胸腔内去分化软骨肉瘤 1 例

Intrathoracic Dedifferentiated Chondrosarcoma: One Case Report

FENG Zhe-min, LV Qun

冯哲敏，吕　群

(杭州师范大学附属医院，浙江 杭州 310015)

主题词：骨骼肿瘤；去分化软骨肉瘤；病例报告

中图分类号：R738.1　　**文献标识码**：B

文章编号：1671-170X(2012)09-0717-02

去分化软骨肉瘤 (dedifferentiated chondrosarcoma，DDCS)是一种较为罕见的原发性骨恶性肿瘤。去分化软骨肉瘤发病部位以股骨、胫骨最为多见，其次是骨盆，指(趾)骨少见，发生在肋骨者较少见报道。现报道杭州师范大学附属医院 2010 年 7 月收治的 1 例胸腔内肋骨起源的去分化软骨肉瘤的诊治经过，以提高临床医生对该病的认识。

1　资　料

患者，女性，21 岁，因发热伴胸痛胸闷 1 周，于 2010 年 7 月 13 日入院。患者 1 周前受凉后出现发热，但未测体温，有左侧胸痛，为锐痛，深呼吸及咳嗽时加剧，伴胸闷乏力，有咳嗽咳痰，咳少许白痰，在当地医院检查胸片示左侧胸腔积液，厚约 11mm，未用药。入院体检：体温 38.3℃，心率 96 次/min，呼吸频率 20 次/min，血压 104/68mmHg，神志清，精神可，左下肺叩诊浊音，呼吸音减低，右肺呼吸音粗，两肺未闻干湿啰音，心律齐未闻及杂音，腹平软，双下肢不肿。入院当天给予胸膜活检以及胸腔穿刺检查。胸水常规检查：血性，白细胞 1.7×10^9/L，多核细胞 32%，单核细胞 46%。李凡他试验：阴性。胸水生化：葡萄糖 5.37mmol/L，总蛋白 41.96g/L，乳酸脱氢酶 1 148 U/L，腺苷脱氨酶 6.70 U/L。肺 CT 检查(图 1、2)：左侧第 7 肋见混合性骨质破坏，并见软组织肿块影突入肺内，内见多发不规则形高密度钙化影，增强后见病灶实质部分呈不均匀强化，纵隔见肿大淋巴结，考虑软骨瘤或软骨肉瘤可能。左侧胸腔积液。入院诊断为：左侧胸腔积液，纵隔占位，软骨肉瘤？入院后给予阿莫西林舒巴坦联合左氧氟沙星抗感染，并予以完善检查。治疗 3d 后仍然有发热，体温 38℃，后停用左氧氟沙星，改用莫西沙星抗感染。并于 2010 年 7 月 16 日于 CT 下行经皮肺穿刺术，肺穿刺活检报告：左肺少许纤维及软骨组织，局部细胞不典型增生，考虑软骨源性肿瘤，不能除外高分化软骨肉瘤。胸膜活检报告：左下胸膜小块横纹肌及炎性肉芽肿及增生间皮细胞。心超检查示：胸腔纵隔内巨大混合性占位，挤压心脏致心脏移位，与心脏活动呈错位活动，心脏结构未见异常。血清检查 CA125 203.7U/L，SCC-Ag 0.70ng/ml，铁蛋白 156.93ng/ml；胸水检查 CA125 830.8U/L，SCC-Ag 2.3ng/ml，铁蛋白 500ng/ml。

患者入院后给予抗感染治疗但体温始终不退，在 38℃左右，考虑肿瘤性发热。于 2010 年 7 月 25 日修正诊断为胸腔内软骨肉瘤，并于 8 月 2 日在我院胸外科手术治疗。手术方式取右侧卧位，经第 6 肋间进胸探查，见肿瘤起源于第 7 肋横关节肋软骨处，向胸腔内膨胀性生长，骨性肿瘤呈球形，质硬，直径约 10cm，肿瘤表面光滑，包膜完整，向内前生长变为软组织性实质样肿块，前下方有液性坏死，周围组织未见浸润，压迫左下肺使之基本呈不张状态，左上肺良好，心包膈肌无浸润，有部分粘连，左胸腔内有暗红色积液约 600ml，整个肿瘤直径约 18cm。用手钝性分离肿瘤与周围组织粘连，用骨膜剥离器分离肿块后内缘与肋软骨交界处，用线锯先锯断肋横关节肿瘤蒂部，先将球形骨样肿瘤切除，再进行充分止血，控制出血后将软组织样肿瘤从肺表面剥脱，使肿瘤全部切除，最后将第 7 肋横关节切除，使肿瘤切除干净。术后病理诊断(图 3)：软骨肉瘤，去分化型。术后患者有少量液气胸，在我院 ICU 营养支持抗感染等对症治疗，恢复顺利，于术后第 11d 出院。术后随访 2 年，患者症状消失，目前未见肿瘤复发和转移。

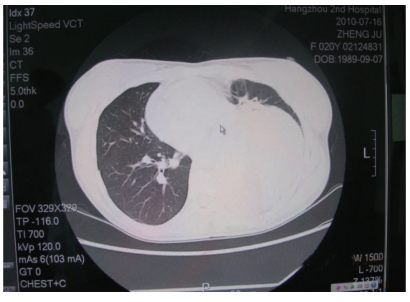


图 1　术前肺 CT 提示左侧软组织肿块影(肺窗)

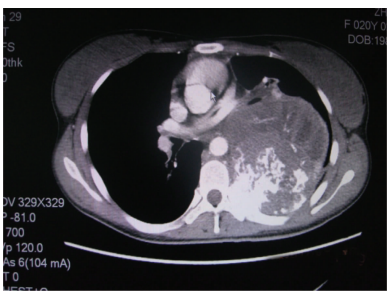


图 2　增强后见病灶实质部分呈不均匀强化

收稿日期：2012-03-27；**修回日期**：2012-05-09

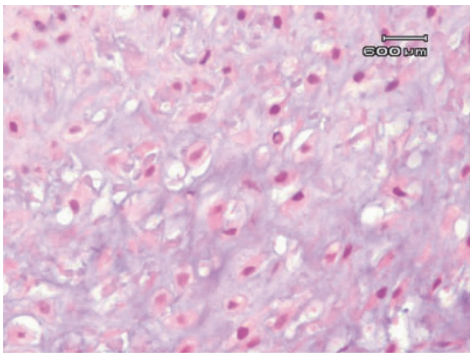


图 3　病理切片示去分化软骨肉瘤 (HE 染色)

2　讨　论

1971 年 Dahlin 等[1]首先描述了 DDCS。DDCS 是在恶性程度相对低的软骨肉瘤基础上合并去分化的、非软骨性肉瘤成分的一种高度恶性骨肿瘤。DDCS 占原发性骨肿瘤的 1%~2%,恶性度极高,预后极差。DDCS 的临床表现主要为局部疼痛和软组织肿块，或者既往无痛性肿块突然变大和疼痛,或者软骨肉瘤多次术后复发基础上肿块突然增大。发病年龄多见于 40~66 岁,男性略高于女性。Littrell 等[2]报道去分化软骨肉瘤 174 例,平均年龄 66 岁(15.4~92.9 岁),女性略多于男性。常见部位为:股骨(55%)、骨盆(23%)和肱骨(10%)。Mitchell 等[3]报道去分化软骨肉瘤 22 例,男性 15 例,女性 7 例,年龄 17~81 岁。多见于 51~70 岁,好发部位为股骨(45%)和骨盆(32%),肱骨预后很差。

DDCS 影像学表现骨皮质反应、骨皮质破坏、病理性骨折、骨内基质钙化、巨大软组织肿块及双相肿瘤等。最重要的特征是“双态”性[2](病灶内可见并排出现的明显不同的肿瘤特征)，最常见的是占主导地位的溶骨性病灶内或其邻近区域出现一钙化的肿瘤(X 平片),或一巨大的非钙化软组织肿块和一骨内含有软骨样成分的肿瘤相连 (CT 和 MR)。对于 DDCS,在最开始的评估阶段,详细评估其在 X 线片上的特征是非常重要的。DDCS 的 CT 主要表现为破坏性骨病变,并见肿瘤突破骨皮质进入软组织,软骨成分中絮状钙化与纤维成分中低密度分叶组织相混杂。CT 扫描较 X 平片更能清晰显示恶性肿瘤的侵袭征象，特别是显示钙化形态和病灶范围。DDCS 典型 MRI 表现为软骨成分呈低信号,纤维成分呈高信号。MRI 可清晰地显示肿瘤向骨外软组织的蔓延,是确定病变范围的最佳影像学检查手段。

DDCS 大体病理表现为肿瘤体积较大,形态不规则,一部分分化良好的肿块位于骨皮质和松质骨内，另一部分去分化的肿块位于软组织内,边缘不清;切面呈灰蓝色,半透明状,少见钙化。DDCS 的最终确诊依赖于组织学。组织学上肿瘤表现为典型的“双态”征[2],即低度恶性的软骨样成分的肿瘤细胞和高度恶性间充质细胞来源的非软骨样成分的肉瘤细胞毗邻、并存。软骨样成分可以是内生软骨瘤或不同级别软骨肉瘤成分;非软骨样成分(去分化成分)可以是恶性纤维组织细胞瘤、骨肉瘤、血管肉瘤、纤维肉瘤、横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、巨细胞瘤,甚至是任何级别的未分化肉瘤样成分。去分化成分最常见的是骨肉瘤,其次是纤维肉瘤,最后是恶性纤维组织细胞瘤。去分化成分所占比例可以很小,但决定诊断结果,并且影响疾病的预后。在本例患者中,经皮肺穿刺的病理考虑不能排除高分化软骨瘤,而手术后的病理示去分化软骨肉瘤,考虑正是 DDCS 的“双态性”特征,可能是由于经皮肺穿刺所得的组织块较小未取得未分化病变部分所致。因为 DDCS 软骨样成分以及去分化两种成分之间的过渡泾渭分明。

目前，手术切除仍然是治疗 DDCS 的主要方法。Grimer 等[4]对 266 例诊断为 DDCS 并且未发生转移的患者进行了回顾性研究,其中 254 例接受了手术治疗,10 年生存率为 28%。他们发现,局部复发和生存率与不充分的外科边界切除密切相关,因此良好的外科边缘切除是治疗 DDCS 的关键。而且,采用单纯手术治疗的患者生存率与采用手术联合辅助化疗的患者生存率之间无差别,说明单纯的手术治疗即可产生较好的效果。但是,目前大多数文献认为化疗并无效果[4,5]。放疗目前对于 DDCS 的疗效亦不肯定[6]。

综上所述，去分化软骨肉瘤是一种高度恶性的骨肉瘤,其影像学特点为典型的“双态性”特征,病理学表现为低度恶性的软骨样成分的肿瘤细胞和高度恶性间充质细胞来源的非软骨样成分的肉瘤细胞毗邻、并存。其首选的治疗仍然是手术治疗,良好的手术切缘与患者的预后密切相关,目前多数研究仍认为化疗以及放疗对于该病的疗效并不肯定,对于该病的靶向治疗药物目前仍在临床试验阶段，该病预后较差,易转移到心脏、胸腔、脑、皮肤、肾上腺等部位。

参考文献:

[1] Dahlin DC, Beabout JW. Dedifferentiation of low-grade chondrosarcomas [J]. Cancer,1971,28(2):461–466.

[2] Littrell LA, Wenger DE, Wold LE,et al. Radiographic, CT, and MR imaging features of dedifferentiated chondrosarcomas: a retrospective review of 174 de novo cases [J]. Radiographics, 2004,24(5):1397–1409.

[3] Mitchell AD, Ayoub K, Mangham DC,et al. Experience in the treatment of dedifferentiated chondrosarcoma [J]. Bone Joint Surg Br,2000,82(1):55–61.

[4] Grimer RJ,Gosheger G,Taminiau A,et al.Dedifferentiated chondrosarcoma: prognostic factors and outcome from a European group[J]. Eur J Cancer,2007,43(14):2060–2065.

[5] Staals EL,Bacchini P, Bertoni F. Dedifferentiated central chondrosarcoma[J]. Cancer, 2006,106(12):2682–2691.

[6] Mavrogenis AF, Ruggieri P, Mercuri M. Dedifferentiated chondrosarcoma revisited[J]. J Surg Orthop Adv, 2011,20(2):106–116.