

软骨肉瘤的临床表现与治疗研究

哈斯亚提·马穆提¹ 李玉华¹ 林素暇²

1. 新疆喀什市喀什地区第一人民医院病理科 新疆喀什 844000

2. 广东省广州市中山大学附属肿瘤医院病理科 广东广州 510000

摘要: 本论文深入探讨了软骨肉瘤的不同类型在临床表现、病理改变、检查与治疗等方面的特征。通过对中心型软骨肉瘤和周围型软骨肉瘤的详细分析,揭示了这两种类型的肿瘤在病理学、影像学和治疗效果等方面的差异。同时,本文还对软骨肉瘤的辅助检查、治疗研究以及治疗效果进行了全面的探讨,为深化对软骨肉瘤的认识提供了重要参考。最后,论文对当前治疗面临的挑战和未来研究方向进行了讨论,为进一步提升软骨肉瘤患者的生存率和生活质量提供了启示。

关键词: 软骨肉瘤; 临床表现; 病理改变

引言

软骨肉瘤是发生于软骨细胞或间胚叶组织之恶性骨肿瘤。根据其发生的过程,分为原发性和继发性两大类^[1]。原发病程短、发展迅速、预后不良。而从良性肿瘤或其他疾病继发而来的恶变,如软骨瘤,骨软骨瘤,畸形性骨炎等,病程较长,发育缓慢,预后较好^[1]。按肿瘤发生之部位,可分为中央型软骨肉瘤和外周型软骨肉瘤。前者发生于骨髓腔内,后者发生于骨皮质表面^[1]。随着医学研究的不断进展,我们对软骨肉瘤的理解逐渐加深,但仍然存在许多未知的领域需要深入研究。本文将详细探讨软骨肉瘤的临床表现、病理学变化、辅助检查与治疗等方面的研究进展,旨在为临床医生和研究人员提供全面而深入的了解,以便更好地应对这一疾病来改善患者的生活质量和提高治疗效果。

1 软骨肉瘤的临床表现

1.1 中心型软骨肉瘤临床表现

中心型软骨肉瘤源自骨内软骨,是原发性恶性骨肿瘤中较为罕见的一种,主要发生在成年人,男性患病率高于女性^[1]。好发于30~70岁之间,以男性为主,男女比例为1.5~2:1。典型好发部位包括股骨近端、骨盆、肱骨近端、肩胛骨、胫骨近端^[1]。症状表现为深部、不剧烈的疼痛,常不易触及骨外团块,疾病进展时可形成大的软组织肿块。特殊部位如脊椎、骶骨等可引起神经干受压,导致剧烈疼痛。

1.2 周围型软骨肉瘤临床表现

周围型软骨肉瘤相较于中心型者发病率较低,主要见于成年人,男性患病率高于女性。好发于骨盆、股骨近端、

脊柱等部位,与中心型软骨肉瘤相比,更偏好于骨盆和躯干骨。其症状主要体现为缓慢生长的圆形或球形骨外肿块,可无疼痛,但部分患者可能感到疼痛。周围型软骨肉瘤的生长较为缓慢,但肿块体积通常较大,形状怪异,患者在初诊时可能已有多年的病程。以上两种软骨肉瘤类型均存在复发的可能性,特别是中心型软骨肉瘤,术后复发可能表现为更具侵袭性的特点。在患者有遗传性骨软骨瘤病史的情况下,周围型软骨肉瘤的症状可能更为突出,而且肿块常与骨完全分离,形成多次手术和复发的病史。

2 软骨肉瘤的病理改变

2.1 中心型软骨肉瘤的病理改变

中心型软骨肉瘤的病理学变化呈现多样化,通过对肿瘤的眼镜和镜下观察,提供了有关其恶性程度的重要线索。在肉眼层面上,I级中心型软骨肉瘤表现为皮质骨可能呈正常或轻度膨胀的外观,类似于软骨瘤。相反,II~III级中心型软骨肉瘤中,肿瘤几乎总是浸润并中断皮质骨^[2]。软骨分化良好的区域形成多面体小叶,这些小叶相对于正常软骨和软骨瘤中的软骨呈现更灰暗、质地更柔软,含有更多的液体,表现出更为透明的特征^[2]。在受挤压的区域,可能发生变性和坏死,形成白色且不透光的区域,显示软骨的退化特征^[2]。在镜下观察中,I级中心型软骨肉瘤显示软骨分化良好,细胞较大、圆形,双核细胞较为普遍,而丝分裂相对较罕见。与软骨瘤的细胞学表现相比,I级中心型软骨肉瘤的细胞核较大,形状较为圆形,双核细胞较为常见,细胞较软骨瘤更为丰富。II级中心型软骨肉瘤是最常见的形式,镜下显示软

骨组织具有明显的异型性,细胞核较大、染色深,呈现出独特的染色深和多形性,双核细胞常见。Ⅲ级中心型软骨肉瘤的镜下观察呈现软骨分化良好,软骨小叶周围有厚的细胞晕。细胞体积常巨大,核多形性明显,显示出更为显著的染色深和多核现象。

2.2 周围型软骨肉瘤的病理改变、

周围型软骨肉瘤的病理学变化在手术切除后的肉眼和镜下观察中呈现出一系列独特的特征^[2]。从肉眼观察的角度来看,手术切除时的周围型软骨肉瘤通常呈较大体积,其表面形状如同花椰菜,并带有薄而纤维性的假包膜^[2]。在从骨软骨瘤过渡到周围型软骨肉瘤的过程中,软骨帽逐渐增厚,失去了正常透明软骨的特征,而转变为质软、富含液体、呈灰色和半透明的肿瘤软骨^[2]。随着肿瘤的演变,肿瘤软骨表面逐渐膨胀,呈现出花椰菜或蘑菇状,并同时侵入原有的骨软骨瘤基底和宿主骨组织^[2]。在镜下观察方面,周围型软骨肉瘤的恶性程度被划分为三个级别。Ⅰ级周围型软骨肉瘤在显微镜下呈现出明显而弥漫的钙化和骨化,细胞较为稀少,缺乏恶性特征^[2]。Ⅱ级周围型软骨肉瘤展现出侵袭性生长,细胞核较大、染色深,大小不一,多形性显著,双核细胞常见。Ⅲ级周围型软骨肉瘤呈现强烈的侵袭性生长,钙化较少,软骨分化良好,细胞核多形性显著,有时出现巨大核或异常核,常见三核或多核细胞^[2]。这些特征共同构成了周围型软骨肉瘤在病理学上的复杂而独特的景象。

3 软骨肉瘤的检查与治疗

3.1 软骨肉瘤的辅助检查及 X 线影像表现

中心型软骨肉瘤的 X 线检查呈现出特有的影像学特征。在骨干的中心或骺一干骺端,肿瘤生长缓慢,呈现偏心性生长,且肿瘤内软骨组织的钙化和骨化使得 X 线上可见不透光的区域。这些钙化往往围绕软骨小叶,形成不规则的雾状颗粒、结节或环状,突显了肿瘤的位置。肿瘤可能导致皮质骨变薄,甚至中断,形成扇贝状的增生。瘤壁骨嵴的形成可赋予肿瘤泡状或面包屑样的外观。在中心型软骨肉瘤的辅助检查中, X 线影像有助于确定肿瘤的侵袭性及生长模式。肿瘤倾向于向阻力较小的区域扩张,如骨干的髓腔,导致 X 线上的广泛皮质中断。这一特点在早期可能未显现,但在病例进展较大时,肿瘤可能引起较大的软组织肿块,且 X 线上的骨质中断显著。此外,肿瘤内的反应性骨增生可能形成海绵骨样的 X 线影像。

相比之下,周围型软骨肉瘤在 X 线上呈现出更加典型的影像学表现。密度增高的不透 X 线影像主要由软骨内的钙化和骨化引起。这些钙化形成结节状、点状和环形,典型于软骨样的分叶和周边形成,使得肿瘤表面呈现模糊分叶状,形状宛如花椰菜。较厚区域的钙化不引起象牙状的高密度影像,而在影像上表现为高密度的不规则结节。

总体而言, X 线影像在中心型软骨肉瘤和周围型软骨肉瘤的诊断中都发挥着至关重要的作用。对于中心型软骨肉瘤, X 线影像帮助确定肿瘤的生长模式和侵袭性,而对于周围型软骨肉瘤, X 线影像则呈现出典型的高密度不透光区域,为早期诊断提供了重要线索。

3.2 软骨肉瘤的治疗研究

中心型软骨肉瘤的治疗重点是手术切除,尤其是初次进行诊断的过程,如果我们的肺部还没有发生肿瘤的转移。一般来说,进行手术切除时会采取保肢手术,对于Ⅰ级中心型软骨肉瘤,刮除术不适用^[3]。病变内切除仅在软骨瘤与Ⅰ级中心型软骨肉瘤边界性病例中考虑,但要求广泛切除并配合局部辅助剂^[3]。中心型软骨肉瘤的切除缘必须是广泛性或根治性切除,以降低术后肿瘤复发的风险^[3]。广泛性切除是保肢手术下的首选方法,对于Ⅲ级中心型软骨肉瘤和反分化软骨肉瘤,截肢可能是必要的^[3]。手术方案的制定需要通过骨扫描、CT 和 MRI 等手段精确确定肿瘤的侵袭范围^[3]。对于术后软组织内复发,可能需要截断手术,特别是位于躯干骨的Ⅰ级中心型软骨肉瘤^[3]。值得注意的是,中心型软骨肉瘤对放射疗效较差,放疗效果有限,而化疗在治疗中并不常见,主要局限于一些反分化软骨肉瘤的情况。对于存在肺转移的病例,肺转移瘤切除可能是一种考虑^[3]。

周围型软骨肉瘤的治疗方案主要侧重于广泛性切除。对于Ⅰ级周围型软骨肉瘤或存在交界性肿瘤的情况,鉴于其较低的复发率,可以考虑采用边缘性切除,通常选择保肢手术。对于早期阶段的周围型软骨肉瘤,可能会选择在肿瘤在宿主骨上的基底部分进行切除,但在绝大多数情况下,需要进行瘤段切除。截肢手术适用于肿瘤较大、无法通过其他方式治疗的情况,通常需要实施广泛性切除缘。与中心型软骨肉瘤不同,周围型软骨肉瘤的治疗中较少使用放疗和化疗。治疗的重心仍然在手术切除,尤其是对于位于肋骨、骨盆、肩胛骨等位置的周围型软骨肉瘤,手术切除可望取得治愈效果。但需注意的是,位于脊椎和骺骨的周围型软骨肉瘤

较难完全治愈。

4 治疗效果探究

4.1 中心型软骨肉瘤的治疗效果探究

中心型软骨肉瘤的治疗效果是一个受多方面因素影响的复杂过程,其中主要取决于病理分级和所采取的手术治疗策略。在这方面,I级中心型软骨肉瘤通常不表现出转移的趋势,但若手术切除范围不够广泛,则存在局部复发的潜在风险。特别是当I级中心型软骨肉瘤侵犯内脏腔室或椎管时,可能导致患者生命的威胁。尽管I级中心型软骨肉瘤的病程相对较缓慢,其组织学上可能未显示出明显的恶性特征,但II级中心型软骨肉瘤往往具有早期发生转移的趋势,而手术后局部复发的风险也较高。及时、全面的手术治疗可以将II级中心型软骨肉瘤的治愈率提高至约60%左右。相较之下,III级中心型软骨肉瘤的治疗效果相对较差,其生存率约为40%。中心型软骨肉瘤的整体治疗效果主要依赖于两个关键因素。首先,是肿瘤的组织学恶性度,即肿瘤细胞的异态性和恶性程度,这直接关系到疾病的发展和治疗的难度。其次,采取的手术方案对治疗效果也有着至关重要的影响。广泛性或根治性的切除是关键,手术切缘的清晰和无污染是确保治疗效果的关键步骤。因此,在制定治疗方案时,需综合考虑这两个因素,以制订个体化、精准的治疗计划,以期取得最佳的治疗效果。

4.2 周围型软骨肉瘤的治疗效果探究

周围型软骨肉瘤的治疗效果是一个受多方面因素影响的综合问题,其中关键因素涵盖病理分级和治疗中是否采用广泛性切除^[4]。在这方面,I级周围型软骨肉瘤几乎不具有转移的倾向,而II级周围型软骨肉瘤虽然可能发生转移,但其症状的出现相对较晚^[4]。与此相反,III级周围型软骨肉瘤通常容易发生转移,尽管早期发生者相对较为罕见^[4]。与中心型软骨肉瘤相比,周围型软骨肉瘤的整体恶性度较低^[4]。这一趋势不仅因为I级周围型软骨肉瘤更为常见,III级周围型软骨肉瘤相对较为罕见,而且在相同的组织学等级下,周围型软骨肉瘤的恶性度也相对较为温和^[4]。在周围型软骨肉瘤的治疗中,其发生在躯干的病例,无论其恶性度如何,都可能带来患者的死亡风险^[4]。相反,位于肋骨、骨盆、肩胛骨等部位的周围型软骨肉瘤,通过手术切除的方式通常能够达到治愈的效果。然而,值得注意的是,位于脊椎和骶骨的周围型软骨肉瘤相对较难完全治愈。这提示我们在治疗过程

中需要更加重视患者的个体差异和病变部位,以制定更为精准的治疗计划^[5]。

5 挑战和未来方向

当前,软骨肉瘤治疗面临一系列挑战,尤其在中心型软骨肉瘤的治疗中,术前对肿瘤侵袭范围的准确评估仍然是一项困难的任务。此外,尽管手术是主要的治疗手段,但对于大型、高度侵袭性的病例,手术可能难以取得满意的效果。因此,寻找更为有效和个体化的治疗策略是当前面临的紧迫问题。未来的研究应该集中关注软骨肉瘤的分子机制,深入了解其病理生理学特征^[6]。通过探索软骨肉瘤发病的分子层面机制,我们可以更好地理解疾病的本质,为制定更为精准的治疗方案提供依据。在这个过程中,基因组学、蛋白质组学等先进技术的应用将成为关键,有望揭示软骨肉瘤的潜在生物标志物和治疗靶点。随着个体化医疗的兴起,未来治疗软骨肉瘤的方向将更加趋向于个体化和精准医学^[7-8]。通过深入挖掘患者个体差异和疾病分子异质性,我们有望开发出更有针对性的治疗方法,以提高治疗效果并减少不良反应。这将为软骨肉瘤患者带来更好的生存率和生活质量。在未来,跨学科合作、大数据分析、疾病建模等多领域的综合研究将成为软骨肉瘤研究的主流^[9]。通过共同努力,我们有望克服目前治疗中的挑战,为软骨肉瘤患者提供更为创新和有效的治疗手段。

6 结论

软骨肉瘤作为一种罕见而复杂的骨髓间质肿瘤,其治疗仍处于不断探索的阶段。通过对临床表现、病理改变、检查与治疗、治疗效果的深入研究,我们更全面地认识到了软骨肉瘤的复杂性。随着科学技术的进步和研究深入,相信未来将有更多创新的治疗方案涌现,为患者带来更大的希望。通过继续深入研究,我们有机会不仅提高软骨肉瘤患者的生存率,还改善他们的生活质量,这是我们共同努力的目标。软骨肉瘤是一种挑战性的疾病,但通过对其全面了解,并将患者置于关注的中心,我们可以不断进步,为患者提供更好的治疗和关怀。这个领域的研究还需要更多的努力,但我们对未来的希望是基于对科学、医疗技术和对患者的综合关爱的信心。

参考文献:

[1]刘淑坤,邹学颜.周围型继发性软骨肉瘤10例报告[J].中华骨科杂志,1990,10(1):4.

- [2] 王金,于丽艳,吕昌生,等.胸壁软骨肉瘤治疗及预后的多因素分析[J].大连医科大学学报,2016,38(4):5.
- [3] 游新茂,叶招明.软骨肉瘤治疗进展[J].国际骨科学杂志,2008,29(4):3.
- [4] 唐顺,郭卫,汤小东,et al.间叶性软骨肉瘤的外科治疗及预后分析[J].中国肿瘤临床,2013,40(16):4.
- [5] 李晓,郭卫,杨荣利,等.脊柱原发软骨肉瘤的外科治疗[J].中国脊柱脊髓杂志,2007,17(7):5.
- [6] 黄飞,王显勋,罗小江.软骨肉瘤手术治疗的预后分析[J].实用癌症杂志,2013,28(4):3.
- [7] 景治涛,李龙,杜绍楠,等.颅底软骨肉瘤的诊断和显微手术治疗:15例报告[J].中华神经外科疾病研究杂志,2015,14(2):4.DOI:CNKI:SUN:SJWK.0.2015-02-017.
- [8] Wenwei Zhang,,Jie Qiu,Xinyu Zhang Department of Radiology,The Affiliated Hospital of Medical College Qingdao University,Qingdao ,China Department of Radiology,Qingdao Municipal Hospital,Qingdao ,China Department of Otolaryngology,Qin. 喉软骨肉瘤的诊断与治疗(英文)[J].中德临床肿瘤学杂志(英文版),2012(5):300-303.
- [9] 付卫平.Malawer- I型切除与 Malawer- II型切除治疗累及腓骨近端原发恶性肿瘤的临床对比分析[D].郑州大学[2024-06-28].DOI:CNKI:CDMD:2.1017.150466.

作者简介:

哈斯亚提·马穆提(1990—),女,维吾尔族,新疆喀什市人,本科学历,喀什地区第一人民医院病理科住院医师,2020年在病理科工作以来,认真学习病理专业知识,并在广东援疆专家、科主任的领导下努力做了科研,主要科研方向是女性生殖及淋巴造血方向。