



主编 肖德明 王大平
刘安庆 张世权
主审 徐万鹏

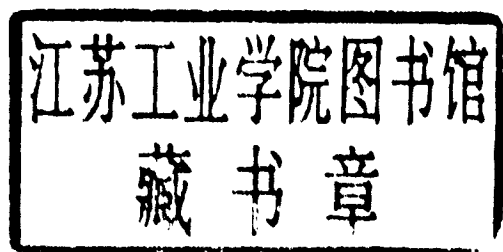
简明 骨与软组织肿瘤学

华南理工大学出版社

简明骨与软组织肿瘤学

主编 肖德明 王大平
刘安庆 张世权

主审 徐万鹏



华南理工大学出版社
· 广州 ·

内 容 简 介

本书由国内多家重点医学院校长期从事骨科临床工作的专家集体编写,包括总论、骨肿瘤与瘤样病变、软组织肿瘤与瘤样病变3篇,共65章。重点介绍了骨肿瘤与软组织肿瘤的概况、分类、临床表现、实验室检查、现代影像学检查、病理学检查、诊断与鉴别诊断、治疗与预后、手术方法、大剂量化疗、放射治疗、热疗、免疫治疗、骨肿瘤的临床护理等内容。本书以提要式的写作方法,结合大量真实的典型病例影像及图片资料,紧扣诊断与治疗两个环节来论述临床上常见的骨与软组织肿瘤,力求图文并茂,条理清晰,突出简明和实用的特点,适宜于临床骨科医师、研究生和基层医院外科医师在临床工作中查阅参考,也可作为骨肿瘤影像、病理及护理专业人员参考之用。

图书在版编目(CIP)数据

简明骨与软组织肿瘤学/肖德明,王大平,刘安庆,张世权主编. —广州:华南理工大学出版社,2006.12

ISBN 7-5623-2505-7

I. 简… II. ①肖…②王…③刘…④张… III. ①骨肿瘤-诊疗②软组织肿瘤-诊疗 IV. R738

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 150469 号

总发行:华南理工大学出版社(广州五山华南理工大学17号楼,邮编510640)

营销部电话:020-87113487 87111048(传真)

E-mail:scutcl3@scut.edu.cn http://www.scutpress.com.cn

责任编辑:王魁葵

印刷者:广州华南理工大学印刷厂

开本:787mm×1092mm 1/16 印张:21.625 字数:540千

版次:2006年12月第1版 2006年12月第1次印刷

定 价:98.00元

版权所有 盗版必究

序

骨与软组织肿瘤在骨科领域占有重要地位,其诊断和治疗历来是骨科的难点。近30年来,随着骨肿瘤临床与基础研究的深入,特别是医学影像技术、大剂量化疗技术和保肢手术技术的发展和进步,骨肿瘤尤其是恶性骨肿瘤的诊疗水平,在我国整体上取得了长足的进步,但不同地区与单位发展仍很不平衡。骨肉瘤新辅助化疗尚未得到普遍开展,软组织肉瘤的收治仍不规范,有的复杂病例未能收入骨科进行专业化的处理,误诊误治现象时有所闻。

有鉴于此,南方医科大学附属深圳医院组织国内部分重点院校专家,编写了《简明骨与软组织肿瘤学》。书如其名,这部专著的最大特色是简明实用,其中大量真实病例的影像及图片资料尤其珍贵。各论中以提要式的写作方法描述各疾病的临床、影像与病理特点,条理清晰,图文并茂,对在骨肿瘤领域涉猎不深者培养正确的临床思维方法和规范的诊治新理念尤为有益。基于骨肿瘤诊断“三结合”原则,我相信本书将对骨科、放射科和病理科医师的临床工作均大有裨益。

徐石鹏

2006.9.29

前 言

骨肿瘤是一类好发于青少年的疾病,发病率虽低,但由于其危害大、诊治难度高而在骨科领域占有重要地位。肢体软组织肿瘤发病率远高于骨肿瘤,由于在解剖、病理及临床上与骨科的密切关系,近10余年来其诊断治疗工作亦逐渐归属至骨科,广义的骨肿瘤包括骨与软组织肿瘤。此外,由于癌症患者生存率的提高,来源于肺癌、乳腺癌等高发病率恶性肿瘤的转移性(继发性)肿瘤亦成为骨肿瘤的重要内容。近30年来,由于大剂量综合化疗的开展、人工骨关节技术和骨移植技术的发展与应用,以及医学影像技术的进步,骨肿瘤特别是恶性骨肿瘤的治疗发生了根本性的变化,发达国家和地区骨肉瘤的5年生存率由过去的15%提高到70%~80%,90%以上的患者可以得到保肢治疗。然而由于诸多原因,国内相当多的骨肿瘤患者仍然得不到规范合理的诊治,疗效也远逊于上述先进水平。

鉴于此,作者根据多年从事骨肿瘤临床工作的经验和体会,并参考近年来大量国内外文献编撰成本书。本书按2002年版WHO骨肿瘤与软组织肿瘤最新分类,以提要式的写作方法,结合大量真实的典型病例资料,紧扣诊断与治疗两个环节来论述临床上常见的骨与软组织肿瘤,力求条理清晰、图文并茂,突出简明和实用的特点,略去了至今尚无定论的病因、发病机理及基础研究等内容,有利于在骨与软组织肿瘤领域涉猎不深者读之易获得鲜明的感性认识而不觉艰深繁杂,尤其有利于培养正确的骨肿瘤诊断思维方法。本书的出版如能为普及骨肿瘤诊治新理念,促进我国骨与软组织肿瘤诊治规范化、专业化尽绵薄之力,则是我们最大的愿望。

本书在编写过程中,始终得到《中国骨肿瘤骨病》杂志主编、中华骨科学会骨肿瘤学组前组长、中国抗癌协会肉瘤专业委员会主任委员徐万鹏教授等老一辈骨肿瘤专家的热情支持与鼓励,徐教授还不辞劳苦,于百忙之中审阅全书并欣然为本书作序,使我们倍加感动。参加编写的各位专家在繁忙的临床工作之余,辛勤笔耕,在较短的时间内按期完稿,使本书得以顺利出版。此外,关弘主任提供了全书所有的病理照片及文字说明,晏文彬小姐为本书打字和校对付出了辛勤的劳动,在此一并致以诚挚的谢意。由于我们的经验及认识所限,书中如有不当之处乃至错误,敬请各位读者与同道批评指正。

南方医科大学附属深圳医院骨科
肖德明 王大平 刘安庆 张世权
2006年9月于深圳

《简明骨与软组织肿瘤学》编写人员

主编 肖德明 王大平 刘安庆 张世权

主审 徐万鹏

编著者 (按章节顺序排列)

肖德明	王大平	张世权	刘安庆	杜立新
雷 益	沈新平	周汝明	赵永胜	关 弘
余 铮	刘浩江	郝 敏	许瑞莲	李明淑
顾洪生	张宏其	孙长英	万新红	胡利君
陈慕芬	朱玉华	鄢凤仙	卢文浩	李美才
李 伟	向香成	易伟宏	鄢 宏	熊建义
岑景文	杨李敏	罗新乐	张新友	马保安
丁 强	兰宾尚	尚宏喜	陆 伟	高明宏
谭纪锋	黄晓阳	林崇汉	任小蓉	

目 录

第一篇 总 论

第一章 骨与软组织肿瘤分类	肖德明 王大平 张世权(1)
第二章 临床表现与实验室检查	张世权 刘安庆(7)
第一节 临床表现	(7)
第二节 实验室检查	(8)
第三章 X线检查	杜立新(10)
第一节 X线检查方法	(10)
第二节 骨肿瘤基本X线征象	(11)
第三节 骨肿瘤X线诊断方法	(13)
第四章 计算机断层扫描(CT)	杜立新(15)
第一节 CT成像技术	(15)
第二节 多层螺旋CT	(16)
第三节 骨肿瘤CT检查方法	(18)
第四节 骨肿瘤CT征象	(18)
第五章 磁共振成像(MRI)	雷益 沈新平(22)
第一节 MRI成像原理	(22)
第二节 正常骨与软组织的MRI表现	(23)
第三节 骨与软组织肿瘤MRI检查方法	(25)
第四节 骨与软组织肿瘤MRI定性	(27)
第五节 骨与软组织肿瘤MRI分期	(29)
第六章 数字减影血管造影术(DSA)	周汝明(31)
第一节 DSA的基本原理及临床应用	(31)
第二节 DSA检查的术前准备和术后处理	(32)
第三节 DSA检查的并发症及其防治	(33)
第四节 DSA在骨与软组织恶性肿瘤诊断和治疗中的应用	(35)
第七章 放射性核素骨显像	赵永胜(41)
第一节 放射性核素骨显像的原理	(41)
第二节 放射性核素骨显像方法	(41)
第三节 放射性核素骨显像图像分析	(44)
第四节 放射性核素骨显像在骨肿瘤诊断中的应用	(47)

第八章 病理学检查	关弘(49)
第一节 骨肿瘤病理诊断	(49)
第二节 软组织肿瘤病理诊断	(52)
第三节 特殊诊断方法的应用	(54)
第九章 手术治疗	(62)
第一节 概述	张世权 肖德明(62)
第二节 骨缺损的重建方法	刘安庆 余铮 刘浩江(65)
第三节 软组织缺损的修复与重建	郝敏 刘安庆(80)
第十章 化学治疗(chemotherapy)	许瑞莲 张世权(90)
第一节 骨肉瘤化疗进展	(90)
第二节 常用化疗药物	(91)
第三节 骨肉瘤常用化疗方案	(94)
第四节 软组织肉瘤常用化疗方案	(96)
第五节 大剂量 MTX 疗法	(97)
第六节 大剂量 DDP 疗法	(98)
第七节 化疗并发症及处理	(99)
第十一章 放射治疗(radiotherapy)	李明淑(103)
第一节 概述	(103)
第二节 放射治疗的适应证与禁忌证	(106)
第三节 放射治疗的临床应用	(107)
第四节 骨与软组织肿瘤的放射治疗	(109)
第十二章 热疗(hyperthermia)	肖德明 张世权(113)
第一节 肿瘤热疗原理	(113)
第二节 体外循环全身热灌注疗法	(116)
第三节 微波热疗	(116)
第四节 高能聚焦超声治疗	(117)
第十三章 免疫治疗(immunotherapy)	肖德明 张世权(118)
第一节 非特异性免疫治疗	(118)
第二节 主动免疫治疗	(119)
第三节 被动免疫治疗	(119)
第十四章 脊柱肿瘤的诊断及鉴别诊断	顾洪生 肖德明(121)
第一节 脊柱肿瘤概述	(121)
第二节 脊柱肿瘤的临床表现	(121)
第三节 脊柱肿瘤的检查与诊断	(122)
第四节 脊柱肿瘤的外科分期	(124)
第五节 常见的脊柱肿瘤	(125)
第六节 脊柱转移瘤	(128)
第十五章 脊柱肿瘤的手术治疗	张宏其 孙长英(131)
第一节 概述	(131)

第二节	脊柱肿瘤常用手术	(133)
第三节	脊柱肿瘤手术常见并发症及处理	(147)
第十六章	骨与软组织肿瘤相关内科问题的处理	万新红(151)
第一节	骨与软组织肿瘤病人的营养问题	(151)
第二节	骨与软组织肿瘤合并内科疾病的处理	(152)
第十七章	骨肿瘤的临床护理	(161)
第一节	恶性骨肿瘤患者的心理护理	胡利君 陈慕芬(161)
第二节	大剂量化疗的护理	胡利君 朱玉华(162)
第三节	围手术期护理	胡利君 朱玉华(165)
第四节	保肢术后功能康复训练	胡利君 鄢凤仙(166)
第五节	截肢病人的护理	胡利君 陈慕芬(168)

第二篇 骨肿瘤与瘤样病变

第十八章	骨瘤(osteoma)	卢文浩 张世权(170)
第十九章	骨样骨瘤(osteoid osteoma)	张世权 李美才(172)
第二十章	骨母细胞瘤(osteoblastoma)	张世权 王大平(175)
第二十一章	骨肉瘤(osteosarcoma)	张世权 王大平(178)
第二十二章	骨软骨瘤(osteochondroma)	刘安庆 张世权(190)
第二十三章	内生软骨瘤(enchondroma)	张世权 李伟 向香成(193)
第二十四章	软骨母细胞瘤(chondroblastoma)	王大平 张世权(195)
第二十五章	软骨黏液样纤维瘤(chondromyxoid fibroma)	王大平 张世权(197)
第二十六章	滑膜软骨瘤病(synovial chondromatosis)	易伟宏 张世权 王大平(199)
第二十七章	软骨肉瘤(chondrosarcoma)	鄢宏 张世权(201)
第二十八章	促结缔组织增生性纤维瘤(desmoplastic fibroma)	张世权 刘安庆(209)
第二十九章	骨纤维肉瘤(fibrosarcoma of bone)	熊建义 张世权 肖德明(211)
第三十章	良性纤维组织细胞瘤(benign fibrous histiocytoma)	岑景文 张世权 刘安庆(214)
第三十一章	恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma)	杨李敏 张世权 刘安庆(217)
第三十二章	骨血管瘤(haemangioma of bone)	张世权 肖德明(219)
第三十三章	骨血管肉瘤(angiosarcoma of bone)	张世权 肖德明(221)
第三十四章	尤文肉瘤(Ewing sarcoma)	张世权 罗新乐(224)
第三十五章	骨恶性淋巴瘤(malignant lymphoma of bone)	张世权 肖德明(227)
第三十六章	浆细胞性骨髓瘤(plasma cell myeloma)	张世权 张新友(230)
第三十七章	骨巨细胞瘤(giant cell tumors of bone)	张世权 王大平(235)
第三十八章	脊索瘤(chordoma)	马保安 刘安庆(242)
第三十九章	长骨造釉细胞瘤(adamantinoma of long bone)	张世权 罗新乐(245)
第四十章	骨囊肿(simple bone cyst)	张世权 肖德明(248)

第四十一章	动脉瘤样骨囊肿(aneurysmal bone cyst)	张世权	肖德明(252)
第四十二章	骨嗜酸性肉芽肿(epsinophilic granuloma)	张世权	王大平(256)
第四十三章	纤维异样增殖症(fibrous dysplasia)	张世权	王大平(259)
第四十四章	骨性纤维结构不良(osteofibrous dysplasia)	张世权	王大平(263)
第四十五章	干骺端纤维性缺损(metaphyseal fibrous defect)	丁强	张世权 刘安庆(265)
第四十六章	骨转移性肿瘤(metastatic tumors involving bone)	兰宾尚	刘安庆 张世权(268)

第三篇 软组织肿瘤与瘤样病变

第四十七章	纤维瘤(fibroma)	尚宏喜	张世权(273)
第四十八章	侵袭性纤维瘤病(fibromatosis)	尚宏喜	张世权 刘安庆(275)
第四十九章	纤维肉瘤(fibrosarcoma)	张世权	王大平 尚宏喜(279)
第五十章	恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)	张世权	王大平 尚宏喜(282)
第五十一章	脂肪瘤(lipoma)	张世权	罗新乐(285)
第五十二章	脂肪肉瘤(liposarcoma)	张世权	王大平 罗新乐(287)
第五十三章	血管瘤(angioloma)	陆伟	张世权 肖德明(291)
第五十四章	血管球瘤(glomangioma)	陆伟	张世权 王大平(298)
第五十五章	淋巴管瘤(lymphangioma)	刘安庆	高明宏(300)
第五十六章	神经鞘瘤(neurilemoma)	张世权	刘安庆 谭纪锋(302)
第五十七章	神经纤维瘤(neurofibroma)	张世权	刘安庆 黄晓阳(304)
第五十八章	恶性神经鞘瘤(neurosarcoma)	王大平	张世权 林崇汉(308)
第五十九章	滑膜肉瘤(synovial sarcoma)	顾洪生	张世权 肖德明(310)
第六十章	平滑肌肉瘤(leiomyosarcoma)	顾洪生	张世权 肖德明(314)
第六十一章	横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)	张世权	刘安庆(317)
第六十二章	肌内黏液瘤(intramuscular myxoma)	张世权	肖德明(321)
第六十三章	黄色瘤(xanthoma)	任小蓉	尚宏喜 张世权(323)
第六十四章	腱鞘巨细胞瘤(giant cell tumor of tendon sheath)	易伟宏	张世权 王大平(325)
第六十五章	色素沉着绒毛结节性滑膜炎(pigmented villonodular synovitis)	易伟宏	张世权 王大平(327)
参考文献			(330)

第一篇 总 论

第一章 骨与软组织肿瘤分类

骨与软组织肿瘤是骨科领域的难点之一,其发病率虽不高,但包含的病种数量多、范围广、性质复杂,其治疗必须建立在明确诊断与分类的基础上。骨肿瘤与软组织肿瘤分类是对长期积累的临床学、病理学、影像学资料和大量基础研究成果的总结,反映了对骨肿瘤认识不断加深的过程,是一个不断发展的动态的标准,对统一诊断依据、指导治疗和评估预后具有重要意义。世界卫生组织(WHO)于1972起不定期地制订和修订骨肿瘤和软组织肿瘤分类标准,是国内外公认和最常用的标准。表1-1和表1-2分别是WHO2002年版骨肿瘤和软组织肿瘤病理学及遗传学分类法。

表 1-1 骨肿瘤病理学及遗传学分类法
(WHO 第三版,2002)

类 目	名 称
1	软骨性肿瘤 (cartilage tumours)
1.1	骨软骨瘤 (osteochondroma)
1.2	软骨瘤 (chondroma)
1.2.1	内生软骨瘤 (enchondroma)
1.2.2	骨膜软骨瘤 (periosteal chondroma)
1.2.3	内生软骨瘤病 (enchondromatosis)
1.3	软骨母细胞瘤 (chondroblastoma)
1.4	软骨黏液样纤维瘤 (chondromyxoid fibroma)
1.5	滑膜软骨瘤病 (synovial chondromatosis)
1.6	软骨肉瘤 (chondrosarcoma)
1.7	去分化软骨肉瘤 (dedifferentiated chondrosarcoma)
1.8	间叶性软骨肉瘤 (mesenchymal chondrosarcoma)
1.9	透明细胞软骨肉瘤 (clear-cell chondrosarcoma)

续表 1-1

类 目	名 称
2	成骨性肿瘤(osteogenic tumours)
2.1	骨样骨瘤(osteoid osteoma)
2.2	骨母细胞瘤(osteoblastoma)
2.3	普通型骨肉瘤(conventional osteosarcoma)
2.4	毛细血管扩张型骨肉瘤(telangiectatic osteosarcoma)
2.5	小细胞性骨肉瘤(small cell osteosarcoma)
2.6	低度恶性中心性骨肉瘤(low grade central osteosarcoma)
2.7	继发性骨肉瘤(secondary osteosarcoma)
2.8	骨旁骨肉瘤(parosteal osteosarcoma)
2.9	骨膜骨肉瘤(periosteal osteosarcoma)
2.10	高恶性表面骨肉瘤(high-grade surface osteosarcoma)
3	成纤维性肿瘤(fibrogenic tumours)
3.1	骨促结缔组织增生性纤维瘤(desmoplastic fibroma of bone)
3.2	骨纤维肉瘤(fibrosarcoma of bone)
4	纤维组织细胞性肿瘤(fibrohistiocytic tumours)
4.1	良性纤维组织细胞瘤(benign fibrous histiocytoma)
4.2	恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma)
5	尤文肉瘤/原始神经外胚层瘤(ewing sarcoma / primitive neuroectodermal tumor)
5.1	尤文肉瘤/原始神经外胚层瘤(ewing sarcoma / PNET)
6	造血系统肿瘤(haematopoietic tumours)
6.1	浆细胞性骨髓瘤(plasma cell myeloma)
6.2	恶性淋巴瘤(malignant lymphoma)
7	巨细胞肿瘤(giant cell tumours)
7.1	巨细胞瘤(giant cell tumour)
7.2	恶性巨细胞瘤(malignancy in giant cell tumour)
8	脊索肿瘤(notochordal tumours)
8.1	脊索瘤(chordoma)
9	血管肿瘤(vascular tumours)
9.1	血管瘤及相关病变(haemangioma and related lesions)
9.2	血管肉瘤(angiosarcoma)
10	肌源性、脂肪源性、神经性和上皮性肿瘤 (myogenic, lipogenic, neural and epithelial tumours)
10.1	骨平滑肌瘤(leiomyoma of bone)
10.2	骨平滑肌肉瘤(leiomyosarcoma of bone)
10.3	骨脂肪瘤(lipoma of bone)
10.4	骨脂肪肉瘤(liposarcoma of bone)

续表 1-1

类 目	名 称
10.5	神经鞘瘤 (schwannoma)
10.6	造釉细胞瘤 (adamantinoma)
10.7	骨转移瘤 (metastases involving bone)
11	肿瘤性质未确定肿瘤 (tumours of undefined neoplastic nature)
11.1	动脉瘤性骨囊肿 (aneurysmal bone cyst)
11.2	单纯性骨囊肿 (simple bone cyst)
11.3	纤维结构不良 (fibrous dysplasia)
11.4	骨性纤维结构不良 (osteofibrous dysplasia)
11.5	郎格罕氏细胞组织细胞增生症 (langerhans cell histiocytosis)
11.6	Erdheim - Chester 病 (Erdheim - Chester disease)
11.7	胸壁错构瘤 (chest wall hamartoma)
12	与骨和软组织肿瘤相关的先天性和遗传性综合征 (congenital and inherited syndromes associated with bone and soft tissue tumours)
12.1	家族性腺瘤性息肉病 (familial adenomatous polyposis)
12.2	Beckwith - Wiedemann 综合征 (Beckwith - Wiedemann syndrome)
12.3	内生软骨瘤病 (enchondromatosis; Ollier disease and Maffucci syndrome)
12.4	McCune - Albright 综合征 (McCune - Albright syndrome)
12.5	多发性骨软骨瘤 (multiple osteochondromas)
12.6	视网膜母细胞瘤综合征 (retinoblastoma syndrome)
12.7	Rothmund - Thomson 综合征 (Rothmund - Thomson syndrome)
12.8	Werner 综合征 (Werner syndrome)

表 1-2 软组织肿瘤病理学及遗传学分类法
(WHO 第三版,2002)

类 目	名 称
1	脂肪细胞性肿瘤 (adipocytic tumours)
1.1	脂肪瘤 (lipoma)
1.2	脂肪瘤病 (lipomatosis)
1.3	神经脂肪瘤病 (lipomatosis of nerve)
1.4	脂肪母细胞瘤/脂肪母细胞瘤病 (lipoblastoma/lipoblastomatosis)
1.5	血管脂肪瘤 (angioliipoma)
1.6	软组织平滑肌脂肪瘤 (myoliipoma of soft tissue)
1.7	软骨样脂肪瘤 (chondroid lipoma)
1.8	梭形细胞脂肪瘤/多形性脂肪瘤 (spindle cell lipoma/pleomorphic lipoma)
1.9	冬眠瘤 (hibernoma)

续表 1-2

类 目	名 称
1.10	非典型脂肪瘤性肿瘤/ 高分化脂肪肉瘤 (atypical lipomatous tumour/ well differentiated liposarcoma)
1.11	去分化脂肪肉瘤(dedifferentiated liposarcoma)
1.12	黏液样脂肪肉瘤(myxoid liposarcoma)
1.13	多形性脂肪肉瘤(pleomorphic liposarcoma)
1.14	混合型脂肪肉瘤(mixed - type liposarcoma)
2	纤维母细胞/肌纤维母细胞肿瘤(fibroblastic/myofibroblastic tumours)
2.1	结节性筋膜炎(nodular fasciitis)
2.2	增生性筋膜炎和增生性肌炎(proliferative fasciitis and proliferative myositis)
2.3	骨化性肌炎和指(趾)纤维骨性假瘤 (myositis ossificans and fibroosseous pseudotumour of digits)
2.4	缺血性筋膜炎(ischaemic fasciitis)
2.5	弹力纤维瘤(elastofibroma)
2.6	婴儿纤维性错构瘤(fibrous hamartoma of infancy)
2.7	肌纤维瘤/肌纤维瘤病(myofibroma/ myofibromatosis)
2.8	颈纤维瘤病(fibromatosis colli)
2.9	幼年性玻璃样变纤维瘤病(juvenile hyaline fibromatosis)
2.10	包含体性纤维瘤病(inclusion body fibromatosis)
2.11	腱鞘纤维瘤(fibroma of tendon sheath)
2.12	硬化性纤维母细胞瘤(desmoplstic fibroblastoma)
2.13	乳腺型肌纤维母细胞瘤(mammary - type myofibroblastoma)
2.14	钙化性腱膜纤维瘤(calcifying aponeurotic fibroma)
2.15	血管肌纤维母细胞瘤(angiomyofibroblastoma)
2.16	富于细胞性血管纤维瘤(cellular angiofibroma)
2.17	项型纤维瘤(nuchal - type fibroma)
2.18	Gardner 纤维瘤(gardner fibroma)
2.19	钙化性纤维性肿瘤(calcifying fibrous tumour)
2.20	巨细胞血管纤维瘤(giant cell angiofibroma)
2.21	表浅性纤维瘤病(superficial fibromatoses)
2.22	韧带样型纤维瘤病(desmoid - type fibromatoses)
2.23	脂肪纤维瘤病(lipofibromatosis)
2.24	胸膜外孤立性纤维性肿瘤和血管外周细胞瘤 (extrapleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma)
2.25	炎症性肌纤维母细胞性肿瘤(inflammatory myofibroblastic tumour)
2.26	低度恶性肌纤维母细胞肉瘤(low grade myofibroblastic sarcoma)
2.27	黏液炎症性纤维母细胞肉瘤(myxoinflammatory fibroblastic sarcoma)

续表 1-2

类 目	名 称
2. 28	婴儿纤维肉瘤 (infantile fibrosarcoma)
2. 29	成人纤维肉瘤 (adult fibrosarcoma)
2. 30	黏液纤维肉瘤 (myxofibrosarcoma)
2. 31	低度恶性纤维黏液样肉瘤 (low grade fibromyxoid sarcoma)
2. 32	硬化性上皮样纤维肉瘤 (sclerosing epithelioid fibrosarcoma)
3	所谓的纤维组织细胞性肿瘤 (so - called fibrohistiocytic tumours)
3. 1	腱鞘巨细胞肿瘤 (giant cell tumour of tendon sheath)
3. 2	弥漫型巨细胞肿瘤 (diffuse - type giant cell tumour)
3. 3	深在性良性纤维组织细胞瘤 (deep benign fibrous histiocytoma)
3. 4	丛状纤维组织细胞肿瘤 (plexiform fibrohistiocytic tumours)
3. 5	软组织巨细胞肿瘤 (giant cell tumour of soft tissue)
3. 6	多形性恶性纤维组织细胞瘤/未分化高级别多形性肉瘤 (pleomorphic malignant fibrous histiocytoma/undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma)
3. 7	巨细胞恶性纤维组织细胞瘤/伴有巨细胞的未分化多形性肉瘤 (giant cell malignant fibrous histiocytoma/undifferentiated pleomorphic sarcoma with giant cell)
3. 8	炎症性恶性纤维组织细胞瘤/伴有明显炎症反应的未分化多形性肉瘤 (inflammatory malignant fibrous histiocytoma/undifferentiated pleomorphic sarcoma with prominent inflammation)
4	平滑肌肿瘤 (smooth muscle tumours)
4. 1	血管平滑肌瘤 (angioleiomyoma)
4. 2	深部软组织平滑肌瘤 (leiomyoma of deep soft tissue)
4. 3	平滑肌肉瘤 (leiomyosarcoma)
5	周细胞 (血管周细胞) 性肿瘤 [pericytic (perivascular) tumors]
5. 1	血管球瘤 (glomus tumors)
5. 2	肌周细胞瘤 (myopericytoma)
6	骨骼肌肿瘤 (skeletal muscle tumours)
6. 1	横纹肌瘤 (rhabdomyoma)
6. 2	胚胎性横纹肌肉瘤 (embryonal rhabdomyosarcoma)
6. 3	腺泡状横纹肌肉瘤 (alveolar rhabdomyosarcoma)
6. 4	多形性横纹肌肉瘤 (pleomorphic rhabdomyosarcoma)
7	血管肿瘤 (vascular tumours)
7. 1	血管瘤 (haemangiomas)
7. 2	上皮样血管瘤 (epithelioid haemangioma)
7. 3	血管瘤病 (angiomaatosis)
7. 4	淋巴管瘤 (lymphangioma)
7. 5	Kaposi 型血管内皮瘤 (Kaposiform haemangioendothelioma)

续表 1-2

类 目	名 称
7.6	网状血管内皮细胞瘤 (retiform haemangioendothelioma)
7.7	乳头状淋巴管内细胞内皮细胞瘤 (papillary intralymphatic angioendothelioma)
7.8	混合性血管内皮细胞瘤 (composite haemangioendothelioma)
7.9	kaposi 肉瘤 (kaposi sarcoma)
7.10	其它中间型血管肿瘤 (other intermediate vascular neoplasma)
7.11	上皮样血管内皮细胞瘤 (epithelioid haemangioendothelioma)
7.12	软组织血管肉瘤 (angiosarcoma of soft tissue)
8	软骨性 - 骨性肿瘤 (chondro - osseous tumours)
8.1	软组织软骨瘤 (soft tissue chondroma)
8.2	骨外骨肉瘤 (extraskkeletal osteosarcoma)
9	分化不确定的肿瘤 (tumors of uncertain differentiation)
9.1	肌内黏液瘤 (intramuscular myxoma)
9.2	关节旁黏液瘤 (juxta - articular myxoma)
9.3	深部“侵袭性”血管黏液瘤 (deep 'aggressive' angiomyxoma)
9.4	软组织多形性玻璃样变血管扩张性肿瘤 (pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour of soft parts)
9.5	异位错构瘤性胸腺瘤 (ectopic haemartomatous thymoma)
9.6	血管瘤样纤维组织细胞瘤 (angiomatoid fibrous histiocytoma)
9.7	骨化性纤维黏液样肿瘤 (ossifying fibromyxoid tumor)
9.8	混合性肿瘤/肌上皮瘤/副脊索瘤 (mixed tumor/myoepithelioma/parachordoma)
9.9	滑膜肉瘤 (synovial sarcoma)
9.10	上皮样肉瘤 (epithelioid sarcoma)
9.11	腺泡状软组织肉瘤 (alveolar soft part sarcoma)
9.12	软组织透明细胞肉瘤 (clear cell sarcoma of soft tissues)
9.13	骨外黏液样软骨肉瘤 (extraskkeletal myxoid chondrosarcoma)
9.14	恶性间叶瘤 (malignant mesenchymoma)
9.15	促纤维组织增生性小圆细胞肿瘤 (desmoplastic small round cell tumor)
9.16	肾外横纹肌样瘤 (extrarenal rhabdoid tumor)
9.17	具有血管周上皮样细胞分化的肿瘤 (neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation)
9.18	内膜肉瘤 (intimal sarcoma)

(肖德明 王大平 张世权)

第二章 临床表现与实验室检查

第一节 临床表现

一、一般资料

骨骼系统肿瘤常常有其特定的好发年龄、性别和部位。例如,青春期前的患者一般不考虑骨巨细胞瘤;5岁以下的婴幼儿易患骨转移性神经母细胞瘤而少见尤文氏瘤;骨髓瘤及骨转移瘤则多见于老年患者。孤立性骨囊肿80%发生在肱骨和股骨近端,在此部位以外的囊性骨破坏病变不应首先考虑为骨囊肿;骨巨细胞瘤及软骨母细胞瘤一般发生于近关节面的长骨骨端,而极少发生于干骺部及骨干;骨旁骨肉瘤的典型发病部位则是股骨远端后侧。因此,了解患者的这些情况对于明确诊断、减少误诊具有重要意义。

二、临床症状

疼痛是大多数骨肿瘤最早出现的症状,开始时较为轻微,呈间歇性,以后逐渐加重,呈持续性疼痛,夜间痛和静息痛是骨肿瘤的一个重要特征,应予以特别重视。骨肿瘤的早期疼痛常常被患者和医生归咎于劳损或外伤,直到病变扩大,甚至出现病理性骨折才进行X线检查而确诊,是临床上常见的情况。然而,对于恶性骨肿瘤特别是骨肉瘤而言,此时已经失去了取得最佳疗效的治疗时机。因此,对于儿童和青少年关于肢体疼痛的主诉,切不可等闲视之,应常规进行X线检查,对有些高度怀疑为骨肿瘤而X线检查正常者,还须作CT、MRI或ECT检查,尽可能做到早期诊断,早期治疗。

有些骨肿瘤的疼痛具有重要的诊断价值,例如骨样骨瘤,其特点为持续恒定的疼痛,饮用含酒精性饮料后可加重,服用水杨酸类药物有止痛作用。位于脊柱、骨盆的肿瘤,如压迫脊神经根或坐骨神经,可引起放射性疼痛。

肿块和肿胀也是骨肿瘤的主要表现之一,在某些肿瘤如骨软骨瘤和软骨肉瘤,肿块常常成为首发症状。肿瘤位置浅表,肿块或肿胀出现较早;如果肿瘤位置较深,则肿胀不明显,肿块亦不易早期发现。如果一个良性的肿物迅速增大,应警惕其恶变的可能。恶性骨肿瘤突破骨质侵犯软组织后,则出现软组织肿块和肿胀。

有些骨肿瘤如骨囊肿、骨巨细胞瘤常常因轻微外伤出现病理性骨折而就诊。骨肿瘤发生病理性骨折后的症状与单纯外伤性骨折相同,表现为疼痛、肿胀、畸形和异常活动。骨科医师对因轻微外力而发生的骨折应引起重视,应警惕在骨肿瘤基础上发生的病理性骨折。把病理性骨折当作单纯外伤性骨折而行内固定术,术后因内固定松动、骨折不愈合而最终发现骨肿瘤的病例,在临床上并不鲜见。