

骨与 软组织肿瘤

BONE AND SOFT
TISSUE TUMORS

原著 玛瑞欧·坎帕纳奇
Mario Campanacci

■ 张湘生 张 庆/译
■ 孙材江 祝天经/校



湖南科学技术出版社

骨与 软组织肿瘤

BONE AND SOFT
TISSUE TUMORS

玛瑞欧·坎帕纳奇 (Mario Campanacci) / 原著

张潮生 张 庆 / 译

孙树江 祝天经 / 校

湖南科学技术出版社

Published by arrangement with MARIO CAMPANACCI

Chinese translation copyright (c) 1998 by

Hunan Science and Technology Press

ALL RIGHTS RESERVED

湖南科学技术出版社通过 MARIO CAMPANACCI 取得本书中文版
中国大陆地区出版发行权。

版权所有 侵权必究

骨与软组织肿瘤

原 著：玛瑞欧·坎帕纳奇

(Mario. Campanacci)

译 者：张湘生 张 庆

校 者：孙材江 祝天经

责任编辑：孙桂均

出版发行：湖南科学技术出版社

社 址：长沙市展览馆路 66 号

<http://www.hnstp.com>

邮购联系：本社服务部 0731-4441720

印 刷：湖南省新华印刷三厂

(印装质量问题请直接与本厂联系)

厂 址：长沙市韶山路 158 号

邮 编：410004

经 销：湖南省新华书店

出版日期：1999 年 9 月第 1 版第 1 次

开 本：787mm × 1092mm 1/16

印 张：53.25

插 页：4

字 数：1727000

印 数：1~3100

书 号：ISBN 7-5357-1685-7/R·333

定 价：100.00 元

(版权所有·翻印必究)

序

一

癌症是危及生命的重要疾病之一，据统计世界每年死于癌症的人数约 630 万，我国每年约 100 万以上。因此，研究恶性肿瘤的防治，提高患者的生命率和生活质量是现代医学的当务之急。

我国原发性骨肿瘤约占全身肿瘤的 2%~3%；其中 1/3 是恶性骨肿瘤，多数在确诊后已发生肺等远隔转移。所以，研究恶性骨肿瘤的早期诊断和治疗是延长生命率的关键。

骨肿瘤治疗的现代概念是扩大手术适应证、扩大根治性切除范围、尽量保存健康组织以重建功能；再辅以化学治疗、放射治疗以及生物和免疫治疗等，以减少肿瘤术后复发和远隔转移率，从而达到延长生命、保存肢体的治疗目的。

玛瑞欧·坎帕纳奇教授 (Prof. Mario Campanacci) 以 30 余年的临床经验和 15000 病例及其组织病理学、影像学、手术和化学治疗的详细资料撰写成《骨与软组织肿瘤学》，图文并茂，全面论述了骨与软组织肿瘤的病因、病理、临床表现、检查诊断和鉴别诊断，以及治疗前的思考和手术切除与重建、化学治疗和放射治疗的方式、方法等。并在每一章节中论述了预后的最新知识，对提高骨与软组织肿瘤的诊断和疗效都有重大贡献，在学术界享有很高声誉。

湖南医科大学第二附属医院张湘生医师在意大利留学时跟随玛瑞欧·坎帕纳奇教授学习，回国时将此书带回并经玛瑞欧·坎帕纳奇教授同意后译成中文出版，无疑地将对我国骨与软组织肿瘤的防治工作起到积极的促进作用。尤其是玛瑞欧·坎帕纳奇教授严谨治学的科学精神，更值得学习和效仿。

第一军医大学第一附属医院骨科

狄勋元

上海闸北中心医院骨肿瘤研究室

汤成华

1998 年 6 月 11 日

序

二

长期以来,肿瘤始终是严重威胁人类生命安全的多发和常见疾病。尽管国内和国外,不论在基础理论和临床防治等方面均已进行了广泛而深入的探讨,但迄今,对其确切的病因和发病机理尚了解甚少。同时,在临床医疗方面也存在着早期发现和检查诊断困难,预防和治疗效果差,以及致残和死亡率高等问题。因此,应引起广泛的重视。

骨肿瘤作为肿瘤的一部分,同样,也存在着与后者相同的问题。从发病率来看,发生在骨骼系统的肿瘤虽然并不常见(据统计,骨肿瘤的发病率约为1.060~1.112/10万人),但在骨科领域内却占有相当重要的地位。鉴于骨与关节是运动系统的重要组织结构和器官,因此,从整体上考虑,过去所谓的“骨肿瘤”,也应包括发生在四肢和躯干任何部位及所有软组织在内的肿瘤病变。其中软组织肿瘤的发生率远较骨肿瘤为高。基于骨肿瘤的前述特征和临床需要,国内外的许多部门和机构已开始将骨科肿瘤概括为“骨与软组织肿瘤”。这种分类方法,不仅扩大了骨肿瘤的病种和范围,也必然会相应地增加骨科在医疗、科研、教学和管理等方面的新内容和任务。

过去,对骨与软组织肿瘤的研究一向较少,有关的专业论著更是寥如晨星,仅有的几本也多局限于对发生在骨组织本身肿瘤的一般论述,远远不能满足当前防治和研究骨与软组织肿瘤的迫切需要。

湖南医科大学附属第二医院骨科副教授张湘生有鉴于此,决心致力于这一方面的理论研究和临床实践。当其在意大利瑞佐里矫形外科研究院进修期间,非常关注其导师Mario.Campanacci(玛瑞欧·坎帕纳奇)教授在骨肿瘤方面所从事的全部活动和成就,不仅将其所编著的“骨与软组织肿瘤”(Bone and Soft Tissue Tumors)英文版带回国内,而且,在归国后繁忙的临床工作中挤出时间进行翻译,经过数年废寝忘食、艰苦笔耕,在湖南科学技术出版社的支持和帮助下,终于完成全书的英译中任务,并即将付印出版,从而为骨肿瘤问题的学术交流和更为广泛深入地探索提供条件做出了贡献。另外,从加强与国外友好往来,互通有无取长补短和共同提高的作用考虑,本书的翻译具有更大的价值和意义。

本书系意大利著名病理学及矫形外科手术专家坎帕纳奇教授系统论述有关骨与软组织肿瘤问题的专著。作者根据其本人多年积累的临床工作经验、学术思想,结合应用其所在研究机构所保存的15000份包括各类肿瘤的完整病案资料,并复习和引用最新发表的参考文献撰写本书;同时,全面详尽地论述骨与软组织肿瘤在病理学、放射学、临床诊断学及治疗学方面的原则和要领,并重点介绍其分类、定型、发病率、检查诊断方法、活体组织检查要求,以及对其预防和治疗的策略和手段。

在文字方面，除了对每一种骨与软组织肿瘤的病因、组织病理学、临床表现、检查诊断、鉴别诊断、治疗前准备、手术、化学治疗、放射治疗的方式、方法等进行全面详细的论述外，还就其预后问题进行讨论，为了帮助读者加深印象和便于理解，不仅附有典型病案报告，同时，还提供了大量能准确反映病变部位影像学和组织病理学特征的 X 线照片和病理切片等，体现了图文并茂的特色。虽然本书未更多涉及 CT 及 MRI 等检查，但说明本书所介绍的常规和有关检测手段较后者更具有实用价值。因此，本书不仅适用于矫形外科（骨科）医务工作者、研究人员、进修生和研究生的参考和学习，而且，同样对组织学、病理学和放射学等部门实际工作的开展和提高，也将会起到一定的作用。

由于本书系由意大利语转译为英语的版本，在原意、词义和字句等方面均存在着很大的出入和更多的问题。因此，也相应地增加了翻译的难度。另外，本书除重点介绍了骨科所有常见和多发的肿瘤外，还论述了许多罕见的病例。特别是发生在躯体软组织中的稀有肿瘤，有些更是译者在此以前尚从未见闻者。因此，在翻译中必然会出现差错和失误，有待批评指正和修改。

湖南医科大学附属第二医院
创伤骨科研究室
骨科 孙材江
1998 年 5 月

英

译

者

序

本书是玛瑞欧·坎帕纳奇教授以其在意大利 1981 年~1985 年间编写的三卷“肌肉—骨肿瘤及其他骨与软组织肿瘤增生”为基础而增订和再版的英文版专著。也是作者根据其在博罗格纳瑞佐里矫形外科研究院诊治肌肉—骨肿瘤方面的丰富实践经验，并应用该院自 1905 年以来积累保存的原始 X 线照片，以及病理学方面的资料而编写的优秀专著。从本书所选用的第一例肿瘤病案—股骨远端骨巨细胞瘤患者的 X 线照片来看，可以说明，系统而完整保留的临床资料是临床和科学研究工作的不可估价的宝贵财富。这是作者及其前任所做的重大贡献。在坎帕纳奇教授的领导下，经瑞佐里矫形外科研究院治疗的肿瘤患者已遍布整个意大利。

在过去的 20 年内，该院的治疗组已聚集了一批卓越的放射学、影像学、病理学、化学治疗学，以及矫形外科手术学方面的人才。研究院也已在“肌肉—骨组织肿瘤”发生学方面做出了突出的贡献，从而在欧美国家的“肌肉—骨组织肿瘤”学会中起举足轻重的作用，并领导欧洲“肌肉—骨组织肿瘤”学会。根据世界“肌肉—骨肿瘤”发生学核心组织的经验编写本书奉献于读者。

本书首先按照自己的实践经验和标准，详细论述关节、肌肉—骨骼系统肿瘤发生学的一般原则和模式。然后，在其他一系列章节中分别论述每一个发生在特定部位肿瘤病变的发病率、好发性别、年龄及部位。本书图文并茂，除了为读者提供清晰而能准确反映肿瘤症状、病变部位影像学及组织病理学特点的 X 线照片和图像外，还就其病因、病理、临床表现、检查诊断、鉴别诊断，以及治疗前的考虑和治疗中的有关问题，包括手术、化疗及放射治疗的方式、方法等进行全面详细的论述。另外，在本书中每一章节的最后部分介绍并讨论了有关预后的最新知识。同时附有典型的特殊病例，以加深印象和帮助理解。

本书并非简单地由意大利文译为英语，也并非单纯地由以前的版本经增补编译而成的英文版，而是体现作者敏锐的思维及其对原著内容更为深入地了解 and 更加全面地认识，从而促使本书在骨与软组织肿瘤领域内成为具有国际水平的专科工具书。

本书对学习和进修骨与软组织肿瘤及有关矫形外科手术学、放射学、肿瘤发生学、肿瘤病理学、放射学等方面学员、研究生，以及从事有关肿瘤专业的医务工作者和科技人员具有重要的启蒙、参考和应用价值。

恩尼京
W.F.Enneking

前

言

在瑞佐里矫形外科研究所，骨肿瘤临床工作的先驱者维多里奥·普提 (Vittorio Putti) 不仅创建了病理实验室和资料收藏陈列馆，而且，还早在 1914 年即成功地进行了股骨近端和髓臼肿瘤的关节外瘤段切除术。1923 年又设计并广泛应用膝关节瘤段切除及关节融合术。这些治疗骨与软组织肿瘤的原则和方法一直被沿用至今。其后，维多里奥·普提的学生欧·斯卡里提 (O.Scaglietti) 在病理研究室学习，并继续研究骨肿瘤直至 1941 年。弗·迪里塔拉 (F.Delitala) 于 1945 年首先报告其大部瘤段切除术，以及应用原始的不锈钢假体施行髌关节修复置换术的临床经验。1950 年拉·查纳理 (R.Zanoli) 应用异种异体骨移植嵌入固定术治疗因切除骨肿瘤所致的骨缺损。1955 年高依达尼希 (I.F.Goi-danich) 在骨肿瘤研究中心任职时，根据捷菲 (H.Jaffe) 介绍的新思路和原则，对当时所有的病例资料进行整理、注解和综述。作者本人于 1958 年在高依达尼希领导下，开始从事矫形外科及病理科工作，并在海格坦斯坦因 (H.Hichtenstein) 领导下在旧金山短期学习。正是在这两位德高望重的导师关怀帮助下，作者才可能有今天的成就及具有撰写本书的基础和条件。

目前，研究所的骨肿研究中心已记录并保存 15000 余份包括原始临床病历、X 线照片及病理组织切片在内的完整资料，其中约 90% 以上的病例均曾在本院治疗。其余的 10% 则为外院咨询病案。

本书所选用的病案均经严格选择，不仅通过检查确诊，而且完全排除未经本院诊治的其他病例如颌部肿瘤等。特别需要指出的是，这些被选用的病例，在其门诊检查、治疗方案制订、手术操作、并发症、病理学的分析和统计、结果及预后判断等方面的论述均全部基于作者本人长期临床实践的经验。其中某些病例的图像资料由于为数十年前保存积累的临床档案，所以比较陈旧，而不能达到现在的标准和要求。

鉴于任何具有实用价值的书籍，就其可读性而言，应力求简练、通俗和易懂。因此，本书不仅删除所有不必要的重复和赘述，摒弃一部分尚未明确和肯定的内容，同时，也从近期正式发表的文献资料中精选和采用最新而具有参考及应用价值的资料。

肌肉—骨骼肿瘤学是一门涉及面广、专业性强的学科，必然与其他学科保持联系和配合。因此，作者不论在临床工作和本书的撰写等方面均曾得到病理学家贝契尼 (P.Bacchini)、贝尔托尼 (F.Bertoni)、皮契 (P.Picci)，肿瘤药理学家贝契 (G.Bacci)，普通外科学家布瑞柯理 (A.Briccoli)、古尔奈尔里 (N.Guernerli) 及矫形外科学家布瑞阿尼 (S.Bcriani)、卡帕纳 (R.Capanna)、吉安提 (A.Giunti)，根林卓尼 (F.Ghenlizoni)、古尔拉 (A.Guerra)、列昂尼撒 (C.leonessa)、乌瑞里 (U.Uereuri)、帕都拉尼 (G.Paderani)，

以及托尼 (A.Toni) 等专家的友情支持和帮助,衷心而热诚地感谢他们对本书所做的大量工作和贡献。

对兰斯 (U.Ians)、劳伦则 (E.Lorenzi) 茹吉瑞 (P.Ruggieri) 和法布瑞 (N.Fabbri) 等医师为本书提供有关图像资料所给予的帮助表示谢忱。

玛瑞欧·坎帕纳奇

Mario.Campanacci



总 论

专业术语	(1)
增生	(1)
错构瘤	(1)
肿瘤组织	(1)
分 类	(2)
发 病 率	(5)
骨肿瘤	(5)
软组织肿瘤	(5)
诊 断	(5)
病史及临床表现	(9)
放射学特征	(13)
血管造影术	(15)
同位素扫描	(16)
电子计算机轴向断层扫描 (CT)	(17)
磁共振成像 (MRI)	(17)
实验室检查	(17)
大体病理学特征	(17)
组织学检查	(19)
病人的长期随访	(20)
活 检	(20)
细针穿刺活检	(20)
套针穿刺活检	(20)
切除活检	(21)
切开活检	(21)
冰冻切片活检 (术中)	(22)
组 织 学	(22)
手术治疗	(24)
肿瘤分期	(24)
手术范围的确定 (Enneking 1983)	(27)

与肿瘤分期相关的治疗指征·····	(29)
骨腔刮除植骨或骨水泥填塞术·····	(30)
刮除或不刮除病灶的骨固定术和骨水泥的应用·····	(31)
骨切除术·····	(31)
骨切除的危险区域·····	(32)
肩胛骨切除术·····	(34)
肩关节整块切除术·····	(34)
肱骨近端切除术·····	(34)
肱骨远端、尺骨或桡骨近端切除术·····	(37)
桡骨远端切除术·····	(37)
掌骨切除术·····	(38)
骺骨切除术·····	(38)
骨盆切除术·····	(38)
股骨近端切除术·····	(40)
股骨远端或胫骨近端部分切除术·····	(40)
股骨远端或胫骨近端完全切除术(通过关节内或关节外)·····	(42)
胫骨远端切除术·····	(44)
骨干瘤段切除术·····	(44)
带血管骨和肌皮瓣移植·····	(46)
软组织肿瘤的广泛或根治性切除术·····	(46)
截肢和关节离断术·····	(47)
旋转成形术·····	(48)
肺转移的手术治疗·····	(49)
放射治疗 ·····	(50)
化 疗 ·····	(51)

骨 肿 瘤

组织细胞纤维瘤·····	(63)
良性纤维组织细胞瘤·····	(76)
巨细胞瘤·····	(81)
纤维样纤维瘤·····	(108)
纤维肉瘤·····	(113)
恶性纤维组织细胞瘤·····	(122)
孤立性外生骨疣·····	(131)
遗传性多发性外生骨疣·····	(142)
半肢畸形性骨骼发育不良·····	(149)
孤立性软骨瘤·····	(153)
骨膜软骨瘤·····	(161)
多发性软骨瘤·····	(163)
成软骨细胞瘤·····	(172)
软骨粘液样纤维瘤·····	(181)
软骨肉瘤·····	(191)
中央型软骨肉瘤·····	(192)

周围型软骨肉瘤	(220)
骨膜及骨膜旁软骨肉瘤	(237)
透明细胞软骨肉瘤	(241)
间充质软骨肉瘤	(244)
纤维软骨间叶瘤	(248)
骨瘤	(251)
骨样骨瘤	(256)
成骨细胞瘤	(272)
纤维性结构不良症	(283)
长骨骨纤维结构不良症	(305)
骨旁骨肉瘤	(315)
标准(典型)骨肉瘤	(332)
继发性骨肉瘤	(353)
颌骨骨肉瘤	(353)
出血性骨肉瘤(毛细血管扩张性骨肉瘤)	(353)
低度恶性中心性骨肉瘤	(354)
小细胞性骨肉瘤	(355)
骨膜骨肉瘤	(355)
骨肉瘤病	(372)
尤因氏肉瘤	(374)
全身性恶性淋巴瘤的骨损害及原发性骨淋巴瘤	(396)
何杰金氏病	(396)
骨的原发性淋巴瘤	(397)
白血病的骨损害	(408)
浆细胞瘤	(410)
血管瘤	(421)
淋巴管瘤	(437)
血管内皮瘤和血管肉瘤	(438)
血管外皮细胞瘤	(449)
神经纤维瘤病的骨改变	(452)
脂肪瘤、脂肪肉瘤和恶性间叶瘤	(457)
长骨的釉质上皮瘤	(460)
脊索瘤	(468)
变形性骨炎性骨肉瘤	(477)
变形性骨炎性巨细胞瘤	(480)
慢性骨髓炎癌变	(483)
放射线对骨的影响及放射线引发的骨肉瘤	(486)
骨梗塞或坏死性肉瘤	(492)
癌症骨转移	(493)
成神经细胞瘤骨转移	(510)

假性骨肿瘤

孤立性骨囊肿	(517)
--------------	-------

动脉瘤样骨囊肿	(530)
骨内膜和骨膜的粘液囊肿	(551)
进行性毛细血管扩张性溶骨症	(557)
组织细胞增多症 X	(563)
原发性甲状旁腺功能亢进性骨病	(580)
假瘤性骨膜和肌肉骨化	(598)
骨巨细胞修复性肉芽肿	(611)

软组织肿瘤

皮下纤维瘤病	(617)
指(趾)纤维瘤病	(619)
腱膜纤维瘤病	(621)
先天性纤维瘤病单发、多发、全身性纤维瘤病	(624)
腹和腹外纤维样肿瘤	(627)
纤维肉瘤	(634)
良性纤维组织细胞瘤	(643)
隆突性皮肤纤维肉瘤	(646)
皮肤非典型纤维黄瘤	(649)
恶性纤维组织细胞瘤	(650)
脂肪瘤	(663)
皮下血管脂肪瘤	(669)
皮下梭形细胞脂肪瘤	(669)
皮下多形脂肪瘤	(669)
良性脂肪细胞瘤和成脂肪细胞瘤病	(669)
神经内和神经周围的纤维脂肪瘤(神经脂肪纤维错构瘤病)	(671)
弥散性脂肪瘤病	(672)
埋伏脂肪瘤	(672)
脂肪肉瘤	(674)
血管平滑肌瘤	(688)
深部血管平滑肌瘤	(689)
平滑肌肉瘤	(691)
横纹肌瘤	(694)
横纹肌肉瘤	(696)
血管瘤和血管发育异常	(705)
孤立的皮肤和皮下血管瘤	(705)
单发局限的深部血管瘤	(705)
单发扩展的深部血管瘤	(708)
同一肢体的多发血管瘤	(708)
弥散到单一或多肢体的血管瘤	(709)
淋巴管瘤	(711)
婴儿血管扩张性骨质增生综合征	(711)
广泛先天性动静脉瘘	(714)
关节囊——滑膜血管瘤	(714)

血管球瘤	(720)
上皮样血管瘤	(723)
血管内皮瘤和血管肉瘤	(725)
上皮样血管内皮瘤	(725)
血管肉瘤	(725)
KAPOSI'S 肉瘤	(730)
血管外皮细胞瘤 (良性和恶性)	(733)
滑膜肉瘤	(738)
周围神经良性肿瘤	(750)
神经鞘瘤 (神经鞘瘤或雪旺氏瘤)	(750)
单发神经纤维瘤及神经纤维瘤并发雷克林豪森氏病 (神经纤维瘤)	(751)
周围神经恶性肿瘤	(758)
恶性神经鞘瘤 (恶性神经鞘瘤, 恶性雪旺瘤)	(758)
周围神经上皮瘤 (周围神经母细胞瘤)	(761)
软骨肉瘤	(766)
粘液软骨肉瘤 (骨外粘液软骨肉瘤、软骨肉瘤)	(766)
间充质软骨肉瘤	(768)
滑膜软骨肉瘤	(768)
骨肉瘤	(770)
肌肉粘液瘤	(773)
粒细胞瘤	(775)
尤因氏肉瘤	(778)
小泡状肉瘤	(781)
上皮样肉瘤	(784)
肌腱和腱膜的透明细胞肉瘤	(788)

软组织假性肿瘤

手掌 (杜普伊特伦氏病) 和足掌的 (李德尔豪森线病) 纤维瘤病	(793)
结节性筋膜炎	(796)
增生性筋膜炎和增生性肌炎	(799)
弹性纤维瘤	(801)
黄瘤	(803)
婴儿黄色肉芽肿	(805)
粘液囊肿	(806)
截肢性神经瘤	(809)
摩顿神经瘤	(809)
滑膜软骨瘤病	(811)
假瘤性钙质沉积症	(819)
色素绒毛结节性滑膜炎、腱鞘炎、滑囊炎	(822)

总 论

专业术语

增 生

增生是由于组织增长加速或缓慢成熟及变性所引起的细胞积聚。增生可由刺激诱发并在刺激结束后停止。增生也是一种功能性反应，具有器官化趋向或器官样结构的特征，其细胞和组织结构发生分化并完全成熟。在增生的组织和细胞内可出现顺序性排列的伴行血管。典型的增生实例，如增殖骨瘤、肌和骨膜肿瘤样骨化，甲状旁腺功能亢进骨质生成时的棕色瘤以及可能伴发的动脉瘤样骨囊肿，绒毛结节性滑膜炎和滑膜软骨瘤病等。

错 构 瘤

错构瘤是在胚胎发育期间或稍后的身体发育过程中发生的异常性组织增殖，来源于组织器官局部的组织岛，可能脱落而无功能。这种先天性的异常增殖属于组织结构性缺陷。错构瘤可以孤立生长，其组织结构无功能意义和目的。这是由于错构瘤本身来源于胚胎组织，所以不会影响人体任何规律性或功能性的活动。这种类似于肿瘤生长过程的错构瘤与增殖性变化雷同。错构瘤具有相对有顺序的组织结构。在成年期，常常趋向于停止生长并完全成熟。错构瘤包括外生骨疣，血管瘤，神经纤维瘤，软骨瘤，纤维发育异常和骨的纤维异样增殖症等。错构瘤的另一特点是多中心的或散发的，常常出现在身体的某一侧。事实上，前述的六种病变均有此种现象。

肿 瘤 组 织

肿瘤是来源于某一种细胞或多种组织的赘生物，是不规则自律性及进行性的异常增殖性病变。

良性肿瘤

良性肿瘤虽属异常的增殖性新生物，但其生长比恶性肿瘤慢得多。细胞的形态典型，其组织结构与恶性肿瘤相比紊乱程度很低，而更具器官特征。细胞趋于分化且趋向于成熟，并具有其固有的特殊的功能。虽呈膨胀性生长，但常局限在相应的组织中而被囊包被。因此在完全切除后，可多不复发或转移。例如，良性的巨细胞瘤，成骨细胞瘤，软骨母细胞瘤，软骨肌纤维瘤和组织中的脂肪瘤，神经瘤，肌瘤等。

低度恶性肿瘤

尽管低度恶性肿瘤的生长速度相当缓慢，但是与良性肿瘤相比其生长速度较快，形体也可能很大。部分呈侵入性生长，所以其边界不如良性肿瘤清楚。如切除不完全彻底，例如没有包括其周围的一层健康组织，则肿瘤可能复发。低度恶性肿瘤虽然不常转移，但原发肿瘤本身及其局部的复发均可发生进行性的恶化而最终成为高度恶性的肿瘤。如：1~2级软骨肉瘤，1~2级骨旁骨肉瘤及软组织中的生殖纤维肉瘤结节和低度

恶性脂肪肉瘤等。

高度恶性肿瘤

高度恶性肿瘤生长速度一般很快，而不受限制。细胞形态不规则，组织结构异常。细胞分化，成熟及其固有的特殊功能等缺如减弱，以及呈现或多或少的异常现象。呈浸润性生长，故新生物与周围组织界限不清。如切除范围不够广泛，以及不包括周围健康组织，或非完整地切除所有组织解剖间隙，则常可复发并转移。例如：骨肉瘤、尤因氏肉瘤、三级软骨肉瘤，在软组织中的高度恶性脂肪瘤、恶性纤维间叶细胞瘤、横纹肌肉瘤以及滑膜肉瘤等。

前述定义性解释比较笼统概括，有时不可能在增殖、错构瘤及良性肿瘤之间作出精确的限定和区分。一个骨骼的错构瘤，在很多年以后，可能成为恶性肿瘤的起源部位：（参见外生骨疣、软骨瘤，纤维异常增殖）。某些良性肿瘤，（例如软组织的上皮样肿瘤）也可出现浸润性生长。相反，某些恶性肿瘤却具有缓慢生长的特征；有时某些肿瘤即使形体很小且边界清楚也可发生转移；有些肿瘤可出现较高的细胞分化（如某些类型的软骨肉瘤），或者可能出现器官化的结构（如软组织的蜂窝状肉瘤）。

分 类

基于组织发生学进行分类。可根据肿瘤细胞构成及其可能的来源（组织发生学）对肿瘤进行命名。例如肿瘤由成纤维细胞—纤维细胞和胶原纤维构成，则可命名为纤维瘤或纤维肉瘤；如果由软骨母细胞—软骨细胞和软骨组织构成，则为软骨瘤或软骨肉瘤；如果由成骨细胞骨细胞和骨的物质构成，则为成骨细胞瘤或骨肉瘤；如果由成血管细胞—血管内皮细胞构成脉管性通道，则为血管瘤，血管内皮瘤或血管肉瘤。余此类推。

一般情况下，良性肿瘤易于确诊，其细胞趋向于广泛的和明显的功能形态分化。恶性肿瘤的确诊则较为困难，这是因为肿瘤细胞可能仅于其散在的部分以模糊和异常的方式分化，（说明根据肿瘤细胞的形态和功能，可以确定其来源），组织化学，免疫组织化学及电镜学是明确肿瘤发生学的重要手段和依据。

观察肿瘤不同的分化形态及阶段是确定肿瘤性质和类型最有意义的根据之一。无论是良性还是恶性肿瘤都可以出现前述现象，但尤以恶性肿瘤为甚。例如：很多肉瘤都可见肿瘤成纤维细胞构成区。因为在活体及离体两种情况下，所有间充质细胞（组织细胞、成脂肪细胞、肌胚细胞、成血管细胞、成骨细胞、成软骨细胞）均可能出现并具有成纤维细胞的功能—兼性的成纤维细胞（Stout and Jaffe 1967）。如果肉瘤新生区有纤维细胞及成骨和软骨细胞，则为成骨肉瘤。如果在脂肪母细胞区附近有成纤维细胞区，则为脂肪肉瘤。如果恶性肿瘤是由反分化的间充质区和成血管细胞区组成，那么就是血管肉瘤。如前所述，很多不同的肉瘤均存在部分成纤维细胞分化及产生胶原纤维的现象。因此，对那些在整个新生物中仅有成纤维细胞分化，并贯穿于其生长全过程中的肿瘤才可称之为纤维肉瘤。

可靠的分类必须首先区分有其自身明确特征的各类肿瘤，然后进行归纳定型；这不仅仅是组织发生学及组织学方面的特征，而且还包括临床、放射线、大体观察、预后及治疗学等方面的特征。

实际上，即使组织细胞学及组织发生学是其中最重要的内容，其所使用的分类方法仍然离不开上述在临床、放射线、大体观察，以及治疗等方面的检查。例如：骨旁骨肉瘤必须与经典的骨肉瘤鉴别，不仅仅因为它们在组织细胞学方面的特征不同，而且也因为它们临床、放射线及预后等方面是完全迥异的。同样的情况可出现在鉴别尤因氏肉瘤及原发骨淋巴瘤时；在对中央型、周围型及骨膜软骨肉瘤，以及对骨样骨瘤和成骨细胞瘤的鉴别时，其在临床放射学及预后等方面的差异比其在组织学方面的不同更为重要。与后者的关系很小、甚或完全无关。

相反，在组织发生学、临床、放射线及预后等方面完全一致的病例中，区别肿瘤类型仅根据其组织学方面特征是不正确的。例如：出血性的骨肉瘤与普通骨肉瘤之间，在组织细胞学方面虽表现迥异，却没有充分的临床、放射线或预后等方面的差别。由此可以说明两者在分类学上不属于同一种类的肿瘤。

还必须考虑的是, 常规的组织学检查仅仅是确诊肿瘤的一个方面, 同时也只能认为是取材于其发展过程中的某一时期。因此, 如果能对整个肿瘤进行全面的组织学检查, 并追踪肿瘤整个发展过程中所出现的动态性病理变化, 则组织学分类才有可能更加精确和可信。

最后, 正如 Jaffe (1958) 所指出的: 对每个肿瘤均需从解剖学及临床上全面考虑。总而言之, 一些肿瘤即使有相同的组织发生学特征, 但并不代表在其它方面也有共同的特征。例如: 骨样骨瘤与骨肉瘤毫无共同之处, 前者也不会发展成为后者。在软骨系列的肿瘤中, 一方面与软骨瘤和外生骨疣之间有某种关联; 另一方面与软骨肉瘤之间也有一定关系。但是, 不仅在软骨母细胞瘤与软骨肉瘤之间, 而且在软骨粘液样纤维瘤与软骨肉瘤之间均无任何关系。同样, 血管瘤与血管肉瘤之间; 骨组织细胞纤维瘤与纤维肉瘤; 恶性纤维组织细胞瘤之间也毫无任何关系。

虽然如前所述, 在肿瘤分类问题上存在一些矛盾, 但实际上目前仍遵循传统的方法。根据肿瘤组织发生学对肿瘤分类, 本书所应用的分类方法是世界卫生组织根据 schajowicz 等 1972 年对骨肿瘤及 Enzinger 和 weiss 1983 年对软组织肿瘤 (表 1 和表 2) 分类方法所制订的方案, 本书仅有较小改动。

软组织是指滑膜、关节囊、四肢、躯干、颈和头的所有非骨骼的软组织, 而不包括内脏、淋巴结和皮肤。

本书的分类包括肿瘤和可能出现的错构瘤。对某些肿瘤如: 纤维性结构不良或组织细胞纤维瘤, 也象对待外生骨疣、软骨瘤及血管瘤等一样均包括在内。

对某些肿瘤如: 尤因氏肉瘤或成釉细胞瘤以及在软组织中的小泡性肉瘤和上皮样肉瘤, 在进行分类时归

表 1 骨 肿 瘤

分化或组织发生	良 性	低度恶性	高度恶性
纤维性和组织细胞性	组织细胞纤维瘤 良性纤维组织细胞瘤 巨细胞瘤 纤维样纤维瘤	1 级、2 级纤维肉瘤	3 级、4 级纤维肉瘤 恶性纤维组织细胞瘤
软骨性	外生骨疣 半肢畸形性骨骺发育不良 软骨瘤 软骨母细胞瘤	1 级、2 级中央型软骨肉瘤 周围型软骨肉瘤 骨膜软骨肉瘤骨旁软骨肉瘤	3 级中央型软骨肉瘤 间叶软骨肉瘤
	软骨粘液样纤维瘤	透明细胞软骨肉瘤 纤维软骨间叶瘤	
骨性	骨瘤 骨样骨疣成骨细胞瘤 纤维异样发育症 骨纤维异样发育症	骨旁骨肉瘤 骨膜骨肉瘤 低度恶性中央型骨肉瘤	经典性骨肉瘤 出血性骨肉瘤 小细胞骨肉瘤 骨肉瘤病
造血系统			淋巴瘤 浆细胞瘤 白血病, 何杰金氏病
血管性	血管瘤 淋巴血管瘤	低度恶性血管内皮细胞瘤 血管外皮细胞瘤	高度恶性血管内皮细胞瘤 血管外皮细胞瘤
神经性	神经鞘瘤 神经纤维瘤		尤因氏肉瘤
脂肪性	脂肪瘤		脂肪肉瘤
混合性		成釉细胞瘤	恶性间叶瘤
脊索性		脊索瘤	