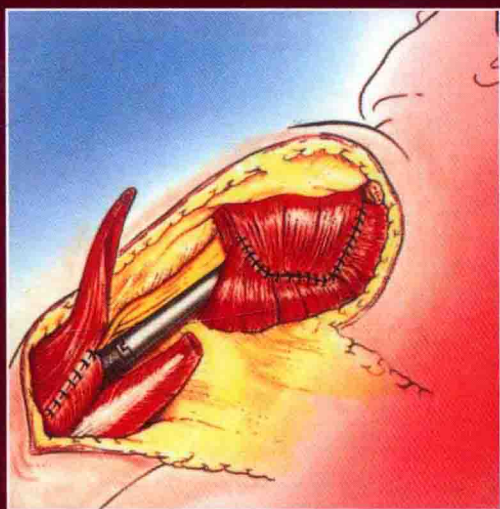


骨肿瘤外科学手术技术

Operative Techniques in Orthopaedic Surgical Oncology

原著 Martin M. Malawer
James C. Wittig
Jacob Bickels

主译 韦 兴
副主译 李 南



北京大学医学出版社



Wolters Kluwer

骨肿瘤外科学手术技术

Operative Techniques in Orthopaedic Surgical Oncology

原 著 Martin M. Malawer

James C. Wittig

Jacob Bickels

主 译 韦 兴

副主译 李 南

译 者 (按姓名汉语拼音排序)

陈秉耀 解放军总医院第一附属医院

李 南 解放军总医院第一附属医院

任 刚 首都儿科研究所附属儿童医院

宋光泽 解放军总医院第一附属医院

王 硕 首都医科大学附属北京世纪坛医院

韦 兴 解放军总医院第一附属医院

张宇鹏 解放军总医院第一附属医院

张增亮 解放军总医院第一附属医院

北京大学医学出版社

GUZHONGLIU WAIKEXUE SHOUSHUJISHU

图书在版编目 (CIP) 数据

骨肿瘤外科学手术技术 / (美) 马拉维 (Malawer, M.M.) 原著 ;
韦兴译. -- 北京 : 北京大学医学出版社, 2015.9
书名原文: Operative Techniques In Orthopaedic
Surgical Oncology
ISBN 978-7-5659-1211-5

I. ①骨… II. ①马… ②韦… III. ①骨肿瘤—外科
手术 IV. ①R738.1

中国版本图书馆CIP数据核字 (2015) 第 205033 号

北京市版权局著作权合同登记号: 图字 01-2015-3443

Operative techniques in orthopaedic surgical oncology

Martin M. Malawer, James C. Wittig, Jacob Bickels.

ISBN: 978-1-4511-7628-5

©2012 by LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, a WOLTERS KLUWER business. All Rights Reserved.

This is a simplified Chinese translation co-published by arrangement with Lippincott Williams & Wilkins/Wolters
Kluwer, Inc., USA.

Simplified Chinese translation Copyright 2015 by Peking University Medical Press. All Rights Reserved.

本书封底贴有 Wolters Kluwer 激光防伪标签, 无标签者不得销售。

骨肿瘤外科学手术技术

主 译: 韦 兴

出版发行: 北京大学医学出版社

地 址: (100191) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

电 话: 发行部 010-82802230 图书邮购 010-82802495

网 址: <http://www.pumppress.com.cn>

E-mail: booksale@bjmu.edu.cn

印 刷: 北京强华印刷厂

经 销: 新华书店

责任编辑: 赵 爽 高 翔 责任校对: 金彤文 责任印制: 罗德刚

开 本: 889 mm × 1194 mm 1/16 印张: 25.25 字数: 1064 千字

版 次: 2015 年 9 月第 1 版 2015 年 9 月第 1 次印刷

书 号: ISBN 978-7-5659-1211-5

定 价: 280.00 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)

主译简介



韦兴，男，汉族，医学博士，1970年8月出生，湖北浠水人。1993年毕业于第一军医大学临床医学专业，获学士学位；2002年获第一军医大学临床解剖学硕士学位；2004年在第四军医大学全军骨肿瘤研究所进修学习；2006年始担任解放军总医院第一附属医院骨科骨肿瘤专业负责人。2008年获解放军军医进修学院骨外科学博士学位。2011年在美国 Mayo Clinic 骨肿瘤科进修学习。2012年受聘为主任医师。发表论文50余篇，其中SCI论文3篇。获得多项国家及军队奖项及基金。现任中国抗癌协会肉瘤专业委员会等8个专业学组的委员，任《中国骨与关节杂志》等3个核心期刊的编委。

专业方向：骨与软组织肿瘤的诊断及治疗，包括肢体恶性肿瘤的新辅助化疗及保肢手术；骨盆及脊柱肿瘤的手术治疗。针对脊柱转移癌患者的自身特点，倡导“适度”手术、“多角度”治疗的理念，开创性地将微波原位高温灭活技术应用于脊柱转移癌的治疗，减小手术创伤，改善患者生存质量。

中文版序

韦兴、李南两位医生翻译的《骨肿瘤外科学手术技术》即将印刷出版。原著主编 Martin M. Malawer 教授是国际著名骨肿瘤专家。他以骨肿瘤现代治疗的鼻祖 W.F. Enneking、K.C. Francis 和 R.C. Marcove 为导师，继承他们的理论与技术、品德和智慧；遵循“手术室是外科医生的实验室”的真理，在大量的临床实践中不断创新，总结经验，在骨与软组织肿瘤手术技术的进展和创新及骨肉瘤相关疾病的治疗等方面，取得许多新的成就，并分别于 1992 年、2001 年编写了两部专著进行系列介绍。这两部专著还被翻译成多种文字译文推向世界各国。其中文译著早已被我国主要大学选作教学参考书，也是我国肿瘤专科医生爱不释手的宝典。

《骨肿瘤外科学手术技术》是 Martin M. Malawer 教授系列丛书的第三部，它内容全面，叙述了上肢、下肢、脊柱和骨盆的各种肿瘤手术方法，内涵充实。该书介绍每一种手术方法时，都从背景、解剖开始，然后是手术适应证、具体步骤、关键点以及注意事项等；图文并茂，书中配有大量图片，有栩栩如生的解剖示意图，有清晰的大体图片。这种“图谱式”的专业书籍，犹如作者“手把手”地给读者传授技艺。

骨肿瘤的现代治疗在我国始于 20 世纪 70 年代，开展了肉瘤化疗与恶性骨肿瘤的保肢手术，骨肿瘤诊治专科在 80 年代后期逐渐形成，到 90 年代已有一定规模的从事骨与软组织肿瘤专业的医师队伍。30 年来我国的骨肿瘤现代治疗已经取得了巨大进步。《骨肿瘤外科学手术技术》的出版将大大促进我国骨与软组织肿瘤手术技术的发展。

韦兴、李南两位医生从事骨肿瘤专业多年，是本专业医师中的后起之秀。他们所在的中国人民解放军总医院第一附属医院骨肿瘤诊治中心在军内和国内早有名气。他们采取国内外各种先进技术为患者进行治疗，已经取得很大成绩。本书的翻译出版，正是他们在繁忙的临床工作之余，为我国的骨肿瘤事业做出的又一贡献。

徐万鹏

译者前言

经过团队近半年的努力，由 Martin M. Malawer 等主编的《骨肿瘤外科学手术技术》中文版即将面世了，这让我们既兴奋又忐忑。作为团队的一员，聊聊自己的一些感受。

首先是感谢，这不仅仅是出于东方人的礼仪。感谢 Martin M. Malawer 教授等这些原著的作者，是他们提供了一个如此完美的蓝本，让人仰止。因此，与其说我们在翻译，不如说一直在研习、汲取。感谢北京大学医学出版社及赵爽编辑，如果把该中文版比作是为中、美骨肿瘤领域的交流搭起的又一座小桥，那便是赵编辑为我们画了小桥的草图。感谢我的这个团队，李南医生、陈秉耀医生等，大家在繁忙的手术间隙，窝在西楼 6 层那间狭小的办公室，在北京或雾霾或晴朗的冬日，字斟句酌。

由此回溯到 2005 年，我要感谢三位尊敬的老师（以时间为序）：侯树勋教授、范清宇教授、徐万鹏教授，他们是我从事骨肿瘤专业的引路人。还要感谢徐万鹏教授为我们作序，其中许多赞美之词，实不敢当。

再聊聊这本书。正如徐教授在序言中所提及，《骨肿瘤外科学手术技术》其实是 Martin M. Malawer 教授系列丛书中的一部。由苏彦农医生所翻译的《骨和软组织肉瘤手术图谱》（2002 年，北京大学医学出版社）也是由 Martin M. Malawer 教授等主编的。那本书几乎成了我刚步入骨肿瘤专业领域时的学步车。这本《骨肿瘤外科学手术技术》有很多亮点……这里不再一一赘述，让读者们自己去感受吧！

值此解放军总医院第一附属医院（原 304 医院）骨科骨肿瘤专业组开展工作 10 周年之际，我们完成了这一译本，是一次巧合，也是一个见证，它将继续见证我们的前行。

最后，我要感谢那些接受过我们治疗的骨肿瘤患者及其家属们，是你们的信任赋予了我们实践的机会。



原著序

在过去的 20 年中，对于肌肉骨骼系统肿瘤患者的治疗取得了长足的进步，使得患者的生存率及生活质量均明显改善。这些患者治疗的变化体现了肿瘤学各领域治疗的趋势。基于对每一个独特的肿瘤部位解剖学特点详尽的理解，以及影响这些肿瘤局部扩散的生物学本质更好的研究，最明显的改变是切除肌肉骨骼系统肿瘤手术技术的改进。《骨肿瘤外科学手术技术》这本书，对这些患者外科治疗重要的改变进行了详尽的描述。截肢技术曾经是治疗肢体骨与软组织肉瘤的主要方法，目前已经广泛地被保肢手术所取代，由于采用了切除肿瘤的新技术及新的重建方法，能够达到在十年前还不可能达到的功能恢复。尽管一些肿瘤局部广泛侵犯的患者仍然需要行致残性截肢手术，但大多数这类患者可以寄希望于外科手术帮助他们获得最好的功能结果。

很多这类保肢手术的复杂性使得进行这类手术所需的专业知识相应改变，同时从事肌肉骨骼系统肿瘤治疗的专家数量逐渐增加，可以使患者从这些技术进步中获益。治疗这些患者的第二种改变是应用手术、放疗及化疗等方法进行综合治疗，提高患者的生存率及生活质量。局部放疗的应用已经对达到肿瘤的局部控制产生了很深的影响。外科医生和放疗科医生密切配合常可以准确设计手术，最大限度地结合这两种非常有效的治疗方法。尽管还没有证据显示额外的放疗对总的生存率有影响，但有证据表明接受这种综合治疗的患者，生活质量得到了明显的改善。

第三种影响肌肉骨骼系统肿瘤患者生存率的改变是对于转移病灶的手术治疗更加积极。对于成年患者的局限性的转移性病灶，手术仍是最有效的治疗方法，通过对肌肉骨骼系统肿瘤转移病灶彻底的切除，可以获得长时间的无病生存率及总生存率。尽管辅助化疗对于儿童肌肉骨骼系统肿瘤患者的治疗有明显的效果，但是化疗对于成年患者的影响仍存在争议。尽管在很多成年患者软组织肉瘤可以观察到暂时的化疗反应，但是化疗极少是治愈性的方法，对于软组织肉瘤患者更加有效的全身治疗方法，仍然是将来治疗这些患者的巨大的挑战。

本书介绍了目前最高水准的手术技术，结合肿瘤的综合治疗方法，可以使肌肉骨骼系统肿瘤患者获得巨大的益处。

Steven A. Rosenberg, MD, PhD

外科主任

国家癌症研究所 (NCI)

国家健康研究所 (NIH)

贝塞斯达，马里兰

本序最初发表于 Martin M. 及 Sugarbaker P. 原书《肌肉骨骼系统肿瘤外科学：肉瘤及相似疾病的治疗》，Norwell, MA: 学术出版社，2001。

原著前言

这是系列丛书中第三部介绍和描述骨肿瘤手术技术的进展及创新的专著。1992 年 Sugarbaker 和 Malawer 博士出版了《肌肉骨骼系统肿瘤外科学：原理和技术》一书（译者注：中译本书名为《骨和软组织肉瘤手术图谱》，北京大学医学出版社，2002）。这本书共 30 章，黑白印刷，详细地介绍了骨肿瘤最新的手术方法。此书曾经及目前仍是国际上骨肿瘤学界的标准教科书，被翻译为中文、西班牙文、俄文和葡萄牙文出版。

2001 年 Malawer 和 Sugarbaker 博士修订再版了《肌肉骨骼系统肿瘤外科学：肉瘤及相似疾病的治疗》一书（译者注：中译本书名为《骨与软组织肿瘤外科学》，上海科学技术出版社，2010）。这本书是第一批出版的彩色印刷的外科学书籍之一，包括全彩色印刷的插图及示意图，是根据超过 50 年的外科及肿瘤学结合的经验编写而成的。2001 版的这本书最近被中国一家非常著名的出版社翻译成中文出版，已经被一些著名的大学及教学医院中新近从事及高年资骨肿瘤专业的医生所广泛采用。

《骨肿瘤外科学手术技术》是这一系列的延续，是目前骨肿瘤学界一部具有代表性的教科书。本书的共同作者有 James C. Wittig 和 Jacob Bickels 博士。本书代表了骨肿瘤学科朝着真正的独立的骨科亚分支学科发展的努力。这两位作者及 Malawer 博士有超过 60 年的治疗骨与软组织肉瘤的外科经验。

本书是由 Sam W. Wiesel 主编的《肿瘤学》第 2 卷第 4 部分“骨肿瘤学手术技术”的再版。共包含有 4 篇 42 章：第一篇外科治疗，第二篇肩胛带和上肢，第三篇脊柱和骨盆，第四篇下肢。

本书及前两本书的目的是示意及详尽讲述每一种手术的外科技术、适应证及解剖。在上一版的前言中，曾经提出“手术是视觉天地，外科医生在三维空间中操作”。这一概念至今仍然是真理，数字、三维、导航及其他实时影像学技术仅仅是加强了这一理念。

本书的主要内容均有手术过程的照片及示意图，以及作者认为比较独特重要的术前检查。重点强调了手术步骤、解剖结构及每一项影像学检查对每一种手术操作的重要性……作者的目的是用一种简单的视觉模式描述这些手术过程。

希望这本书能够对所有从事骨肉瘤治疗的医生有所帮助。此外，本书基于并增强了早前的骨肿瘤学领域手术技术的积累。

Martin M. Malawer MD

原著者名单

Adesegun Abudu, FRCS

Royal Orthopaedic Hospital Oncology
Service
Northfield, Birmingham, United Kingdom

Aharon Amir, MD

Attending Surgeon
Department of Plastic Surgery
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Tel-Aviv, Israel

Jacob Bickels, MD

Head, Service for the Management of
Metastatic Bone Disease
Attending Surgeon, National Unit of
Orthopedic Oncology
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Professor of Orthopedic Surgery
Sackler School of Medicine, Tel-Aviv
University
Tel-Aviv, Israel

Loretta B. Chou, MD

Professor of Orthopaedic Surgery
Stanford University
Chief, Foot and Ankle Service
Lucile Packard Children's Hospital at
Stanford
Palo Alto, California

Ernest U. Conrad III, MD

Professor of Orthopaedics
University of Washington
Director, Bone Tumor Clinic
Children's Hospital and Regional Medical
Center
Seattle, Washington

Jeffrey J. Eckardt, MD

Director, Orthopaedic Oncology
UCLA Santa Monica Orthopaedic Center
Santa Monica, California

Steven Gitelis, MD

Professor and Vice Chairman of
Orthopaedic Surgery
Director, Section of Orthopaedic Oncology
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois

Robert Grimer, FRCS

Consultant, Orthopaedic Surgeon
Royal Orthopaedic Hospital
Northfield, Birmingham, United Kingdom

Eyal Gur, MD

Director, Unit of Microsurgery
Department of Plastic Surgery
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Senior Lecturer
Sackler School of Medicine
Tel-Aviv University
Tel-Aviv, Israel

Yvette Ho

Research Assistant
Washington Musculoskeletal Tumor Center
Washington Cancer Institute
Washington, District of Columbia

Lee Jeys, MB, ChB, MSc, FRCS

Consultant, Orthopaedic Surgeon
Specialist in Hip, Knee, and Oncology
Surgery
Midland Hip & Knee Clinic
Royal Orthopaedic Hospital
Northfield, Birmingham, United Kingdom

Norio Kawahara, MD, PhD

Clinical Professor
Department of Orthopaedic Surgery
Kanazawa University School of Medicine
Ishikawa, Japan

Kristen Kellar-Graney, MS

Tumor Biologist and Clinical Research
Coordinator
Washington Cancer Institute
Washington, District of Columbia

Piya Kiatsevi, MD

Orthopaedic Oncology Unit
Institute of Orthopaedics
Lerdsin Hospital
Bangkok, Thailand

Yehuda Kollender, MD

Attending Surgeon, National Unit of
Orthopedic Oncology
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Senior Lecturer
Sackler School of Medicine, Tel-Aviv
University
Tel-Aviv, Israel

Jennifer Lisle, MD

Assistant Professor of Orthopedics,
Rehabilitation, and Pediatrics
University of Vermont College of Medicine
Vermont Children's Hospital at Fletcher
Allen Health Care
Burlington, Vermont

Martin M. Malawer, MD, FACS

Professor (Clinical Scholar) of
Orthopaedics
Professor of Pediatrics (Hematology and
Oncology)
Georgetown University Medical Center
Washington, District of Columbia
Professor of Orthopaedic Surgery
Director of Orthopedic Oncology
George Washington University
Washington, District of Columbia

Consultant (Pediatric and Surgery Branch)
National Cancer Institute, National
Institutes of Health
Bethesda, Maryland

Isaac Meller, MD

Director, National Unit of Orthopedic
Oncology
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Professor of Orthopedic Surgery
Sackler School of Medicine, Tel-Aviv
University
Tel-Aviv, Israel

Benjamin J. Miller, MD

Rush Orthopaedic Oncology
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois

Hideki Murakami, MD

Lecturer of Orthopaedic Surgery
Department of Orthopaedic Surgery
Kanazawa University School of Medicine
Ishikawa, Japan

Gregory P. Nicholson, MD

Associate Professor of Orthopaedic Surgery
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois

Tamir Pritsch, MD

Department of Orthopaedic Surgery
Tel Aviv Sourasky Medical Center
Tel Aviv, Israel

Amir Sternheim, MD

Orthopedic Oncology
Washington Cancer Institute
Washington, District of Columbia

H. Thomas Temple, MD

Professor of Orthopaedics and Pathology
Vice Chair and Chief, Oncology Division
Director, University of Miami Tissue Bank
University of Miami Leonard M. Miller
School of Medicine
Miami, Florida

Daria Brooks Terrell, MD

Attending Physician
Department of Orthopaedic Oncology
Washington Hospital Center
Washington, District of Columbia
Consultant (Pediatric and Surgery Branch)
National Cancer Institute, National
Institutes of Health
Bethesda, Maryland

Katsuro Tomita, MD

Professor of Orthopaedic Surgery
Department of Orthopaedic Surgery
Kanazawa University School of Medicine
Ishikawa, Japan

Walter W. Virkus, MD

Associate Professor of Orthopaedic Surgery
Associate Attending Surgeon (Orthopedic
Surgery)
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois

Jason Weisstein, MD, MPH, FACS

Assistant Professor of Orthopaedics and
Sports Medicine
Co-Director, Northwest Tissue Center
University of Washington
Seattle, Washington

James C. Wittig, MD

Associate Professor of Orthopedic Surgery
Chief of Orthopedic Oncology and
Sarcoma Program
Mount Sinai Medical Center
New York, New York

Chief, Orthopedic Oncology
Department Orthopedic Surgery
Director, Skin and Sarcoma Division
John Theuer Cancer Center
Hackensack University Medical Center
Hackensack, New Jersey

Yehuda Wolf, MD

Director, Department of Vascular Surgery
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Professor of Surgery
Sackler School of Medicine, Tel-Aviv
University
Tel-Aviv, Israel

Arik Zaretski, MD

Attending Surgeon
Department of Plastic Surgery
Tel-Aviv Sourasky Medical Center
Tel-Aviv, Israel

目 录

第一篇 外科治疗

第 1 章 肌肉骨骼系统肿瘤及术前评估概述 1

第 2 章 肌肉骨骼系统肿瘤的活检 25

第 3 章 人工假体重建概述 34

第 4 章 可延长假体 46

第 5 章 骨转移癌的外科治疗概述 55

第 6 章 骨肿瘤的冷冻消融术 63

第二篇 肩胛带和上肢

第 7 章 肩胛带周围肿瘤切除概述 72

第 8 章 全肩胛骨切除及人工假体重建术 82

第 9 章 近端肱骨切除异体骨-人工假体复合体重建术 92

第 10 章 近端肱骨切除人工假体置换术：关节内及关节外切除 99

第 11 章 远端肱骨切除人工假体重建术 113

第 12 章 骨转移癌的外科治疗：肱骨病变 122

第 13 章 腋窝肿瘤的探查和切除 131

第 14 章 肩胛带离断术 139

第 15 章 肘上和肘下截肢术 148

第三篇 脊柱和骨盆

第 16 章 脊柱原发及转移性肿瘤：全椎体切除术 152

第 17 章 骨盆切除概述：外科考虑及分类 161

第 18 章 髋臼上方转移癌切除与重建的手术技术 179

第 19 章 臀大肌切除术 182

第 20 章 骨转移癌的外科治疗：骨盆病变 185

第 21 章 后方皮瓣半骨盆切除术 197

第 22 章 前方皮瓣半骨盆切除术 208

第 23 章 髋关节离断术 217

第四篇 下肢

第 24 章 近端股骨及全股骨切除人工假体重建术 223

第 25 章 远端股骨切除人工假体重建术 235

第 26 章 近端胫骨切除人工假体重建术 259

第 27 章 腓骨切除术 270

第 28 章 应用游离带蒂腓骨移植重建节段性骨缺损 280

第 29 章 应用异体骨和节段性假体重建节段性骨缺损 288

第 30 章 股四头肌切除术 297

目 录

第 31 章	内收肌群（内侧大腿）切除术	306
第 32 章	腓绳肌群（后侧大腿）切除术	311
第 33 章	间隙肉瘤手术切除概述	317
第 34 章	腘窝肿痛切除术	324
第 35 章	比目鱼肌切除术	329
第 36 章	缝匠肌管肿瘤的手术方法及治疗	334

第 37 章	骨转移癌的外科治疗：股骨病变	340
第 38 章	髌关节离断后重建膝上截肢样残端	353
第 39 章	膝上截肢术	360
第 40 章	膝下截肢术	367
第 41 章	足踝截肢术：跖列切除术	372
第 42 章	足踝截肢术：跖跗关节和跗横关节	378

Martin M. Malawer 和 Amir Sternheim

李南 译 校

概述

- 充分地理解骨与软组织肿瘤的基础生物学及病理学知识，对于制订恰当的治疗方案至关重要。
- 本章概述了骨与软组织肉瘤独特的生物学行为，这构成了这些肿瘤的分期、切除及选择适当的辅助治疗方法的基础。
- 本章详细地描述了最常见肉瘤的临床、影像学及病理学特点。

流行病学

- 骨与软组织肉瘤是非常少见的且形态各异的肿瘤。这些肿瘤在成人中占全部恶性肿瘤比例小于1%，占儿童恶性肿瘤的15%。
- 发病率相对比较稳定，美国2006年有6 000~7 000例软组织肉瘤及2 750例原发恶性骨肿瘤。
- 2006年，软组织肉瘤总的死亡率约为30%，原发恶性骨肿瘤约为45%。
- 在美国15~29岁的骨肉瘤及尤文肉瘤的患者具有可比性，近年来的5年生存率约为60%。近年来软骨肉瘤的生存率超过90%。在美国累及骨的恶性肿瘤死亡率最高的年龄段是15~19岁。

危险因素

- 骨与软组织肉瘤的危险因素包括曾经接受过放疗、化学品接触（如氯乙烯及苯类）、免疫缺陷、既往损伤（瘢痕、烧伤）、慢性组织刺激（异物植入、淋巴水肿、慢性感染）、神经纤维瘤病、Paget病、骨梗死及遗传性肿瘤综合征〔如遗传性视网膜细胞瘤、李凡综合征（Li-Fraumeni Syndrome）、Gardner综合征、Rothmund-Thomson综合征、Werner综合征、Bloom综合征〕、马方综合征（Marfan Syndrome）、Ollier病，多发骨软骨瘤病及遗传性多发性骨软骨瘤。对于大多数病人来讲，并没有明确的特异性的病因。
- 在过去的20年中，由于采用了多学科综合治疗，骨与软组织肉瘤病人的生存率及生存质量均取得了显著提高。在骨与软组织肉瘤的病人中，采用保肢治疗联合化疗和放疗，可以治愈大多数的病例，在超过90%的病

例中可以切除肿瘤而不需要截肢。

- 最常见的三种软组织肉瘤是恶性纤维组织细胞瘤（MFH）、脂肪肉瘤和平滑肌肉瘤。
- 最常见的原发恶性骨肿瘤是骨肉瘤、软骨肉瘤及尤文肉瘤。

病理学及生物学行为

- 肉瘤主要起源于中胚层的各种成分。
- 软组织肉瘤是根据与它们相似的成熟组织来分类的。
 - 同样原发恶性骨肿瘤经常根据产生基质的类型来分类的：产生骨样基质的肉瘤分类为骨肉瘤，产生软骨样基质的肉瘤分类为软骨肉瘤。
- 起源于骨及软组织的肿瘤有特定的生物学行为模式，因为它们有共同的间充质来源及解剖环境。这些独特的模式构成了肿瘤分期系统及现代肿瘤治疗策略的基础。
 - 肉瘤在组织学上可以按低度恶性、中度恶性及高度恶性来分级。分级基于肿瘤的形态学、肿瘤的多形性、异型性、核分裂像、基质产物及坏死等，最主要的两种因素是核分裂像计数及自发性肿瘤坏死。
 - 肿瘤的分级代表了肿瘤的生物学侵袭性及可能发生转移的倾向性。低度恶性肿瘤转移的发生率低于15%，高度恶性肿瘤则大于20%。
- 肉瘤通常形成实性肿物扩散性生长，病灶的外周边界是最不成熟的组织。
 - 与包绕良性肿瘤的由压缩的正常细胞构成的真实的包膜不同，肉瘤通常由反应区或假包膜所包绕。假包膜由压缩的肿瘤细胞，以及包含有与周围正常组织反应的各种炎性成分的反应组织构成的纤维血管区所组成。
 - 反应区的厚度根据肿瘤的组织学类型及分级有所不同。高度恶性的肉瘤反应区非常不明确，并且局部经常可能被肿瘤侵及（图1A）。
- 反应区内的肿瘤灶被称为“卫星灶”。
- 高度恶性肿瘤，或偶见于低度恶性肿瘤，可能会突破假包膜，在肿瘤病灶的同一间室内形成转移，称为“跳跃性转移”。它们被定义为限于局部的并没有经过循环系统的微转移（图1B）。

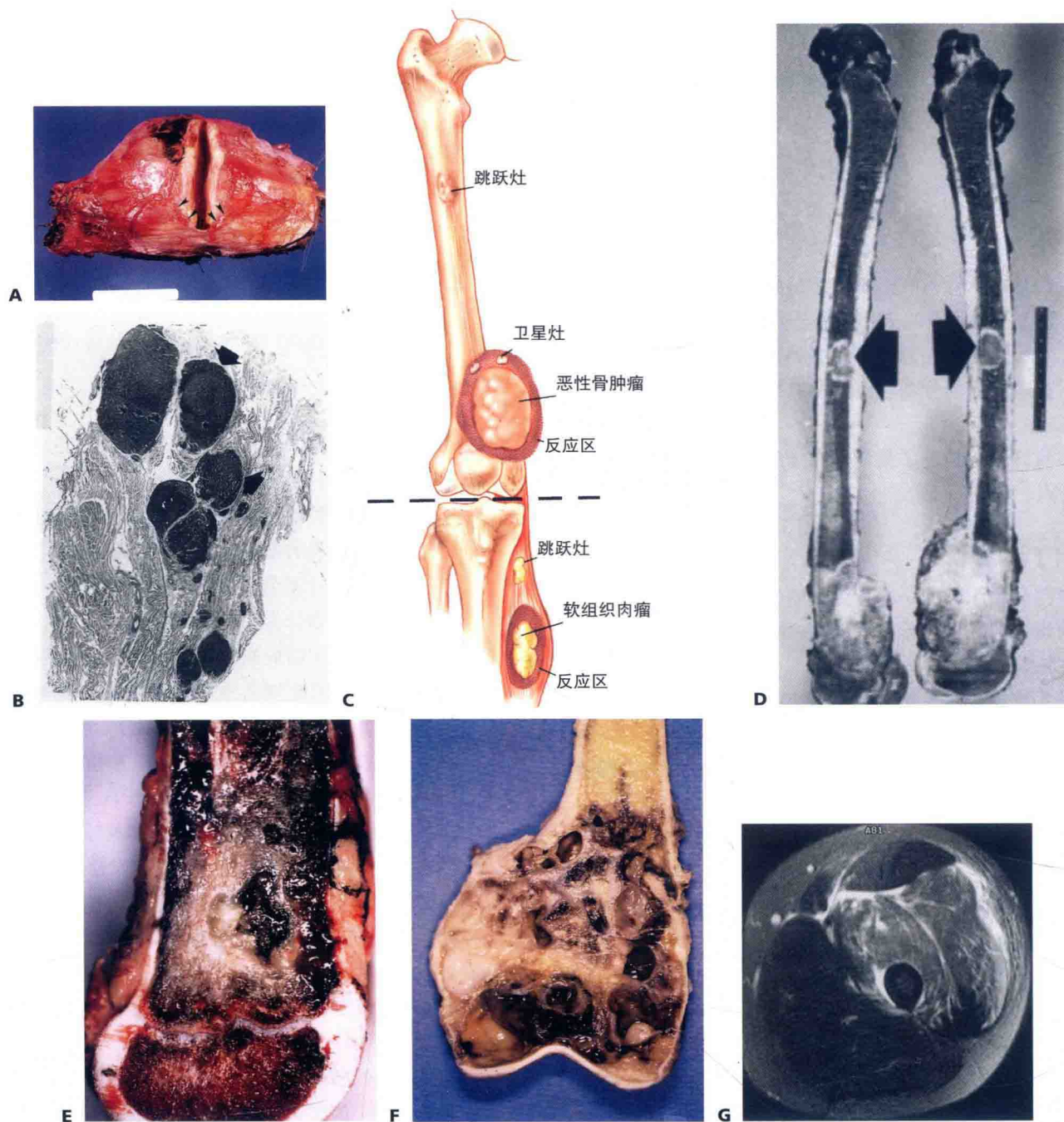


图 1 **A.** 大体标本。高度恶性软组织肉瘤（箭头）的假包膜，由压缩的肿瘤细胞和反应性炎性反应的纤维血管组织构成。**B.** 病理标本。可见高度恶性纤维组织细胞瘤（MFH）的多发卫星结节（箭头）。注意其间的组织正常。**C.** 骨与软组织肉瘤的生物学行为。独特的行为包括反应区的形成，间室外生长及少见的跳跃性转移。跳跃性结节指在假包膜外形成的，与主要肿瘤包块不相连的肿瘤灶。“卫星”结节与之相反，在假包膜内形成。**D.** 大体标本。股骨远端骨肉瘤跳跃性转移（箭头）。术前在不超过 5% 的患者中可以发现这种转移。**E.** 股骨远端高度恶性骨肉瘤矢状位剖面。尽管在此例病例中生长板并没有被肿瘤侵犯，但是仍不能将其看做阻挡肿瘤侵犯的解剖屏障，可能因为有大量的血管通道穿过生长板通向骨髓。但是关节软骨是阻挡肿瘤侵犯的解剖屏障，极少被肿瘤所累及。**F.** 股骨远端高度恶性骨肉瘤冠状位剖面。尽管骨髓累及，内侧皮质破坏，软组织侵犯已经肉眼可见，但是关节软骨仍是完整的。这种现象使得大多数股骨远端高度恶性肉瘤可以进行关节内切除。厚的筋膜层是阻挡肿瘤生长的屏障。**G.** 轴位 MRI 显示股外侧肌和股中间肌内高度恶性平滑肌肉瘤。肿瘤似乎是顺时针生长，并没有穿透外侧肌间隔、收肌间室及缝匠肌和股直肌腱膜。（Courtesy of Martin M. Malawer.）

- 这一现象可以解释尽管已经获得明确的手术切缘阴性后，而仍然会发生局部复发。
- 尽管低度恶性肿瘤通常会侵入反应区，它们极少形成远离肿瘤区域的跳跃结节（图1C、D）。
- 肉瘤受到解剖学边界的限制。局部的解剖关系可以形成阻挡肿瘤的自然屏障从而影响肿瘤的生长。通常肿瘤会沿最小阻力的方向生长，并且最初会在肿瘤发生的解剖间室内生长。只有在晚期阶段肿瘤侵入周围间室的时候，间室壁（骨皮质或肌肉腱膜）会失去屏障作用。
 - 经典的解剖屏障包括关节软骨、皮质骨及筋膜。生长板并不是解剖屏障，因为其中有大量的血管通道通向骨髓（图1E-G）。
- 如果肉瘤局限在一个解剖间室内，则称为“间室内”。
- “间室外”肿瘤（Extracompartmental Tumors）指突破间室屏障至间室外的肿瘤，或者肿瘤起源于间室外腔隙

（腔隙肿瘤），如腘窝、腹股沟、股管、腋窝及肘窝（图2A、B）。

- 大多数原发恶性骨肿瘤在诊断时是双间室的，肿瘤破坏了表面的皮质直接侵入邻近的软组织。
- 癌在肢体通常表现为转移性病变，会直接侵犯周围组织而不受间室边界的限制（图2C-E）。
- 肉瘤侵犯关节并不常见，因为肿瘤突破关节软骨直接侵犯非常少见。肉瘤侵犯及关节的机制如下：
 - 病理骨折造成关节腔种植转移。
 - 沿关节囊侵犯。
 - 通过关节的结构（如交叉韧带）可能介导肿瘤的生长（图3）。
- 跨关节囊跳跃性结节：全部骨肉瘤的1%。
- 直接的关节侵犯。

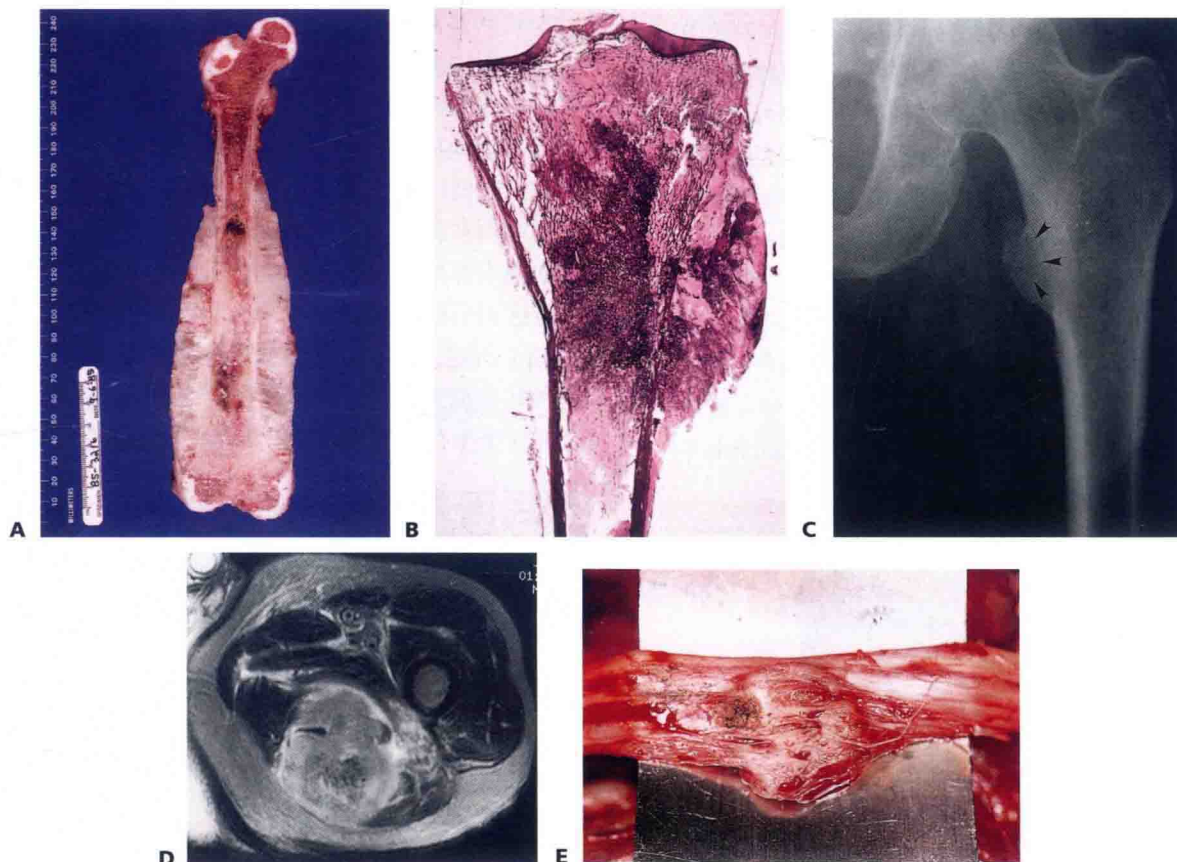


图2 间室外侵犯。股骨远端2/3的尤文肉瘤（A）和胫骨近端骨肉瘤（B）。注意肿瘤的骨外部分。大多数的高度恶性的恶性骨肿瘤在发现时都已经累及2个间室（即，累及原发的骨及附近的软组织）。这种侵犯范围的肿瘤分期为II B。C. 股骨近端平片显示肿瘤通过小粗隆（箭头）皮质骨病理骨折的直接侵犯。D. 轴位MRI显示大腿后方的转移性膀胱癌。E. 术中显露坐骨神经可见肿瘤直接侵犯神经鞘。（Courtesy of Martin M. Malawer.）

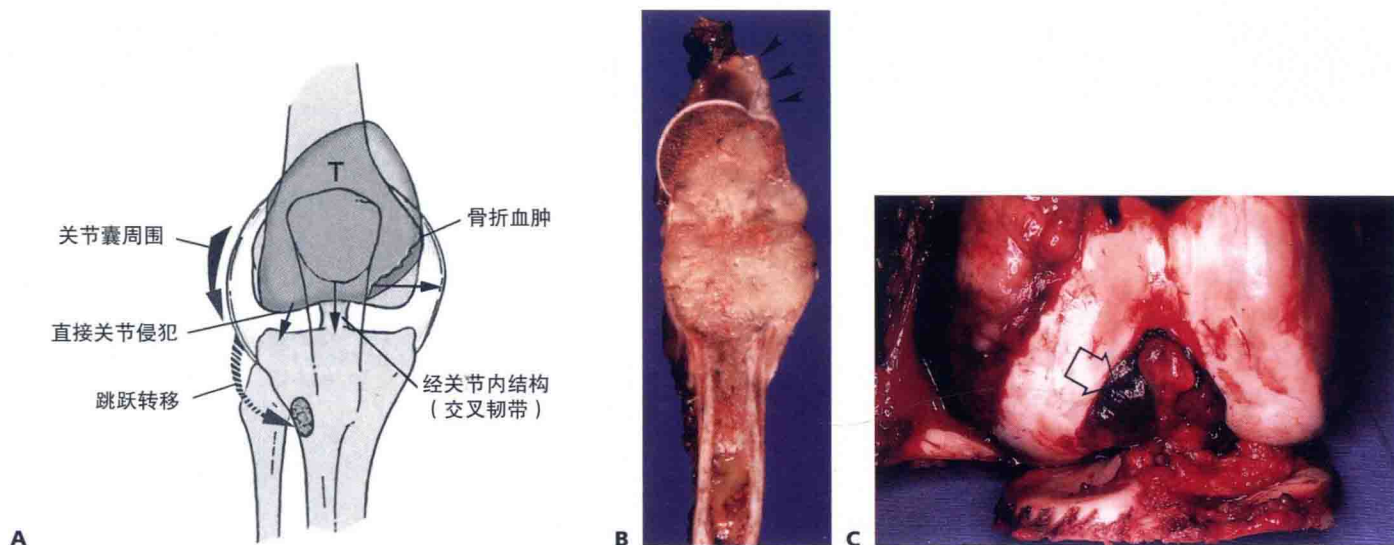


图3 A. 骨的肉瘤侵犯关节的5个主要机制。最常见的是病理骨折和沿关节囊侵犯。B. 肱骨近端骨肉瘤沿关节囊侵犯（箭头）。C. 股骨远端骨肉瘤沿交叉韧带侵犯（箭头指出肿瘤）膝关节；关节软骨没有受侵。股骨远端高度恶性肉瘤的膝关节侵犯非常少见，需要进行超关节切除（即大块切除股骨远端、膝关节及一部分胫骨近端）。（Courtesy of Martin M. Malawer.）

转移性骨与软组织肉瘤

- 与癌不同，骨与软组织肉瘤几乎只通过血行播散。肢体肉瘤的血行播散早期表现为肺转移，晚期可以表现为骨转移。腹部及盆腔的软组织肉瘤则常转移至肝及肺。
- 低度恶性软组织肉瘤转移的发生率很低（ $<15\%$ ），高度恶性肿瘤的转移率则明显升高（ $>20\%$ ）。



图4 转移性肉瘤。腰椎侧位X线平片显示转移至L3椎体的转移性高度恶性骨肉瘤（箭头）。（Courtesy of Martin M. Malawer.）

- 肉瘤转移至区域淋巴结并不常见，仅见于初诊的13%的软组织肉瘤病人及7%的原发恶性骨肿瘤的病例中。预后与有远处转移相似（图4）。
- 与软组织肉瘤不同，大多数高度恶性原发恶性骨肿瘤的病人在就诊时已经有远处微小转移，估计有80%的骨肉瘤病例在就诊时存在肺部微小转移病灶。因此对于大多数原发恶性骨肿瘤，必须结合系统化疗及手术治疗才可能达到治愈的结果。
- 如上所述，高度恶性软组织肉瘤转移倾向较低。因为这种转移能力的区别，化疗在治疗软组织肉瘤中的作用及其对于生存率的影响，仍然存在一些争论。

预后因素

- 原发恶性骨肿瘤的预后因素包括肿瘤分级、大小、肿瘤侵犯皮质外的程度，区域及远处转移，以及肿瘤对于化疗的反应（坏死率）。
- 软组织肉瘤的预后因素包括肿瘤分级、肿瘤大小、肿瘤深浅、年龄、边界情况、部位（近端或远端）、组织学亚型及是否转移。

分期

- 分期是指对肿瘤尤其是恶性肿瘤，根据其分化程度、局部及远处的转移进行分类的过程，从而制定治疗计划及评估预后。肌肉骨骼系统肿瘤根据体格检查及影像学检查的结果进行分期。活检及组织学检查是进行分期的重要步骤，但应该是分期系统的最后一步。与癌的分期

表1 美国关节肿瘤协会软组织肉瘤分期系统^[1]

分期 ^a	分级 ^b	原发肿瘤 ^c	区域淋巴结转移 ^d	远处转移 ^e
I A	G1 或 G2	T1a 或 T1b	NO	M0
I B	G1 或 G2	T2a	NO	M0
II A	G1 或 G2	T2b	NO	M0
II B	G3 或 G4	T1a 或 T1b	NO	M0
II C	G3 或 G4	T2a	NO	M0
III	G3 或 G4	T2b	NO	M0
IV	任何 G	任何 T	NO 或 N1	M1

^a I A=低度恶性，小的，表浅或深在；I B=低度恶性，大的，表浅；II A=低度恶性，大的及深在；II B=高度恶性，小的，表浅或深在；II C=高度恶性，大的，表浅；III=高度恶性，大的，深在；IV=任何有转移

^b G1=分化良好；G2=中度分化；G3=分化很差；G4=未分化

^c T1=肿瘤最大径<5cm；T1a=肿瘤表浅（肿瘤未侵及浅筋膜）；T1b=T1肿瘤深在（肿瘤深至或侵及浅筋膜，即，全部腹膜内的内脏病变或病变侵及主要血管或位于胸，腔头，颈部的病变）；T2=肿瘤最大径>5cm；T2a=T2肿瘤表浅；T2b=T2肿瘤深在。

^d NO=没有区域淋巴结转移；N1=有区域淋巴结转移。

^e M0=没有远处转移；M1=有远处转移。

表2 Enneking 等^[2, 3]提出的恶性骨与软组织肿瘤的分期系统

分期	分级 ^a	部位 ^b	远处转移 ^c
I A	G1	T1	M0
I B	G1	T2	M0
II A	G2	T1	M0
II B	G2	T2	M0
III	G1 或 G2	T1 或 T2	M1 (译者注：原著笔误为 M0)

^a G1=低度恶性；G2=高度恶性

^b T1=间室内；T2=间室外

^c M0=没有局部或远处转移；M1=有局部或远处转移

(Cancer. Principles and Practice of Oncology, ed6. 2001;39.2:1891-1935)

系统不同，在任何的肌肉骨骼系统肿瘤分期系统中，肿瘤的分级均是一项重要因素。

■ 软组织肉瘤最常用的分期系统是美国关节肿瘤协会（AJCC）分期（表1）^[1]。它主要根据 Memorial-Sloan Kettering 分期系统演化而来，并且不适用于横纹肌肉瘤。批评者指出这一分期过多的依靠一个研究机构的经验，而并不是多中心研究合作的结果。肌肉骨骼系统肿瘤协会（MSTS）采用了最初由 Enneking 等^[2-4]提出的针对恶性骨与软组织肿瘤的分期系统（表2），AJCC 由此进行了一些小的改动，发展为恶性骨肿瘤的分期系统（表3）（译者注：原著此处为表3、4，应为笔误）。

■ Enneking 经典的分期系统主要依据3要素：组织学分

表3 美国关节肿瘤协会恶性骨肿瘤分期系统^[4]

分期	分级 ^a	原发肿瘤 ^b	区域淋巴结转移 ^c	远处转移 ^d
I A	G1 或 G2	T1	NO	M0
I B	G1 或 G2	T2	NO	M0
II A	G3 或 G4 (译者注：原著笔误 G1 或 G2)	T1 (译者注：原著笔误 T2)	NO	M0
II B	G3 或 G4	T2 (译者注：原著笔误 T1)	NO	M0
III	没有定义			
IV A	任何 G	T2b	N1	M0
IV B	任何 G	任何 T	任何 N	M1

^a G1=分化良好；G2=中度分化；G3=分化很差；G4=未分化

^b T1=肿瘤局限于皮质内；T2=肿瘤侵犯出皮质

^c NO=没有区域淋巴结转移；N1=有区域淋巴结转移。

^d M0=没有远处转移；M1=有远处转移。