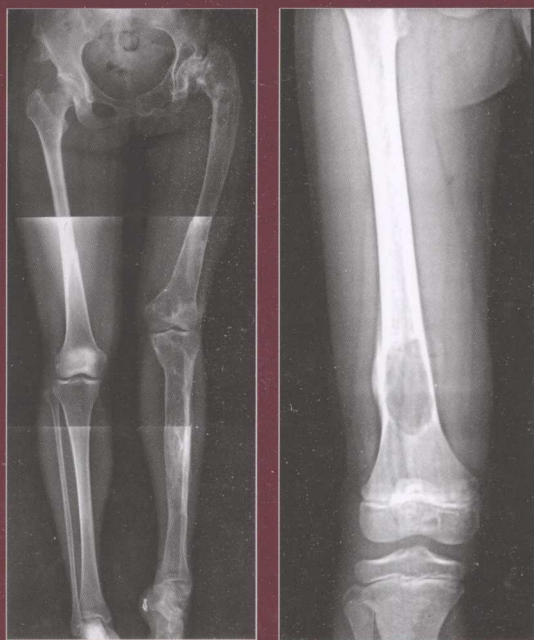


GuZhongliu
ZhenZhi
GangYao

骨肿瘤诊治纲要

主编 于秀淳 李建民

骨肿瘤作为全身肿瘤的一部分，虽总体发病率不高，但常造成患者肢体残疾甚至危及生命，因此在骨科临床上占有极其重要的地位。



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn

骨肿瘤诊治纲要

GUZHONGLIUZHENZHIGANGYAO

主编 于秀淳 李建民

 山东科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

骨肿瘤诊治纲要/ 于秀淳, 李建民主编. — 济南: 山东科学技术出版社, 2009

ISBN 978-7-5331-5338-0

I. 骨… II. ①于… ②李… III. 骨肿瘤—诊疗
IV. R738.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 121025 号

骨肿瘤诊治纲要

主编 于秀淳 李建民

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531) 82098088

网址: www.lkj.com.cn

电子邮件: sdkj@sdpress.com.cn

发行者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531) 82098071

印刷者: 济南新先锋彩印有限公司

地址: 济南市工业北路 182 号

邮编: 250101 电话: (0531) 88618298

开本: 889mm × 1194mm 1/16

印张: 14

版次: 2009 年 8 月第 1 版第 1 次印刷

ISBN 978-7-5331-5338-0

定价: 98.00 元

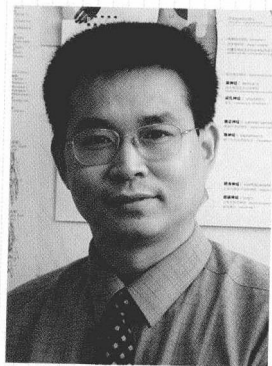
主编简介

于秀淳,男,1965年12月出生。医学博士,济南军区总医院骨病科主任、主任医师、教授,山东大学、第二军医大学及泰山医学院骨科学硕士生导师。

对骨科疾病的诊断与治疗有较深入的研究,尤其在骨肿瘤、骨关节疾病、脊柱疾病方面。擅长各种骨肿瘤保肢手术、人工关节置换术、颈椎与腰椎手术。认真查阅国外专业资料,掌握骨科疾病诊治的最新进展,并积极引进先进技术应用临床,开展新技术、新业务20余项,如单髁关节置换术、上颈椎手术、脊柱内固定手术、特制人工关节修复肿瘤性骨缺损、复杂疑难的人工关节置换术、骨盆肿瘤切除与功能重建等技术,均达到国内先进水平。

现任山东省中青年医师协会理事。为济南军区专业技术拔尖人才、济南军区学习成材标兵、山东省中青年科技奖获得者、军队优秀人才岗位津贴获得者。现担任中国抗癌协会肉瘤专业委员会常务委员,全军骨科学会委员,全军骨科学会骨肿瘤专业委员会副主任委员,中华骨科学会骨肿瘤学组委员,山东省骨科学会副主任委员,济南军区骨科专业委员会副主任委员,山东省修复重建学会常务委员兼骨关节学组副组长;兼任《中国骨肿瘤骨病杂志》编委,《中国矫形外科杂志》编委,《中华骨科杂志》通讯编委,《The Chinese-German Journal of Clinical Oncology》等杂志特邀审稿专家。至今已发表论文90余篇,获得山东省科技进步二等奖1项,军队医疗成果二等奖1项,军队科技进步三等奖1项,获军队科技进步四等奖3项。被第二军医大学授予A级教员。主编出版我国第一部骨肿瘤手术学专著——《实用骨肿瘤手术学》。1999年荣立三等功1次。





李建民,男,1961年10月出生,博士,山东大学齐鲁医院骨科主任,教授,2003年获博士生导师资格。现兼任中华医学会骨科学分会委员、中华医学会骨科学分会骨肿瘤学组委员、山东省医师协会外科医师分会副主任委员、山东省医师协会骨外科专业医师委员会主任委员、山东省骨科学会副主任委员,山东省骨科学会骨肿瘤专业组组长,国际AO内固定协会会员、亚太骨科学会委员、中国残疾人康复协会第三届肢体残疾康复专业委员会副主任委员及中国医药生物技术协会骨组织库分会委员等。还兼任《中华骨科杂志》、《山东大学学报(医学版)》、《中国骨肿瘤骨病杂志》、《中国矫形外科杂志》、《中华关节外科杂志》、《中华创伤骨科杂志》、《中国骨与关节外科》、《生物骨科材料与临床研究杂志》、《中国修复重建外科杂志》、《中华现代外科学杂志》、《中华实用医药杂志》等杂志编委或常务编委,是在全国骨科界有一定影响的中青年骨科专家。已有20余年的临床与科研工作经验,在山东省内医院中最早成立骨肿瘤专业组,积极倡导骨肿瘤的正规治疗,多年来重点从事骨与软组织肿瘤的诊断与综合治疗研究。常规开展多种骨肿瘤保肢手术及正规辅助治疗、脊柱肿瘤全脊椎切除重建、骨盆肿瘤切除重建、骶骨肿瘤切除及骶髂关节重建等复杂手术。多次参加或主持国际及国内骨肿瘤或骨科专业大会。曾到英国皇家医院访问学习。自2000年来发表国内核心杂志文章20余篇,SCI文章3篇,其中多篇论文在多个国际学术会议上演讲或交流发表。主编或副主编专著6部,现任国家级和山东大学专著教材主编各1部。已获实用新型专利2项。主持课题获省科技奖4项。现承担4项省部级课题和1项山东大学课题。

前 言

骨肿瘤作为全身肿瘤的一部分,虽总体发病率不高,但常造成患者肢体残疾甚至危及生命,因此在骨科临床上占有极其重要的地位。随着科学技术的不断发展,骨肿瘤的基础与临床研究都取得了长足进步,尤其对于恶性骨肿瘤,由于新辅助化疗的开展及应用,以及各种保肢手术的普及,其5年生存率已由过去的10%~20%提高到现在的50%~70%;其保肢率达到70%~80%。但是关于骨肿瘤相关基础理论的书籍并不多见,在实际工作中,骨肿瘤患者常因不能及时诊断和接受有效地治疗而失去肢体甚至生命,很多临床医生常对骨肿瘤患者不知从何着手而延误诊断和治疗。为此,我们组织山东省医学会骨科专业委员会骨肿瘤学组的专家,结合自己的临床实践经验,参考国内外相关资料,编写了这本《骨肿瘤诊治纲要》。目的在于使从事骨科专业的医师,通过本书,能够了解和掌握骨肿瘤的诊治方法,并应用于临床工作中。

本书共分为十三章。第一章为总论,主要介绍与骨肿瘤相关的诊断方法和治疗原则。第二至第十三章为各论,根据WHO 2002年第三版“WHO骨肿瘤分类”,每一类肿瘤为一章,具体介绍每种肿瘤的诊治方法。

主 编

目 录

第一章 骨肿瘤学总论	1
第一节 骨肿瘤概述	1
第二节 骨肿瘤诊断	4
第三节 骨肿瘤外科治疗原则	30
第四节 骨肿瘤化疗原则	38
第五节 骨肿瘤放疗原则	40
附:2009 年 NCCN 骨肿瘤治疗指南	41
第二章 成软骨性肿瘤	45
第一节 骨软骨瘤	45
第二节 软骨瘤	49
第三节 软骨母细胞瘤	56
第四节 软骨黏液样纤维瘤	60
第五节 软骨肉瘤	63
第三章 成骨性肿瘤	75
第一节 骨样骨瘤	75
第二节 骨母细胞瘤	79
第三节 骨肉瘤	82
第四章 成纤维性肿瘤	99

第一节	骨成纤维细胞性纤维瘤	99
第二节	骨纤维肉瘤	101
第五章	纤维组织细胞性肿瘤	105
第一节	良性纤维组织细胞瘤	105
第二节	恶性纤维组织细胞瘤	107
第六章	尤文肉瘤/原始神经外胚层瘤	112
第一节	尤文肉瘤	112
第二节	原始神经外胚层瘤	119
第七章	造血性肿瘤	123
第一节	浆细胞性骨髓瘤	123
第二节	骨恶性淋巴瘤	128
第八章	骨巨细胞瘤	135
第一节	骨巨细胞瘤	135
第二节	恶性巨细胞瘤	144
第九章	脊索肿瘤	147
第十章	血管性肿瘤	153
第一节	骨血管瘤	153
第二节	骨血管肉瘤	156
第十一章	肌源性、脂肪源性、神经和上皮肿瘤	159
第一节	骨平滑肌瘤	159
第二节	骨平滑肌肉瘤	160
第三节	骨脂肪瘤	161
第四节	骨脂肪肉瘤	163
第五节	骨神经鞘瘤	165
第六节	骨神经纤维瘤	166

第七节 造釉细胞瘤	167
第八节 转移性恶性肿瘤	170
第十二章 肿瘤特性未确定肿瘤	178
第一节 动脉瘤样骨囊肿	178
第二节 单纯性骨囊肿	181
第三节 骨纤维异常增殖症	186
第四节 骨纤维结构不良(骨化性纤维瘤)	196
第五节 郎格罕组织细胞增生症	199
第六节 Erdheim-Chester 病	202
第七节 胸壁错构瘤	205
第十三章 滑膜软骨瘤病	209

第一章 骨肿瘤学总论

第一节 骨肿瘤概述

一、骨肿瘤流行病学

骨肿瘤是在多种不同因素的共同刺激下所引起的骨组织本身的细胞(如成骨细胞、成软骨细胞等)及其他附属组织细胞(如非成骨性间叶组织、造血组织、残余神经组织等)的异常新生细胞群。

骨肿瘤分为原发和继发两类。原发性骨肿瘤大约占全部肿瘤的2%,又分为瘤样病变、良性骨肿瘤和恶性骨肿瘤。继发性骨肿瘤是身体其他组织或器官的肿瘤转移到骨骼,其发生率可以达到骨原发恶性肿瘤的30~40倍。原发骨肿瘤的病因、发病过程目前尚未明确。原发恶性骨肿瘤比较少见,大概占全部恶性肿瘤的0.2%,其中60%来自骨组织,40%来自骨骼的附属组织。良性骨肿瘤在全身良性肿瘤中约占1.5%。骨和关节恶性肿瘤的死亡率约占全身恶性肿瘤死亡率的1.6%。

环境因素和遗传因素均影响肿瘤的发生和发展,由于多数骨肿瘤尤其是恶性骨肿瘤为多病因发病,大多数患者并没有明确的病因学来源。在欧美国家,恶性骨肿瘤的发病率约为每年十万分之一,阿根廷、巴西、以色列相对高

一些。美国2008年有约2380例新增恶性骨肿瘤确诊患者,其中1470例死亡。常见有:骨肉瘤(35%)、软骨肉瘤(25%)、尤文肉瘤(16%);相对少见有:脊索瘤(8%),恶性纤维组织细胞瘤(5%)。欧美国家骨肉瘤较骨巨细胞瘤多见,前者占骨肿瘤总数的12.2%~15.5%,后者仅占5%~8%。我国骨肿瘤流行病学研究方面,黄承达等依据26个省、市、自治区40多家医院38959例骨肿瘤和瘤样病变的病理诊断进行分析:原发良性骨肿瘤为21691例(占55.7%),原发恶性骨肿瘤为10791例(占27.7%),瘤样病变4369例(占11.2%),转移瘤2108例(占5.4%)。良性骨肿瘤与恶性骨肿瘤的比例为2.01:1,男女发病率比为1.71:1。郭卫等对我国38959例经病理证实的原发骨肿瘤进行流行病学分析,骨肉瘤占44%,软骨肉瘤占14.2%,尤文肉瘤占4.6%,骨巨细胞瘤占18.4%,脊索瘤占3.8%,纤维肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤分别占原发恶性骨肿瘤的6.6%和2.5%。

二、骨肿瘤生物学行为

骨肿瘤细胞量(即细胞与间质的相对含量之比)和肿瘤细胞核特点是最重要的分级依

据。一般来讲,恶性程度越高,瘤细胞越多。细胞核不规则、增大及染色质增多与分级相关。恶性骨肿瘤从组织学上来讲,分为低度恶性、中度恶性和高度恶性三级。

良性骨肿瘤的生长比恶性骨肿瘤慢得多,细胞形态典型,组织结构紊乱程度低,更具有器官特征。细胞趋于分化且趋向成熟,具有固有的功能,虽呈膨胀性生长,但常局限在相应组织中而被包裹。在完全切除后,多不复发或转移。

低度恶性骨肿瘤的生长速度比良性肿瘤的生长速度相对要快,形体也可能很大。部分侵入性生长,边界不如良性肿瘤清楚。如切除不完全彻底,例如没有包括其周围的一层健康组织,则肿瘤可能复发。低度恶性肿瘤虽然不常转移,但原发肿瘤本身及其局部的复发均可发生进行性的恶化而最终成为高度恶性的骨肿瘤。

高度恶性骨肿瘤生长速度一般很快,而且不受限制。细胞形态不规则,组织结构异常。细胞分化、成熟及固有功能降低,呈现或多或少的异常现象。呈浸润性生长,新生物与周围组织界限不清。如切除范围不广泛,或不包括周围健康组织,或非完整地切除所有组织解剖间隙,常可复发并转移。

肿瘤以实性肿块开始,向周边扩散,病变的外周组织最不成熟。良性肿瘤的周缘有被压缩的正常细胞形成的真包膜,而肉瘤通常被反应区或者是假包膜所环绕,反应区或假包膜主要由被压缩的肿瘤细胞以及正常组织的炎症反应纤维血管区组成,反应区的厚度和肿瘤的病理组织学类型以及恶性程度的分级相关。“跳跃灶”就是局部区域的微小转移灶,但和原发灶仍在一个解剖间室内,没有发生血运转移。跳跃灶是肿瘤复发的主要原因。低度恶性肿瘤很少形成跳跃病灶。肿瘤的生长往往局限于其自身的解剖间室内,并向阻力最小的方向生长。晚期肿瘤可突破间室壁(骨皮质或肌腱),进入周围间室。肿瘤的生长很少直接

侵犯关节软骨,病理骨折可使肿瘤细胞播种于关节腔内或关节囊周围。骨肿瘤的转移几乎完全是血行转移。早期肢端的血源播散可以累及肺,晚期可以累及到其他骨。而腹部、骨盆的软组织肿瘤往往转移至肝和肺。转移至周围淋巴结的很少见,仅仅7%的骨肿瘤有淋巴转移。大多数原发高度恶性骨肿瘤有远处微小病灶转移,研究表明,80%的骨肉瘤患者在就诊时就有肺部的微小病灶转移。

三、骨肿瘤分类历史

基于组织发生学进行分类,可根据肿瘤细胞构成及其可能的来源(组织发生学)对肿瘤进行命名。1865年,Virchow根据光镜下肿瘤细胞的形态最早将骨肿瘤分为梭形细胞瘤、圆形细胞瘤及巨细胞瘤。1939年,Ewing通过大量骨肿瘤病理资料分析,将骨肿瘤分为骨源性肿瘤、软骨瘤类、巨细胞瘤类和网织细胞瘤类等,确立了一种比较合理的骨肿瘤组织学分类原则。

科学分类必须首先区分有自身明确特征的各类肿瘤,然后进行归纳定型,不仅是组织发生学及组织学特征,还包括临床、放射学、大体观察,以及治疗学等方面的检查,还需从解剖学及临床上全面考虑。20世纪40至70年代,随着临床、病理及影像三结合原则在骨肿瘤诊断上的应用,骨肿瘤分类得到较大改善。世界卫生组织在1963年成立了骨肿瘤定义和分类委托中心,委托Schajowicz于1972年做出了第1版《WHO原发性骨肿瘤和瘤样病变的组织学分型》。此后,于1993年和2002年分别出版了第2版和第3版的骨肿瘤分类。此外,还有许多其他骨肿瘤分类,如1996年的Mayo Clinic骨肿瘤分类和1999年Campanacci骨肿瘤和瘤样病变分类。在我国,方先之于1956年最早提出了一个骨肿瘤分类,随后在1972年全国肿瘤防治办和1983年中华医学会骨科分会又分别制订了全国的骨肿瘤分类。

四、WHO 骨肿瘤分类

目前,国际上对于骨肿瘤多采用最新的 WHO 分类(2002)。根据肿瘤行为分为:/0 良性肿瘤;/1 非特异性、间性或不确定的肿瘤;

/2 原位癌;/3 恶性肿瘤。所有肿瘤按医学系统命名,编入国际分类形态学 ICD-10 编码(表 1-1)。

本书要主要采用第 3 版 WHO 骨肿瘤分类(2002)进行分类详述。

(于秀淳 许宋锋)

表 1-1 WHO 骨肿瘤分类(2002)

分类	ICD-10 编码	分类	ICD-10 编码
1 软骨性肿瘤		5 尤文肉瘤/原始神经外胚层瘤	
骨软骨瘤	9210/0	尤文肉瘤	9260/3
软骨瘤	9220/0	6 造血性肿瘤	
内生软骨瘤	9220/0	浆细胞性骨髓瘤	9732/3
骨膜软骨瘤	9221/0	恶性淋巴瘤(非特殊性)	9590/3
多发性软骨瘤病	9220/1	7 巨细胞瘤	
软骨母细胞瘤	9230/0	巨细胞瘤	9250/1
软骨黏液样纤维瘤	9241/0	恶性巨细胞瘤	9250/3
软骨肉瘤	9220/3	8 脊索肿瘤	
中央性、原发性和继发性	9220/3	脊索瘤	9370/3
周围性	9221/3	9 脉管肿瘤	
去分化性	9243/3	血管瘤	9120/0
间叶性	9240/3	脉管肉瘤	9120/3
透明细胞性	9242/3	10 平滑肌肿瘤	
2 成骨性肿瘤		平滑肌瘤	8890/0
骨样骨瘤	9191/0	平滑肌肉瘤	8890/3
骨母细胞瘤	9200/0	11 脂肪源性肿瘤	
骨肉瘤	9180/3	脂肪瘤	8850/0
普通型	9180/3	脂肪肉瘤	8850/3
软骨母细胞型	9181/3	12 神经性肿瘤	
纤维母细胞型	9182/3	神经鞘瘤	9560/0
骨母细胞型	9180/3	13 其他肿瘤	
血管扩张性	9183/3	造釉细胞瘤	9261/3
小细胞性	9185/3	转移性恶性肿瘤	
低度恶性中央性	9187/3	14 其他病变	
继发性	9180/3	动脉瘤样骨囊肿	
骨旁性	9192/3	单纯性骨囊肿	
骨膜性	9193/3	纤维结构不良	
表面高度恶性	9194/3	骨纤维结构不良	
3 纤维源性肿瘤		Langerhans 组织细胞增生症	9751/1
纤维组织增生性纤维瘤	8823/0	Erdheim-Chester 病	
纤维肉瘤	8810/3	胸壁错构瘤	
4 纤维组织细胞性肿瘤		15 关节病变	
良性纤维组织细胞瘤	8830/0	滑膜软骨瘤病	9220/0
恶性纤维组织细胞瘤	8830/3		

第二节 骨肿瘤诊断

根据临床表现,结合各种影像学、实验室检查,以及组织学检查的各项资料综合分析,进行诊断,是当前检查诊断骨肿瘤的规范方法。

一、临床表现

(一)病史

病史采集包括患者的一般情况、症状和病程,以及既往病史等。

1. 一般情况 年龄有助于骨肿瘤的诊断,骨肿瘤多发于两个年龄段——超过 50 岁和小于 10 岁。部分骨肿瘤有好发的年龄段,如骨巨

细胞瘤很少发生在骨骺闭合之前,儿童几乎不发生软骨肉瘤,5 岁前尤文肉瘤少见而转移性神经母细胞瘤多见,淋巴瘤多见于 30 岁以后,浆细胞瘤和脊索瘤几乎全发生在成年期,恶性肿瘤的骨转移也多发生于成年期。

性别和一些肿瘤的发生也有一定的关系,如骨巨细胞瘤多见于女性,而骨肉瘤多见于男性,但这种性别的偏向对诊断的帮助不大。

发病部位(图 1-1)对骨肿瘤的诊断很重要。如:半数以上的骨肉瘤发生在膝关节周围;软骨母细胞瘤多位于骨骺板尚未闭合的骨骺端;软骨源性的骨肿瘤几乎不会发生在颅骨;脊索瘤主要见于颅底、骶骨和脊柱。

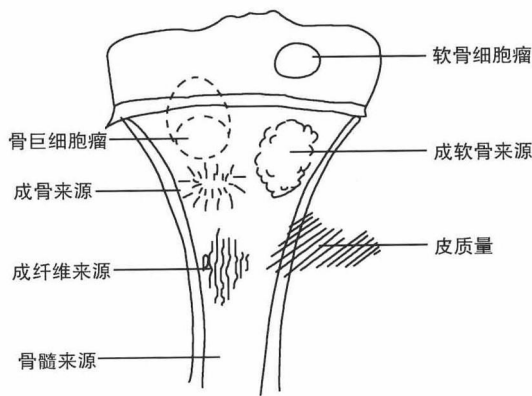


图 1-1 骨肿瘤常见的发病部位

2. 症状 疼痛是恶性骨肿瘤的重要症状,也可以是良性骨肿瘤压迫重要器官或神经引起的。夜间痛、静息痛、不规则痛是恶性骨肿瘤的重要特征。疼痛的性质主要以钝痛、胀痛为主,发生病理性骨折时可以产生剧痛或锐痛,原发性髌骨和骶骨的恶性肿瘤有时疼痛会放射到坐骨神经支配的区域。骨样骨瘤产生的疼痛在服用阿司匹林后缓解,是其显著特征。

肿胀和包块是骨肿瘤的另一重要诊断依据。肿胀一般在疼痛经过一段时间后出现。在表浅部肿胀可能出现较早,如骨膜或骨皮质的肿瘤;转移性肿瘤可以完全没有肿胀。局部包块有助于早期诊断。良性肿瘤的包块生长缓慢,常不被发现,偶尔检查发现也说不清开始时间,而且对周围组织及关节活动影响不大;恶性肿瘤生长迅速、病程较短,增大的肿块可有皮温升高和静脉曲张,位于长骨骨端、干

骺端的肿瘤可引起关节肿胀和活动障碍,盆腔内的包块可引起机械性梗阻,产生便秘和排尿困难等。位于长管状骨骨髓内的成骨细胞瘤可以引起关节积液肿胀、血沉和血象改变,需要与急、慢性骨髓炎鉴别。位于扁平骨的尤文肉瘤可有红、肿、热、痛、血象增高等表现,临床很像急性血源性骨髓炎。

病理性骨折常是良性肿瘤的首发症状,也是恶性肿瘤和骨转移癌的常见并发症。和单纯外伤性骨折一样,具有肿胀、疼痛、畸形和异常活动等症状。因此,临床上对于轻微外伤引起的骨痛患者要引起重视,要想到骨肿瘤导致病理性骨折的可能性。

全身症状:良性肿瘤和早期恶性肿瘤往往没有全身症状,恶性肿瘤发展到晚期可出现消瘦、乏力、贫血等恶病质表现。但也有一些恶性肿瘤全身症状并不明显,如骨原发性恶性淋巴瘤可有特殊的健康感。

3. 既往病史 应该详细询问与骨骼系统有关的病史,如结核、骨髓炎、化脓性关节炎等。例如,多年的慢性骨髓炎窦道,经常流脓可以发生恶变。骨脓肿有时会与中央型软骨肉瘤相混淆。骨结核有时会被误认为是骨转移性肿瘤,甚至有时会与骨肉瘤相混淆。另外,患者其他系统是否发生过肿瘤,如发生过,当时采取了什么治疗等都应该详细询问,尤其是对怀疑转移的中、老年患者。

(二) 专科检查

对骨肿瘤尤其是怀疑恶性骨肿瘤患者的专科检查,必须遵守肿瘤检查的一般原则。触诊要轻柔,忌多人检查。

1. 视诊 早期,局部皮色和质地正常或接近正常,肿块不明显。进展期,在患处可以看到肿胀、色素沉着和浅表静脉怒张。

2. 触诊 通过触诊,可以了解肿物大小、形态、范围、质地、活动度以及周围组织的粘连情况。触及血管搏动说明肿瘤表面的皮质溃破和/或进入肿瘤的动脉比较粗大而丰富。

生长迅速或恶性程度较高的肿瘤一般不会有坚实感,而是呈橡皮样的弹性感。

二、实验室检查

实验室检查主要包括血常规、血生化、血清酶学和肿瘤特异性标记物的检查。

1. 血常规检查 良性肿瘤的血常规和血沉一般均在正常范围内;恶性肿瘤的血常规早期一般无异常表现,晚期可出现贫血。血沉可以作为恶性肿瘤发展过程中的动态监测指标,但不具备特异性。

2. 血生化检查 血清蛋白正常值为 $6 \sim 8 \text{ g/dl}$,白蛋白和球蛋白比为 $1.5:1 \sim 2.5:1$ 。血清蛋白升高主要见于恶性淋巴瘤、浆细胞骨髓瘤;血清蛋白降低常见于恶性肿瘤晚期恶病质患者。血钙升高常见于多发性、浸润性、恶性肿瘤和转移性肿瘤,提示骨质迅速破坏并持续进行。溶骨性转移首先出现尿钙显著升高,可高达 25 mmol/L ,若病变持续进行,血钙开始升高。骨肉瘤患者可出现血清锌含量下降,伴有肺转移者血清锌含量更低,血清铜含量代表成骨肉瘤在体内的活动程度。血清的锌、铜及铜锌比有助于骨肉瘤的诊断、疗效观察和预后估计。

3. 血清酶学检查 碱性磷酸酶(alkaline phosphatase, AKP)是一种细胞表面糖蛋白,目前已知的主要有4种同工酶,分别是胚胎型、肠型、肝—骨—肾型和生殖细胞型,分别为不同的基因编码。在良性肿瘤和恶性肿瘤的早期,AKP含量可正常。当有新生骨形成时,如成骨肉瘤和成骨性转移中,血清AKP升高;手术切除肿瘤后,2周内血清AKP可降至正常水平。若不能降至正常,表明仍有病灶残余或已有转移;若已经降至正常而又升高,应当考虑复发或转移的可能。意大利 Rizzoli 骨科中心的研究表明,血清AKP正常组的8年生存率高于升高组,但是,多因素分析未显示血清AKP对预后的影响。

乳酸脱氢酶(lactic acid dehydrogenase, LDH)升高除见于心脏、肝脏、血液系统疾病外,也常见于恶性肿瘤。研究表明,在尤文肉瘤中,治疗前血清 LDH 的水平是一个独立的预后因子,治疗前血清 LDH 水平升高患者与 LDH 正常患者比较,复发和转移率高、总体生存率和无病生存期明显缩短。对于骨肉瘤患者,有研究表明,入院时 LDH 和最高 LDH 值与预后无关,但 LDH 值大于 300 IU/L 患者的生存率明显低于 LDH 小于 300 IU/L 的患者。还有学者认为 LDH 可用于判断骨肉瘤的无瘤生存率,LDH 正常组的 8 年生存率高于 LDH 升高组。

4. 肿瘤标记物 尚无统一命名和分类,有学者根据肿瘤标记物的来源和分布,将其分为 5 组:①原位肿瘤相关标记物;②异位性肿瘤相关标记物;③胎盘和胎儿性肿瘤标记物;④病毒性肿瘤相关标记物;⑤癌基因、抑癌基因及其产物。从现代基因研究的角度,可以将其分为两类:肿瘤基因表型标记物和肿瘤基因标记物。前 4 组是肿瘤基因表型标记物,目前临床上使用的肿瘤标记物如 AFP、CEA、CA125 和 PSA 等多为这一类,可以作为临床诊断和鉴别诊断、判断疗效和监测复发的指标,有些有助于肿瘤的早期诊断。第 5 组是肿瘤基因标记物,能反映细胞癌前启动阶段的变化,有助于临床监视的早期诊断。

肿瘤基因标记物是目前骨肿瘤研究的热点和方向,大量研究证明,Rb、P53、nm23、erb-2 等基因对预测骨肉瘤的转移和判断预后具有重要意义。另有研究表明,人基质干细胞中 I 型 EWS-FLI 融合基因转录表达激发分化形成尤文肉瘤。

三、影像学检查

骨肿瘤的影像学检查方法很多,包括 X 线、CT、MRI、放射性核素显像、DSA 以及超声等。

(一)X 线检查

由于骨骼系统本身天然良好的密度对比,X 线平片仍是目前骨关节疾病影像学检查的首选方法,同时需要 CT 或 MRI 检查来弥补,因为:①X 线平片只有在骨量减少 30%~50% 时才能发现异常,不能显示局限于骨髓腔或骨质破坏轻微的早期骨骼病变,此时应首选 MRI 作为补充方法;②X 线平片存在结构重叠,对颅面骨、脊柱和骨盆等复杂结构部位显示不佳,需要 CT 或 MRI 作为补充;③对软组织变化意义不大,MRI 是最佳方法;④X 线平片不能直接显示滑膜、关节软骨和关节腔内结构变化,对早期关节病变诊断意义不大,应首选 MRI。

一般良、恶性骨肿瘤的影像学主要鉴别诊断内容见表 1-2。

表 1-2 良、恶性骨肿瘤的主要 X 线鉴别点

鉴别点	良性骨肿瘤	恶性骨肿瘤
骨质破坏	多呈局限性囊状或膨胀性破坏,边界清楚,常有硬化缘,骨壳完整,少数可突破骨皮质	髓腔及骨皮质多呈浸润性或溶骨性破坏,界限不清,边缘不规则,无骨壳或骨壳不完整
骨膜新生骨	一般无骨膜新生骨	骨膜常受累,多有层状、针状骨膜新生骨或 Codman 三角等
软组织肿块	骨壳外多无肿块或局限性边界清楚的软组织肿块	肿瘤侵入软组织后,常形成较明显的软组织肿块,边界多不清
血管造影	瘤周的血管受压、拉长、推移或分离等改变	除瘤周血管受压推移外,伴有血管受侵犯中断,肿瘤血管动静脉瘘,肿瘤染色和血管湖等
局部或远处转移	极少发生局部或远处转移	易发生局部或远处转移
追踪复杂进展情况	肿瘤生长缓慢	肿瘤生长迅速

常见骨肿瘤的 X 线特点及典型病例:

1. 胫骨非骨化性纤维瘤(图 1-2) X 线片见右胫骨上段内侧有一骨密度减低区,周围有硬化带,无骨膜反应。



图 1-2 胫骨非骨化性纤维瘤

2. 左胫骨嗜酸性肉芽肿(图 1-3) 患儿,男,5岁,X线片见左胫骨中段溶骨性破坏,髓腔内可见低密度肿块影。

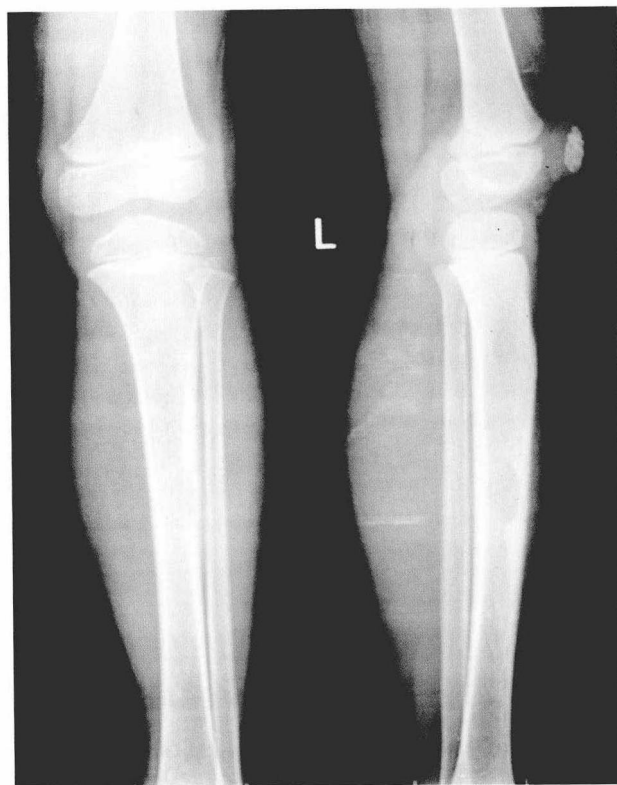


图 1-3 左胫骨嗜酸性肉芽肿

3. 右腓骨骨软骨瘤(图 1-4) X 线片见右腓骨头内侧骨质膨胀伴增生区, 边缘骨质硬化。



图 1-4 右腓骨骨软骨瘤

4. 左股骨粗隆骨纤维结构不良(图 1-5) 患者,男,36 岁,骨盆正位 X 线片见左股骨大粗隆偏心性溶骨病变,骨皮质膨胀,呈毛玻璃样。

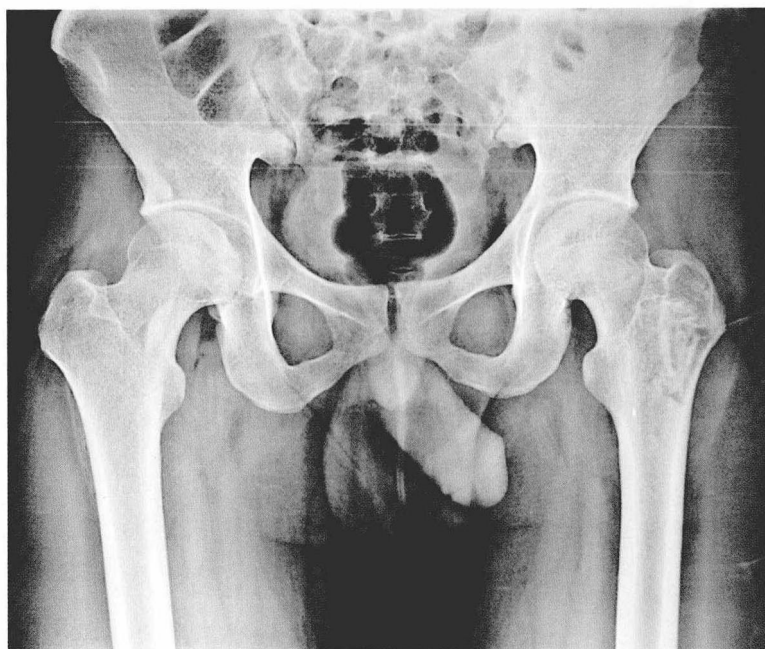


图 1-5 左股骨粗隆骨纤维结构不良