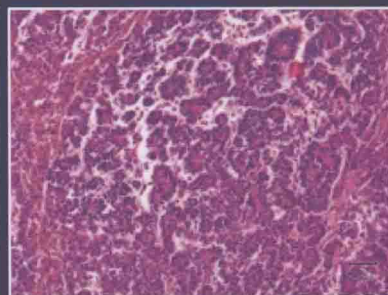
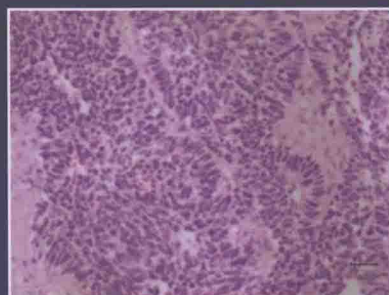
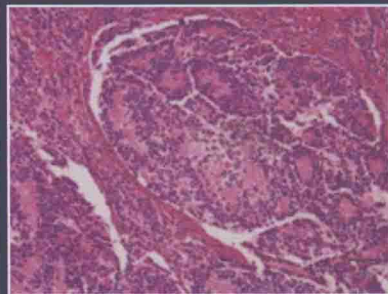
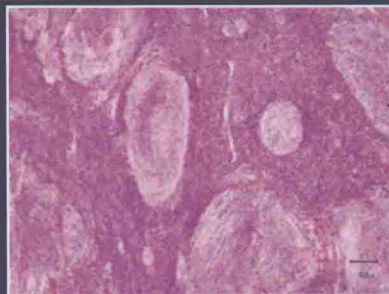
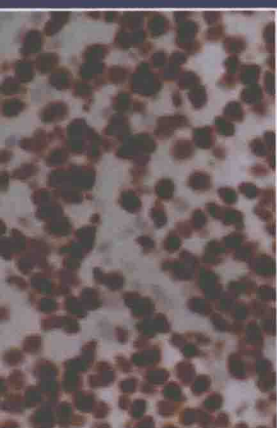


儿童肿瘤病理学 诊断图谱

赖日权 郜红艺 主编
王凤华 陈晓东



科学出版社

内 容 简 介

本书为儿童肿瘤病理学诊断图谱，由美国大学病理学系和儿科学系联合编写，是一本集病理学、影像学、临床学于一体的综合性图谱。本书共分10章，主要介绍儿童常见肿瘤的病理学诊断，包括神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤、畸胎瘤、淋巴瘤、白血病、骨肉瘤、软组织肉瘤、生殖细胞瘤、胚胎性肿瘤等。本书图文并茂，文字简洁明了，是儿科病理学、影像学、临床学工作者的必备参考书。

儿童肿瘤病理学诊断图谱

赖日权 郜红艺 王凤华 陈晓东 主编

第1版 2010年10月第1次印刷 16开 120页 120mm×120mm

ISBN 7-309-07393-3

定价：38.00元

9 5693 3093 97

中国标准书号(2010) 7-309-07393-3

本书为儿童肿瘤病理学诊断图谱，由美国大学病理学系和儿科学系联合编写，是一本集病理学、影像学、临床学于一体的综合性图谱。本书共分10章，主要介绍儿童常见肿瘤的病理学诊断，包括神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤、畸胎瘤、淋巴瘤、白血病、骨肉瘤、软组织肉瘤、生殖细胞瘤、胚胎性肿瘤等。本书图文并茂，文字简洁明了，是儿科病理学、影像学、临床学工作者的必备参考书。

科学出版社

北京

内 容 简 介

儿童肿瘤病理与成人肿瘤病理有很大的差异。这不仅因儿童恶性肿瘤少见,还与其类型多、分布广有关,是外科病理诊断学中疑难的领域之一。为便于读者熟悉、掌握儿童肿瘤的病理诊断与鉴别诊断,作者参考 2005 年儿童恶性肿瘤国际分类 (ICCC-3),详细介绍了儿童各种类型肿瘤的临床特征和病理改变,包括儿童肿瘤的瘤样病变、良性肿瘤、恶性肿瘤、良恶性之间的中间类型的肿瘤及一些近年来新的病种、新类型。本书共 14 章,重点突出病理形态变化、鉴别诊断和分子病理变化,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 1421 幅,力求诊断要点明确、病种齐全、图文并茂、实用性强。

本书可作为病理科医生和病理学教学者的工具书与参考书。

图书在版编目 (CIP) 数据

儿童肿瘤病理学诊断图谱 / 赖日权等主编. — 北京: 科学出版社, 2016
ISBN 978-7-03-048812-1

I. 儿… II. 赖… III. 小儿疾病—肿瘤—病理学—诊断学—图谱
IV. R730.2-64

中国版本图书馆CIP数据核字 (2016) 第132898号

责任编辑: 杨小玲 董 林 / 责任校对: 赵桂芬

责任印制: 赵 博 / 封面设计: 陈 敬

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>

北京利丰雅高长城印刷有限公司 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

2016 年 6 月第 一 版 开本: 889 × 1194 1/16

2016 年 6 月第一次印刷 印张: 28 3/4

字数: 682 000

定价: 238.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)



赖日权



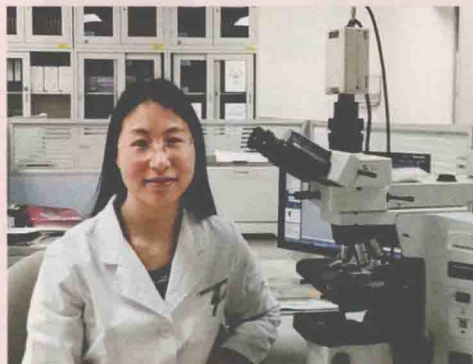
男，广东兴宁人。中山医学院毕业，主任医师、技术二级，文职一级。从事临床病理诊断工作 50 余年，有较丰富的临床病理诊断经验和造诣，尤其擅长对软组织肿瘤及儿科临床病理的诊断。先后任全军医学科学技术委员会委员、全军病理学常务委员、广州军区病理专业委员会主任委员、广州军区高级技术职称评委、广州军区后勤部医学科学技术委员会委员、驻穗部队病理诊断中心主任、中华医学会广东省病理学会副主任委员、广东省资深专家委员会委员、广东省医学会医疗事故技术鉴定专家成员、《诊断病理学》杂志副主编、《诊断病理学》杂志专家委员会成员、中国老年保健协会病理学工作者委员会专家组成员、亚太地区病理学成员，中华病理学杂志特邀审稿专家和多家杂志的编委及常务编委、中国抗癌协会肉瘤专业委员会病理学组顾问等职。发表论文 170 余篇。先后主编和参与主编《软组织肿瘤病理学 1998》《疑难病理诊断精选》《中国肿瘤病理学分类——软组织肿瘤病理学类型》《中华临床病理学丛书——软组织病理学》《宫颈/阴道组织与细胞病理学诊断》《软组织肿瘤病理学诊断图谱》《软组织肿瘤病理学 2015》等专著。参与编写多部专著的相关章节。获全军科学技术进步二等奖 4 项，1992 年起享受国务院特殊津贴。2004 年获中山医学院杰出校友奖。2005 年获中华病理学杂志创刊 50 周年金笔奖，2011 年中国人民解放军医学科学技术委员会病理学专业委员会授予“军队病理学事业终身成就奖”。2015 年获医院德艺双馨奖和中华病理学会授予的“中国病理事业突出贡献专家”奖。现任广州军区总医院及广东省妇幼保健院技术顾问。



邵红艺



男，主任医师，医学博士。1996年毕业于安徽蚌埠医学院，从事临床与病理工作近20年。现任广东省妇幼保健院（广东省儿童医院、广东省妇产医院）病理科主任。曾在复旦大学肿瘤医院病理科进修，并以访问学者身份赴意大利锡耶纳大学医院病理科学习。对女性生殖系统肿瘤及儿童肿瘤病理诊断有一定经验。现任中华医学会病理学分会儿科专业组委员，广东省医学会病理学分会委员，广东省医师协会病理医师分会副主任委员，广东省抗癌协会肿瘤病理专业委员会常委。主持广东省医学科学基金2项，发表论文40余篇，获得广东省科学技术奖励三等奖1项，参与编写专著3部。



王凤华

女，副主任医师，医学博士，现为广州市妇女儿童医疗中心病理科主任。1995 年硕士毕业于华中科技大学同济医学院，2007 年就读中山大学医学院，攻读病理与病理生理学博士。从事儿科病理诊断十余年，曾在北京协和医院病理科进修学习大病理，并以访问学者身份赴澳大利亚墨尔本皇家儿童医院病理科进行儿科专科病理学习。主要研究方向为儿科肿瘤，在儿童常见病、疑难罕见病病理诊断、儿童及胎儿尸体剖检病理诊断方面积累了一定经验。发表学术论著 20 余篇，其中 SCI 收录 6 篇。现为中华医学会病理学分会儿科病理学组委员、广东省医学会病理学分会委员、广州市医学会病理学分会常委。



陈晓东



男，主任医师，医学博士，现就职于广州军区广州总医院病理科。1989年毕业于第二军医大学，留校任教及从事临床病理诊断工作。1993～1998年在第二军医大学研究生院攻读医学硕士、医学博士学位。毕业论文题目分别为《人肝细胞性肝癌中转移抑制基因 nm23 及其编码蛋白的表达》和《体外循环中心肌细胞膜损伤与恢复的分子机理研究——心肌细胞膜蛋白变化的实验研究》。曾工作于第二军医大学基础部病理教研室、长海医院病理科，主要研究方向为肿瘤病理学。分别在上海复旦大学附属肿瘤医院和北京协和医院进修疑难病理诊断。获得军队科技进步三等奖2项，广东省科技进步二等奖2项。广东省科技计划项目基金2项。发表学术论著50余篇。参编病理专著6部。现为广东省医学会病理学分会副主任委员、全军科技委员会病理学专业常务委员、军队科技委员会病理学专业委员会分子与超微病理学专业组委员、军事病理学分会委员，广州军区医学科技委员会病理学专业主任委员。荣立个人三等功1次。

编写人员 / Editor

主 编

赖日权 郜红艺 王凤华 陈晓东

编 者 (以姓氏笔画为序)

王凤华 广州市妇女儿童医疗中心
王 蔚 广州军区广州总医院
牛会林 广州市妇女儿童医疗中心
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
陈晓东 广州军区广州总医院
陈炳旭 广州金域医学检验中心
陈文静 广东省妇幼保健院 广东省儿童医院
张江宇 广东省妇幼保健院 广东省儿童医院
罗东兰 广东省人民医院
郜红艺 广东省妇幼保健院 广东省儿童医院
施 全 广州市妇女儿童医疗中心
康小玲 广东省妇幼保健院 广东省儿童医院
赖日权 广州军区广州总医院
廖秋林 广州军区广州总医院

秘 书

牛会林

前言 Preface

随着社会的进步和医学的发展,儿童疾病谱和死亡原因发生了明显的变化,严重威胁儿童生命的急性传染病的发生率和死亡率已大幅度下降,恶性肿瘤已成为仅次于儿童意外伤害死亡的最常见死亡原因,儿童肿瘤尤其是恶性肿瘤病理已成为儿科病理的研究重点。

儿童病理学是病理学的重要组成部分,但儿童肿瘤与成人肿瘤病理类型和形态特征有很大的差异。儿童恶性肿瘤少见,除白血病外儿童实体性肿瘤约占全部恶性肿瘤的不足1%;在临床病理、肿瘤生物学行为亦具有独特的改变,儿童实体性肿瘤主要包括非上皮性原发性肉瘤和胚胎性肿瘤,如淋巴瘤、颅内肿瘤、生殖细胞肿瘤、软组织、骨的肿瘤,以及胚胎残件组织发生的肿瘤,如各种母细胞肿瘤,而上皮性肿瘤极为少见。我国儿科病理从20世纪50年代末起步,主要以尸体解剖为主。1985年在儿科病理专家陈光华主任的发起下第一届儿科病理会议在广州召开,此后儿科病理事业不断进步,1995年在哈尔滨中华医学会病理分会正式成立儿科病理学组。近10余年来我国妇女儿童的医疗保健得到极大的发展,各省地市都建立了儿童医院,诊断与治疗技术水平不断提高,业务涉及范围越来越广,除手术切除标本外,肝穿刺、肾穿刺、皮肤活检及利用内镜小标本活检被更多的临床医生所采用;免疫组织化学、免疫荧光、电子显微镜及分子生物学技术等越来越多地被运用于日常病理诊断和研究工作。儿科疾病的病理标本亦逐年增多,但与之不相称的是从事儿童病理的队伍不健全,专科人才奇缺,儿科疾病的外检和尸体解剖部分由非从事儿童病理的医师负责。未经儿科病理专科培训医师的病理诊断正确性和精确性还有待提高。此外,国内尚未将儿童病理专业纳入病理医师专科培训制度中,部分病理医师不了解儿童肿瘤的临床病理特征。虽然近20年来,出版了一些儿科病理的专著和译著,但由于分子生物学技术的迅猛发展,对疾病的认识进一步加深及众多新病种的出现,目前国内尚缺乏全面的儿科肿瘤病理教科书。

《儿童肿瘤病理学诊断图谱》由广东省妇幼保健院、广东省儿童医院、广州市妇女儿童医疗中心、广州军区广州总医院、广东省人民医院、中山大学附属第一医院、广州金域医学检验中心多家单位参与,采用各医院专科优势进行分工,历时2年余集体编写完成。本图谱是一部全面系统地详细介绍儿童肿瘤及其瘤样病变的专著。为读者使用方便,并能熟悉、

掌握儿童肿瘤及瘤样病变的病理诊断与鉴别诊断，本专著以 2005 年儿童恶性肿瘤国际分类（ICCC-3）为基础，全书共 14 章。删除了 ICCC-3 分类中的其他和未特指类的恶性肿瘤，将有关的病种归入相关的章节，增加了神经外胚叶肿瘤、胸部（肺、纵隔、胸腺）肿瘤、内分泌系统肿瘤和皮肤肿瘤等相关的章节。

本专著介绍了儿童各种类型肿瘤的临床特征和病理改变，包括一些近年来的新病种、新类型，如先天性非进展性血管瘤、巨细胞血管母细胞瘤、梭形细胞/硬化性横纹肌肉瘤、婴儿原始黏液样间叶性肿瘤、种痘水疱病样淋巴瘤、恶性外胚间叶瘤、丛状纤维黏液瘤、胃母细胞瘤等。结合最新文献，本图谱重点详细描述各类病变的组织病理形态变化及其诊断与鉴别诊断的要点，和各类病变的特殊染色、免疫组化、电镜、分子病理特征。提供多年来举办的儿童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 1421 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，对提高儿童肿瘤病理诊断准确性具有重要的意义，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中国医学科学院血液病研究所血液病知名专家陈辉树教授和中山大学第一附属医院熊敏教授、韩安家教授的热情帮助和支持，对有关章节提出了宝贵的修改意见和文字上的修饰。广东省人民医院血液病科罗琼主任提供了部分血液及骨髓涂片，佛山市第一人民医院、深圳市第一人民医院提供部分宝贵的病例资料，在此一并致以感谢。由于时间仓促，本书难免存在错误或不足之处，敬请同行和读者指正。

编者

2016 年 1 月于广州

目 录 Contents

第一章 儿童肿瘤概论 1

一、儿童肿瘤的流行病学和发病率	1
二、儿童恶性肿瘤分类	3
三、儿童肿瘤的病因学	6
(一) 遗传因素	6
(二) 电离辐射和放射	6
(三) 化学因素	6
(四) 病毒感染	7
(五) 免疫功能	7
四、儿童肿瘤的临床特征	7
(一) 儿童肿瘤的基本特点	7
(二) 儿童肿瘤的临床表现	7
(三) 儿童肿瘤的临床辅助检查	8
五、儿童肿瘤病理学检查	9
(一) 儿童肿瘤的病理学特点	9
(二) 儿童肿瘤的病理学检查	9
(三) 儿童肿瘤的临床分期和组织学分级	10
六、儿童肿瘤的病理诊断及报告内容	12
(一) 儿童肿瘤诊断困难性	12
(二) 肿瘤的病理学诊断	13
(三) 儿童肿瘤病理报告的内容	13
七、辅助检查在儿童肿瘤病理 诊断中的应用	13
(一) 组织化学 / 特殊染色	13
(二) 免疫组织化学在儿童肿瘤病理诊断 中的应用	14
(三) 超微结构	18
(四) 儿童肿瘤细胞和分子遗传学	18
八、肿瘤的治疗和预后	20

第二章 儿童血液肿瘤 21

一、白血病概述	21
二、急性白血病	21
三、淋巴细胞性白血病	22
(一) 急性淋巴细胞性白血病 / 淋巴母 细胞性淋巴瘤	22
(二) 成熟性 B 淋巴细胞性白血病	29
(三) 成熟性 T 细胞和 NK 细胞白血病	32
四、急性髓细胞性白血病	35
五、骨髓增殖性肿瘤	40
六、骨髓增生异常综合征	45

第三章 中枢神经系统肿瘤 47

一、星形细胞肿瘤	47
(一) 毛细胞型星形细胞瘤	47
(二) 毛黏液样星形细胞瘤	49
(三) 弥漫型星形细胞瘤	50
(四) 多形性黄色星形细胞瘤	53
(五) 胶质纤维瘤	55
二、室管膜肿瘤	56
(一) 室管膜瘤	56
(二) 间变型室管膜瘤	60
(三) 室管膜下巨细胞星形细胞瘤 / 结 节性硬化症	61
(四) 结节硬化的皮质结节	62
三、脉络丛肿瘤	63
(一) 脉络丛乳头状瘤	64

(二) 不典型脉络丛乳头状瘤.....	64	(六) 组织细胞坏死性淋巴结炎.....	105
(三) 脉络丛癌.....	65	(七) 猫抓病.....	106
四、神经元与混合性神经元-胶质肿瘤.....	65	(八) Kimura 病.....	107
(一) 婴儿促纤维增生性星形细胞瘤/节 细胞瘤.....	66	(九) 自身免疫性淋巴组织增生综合征.....	108
(二) 胚胎发育不良神经上皮瘤.....	68	二、淋巴母细胞性淋巴瘤/白血病.....	109
(三) 节细胞胶质瘤和节细胞瘤.....	70	三、成熟 B 细胞淋巴瘤.....	110
(四) 乳头状胶质神经元肿瘤.....	73	(一) 弥漫性大 B 细胞淋巴瘤.....	110
(五) 第四脑室形成菊形团的胶质神 经元肿瘤.....	74	(二) 伯基特淋巴瘤.....	112
(六) 伴神经毡样“菊形团”的胶质神 经元肿瘤.....	75	(三) 儿童滤泡性淋巴瘤.....	114
(七) 胶质神经元错构瘤.....	76	(四) 儿童淋巴结边缘区淋巴瘤.....	116
五、起源未定的神经上皮肿瘤.....	77	(五) 淋巴瘤样肉芽肿病.....	116
(一) 星形母细胞瘤.....	77	四、成熟 T 细胞淋巴瘤.....	118
(二) 血管中心性胶质瘤.....	78	(一) 间变性大细胞淋巴瘤.....	118
六、松果体区肿瘤.....	80	(二) 皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤.....	119
(一) 松果体细胞瘤.....	80	(三) 血管免疫母细胞性 T 细胞淋巴瘤.....	121
(二) 松果体母细胞瘤.....	80	(四) 非特殊类型外周 T 细胞淋巴瘤.....	122
(三) 松果体区乳头状瘤.....	81	(五) 种痘水疱病样淋巴瘤.....	123
七、胚胎性肿瘤.....	82	(六) 儿童系统性 EB 病毒阳性 T 细胞淋 巴组织增生性疾病.....	125
(一) 髓母细胞瘤.....	82	五、霍奇金淋巴瘤.....	126
(二) 中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤.....	86	(一) 结节性淋巴细胞为主型霍奇金 淋巴瘤.....	126
(三) 非典型畸胎样/横纹肌样肿瘤.....	90	(二) 结节硬化性经典型霍奇金淋巴瘤.....	127
八、生殖细胞肿瘤.....	92	(三) 富于淋巴细胞型经典型霍奇金 淋巴瘤.....	129
九、鞍区肿瘤.....	93	(四) 混合细胞型经典霍奇金淋巴瘤.....	130
颅咽管瘤.....	93	(五) 淋巴细胞消退型经典霍奇金淋巴瘤.....	131
十、脑膜肿瘤.....	95	六、其他淋巴造血系统肿瘤.....	131
(一) 脑膜瘤.....	95	(一) 粒细胞肉瘤.....	131
(二) 间叶性、非脑膜上皮性肿瘤.....	96	(二) 朗格汉斯细胞组织细胞增生症.....	133
十一、神经管闭合障碍性疾病.....	97	(三) 移植后淋巴组织增生性疾病.....	134
脊髓脊膜膨出和脑膜脑膨出.....	97	(四) 播散性幼年性黄色肉芽肿.....	136
		(五) 嗜血细胞综合征.....	138

第四章 淋巴瘤..... 100

一、淋巴组织炎症性/增生性病变.....	100
(一) 反应性淋巴滤泡增生.....	100
(二) 生发中心进行性转化.....	101
(三) 血管滤泡增生型 Castleman 病.....	102
(四) 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病.....	103
(五) 传染性单核细胞增多症.....	104

第五章 外周神经肿瘤和神经外胚叶 肿瘤..... 140

一、外周神经肿瘤.....	140
(一) 神经纤维脂肪瘤性错构瘤.....	140
(二) 良性蛛网瘤.....	141
(三) 颗粒细胞瘤.....	141

(四) 神经鞘瘤	142
(五) 神经纤维瘤	144
(六) 神经纤维瘤病	146
(七) 混杂性神经鞘肿瘤	147
(八) 皮肤神经鞘黏液瘤	147
(九) 恶性外周神经鞘瘤	148
(十) 恶性外胚间叶瘤	149
二、神经外胚叶肿瘤	150
(一) 神经母细胞性肿瘤	150
(二) 尤因肉瘤/外周原始神经外胚叶瘤	155
(三) 嗅神经母细胞瘤	158
(四) 视网膜母细胞瘤	159
(五) 婴儿黑色素性神经外胚叶肿瘤	160

第六章 生殖细胞肿瘤和性索-间质肿瘤

一、生殖细胞瘤	163
(一) 无性细胞瘤	163
(二) 精原细胞瘤	164
(三) 性腺外生殖细胞瘤	165
二、卵黄囊瘤	167
三、胚胎性癌	169
四、绒毛膜癌	170
五、畸胎瘤	171
(一) 未成熟畸胎瘤	171
(二) 成熟畸胎瘤	173
(三) 畸胎瘤恶性变	174
(四) 单胚叶高度特异位畸胎瘤	175
(五) 神经外胚叶肿瘤	177
六、混合性生殖细胞肿瘤	178
七、性腺母细胞瘤	179
八、性索-间质性肿瘤及其他少见肿瘤	181
(一) 幼年性颗粒细胞瘤	181
(二) 支持细胞瘤	183
(三) 大细胞钙化性支持细胞瘤	184
(四) 支持-莱狄细胞瘤	185
(五) 莱狄细胞瘤	189
(六) 伴有环状小管的性索肿瘤	190
(七) 两性母细胞瘤	191
(八) 高血钙型小细胞癌	192

第七章 软组织肿瘤

一、成纤维细胞/肌成纤维细胞性肿瘤	194
瘤样病变/良性肿瘤	194
(一) 结节性筋膜炎	194
(二) 纤维瘤	195
(三) 鼻咽血管纤维瘤	196
(四) 婴儿纤维性错构瘤	196
(五) 颈部纤维瘤病	197
(六) 包涵体纤维瘤病	198
(七) 幼年性玻璃样变纤维瘤病	198
(八) 项型纤维瘤	199
(九) Gardner 纤维瘤	200
(十) 钙化性腱膜纤维瘤	200
(十一) 钙化性纤维性肿瘤	201
(十二) 青春前期外阴纤维瘤	202
中间性	202
(一) 婴儿纤维瘤病	202
(二) 脂肪纤维瘤病	203
(三) 巨细胞纤维母细胞瘤	204
(四) 炎性肌纤维母细胞性肿瘤	205
(五) 隆突性皮肤纤维肉瘤	206
(六) 婴儿纤维肉瘤	207
二、纤维组织细胞肿瘤及瘤样病变	208
良性肿瘤	209
(一) 良性纤维组织细胞瘤	209
(二) 细胞性纤维组织细胞瘤	210
(三) 幼年性黄色肉芽肿	211
(四) 黄色瘤	212
(五) 腱鞘滑膜来源的肿瘤和瘤样病变	212
中间性肿瘤	215
(一) 弥漫性腱鞘滑膜巨细胞瘤	215
(二) 丛状纤维组织细胞瘤	215
(三) 软组织巨细胞瘤	216
三、脂肪组织肿瘤和瘤样病变	217
(一) 神经脂肪瘤病	217
(二) 脂肪母细胞瘤/脂肪母细胞瘤病	218
(三) 血管脂肪瘤	219
(四) 肾上腺外髓脂肪瘤	219
(五) 冬眠瘤	220

四、肌源性肿瘤	221
良性肿瘤	221
(一) 心脏横纹肌瘤	221
(二) 皮肤横纹肌瘤性间叶性错构瘤	222
(三) 胎儿型横纹肌瘤	222
(四) 生殖道型横纹肌瘤	223
(五) 平滑肌瘤	224
恶性肿瘤	225
(一) 胚胎性横纹肌肉瘤	225
(二) 腺泡状横纹肌肉瘤	227
(三) 梭形细胞横纹肌肉瘤 / 硬化性横纹肌肉瘤	229
(四) Epstein-Barr 病毒相关性平滑肌肉瘤	230
五、血管周肿瘤	230
(一) 血管球瘤	230
(二) 鼻道血管外皮瘤	232
(三) 肌周细胞瘤	233
(四) 肌纤维瘤 / 肌纤维瘤病	234
(五) 血管平滑肌瘤	235
六、脉管肿瘤	236
良性肿瘤	236
(一) 毛细血管瘤	236
(二) 婴幼儿细胞性血管瘤	236
(三) 先天性非进展性血管瘤	237
(四) 肉芽组织型血管瘤	238
(五) 获得性丛状血管瘤	239
(六) 疣状血管瘤	239
(七) 海绵状血管瘤	240
(八) 肌内血管瘤	241
(九) 巨细胞血管母细胞瘤	241
(十) 血管瘤病及淋巴管瘤病	242
中间性肿瘤	243
(一) 网状血管内皮瘤	243
(二) 乳头状淋巴管内血管内皮瘤	244
(三) Kaposi 型血管内皮瘤	245
恶性肿瘤	246
深部软组织血管肉瘤	246
七、血管周上皮样细胞肿瘤	247
(一) 肺透明细胞糖瘤	247
(二) 透明细胞肌黑色素细胞肿瘤	248
(三) 血管平滑肌脂肪瘤	248

(四) 淋巴管平滑肌瘤及淋巴管平滑肌瘤病	250
(五) 良 / 恶性 PEComa 诊断标准	251
八、胃肠道间质瘤	251
九、未确定分化的肿瘤和瘤样病变	253
良性肿瘤	253
(一) 先天性颗粒细胞瘤	253
(二) 肢端纤维黏液瘤	254
中间性肿瘤	254
(一) 血管瘤样纤维组织细胞瘤	254
(二) 肌上皮瘤 / 肌上皮癌 / 混合瘤	255
(三) 婴幼儿原始黏液样间叶性肿瘤	257
恶性肿瘤	258
(一) 腺泡状软组织肉瘤	258
(二) 软组织透明细胞肉瘤	259
(三) 滑膜肉瘤	261
(四) 上皮样肉瘤	263
(五) 骨外尤因肉瘤	264
(六) 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤	266
(七) 肾外横纹肌样瘤	267

第八章 儿童肾肿瘤 269

一、肾母细胞源性肿瘤	270
(一) 肾母细胞瘤	270
(二) 肾源性残余和肾母细胞瘤病	274
(三) 囊性肾瘤和囊性部分分化型肾母细胞瘤	275
二、后肾肿瘤	276
(一) 后肾腺瘤	277
(二) 后肾间质肿瘤	277
(三) 后肾腺纤维瘤	278
三、其他肾恶性肿瘤	278
(一) 先天性中胚叶肾瘤	278
(二) 肾透明细胞肉瘤	280
(三) 肾横纹肌样瘤	283
(四) 乳头状肾细胞癌	285
(五) Xp11.2 易位 / <i>TFE3</i> 基因融合相关性肾癌	286
(六) 肾髓质癌	289
四、儿童罕见肾肿瘤	290
婴儿骨化性肾肿瘤	290

第九章 骨肿瘤和瘤样病变 291

一、成骨性肿瘤	291
(一) 良性成骨性肿瘤	291
(二) 骨母细胞瘤 / 侵袭性骨母细胞瘤	292
(三) 骨肉瘤	294
二、软骨性肿瘤	302
(一) 软骨瘤	302
(二) 内生性软骨瘤病	302
(三) 骨软骨瘤	303
(四) 软骨母细胞瘤	304
(五) 软骨黏液样纤维瘤	304
(六) 软骨肉瘤	305
三、骨髓性肿瘤和骨转移瘤	310
(一) 骨尤因肉瘤 / 外周性原始神经外 胚叶肿瘤	310
(二) 骨恶性淋巴瘤	311
(三) 神经母细胞瘤骨转移	312
四、骨巨细胞瘤	313
五、其他结缔组织肿瘤	314
六、瘤样病变	315
(一) 孤立性骨囊肿	315
(二) 动脉瘤样骨囊肿	316
(三) 骨化性肌炎	316
(四) 纤维结构不良	317
(五) 干骺端纤维性缺损 / 非骨化性 纤维瘤	318
(六) 骨性纤维结构不良	319
(七) 骨化性纤维瘤	320
(八) 甲状旁腺功能亢进性棕色瘤	321
(九) 朗格汉斯细胞组织细胞增多症	322
(十) 胸壁错构瘤	323

第十章 肝、胰腺和胃肿瘤 325

一、肝良性肿瘤及瘤样病变	325
(一) 局灶结节性增生	325
(二) 结节再生性增生	327
(三) 肝细胞腺瘤	328
(四) 单纯性肝囊肿	329

(五) 肝间叶性错构瘤	330
(六) 肝血管瘤	331
二、肝胆恶性肿瘤	334
(一) 肝母细胞瘤	334
(二) 肝细胞癌	337
(三) 肝未分化肉瘤	338
(四) 血管肉瘤	340
(五) 肝胆管横纹肌肉瘤	340
三、胰腺肿瘤	341
(一) 胰腺神经内分泌肿瘤	341
(二) 胰腺实性—假乳头状瘤	342
(三) 胰母细胞瘤	343
四、胃肿瘤	344
(一) 胃母细胞瘤	344
(二) 胃丛状纤维黏液瘤	345

第十一章 肺、心脏、纵隔和胸腺肿瘤 347

一、肺肿瘤	347
(一) 良性 / 瘤样病变	347
(二) 中间性肿瘤	351
(三) 恶性肿瘤	353
二、心脏肿瘤	359
(一) 横纹肌瘤	359
(二) 黏液瘤	360
(三) 纤维瘤	360
(四) 血管周上皮样细胞肿瘤	361
三、纵隔肿瘤	363
(一) 支气管源性囊肿	363
(二) 胃肠道源性囊肿	364
(三) 真性胸腺增生	364
(四) 胸腺瘤	364
(五) 胸腺癌	367
(六) 纵隔其他肿瘤	368

第十二章 内分泌系统肿瘤 369

一、垂体肿瘤	369
(一) 生长激素腺瘤	369
(二) 催乳素分泌型腺瘤	370

(三) 促甲状腺激素生成腺瘤 / TSH 生成腺瘤	371
(四) 促肾上腺皮质激素细胞腺瘤	371
(五) 促性腺激素腺瘤	371
(六) 裸细胞腺瘤	371
(七) 多激素腺瘤	372
(八) 垂体癌	372
二、甲状腺内分泌肿瘤	372
(一) 甲状腺腺瘤	372
(二) 甲状腺癌	374
三、甲状旁腺肿瘤	383
(一) 甲状旁腺腺瘤	383
(二) 甲状旁腺癌	384
四、肾上腺肿瘤	385
(一) 肾上腺皮质腺瘤	385
(二) 肾上腺皮质癌	387
(三) 良性嗜铬细胞瘤	388
(四) 恶性肾上腺嗜铬细胞瘤	390
五、胰腺内分泌肿瘤	391
(一) 先天性胰岛细胞增生症 / 婴儿持续性高胰岛素血症性低血糖症	391
(二) 胰岛素瘤	392
六、多发性内分泌肿瘤	394
(一) 多发性内分泌肿瘤 1 型	394
(二) 多发性内分泌肿瘤 2 型	394

第十三章 其他上皮性肿瘤 395

一、儿童鼻咽癌	395
二、消化道上皮性肿瘤	398
(一) 食管癌	398
(二) 胃癌	398
(三) 结直肠癌	399
(四) 原发性阑尾癌及类癌	400
(五) 结直肠息肉	402
三、涎腺上皮性肿瘤	403
(一) 腺泡细胞癌	403
(二) 黏液表皮样癌	404
(三) 腺样囊性癌	405
四、乳腺肿瘤	406
(一) 双向分化的肿瘤	406

(二) 乳腺分泌型癌 / 幼年性乳腺癌	409
五、宫颈上皮病变及宫颈癌	410
(一) 宫颈上皮内瘤变	410
(二) 鳞状细胞癌	412
(三) 宫颈腺癌	412
六、尿路上皮癌	413

第十四章 儿童皮肤肿瘤 415

一、表皮及皮肤附件肿瘤	415
(一) 表皮痣	415
(二) 鳞状细胞癌	416
(三) 表皮囊肿	416
(四) 皮样囊肿	417
(五) 皮脂腺痣	417
(六) 汗管瘤	418
(七) 乳头状汗管囊腺瘤	419
(八) 毛母质瘤	419
(九) 毛母细胞瘤	420
(十) 毛发上皮瘤	422
(十一) 基底细胞癌	423
二、皮肤黑色素细胞肿瘤	424
(一) 普通型后天性 (获得性) 黑色素细胞痣	424
(二) 先天性黑色素细胞痣	426
(三) 先天性黑色素细胞痣中的增生结节	428
(四) 梭形细胞和上皮样细胞痣	428
(五) 蓝痣	429
(六) 儿童恶性黑色素瘤	431
三、纤维、血管、神经、肌肉、软骨肿瘤	432
四、纤维组织细胞性肿瘤	433
(一) 纤维组织细胞瘤	433
(二) 幼年性黄色肉芽肿	433
(三) 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	433
(四) 纤维黄色瘤	433
(五) 肥大细胞增生症	433
五、造血组织细胞肿瘤	434

参考文献 435

索引 441

第一章

儿童肿瘤概论

儿童肿瘤专业涉及 18 岁以下儿童(≤ 14 岁)及青少年(15~18 岁)发生的肿瘤。儿童肿瘤在病种、诊断、治疗方案、预后,以及患儿生理和心理上与成人均有所不同,儿童肿瘤学已经成为一门独立的专业。

随着社会的进步和医学的发展,儿童疾病谱和死亡原因发生了明显的变化,严重威胁儿童生命的急性传染病的发生率和死亡率已大幅度下降,除意外伤害是造成儿童出生后死亡的首要原因外,恶性肿瘤已成为严重威胁儿童生命的主要疾病之一。近 20 年来,儿童恶性肿瘤发病率逐年有轻度增加之势,这除与环境等致癌因素有关外,可能还与科学技术的发展,先进的诊查手段有关。儿童恶性肿瘤主要是来源于淋巴造血系统(白血病)的肿瘤和非上皮性实体性的恶性肿瘤(中枢神经系统肿瘤、原发性肉瘤和胚胎性肿瘤等)。在我国每年儿童新发生的肿瘤达 3 万例,其中 1/3 为白血病,2/3 为实体性肿瘤。20 世纪 90 年代以来,我国儿童死因顺位中,恶性肿瘤已上升到第 3 位(0~4 岁年龄组)或第 2 位(5~14 年龄组)。

一、儿童肿瘤的流行病学和发病率

在我国恶性肿瘤总体发病率呈上升趋势,据全国肿瘤登记中心资料,2003~2007 年间我国肿瘤地区发病率为 265.93/10 万,按人口构成进行标化后,标化发病率为 144.25/10 万,最常见的恶性肿瘤为上皮性癌,主要发生于成年,如肺癌、胃癌、结直肠癌、乳腺癌和食管癌等。而儿童恶性肿瘤极为少见,发病率远比成人低。北京 1988 年 0~14 岁的城区恶性肿瘤发病率 7.7/10 万,1993 年 0~14 岁小儿恶性肿瘤死亡率为 3.1/10 万,死亡主要为白血病和脑肿瘤。广州市城区 2000~2004 年儿童恶性肿瘤发病率 17.91/10 万,死亡率为 4.73/10 万。杭州市 2009~2011 年儿童恶性肿瘤发病率约为 17.47/10 万。上海 2002~2010 年儿童新诊断的恶性实体瘤 868 例,占全部恶性肿瘤的 0.2%,占儿童恶性肿瘤的 65.8%。在美国 1990 年的报道称 104 万新发生的肿瘤中 15 岁以下 6800 例(占 0.6%),说明儿童肿瘤发病率较低,但死亡率很高,死亡原因占第二位,仅次于创伤。

近 20 多年来,儿童恶性肿瘤发病率在许多国家逐年有增加之势,如美国儿童肿瘤发病率从 1975 年的 115/100 万上升至 2002 年的 146/100 万,年平均变化率(APC)为 0.7%;英国在 1962~1998 年期间儿童恶性肿瘤上升 35%,年平均变化率 0.8%;欧洲儿童肿瘤信息自动登记系统(European automated childhood cancer information system, ACCIS) 资料分析也发现 20 世纪 90 年代较 70 年代总发病率年平均上升 1.0% ($P<0.001$)。在我国儿童恶性肿瘤发病率没有明显上升趋势或呈现轻微下降趋势,我国 2004 年收集 43 个肿瘤登记处 18 个省市地区(地级市和省级市)的资料,得出儿童恶性肿瘤平均发病率为 149.1/100 万,25 个农村地区为 72.3/100 万,城市地区儿童恶性肿瘤平均发病率是农村地区的 2 倍。但在 2009 年收集 149 个市(县)恶性儿童肿瘤的发病率