

骨关节肿瘤

过邦辅 凌励立 葛宝丰 编著

上海科学技术出版社

GUGUANJIE ZHONGLIU

骨 关 节 肿 瘤

过邦辅 凌励立 葛宝丰 编著

上海科学技术出版社

内 容 提 要

这是一本供专业医师阅读的参考书，简要而比较全面地介绍了骨和关节的肿瘤和瘤样病变，以骨肉瘤、软骨肉瘤、尤文肉瘤、巨细胞瘤等原发性骨肿瘤为重点。

本书主要读者对象是骨科医师、病理科医师和放射科医师。

骨 关 节 肿 瘤

过邦辅 凌励立 葛宝丰 编著

上海科学技术出版社出版

(上海瑞金二路450号)

新华书店上海发行所发行 安徽新华印刷厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 16.25 插页 8 字数 393,000

1980年8月第1版 1980年8月第1次印刷

印数 1—6,500

书号: 14119·1407 定价: 1.90元

前 言

本书是在 1966 年初初次脱稿的,原来是几本国外骨肿瘤书籍的综合和编译。十二年已经过去,我们进行了全面改写。在编排方面,我们基本上参照 1972 年世界卫生组织肿瘤国际组织学分类,这就减少了对骨路肿瘤分类的混乱。在内容方面,以 H. L. Jaffe 编著的《Tumors and Tumorous Conditions of Bones and Joints》为基础,结合我们的临床经验和最近国内外一些文献,加以编写,力求本书能反映国内外一些新水平。

在编写过程中,得到科内同志们的帮助,深表感谢。在本书行将出版之时,我们不能不看到,对骨关节肿瘤的认识,不论在临床或基础理论方面,最近的发展是很快的。由于时间仓促,经验不足,内容难免会挂一漏万,存在着一些缺点甚至错误,只能在再版时予以修改和补充。

过邦辅 凌励立 葛宝丰

1978 年 1 月

目 录

第一篇 总 论

第 一 章	概述	1
第 二 章	分类及其进展	7
第 三 章	临床症状和实验室检查	18
第 四 章	X线检查	22
第 五 章	放射性同位素检查	28
第 六 章	病理检查	30
第 七 章	鉴别诊断	36
第 八 章	骨肿瘤免疫	39
第 九 章	治疗	42

第二篇 原发性骨肿瘤

第 十 章	成骨性肿瘤	59
第一节	骨瘤	59
第二节	骨样骨瘤	61
第三节	骨母细胞瘤	66
第四节	骨肉瘤	70
	“典型”骨肉瘤(71) 多灶性骨肉瘤(84) 骨络外骨肉瘤(84)	
第五节	皮质旁骨肉瘤	87
第 十 一 章	成软骨性肿瘤	91
第一节	骨软骨瘤	91
	孤立性骨软骨瘤(92) 照射后的骨软骨瘤(94) 多发性骨软骨瘤病(94)	
第二节	软骨瘤	95
	孤立性内生软骨瘤(95) 多发性内生软骨瘤病(98)	
第三节	皮质旁软骨瘤	101
第四节	软骨粘液样纤维瘤	104
第五节	软骨母细胞瘤	107
第六节	软骨肉瘤	110
	中央型软骨肉瘤(111) 周围型软骨肉瘤(115) 皮质旁软骨肉瘤(117) 间叶性软骨肉瘤(117) 反分化性软骨肉瘤(118) 骨络外软骨肉瘤(118)	
第 十 二 章	非成骨性间叶组织肿瘤	120
第一节	骨的成纤维性纤维瘤	120

第二节	骨的纤维肉瘤	121
第十三章	骨的巨细胞瘤(破骨细胞瘤)	124
第十四章	骨髓肿瘤	135
第一节	尤文肉瘤	135
第二节	骨的原发性网织细胞肉瘤	141
第三节	骨髓瘤病	144
第四节	白血病和恶性淋巴瘤	149
	白血病(149) 恶性淋巴瘤(152)	
第十五章	脉管肿瘤	154
第一节	血管瘤和淋巴管瘤	154
	脊椎血管瘤(154) 颅骨血管瘤(156) 其他骨骼的血管瘤(156) 血管瘤病(157)	
	血管球瘤(球瘤)(158) 淋巴管瘤(158)	
第二节	恶性血管性肿瘤	159
	恶性血管内皮瘤(血管肉瘤)(159) 恶性血管外皮瘤(160)	
第十六章	其他原发性骨肿瘤	161
第一节	四肢长骨的“牙釉质瘤”	161
第二节	脊索瘤	164
第三节	周围神经原性骨肿瘤	167
	骨的神经营鞘瘤(167) 神经纤维瘤病(169)	

第三篇 继发性骨肿瘤

第十七章	骨病引起的骨肿瘤	173
	慢性骨髓炎引起的恶性肿瘤(173) 畸形性骨炎引起的肉瘤(174)	
第十八章	侵袭骨组织的软组织肿瘤	177
	纤维肉瘤(178) 脂肪组织的肿瘤(179) 肌肉的恶性肿瘤(181) 软骨的肿瘤(182)	
	软组织内软骨瘤(182) 血管的肿瘤(182)	
第十九章	骨的照射性肉瘤	183
	照射性骨炎(184) 外照射后引起的肉瘤(186) 内照射后引起的肉瘤(186)	

第四篇 转移性骨肿瘤

第二十章	骨的转移性肿瘤	189
------	---------	-----

第五篇 关节肿瘤

第二十一章	滑膜软骨瘤病及其他良性关节肿瘤	199
	滑膜的软骨瘤病(199) 滑囊软骨瘤病和腱鞘软骨瘤病(202) 关节的血管瘤(202)	
	腱鞘的血管瘤(203) 关节囊的脂肪瘤和纤维瘤(203)	
第二十二章	滑膜肉瘤	204

第六篇 瘤样病损

第二十三章	孤立性骨囊肿	209
第二十四章	动脉瘤性骨囊肿	213
第二十五章	干骺端纤维性骨皮质缺陷	216
第二十六章	着色性绒毛结节性滑膜炎(良性滑膜瘤)、滑囊炎和腱鞘炎	218
	局限性结节性滑膜炎(219) 弥漫性着色性绒毛结节性滑膜炎(219) 着色性绒毛结 节性滑囊炎(221) 局限性结节性腱鞘炎(221) 弥漫性结节性腱鞘炎(221)	
第二十七章	网织内皮细胞增生症	222
	骨的嗜伊红性肉芽肿(223) 汉-柯-薛病(223) 勒-雪病(225) 高雪病(225) 尼-匹病(226) 恶性网织细胞病(226) 网织内皮细胞增生症的治疗(227)	
第二十八章	骨纤维结构不良	228
第二十九章	甲状旁腺机能亢进性“棕色瘤”	233

第七篇 区域性肿瘤

第三十章	颅骨和颌骨肿瘤	237
	颅骨肿瘤(237) 颌骨肿瘤(238)	
第三十一章	胸壁和骨盆肿瘤	241
	胸壁肿瘤(241) 骨盆肿瘤(242)	
第三十二章	脊椎肿瘤	243
第三十三章	手和足的肿瘤	244
	手的肿瘤(244) 足的肿瘤(248)	

第一章 概 述

骨路肿瘤在日常的临床工作中并不是太少见的。近年来，因骨路系统的各种肿瘤，特别是恶性肿瘤而住院治疗的病例，日见增多。由于治疗的措施不多，对四肢的恶性肿瘤往往采用截肢来解决；即使如此，仍很难保全生命，病员既丢了肢体，又丧了命。因此，对骨路肿瘤，还要尽很大的努力去攻克。应当把骨路肿瘤当作多发病、常见病来予以重视，绝不可等闲视之。

基 本 概 念

骨路包括多种组织，除骨和软骨外，还包括纤维组织、脂肪组织、造血组织和未分化的网织内皮结构。这些组织都可以发生肿瘤。从广义上来说，它们都属于骨肿瘤的范围。

骨路的形成 在了解骨肿瘤的形成、发展及其病理变化之前，有必要了解骨和关节是如何发展的。骨的正常生长包括软骨内骨化，膜内骨化，骨外膜的骨形成，破骨性的骨吸收和骨的再塑等。这些过程的每一个阶段都可出现相应的病理性生长。因此骨的发展、生存和代谢都会与肿瘤的病理变化有关连。所以，除外在的致癌因素可以导致骨路肿瘤外，凡对骨的发展、生存和代谢造成紊乱的因素，如钙、磷、维生素 D、甲状旁腺素，以及其他内分泌的失常等都可以成为引起骨路肿瘤的因素。

骨路是由一组活的组织所构成。在进入成年期以前，骨路是不成熟的，还在不断生长着。及至成年以后，它经常通过代谢而不断更替着。这些活动与肿瘤的发生和成长均有密切的联系。例如很多骨路肿瘤是发生在骨路生长最活跃的部位和最活跃的年龄，也可发生于最容易受伤的部位。这规律不但适用于好发感染和营养缺乏性疾病，也同样适合于肿瘤的发生。如内生软骨瘤、骨疣、巨细胞瘤、骨肉瘤等多见于膝关节，就是一个例证。

骨路细胞和骨肿瘤细胞的相互转变 骨路的纤维母细胞 (Fibroblast)、软骨母细胞 (Chondroblast)、骨母细胞 (Osteoblast) 和破骨细胞 (Osteoclast) 不是独立存在而不转变的，它们可在不同的环境和病理状态下相互转化。这种变化称为组织化生。在正常情况下，这种化生是经常存在的。

在修复时，纤维性骨膜可以形成新骨，软骨膜可从纤维细胞变成软骨细胞，骨路外的结缔组织也可转化为骨和软骨。相反地，骨母细胞也会转化成为纤维母细胞。最显著的例子是纤维性骨炎，它不是由于已有的纤维母细胞的繁殖而充塞空隙，而是骨母细胞的化生成为纤维母细胞。同样地，当甲状旁腺机能亢进进入复原期时，再骨化形成也是由于纤维母细胞转化为骨母细胞。又如骨路细胞中的骨母细胞和破骨细胞，两者并不是截然不同的细胞，而是同样的细胞在不同情况

下的不同类型。在某种情况下，这些细胞能沉积新骨，称之为骨母细胞；但在另一情况下，它造成骨的吸收，就称之为破骨细胞。它们是可以相互转化的。因此，有许多学者认为它们功能的转变只是在细胞所形成的酶的质和量上的轻微改变所造成的不同现象。

同样地，在骨肿瘤内，这种细胞的相互转变也是经常发生的。有的肿瘤内可以存在一种主要细胞，但也可以存在几种混杂的细胞。例如软骨瘤可以骨化，骨肉瘤内可见到软骨母细胞区或纤维母细胞区，有时也可看到破骨细胞性的巨细胞，有的肿瘤可同时存在巨细胞瘤和软骨瘤的结构。这说明骨肿瘤的细胞与正常骨骼细胞一样，有相互转变的现象。

纤维母细胞、软骨母细胞和骨母细胞之所以能相互转化，主要是由于这些细胞有一个共同来源，这就是间叶细胞。这些细胞虽在形态上有所不同，但它们都是亲属关系，可以根据代谢活动和骨的部位的不同，而产生不同的骨肿瘤。以长管状骨而论，骨髓的代谢活动很低，其次是骨干中段，越是接近干骺端，即在骨髓邻近，代谢活动也越大。此外，越是接近最活跃生长的终尾，代谢活动也越大，如股骨远端，胫骨近端，肱骨近端和桡骨远端都是生长最活跃的部位。又如越远离脊柱轴心，代谢活动也越小。当然，代谢活动与年龄有密切关系。最高峰是在青少年的最后生长期，以后逐步下降。这因素对细胞的相互转化和突变，以及骨肿瘤的发病均有密切联系。从细胞代谢的活动区，可以看出不同的肿瘤可发生于不同的部位。如骨的巨细胞瘤常见于干骺端周围，因为该处常见破骨细胞性活动，而发生再造。骨肉瘤则多见于略近干骺端的部位。纤维肉瘤则从骨内膜发生。尤文肉瘤则见于髓腔内(图 1-1)。

骨骼细胞的类型

骨母细胞 骨母细胞可从纤维母细胞演变而来(图 1-2)。它散布在生长活跃区，形成骨样组织。骨样组织的形成机理仍不太明

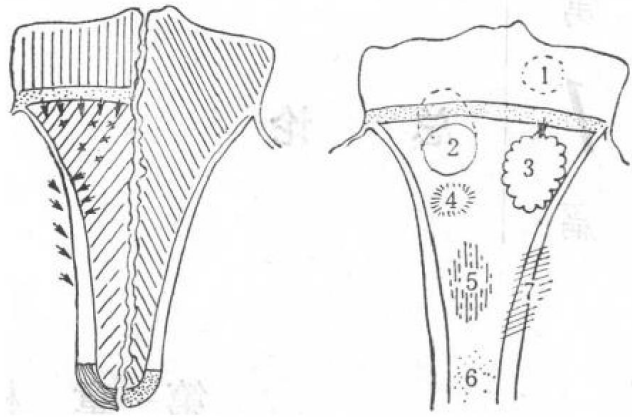


图 1-1 不同骨肿瘤可以在不同的特定部位生长。图示骨肿瘤的起源部位与其细胞来源及其活动的关系。(采自 Johnson, L. C.)

+ 破骨细胞活动 → 成骨细胞活动

1. 软骨母细胞瘤 2. 巨细胞瘤 3. 软骨肉瘤 4. 骨肉瘤
5. 纤维肉瘤 6. “圆细胞”肉瘤 7. 皮质旁肉瘤

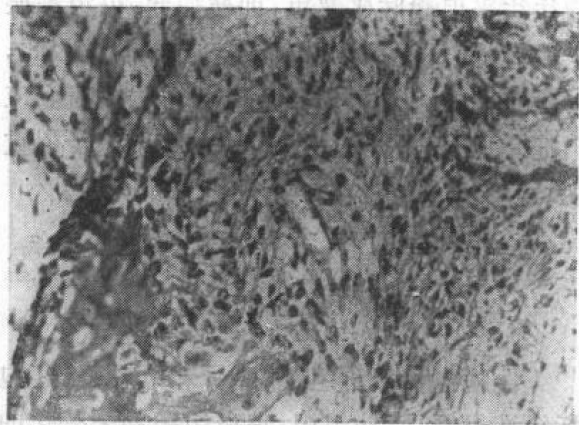


图 1-2 骨母细胞的形成。在图的右方可见纤维母细胞的圆形或椭圆形细胞核，细胞轮廓呈圆形或多边形。逐渐向左移，可见细胞核变大，细胞变长。在左下方，有一团骨样组织。这种未分化细胞在接近骨样组织处变成圆形或立方形，沿骨样组织成为衬覆细胞，这就是骨母细胞，说明骨母细胞由纤维母细胞演变而来。(×260)

确，但骨母细胞所分泌的粘多糖可以促使血液内的一些多肽和氨基酸变成骨样组织。分化良好的骨母细胞呈立方形，在未成熟骨的表面排列成行(图 1-3)。正常骨样组织可以很快地钙化。

软骨母细胞 其特征是细胞处于透明基质内，用苏木素染色呈蓝灰色，表明有很多核糖核酸。当软骨母细胞成熟成为软骨细胞时，

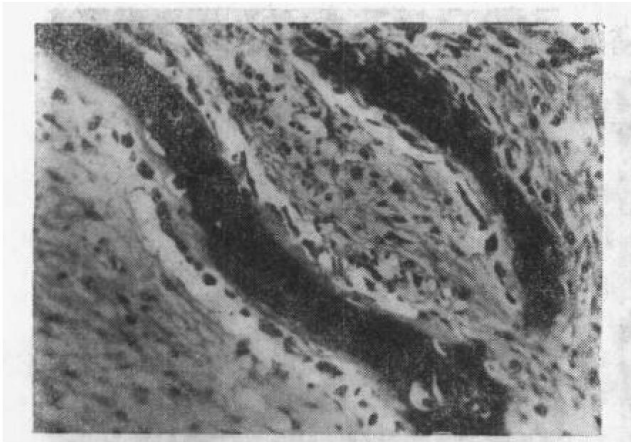


图 1-3 分化良好的骨母细胞呈立方形,在未成熟骨的表面排列成行。未成熟骨的中央已钙化。在钙化区和骨母细胞行列之间,有一条未钙化的骨样组织,显示骨样组织可由骨母细胞所形成。(×260)

它们肿胀而处于陷窝中,并均匀地弥散在基质内(图 1-4)。

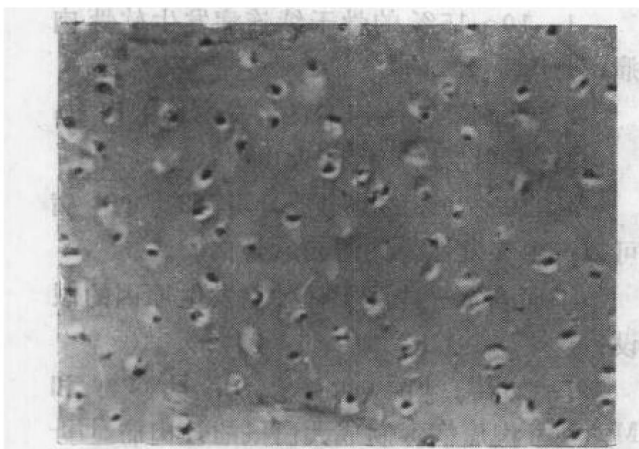


图 1-4 软骨母细胞。均匀地弥散在透明基质内。(×266)

破骨细胞 关于破骨细胞的起源,仍有许多猜测。它是一个巨大的、含有许多细胞核的细胞(图 1-5)。它的出现表明有骨溶解。它究竟是引起骨溶解的因素,还是起到“清道夫”的作用,目前仍不太清楚。

细胞间的结缔组织 有三种不同的细胞间物质,即胶元(Collagen)、透明物质(Hyalin)和骨样组织(Osteoid),随着细胞的逐步成熟,它们就各显示其特点。胶元坚韧易曲,呈纤维状;透明物质则硬而带弹性,但不易曲折;钙化的骨样组织则坚如石块。



图 1-5 破骨细胞。这是巨大型细胞,内含 5~20 个细胞核。细胞核可均匀散布在整个细胞内,也可处于边缘,或集中在细胞的中央。(×870)

胶元 根据电子显微镜观察,胶元由胶元纤维、网硬蛋白(Reticulin)、弹性硬蛋白(Elastin)和基质所组成,而胶元纤维占主要成分。

胶元纤维呈平行排列的原纤维束(Fibril bundle),电子显微镜观察显示为细长而不分叉,每分段的距离为 640\AA ,属多肽链的纤维蛋白(图 1-6)。在水中加热可溶化呈凝胶,所以与一般的蛋白不同。可被胶元酶溶解,但不能被胰蛋白酶或其他蛋白水解酶所溶解。

网硬蛋白比胶元的原纤维要细。它们呈波浪状分枝的嗜银性网。其分段长度与胶元原纤维一样。有人认为是胶元纤维形成的前期,待胶元老化后,就很少再见到网硬蛋白。

弹性硬蛋白的性质很似橡皮,但在电子显微镜下,表现为粗丝,没有分段带。它的化学成分不明。

基质属粘多糖类,主要由氨基己糖和己糖醛酸所组成。有三种粘多糖,即硫酸软骨素、透明质酸盐和类肝素。硫酸软骨素在不同的结缔组织内又可分为四种。硫酸软骨素和透明质酸盐均属糖类,其羟基由氨基代替,不同点是前者含有硫酸酯根,而后者只含有羧根。基质的主要功能如同坚牢的粘合剂,呈凝冻状或液状,将细胞固着在一起。

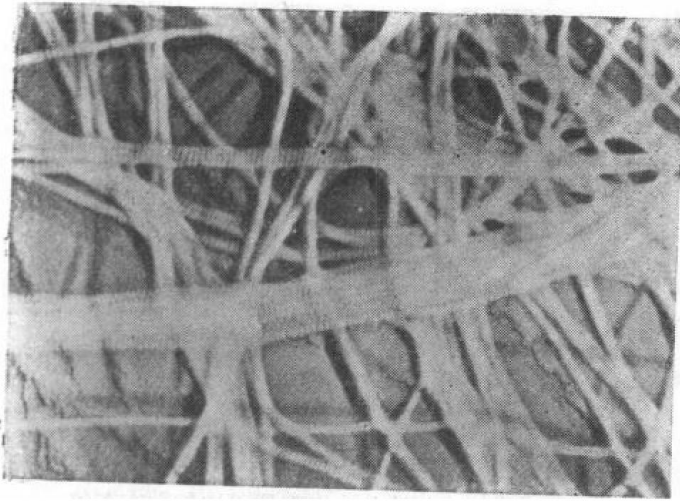


图 1-6 电子显微镜下观察胶原原纤维的排列形式,分段距离为640Å。
(×18,300)

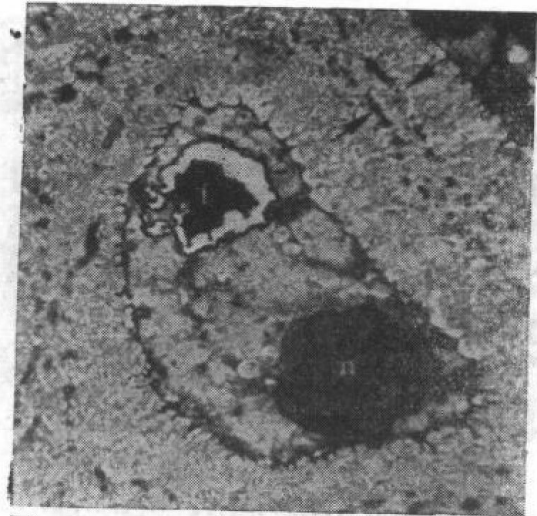


图 1-7 软骨的电子显微镜图象。透明物质是由胶原原纤维、网硬蛋白、弹性硬蛋白和基质所组成。图中央为软骨细胞, n 为细胞核, f 为脂肪。在细胞外围有纤细的绒毛状结构。两箭头之间为两个细胞的交界区, 内有较致密的物质。(×5000)

胶元的功能之一是作为组织的支架; 另一重要功能是弥散作用, 如离子交换树脂一样, 在电解质调节上起重要作用, 这对骨代谢过程中钙磷的交换是很重要的。

透明物质 它同胶元一样, 由胶原原纤维、网硬蛋白、弹性硬蛋白和基质所组成。透明软骨、纤维软骨和弹性软骨之间的区别就在于上述成分的不同组合。透明软骨主要见于骨生长部位和关节面。电子显微镜显示为纤细的绒毛状网(图 1-7)。其粘多糖成分要比胶元或骨样组织为多。

骨样组织 用光学显微镜观察, 形态类似胶元, 系呈伊红染色的均匀物质。从其物理和化学性质来看, 也类似透明物质和胶元, 即在基质内呈纤维网。除电子显微镜外, 可用 X 线衍射和显微放射摄影来观察骨的组成和钙沉积的状态。

骨骼肿瘤病因的探索 骨肿瘤, 特别是恶性肿瘤的病因, 至今仍不太清楚, 但有一点比较肯定, 即不会是由于单一的病因所引起。对骨肿瘤病因探索的一个最大困难是不能对组织恶变前期的变化进行观察。只有下列四种情况在恶变以前可以看到一些骨的变化:

1. 10~15% 的骨干续连症发生软骨肉瘤;
2. 个别纤维结构不良可发生纤维肉瘤;
3. 照射后所产生的骨肉瘤;
4. 10~20% 的畸形性骨炎, 即 Paget 病可以产生多发性骨肉瘤和软骨肉瘤。

下面列举一些关于骨肿瘤发生原因的假设:

1. **病毒:** Fujinaga 等曾用 Harvey 和 Moloney 肉瘤病毒制成大白鼠的骨肉瘤。Eilber 等在患肉瘤病员身上找到由肉瘤抗原而产生的大量抗体, 并在其近亲体内也分离出这类抗体。用肉瘤的无细胞提炼物可以在正常人体细胞内诱导出肉瘤的特异性抗体。根据这些发现, 有许多学者认为病毒与人体肉瘤的发生有关, 而作为病因被提出来研究。

2. **照射:** 用放射活性的物质, 如钷、镭、铀等, 以及深度 X 线外照射, 对实验动物进行照射, 或人体意外遭受过量使用, 都可以造成骨肉瘤。Finkel 等曾用不同类型的同位素和病毒制造出骨肉瘤。这因素已被许多学者所确认。

3. **染色体内和染色体外的因素:** Sissons

等曾做了大量探索工作，但不能作出肯定性结论。

4. 生长和内分泌因素：Price 等发现女性骨肿瘤的最高发病率是在 5~14 岁，而男性是在 15~24 岁。他认为这是因男性骨骼的生长期长，所以可在较晚的时期内发生肿瘤，提出骨肿瘤与生长以及内分泌所予以的影响有关。

5. 致癌物质：如碳氢类、芳香染料和偶氮染料等可产生纤维肉瘤。

骨肿瘤统计

许多国家或地区都已建立骨肿瘤的登记制度。这是了解发病率，明确诊断，做好防治工作的基本措施。这制度不但能熟悉情况，也推动了关于骨肿瘤的科学研究。骨肿瘤登记首先由 Codman 于 1920 年创始，嗣后由美国外科医师学院进行组织，经常复查过去的资料，用最近的进展来复查过去的病例、标本和切片，修正诊断，至 1967 年，已积累 10,000

余例。其他如英国、北欧和西欧国家、日本，个别拉美国家都有骨肿瘤的登记制度。我国虽无全国性的骨肿瘤登记，但不少地区和医院都积累了大量资料。如能将这些资料统一起来，有专门机构进行管理，这对我国骨肿瘤的科研和防治必将起到推动作用。

为了能初步了解关于骨肿瘤的梗概，仅就上海第二医学院附属瑞金医院骨科 15 年（1962~1976 年）来所收治的骨肿瘤进行分析。这数字既不能代表地区，更不能代表全国，是属于一个医院的范围，希望这统计能引起同道们的注意和兴趣。15 年来，共收治骨肿瘤 571 例，占全科同期住院总数的 4.9%。自 1969 年以来，收治的骨肿瘤病例数不断上升。在 1968 年以前的 7 年中，共收治骨肿瘤病例 167 例，而自 1969 年以后的 8 年内，就收治了 404 例，为前 7 年的 2.4 倍。从入院数来看，1962 年的收治数占总住院数的 3.1%，但到 1975 年，就占 6.0%，几乎比 1962 年所收治的病例数增加 1 倍（图 1-8）。

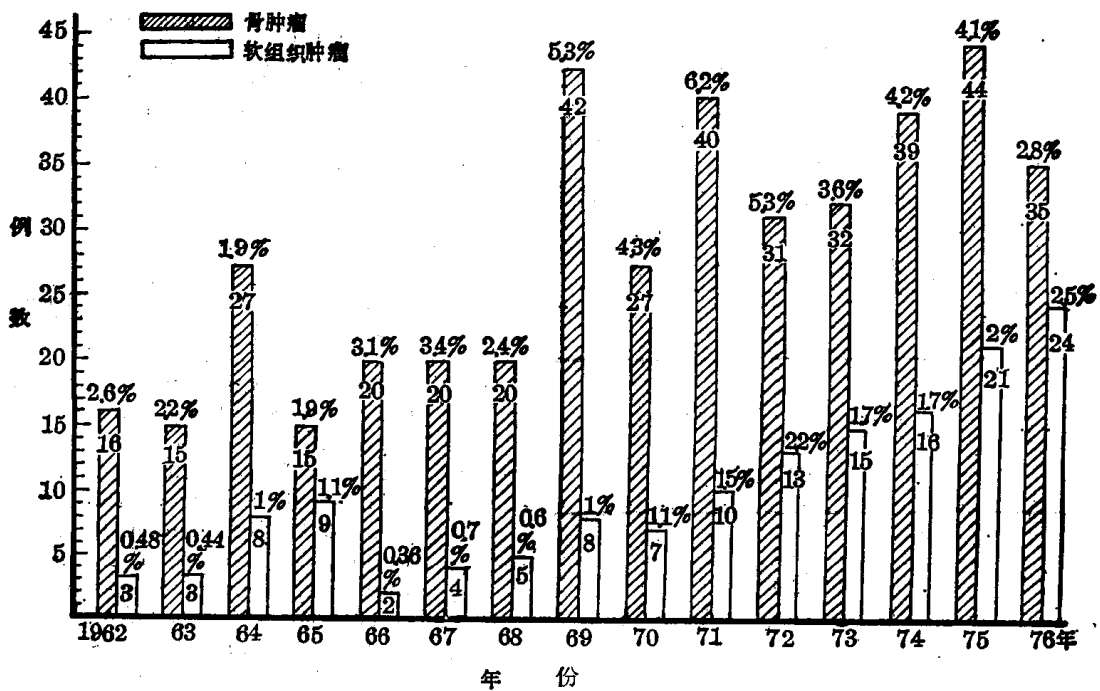


图 1-8 瑞金医院骨科 1962~1976 年每年收治骨肿瘤的病例数比较

注：百分比是指肿瘤占骨科总住院数的百分比

在收治的 571 例骨路肿瘤中,骨肿瘤423例,软组织肿瘤 148 例。在骨肿瘤中,良性者占 214 例,恶性者占 209 例,其中原发性恶性肿瘤占 146 例,继发性或转移性占 63 例(表 1-1)。若包括门诊病例,数字远不止于此。

表 1-1 瑞金医院骨科 1962~1976 年
骨肿瘤的发病数及其性质

类别	例数	百分比
良性	214	50.6
恶性	原发 146	34.5
	继发 63	14.9
总数	423	100.0

从骨肿瘤的病种来看,良性肿瘤中,骨的巨细胞瘤占首位,有 100 例,其次为软骨瘤和骨软骨瘤(表 1-2)。目前我们暂将骨的巨细胞瘤放在良性栏内,一般认为它属潜在恶性。在恶性肿瘤内,骨肉瘤占原发性肿瘤的首位,有 69 例,其次为软骨肉瘤、纤维肉瘤和网织细胞肉瘤(表 1-3)。

表 1-2 瑞金医院骨科 1962~1976 年
良性骨肿瘤的病例数

肿瘤	例数	肿瘤	例数
骨巨细胞瘤	100	骨样骨瘤	4
软骨瘤	46	骨的嗜伊红肉芽肿	4
骨软骨瘤	41	软骨母细胞瘤	3
骨母细胞瘤	7	骨血管瘤	1
非骨化性纤维瘤	7	软骨粘液样纤维瘤	1

表 1-3 瑞金医院骨科 1962~1976 年
恶性骨肿瘤的病例数

肿瘤	例数	肿瘤	例数
骨肉瘤	69	尤文肉瘤	7
软骨肉瘤	18	皮质旁骨肉瘤	7
纤维肉瘤	18	脊索瘤	2
网织细胞肉瘤	14	脊柱恶性肿瘤 (原因不明)	2
骨髓瘤	9	转移性骨肿瘤	63

性别和年龄的发病率:不同肿瘤有不同的性别和年龄的发病率。从收治的 571 例来看,总的男与女之比为 1.5:1(345:226)。不同肿瘤的年龄差异则更大。以恶性肿瘤为例,尤文肉瘤曾见于 2 岁儿童,而纤维肉瘤可见于 72 岁的老人。至于转移性骨肿瘤,大都见于 40 岁以后,占 75%。原发性恶性骨肿瘤以骨肉瘤的发病率最高,男性病例最小者为 8 岁,最大者为 44 岁,平均年龄为 21.2 岁;女性最小者为 7 岁,最大者为 67 岁,平均年龄为 19.8 岁。骨肉瘤的发病最高峰为 10~20 岁,其次为 20~30 岁。

死亡率 本统计对死亡病例未作系统的随访。总的看来,恶性肿瘤的死亡率是较高的。骨肉瘤几乎都在半年左右发生转移,在 1~2 年内死亡。看来单靠截肢而不采用其他措施,如多药性化疗、超高压照射、中草药等,死亡率是很难降低的。根据英国皇家学会的统计,骨路恶性肿瘤的死亡率出现两个高峰。第一个高峰是在 15~20 岁,以男性占多数。至 30 岁以后,又出现另一个高峰,一直到 75 岁以后。第一高峰主要是由于骨肉瘤,第二个高峰是由于骨的转移性肿瘤。这两个高峰同我们的临床实践是相似的。为了降低死亡率,提高存活率,只有采用中西医结合,多种治疗结合的方法才能取得成果。

参考文献

- [1] 上海市伤科研究所:十五年来骨肿瘤病例的分析和临床体会。上海市参加第四届全国肿瘤工作会议学术资料摘要,第 50 页,1977。
- [2] Aegerter, E. & Kirkpatrick, J.A. Jr.: Orthopedic Diseases, P. 401, W. B. Saunders Co., London, 1958.
- [3] Duthie, R.B. & Ferguson, A. B. Jr.: Mercer's Orthopaedic Surgery, 7th Edition P. 594, Edward Arnold, London, 1973.
- [4] Fujinaga, S., Poel, W. E. & Dmochowski, L.: Light and Electron Microscopic Studies of Osteosarcomas induced in Rats and Hamsters by Harvey and Moloney Sarcoma Viruses. Cancer Res. 30: 1968, 1970.
- [5] Johnson, L. C.: A General Theory of Bone Tumours. Bull. N. Y. Acad. Med. 29: 164, 1953.

- [6] National Cancer Center: Bone Tumour Registration in Japan, 1971.
 [7] Willis, R. A.: Pathology of Tumours, 3rd

- Edition, P. 671, Butterworths, London, 1960.
 [8] 岛山贞直等: 骨腫瘍カラーアトテス P.1, 医学书院, 东京, 日本, 1973.

第二章 分类及其进展

骨路系统的肿瘤包括范围很广, 性质也比较复杂。自二十世纪二十年代起, 对骨与关节及其附近的软组织肿瘤的认识、诊断和治疗等方面得到重视, 此后也有了较快的发展, 特别是在最近 20 年内, 进展更快。这主要是由于对骨路的肿瘤有较系统的检查, 新的科学技术的发展创造对骨路肿瘤进一步认识的条件, 对其性质有了进一步的认识。其中对骨路肿瘤的有系统的登记制度, 不但对肿瘤有较清楚的概念, 同时也促进了防治工作。骨路肿瘤的分类学正在不断发展, 许多问题得到一定程度上的澄清, 但还有许多值得探讨的地方。对许多病损, 如骨囊肿、嗜伊红肉芽肿、骨的纤维结构不良、动脉瘤性骨囊肿等是否属于肿瘤, 非骨化性纤维瘤究竟是肿瘤还是一种瘤样病变, 肿瘤的良、恶性分类等, 至今仍存在着争执。对有些肿瘤只是同一性质中的不同类型, 还是迥然不同的两种肿瘤, 如骨样骨瘤和骨母细胞瘤之间的关系, 也有不少争议。这种争鸣必将促使对骨路肿瘤的认识不断提高。

分类学的目的必须是能够指导诊断、治疗和预后, 并了解肿瘤发生的规律及其转归。所以分类本身就是许多临床工作、实验研究的大量资料和经验的总结。它代表了对肿瘤认识的水平。随着科学研究工作的深入, 分类也必然不断得到修改而渐臻完善。

自 1920 年 Codman 开始对骨路肿瘤进行登记和分类以来, 世界各国的骨路肿瘤工作者都建立这种制度, 经过 Ewing, Phemister, Geschickter 和 Copeland 的不断修改, 有很大的进展; 特别认识到按不同组织起源

分类, 再按不同性质归纳, 是较合理的一种分类方法(表 2-1, 2-2, 2-3)。

自进入二十世纪五十年代, 骨的原发性肿瘤的病理有了进一步的认识。在良性肿瘤内, 将骨样骨瘤、软骨粘液样纤维瘤、软骨母细胞瘤、非骨化性纤维瘤、骨母细胞瘤等从过去的性质不明的肿瘤项内划出来, 成为独立的临床疾患。在恶性肿瘤中, 根据其组织学特性, 将软骨肉瘤、骨肉瘤和纤维肉瘤区分开来。对骨的巨细胞瘤, 也按它侵袭的程度, 划分为良性和恶性。Lichtenstein 于 1952 年针对上述的新成就, 为了更现实地反映肿瘤的特性, 创造性地拟订了一个较完善而又留有

表 2-1 Ewing 骨肿瘤的修正分类

	恶 性	良 性
骨原类	骨肉瘤 骨髓性和骨膜下 毛细管扩张性 硬化性 骨膜性 纤维肉瘤 (1) 骨髓性 (2) 骨膜性 骨旁性, 包膜性	外生骨疣 骨瘤
软骨瘤类	软骨肉瘤 粘液肉瘤	软骨瘤
巨细胞瘤类	恶性巨细胞瘤	骨骺巨细胞瘤
血管瘤类	血管内皮瘤 弥散性内皮瘤	海绵状血管瘤 丛状血管瘤
骨髓瘤类	浆细胞瘤 髓细胞瘤 有核红细胞瘤 淋巴细胞瘤	
网织细胞淋巴肉瘤		
脂肪肉瘤		

表 2-2 Phemister 分类

组 织	良 性	恶 性
骨	外生骨疣、骨瘤	骨原肉瘤或骨肉瘤
软骨	软骨瘤 透明软骨瘤 软骨母细胞瘤	软骨肉瘤
纤维母细胞	纤维瘤	纤维肉瘤
巨细胞	良性巨细胞瘤	巨细胞肉瘤
血管	血管瘤 海绵状器官样	血管内皮瘤(Ewing瘤?) 海绵状血管肉瘤
骨髓		孤立性骨髓瘤和多发性骨髓瘤
网织内皮	(?)	网织细胞肉瘤
淋巴	(?)	淋巴肉瘤
脂肪	脂肪瘤(?)	脂肪肉瘤(?)
未分化细胞(间叶)	(?)	间叶细胞肉瘤(Ewing瘤?)

表 2-3 Geschickter 和 Copeland 的骨肿瘤分类

I. 骨起源的肿瘤		
软骨性	骨 性	吸 收 性
骨软骨瘤(孤立性和多发性)	颅骨和下颌的骨瘤和骨化性纤维瘤	骨囊肿
软骨瘤	骨样骨瘤	弥漫性纤维骨炎(甲状旁腺机能亢进)
良性和恶性软骨母细胞瘤	硬化性和溶骨性骨原肉瘤	纤维结构不良,多骨性或单骨性
原发性和继发性软骨肉瘤	骨旁骨化性纤维瘤和骨化性肌炎	巨细胞瘤
II. 非骨性起源的肿瘤		
骨髓和哈氏系统	转移性沉积	埋藏或直接侵袭
Ewing 内皮骨髓瘤	前列腺癌、乳癌、肾癌等	脊索瘤
多发性骨髓瘤	转移性淋巴瘤、神经母细胞瘤和肉瘤	血管瘤,血管肉瘤
绿色瘤和白血病		脂肪瘤,脂肪肉瘤
网织内皮组织增生症		筋膜或神经鞘的纤维瘤和纤维肉瘤
骨的黄色瘤和肉芽肿		肌肉瘤,滑膜瘤

余地的分类方法。在积累了大量资料后,于1972年又作了修订(表 2-4),使分类更为合理而实用,也反映了骨肿瘤的分类进展。

六十年代初和末,对骨肿瘤分类有了较

大的修正。英国 Bristol 骨肿瘤登记处于1962年根据 1000 例肿瘤和瘤样病变进行归类,用英文字母顺序排成十大组,并将良性与恶性置于两端,其间可排列一些非典型和中间型的肿瘤(表 2-5)。英国伦敦皇家国家骨科医院于 1969 年按瘤细胞的不同来源作为分类的依据,再按其良、恶性程度进行排列,成为较完善的分类(表 2-6)。日本整形外科学会骨肿瘤委员会于 1973 年将骨肿瘤在原发、继发和瘤样病变的基础上,再按其来源,依其恶性程度进行分类(表 2-7)。

世界卫生组织(WHO)为了将肿瘤的分类作进一步澄清,曾邀请了一些学者于 1972 年研究分类问题,包括骨肿瘤在内(表 2-8)。他们进行的分类连同肿瘤的定义及有关解释是根据组织学的标准而定的,特别是根据肿瘤细胞所显示出来的分化类型及其所产生的细胞间物质的类型进行的。这一分类的合理性在于它可有效地预测方案中各个病例的生物行为。未分化肿瘤的瘤细胞是相对无特异性的,并且缺乏细胞间物质,所以在分类上对这部分肿瘤存在着一定的困难。这分类有以下一些特点:将骨样骨瘤和骨母细胞瘤放在同一类别内,因为两者是密切相连的,组织学上两者很类似,但在大小、部位、X线表现和临床现象各有不同,以及周围骨质反应也不同,故仍作为两个疾患来看待。骨母细胞瘤和软骨母细胞瘤在分类上不冠以良恶性,但在括号内仍保留良性名称,因为恶变或恶性究属少数。骨的巨细胞瘤是一种侵袭性肿瘤,局部刮除的复发率可高达 50%。过去有些学者曾将骨的巨细胞瘤进行分级,以细胞丰富、并有多数核分裂象作为恶性标准,目前认为它与临床表现不符,如组织学上认为是 I 级者也可出现肺转移,所以不能起到指导临床工作的作用。现认为所有的骨的巨细胞瘤都是潜在恶性的,不能单靠组织形态来判断其临床生物行为是良性或恶性肿瘤,故单列一项。尤文肉瘤则列入骨髓肿瘤内,澄

表 2-4 Lichtenstein 骨肿瘤分类(1972)

	良性骨肿瘤	相应恶性部分(若有)	恶性骨肿瘤(起于恶性变化或单独发生)
属于软骨细胞或形成软骨的结缔组织来源	周围型 { 骨软骨性外生骨疣 (多发性外生骨疣)	周围型软骨肉瘤	} 软骨肉瘤
	中央型 { 内生软骨瘤 (骨骼内生软骨瘤病) 良性软骨母细胞瘤 软骨粘液样纤维瘤 分化不良的软骨样肿瘤	中央型软骨肉瘤 恶性(转移性)软骨母细胞瘤 局部侵袭性和明显恶性的肿瘤 间叶性软骨肉瘤 软骨母细胞性肉瘤	
属于骨母细胞来源	{ 骨瘤 骨样骨瘤 良性骨母细胞瘤	{ (尚未发现) (尚未发现) 骨原肉瘤	{ 骨原肉瘤 中央性 皮质旁
属于非骨母细胞性结缔组织来源	{ 成纤维性纤维瘤 非骨原性纤维瘤 侵袭性最小的巨细胞瘤	{ (尚未发现) 纤维肉瘤 侵袭性较大和恶性巨细胞瘤	{ 纤维肉瘤 明显恶性的巨细胞瘤
属于间叶结缔组织来源			尤文肉瘤
属于造血组织来源			{ 多发性骨髓瘤 慢性髓性白血病 急性白血病 恶性淋巴瘤 网织细胞肉瘤 “淋巴肉瘤” 何杰金病
属于神经来源	{ 神经纤维瘤 神经鞘瘤 节细胞神经瘤	恶性许旺瘤	
属于血管来源	{ 血管瘤 血管外皮瘤(血管球瘤)	恶性血管内皮瘤	血管内皮瘤
属于脂肪细胞来源	脂肪瘤		脂肪肉瘤
属于脊索来源			脊索瘤
属于皮肤来源			皮肤包涵肿瘤(所谓牙釉质瘤)
属于混合性间叶来源			恶性间叶瘤

表 2-5 Bristol 骨肿瘤登记处分类(1962)

A 组 血管样肿瘤(Angioid)
AB 血管瘤,动脉瘤性骨囊肿,血管球瘤
AM 血管肉瘤
B 组 骨形成组织(Bone-forming tissue)的肿瘤
BB 骨瘤,骨母细胞瘤,骨样骨瘤
BM 骨肉瘤,皮质旁骨肉瘤
C 组 软骨形成组织(Cartilage-forming tissue)的肿瘤
CB 骨软骨瘤,软骨瘤,软骨母细胞瘤
CM 软骨肉瘤

- D组** 牙结构 (Dental structure)的肿瘤
 DBL 牙原囊肿,牙原不肯定的囊肿
 DBXL 釉母细胞瘤(Ameloblastoma)
 DBHL 复合牙瘤
 DBH 牙骨质母细胞瘤
 DMHL 恶性牙瘤
- E组** 胚胎性上皮样组织(Embryonic vestigeal tissue)的肿瘤
 EM 脊索瘤
- F组** 纤维母细胞性肿瘤(Fibroblastic)
 FB 纤维瘤,粘液瘤
 FM 纤维肉瘤
- H组** 异位组织 (Heterotopic tissue)的肿瘤
 HB 皮样囊肿
 HM 长骨牙釉质瘤,颌中央癌
- N组** 非骨性结缔组织(Non-osseous connective tissue)的肿瘤
 NB 脂肪瘤,神经纤维瘤,神经鞘瘤
 NM 脂肪肉瘤,网织肉瘤,骨髓瘤,白血病,尤文肉瘤(?)
- S组** 滑膜 (Synovial)肿瘤
 SB 滑膜瘤,软骨瘤
 SM 滑膜肉瘤
- U组** 未分化结缔组织的肿瘤
 UXL 巨细胞瘤
- X组** 诊断和性质不明的原发性骨肿瘤
 (B = 良性; M = 恶性; X = 性质不详)

表 2-6 英国伦敦皇家国家骨科医院的骨肿瘤分类(1969)

- I. (甲) 来自骨胳结缔组织——形成骨
 良性: 骨瘤,骨样骨瘤,骨母细胞瘤
 恶性: 骨肉瘤,皮质旁肉瘤, Paget 肉瘤,照射性肉瘤,多灶心骨肉瘤
- (乙) 来自骨胳结缔组织——形成软骨
 良性: 孤立性内生软骨瘤,皮质旁软骨瘤,软骨粘液样纤维瘤,软骨骨疣(骨软骨瘤)
 恶性: 软骨肉瘤
- (丙) 来自骨胳结缔组织——形成纤维组织
 良性: 非骨化性纤维瘤,成纤维性纤维瘤
 恶性: 纤维肉瘤
- (丁) 来自骨胳结缔组织——形成破骨组织
 局部恶性: 巨细胞瘤
- II. 组织发生不明的肿瘤
 良性: 单纯骨囊肿
 局部恶性: 长骨的牙釉质瘤
 恶性: 尤文肉瘤
- III. (甲) 来自其他骨胳组织——血管和淋巴管
 良性: 血管瘤,血管瘤病和淋巴管瘤病(大块骨溶解),动脉瘤性骨囊肿,血管球瘤
 良性或恶性: 血管外皮瘤
 恶性: 血管肉瘤(血管内皮瘤)
- (乙) 来自其他骨胳组织——神经组织
 良性: 孤立性神经纤维瘤
 恶性: 神经原性肉瘤
- (丙) 来自其他骨胳组织——脊索