

软组织病理概述
纤维性肿瘤及瘤样病变
纤维组织细胞性肿瘤及瘤样病变
平滑肌肿瘤
横纹肌肿瘤及非肿瘤性病变
脂肪组织及瘤样病变
血管和淋巴内皮肿瘤及瘤样病变
血管周细胞肿瘤
间皮组织肿瘤及瘤样病变
滑膜组织肿瘤及瘤样病变
神经组织肿瘤及瘤样病变
副神经节肿瘤
软组织骨、软骨肿瘤及瘤样病变
多潜能性间叶性肿瘤
起源未定的软组织肿瘤及瘤样病变



国家“十五”规划重点图书

SOFT TISSUE PATHOLOGY

PATHOLOGY

中华临床
病理学丛书

软组织 病理学

主 编 范钦和
副主编 朱雄增
赖日权

江西科学技术出版社

90026907

国家“十五”规划重点图书

软组织 病理学

主 编 范钦和

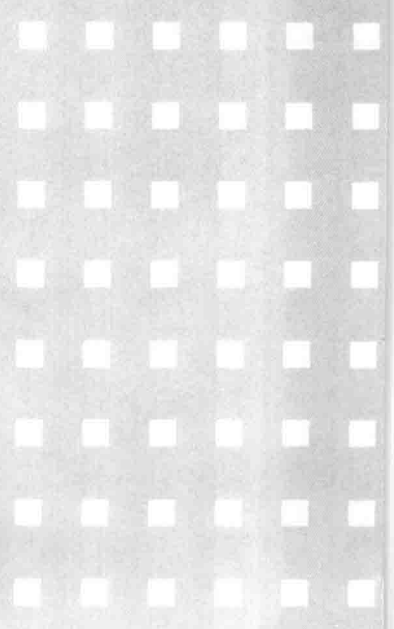
副主编 朱雄增 赖日权

江西科学技术出版社

中华临床
病理学丛书

SOFT TISSUE PATHOLOGY

PATHOLOGY



图书在版编目(CIP)数据

软组织病理学/范钦和著. —南昌:江西科学技术出版社, 2003. 1

ISBN 7-5390-2181-0

I. 软… II. 范… III. ①软组织损伤-病理学… ②软组织肿瘤-病理学…

IV. ①R686②R738.6

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 077307 号

国际互联网(Internet)地址:

[HTTP://WWW.NCU.EDU.CN:800/](http://www.ncu.edu.cn:800/)

软组织病理学

范钦和 著

出版	江西科学技术出版社
发行	
社址	南昌市新魏路 17 号
	邮编:330002 电话:(0791)8513294 8513098
印刷	深圳宝峰印刷实业有限公司
制版	江西省江美数码科技有限公司
经销	各地新华书店
开本	787mm × 1092mm 1/16
字数	745 千字
印张	31.5
印数	2000 册
版次	2003 年 1 月第 1 版 2003 年 1 月第 1 次印刷
书号	ISBN 7-5390-2181-0/R·520
定价	288.00 元

(赣科版图书凡属印装错误,可向出版社发行部或承印厂调换)

《中华临床病理学》丛书编辑委员会

名誉主任委员:

刘彤华院士 北京协和医科大学

主任委员:

张乃鑫教授 天津医科大学

委员:(以姓氏笔画为序)

丁华野教授 北京军区北京总医院

王瑞琳教授 天津市天津医院

马童丽丽教授 香港大学医学院

刘宗石教授 香港中文大学医学院

从文铭教授 第二军医大学东方肝胆外科医院

纪小龙教授 解放军总医院

朱雄增教授 复旦大学肿瘤医院

朱世能教授 复旦大学上海医学院

李甘地教授 四川大学华西医院

李维华教授 解放军总医院

吴浩强教授 香港中文大学医学院

陈杰教授 北京协和医科大学

范钦和教授 南京医科大学

林汉良教授 中山大学中山医学院

郑杰教授 北京大学医学部

张建民教授 东南大学中大医院

周晓军教授 南京军区南京总医院

施作霖教授 福建省立医院

徐庆中教授 首都医科大学北京宣武医院

龚西瑜教授 安徽医科大学

黄受方教授 北京市友谊医院

黄啸原主任医师 北京市积水潭医院

廖松林教授 北京大学医学部

谭郁彬教授 天津医科大学

秘书:

范钦和教授 南京医科大学

《软组织病理学》作者名单

主 编:范钦和

副主编:朱雄增 赖日权

编 委:(按姓氏笔画为序)

王 坚副主任医师 复旦大学肿瘤医院

毛永荣主任医师 湖北省肿瘤医院

朱雄增教授 复旦大学肿瘤医院

宋兰英讲师 第一军医大学

邱向南主任医师 解放军 458 医院

张 平主任医师 南京医科大学二附院

范钦和教授 南京医科大学一附院

赵 彤教授 第一军医大学

徐如君副主任医师 杭州市第一人民医院

徐康宁副主任医师 乌鲁木齐市友谊医院

银平章教授 河南省人民医院

赖日权主任医师 广州军区广州总医院

熊 敏教授 中山大学中山医学院

审校:

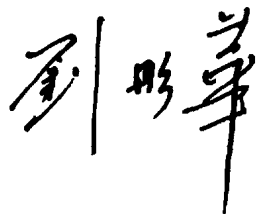
张乃鑫教授 天津医科大学

总序

近年来,随着免疫组织化学、电子显微镜和分子生物学等技术的发展,随着病理学家们的深入研究,深化、拓宽了人们对于疾病本质的认识,发现了一些新的病种和一些疾病的新的病理类型,对于已知的疾病也有了许多新认识,临床病理学取得了相当大的进展。现在,任何一部诊断病理学巨著也难以容纳如此丰富的专业信息资源。广大病理医师渴望读到叙述详细、按系统分类的临床病理学专著,以利于解决实际工作中所遇见的问题。为此,我们和江西科学技术出版社共同组织国内临床病理学各方面的专家们,联手编写这套《中华临床病理学系列丛书》。本丛书各分册的主编、副主编和编委们都是我国病理学界的老一辈专家和年富力强的中青年专家,他们在各自的专业领域理论造诣颇深,诊断经验丰富。因此,我相信这套丛书的出版会对我国广大病理医师的实际工作有所裨益,对推动我国临床病理学事业的不断发展具有重要意义。

本丛书各分册均选辑了许多彩色大幅图片,用进口铜板纸精美印刷,图伴文行,图文并茂,便于读者阅读和理解。江西科学技术出版社为此进行了大量工作,付出了辛勤劳动。

本丛书编辑委员会拟于近两年内相继推出软组织疾病、淋巴造血组织疾病、内分泌疾病、肝胆胰疾病、骨和关节疾病、神经系统疾病、消化道疾病、乳腺疾病、女性生殖系统疾病的病理学等分册。而后,将视读者需求继续组织出版其他分册。鉴于近年来病理学的飞速发展,本丛书难免存在诸多缺憾,诚望读者的批评和建议,使这套丛书的编写进一步完善。



2002年11月20日

PREFACE

The histological diagnosis of soft tissue tumors has always been difficult. Only lipomas are common and even with them, many pathologists do not know the difference between a lipoma and an angiolipoma.

As far as I am aware, the first comprehensive western text on the surgical pathology of soft tissue tumors appeared as recently as 1953, when the Armed Forces Institute of Pathology Published Stout's first series fascicle. That 130 page text was better than nothing, but it was essentially inadequate in practice. When I first started to study soft tissue tumors in 1967, teaching was still by a word of mouth apprenticeship system, with true expertise being confined to a very few centers. The publication of the World Health Organization's Histological Typing of Soft Tissue Tumors in 1969 disseminated some knowledge, but as that atlas included minimal text and no references, it was ineffective overall.

It was not until 1983, when Enzinger and Weiss' comprehensive book first appeared, that hospital pathologists around the world could seriously attempt to diagnose soft tissue tumors without referring them to an international center.

The editors of this book, Dr Fan Qin - He, Dr. Zhu Xiong - Zhen and Dr Lai Ri - Quan, have all had a long association with the surgical pathology of soft tissue tumors. Dr Zhu worked in Shanghai with Dr. Zhang Ren - Yuan, who in turn trained with Enzinger, and Dr. Fan learnt in the nineties the principles that Enzinger had taught me in the late sixties. Dr. Lai has had an interest in soft tissue tumors for many years and is very experienced in the field.

The editors have used the widely accepted classification of soft tissue tumors that is based on tumor differentiation so that the overall format is in the mainstream of current thinking.

The publication of a practical text that is easily read and is readily available in China is bound to have a beneficial effect on the accurate diagnosis of soft tissue tumors in the Middle Kingdom. The authors are to be congratulated on producing this ground - breaking work.

P W Allen

Adelaide, South Australia (July, 2002)

序

软组织肿瘤的病理学诊断是一个难题。在软组织肿瘤中,只有脂肪瘤是常见的,尽管如此,许多人仍难以区别脂肪瘤和血管脂肪瘤。

据我所知,西方第一部关于软组织肿瘤外科病理学的书是于 1953 年问世的,该书由美国军队病理研究所 Stout 教授所著。尽管那本书只有 130 页,而且也不够实用,但总比没有此类书要强。我于 1967 年开始学习软组织肿瘤,当时的教学仍然是口授学徒的办法,真正能传授软组织肿瘤的专家仅限于很少的几个中心。1969 年,世界卫生组织出版的软组织肿瘤组织学分类,起了传播该领域知识的作用。但由于那本图谱只有很少的文字内容,且没有参考文献,所以并不很有影响力。

直至 1983 年,Enzinger 和 Weiss 出版了他们合著的第一本软组织肿瘤专著。根据这本专著,世界各地的病理医师能真正认识和诊断软组织肿瘤了,而不一定非得去某个国际中心。

本书的主编范钦和教授和副主编朱雄增、赖日权教授都已在软组织肿瘤病理领域工作多年。朱雄增教授在张仁元教授指导下工作多年,而张仁元教授又曾得到 Enzinger 的真传。范钦和教授于 1992 年至 1994 年在澳大利亚和我一起学过两年软组织肿瘤,而我也曾于 20 世纪 60 年代和 Enzinger 一起工作过 3 年。赖日权主任对软组织肿瘤很有兴趣,亦很有经验。

本书采用的是广泛流行的、公认的软组织肿瘤分类,即基于肿瘤的分化方向的分类,是符合现代主流的。

在中国出版这样一部实用专著将有助于中国的病理医生们更准确地诊断软组织肿瘤。我热烈祝贺此书的出版,并恭贺作者们。

国际病理学会原主席

Philip W. Allen

2002 年 7 月于澳大利亚

阿德雷德市

前 言

软组织的病理诊断是诊断病理学里最疑难的领域之一,也是进展较快的领域之一。某些软组织肿瘤对病理工作者极具挑战性,如一些瘤样病变极易误诊为肉瘤。据美国的报道,结节性筋膜炎的误诊率高达 50%,其中 20%误诊为肉瘤,造成不必要的过度治疗。就我们的经验,国内此类瘤样病变的误诊率也相当高。这不仅见于中小医院,也见于大医院。近年提出的炎性肌纤维母细胞瘤的误诊率也很高,且常常不为误诊者所认识。

近年来,软组织肿瘤进展很快,新的类型不断涌现,其中一些往往为交界性或低度恶性,称中间型。

诊断软组织肿瘤很讲究组织学构型,即所谓“pattern”。一些肿瘤和瘤样病变,如只看细胞形态则很难诊断,而其构型却颇具特征性。但一些肿瘤和瘤样病变不很常见,要掌握其“pattern”并不很容易。

本书尽可能详细地囊括了众多类型的软组织的病理改变,包括软组织肿瘤和瘤样病变,包括一些近年来软组织病理的新的类型、新的概念、新的诊断方法。我们深深理解,配以大量高质量图片的病理专著才更实用。本书尽可能图文并茂,采用高质量的纸张、彩色照片。为方便读者阅读,本书图随文走,两者不分离。

本书的问世得到了江西科学技术出版社的大力支持,深深感谢他们对我国病理事业的支持。

由于作者的水平,本书难免有不足之处,我们期待着我国病理界前辈和同道们的批评与指正。

编者

2002 年 8 月

目 录

1 软组织病理概述	(1)
1.1 定义	(1)
1.2 病理学检查方法及其在软组织疾病诊断中的意义	(1)
1.2.1 常规病理学检查	(1)
1.2.2 特殊染色	(2)
1.2.3 电子显微镜(电镜)	(3)
1.2.4 免疫组织化学	(3)
1.2.5 细胞和分子遗传学	(8)
1.3 软组织肿瘤	(10)
1.3.1 命名和病理学分类	(10)
1.3.2 发病率	(14)
1.3.3 病因和发病机制	(15)
1.3.4 临床特点	(16)
1.3.5 病理形态特点	(17)
1.3.6 诊断	(18)
1.3.7 肉瘤的分期和分级	(20)
1.3.8 治疗和预后	(22)
1.4 软组织的瘤样病变	(23)
2 纤维性肿瘤及瘤样病变	(25)
2.1 纤维结缔组织的结构和功能	(25)
2.1.1 细胞	(25)
2.1.2 纤维	(26)
2.1.3 基质(ground substance)	(27)
2.2 良性肿瘤	(27)
2.2.1 纤维瘤(fibroma)	(27)

2.2.2	项纤维瘤(nuchal fibroma)	(30)
2.2.3	腱鞘纤维瘤(fibroma of tendon sheath)	(30)
2.2.4	钙化性腱膜纤维瘤(calcifying aponeurotic fibroma)	(31)
2.2.5	弹力纤维瘤(elastofibroma)	(32)
2.2.6	鼻咽血管纤维瘤(nasopharyngeal angiofibroma)	(33)
2.2.7	巨细胞纤维母细胞瘤(giant cell fibroblastoma)	(34)
2.2.8	婴儿纤维性错构瘤(fibrous hamartoma of infancy)	(35)
2.3	中间型肿瘤	(36)
2.3.1	栅栏状肌纤维母细胞瘤(palisaded myofibroblastoma)	(36)
2.3.2	炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor)	(39)
2.4	结节性筋膜炎及其相关病变(瘤样病变)	(40)
2.4.1	结节性筋膜炎(nodular fasciitis)	(40)
2.4.2	增生性筋膜炎(proliferative fasciitis)	(47)
2.4.3	血管内筋膜炎(intravascular fasciitis)	(48)
2.4.4	局灶性肌炎(focal myositis)	(48)
2.4.5	增生性肌炎(proliferative myositis)	(50)
2.5	纤维瘤病(fibromatosis)	(51)
2.5.1	幼年性纤维瘤病	(52)
2.5.2	特殊部位的纤维瘤病	(57)
2.5.3	特殊原因引起的纤维瘤病	(64)
2.5.4	其他假肉瘤样病变	(65)
2.6	纤维肉瘤	(69)
2.6.1	概述	(69)
2.6.2	低度恶性纤维黏液样肉瘤(low - grade fibromyxoid sarcoma)	(78)
2.6.3	肌纤维母细胞肉瘤(myofibroblastic sarcoma)	(79)
3	纤维组织细胞性肿瘤及瘤样病变	(87)
3.1	瘤样病变(tumour - like lesions)	(87)
3.1.1	浅表和深部幼年性黄色肉芽肿(superficial and deep juvenile xanthogranuloma)	(87)
3.1.2	黄色瘤(xanthoma)	(89)
3.1.3	丛状黄色瘤(plexiform xanthoma)	(90)
3.1.4	其他类似肿瘤组织细胞反应	(91)
3.2	良性肿瘤	(94)
3.2.1	皮肤纤维组织细胞瘤(cutaneous fibrous histiocytoma)	(94)
3.2.2	深部软组织良性纤维组织细胞瘤(benign fibrous histiocytoma of deep soft tissue)	(100)
3.2.3	网状组织细胞瘤(reticulohistiocytoma)	(100)
3.3	中间型肿瘤	(101)

3.3.1	非典型纤维黄色瘤(atypical fibroxanthoma, AFX)	(101)
3.3.2	血管瘤样纤维组织细胞瘤(angiomatoid fibrous histiocytoma, AFH)	(102)
3.3.3	丛状纤维组织细胞瘤(plexiform fibrohistiocytic tumor, PFH)	(104)
3.3.4	巨细胞纤维母细胞瘤(giant cell fibroblastoma, GCF)	(105)
3.3.5	巨细胞血管纤维瘤(giant cell angiofibroma, GCA)	(105)
3.3.6	隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)	(106)
3.4	恶性肿瘤	(109)
3.4.1	恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)	(109)
3.4.2	黏液性恶性纤维组织细胞瘤(myxoid type malignant fibrous histiocytoma, M - MFH)	(111)
3.4.3	巨细胞型恶性纤维组织细胞瘤(giant cell type malignant fibrous histiocytoma, G - MFH)	(112)
3.4.4	黄色瘤(炎症性)恶性纤维组织细胞瘤(xanthomatous type malignant fibrous histiocytoma, X - MFH)	(113)
4	平滑肌肿瘤	(119)
4.1	平滑肌良性肿瘤(Benign Tumors of Smooth Muscle)	(119)
4.1.1	平滑肌瘤(包括皮肤、深部)	(119)
4.1.2	血管平滑肌瘤(vascular leiomyoma)	(122)
4.1.3	上皮样平滑肌瘤(epithelioid Leiomyoma)	(123)
4.1.4	怪异性平滑肌瘤(bizarre leiomyoma)	(123)
4.1.5	颗粒细胞平滑肌瘤(granular cell leiomyoma)	(124)
4.1.6	静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis)	(124)
4.1.7	腹膜播散性平滑肌瘤病(leiomyomatosis peritonealis disseminata)	(126)
4.2	平滑肌恶性肿瘤	(127)
4.2.1	皮肤和皮下平滑肌肉瘤(cutaneous and subcutaneous leiomyosarcoma)	(128)
4.2.2	深部软组织平滑肌肉瘤(Leiomyosarcoma of deep soft tissue)	(129)
4.2.3	上皮样平滑肌肉瘤(epithelioid leiomyosarcoma)	(133)
4.2.4	黏液型平滑肌肉瘤(myxoid leiomyosarcoma)	(137)
4.2.5	血管平滑肌肉瘤(Leiomyosarcoma of Vascular origin)	(137)
4.2.6	颗粒细胞平滑肌肉瘤(Granular cell Leiomyosarcoma)	(138)
4.2.7	伴有大量破骨细胞样巨细胞的平滑肌肉瘤(Leiomyosarcoma with prominent osteoclast - like giant cells)	(138)
4.2.8	多形性平滑肌肉瘤(pleomorphic leiomyosarcoma)	(139)
5	横纹肌肿瘤及非肿瘤性病变	(143)
5.1	横纹肌良性肿瘤	(144)
5.1.1	横纹肌瘤(rhabdomyoma)	(144)
5.1.2	类似横纹肌瘤的其他含有横纹肌的良性病变	(148)
5.2	横纹肌恶性肿瘤	(148)

5.2.1	横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)	(148)
5.2.2	含有横纹肌母细胞成分的恶性肿瘤	(163)
5.3	横纹肌非肿瘤性病变 - 神经肌肉疾病的临床与病理	(166)
5.3.1	概述	(166)
5.3.2	光镜下肌活检组织的基本病理改变	(171)
5.3.3	电镜下常见的神经肌肉疾病的病理学改变	(177)
5.3.4	免疫组织化学在神经肌肉疾病中的应用	(181)
5.3.5	神经肌肉疾病的基因研究	(182)
5.3.6	进行性肌营养不良	(183)
5.3.7	神经源性肌萎缩	(189)
5.3.8	炎症性肌病	(193)
5.3.9	代谢性肌病	(198)
6	脂肪组织肿瘤及瘤样病变	(211)
6.1	瘤样病变	(211)
6.1.1	脂肪坏死(fat necrosis)	(211)
6.1.2	膜性脂肪坏死(membranous fat necrosis)	(211)
6.1.3	脂肪肉芽肿(lipogranuloma)	(212)
6.1.4	脂肪垫(fatty pad)	(212)
6.1.5	颈部对称性脂肪瘤病(cervical symmetrical lipomatosis)	(212)
6.2	良性肿瘤	(213)
6.2.1	脂肪瘤(lipoma)	(213)
6.2.2	血管脂肪瘤(angiolioma)	(214)
6.2.3	髓性脂肪瘤(myelolipoma)	(215)
6.2.4	血管平滑肌脂肪瘤(angiomyolipoma)	(215)
6.2.5	软骨样脂肪瘤(chondroid lipoma)	(216)
6.2.6	平滑肌脂肪瘤(myolipoma)	(217)
6.2.7	冬眠瘤(hibernoma)	(218)
6.2.8	脂肪母细胞瘤(lipoblastoma)	(219)
6.2.9	腱鞘和滑膜脂肪瘤(lipoma of tendon sheath and synovial membrane)	(219)
6.2.10	腰骶脂肪瘤(lumbosacral lipoma)	(219)
6.2.11	神经脂肪纤维错构瘤(fibrolipomatous hamartoma of nerve)	(220)
6.2.12	梭形细胞脂肪瘤(spindle cell lipoma)	(220)
6.2.13	多形性脂肪瘤(pleomorphic lipoma)	(221)
6.2.14	非典型性脂肪瘤(atypical lipoma)	(221)
6.3	脂肪肉瘤	(222)
6.3.1	分化良好型脂肪肉瘤(well - differentiated liposarcoma)	(224)
6.3.2	黏液型脂肪肉瘤(myxoid liposarcoma)	(226)
6.3.3	圆形细胞脂肪肉瘤(round cell liposarcoma)	(227)

6.3.4	多形性脂肪肉瘤(pleomorphic liposarcoma)	(228)
6.3.5	梭形细胞型脂肪肉瘤(spindle cell liposarcoma)	(229)
6.3.6	去分化型脂肪肉瘤(dedifferentiated liposarcoma)	(230)
7	血管和淋巴管内皮肿瘤及瘤样病变	(235)
7.1	血管瘤样病变	(235)
7.1.1	血管扩张(vascular ectasia)	(235)
7.1.2	木村病(Kimura disease)	(236)
7.1.3	乳头状血管内皮细胞增生(papillary endothelial hyperplasia)	(240)
7.1.4	淋巴结血管病变(vascular transformation of lymph node)	(242)
7.1.5	肾小球样血管瘤(glomeruloid hemangioma)	(242)
7.1.6	杆菌性血管瘤病(bacillary angiomatosis)	(242)
7.2	血管良性肿瘤	(243)
7.2.1	毛细血管瘤(capillary hemangioma)	(243)
7.2.2	幼年性毛细血管瘤(juvenile capillary hemangioma)	(243)
7.2.3	海绵状血管瘤(cavernous hemangioma)	(248)
7.2.4	肉芽组织型血管瘤(granulation tissue type hemangioma)	(250)
7.2.5	静脉性血管瘤(venous hemangioma)	(255)
7.2.6	微静脉性血管瘤(microvenular hemangioma)	(255)
7.2.7	动脉性血管瘤(arteriovenous hemangioma)	(258)
7.2.8	上皮样血管瘤(epithelioid hemangioma)	(259)
7.2.9	弥漫性血管瘤(diffuse hemangioma)	(260)
7.2.10	肌肉内血管瘤(intramuscular hemangioma)	(263)
7.2.11	后天性丛状血管瘤(acquired tufted hemangioma)	(263)
7.2.12	靶样含铁血黄素沉着性血管瘤(targetoid hemosiderotic hemangioma)	(266)
7.3	血管中间型肿瘤	(266)
7.3.1	上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma)	(266)
7.3.2	梭形细胞血管内皮瘤(spindle cell hemangioendothelioma)	(271)
7.3.3	卡波西形血管内皮瘤(kaposiform hemangioendothelioma)	(276)
7.3.4	恶性血管内乳头状血管内皮细胞瘤(malignant endovascular papillary angioendothelioma)	(280)
7.3.5	网状血管内皮细胞瘤(retiform hemangioendothelioma)	(280)
7.4	血管恶性肿瘤	(283)
7.4.1	血管肉瘤(hemangiosarcoma)	(283)
7.4.2	卡波西肉瘤(kaposi sarcoma)	(290)
7.5	淋巴管肿瘤	(293)
7.5.1	淋巴管良性肿瘤	(293)
7.5.2	淋巴管恶性肿瘤	(297)
8	血管周细胞肿瘤	(301)

8.1	血管球瘤 (glomus tumor)	(301)
8.1.1	经典型 (classical glomus tumor)	(301)
8.1.2	球血管瘤型 (glomangioma)	(303)
8.1.3	球血管肌瘤型 (glomangiomyoma)	(303)
8.1.4	黏液样型 (myxoid glomus tumor)	(303)
8.1.5	嗜酸细胞型 (oncocytic glomus tumor)	(303)
8.2	血管球肉瘤 (glomangiosarcoma)	(307)
8.3	血管外皮瘤 (hemangiopericytoma)	(307)
8.4	婴儿血管外皮瘤 (infantile hemangiopericytoma)	(316)
8.5	脂肪瘤性血管外皮瘤 (lipomatous hemangiopericytoma)	(317)
9	间皮组织肿瘤及瘤样病变	(319)
9.1	良性肿瘤	(319)
9.1.1	孤立性纤维性肿瘤 (localized or solitary fibrous tumour)	(319)
9.1.2	囊性间皮瘤 (cystic mesothelioma)	(321)
9.1.3	腺瘤样瘤 (adenomatoid tumour)	(323)
9.2	中间型肿瘤	(325)
9.3	恶性间皮瘤	(326)
9.3.1	恶性弥漫性间皮瘤 (diffuse mesothelioma)	(326)
9.3.2	蜕膜样间皮瘤 (deciduoid mesothelioma)	(329)
9.3.3	恶性孤立性纤维肿瘤 (malignant solitary fibrous tumors)	(331)
10	滑膜组织肿瘤及瘤样病变	(335)
10.1	良性肿瘤	(335)
10.1.1	局限型腱鞘巨细胞瘤 (结节性腱滑膜炎) [(localized giant cell tumor of tendon sheath (nodular tenosynovitis)]	(335)
10.1.2	弥漫型腱鞘巨细胞瘤 (diffuse - type giant cell tumor of tendon sheath)	(338)
10.2	恶性肿瘤	(338)
10.2.1	恶性腱鞘巨细胞瘤 (malignant giant cell tumor of tendon sheath)	(338)
10.2.2	滑膜肉瘤 (synovial sarcoma)	(343)
11	神经组织肿瘤及瘤样病变	(353)
11.1	瘤样病变	(353)
11.1.1	创伤性神经瘤 (traumatic neuroma)	(353)
11.1.2	Morton 神经瘤 (Morton neuroma)	(353)
11.1.3	黏膜神经瘤 (mucosal neuroma)	(354)
11.1.4	环层小体样神经瘤 (pacinian neuroma)	(355)
11.1.5	栅栏状有包膜的神经瘤 (palisaded encapsulated neuroma)	(355)
11.1.6	神经鞘囊肿 (nerve sheath ganlion)	(355)
11.2	良性肿瘤	(355)
11.2.1	神经肌肉性错构瘤 (neuromuscular hamartoma)	(355)

11.2.2	神经鞘瘤(neurilemoma)	(356)
11.2.3	孤立性神经纤维瘤(solitary neurofibroma)	(362)
11.2.4	神经纤维瘤病(neurofibromatosis)	(366)
11.2.5	神经鞘黏液瘤(nerve sheath myxoma, neurothekeoma)	(368)
11.2.6	神经束膜瘤(perineurioma)	(368)
11.2.7	颗粒细胞瘤(granular cell tumor)	(369)
11.2.8	节细胞神经瘤(gangliioneuroma)	(370)
11.2.9	婴幼儿色素性神经外胚层瘤(melanotic neuroectodermal tumor of infancy)	(372)
11.2.10	异位胶质组织(heterotopic glial tissue)	(373)
11.2.11	异位性脑膜瘤(ectopic meningoma)	(374)
11.2.12	异位性室管膜瘤(ectopic ependymoma)	(374)
11.3	恶性肿瘤	(375)
11.3.1	恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MP - NST)	(375)
11.3.2	恶性颗粒细胞瘤(malignant granular cell tumor, MGCT)	(382)
11.3.3	原始神经外胚叶肿瘤和相关病变	(382)
12	副神经节肿瘤	(399)
12.1	副神经节瘤(paraganglioma)	(399)
12.1.1	颈动脉体副神经节瘤(carotid body paraganglioma)	(404)
12.1.2	颈静脉鼓室副神经节瘤(jugulotympanic paraganglioma)	(404)
12.1.3	迷走神经副神经节瘤(vagal paraganglioma)	(405)
12.1.4	腹膜后副神经节瘤(retroperitoneal paraganglioma)	(405)
12.1.5	纵隔副神经节瘤(medastinal paraganglioma)	(406)
12.1.6	其他部位的副神经节瘤	(406)
12.2	恶性副神经节瘤(malignant paraganglioma)	(408)
13	软组织骨、软骨的肿瘤及瘤样病变	(413)
13.1	瘤样病变	(413)
13.1.1	骨化性肌炎(myositis ossificans)	(413)
13.1.2	骨化性脂膜炎(panniculitis ossificans)	(415)
13.1.3	进行性骨化性纤维结构不良(fibrodysplasia ossificans progressive, FOP)	(416)
13.2	良性肿瘤	(417)
13.2.1	软组织骨瘤(osteoma of soft tissue parts)	(417)
13.2.2	软组织软骨瘤或骨软骨瘤(chondroma or osteochondroma of soft tissue parts)	(418)
13.3	恶性肿瘤	(421)
13.3.1	骨外软骨肉瘤(extraskelatal chondrosarcoma)	(421)
13.3.2	脊索瘤(chordoma)	(430)
13.3.3	去分化脊索肉瘤(dedifferentiated chordosarcoma)	(432)
13.3.4	骨外骨肉瘤(extraskelatal osteosarcoma)	(433)

13.3.5 放射后肉瘤(radiation - induced sarcoma)	(435)
14 多潜能性间叶性肿瘤	(441)
14.1 良性肿瘤:良性间叶瘤	(441)
14.2 恶性肿瘤:恶性间叶瘤	(442)
15 起源未定的软组织肿瘤及瘤样病变	(445)
15.1 良性肿瘤和瘤样病变	(445)
15.1.1 肿瘤性钙质沉着症(tumoral calcinosis)	(445)
15.1.2 肌内黏液瘤(intramuscular myxoma)	(448)
15.1.3 关节旁黏液瘤(juxtaarticular myxoma)	(450)
15.1.4 侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma)	(452)
15.1.5 浅表性血管黏液瘤(superficial angiomyxoma)	(455)
15.1.6 血管肌纤维母细胞瘤(angiomyofibroblastoma)	(458)
15.1.7 软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤(pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft part)	(461)
15.1.8 软组织骨化性纤维黏液样肿瘤(ossifying fibromyxoid tumor of soft part)	(465)
15.1.9 副脊索瘤(parachordoma)	(469)
15.1.10 淀粉样瘤(amyloid tumor)	(471)
15.2 恶性肿瘤	(473)
15.2.1 腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma)	(473)
15.2.2 上皮样肉瘤(epithelioid sarcoma)	(477)
15.2.3 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤(desmoplastic small round cell tumor)	(481)
15.2.4 肾外恶性横纹肌样瘤(extrarenal malignant rhabdoid tumor)	(485)
15.2.5 透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma)	(488)
15.2.6 恶性软组织骨化性纤维黏液样肿瘤(Malignant ossifying fibromyxoid tumor of soft part)	(488)

1

软组织病理概述

1.1 定义

软组织可定义为除淋巴造血组织、神经胶质和实质器官支持组织之外的非上皮性骨外组织,包括纤维组织、脂肪组织、肌组织、脉管、滑膜和间皮。从胚胎发生上看,软组织由中胚层衍生而来。

发生于软组织疾病的病理变化包括非肿瘤性病变(如细胞损伤、炎症、修复、再生与瘢痕形成)和肿瘤两大类。

凡起源于上述组织的肿瘤称为软组织肿瘤。骨、软骨和淋巴造血组织的肿瘤虽然起源于中胚层,偶尔也可发生在软组织内,但因其结构的特殊性,一般不作软组织肿瘤而论。周围神经和副神经节起源于神经外胚层,发生肿瘤时多表现为软组织肿块,它们的诊断、鉴别诊断和治疗与其他软组织肿瘤相似,通常被列入软组织肿瘤分类而予以叙述。此外,少数肿瘤(如上皮样肉瘤、恶性横纹肌样瘤等)的起源至今未明,仅因发生于软组织内也予以列入。

软组织病理学就是研究软组织疾病病理变化的一门学科。其内容包括软组织的非肿瘤性病理变化和肿瘤性病理变化两大部分,

而以后者为主要内容。有鉴于此,本书除了详细阐述软组织的肿瘤和瘤样病变外,还述及了软组织的炎性疾病,有些炎症酷似肿瘤,应引起我们的特别注意。而横纹肌的肌炎及肌病、横纹肌的代谢性疾病虽与肿瘤没有关系,却在横纹肌疾病中颇为重要,对此本书也作了描写。

1.2 病理学检查方法及其在软组织疾病诊断中的意义

1.2.1 常规病理学检查

1. 标本类型

(1)穿刺活检:细针穿刺细胞学检查简便、快速,由于损伤小,可用于深部肿瘤(如腹膜后肿块)取样,在CT引导下穿刺可保证取材正确。该法缺点是常无法确定肉瘤的组织学类型和分级。针芯穿刺能获取较大组织块作组织学诊断。

(2)切取活检:切除整个肿瘤,一般无明显正常组织,适用于肿瘤直径在3~5cm或浅表肿瘤。较大或位置深的肉瘤不宜采用此法,以避免污染周围正常组织。

(3)切除活检:切除整个肿瘤和周围正常