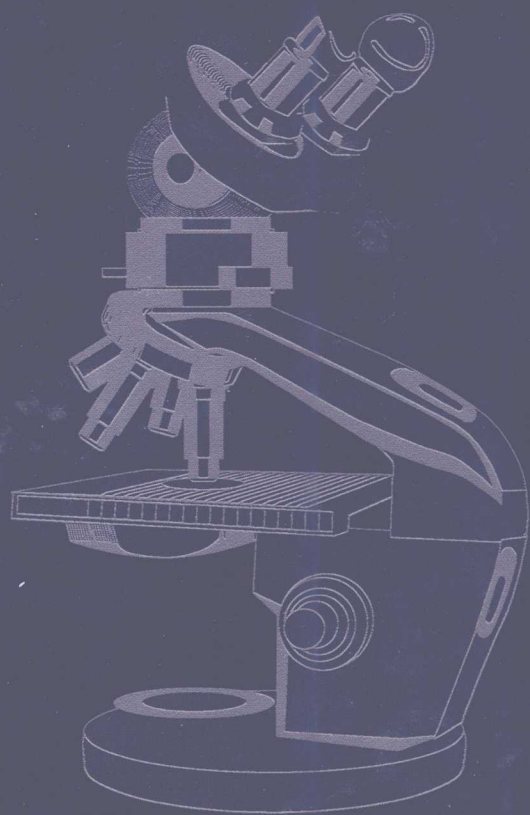


软组织肿瘤

病理学

PATHOLOGY OF SOFT TISSUE TUMORS

王 坚 朱雄增 编著



人民卫生出版社

软组织肿瘤

病理学

PATHOLOGY OF SOFT TISSUE TUMORS

王 坚 朱雄增 编著

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

软组织肿瘤病理学/王坚等编著. —北京: 人民卫生出版社, 2008. 2

ISBN 978-7-117-09477-1

I. 软… II. 王… III. 软组织肿瘤-病理学
IV. R738. 6

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 177428 号

软组织肿瘤病理学

编 著: 王 坚 朱雄增

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 北京佳信达艺术印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 37.25

字 数: 1424 千字

版 次: 2008 年 2 月第 1 版 2008 年 2 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-09477-1/R · 9478

定 价: 232.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

谨将此书敬献给
我国软组织肿瘤病理学
先驱顾绥岳教授和著名的软组织
肿瘤病理学家张仁元教授

前 言

软组织肿瘤的病理诊断是外科病理领域中的难点之一,软组织肿瘤比较少见,对大多数病理医师而言,在常规工作中很少遇到。另一方面,很多在基层工作的病理医师对软组织肿瘤复杂的组织学形态不太熟悉,加上一些不同类型的软组织肿瘤在组织学上存在较大的重叠性,又有很多假肉瘤性病变和中间性肿瘤的存在,使不少病理医师在软组织肿瘤的病理诊断上常感到困难。近年来的细胞和分子遗传学研究表明,在大多数的软组织肿瘤中存在克隆性的细胞和分子遗传学异常,表现为染色体的数目和结构异常以及相应基因的突变、扩增或因染色体异位产生的融合性基因。这些遗传学异常的发现,不仅可以从分子遗传学水平去探讨软组织肿瘤的发生机制,还可开拓软组织肿瘤诊断的新方法,如通过筛查分子遗传学指标,以及探索软组织肿瘤的分子靶向治疗,包括针对靶基因进行治疗、受体拮抗和阻断等。有鉴于此,我们从2000年开始着手撰写这本《软组织肿瘤病理学》,以自己的工作经验和近几年来在分子遗传学上所取得的一些研究成果为基础,结合国内外的最新进展编写而成。全书共分二十章,简明扼要地阐述了各种软组织肿瘤的定义、临床表现、病理学、免疫学、遗传学、鉴别诊断、治疗和预后,并附有大量的图片。

尽管我们在撰写过程中力求精辟完美,但限于经验和时间的限制,以及知识的不断更新,本书虽经数次修改,但仍感到有很多疏漏之处,希望读者能给予指正,以便在今后的再版之中有所改进。

本书也曾得到我国著名的软组织肿瘤病理学家——张仁元教授的深切关注,在此一并表示衷心的感谢。

编 者

2007年11月

目 录

第一章 总论	1
第一节 软组织肿瘤的定义	1
第二节 软组织肿瘤的命名和分类	1
一、WHO 分类	1
二、软组织肿瘤的生物学分类	5
第三节 软组织肿瘤的流行病学	5
一、发病率	5
二、病因	6
第四节 软组织肿瘤的临床特点	7
一、年龄	7
二、性别	7
三、部位	7
四、临床表现	8
第五节 软组织肿瘤的影像学检查	8
第六节 软组织肿瘤的常规病理学检查	10
一、标本类型	10
二、检验步骤	10
三、病理报告	11
第七节 软组织肿瘤的特殊染色	12
第八节 软组织肿瘤的电镜观察	12
一、梭形细胞肿瘤	13
二、小圆细胞肿瘤	13
三、多形性肉瘤	14
四、色素性肿瘤	14
五、血管肿瘤	15
第九节 软组织肿瘤的病理诊断	15
第十节 软组织肿瘤的分期和分级	16
一、软组织肿瘤的分期	16
二、软组织肿瘤的分级	17
第十一节 软组织肿瘤的治疗	19
一、良性肿瘤	19
二、中间性肿瘤	19
三、软组织肉瘤	19

第二章 软组织肿瘤的免疫组织化学	26
第一节 常用标记物	26
一、肌细胞标记物	26
二、肌纤维母细胞标记物	29
三、内皮细胞标记物	29
四、周围神经、脂肪组织和神经内分泌标记物	31
五、上皮性标记物	34
六、间皮标记物	34
七、色素细胞和血管周上皮样细胞标记物	37
八、组织细胞和树突细胞标记物	38
九、其他标记物	39
十、细胞周期蛋白	41
第二节 软组织肿瘤的免疫组化鉴别诊断	42
第三章 软组织肿瘤的细胞和分子遗传学	54
第一节 细胞和分子遗传学检测技术	54
一、细胞遗传学分析	54
二、荧光原位杂交	55
三、光谱染色体组型分析	55
四、比较基因组杂交	56
五、DNA 印迹	56
六、聚合酶链反应	56
七、DNA 测序	56
八、PCR 单链构象多态性技术	56
九、其他检测技术	57
第二节 细胞和分子遗传学在软组织肿瘤中的应用	58
第三节 软组织肿瘤中的癌基因和抑癌基因	59
第四章 纤维母细胞性和肌纤维母细胞性肿瘤	67
第一节 组织学和胚胎学	67
一、细胞	67
二、纤维	70
三、基质	70
第二节 纤维母细胞和肌纤维母细胞肿瘤的分类	70
第三节 良性肿瘤和瘤样病变	71
一、结节性筋膜炎	71
二、缺血性筋膜炎	75
三、增生性筋膜炎和增生性肌炎	77
四、骨化性肌炎和指趾纤维骨性假瘤	79
五、器官相关性假肉瘤性肌纤维母细胞性增生	81
六、术后梭形细胞结节	83
七、炎性和非典型性纤维性息肉	84
八、特发性腹膜后纤维化	85
九、反应性结节状纤维性假瘤	85
十、瘢痕疙瘩	86
十一、弹力纤维瘤	87
十二、婴儿纤维性错构瘤	88
十三、肌纤维瘤/肌纤维瘤病	88
十四、颈纤维瘤病	90
十五、幼年性玻璃样变纤维瘤病	91

十六、包涵体性纤维瘤病	92
十七、软纤维瘤	93
十八、促结缔组织增生性纤维母细胞瘤	93
十九、项型纤维瘤	95
二十、Gardner 纤维瘤	96
二十一、皮肤多形性纤维瘤	96
二十二、青春期前外阴纤维瘤	97
二十三、腱鞘纤维瘤	98
二十四、钙化性腱膜纤维瘤	99
二十五、钙化性纤维性肿瘤	100
二十六、脑回样纤维性增生/Proteus 综合征	101
二十七、鼻咽血管纤维瘤	101
二十八、巨细胞血管纤维瘤	102
二十九、乳腺型肌纤维母细胞瘤	104
三十、血管肌纤维母细胞瘤	104
三十一、富于细胞性血管纤维瘤	106
三十二、浅表宫颈阴道肌纤维母细胞瘤	107
三十三、淋巴结内栅栏状肌纤维母细胞瘤	110
三十四、浅表肢端纤维黏液瘤	111
第四节 中间性肿瘤	112
一、浅表型纤维瘤病	112
二、阴茎纤维瘤病	112
三、韧带样型纤维瘤病	113
四、婴儿纤维瘤病	117
五、脂肪纤维瘤病	118
六、孤立性纤维性肿瘤和血管外皮瘤	118
七、炎性肌纤维母细胞肿瘤	124
八、(肢端)黏液炎性纤维母细胞性肉瘤	126
九、低度恶性肌纤维母细胞性肉瘤	129
十、婴幼儿型/先天性纤维肉瘤	132
第五节 恶性肿瘤	133
一、成年型纤维肉瘤	133
二、黏液纤维肉瘤	134
三、硬化性上皮样纤维肉瘤	137
四、低度恶性纤维黏液样肉瘤	139
第五章 纤维组织细胞性肿瘤	162
第一节 良性肿瘤	162
一、良性纤维组织细胞瘤	162
二、深部纤维组织细胞瘤	165
三、良性纤维组织细胞瘤的少见亚型	166
四、幼年性黄色肉芽肿	168
五、网状组织细胞瘤	170
六、黄色瘤	171
七、软组织 Rosai-Dorfman 病	172
八、腱鞘巨细胞瘤	174
第二节 中间性肿瘤	177
一、非典型性纤维黄色瘤	177
二、隆突性皮纤维肉瘤	178

三、巨细胞纤维母细胞瘤	183
四、血管瘤样纤维组织细胞瘤	185
五、丛状纤维组织细胞瘤	188
六、软组织巨细胞瘤	188
第三节 恶性肿瘤	189
一、恶性纤维组织细胞瘤/未分化肉瘤	189
二、恶性腱鞘巨细胞瘤	194
第六章 脂肪组织肿瘤	205
第一节 组织学和胚胎学	205
第二节 脂肪组织肿瘤的分类	205
第三节 良性肿瘤	207
一、脂肪瘤	207
二、肌内和肌间脂肪瘤	208
三、肌脂肪瘤	209
四、软骨样脂肪瘤	209
五、脂肪母细胞瘤和脂肪母细胞瘤病	211
六、脂肪瘤病	212
七、血管脂肪瘤	212
八、神经脂肪瘤病	213
九、梭形细胞脂肪瘤	214
十、多形性脂肪瘤	216
十一、树突状纤维黏液样脂肪瘤	216
十二、含铁血黄素沉着性纤维组织细胞脂肪瘤性肿瘤	217
十三、纤维硬化性脂肪瘤	218
十四、髓性脂肪瘤	218
十五、冬眠瘤	218
第四节 中间性肿瘤	220
一、非典型性脂肪瘤性肿瘤/分化良好的脂肪肉瘤	220
二、脂肪平滑肌肉瘤	223
第五节 恶性肿瘤	224
一、去分化脂肪肉瘤	224
二、黏液性/圆细胞脂肪肉瘤	226
三、多形性脂肪肉瘤	230
四、混合型脂肪肉瘤	231
第七章 平滑肌肿瘤	241
第一节 组织学和胚胎学	241
第二节 平滑肌肿瘤的分类	241
第三节 良性平滑肌肿瘤	242
一、平滑肌错构瘤	242
二、皮肤平滑肌瘤	243
三、深部软组织平滑肌瘤	246
四、腹膜播散性平滑肌瘤病	248
五、静脉内平滑肌瘤病	248
六、淋巴结内血管肌瘤性错构瘤	248
七、器官相关性平滑肌瘤	249
第四节 平滑肌肉瘤	251
一、深部软组织平滑肌肉瘤	251
二、浅表性平滑肌肉瘤	255

三、外生殖区平滑肌肉瘤	256
四、黏液性平滑肌肉瘤	256
五、起自血管的平滑肌肉瘤	257
六、EBV 相关性平滑肌肉瘤	257
第八章 胃肠道间质瘤	263
第九章 横纹肌肿瘤	277
第一节 组织学和胚胎学	277
第二节 横纹肌瘤	277
一、成年型横纹肌瘤	277
二、胎儿型横纹肌瘤	278
三、生殖道型横纹肌瘤	279
第三节 横纹肌肉瘤	280
一、横纹肌肉瘤的定义和分类	280
二、横纹肌肉瘤的临床特点	281
三、横纹肌肉瘤的 IRSG 分组和 TNM 分期	281
四、胚胎性横纹肌肉瘤	281
五、葡萄簇状横纹肌肉瘤	287
六、梭形细胞横纹肌肉瘤	288
七、腺泡状横纹肌肉瘤	289
八、间变性横纹肌肉瘤	293
九、多形性横纹肌肉瘤	294
十、硬化性横纹肌肉瘤	296
十一、婴儿横纹肌纤维肉瘤	299
十二、具横纹肌样形态的横纹肌肉瘤	299
第四节 含有横纹肌分化的肿瘤	300
第十章 脉管肿瘤	306
第一节 组织学和胚胎学	306
第二节 脉管肿瘤的分类	306
第三节 瘤样病变	308
一、乳头状血管内皮增生	308
二、反应性血管内皮增生	309
三、肾小球样血管瘤	310
四、杆菌性血管瘤病	310
第四节 血管扩张性病变	311
一、火焰痣	311
二、蜘蛛痣	312
三、静脉湖	312
四、匍行性血管瘤	312
五、遗传性出血性血管扩张症	312
六、血管角皮瘤	312
第五节 良性肿瘤	312
一、毛细血管瘤	312
二、婴幼儿富于细胞性血管瘤	313
三、化脓性肉芽肿	313
四、获得性簇状血管瘤	314
五、樱桃血管瘤	315
六、疣状血管瘤	315
七、上皮样血管瘤	316

八、鞋钉样血管瘤	318
九、海绵状血管瘤	318
十、深部血管瘤	320
十一、静脉型血管瘤	321
十二、微静脉型血管瘤	321
十三、动静脉性血管瘤	321
十四、血管瘤病	322
十五、梭形细胞血管瘤	322
十六、窦岸细胞血管瘤	324
十七、巨细胞血管母细胞瘤	325
十八、淋巴管瘤	325
第六节 中间性肿瘤	327
一、卡波西型血管内皮瘤	327
二、网状血管内皮瘤	327
三、淋巴管内乳头状血管内皮瘤	329
四、多态性血管内皮瘤	329
五、复合性血管内皮瘤	330
六、上皮样肉瘤样血管内皮瘤	331
七、卡波西肉瘤	331
第七节 恶性肿瘤	334
一、上皮样血管内皮瘤	334
二、脉管肉瘤	336
三、上皮样血管肉瘤	342
四、动脉内膜肉瘤	343
第十一章 血管周细胞肿瘤	356
第一节 血管球瘤	356
第二节 非典型性和恶性血管球瘤	358
第三节 球周皮细胞瘤	359
第四节 肌周皮细胞瘤	360
第十二章 具有血管周上皮样细胞分化的肿瘤	365
第一节 肺透明细胞“糖”瘤和 PEComa	365
第二节 肝镰状韧带/圆韧带透明细胞肌黑色素性肿瘤	369
第三节 血管平滑肌脂肪瘤	369
第四节 淋巴管肌瘤和淋巴管肌瘤病	372
第十三章 间皮肿瘤	377
第一节 组织学和胚胎学	377
第二节 间皮肿瘤的分类	377
第三节 间皮增生	377
一、上皮型增生	378
二、梭形细胞增生	379
第四节 良性间皮瘤	379
一、多囊性间皮瘤	379
二、腺瘤样瘤	380
第五节 低度恶性间皮瘤	382
一、分化良好的乳头状间皮瘤	382
二、原位间皮瘤	383
第六节 恶性间皮瘤	383
一、弥漫性恶性间皮瘤	383

二、局限性恶性间皮瘤	391
第十四章 周围神经肿瘤	396
第一节 组织学和胚胎学	396
一、神经系统	396
二、神经组织	396
三、神经纤维	396
四、神经	396
五、神经末梢	396
第二节 周围神经肿瘤的分类	397
第三节 良性增生性病变和肿瘤	398
一、创伤性神经瘤	398
二、Morton 神经瘤	398
三、环层神经瘤	399
四、栅栏状包被性神经瘤	399
五、上皮鞘神经瘤	400
六、黏膜神经瘤、黏膜神经瘤病和 MEN II B 肠道节细胞神经瘤病	400
七、神经肌肉迷走瘤	401
八、神经囊肿	402
九、神经鞘瘤	402
十、神经纤维瘤和神经纤维瘤病	410
十一、神经鞘黏液瘤	418
十二、神经束膜瘤	419
十三、颗粒细胞瘤	421
第四节 恶性肿瘤	423
一、恶性周围神经鞘膜瘤	423
二、恶性颗粒细胞瘤	430
三、透明细胞肉瘤	433
第十五章 神经外胚层肿瘤	448
第一节 神经母细胞瘤	448
第二节 节细胞神经母细胞瘤	452
第三节 节细胞神经瘤	453
第四节 骨外尤文肉瘤/外周原始神经外胚层瘤家族	455
第五节 嗅神经母细胞瘤	461
第六节 婴儿色素性神经外胚层瘤	464
第十六章 副神经节瘤	470
第一节 肾上腺外副神经节	470
第二节 肾上腺外副神经节瘤	471
一、颈动脉体副神经节瘤	471
二、颈静脉球鼓室副神经节瘤	476
三、迷走神经副神经节瘤	476
四、喉部副神经节瘤	478
五、位于头颈部其他部位的副神经节瘤	479
六、主动脉肺动脉副神经节瘤	479
七、肾上腺外交感神经副神经节瘤	479
八、神经节细胞性副神经节瘤	481
九、马尾副神经节瘤	481
第三节 恶性副神经节瘤	482

第十七章 软组织软骨和骨肿瘤	489
第一节 概述	489
第二节 骨外软骨肿瘤	489
一、骨外软骨瘤	489
二、骨外黏液性软骨肉瘤	490
三、骨外间叶性软骨肉瘤	490
四、骨外分化良好型软骨肉瘤	493
第三节 骨外骨肉瘤	493
第十八章 软组织良性或低度恶性肿瘤杂类	497
一、肿瘤性钙盐沉着症	497
二、沙砾性假痛风	498
三、淀粉样瘤	498
四、肌内黏液瘤	498
五、关节旁黏液瘤	500
六、浅表性血管黏液瘤	501
七、深部“侵袭性”血管黏液瘤	501
八、副脊索瘤	503
九、软组织骨化性纤维黏液样肿瘤	504
十、软组织多形性玻璃样变血管扩张性肿瘤	506
十一、异位错构瘤性胸腺瘤	508
第十九章 软组织恶性肿瘤杂类	515
第一节 滑膜肉瘤	515
第二节 腺泡状软组织肉瘤	525
第三节 上皮样肉瘤	529
第四节 肾外恶性横纹肌样瘤	534
第五节 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤	536
第六节 恶性间叶瘤	539
第七节 肝脏胚胎性肉瘤	540
第二十章 其他类型肿瘤	552
第一节 软组织淋巴造血组织肿瘤	552
一、软组织恶性淋巴瘤	552
二、粒细胞和肥大细胞肿瘤	556
三、组织细胞和辅助树突细胞肿瘤	557
四、淋巴造血系统瘤样病变	565
第二节 软组织混合瘤/肌上皮瘤	567
第三节 异位脑膜瘤、异位室管膜瘤和异位胶质	568
第四节 其他肿瘤	568
英中文名词对照	574

第一节 软组织肿瘤的定义

软组织(soft tissue)是指除骨骼、淋巴造血组织和神经胶质以外的所有非上皮性组织,包括纤维组织、脂肪组织、平滑肌组织、横纹肌组织和脉管组织^[1]。各种实质脏器的支持组织(supportive tissue)也属软组织范畴。以往将起源于上述组织的肿瘤定义为软组织肿瘤^[2],比如脂肪肉瘤起源于脂肪组织,横纹肌肉瘤起源于横纹肌组织等,但现在认为,这样的定义并不贴切,其一是因为肿瘤并不直接起源于已经完全分化成熟的组织,其二是有一些软组织肿瘤可以发生于人体无对应正常组织的部位,如横纹肌肉瘤可发生于子宫颈、阴道和膀胱,其三是有一些软组织肿瘤在人体内找不到相对应的正常组织,如滑膜肉瘤和腺泡状软组织肉瘤等。目前认为,包括软组织肿瘤在内的所有肿瘤均起源于多潜能性前驱细胞(multipotential precursor cell)或称干细胞(stem cell)^[3]。干细胞向不同的方向分化形成各种不同类型的成熟细胞。软组织干细胞的组织起源尚不清楚,有证据表明可能来自于骨髓内的干细胞,如骨骼肌细胞和部分内皮细胞的始祖细胞即由骨髓内干细胞所再生,另一方面,骨也可发生与软组织肿瘤完全相同的肿瘤。

从胚胎学上来说,软组织主要由胚胎时期的中胚层衍化而来,少部分来自神经外胚层。骨骼和淋巴造血组织虽也起源于中胚层,但因其结构的特殊性,一般不作软组织而论,但骨肿瘤和淋巴造血组织肿瘤偶可发生于软组织内,并且在临床上和组织学上均与软组织肿瘤有一定的相似性,容易被误诊为软组织肿瘤。原属于软组织范畴的间皮、副神经节和周围神经肿瘤,2002年版的WHO分类系列丛书已分别将其划入肺、胸膜、胸腺和心脏肿瘤分册、内分泌器官肿瘤分册和神经系统肿瘤分册中,但由于这三类肿瘤在临床表现、组织学形态、免疫学表型和生物学行为等方面均与软组织肿瘤十分相似,并且在传统上一直被视为软组织肿瘤,故本书仍将它们纳入软组织肿瘤内一道加以叙述。此外,一些肿瘤并不属于软组织肿瘤范畴,但可发生于软组织

内,容易被误诊为软组织肿瘤,故也常与软组织肿瘤放在一起叙述,如淋巴造血组织肿瘤及其瘤样病变、混合瘤/肌上皮瘤、异位错构瘤性胸腺瘤、异位脑膜瘤、异位室管膜瘤、异位胶质瘤、恶性黑色素瘤和转移性癌等。

第二节 软组织肿瘤的命名和分类

一、WHO 分类

第一版的WHO软组织肿瘤组织学分类发表于1969年,由Enzinger、Lattes和Torloni主编(图1-1)^[2],主要依据光学显微镜下肿瘤的细胞学和组织学形态对软组织肿瘤进行分类,采用了“组织发生”(histogenesis)这一概念,强调肿瘤的组织起源。在随后的25年中,随着电镜检测、免疫组织化学标记和细胞定量分析等新的技术手段在软组织肿瘤中的广泛应用,加上陆续发现了一些新的肿瘤类型和新的亚型,以及认识到存在一组生物学行为介于良性和恶性之间的中间性肿瘤,1994年WHO对软组织肿瘤组织学分类进行了重新修订^[4,5]。1994年版的WHO软组织肿瘤组织学分类由Enzinger和Weiss主编,我国的张仁元教授为编委之一。1994年版分类仍然主要依据肿瘤的细胞学和组织学形态,但同时参考了免疫组织化学、分子生物学以及其他有助于诊断的辅助技术(如特殊染色和电镜检测)。对肿瘤的命名不再采用组织发生这一难以判定的概念,而是根据瘤细胞最相似的相应正常细胞而定,即强调瘤细胞的分化方向(cell line of differentiation)。良性肿瘤在很大程度上类似于其相应的正常组织,如脂肪瘤中的瘤细胞类似于正常的脂肪细胞,有时甚至难以区别,平滑肌瘤中的瘤细胞与正常的平滑肌细胞极为相似。恶性肿瘤根据其瘤细胞分化程度的不同,与其相对应正常组织的相似程度各异,如脂肪瘤样脂肪肉瘤中的瘤细胞类似于正常的脂肪细胞,而多形性脂肪肉瘤中的瘤细胞在形态上与正常的脂肪细胞却相差甚远。

根据瘤细胞的分化方向,软组织肿瘤可分为脂肪细胞肿瘤、纤维母细胞和肌纤维母细胞性肿瘤、纤维组织细胞性

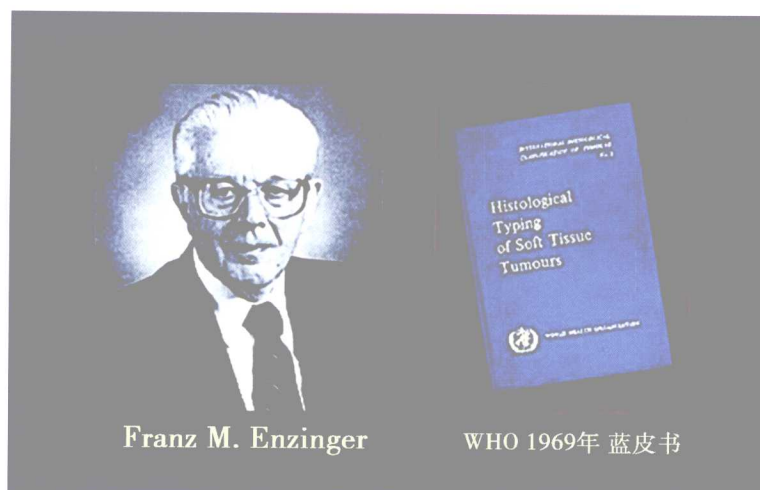


图 1-1 Enzinger 教授和其主编的第一版 WHO 软组织肿瘤组织学分类

肿瘤、平滑肌肿瘤、血管周细胞肿瘤、骨骼肌肿瘤、脉管肿瘤和软骨-骨肿瘤。

瘤细胞分化方向尚不确定的肿瘤则根据其生物学行为分别归入到良性、中间性和恶性杂类肿瘤中,其中的一些肿瘤仍沿用习惯名称,如滑膜肉瘤和腺泡状软组织肉瘤等。

另一些肿瘤根据其临床病理学特征采用描述性的诊断名称,如软组织骨化性纤维黏液样肿瘤、软组织多形性玻璃样变血管扩张性肿瘤、具有血管周上皮样细胞分化的肿瘤、促结缔组织增生性小圆细胞瘤和恶性横纹肌样瘤等,这些肿瘤在人体中均无相对应的正常细胞。

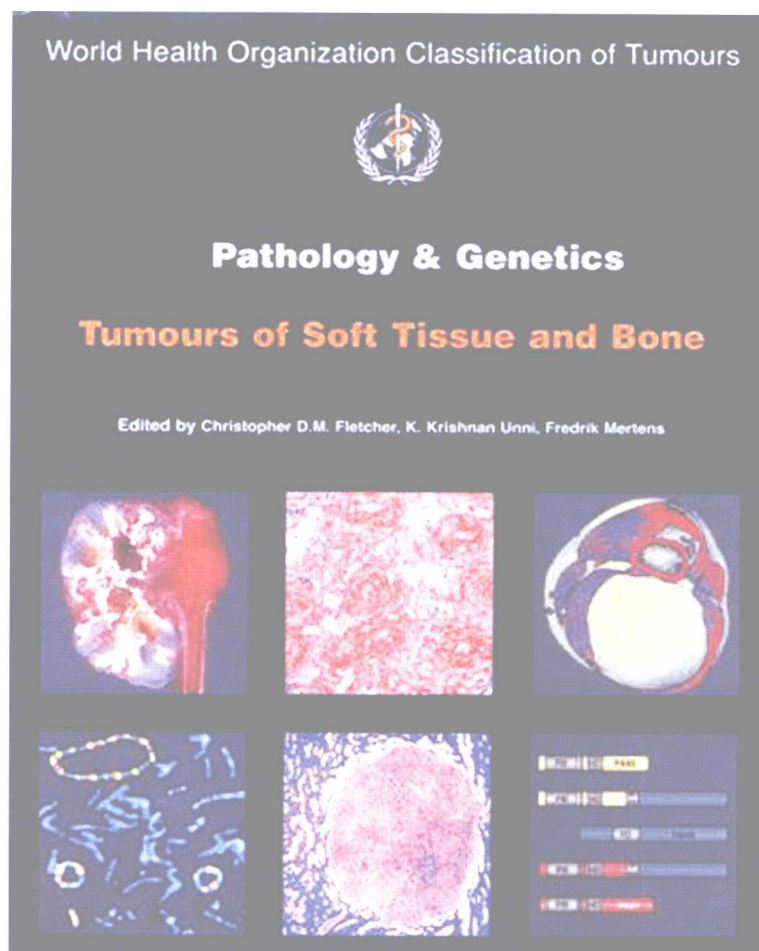


图 1-2 WHO2002 年版软组织和骨肿瘤病理学和遗传学分类

除根据瘤细胞的分化方向或临床病理学特征来命名外，一小部分软组织肿瘤仍以人名来命名，如卡波西(Kaposi)肉瘤、尤文(Ewing)肉瘤、阿斯金(Askin)瘤(发生于儿童胸肺区的恶性小圆细胞肿瘤)、Dabska 瘤(淋巴管内乳头状血管内皮瘤)、加德纳(Gardner)纤维瘤和贝德纳(Bednar)瘤(色素性隆突性皮纤维肉瘤)等,在实际工作中，可直接采用英文人名来诊断。

2002 年出版的 WHO 肿瘤新分类对所有肿瘤均采用了病理学和遗传学分类来代替原来的组织学分类，并将软组

织肿瘤和骨肿瘤合并为一册(图 1-2)^[6]。2002 年版分类由 Fletcher、Unni 和 Mertens 共同主编，来自 28 个国家的 147 位作者参加了编写。在 2002 年版的分类中,所有肿瘤及其变型均严格地按疾病来描述诊断标准、病理学特点和相关的遗传学改变，包括了新的国际肿瘤学疾病分类(International Classification of Diseases for Oncology, ICD-O)编码、发病率、年龄和性别分布、部位、临床症状和体征、病理学、遗传学和预后因素,参见表 1-1。

与 1994 年版的 14 类肿瘤相比,2002 年版有了一些较

表 1-1 2002 年 WHO 软组织肿瘤分类

名 称	ICD-O 编码	名 称	ICD-O 编码
脂肪细胞肿瘤		颈纤维瘤病	
良性		幼年型玻璃样变纤维瘤病	
脂肪瘤	8850/0	包涵体性纤维瘤病	
脂肪瘤病	8850/0	腱鞘纤维瘤	8810/0
神经脂肪瘤病	8850/0	促结缔组织增生性纤维母细胞瘤	8810/0
脂肪母细胞瘤/脂肪母细胞瘤病	8881/0	乳腺型肌纤维母细胞瘤	8825/0
血管脂肪瘤	8861/0	钙化性腱膜纤维瘤	8810/0
肌脂肪瘤	8890/0	血管肌纤维母细胞瘤	8826/0
软骨样脂肪瘤	8862/0	富于细胞性血管纤维瘤	9160/0
肾外血管平滑肌脂肪瘤	8860/0	项型纤维瘤	8810/0
肾上腺外髓性脂肪瘤	8870/0	Gardner 纤维瘤	8810/0
梭形细胞/	8857/0	钙化性纤维性肿瘤	
多形性脂肪瘤	8854/0	巨细胞血管纤维瘤	9160/0
冬眠瘤	8880/0	中间性(局部侵袭型)	
中间性(局部侵袭型)		浅表纤维瘤病(掌/跖纤维瘤病)	8821/1
非典型性脂肪性肿瘤/分化良好的脂肪肉瘤	8851/3	韧带样瘤型纤维瘤病	
恶性		脂肪纤维瘤病	
去分化脂肪肉瘤	8858/3	中间性(偶有转移型)	
黏液性脂肪肉瘤	8852/3	孤立性纤维性肿瘤和	8815/1
圆细胞性脂肪肉瘤	8853/3	血管外皮瘤(包括脂肪瘤型血管外皮瘤)	9150/1
多形性脂肪肉瘤	8854/3	炎性肌纤维母细胞瘤	8825/1
混合性脂肪肉瘤	8855/3	低度恶性肌纤维母细胞性肉瘤	8825/3
脂肪肉瘤不能特殊分类者	8850/3	黏液炎性纤维母细胞性肉瘤	8811/3
纤维母细胞性/肌纤维母细胞性肿瘤		先天性/婴幼儿型纤维肉瘤	8814/3
良性		恶性	
结节性筋膜炎		成年型纤维肉瘤	8810/3
增生性筋膜炎		黏液纤维肉瘤	8811/3
增生性肌炎		低度恶性纤维黏液样肉瘤/伴有巨菊形团的玻璃样变梭形细胞肿瘤	8811/3
骨化性肌炎		硬化性上皮样纤维肉瘤	8810/3
指趾纤维骨性假瘤		所谓的纤维组织细胞性肿瘤	
缺血性筋膜炎		良性	
弹力纤维瘤	8820/0	腱鞘巨细胞瘤	9252/0
婴儿纤维性错构瘤		弥漫型腱鞘巨细胞瘤	9251/0
肌纤维瘤/肌纤维瘤病	8824/0		

续表

名 称	ICD-O 编码	名 称	ICD-O 编码
深部纤维组织细胞瘤	8830/0	淋巴管瘤	9170/0
中间性(偶有转移型)		中间性(局部侵袭型)	
丛状纤维组织细胞瘤	8835/1	卡波西型血管内皮瘤	9130/1
软组织巨细胞瘤	9251/1	中间性(偶有转移型)	
恶性		网状血管内皮瘤	9135/1
多形性恶性纤维组织细胞瘤/未分化	8830/3	淋巴管内乳头状血管内皮瘤	9135/1
多形性肉瘤		复合型血管内皮瘤	9130/1
巨细胞型恶性纤维组织细胞瘤/未分化	8830/3	卡波西肉瘤	9140/3
化多形性肉瘤伴巨细胞		恶性	
炎症型恶性纤维组织细胞瘤/未分化	8830/3	上皮样血管内皮瘤	9133/3
多形性肉瘤伴明显炎症		软组织血管肉瘤	9120/3
平滑肌肿瘤		软骨-骨肿瘤	
血管平滑肌瘤	8894/0	软组织软骨瘤	9220/0
深部平滑肌瘤	8890/0	间叶性软骨肉瘤	9240/3
生殖道平滑肌瘤	8890/0	骨外骨肉瘤	9180/3
平滑肌肉瘤	8890/3	分化尚不确定的肿瘤	
血管周围细胞肿瘤		良性	
血管球瘤(和其亚型)	8711/0	肌肉黏液瘤(包括富于细胞性黏液瘤)	8840/0
恶性血管球瘤	8711/3	关节旁黏液瘤	8840/0
肌周皮细胞瘤	8713/1	深部(“侵袭性”血管)黏液瘤	8841/0
骨骼肌肿瘤		多形性玻璃样变血管扩张性肿瘤	
良性		异位错构瘤性胸腺瘤	8587/0
横纹肌瘤	8900/0	中间性(偶有转移型)	
成年型	8904/0	血管瘤样纤维组织细胞瘤	8836/1
胎儿型	8903/0	骨化性纤维黏液样肿瘤(包括非典型性和恶性型)	8842/0
生殖道型	8905/0	混合瘤/	8940/1
恶性		肌上皮瘤/	8982/1
胚胎性横纹肌肉瘤(包括	8910/3	副脊索瘤	9373/1
梭形细胞、	8912/3	恶性	
葡萄簇样和间变性横纹肌肉瘤)	8910/3	滑膜肉瘤	9040/3
腺泡状横纹肌肉瘤(包括实体型和间	8920/3	上皮样肉瘤	8804/3
变性)		腺泡状软组织肉瘤	9581/3
多形性横纹肌肉瘤	8901/3	软组织透明细胞肉瘤	9044/3
脉管肿瘤		骨外黏液性软骨肉瘤(“脊索样”型)	9231/3
良性		外周原始神经外胚层瘤/骨外尤文肉瘤	
血管瘤		pPNET	9364/3
皮下/深部软组织型	9120/0	骨外尤文肉瘤	9260/3
毛细血管型	9131/0	促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤	8806/3
海绵状型	9121/0	肾外横纹肌样瘤	8963/3
动静脉型	9123/0	恶性间叶瘤	8990/3
静脉型	9122/0	伴有血管周上皮样细胞分化的肿瘤	
肌内型	9132/0	(PEComa)	
滑膜血管瘤	9120/0	(动脉)内膜肉瘤	8800/3
上皮样血管瘤	9125/0		
血管瘤病			