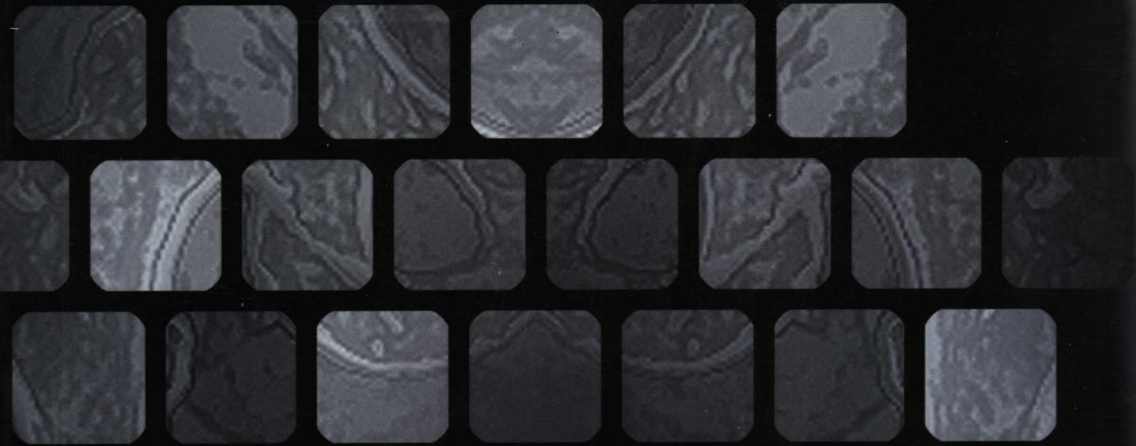


骨与软组织肿瘤

DIAGNOSTIC AND DIFFERENTIAL DIAGNOSTIC
IMAGING OF BONE AND SOFT TISSUE TUMORS

影像诊断及鉴别诊断

DIAGNOSTIC AND DIFFERENTIAL DIAGNOSTIC IMAGING OF BONE AND SOFT TISSUE TUMORS



主 编：杜湘珂 朱绍同

北京大学医学出版社

骨与软组织肿瘤影像诊断 及鉴别诊断

骨与软组织肿瘤影像诊断 及鉴别诊断

主 编 杜湘珂 朱绍同

副主编 谢大鹤

编者名单 (按拼音首字母排序)

陈 雷 杜丽洁 杜湘珂 洪 楠

李河北 李四君 刘 霞 孙 焯

孙燕萍 孙治国 汪 湛 王 屹

王立军 谢大鹤 郁万江 朱绍同

主编助理 刘 涛

北京大学医学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

骨与软组织肿瘤影像诊断及鉴别诊断 / 杜湘珂, 朱绍同主编. —北京: 北京大学医学出版社, 2007

ISBN 978-7-81116-025-3

I. 骨... II. ①杜... ②朱... III. ①骨肿瘤—影像诊断②软组织肿瘤—影像诊断

IV. R816.8

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2006) 第 029543 号

骨与软组织肿瘤影像诊断及鉴别诊断

主 编: 杜湘珂 朱绍同

出版发行: 北京大学医学出版社 (电话: 010-82802230)

地 址: (100083) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

网 址: <http://www.pumpress.com.cn>

E-mail: booksale@bjmu.edu.cn

印 刷: 北京佳信达艺术印刷有限公司

经 销: 新华书店

责任编辑: 赵 蔚 责任校对: 杜 悦 责任印制: 郭桂兰

开 本: 787mm × 1092mm 1/16 印张: 24.25 字数: 595 千字

版 次: 2007 年 2 月第 1 版 2007 年 2 月第 1 次印刷 印数: 1-3000 册

书 号: ISBN 978-7-81116-025-3

定 价: 69.90 元

版权所有, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

本书由

北京大学医学部科学出版基金

资助出版

前 言

正如人类对于自然科学规律的探索永无止境一样，即使再有千百年也无法穷尽医学的奥秘。在我们每天周而复始的日常诊断工作中，不同疾病表现出来的大体影像学征象，如道道轨迹，既有共性和规律性，也充满变数。为了尽可能避免时有出现的漏误诊“昏招”，我们需要不断地积累经验、使用新技术和新方法，以求更多地掌握不同病变的形态、结构特征，认识其发生发展规律。

在一个影像诊断医师的职业生涯中，至少有两件事情是停不下来的，一是要不断学习前人总结出来的知识；二是要为后人沉淀更多的经验。有鉴于此，我们总结了近年来在本院就诊的经手术病理证实的千余份骨与软组织肿瘤资料，尽量选择诊断明确、图像清晰、资料完整的病例，着手编写了这本书，以飨读者。

全书共分为三篇，第一篇为骨肿瘤的概论，主要论述骨肿瘤的一般影像学规律，第二及三篇将骨与软组织肿瘤分开讨论，主要根据肿瘤的不同组织来源，就其临床症状、影像学表现、病理表现分别加以论述。

影像学科是在对疾病的大体形态特点进行诊断与鉴别诊断的基础上发展起来的学科，一个有经验的影像诊断医师，在工作中表现出来的与众不同就是鉴别诊断思路的清晰与全面，本书的一个鲜明特点是注重鉴别诊断，在每一个疾病的最后都进行了鉴别讨论，部分列有鉴别诊断表格，以拓宽读者的诊断视野。

本书的另一个特点是影像与病理紧密结合，病理部分的撰写大部分由病理医师执笔，尽可能地在影像图旁配备相应病理图片，考虑到读者的专业背景，为了更好地帮助影像及临床医师学习理解，本书着意将病理的描述由浅入深，大部分病理图片的重点都用不同的箭头明确标出，使读者能在脑海中将大体影像与细微的镜下结构联系起来，便于更好地加深对肿瘤的认识。

本书所提供的仅仅是一种思维触角与思路，一为清晰起见，二因篇幅所限，对各种病变的治疗及预后未予涉及。疏漏与肤浅在所难免，敬请同行指正。

北京大学人民医院
杜湘珂

目 录

第一篇 骨肿瘤概论

第一章 骨肿瘤诊断概述	3
第二章 骨肿瘤的好发年龄和好发部位	7
第三章 骨肿瘤的基本影像学征象	12
第四章 骨肿瘤的流行病学	24
附 1. 骨肿瘤 WHO 分类 (2002)	25
附 2. 骨肿瘤 WHO 分类 (1993)	27

第二篇 骨肿瘤与瘤样病变各论

第一章 成骨性肿瘤	31
第一节 骨瘤	31
第二节 骨样骨瘤	33
第三节 成骨细胞瘤	37
第四节 骨肉瘤	41
髓内型骨肉瘤	41
毛细血管扩张型骨肉瘤	55
小细胞型骨肉瘤	56
纤维组织细胞型骨肉瘤	57
软骨母细胞型骨肉瘤	59
皮质内骨肉瘤	60
髓内型骨肉瘤	61
骨旁骨肉瘤	62
去分化骨旁骨肉瘤	64
骨膜骨肉瘤	65
高度恶性表面骨肉瘤	67
继发性骨肉瘤	67
多中心骨肉瘤	67
骨外骨肉瘤	68

第二章 成软骨性肿瘤	71
第一节 骨软骨瘤	71
单发性骨软骨瘤	71
多发性遗传性骨软骨瘤	76
骨骺骨软骨瘤	78
甲下外生骨疣	78
第二节 内生软骨瘤	79
单发性内生软骨瘤	79
多发性内生软骨瘤病	85
骨膜软骨瘤	87
第三节 成软骨细胞瘤	88
第四节 软骨粘液样纤维瘤	94
第五节 软骨肉瘤	96
中央型(髓腔型)软骨肉瘤	100
骨旁型软骨肉瘤	107
骨外软骨肉瘤	108
继发性软骨肉瘤	110
第三章 骨巨细胞瘤	114
第四章 尤文肉瘤/原始外胚层肿瘤和造血系统肿瘤	133
第一节 尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤	133
第二节 骨外尤文肉瘤	144
第三节 原始神经外胚层肿瘤	144
第四节 骨髓瘤	146
多发性骨髓瘤	146
单发性骨髓瘤	155
髓外浆细胞瘤	156
POEMS 综合征	156
第五节 骨恶性淋巴瘤	157
原发性骨恶性淋巴瘤	157
勃基特淋巴瘤	162
霍奇金病	163
第六节 绿色瘤	164
第五章 骨内脉管系统肿瘤	167
第一节 骨血管瘤	167
第二节 骨囊性血管瘤病	171
第三节 骨血管球瘤	171

第四节 骨内淋巴管瘤	172
第五节 大量骨质溶解症	173
第六节 骨血管内皮细胞瘤	174
第七节 骨血管肉瘤	178
第八节 骨血管外皮细胞瘤	180
第六章 骨内纤维性及纤维组织细胞性肿瘤	183
第一节 骨良性纤维组织细胞瘤	183
第二节 纤维性骨皮质缺损及非骨化性纤维瘤	188
第三节 骨纤维结构不良	190
第四节 骨硬纤维瘤	195
第五节 骨膜硬纤维瘤	197
第六节 骨纤维肉瘤	198
第七节 骨恶性纤维组织细胞瘤	200
第七章 骨内神经源性肿瘤	211
第一节 骨神经鞘瘤	211
第二节 骨神经纤维瘤	216
第三节 骨神经节细胞瘤	220
第四节 骨恶性神经鞘瘤	221
第八章 脊索瘤	223
第九章 其它骨肿瘤	231
第一节 骨内脂肪瘤	231
第二节 骨旁脂肪瘤	232
第三节 骨血管脂肪瘤	234
第四节 骨脂肪肉瘤	234
第五节 脂肪硬化性粘液纤维瘤	235
第六节 长骨造釉细胞瘤	236
第七节 骨平滑肌肉瘤	240
第八节 恶性间叶瘤	240
第十章 转移性骨肿瘤	243
第十一章 骨肿瘤样病变(混合细胞性病变)	255
第一节 骨囊肿	255
第二节 动脉瘤样骨囊肿	259
第三节 骨纤维异常增殖症	264
第四节 骨内腱鞘囊肿	271
第五节 骨嗜酸性肉芽肿	272

第六节 甲状旁腺功能亢进的棕色瘤	277
第七节 骨的表皮样囊肿	281

第三篇 软组织肿瘤与瘤样病变

第一章 软组织肿瘤概论	287
第二章 软组织内脂肪源性肿瘤	293
第一节 脂肪瘤	293
第二节 脂肪肉瘤	295
第三章 软组织内脉管源性肿瘤	301
第一节 血管瘤	301
第二节 血管球瘤	305
第三节 淋巴管瘤	306
第四章 软组织内神经源性肿瘤	308
第一节 神经纤维瘤	308
第二节 神经鞘瘤	311
第三节 尤文肉瘤 / 原始神经外胚层肿瘤	313
第四节 Morton 神经瘤	315
第五章 软组织内纤维或纤维组织细胞源性肿瘤	316
第一节 韧带样纤维瘤	316
第二节 纤维肉瘤	318
第三节 恶性纤维组织细胞瘤	320
第四节 其它纤维细胞来源的肿瘤	326
腱鞘纤维瘤	326
钙化性腱膜纤维瘤	327
第六章 滑膜源性肿瘤和瘤样病变	329
第一节 腱鞘巨细胞瘤	329
第二节 滑膜血管瘤	333
第三节 (滑膜) 树枝状脂肪瘤	334
第四节 色素沉着绒毛结节滑膜炎	334
第五节 滑膜囊肿	338
第六节 原发性滑膜(骨)软骨瘤病	338
第七节 滑膜肉瘤	341
第八节 滑膜软骨肉瘤	346
第七章 肌源性肿瘤和瘤样病变	347

第一节 骨化性肌炎	347
第二节 肌肉内粘液瘤	350
第三节 皮下环状肉芽肿	351
第四节 横纹肌肉瘤	353
第五节 恶性软组织横纹肌样瘤	354
第六节 发生在肌肉的淋巴瘤	356
第八章 化生性间叶组织肿瘤及其它软组织恶性肿瘤	358
第一节 软组织软骨瘤	358
第二节 软组织骨软骨瘤	359
第三节 其它软组织恶性肿瘤	359
附 1. 软组织肿瘤 WHO 分类 (2002)	362
附 2. 软组织肿瘤 WHO 分类 (1994)	367

骨肿瘤概论

第一篇

第一章 骨肿瘤诊断概述

一、骨肿瘤的临床影像

骨肿瘤的临床症状和体征隐匿多样，很少特异性，以致术前确诊十分困难。骨骼正常结构及其变异的多样性以及各种肿瘤病变成因的不确定性，使得各种诊断性影像征象充满变数，即使有相当经验的医师在骨科肿瘤的诊断中也难免挂一漏万。为尽可能的提高诊断正确率，影像医师除了需要丰富的临床经验，对骨肿瘤病理的深刻认识，还需要影像、病理和临床更加密切的合作。

骨肿瘤影像诊断是在对影像征象进行识别和鉴别基础上发展起来的学科。在骨与软组织肿瘤的临床诊断中，虽然影像医师对于局部及全身病变的大体解剖形态影像特征具有深厚的专业功底，但在作出诊断前，仍需要详细了解临床病史及既往影像资料，结合肿瘤对周围组织的侵扰方式、疾病演变过程、病变的生物学倾向进行分析。任何病变，不论它表现出的是哪一种影像征象，在不同的个体中都可能根本性的不同，在组织学检查中也都可能不尽相同，这就是所谓“同病异症，异病同症”。

影像学与病理学均属于形态诊断学的范畴，影像征象或细胞形态是形成诊断的基础，“异病同症”与“同病异症”的现象普遍存在其中，如：某些骨膜反应被看作恶性骨肿瘤的象征，但在骨髓炎及外伤后骨痂形成中亦可偶见之，而转移瘤基本上不出现骨膜反应。又如：某些特殊的病变结构（如菊形团、乳头、腺样结构等）、特殊的细胞形态（透明细胞、梭形细胞等）、特殊的非细胞成分（如钙化、砂粒体、淀粉样物质等）和特殊的组织分化（双相性、三相性）等作为病理形态基本特征，常可分别见于多种不同性质、不同类型的骨肿瘤病变中，也可共同构成某些骨肿瘤的诊断性特征。形态诊断学医师的思维习惯于“横向鉴别”，想到很多具有这种形态特征的病变，并在其中做鉴别。从某种意义上讲，横向鉴别思路的宽窄可以说是影像及病理医师经验的成熟与否之重要标志。

二、骨肿瘤的诊断思路

对临床来说，患者年龄、病变部位、数量、症状和体征都是重要的诊断依据（图1-1-1），是启动诊断思路的开始。多数骨肿瘤有相对稳定的好发年龄，恶性肿瘤大都发生在青春发育期，10岁左右尤文肉瘤多见、20岁以下成骨肉瘤多见。转移瘤、骨髓瘤、软骨肉瘤多见于30~60岁。巨大深部软组织肿瘤患者，如年龄在30~70岁，首先应想到恶性纤维组织细胞瘤。良性骨肿瘤及骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿、软骨粘液样纤维瘤和软骨母细胞瘤则多见于20岁以下青少年；骨巨细胞瘤发生在骨骺板闭合后的成年人。骨与软组织肿瘤的患者，性别对诊断的意义相对不大，骨纤维异常增殖症单骨型者男性稍多，而多骨型女性稍多，畸形性骨炎男性多见。

患者年龄结合影像学所见可以建立骨肿瘤的初步诊断印象。但也有例外的情况发生，主

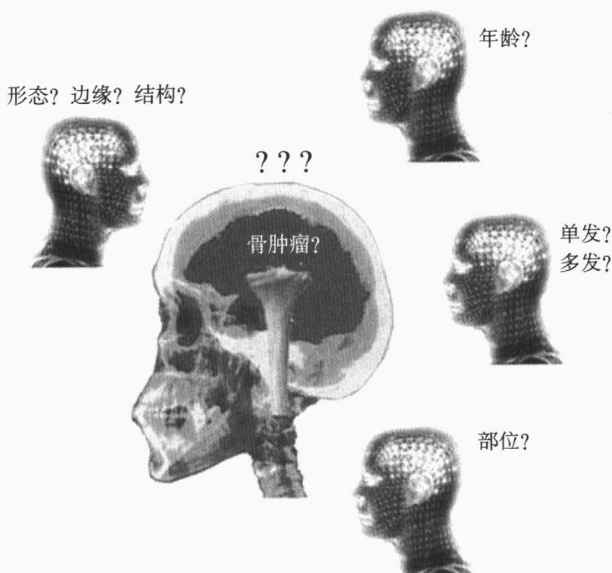


图 1-1-1 骨肿瘤的诊断思路

要表现为非规律性的影像学特征或出现在非典型部位的肿瘤，如发生在10岁以下的骨肉瘤位置常向骨干靠近；骨旁骨肉瘤的发病年龄都较高。未成年人单纯性骨囊肿一般发生在长骨（肱骨近端、股骨近端），骨成熟后，有可能在骨盆、肩胛骨、跟骨等其它部位发生。另外，发病在特定年龄段之内的肿瘤也还可能显示并非典型的X线征象。

良性病变倾向于多部位发病的有骨纤维异常增殖症、内生软骨瘤病、多发骨软骨瘤病和纤维瘤病；而原发恶性肿瘤，如骨肉瘤、尤文肉瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤多单发，恶性肿瘤中转移瘤、多发骨髓瘤，常多部位发生。

在恶性骨肿瘤，疼痛常是首发症状，多剧痛；良性骨肿瘤则否。良性骨肿瘤大都边界清晰，压痛不明显。但也有例外，如骨样骨瘤就是以疼痛为主要症状。恶性骨肿瘤病情发展快，良性骨肿瘤病史长，变化慢，一般状况好。大多数骨肿瘤的实验室检查是正常的，碱性磷酸酶升高有助于成骨肉瘤和肿瘤复发的诊断，畸形性骨炎时，此酶常明显升高，为该病特点；骨髓象异常浆细胞增生 $>10\%$ ，尿 Bence-Jone 蛋白升高可提示骨髓瘤的诊断；血清酸性磷酸酶升高对于前列腺癌骨转移的诊断有帮助。

在临床上，良恶性病变间是有些“交界”行为的，比如：良性病变伴有侵袭性行为或者部分良性病变具有恶性变的潜在可能性。

伴侵袭性行为的良性肿瘤或瘤样病变有：侵袭性骨母细胞瘤、促结缔组织增生性纤维瘤、骨膜硬纤维瘤、巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿、骨髓炎、朗格汉细胞组织细胞增生症、血友病假肿瘤、骨化性肌炎、甲旁亢棕色瘤。对这些病变是否具有侵袭行为的判断不完全依靠病理的镜下所见，而是依靠影像上表现出的生物学行为。具有恶变潜在可能性的肿瘤或瘤样病变有：内生软骨瘤、骨软骨瘤、滑膜软骨瘤、骨纤维异常增殖症、骨纤维发育不良、神经纤维瘤、骨硬化、骨髓炎伴慢性引流窦道（15~20年以后）、Paget病。对于这些病变，影像学的作用是追踪监视、发现其恶变的早期征象。

三、各种不同影像学方法的临床应用

(一) 平片

平片在骨肿瘤及肿瘤样病变的诊断和鉴别诊断中的应用已有近百年的历史，积累了丰富的经验，可以提供骨破坏的部位、形态、数目、有无骨膜反应及钙化、骨化等病理生理信息。许多常见的骨肿瘤在平片上可以得到首诊，诊断是极其重要的。平片至今仍然是首选，当然，这与多种影像学方法互相补充印证对于复杂疑难病例进行分析判断并不矛盾。且应用最广泛的影像学检查方法。一种不做平片，上来就做CT、MRI的做法并不可取。

(二) CT

能够显示肿瘤内部的钙化，尤其是环形、半环形钙化的检出对于软骨来源肿瘤的诊断有确诊意义，肿瘤对骨皮质的侵犯及三维重建对关节解剖结构的破坏和病理骨折的显示能够为手术提供直观信息。许多肿瘤及肿瘤样病变属于全身性病变，如淋巴瘤、勒雪（Letter-Siwe）综合征及部分恶性肿瘤，腹部CT应被视为常规。

(三) MR

神经系统是MR技术首先应用于人体的部位。1980年后，良好的软组织对比度使MRI开始作为骨骼肌肉系统的重要诊断工具，冠、矢、轴MR成像较CT能提供更好的多角度空间信息，能够进一步为肌肉骨骼系统肿瘤的患者提供准确分期。MR对于软组织有很高的分辨能力，可对骨、软组织肿瘤之体积、组织信号，边缘状态及其浸润情况做出更为准确的判断。故，在骨肿瘤诊断及分级的准确性上，MRI要比CT更具优势。T1和T2序列是检查的常规序列；脂肪抑制序列，能够将脂肪的高信号抑制下去，使骨髓及软组织内的病灶突出出来，现在已列为常规扫描序列；GD-DTPA的动态增强灌注扫描在良、恶性肿瘤的鉴别中是有作用的，但量化及灌注增强曲线需要做后处理比较繁琐；弥散加权成像对骨肿瘤边缘与瘤周水肿的鉴别有作用；磁共振波谱对于鉴别肿瘤还是类肿瘤性病变的可靠程度较高。当前市场上有专门用于骨与关节系统检查的MR专用机，对骨与关节系统疾病的分辨率较高，但由于对肩及髋关节不能进行检查，故应用范围受限。

(四) 放射性核素骨显像

放射性核素骨显像尤其是PET有很高的敏感性且骨扫描能够覆盖全身，其对于肿瘤髓腔侵犯较平片敏感，但存在假阳性及解剖分辨率差的问题，因为骨与软组织的任何病理变化都可能增加组织血供或使代谢周期加快，包括肿瘤引起的充血和成骨反应可以显示为同位素浓聚。同位素不适于评估骨肿瘤的髓内侵犯及一些更细节性的东西。

四、影像与病理

在日常工作中，影像医师的鉴别诊断思路可能与临床及病理医师一致，也可能异途同归。例如，骨母细胞瘤与骨样骨瘤在病变形态上很相似，只是骨母细胞瘤的中心巢要大于骨样骨瘤者，而且周边骨硬化可轻可重，也可没有反应骨形成，但二者在临床、影像及预后上的差别很大，骨样骨瘤在临床上称为疼痛性骨肿瘤，夜间加重，影像上有瘤巢及周围反应骨，病灶小于2cm；而骨母细胞瘤临床上表现为局部钝痛，隐袭发作，很少影响睡眠。骨母细胞瘤与恶性骨肉瘤在显微镜下有时鉴别困难，但前者生长速率慢，而后者快，高度侵袭性。在这两种肿瘤的鉴别诊断中，临床病程的长短是主要的鉴别点。又如影像医师判断长骨骨端单纯

囊性病变时，动脉瘤样骨囊肿、巨细胞瘤可能纳入鉴别诊断的范围，但对于病理科医师来说三者组织学表现完全不同。为增加骨肿瘤的病理诊断的可靠性，临床-影像-病理术前术后讨论极为必要。

病理医师必须全面考虑来自临床及影像方面的信息，单纯凭借一块活检组织或穿刺吸取的细胞作出骨肿瘤疾病诊断是危险的。Ewing医师指出病灶的大体形态与镜下的组织结构相结合是诊断的安全向导。为增加骨肿瘤的病理诊断的可靠性，病理医师在对局部病变进行活检后，应尽可能结合完整的大体标本对病变的性质做出最终判断。

五、骨肿瘤的临床检查程序

临床病史、体检→平片→MR和/或CT→骨扫描（必要时）。平片、CT、MR及同位素扫描等检查方法的综合使用能够提高骨与软组织肿瘤术前诊断的准确率，有助于综合治疗方案的制定和预后评估，能引导骨肿瘤的活检入路，并提出明确的分期。同位素的价值不在于评估肿瘤的局部情况，而是提供全身信息。转移瘤是最常见的骨恶性肿瘤，转移可以与原发瘤在临床时间上同步发生，或先于原发瘤被临床发现，以尤文肉瘤为例在初诊及肿瘤切除后都应做同位素骨扫描。

六、影像检查需要解决的三大诊断问题

1. 有没有异常？正常变异还是病理异常的鉴别。
2. 肿瘤还是肿瘤样病变？良性还是恶性？原发还是转移？
3. 可能的进一步分型（亚型）及分级，推断肿瘤的组织发生学，判断肿瘤的血供及生物学活性。

七、骨肿瘤诊断的三步流程和三大治疗原则

一个经得起推敲的骨与软组织肿瘤诊疗方案，应该经历三步诊断并遵循三大治疗原则。

诊断流程：

1. 肿瘤的检出、诊断及鉴别诊断；
2. 确定分型与分期；
3. 确定综合治疗方案，评估疗效及预后追踪。

治疗原则：

1. 对良性骨肿瘤适度治疗；
2. 对恶性骨肿瘤彻底治疗；
3. 对需要手术而不适于姑息的病变，减少不适当的活检。

现代医学在强调重视活体组织检查的同时，提倡尽可能减少不必要的活检。