

邓侠进 梁国桢 主编

软组织肿瘤病理学

3.6

贵州人民出版社

软组织肿瘤病理学

邓侠进 梁国桢 主编

编写人

邓侠进 梁国桢

程南俊 张朝

董瀚基 沈淑静

王松鹤

医学摄影

徐文伦

贵州人民出版社

内 容 提 要

本书是国内介绍软组织肿瘤的第一本专著。书中分别对纤维组织肿瘤、组织细胞肿瘤、脂肪肿瘤、肌肉肿瘤、血管肿瘤、周围神经肿瘤、滑膜及间皮肿瘤、骨外骨肿瘤，以及不能归入上述各类的其他软组织肿瘤进行了叙述。叙述中注意到了对某种组织正常结构的简介，对每种肿瘤的命名、组织发生、临床表现和病理学改变等方面的问题，特别是对分类、分型及鉴别诊断进行了比较详细的介绍。并附有插图（照片）200余幅。

本书注意理论和实践相结合，列举的病例较多。在详细叙述常见肿瘤的同时，对一些少见的软组织肿瘤，或国内外最近报道的一些类型也作了必要的介绍。因此，为临床诊断和治疗提供了可靠的依据。本书可供病理学工作者及各科临床医师阅读，也可作为医学生的辅助读物。

软组织肿瘤病理学

邓 侠 进 等

贵州人民出版社出版发行

（贵阳市延安中路9号）

贵州省新华书店经销 贵州新华印刷厂印刷

787×1092毫米 16开本 9.75印张 230千字 20插图

印数 1—13,000

1983年6月第1版 1983年6月第1次印刷

书号：14115·117 定价：4.40元

ISBN 7-221-00075-1/R·12

前 言

软组织肿瘤的分布范围较广，瘤组织的形态极其复杂；在临床病理检查工作中，病例甚多。认真做出正确的诊断，为临床治疗提供依据，是病理医师十分重要的任务。我们根据自己的资料和经验，参阅 Hajdu(1979)和 Enzinger(1983)的《软组织肿瘤病理学》以及国内外有关资料编写了这本《软组织肿瘤病理学》，奉献给国内的病理医师和临床医师。

本书共分十章，第一章为概论，其他章节分别为纤维组织肿瘤、组织细胞肿瘤、脂肪肿瘤、肌肉肿瘤、血管肿瘤、周围神经肿瘤、滑膜及间皮肿瘤、骨外骨肿瘤，以及不能归入上述各类的其他软组织肿瘤。每章都有对某种组织的正常结构的简介，以供对照；对每种肿瘤的命名、组织发生、临床表现和病理学作了比较详细的论述，有些肿瘤尚附以插图；对分类、分型及鉴别诊断进行了比较详细的介绍。

在编写过程中，注意理论与实践相结合，一方面重视理论上的探讨，另一方面则注意结合实际。在详细阐述常见的肿瘤的同时，对一些少见的软组织肿瘤，或国内外最近报道的类型也作了适当的介绍。

本书由遵义医学院病理学教研室邓侠进教授、梁国桢副教授主编，参加编写的除本院的程南俊副教授、张朝讲师外，还邀请湛江医学院董瀚基教授和沈淑静副院长、华山冶金医专王松鹤副教授共同编写。医学摄影由徐文伦技师负担。组织胚胎学教研室许广源讲师和本教研室的许多同志对本书的编写给予了很大的帮助，谨致谢意。

由于我们的水平有限，经验不足，书中一定会有不少缺点和错误，敬请读者赐教。

编 者

1987年8月

目 录

前 言

第一章 概论.....	邓侠进 (1)
第二章 纤维组织肿瘤.....	梁国桢 张朝 (7)
第三章 组织细胞肿瘤.....	张朝 (26)
第四章 脂肪组织肿瘤.....	董瀚基 沈淑静 (40)
第五章 肌肉组织肿瘤.....	程南俊 (51)
第六章 血管和淋巴管肿瘤.....	邓侠进 (80)
第七章 周围神经肿瘤.....	邓侠进 程南俊 (95)
第八章 滑膜和间皮肿瘤.....	王松鹤 邓侠进 梁国桢 (106)
第九章 骨外骨肿瘤.....	梁国桢 (118)
第十章 其他软组织肿瘤.....	梁国桢 (127)
本书主要参考书目.....	(146)
图 版.....	(147)

第一章 概 论

软组织是从间叶组织分化而来的质地柔软的组织，一般包括纤维组织、脂肪组织、肌肉组织、血管和淋巴管、关节腔的滑膜、心包和胸、腹膜的间皮以及周围神经等。这些组织遍布全身，约占人体组织重量的50%。凡由上述组织发生的肿瘤都称为软组织肿瘤。

软组织肿瘤是一类很常见的肿瘤，可分为良性和恶性两类。软组织肿瘤的种类多，形态复杂，良性肿瘤由于其分化高，瘤细胞的细胞学特征及其特殊产物与正常组织相似，故易于诊断，而恶性肿瘤则由于其分化程度低或未分化，细胞形态变异甚大，仅凭 HE 染色标本有时难以识别，甚至无法识别其组织发生。电子显微镜技术和免疫组织化学技术的使用，对于提高软组织肿瘤的诊断有着重要意义。

(1) 软组织肿瘤的分类：一般均根据肿瘤的组织发生，我们的分类也是根据这个原则，有些软组织肿瘤的组织来源不明，或难于归入分类中任何一类的，称为其他软组织肿瘤

表1-1 软 组 织 肿 瘤 分 类

组织来源	瘤 样 病 变	良 性	恶 性
纤维组织	结节性筋膜炎 增生性筋膜炎 疤痕疙瘩 纤维瘤病	纤维瘤 弹力纤维瘤	纤维肉瘤
组织细胞		纤维组织细胞瘤 非典型性纤维组织细胞瘤 幼年性黄色瘤 网状组织细胞瘤 黄色瘤病	隆突性皮肤纤维肉瘤 恶性纤维组织细胞瘤 黄色肉芽肿 软组织恶性巨细胞瘤 恶性组织细胞瘤
脂肪组织	脂肪坏死 脂肪肉芽肿	高分化脂肪瘤 浸润性脂肪瘤 梭形细胞脂肪瘤 多形细胞脂肪瘤 血管脂肪瘤 血管肌肉脂肪瘤 髓样脂肪瘤 粘液脂肪瘤 脂肪母细胞瘤 冬眠瘤	分化良好型脂肪肉瘤 粘液型脂肪肉瘤 圆形细胞型脂肪肉瘤 多形性脂肪肉瘤 成纤维细胞型脂肪肉瘤
肌肉组织	骨化性肌炎 增生性肌炎	平滑肌瘤 皮肤平滑肌瘤 血管平滑肌瘤 淋巴管平滑肌瘤 静脉内平滑肌瘤病 肺脏平滑肌瘤 转移性平滑肌瘤 播散性腹膜平滑肌瘤病 横纹肌瘤 成人型横纹肌瘤 胚胎型横纹肌瘤	平滑肌瘤 平滑肌肉瘤 血管平滑肌肉瘤 皮肤、皮下等处平滑肌肉瘤 消化系、泌尿生殖系及肺等平滑肌肉瘤 横纹肌瘤 多形性横纹肌肉瘤 胚胎性横纹肌肉瘤 腺泡状横纹肌肉瘤

续表1-1

组织来源	瘤样病变	良 性	恶 性
血管和 淋巴管	化脓性肉芽肿 血管淋巴样组织 增生伴嗜酸性白 细胞增多症 遗传性出血性毛细 血管扩张症	血管瘤 血管内皮细胞乳头状增生 幼年性血管瘤 血管纤维瘤 血管球瘤 血管母细胞瘤 淋巴管瘤	血管外皮瘤 血管肉瘤 Kaposi氏肉瘤 淋巴管肉瘤
周围神经	创伤性神经瘤 Morton氏神经瘤	神经纤维瘤 环层小体神经纤维瘤 神经纤维瘤病 神经鞘瘤 腺型神经鞘瘤 节细胞性神经瘤 化学感受器瘤	恶性神经鞘瘤 原始神经外胚层周围性肿瘤 神经母细胞瘤 嗅神经上皮瘤 节细胞性神经母细胞瘤 脊髓外软组织室管膜瘤 嗜铬细胞瘤
滑膜、 间皮	腱鞘囊肿 滑膜炎 滑膜软骨瘤病	滑膜瘤 胸膜间皮瘤 腹膜间皮瘤	滑膜肉瘤 上皮样肉瘤 透明细胞肉瘤 脊索样肉瘤 胸膜间皮瘤 腹膜间皮瘤 心包间皮瘤
骨外骨 肿 瘤	软骨样化生和骨样化生 进行性骨化性纤维发育 不良 骨化性脂膜炎 骨化性肌炎	软骨瘤 骨瘤	软骨肉瘤 骨肉瘤
其他软组 织 肿 瘤	假性淋巴瘤 浆细胞肉芽肿 嗜酸性淋巴肉芽肿 瘤样钙质沉着 淀粉样瘤	颗粒细胞瘤 良性间叶瘤 粘液瘤 副脊索瘤	腺泡状软组织肉瘤 尤文氏肉瘤 恶性淋巴瘤 浆细胞肉瘤 粒细胞肉瘤 放射后肉瘤 间叶瘤 未分化软组织肿瘤

瘤。现将其分类列如表1-1。

(2) 各型软组织肿瘤的频发情况和发病部位：软组织的良性肿瘤比恶性肿瘤为多，良性、恶性肿瘤之比各地的报告有所不同，广州为2.8:1，上海为5:1，北京为1.8:1，根据我院资料，1,499例软组织肿瘤的病理统计分析，良恶性肿瘤之比为5.38:1。这种差别可能是与就诊病例的不同有关，并不一定反映各地良恶性肿瘤比例的实际差异。根据华北、华东、华南三地资料，良性肿瘤都是以血管瘤和脂肪瘤为多，恶性肿瘤则以纤维组织性肿瘤、横纹肌肉瘤、脂肪肉瘤和滑膜肉瘤等为多。软组织肉瘤的发病部位分布甚广，现将几种常见的软组织恶性肿瘤的发病部位列表如下(表1-2)。

(3) 软组织肿瘤的生物行为：软组织肿瘤的良好性主要取决于肿瘤的组织学类型、肿瘤分化程度的高低、肿瘤的生长方式、有无转移及发生部位等因素而定。一般来说，恶性肿瘤中，横纹肌肉瘤、滑膜肉瘤、异型性显著的脂肪肉瘤等的恶性度高，粘液肉瘤、纤维肉瘤和异型性较不明显的粘液脂肪肉瘤的恶性度低。从李月云(1978)报道的390例软组织肉瘤的

表1-2

几种软组织恶性肿瘤最常见的发病部位

	头 颈 部	上 肢	下 肢	躯 干
隆突性皮肤纤维肉瘤		+ ¹		++
恶性巨细胞瘤		+	++ ²	
恶性纤维组织细胞瘤		+	++ ²	
纤维肉瘤		+ ³	++ ³	
滑膜肉瘤		+	++	
脂肪肉瘤		+	++ ⁴	
胚胎性横纹肌肉瘤	- +		++	
多形性横纹肌肉瘤		+	++ ⁴	
血管外皮瘤			++	+
血管肉瘤	+			++

注：+，常见；++，最常见；1.肩部；2.臀部；3.近体端；4.大腿。

复发和转移的资料也可看出这种趋势，滑膜肉瘤和横纹肌肉瘤的血道、淋巴道转移率和局部复发率都很高，脂肪肉瘤的转移率较低，但复发率甚高，纤维肉瘤的转移率和局部复发率均较低（表1-3）。

表1-3

390例软组织肉瘤的转移和复发率

	例 数	血道转移 (%)	淋巴道转移 (%)	局部复发 (末次手术) (%)
纤维肉瘤	190	22 (11.6)	2 (1.1)	16 (8.4)
滑膜肉瘤	85	43 (50.6)	15 (17.6)	20 (23.5)
横纹肌肉瘤	64	34 (53.1)	9 (14.1)	19 (29.7)
脂肪肉瘤	51	10 (19.6)	1 (1.96)	15 (29.4)

(4) 软组织肉瘤的诊断：如前所述，高分化或分化较高的肿瘤不难诊断，但低分化的肉瘤由于其组织形态均可与原始间叶组织的形态相似，以致在病理活组织检查时，仅凭常规的形态学观察难以做出正确诊断。这时需做特殊染色、组织化学检查、乃至电镜检查 and 免疫组化才能对低分化的软组织肿瘤作出可靠的诊断。

酶组织化学和特殊染色对软组织肉瘤的诊断很有帮助。例如，粘液性软组织肿瘤中的粘多糖可被透明质酸酶所消化，而粘液软骨肉瘤中的粘多糖则不被透明质酸酶所消化；用PAS染色法能染出存在于横纹肌肉瘤和Ewing氏肉瘤瘤细胞中的、能被淀粉酶消化的糖原，但瘤组织经淀粉酶处理后，PAS染色则为阴性，而存在于腺泡状软组织肉瘤细胞中的、不能被淀粉酶所消化的糖原，虽经淀粉酶处理后PAS染色反应仍为阳性。Kaposi氏肉瘤细胞中含酸性磷酸酶和三磷酸腺苷酶，但不含碱性磷酸酶，这种特性有助于它与正常血管内皮

细胞的区别。下面列举几种主要的软组织肿瘤对酶组织化学和特殊染色的反应（表1-4）。

表1-4 软组织肿瘤的特殊染色和反应

	PAS	PAS + 淀粉酶	Alcian 蓝	Alcian蓝 + 透明质酸酶	脂肪 染色	粘液 卡红	网状 纤维	三色染色	磷钨酸 苏木素
粘液瘤	+	-	+	-	- +	+ -	+	-	-
组织细胞瘤	+	-	- +	-	- +	-	+	-	-
纤维肉瘤	+ -	-	-	-	-	-	+	+	-
滑膜肉瘤	+	-	- +	-	-	+ -	+	-	-
脊索样肉瘤	+	+ -	+	+ -	- +	-	+	-	-
脂肪肉瘤	+ -	-	+	-	+	-	+	-	-
肌源性肉瘤	+	-	-	-	-	-	+	-	+
血管肉瘤	+ -	-	-	-	-	-	+	-	-
神经鞘瘤	+ -	+ -	+ -	+ -	-	+ -	+	+ -	+ -
成骨肉瘤	+	+ -	+ -	+ -	+ -	-	+ -	+ -	-
软骨肉瘤	+	+	+	+	-	-	- +	-	-
Ewing氏瘤	+	-	-	-	-	-	+	-	+
颗粒细胞瘤	+	+	-	-	-	-	+	-	+
软组织腺泡状肉瘤	+	+	-	-	-	- +	+	-	+

注：+，常为阳性；+ -，可能阳性；- +，通常为阴性；-，常为阴性

电子显微镜检查对低分化的软组织肿瘤的诊断亦很有帮助，例如在低分化的横纹肌肉瘤的细胞内可见肌原纤维和原始肌节，在低分化平滑肌肉瘤细胞内可见肌丝、密斑和密体，在某些神经源性肿瘤内可见神经微丝、微管。这些特征，对于肿瘤的诊断无疑有重要的价值。现将几种主要的软组织肉瘤的超微结构特征列表如下（表1-5）。

表1-5 几种软组织肉瘤的超微结构特点

肿 瘤	特 点
恶性纤维组织细胞瘤	粗面内质网多，游离的多聚核蛋白体，高尔基复合体，胞浆空泡，糖原样颗粒，密体，溶酶体，胞浆性丝状伪足
纤维肉瘤	粗面内质网明显，富于胶原性间质
滑膜肉瘤	细胞连接复合体，衬以微绒毛的细管，无基底膜，梭形细胞内粗面内质网和糖原明显，含少量粗面内质网的吞噬细胞性上皮样细胞
脂肪肉瘤	胞浆内脂滴，糖原，受压的细胞器
平滑肌肉瘤	肌原纤维，肌动蛋白细丝，基膜，密斑，密体
横纹肌肉瘤	粗、细肌丝，肌原纤维
血管外皮瘤	胞浆性原纤维，吞饮小泡，糖原，基膜或基膜的断片

续表1-5

肿 瘤	特 点
血管肉瘤	胞浆性原纤维，胞膜下有较多的吞饮小泡，基膜，紧密连接，Weibel-Palade小体
恶性神经鞘瘤	长的、呈指状的胞突，完整或断裂的膜，长周期的胶原，微管，糖原，偶有密体
腺泡状软组织肉瘤	胞浆内颗粒和不定形结晶

免疫组织化学技术在软组织肿瘤诊断上的应用：近十余年来，免疫组织化学技术已在病理解剖学领域中广泛应用，它不但为病理学研究开辟了新途径，而且也在肿瘤病理学的诊断方面，起着重要的作用。目前免疫组化技术已用于鉴别软组织肿瘤、淋巴瘤和癌等。由于不同的肿瘤，具有各不相同的抗原成分（存在于细胞表面、细胞内、细胞间隙和基底膜等处），故可应用免疫组化技术，寻找肿瘤的抗原成分，以确定肿瘤的组织发生，从而提高软组织肿瘤诊断的正确率。目前，用于鉴别诊断的肿瘤抗原成分，主要有以下几种。现将某些肿瘤抗原成分及其在诊断上的意义列表如下（表1-6）。

表1-6 肿瘤某些抗原成分在病理诊断上的意义

抗 原 成 分	意 义
肌动蛋白	可出现于平滑肌瘤、平滑肌肉瘤及纤维组织细胞瘤
肌凝蛋白	可出现于骨骼肌肿瘤、肉瘤样胸腺瘤、恶性中胚叶混合瘤及肾母细胞瘤中的肌肉成分
角蛋白	只存在于上皮细胞、肌上皮细胞和间皮细胞内，是鉴别上皮性肿瘤和间叶性肿瘤的可靠标志（双相分化的滑膜肉瘤例外）
波状蛋白 (vimentin)	见于滑膜肉瘤和癌肉瘤的间叶成分内、上皮样肉瘤、平滑肌及横纹肌肿瘤，其他中胚叶肿瘤
Desmin	见于平滑肌和横纹肌肿瘤
胶 原	I型见于成骨肉瘤，II型见于纤维肉瘤，III型见于软骨肉瘤
第8因子	见于血管瘤，Kaposi氏肉瘤
肌球蛋白	见于横纹肌肿瘤
纤维连接蛋白	见于血管肿瘤和间叶性肿瘤
溶菌酶	见于组织细胞瘤和纤维组织细胞瘤
S180蛋白	见于神经鞘瘤，神经胶质瘤
瘤胚抗原	见于某些肉瘤，如成骨肉瘤、脊索瘤
髓性碱性蛋白	见于周围神经肿瘤

参 考 文 献

- 1.中山医学院病理教研组：2,666例软组织肿瘤病理活检统计分析，肿瘤防治研究，第2期第30页，1978。
- 2.李月云：软组织肉瘤。天津医药杂志 肿瘤学附刊，5:16，1978。
- 3.程南俊等：软组织肿瘤1,499例的病理统计分析，遵义医学院学报，6(2):15，1983。
- 4.刘复生：电子显微镜技术在肿瘤鉴别诊断中的应用，癌症，3:223，1984。
- 5.陈梅龄等：免疫组织化学技术在软组织肿瘤诊断上的应用，北京医学，7:48，1985。

第二章 纤维组织肿瘤

一、纤维瘤	(7)
二、结节性筋膜炎	(8)
三、增生性筋膜炎	(10)
四、弹力纤维瘤	(10)
五、疤痕疙瘩	(11)
六、纤维瘤病	(12)
1. 婴儿纤维性错构瘤	(13)
2. 先天性全身性纤维瘤病	(13)
3. 先天性限局性纤维瘤病	(14)
4. 颈纤维瘤病	(14)
5. 指(趾)纤维瘤病	(15)
6. 龈纤维瘤病	(15)
7. 腱膜纤维瘤病	(16)
8. 透明性纤维瘤病	(16)
9. 手掌纤维瘤病	(17)
10. 足底纤维瘤病	(18)
11. 阴茎纤维瘤病	(18)
12. 韧带样瘤	(18)
13. 肠系膜纤维瘤病	(21)
14. 腹膜后纤维瘤病	(21)
15. 纵隔纤维瘤病	(22)
七、纤维肉瘤	(22)

由成纤维细胞、纤维细胞、网状纤维、胶原纤维、弹力纤维等构成的一大组肿瘤，其生物学行为极不一样，而且在诊断上有时引起很大的困难。一种是良性肿瘤和瘤样病变，单纯切除后不复发；第二种境界不清，呈浸润性生长，广泛切除后容易复发；第三种很明显是恶性肿瘤，许多病例切除后复发和转移。纤维组织增生可分为三大类：①良性纤维性增生，②纤维瘤病，③纤维肉瘤。

一、纤维瘤(fibroma)

纤维瘤是起源于纤维组织的良性肿瘤，可分为硬纤维瘤和软纤维瘤两种。本节指前者。既往对纤维瘤诊断使用过于广泛，许多所谓纤维瘤实际是纤维瘤病或为真皮纤维瘤，而非纤维瘤。真正的纤维瘤十分少见，应仅限于由纤维组织增生形成的具有包膜的良性肿瘤。本瘤

发生于成人及儿童，多在体表，也可发生在卵巢、消化道、呼吸道等内脏器官。

肉眼所见：圆形或椭圆形结节，直径多在几厘米以内，具完整包膜。切面灰白色，编织状，质硬韧。

镜下所见：由成纤维细胞、纤维细胞和多少不等的胶原纤维构成。瘤细胞分化成熟，无核分裂象。胶原纤维或多或少，与瘤细胞平行排列，成束地互相交织或呈漩涡状(图版1-1)。胶原纤维可发生透明变性、钙化或骨化。有时瘤组织内胶原纤维极少，瘤细胞丰富，呈活跃增生，有人称之为“富于细胞的纤维瘤”(图版1-2)。这种情况诊断时应附加说明，以提醒临床注意。

鉴别诊断：①纤维瘤病：无包膜，与周围组织分界不清，浸润性生长，并可包含皮肤附件和脂肪组织。②平滑肌瘤：瘤细胞核两端圆钝，胞浆深伊红色，纤维瘤瘤细胞核稍尖，胞浆染色稍淡。Von Gieson 染色，平滑肌染淡黄色，胶原纤维染红色。③神经鞘瘤：纤维更细而疏松，一般不发生胶原化和玻璃样变。核一端尖一端圆，常呈栅栏状排列。④高分化的纤维肉瘤：纤维瘤富于细胞生长活跃时要注意与高分化的纤维肉瘤区别。前者瘤细胞不具恶性特征，很难找到核分裂象。如富于细胞的纤维瘤核分裂象容易找到，或瘤体较大、生长较快时应诊断为高分化的纤维肉瘤。

治疗和预后：纤维瘤生长缓慢，有自限性，不转移，完全切除后不复发。

软纤维瘤(fibroma molle)临床上称为皮赘，也称为纤维上皮性乳头状瘤、纤维脂肪瘤。很常见。一般认为不是肿瘤。好发于外生殖器、外阴部、面部、腋窝、躯干等部位。表面包以过长的表皮，常有蒂与皮肤相连。直径一般在2厘米内，也有体积较大的，无包膜，质地软。切面往往呈水肿样或粘液样外观。镜下见病变内主要是疏松的结缔组织、纤维细胞及纤维和成熟的脂肪组织，表面有皮肤包绕(图版1-3)，手术切除不复发。

二、结节性筋膜炎(nodular fasciitis)

结节性筋膜炎是一种良性成纤维细胞瘤样增生性病变。Konwaler(1955)首先报告8例，并命名为“假肉瘤性纤维瘤病”。Stout(1961)指出本病为特殊性原因不明的反应性增生或肉芽肿。Price(1961)对65例结节性筋膜炎进行临床病理分析，将其分为三个类型。由于增生的成纤维细胞幼稚，有一定异型性和核分裂象，病变内富于粘液样基质及在短期内迅速生长等特点，所以极易误诊为肉瘤，故又有“假肉瘤性筋膜炎”之称。本病并不少见，据中山医学院统计的217例瘤样纤维组织中有本病42例。可见于各种年龄，以40岁左右之成人最多，无性别差异。好发部位是四肢、躯干、头颈部，尤其多见于前臂及大腿。病变起自皮下组织、筋膜，并可累及肌肉。多为单个小结节，偶为多发结节。临床上以短期内迅速生长为其特征，常在数天或数周内长至1~2厘米大小，以后生长变缓慢，亦有始终都生长较慢者，病变直径一般在4厘米以内。有1/3的病人因局部疼痛或触痛才引起注意，病变表面皮肤隆起，颜色正常或淡褐色。

肉眼所见：圆形或卵圆形结节，不与皮肤固着，与周围组织界限不清楚，无包膜。直径在0.5~4厘米之间，质地坚实，少数较软。切面灰白或淡褐色，可见粘液样甚至胶冻样区，有时病变内有灶状脂肪组织。

镜下所见：病灶内可见以下几种成分：①活跃增生的成纤维细胞，排列方向紊乱，某些细胞具轻度异型性，核大、深染（图版1-4），每能找到分裂象，甚至较多，但不见病理性核分裂象，有时见破骨巨细胞型多核巨细胞。②多少不等的胶原纤维和网状纤维，并有水肿及粘液变。③病变内富于新生的毛细血管，内皮细胞增生肿胀，可伴有灶状出血。④淋巴细胞、组织细胞等炎细胞浸润几乎见于每个病例。

上述各种成分在不同的病例或同一标本的不同区域可以不完全一致，这或许是病变不同发展阶段的反映。据此可将其分为三个组织学类型：①粘液瘤样型（图版1-5）：病变组织呈明显粘液变及水肿，成纤维细胞稀疏，细胞较幼稚，形状欠规则，大小欠一致，核卵圆形或梭形，染色质颗粒细，可见核分裂象，但无病理性核分裂象。胞浆丰富、淡染。细胞排列杂乱无章，胞突向各方伸展相互吻合。病变内纤维稀少，富于新生的毛细血管，可见少量炎细胞浸润。②纤维瘤样型（图版1-6）：成纤维细胞丰富，排列紧密，分化较成熟，核分裂象少见，胶原纤维致密，常呈束状排列，毛细血管明显减少，一般无粘液变，炎细胞量少，多分布于病变边缘。整个图象酷似纤维瘤。③中间型（图版2-1）：病变特点介于上述两型之间，粘液变及水肿较粘液瘤样型轻，成纤维细胞和纤维增多，细胞排列仍较疏松而杂乱，但也有些呈束状分布，新生毛细血管亦较多，炎细胞浸润明显，可见多核巨细胞。以上三型仅表示本病组织学变化的范围，它们之间的区分是相对的，实际难以截然分开，三者常混合存在。

此外，病变边缘成纤维细胞及血管可向周围组织浸润生长，有时引起脂肪组织坏死和泡沫细胞浸润，此时，不要误认为是脂肪肉瘤。病变可累及肌肉，由于肌肉组织变性可出现再生的或畸形的肌细胞，不要将其误诊为横纹肌肉瘤。少数病例可见钙化灶及化生的骨样或软骨组织。

鉴别诊断：本病很容易误诊为恶性病变而遭受过分的手术治疗或放疗。Stout(1961)报告的123例中有56例误诊为恶性肿瘤，其它作者也有类似报告。要注意与下述疾病相鉴别：①纤维肉瘤：鉴别点见表2-1。②粘液型脂肪肉瘤：发生部位更深，多在肌肉间，几乎不见于

表2-1 结节性筋膜炎与纤维肉瘤鉴别点

	结节性筋膜炎	纤维肉瘤
成纤维细胞	1.幼稚成熟的兼有，分布稀疏，排列杂乱 2.异型性小，核染色质颗粒细，分布均匀，无病理性核分裂相	多为幼稚的瘤细胞，紧密排列，呈束状交织 异型性明显，核染色质粒粗，分布不均，可见病理性核分裂象
间质	1.细胞间隙大，有粘液变，水肿 2.毛细血管丰富，内皮细胞增生，肿胀 3.炎细胞浸润明显	细胞间隙小，偶见粘液变，毛细血管少，内皮细胞扁平，少见炎细胞浸润
病变大小，边界	1.病变一般较小，边界不清	肿瘤一般较大，周围轮廓相对较清楚

皮下，且瘤体多较大。病变内胚胎性血管颇具特征，往往呈分枝状，具有相互吻合的趋势，内皮细胞增生不明显。肿瘤内可见不同分化阶段的脂肪母细胞，脂肪染色呈阳性反应。③真皮纤维瘤：仅限于真皮内，基质无粘液变及水肿。④神经纤维瘤：瘤细胞多较弯曲，神经纤

维呈波浪状、漩涡状，有时核呈栅栏状排列。新生毛细血管不如结节性筋膜炎那么明显。

治疗和预后：本病有一定自限性，不恶变；单纯局部切除不复发，预后良好。

以下介绍几种特殊部位的筋膜炎：

骨膜外筋膜炎 (parosteal fasciitis)：骨膜外筋膜炎是由骨膜发生的一种罕见的病变。Hutter 等(1962)报告 4 例，可伴有反应性骨形成，甚至可破坏其下方的骨皮质。

血管内筋膜炎 (intravascular fasciitis)：血管内筋膜炎是1981年才报导的一型结节性筋膜炎。常见于儿童和青年，其特征是许多血管内有纤维母细胞的增生 (图版2-2、2-3)，有时可见散在的多核巨细胞，其与一般的结节性筋膜炎不同。易被认为是恶性肿瘤伴有血管浸润，但现已报道的病例没有复发或转移的证据。

颅骨筋膜炎 (Cranial fasciitis)：颅骨筋膜炎是1980年报告的一型结节性筋膜炎，可能与骨膜外筋膜炎有关，但只发生于婴儿和儿童的颅骨，其特征与结节性筋膜炎一样，纤维母细胞增生，伴有颅骨外板的缺损。

三、增生性筋膜炎 (proliferative fasciitis)

增生性筋膜炎一名不很确切，因为并非全部来自筋膜，有许多病例发生于皮下脂肪，而不附着于筋膜。好发于40~70岁，男女发病率相等，2/3发生于四肢，特别是前臂和大腿。皮下肿块质硬，可活动，不附着于表面的皮肤，有触痛，直径平均为 2.5cm (1~5cm)。生长迅速，在 2~3 周内达到最大体积，1/3病例有外伤史。

肉眼所见：皮下脂肪内长形或椭圆形、境界不清的肿块，沿纤维隔扩展分开脂肪小叶，有时侵犯浅筋膜，或扩展到深层的肌肉组织，使其与增生性肌炎难以区别。肿块呈灰白色或红褐色。

镜下所见：由不成熟的纤维母细胞样的梭形细胞构成。还有许多嗜硷性巨细胞，有 1~2 个核，偶有分裂象，很象神经节细胞，这些细胞随意分布于多少不一的粘液样物质和胶原的基质内 (图版 2-4)。有的巨细胞内有胞浆内包涵体。在陈旧的病变内常有透明变性胶原，容易被误认为是肿瘤性骨样组织。

电镜所见：本病和增生性肌炎的神经节样细胞似乎是变形的纤维母细胞，有丰富的粗面内质网，不同数量的肌动蛋白样微丝，核膜清楚，核仁明显，有的细胞可见脂质。

鉴别诊断：大的嗜硷性细胞可与神经节神经母细胞和横纹肌母细胞混淆，故此病曾误诊为神经节神经母细胞瘤或胚胎性横纹肌肉瘤。但本病肿块比较小，位置表浅，大多数发生于40岁以上，而神经节神经母细胞瘤和横纹肌肉瘤最常发生于儿童和青年，结合其他组织学特征，这类误诊可以避免。

本病是一种良性、自限性、反应性病变。治疗：局部切除。

四、弹力纤维瘤 (elastofibroma)

弹力纤维瘤罕见，国内仅见少数病例报告。日本一些地方发病率较高，长崎信夫(1978)报告仅冲绳县即发现97例。1961年 Järvi 和 Saxen 首先报告 4 例，这 4 例因瘤组织内富含

弹力纤维，并且都发生在背部肩胛下区，故命名为“背部弹力纤维瘤”。1966年 Barr 报告 3 例，其中 1 例发生在左下肢，说明此瘤不限于背部，故建议称为“弹力纤维瘤”。本瘤主要见于老年人，Järvi(1969)收集的 36 例中最大年龄为 82 岁，最小的 42 岁。女性居多。绝大多数发生在肩胛下区的斜方肌、背阔肌深面，紧贴肋骨。偶尔发生在股骨大粗隆、坐骨结节附近和三角肌等处。本病的病因学及发生机理仍不清楚。Stemmermann 等(1962)根据组织化学的研究认为，肿瘤内的弹力成分可能不是真正的弹力纤维，可能是胶原的弹力变性而来。Akhtar 等(1977)经超微结构的研究认为，肿瘤内异常弹力组织系新生的弹力组织过度增生，而非胶原纤维的弹力变性；Benisch(1983)的电镜观察，也认为弹力组织是增生活跃产生的，不是胶原变性的产物。

肉眼所见：扁椭圆形或扁梭形肿块，长轴多在 5~10 厘米之间。边界不清，无包膜，可向周围筋膜和肌肉内延伸。质地韧。切面灰白，其间夹杂有脂肪组织。

镜下所见：肿瘤由成熟的结缔组织构成，内有残留的脂肪组织和多少不等的小血管。主要成分是胶原纤维，常伴玻璃样变性。有的区域可有较多的成纤维细胞和纤维细胞，一般量不多（图版 2-5）。引人注目的变化是胶原纤维中有弯曲的宽带样或串珠样的弹力纤维和一些圆形结构（弹力球）。弹力纤维夹杂在胶原纤维内，与胶原纤维平行排列。弹力球大小不等，疏密不均，可成行分布，亦可散在分布。这两种成分均可为弹力纤维染色所着色，并清楚地显示出来（图版 2-6）。病变内小动脉的弹力纤维也可断裂或消失。

电镜所见：纤维母细胞，有明显的粗面内质网和高尔基氏复合体，核不规则，偶有核仁，其附近为原纤维性物质，围绕着无定形、淡染的弹力物质的团块。

鉴别诊断：根据年龄、部位及 H.E 切片即可诊断。但由于本病少见，如部位不典型容易漏诊，要注意与纤维瘤病，腹壁外韧带样瘤相区别。后两种病变无年龄及部位的特殊性，病变内纤维细胞丰富而缺乏弹力纤维。

治疗和预后：本瘤生长缓慢，局部切除后不再复发。

五、疤痕疙瘩(keloid)

疤痕疙瘩是真皮内纤维组织增生性病变，常在手术切口、烧伤、注射、种痘、蚊虫叮咬等损伤后形成疤痕的基础上发生。纤维组织增生的根本原因不清楚。本病有明显的先天性倾向，并已有先天性疤痕疙瘩的报告。发病年龄多在 10~25 岁之间，婴幼儿极少见。好发部位是前胸、背部、腹壁、颈部、耳廓等，其他部位亦可发生。通常在数月或数年内呈进行性增生，至一定程度后可停止进展，但很少有自然消退者。初起体积小，表面充血，或可见到扩张的小血管，颜色淡红，久之颜色变淡与正常皮肤相似或苍白色。病变处感觉减退或稍具痒感，偶有刺痛；发生于四肢关节处较大的疤痕疙瘩可限制关节的屈伸活动。

肉眼所见：病变为扁平条索状或斑块状增厚，外形不规则，常呈蟹足状向周围伸展。颜色淡红或苍白，质地硬，病变范围常远超出原来损伤的范围。

镜下所见：病变初期，病变组织内尚有较多的纤维细胞，久之细胞数目逐渐减少，成熟后几乎完全为胶原纤维。胶原纤维束致密、粗厚，纵横交错并呈明显玻璃样变，纤维细胞少或缺如（图版 3-1）。其表层与皮肤垂直，深层则与之平行，边缘向周围及皮下脂肪组织内

伸延。病变内皮肤附件萎缩或消失，被覆的表皮层变薄或有轻度棘皮症。偶见粘液样变、钙化和骨化灶。

鉴别诊断：疤痕疙瘩与增生性疤痕不同，后者无疤痕疙瘩那样生长特征和复发倾向，病变大致不超出原损伤的范围，数月后可自行平复。镜下也不见疤痕疙瘩那种特征性粗厚、透明变性的胶原纤维。

治疗与预后：早期疤痕疙瘩小时用二氧化碳冰冻疗法可获治愈，较大者可行X线放射治疗或切除后再进行放射治疗。单纯切除应列为禁忌，因切除后易再发且疤痕更大。

六、纤维瘤病(fibromatosis)

纤维瘤病包括一大组非肿瘤性结缔组织增生性病变。病变常浸润周围组织，切除后往往复发，但不发生转移。

Stout(1954)首先注意到这类病变。这类病变可发生于任何年龄和任何部位，但有些类型好发于某一年龄组或好发于某些部位(表2-2)。

表2-2 各类纤维瘤病不同年龄的发生率

	婴 儿	儿 童	成 人
韧带样瘤	-	+	+++
纤维性错构瘤	+++	++	-
颈	+++	-	-
指(趾)	+++	-	-
先天性限局性	+++	++	+
先天性全身性	+++	++	-
眼	-	++	-
足底	+	+++	++
腱膜	++	+++	+
肠系膜	-	+++	++
手掌	-	-	+++
阴茎	-	-	+++
纵隔	-	-	+++
腹膜后	-	-	+++

关于本病的病因学有多种假说，但均缺乏可靠的证据。有多种类型的纤维瘤病是先天性的，似乎与先天性结缔组织发育异常有关。Kauffman等(1965)研究的120例先天性间叶瘤中，有37例属于纤维瘤病。Touraine等提出这类病变与某些遗传因素有关，并将这类病变统称为遗传性多纤维瘤病。

纤维瘤病可为多发性或家族性，可合并Dupuytren挛缩及其他畸形。病灶为结节状无痛性肿块，位于皮下或粘膜下，无包膜，界限不清，坚硬，不与皮肤粘连。尽管有明显的多样性及个体的特异性，但本病有许多共同的特点，即均由纤维组织构成。纤维细胞呈梭形或