

论 著

儿童内生软骨瘤影像学表现及其病理学特点探讨

河北北方学院附属第一医院影像科
(河北 张家口 075000)刘 菲 史新乐 赵小龙
王丽霞

【摘要】目的 研究儿童内生软骨瘤影像学及病理学特点。**方法** 回顾分析12例内生软骨瘤影像特点,评估疾病大小、与生长板位置关系、骨基质骨化特点、骨膜反应、MR信号特点和骨及软组织水肿。**结果** 疾病位于指骨为33%、掌骨为25%、股骨为33%、胫骨为8%。CT和X显示观察到20%肿瘤出现典型环形和弧形基质骨化。75%(9/12)发现骨内扇形征。内生性软骨瘤邻近生长板生长为50%。MR显示典型软骨骨化形式(环形和弧形),T1低信号,T2高信号,增强后周围环形强化。**结论** 儿童内生软骨瘤相对少见,常表现为骨内扇形征,基质骨化罕见。

【关键词】 内生软骨瘤; X线; 磁共振成像; 计算机断层摄影术

【中图分类号】 R445.2; R445.3; R738.3

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.09.004

通讯作者: 刘 菲

To Explore the Imaging and Pathological Features of Enchondromas in Children

LIU Fei, SHI Xin-le, ZHAO Xiao-long, WANG Li-xia. Department of Radiology, The First Hospital Affiliated to North College, Zhang Jiakou 075000, Hebei Province, China

[Abstract] **Objective** To study imaging and pathological findings of enchondromas in children. **Methods** 12 enchondromas of imaging feature were retrospectively reviewed. Imaging evaluation included the assessment of lesion size, location to the growth plate, mineralization matrix, periosteal reaction, MR signal characteristics, and intraosseous and soft-tissue edema. **Results** Lesions located in the phalanx, metacarpal, femur, tibia take account for 33%, 25%, 33% and 8% respectively. Matrix mineralization in typical "rings-and-arcs" pattern was observed in 20% of the lesions with radiography/CT. Lesions were expansive with endosteal scalloping in 75% of cases and 50% of them were close to growth plate. All enchondromas in MR imaging demonstrated as typical cartilaginous matrix of lobules with high T2 signal, low T1 signal, and peripheral enhancement. **Conclusion** Enchondroma in children are relatively rare tumors, with frequent endosteal scalloping and rare matrix mineralization.

[Key words] Enchondroma; Radiofrequency Ablation; Magnetic Resonance Imaging; Computed Tomography

儿童骨肿瘤发病率低,以良性骨肿瘤较为多见^[1],其中又以软骨类肿瘤最为常见,包括骨软骨瘤、内生性软骨瘤、骨膜软骨瘤、软骨母细胞瘤、软骨粘液样纤维瘤^[2]。内生性软骨瘤是一种良性髓内肿瘤,是儿童第二常见良性软骨性骨肿瘤,占儿童良性骨肿瘤24%^[3]。成人内生性软骨瘤50%发生于手指,尤其为掌骨中部和远端部分和指骨近端^[4],其他好发于股骨、肱骨和足部近段和末端。内生性软骨瘤通常无痛,通常30~40岁被发现^[5]。长骨内生性骨软骨瘤大部分病例是在外伤后或关节疾病进行X线检查偶然被发现^[6],大约25%内生软骨瘤在儿童发现,大部分在20岁左右发病^[7]。文献报道在胚胎发育期,源于骨骺板的生长软骨细胞移位到干骺端,随后这些细胞发展为内生性软骨瘤^[8],最近研究发现内生性软骨瘤与IDH1和IDH2基因突变有关^[9]。本研究目的是详细描述儿童内生性软骨瘤的影像学表现和病理特点。

1 材料与方法

1.1 临床资料 回顾性分析2009.11~2014.12间12例内生性骨软骨瘤患者影像学 and 病理学资料,其中男性7例,女性5例,年龄为7~20岁,平均年龄为15.3岁,6例患者经活组织检查骨骼发育成熟。所有患者获得病理材料,其中7例刮骨术获得病理样本,2例行手术切除获得样本,3例经活检针穿刺获得样本。所有本例经病理确证为内生性软骨瘤。

1.2 影像学检查 应用GE公司DR机器进行X线检查,拍摄正侧位片;CT检查采用日本生产的Aquilion 64排螺旋扫描仪扫描仪,采集扫描横断位,层厚3mm、层间距3mm,用以检出较小病变。扫描参数:管电压125kV、管电流380mA、准直64×0.625mm、检查野256×256mm、

矩阵 512×512 、螺距0.964:1, 球管旋转1圈0.8秒, 有效层厚0.625mm, 重建间隔0.625mm。然后将其传至工作站进行后处理工作, 重建矢状位和冠状位等; MR检查采用SIEMENS-NOVUS 1.5T核磁共振机进行冠状面和横断面以及矢状面扫描, 快速自旋回波(fast spin echo, FSE)横断面T1WI扫描(TR350ms, TE15ms), FOV $120\text{mm} \times 120\text{mm}$, 层厚3.0mm, 层间距0.5mm, 快速自旋回波(fast spin echo, FSE)横断面T2WI(TR 2360ms, TE 125.5ms)、FOV $120\text{mm} \times 120\text{mm}$, 层厚3.0mm, 层间距0.5mm, 短时间反转恢复(shot time inversion recovery, STIR)(TR3500ms, TE 23ms, TI100), FA=9, 层厚1.2mm, FOV= $148\text{mm} \times 148\text{mm}$, 矩阵 448×320 。

1.3 影像和病理评估 每个病人进行所有影像学检查, 有两位影像学专家进行影像学分析, 最后在讨论会达成一致。10例行X线检查, 2例行CT检查, 5例行MRI扫描并进行增强扫描(钆喷酸注射液), X线和CT 评估肿瘤部位、大小、骨基质骨化, 扇贝征, 骨膜反应, 骨质变薄等情况, MR评估为包肿瘤信号特点(T1WI低信号/T2WI高信号), 骨内水肿样信号强度, 疾病周围组织情况, 软组织水肿情况。1例大腿干骺端疾病, 在手术后4年内随访X线和MRI检查。计算疾病长度/整个骨骼长度比率。

病理资料有两位高年资病理学专家评估软骨瘤病理特点, 包括细胞质情况, 肿瘤周围组织结构, 骨基质量, 软骨细胞大小、分布、细胞学特点。同时软骨瘤良恶性, 有无破坏性生长, 细胞异型性或其他良恶性肿瘤特点。内生软骨瘤诊断要点包括出现小

软骨细胞, 排列规整, 陷窝内无核深染, 小叶内大量排列整齐透明软骨细胞, 无细胞异型性, 无侵袭性生长方式。主要鉴别诊断是低级别软骨肉瘤, 软骨细胞较大, 核深染, 多核软骨细胞和骨陷窝, 骨小梁包绕肿瘤细胞中。

2 结果

2.1 一般情况 肿瘤位于手部为58%(7/12), 位于下肢为42%(5/12), 在手中, 累积指骨为33%(4/12)和累积掌骨为25%(3/12)。在下肢中, 累积股骨为33%(4/12), 胫骨为8%(1/12)。内生性骨软骨瘤平均直径为28mm(11~70mm)。内生性软骨瘤邻近生长板生长6例(50%)。

2.2 10 (83%) 例执行X线/CT扫描, 20%(2/10)例观察到典型环形和弧形基质骨化: 1例股骨和1例胫骨(占长骨疾病40%), 但无手部发现病变。75%(9/12)发现骨内扇形征: 7例发生于手部, 2例发生于股骨疾病。手部骨内软骨瘤呈膨胀性改变、扇贝征、骨质变薄(100%, 图1-11)。1例发现病理性骨折(14%, 图1), 57%(4/7)肿瘤邻近生长板生长。手部最大肿瘤是远离生长板, 不是邻近生长板生长。手部疾病长度占整个骨长比率为51%。其中5例X线和CT检查未能观察到手部内生软骨瘤典型基质骨化情况(图2)。所有进行MRI检查显示典型小叶状基质骨化T2WI呈高信号, T1WI低信号, 边缘强化(图3-5)。

4例股骨内生软骨瘤中, 2例位于近段干骺端, 1例位于骨干末端。股骨疾病与长骨疾病比率为20%。50%出现皮质变薄和扇贝征。仅1例股骨干内生软骨瘤邻近生长板生长, 内骨基质骨化表现为典型环形、弧形骨化影和骨膜

反应, 其他3例未发现骨基质骨化。在干骺端内生软骨瘤进行X线和MRI随访检查中, X线显示肿瘤不断生长, 骨皮质继续增厚, 出现骨内扇贝征具有引起病理性骨折危险。MR显示T2WI出现典型软骨骨化形式(环形和弧形), 增强后表现为环形和弧形强化, 邻近骨髓和软组织水肿(图6-11)。胫骨内生软骨瘤位于胫骨干骺端, 邻近生长板, X线和CT表现为典型环形和弧形骨化, 胫骨疾病与长骨疾病比率为20%。

2.3 病理学特点 所有病例均经病理组织学诊断明确。12例内生软骨瘤显示未见侵入性和破坏性生长改变。60%(3/5)大管状骨(股骨和胫骨)肿瘤显示典型病理学特点为软骨细胞分隔成小叶状, 细胞量较少, 软骨细胞排列整齐, 大量软骨基质(图12-15)。软骨细胞核圆小, 染色质颜色较深, 核仁不明显。呈双核、染色过深, 无有丝分裂。40%长骨总体细胞质和软骨细胞双核化增加。在2例股骨病例中, 1例显示反应性纤维化, 编织骨形成, 局部软骨细胞坏死, 另一类表现为轻度粘液样变性。手部小管状骨内生软骨瘤表现细胞过多特点, 表现为大小不一软骨细胞和偶见双核细胞。软骨小叶周围可见骨环影。1例掌骨软骨瘤内可见混合细胞过少或过多区域。

3 讨论

本研究显示儿童内生软骨瘤表现为溶骨性破坏, 病灶中心常位于骨干和邻近生长板, 罕见基质骨化, 常出现扇贝征(小叶样分隔)。而成人内生软骨瘤常位于干骺端和骨干, 范围较四肢短骨内广泛^[10]。在研究中, 病灶贴近生长板, 相关文献报道成人膝关节

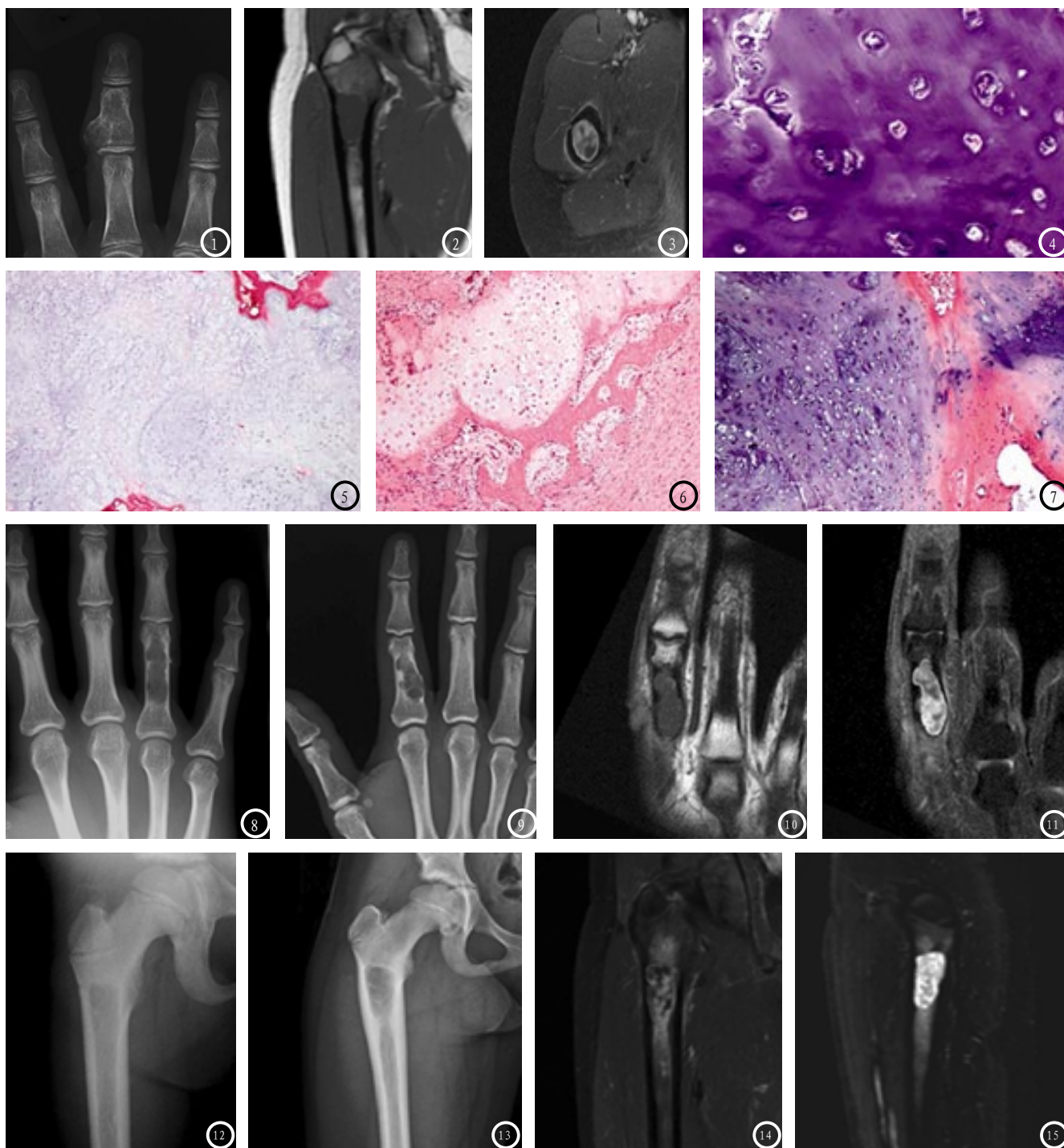


图1 中节指骨内生软骨瘤伴病理骨折；图2 表现扇贝征和骨质膨胀样改变；图3-5 第二指骨近节内生软骨瘤；图6-11 图6为随访前原始片，未见基质骨化，图7-11为随访后肿瘤扩大，皮质明显变薄，可见水肿和边缘强化。图12-15 内生软骨瘤组织病理学表现（ $\times 200$ 、400）。

肿瘤贴近生长板生长为43%^[11]，本组资料研究显示，除胫骨疾病和2例手部疾病外，所有内生软骨瘤位于干骺端。肿瘤远离生长板生长面积往往较大，可能是由于早起疾病迁移到此处，使肿瘤细胞快速增长。

骨内扇贝征为软骨细胞生长被纤维分隔成小叶，软骨细胞排

列整齐，可伴有骨皮质膨胀变薄，本研究本例75%能观察到此种征象，而发生于手部的软骨瘤100%出现该征象。这一征象常见于小长管状骨，提示非恶性肿瘤^[12]。除手部出现此征象，其中2例股骨内生软骨瘤也出现此种征象，占长骨40%。成人长骨内生软骨瘤形态结构取决于肿瘤大小或

疾病生长方式(中心生长或偏心性生长)等，相关文献报道50~100%软骨瘤可发现扇贝征^[13]，而且，扇贝征特点是范围大，可以累及深部组织，常易被误诊为软骨肉瘤。

成人手部内生性软骨瘤基质骨化易变性较大。相关文献报道成人内生性软骨瘤基质表现完全

溶骨性破坏或显著骨化影^[14]。在本研究手部内生软骨瘤无基质骨化。在长骨基质骨化率为100%，在本研究中，仅股骨和胫骨出现基质骨化，占长骨的40%。发现骨皮质变薄应高度怀疑软骨肉瘤可能。研究中发现股骨疾病具有显著骨皮质变薄，后经组织学检查明确为内生软骨瘤。

内生软骨瘤恶变较为少见，在成熟骨骼前发病更为罕见，同时软骨肉瘤整体发病率较低，大约0.5/1 000 000。一些影像征象常提示成人软骨肉瘤可能，如骨皮质变薄、病理性骨折、无基质骨化。内生软骨瘤和低级别软骨肉瘤在组织学很难鉴别，二者存在较多重叠征象。

儿童原发骨肿瘤常位于长骨干骺端和骨干，除软骨类肿瘤，骨骺和干骺端肿瘤中央骨化，还见于纤维结构发育不良、骨囊肿、骨梗死骨脂瘤、Brodie's脓肿。影像检查中，Brodie's脓肿表现为通常表现为溶骨性破坏区周围可见薄硬化边，但边界不清，内钙化少见。骨皮质变薄和内部死骨有助于鉴别诊断。骨骺软骨瘤常误诊为软骨母细胞瘤，后者MRI检查疾病周边可见水肿表现，而软骨瘤较罕见。软骨母细胞瘤常出现患肢疼痛、活动受限和肌萎缩。

总之，本研究显示儿童内生

软骨瘤病灶相对较大，常出现骨内扇贝征。如果影像学检查出现恶性征象，必须进行病理组织学检查，以早期治疗。

参考文献

- [1] Larbi A, Viala P, Omoumi P, et al. Cartilaginous tumours and calcified lesions of the hand: a pictorial review[J]. Diagnostic and interventional imaging, 2013, 94 (4): 395-409.
- [2] Van den Berg H, Slaar A, Kroon HM, et al. Results of diagnostic review in pediatric bone tumors and tumorlike lesions[J]. J Pediatr Orthop. 2008; 28: 561-564.
- [3] 周建功, 袁小东, 马小龙, 等. 长骨中心型 I 级软骨肉瘤与内生软骨瘤的影像鉴别诊断[J]. 中华放射学杂志, 2014, 48(11): 926-929.
- [4] 刘杰, 陈勇, 于宝海, 等. 51例肩胛骨肿瘤及肿瘤样病变的影像学分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2013, 24 (6): 414-418.
- [5] 郑莉, 张惠箴, 黄瑾, 唐娟, 等. 骨软骨瘤继发肉瘤变临床病理分析[J]. 中华病理学杂志, 2009, 38(09): 609-613.
- [6] Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, et al. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features[J]. Radiographics, 1998, 18: 1213-1237.
- [7] Biermann JS. Common benign lesions of bone in children and adolescents[J]. J Pediatr Orthop, 2002, 22: 268-273.
- [8] 彭加友, 孙洋, 王吉东, 等. 长骨内生软骨瘤的影像诊断[J]. 广东医学, 2014, 8 (11) 1688-1690.
- [9] Amary MF, Bacsi K, Maggiani F, et al. IDH1 and IDH2 mutations are frequent events in central chondrosarcoma and central and periosteal chondromas but not in other mesenchymal tumours[J]. J Pathol. 2011, 224: 334-343.
- [10] 符有文, 陈金凤, 刘文慈, 王朝文. 单发型长骨内生软骨瘤的数字X线平片和CT诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志 2012; 10(1): 8-9, 13.
- [11] Walden MJ, Murphey MD, Vidal JA. Incidental enchondromas of the knee[J]. AJR Am J Roentgenol, 2008, 190: 1611-1615.
- [12] Kendell SD, Collins MS, Adkins MC, Sundaram M, Unni KK. Radiographic differentiation of enchondroma from low-grade chondrosarcoma in the fibula[J]. Skelet Radiol. 2004; 33: 458-466.
- [13] Bui KL, Ilaslan H, Bauer TW, et al. Cortical scalloping and cortical penetration by small eccentric chondroid lesions in the long tubular bones: not a sign of malignancy[J]? Skelet Radiol, 2009, 38: 791-796.
- [14] Hasegawa T, Seki K, Yang P, et al. Differentiation and proliferative activity in benign and malignant cartilage tumors of bone[J]. Hum Pathol, 1995, 26: 838-845.

(本文编辑: 张嘉瑜)

【收稿日期】2015-07-23