



中国抗癌协会
继续教育教材

国家“十一五”重点

中国肿瘤医师临床实践指南丛书



BONE AND SOFT TISSUE TUMORS

徐万鹏 / 主编



北京大学医学出版社

国家“十一五”重点图书
中国肿瘤医师临床实践指南丛书

骨与软组织肿瘤

主编 徐万鹏

副主编 (按姓氏笔画排序)

牛晓辉 师英强 李 敏 宋金纲
林建华 蔡建强

北京大学医学出版社

GU YU RUANZUZHI ZHONGLIU

图书在版编目 (CIP) 数据

骨与软组织肿瘤/徐万鹏主编. —北京: 北京大学
医学出版社, 2011.12
(中国肿瘤医师临床实践指南丛书)
ISBN 978-7-5659-0301-4

I. 骨… II. ①徐… III. ①骨肿瘤—诊疗②软组织
肿瘤—诊疗 IV. ①R738

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2011) 第 230120 号

骨与软组织肿瘤

主 编: 徐万鹏

出版发行: 北京大学医学出版社 (邮编: 10082802230)

地 址: (100191) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

网 址: <http://www.pumpress.com.cn>

E - mail: booksale@bjmu.edu.cn

印 刷: 北京画中画印刷有限公司

经 销: 新华书店

责任编辑: 赵 爽 责任校对: 金彤文 责任印制: 张京生

开 本: 889mm×1194mm 1/16 印张: 23 字数: 592 千字

版 次: 2012 年 1 月第 1 版 2012 年 1 月第 1 次印刷

书 号: ISBN 978-7-5659-0301-4

定 价: 72.00 元

版权所有, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

序言

徐光炜

进入 21 世纪后，癌症的死亡率已跃居国内各种死因之首，尤其以 40~65 岁的中年组为甚。究其原因，恐与人口老龄化、抽烟恶习、工业化的进程及城市化的发展有关。世界上发达的工业化国家其癌症年发病率超过 300/10 万，其因盖出于此。据世界卫生组织统计，发展中国家的癌症发病率仅为 150/10 万，但随着经济的发展，癌症也将会相应地增长。我国癌症的发病，近年恐已近 200/10 万，而上海市则已达 300/10 万水平。传统的生活贫困地区的常见肿瘤如食管癌、胃癌、肝癌等的发病率仍居高不下，而富裕国家的肺癌、乳腺癌、结肠癌等多发肿瘤却已快速增长，大有后来居上之势，致使我国的肿瘤防治面临两方面的压力，今后二三十年内癌症的发病及死亡恐有增无减，前途颇为堪忧。

当然，控制癌症的策略重在预防，应坚持不懈地贯彻预防为主之原则。但在现实生活中，每日需要处理的是大量现患的癌症病人。鉴于癌症的防治研究近年来取得快速的发展，对癌症本质的认识逐渐加深，新的诊断技术及治疗方法也层出不穷，知识更新甚快，颇有紧于追赶的日新月异之感；再则，我国幅地广阔，人口众多，各地区间、不同医院间差别颇大，由于对疾病的认知不一，诊治方法又各个不同，导致治疗效果也就有较大差距。

因此，加强癌症防治知识的继续教育，规范各种癌症的诊治方法实乃当务之急。国外虽有 NCCN 等各种指南，但因国情不同，人种有异，仅可供参考。有鉴于此，经多次酝酿，决定由中国抗癌协会组织出版系列性的以各种常见癌症或诊疗方法为主的继续教育教材，以提高专业及非专业临床医师对各相关专业领域的基本知识和诊疗水平，计划每 4~5 年再版一次以更新其内容。与此相对应的还将同时出版各种癌症的诊疗指南，具体规范各种癌症的诊疗工作，主要介绍适应我国国情的诊疗方案，也将介绍国外的新进展及国内经济欠发达地区应努力做到的最基本要求。考虑到诊疗工作知识更新的快速，此指南将 1~2 年再版一次，以适应临床工作之需。

由于此一系列专业书籍分别由各专业委员会集中国内从事该方面工作的著名专家分工负责撰写，因此专业水平应属一流，但鉴于各种癌症及主题各个不同，文风也各异，更由于初次组织如此众多的专家撰写，错误、不足或考虑不周之处在所难免，盼读者诸君能予以谅解，并欢迎批评指正，以便再版时能有所改进。盼本系列读物之问世，将有助于提高我国癌症的诊疗水平。

徐光炜

中国抗癌协会第 4、5 届理事长

2007 年 3 月 26 日

前言

● 徐万鹏

中国抗癌协会及各专业委员会成立几十年来不断发展与壮大。我国的癌症防治事业和抗癌协会一同取得了世人瞩目的进步与发展。近年来，各专业委员会在总会的号召下，总结经验编写了各种系列丛书或专著——就值得关注的问题，做了深入的权威性论述。

肉瘤专业委员会决定参加编写中国肿瘤医师临床实践指南丛书——《骨与软组织肿瘤》一书，邀请活跃在第一线工作岗位上的中青年专家，写出他们在临床实践方面的丰富经验及阅读大量专著与文献后的心得体会。

肉瘤疾病遍及全身多个系统，临床、病理、影像的表现多种多样，有些疾病的诊断治疗还十分困难。因此本书定位在先普及再提高，以医学院校学生、研究生及开始从事肉瘤工作的中级医生和研究人员为主要读者对象，重点介绍疾病的发病特点、临床表现和治疗水平。希望本书能对年轻同道有所帮助。来稿中有些章节内容很好，由于篇幅较长，为适应本书特点我们只好做了删减，请作者原谅。

由于参加编写的作者较多，骨与软组织肿瘤的领域又极为复杂，本书内容可能会有一些不当和错误之处，欢迎读者批评指正。

在本书的文稿收集中，张清、李茂廷两位主任和李南博士做了大量文稿整理和编排工作，在此表示衷心的感谢。

徐万鹏

2011年8月

C 目录

Contents

I. 总论/诊断篇

| | |
|------------------------|----|
| 第1章 骨肿瘤概述 | 3 |
| 第一节 骨肿瘤的分类 | 3 |
| 第二节 骨肿瘤的诊断 | 5 |
| 第2章 软组织肿瘤概述 | 14 |
| 第一节 软组织肿瘤的流行病学 | 14 |
| 第二节 软组织肿瘤的分类 | 16 |
| 第三节 软组织肿瘤的临床表现 | 27 |
| 第四节 软组织肿瘤的实验室检查 | 29 |
| 第五节 软组织肿瘤的外科分期 | 30 |
| 第六节 软组织肿瘤的活检 | 34 |
| 第3章 骨肿瘤的影像学检查及诊断 | 37 |
| 第一节 X线检查 | 37 |
| 第二节 CT检查 | 38 |
| 第三节 MRI检查 | 39 |
| 第4章 病理学诊断 | 41 |
| 第一节 病理学检查方法 | 41 |
| 第二节 病理学诊断方法 | 43 |
| 第三节 临床与病理的联系 | 52 |

II. 总论/治疗篇

| | |
|----------------------------|----|
| 第5章 良性骨肿瘤的诊断和外科治疗 | 57 |
| 第一节 良性骨肿瘤的诊断 | 57 |
| 第二节 良性骨肿瘤的外科治疗 | 58 |
| 第6章 恶性骨肿瘤的保肢治疗 | 61 |
| 第一节 恶性骨肿瘤的手术治疗原则 | 61 |
| 第二节 恶性骨肿瘤的保肢治疗 | 62 |
| 第三节 保肢治疗的结果 | 64 |
| 第7章 瘤骨壳灭活再植在保肢重建中的应用 | 67 |
| 第一节 乙醇灭活再植 | 67 |
| 第二节 区域热灌注化疗在肢体肉瘤的应用 | 68 |
| 第三节 骨软组织肿瘤的超声治疗 | 71 |
| 第四节 微波技术在骨肿瘤治疗中的应用 | 72 |
| 第8章 异体骨在保肢重建中的应用 | 75 |
| 第一节 异体骨的获取和保存 | 76 |
| 第二节 同种异体骨的临床应用 | 77 |
| 第三节 异体骨的愈合过程 | 79 |
| 第四节 异体骨临床应用的并发症 | 79 |
| 第9章 人工假体在骨肿瘤保肢治疗中的应用 | 82 |
| 第一节 保肢与重建 | 82 |

C 目录

Contents

| | |
|--------------------------------|------------|
| 第二节 人工假体在保肢治疗中的应用 | 83 |
| 第 10 章 脊柱肿瘤的治疗 | 90 |
| 第一节 概述 | 90 |
| 第二节 手术入路 | 93 |
| 第三节 肿瘤切除与重建 | 96 |
| 第四节 内固定 | 96 |
| 第五节 治疗原则与预后 | 97 |
| 第 11 章 骨盆环肿瘤的手术治疗 | 98 |
| 第一节 髂骨肿瘤的手术治疗 | 98 |
| 第二节 骨盆肿瘤的手术治疗 | 102 |
| 第 12 章 截肢术 | 109 |
| 第一节 概述 | 109 |
| 第二节 截肢水平的选择 | 110 |
| 第三节 现代截肢手术的趋势 | 112 |
| 第四节 不同部位的截肢手术 | 114 |
| 第五节 残肢并发症及处理 | 120 |
| 第六节 儿童截肢 | 122 |
| 第 13 章 软组织肉瘤的外科治疗 | 123 |
| 第一节 手术类型 | 123 |
| 第二节 软组织肉瘤的外科分期与手术类型的选择 | 124 |
| 第三节 软组织缺损的修复重建技术 | 125 |
| 第 14 章 软组织肿瘤的化学治疗 | 133 |
| 第一节 化疗简史 | 133 |
| 第二节 化疗药物简介 | 134 |
| 第三节 肿瘤细胞的耐药性 | 135 |
| 第四节 化疗的剂量强度 | 135 |
| 第五节 辅助化疗和新辅助化疗 | 136 |
| 第六节 成骨肉瘤的化疗 | 137 |
| 第七节 尤文肉瘤的化疗 | 139 |
| 第八节 恶性纤维组织细胞瘤的化疗 | 139 |
| 第九节 横纹肌肉瘤的化疗 | 140 |
| 第十节 肢体软组织肉瘤的化疗 | 140 |
| 第 15 章 软组织肉瘤放射治疗 | 141 |
| 第一节 放疗在手术为主综合治疗 STS 中的应用 | 141 |
| 第二节 几种特殊情况下的放疗 | 144 |
| 第三节 STS 放射治疗技术进展 | 145 |
| 第 16 章 癌症疼痛的综合治疗 | 148 |
| 第一节 癌痛的现状 | 148 |
| 第二节 癌痛的原因 | 150 |
| 第三节 癌痛的程度分级及评价 | 151 |

C 目录 contents

| | | |
|-----|---------------------|-----|
| 第四节 | 癌痛的治疗原则 | 152 |
| 第五节 | 癌痛的治疗 | 153 |
| 第六节 | 骨与软组织肿瘤常见疼痛综合征的综合治疗 | 160 |

III. 各论/骨肿瘤

| | | |
|--------|--------------|-----|
| 第 17 章 | 成软骨性肿瘤 | 165 |
| 第一节 | 骨软骨瘤 | 165 |
| 第二节 | 软骨瘤 | 166 |
| 第三节 | 软骨母细胞瘤 | 169 |
| 第四节 | 软骨黏液样纤维瘤 | 170 |
| 第五节 | 软骨肉瘤 | 172 |
| 第 18 章 | 成骨性肿瘤 | 178 |
| 第一节 | 骨样骨瘤 | 178 |
| 第二节 | 骨母细胞瘤 | 179 |
| 第三节 | 骨肉瘤 | 181 |
| 第 19 章 | 纤维源性肿瘤 | 192 |
| 第一节 | 骨成纤维性纤维瘤 | 192 |
| 第二节 | 骨纤维肉瘤 | 193 |
| 第 20 章 | 纤维组织细胞性肿瘤 | 195 |
| 第一节 | 良性纤维组织细胞瘤 | 195 |
| 第二节 | 恶性纤维组织细胞瘤 | 196 |
| 第 21 章 | 尤文肉瘤/原始神经外胚瘤 | 198 |
| 第一节 | 尤文肉瘤 | 198 |
| 第二节 | 骨原始神经外胚瘤 | 203 |
| 第 22 章 | 造血系统肿瘤 | 204 |
| 第一节 | 多发性骨髓瘤 | 204 |
| 第二节 | 骨恶性淋巴瘤 | 208 |
| 第 23 章 | 巨细胞瘤 | 212 |
| 第一节 | 巨细胞瘤 | 212 |
| 第二节 | 恶性巨细胞肿瘤 | 213 |
| 第 24 章 | 脊索肿瘤 | 215 |
| 第 25 章 | 脉管肿瘤 | 217 |
| 第一节 | 骨血管瘤 | 217 |
| 第二节 | 骨血管肉瘤 | 219 |
| 第 26 章 | 平滑肌肿瘤 | 223 |
| 第一节 | 骨平滑肌瘤 | 223 |
| 第二节 | 骨平滑肌肉瘤 | 224 |
| 第 27 章 | 脂肪源性肿瘤 | 227 |
| 第一节 | 骨脂肪瘤 | 227 |
| 第二节 | 骨脂肪肉瘤 | 228 |

C 目录

Contents

| | |
|-------------------------------|-----|
| 第 28 章 神经性肿瘤 | 231 |
| 骨神经鞘瘤..... | 231 |
| 第 29 章 造釉细胞瘤 | 234 |
| 第 30 章 骨转移癌 | 236 |
| 第一节 概述..... | 236 |
| 第二节 骨转移癌的诊断..... | 238 |
| 第三节 骨转移癌外科治疗原则..... | 238 |
| 第 31 章 其他病变 | 241 |
| 第一节 动脉瘤样骨囊肿..... | 241 |
| 第二节 单纯性骨囊肿..... | 242 |
| 第三节 纤维结构不良..... | 243 |
| 第四节 骨性纤维结构不良..... | 245 |
| 第五节 朗格汉斯细胞组织细胞增多症..... | 246 |
| 第六节 Erdheim - Chester 病 | 247 |
| 第七节 胸壁错构瘤..... | 248 |
| 第 32 章 关节内病变 | 250 |
| 滑膜软骨瘤病..... | 250 |

IV.

各论/软组织肿瘤

| | |
|--------------------------------------|-----|
| 第 33 章 脂肪细胞性肿瘤 | 255 |
| 第一节 脂肪瘤 | 255 |
| 第二节 脂肪过多症 | 256 |
| 第三节 神经性脂肪过多症 | 257 |
| 第四节 血管性脂肪瘤 | 257 |
| 第五节 软组织肌性脂肪瘤 | 258 |
| 第六节 非典型脂肪瘤/高分化脂肪肉瘤 | 258 |
| 第七节 去分化脂肪肉瘤 | 259 |
| 第八节 黏液样脂肪肉瘤 | 260 |
| 第九节 多形性脂肪肉瘤 | 260 |
| 第 34 章 成纤维细胞性和肌纤维母细胞性肿瘤 | 262 |
| 第一节 结节性筋膜炎 | 262 |
| 第二节 增生性筋膜炎及增生性肌炎 | 263 |
| 第三节 骨化性肌炎及趾纤维骨性假瘤 | 264 |
| 第四节 缺血性筋膜炎 | 265 |
| 第五节 弹性蛋白纤维瘤 | 266 |
| 第六节 肌纤维瘤和肌纤维瘤病 | 267 |
| 第七节 幼年型透明性纤维瘤病 | 268 |
| 第八节 Gardner 纤维瘤 | 269 |
| 第九节 钙化性纤维性假瘤 | 270 |
| 第十节 浅表型纤维瘤病 | 271 |

C 目录

Contents

| | |
|------------------------------|------------|
| 第十一节 胸膜外孤立性纤维及血管壁瘤..... | 272 |
| 第十二节 炎性肌纤维母细胞瘤..... | 273 |
| 第十三节 新生儿纤维肉瘤..... | 274 |
| 第十四节 成人纤维肉瘤..... | 275 |
| 第十五节 黏液性纤维肉瘤..... | 276 |
| 第十六节 低度纤维黏液性肉瘤..... | 277 |
| 第 35 章 纤维组织源性肿瘤 | 279 |
| 第一节 腱鞘巨细胞瘤..... | 279 |
| 第二节 深部良性纤维组织细胞瘤..... | 280 |
| 第三节 丛状纤维组织细胞瘤..... | 280 |
| 第四节 恶性纤维组织细胞瘤..... | 281 |
| 第 36 章 平滑肌源性肿瘤 | 284 |
| 第一节 血管平滑肌瘤..... | 284 |
| 第二节 深部软组织平滑肌瘤..... | 285 |
| 第三节 平滑肌肉瘤..... | 286 |
| 第 37 章 血管周围性肿瘤 | 290 |
| 第一节 血管球样瘤..... | 290 |
| 第二节 肌周围性肿瘤..... | 291 |
| 第 38 章 骨骼肌源性肿瘤 | 292 |
| 第一节 横纹肌瘤..... | 292 |
| 第二节 胚胎性横纹肌肉瘤..... | 294 |
| 第三节 腺泡状横纹肌肉瘤..... | 297 |
| 第四节 多形性横纹肌肉瘤..... | 298 |
| 第五节 骨骼肌源性肿瘤的治疗..... | 299 |
| 第 39 章 血管源性肿瘤 | 303 |
| 第一节 血管瘤..... | 303 |
| 第二节 上皮样血管瘤..... | 309 |
| 第三节 血管瘤病..... | 310 |
| 第四节 淋巴管瘤..... | 311 |
| 第五节 Kaposi 状血管内皮细胞瘤 | 312 |
| 第六节 网状血管内皮细胞瘤..... | 313 |
| 第七节 乳头状淋巴管内血管内皮瘤 | 314 |
| 第八节 混合性血管内皮细胞瘤..... | 315 |
| 第九节 Kaposi 肉瘤 | 316 |
| 第十节 其他中间性血管新生物..... | 318 |
| 第十一节 上皮样血管内皮细胞瘤..... | 319 |
| 第十二节 软组织血管肉瘤..... | 320 |
| 第 40 章 含软骨及骨的肿瘤 | 323 |
| 第一节 软组织软骨瘤..... | 323 |

C 目录

Contents

| | |
|------------------------------|------------|
| 第二节 骨外骨肉瘤..... | 324 |
| 第 41 章 分化不确定的肿瘤 | 327 |
| 第一节 肌肉内黏液瘤..... | 327 |
| 第二节 关节旁黏液瘤..... | 328 |
| 第三节 深部侵袭性血管黏液瘤..... | 329 |
| 第四节 软组织多形性玻璃样血管扩张性肿瘤..... | 331 |
| 第五节 异位性错构瘤性胸腺瘤..... | 332 |
| 第六节 血管瘤样纤维组织细胞瘤..... | 333 |
| 第七节 骨化性纤维黏液样肿瘤..... | 335 |
| 第八节 混合瘤/肌上皮瘤/副脊索瘤..... | 337 |
| 第九节 滑膜肉瘤..... | 339 |
| 第十节 上皮样肉瘤..... | 341 |
| 第十一节 腺泡状软组织肉瘤..... | 343 |
| 第十二节 软组织透明细胞肉瘤..... | 344 |
| 第十三节 骨外黏液样软骨肉瘤..... | 347 |
| 第十四节 恶性间叶瘤..... | 347 |
| 第十五节 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤..... | 348 |
| 第十六节 肾外横纹肌瘤..... | 349 |
| 第十七节 血管周围上皮细胞样分化新生物..... | 350 |
| 第十八节 血管内膜肉瘤..... | 351 |

总
论

诊断篇

第 1 章 骨肿瘤概述

骨肿瘤是起源于间充质细胞，发生于骨组织及其附属结构的一类良、恶性肿瘤的总称，包括骨源性肿瘤、软骨源性肿瘤、纤维组织源性肿瘤、骨巨细胞瘤、骨髓及造血系统肿瘤、血管性肿瘤、神经性肿瘤、脂肪性肿瘤、滑膜性肿瘤、骨转移性肿瘤及瘤样病变等。随着分子生物学基础理论研究及方法的飞速发展，对骨肿瘤的认识已进入到分子水平。越来越多的研究表明，骨肿瘤的发生为基因突变所致，突变的基因在逃避并破坏了机体免疫功能后致病并引起不良后果。应引起重视的是，无论从研究角度出发，还是从诊治水平考虑，骨肿瘤尤其是恶性骨肿瘤虽病变于局部，但实则为全身性疾病。局部控制是为了达到全身控制，无局部控制则无全身控制。骨肿瘤的发病率女性约为 1.060/10 万，男性约为 1.112/10 万，骨与关节恶性肿瘤占全部恶性肿瘤死亡率的 1.6%。

骨肿瘤具有以下特点：

1. 肿瘤属间充质来源，可发生多种肿瘤与含多种成分的肿瘤。
2. 各种骨肿瘤的多发年龄颇具诊断参考价值。
3. 骨肿瘤的病程与其性质有关。
4. 其性质除有良性和恶性外，有的肿瘤尚有低度恶性（或中间性）。
5. 病理检查虽为诊断的可靠方法，但必须与临床表现、X 线等影像学资料密切结合。
6. 恶性骨肿瘤发病年龄较轻，致残及致死率较高。

7. 骨肿瘤的诊断强调临床、病理、影像学相结合。不能单靠读片决定诊断。近年来，许多国内外学者强调，活检手术绝不是小手术，而是一项要求极高的复杂操作，必须由有经验的医生参与，防止由于操作失误带来的恶果。如无特殊的必要，尽量不要做活检。

骨肿瘤的治疗是以手术为核心，目的是达到局部控制，辅以化学药物治疗、放射治疗、生物学治疗等的全面性综合性的治疗，以期获得全身控制。

第一节 骨肿瘤的分类

骨肿瘤的分类已有近 70 余年历史。Ewing 于 1992 年提出的骨肿瘤分类中，只包括数种骨肿瘤。以后，相继有 Geschickter、Lichtenstein、Jaffe、Dahlin 等提出多种分类方法（表 1-1，1-2）。

表 1-1 骨肿瘤分类 (WHO)

| 软骨性肿瘤 | | 造血系统肿瘤 | |
|--------------|---------|-------------------|--------|
| 骨软骨瘤 | 9210/0* | 浆细胞骨髓瘤 | 9732/3 |
| 软骨瘤 | 9220/0 | 恶性淋巴瘤, NOS | 9590/3 |
| 内生软骨瘤 | 9220/0 | | |
| 骨膜软骨瘤 | 9221/0 | | |
| 多发软骨瘤病 | 9220/1 | 巨细胞瘤 | 9250/1 |
| 成软骨细胞瘤 | 9230/0 | 巨细胞瘤的恶性表现 | 9250/3 |
| 软骨黏液样纤维瘤 | 9241/0 | | |
| 软骨肉瘤 | 9220/3 | 脊索肿瘤 | |
| 中心型, 原发, 继发 | 9220/3 | 脊索瘤 | 9370/3 |
| 外周型 | 9221/3 | | |
| 去分化型 | 9243/3 | 血管性肿瘤 | |
| 间质型 | 9240/3 | 血管瘤 | 9120/0 |
| 透明细胞型 | 9242/3 | 血管肉瘤 | 9120/3 |
| 成骨性肿瘤 | | 平滑肌肿瘤 | |
| 骨样骨瘤 | 9191/0 | 平滑肌瘤 | 8890/0 |
| 成骨细胞瘤 | 9200/0 | 平滑肌肉瘤 | 8890/3 |
| 骨肉瘤 | 9180/3 | | |
| 传统骨肉瘤 | 9180/3 | 脂肪性肿瘤 | |
| 成软骨性 | 9181/3 | 脂肪瘤 | 8850/0 |
| 成纤维性 | 9182/3 | 脂肪肉瘤 | 8850/3 |
| 成骨性 | 9180/3 | | |
| 毛细血管扩张性 | 9183/3 | 神经性肿瘤 | |
| 小细胞性 | 9185/3 | 神经鞘瘤 | 9560/0 |
| 低度恶性中心性 | 9187/3 | | |
| 继发性 | 9180/3 | 其他肿瘤 | |
| 骨旁骨肉瘤 | 9192/3 | 釉质瘤 | 9261/3 |
| 骨膜骨肉瘤 | 9193/3 | 转移瘤 | |
| 高度恶性表面骨肉瘤 | 9194/3 | | |
| 成纤维性肿瘤 | | 其他病变 | |
| 韧带样纤维瘤 | 8823/0 | 动脉瘤样骨囊肿 | |
| 纤维肉瘤 | 8810/3 | 单纯性骨囊肿 | |
| 纤维组织细胞性肿瘤 | | 纤维异样增殖症 | |
| 良性纤维组织细胞瘤 | 8830/0 | 骨纤维结构不良 | |
| 恶性纤维组织细胞瘤 | 8830/3 | 组织细胞增生症 | 9751/1 |
| | | Erdheim-Chester 病 | |
| | | 胸壁错构瘤 | |
| 尤文肉瘤/原始神经外胚瘤 | | 关节病变 | |
| 尤文肉瘤 | 9260/3 | 滑膜软骨瘤病 | 9220/0 |

* 肿瘤国际分类形态学代码与医学系统化命名法

根据肿瘤行为分为: /0 良性肿瘤, /1 非特异性, 中间性或不确定的肿瘤, /2 原位癌和 3 级上皮内肿瘤, /3 恶性肿瘤。

表 1-2 Campanacci 骨肿瘤分类

| 分化或组织来源 | 良性 | 低度恶性 | 高度恶性 |
|---------|---|--|-------------------------------------|
| 纤维组织细胞 | 脊索 纤维组织细胞瘤 良性纤维组织细胞瘤 巨细胞瘤 韧带样纤维瘤 | 纤维肉瘤 1、2 级 | 纤维肉瘤 3、4 级 恶性纤维组织细胞瘤 |
| 软骨 | 外生骨疣 半身骨骼营养不良 软骨瘤 成软骨细胞瘤 软骨黏液样纤维瘤 | 中心性软骨肉瘤 1、2 级 周围性软骨肉瘤 骨膜软骨肉瘤 透明细胞软骨肉瘤 纤维软骨间充质瘤 | 中心性软骨肉瘤 3 级 间充质软骨肉瘤 |
| 骨 | 骨瘤 骨样骨瘤 成骨细胞瘤 纤维异常增殖症 骨纤维异常增殖症 | 骨旁骨肉瘤 骨膜骨肉瘤 低度中心性骨肉瘤 | 传统骨肉瘤 出血性骨肉瘤 小细胞骨肉瘤 多发性骨肉瘤 |
| 造血性 | | | 淋巴瘤 浆细胞瘤（白血病，Hodgkin 病） |
| 血管 | 血管瘤 淋巴管瘤 | 低度血管内皮瘤 血管外皮瘤 | 高度血管内皮瘤 |
| 神经 | 神经鞘瘤 神经纤维瘤 | | |
| 脂肪 | 脂肪瘤 | | 脂肪肉瘤 |
| 混合 | | 釉质器瘤 脊索瘤 | 恶性间充质瘤 |

骨肿瘤样病变：动脉瘤性骨囊肿，黏液囊肿，进行性毛细血管扩张性骨质溶解病，组织细胞增生病-X，原发性甲状腺功能亢进引起的骨化病，巨细胞修复性肉芽肿，瘤样骨膜骨化。

第二节 骨肿瘤的诊断

诊断骨肿瘤，特别是确诊恶性肿瘤甚为重要、复杂而又困难。延误或错误诊断危害很大，影响预后，甚至造成不可挽回的恶果。

骨肿瘤诊断应包括临床表现（病史、症状、体征）、实验室检查（常规化验、生化）、影像学检查（X线、CT、MRI）、病理学检查和其他特殊检查（B超、核素、免疫学、红外线、免疫荧光标记）等，相互结合，综合分析得出，并区分良、恶性，同时与相似疾患鉴别。

一、骨肿瘤的诊断

（一）临床表现

1. 症状

不同部位、不同症状对诊断及鉴别诊断有意义。

(1) 疼痛：此非特异性症状，但对某些骨肿瘤则有诊断价值，例如骨样骨瘤，疼痛呈夜间持续性，水杨酸类药物有止痛效果。恶性骨肿瘤的疼痛常最先出现，最初轻微隐痛，迅速发展为持续性加剧的特点。

(2) 肿胀：一般在疼痛发生后才出现肿胀，肿瘤位于骨膜下或表浅部者较明显。深在者常在病变进展至后期才被发现。良性肿瘤如发生恶变，肿胀多呈骤然持续性加重。

(3) 功能障碍：由于疼痛、肌萎缩或近关节部肿瘤，可引起关节功能障碍，活动受限。

(4) 畸形：由于肿瘤的存在，可引起发育不对称，或压迫侵犯骺板，引起畸形。

(5) 压迫症状：因部位不同可引起不同压迫症状。如肿瘤在肋部，可引发胸腔出口综合征；在脊柱可发生截瘫；在盆腔可压迫膀胱；在关节附近可发生滑囊炎等。

(6) 病理性骨折：由于肿瘤存在及其破坏作用，易致病理性骨折。如巨细胞瘤可无症状，常在发生病理性骨折时才被发现。

2. 体征

(1) 全身症状：早期骨肿瘤的全身症状少，后期如有疼痛，可影响食欲，多见消瘦、贫血。恶变如发生溃烂，可伴发感染，导致恶病体质。生长迅速者，如尤文氏肉瘤，可伴发热、白细胞数增高。似骨髓炎表现等。由于肿瘤本身性质特征亦影响全身症状。骨软骨瘤、骨髓瘤及转移瘤常为多发；血管瘤、神经纤维瘤多位于皮下或表浅；多骨性纤维性发育不良（Albright 综合征）及神经纤维瘤变（von Recklinghausen 病）则有内分泌系统症状。

(2) 局部表现：①皮肤：良胜肿瘤多无明显皮肤改变，无粘连。迅速长大后，可压迫皮肤，使之发亮，可有色素改变。恶性肿瘤则局部皮肤苍白、发绀、血管充盈明显，温度可增高，并有粘连。②肿块：注意肿块部位深浅、大小、硬度、轮廓、表面情况、动度、皮温、有无压痛及搏动。不宜用力捏挤，避免促使其发生转移。良性肿瘤一般较硬，边缘清楚，压痛轻，可呈结节状。恶性肿瘤则呈硬橡皮样，压痛明显，边缘不清，肿瘤坏死液化时可有波动感。③畸形：由于发病年龄、部位、肿瘤性质等因素可引发畸形。如多发性软骨瘤影响生长，可致肢体弯曲、不等长。内生软骨瘤因膨胀可使手足小骨畸形。肿瘤侵入骺板亦可引起发育异常。

(二) 实验室检查

包括血、尿常规，生化检测和其他项目，有助于诊断及鉴别。阳性结果固然重要，而阴性同样重要。

1. 血、尿常规对骨肿瘤的诊断不甚重要，但有助于鉴别。

良性肿瘤血常规多正常，恶性肿瘤则可有变化。骨髓瘤常有贫血、红细胞沉降率加快、尿中含有 Bence - Jones 蛋白（本-周蛋白）等特征性表现。骨髓穿刺检查则对骨髓瘤的诊断极有帮助。

2. 生化检验骨组织发生肿瘤时，正常代谢受到干扰，主要生化方面发生相应变化，包括血清钙、磷、总蛋白、磷酸脂酶、尿钙、Bence - Jones 蛋白等，从而可协助诊断。

(三) 影像学诊断

1. X 线检查

骨与关节结构和成分有良好的自然密度对比性。X 线的发现，开创了影像诊断学，并且广泛被应用以了解骨关节病变的部位、范围、性质、程度、软组织情况和治疗效果。但 X 线不是完美无缺，仅从影像变化来判断，还不是实质变化。造影术、计算机 X 线断层扫描、磁共振成像、核素扫描等可弥补 X 线的不足，成为骨肿瘤诊断的重要辅助手段。

骨肿瘤的 X 线征象：X 线检查是骨肿瘤最主要检查方法，不仅能发现病变，决定有无