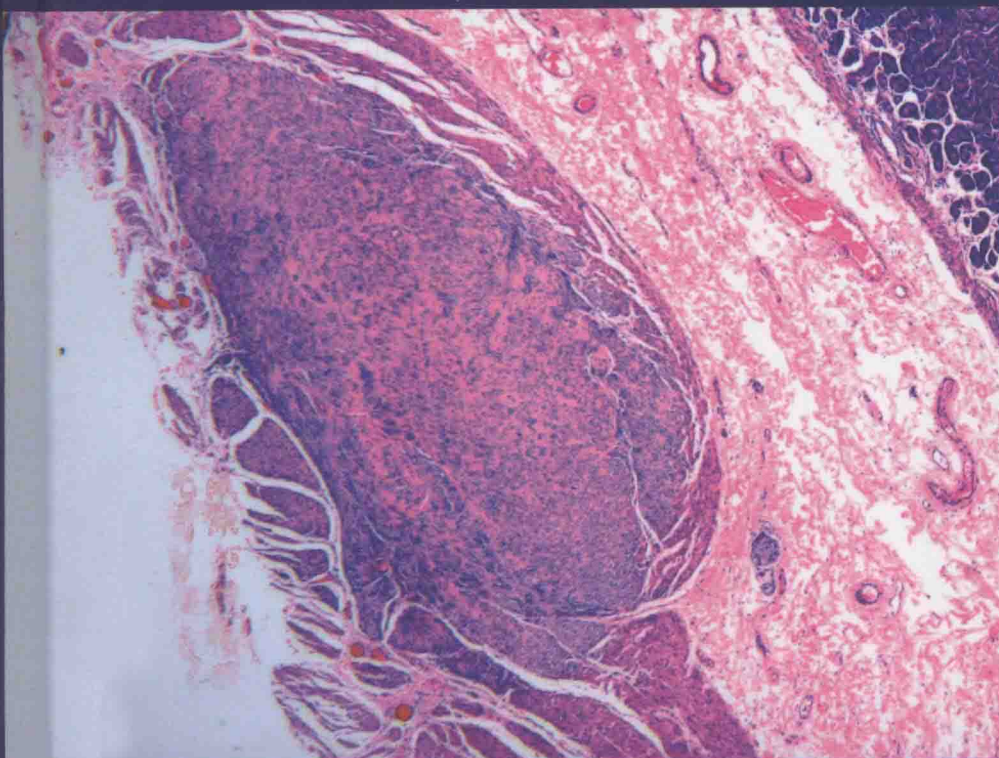
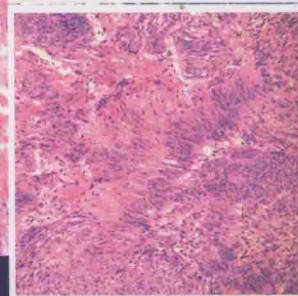
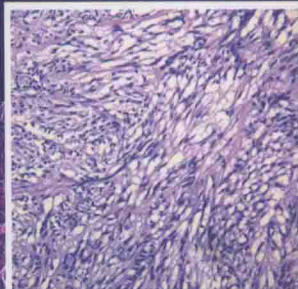


软组织肿瘤病理学 诊断图谱

主编 韩安家 赖日权
主审 熊 敏



科学出版社

软组织肿瘤病理学诊断图谱

主编 韩安家 赖日权

主审 熊 敏

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

软组织肿瘤病理诊断是外科病理诊断学中最为困难的领域之一。为便于读者熟悉、掌握该类肿瘤及瘤样病变的病理诊断与鉴别诊断,我们编写了这部全面系统介绍软组织肿瘤及其瘤样病变的图谱。本图谱参考2013年WHO软组织肿瘤新分类,简明扼要地描述了各种类型软组织肿瘤的病理改变,包括软组织的瘤样病变、良性肿瘤、恶性肿瘤及生物学行为介于良恶性之间的中间类型的肿瘤和一些近年来的新病种、新类型。本图谱共15章,重点突出病理形态变化及其诊断要点,并提供大体、组织学、特殊染色、免疫组化、电镜、分子病理和影像学照片近1200幅,诊断要点明确、病种齐全、图文并茂、实用性强,可作为病理医生和病理学教学者的工具书和参考书。

图书在版编目(CIP)数据

软组织肿瘤病理学诊断图谱/韩安家,赖日权主编. —北京:科学出版社, 2014.1

ISBN 978-7-03-039500-9

I. 软… II. ①韩… ②赖… III. 软组织肿瘤—病理学—诊断学—图谱
IV. R738.6—64

中国版本图书馆CIP数据核字(2013)第315820号

责任编辑:杨小玲 王 丽/责任校对:彭 涛

责任印制:肖 兴/封面设计:范璧合

版权所有, 违者必究, 未经本社许可, 数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

北京通州皇家印刷厂 印刷

北京美光设计制版有限公司 制版

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2014年1月第 一 版 开本:889×1194 1/16

2014年1月第一次印刷 印张:21

字数:516 000

定价:168.00元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)



主编简介

韩安家



教授、主任医师。中山大学附属第一医院病理科/中山医学院病理学教研室副主任。擅长软组织肿瘤和呼吸系统疾病的病理诊断，主要从事结直肠癌和软组织肿瘤发病机制研究。现任中华医学会病理学分会第十届委员会青年委员会副主任委员，广东省临床病理质量控制中心副主任兼秘书，广东省医学会病理学分会常委兼秘书，广东省医学会病理学分会软组织和骨肿瘤病理协作组组长；中华医学会病理学分会软组织和骨肿瘤病理学组（筹）委员；国家自然科学基金、中国博士后科学基金、广东省自然科学基金、北京市自然科学基金等项目评审专家。2004～2007年在University of Pittsburgh, Montefiore Medical Center, University of Illinois at Chicago作访问学者。2012年在University of Texas Southwestern Medical Center进行临床观摩学习。

主持国家自然科学基金、广东省自然科学基金等多项。近5年来在 *J PATHOL*, *JNCI*, *EUR J CANCER*, *INT J CANCER*, *CARCINOGENESIS*, *MOL CARCINOGEN*, *PLOS ONE*等发表论著40余篇。主编《病理学教学彩色图谱》和参编病理学教材和专著多部。担任 *INT J CANCER*、*J MED VIROL*、《中华病理学》等杂志编委和特邀审稿专家。获《中华病理学杂志》50周年金笔奖。



主编简介

赖日权



广东兴宁市人，1964年毕业于中山医学院，从事临床病理诊断工作50年。现任《诊断病理学杂志》副主编和专家委员会成员、《中华病理学杂志》等多家杂志编委、常务编委或特约审稿专家。曾任广东省医学会病理学分会副主任委员，广东省资深专家委员会委员，广东省医学会医疗事故技术鉴定专家成员，全军科学技术委员会委员，全军病理学会常委，广州军区病理学会主任委员。曾先后主编或参编《软组织肿瘤病理学》专著等5部。获全军科学技术进步奖二等奖4项，发表论文100余篇，获《中华病理学杂志》50周年金笔奖，1992年起享受国务院特殊津贴。2011年8月被中国人民解放军医学科学委员会病理专业委员会授予军队病理事业终身成就奖。

编写人员 Editor

主 编

韩安家 赖日权

主 审

熊 敏 中山大学中山医学院

编 者 (以姓氏笔画为序)

王卓才	广州军区广州总医院
石慧娟	中山大学附属第一医院
冯晓冬	广州金域医学检验中心
李 智	中山大学附属第一医院
杨清绪	惠州市中心人民医院
张江宇	广东省妇幼保健院
张芬芬	中山大学附属第一医院
陈晓东	广州军区广州总医院
邵春奎	中山大学附属第三医院
郜红艺	广东省妇幼保健院
崔华娟	广州军区广州总医院
韩安家	中山大学附属第一医院
赖日权	广州军区广州总医院

秘 书

张芬芬 崔华娟

前言 Preface

软组织肿瘤在外科病理活检中颇为常见，此类肿瘤分布广，类型多，形态复杂多变；不同类型的肿瘤可在形态和结构上非常相似，因为不少肿瘤在形态学上有较大的重叠性；假肉瘤性的病变和中间类肿瘤的存在，特别近10余年来由于免疫组化新抗体的不断出现和分子病理学的迅猛发展，国内外学者对许多软组织肿瘤有了新的认识，而且软组织肿瘤新病种、新类型或亚型不断涌现，造成病理诊断与鉴别诊断上的困难，可以说软组织肿瘤病理诊断是外科病理诊断学中最为困难的领域之一。

本图谱是一部全面系统介绍软组织肿瘤及其瘤样病变的专著。为了让读者使用方便和熟悉、掌握该类肿瘤及瘤样病变的病理诊断与鉴别诊断，本图谱仍以2002年WHO软组织肿瘤分类为基础，结合2013年WHO软组织肿瘤新分类，保留了原9大类肿瘤，增加了3大类肿瘤（神经鞘肿瘤、胃肠道间质瘤、未分化/未分类肉瘤），增加的新病种和新类型归入了不同的章节，同时保留了间皮组织肿瘤和副神经节瘤的章节，共14大类肿瘤。本图谱简明扼要地描述各种类型软组织肿瘤的病理改变，包括软组织的瘤样病变、良性肿瘤、恶性肿瘤及生物学行为介于良恶性之间的中间类型的肿瘤和一些近年来的新病种、新类型，重点突出病理形态变化及其诊断要点。并提供多年来举办的软组织肿瘤病理学习班和读片病例的大体、组织学、特殊染色、免疫组化、电镜、分子病理和影像学图片近1200幅，图文并茂、内容丰富，力求诊断要点明确、病种齐全、实用性强，对提高软组织肿瘤病理诊断准确性具有重要的参考价值，可作为病理医生和病理学教学者的工具书和参考书。

本书在编写过程中得到佛山市第一人民医院、佛山市中医院、深圳市第一人民医院、北京大学深圳医院和广州妇女儿童医疗中心的提供了部分宝贵的病例资料；广州军区广州总医院王蔚医师、周永梅技师，广东省妇幼保健院陈文静医师对文字打印及校正工作给予了支持和帮助，在此一并致以感谢。由于时间仓促，本书难免存在不足之处，敬请同行和读者指正。

编者

2013年8月

目 录 Contents

第1章 软组织肿瘤概论 001

- (一) 软组织肿瘤的定义 001
- (二) 软组织肿瘤命名和病理学分类 001
- (三) 软组织肿瘤的临床病理特征 005
- (四) 软组织肿瘤的临床分期和组织学
分级 006
- (五) 软组织肿瘤的病理诊断及报告
内容 008
- (六) 辅助检查在软组织肿瘤病理诊断
中的应用 009
- (七) 软组织肿瘤的治疗和预后 011

第2章 成纤维细胞/肌成纤维细胞 性肿瘤和瘤样病变 012

一、瘤样病变 012

- (一) 结节性筋膜炎及其亚型 012
- (二) 增生性筋膜炎/增生性肌炎 014
- (三) 骨化性肌炎/指趾纤维骨性假瘤 015
- (四) 器官相关性假肉瘤样肌成纤维
细胞增生 017
- (五) 术后梭形细胞结节 018
- (六) 缺血性筋膜炎 020
- (七) 假肉瘤性纤维上皮间质息肉 021
- (八) 反应性结节状纤维性假瘤 021
- (九) 瘢痕疙瘩 022

二、良性 023

- (一) 纤维瘤 023
- (二) 腱鞘纤维瘤 026
- (三) 弹力纤维瘤 027

(四) 鼻咽血管纤维瘤 027

(五) 婴儿纤维性错构瘤 028

(六) 颈部纤维瘤病 029

(七) 包涵体纤维瘤病 029

(八) 幼年性玻璃样变纤维瘤病 030

(九) 项型纤维瘤 031

(十) Gardner纤维瘤 032

(十一) 钙化性腱膜纤维瘤 032

(十二) 钙化性纤维性肿瘤 033

(十三) 促结缔组织增生性纤维细胞瘤
..... 034

(十四) 乳腺型肌成纤维细胞瘤 035

(十五) 血管肌成纤维细胞瘤 036

(十六) 丛状纤维黏液瘤 037

(十七) 富细胞性血管纤维瘤 038

(十八) 青春期前外阴纤维瘤 039

(十九) 浅表宫颈阴道肌成纤维细胞瘤
..... 039

(二十) 栅栏状肌成纤维细胞瘤 040

(二十一) 软组织血管纤维瘤 041

三、中间性(局部侵袭性) 042

(一) 浅表性纤维瘤病 043

(二) 韧带样纤维瘤病 044

(三) 婴儿纤维瘤病 046

(四) 脂肪纤维瘤病 047

(五) 巨细胞成纤维细胞瘤 048

四、中间性(偶有转移性) 050

(一) 隆突性皮肤纤维肉瘤 050

(二) 胸膜外孤立性纤维性肿瘤 053

(三) 炎性肌成纤维细胞性肿瘤 057

(四) 低度恶性肌成纤维细胞肉瘤	060
(五) 黏液炎性成纤维细胞肉瘤	061
(六) 婴儿纤维肉瘤	062

五、恶性064

(一) 成人型纤维肉瘤	064
(二) 黏液性纤维肉瘤	065
(三) 硬化性上皮样纤维肉瘤	067
(四) 低度恶性纤维黏液样肉瘤	067
(五) 放疗后纤维肉瘤	069
(六) 烧伤瘢痕源性纤维肉瘤	069

第3章 纤维组织细胞肿瘤及瘤样病变070

一、良性070

(一) 纤维组织细胞瘤	070
(二) 深部良性纤维组织细胞瘤	073
(三) 皮肤纤维组织细胞瘤的变异型	074
(四) 幼年性黄色肉芽肿	077
(五) 网状组织细胞瘤	078
(六) 黄色瘤	079
(七) 腱鞘滑膜来源的肿瘤和瘤样病变	081

二、中间性(局部侵袭性)083

弥漫性腱鞘滑膜巨细胞瘤	083
-------------	-----

三、中间性(偶有转移性)085

(一) 丛状纤维组织细胞瘤	085
(二) 软组织巨细胞瘤	087

四、恶性腱鞘滑膜巨细胞瘤087

第4章 脂肪组织肿瘤和瘤样病变089

一、瘤样病变089

(一) 脂肪坏死	089
(二) 脂肪肉芽肿	089
(三) 脂肪垫	090
(四) 脂肪瘤病	090
(五) 神经脂肪瘤病	090

二、良性091

(一) 脂肪瘤	091
---------	-----

(二) 肌内脂肪瘤	092
-----------	-----

(三) 脂肪母细胞瘤/脂肪母细胞瘤病	092
--------------------	-----

(四) 软组织平滑肌脂肪瘤	093
---------------	-----

(五) 血管脂肪瘤	094
-----------	-----

(六) 软骨样脂肪瘤	095
------------	-----

(七) 肾上腺外髓脂肪瘤	096
--------------	-----

(八) 梭形细胞脂肪瘤/多形性脂肪瘤	097
--------------------	-----

(九) 树突状纤维黏液样脂肪瘤	098
-----------------	-----

(十) 纤维硬化性脂肪瘤	099
--------------	-----

(十一) 冬眠瘤	099
----------	-----

三、中间性(局部侵袭性)100

非典型性脂肪瘤性肿瘤/高分化脂肪肉瘤	100
--------------------	-----

四、恶性103

(一) 去分化脂肪肉瘤	103
-------------	-----

(二) 黏液样脂肪肉瘤/圆形细胞脂肪肉瘤	105
----------------------	-----

(三) 多形性脂肪肉瘤	106
-------------	-----

(四) 上皮样脂肪肉瘤	107
-------------	-----

(五) 脂肪肉瘤, 非特殊型	108
----------------	-----

第5章 平滑肌肿瘤110

一、良性110

(一) 平滑肌错构瘤	110
------------	-----

(二) 淋巴结内血管肌瘤性错构瘤	110
------------------	-----

(三) 皮肤平滑肌瘤	111
------------	-----

(四) 深部软组织平滑肌瘤	112
---------------	-----

(五) 多形性平滑肌瘤	113
-------------	-----

(六) 播散性腹膜平滑肌瘤病	114
----------------	-----

(七) 静脉内平滑肌瘤病	114
--------------	-----

(八) 上皮样平滑肌瘤	115
-------------	-----

二、恶性116

(一) 皮肤和皮下平滑肌肉瘤	116
----------------	-----

(二) 深部软组织平滑肌肉瘤	117
----------------	-----

(三) 血管源性平滑肌肉瘤	122
---------------	-----

(四) Epstein-Barr病毒相关性平滑肌肉瘤	124
----------------------------	-----

第6章 血管周细胞肿瘤 125

- 一、血管球瘤 125
 - (一) 良性血管球瘤及其亚型 125
 - (二) 血管球瘤病 128
 - (三) 合体性或奇异性血管球瘤 129
 - (四) 恶性血管球瘤及恶性潜能未定的血管球瘤 130
- 二、鼻道血管外皮瘤 132
- 三、肌周细胞瘤 133
- 四、肌纤维瘤/肌纤维瘤病 134
- 五、血管平滑肌瘤 136

第7章 横纹肌肿瘤 138

- 一、良性 138
 - (一) 心脏横纹肌瘤 138
 - (二) 成年型横纹肌瘤 139
 - (三) 胎儿型横纹肌瘤 140
 - (四) 生殖道型横纹肌瘤 141
- 二、恶性 142
 - (一) 胚胎性横纹肌肉瘤（包括葡萄状和间变性） 142
 - (二) 腺泡状横纹肌肉瘤（包括实性和间变性） 146
 - (三) 多形性横纹肌肉瘤 148
 - (四) 梭形细胞/硬化性横纹肌肉瘤 149

第8章 脉管肿瘤和瘤样病变 152

- 一、瘤样病变 152
 - (一) 乳头状内皮细胞增生 152
 - (二) 肾小球样血管瘤 153
 - (三) 杆菌性血管瘤病 154
 - (四) 淋巴结血管转化 154
 - (五) 与肠套叠和肠脱垂相关的结肠旺炽型血管增生 154
 - (六) 脾硬化性血管瘤样结节性转化 155
 - (七) 非典型性血管病变 156
 - (八) 上皮样血管瘤样结节 158
 - (九) 合体性血管瘤 159

二、良性 160

- (一) 毛细血管瘤 160
- (二) 婴幼儿细胞性血管瘤 161
- (三) 肉芽肿型血管瘤 161
- (四) 获得性丛状血管瘤 162
- (五) 疣状血管瘤 163
- (六) 樱桃血管瘤 163
- (七) 上皮样血管瘤 164
- (八) 海绵状血管瘤 165
- (九) 梭形细胞血管瘤 165
- (十) 脾脏窦岸细胞血管瘤 166
- (十一) 肌内血管瘤 167
- (十二) 滑膜血管瘤 168
- (十三) 静脉型血管瘤 169
- (十四) 微静脉型血管瘤 169
- (十五) 动静脉型血管瘤 170
- (十六) 鞋钉样血管瘤 171
- (十七) 巨细胞血管母细胞瘤 171
- (十八) 淋巴管瘤 172
- (十九) 血管瘤病及淋巴管瘤病 174

三、中间性 175

- (一) 网状血管内皮瘤 175
- (二) 乳头状淋巴管内血管内皮瘤 176
- (三) Kaposi型血管内皮瘤 177
- (四) 混合性血管内皮瘤 178
- (五) Kaposi肉瘤 179
- (六) 多形性血管内皮瘤 181
- (七) 假肌源性血管内皮瘤/上皮样肉瘤样血管内皮瘤 181

四、恶性 184

- (一) 血管肉瘤 184
- (二) 上皮样血管内皮瘤 190
- (三) 上皮样血管肉瘤 192

第9章 软组织骨性-软骨性肿瘤和瘤样病变 193

一、瘤样病变 193

- (一) 骨化性肌炎 193

(二) 骨化性脂膜炎	194
(三) 进行性骨化性纤维结构不良	194
二、良性	195
(一) 骨外骨瘤	195
(二) 骨外软骨瘤	195
(三) 骨软骨瘤	196
(四) 软骨母细胞瘤	196
三、恶性	197
(一) 骨外软骨肉瘤	197
(二) 骨外间叶性软骨肉瘤	198
(三) 骨外去分化软骨肉瘤	200
(四) 骨外骨肉瘤	201

第10章 胃肠道间质瘤203

第11章 间皮组织肿瘤211

一、良性	211
(一) 多囊性间皮瘤	211
(二) 腺瘤样瘤	212
二、低度恶性	213
(一) 分化好的乳头状间皮瘤	213
(二) 间皮细胞非典型增生/原位间皮瘤	215
三、恶性	215
(一) 局限性恶性间皮瘤	216
(二) 弥漫性恶性间皮瘤	216

第12章 周围神经组织肿瘤 和瘤样病变222

一、反应性病变	222
(一) 创伤性神经瘤	222
(二) 黏膜神经瘤	223
(三) Morton 神经瘤	223
(四) 指(趾)环层小体神经瘤	224
(五) 神经鞘囊肿	224
(六) 错构瘤性病变	224
二、良性	225
(一) 神经鞘瘤	225

(二) 神经纤维瘤	232
(三) 神经纤维瘤病	234
(四) 神经束膜瘤	236
(五) 环层小体神经纤维瘤	237
(六) 皮肤神经鞘黏液瘤	237
(七) 孤立性局限性神经瘤	238
(八) 颗粒细胞瘤	239
(九) 异位性脑膜瘤/脑膜错构瘤	240
(十) 鼻胶质异位	241
(十一) 良性蝶螈瘤	241
(十二) 混杂性神经鞘肿瘤	242
(十三) 软组织室管膜病变	243

三、恶性肿瘤243

(一) 恶性外周神经鞘膜瘤	243
(二) 恶性神经束膜瘤	247
(三) 恶性颗粒细胞瘤	248
(四) 恶性外胚间叶瘤	249

四、神经外胚叶肿瘤249

(一) 神经母细胞瘤	249
(二) 节细胞神经母细胞瘤	250
(三) 节细胞神经瘤	251
(四) 嗅神经母细胞瘤	252
(五) 婴儿黑色素性神经外胚叶肿瘤	253

第13章 副神经节瘤255

一、肾上腺外交感神经副神经节瘤	255
二、肾上腺外副交感神经副神经节瘤	257
三、恶性副神经节瘤	263

第14章 未确定分化的肿瘤 和瘤样病变265

一、良性	265
(一) 先天性颗粒细胞瘤	265
(二) 肿瘤样钙盐沉着症	265
(三) 淀粉样瘤	266

(四) 肢端纤维黏液瘤	267	(二) 上皮样肉瘤	288
(五) 肌内黏液瘤	267	(三) 腺泡状软组织肉瘤	290
(六) 关节旁黏液瘤	268	(四) 软组织透明细胞肉瘤	292
(七) 浅表性血管黏液瘤	269	(五) 骨外黏液样软骨肉瘤	293
(八) 深部侵袭性血管黏液瘤	270	(六) 骨外Ewing肉瘤	295
(九) 软组织多形性透明变性血管 扩张性肿瘤	271	(七) 促结缔组织增生性小圆细胞 肿瘤	297
(十) 异位错构瘤性胸腺瘤	272	(八) 肾外横纹肌样瘤	299
二、中间性(局部侵袭性)	273	(九) 具有血管周上皮样细胞分化的 肿瘤	300
含铁血黄素沉着性纤维脂肪瘤性 肿瘤	273	(十) 恶性间叶瘤	305
三、中间性(偶有转移性)	274	(十一) 内膜肉瘤	305
(一) 非典型纤维黄色瘤	274		
(二) 血管瘤样纤维组织细胞瘤	275	第15章 未分化/未分类肉瘤	308
(三) 骨化性纤维黏液样肿瘤	277	一、未分化圆形细胞肉瘤	308
(四) 肌上皮瘤/肌上皮癌/混合瘤	279	二、未分化梭形细胞肉瘤	309
(五) 磷酸盐尿性间叶性肿瘤	281	三、未分化多形性肉瘤	310
(六) 婴幼儿原始黏液样间叶性肿瘤	283	四、未分化上皮样肉瘤	311
四、恶性	283	五、未分化肉瘤, 非特殊型	311
(一) 滑膜肉瘤	283	参考文献	314

第1章

软组织肿瘤概论

软组织肿瘤在外科病理活检中颇为常见，此类肿瘤分布甚广、类型多、形态结构复杂多变，且很多不同类型的肿瘤在组织形态上相互重叠；另外，软组织假肉瘤性病变和中间类肿瘤的存在及软组织恶性肿瘤（肉瘤）较为少见（约占恶性肿瘤的1%），易造成病理诊断与鉴别诊断上的困难。可以说，软组织肿瘤的病理诊断是外科病理学最为困难的领域之一。近10余年来由于新的免疫组化抗体的不断出现和分子病理学的迅猛发展，国内外学者对许多软组织肿瘤有了新的认识，而且新病种、新类型或亚型不断涌现。2013年刚修订的WHO关于软组织肿瘤新分类为我们提供了很好的学习资料，对于病理学工作者来说，及时学习和掌握这些新知识，提高软组织各类肿瘤与新病种的病理诊断水平显得非常必要。

（一）软组织肿瘤的定义

软组织可定义为除骨骼、淋巴造血系统、神经胶质组织之外的非上皮性的组织，包括纤维组织、脂肪组织、肌肉组织、脉管、腱鞘滑膜、间皮，各种实质脏器的支持组织也属软组织范畴，起源于上述组织的肿瘤定义为软组织肿瘤。从胚胎发育上，软组织多由中胚层衍生而来。周围神经和副神经节起源于外胚层，发生肿瘤时均表现为软组织肿块，这些来自周围神经和副神经节的肿瘤诊断、鉴别诊断和治疗与其他软组织肿瘤相似，故可列为软组织肿瘤范围内。也有一些肿瘤不属于软组织肿瘤的范围，但可发生在软组织内易被误诊为软组织肿瘤，故也放在软组织肿瘤一起叙述，如肌上皮瘤/肌上皮癌/混合瘤、异位错构瘤性胸腺瘤、异位脑膜瘤和鼻胶质异位等。其病变可表现为瘤样病变、良性、恶性或生物学行为介于良性与恶性之间的中间类肿瘤。

（二）软组织肿瘤命名和病理学分类

软组织肿瘤种类甚多，就目前所知有150余种，再加上各种亚型和变异型，总数250余种。依生物学行为的不同，分为良性（称瘤）、中间性和恶性（称肉瘤），命名时一般再冠以起源的组织名称，如平滑肌瘤和平滑肌肉瘤等，其他依此类推。随着新技术在软组织肿瘤诊断中的广泛应用，越来越多的证据显示，绝大多数软组织肿瘤来自间叶干细胞，这些干细胞都不同程度地具有多向分化的潜能。1994年WHO对该分类进行了重新修订，对于瘤细胞分化方向尚不确定的肿瘤根据生物学行为分别归为良性、中间性、恶性等杂类肿瘤中。其中一些肿瘤仍然沿用习惯的名称，如滑膜肉瘤、腺泡状软组织肉瘤等。另一些肿瘤根据临床病理特点，采用描述

性诊断名称，如横纹肌样瘤、具有血管周上皮样细胞分化的肿瘤、软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤等。也有一小部分软组织肿瘤采用人名来命名，如尤因肉瘤（Ewing肉瘤）、卡波西肉瘤（Kaposi肉瘤）、Askin瘤等；一些非肿瘤性病变与真性肿瘤在实践中无法严格区别开，而采用“瘤样病变”名称。2002年WHO分类中对所有肿瘤均采用病理学和遗传学分类来代替原来单一的组织学分类，增加了不少新病种和新的亚型，明确提出了按生物学潜能进行4个等级的分类：良性、中间性（局部侵袭性）、中间性（偶有转移性）和恶性及其诊断标准，明确指出软组织肿瘤分类中的中间性肿瘤与组织学分级的中间级别是不同的。

2013年由Fletcher、Bridge、Hogendoorn和Mertens共同主编的WHO软组织肿瘤组织学新分类（表1-1），仍然按照肿瘤病理学（光镜、超微结构）及免疫表型基础上结合遗传学改变作组织学分类。

表1-1 2013年WHO软组织肿瘤的组织学分类

名称	ICD-O	名称	ICD-O
脂肪组织肿瘤		增生性肌炎	8828/0
良性		骨化性肌炎	
脂肪瘤	8850/0	指趾纤维-骨性假瘤	
脂肪瘤病	8850/0	缺血性筋膜炎	
神经脂肪瘤病	8850/0	弹力纤维瘤	8820/0
脂肪母细胞瘤/		婴儿纤维性错构瘤	
脂肪母细胞瘤病	8881/0	颈纤维瘤病	
血管脂肪瘤	8861/0	幼年性玻璃样变纤维瘤病	
肌脂肪瘤	8890/0	包涵体纤维瘤病	
软骨样脂肪瘤	8862/0	腱鞘纤维瘤	8813/0
肾外血管平滑肌脂肪瘤	8860/0	促纤维组织增生性成纤维细胞瘤	8810/0
肾上腺外髓脂肪瘤	8870/0	乳腺型肌成纤维细胞瘤	8825/0
梭形细胞/		钙化性腱膜纤维瘤	8816/0
多形性脂肪瘤	8857/0	血管肌成纤维细胞瘤	8826/0
冬眠瘤	8880/0	富细胞血管纤维瘤	9160/0
中间性（局部侵袭性）		项型纤维瘤	8810/0
非典型性脂肪瘤性肿瘤 /	8850/1	Gardner纤维瘤	8810/0
高分化脂肪肉瘤	8850/3	钙化性纤维性肿瘤	8817/0
恶性		中间性（局部侵袭性）	
去分化脂肪肉瘤	8858/3	掌/跖纤维瘤病	8813/1
黏液样脂肪肉瘤	8852/3	韧带样型纤维瘤病	8821/1
多形性脂肪肉瘤	8854/3	脂肪纤维瘤病	8851/1
脂肪肉瘤，非特殊类型	8850/3	巨细胞成纤维细胞瘤	8834/1
成纤维细胞/肌成纤维细胞性肿瘤		中间性（偶有转移性）	
良性		隆突性皮肤纤维肉瘤	8832/1
结节性筋膜炎	8828/0	纤维肉瘤性隆突性皮肤纤维肉瘤	8832/3
增生性筋膜炎	8828/0	色素性隆突性皮肤纤维肉瘤	8833/1

续表

名称	ICD-O	名称	ICD-O
孤立性纤维性肿瘤	8815/1	成人型	8904/0
孤立性纤维性肿瘤, 恶性	8815/3	胎儿型	8903/0
炎性肌成纤维细胞性肿瘤	8825/1	生殖道型	8905/0
低度恶性肌成纤维细胞肉瘤	8825/3	恶性	
黏液炎性成纤维细胞肉瘤/		胚胎性横纹肌肉瘤	
非典型黏液炎性成纤维细胞肿瘤	8811/1	(包括葡萄状和间变性)	8910/3
婴儿纤维肉瘤	8814/3	腺泡状横纹肌肉瘤	
恶性		(包括实性和间变性)	8920/3
成人型纤维肉瘤	8810/3	多形性横纹肌肉瘤	8901/3
黏液性纤维肉瘤	8811/3	梭形细胞/硬化性横纹肌肉瘤	8912/3
低度恶性纤维黏液样肉瘤	8840/3	血管性肿瘤	
硬化性上皮样纤维肉瘤	8840/3	良性	
所谓的纤维组织细胞性肿瘤		血管瘤	9120/0
良性		滑膜血管瘤	
腱鞘巨细胞肿瘤		静脉型血管瘤	9122/0
局限型	9252/0	动静脉血管瘤/畸形	9123/0
弥漫型	9252/1	肌内血管瘤	9132/0
恶性	9252/3	上皮样血管瘤	9125/0
深部良性纤维组织细胞瘤	8831/0	血管瘤病	
中间性(偶有转移性)		淋巴管瘤	9170/0
丛状纤维组织细胞瘤	8835/1	中间性(局部侵袭性)	
软组织巨细胞瘤	9251/1	卡波西型血管内皮瘤	9130/1
平滑肌肿瘤		中间性(偶有转移性)	
良性		网状血管内皮瘤	9136/1
深部平滑肌瘤	8890/0	乳头状淋巴管内血管内皮瘤	9135/1
恶性		混合性血管内皮瘤	9136/1
平滑肌肉瘤(除外皮肤)	8890/3	假肌源性(上皮样肉瘤样)	
周细胞性(血管周细胞性)肿瘤		血管内皮瘤	9136/1
血管球瘤及其变异型	8711/0	卡波西肉瘤	9140/3
血管球瘤病	8711/1	恶性	
恶性血管球瘤	8711/3	上皮样血管内皮瘤	9133/3
肌周细胞瘤	8824/0	软组织血管肉瘤	9120/3
肌纤维瘤	8824/0	软骨-骨性肿瘤	
肌纤维瘤病	8824/1	软组织软骨瘤	9220/0
血管平滑肌瘤	8894/0	骨外间叶性软骨肉瘤	9240/3
横纹肌肿瘤		骨外骨肉瘤	9180/3
良性		胃肠道间质瘤	
横纹肌瘤	8900/0	良性胃肠道间质瘤	8936/0

续表

名称	ICD-O	名称	ICD-O
胃肠道间质瘤, 恶性潜能未定	8936/1	中间性 (偶有转移性)	
胃肠道间质瘤, 恶性	8936/3	非典型纤维黄色瘤	8830/1
神经鞘肿瘤		血管瘤样纤维组织细胞瘤	8836/1
良性		骨化性纤维黏液样肿瘤	8842/0
神经鞘瘤 (包括变异型)	9560/0	骨化性纤维黏液样肿瘤, 恶性	8842/3
黑色素性神经鞘瘤	9560/1	混合瘤, 非特殊类型	8940/0
神经纤维瘤 (包括变异型)	9540/0	混合瘤, 非特殊类型, 恶性	8940/3
丛状神经纤维瘤	9550/0	肌上皮瘤	8982/0
神经束膜瘤	9571/0	肌上皮瘤	8982/3
恶性神经束膜瘤	9571/3	磷酸盐尿性间叶性肿瘤, 良性	8990/0
颗粒细胞瘤	9580/0	磷酸盐尿性间叶性肿瘤, 恶性	8990/3
皮肤神经鞘黏液瘤	9562/0	恶性	
孤立性局限性神经瘤	9570/0	滑膜肉瘤, 非特殊类型	9040/3
异位性脑膜瘤	9530/0	滑膜肉瘤, 梭形细胞型	9041/3
鼻胶质异位		滑膜肉瘤, 双相型	9043/3
良性蛛网瘤		上皮样肉瘤	8804/3
混杂性神经鞘肿瘤	9563/0	腺泡状软组织肉瘤	9581/3
恶性		软组织透明细胞肉瘤	9044/3
恶性外周神经鞘膜瘤	9540/3	骨外黏液样软骨肉瘤	9231/3
上皮样恶性外周神经鞘膜瘤	9542/3	骨外尤因肉瘤	9364/3
恶性蛛网瘤	9561/3	促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤	8806/3
恶性颗粒细胞瘤	9580/3	肾外横纹肌样瘤	8963/3
恶性外胚间叶瘤	8921/3	具有血管周上皮样细胞分化的肿瘤 (PEComa)	
未确定分化的肿瘤		PEComa, 非特殊类型, 良性	8714/0
良性		PEComa, 非特殊类型, 恶性	8714/3
肢端纤维黏液瘤	8811/0	内膜肉瘤	9137/3
肌肉黏液瘤 (包括富细胞型)	8840/0	未分化/未分类肉瘤	
关节旁黏液瘤	8840/0	未分化梭形细胞肉瘤	8801/3
深部 (“侵袭性”) 血管黏液瘤	8841/0	未分化多形性肉瘤	8802/3
多形性透明变性血管扩张性肿瘤	8802/1	未分化圆形细胞肉瘤	8803/3
异位错构瘤性胸腺瘤	8587/0	未分化上皮样肉瘤	8804/3
中间性 (局部侵袭性)		未分化肉瘤, 非特殊型	8805/3
含铁血黄素沉着性纤维脂肪瘤性肿瘤	8811/1		

新分类与2002年版相比主要变化如下：①保留了2002年WHO软组织肿瘤分类的9大章节，增加了3大类肿瘤（胃肠道间质瘤、神经鞘肿瘤、未分化/未分类肉瘤）；②增加了不少新的病种，如巨细胞成纤维细胞瘤和隆突性皮肤纤维肉瘤、肢端纤维黏液瘤、硬化性横纹肌

肉瘤、假肌源性血管内皮瘤/上皮样肉瘤样血管内皮瘤、混杂性神经鞘肿瘤、微囊性/网状神经鞘瘤、非典型纤维黄色瘤、含铁血黄素沉着性纤维脂肪瘤性肿瘤、磷酸盐尿性间叶性肿瘤等；③删除了巨细胞血管纤维瘤和血管外皮瘤，前者归入孤立性纤维性肿瘤，可视为一种含有巨细胞的亚型；后者不再作为一个独立的病理学类型，仅作为一种瘤细胞的特殊排列方式，以孤立性纤维性肿瘤最为常见；删除了恶性纤维组织细胞瘤，代之以未分化/未分类肉瘤，并独立成章；④一些病种重新归类，如肌纤维瘤和肌纤维瘤病原归在成纤维细胞和肌成纤维细胞性肿瘤，血管平滑肌瘤原归在平滑肌肿瘤中，现认为血管平滑肌瘤、肌纤维瘤、肌纤维瘤病、血管球瘤和肌周细胞瘤属于同一瘤谱，并归入血管周细胞肿瘤；⑤新分类对一些病种增加了ICD-O编码，如结节性筋膜炎增加了ICD-O编码（8828/0）；对一些软组织肿瘤的生物学行为（ICD-O）进行了调整，如黏液炎性成纤维细胞肉瘤的ICD-O编码原为8811/3，现改为8811/1，非典型脂肪瘤性肿瘤/高分化脂肪肉瘤不再归类为恶性；而是将前者归入到中间性（局部侵袭性）8850/1，后者归为恶性8850/3；肌纤维瘤病原ICD-O编码原为8824/0；现为中间性（局部侵袭性）8824/1；纤维肉瘤性隆突性皮肤纤维肉瘤为恶性8832/3；色素性神经鞘瘤9560/1；软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤8802/1；⑥新分类也有些地方令人费解或不完美，如新病种良性磷酸盐尿性间叶性肿瘤ICD-O编码为8890/0，但却被编在中间性肿瘤名下；非典型纤维黄色瘤在分类中归属中间性肿瘤，ICD-O编码为8830/1，但正文中ICD-O编码为8833/0；⑦另一些新近报道的软组织肿瘤的新病种，如软组织血管纤维瘤、胃丛状纤维黏液瘤、婴幼儿原始黏液样间叶性肿瘤等在新版分类中未被收录，而本书也包含了这些内容。

（三）软组织肿瘤的临床病理特征

软组织分布范围广，故软组织肿瘤可见于机体任何部位。在临床病理检查中，软组织肿瘤是较为多见的病种，仅次于上皮组织肿瘤。软组织良恶性肿瘤总的发病率之比约为100:1，良性肿瘤发病率约为3000/100万，而肉瘤的发病率为50/100万，在所有恶性肿瘤所占比例不足1%。

良性肿瘤中脂肪瘤约占30%，纤维性及纤维组织细胞性肿瘤占30%，血管性肿瘤占10%，神经鞘肿瘤占5%；绝大多数（99%）发生于表浅位置，95%的肿瘤直径<5cm。恶性肿瘤（肉瘤）可发生在身体多个部位，3/4病例位于四肢（尤其是大腿深部），发生于躯干及腹膜后者各占10%，男多于女，在四肢和躯干肉瘤中1/3位置较表浅，平均直径5cm，2/3位置较深，平均直径9cm。发生在腹膜后的肿瘤常在症状出现前已长得很大。约10%患者在诊断时已出现转移，肺是软组织肿瘤最常见的转移部位。

肿瘤的良恶性一般与肿瘤的部位、体积、组织形态密切相关，但有些肿瘤的良恶性诊断与肿瘤发生的部位更相关，如非典型性脂肪瘤性肿瘤/高分化脂肪肉瘤、浅表/深部平滑肌性肿瘤；肉瘤类型和年龄有关，如胚胎性横纹肌肉瘤几乎全部发生在儿童，滑膜肉瘤大多是年轻人，而多形性高度恶性肉瘤如脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤主要为中老年人；同一肿瘤的不同亚型也与年龄有关，如胚胎性横纹肌肉瘤多发生在儿童，腺泡状横纹肌肉瘤见于青少年，多形性横纹肌肉瘤见于中老年。

大体：一般良性肿瘤与肉瘤相比体积较小，有完整或不完整的包膜，无浸润性生长，出血或坏死少见。而肉瘤往往体积较大（直径多>5cm），无包膜或有假包膜，呈浸润性生长，切面质软，鱼肉样，常见出血、坏死。

镜下：良性肿瘤与起源组织相似，仅细胞数量和组织结构存在差异。瘤细胞、细胞核大小及染色质都较一致，核分裂少或缺如。恶性者一般富于细胞，弥漫分布，瘤细胞异型性明