

新编

常见恶性肿瘤诊治规范

骨肿瘤与软组织肉瘤分册

738.1
622

中国抗癌协会 编

北京医科大学中国协和医科大学联合出版社

新编常见恶性肿瘤诊治规范

骨肿瘤与软组织肉瘤 分册

中国抗癌协会 编

北京医科大学
中国协和医科大学 联合出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

新编常见恶性肿瘤诊治规范: 骨肿瘤与软组织肉瘤分册/中国抗癌协会编. - 北京: 北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社, 1998

ISBN 7-81034-935-X

I. 新… II. 中… III. ①癌-诊疗②骨肿瘤-诊疗③软组织肿瘤-诊疗 IV. R73

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (98) 第 34478 号

新编常见恶性肿瘤诊治规范 骨肿瘤与软组织肉瘤分册

作 者: 中国抗癌协会 编
责任编辑: 陈永生
封面设计: 孙元明
技术设计: 栾广明
责任校对: 李爱萍
责任印制: 姜文祥

出版发行: 北京医科大学 联合出版社
中国协和医科大学
(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65228583)

经 销: 新华书店总店北京发行所
印 刷: 北京迪鑫印刷厂

开 本: 850×1168 毫米 1/32 开
印 张: 3.625
字 数: 96 千字
版 次: 1999 年 1 月第一版 1999 年 1 月北京第一次印刷
印 数: 1—5000
定 价: 10.00 元

ISBN 7-81034-935-X/R·933

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其它质量问题, 由本社发行部调换)

内 容 简 介

软组织及骨肿瘤在临床诊治方面具有特殊性。编写此书目的，力图将此类病例诊治过程中尽可能形成规范，经合理治疗后，提高生存率及生存质量。

骨肿瘤章节包括分类，影像学检查及基本征象分析，同时对闭合活检，切开活检予以介绍。根据 Enneking 分期指导骨肿瘤手术治疗，对保存肢体方法，新辅助化疗应用均有较明确阐述。

软组织肿瘤章节分为总论及各论阐述。生物学特性，病理诊断、活检及手术方式予以简介，并提出近代综合治疗的基本模式及放、化疗的选用原则，力求医生在治疗软组织肉瘤时有基本思路，减少失误。同时将皮肤恶性黑色素瘤诊治附于本章介绍。

新编常见恶性肿瘤诊治规范

编写委员会

主任委员：徐光炜

副主任委员：张天泽 张友会

委员：（以姓氏笔画为序）

汤钊猷 李同度 李树玲

吴爱如 闵华庆 沈镇宙

张明和 张毓德 郑 树

骨肿瘤与软组织肉瘤分册

主 编 沈镇宙 徐万鹏

编写人员 （以姓氏笔画为序）

师英强 李 澍 李盛美

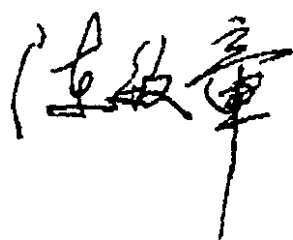
余子豪 张仁元 芦仁羿

沈镇宙 杨荣利 姜保国

徐万鹏

序

由我国著名肿瘤专家张天泽、徐光炜两位教授发起、倡导，并组织中国抗癌协会几个专业委员会百余名专家撰写的《中国常见恶性肿瘤诊治规范》问世已几载，深受广大医务工作者欢迎。实践证明，通过该书及其各种相应肿瘤规范学习班，提高了医务工作者对常见恶性肿瘤的诊治水平，有助于提高早诊率和五年生存率，并可改善生存质量；各医院间，尤其是城乡医院间对诊治恶性肿瘤水准差异在缩小，先进、成熟技术及经验在基层推广、传播；并为我国常见恶性肿瘤诊治规范化打下良好基础。近几年来，新的诊断技术、化疗、放疗方案不断出现，肿瘤专家们鉴此进行了必要的修改、补充、更新而撰写为《新编常见恶性肿瘤诊治规范》，故提笔寄语，以表达对肿瘤领域默默耕耘专家深切的感谢，并衷心期望肿瘤患者都能得到良好的诊治服务。

A handwritten signature in black ink, reading '陈国章' (Chen Guozhang). The signature is written in a cursive style with a long vertical stroke extending downwards from the bottom right.

说 明

恶性肿瘤的诊治水平在国内不同地区及单位有较大的差异，提高癌症诊治的总体水平，实为控制癌症的重要环节。有鉴于此，不少国内志同道合的专家就各自的专长，曾编写了《中国常见恶性肿瘤诊治规范》。此《规范》已问世9载，在卫生部领导下，各级卫生行政管理部门大力支持，得以推广。其间又在中国科学技术协会帮助下，编制配套的录像带，使之深入基层、边远地区。9年来的实践证明，该丛书出版有助于提高医护工作者对我国常见恶性肿瘤的诊治水平，提高了患者5年生存率，改善患者生存质量。随着时间推移，瘤谱发生变化，医学科学发展，新的诊治技术出现，并日趋成熟，《中国常见恶性肿瘤诊治规范》原作者深感有必要进行修改、补充、更新，增加新的瘤种及内容，又考虑到此版不同于再版，作者经多次研究，广泛征求意见，决定新书更名《新编常见恶性肿瘤诊治规范》字样，愿读者们喜欢。

《新编常见恶性肿瘤诊治规范》丛书设有《食管癌和贲门癌》、《胃癌》、《大肠癌》、《原发性肝癌》、《鼻咽癌》、《原发性支气管肺癌》、《乳腺癌》、《泌尿恶性肿瘤》、《头颈恶性肿瘤》分册；原《宫颈癌》，增设内容改名为《妇科恶性肿瘤》；由于骨、软组织肿瘤发病率增加，为提高肿瘤病人生存质量，又增设《骨肿瘤与软组织肉瘤》、《止痛与姑息治疗》等分册内容。

《新编》编写原则：当今国内外先进、成熟、公认经验；便于推广，实用；对象面向基层。

虽经努力，力求把最新、最成熟经验介绍给读者，但难免存在这样或那样的不足，甚至错误，恳盼专家、同道指正，以便再版时改进。愿“携起手来，共同抗癌”。

中国抗癌协会
一九九八年四月

目 录

第一章 骨肿瘤	(1)
第一节 骨肿瘤的分类	(1)
第二节 骨肿瘤的症状和实验室检查	(3)
第三节 影像学检查	(4)
第四节 活体组织检查	(17)
第五节 Enneking 外科分期	(21)
第六节 外科治疗	(24)
第七节 骨与软组织肿瘤化疗	(34)
第八节 常见骨肿瘤临床诊治要点	(41)
第九节 骨转移癌诊断及治疗原则	(49)
第二章 软组织肉瘤	(53)
第一节 概述	(53)
第二节 发病情况	(53)
第三节 致病因素	(54)
第四节 临床表现	(55)
第五节 生物学特性	(58)
第六节 病理学分型	(60)
第七节 分级与分期	(67)
第八节 临床及影像学检查	(69)
第九节 活检方式及原则	(71)
第十节 病理及免疫组化	(72)
第十一节 治疗	(73)
第十二节 预后	(79)
第十三节 纤维肉瘤	(80)
第十四节 先天性婴儿纤维肉瘤	(82)

第十五节 隆突性皮肤纤维肉瘤..... (82)

第十六节 恶性纤维组织细胞瘤..... (84)

第十七节 脂肪肉瘤..... (85)

第十八节 平滑肌肉瘤..... (88)

第十九节 横纹肌肉瘤..... (90)

第二十节 血管肉瘤..... (93)

第二十一节 滑膜肉瘤..... (94)

第二十二节 恶性神经鞘瘤..... (96)

第二十三节 恶性间皮瘤..... (98)

附:恶性黑色素瘤 (100)

第一章 骨 肿 瘤

骨肿瘤是发生在骨骼系统的肿瘤，有原发和继发两类，前者发生率为2~3/10万人口，占全部肿瘤的2%左右，其中又分良性和恶性，良性者多见。继发性肿瘤是身体其他组织或器官的肿瘤转移到骨骼，属恶性，其发病率约是原发肿瘤的35~40倍。

第一节 骨肿瘤的分类

国内外骨肿瘤的分类很多，下面列出的是1993年世界卫生组织（WHO）公布的骨肿瘤和瘤样病变的组织学分型，仅供参考。

WHO 肿瘤新分类

良 性	中 间 性	恶 性
成骨性肿瘤		
骨瘤	侵袭性（恶性）骨母细胞瘤	骨肉瘤
骨样骨瘤和骨母细胞瘤		中心性（髓性）骨肉瘤
骨样骨瘤		普通性中心性骨肉瘤
骨母细胞瘤		血管性中心性骨肉瘤
		骨内高分化骨肉瘤
		圆形细胞骨肉瘤
		表面骨肉瘤
		骨旁（近皮质）骨肉瘤
		骨膜骨肉瘤
		高度恶性表面骨肉瘤

续表

成软骨性肿瘤

软骨瘤
 内生软骨瘤
 骨膜（近皮质）软骨瘤
骨软骨瘤
 孤立性骨软骨瘤
 多发性遗传性骨软骨瘤
软骨母细胞瘤
软骨粘液样纤维瘤

软骨肉瘤
近皮质（骨膜）软骨肉瘤
间叶性软骨肉瘤
去分化软骨肉瘤
透明细胞软骨肉瘤
恶性软骨母细胞瘤

巨细胞肿瘤（破骨细胞瘤）

骨髓肿瘤

尤文肉瘤
骨原始神经外胚层瘤
骨恶性淋巴瘤
骨髓瘤

脉管肿瘤

血管瘤
淋巴瘤
球瘤（血管球瘤）

 血管内皮瘤
 血管外皮瘤

血管肉瘤
恶性血管外皮瘤

其它结缔组织肿瘤

良性纤维组织细胞瘤
脂肪瘤

 韧带样纤维瘤

纤维肉瘤
恶性纤维组织细胞瘤
脂肪肉瘤
恶性间叶瘤
平滑肌肉瘤
未分化肉瘤

其它肿瘤

神经鞘瘤
神经纤维瘤

 脊索瘤
 长骨造釉细胞瘤

未分类肿瘤

瘤样病变
孤立性骨囊肿 动脉瘤样骨囊肿 近关节骨囊肿 干骺端骨囊肿 嗜酸性肉芽肿
纤维结构不良和骨纤维结构不良 纤维结构不良 骨纤维结构不良 骨化性肌炎
甲状旁腺机能亢进性棕色瘤 骨内表皮样囊肿 巨细胞（修复性）肉芽肿

(Schajowicz Histological Typing of Bone Tumours.2nd ed, Springer – Verlag, Berlin, 1993)

(姜保国)

第二节 骨肿瘤的症状和实验室检查

疼痛是恶性骨肿瘤的重要症状，疾病开始时为间歇性，后来发展为持续性，夜间明显。晚期疼痛加重影响工作，休息和睡眠，需服用强镇痛剂。良性肿瘤病程缓慢，疼痛不重或没有疼痛。骨样骨瘤的疼痛可以用阿斯匹林缓解，这个特点有诊断意义。发生在脊柱的肿瘤可以引起放射性疼痛，依部位的不同可有颈肩疼、肋间神经疼和腰腿疼。

逐渐长大的包块是诊断骨肿瘤的依据。良性包块生长缓慢，常不被发现，偶然被查出却说不出开始的时间。肿大的包块对周围影响不大，对关节活动很少有障碍。恶性骨肿瘤生长迅速，病史短，增大的肿瘤可有皮温增高和静脉曲张，位于长骨骨端、干骺端者可有关节肿胀和活动受限。位于盆腔的肿瘤可引起机械梗阻，有便秘与排尿困难。位于长管状骨骨髓内的成软骨细胞瘤可以引起关节肿胀、积液，血沉及血象的改变，需与急、慢性关节炎鉴别。位于扁平骨的尤文肉瘤可有红肿热痛，发热，血象增高，临床上很像急性血源性骨髓炎。

轻微外伤引起病理骨折常是良性骨肿瘤的首发症状，也是恶

性骨肿瘤、骨转移癌的常见并发症。它和单纯外伤骨折一样具有肿胀，疼痛，畸形和异常活动。

恶性骨肿瘤的晚期可有贫血，消瘦，食欲不振，体重下降，体温升高等。远处转移多数为血行转移，偶见淋巴结转移。

除畸形性骨炎多为男性、纤维骨样增殖症女性多发外，性别对原发骨肿瘤的诊断意义不大。年龄对骨肿瘤的诊断极其重要，不同年龄组可有不同的肿瘤发生。

实验室检查是骨肿瘤的辅助诊断方法，尽管大多数骨肿瘤的化验检查都是正常的。碱性磷酸酶（AKP）增多可帮助诊断成骨肉瘤和切除后的肿瘤复发。血沉快，血、尿中球蛋白增高（Bence - Jones 蛋白）可提示骨髓瘤的存在，但必须有骨髓穿刺才能明确诊断。高钙血症可以是西方人骨转移癌的致死原因，但国人骨转移癌的血钙增高者不多。各系统癌症的实验室阳性结果，对骨转移癌寻找原发灶有帮助。例如，血清酸性磷酸酶增多对前列腺癌骨转移有意义。

（徐万鹏）

第三节 影像学检查

随着科技的发展，骨肿瘤影像诊断又有了 X 线计算机体层成像（X ray computed tomography, CT）、磁共振成像（magnetic resonance imaging, MRI）、发射体层成像（emission computed tomography, ECT）等新的成像技术，这些成像技术原理不同，方法亦不同，对诊断骨与软组织肿瘤的作用不同；实践证明与其它系统不一样，骨与周围软组织、骨的皮质与松质骨间天然对比明显，使得 X 线平片对骨骼系统疾病的检查有相当的价值；通过平片可以比较准确的显示肿瘤的侵犯部位、范围及其表现的 X 线特征，对骨肿瘤的定性诊断提供十分重要的依据，所以 X 线平片仍是目前骨肿瘤影像诊断主要、首选并作为常规的检查方法。

一、检查方法

(一) X 线平片 X 线平片整体性强，能反映骨肿瘤的发生部位、整体轮廓、范围与生长方式，生长特点，鉴别良、恶性，与周围骨及软组织间的关系，观察肿瘤发展情况，有无复发及转移，治疗反应。有否基质内骨化、钙化用以推测肿瘤的成分，以对某些骨肿瘤的组织学分类作出预测。

(二) CT CT 机工作的基本原理是围绕人体某一层面进行扫描，与之相对应的探测器接受被人体吸收后衰减的 X 线数据，再经过电子计算机运算和图像重建，显示出被检测层面的图像。它所显示的受检部位的横断面图像，能够清楚地显示肿瘤的位置、范围，与临近结构如与肌群、脏器、血管、神经等之间的空间关系，显示肿瘤外形，向上下扩展的情况，补充 X 线平片病变与组织结构平面重叠的不足，较平片更清楚地、明确地、三维地显示骨肿瘤内的结构。并较平片为早地发现、确定皮质骨、关节面的破坏及范围，明确骨外及髓内侵犯范围，早期发现软组织肿块。通过血管内注入水溶性碘造影剂后再行扫描——增强扫描，提高病变组织同正常组织间的密度对比，利于发现病灶，能更清楚地显示病灶的范围与性质，血供情况及与大血管间的关系。

CT 片与 X 线平片一样都显示器官与组织之间，正常组织与异常组织之间的密度差别，所以 CT 图像的观察分析方法与阅 X 线平片相同。

(三) MRI MRI 与其它影像检查方法相比，是根据完全不同的物理原理，MRI 是利用原子核在磁场内共振而产生影像的一种新的诊断方法，磁共振成像与 CT 一样，是人体剖面的数字图像。所不同的是 MRI 为多参数成像。MRI 图像质量除与人体组织因素、设备的磁场强度有关以外，还与脉冲序列及其它参数有关。人体不同组织，无论是正常与异常，都有各自的 T1、T2 及质子密度值。它们成为 MRI 区分正常与异常，以及诊断各种疾病的基础。

目前骨肿瘤 MRI 诊断以采用自旋回波 (SE) 脉冲序列及其

变异方法为多。骨肿瘤常用的 MRI 检查用 T1 和 T2 加权的横断面像和矢状、冠状面像能清楚地显示肿瘤的大小、侵犯范围，尤其对软组织肿瘤或来自骨肿瘤的软组织肿块，MRI 图像有较大的反差，能清晰地显示肿瘤与其周围组织的关系，显示率远较 X 线平片高，有时亦比 CT 的显示率高。但对肿瘤的钙化、骨化和骨膜反应等改变的显示，MRI 图像不如平片和 CT。MRI 有时不能区分瘤体和水肿的界限。MRI 检查禁忌磁铁和心脏起搏器，体内如有钢板、人工关节、宫内金属环等弱磁性异物，进入磁场内亦有一定危险。

骨肿瘤的 MRI 影像表现与 X 线平片、CT 所具有的骨肿瘤形态学特点基本征象一致，MRI 与 CT 一样对大多数骨与软组织肿瘤的定性诊断还缺乏特异性，但能为某些骨肿瘤的定性诊断提供更多的信息，并在显示病变的范围及周围的解剖关系方面明显优于平片。

二、骨肿瘤平片基本征象分析

骨肿瘤的生物行为方式主要是成骨与破骨功能的异常，表现为溶骨或成骨即骨密度的减低或增高。

(一) 骨密度减低 来自不同组织的骨肿瘤所引起的溶骨破坏一般不具特征性。X 线平片能显示溶骨区的大小、形态、轮廓，边缘是否完整清晰，随访中的进展情况等，在一定程度上反应了病变的生物行为，对确定肿瘤良、恶性，提供重要的依据。

1. 囊状骨破坏 为一种边界清楚的溶骨破坏，可为单房或多房，边缘有厚薄不等的硬化环包绕，显示生长较慢有反应骨形成，是良性病变，如骨囊肿，内生软骨瘤，非骨化性纤维瘤，软骨粘液纤维瘤，软骨母细胞瘤等。若破坏区骨小梁残端达到肿瘤边缘，则囊状破坏区边界锐利无硬化边缘，X 线片显示的边界即为肿瘤真正边界，如良性巨细胞瘤，骨囊肿，内生软骨瘤，软骨母细胞瘤等，提示其生长较之有硬化环包绕的肿瘤，生长速度较快。

2. 囊状扩张性骨破坏 在肿瘤病变形形成骨皮质溶骨破坏时，外层骨膜不断的增生形成新骨，令骨破坏区皮质形成膨胀的菲薄骨性包壳，病变仍仅限于骨内。这常见于良性肿瘤或瘤样病变如骨囊肿，内生软骨瘤，巨细胞瘤，软骨粘液纤维瘤，软骨母细胞瘤等。在少数恶性度较低的肿瘤亦可有类似囊状膨胀性骨破坏的X线表现。

3. 筛孔状骨破坏 由于破骨细胞的切割锥（cutting cone）作用，令 Haversian 系统破坏扩大，皮质出现多发大小均匀一致筛孔样、细线样边界不清的密度减低。在局限性骨疏松时亦常见类似征象，而出现在骨肿瘤时则为恶性程度较高，生长较活跃者如小圆细胞肉瘤（Ewing 瘤），血管肉瘤，纤维肉瘤等。但在良性巨细胞瘤溶骨破坏的边缘部位与生长较活跃的动脉瘤样骨囊肿，亦可见到类似的破坏。

4. 虫蚀状骨破坏 为筛孔状骨破坏的进展。多个筛孔状骨破坏融合而呈虫咬状，见于松、皮质骨。于皮质骨处为虫蚀样大小不一的骨破坏溶骨区，于松质骨处则表现为骨小梁模糊、消失，局部密度减低，边界不清晰。这常见于恶性骨肿瘤如骨肉瘤、软骨肉瘤、纤维肉瘤、小圆细胞肉瘤和转移瘤。

5. 斑片状溶骨破坏 当筛孔状、虫蚀状骨破坏融合后形成大片的骨质溶解缺损，X线平片呈大片的低密度区，局部骨皮质、骨小梁消失，边界呈浸润状，常见于恶性骨肿瘤如骨肉瘤、骨转移瘤、纤维肉瘤、软骨肉瘤、血管肉瘤等。

（二）骨密度增高 不仅许多良、恶性骨肿瘤有新骨形成，X线表现为致密硬化改变，同时许多骨疾患、外伤都可以有新骨形成，新骨的发生既可以在原来骨的结构（骨膜、骨小梁），又可以发生在一些成骨性或软骨性肿瘤，而非成骨性的肿瘤又有可能有反应性新骨形成的X线表现，对骨肿瘤的诊断十分重要。

1. 肿瘤性新生骨

（1）肿瘤性新生骨的来源 致密的肿瘤性新生骨与正常骨组织不同，是一些排列紊乱、生长无定向、组织分化差的骨组织。

由 3 种形式的成骨形成：①由肿瘤性骨母细胞直接形成肿瘤骨或肿瘤性骨样组织，如骨母细胞瘤和骨肉瘤。由成纤维细胞转为功能性骨母细胞发生化生性肿瘤，如骨纤维异常增殖症和骨化性纤维瘤；②瘤软骨细胞直接化生为成骨细胞，或为软骨母细胞形成骨样组织经钙化后形成致密的肿瘤性新骨，如软骨瘤，骨软骨瘤；③反应性新生骨来自于骨膜或骨组织的增生、骨化，如良性病变的骨膜反应和骨破坏区周边的骨硬化改变。

(2) 肿瘤性新生骨的 X 线表现及诊断中的意义 当骨有肿瘤性新生骨时，X 线表现为骨内出现云雾状、斑片状、象牙质样等各种形态的致密影，其特点是密度高而无骨小梁结构。密度高而边界清楚为成熟的新生骨，是良性成骨性肿瘤的 X 线征象，主要见于骨瘤，骨样骨瘤，骨母细胞瘤。斑片状密度增高影及磨玻璃样影，常见于骨纤维异常增殖症是骨样组织的 X 线征象。棉团状、云雾状边缘模糊分散存在的密度增高影，为生长较活跃比较幼稚的新生骨的 X 线征象，常见于恶性程度高或较早期的骨肉瘤，骨肉瘤的明显间变的瘤细胞，直接产生的肿瘤性骨样组织和网状骨组织，于病理组织学上称之为瘤骨，在 X 线片上所见到的这种由肿瘤性细胞所形成的骨的斑片状、云雾状等致密影时亦称瘤骨，瘤骨成为诊断成骨肉瘤的重要征象。来源于瘤软骨所形成的新生致密骨，在髓腔内则表现为大片状或团块状，在皮质旁时可与皮质融合，当其密度致密均匀时，有时欲区别它的来源是骨母细胞或软骨母细胞的成骨时已很困难。

2. 肿瘤性软骨钙化

(1) 肿瘤性软骨钙化的病理基础 良恶性软骨类肿瘤或肿瘤存在软骨团时，大部分 X 线片观察到有环形、半环形的钙化影。钙化环是环绕在软骨成骨区外层的肥大软骨细胞基质的钙化带，堆积与重叠在 X 线片的显示。不同的软骨类肿瘤，软骨团在肿瘤中的位置不同，钙化环的位置亦不同；如骨软骨瘤钙化位于骨性肿物的表面，呈分叶状、菜花样边缘。内生软骨瘤钙化位于病变中心，而骨肉瘤的钙化多位于软组织肿块内或于骨膜反应的旁