管肌纤维母细胞瘤	1) 成人型
(16) 富于细胞性血管纤维瘤	2) 胎儿型
(17) 项型纤维瘤	3) 生殖道型
(18) Gardner 纤维瘤	2. 恶性
(19) 钙化性纤维性肿瘤	(1) 胚胎性横纹肌肉瘤
(20) 巨细胞血管纤维瘤	(2) 腺泡状横纹肌肉瘤
2. 中间型 (局部侵袭性)	
(1) 表浅性纤维瘤病	
(2) 韧带样型纤维瘤病	
(3) 脂肪纤维瘤病	

(3) 多形性横纹肌肉瘤	(2) 间叶性软骨肉瘤 (3) 骨外骨肉瘤
七、脉管肿瘤	九、分化不确定的肿瘤
1. 良性	1. 良性
(1) 血管瘤	(1) 肌内黏液瘤 (包括富于细胞型)
1) 皮下 / 深部软组织	(2) 关节旁黏液瘤
2) 毛细血管性	(3) 深部“侵袭性”血管黏液瘤
3) 海绵状	(4) 软组织多形性玻璃样变血管扩张性肿瘤
4) 动静脉性	(5) 异位性错构瘤性胸腺瘤
5) 静脉性	2. 中间型 (偶见转移型)
6) 肌内	(1) 血管瘤样纤维组织细胞瘤
7) 滑膜	(2) 骨化性纤维黏液样肿瘤 (包括非典型性 / 恶性)
(2) 上皮样血管瘤	(3) 混合瘤 / 肌上皮瘤 / 副脊索瘤
(3) 血管瘤病	3. 恶性
(4) 淋巴管瘤	(1) 滑膜肉瘤
2. 中间型 (局部侵袭性)	(2) 上皮样肉瘤
Kaposi 型血管内皮细胞瘤	(3) 腺泡状软组织肉瘤
3. 中间型 (偶见转移型)	(4) 软组织透明细胞肉瘤
(1) 网状型血管内皮细胞瘤	(5) 骨外黏液样软骨肉瘤 (“脊索样”) 型
(2) 乳头状淋巴管内血管内皮细胞瘤	(6) PNET / 骨外 Ewing 肿瘤 pPNET
(3) 混合性血管内皮细胞瘤	(7) 骨外 Ewing 肿瘤
(4) Kaposi 肉瘤	(8) 促纤维组织增生性小圆细胞肿瘤
(5) 其他中间型血管肿瘤	(9) 肾外横纹肌样肿瘤
4. 恶性	(10) 恶性间叶瘤
(1) 上皮样血管内皮细胞瘤	(11) 有血管周上皮样细胞分化的肿瘤 (PEComa) 和透明细胞肌黑色素细胞性肿瘤
(2) 软组织血管肉瘤	(12) 血管内膜肉瘤
八、软骨性-骨性肿瘤	
(1) 软组织软骨瘤	

根据软组织肿瘤的 MRI 表现如何区分其良恶性是软组织肿瘤影像诊断的最重要的内容。我们根据上百例软组织肿瘤的 MRI 影像资料和病理学作对比研究认为：观察肿瘤的 MRI 边界、信号均匀性、肿瘤内分隔、邻近骨骼、神经、血管侵犯、瘤周出现高信

号影等征象是良恶性区分的关键指征，良性肿瘤的典型表现为：肿瘤信号均匀、边界清楚、邻近结构无侵犯或仅受压移位；恶性肿瘤典型表现是肿瘤信号不均匀、边界不清、侵犯邻近结构、肿瘤内出现分隔及瘤周出现高信号影。

第三节 影像学检查方法与选择

一、X 线平片 (CR、DR)

X 线平片是诊断骨肿瘤首选的影像学检查方法。优质的正侧位 X 线片可清晰显示骨的微细结构，能发现大多数骨及关节的病变，如骨硬化、骨质破坏、骨膜反应、肿瘤新生骨和钙化等。结合临床表现，对多数骨肿瘤可作出定性诊断。X 线平片还可观察软组织肿瘤内的钙化以及邻近骨骼的变形、硬化和破坏等

(图 1-1-1、图 1-1-2)。低千伏特殊增感屏低电压摄片可以获得清楚的软组织图像，有助于观察软组织内骨化和水肿。

X 线平片是一种相对不敏感的影像技术，其密度分辨率较低，仅在骨松质破坏达 30% ~ 40% 以上才可发现。因而对早期的骨破坏、解剖结构重叠较多的部位 (中轴骨) 以及软组织病变的显示具有一定局限性。