

软组织肿瘤病理学

RUANZUZHI ZHONGLIU BINGLIXUE

主 编 赖自毅



人民军医出版社

R738.6
-R2

YXP6/06

软组织肿瘤病理学

RUANZUZHIZHONGLIU BINGLIXUE

主 编 赖日权
副主编 熊 敏 邱向南
审 校 刘彤华 李维华

编著者 (以姓氏笔画为序)

- 丁彦青 第一军医大学 教授
龙文祥 解放军 421 医院 副主任医师
华培显 解放军 157 医院 主任医师
邱向南 解放军 458 医院 主任医师
周本成 广州军区广州总医院 主任医师
赵 彤 第一军医大学 教授
谢作煊 暨南大学医学院 教授
赖日权 广州军区广州总医院 主任医师
赖晃文 广州军区广州总医院 副主任医师
熊 敏 中山医科大学 教授

人民军医出版社

(京)新登字 128 号

图书在版编目(CIP)数据

软组织肿瘤病理学/赖日权主编.-北京:人民军医出版社,1998.9

ISBN 7-80020-819-2

I. 软… II. 赖… III. 软组织肿瘤-病理学 IV. R738.6

中国版本图书馆 CIP 数据核字(98)第 04243 号

人民军医出版社出版

(北京市复兴路 22 号甲 3 号)

(邮政编码:100842 电话:68222916)

人民军医出版社激光照排中心排版

北京天宇星印刷厂印刷

新华书店总店北京发行所发行

*

开本:787×1092mm 1/16·印张:19.75·字数:452 千字

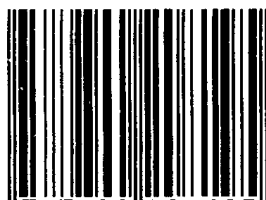
1998 年 9 月第 1 版 1998 年 9 月(北京)第 1 次印刷

印数:0001~5000 定价:42.00 元

ISBN 7-80020-819-2/R·748

〔科技新书目:460—131②〕

ISBN 7-80020-819-2



9 787800 208195 > (购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换)

内 容 提 要

本书由多位经验丰富的病理科专家集体编著。全面系统地介绍了各种类型软组织肿瘤、瘤样病变及非肿瘤性病变的组织结构、组织发生、肿瘤命名、好发部位、大体和组织形态学改变、病理分型等,特别对肿瘤及相关的瘤样病变的诊断、鉴别诊断进行了详细描述。软组织肿瘤的特殊染色、免疫组织化学、超微结构、图像分析、分子遗传学和分子病理学等技术的新进展以及肿瘤病理与临床的联系也是本书的重要内容。全书附有300余幅照片,与文字叙述相辅相成,便于读者理解。

本书理论与实践并重,普及与提高相结合,是临床医生特别是病理科医生的较好参考书。

责任编辑 张建平 李恩江

序



软组织肿瘤涉及的范围广泛,类别繁多,形态上的变异较大,往往为病理诊断带来不少困难。虽然国外及国内的有关病理学专著对这一大类别的肿瘤做了比较详细的描述,但由于这类肿瘤涉及的问题多,研究进展快,文献报道的意见不一致,需要有一部专著分析归纳当前的一些观点,并对此作一比较系统的介绍和论述。

我有机会阅读了由赖日权主任医师主编,熊敏、邱向南教授为副主编的《软组织肿瘤病理学》一书的初稿。这部书每一篇章都强调了一个要点,即针对其病变的复杂性,既要熟悉不同类型的病变,又要更好地应用新技术和新信息,注意细胞或组织的来源,从复杂的形态改变中寻找更多的线索,以此作为确立诊断的依据。

这部书的不同章节,均注意举出具体病例,重视临床症状及体征,归纳国际、国内和本单位的经验,分析病变的特点,并建议选择那些特殊染色或免疫组织化学方法。在第一章,更列表介绍了重要或常用抗体标记物的应用价值。作者还注意收集国内病例,选择上海、广州、成都一些单位大量病例与国际资料相对比,分析不同类型间发病率的关系。还辟出专门章节分别介绍和讨论组织发生未定的肿瘤和瘤样病变以及软组织的淋巴造血组织肿瘤及瘤样病变。在一些章节如“脂肪组织肿瘤”、“横纹肌肿瘤”中,收集的某些病例比较难得。绝大部分篇章所引用的文献注意概括国际上主要的论点和近期报道的一些资料。

此外,本书作者们各展所长,通力合作,通过讨论研究,把编写的思想贯穿于每个章节,不但加深了了解,更加强了团结和相互支持,这种精神值得我们学习。我相信病理工作者会从中得到很多信息和帮助,我也相信这部书会受到读者们的欢迎。

中国医学科学院基础医学研究所

中国协和医科大学基础医学院

余铭鹏

1997年10月

前 言



软组织肿瘤在外科病理实践中颇为常见。此类肿瘤类型多,分布范围广,组织形态极其复杂,且结构相似,鉴别诊断难度大。正确做出病理诊断,为临床合理治疗和对患者预后的判断提供依据,是病理医师的首要任务。我们根据自己的资料 and 实践经验,结合举办病理医师培训班,在编写讲义及收集整理多年来广州地区疑难病例读片材料,并参阅了国内外最新文献的基础上,组织编写了这本《软组织肿瘤病理学》。参加编写的有广州军区广州总医院、中山医科大学、暨南大学、第一军医大学及驻广州部队医院长期从事病理诊断、教学的、在军内外有较高知名度的专家、教授。老一辈病理学家刘彤华教授、李维华教授主审了此书,并提出了宝贵意见。

全书共 16 章,精选照片 300 余幅,包括了各种类型的软组织肿瘤、瘤样病变及非肿瘤性病变。对各类软组织肿瘤的有关组织结构、组织发生、肿瘤的命名、好发部位、大体和组织形态学的病理改变,病理分型、分级以及患者性别、年龄进行了较为全面系统的阐述,特别是对肿瘤及其瘤样病变的诊断及鉴别诊断进行详细的描述。并介绍了软组织肿瘤的特殊染色、免疫组织化学、超微结构、图像分析、分子遗传学和分子病理学等技术的新进展以及肿瘤病理与临床的联系。本书内容丰富、全面,病种多,介绍了目前国内外有关软组织肿瘤及瘤样病变的新分类和新病种,注重理论与实践、普及与提高相结合,希望能成为病理医师的主要工具书和参考书,并对临床医师亦有参考价值。

本书在编写过程中,得到了广州军区广州总医院领导及机关特别是孙方敏院长的大力支持和帮助;病理科全体同志对本书的完成给予了有力支持;冯晓冬、王卓才、陈炳旭医师,罗祝泉副主任技师,田野、邹国民、张伟、周永梅、李炜霞等同志在查找文献、病理制片、整理资料、微机打印等方面做了大量的工作;杨传红主管技师为本书大部分照片冲印做了大量工作;刘晓辉、郑建萍、周永红、白朝辉等同志在查新工作方面给予了支持和帮助,特此志谢。也感谢病理界前辈董郡教授在本书编写过程中的热情鼓励和支持。

由于编者学术水平有限,本书一定还存在不少缺点和不足之处,竭诚期盼同道给予指正。

编 者

1997 年 10 月

目 录

第一章 软组织肿瘤概述	(1)	(六) 结节性筋膜炎	(26)
一、软组织肿瘤的分类和命名	(1)	(七) 增生性筋膜炎	(28)
二、软组织肿瘤发病率、性别、年龄与 部位	(3)	(八) 增生性肌炎	(29)
(一) 发病率	(3)	(九) 血管内筋膜炎	(30)
(二) 性别	(3)	三、纤维瘤病	(30)
(三) 年龄	(4)	(一) 颈纤维瘤病	(30)
(四) 部位	(4)	(二) 瘢痕性纤维瘤病	(31)
三、软组织肿瘤的病理学变化	(5)	(三) 放射性纤维瘤病	(31)
(一) 病理形态	(5)	(四) 婴儿纤维性错构瘤	(31)
(二) 病理与临床的联系	(7)	(五) 婴幼儿指(趾)纤维瘤病	(32)
四、特殊诊断方法在软组织肿瘤诊断中的 应用和价值	(8)	(六) 婴幼儿肌纤维瘤病	(33)
(一) 特殊染色	(8)	(七) 幼年性透明纤维瘤病	(34)
(二) 免疫组化在软组织肿瘤诊断中的 应用	(8)	(八) 掌跖纤维瘤病	(35)
(三) 电镜在软组织肿瘤诊断中的价值	(10)	(九) 阴茎纤维瘤病	(36)
(四) 细胞遗传与分子生物学在诊断中 的应用	(11)	(十) 栅状肌纤维母细胞瘤	(37)
(五) 对肿瘤细胞增生程度的检测	(13)	(十一) 腹壁纤维瘤病	(38)
五、软组织肿瘤的生物行为	(14)	(十二) 腹壁外纤维瘤病	(39)
(一) 肿瘤恶性程度的判断	(14)	(十三) 腹内纤维瘤病	(40)
(二) 恶性软组织肿瘤的复发和转移	(14)	四、纤维肉瘤	(41)
六、软组织肿瘤的分期分级	(15)	(一) 成人型纤维肉瘤	(42)
第二章 纤维组织肿瘤及瘤样病变	(21)	(二) 先天性或婴儿性纤维肉瘤	(44)
一、纤维结缔组织的结构和功能	(21)	(三) 肠系膜、腹膜后炎性纤维肉瘤	(45)
(一) 细胞	(21)	(四) 放疗后纤维肉瘤	(46)
(二) 纤维	(22)	(五) 烧伤瘢痕源性纤维肉瘤	(46)
(三) 基质	(22)	第三章 纤维组织细胞肿瘤及瘤样病变	(49)
二、良性瘤和炎性假瘤	(23)	一、良性	(49)
(一) 纤维瘤	(23)	(一) 纤维组织细胞瘤	(49)
(二) 弹力纤维瘤	(24)	(二) 幼年性黄色肉芽肿	(52)
(三) 钙化性腱膜纤维瘤	(24)	(三) 网织组织细胞瘤	(53)
(四) 腱鞘纤维瘤	(25)	(四) 黄色瘤	(54)
(五) 鼻咽血管纤维瘤	(25)	二、交界性或中间型	(55)
		(一) 非典型性纤维黄色瘤	(55)
		(二) 隆突性皮肤纤维肉瘤	(57)
		(三) 色素性隆突性皮肤纤维肉瘤	(59)
		(四) 巨细胞纤维母细胞瘤	(59)

2 软组织肿瘤病理学

(五)丛状纤维组织细胞瘤	(60)	(一)成人型横纹肌瘤	(99)
(六)血管瘤样纤维组织细胞瘤	(62)	(二)胎儿型横纹肌瘤	(100)
三、恶性纤维组织细胞瘤	(64)	(三)生殖器官横纹肌瘤	(100)
(一)车辐状多形性恶性纤维组织细胞瘤	(66)	二、恶性肿瘤—横纹肌肉瘤	(101)
(二)粘液型恶性纤维组织细胞瘤	(67)	(一)横纹肌肉瘤的临床特征	(101)
(三)巨细胞型恶性纤维组织细胞瘤	(68)	(二)横纹肌肉瘤的组织发生	(101)
(四)黄色瘤型(炎症型)恶性纤维组织细胞瘤	(70)	(三)横纹肌肉瘤的组织分型与分级	(102)
第四章 脂肪组织肿瘤	(74)	(四)特殊诊断方法	(108)
一、脂肪组织	(74)	(五)横纹肌肉瘤预后及其影响因素	(109)
(一)脂肪组织分类	(74)	(六)复发和转移	(110)
(二)脂肪细胞来源及分化成熟过程	(75)	三、伴有异源性横纹肌母细胞成分的肿瘤	(111)
二、瘤样病变及增生性疾病	(75)	第七章 脉管组织肿瘤及瘤样病变	(115)
三、良性肿瘤	(75)	一、脉管组织的胚胎发生及组织学	(115)
(一)脂肪瘤	(75)	二、血管良性肿瘤及瘤样病变	(116)
(二)脂肪母细胞瘤	(76)	(一)毛细血管瘤	(116)
(三)血管脂肪瘤	(76)	(二)海绵状血管瘤	(119)
(四)梭形细胞脂肪瘤	(77)	(三)肌肉内血管瘤	(119)
(五)血管平滑肌脂肪瘤	(77)	(四)大血管的血管瘤	(120)
(六)髓性脂肪瘤	(77)	(五)血管瘤病	(121)
(七)冬眠瘤	(78)	三、交界性血管内皮瘤	(121)
(八)非典型性脂肪瘤	(78)	(一)上皮样细胞型血管内皮瘤	(121)
四、脂肪肉瘤	(79)	(二)梭形细胞型血管内皮瘤	(122)
(一)分化型脂肪肉瘤	(80)	(三)Kaposi 型血管内皮瘤	(123)
(二)粘液性脂肪肉瘤	(81)	(四)血管内乳头状血管内皮瘤	(124)
(三)圆形细胞脂肪肉瘤	(82)	四、血管恶性肿瘤	(125)
(四)梭形细胞脂肪肉瘤	(82)	(一)血管肉瘤	(125)
(五)多形性脂肪肉瘤	(82)	(二)Kaposi 肉瘤	(126)
(六)去分化脂肪肉瘤	(83)	(三)嗜血管性淋巴瘤	(128)
第五章 平滑肌肿瘤	(87)	五、血管周的肿瘤	(128)
一、良性平滑肌肿瘤	(87)	(一)良性血管球瘤	(128)
(一)皮肤平滑肌瘤	(87)	(二)恶性血管球瘤	(129)
(二)血管平滑肌瘤	(88)	(三)血管外皮细胞瘤	(129)
(三)播散性腹膜平滑肌瘤病	(88)	六、淋巴管肿瘤	(131)
(四)静脉内平滑肌瘤病	(89)	(一)淋巴管瘤	(131)
二、上皮样平滑肌瘤	(89)	(二)淋巴管瘤病	(132)
三、平滑肌肉瘤	(92)	(三)淋巴管肉瘤	(132)
(一)深部软组织平滑肌肉瘤	(93)	(四)淋巴管平滑肌瘤和淋巴管平滑肌瘤病	(132)
(二)皮肤和皮下平滑肌肉瘤	(95)	第八章 髓鞘滑膜组织肿瘤和瘤样病变	(137)
(三)血管源性平滑肌肉瘤	(95)	一、瘤样病变	(138)
第六章 横纹肌组织肿瘤	(99)	(一)滑膜软骨瘤病	(138)
一、良性肿瘤—横纹肌瘤	(99)	(二)滑囊囊肿	(138)

(三) 腱鞘囊肿·····	(139)	(十四) 神经束膜瘤·····	(165)
二、良性肿瘤·····	(139)	(十五) 颗粒细胞瘤·····	(165)
(一) 腱鞘滑膜巨细胞瘤·····	(139)	(十六) 黑色素性神经鞘瘤·····	(167)
(二) 腱鞘纤维瘤·····	(141)	(十七) 神经鞘粘液瘤·····	(167)
(三) 滑膜血管瘤·····	(141)	(十八) 异位性脑膜瘤·····	(168)
(四) 滑膜脂肪瘤·····	(141)	(十九) 异位性室管膜瘤·····	(168)
(五) 腱鞘软骨瘤·····	(141)	(二十) 胶质组织异位·····	(169)
三、恶性肿瘤·····	(141)	(二十一) 节细胞神经瘤·····	(169)
(一) 恶性腱鞘滑膜巨细胞瘤·····	(142)	(二十二) 婴幼儿色素性神经外胚层瘤·····	(170)
(二) 滑膜肉瘤·····	(142)	三、恶性肿瘤·····	(171)
(三) 滑膜软骨肉瘤·····	(145)	(一) 恶性周围性神经鞘瘤·····	(171)
第九章 间皮组织肿瘤和瘤样病变 ·····	(148)	(二) 恶性颗粒细胞瘤·····	(176)
一、瘤样病变·····	(148)	(三) 神经母细胞瘤·····	(176)
(一) 子宫内膜异位症·····	(148)	(四) 神经节神经母细胞瘤·····	(179)
(二) 间皮囊肿·····	(149)	(五) 外周性原始性神经外胚层瘤·····	(180)
二、良性肿瘤·····	(149)	第十一章 副神经节的肿瘤 ·····	(187)
(一) 局限性纤维性间皮瘤·····	(149)	一、概论·····	(187)
(二) 局限性上皮性间皮瘤·····	(150)	二、颈动脉体副神经节瘤·····	(187)
(三) 多囊性间皮瘤·····	(150)	三、颈静脉鼓室副神经节瘤·····	(190)
(四) 良性生殖器官间皮瘤·····	(151)	四、迷走神经副神经节瘤·····	(190)
(五) 分化型乳头状间皮瘤·····	(151)	五、纵隔副神经节瘤·····	(191)
三、恶性间皮瘤·····	(152)	六、腹膜后副神经节瘤·····	(191)
(一) 恶性局限性纤维性间皮瘤·····	(152)	七、其他部位的副神经节瘤·····	(193)
(二) 恶性弥漫性间皮瘤·····	(152)	(一) 鼻咽副神经节瘤·····	(193)
第十章 神经组织肿瘤 ·····	(157)	(二) 喉副神经节瘤·····	(193)
一、瘤样病变·····	(157)	(三) 眼眶副神经节瘤·····	(193)
(一) 创伤性神经瘤·····	(157)	(四) 节细胞性副神经节瘤·····	(193)
(二) Morton 神经瘤·····	(157)	(五) 马尾副神经节瘤·····	(194)
二、良性肿瘤·····	(158)	(六) 心脏副神经节瘤·····	(194)
(一) 神经肌肉性错构瘤·····	(158)	第十二章 软组织骨、软骨组织肿瘤及瘤	
(二) 粘膜神经瘤·····	(158)	样病变 ·····	(197)
(三) 栅栏状有包膜的神经瘤·····	(158)	一、软组织骨、软骨瘤样病变及良性肿瘤·····	(197)
(四) 神经鞘囊肿·····	(158)	(一) 骨化性肌炎·····	(197)
(五) 神经鞘瘤·····	(159)	(二) 骨化性脂膜炎·····	(198)
(六) 丛状神经鞘瘤·····	(160)	(三) 进行性骨化性纤维结构不良·····	(198)
(七) 细胞性神经鞘瘤·····	(160)	(四) 软组织骨瘤·····	(199)
(八) 退变性神经鞘瘤·····	(161)	(五) 软组织软骨瘤或骨软骨瘤·····	(199)
(九) 神经鞘瘤病和多发性局限性神经		二、软组织骨和软骨的恶性肿瘤·····	(200)
鞘瘤·····	(161)	(一) 骨外骨肉瘤·····	(200)
(十) 孤立性神经纤维瘤·····	(161)	(二) 骨外软骨肉瘤·····	(201)
(十一) 神经纤维瘤病·····	(162)	三、放射后肉瘤·····	(206)
(十二) 环层小体样神经纤维瘤·····	(164)	第十三章 多潜能间叶性肿瘤 ·····	(211)
(十三) 上皮细胞样神经纤维瘤·····	(164)	一、良性间叶瘤·····	(211)

4 软组织肿瘤病理学

二、恶性间叶瘤	(212)	(五)肿瘤样淀粉样物质沉着	(227)
第十四章 软组织的淋巴造血组织肿瘤及瘤样病变	(215)	(六)副脊索瘤	(228)
一、淋巴造血组织的良性肿瘤及瘤样病变	(215)	(七)软组织骨化性纤维粘液样瘤	(228)
(一)软组织炎性假瘤	(215)	(八)炎症性肌纤维母细胞瘤	(229)
(二)软组织嗜酸性淋巴肉芽肿	(216)	二、恶性肿瘤	(231)
二、淋巴造血组织恶性肿瘤	(218)	(一)腺泡状软组织肉瘤	(231)
(一)粒细胞肉瘤	(218)	(二)上皮样肉瘤	(232)
(二)原发性软组织恶性淋巴瘤	(219)	(三)骨外 Ewing 瘤	(234)
(三)软组织浆细胞瘤	(220)	(四)恶性肾外横纹肌样瘤	(235)
第十五章 组织发生未定的肿瘤及瘤样病变	(224)	(五)透明细胞肉瘤	(236)
一、瘤样病变及良性肿瘤	(224)	(六)青少年的硬化性小细胞性肿瘤	(238)
(一)先天性颗粒细胞瘤	(224)	第十六章 骨骼肌非肿瘤性疾病	(244)
(二)肿瘤样钙沉着症	(225)	一、组织学	(244)
(三)粘液瘤	(225)	二、骨骼肌病理检查技术	(244)
(四)侵袭性血管粘液瘤	(227)	三、工作分类	(245)
		(一)神经原性萎缩	(245)
		(二)重症肌无力	(246)
		(三)肌原性疾病	(246)

第一章 软组织肿瘤概述

一、软组织肿瘤的分类和命名

软组织在体内分布甚广,其体积约占机体的 50%,除上皮、内脏及其结缔组织支架、淋巴网状系统、脑膜和脑胶质外,体内所有骨外组织均属软组织。一般包括纤维、纤维组织细胞、平滑肌、横纹肌、血管、淋巴管、滑膜、间皮等间胚叶组织。软组织肿瘤绝大多数是在原有组织部位发生,如脂肪瘤发生于脂肪组织,平滑肌瘤发生于平滑肌,纤维肉瘤发生于纤维组织等,但也有发生原来没有此种组织的部位,如滑膜肉瘤、上皮样肉瘤、骨外 Ewing 瘤;骨肉瘤、软骨肉瘤、淋巴瘤等也可发生于软组织。周围神经虽然来自神经外胚层,但其部位在软组织内,且常与软组织交织生长,固也属于软组织之列。因而凡发生于上述组织的肿瘤,均称为软组织肿瘤。

软组织肿瘤种类繁多,一般按传统的分类和命名。依据组织发生基础和生物学行为的不同,基本上可分为良性(称“瘤”)和恶性(称“肉瘤”)两大类。命名时一般再冠以起源组织的名称,如平滑肌瘤和平滑肌肉瘤,脂肪瘤和脂肪肉瘤等,其它均依此类推。

有些肿瘤性质介于良、恶性之间,这类肿瘤被称为“交界性瘤”,或称“中间型”,如脉管来源的上皮样血管内皮瘤,梭形细胞血管内皮瘤;纤维组织来源的浅表性纤维瘤病,腹壁纤维瘤病(韧带样瘤,带状瘤),腹壁外纤维瘤

病,腹腔和肠系膜纤维瘤病,婴儿纤维瘤病;纤维组织细胞来源的如非典型纤维黄色瘤,隆突性皮肤纤维肉瘤,巨细胞纤维母细胞瘤,丛状纤维组织细胞瘤,血管瘤样纤维组织细胞瘤等。

还有一些肿瘤难于按上述规则进行命名和分类,其中部分因其来源不明,至今仍沿用习惯名称和分类,如腺泡状软组织肉瘤、恶性横纹肌样瘤、软组织恶性巨细胞瘤、骨外 Ewing 瘤等。

从组织来源进行软组织肿瘤的分类和命名,特别是恶性肿瘤,随着新技术的应用,免疫组化、电镜观察及其它实验资料的补充,及其病理形态学认识不断提高,致使病理诊断分类和命名在概念上不断更新。通过研究对那些细胞起源不明的少见肿瘤,有了比较明确的认识,如腺泡状软组织肉瘤,组织发生争议很大,国内通过 200 余例的免疫组化及电镜观察,提出了其可能是肌源性的观点。透明细胞肉瘤,过去都主张它起源于滑膜细胞,经多种免疫组化和电镜观察,已证实来源于神经嵴。上皮样肉瘤和恶性组织细胞瘤等,经研究证明它们的细胞起源可能为原始间叶细胞。近年来国内已有 30 余例软组织恶性横纹肌样瘤的报道,经免疫组化和电镜证实此病并非肌源性,而是一种独立的新型肿瘤。资料表明,原始未分化的间叶细胞,有向多种间叶组织分化的潜能,可分化为纤维组织、肌肉组织、血管、淋巴管、骨、软骨等。因此,原始未分

化间叶组织可能是多种软组织肉瘤,特别是低分化肉瘤的组织来源。有的软组织肿瘤也可在化生的基础上发生。在肿瘤形成过程中,原始间叶细胞,向一种或多种细胞等分化而成,故在软组织肿瘤病变中,构成肿瘤的细胞成分以某一种组织成分为主,同时伴有其它成分分化,如滑膜肉瘤中可见有骨组织成分,恶性纤维组织细胞瘤中,除纤维细胞、组织细胞外,常可见有其它细胞成分的分化,如肌纤维母细胞、平滑肌细胞等。这一分类观念上的改变,使以构成肿瘤的主要成分来命名和分类更为客观。

随着新技术新方法的应用和对软组织恶性肿瘤的生物学行为的了解,特别是软组织恶性肿瘤的病理形态学的认识不断提高,经常会更改其病理命名和发现新的病种,是必然的。如1979年美国西南部肿瘤协作组复习了1970~1975年收治的742例软组织肉瘤的病理切片,其中31.7%的肉瘤分型有更改。1989年Scott报道原诊断为纤维肉瘤的183例中,竟有96例(52.4%)更改了原来诊断,而确诊为恶性纤维组织细胞瘤40例,滑膜肉瘤19例,神经纤维肉瘤11例,其它肉瘤15例,未分化型肉瘤3例,纤维瘤病或纤维组织增生8例。1983年上海第一医学院肿瘤医院报道,在1956~1978年22年中,初步诊断为纤维肉瘤的282例,在1980年复查原切片,最后确诊为纤维肉瘤者仅214例,其它改为隆突性皮肤纤维肉瘤、纤维瘤病、恶性纤维组织细胞瘤和滑膜肉瘤等约占24%。Jong等报道21例原诊断多形性横纹肌肉瘤的病例经免疫组化染色复查,10例修改诊断为恶性纤维组织细胞瘤,9例诊断为平滑肌肉瘤,仅2例维持原诊断。本文作者报道原诊断多形性横纹肌肉瘤21例,经复查原切片和免疫组化证实,维持原诊断有9例,8例为恶性纤维组织细胞瘤,2例为平滑肌肉瘤,多形性脂肪肉瘤和恶性蝶螈瘤各1例。最近关于软组织肿瘤的病理分类又有新的变化,如间皮瘤除

WHO分型外,提出了印戒细胞型、小细胞型和血管母细胞型等少见的新类型,然而,过去称之为局限性纤维性间皮瘤者,近年来人们公认不属间皮源性肿瘤,而是肌纤维母细胞瘤的一种亚型,它不仅发生胸膜、腹膜、心包膜,还可见于浆膜无关的肝脏、肺、纵隔、上呼吸道、胸腺、唾液腺及软组织等部位。对脂肪肉瘤还提出了梭形细胞型、纤维母细胞型脂肪肉瘤等。又如在Ewing瘤的免疫组化及超微结构发现至少有50%神经外胚叶分化。因此有人提出应将Ewing瘤再分类。1992年Contesso等将胸肺区30例Askin肿瘤与胸壁外26例Ewing瘤作了比较研究,发现它们之间在免疫组化的表达上没有明显差异。它们至少有一种神经分化的表达,有的在电镜下见有典型的神经内分泌颗粒。因此在软组织(包括胸壁软组织)内小圆形细胞肿瘤中,如果光镜、免疫组化及超微结构均显示神经内分泌肿瘤的特点时,则可诊断为软组织原发性神经内分泌瘤。

新近Allen报道了软组织肿瘤新的类型,如伴有砂粒体形成的儿童纤维性肿瘤(childhood fibrous tumor with psammoma bodies)、多向分化的促纤维生成性小圆细胞肿瘤(desmoplastic small round cell tumor with divergent differentiation)、低度恶性纤维粘液样肉瘤(low-grade fibromyxoid sarcoma)、硬化性上皮样纤维肉瘤(sclerosing epithelioid fibrosarcoma)等。肌纤维母细胞广泛见于人体正常组织及炎症,修复组织中,也见于间叶性肿瘤及癌的间质中,其真性肿瘤并不多见,已知有淋巴结内发生的栅栏状肌纤维母细胞瘤、淋巴结外的肌纤维母细胞瘤、炎性肌纤维母细胞瘤及孤立性纤维性肿瘤。淋巴瘤及神经内分泌细胞肿瘤可发生在软组织,故也可作为软组织肿瘤的新成员。这些情况是其它癌瘤所没有的。故要求广大病理工作者不断学习新技术、新方法,弥补病理形态学的不足,以不断完善软组织肿瘤的病

理诊断分类和命名,但仍有许多困难,尚有待探索和提高。

二、软组织肿瘤发病率、性别、年龄与部位

(一)发病率

软组织按其重量约占体重的一半。其肿瘤的发病率较其它肿瘤少见。软组织肿瘤的发病率的统计是不大可能准确的。主要是很多医院最常见的良性软组织肿瘤,如血管瘤、脂肪瘤等都不一定送检。据上海市60年代初到80年代末30年里软组织肉瘤的发病率一直保持在1.1~1.9/10万范围之内。又据美国NCI的统计,从1982~1987年每年增发的软组织肉瘤的病例在5500~5800例左右,其发病率也仍保持在2/10万之内,良性间叶瘤与肉瘤之比约10:1或更多一些。软组织肉瘤的发病率约占全身恶性肿瘤的1%,而儿童软组织肉瘤的发病却次于白血病、脑肿瘤和淋巴瘤,居第四位。良恶性肿瘤之比各地报道有所不同。根据上海第一医学院肿瘤医院病理科在1951~1979年收治的8946例软组织肿瘤中,良性7424例(83%),恶性1522例(17%),良性与恶性之比约5:1。外院会诊病例4973例软组织肿瘤中,良性1624例,恶性3331例,良恶性之比为1:2;华南中山医学院病理教研组1966~1975年统计2666例软组织肿瘤,其中良性1973例(74%),恶性693例(26%),良性与恶性之比为2.81:1;华西医科大学病理教研组统计,在软组织肿瘤中,良性肿瘤及瘤样病变占89.82%,恶性肿瘤占10.12%,良性与恶性之比为9:1。广州部队及广州地区1972~1995年疑难病例读片以及到广州军区总院会诊的软组织肿瘤计1921例,其中良性或瘤样病变487例(25.4%),恶性1434例(74.6%),良性与恶性之比约1:3。良恶性病例统计上的差异,反映出由于软组织恶

性肿瘤常因涉及到治疗方案的确立,引起送检单位的重视,以及病理诊断恶性比良性更为困难所致。这并不反映其软组织良恶性的自然发病率。

华南、西南、华东等地区良性肿瘤均以血管瘤和脂肪瘤为多,两者共占软组织良性肿瘤50%~60%以上。上海第一医学院肿瘤医院1951~1979年7424例良性软组织肿瘤及瘤样病变统计分析:血管瘤占30.7%,脂肪瘤30.4%,皮肤纤维瘤9.4%,平滑肌瘤7.1%,黄色纤维瘤4.1%,硬化性血管瘤2.9%,淋巴管瘤2.7%,"滑膜瘤"2.7%,血管纤维瘤2.3%,瘢痕疙瘩1.8%,软纤维瘤1.4%,结节性筋膜炎1.0%,韧带状瘤0.8%,间叶瘤0.5%,血管平滑肌瘤0.4%,还有一些假肉瘤样病变,如增生性肌炎、骨化性肌炎等。

在1434例恶性软组织肿瘤中,以恶性纤维组织细胞瘤和横纹肌肉瘤较多,分别为281例(19.6%)和264例(18.4%),其余依次是滑膜肉瘤183例(12.7%),脂肪肉瘤142例(9.9%),神经纤维肉瘤97例(6.8%),纤维肉瘤86例(6.0%),隆突性皮肤纤维肉瘤85例(5.9%),平滑肌肉瘤81例(5.6%),血管源性肿瘤47例(3.3%),恶性间皮瘤43例(3.0%),骨外骨、软骨肉瘤36例(2.5%),腺泡状软组织肉瘤28例(2.0%),恶性黄色肉芽肿19例(1.3%),透明细胞肉瘤7例(0.5%),其它34例(2.4%)。不同作者收集的软组织肉瘤的不同组织类型发病率排列顺序见表1-1。

(二)性别

软组织肿瘤患者的性别分布,男、女无明显差异。国内各组的报道,除平滑肌肉瘤,女性多于男性外,其余大多数男性患者多于女性或男、女发病相近。在有性别记载的1419例软组织恶性肿瘤中,男性866例,女性553例,男女之比约为1.56:1。

表 1-1 软组织肉瘤不同组织类型发病率的比较

作者	年份	例数	主要组织学类型的发病率(%)
中山医学院	1978	693	隆突性纤维肉瘤(18.6),纤维肉瘤(16.6),横纹肌肉瘤(13.7),脂肪肉瘤(11.7),滑膜肉瘤(11.7),平滑肌肉瘤(7.2),血管源性肉瘤(5.6)恶性纤维组织细胞瘤(4),恶性黄色肉芽肿(2),其它
M. Tsujimoto	1988	290	恶性纤维组织细胞瘤(34.8),脂肪肉瘤(9.7),滑膜肉瘤(8.3),横纹肌肉瘤(7.9),神经源性肉瘤(6.9),纤维肉瘤(5.5),平滑肌肉瘤(5.5),其它
张学斌	1992	1 021	恶性纤维组织细胞瘤(22.3),横纹肌肉瘤(16.7),滑膜肉瘤(10.7),恶性神经鞘瘤(8.8),纤维肉瘤(8.4),脂肪肉瘤(8.2),平滑肌肉瘤(7.4),恶性间皮瘤(3),副神经节瘤(2.8),其它
H. Hashimoto	1992	1 116	恶性纤维组织细胞瘤(25.1),脂肪肉瘤(11.6),横纹肌肉瘤(9.7),平滑肌肉瘤(9.1),滑膜肉瘤(6.5),恶性神经鞘瘤(5.9),纤维肉瘤(5.2)
广州军区广州总医院	1995	1 434	恶性纤维组织细胞瘤(19.6),横纹肌肉瘤(18.4),滑膜肉瘤(12.7),脂肪肉瘤(9.9),恶性神经源性肿瘤(6.8),纤维肉瘤(6),隆突性皮肤纤维肉瘤(5.9),平滑肌肉瘤(5.6),血管源性肉瘤(3.3),恶性间皮瘤(3),其它

(三)年龄

软组织肿瘤可发生于任何年龄。国内外的资料均表明从出生数月到四、五岁为第1个发病高峰期,以后则逐渐下降。到成年期,在国内从20~50岁又出现第2个发病高峰期,但从欧美资料表明他们的第2个发病高峰期却推迟了20年,在40~80岁才出现,同癌症的高发年龄很相近。但在大多数情况下,不同组织类型的肿瘤有一定的年龄倾向,如胚胎性横纹肌肉瘤多发生于12岁以下的婴幼儿,少数发生在成年人,滑膜肉瘤在20~30岁年龄组较多,而脂肪肉瘤、恶性神经鞘瘤、平滑肌肉瘤、纤维肉瘤,均从20岁起发病率缓慢升高,至60岁以后病例逐渐减少,而恶性纤维组织细胞瘤发病年龄稍晚5~10年。然而即使在同一种软组织肉瘤,由于亚型不同,其发病年龄也有显著不同,如胚胎性横纹肌肉瘤和葡萄状横纹肌肉瘤多见于婴幼儿,腺泡状横纹肌肉瘤多见于青少年,而多形性横纹肌肉瘤多见成年或老年。

(四)部位

软组织肿瘤可发生于全身任何部位,但

不同组织类型的良恶性肿瘤,好发部位不同。在软组织常见的良性肿瘤中,如脂肪瘤多发生于全身皮下有脂肪组织的部位,也可发生在肌间或肌间隙中;血管瘤多见于皮肤和皮下组织;单纯性淋巴管瘤多发生于粘膜及皮肤,弥漫性淋巴管瘤则累及整个肢体的深浅各层组织;海绵状血管瘤多见于唇部、颈部、锁骨上区并向腋窝区伸展以及腹股沟等处;血管球瘤来源于动静脉直接吻合处的血管球细胞,约半数以上发生于指甲下或足趾甲下,也可发生于四肢皮下、皮内,偶见于内脏器官,甚至于骨组织。纤维瘤和纤维瘤病一般发生于皮下、皮内、浅筋膜、腹膜或某些特定的部位,如阴茎纤维瘤病、颈部纤维瘤病等;韧带状瘤多发生于女性腹壁、肌内及腱膜组织内;腹壁外韧带状瘤好发于四肢、躯干、颈部、胸壁、髂窝和腹膜后间隙;弹力纤维瘤绝大多数发生在肩胛骨下缘深部软组织内,也可发生于坐骨结节及股骨大粗隆附近的软组织;绝大多数腱鞘巨细胞瘤位于手指、足趾,其次为腕部、膝部、肘部等处;而间皮瘤只能发生于有间皮组织构成的胸膜、腹膜、心包膜及辜

丸鞘膜等处；良性间皮瘤很少见，多源于附睾、输卵管、精索、卵巢、子宫等附着的间皮组织；良性横纹肌瘤主要发生于头颈部，如舌、口底、咽和喉部等。

软组织肉瘤与良性肿瘤一样，其分布部位也因其类型不同而异。纤维肉瘤多见于肢体、其次为胸壁、腹壁、头颈及腰背部等。隆突性皮肤纤维肉瘤以躯体、胸壁、腹壁及背部为好发部位，偶可见于四肢及头部；纤维组织细胞瘤以肢体，尤下肢为多，其次为躯干，发生于内脏器官文献报道也不少；脂肪肉瘤好发于下肢和腹膜后；胚胎性横纹肌肉瘤、葡萄状横纹肌肉瘤主要好发于头颈部、眼眶周围、外耳道、鼻腔、口腔等及婴幼儿泌尿生殖器官如阴道、膀胱、前列腺、精索、会阴等；腺泡状横纹肌肉瘤主要位于头颈部和躯干部等；多形性横纹肌肉瘤多见于肢体和躯干等；梭形细胞横纹肌肉瘤好发于附睾和头颈部；平滑肌肉瘤多见于胃肠道和子宫；滑膜肉瘤绝大多数发生于大关节周围，很少累及关节囊腔；恶性间皮瘤多见于胸腔和腹腔内；腺泡状软组织肉瘤主要发生于肢体，尤下肢较多，其中臀部和腿部占一半以上，发生于躯干者少。血管内皮肉瘤好发于头颈、面部、乳房、大腿深部肌肉；血管外皮肉瘤可发生于身体任何部位，以下肢和腹膜后略为多见。

软组织肿瘤有许多是多发性的，特别是一些良性肿瘤，如血管瘤、纤维瘤、脂肪瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤病及胸膜腔内的间皮瘤等。偶也有些软组织肉瘤可以是多发性的：一种是同一组织来源的多原发性的，如间皮肉瘤、脂肪肉瘤、恶性神经鞘瘤等；一种是来源于不同的软组织，可以同时发生，也可非同时发生。在诊断时必须把软组织肿瘤的多源性转移性肿瘤区别开来，有利于临床治疗。

三、软组织肿瘤的病理学变化

(一)病理形态

由于软组织肿瘤种类多，分布广，不同组织起源的软组织肿瘤，其肉眼形态和组织形态有较大差别。

1. 大体形态 一般说来，良性肿瘤的体积比其相应的肉瘤为小，有完整的包膜，或有的不完整，或呈浸润性生长，如粘液瘤、纤维瘤病；肿瘤的质地、颜色和结构与相应的正常组织近似。很少有出血、坏死和囊性变。而肉瘤一般体积大，无包膜或假包膜，呈浸润性生长较多，切面灰白鱼肉样或脑髓样，常伴有出血、坏死、囊性变。

2. 组织形态 良性的软组织肿瘤的组织形态大致与起源组织相似，基本上与正常组织类似，仅是数量或结构排列上有差异，如脂肪瘤、纤维瘤、平滑肌瘤、血管瘤、淋巴管瘤、血管球瘤等。有的则与胚胎发育过程细胞形态相似，如横纹肌瘤、脂肪母细胞瘤等。间皮瘤、腱鞘巨细胞瘤则分别接近于增生的间皮和滑膜组织。一般说来，良性肿瘤的细胞及胞核的形状、大小和染色都比较一致，核分裂相少。但一些假肉瘤样病变则有显著不同，极易误诊为肉瘤或癌肉瘤。

具有假肉瘤样结构疾病，主要有：增生性肌炎、结节性筋膜炎、增生性筋膜炎、骨化性肌炎、增生性滑囊周围炎、手术后结节状梭形细胞增生（增生期皮肤纤维瘤样病变）、非典型性纤维性息肉、炎性假瘤（特别是肌纤维母细胞增生性炎性假瘤）、乳头状血管内皮增生等。

恶性的软组织肿瘤主要是肉瘤。其共同特征是富于细胞，弥漫分布，瘤细胞具有异型性，核分裂易见，并常有出血、坏死、囊性变。其组织形态与正常起源组织相差较大，且随其细胞分化程度不同而不同。

分化好者，常能在肿瘤内找出某些起源组织的形态特点和结构排列，如横纹肌肉瘤内见横纹和横纹肌母细胞，平滑肌肉瘤内有肌原纤维，脂肪肉瘤内含有脂肪细胞和脂肪母细胞；间皮肉瘤、滑膜肉瘤有双向分化的细

胞;淋巴管和血管内皮肉瘤常具有管腔结构;恶性纤维组织细胞瘤、隆突性皮肤纤维肉瘤则具有车辐状(storiform)或漩涡状结构等。

分化差者或低分化者,其细胞体积较小,近似星形细胞、小圆形或卵圆形细胞、小多边形细胞,细胞与胞核的形态、大小、染色均不规则,有时可出现各种奇异巨细胞,核分裂相多见。

3. 软组织肿瘤诊断的困难性 同一组织起源的良恶性肿瘤缺乏明确的鉴别点,如平滑肌瘤与平滑肌肉瘤,血管外皮瘤与血管外皮肉瘤,血管内皮瘤与血管内皮肉瘤,间皮瘤与间皮肉瘤,非典型性纤维组织细胞瘤与恶性纤维组织细胞瘤,纤维瘤病与分化好的纤维肉瘤等。

某些良性肿瘤及瘤样增生,其细胞增生活跃,细胞幼稚,核肥大,易见核分裂相,具有假肉瘤样结构的疾病,如结节性筋膜炎、增生性肌炎、增生性筋膜炎、骨化性肌炎等均易误诊为肉瘤。

良性病变因组织形态酷似恶性,如横纹肌母细胞瘤易误为胚胎性横纹肌肉瘤,脂肪母细胞瘤易误为粘液脂肪肉瘤,放射性纤维瘤病因细胞异型易误诊为纤维肉瘤,骨化性肌炎因其细胞幼稚,核分裂相易见,伴骨样组织形成易误诊为骨肉瘤,乳头状内皮增生而误诊为血管内皮肉瘤等。有的恶性肿瘤由于细胞分化较好,异型性不明显,也极易误为良性,如脂肪瘤样脂肪肉瘤、上皮性血管内皮肉瘤等。

不同组织起源,但组织形态和结构相似的肿瘤,有时诊断与鉴别诊断非常困难,例如:

(1)圆形、卵圆形细胞型肿瘤:常表示发育幼稚的肉瘤,如胚胎性横纹肌肉瘤、软组织Ewing's瘤、圆形细胞型脂肪肉瘤、神经母细胞瘤、未分化的滑膜肉瘤等。在诊断中要注意排除非软组织肿瘤,如未分化癌、小细胞恶性肿瘤黑色素瘤等。

(2)梭形细胞型肿瘤:在软组织肿瘤中,梭形细胞为主的肿瘤较为多见,如瘤样纤维组织增生(纤维瘤病)、结节性筋膜炎、纤维肉瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、恶性神经鞘瘤、滑膜肉瘤、恶性间皮瘤等。

(3)多形细胞型:瘤细胞具有多形性为特点,良性的,如多形性纤维瘤、多形性脂肪瘤;恶性的,如多形性平滑肌肉瘤、多形性脂肪肉瘤、多形性横纹肌肉瘤、多形性恶性纤维组织细胞瘤。

上述三型是软组织肿瘤常见,且又鉴别诊断非常困难的。在光镜下,未能做出恶性肿瘤具体诊断分型时,可以用“圆形”、“梭形”、“多形性”恶性肿瘤发出报告,待结合其它辅助诊断,如免疫组化、电镜观察等手段再作进一步分型报告。

(4)上皮(样)细胞型:软组织肿瘤具有上皮样细胞特征,免疫组化keratin染色可阳性,如上皮样肉瘤、上皮样平滑肌肉瘤、上皮样血管肉瘤、上皮样恶性神经鞘瘤、上皮样滑膜肉瘤及上皮性恶性间皮瘤等。

(5)黄色瘤细胞型肿瘤:在软组织肿瘤及瘤样病变中,或多或少出现黄色瘤细胞者,如纤维黄色瘤、局限性结节性滑膜炎、腱鞘巨细胞瘤、神经鞘瘤、腹膜后黄色肉芽肿、腹膜后特发性纤维化、恶性纤维组织细胞瘤等。

(6)粘液样型肿瘤:有些软组织肿瘤常见原始粘液样间叶组织或粘液细胞,如神经鞘粘液瘤、粘液脂肪肉瘤、胚胎性横纹肌肉瘤等,或出现粘液样变性,如神经纤维瘤、神经鞘瘤、恶性神经鞘瘤、滑膜肉瘤及脊索样肉瘤等。尚有几种起源未定的粘液性软组织肿瘤如粘液瘤、软组织骨化性纤维粘液瘤、恶性骨化性粘液纤维瘤、伴有或不伴有上皮成分表浅性血管粘液瘤、侵袭性血管粘液瘤等。

(7)含有骨或软骨型肿瘤:可见骨化性肌炎、腱鞘巨细胞瘤、皮下骨外软骨瘤、间胚叶软骨肉瘤、骨肉瘤、恶性间叶瘤等。

(8)有较丰富的脉管腔肿瘤:多为血管、

淋巴管源性肿瘤,但也有些软组织肿瘤,有时也含有丰富的血管,如化学感受器瘤、腺泡状软组织肉瘤、滑膜肉瘤等。

(9)具有双相分化型肿瘤:瘤细胞具有分化为上皮型和纤维型两种细胞,并可发现两种细胞的移行的肿瘤,如滑膜肉瘤、间皮瘤、黑色素瘤等。

(10)具有席纹状、车辐状(storiform)结构肿瘤:多见于组织细胞源性肿瘤,如恶性纤维组织细胞瘤、皮肤隆突性纤维肉瘤,但也可见于一些神经纤维肉瘤、梭形细胞型横纹肌肉瘤等。

(11)具有腺泡状结构的肿瘤:如腺泡状软组织肉瘤、腺泡状横纹肌肉瘤、化学感受器瘤、颗粒细胞肌母细胞瘤、脊索样肉瘤等。

4. 软组织肿瘤在诊断与鉴别诊断中应注意的问题 在诊断中,应遵循“多处取材、仔细观察”的原则。多处取材才能显示肿瘤各部分的不同形态,仔细观察才能发现具有诊断意义的形态学特征。在观察HE切片时,主要在细胞形态、组织结构辨认上下功夫,在参考临床资料的前提下,在全面掌握形态学特征的基础上,再进行分析、比较和判断,提出诊断意见。另外,有时因送检组织太少,或取材太少,或因组织挤压过甚,未能全面客观反映形态学变化的特征,也易造成误诊。

为了得到正确的诊断,必须做到:①熟悉各种软组织在胚胎发育过程中,细胞形态的演变规律,对判断瘤组织的起源十分重要;②要注意从瘤细胞的形态特点和组织结构中的异同而对上述列出的11种类型的肿瘤进行分析、比较和鉴别;③要注意辨别肿瘤的继发性病变,如横纹肌肉瘤、脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤及一些瘤样病变等均可发生粘液变性,切忌误诊为粘液瘤。某些软组织肿瘤可伴有骨和软骨的化生,而骨化性肌炎、脂肪肉瘤、胚胎性横纹肌肉瘤等必须避免误诊为骨肉瘤或恶性间叶瘤等。

对软组织肿瘤的诊断,光镜下观察HE

染色切片的形态变化是诊断的基础。在诊断中提倡用逐步提问分析的方法,进行诊断思维,即第一步提出这病例是否为肿瘤?第二步是良性还是恶性?第三步是肉瘤还是癌瘤?困难的病例应采用特殊染色、免疫组化及电镜观察等作为辅助诊断,各种手段要分清主次,相辅相成,正确评价,不可偏废。同时应强调必须结合临床资料,如年龄、部位、肿瘤大小、生长方式等综合判断以得出正确的诊断。

5. 软组织肿瘤病检报告的基本要求

①肉眼形态简要描述:肿瘤的大小,界限,有无包膜,形状,质地,切面结构特点,颜色,有无出血、坏死、囊性变;肿瘤与皮肤、骨、大血管及神经等的关系,浸润深度及确切部位等;②组织学所见简要描述:细胞结构,细胞形态、大小,胞浆结构,核形状及结构,核仁大小及结构特点,有无核分裂和病理性核分裂,核与浆比例,组织结构有无出血、坏死,有无脉管内瘤栓,及与周围组织关系等;③特染、免疫组织化学及电镜结果;④最后诊断:确切部位,肿瘤类型,恶性程度,浸润深度,肉眼及镜下有无浸润及程度,是否累及大血管或大神经,边缘状况,有无出血、坏死、囊性变。

(二)病理与临床的联系

软组织肿瘤并非完全是一个孤立性肿瘤,有时可伴有异常实验室的发现。如粘液性脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤的一些病人,可伴有高钙血症,而后者还伴有血清甲状旁腺激素增高;巨大的纤维肉瘤、平滑肌肉瘤、嗜铬细胞瘤及化感瘤等可伴有低血糖,对此说法不一,有人认为巨大肿瘤在其生长代谢过程中,需要大量的糖分消耗,从而导致低血糖,但也有人认为腹膜后巨大肿瘤能产生一种类胰岛素,当分泌量达到一定程度就出现低血糖症状。恶性纤维组织细胞瘤可伴有高脂蛋白血症。血管肉瘤可伴有DIC。上皮样肉瘤和炎性恶性纤维组织细胞瘤可伴有白血病样反应。嗜铬细胞瘤、化感瘤能产生儿茶酚胺,大部分神经母细胞瘤患者尿中儿茶酚胺及其代谢产