

骨肿瘤X线诊断基础

王 玉 凯

山东省泰安卫生学校

骨肿瘤 X 线诊断基础

王 玉 凯

山东省泰安卫生学校

编写说明

为响应英明领袖华主席“提高整个中华民族的科学文化水平，是摆在全体人民面前的一项极为巨大的任务”的伟大号召，早日实现四化，完成新时期总任务，我们通过放射专业教学、培训基层放射人员及巡回医疗的实践，根据基层需要的实际情况，参考国内外有关文献，以国内资料为主，编写了《骨肿瘤X线诊断基础》一书，供放射专业学生、基层放射科及有关临床医生参考。

本书按绪论，良性、恶性及转移性骨肿瘤，肿瘤样疾病和病例讨论排列，包括各种骨肿瘤及肿瘤样疾病约100种。附X线图片及线条图近200幅。每个疾病按病理、发病比率、临床表现、X线表现、鉴别诊断、治疗及预后、病例摘要和小结的次序进行描述，以X线表现为重点。本书部分名词术语采用高等医学院校教材部分名词术语统一方案(草案)中的名词术语。

在编写过程中，得到泰安地区人民医院及40余个医学院校，省、地、县、厂矿和解放军医院的热情支持、帮助和提供资料。王云钊、曹来宾、柳祥庭主任等对大部分初稿进行了审阅，提出了宝贵指导意见，兰琦医师协助绘图，在此谨致深切谢意。

由于编者政治思想和业务技术水平不高，临床经验不足，编写时间仓促，一定存有許多缺点和错误，恳切希望各位同志批评指正。

编者

1978年12月

目 录

第一篇 总 论

第一章 绪论	(1)
第一节 骨肿瘤的定义.....	(1)
第二节 骨肿瘤的病因学.....	(1)
第三节 骨肿瘤的历史.....	(2)
第二章 骨肿瘤的分类	(2)
第三章 骨肿瘤的诊断	(9)
第一节 临床检查.....	(9)
第二节 病理变化.....	(10)
第三节 X线检查.....	(10)

第二篇 各 论

第一章 良性骨肿瘤	(14)
第一节 骨软骨瘤.....	(14)
单发性骨软骨瘤.....	(14)
多发性骨软骨瘤.....	(16)
第二节 软骨瘤.....	(18)
外生软骨瘤.....	(18)
单发性内生软骨瘤.....	(20)
多发性内生软骨瘤.....	(22)
Maffucci氏综合征.....	(24)
第三节 良性软骨母细胞瘤.....	(24)
第四节 软骨粘液样纤维瘤.....	(26)
第五节 骨瘤.....	(28)
第六节 骨样骨瘤.....	(30)
第七节 甲下骨瘤.....	(33)
第八节 良性骨母细胞瘤.....	(33)
第九节 骨化性纤维瘤.....	(35)
第十节 非骨化性纤维瘤.....	(36)
第十一节 韧带性纤维瘤.....	(39)
第十二节 巨细胞瘤.....	(40)

第十三节	骨血管瘤	(44)
	脊椎血管瘤	(45)
	颅骨血管瘤	(46)
	长骨血管瘤	(47)
	颌骨血管瘤	(50)
第十四节	血管瘤病	(51)
第十五节	血管球瘤	(51)
第十六节	骨淋巴管瘤	(52)
第十七节	神经纤维瘤	(53)
第十八节	神经鞘瘤	(54)
第十九节	神经纤维瘤病	(55)
第二十节	脂肪瘤	(57)
第二十一节	滑膜瘤	(58)
第二十二节	骨软骨瘤病	(58)
第二十三节	牙瘤	(61)
第二章	恶性骨肿瘤	(63)
第一节	软组织肉瘤	(63)
第二节	骨肉瘤	(65)
第三节	骨外骨肉瘤	(70)
第四节	骨皮质旁肉瘤	(71)
第五节	骨纤维肉瘤	(73)
第六节	骨髓瘤	(75)
	多发性骨髓瘤	(75)
	单发性骨髓瘤	(80)
第七节	尤文氏肉瘤	(80)
第八节	骨网织细胞肉瘤	(84)
第九节	白血病	(87)
第十节	绿色瘤	(90)
第十一节	恶性淋巴瘤	(91)
	淋巴肉瘤	(91)
	何杰金氏病	(92)
	巨滤泡性淋巴瘤	(94)
	恶性网状细胞病	(95)
第十二节	骨血管肉瘤	(96)
第十三节	神经纤维肉瘤	(96)
第十四节	脂肪肉瘤	(97)
第十五节	滑膜肉瘤	(98)

第十六节	造釉细胞瘤	(100)
第十七节	长骨造釉细胞瘤	(103)
第十八节	恶性间叶瘤	(104)
第十九节	脊索瘤	(104)
第二十节	非嗜铬性嗜铬细胞瘤	(106)
第三章	转移性骨肿瘤	(107)
第一节	概述	(107)
第二节	常见恶性肿瘤的骨转移	(111)
	乳癌骨转移	(111)
	前列腺癌骨转移	(111)
	甲状腺癌骨转移	(112)
	肾癌骨转移	(112)
	肺癌骨转移	(112)
	肝癌骨转移	(113)
	胃癌骨转移	(113)
	食管癌骨转移	(113)
	鼻咽癌骨转移	(113)
	颌下腺癌骨转移	(114)
	宫颈癌骨转移	(114)
	骨肉瘤骨转移	(114)
	视网膜母细胞瘤骨转移	(114)
	黑色素瘤骨转移	(114)
	神经母细胞瘤骨转移	(114)
	皮肤鳞状上皮癌侵及骨	(114)
第四章	肿瘤样疾病	(115)
第一节	囊肿性疾病	(115)
	骨囊肿	(115)
	骨皮样囊肿	(117)
	骨外伤性上皮样囊肿	(119)
	胆脂瘤	(120)
	动脉瘤样骨囊肿	(120)
	颌骨囊肿	(122)
	根端囊肿	(123)
	含齿囊肿	(124)
	多房性滤泡囊肿	(125)
	始基囊肿	(126)
	正中囊肿	(126)

第二节	增生性疾病	(127)
	骨纤维异常增殖症	(127)
	畸形性骨炎	(130)
	骨化性肌炎	(133)
	局限性骨化性肌炎	(133)
	进行性骨化性肌炎	(134)
	原发性骨髓硬化症	(136)
	氟骨症	(137)
	石膏症	(139)
	蜡油样骨质增生症	(141)
第三节	破坏性疾病	(142)
	色素沉着性绒毛结节样滑膜炎	(142)
	局限性结节样腱鞘炎	(144)
	甲状旁腺机能亢进症	(145)
	血友病性关节炎	(148)
	血友病性假肿瘤	(149)
	神经营养性关节炎	(150)
	痛风	(151)
	潜水病	(153)
	骨包虫病	(154)
	色素性荨麻疹	(156)
	大块骨质溶解症	(157)
第四节	网状内皮系统疾病	(157)
	网状内皮细胞增生症	(157)
	骨嗜酸性肉芽肿	(158)
	韩—雪—柯氏综合征	(160)
	勒—雪氏病	(161)
	类脂质代谢紊乱症	(162)
	高雪氏病	(162)
	尼曼—匹克氏病	(164)
第五章	病例讨论	(164)
	一、骨肉瘤误为炎症	(164)
	二、骨髓炎误为骨恶性肿瘤	(165)
	三、下颌骨尤文氏瘤误为骨髓炎	(165)
	四、甲状腺滤泡癌骨转移	(166)
	五、长骨血管瘤	(166)
	六、神经母细胞瘤骨转移误为骨肉瘤	(167)

七、软骨粘液样纤维瘤·····	(168)
八、是巨足症还是脂肪肉瘤·····	(168)
九、骨瘤误为骨肉瘤·····	(169)
十、造釉细胞瘤误为下颌骨囊肿·····	(170)
十一、骨髓炎误为骨肉瘤·····	(170)
十二、肩关节结核误为骨肿瘤·····	(170)
十三、干性骨疡误诊为良性软骨母细胞瘤·····	(171)
十四、囊状淋巴管瘤所致胫管扩大误为骶椎隐裂·····	(171)

骨肿瘤 X 线诊断基础

第一篇 总论

第一章 绪论

第一节 骨肿瘤的定义

凡是起源于骨骼组织各种细胞发生于骨骼系统的肿瘤，统称为骨肿瘤。包括：

一、原发于骨骼各种组织的肿瘤。例如由骨细胞形成的骨瘤及骨肉瘤，由软骨细胞形成的软骨瘤及软骨肉瘤，纤维细胞形成的纤维瘤及纤维肉瘤，血管内皮细胞形成的血管瘤及血管肉瘤，脂肪组织形成的脂肪瘤及脂肪肉瘤，神经纤维瘤及神经纤维肉瘤则来源于骨内神经组织，等等，都是原发性骨肿瘤。

二、在骨的某些病变的基础上产生的肿瘤，如畸形性骨炎并发的骨肉瘤。

三、原发于身体其他系统的肿瘤，通过血行、淋巴转移，局部扩散或浸润在骨内形成的肿瘤，称为转移性骨肿瘤。

四、由其他原因如放射性损伤等所致的骨肿瘤。

第二节 骨肿瘤的病因学

骨肿瘤的发病原因，至今不明，学说很多，颇是复杂，有内在因素，亦有外在的因素。现将部分学说介绍如后。

一、**创伤**：一些学者认为创伤与骨肿瘤的发生有密切关系，有些病例常在明显创伤后发生。特别是轻微慢性创伤有引起肿瘤的可能，如骨巨细胞瘤、骨肉瘤及长骨造血细胞瘤等。创伤亦可促使某些病变发生恶变，如骨化性肌炎在创伤刺激后可恶变为骨肉瘤，骨软骨瘤反复创伤后可转变为软骨肉瘤等。但亦有人认为骨肿瘤的发生与创伤无直接关系，因为在大量创伤的人中发生骨肿瘤的却极少，骨肿瘤中亦有许多人无创伤史。创伤固然可引起出血，组织损伤，加速潜伏肿瘤的生长，因此认为创伤只是引起病人注意到有病变存在，而不是唯一因素。

我们认为创伤是引起骨肿瘤或肿瘤样疾病的一个重要因素，但不是骨肿瘤的真正发病原因。对于创伤与骨肿瘤的关系，如创伤的方式，作用部位，创伤后局部骨质的变

化，长期连续观察等问题，尚需进一步研究探讨，以揭示创伤与骨肿瘤的真正关系。

二、细胞残留学说：有的学者认为机体在发育过程中，少数胚性细胞迷离，残留于其他组织中，在某种因素作用下，形成肿瘤。如软骨组织的残留，可形成软骨瘤或骨肉瘤。脊索组织的残留，可发生脊索瘤等。此学说对大多数骨肿瘤尚不能满意的解释。

三、内分泌失调学说：内分泌失调可以引起肿瘤，特别是女性性腺功能失调，与乳癌的发生具有密切关系。但内分泌失调与骨肿瘤的关系，还提不出能引致骨肿瘤的证明。

四、遗传学说：遗传因素可分为原发性及继发性两种。原发性遗传因素系指在细胞增殖分裂过程中，子细胞具有与母细胞一样的生物学特性，此种特性不加改变一代代传下去。继发性遗传因素系指细胞浆中的正常代谢受到某种外因的影响，致使细胞核中遗传因素发生改变，此种发生了改变的遗传因素也是一代代传下去。一般认为继发性遗传因素可能是引起肿瘤的原因，例如多发性骨软骨瘤就具有明显的家族史，显然与遗传因素有关。

五、高级神经活动：高级神经活动异常被认为是引起肿瘤的主要因素之一。临床上观察到极端兴奋型或抑制型的病人，比较容易发生骨肿瘤。

六、其他因素：有人认为某些骨肿瘤可能是慢性或亚急性感染的结果。例如尤文氏瘤在临床及X线表现方面，都与骨髓炎极为相似。还有人考虑营养不良可能与骨肿瘤的发生有关。甚至有人推测维生素可能与癌的发生有密切关系。在动物实验中，某些放射性物质如铀、铂等可引起骨肿瘤。

第三节 骨肿瘤的历史

祖国医学早在两千多年以前对肿瘤即有记载。唐朝孙思邈（公元581~682）所著《千金要方》中，根据肿瘤的性质及形态，将肿瘤分成癭瘤、骨瘤、脂瘤、石瘤、肉瘤、脓瘤及血瘤七类，非常形象而具体了。西方医学至19世纪中叶才开始认识骨肿瘤。1922年，美国外科学会成立了骨肿瘤的专门机构“骨肉瘤登记处”，并制订了骨肿瘤分类法，为深入研究骨肿瘤奠定了基础。

第二章 骨肿瘤的分类

在讨论骨肿瘤时，最好能有一个较理想的分类方法来指导骨肿瘤的深入研究。近年来世界各地虽然在骨肿瘤研究方面作了大量工作，但在骨肿瘤的组织发生、命名及分类等方面的看法仍较混乱。在国外Ewing对骨肿瘤进行了重要的奠基工作，Geschickter、Phemister、Cooley、Jaffe、Dahlin、Aegerten等都对骨肿瘤的分类作出了可贵的贡献。

现将美国Lichtenstein分类法、国内方先之分类法及世界卫生组织“骨肿瘤的组

表 1

原发性骨肿瘤分类

起 源	良 性 骨 肿 瘤	恶 性 骨 肿 瘤 (起源于恶变或原发的)
由软骨细胞或形成软骨的结缔组织衍生	{ 周围型 { 骨软骨瘤 (多发性骨软骨瘤) 皮质旁软骨瘤 中央型 { 内生软骨瘤 良性软骨母细胞瘤 软骨粘液样纤维瘤 分化不良的软骨样肿瘤	软骨肉瘤
成骨组织衍生	{ 骨 瘤 骨 样 骨 瘤 良性骨母细胞瘤	骨肉瘤 { 中央型 骨旁型
非成骨性结缔组织衍生	硬纤维的纤维瘤 非骨化性纤维瘤 巨 细 胞 瘤	纤维肉瘤 恶性巨细胞瘤
间叶性结缔组织源		尤文氏肉瘤
造血组织源		多发性骨髓瘤 慢性髓样白血病 急性白血病 恶性淋巴瘤 { 网状细胞肉瘤 “淋巴肉瘤” 何杰金氏病
神 经 源	{ 神经纤维瘤 神经鞘瘤 神经节细胞瘤	
血 管 源	{ 血 管 瘤 血管周围细胞瘤(丝球)	血管内膜细胞瘤
脂肪细胞源	脂 肪 瘤	脂肪肉瘤
脊 索 衍 生		脊 索 瘤

皮肤衍生		包含皮肤组织肿瘤 (黏质细胞瘤)
混合型间叶组织源		恶性间叶细胞瘤

织学分型”介绍如后。

一、美国Lichtenstein分类法：1972年该氏沿用了其1951年制订的原发性骨肿瘤分类法，包括了来源于骨及骨髓组织的肿瘤和支持组织、附属组织如神经、血管、脂肪、脊索及皮肤组织等的肿瘤。这个分类方法，指出了骨肿瘤的各种不同组织来源，病理性质比较肯定，为一个内容比较完整的分类法。目前一些分类法大都是从这个分类法中衍生出来的。但是这个分类法中的“相应的恶性肿瘤”一项，增加了分类项目的复杂性，与恶性骨肿瘤有部分重复，且增加了记忆的困难。现将这个分类法中的“相应的恶性肿瘤(如有)”一项删去，其余内容介绍如下(表1)：

二、方先之分类法：1953年方先之指出原发性骨肿瘤可来源于骨本质或骨附属组织。骨本质包括骨内外膜、骨组织和软骨组织，这些组织简称“骨组织”。附属在骨组织中的血管、神经、脂肪、造血系统组织及网状内皮系统组织简称为“骨附属组织”。骨组织和骨附属组织都可以发生肿瘤。据此，方氏提出一骨肿瘤分类法(表2)。孙鼎元(1963)提出此分类法基本上符合内容比较完整，病理性质可以肯定，项目简洁，便于记忆，容易推广等条件，予以推荐作为讨论和制定我国分类法的基础。我们认为此分类法虽简明易记，但内容不够完整，一些骨肿瘤未包括在内。

表2 骨 肿 瘤 分 类

骨 肿 瘤	原 发 性	骨 组 织 肿 瘤	良 性	骨瘤、骨软骨瘤、软骨瘤、骨样骨瘤、骨囊肿、软骨母细胞瘤、骨巨细胞瘤
			恶性(骨生肉瘤)	骨肉瘤、软骨肉瘤、纤维肉瘤
		骨 附 属 组 织 肿 瘤	良 性	骨血管瘤、脊索瘤、齿瘤、含齿囊肿、齿根囊肿、造釉质细胞瘤
			恶 性	尤文氏瘤、骨网状细胞肉瘤、骨髓瘤
	继发性或转移骨肿瘤	恶 性	癌、淋巴上皮癌、神经母细胞瘤、各种肉瘤等	

三、世界卫生组织的“骨肿瘤的组织学分型”：世界卫生组织(WHO)1963年组织了美国、意大利、荷兰等国的病理学工作者，制定了一个骨肿瘤的试行分类，并在1969年进行了审阅及审查。这个分类反映了大多数的观点和目前的知识，想以此促进采用一个肿瘤的统一命名。现将这个分类介绍如下：

原发性骨肿瘤和肿瘤样疾病的组织学分型

I. 成骨性肿瘤

A. 良性

1. 骨瘤
2. 骨样骨瘤和骨母细胞瘤（良性骨母细胞瘤）

B. 恶性

1. 骨肉瘤（成骨肉瘤）
2. 近皮质骨肉瘤（骨旁骨肉瘤）

II. 成软骨性肿瘤

A. 良性

1. 软骨瘤
2. 骨软骨瘤（骨软骨性外生骨疣）
3. 软骨母细胞瘤（良性软骨母细胞瘤，髌软骨母细胞瘤）
4. 软骨粘液样纤维瘤

B. 恶性

1. 软骨肉瘤
2. 近皮质软骨肉瘤
3. 间叶性软骨肉瘤

III. 巨细胞瘤（破骨细胞瘤）

IV 骨髓肿瘤

1. 尤文氏肉瘤
2. 骨网织细胞肉瘤
3. 骨淋巴肉瘤
4. 骨髓瘤

V. 脉管肿瘤

A. 良性

1. 血管瘤
2. 淋巴管瘤
3. 球瘤（血管球瘤）

B. 中间型或未定型

1. 血管内皮瘤
2. 血管外皮瘤

C. 恶性

1. 血管肉瘤

VI. 其他结缔组织肿瘤

A. 良性

1. 成纤维性纤维瘤

2. 脂肪瘤

B. 恶性

1. 纤维肉瘤
2. 脂肪肉瘤
3. 恶性间叶瘤
4. 未分化肉瘤

Ⅵ. 其他肿瘤

1. 脊索瘤
2. 长骨“牙釉质瘤”
3. 神经鞘瘤（许旺氏瘤、神经膜瘤）
4. 神经纤维瘤

Ⅶ. 未分类肿瘤

Ⅷ. 肿瘤样疾病

1. 孤立性骨囊肿（单纯性或单房性骨囊肿）
2. 动脉瘤性骨囊肿
3. 近关节性骨囊肿
4. 干骺端纤维缺陷（非骨化性纤维瘤）
5. 嗜酸性肉芽肿
6. 纤维结构不良
7. “骨化性肌炎”
8. 甲状旁腺机能亢进性“棕色瘤”

四、为了初学者学习方便起见，本书按良性骨肿瘤、恶性骨肿瘤、转移性骨肿瘤及肿瘤样疾病四类排列。在肿瘤样疾病中，包括病理上类似骨肿瘤的疾病及部分X线表现类似骨肿瘤的疾病（表3）。

表 3

骨肿瘤和肿瘤样疾病分类

组织起源		良性骨肿瘤	恶性骨肿瘤
原发性 骨 肿瘤	软骨组织	骨软骨瘤 单发性骨软骨瘤 多发性骨软骨瘤 软骨瘤 外生软骨瘤 内生软骨瘤 单发性内生软骨瘤 多发性内生软骨瘤 马富西氏综合征 良性软骨母细胞瘤 软骨粘液样纤维瘤	软骨肉瘤
	骨组织	骨瘤、骨样骨瘤、甲下骨瘤、 良性骨母细胞瘤、 骨化性纤维瘤	骨肉瘤 骨皮质旁肉瘤
	非成骨性 结缔组织	非骨化性纤维瘤 韧带性纤维瘤 巨细胞瘤	纤维肉瘤 巨细胞肉瘤
	骨髓组织		骨髓瘤 多发性骨髓瘤 单发性骨髓瘤 尤文氏肉瘤 骨网织细胞肉瘤 白血病 绿色瘤 恶性淋巴瘤 淋巴瘤 何杰金氏病 巨滤泡性淋巴瘤 恶性网状细胞病

	脉管组织	血管瘤 血管瘤病 血管球瘤 骨淋巴管瘤	血管肉瘤
	神经组织	神经纤维瘤 神经鞘瘤 神经纤维瘤病	神经纤维肉瘤
	脂肪组织	脂肪瘤	脂肪肉瘤
	滑膜组织	滑膜瘤 骨软骨瘤病	滑膜肉瘤
	牙源性上皮组织	牙瘤	造釉细胞瘤
	混合型间叶组织		恶性间叶瘤
	脊索组织		脊索瘤
继发性或转移	骨骼及骨骼以外各种组织	非嗜铬性嗜铬细胞瘤	各种转移瘤, 包括: 癌、肉瘤 视网膜母细胞瘤 神经母细胞瘤
瘤样疾病	囊肿性疾病	骨囊肿、骨皮样囊肿、骨外伤性上皮样囊肿、胆脂瘤、动脉瘤样骨囊肿、根端囊肿、含齿囊肿、多房性滤泡囊肿、始基囊肿、正中囊肿	
	增生性疾病	骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎、局限性骨化性肌炎、进行性骨化性肌炎、原发性骨髓硬化症、氟骨症、石骨症、蜡油样骨质增生症	
	破坏性疾病	色素沉着性绒毛结节样滑膜炎、局限性结节样腱鞘炎、甲状旁腺机能亢进症、血友病性关节炎、血友病性假肿瘤、神经营养性关节炎、痛风、潜水病、骨包虫病、色素性荨麻疹、大块骨质溶解症	
	网状内皮系统疾病	网状内皮细胞增生症、嗜酸性肉芽肿、韩—雪—柯氏综合征、勒—雪氏病 类脂质代谢紊乱症：高雪氏病、尼曼—匹克氏病	

第三章 骨肿瘤的诊断

骨肿瘤是一组相对少见的病变，但其诊断却是一个重要问题，延误时机或误诊常可给病人带来无法挽回的损失。特别是不同的骨肿瘤在许多方面其表现是相近似的，良性的也可以恶变，还有一些肿瘤样疾病的临床及X线表现也与骨肿瘤颇相似，甚至有的在病理上也存在鉴别诊断上的困难，因此，骨肿瘤的诊断既复杂又有一定的困难。

目前公认骨肿瘤的诊断应以临床及X线表现和病理变化相结合来确定诊断。必要时辅以实验室检查。任何单项检查都是不够全面的。

第一节 临床检查

一、病史：在病史中对过去史、家族史、疾病史、手术史及创伤史，均应详细询问，特别是与现病史有关方面的内容，更应详尽了解。

二、年令、性别：虽任何年令均可发生骨肿瘤，但在不同年令时期内，有其不同的好发倾向。如幼儿好发急性白血病；少年易发尤文氏瘤；青年则多发生骨肉瘤；骨皮质旁肉瘤、巨细胞瘤、软骨肉瘤及纤维肉瘤等多发生于成人；而转移性骨肿瘤多见于壮年及老年。

性别：性别在骨肿瘤发生上，并无显著差别，一般说来，男性较女性稍高，但在某一种肿瘤男女可有不同，如骨髓瘤男比女约为3：1，而网织细胞肉瘤则为1：3。

三、症状：良性骨肿瘤常缺乏明显症状。恶性骨肿瘤常有疼痛、肿胀及功能障碍。

(一)疼痛：良性骨肿瘤大都无疼痛，只有骨样骨瘤等少数肿瘤可有明显疼痛。恶性肿瘤几乎全有疼痛，开始多为较轻的间歇性隐痛或钝痛，逐渐加重成为持续性剧痛。

(二)肿胀：肿胀亦是恶性骨肿瘤的重要表现，常在疼痛之后逐渐发生肿胀。肿瘤部位较浅者，肿胀出现早而明显；肿瘤部位深者则出现较晚。良性骨肿瘤及转移性骨肿瘤肿胀均较少见。

(三)功能障碍：邻近关节的肿瘤，常在疼痛肿胀之后出现功能障碍。

(四)其他症状：视肿瘤所在部位及产生侵蚀压迫程度而定。

四、体征：

(一)局部表现：

1.皮肤：良性骨肿瘤或恶性骨肿瘤早期体积较小时，多无皮肤改变。肿瘤增大时，尤其是恶性骨肿瘤，可出现皮肤紧张发亮、红肿、发绀、血管怒张、温度增高、不正常的搏动或与皮下组织粘连等。

2.肿块：良性骨肿瘤常以肿块表现为主，呈膨胀性生长，边缘较清楚，质硬，无压痛，较固定，表面光滑。恶性骨肿瘤多以肿胀为主，边缘不甚清，范围广泛，质较软或呈韧性，压痛明显，有的可有搏动或波动。

3.畸形：影响骨骼发育的良恶性肿瘤或病理性骨折均可造成局部各种类型的畸形。

(二)全身表现: 良性骨肿瘤很少引起全身表现, 恶性骨肿瘤早期亦多缺乏全身性表现, 随肿瘤增长逐渐出现食欲不振, 乏力, 消瘦, 贫血, 甚至发热等, 晚期则出现恶病质。

五、实验室检查: 根据病变的不同, 可进行下列检查: 血常规、血沉、血钙、磷、血浆蛋白、碱性磷酸酶、酸性磷酸酶, 尿的钙、磷、本—周氏蛋白及骨髓象等, 详细内容在有关肿瘤中叙述。

第二节 病理变化

骨肿瘤的正确诊断, 组织学的检查是最后一环, 是根本性的。如能和临床及X线表现密切结合, 对诊断具有决定性的意义。部分良性骨肿瘤, 如骨软骨瘤等, 根据临床及X线表现即可作出明确诊断, 则无需行活组织检查。但在恶性肿瘤, 良恶性肿瘤区别有困难, 某些病例有诊断上的疑问及在作手术治疗或放射治疗之前, 特别是可能使肢体残废的手术之前, 活组织检查是必不可缺少的。

活组织检查取材必须要准确, 应包括骨膜、皮质、髓腔及周围有病变的或正常的软组织。取材不当, 可造成片面性, 我们有一病例, 曾有三个不同的病理结果。未取到真正肿瘤组织, 会发生误诊。如骨肉瘤及骨髓炎的边缘部分均可有纤维性骨炎的表现, 如取材不当, 骨肉瘤亦可诊断为炎症。还有一个病例, X线片上已可明确诊断为骨肉瘤, 而两次病理报告均为炎症, 最后一次取到肿瘤组织才确定了骨肉瘤的诊断。

针吸活检具有简便易行、省时、可在门诊进行等优点, 天津市人民医院瘤科总结1213例针吸活检在肿瘤诊断上的应用, 成功率达89.4%, 失败10.6%。骨骼肿瘤针吸活检成功率甚高, 42例骨骺肿瘤针吸活检诊断正确者36例, 技术失败6例, 失败的主要原因是操作不够熟练。文献中常有成功率达百分之百的报告。但是针吸组织总是有限, 技术不够熟练时, 可能吸不到肿瘤组织, 有时肿瘤细胞不易辨认, 血循环丰富的肿瘤, 如血管瘤等易引起出血, 或造成肿瘤细胞的扩散, 引起血行转移。

某些肿瘤的病理变化颇相近似, 如骨肉瘤与骨化性肌炎, 尤文氏瘤与网状细胞肉瘤, 骨纤维异常增殖症及骨折后的骨痂与恶性肿瘤等, 镜下变化相似。因此, 有时单凭病理变化来判断良恶性本身就有一定困难。

第三节 X线检查

一、X线检查的作用: 对骨肿瘤进行X线检查是极为重要的, 不可缺少的。有以下三方面的作用。

- (一) 可以发现肿瘤有无, 是临床各种检查方法中可发现最小病变的方法之一。
- (二) 可以显示肿瘤的部位、范围、发展情况、治疗反应、有无复发及转移等。
- (三) 对骨肿瘤的性质、特点、起源、边缘情况, 周围骨组织、软组织的变化, 有无钙化及其表现形式等的详细观察, 可以对某些骨肿瘤的组织学分类作出预测, 鉴别其

良恶性质，对选择治疗方法及估计预后具有重要作用。

上述作用是通过X线征象表现出来的，因此X线检查的责任是重大的，必须严肃认真。除充分发挥X线的特长外，还应加强与临床、病理的结合，共同检查病人，共同讨论研究，以尽量减少误诊，不断提高诊断的准确性。

二、对X线检查的要求：当临床上怀疑有骨肿瘤时，均须作X线检查。X线检查要达到以下要求。

(一) 检查方法的选择：骨肿瘤的X线检查方法通常有以下三类。

1. 常规检查：骨肿瘤的X线常规检查以摄片为主。一般只摄正、侧位片即可。根据病变的部位不同及诊断的需要，还可选择斜位、切位、轴位及两个相互垂直的位置。有时需在透视下定位摄片。凡疑有骨肿瘤的病人，均应及早做胸部摄片，观察有无转移灶。

2. 特殊检查：为了显示早期病变或细微结构，特别是解剖结构复杂或互相重叠的部位，有骨硬化遮盖的病变等，可应用放大、体层、立体及干版等方法摄片。

3. 造影检查：有时为了显示肿瘤在骨中的范围，侵及骨髓和周围软组织的情况，鉴别肿瘤与非肿瘤性病变，了解肿瘤血管分布，供临床手术时的参考，可行动脉造影检查及骨膜外充气造影检查等。

(二) 高质量的X线片：一张高质量的X线片应包括以下几点。

1. 位置正确：即肿瘤最明显的部位应位于X线片的中央，X线中心线应垂直通过照片中央。

2. 照片范围应包括病变区域附近的正常骨骼及软组织，邻近关节的病变，应包括关节及关节对侧的部分骨骼。

3. 尽量使用小焦点，根据病变的不同，选择适当的曝光条件，务使照片能有良好的对比，清楚显示骨的细微结构。

4. 必要时可摄取健侧肢体相应部位，以资比较。

5. 标记清楚。

6. 照片如不符合要求，应重照。

三、分析X线片时应注意的事项：根据X线片的表现，结合临床资料，看病变是感染还是肿瘤；如系肿瘤，是原发还是继发，是良性还是恶性，这可从以下几方面来考虑。

(一) 来源：从骨和软骨发生的良性者居多，也可有恶性的；骨髓肿瘤多为恶性的；来自骨膜的也大多为恶性的。

(二) 部位：每一种肿瘤都有其一定的好发部位，如长骨的骨髓多发生良性软骨母细胞瘤及良性骨母细胞瘤；干骺端则多发生巨细胞瘤、骨肉瘤；骨干常发生尤文氏瘤和转移癌；骨髓瘤及血管瘤多见于扁骨。软骨瘤多为中心性的，软骨粘液样纤维瘤及非骨化性纤维瘤则多为偏心性。因此，观察骨肿瘤的发生部位，对X线诊断有一定的参考作用。

(三) 数目多少：原发性骨肿瘤多为单发性病变，良恶性均可，多发性者则以恶性

多见，如多发性骨髓瘤、转移性骨肿瘤等。良性者多发的少见，常见的如多发性骨软骨瘤。

(四)骨质变化：良性肿瘤为扩张性压迫性改变，恶性肿瘤则为进行性破坏，常无膨胀。

(五)骨膜反应：良性骨肿瘤无骨膜反应；恶性肿瘤则常发生骨膜反应。

(六)软组织变化：良性者周围软组织常无改变或仅呈推压性移位；恶性肿瘤则多侵犯软组织，出现软组织变化。

(七)如有老片应与其进行比较，观察病变的演变过程。

四、骨肿瘤的基本X线表现

(一)良性骨肿瘤：

1.肿瘤呈局限性，形状大多规则，边缘光滑整齐，周围常有一硬化圈，与周围骨界限清楚。

2.囊性骨破坏：良性骨肿瘤可在骨内出现囊状破坏区，常发生在松质骨内，生长缓慢，多呈膨胀状。

3.骨皮质：一般不受侵犯，而保持完整，可因膨胀性压迫而变薄。

4.邻近骨骼可因肿瘤压迫而出现凹陷、弯曲及边缘硬化等畸形。

5.骨膜：一般无骨膜反应，如有病理骨折，可出现骨膜增生。

6.钙化：骨破坏区内有时可见到数量不等，形状不规则的钙化阴影。

7.软组织：不受侵犯，无肿块或肿胀，可被推压移位。即使肿瘤突入软组织内，其界限仍清楚。

(二)恶性骨肿瘤：

1.骨破坏：为肿瘤侵蚀骨皮质与骨髓腔的表现，破坏区的形态，视骨破坏发生的部位及程度而有囊状、浸润性及弥漫性骨破坏。早期一般呈筛孔状、虫蚀状及线形，可发展为斑片状、鼠咬状或大片溶骨状。破坏区形状不规则，边缘模糊不清。

2.软骨破坏：软骨因结构特殊，可暂时阻止肿瘤蔓延，但并不是真正障碍。肿瘤侵犯及破坏骨骺板时，可出现先期钙化带疏松，密度减低，甚至中断消失，骨骺板显示增宽。如破坏关节软骨并向关节腔内发展时，可表现为关节面的骨破坏、塌陷、关节间隙增宽、关节内出现游离体，关节变形，甚至半脱位。

3.瘤骨形成：瘤骨系一些分化较差的肿瘤细胞形成的骨组织，可表现为毛玻璃样密度增高，斑片状或絮状骨硬化以及细针状或粗毛状不规则的垂直于干干的放射状瘤骨。

4.瘤软骨形成：肿瘤细胞亦可形成瘤软骨，呈钙化稀少，密度不高，边缘模糊，隐约可见的表现。亦可表现为细小的点状、条状及弧形钙化影。瘤软骨可与瘤骨交错混合存在。

5.骨皮质：骨皮质受侵犯破坏，多表现为变薄、中断、消失或呈不规则的残留骨片。因进展迅速，一般无膨胀性改变。肿瘤细胞沿哈佛氏管浸润，形成瘤骨，并与髓腔形成的瘤骨融合在一起，可呈骨皮质硬化现象。

6. 骨膜反应：原发性恶性骨肿瘤的骨膜反应约占78%，尤文氏瘤和纤维肉瘤几乎都有骨膜反应。骨膜反应取决于骨膜增生的速度及骨小梁排列方式而表现为各种不同形态，如平行状、花边状、葱皮状、放射状及三角状等。这些不同的形态，可作为诊断时的参考。如较薄而整齐的线样骨膜反应表示肿瘤早期、恶性度低或距离肿瘤较远。较厚的葱皮状、花边状或放射状骨膜反应，则反映肿瘤生长迅速，恶性度高或肿瘤已向骨外发展。骨膜三角（Codman氏三角）则表示肿瘤向骨外发展时，边缘部分的骨膜受肿瘤刺激，生长特别迅速，肿瘤突破处，骨膜遭破坏，其两残端呈三角形。此种骨膜反应并非为恶性骨肿瘤所特有，也可见于骨膜下出血、感染及肉芽组织形成等。

7. 软组织阴影：恶性骨肿瘤常穿破骨皮质而侵入软组织，形成边缘不清的肿块或弥漫性肿胀，表现为软组织密度增高，内可有瘤骨及瘤软骨，亦可有不规则的钙化或不连续之壳状钙化。

8. 合并症：常见为病理性骨折及废用性骨质疏松。

第二篇 各 论

第一章 良性骨肿瘤

第一节 骨软骨瘤

骨软骨瘤又称“外生骨疣”，为最常见的良性骨肿瘤。有单发性及多发性。我们的病例中有40例，单发性者28例，多发性者12例。

单发性骨软骨瘤

单发性骨软骨瘤亦称“单发性外生骨疣”、“单发性骨软骨外生骨疣”，为最常见的良性骨肿瘤。

【病例分析】

我们的病例中有单发性骨软骨瘤28例。

一、年龄：最小年龄8岁，最大年龄64岁，平均22岁。10~20岁占15例，为发病最高年龄组。

二、性别：男19例，女9例，男：女=2：1。

三、发病部位：28例中，胫骨18例，股骨5例，肱骨、腓骨、枕骨、髌骨及肋骨各一例。以胫骨最多，发生于胫骨的18例，位于胫骨上端者15例，下端仅三例，右侧（12例）多于左侧（6例），肿瘤位于胫骨内侧者15例，位于外侧仅2例，内侧显著多于外侧。股骨的5例均位于下端。28例中，胫骨上端15例，股骨下端5例，共计20例，可见膝关节上下为最好发部位。

四、临床表现：肿瘤生长缓慢，病程较长，平均2.2年。早期因无症状，多不引起病人注意，随肿瘤生长，可出现轻度疼痛（12例），局部扪及不活动硬性肿块者23例，有5例出现压痛，2例有腿痛，有1例肿瘤压迫邻近腓骨发生弯曲畸形。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤形态多种多样。一般分为两部分，基底部与冠部。基底部与骨相连，宽窄不等，可细长或粗短，细长者成为蒂，骨皮质延续成为蒂的薄层皮质，内为松质骨。冠部为一软骨层，厚薄不一，多在1~10毫米间，呈球形或菜花样。软骨冠表面有一层很薄的纤维膜与软骨冠紧相连，甚难剥下。

二、镜下变化：肿瘤分三层：表层为纤维组织；基底部由海绵状松质骨构成；中间为软骨层，主要为透明软骨，这一层最重要，软骨细胞离包膜越近，则越幼稚，越靠近基底部，软骨细胞分化越成熟，其结构与生长状态的骨骺软骨相似，因此，骨生长停止后，

一般骨软骨瘤也停止生长。广基者软骨层面积较大，而带蒂者只在顶端才有软骨复盖，亦即“软骨帽盖”。

【发病比率及发病部位】

单发性骨软骨瘤国内已见有109例报告。单发性骨软骨瘤的发病比率无法精确统计。事实上许多病例发生于儿童时期，一般统计10岁内出现症状者仅6%。大多数因无症状隐存了多年而不来就诊，至青、中年始发现，有的因检查他病而无意中发现。

年令：国内报告及我们的病例最小年令5岁，最大64岁。宋恩旭报告平均年令17岁，我们的28例平均22岁。10~20岁年令组最常见。

性别：男多于女，国内报告男女之比约为2~4.7:1。

发病部位：骨软骨瘤最多发生于长骨干骺端，特别是下肢长骨多见，以膝关节各骨发病最高，依次为胫骨上端，股骨下端及腓骨上端。四肢短骨及扁平骨则少见。从国内报告的病例看，除发生下肢长骨外，还可发生于肱骨、尺骨、桡骨、肩胛骨、掌骨、指骨、髌骨、肋骨、跖骨、脊柱、下颌骨及髌骨等处。1964年葛宝丰等报告一例股骨髁生骨软骨瘤。1965年胡圣光等报告骨软骨瘤一例发生于大网膜。可见骨软骨瘤发病部位之广泛。

【临床表现】

早期，特别在10岁以内多无症状。虽肿瘤随骨骼不断发育而逐渐增大，但多数患者仍无症状，而往往是在X线检查中偶尔发现。主要症状体征是局部不活动的硬块，有的可引起局部畸形，肿瘤压迫神经及血管引起不适及轻度疼痛。亦可有压痛。肿瘤可压迫邻近正常骨产生压迫变形。本组病例中有一例胫骨下端外侧广基型骨软骨瘤压迫腓骨下端产生弯曲变形，并发生骨折。带蒂肿瘤基底部偶尔可发生骨折，引起突发性外伤症状。较大肿瘤邻近关节，可致关节功能障碍。在骨骼停止发育前，随诊观察，可发现肿瘤部位下移，因为现在的干骺端就是以后的骨干。肿瘤一般在22岁左右停止生长，如在22岁以后继续生长或经过一段静止期继续生长，或30岁以上肿瘤体积突然增大，生长迅速，则应注意有恶变的可能。

【X线表现】

肿瘤位于干骺端呈骨性突起，一般不大，Фанарджян 意见平均约6厘米大小。我们的28例平均长约1.4厘米。亦有生长很大者，杨锦文等报告一例病史8年的肩胛骨骨软骨瘤肿瘤标本18×14×11厘米，重达1750克。肿瘤一般为背离关节生长。但亦可呈垂直方向，因其基底部形状不同，可分为广基及带蒂两型。广基型表现为骨端的骨性隆起，或为尖端细小之锥形骨赘。带蒂者其顶端多较大，呈杵状、圆顶状或菜花状（图1~4）。顶端之软骨帽盖厚薄不一，年幼者较厚，成年则较薄。有时可出现不规则的斑点状钙化及骨化。骨皮质自骨干延续至肿瘤远端，并逐渐变薄。肿瘤内为与骨干相连续的松质骨，内可有软骨性不规则的透光区。带蒂型者外伤后可发生骨折（图5）。肿瘤可压迫邻近正常骨骼发生移位、变形、骨质吸收或压迫性凹陷，且可出现硬化边缘，正常骨可因弯曲过度而发生骨折（图6）。

【鉴别诊断】

单发性骨软骨瘤表现典型，仅凭X线就可做出诊断。但不要把正常变异误为肿瘤。我们有一例病人表现为肱骨下1/3前缘有一略向下斜之骨性突起，基底较宽，长约9毫米，侧位呈鸟嘴状，密度均匀一致，较骨皮质密度稍低。病人无任何症状。此为一骨骼的正常变异，称为“肱骨髁上突”（图7）。

【治疗及预后】

如肿瘤静止无症状，可不予治疗，只密切观察即可。当肿瘤发生症状，影响功能，或静止后突然增大有恶变可疑时，应行手术切除。预后良好。约1%骨软骨瘤可发生恶变成软骨肉瘤。但由于其常分化好，生长相对缓慢，转移较迟，恶性度低，早期彻底手术切除，仍可获满意效果。

【小结】

单发性骨软骨瘤为最常见的良性骨肿瘤。10~20岁最多见。男多于女。最常发生于膝关节各骨，以胫骨上端内侧面最多。多数无症状。X线表现在干骺端呈一骨性突起，一般不大，平均1.4厘米大。背离关节生长。可有广基及带蒂二型。广基者仅呈一骨隆起，或为锥形骨突。带蒂者可呈蘑菇状或菜花状。基底为骨结构，正常骨皮质延续至基底部远端，顶部为软骨帽。

多发性骨软骨瘤

多发性骨软骨瘤同义词较多，如“遗传性多发性骨软骨瘤”、“家族性多发性外生骨疣”、“遗传性多发性外生骨疣”、“骨干连续症”、“干骺端连续症”、“遗传性畸形性软骨发育障碍”、“软骨发育不良”及“软骨发育异常症”等。

【病因】

尚不完全明了。有关发病学说不少。

一、Keith认为是由于干骺端骨膜的畸形，失去了对骨骺增生的正常约束力，而骨骺的软骨细胞畸形性生长而形成骨疣。

二、Virchow认为是由骨髓线的边缘分离出来的软骨块，以后又长在骨的表面形成的。

三、Jansen认为是由于干骺端的畸形障碍所致。

四、Jaffe认为多发性骨软骨瘤的发病与上述各种学说均可能有关，只是各代表一个方面而已。

多发性骨软骨瘤有明显的遗传关系。Stocks和Barrington二氏曾分析过1124例，其中有727例来自163个家族，64%可以肯定其遗传关系。多数经男性遗传，经父系遗传者占73%，母系遗传者占27%。未患病之女性也能遗传此病。Shanks调查在455例中属于这种病的家庭成员中一半有畸形，亦提出有此病的男性可将此病遗传给52%的后代，女性遗传42%。国内陈周报告五代八口人罹患此病。樊祖盛报告一家七口患病为四代人。我们的病例中三例为父子三人患病，均肯定了其遗传关系。但亦有部分病例无家

族史，我们有三例详细询问未追出有家族史。

【病理】

除肿瘤多发性、体积较大和骨骼畸形外，其余表现与单发性骨软骨瘤完全一样。

【发病比率及发病部位】

多发性骨软骨瘤亦为常见之良性骨肿瘤。国内已见46例报告。我们的病例中有12例，较单发性者少见。

年龄：国内报告最小年龄九个月，最大为71岁，以10~20岁发现率最高，平均年龄18.3岁。性别：男多于女，国内报告之病例如我们的12例为2.9:1，较Shanks的男女之比为1.5:1为高。

发病部位：四肢长骨干骺端为最好发部位，国内报告及我们的病例所见好发部位依次为股骨下端、胫骨上下端、腓骨上端、肱骨上端、桡骨、尺骨、指骨、掌骨、跖骨及肩胛骨等处。多为对称性发病。肿瘤数目不一，我们最多的一例为全身33处发病。

【临床表现】

早期因肿瘤体积小，多无症状。一般于青春期发现畸形而就诊。多数患者在隆起处可触及硬、不痛、固定之肿块。约半数病人局部出现畸形，特别是膝及踝部，有时就其外观一目了然。由于广泛多发的骨软骨瘤的生长，致长骨骨干的生长力量向周围分散，影响长骨的发育，可出现身材矮小，或与躯干相比显肢体短小。少数病人肿瘤体积较大，可压迫邻近组织，如压迫血管、神经，而引起水肿、疼痛等。我们有一例病人其13岁长子在睡眠中右膝突然痛醒，就诊检查发现多处骨软骨瘤。其11岁长女虽有多发性骨软骨瘤，但无任何症状。而其长子亦患多发性骨软骨瘤，却经常双膝剧痛难忍，给予按摩后始缓解。肿瘤位置不同可引起不同症状，如位于关节附近，可影响关节功能。有一例肿瘤发生于右手小指第一节指骨近端外侧，致与无名指第一节指骨间距加大，小指不能并指。

【X线表现】

一、瘤体：位于长骨干骺端或骨干部的肿瘤与单发性骨软骨瘤一样可分为广基及蒂蒂两型。广基者可呈山丘状骨隆起，周围为一完整的骨皮质包绕，骨皮质于基部与骨干皮质相连，肿瘤表面可起伏不平，或于丘状隆起上再出现1~3个小的骨突起，肿瘤内为与正常骨相同之松质骨（图8）。蒂蒂型者呈背离关节生长的管状、杵状或菜花状。其蒂可为致密骨所构成，但多表现周围为骨皮质包绕，内为松质骨之蒂，其顶端形状多样，可钝圆或凹凸不平，肿瘤大小悬殊，小者仅为一略可见之骨突出，大者可达10厘米。我们有一例其一个大的骨软骨瘤为7×6厘米大，蒂宽2.3厘米，顶端凹凸不平并有不规则钙化，酷似一蘑菇（图9）。另有一例肿瘤似一个樱桃贴于指骨上（图10），正位观察肿瘤呈椭圆形或不规则形硬化环，边缘整齐锐利。发生于骨盆、肩胛骨等扁骨者则表现为扁平或不规则之菜花状，周围为骨皮质包绕。

二、受累骨：受累骨干骺端增粗变宽膨胀，干骺端甚至可发生变形。如发生于骨干，则骨干局部亦增粗变宽，甚至呈梭形改变（图11—13）。因此当遇有骨端增宽或骨干局

部增粗膨胀,虽只有一小骨软骨瘤,也应想到多发的可能。前臂畸形较常见,约占30%,可引起上肢长短不一,尺桡骨下端常可发生骨性融合(图14)。或尺骨短而宽,其远端变尖,常有骨骺发育不良,胫腓骨上下端亦可发生骨性融合,有的可合并其他畸形。我们有一例右手第一掌骨干外侧长出一棒状骨突,并联有两节指骨,呈多指畸形(图15),有时多发病变可很典型(图16)。

三、恶变:多发性骨软骨瘤较单发性者更易恶变为软骨肉瘤,恶变率各家统计不一,相差悬殊,约5—25%。如病人在30岁以上或肿瘤早已停止生长,又突然生长活跃,增大迅速,出现明显疼痛,软骨帽增厚,边缘不规则,软骨帽处软组织骤然增大,有浸润现象,内钙化或骨化作用增强,呈棉絮状或簇状表现,特别是当这些变化波及基底部或骨干有破坏时,则多表示有恶变。

【鉴别诊断】

主要应与多发性内生软骨瘤、骨化性肌炎及骨皮质旁肉瘤进行鉴别。

【治疗及预后】

如肿瘤静止,无症状,只需密切观察,勿需治疗。当出现疼痛,影响功能,骨骼发生明显畸形或有恶变可疑时,则应手术彻底切除。一般预后良好。

【小结】

多发性骨软骨瘤为一常见良性骨肿瘤。平均年龄18.3岁,男:女=2.9:1。以四肢长骨干骺端发病最高。多于青春期因畸形而就诊。局部可触及硬性不痛肿块。X线表现:瘤体表现为广基或蒂型骨突起,呈多发对称性,形状多样,体积较大。受累骨干骺端或骨干增粗变宽。前臂常出现畸形。约5—25%可恶变为软骨肉瘤。

多发性骨软骨瘤与单发性骨软骨瘤比较,其主要不同处为:有明显遗传因素,局部出现畸形,大都可扪及硬性不痛肿块,发病比率较单发性低。瘤体多而大,对称发病,受累骨局部增粗变宽,恶变率高。

第二节 软骨瘤

软骨瘤为常见的良性骨肿瘤,主要由透明软骨组成,根据其发生部位和范围不同,分为外生软骨瘤及内生软骨瘤。内生软骨瘤又分为单发性内生软骨瘤及多发性内生软骨瘤。另外还有少见的关节旁软骨瘤及肌腱软骨瘤。多发性内生软骨瘤如同软组织多发性血管瘤,合并存在,称马富西(Maffucci)氏综合征。

外生软骨瘤

外生软骨瘤又称“皮质旁软骨瘤”“骨膜软骨瘤”“偏心型软骨瘤”等。为起源于骨膜或骨旁结缔组织的良性骨肿瘤,较内生软骨瘤少见。

【病理】

一、肉眼变化:肿瘤呈圆形或分叶状,表面有纤维包膜。切面为淡兰色或灰白色透

明软骨，内有砂砾状物，为钙化表现。

二、镜下变化：与内生软骨瘤比较，软骨细胞处于静止状态甚至无活力。基质中有水肿及胶原纤维，并有散在的钙化。

【发病比率及发病部位】

外生软骨瘤少见。国内仅查见3例报告。我们的病例中有一例。年龄：多发生于青年及成年。我们的病例为42岁。性别：男女发病无明显差异。

发病部位：好发于手、足短管状骨，亦可见于长骨。国内报告的3例为指骨2例，肱骨1例。我们的1例发生于左手拇指。病变位于骨干旁，多为单发。亦可与内生软骨瘤合并存在。

【临床表现】

病程经过缓慢，我们的病例病程为22年。一般无症状。仅表现为无痛性硬性肿块，不红肿，无压痛。个别病例亦可出现疼痛。

【X线表现】

肿瘤较小时，仅见位于骨旁呈模糊的软组织阴影，但可压迫邻近骨皮质，形成浅凹性压迹。压迹边缘有骨硬化现象。肿瘤内可有散在的钙化或骨化阴影，为诊断的主要依据。当肿瘤继续增大，除肿块增大外，骨压迹亦加深，但并不侵犯骨髓腔，肿瘤与骨髓腔之间仍可见致密骨层相隔。有的肿瘤表面出现骨壳状致密影。亦有的表现为骨旁软组织块影，内有散在钙化斑点。

【鉴别诊断】

一、纤维性骨皮质缺损症：可能为骨局部发育障碍。多见于4—8岁的儿童。病变可于2—4年后自行痊愈消失。14岁以上很少发病。好发部位为四肢长骨，以膝关节上下各骨干骺端多见。可单发或多发，多发时常对称性出现。一般无症状。X线表现为骨干的一侧出现圆形或椭圆形病灶，切位片上骨皮质呈局限性凹陷变浅，凹陷之边缘硬化。病变长轴与骨干平行。本病临床意义不大，因其可自行修复不治自愈。其重要性在于与其他病变相鉴别。其与外生软骨瘤的主要不同点是：发病年龄小，多见于长骨干骺端，周围无软组织块影，近病变处无钙化及骨化，2—4年后自行痊愈消失。

二、还应与神经纤维瘤病、色素沉着性绒毛结节样滑膜炎及腱鞘炎等相鉴别。

【治疗及预后】

手术切除，预后良好。

病例摘要：

女，42岁，右拇指包块22年，不痛。缓慢长大，影响右拇指功能。体检：右拇指处约鸡蛋大之包块，质地坚硬，无压痛。表面皮肤正常。X线表现：右拇指旁有一约6×6.7厘米大之块影，类圆形，边缘光滑整齐，内有大量密度很高钙化斑点，中心部较密集，周围较分散，拇指指骨无明显变化。病理报告：骨膜型软骨瘤（图17）。

【小结】

外生软骨瘤为起源于骨膜的良性骨肿瘤，少见。多发生于青壮年。好发于手、足短管状骨，病程缓慢，无症状，仅表现为硬性肿块。X线表现为骨旁肿块，内有散在钙化

或骨化影。骨皮质受压凹陷，不侵犯骨髓腔。

单发性内生软骨瘤

单发性内生软骨瘤为较常见的良性骨肿瘤，发生于软骨内化骨的骨骼。一般认为是骨骺软骨或发育成骨前之软骨未被吸收及胚胎性组织迷离引起的肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤组织为透明软骨所组成，质地坚韧，呈分叶状，淡兰色，有光泽。部分瘤组织呈粘液样。发生钙化及骨化时可使肿瘤失去光泽。肿瘤有些部分有时具有淡黄色砂粒样组织。较大肿瘤可发生囊性变。

二、镜下变化：瘤细胞为分化成熟的软骨细胞，与一般透明软骨相似。但瘤细胞可有很大差异。瘤细胞多为不规则的分散排列，细胞较小，胞核表现较为一致，多为单核，核小，染色深，双核很少见。无核分裂。

【发病比率及发病部位】

单发性内生软骨瘤虽较常见，但国内报告不多。国内报告本瘤占良性骨肿瘤1%，亦有报告为10%者。我们的病例中有6例。

年龄：国内报告的病例最小年龄14岁，最大36岁，多于20岁以后发病。我们的6例最小6岁，最大年龄达61岁。

性别：男多于女。国外男女之比为2:1。国内报告之病例男略多于女。我们的6例为男4例，女2例。

发病部位：单发性内生软骨瘤好发于四肢短管状骨，50%发生在手、足，其中80%发生于手，实际上手是唯一好发部位。足及长骨较少见。亦偶见于肋骨、胸骨、骨盆及颅底等。我们的6例发生部位较分散，手部2例，股骨、胫骨、坐骨及第一颈椎各1例。

【临床表现】

病程经过缓慢，一般无何症状。发生于指、趾骨的病变，局部缓慢肿胀成梭形或球形，一般不痛或仅有轻微隐痛。患者多因肿瘤逐渐长大引起畸形及压迫症状或发生骨折而就诊。骨折后局部疼痛剧烈，压痛显著。发生于长骨尤其是下肢者，可引起肢体弯曲畸形，肢体缩短及跛行等。体检：多有一肿块，大都无压痛，少数病人可有触痛。表面皮肤正常。

【X线表现】

一、发生于短管状骨时，病变为一局限于骨髓腔内的圆形或椭圆形透光区，边缘整齐，周围多有一硬化带。局部骨皮质膨胀变薄，有的骨皮质亦可断裂。透光区内常有不规则无结构的砂粒样钙化或骨化，此点对诊断很重要。亦是与其他病变鉴别要点之一。发生于指骨者，多倾向手指骨近端，位于掌骨者则多位于远端。亦有的肿瘤位于骨皮质内呈偏心性生长，致骨皮质一侧膨胀变薄，甚至呈小气球状（图18）。除骨折及恶变外一般不出现骨膜反应。

二、发生于长骨者，病变多先起于干骺端，随骨的生长发育逐渐移向骨干。病变可

较广泛，骨膨胀较轻且较局限，周围亦有一硬化边缘。肿瘤内可有骨嵴使其分隔略似分房状。表现似非骨化性纤维瘤（图19）。我们有一例骨皮质变薄后压缩萎陷致骨向一侧弯曲，在主要病变之外，邻近肿瘤的正常骨内出现几处小的圆形透光区，即肿瘤性软骨岛。此例主要病变的表现酷似软骨粘液样纤维瘤，X线曾误诊为软骨粘液样纤维瘤（图20）。

三、发生于坐骨及颈椎的表现：我们有一例发生于坐骨，仅表现为—多角形不规则钙化块影，密度很高。发生于第一颈椎的一例表现为倒锥形钙化堆影，内间有不规则透光区，边缘不甚规则（图21）。

四、软骨瘤的恶变：单发性内生软骨瘤的恶变较骨瘤、骨软骨瘤等良性肿瘤为高。一般认为年令大，病期长，肿瘤发生于扁骨、不规则骨及肿瘤体积大者易发生恶性变。如近期生长迅速，疼痛明显，出现侵蚀性骨破坏，骨膜增生，钙化斑点模糊，软组织明显增大等表现则为可疑恶变征象。我们有一例男，64岁，右手包块二年，近来生长迅速，疼痛明显。体检右手第一掌骨处巨大包块，质硬，较固定。X线表现第一掌骨呈不规则骨破坏，骨皮质断裂且模糊，瘤内部分囊性变，软组织肿胀显著，内有散在的斑点状钙化。病理报告：软骨瘤恶变。

【鉴别诊断】

发生于手、足骨者应注意与血管球瘤及骨纤维异常增殖症等相鉴别。发生于长骨者应与软骨粘液样纤维瘤、骨囊肿、巨细胞瘤及非骨化性纤维瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

以手术治疗为宜。发生于长骨的软骨瘤，手术应彻底，因其可有10—25%的复发和恶变。一般预后良好。

国外文献报告一些拒绝治疗的病人，经过一段时间的观察，软骨瘤可自行痊愈，因而认为软骨瘤不一定全部都要手术。国内尚未见此方面的材料。如肿瘤位于深部不易切除时，可行中草药及深部X线治疗。

病例摘要：

女，33岁，右腹股沟部发现肿块一个月。一个月前感双下肢乏力懒动，逐渐加重，以左下肢为甚，卧床时无意中发现左腹股沟处有一核桃大之硬块，触压痛。体检：左侧近耻骨联合处有一3×4厘米大，边缘不整齐之包块，质硬，无活动。X线表现：左坐骨处有6.5×5.5厘米大，菜花样钙化影，密度甚高，边缘不整齐。诊断为坐骨软骨瘤（图22）。手术切除。肿瘤重150克。病理报告：坐骨软骨瘤。

【小结】

单发性内生软骨瘤为常见的良性骨肿瘤。年令多发生于20岁后之人。男略多于女。好发于短管状骨，以手部最多见。亦见于四肢长骨、坐骨及胫骨。一般无症状，主要表现为硬性肿块。X线表现：肿瘤位于短管状骨时，多呈圆形或椭圆形透光区，边缘整齐，骨皮质膨胀变薄，周围有一硬化带，内有斑点状钙化或骨化。病变位于长骨时，周围亦有一硬化边缘，一侧骨皮质可压缩凹陷，致骨弯曲变形。恶变时生长迅速，出现侵蚀性骨破坏，软组织肿胀显著，钙化斑点模糊等。

多发性内生软骨瘤

多发性内生软骨瘤亦称“Ollier氏病”“多发性软骨瘤病”。为一常见良性骨肿瘤。亦有认为是软骨的发育异常，而并非真正肿瘤。故亦称为“软骨发育不良”“软骨营养不良”“软骨发育障碍”“软骨发育异常症”等。多发性内生软骨瘤是否就是Ollier氏病，还是两个病，文献意见尚不统一。目前不少文献趋向于称多发性内生软骨瘤。

本病系软骨内化骨紊乱，延迟或部分逃离骨髓衍变而来，致骨髓软骨不能进行正常的骨化过程，许多软骨块聚集于干骺端，逐渐长大而形成。

【病理】

一、肉眼变化：患骨短宽而弯曲，干骺端膨大，病变广泛时，患骨呈显著畸形，表面可有不规则的肿块，病骨内充满透明软骨团块，其间见有骨性间隔。

二、镜下变化：肿瘤组织结构与单发性内生软骨瘤基本相同，由透明软骨组成，但其基质内钙化较少，软骨细胞分化较差，表现为细胞多，胞核大，双核现象较多见。

【发病比率及发病部位】

本病国内报告不多，我们的病例中有6例，年龄：国内所报告的病例最小年龄22岁，最大35岁。我们的6例年龄最小3岁，最大只有22岁。国外报告70%发生于5—25岁。性别：国内所见报告之病例，男多于女，国外报告男多于女，男女之比为2:1。我们的6例为男3例，女3例。

发病部位：多发性内生软骨瘤多侵犯软骨内化骨的骨骼，因此发病多见于四肢短管状骨及长骨，肋骨及扁骨较少，颅底及脊柱更少。有的病例有单侧发病的趋势。我们有一例一侧股骨、胫腓骨及足部骨均有病变，肋骨亦有多发病变，共计累及24块骨。但发病差别可很大，有的只累及一个手指的几个指骨及相应掌骨，有的可累及全部手骨。我们的6例共有33块骨发病，多数为手、足部骨，腕骨、跗骨发病罕见。滕诸葆等报告一例右足所有跗骨均有发病，实属少见。

【临床表现】

病程缓慢，一般均发病数年始就诊，我们的6例最短的3个月，最长者10余年。因病变发生的范围不同，临床表现也不一致：如仅累及1—2个手指，肿瘤又不大，其表现与单发性内生软骨瘤基本相同。如病变累及多个手指，可出现多个不规则的球形隆突，致手发生畸形，功能受限障碍。病变发生于尺骨远端，由于尺、桡骨生长不一致而引起前臂向尺侧弯曲，患肢较健侧短缩。病变累及下肢，可引起下肢畸形，如膝外翻，两下肢不等长，肢体弯曲及跛行等。病变累及处多出现逐渐增大的肿块，骨样硬，固定不动，有的表面呈结节状。一般无痛，有的可有轻压痛，表面皮肤正常。患者达成年时，肿块多停止生长，畸形情况不一，有的很轻，有的因肿瘤巨大而显著。我们有一例发生于股骨，骨旁突出之肿瘤达10×8厘米大。文献报告手部肿块有大如儿头者。曹来宾报告一例手指增粗超过其前臂，粗达15厘米，整个手的畸形增大如腰围。

总之，症状不多，体征明显。

【X线表现】

典型病人一看便知，但仍需行X线检查，因为通常X线所发现的肿瘤较临床检查所发现的为多。

一、短管状骨病变：呈圆形或椭圆形透光区，有的呈分叶状。肿瘤可占据整个骨髓腔，致骨皮质膨胀变薄骨变形（图23A）。有时可穿破骨皮质进入软组织，穿破骨皮质者肿瘤不一定很大（图23B）。透光区内常有散在的钙化斑点。

二、长骨病变：多位于干骺端，肿瘤较小时，形成较局限的囊状或条状透光区，骨不变形。肿瘤较大或病变广泛时，干骺端膨胀增宽，有的呈喇叭口样扩张，扩张的顶部为不规则的软骨钙化团块。干骺端变形甚至弯曲。扩大的干骺端内可有不规则圆形、椭圆形及条状透光区，内有较粗大之骨小梁间隔。肿瘤与正常骨之界限，有的清楚，有的模糊。病变显著者可引起关节畸形。干骺端亦可有伸入软组织的块状肿瘤。我们有一例股骨下端内侧突出一肿瘤于软组织内，似皮球样，周围有一圈蛋壳样钙化边，内有不规则的钙化及骨化。病变虽显著，但无骨膜增生。软组织不肿胀。

三、肋骨病变：多位于肋骨前端，呈囊状骨膨胀，骨皮质变薄，有的周围可有不规则条状钙化。有的肋骨前端呈菜花样钙化。

四、少数病例，病变引起骨骺发育障碍，致长骨短缩或弯曲畸形，骨端呈喇叭口形（图24）。有骨及软骨团块形成，骨组织多时形成不规则之骨小梁。此种病变较多发生于尺骨远端，尺骨弯曲缩短，桡骨亦可弯曲，尺桡关节分离，或根本无尺桡关节形成。此种肿瘤称为骨软骨型Ollier氏病（图25）。

【鉴别诊断】

多发性内生软骨瘤因其表现典型，常无鉴别诊断上的困难。Shanks氏意见X线表现的证据足够确定诊断，而不需活体组织检查。

【治疗及预后】

以选择性手术治疗为主。恶变率各统计意见不一，约5—50%。

病例摘要：

男，21岁，右大腿内侧及踝关节肿物10余年。肿物逐渐增大，触之疼痛，行走不便，无其他症状。体检：右下肢短3—4厘米。股下端内侧肿块，质硬，不活动。右踝上亦有肿块突出，肿块均有压痛。足趾有杏仁大小之肿块。病理活检为软骨瘤。

X线表现：右足部诸骨的病变与单发性内生软骨瘤相似。右胫腓骨下端膨胀增粗，内为不规则圆形或条状透光区，为粗大骨小梁所间隔。因骨端变形而致踝关节亦变形。腓骨之病变与正常骨交界清楚，而胫骨的病变则不清楚。右股骨下端膨胀增粗且不规则，内侧突出一肿块约10×8厘米大，内为不规则斑片状钙化及骨化。周围有一薄蛋壳状钙化环（图26A、B、C）。

手术切除右胫骨肿瘤5×6×3厘米；右股骨环形切除肿瘤约10×8×6厘米大。

病理报告：多发性内生软骨瘤。

【小结】

多发性内生软骨瘤为较常见良性骨肿瘤。年龄：国内病例为3—35岁。性别：男略多于女。好发于手足骨及四肢长骨。病程缓慢，症状不多，体征明显，以肿块性畸形表现为主。X线表现：发生于短管状骨者与单发性内生软骨瘤相似。发生于长骨者主要为干骺端骨之变形，甚至弯曲缩短。透光区内有斑片状钙化。有的肿瘤突入软组织内，且可有广泛钙化及骨化。

马富西 (Maffucci) 氏综合征

马富西氏综合征系指多发性内生软骨瘤同时伴有软组织多发性血管瘤。Maffucci氏1881年首先报告。本病少见。多于青春前期发病。男多于女。临床检查可发现皮肤及皮下等处呈兰紫色的结节状血管瘤，无压痛，有的可压平，无搏动，亦无血管杂音。此种血管瘤和骨内软骨瘤共同发生在一个肢体，因有静脉石可见，故X线认出有血管瘤。血管瘤也可不与骨内肿瘤所在部位相适应。软骨瘤的病理、临床及X线表现与多发性内生软骨瘤完全相同。约20%可恶变为软骨肉瘤。

病例摘要：

男，56岁，三年前发现左足背部略高起，近三个月来明显加重，表面呈结节状，凹凸不平，局部血管怒张，皮肤温度高。右前臂多处软组织局限性高起，柔软，能压平，内触到小结节状物。X线表现：右足第2趾骨及第1、2趾骨见多发性内生软骨瘤。于趾、趾部可见到多个大小不等的静脉石影，小者如米粒、高粱粒，大的似蚕豆。诊断：马富西氏综合征（图27）。

第三节 良性软骨母细胞瘤

良性软骨母细胞瘤系一少见之良性骨肿瘤。早在1928年Ewing称之为“钙化巨细胞瘤”，认为是巨细胞瘤属型。1931年Codman氏在美国骨肿瘤登记处找到9例，称为“骨内之软骨瘤性巨细胞瘤”。后有人称为“Codman氏瘤”。亦有称为“含软骨细胞瘤”及“钙化软骨肉瘤”者。1942年Jaffe与Lichtenstein对该瘤作了详尽研究，认为主要成分为软骨母细胞，为软骨性质的肿瘤，与巨细胞瘤不同。并命名为“良性软骨母细胞瘤”。这个名称指出了肿瘤的起源、主要组成成分及良性的特点，而为众所公认。病因不明。主要学说有：一、起源于胚胎性软骨；二、原发于生长期的骨髓软骨。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤比较局限，呈分叶状，边界清楚，常呈圆形。可以很小，大者可达6厘米。切面呈灰棕色至淡黄色，或暗红色。肿瘤内常见出血、坏死、钙化或囊性变。由于肿瘤常采用搔刮治疗，故很少得到完整标本。

二、镜下变化：良性软骨母细胞呈多角形或圆形，胞浆中等量。胞核较大，呈圆形，椭圆形或不规则形，染色较深。瘤细胞排列紧密，在细胞之间常见一些软骨基质，有颗粒状钙化沉着，也可在细胞内发生钙化。小的巨细胞可以到处见到，但较分散，在

出血、坏死灶周围，常可见巨细胞聚集，但此种巨细胞与巨细胞瘤的巨细胞相比，少且小。

【发病比率及发病部位】

良性软骨母细胞瘤少见，国内仅查见5例报告。我们的病例中有一例。年龄：国内见诸报告的5例及我们的一例，最小年龄18岁，最大31岁。国外报告最小年龄8岁，最大61岁，绝大部分发生于10—25岁内。性别：男多于女，国内之报告为男4例，女1例。

发病部位：凡有骺软骨的部位都可发生本瘤，但四肢长骨骨骺为其好发部位，亦可侵犯干骺端。尤其好发于肱骨近端，Codman认为这是本病特点。股骨下端和胫骨上端亦是好发部位。国内报告的5例，为跟骨2例，右踝2例，股骨上端大粗隆处1例。我们的一例为腓骨上端。亦可发生于髌骨、坐骨、手及脊柱等部位，个别有发生于髌骨者。

【临床表现】

病程经过缓慢，年龄小者发病时间短，年龄大者发病期长，病人常在症状存在一段较长时间始就诊，平均为3—16个月。一般症状主要表现为局部轻微疼痛或不适感。可出现肿胀及关节功能障碍，有时似关节炎表现。表浅者可扪及肿块，出现压痛。极少数病人有皮肤温度增高，发热及白细胞增多现象。

【X线表现】

一、瘤体：肿瘤呈圆形或椭圆形透光区。有的肿瘤可完全透光，有的瘤内可有骨小梁阴影，特别是晚期由于钙质沉着，而引起肿瘤内密度增高，可呈棉絮样或砂砾样。肿瘤可略呈分叶状。肿瘤大小不一，一般在3—6厘米之间。我们的病例为13×7厘米（图28）。肿瘤周围有一薄层硬化边缘。

二、肿瘤位于骨骺，多较局限，亦可累及干骺端，呈偏心生长，可致局部骨皮质膨胀变薄，最后可向软组织内伸展。

三、骨膜：肿瘤如发生在干骺端或累及干骺端，则可发生骨膜反应，此种反应可很明显，有时亦较广泛。

【鉴别诊断】

主要应与巨细胞瘤、软骨粘液样纤维瘤、内生软骨瘤、软骨肉瘤及干性骨疡相鉴别。

干性骨疡：系一发生于肱骨头的特殊类型的骨结核。其病变特点为肉芽性团块，坏死组织则被迅速吸收，渗出很少，因此虽有明显骨破坏，但无化脓及瘘管形成，故称干性骨疡。其部位及X线表现有时颇似良性软骨母细胞瘤。X线表现为：肱骨头明显骨破坏，多位于外上方，破坏区境界清楚，周围可有硬化边缘，但无骨质稀疏，关节盂不受侵犯。可有骨膜反应，较良性软骨母细胞瘤更广泛些。软组织表现，早期关节囊可能肿胀，以后肌肉及关节囊可萎缩。

【治疗及预后】

彻底搔刮并行植骨术可以治愈，很少复发。

【小结】

良性软骨母细胞瘤系一少见的良性骨肿瘤。好发于10—25岁内，男多于女。常见于

肱骨上端、股骨下端及胫骨上端。症状轻微。X线表现为一圆形或椭圆形透光区，位于骨骺或干骺端，内可有钙化，亦可有骨膜反应。

第四节 软骨粘液样纤维瘤

软骨粘液样纤维瘤为一较少见的良性骨肿瘤。1948年Jaffe及Lichtenstein二氏报告8例，并着重病理变化方面作了详尽描述，同时命名为“软骨粘液样纤维瘤”。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤体积较小，常不超过7厘米，偶也可以很大。呈圆形或椭圆形，可呈明显分叶状。在切面上，肿瘤边缘清楚局限，呈白色或灰白色。质软如橡皮状，有弹性。

二、镜下变化：肿瘤在组织学上有粘液样组织，软骨组织和纤维组织。在肿瘤生长过程中，三种成分多少不定。早期粘液样组织占主要成分，形成不规则小叶，在小叶中央部瘤细胞呈梭形及星形，胞核呈椭圆形、梭形或星形。瘤细胞之间为淡兰色粘液，在小叶边缘，瘤细胞常很密集。胞核肥大而深染，甚至出现双核、多核等。在小叶间丰富的血管周围，常可见有新旧出血。粘液样组织可发生纤维化，亦可变为软骨样组织。肿瘤有时可发生钙化。

【发病比率及发病部位】

本瘤不常见。国内自1964年何望春及陈登有等报告以来共查见14例报告。我们的病例中有二例。年龄：Ralph氏意见80%病例发生于30岁以下。国外有报告谓最小年龄4岁，最大54岁。国内报告之14例，加我们的两例共16例，年龄最小8岁，最大29岁，平均为16.9岁。故本病常见于少年及青年。性别：国外报告男女发病相等。国内报告之14例加我们的两例，男女之比为1.5:1。

发病部位：最多见于下肢骨，特别是胫骨上端和股骨下端。亦可发生于其他骨骼，如腓骨、跟骨、肋骨、骨盆及脊柱等。国内之16例，发生于胫骨上端7例，股骨下端6例，其余发生于胫骨、腓骨下端各一例，跟骨一例。

【临床表现】

病程经过缓慢，自出现症状至就诊由数月至数年不等。症状轻微，主要症状为局部间歇性疼痛，肿胀及扪及包块，一般不严重。附近关节功能常不受影响。虽可有肿胀，但表面皮肤多无变化。肿块与骨相连，不活动，边缘常扪不清，可有轻压痛。亦可出现跛行。

【X线表现】

一、肿瘤多位于长骨的干骺端，其长轴与骨之长轴相一致。偏心性生长，不侵及骨骺（图29）。受累骨端显示扩张增粗呈棒状，可压迫邻近骨产生变形。

二、肿瘤为圆形或卵圆形多囊样透光区，可囊套囊，其间可有粗细不等之骨嵴样间隔。少数瘤内可有钙化斑点出现。

三、边缘锐利清楚，病变周围正常骨组织有明显硬化现象，甚至遮盖髓腔，故肿瘤

与正常骨组织分界明显。

四、由于肿瘤呈膨胀性生长，骨皮质可变薄，薄甚处骨皮质可部分消失，突破的边缘骨皮质掀起呈盘状。病理骨折罕见。

五、国内见诸报告之病例均无骨膜反应。软组织亦无明显变化。国外有文献提及位于骨干的比较小的肿瘤，可引起非常显著的骨膜新生骨形成，可呈局限的骨膜三角。有时肿瘤可很明显地突出于软组织内。

【鉴别诊断】

一、巨细胞瘤：软骨粘液样纤维瘤常与巨细胞瘤相混。其主要不同点是：巨细胞瘤发病年龄较大。病变处呈溶骨性皂泡样改变，膨胀更显著，骨皮质菲薄如纸。由于肿瘤迅速增大，骨干似插入瘤内呈楔形状。邻近正常骨无硬化现象。

二、多房性骨囊肿：亦易与软骨粘液样纤维瘤相混淆。主要鉴别点为：多房性骨囊肿发病年龄较轻。多见于股骨和肱骨上端于骺端中央部，不呈偏心性，分叶不明显，周围硬化较轻，易产生病理骨折。

三、良性软骨母细胞瘤：其主要不同点是：良性软骨母细胞瘤发病年龄较轻。肱骨上端最常见，膨胀性较小，瘤内无骨嵴，常有斑片状钙化影。骨膜反应常见。肿瘤常可侵及关节。

另外尚需与软骨瘤、良性骨母细胞瘤、软骨肉瘤及动脉瘤样骨囊肿等相鉴别。

【治疗及预后】

手术彻底搔刮，包括周围部分正常骨组织，效果良好。如发生于腓骨、肋骨等处可较大范围整段切除。手术不彻底为常见复发原因。

病例摘要：

男，14岁。右小腿上段轻痛增粗，渐加重，有跛行二年。体检：右胫骨上1/3内侧明显增粗，扪及7×5厘米肿块，表面皮肤正常，有触痛，肿块与胫骨相连，不活动，边界不清，小腿轻度外展。膝关节功能正常。临床诊断为巨细胞瘤。

X线表现：右胫骨上端6×4厘米的透光区，偏心生长，呈分叶状，多房样，内缘凹凸不平，内有较密集钙化斑点。周围骨密度增高，与正常骨分界清楚，腓骨上端受压。诊断为良性骨肿瘤（巨细胞瘤或软骨瘤）（图39）。

手术所见：于胫骨粗隆下二横指处开骨皮质，见肿瘤组织呈灰白色，鱼冻状，为质地较脆的软骨样组织，间有少量钙化，予快速搔刮后植骨。

病理报告：软骨粘液样纤维瘤。

【小结】

软骨粘液样纤维瘤为较少见的良性骨肿瘤。平均发病年龄16.9岁。男：女=1.5：1。好发于胫骨上端及股骨下端。病程缓慢，症状轻微，主要为轻痛、肿胀或肿块。X线表现：肿瘤呈圆形或卵圆形多囊样透光区，边缘锐利清楚，与周围正常骨分界明显。偏心性膨胀性生长，受累骨端增粗呈棒状，周围骨质硬化。

第五节 骨 瘤

骨瘤从文献中看，在一些方面各家意见不一。不少学者虽承认骨瘤是一个原发性良性骨肿瘤，但在统计原发性良性骨肿瘤时，往往不把骨瘤包括在内。因为骨瘤这个名称应用广泛，含义较多，除骨瘤外还包括了骨疣、骨化性纤维瘤、甚至骨样骨瘤等。Shanks就认为骨瘤(osteoma)与骨疣(exostosis)二名称同义。因此他把由于对各种刺激，尤其是外伤的异常反应而形成的骨疣也称为骨瘤。另外，有报告谓骨瘤常见、多发，仅次于骨软骨瘤；亦有报告认为少见，甚至罕见。本瘤病因不明，虽有不少学说，但均不足以说明骨瘤的真正发病原因。下面，我们根据多数学者的意见及我们的病例所见，叙述本病。

【病理】

一、肉眼变化：根据骨质密度不同，可分为三型：

(一)致密型：正个骨瘤致密坚硬如象牙，故又称为象牙样骨瘤。

(二)松质骨型：质地比较疏松或完全为疏松骨，称为海绵样骨瘤。

(三)混合型：具有以上两种成分，多表现为外部坚硬，而内或下部则为松质骨。

骨瘤自患骨向髓腔内或向骨外生长，表面有骨膜覆盖，质地坚硬，切面与骨组织相似，可含有骨板和少许哈佛氏管。

二、镜下变化：骨瘤结构与正常骨结构区别不大，即在成骨性的结缔组织内形成丰富的由骨小梁构成的新骨组织。骨小梁粗厚，无一定排列，可互相连接形成网状。瘤细胞为分化成熟的骨细胞，与正常骨细胞相似。有时瘤组织中可有骨髓腔形成，髓腔为纤维性，内有少量骨髓细胞。

【发病比率及发病部位】

本瘤国内已有124例见诸报告。顾瑞金报告在12万耳鼻喉科住院病人中，有骨瘤55例，占0.046%。Childrey氏统计在351例鼻窦常规X线片中偶然发现的骨瘤有15例，占付鼻窦X线片的0.43%。我们的病例中有骨瘤三例。

年龄：文献中常论述骨瘤一般多在儿童期或青春前期发病，晚年发病者也都开始于青年时期，故多见于青少年。根据国内报告之病例及我们3例共计127例，年龄在10岁以下者2例，21—50岁占77.3%，20—30岁年龄组最多占44.4%。Hallberg等报告51例鼻窦骨瘤中最小者10岁，最大79岁，平均37.36岁。因此，认为骨瘤发病多见于成人，以20—40岁为多见。

性别：国内报告的病例男多于女，约1.4:1。但在不同部位的骨瘤男女亦有差异。额窦骨瘤男性较多，舌部和乳突部骨瘤则多见于女性。

发病部位：按发病部位可分为内生及外生两种。内生者向骨髓腔方向生长，外生者自骨表面生长突向软组织。头部为其好发部位。顾氏报告55例发病部位以额窦最多见，占14例，其次为上下颌骨，而眼眶、外耳道及鼻骨最少，仅各有一例。国内尚有喉部及乳突部的报告。Malan报告在文献上所记载的458例骨瘤中额窦占39%，筛窦

28.9%，上颌窦占4.8%，蝶窦1.5%。我们的3例分别发生于额窦、筛窦及乳突部。骨瘤大部为一侧发病，偶也见有两侧者。据文献报告，骨瘤偶也可原发于软组织。

【临床表现】

骨瘤生长缓慢，国内报告就诊时间多为数年，有长达30年者。一般待全身骨骼发育成熟后，骨瘤停止生长。除主诉局部畸形外，常无症状，偶在X线检查时发现。症状视肿瘤发生部位、生长速度及发展方向而定。发生于筛窦、额窦鼻额管附近者症状出现早，可有头痛及继发性炎症表现。额窦骨瘤可出现额部疼痛并可牵涉至枕部痛。进入眼眶者可因压迫致眼球突出，运动障碍及视力下降。若颅内板发病，肿瘤向颅内发展，可出现颅内压增高，头晕头痛甚至精神错乱。总之，肿瘤压迫邻近组织或妨碍引流是引起症状的主要原因。

【X线表现】

发生的部位不同，表现亦各异。

一、颅骨骨瘤：起于颅骨内板或外板者，应摄切位片进行观察。表现为内板或外板的一个长圆形或山丘状骨性隆起，与骨板相连，常不能明确分开。边缘光滑，可呈分叶状。肿瘤基底较宽，高度小于宽度。如为致密型，则肿瘤密度极高，似象牙样浓白。如为疏松型则视其含骨组织多少，其密度可较颅骨增高、减低或相同。肿瘤外缘表面可有一薄层密度减低区，即肿瘤生长层。瘤体一般不大，直径多在1—2厘米间，不引起板障膨胀，亦无破坏现象。

二、付鼻窦骨瘤：额窦、筛窦多见，上颌窦、蝶窦少见。常呈分叶状，密度均匀，边缘光滑整齐，可有蒂。肿瘤大小不一，小者，位于窦腔内，不影响窦腔壁（图31）。大者可充满整个窦腔，使窦腔隆起，我们一例筛窦骨瘤由约7—8块似蚕豆状致密骨块组成近圆形团块，突入眶内，骨块之间有间隔，边缘光滑锐利（图32）。完全疏松型骨瘤表现为窦腔密度增高，边缘模糊，甚至窦腔可消失，但无骨破坏。侧位见发生于上颌窦、额窦较大者，可使窦前缘骨隆起，边缘仍光整。

三、其他部位骨瘤：诸如乳突部、喉部等骨瘤表现亦如上述，肿瘤大小不一，一般多在2厘米以内，但亦有较大者，国内已报告最大者切除后重达250克；另有一例直径达5厘米，我们一例乳突部致密型骨瘤直径为5.5×4.8厘米，为国内所见报告直径最大者。

【鉴别诊断】

骨瘤发生于付鼻窦内者，表现典型，诊断多无困难。发生于颅骨者则应与下列疾病鉴别：

一、脑膜瘤：脑膜瘤与颅骨骨瘤有时存在鉴别上的困难。其主要不同点是脑膜瘤常引起颅骨规则或不规则的骨质增生。约10%发生排列不规则的新骨，可呈放射状骨针垂直于内、外板。骨质改变范围大，发展快，边缘不及骨瘤清楚，肿瘤区内血管沟显著。有时可出现颅板的溶骨性改变。值得注意的是眼眶筛部骨瘤可向眶内发展，勿认为嗅沟处的脑膜瘤。

二、脑膜及脑膜下钙化：脑膜钙化常见于脑镰区，呈线形、三角形或斑片状钙化。

与颅骨关系不密切。脑膜下血肿的钙化，有头颅外伤史，可有精神症状，钙化的边缘不规则。

三、额骨内板增生症：为一病因不明的代谢性头颅病。多发生于停经后的妇女，临床上表现为头痛，肥胖及性欲减退，有时有尿崩及糖尿病症状。X线表现：位置特定，为额骨内板多发的波浪状骨质增生，密度往往不及骨瘤高。

【治疗及预后】

小而无症状的骨瘤，密切观察勿需治疗，治疗方法为手术摘除。深在的有生长趋势的或症状显著影响功能者，均应及早手术摘除。一般预后良好。少数病例摘除后可以复发。至目前尚无恶变的报告。

病例摘要：

女，37岁，乳突部生硬疙瘩5年。体检：右耳后乳突部有一核桃大之包块，石样硬，无红肿及压痛。

X线表现：头颅侧位及切位片显示：右乳突部有一5.5×4.8厘米之致密骨块影，边缘光滑锐利，略呈分叶，外侧密度不均匀，有碎裂现象（图33）。

【小结】

骨瘤为一较常见之良性骨肿瘤。常见于30岁以内。头颅为其好发部位，病程经过缓慢，多无症状。X线表现：颅骨骨瘤为一长圆形或丘状骨性隆起，边缘清，密度高。付鼻窦骨瘤可呈分叶状，密度均匀边缘清，大小不一。乳突部骨瘤呈圆形或类圆形致密骨块，边缘清。

第六节 骨样骨瘤

骨样骨瘤为一成骨性的特殊类型的良性骨肿瘤。其发病原因长期来存在着争论。一部分学者认为本病是一种慢性炎性病变，是骨皮质内的脓疡或硬化性骨髓炎，因此以往亦称为“骨皮质内脓疡”“慢性骨膜下脓疡”“慢性硬化性非化脓性骨髓炎”及“骨样组织骨炎”等。亦有学者认为是先天性胚胎组织残留。1935年Jaffe认为此病既不是炎性病变，亦非先天性胚胎组织残余，更不是巨细胞瘤愈合之后果，而是一个特殊类型的独立的良性骨肿瘤。理由有三：一、肿瘤病变主要包含骨样组织及不典型的骨组织；二、肿瘤虽然生长很慢，但其与周围组织无关联，而保持其独立性；三、肿瘤组织与周围骨组织有别，但其自身结构一致。并根据其主要组织成分为骨样组织而命名为“骨样骨瘤”。

不断发现的病例，充实了Jaffe的见解，教科书中也列为良性肿瘤。国内所报告的病例，未发现炎症现象，均支持Jaffe的意见，认为本病为一良性骨肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤呈圆形或椭圆形，体积较小，直径一般在0.5—2厘米，2厘米以上者少见。个别也有很大者，邹焕文1958年报告1例为11厘米。肿瘤与周围骨组织之间，有一环形充血带，因而分界清楚。周围骨组织发生反应性硬化，肿瘤位于骨硬

化的中心，称为“瘤巢”或核，切面呈灰红色或紫红色，为颗粒状或砂砾状。质地脆而易碎。

二、镜下变化：肿瘤中央为骨样组织，周围有少量纤维组织及骨母细胞围绕，也可有破骨细胞存在。间质中有丰富的血管。瘤巢中央可发生钙化甚至骨化。

【发病比率及发病部位】

骨样骨瘤少见。国内自吴民权（1957）报告1例以来，已有18例报告。国外报告骨样骨瘤约占原发性骨肿瘤3%。我们的病例中有2例。

年龄：Jaffe的62例最小年龄1.5岁，最大年龄49岁，11—25岁最多，占46例。国内报告之13例及我们的二例，最小年龄5岁，最大39岁，平均年龄26.1岁。较国外统计年龄偏高。

性别：国外统计男女之比由2—4:1。国内报告之18例，男15例，女3例，男女之比为5:1。我们的2例全为男性。国内资料显示男多于女，较国外报告更显著。

发病部位：除头颅骨未见报告外，其他几乎任何骨骼均可发病，但以胫骨、股骨为最多见，约占半数。其他持重骨如髌骨、足部骨次之，亦见于上肢骨、脊柱及下颌骨等。国内报告之18例，以胫骨为最多。我们的二例全为股骨。骨的任何部分均可发生，但以骨干为最好发部位。

【临床表现】

疼痛为就诊的主要原因，初期为患部局限性间歇性轻度疼痛，休息后痛可减轻或消失，活动后加剧。病程拖延时间长，常于发病后6—24个月始就诊。随着病情的进展，疼痛逐渐变为持续性加剧，尤以夜间为甚，影响睡眠，服用水杨酸类药物，痛可暂时缓解。近关节的病变，可因疼痛使关节活动受限。发生于下肢者可引起跛行。病变表浅者，患部隆起，触痛显著，常有一明显压痛点。大多数患者局部无红、肿、热等炎症表现。少数病人可出现肌无力及肌萎缩现象，有时不能指出疼痛的部位，而误为风湿性病变。如发生于股骨颈或髌骨时，可出现类似椎间盘突出尚疼痛，痛可向下肢牵涉。

【X线表现】

主要表现为瘤巢及其周围的反应骨增生硬化。

一、瘤巢的表现：瘤巢是诊断本瘤的重要表现。早期只表现为较小的圆形或椭圆形透光区，直径大都在0.5—2厘米间，亦有很大者。透光区内有不规则钙化或骨化阴影。肿瘤与周围骨之间有一细小透光环，故分界清楚。发生于骨皮质小的瘤巢可为明显增生的骨硬化影所遮盖。透光区常为偏心性，有时需从不同角度摄片，或采用高电压片、断层片来显示。瘤巢多为一个，少数病例可多至2—3个。有的文献指出，瘤巢形态与肿瘤发展阶段有关，开始时小而密度增高，中期则为典型瘤巢（图34），呈一小透光区。晚期即成空洞，出现钙化及骨化，密度又增高。

二、反应骨的表现：反应骨因发生部位不同表现亦有差异。发生于长骨骨干或骨端骨皮质时，瘤巢周围可有广泛的骨膜反应骨，骨皮质增厚硬化，有时整个骨干均显增厚硬化，密度很高，往往将小的瘤巢遮盖。发生于脊椎等松质骨者，瘤巢周围仅有轻微骨致密环，骨硬化不明显。发生于短管状骨时，一般没有骨膜反应。只表现骨旁软组织肿

块，邻近骨质可有压迫性萎缩及骨质吸收。幼儿的骨样骨瘤骨膜反应呈层状，由于增生硬化显著，可使骨干呈纺锤样增粗。

三、阴性表现：肿瘤早期往往不显影，周围骨硬化亦不明显，X线检查呈阴性表现。如有临床症状，则应间隔4—6周复查摄片。

【鉴别诊断】

一、皮质内脓肿：某些细菌的败血症，低毒慢性化脓性感染，可在骨皮质内形成小透光区，颇似骨样骨瘤。其主要鉴别点为：患者多有感染史，局部有红肿热痛等炎性表现，常反复发作。X线片上仔细寻找有时小透光区为多发，透光区周围无明显骨硬化。我们有一例女，34岁，发热，右肋部及四肢痛四月余。X线片见左胫骨皮质内有小圆形透光区，局部疼痛显著，周围无明显骨硬化。系金黄色葡萄球菌败血症引起的血源性多发性骨皮质脓肿。

二、硬化性骨髓炎：主要表现为部分骨干皮质广泛增生硬化，单从增生硬化情况看，较难与骨样骨瘤相鉴别。但无瘤巢可见，常为间歇性疼痛，不如骨样骨瘤严重，夜间亦不加重，痛时服水杨酸类药物不能缓解。

三、骨梅毒：其X线表现有时与骨样骨瘤相似。好发于胫骨，常双侧对称，骨质增生可非常广泛，亦可较为局限，内无瘤巢可见。疼痛及压痛不及骨样骨瘤明显。因目前梅毒已基本不见，所见骨梅毒多为从前遗留下来的病人，故年龄较大，有冶游史，血清康华氏反应阳性。病例：男，56岁，因左腿外伤就诊，胫骨高起压痛。临床初诊骨髓炎，骨肿瘤。X线表现：左胫骨骨干中部皮质显著增生硬化。初步诊断为骨髓炎，最后证实病人有冶游史，血清康华氏反应阳性，临床诊断为晚期梅毒性心脏病。行驱梅治疗，病情好转（图36）。

四、另外还应与良性骨母细胞瘤、骨嗜酸性肉芽肿及早期硬化型骨肉瘤相鉴别。

【治疗及预后】

骨样骨瘤有自愈倾向，但其病程长，痛苦大，因此确诊后即应早期治疗。以手术彻底刮除为宜。痛可迅速消失。一般不再发。对某些不适于手术的部位，可试用放射疗法。至今骨样骨瘤尚无恶变的报告。

病例摘要：

男，5岁，左股骨处轻度外伤，当时仅皮肤呈青紫色。8个月后局部增粗，疼痛，逐渐加重，跛行。X线表现：左股骨骨干中、下段显著增生硬化，致骨干明显增粗，为正常骨干的三倍。边缘部呈葱皮样骨质增生，未见明显瘤巢。手术中见骨膜明显增生呈葱皮样，瘤巢较疏松。病理报告：骨样骨瘤（图35）。

【小结】

骨样骨瘤为一特殊类型的成骨性良性骨肿瘤。国内报告，年龄由5—39岁，平均26.1岁。男多于女，男女之比为5:1。以胫骨、股骨发病最多。临床表现主要为疼痛，夜间尤甚，局部隆起。X线表现：圆形或椭圆形透光区之瘤巢为主要表现，直径多在0.5—2厘米。内可有钙化。巢周围为显著增生硬化之反应骨。

第七节 甲下骨瘤

甲下骨瘤多因外伤修复过程中之障碍而发生，并常合并感染。

【临床表现】

早期多无症状，虽多发生于童年，但常被忽略，在青壮年时始被发现，可有走路不适，足部者常合并感染，出现创面，因经常受到摩擦而经久不愈，甚至致骨感染而成骨髓炎。

【X线表现】

最常见于跖（拇）趾（指）末节。于末节骨之腹、背或侧方长出一骨突，其基底较宽或呈粗棒状与趾（指）骨相连，外缘骨皮质与趾（指）骨皮质连续。其内为松质骨，与正常骨结构相同。大小不一，小者仅为一小骨突起，大者可与趾骨末端相差无几。如无感染，周围光滑整齐。如发生感染，亦可出现骨髓炎表现。

我们有一例，女，22岁，左跖趾甲床创面二年，经久不愈。X线可见骨瘤之表面凹凸不平，内有一小死骨。周围软组织肿胀，密度不均匀（图37）。

第八节 良性骨母细胞瘤

良性骨母细胞瘤又称“成骨细胞瘤”“良性成骨细胞瘤”。以前因对本瘤认识不足也曾称“成骨性纤维瘤”“成骨性骨纤维瘤”及“巨大骨样骨瘤”等。1956年Jaffe正式命名为“良性骨母细胞瘤”。此命名指出了肿瘤是良性的，在病理学上有别于骨肉瘤；可以强调增生的成骨母细胞在组织学上占大多数的特点。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤呈膨胀性生长，大小不一，直径约2—10厘米。外观与骨样骨瘤相似，但较骨样骨瘤为大。呈紫红、棕红或灰棕色，易出血。肿瘤任何部分均有坚硬结构，似砂粒样硬度，质脆，可包含有小的骨片。

二、镜下变化：肿瘤基本表现为丰富的血管性结缔组织间质中有大量骨母细胞。细胞呈圆形、椭圆形、梭形或多角形，胞浆少，着色淡。胞核圆形或椭圆形，着色较深，核仁不明显。核分裂少见。在一些区域骨母细胞聚集成巢状、索状或片团状。在另一些区域可见成骨细胞形成骨样组织，且有较多破骨细胞存在。

【发病比率及发病部位】

本瘤少见，文献只有80余例报告，国内查见9例报告。我们的病例中有一例。国外报告占原发性骨肿瘤的2.3%。

年龄：文献报告见于3—78岁，20岁以前占70%，以10—20岁为多见。

性别：文献报告意见不一，过去意见女性患者为多。Salzer综合较多的资料，男性发病高于女性，男女之比为32：19。国内报告之病例亦是男性多于女性。

发病部位：脊柱为最好发部位，Salzer所综合的材料为脊柱占44%，长管状骨

29%，手及足部18%，其他如颞、髌及掌骨偶见。国内所见病例发病于胫骨、脊柱、下颌骨及趾骨等部位。我们的一例发生于脊柱。长骨干骺端的病变一般不超越骨骺线，但也有发生于骨骺的报告。

【临床表现】

起病隐蔽缓慢，多数有局部不甚引起注意的轻度钝痛，夜间亦不加重。局部肿胀，中度压痛。本病虽为一良性骨肿瘤，但其生长活跃。如发生在脊柱，可出现脊髓及神经根压迫症状，如腰痛、下肢牵涉痛及感觉异常，甚至截瘫等。偶有硷性磷酸酶增高，显示成骨细胞的活动旺盛。

【X线表现】

由于肿瘤组织在发展过程中变异较大，肿瘤大小悬殊及发生部位的不同，钙化及骨化程度不一，因此X线表现较复杂，归纳其基本表现如下：

一、骨质破坏：常为一局限性囊状破坏区，骨皮质膨胀变薄，可呈薄壳状。发生于长骨者，肿瘤与上下端正常骨组织分界清楚，其分界处常有骨质硬化。发生于小骨者，常为偏心性之病变。于膨胀性骨缺损处，骨皮质常断裂，骨皮质完整者很少。肿瘤虽呈溶骨性变化，但肿瘤内亦可有某种程度的骨质增生现象，有时可出现周围骨质的增生硬化，甚至是广泛的骨质增生硬化。

二、软组织变化：在骨皮质断裂处可形成软组织肿块，肿块内可有散在的不规则的斑点样钙化影。约半数病例在软组织块周围有一相当清楚的薄壳，此为良性骨母细胞瘤的特征性表现。发生于骨膜下及骨皮质者软组织肿块较大。

三、钙化及骨化：肿瘤内可出现不同程度的钙化及骨化，钙化少者肿瘤呈溶骨性透光区，如钙质沉着较多，则呈不甚透光的云絮样阴影。如肿瘤内有斑点状或索状钙化及骨化阴影，对诊断帮助较大。

四、一般无骨膜反应，少数病例亦可出现骨膜新生骨。

五、如连续摄片观察，可发现肿瘤生长较快，此现象为良性骨肿瘤中所少见。

六、关于分型问题：有作者根据其发病部位不同分为中心型、皮质型、骨膜下型及松质骨型。

【鉴别诊断】

发生于长管状骨者，应与骨样骨瘤相鉴别；发生于脊柱者应与动脉瘤样骨囊肿相鉴别。

【治疗及预后】

以外科手术治疗为宜。对清除不彻底的病灶，术后宜采用放射疗法，治疗效果尚满意。预后良好。

病例摘要：

男，47岁，双下肢麻木二个月余，加重一个月，并逐渐出现大小便困难。体检：脐平面以下感觉消失，提睾反射明显迟缓，双下肢肌张力明显增高，膝腱、跟腱反射亢进，巴氏征（+），压颈试验（+），脑脊液蛋白210毫克%。

X线表现：胸椎9、10左侧椎弓部破坏消失，胸10左侧骨质呈明显溶骨性破坏，边缘

尚清（图38）。

手术经过：手术中发现第9、10胸椎椎弓部破坏消失，切除8—10棘突后见胸9、10间有一暗灰色，质地松脆之肿瘤，约4×5厘米大，切除肿瘤，搔刮周围骨质，并以骨填塞。

病理报告：良性骨母细胞瘤。

【小结】

良性骨母细胞瘤为一少见良性骨肿瘤。好发于10—20岁，男多于女。最好发于脊柱，其次为长管状骨及手、足部。起病隐蔽缓慢，局部有轻钝痛、肿胀及压痛。影响脊髓时则出现神经系症状。X线表现为局限性轻度膨胀性囊状透光区，骨皮质变薄断裂，断裂处可有软组织肿块，如其周围出现清楚的薄壳为本瘤特征性表现。肿瘤内如有斑点状或索状钙化及骨化阴影，对诊断帮助较大。如连续观察可发现肿瘤生长较快，为其他良性骨肿瘤所少见。

第九节 骨化性纤维瘤

骨化性纤维瘤又称“成骨性纤维瘤”、“骨性纤维瘤”、“纤维骨瘤”、“纤维性骨炎”及“纤维性骨营养不良”等。Lichfenstien1952年提出作为一个单独的疾病。有的作者根据肿瘤成分不同而分别用其名称，如病变以骨组织为主，则称为“纤维骨瘤”；若病变以纤维成分为主，则称为“骨化性纤维瘤”。还有些作者不论肿瘤成分如何，名称通用。

【病理】

一、肉眼变化：很似纤维瘤，界限较清楚，肿瘤一般较小，多在5厘米以内，亦有较大者。肿瘤切面为灰白色，呈囊状或编织样结构。

二、镜下变化：为丰富的纤维组织细胞，在纤维细胞及成纤维细胞之间，有分化成熟的骨组织。纤维组织及骨样组织的比例不一，可纤维组织占多数；亦可大部为骨质。骨小梁无定形排列，可互相连接或为纤维组织所分离。骨小梁周围可有少量成骨细胞。

【发病比率及发病部位】

骨化性纤维瘤，国内报告不多，仅查见3例报告。我们的病例中有3例。年龄：多见于青年。我们的3例，最小者19岁，最大年令53岁。3例均为男性。

发病部位：可发生于身体的任何部位，但以颌骨，特别是上颌骨多见，发生在他处者少见。我们的3例发生于上颌骨、筛骨及肱骨各1例。3例病变均为单发。国内未见多发之报告。

【临床表现】

为生长缓慢的骨性肿物，肿块表面皮肤正常。可有轻压痛。肿块与骨相连，不活动，边界不甚清。上颌骨较大的肿瘤可突入鼻腔、口腔或眼眶，引起鼻塞、交感不良及突眼等。巨大者可引起面部畸形。发生于下颌骨者多位于水平支，可引起下颌活动受限。如为囊性者，触之可有弹性感。

【X线表现】

因肿瘤所含骨组织及纤维组织的多少不同，在X线片上表现亦各异，通常可分为两型：

一、骨化型：病变区骨组织多于纤维组织。表现为圆形或椭圆形密度增高区，呈密度不均匀之斑块状，有的甚至成一致密骨块，其边缘多整齐清楚，但可呈分叶状。大者可压迫邻近骨组织。

二、囊型：病变区纤维组织多于骨组织。表现为圆形、椭圆形或不规则形透光区，可为单房，亦可多房，呈膨胀性生长，骨皮质变薄。边缘清晰，与正常骨组织分界明显。发生于长骨干者，似拉长了的骨囊肿（图39）。可致骨干增粗。透光区内可有骨嵴自边缘伸入囊腔内，呈条状致密影。囊腔内可有数量不等的骨化影或钙化斑点。其周围骨组织可有轻度硬化现象，无骨膜反应及软组织肿胀。

【鉴别诊断】

一、巨细胞瘤：囊型者应注意与巨细胞瘤鉴别。巨细胞瘤病程短，肿瘤膨胀显著，分房明显呈皂泡状改变。软组织肿胀，皮肤红温度高。

二、还应与骨纤维异常增殖症及甲状旁腺机能亢进症相鉴别。

【治疗及预后】

手术治疗效果良好。

病例摘要：

男，53岁。右上颌肿物二年余。开始发现右上颌牙龈处生花生米大肿物，质硬，不痛，自己用手挖掉了。不久肿物又长出，反复挖掉几次均再长出来。后经常从口中破溃处挖出象蚕豆大肿块，共挖出一捧多。肿物仍继续长出，且生长较快，口内及鼻腔均破溃流脓，逐渐张口困难。体检：慢性病容，右眼球突出，鼻偏向左侧，通气欠佳。右上颌膨出似木瓜大肿物，上界位于眶下缘，下界达右下颌下缘，内超过中线。触之硬，无压痛，张口受限。临床诊断良性肿瘤继发感染。

X线表现：右上颌骨处由似蚕豆大之致密骨块堆积成一类圆形团块，约11×9厘米大，密度不均匀，有散在透光区（图40A、B）。诊断为低度恶性肿瘤。

手术所见：结扎右颈外动脉，切除肿瘤，切除伸入右颊部软组织肿瘤，拔除87654，并取出两块死骨。

病理报告：骨化性纤维瘤。

【小结】

骨化性纤维瘤为较少见之良性骨肿瘤。临床上为生长缓慢的膨胀性无痛性肿物。X线上分为：骨化型：表现为圆形或椭圆形致密骨块影，可呈分叶状，边缘整齐。囊型：表现为圆形、椭圆形或不规则形单房或多房透光区，边缘清，膨胀生长，骨皮质变薄。

第十节 非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤系由成熟的非成骨性结缔组织发生的良性骨肿瘤。过去曾被误认为是黄色瘤或巨细胞瘤之属型，在名称上又各强调一个方面，故名称较多。如“单发性黄

色瘤”、“黄色纤维瘤”、“痊愈性巨细胞瘤”、“囊性纤维性骨炎”。强调其纤维组织为主的称为“纤维瘤”，强调其发病部位的称“干骺部纤维性骨缺损”、“纤维性皮质骨缺损”、“局部纤维结构不良”等。1942年Jaffe及Lichtenstein根据病理变化，无成骨趋向及恶变而命名为“非骨化性纤维瘤”，体现了以纤维组织为主，又有非骨化性的特点。

【病理】

一、肉眼变化：常为一薄层硬化骨质包绕的骨腔，肿瘤由坚韧的纤维结缔组织所构成。在切面上呈数个明显的结节状病灶，界限分明，病灶内无骨结构。其内容物视所含结缔组织或类脂细胞的多少而呈棕色或灰黄色，有时黄色或棕色可混杂存在。肿瘤表面的骨皮质由于肿瘤在骨内膜面的侵蚀而变薄，但不完全破坏骨皮质，骨皮质有时亦可增厚。骨外膜一般无增生，产生病理骨折时可出现骨外膜增生。有时可因肿瘤中有硬化小碎骨片存在及其内容物的色泽表现而误诊为干骺坏死及死骨。国内曾有报告术中按肿瘤色泽及硬化小碎骨片而诊断为骨结核，后镜下始明确诊断。

二、镜下变化：肿瘤主要成分为梭形结缔组织细胞，呈层状或漩涡状排列，亦可呈囊状。细胞大小不等，一般都比较小，细胞中可有含铁血黄素或类脂质沉着。可以有多核巨细胞，因而可能被误诊为巨细胞瘤，但这种巨细胞系结缔组织细胞合并而成，体积小，胞核也少。亦可有泡沫细胞形成。细胞之间可有多少不等的胶原纤维。肿瘤内无成骨活动，只有在肿瘤邻近的骨组织才可见反应性增生，此为本病特征性表现。

【发病比率及发病部位】

本瘤少见，国内仅查见6例报告。我们的病例中有2例。年龄：多见于青少年。国内已报告的6例加我们的2例，最小年龄15岁，最大23岁。国外报告75%发生在10—20岁间，30岁以上罕见。性别：男女发病无明显差异。国内报告的6例及我们的2例为男4例，女4例。国外亦报告无性别倾向。

发病部位：四肢长骨为其好发部位，尤以胫骨、股骨最为多见。国内报告的6例为胫骨上端2例，下端1例，股骨下端2例，髌骨一例。我们的2例均发病于胫骨上端。国外报告提及几乎都发病于下肢长骨，而股骨下端为最好发部位，胫骨上、下端发病几乎相等。国内之病例全为单发。我们的2例，1例为单发，另一例为双侧胫骨发病。国外亦有多发的报告，有1例为两侧股骨、胫骨，一侧骨盆、肱骨及尺桡骨均有发病。病变好发于干骺端骨皮质，一般距邻近骨骺板3—5厘米。我们的2例分别为4及5厘米。

【临床表现】

病程经过缓慢。起病后一般无何症状，有时长期隐存，或在检查外伤骨折等其他疾病时发现。国内报告有1例是在检查外伤骨折时发现；有1例系风湿性关节炎行X线检查时发现。常见症状为局部轻度疼痛，劳累时痛可加重，但亦不厉害，有时为酸痛。局部轻度肿胀或出现肿块，扪之硬，不活动，可有轻压痛。外伤史：国内病例有2例提及有外伤史，我们的2例有1例有外伤史。国外报告25%病例因外伤而发现，偶可引起骨折。

【X线表现】

一、肿瘤多位于长骨的干骺端皮质内或皮质下，常偏于骨干的一侧，呈偏心位，为一较局限的境界比较清楚的透光区。呈单囊或多囊样卵圆形，其周边内缘多不整齐（图41A、B），其长轴与骨干纵轴平行。肿瘤一般不大，长约4—8厘米，我们的2例分别为6及7.5厘米。

二、病灶周围常环以薄的或厚薄不匀凹凸不平的致密包壳，骨皮质膨胀变薄，亦可增厚或完全缺损。我们的1例最薄处为3毫米，厚处为5毫米。透光区内可有不规则骨嵴出现，有时呈分房或粗糙的泡沫状。

三、一般无骨外膜反应。我们有一例见有骨内膜增生。发生病理骨折后可有骨膜新生骨形成。

四、软组织无改变或轻度肿胀。

五、国外报告认为当骨骼已趋成熟，病灶可自行消失，这可能是常见的过程，因为非骨化性纤维瘤简直在成人见不到。国内尚未见此方面的材料。

【鉴别诊断】

一、巨细胞瘤：多发生于20—40岁成人，发病部位较非骨化性纤维瘤广泛，局部可高度膨胀，皮肤红，温度高，有明显压痛及羊皮纸感。X线片上呈典型皂泡样改变，肿瘤周围壁薄如壳，一般无硬化现象。

二、多房性骨囊肿：为在干骺端或骨干中央的对称性膨胀性病灶，均匀光滑，界限分明，极少偏心性，周围无硬化边缘，常有病理骨折。

三、动脉瘤样骨囊肿：囊肿膨胀程度大，呈气球状。早期骨皮质侵蚀变薄，晚期可有骨膜掀起，骨膜下新生骨形成的包壳菲薄如纸。血管造影有其典型表现。

四、骨皮质内脓肿：多位于骨干皮质内，可出现一个或几个小的透光区，边缘清楚，周围为增厚的骨皮质包绕，范围较小，局部可有红、肿、疼痛及明显压痛等炎性表现。

五、单骨型骨纤维异常增殖症：四肢长管状骨近端发病最高，表现为膨胀性单囊状透光区，边缘硬化，骨皮质菲薄，外缘光滑，内缘稍毛糙，骨干增粗，在囊状影内外常散在有索条状骨纹及斑点状致密影。

六、软骨粘液样纤维瘤：肿瘤虽偏心性生长，但绝大多数是从骨髓腔开始，呈一圆形或盘状透光区，骨皮质膨胀变薄，甚至有骨皮质部分消失，骨膜下有新生骨形成。

【治疗及预后】

手术治疗效果良好，很少复发。国内外至今无恶变的报告。

病例摘要：

女，17岁。67年4月1日因右胫前疼痛2个月入院。无明显诱因及外伤史。走路时痛加重。体检：右胫前上1/3内侧有核桃大隆起，表面不红，硬，不活动，轻压痛，小腿活动自如。穿刺未抽出液体。

X线表现：右胫骨上1/3前缘自前上斜向后下长约6厘米骨结构紊乱，骨皮质似厚非厚，密度减低。前下方骨皮质增厚，骨内膜有增生现象。皮质增厚处髓腔略变窄。软组

织轻度肿胀，病变近侧距干骺端约5厘米（图42A、B）。

手术所见：肿瘤为软性纤维组织，衬垫在骨膜下，当即取两块作冰冻切片，报告为非骨化性纤维瘤。因其波及面广，另有伸展达骨皮质之下，无法全部清除，而做部分搔刮切除。67年5月左胫骨因同样病变又行同样手术。

病理报告：双侧均为非骨化性纤维瘤。

77年8月24日即10年零三个月后随访病人已痊愈，无何不适，能胜任重体力劳动。X线摄片复查病变区骨生长良好。

【小结】

非骨化性纤维瘤为一较少见的良性骨肿瘤，常见于青少年。四肢长骨为其好发部位，尤以胫骨、股骨最为常见。病程经过缓慢，症状轻微。X线表现：肿瘤多位于长骨干骺端，为一偏心性生长的局限性透光区，周围有一厚薄不均的硬化包壳，病变可呈单房或多囊状。

第十一节 韧带性纤维瘤

韧带性纤维瘤亦称“硬纤维瘤”。系起源于纤维组织的良性肿瘤，常发生于软组织。亦可原发于骨骼，为一较少见的良性骨肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤无包膜，亦无清楚边界，呈浸润性生长，切面可见呈分房状，房内含有淡黄色液体。

二、镜下变化：瘤组织主要为丰富的胶原纤维组成的粗而长的纤维囊，呈平行或交叉错综排列，其中可见纤维母细胞和纤维细胞，胞核浅染而不明显。

【临床表现】

病程经过缓慢。年龄：多发生于10—20岁，30岁以后发病者少见。男女发病无明显差异。主要表现为局部疼痛，可为间歇性疼痛，或为持续性钝痛。局部可扪及肿块，边缘多不清。有的患者在病理骨折前可无症状，病理骨折后出现骨折表现。

【X线表现】

一、发病部位：病变常发生于肱骨、股骨、胫骨、桡骨等四肢长骨，亦可发生于胸部诸骨、脊柱、骨盆及下颌骨。

二、骨破坏：肿瘤常位于长骨干骺端，呈中心性骨破坏区，似单房性骨囊肿表现。少数亦可呈偏心性生长，边缘清楚。呈弥漫性破坏时，边缘模糊。破坏区内可有残留之骨小梁，可间隔成类似分房状。骨皮质膨胀变薄（图43）。有时可呈完全溶骨性破坏，骨皮质消失，似溶骨性恶性肿瘤表现。发生于肩胛骨时，可呈大片状骨破坏区。内亦可有残留骨小梁。

三、其他表现：无骨膜反应，亦无瘤骨形成。脊椎病变及溶骨性破坏时，可出现软组织肿块。

【鉴别诊断】

应与巨细胞瘤、长骨血管瘤、骨囊肿及转移性骨肿瘤相鉴别。

【治疗及预后】

手术治疗，效果良好。

第十二节 巨细胞瘤

巨细胞瘤为起源于骨髓结缔组织的常见骨肿瘤。文献中名称很多，如“破骨细胞瘤”“棕色瘤”“褐色瘤”等。也曾叫“骨髓瘤”“骨髓样肉瘤”“巨核细胞瘤”及“巨细胞性骨萎缩症”等。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤由软而脆的肉芽组织构成，一般文献均述无包膜，北京积水潭医院放射科研究有详细记录的41例手术及病理标本，认为肿瘤表面有完整的纤维包膜。并将肿瘤内部结构分为实质性及囊肿性两种。实质性肿瘤切面呈灰白色或黄褐色，常可见出血及坏死区，如有大片出血，则呈红棕色或暗褐色。肿瘤间质内血管丰富者，肿瘤生长活跃。囊肿性肿瘤则于髓腔内形成多房性或单发较大囊腔，有的囊腔内壁仅一层薄膜，囊内充满咖啡色、黄褐色等浆液性或血性液体。“老”的肿瘤可出现纤维化、血色素沉着及钙化等。

恶性巨细胞瘤切面呈灰白鱼肉样组织，有明显出血及坏死，有时肿瘤中心形成囊腔。骨组织明显破坏，易突破骨皮质侵入软组织。骨膜下骨质破坏消失后，可有骨膜新生骨形成，或形成断续不连的骨壳。

二、镜下变化：肿瘤由间质细胞及多核巨细胞组成。间质细胞是肿瘤的主要成分，它规定着肿瘤的性质。一般呈梭形、圆形或椭圆形，胞浆少，界限不清。胞核呈椭圆形，染色中等。细胞间有少量胶原纤维及网状纤维。多核巨细胞呈圆形、椭圆、多角形或不规则形，胞浆丰富，嗜硷性。胞核数目不等，可由数个，数十个，甚至上百以上，胞核多集中于细胞的中心部。此种巨细胞系由间质细胞融合而成。体积为巨细胞中最大者，形态醒目，以此称为巨细胞瘤。

目前病理学家根据间质细胞分化程度、巨细胞形态及数目多少，将巨细胞瘤分为三级。

I级：良性巨细胞瘤。间质细胞分化较好，呈圆形、椭圆形，形态及大小较一致，分布稀疏，胞浆中等，胞核中等大小，相当一致，染色中等，无不典型核分裂。多核巨细胞数量多，几乎均匀散布于间质细胞之间，体积较大，大小较一致，呈圆形，胞浆丰富，粉红色，核较多，形态与间质细胞核相似。在肿瘤内有薄壁血管。肿瘤边缘可有少量骨样组织及骨组织。

II级：中间型巨细胞瘤：介于I与III级之间。间质细胞多，密集在一起，可呈漩涡状排列。细胞呈圆形、梭形或椭圆形，细胞大小及形态变异较大，胞核大，染色深，核分裂较多见，且出现不典型核分裂。多核巨细胞较少且小，分布不均匀，核少，并可出现轻度间变。骨及骨样组织不易见到。

Ⅱ级：恶性巨细胞瘤（巨细胞肉瘤）。间质细胞分化极差，明显间变，数量极多，排列非常密集，呈不规则漩涡状。细胞大小不一，呈显著多形性，或似纤维肉瘤。胞核大，染色深，分裂象多。多核巨细胞少，大小不一，一般体积较小，胞核亦少，散在分布，呈明显的不典型性。肿瘤内血管多，无骨及骨样组织。

国内文献报告多按三级分型法。国外亦有根据组织学特点分为四度者。一度、二度为良性肿瘤，三度可能是恶性的，四度肯定为恶性。并根据161例统计为一度占20%，二度占65%，三度占10%，四度占5%。

【发病比率及发病部位】

巨细胞瘤发病比率各家统计不一，国外统计约占原发性骨肿瘤9%，占良性骨肿瘤15%。北京积水潭医院放射科统计883例骨肿瘤，巨细胞瘤105例，占11.9%，几乎占良性骨肿瘤的20%。国内还有的统计占原发性骨肿瘤5%，占良性骨肿瘤15%。巨细胞瘤为常见骨肿瘤，国内已查见336例报告，较常见的骨肉瘤273例还多。我们的病例中有12例，占原发性骨肿瘤的6%。

年龄：国内文献报告最小年龄5岁，最大63岁，平均年龄30.1~31岁，20~40岁最多。国外一组161例报告90%的病人在20岁以上发病。我们的12例年龄在19~71岁，平均33.8岁。

性别：国内文献报告男多于女，亦有女多于男者。我们查及国内文献性别记载明确的202例，男性为127例，女性75例，男女之比为1.7:1。国外有的报告25岁以下女多于男，大于25岁的无性别差异。我们的12例男5例；女7例。

发病部位：国内部位记载明确的215例中，以股骨发病最多，占74例，胫骨次之，占48例，再次为桡骨下端26例，上述三处共占68.8%。四肢长骨总计占83%。膝关节上下共96例，占45%。除四肢长骨外，脊椎、颌骨、髌骨、颞骨、髌骨、肩胛骨、肋骨、颞骨、掌骨、距骨、指骨、骰骨及坐骨等均有发病。亦有发生于腱鞘之报告。我们的12例也包括在上述部位内，但颈椎却有二例。病变绝大多数为单发，多发者很少见。国内仅见三例多发的报告。我们有一例坐骨、髌骨均有发病，并侵及股骨头、颈（图48）。

【临床表现】

王云钊等深入地研究了75例骨巨细胞瘤，根据其不同性质将巨细胞瘤分为良性、生长活跃及恶性三种。此种分法对临床及X线诊断，选择治疗方法及判断预后均有指导意义。

外伤史：约半数病人有外伤史，通常认为外伤可促使肿瘤生长加快或外伤骨折加重症状引起患者注意，外伤可能为诱因，而不是发病原因。

良性巨细胞瘤：

病程缓慢，可由数月至数年，国内报告病史最长者达13年。早期症状轻微，多是局部麻木、酸胀或间歇性隐痛，劳累后加重，休息则缓解。随病变发展疼痛可加重，但仍较轻微。初起肿瘤较小，逐渐增大呈突出肿物，质地坚硬或柔韧如羊皮纸样感。同一肿瘤有时软硬亦可不一致。轻度压痛。表面光滑或呈结节状，与皮肤多无粘连。如肿瘤较大，局部皮肤可潮红，温度升高，有静脉曲张或红色斑点。发生下肢者可有跛行，甚至

肌肉萎缩，发生于脊椎者，可出现相应的神经症状，甚至截瘫等。约25%病人无自觉症状，而是于发生病理骨折后始就诊。

生长活跃巨细胞瘤：

初起亦为缓慢生长之肿瘤，但可自发的或因外伤等而出现短期内肿瘤增大明显，间歇性疼痛转变为持续性疼痛，但仍不剧烈。肿瘤某一局部生长特别迅速，明显突出，疼痛加剧，对诊断很重要。肿瘤可发生局部软化而出现波动感，或表面凹凸不平，压痛明显，局部潮红，静脉曲张。关节功能障碍较明显，少数病人可扪及血管搏动及听到血管杂音。个别病人可破溃感染，形成久治不愈之窦道。

恶性巨细胞瘤：

亦称“巨细胞肉瘤”，可有两种情况。一是肿瘤初起即生长快，病程短，仅2~4个月。症状出现早，疼痛剧烈。二是肿瘤已数年，近期突然生长迅速，由隐痛、钝痛转变为持续性剧痛。恶性巨细胞瘤病人周身症状明显，贫血、消瘦，很快出现恶病质。肿瘤膨大显著，呈结节状，中等硬，压痛明显，皮肤温度高，甚至穿破皮肤或侵犯关节等。

Compere强调指出巨细胞瘤中的巨细胞和间质细胞含有酸性磷酸酶，而其他骨肿瘤基质细胞仅含硷性磷酸酶，此可作为主要鉴别诊断标准。

【X线表现】

一、一般表现：I、II级巨细胞瘤常出现以下表现：

(一) 肿瘤在长管状骨干骺端骨内呈圆形或椭圆形偏心性囊状破坏区，逐渐向四周膨胀生长，引起骨皮质膨胀变薄。肿瘤向骨端部扩张较向骨干部迅速。可一直扩展到关节面，大多不穿破关节软骨，故病变达关节软骨下方时就停止。而边缘部病变仍继续发展，而形成关节影像似陷入肿瘤内。肿瘤横向生长和纵向生长程度差不多，故肿瘤多呈球形。甚至横向大于纵向，可形成骨干好像插在肿瘤之中(图44)。肿瘤大小不一，可发展很大，位于长骨的肿瘤有如儿头大者。路氏汉报告一例髌骨的巨细胞瘤病理标本约12.5×12.5×8.5厘米，重达650克。

(二) 典型表现为皂泡样透光区，系由于肿瘤内残存着未被侵蚀破坏的骨性间隔相互交错所形成。但随病变进展，骨性间隔自中心部相继破坏，故见肿瘤中心部可为完全性溶骨性变化而无皂泡影，由于肿瘤向周围不断侵蚀，而于边缘部分可再出现新的皂泡样囊状影。因此，如连续观察，可见肿瘤早期呈无结构的网状阴影，逐渐变为典型皂泡样阴影，再后肿瘤中心部呈溶骨性破坏，皂泡样阴影减少甚至消失，而边缘部或一侧再出现新的皂泡状阴影(图45)。皂泡状阴影为巨细胞瘤典型表现，但不是所有病人都出现此种征象，不能作为一个特点。王云钊等的研究材料中，此种多房性骨破坏皂泡状阴影只占1/3，而单房性骨破坏却占2/3。李瑞宗报告巨细胞瘤的典型泡沫状表现仅占27.3%。

(三) 肿瘤外围有一层薄骨壳，生长缓慢的肿瘤包壳完整，生长活跃的巨细胞瘤可突破骨壳，向外生长浸润，骨壳被突破处显示骨壳不规则，残缺不全，骨化不均匀，其外面形成软组织肿块(图46)，在软组织边缘又形成新的断续不连的骨壳，且又可被肿瘤突破，从而形成多层骨壳。有时出现骨膜反应，亦可遭到破坏或呈骨膜三角(图47)。

二、血管造影：

鲍润贤等详细描述了巨细胞瘤的动脉造影表现。

I—II级巨细胞瘤动脉期表现：少数病人可呈正常表现。多数病人有轻一中度血运增加，边缘部分有成熟的小血管增生，肿瘤中心区往往是血运缺乏区。动脉晚期常有“血池”“瘕染”现象。肿瘤轮廓清楚。静脉期：主要表现为清晰的“血池”“瘕染”及造影剂滞留。

Ⅲ级：一般均有丰富血运，并出现各种恶性肿瘤动脉造影征象。如肿瘤潮，动脉中断，毛细血管丛增生，肿瘤性病理血管及动静脉瘘等。

总之，血管造影可见：生长缓慢者，血运不增加，生长活跃者血运增加，恶性者血运丰富，有其典型表现。因此，动脉造影可早期发现肿瘤恶变，这是其重要使用价值。

三、巨细胞瘤的早期X线表现问题：

综合国内文献报告之病例，大都为典型的巨细胞瘤，早期病例很少。李果珍1955年报告一例早期巨细胞瘤。腕痛二月，局部稍肿，明显压痛。X线表现为桡骨远端有 $2 \times 2 \times 1.5$ 厘米三角形透光度增加阴影，境界清，周围软组织轻度肿胀。三月后表现为典型巨细胞瘤。李景学报告中提及一例，胫骨部呈椭圆形透光区，半年后呈典型多囊状透光区。另一例初期为网状，后变为囊状。冯传汉等报告一例距骨外侧部大块骨质缺损，皮质完整，外形无改变，曾误诊为骨结核。我们也有一例类似病变，亦误诊为骨结核（图49）。

因为早期病例尚少，提不出早期可靠X线征象。就现有情况有两点值得注意：（一）凡是四肢长骨有局部轻度肿胀疼痛或外伤后损伤症状消失了又有肿痛的病人均应及早行X线摄片检查；（二）如X线片发现上述病人长骨干骺端有偏心性生长，范围不大，圆形或椭圆形，单纯性的溶骨破坏区，或呈网状改变，软组织正常或轻度肿胀，动脉造影正常表现或轻度血运增加，则应高度怀疑巨细胞瘤。

四、恶性巨细胞瘤（巨细胞肉瘤）：

恶性巨细胞瘤占10~30%。肿瘤可在发展过程中自发性或外伤后生长迅速，由隐痛转变为持续性锐痛，或一开始即生长迅速，疼痛剧烈。X线可有两种表现：

（一）早期主要为明显软组织肿块，肿瘤生长迅速，体积巨大，骨壳可大部或全部吸收消失，与瘤体相连的骨干呈虫蚀状破坏。已经发生钙化或骨化的肿瘤又重吸收。肿瘤与周围软组织无明显界限，肿瘤可突破关节，引起骨性关节面广泛破坏。肿瘤亦可呈明显骨破坏之骨缺损区，较I—II级者更明显，骨缺损区内无骨性间隔，或有亦很少。肿瘤膨胀较轻，或甚没有骨膨胀。

（二）肉瘤样表现：肿瘤已失去或部分失去巨细胞瘤一般表现，而具有肉瘤特点。肿瘤呈溶骨破坏，不引起骨扩张性改变。骨皮质甚至可大部完整，但肿瘤却早期突破骨皮质向周围浸润，形成环绕骨干的软组织肿块。可出现多层骨膜反应及骨膜三角。软组织中亦可出现断续不连的单层或多层骨壳。亦有的在软组织肿块中出现棉絮状瘤骨。

我们有一例，女，16岁，三月前摔伤左肱骨上部，肿胀疼痛。近二月来肿胀迅速增大，剧痛。X线见左肱骨上端有一横径大于纵径的几头大肿块，密度较高，在其上部见有索样瘤骨及瘤软骨。靠近骨干处及部分边缘有断续不连的骨壳及残存不典型皂泡影。骨干似插入肿瘤内，有典型骨膜三角。肱骨上端消失。肿瘤侵犯关节，关节面尚部分保留，肩胛骨亦出现骨膜反应（图50）。

【鉴别诊断】

巨细胞瘤应与动脉瘤样骨囊肿，孤立性骨囊肿，良性软骨母细胞瘤，骨血管瘤等鉴别。

【治疗及预后】

局部广泛切除术疗效甚佳。预后良好。但许多学者认为肿瘤的恶变是由初期使用放射疗法，复发后再刮除或复发后再使用放疗而引起的。故复发后不能再刮除或放射治疗，更不能二者兼用，此点应引为注意。

病例摘要：

例一，女，40岁，7年前不慎将左手小指握伤，当时轻痛无肿胀。后小指第一节逐渐肿胀增粗，影响功能，近二年来疼痛加重。体检：左手小指第一节增粗肿胀，质硬，压痛，邻近指缝消失，呈圆锥形外观。局部皮肤紧张，光滑，掌指关节活动受限。X线表现：左小指第一节指骨高度膨胀，以中近段为著，约2.5×2厘米，骨皮质菲薄，边缘略呈波浪状，其中呈微小皂泡状透光阴影，掌指及指间关节未受侵犯。软组织肿胀。活检：病理报告为巨细胞瘤Ⅰ级（图51）。

例二，女，30岁，颈部疼痛一年，逐渐加重，转头受限，无发热。临床诊断颈椎结核住院行石膏颈管牵引出院。一年后因截瘫第二次住院。X线见颈₂椎体骨质明显破坏。增宽变扁，周围有散在不规则致密阴影，齿突破坏不见。环椎下缘受累并向前移位。咽后软组织梭形肿胀，密度增高。手术：椎体前缘未见冷脓肿，穿刺未抽出脓液。椎体骨质破坏，有肉芽样组织及烂肉样物。病理报告：巨细胞瘤Ⅱ级（图52、53）。

【小结】

巨细胞瘤为原发于骨髓结缔组织常见的骨肿瘤。国内已有336例报告。年龄：20~40岁最多，平均年龄30.1~31岁。男女之比为1.7:1。发病部位以股骨下端、胫骨上端及桡骨下端最多。四肢长骨总计占83%。临床主要表现为不同程度的疼痛肿胀。X线表现：于长骨骨端呈偏心性生长溶骨性多房样骨破坏，呈皂泡样改变，肿瘤可突破骨皮质，骨壳形成，可以破坏再形成呈多层骨壳。软组织肿胀。动脉造影可早期发现肿瘤恶变。恶性巨细胞瘤表现骨破坏显著及肉瘤样改变。

第十三节 骨血管瘤

骨血管瘤为起源于骨血管的良性骨肿瘤。为来自中胚叶异常增生的血管所组成。多发生于脊柱、颅骨，其次为长骨、颌骨，亦见于骨盆、肩胛骨、肋骨及鼻骨等。骨的血管瘤如合并多发的软组织血管瘤则称为血管瘤病。因肿瘤发生部位不同，而各有其特征。现

就国内文献中较多见的脊椎、颅骨、长骨及颌骨血管瘤分别叙述如后。

脊椎血管瘤

骨血管瘤中以脊椎血管瘤多见。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤大小不一，可小至几毫米，也可较大，充满整个椎体。多为单发。一般无包膜，呈紫红色。骨皮质膨胀变薄，肿瘤处骨质被大部吸收，肿瘤参差于骨小梁间，残留之骨小梁为适应持重而代偿性增粗，呈纵形排列。肿瘤易出血。

二、镜下变化：按肿瘤分化程度和结构的不同，分为海绵状血管瘤和毛细血管瘤。毛细血管瘤主要为内皮细胞构成的扩张的毛细血管。骨血管瘤多为海绵状血管瘤，为内皮细胞构成的血窦和扩张的血管窦，管壁薄，仅为单层内皮细胞，窦腔充血扩张，亦可有血栓形成。血管之间为脂肪性骨髓组织。此种间质组织可发生水肿及胶样变性。

【发病比率及发病部位】

脊椎血管瘤在临床上及尸检中所见差异很大。Töpter氏在2154个尸体解剖中发现有11.93%之脊柱一个或几个椎体有血管瘤。在临床上症状的血管瘤并不常见。国内仅见数例报告。我们的病例中有两例，占原发性骨肿瘤的1%。与文献报告相符。

年龄：中年人多见，儿童及老人少见。我们的两例均为成人。

性别：男女发病无明显差异。国内所见报告之病例以女性为多。我们的2例均为男性。

发病部位：脊椎血管瘤以胸椎段多见，尤以胸₂~胸₇最多见。腰椎次之，颈椎及骶椎最少。Schmorl氏报告各个部位发病情况是颈椎32例，胸椎350例，腰椎170例，骶椎27例。我们的二例为胸₇一例，腰₃一例。

【临床表现】

较小的血管瘤多无症状。疼痛为最早出现的表现。早期疼痛多较局限，亦可为钝痛，一般不严重，常并有肌肉痉挛。发生于胸椎者，可因椎体扩张，椎弓受累，甚至突破骨皮质，出血及病理骨折等，压迫脊髓或神经根而出现相应的症状，如神经根疼痛，感觉障碍，排尿排便困难，痉挛性麻痹，以及截瘫等。发生于颈、腰及骶椎者症状较少。

【X线表现】

一、椎体血管瘤多为单发，少数情况也可多发，累及2~3个椎体。肿瘤发展到一定程度，X线上才能显示出来，病变以侧位片显示较清楚。

二、最常见的表现为椎体内松质骨结构部分吸收消失，代偿性增粗之骨纹纵形排列，间以密度减低区，呈栅栏状。如粗大骨纹呈扭曲与垂直排列相间，则呈网眼状或蜂窝状表现。少数可呈囊状透光区。病变累及椎弓及横突时，多呈网眼状，正常骨结构消失。

三、椎体外形多保持正常，或向周围轻度膨胀扩大，原来凹陷的边缘变平甚至凸

出。骨皮质粗糙模糊。椎体可因进行性受压而变为楔形，呈现压缩性骨折。

四、椎间隙一般保持正常。但因椎间盘之脱出而致椎间隙变窄。

【鉴别诊断】

一、脊椎结核：为全身骨结核最多见者，常为多发。发病年龄较血管瘤略年轻。病变以下胸椎及上腰椎多见。病人常有活动障碍及强迫性保护体位。X线表现为溶骨性不规则之破坏，椎间隙变窄消失。椎体骨质融在一起或互相嵌入为常见重要表现。另外可出现脊柱曲度的改变，冷脓肿、骨赘、骨桥的形成亦较常见。这些表现均有别于椎体血管瘤。

二、还应与椎体骨髓瘤、转移癌及淋巴瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

常采用放射疗法。如产生脊髓压迫时，则应及早手术解除压迫，术后再行放射治疗。

病例摘要：

男，34岁，腰背痛四月余，弯腰受限，不敢负重。体检：胸7处压痛，脊柱前屈后伸受限。X线表现：胸7椎体外形尚保持正常，椎体内有粗大骨纹纵形排列成栅栏状，椎体中部最明显，椎体后部呈网眼状及囊状改变，病变累及椎弓。手术时打开椎弓部即有较多出血，无法继续手术。扪椎体骨质发软，有骨质减少感。未能彻底切除肿瘤。术后行放射治疗，症状好转（图54）。

【小结】

脊椎血管瘤为骨血管瘤中常见者。中年人多见。国内所报告之病例女性发病较多。胸椎，尤以胸₂—胸₇为最多见。其次为腰椎及颈椎。疼痛为最早出现症状，如压迫脊髓及神经根则出现相应症状。X线表现：椎体外形多保持正常。内为典型的粗大骨纹排列成栅栏状，或交错成网眼状。椎间隙多正常。

颅骨血管瘤

颅骨血管瘤较脊椎血管瘤少见，但较长骨血管瘤多见。

【病理】

一、肉眼变化：颅骨血管瘤大小厚薄不一，其切面与脊椎血管瘤不同。颅骨的血管瘤由较多骨小梁构成网状支架，表浅部位的骨小梁粗大，垂直于颅骨表面，呈放射状。肿瘤深部的骨小梁则呈蜂窝状排列。骨小梁空隙之间为大小不一扩张充血的紫红色血窦。

二、镜下变化：肿瘤由不规则排列骨小梁及大的薄壁血管、血管窦组成。血管窦为单层内皮细胞形成，掺杂于骨小梁间或贴于骨小梁上，亦可有结缔组织将血窦与骨小梁分隔。

【发病比率及发病部位】

本瘤较脊椎血管瘤少见，国内报告不多。年龄：任何年龄均可发病，成人多见。性

别：男女发病相等。发病部位：颅骨各骨均可发病。

【临床表现】

病程缓慢，有的病程长达20余年。症状轻微，病人多在发病数年后始就诊，其主要表现为头部无痛性肿块，质地坚硬，边缘不甚清，无压痛，局部皮肤正常，无粘连。少数病人局部有胀感及压迫感。女性患者在月经来潮时出现头痛和阵发性呕吐。

【X线表现】

肿瘤起于板障，逐渐增大，向外膨胀，侵蚀破坏内外板，以破坏外板为主。表现为：

一、肿瘤呈圆形或椭圆形骨质缺损区，边缘清楚，但可参差不齐，呈小锯齿状。少数病例可出现边缘硬化，亦可出现双边现象，乃因内外板破坏程度不同所致。

二、正位片上见多数缺损区内有自中央向周围放射状排列的骨针，呈典型的日光放射状阴影，其排列规则，中心部没有骨吸收现象。

三、切位片见病变部膨隆，膨出部分可见与颅骨表面垂直的骨针，亦呈放射状。骨针可较粗呈小棒状，上下粗细相近。外板常有骨侵蚀，骨膜被掀起。内板多保持完整，如内板受侵蚀破坏，可见内板向颅内膨出，此种现象少见。

四、有的病变边缘部还可能出现清楚的小圆形透光区，亦有的表现为病变一部分呈蜂窝状骨破坏，另一部分呈完全性的溶骨性破坏。颅骨血管压迹正常，无加深、扩大、迂曲现象。

【鉴别诊断】

一、脑膜瘤：（见骨瘤节）

二、颅骨骨肉瘤：病程短，有疼痛等症状。肿块生长迅速，表现为大小不等，形状不规则的溶骨性破坏，虽可有放射状骨针，但不及血管瘤的规则。正位观察中心部骨质溶解破坏。软组织肿胀显著等。

【治疗及预后】

颅骨血管瘤以手术切除为宜，因大剂量照射可能损害脑组织。预后良好。

病例摘要：

女，26岁，左颞部无痛性肿块三年。体检：左颞后部肿块，坚硬如石，无压痛，表面皮肤正常，无粘连。X线表现：左颞部有一鸡蛋大之肿块阴影，向外突出，肿块影内有向外伸出放射状骨针。颞骨内外板密度略增高。X线诊断：颅骨血管瘤（图55）。

【小结】

颅骨血管瘤较脊椎血管瘤少见。多见于成年人。男女发病相等。病史长，症状轻微，主要表现为头颅局部无痛性肿块，质地坚硬。X线表现为圆形或椭圆形骨质缺损区，边缘清。缺损区内有自中央向周围放射的骨针，排列较规则。侧位片上局部膨隆突出，内有与颅骨垂直之骨针，亦呈放射状。

长骨血管瘤

文献报告长骨血管瘤罕见，较脊椎、颅骨血管瘤为少。但在我们的病例中却有四

例。较脊椎、颅骨血管瘤为多。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤大小不一，多较大，呈浸润生长，无完整包膜。切面呈灰白色或暗红色。可呈海绵状结构，位于持重部位者可见骨小梁稀疏粗大。

二、镜下变化：正常骨结构紊乱，骨小梁间隙宽大，内有较多血管组织，管腔大小不一，管壁薄，可仅覆盖一层扁平上皮。间质可由不等量的纤维组织构成。细胞呈梭形或扁平，胞浆较少，胞核呈椭圆或梭形，无明显间变。

【发病比率及发病部位】

长骨血管瘤文献大都描述为罕见病变，国内仅查见4例报告。在我们的病例中有四例，高于脊椎及颅骨的发病。

年龄：多见于成人。我们的四例分别为16、21、37及74岁。

性别：男女发病无明显差异。我们的四例为男2例，女2例。

发病部位：四肢长骨均可受累，国内报告之病例虽不多，但胫、腓、尺、桡骨均有发病。我们的病例为股骨、肱骨下端、胫骨上端及尺骨骨干各一例。

【临床表现】

早期多无症状，病程缓慢，最长者达17年。首先引起注意的是局部肿块，可伴有疼痛或无痛。肿块逐渐增大，质韧或硬，边界多不清。可有压痛，表面光滑，固定不动。我们有一例出现患肢无力，行走跛行，肢体萎缩。有的病人症状在阴雨天加重。

【X线表现】

Sherman观察了45例各个部位的骨血管瘤，认为脊椎血管瘤呈网眼状改变；扁骨血管瘤呈日光状或蜂窝状；其他部位者呈泡沫状。王云钊等对骨血管瘤的病理及X线作了深入细致的研究，对指导我们认识骨血管瘤的X线征象非常重要。归纳长骨血管瘤有以下表现：

一、栅栏状或网眼状骨纹：血管瘤在骨小梁间穿行生长，非受力的骨小梁大部萎缩吸收，受力排列的骨小梁部分被吸收，另一部分为了适应重力支持的需要而变为粗大，从而形成典型的栅栏状结构（图56）。有的病例表现为网眼状结构，系因受力和非受力骨小梁均有一部分萎缩吸收，剩余的变粗大纵横交错排列而形成网眼状骨结构。栅栏状及网眼状骨纹为诊断长骨血管瘤的可靠征象。有时以一种表现为主，有时同一病变两种表现均有。

二、囊状骨破坏：肿瘤表现为偏心性或中心性囊状骨破坏，沿骨干长轴蔓延，呈长条状或多囊状，范围可相当广泛。呈分叶状或部分分叶状。囊状阴影内有多少不等的骨嵴形成。此种囊状改变能引起骨局限性膨胀，周围可有反应性骨增厚（图57）。

三、弥漫性骨破坏：表现为髓腔内并逐渐累及骨皮质的斑片状溶骨性破坏，有的破坏区呈囊状，边缘清楚，有的区域边缘模糊不清，亦有的边缘破裂侵入软组织，形成密度不均匀的软组织肿块，但仍可见其囊状改变的基本形状。肿瘤区内可有残留的骨小梁，表现为增粗变大，密度增高，排列紊乱。可有骨膜新生骨形成，甚至形成骨膜三角（图58）。上述溶骨性囊状破坏，其边缘可清楚，模糊或断裂，粗大紊乱密度增高的骨小

梁及骨膜增生等共同构成了弥漫性的不规则的肿瘤破坏区。有的亦可呈皂泡状或蜂窝状骨破坏(图59)。

【鉴别诊断】

应与骨囊肿、巨细胞瘤、内生软骨瘤及甲状腺癌骨转移等相鉴别。

【治疗及预后】

手术治疗或手术与放射疗法并用，效果良好。

病例摘要：因长骨血管瘤很少见，三个病例又各表现不同，故均摘要如下：

例一：女，16岁，左腿痛三年余。三年前一次跌倒后，渐觉左膝上方疼痛，并有压痛，腿无力，行走时疼痛。局部肿胀。一年来渐觉患腿长于健腿，走路时有跛行。体检：左下肢细且较对侧长，左膝上偏内侧局限压痛，无红肿，略隆起。皮肤表面正常。左股部肌力减弱。初诊骨结核，抗痨治疗50余天无效，仍感阵痛。

X线表现：左股骨下1/3髓腔内略偏心生长约10.8×1.5厘米长条状透光区，边缘清，但不甚规则。其上部呈花边状，透光区内有少量不规则骨嵴。病变处骨皮质膨胀，致骨干增粗，并呈前突畸形。病变以上之骨干显示萎缩变细。病变上部周围骨弥漫性硬化，病变以下干骺端之骨正常。病变上部有骨内膜增生现象。X线诊断为骨结核及非骨化性纤维瘤。

手术经过：术中见骨皮质变薄，表面尚光滑。肿瘤似肉芽样组织，易出血，长约10×1厘米。刮除后肌瓣填塞。

病理报告：骨血管瘤。

例二：男，37岁，右小腿肿块10个月，疼痛半年。开始右小腿前部生一约花生米大小之肿块，不痛。逐渐长大，四个月后出现疼痛，且向上、下方牵涉，阴雨天加重。在当地按风湿治疗无效。体检：右小腿中段前方有一5×3厘米大之骨性肿块，压痛，边界不甚清，周围无红肿。

X线表现：右胫骨上部骨干前缘骨皮质内有一8.6×2.7厘米之透光区，边缘清，但不甚规则。肿瘤膨胀性生长，以向髓腔内膨胀为主，致髓腔变窄。对侧有骨内膜增生。侧位呈向前膨隆之肿块样透光区，内为粗大骨小梁，纵形排列成栅栏状。

手术经过：术中见肿瘤呈暗红色，予以刮除并植骨。

病理报告：骨血管瘤。

术后80天复查植骨生长好，无复发现象。

例三：男，20岁，左肘部不适疼痛半年。半年前偶觉左肘不适，时有轻隐痛，未予注意。局部无红肿。X线表现：左肱骨下端内侧呈大小不等皂泡状改变，大者如山楂大，小者仅绿豆粒大小，与周围骨界限清楚，骨膨胀不明显。关节未受累及。软组织不肿胀。X线诊断为巨细胞瘤(图59)。

手术及病理证实为：肱骨血管瘤。

【小结】

长骨血管瘤文献大都叙述为罕见，国内查见四例报告。在我们的病例中有四例。多见于成年人，男女发病相近。四肢长骨均可受累，病程缓慢，症状轻微，常因局部肿块

而就诊。X线表现:有栅栏状或网眼状骨纹,囊状骨破坏及弥漫性骨破坏等为主要表现,亦可有皂泡样或蜂窝样骨破坏等改变。

颌骨血管瘤

我们查阅文献发现颌骨血管瘤报告较其他骨血管瘤为多,如认识不足,可因拔牙、活检等引起大出血,实有其临床重要性。因此,将颌骨血管瘤单独提出。

【病理】

与上述三种血管瘤性质是一样的,不再赘述。

【发病比率及发病部位】

国内查见11例报告,较上述三种血管瘤报告的病例为多。

年龄:最小年龄8岁,最大38岁。平均26岁。性别:男女发病相等。

发病部位:下颌骨发病较上颌骨为多,约为2:1。亦可上下颌骨同时发病。

【临床表现】

病程较上述三种血管瘤为短,多为数月。早期无症状,或偶然发现不大的无痛性肿物,逐渐长大,局部出现肿块,颌骨变形致面部畸形,可压迫神经引起疼痛。邻近之牙可松动。出血为常见症状,可有自发及继发出血,有的病例因拔牙或活检而引起大出血。Castleman报告一例活检时失血达1400毫升。国内61年前报告的3例有两例因拔牙流血不止而诊断出。另一例因活检而大流血。因此,颌骨血管瘤在术前做出诊断很重要。

【X线表现】

根据发病部位不同,颌骨血管瘤分为中心型及周围型两型。

一、中心型:较多见。发病于骨髓腔,向周围扩大,为不规则溶骨性破坏区,呈皂泡状或蜂窝状,边缘不清,内有细小之骨小梁或粗糙之骨嵴间隔。亦可有单囊者。骨皮质膨胀变薄,很少穿破骨皮质,多无骨膜反应。位于牙根周围时,可使牙根移位或吸收(图60)。

二、周围型:很少见。起病于骨膜,向骨表面压迫侵蚀,可使骨皮质吸收,甚至可侵蚀至松质骨,向外生长,可见一密度不均匀之软组织块影。

【鉴别诊断】

应与颌骨囊肿性病变及牙釉质瘤相鉴别。

【治疗及预后】

因未注意到有血管瘤的存在而施行拔牙术或常规方法取活检而引致大流血者已屡见报告。因此,力争在术前明确诊断,避免大出血,乃是十分重要的。如需术前取活检, Castleman指出在肿瘤骨皮质处开小孔探查取材,一旦出血,便于控制。或最好用穿刺吸取的方法,可发现肿瘤液性质,避免出血之并发症。

治疗方法:手术治疗或放射疗法。预后良好。

【小结】

在国内颌骨血管瘤的报告较其他部位血管瘤为多。发病年龄8—38岁,平均26岁。

男女发病相等，病程较短，一般仅数月。下颌骨发病多于上颌骨。主要表现为逐渐增大之肿块，可致面部畸形。X线分为中心型及周围型。中心型多见，表现为颌骨内溶骨性破坏，呈泡沫状或蜂窝状，内有骨梁间隔，周围型少见。治疗方法为手术切除或放射疗法。术前最好明确诊断，以避免拔牙或活检等所致之大流血并发症。

血管瘤还可发生于肩胛骨、锁骨、肋骨、骨盆及短管状骨。发生于扁骨的血管瘤X线表现为星形放射状骨针，或仅为一透光区。发生于短管状骨者可呈蜂窝状溶骨性破坏，国内还有发生于鼻骨的报告，主要表现为粗细不等的放射状骨针。

第十四节 血管瘤病

血管瘤病为一先天性疾患，系指血管瘤多发，广泛侵犯软组织、骨骼，甚至内脏等。X线表现：位于软组织内的血管瘤常可见有大小不等，圆形致密的静脉石影。骨骼中的病变则呈蜂窝状或多发囊肿性阴影。亦有的在骨结构中呈广泛斑点状密度增加阴影，杂有小囊状透光区，互相交错在一起。治疗以放射疗法为主。

第十五节 血管球瘤

血管球瘤又称“球瘤”、“脉管球瘤”。1812年Wood首先报告血管球瘤。1934年Popoff对血管球体的解剖和生理作了详细的描述。正常血管球体是一个微小的球形终末器官，由输入动脉、吻合的血管、原发的侧支静脉、血管球间网及包囊等部分组成。在人体表面真皮的网状层及最深层广泛分布。最常见的部位为甲下，其次为指尖腹面。血管球体在婴儿没有，60岁以上亦减少。血管球体具有明显的动脉静脉吻合功能，以其收缩机能来控制皮肤动静脉循环的作用，因而能调节血流及体温。

【病理】

一、肉眼变化：体积较小，直径一般为数毫米，如米粒样，也可达5厘米。多数肿瘤有包膜。与周围组织有明显分界。瘤组织质地松软。外观呈淡红色、紫红色或灰红色。

二、镜下变化：血管球瘤由多少不等的小血管构成，在小血管周围有数量不等的上皮细胞，呈多边形，中等大小，大小及形态相当一致。细胞膜清楚，胞浆清亮，胞核呈圆形，位于细胞中央，其周围可透明，胞核着色明显。小血管之间有多少不等的结缔组织，内含有髓鞘及无髓鞘神经纤维。

【发病比率及发病部位】

血管球瘤罕见，国内仅见方佛安报告一例。Carroll 1972年报告28例。我们的病例中有一例。好发于成人。男女发病无差异。发病部位：好发于甲床、指、趾尖、肌腱、骨膜、关节囊及尾骨部次之。深部组织少见。方氏报告发病于左手无名指远节内侧。我们的病例发生于左手食指中节。

【临床表现】

血管球瘤生长缓慢，病程较长。典型表现为三大症状：疼痛、压痛及对温度敏感。疼痛常为最先出现症状，可向肢体近端牵涉。天气寒冷及精神紧张可加重疼痛，有的可睡中痛醒。在其病变处及其周围可有明显压痛，撞击时痛加重。如破溃，创口可经久不愈，患处过冷引起疼痛或痛加剧，温暖可使疼痛缓解。患部可轻度膨胀，皮肤可增厚变为兰色或暗红色。

【X线表现】

皆为单发，为一圆形密度减低区或骨缺损透光区，边缘光滑锐利，与正常骨分界明显。或呈压迫样骨缺损。周围软组织可轻度肿胀或不明显（图61）。

【鉴别诊断】

单发性内生软骨瘤：没有明显疼痛压痛，温度变化无影响。X线片上主要不同点是：单发性内生软骨瘤常引起相邻的骨皮质膨胀变薄，肿瘤周围有一薄层增生硬化现象，在透光阴影内可见到散在的砂粒样致密点状影。

【治疗及预后】

手术搔刮或切除为主要治疗方法，Carroll等28例手术后随访平均三年，除2例外，术后疼痛完全消失。症状复发的病例，主要是血管球瘤切除不完全所致。

第十六节 骨淋巴管瘤

骨淋巴管瘤为起源于骨骼由淋巴管内皮细胞所构成的良性骨肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：很少得到完整标本，肿瘤呈浸润生长，无完整包膜。切面呈海绵状，为由内皮细胞形成的扩张管腔，内充满淡黄色清晰液体。对周围骨产生压迫性萎缩。

二、镜下变化：肿瘤由许多内皮细胞形成的扩张淋巴管组成，管内为淋巴液，内有少量淋巴细胞。

【发病比率及发病部位】

本瘤罕见。国内1957年刘植珊等报告一例。山东省惠民地区人民医院报告一例。年龄，可发生于任何年龄，多见于10—15岁儿童，性别无明显差异。

发病部位：常为多发，亦可单发。刘氏等报告的病例为右侧骨盆发病。惠民地区的病例为双侧肱骨发病。

【临床表现】

临床常有疼痛，轻重不一，有的出现轻微疼痛，亦有的为剧痛。发生于四肢者，因淋巴水肿而肢体肥大，病变部肿胀压痛。穿刺可抽出淡黄色或黄褐色液体。患部肌肉亦可萎缩，甚至吸收。亦有的病人缺乏自觉症状。

【X线表现】

患骨呈不同程度的溶骨性破坏，骨皮质、松质骨均受累及。骨皮质膨胀变薄，甚至消失。病变累及大部骨干时，整个病变区见不到完整骨皮质，或仅有疏松样残留之骨皮

质。松质骨之改变易出现于干骺端，亦可累及大部骨干。病变部位呈溶骨性透光区，呈皂泡状，边缘清晰之小囊状或弥漫性之网状。病变广泛时，骨干可轻度弯曲或粗细不等，亦可出现边缘不规则不整齐现象（图62）。

淋巴造影：显示患肢淋巴回流时间延长，可发现异常扩大之淋巴管。

【鉴别诊断】

应与骨血管瘤、巨细胞瘤等鉴别。

【治疗及预后】

根据病变部位选择手术或放射疗法，亦可应用中草药治疗。

第十七节 神经纤维瘤

神经纤维瘤亦称“单发性神经纤维瘤”。系来源于不成熟的神经鞘细胞。多发生于软组织，如颈部、纵膈及皮肤等，发生于骨内者少见。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤为圆形或椭圆形，边缘清楚，无完整包膜。切面灰白色，质坚韧，可有粘液性变、出血及囊性变。

二、镜下变化：因所含成分不同，而分为：

（一）纤维成分为主：瘤组织为纵横交错的神经纤维所组成，呈漩涡状排列。纤维细而弯曲，伸展较长，纤维间可见细长之细胞核。

（二）细胞成分为主：瘤组织细胞丰富，多为形态一致的细长梭形或星状细胞，胞浆淡，胞核亦呈梭形，常深染，大小不一致，一般无核分裂。基质内血管甚少。

【发病比率及发病部位】

骨的神经纤维瘤罕见，古士平（1963）报告2例，分别为股骨下端及胫骨上端。软组织内肿瘤，也可长入骨内。王心良（1959）报告由腹膜后长出的神经纤维瘤，肿瘤基底长入骶骨内，致骶骨严重破坏如鼠咬状。

【临床表现】

病程经过缓慢，病程长，上述提及的三例病程为4.5~10余年。常因外伤或炎症表现后发展而来，局部有隐痛或酸痛，逐渐加重，如软组织肿瘤侵犯破坏骨时，可出现局部剧痛，甚至止痛药也不能缓解。肿瘤局部肿胀，轻压痛。有的出现肢体肌肉萎缩。

【X线表现】

肿瘤呈大小不等的多发性小透光区，或表现为泡沫状阴影，边缘不清，内间有密度增高的条状阴影。骨外形完整，骨皮质亦可受侵破坏，边缘模糊。发生于骨膜下的肿瘤，表现为骨膜与皮质间的泡沫状阴影，周围可有薄骨壳形成，骨壳可被突破，侵入软组织内（图63）。

【鉴别诊断】

应与巨细胞瘤、单发性内生软骨瘤相鉴别。

【治疗及预后】

有时可发生恶变，宜及早手术切除。

第十八节 神经鞘瘤

神经鞘瘤亦称“神经鞘膜瘤”“神经膜瘤”“许旺氏瘤”，为起源于神经鞘细胞（许旺氏细胞）的良性肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤常为单发，偶有多发，呈圆形或椭圆形，有包膜，边界清楚，质硬而韧。切面呈灰白色或黄白色，半透光和漩涡状结构。大的肿瘤常呈分叶，发生出血、坏死及囊性变。

二、镜下变化：在组织学上分两种类型。

（一）AntoniA型：瘤细胞呈梭形，特别细长，边界不清，胞浆淡，嗜酸。胞核亦呈梭形，成束平行排列，胞核大致在一个平面，与无核区相同，形如栅栏状，此种排列对于确定诊断非常重要。

（二）AntoniB型：瘤细胞形态基本上与A型相同，但无一定排列，细胞与纤维方向不定，不呈栅栏状。细胞内或细胞间常有水肿液，细胞排列松散，而常形成细小的肉眼状囊腔。

肿瘤内可有神经纤维，但较少见。

【发病比率及发病部位】

神经鞘瘤发生于其他组织者较常见，但发生于骨骼者则罕见。国内仅见李诚(1964)报告一例肋骨神经鞘瘤。我们的病例中有一例，任何年龄均可发病，以青壮年为多。李氏报告的病例为21岁，我们的病例为26岁。男性较女性多。可发生于任何骨骼，以下颌骨和髌骨为多见。我们的一例发生于左下颌后颞下翼颌间隙，部位特殊。病变常为单发，多发者少见。

【临床表现】

病程经过缓慢，李氏报告为10多年，我们的病例为三年多。病变发生于不同部位，表现亦不完全相同。主要表现为局部肿胀，疼痛，肿瘤多数坚韧，有压痛和牵涉痛。有时可发生病理骨折。

【X线表现】

按其侵及骨之方式及部位不同，表现亦有所异。

一、中心型病灶：肿瘤发生于髓腔内，表现为一局限性破坏的界限清楚的圆形透光阴影，亦可呈偏心性半圆形透光区，其周围有一薄层骨质硬化，肿瘤较小，一般多在3厘米内；亦可较大呈分叶状多房囊肿样，并可致骨皮质膨胀，甚至破裂。发生于肋骨者骨皮质膨胀变薄，其中呈皂泡样改变。正常骨纹消失，其中可有不规则条状间隔。

二、哑铃状肿瘤：肿瘤有时发生在骨营养血管沟入口处，该处呈压迫性半圆形凹陷状骨缺损，呈哑铃状表现。

三、骨外性病灶：神经鞘瘤亦可发生于骨膜，显示为一圆形或椭圆形软组织阴影，可侵蚀破坏邻近骨皮质，甚至达骨髓腔。

【治疗及预后】

采用彻底刮除或切除，术后很少复发，亦无恶变倾向。

病例摘要：

女，26岁，三年前发现左腮后生一杏核大之肿物，在某医院按“混合瘤”手术，未能切除，且逐渐增大。体检：左下颌升支内侧有一约10×6厘米大小肿物，表面光滑，无粘连，向软腭生长，致软腭明显隆起，双合诊检查肿瘤可以移动。X线表现：颅底片显示肿瘤向翼颌间隙膨胀生长，向颅底膨大，已看不到患侧棘孔及卵圆孔，周围可见一骨硬化环，向上压迫颅底，向外压迫下颌骨升支，致升支骨变薄并向外移位，向内压迫翼外板已消失。X线诊断：左侧翼颌间隙软组织肿瘤侵及左侧颅底及下颌骨（图64）。

手术所见：76年1月17日行气管切开，左侧颈外动脉结扎及肿瘤摘除术。术中分离下颌部后见一紫红色，表面光滑，界限清楚之肿物，穿刺抽出血色液体20毫升，肿物变小，但很快又增大。肿瘤不能完全暴露，又切断下颌骨，逐渐分离至颅底部，见颈静脉窝通入颈静脉孔内与肿瘤相连，颅底部之肿瘤中等硬，在分离过程中有黄白色肿瘤组织挤出，最后将肿瘤完全摘除。

病理报告：神经鞘瘤，富于细胞，未见恶征。

【小结】

神经鞘瘤为起源于神经鞘细胞（许旺氏细胞）的良性肿瘤。发生于骨者罕见，国内仅见李氏报告一例肋骨神经鞘瘤。任何年龄均可发病，男性多于女性。可发生于任何骨骼，以下颌骨及髌骨多见。我们有一例发生于非常罕见之左翼颌间隙，压迫侵蚀颅底及下颌骨。临床主要表现为局部肿胀，疼痛及压痛。X线表现中心性病灶于髓腔内呈局限性圆形透光区，侵及骨管营养血管入口处可呈哑铃状表现。发生于骨膜者呈圆形或椭圆形软组织肿块，可侵蚀破坏邻近之骨皮质。

第十九节 神经纤维瘤病

神经纤维瘤病亦称“多发性神经纤维瘤”，为一神经系统发育障碍的全身性疾病，部分病例中具有遗传性。至1882年Von Recklinghausen完成了本病的病理工作，指出系发生于神经干或神经纤维上的肿瘤，因而亦称本病为Von Recklinghausen氏病。

【病理】

除多发外，与神经纤维瘤同。

【发病比率及发病部位】

神经纤维瘤病较神经纤维瘤多见。文献报告2—58岁均有发病。无明显性别差异。肿瘤分布广泛，可累及中枢神经、周围神经、皮肤、内脏及骨骼。我们的病例中有一例，发生于尺桡骨。

【临床表现】

一、皮肤表现：最为典型，特点有三。

（一）咖啡斑：为大小不一，小者如点状，大者成片，皮肤不高起，触之与正常皮肤无异的咖啡色斑。

(二) 多发性结节: 位于皮下的多发性结节一般均较小, 多在数毫米至 1 厘米, 质较硬, 此种结节可沿神经分布, 结节无压痛。

(三) 皮肤松垂: 为皮肤与皮下组织的下垂性软性神经纤维瘤。其皮肤粗糙, 多有色素沉着, 甚至全为黑色, 亦可有毛发生长。

二、神经病变表现: 受累神经所支配的组织可发生营养障碍, 表现为皮肤增厚变硬, 失去弹性或呈粘液样变, 皮下组织可有水肿。有的可出现内分泌机能减退表现。

三、骨改变: 视病变部位不同而有不同表现, 如骨生长障碍, 脊柱侧弯, “O”形腿, 小腿假关节及骨旁硬质肿块等。

【X线表现】

骨骼变化系因神经纤维瘤的直接侵蚀、压迫或生长发育的异常。

一、骨侵蚀压迫性表现: 视肿瘤发生部位而有不同表现。

(一) 骨皮质缺损: 发生于骨膜下或邻近骨的软组织内者, 常引起骨皮质缺损。此种改变多见于脊柱, 发生于脊髓和神经根的肿瘤可直接压迫椎弓根及椎体后缘, 引起椎体后缘凹陷性压迹, 椎间孔扩大, 椎弓变形, 甚至骨破坏等。发生于肋间神经的肿瘤, 可在肋骨下缘形成多发的不对称的串珠样骨缺损。骨皮质缺损亦可发生于四肢长骨及肩胛骨等。我们有一例女, 24岁, 患多发性神经纤维瘤, 前臂下1/3处轻度肿胀, 扣之硬。X线片表现尺桡骨下1/3处尺骨外侧, 桡骨内侧有长约6.3及3.6厘米之骨皮质缺损, 并间有不规则骨密度增高, 桡骨病变处呈波浪状。在不规则之骨皮质缺损区内有小囊状阴影。骨皮质缺损处骨干显示变细。软组织肿胀不明显(图65)。

(二) 骨囊性改变: 发生于髓腔内的肿瘤多位于长骨干骺端, 呈膨胀性生长, 表现为大小不等的囊状透光区, 随着病情进展囊状区可部分或全部消失, 因此囊状改变并不常见。

(三) 颅骨改变: 颅骨常受累出现穿凿样或地图样骨缺损。马沛然报告一例多发性神经纤维瘤合并颅骨缺损, 侧位片表现右顶骨后部及枕骨有广泛边缘不规则之地图样骨破坏残缺区, 前额部亦有1×1.5厘米不规则之破坏区, 破坏区边缘清, 无硬化, 可越过颅缝。颅骨尚可表现局限性骨板隆起, 骨膜下囊肿或骨萎缩。蝶骨翼可部分或全部消失, 蝶鞍可增大, 当累及眼眶时, 可出现眶扩大, 眶骨缺损及神经孔扩大等表现。

二、发育障碍表现:

(一) 脊柱侧弯或后突畸形: 可因椎间盘脱出, 椎体楔形变, 脊柱发育畸形或下肢长短不一而形成。多发生于胸椎, 严重者出现成角畸形。

(二) 长骨畸形: 多见于儿童, 以胫骨最多见, 表现胫骨弯曲, 可形成“O”形腿, 在弯曲的凸面, 可有单个或多个小囊状透光区, 易骨折, 但不易愈合而形成假关节。

(三) 骨生长发育障碍: 患骨可生长过度或发育迟缓而出现增生性或萎缩性改变。增生性改变以四肢长骨多见, 患骨过度生长, 骨干粗而长。亦可见于下颌及骨盆等, 表现骨明显增大, 软组织亦伴随增大, 皮肤表面可有色素沉着。骨膜受累时可出现花边状新生骨。萎缩性改变主要表现为长骨变短, 或细而长。如增生、萎缩混合存在则出现患

骨长短不一，而形成本病特有征象。

(四) 关节改变：关节发育不良，常见于下肢，出现髌臼变浅，髌脱位，髌内外翻，跗骨发育不良或移位。

【鉴别诊断】

应与非骨化性纤维瘤及骨纤维异常增殖症等进行鉴别，密切结合临床，鉴别诊断困难多不大。

【治疗及预后】

因其多发，无根本治疗方法。如引起局部功能障碍或疑有恶变时，可采用手术治疗。

【小结】

神经纤维瘤病为一神经系统发育障碍，部分病例具有遗传性的全身性疾病。2~58岁均有发病，无性别差异。病变可累及中枢神经、周围神经、皮肤、内脏及骨骼。临床表现为皮肤出现咖啡斑，多发性结节及皮肤松垂，亦可出现神经系症状及骨骼畸形。X线表现：肿瘤侵蚀压迫骨骼而致骨皮质缺损，骨囊性改变及颅骨缺损等。因生长发育障碍而出现脊柱侧弯或后突畸形，胫骨弯曲及假关节形成，长骨增粗变大或萎缩变小，二者混合存在时，长骨长短不一，呈特征性表现。亦可呈髌关节脱位及内外翻畸形。

第二十章 脂肪瘤

脂肪瘤为起源于骨髓内脂肪组织的良性骨肿瘤。骨髓内虽有大量脂肪性结缔组织，但脂肪瘤却十分罕见。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤为脂肪组织组成，常呈分叶状，部分可呈粘液样。具有明显包膜，质地柔软。切面呈桔黄色或淡黄色。

二、镜下变化：肿瘤细胞为均匀一致的脂肪细胞，为少量纤维分隔成片状，亦可见少量发育不完全的骨小梁。

【发病比率及发病部位】

本瘤非常少见，有的文献报告其发病为骨肿瘤的千分之一。国内仅见黄士善(1965)报告一例脂肪瘤。年龄：脂肪瘤多见于30岁以上成年人。男女发病无明显差异。发病部位：黄士善报告的一例发生于股骨下端，我们有一例骨旁型脂肪瘤亦发生于股骨下端。

【临床表现】

常无临床症状，局部可有轻度胀痛不适，骨旁型者局部呈弥漫性肿胀，边缘不清，柔软，无压痛。

【X线表现】

骨脂肪瘤可分为骨内型及骨旁型。

一、骨内型：非常少见，骨髓腔内可见圆形或椭圆形溶骨性骨缺损，边缘清晰，其密度较一般骨缺损透光区更低，周围无骨硬化现象。病变亦常发生于干骺端，有时呈多

囊状溶骨性破坏，内有骨嵴样间隔。

二、骨旁型：起源于骨膜或骨旁软组织，于骨旁形成软组织肿块，常呈椭圆形，密度较软组织密度更低，边缘清晰，可压迫邻近骨致骨干变细，硬化。基底部分与骨相连处可有数量不等的丛状骨质增生，即骨化阴影，文献报告约40%有此变化（图66）。

【治疗及预后】

手术切除。预后好。

病例摘要：

女，58岁，右膝上内侧一肿物，逐渐增大一年，近日有轻微疼痛。体检：右膝上内侧肿胀，柔软，边缘不清。X线表现：右股骨下端内侧骨旁有一鸭蛋大之椭圆形透光区，基底部分紧贴股骨皮质，股骨有一丛状骨质增生凸入透光区内。诊断：骨皮质旁脂肪瘤。

第二十一节 滑膜瘤

滑膜瘤亦称“腱鞘巨细胞瘤”、“黄色瘤”、“带色绒毛性腱鞘炎”，系起源于关节滑膜及腱鞘的良性肿瘤，亦可发生于非滑膜区。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤体积一般较小，大多在4厘米以内，亦有大至6—7厘米者，多有包膜，界限清楚，可与肌腱及骨膜粘连。切面呈灰白色或黄白色。一般无出血及坏死。

二、镜下变化：肿瘤主要为滑膜细胞所组成，细胞体积小，呈多角形或梭形，边界不清。核呈卵圆形或三角形，染色较深。瘤细胞排列成束，可形成大小不等的裂隙，裂隙周围为立方形或扁平状滑膜细胞，而使裂隙呈脉管样结构，此为滑膜瘤的特点。另外还可见有多核巨细胞、黄色瘤细胞及含铁血黄素沉着。间质中的胶原纤维可发生骨化。

【临床表现】

本病并不少见，国内已有30余例报告。多见于成人，约半数发生于20—40岁。男略多于女。常缺乏症状。主要表现为局部肿块，逐渐长大，肿块质硬，多不压痛，不活动或微动。发生于足部者，可造成穿鞋不便，发生手指邻近关节时，可影响手的功能。

【X线表现】

多发生于腕及踝关节以下的掌、指、踝及趾等处，可仅为密度略高的软组织阴影，内无钙化。亦可呈边缘光滑的骨性隆起。呈圆形或扁圆形，界限常分明。表面亦可凹凸不平，邻近骨质可产生压迫性骨质疏松，肿瘤亦可绕骨生长，但很少出现骨破坏现象。

【治疗及预后】

手术切除，效果良好。

第二十二节 骨软骨瘤病

骨软骨瘤病亦称“关节滑膜骨软骨瘤病”、“关节滑膜骨软骨瘤”、“关节软骨

瘤”、“滑膜多发性骨软骨瘤病”、“软骨瘤病”及“关节囊弥漫性内生软骨瘤”等。本病系滑膜结缔组织化生转化致滑膜肥厚形成结节，结节不断生长，或脱落于关节腔内逐渐长大，并可发生钙化或骨化，形成关节悬垂体及游离体。

【病因】

病因不明。有外伤、感染、胚胎发育异常等学说。目前多数学者趋向于肿瘤学说，认为本病是一种原因不明的，滑膜增生性的良性肿瘤。Shanks称滑膜肿瘤分为良性及恶性，良性者称“骨软骨瘤病”。

【病理】

一、肉眼变化：本病多发生于关节滑膜，亦可发生于腱鞘，但少见。患处的滑膜常增生肥厚，表面散布许多大小不等的结节，直径多在3—5毫米，甚至达一厘米以上。质地坚硬、呈白色或透明状。结节有阔基或细蒂与滑膜相连，亦即悬垂体。如脱落于关节腔内则为游离体。

二、镜下变化：在未发生钙化或骨化的结节，细胞丰富，胞核肥大，细胞增生活跃时，可出现一些双核的软骨细胞，但无间变现象。当软骨发生钙化时，在软骨基质中出现钙化颗粒，并可有骨母细胞生长，逐渐代替钙化软骨。成熟的结节其表面多为软骨，中心部则为骨组织，甚至出现脂肪性骨髓。

【发病比率及发病部位】

国内自李澍生1952年报告一例以来，已见有33例报告。我们的病例中有7例。Bloom等统计51年间共191例。说明本病不罕见。年令：国内报告的年令为14—62岁，以20—40岁发病最高。国外报告发病年令为14—67岁。性别：男多于女，约为2：1，国外报告亦然。我们的7例为男4例，女3例。

发病部位：国内报告之33例，加我们的7例，共40例，有31例发生于膝关节，占77.5%，故膝关节为最好发部位。其余发生在肘、肩、髌、踝及指间关节等处。国内的40例均为单关节发病。国外报告亦多侵犯一个关节，偶可侵犯两个以上关节。英国一组85个病例中有3例侵犯一个以上关节。

【临床表现】

临床表现取决于游离体、悬垂体的位置、大小、数目及病程长短等。综合40例的表现如下：

病程经过缓慢，往往在发病后数年始就诊。国内报告最短者一年，最长者14年。我们的病例最短者二年，最长者18年，为国内所见报告最长者。

早期多无症状，逐渐出现关节疼痛，主要为间歇性隐痛。关节轻度肿胀，活动受限。关节内可有异物或摩擦感。可出现交锁现象。伸屈关节时有不同程度的响声。约半数病人可扪及固定的或可移动的游离体或悬垂体。有的虽能触及，但可瞬即消失。亦可出现关节囊肥厚及肌肉萎缩现象。少数病例出现关节针刺样痛，阴雨天加重及发热、膝无力、跛行等。有时出现关节积液现象。40例有21例提及有外伤史。

【X线表现】

X线主要表现为关节腔内骨软骨游离体、悬垂体的存在及关节退行性改变。

一、游离体：游离体位于关节腔内，钙化或骨化的游离体在平片上显影，表现为数目不等，可为一个、数个或成百以上，李氏等报告一例手术取出骨软骨小体794颗，术后X线片显示还遗留有10余颗。国外报告有千余个者。游离体的形状可多种多样，如桑椹形、字母扣形、花瓣形、豌豆形、圆形及不规则形等。其大小悬殊，我们有一例表现小者如粟粒，大者 2.2×1.5 厘米，似大蚕豆状（图68）。另有一例最大一个游离体为 3×3 厘米大，加之边缘不光滑，颇像一个小核桃。游离体可分散存在，亦可成堆成团，或大者位于中间，小者围于周围似卫星状（图69—70）。

二、悬垂体：其顶端与游离体相同，形状可不规则或呈菜花状。有的可见阔基或蒂与骨（滑膜）相连。有一例悬垂体表现其顶部呈密度不甚均匀之圆形，并有密度较淡而粗大之柄与骨（滑膜）相连，手术所见与X线所见同。国内报告许多病例手术时发现骨软骨小体或软骨性小体与滑膜相连，称为悬垂体。但有时悬垂体顶端发生钙化或骨化，而其蒂无钙化及骨化，X线片上表现为游离体，实为悬垂体，故手术中见到悬垂体机会较X线片为多（图71—72）。

游离体、悬垂体不论发生在大小关节，其表现是相同的。有的可见明显骨结构。

三、软骨性游离体及悬垂体：少数病例游离体及悬垂体未发生钙化或骨化，平片上不显影，需行关节充气造影，始有助于本病的诊断。国内已报告的病例有2例在平片上不显影。一例位于腕关节，术前未见游离体，曾误诊为滑膜结核，后手术取出游离体60个。另一例发生在膝关节，术前平片未见游离体，后经关节充气造影始明确诊断。手术取出游离体105个。史焯等认为关节充气造影实有其诊断上的价值。

四、关节改变：早期一般无明显变化，关节周围软组织可轻度肿胀。在晚期邻近关节面受游离体或悬垂体的影响，可发生骨性关节炎，关节面边缘出现唇样或刺状骨质增生。因病程缓慢且长，故晚期多数病人出现骨性关节炎表现。我们的7例中有6例有不同程度的此种改变。

五、阴性表现：本病除游离体、悬垂体及病程较长发生骨性关节炎表现外，一般不出现关节组成骨的稀疏、破坏及骨膜反应，关节间隙正常。此可作为鉴别诊断要点之一。国外报告因受游离体、悬垂体的影响，可出现骨质破坏吸收现象。国内病例均未提及此种表现。

【鉴别诊断】

在排除关节以外的骨化及钙化，如骨瘤、血肿钙化、钙化性关节周围炎等疾病外，主要应与关节内出现游离体的疾病相鉴别。不少关节疾患均可出现游离体，现择较常见者分述如下：

一、剥脱性骨软骨炎：为骨骺边缘部分的缺血性坏死，常发生于股骨下端内髁的外侧面，亦可发生于肱骨下端、股骨头及距骨等部位。当骨片剥离后，正位片可见骨片周围有一透光阴影环绕。晚期骨片脱落形成关节内骨软骨游离体。其与骨软骨瘤病主要不同点是：在原发部位因坏死软骨分离形成一骨质缺损隐窝，游离体与隐窝大小相同（图73）。

二、骨性关节炎：如骨赘折断脱落或脱落的软骨钙化，均可形成显影的关节游离

体，其鉴别点是：多发生于老年，病变部位多为对称性多发性，软骨下骨质增生硬化，其边缘常有大小不一的骨赘形成（图74）。

三、大骨节病：与骨软骨瘤病主要不同处是：为周身多关节病变，呈对称性多发性，患者身材矮小，关节粗大。游离体小且少，游离体表现远不及关节改变醒目（图75）。

此外还应与夏科氏关节相鉴别。

【治疗及预后】

手术切除游离体、悬垂体及不正常滑膜，勿需作根除滑膜切除术。一般预后良好。国外报告个别病例术后恶变，国内尚未见恶变的报告。国外报告本病有自愈趋向。Freund报告一例，术后X线证实有残余的游离体。一年后游离体则消失不见，国内尚无类似报告。

病例摘要：

女，28岁，左膝痛三年，无红肿热，伸屈时痛加重。近一年来逐渐加重，不能走远路，膝内时有响声。体检：左膝不肿，胫骨结节内缘有轻触痛，伸直痛重，屈曲痛轻，伸屈在正常范围内。无跛行，未扪及明显包块。

X线表现：左胫骨平台前部见有两个结节状骨影，其基底部密度较淡，与骨相连。腓骨小头上后亦见有一小骨性游离体。关节表现正常。

手术所见：于胫骨平台前找到未完全游离的悬垂体，自其根部凿下，所取游离体及悬垂体与X线所见同。

病理报告：骨软骨瘤病。

【小结】

骨软骨瘤病为一原因不明的滑膜增生性良性肿瘤。发病年龄14—62岁：男多于女。好发于膝关节，多为单关节发病。X线表现：主要是关节腔内骨软骨游离体、悬垂体的存在及晚期骨性关节炎表现。典型表现仅凭X线片就可明确诊断。应重视阴性表现。

第二十三节 牙 瘤

牙瘤亦称“齿瘤”、“牙体瘤”，系来源于牙胚上皮和间叶细胞的混合性肿瘤，其发生于第二出牙期之牙胚发育障碍，形成不规则的牙齿或类牙团，完全成熟的牙瘤并不常见。

【病理】

一、肉眼变化：牙瘤由牙釉质、牙骨质及牙本质等组成，呈圆形或椭圆形的钙化团块，周围有软组织被膜包绕。

二、镜下变化：牙瘤主要成分为似正常样的釉质、釉基质、牙本质、牙骨质、牙髓及牙周膜等。由于肿瘤组织含有两种以上的牙胚组织，故在组织学上的分类比较复杂，意见不统一。通常分为三种类型。

（一）组合型复质牙瘤：由大小不等，形成较好，形状不定的牙齿组合而成。牙齿

数目不等，可由数个至数百个。

(二) 混合型复质牙瘤：肿瘤中钙化之牙齿组织，形状不一，排列紊乱，相互混合形成一团不规则硬组织块。

(三) 囊性牙瘤：类似含齿囊肿，不同数目的小齿或牙质小碎片包括在囊腔内。

【发病比率及发病部位】

牙瘤在人类很少见。国内仅查见9例报告，我们的病例中有一例。年龄：所见报告之病例，年龄为16—29岁，平均23.1岁。我们的一例为60岁（发现肿物20年）。性别：男多于女，国内所报告之病例，加我们的一例共10例，男性9例，仅一例为女性。发病部位：下颌多于上颌，我们的病例发生于下颌体部。

【临床表现】

病程缓慢，病史较长，国内报告有长达12年者。我们的病例发现肿物20年。因囊肿多隐存于颌骨深部，故一般无症状。囊肿逐渐增大，出现局部隆起，面部畸形，肿块质硬如骨，一般无痛。如囊肿较大，压迫神经而出现疼痛，有时亦误为三叉神经痛。Пеккер报告7例有3例误为三叉神经痛。口内相应部位缺失1—2个牙齿。

【X线表现】

肿瘤多发生于下颌体后部及下颌角处，呈不均匀密度增高阴影，可为两个或两个以上发育完整的牙齿合在一起，或1—2个牙与斑状钙化物混在一起，亦或仅为一堆不成齿形的钙化块堆积，密度很高。肿瘤大小不一，有的仅为1—2个牙齿大，亦有的可很大，马晋绪（1964）报告一例大型牙瘤，手术标本为8×10×10厘米大，重190克。肿瘤周围有一界限分明的透光带，此即肿瘤的软组织被膜。颌骨可被挤压，膨胀变薄，甚至穿破。邻近牙根可被推移位。少数囊肿性牙瘤，其表现与含齿囊肿相似，只是所含牙齿为非正常牙，而是发育不全的一团有齿形或无齿形的钙化团块，数目较多，大小不一，排列紊乱，常无定形。

【治疗及预后】

无症状的小牙瘤勿需治疗，较大肿瘤采用手术摘除，预后良好。

病例摘要：

男，60岁，左下颌肿物20年，除局部肿胀外无其他不适。近来出现疼痛。体检：左下颌有5×4厘米大之坚硬肿物，智齿活动，根部溢脓。临床诊断为下颌纤维瘤并感染。

X线表现：左下颌骨第二白齿以下部位呈不规则状钙化团块，密度高于正常颌骨皮质，内有的似牙冠，大多为无定形的钙化块。第二白齿似插入该团块上，而未萌出。钙化团块周围有一透光带，颌骨下部被压变薄，几近断裂。第1、3白齿根被推向前、后移位，致1、3白齿呈斜形位置（图76）。

手术经过：行肿瘤摘除术。术中见肿瘤为一团钙化物，坚硬。

病理报告：混合型复质牙瘤。

【小结】

牙瘤不常见。国内报告之病例，年龄为16—29岁，平均23.1岁，男多于女。下颌多

于上颌。一般无症状。肿瘤大时致面部畸形。X线表现：肿瘤为两个或两个以上发育完善的牙齿合在一起，或1—2个牙与钙化斑状物混在一起，亦或仅为一堆不成齿形的钙化块堆积。密度很高。周围有一界限分明的透光带。颌骨被压膨胀变薄。附近牙根被推移位。

第二章 恶性骨肿瘤

第一节 软骨肉瘤

软骨肉瘤系起源于软骨组织的恶性骨肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤体积一般较大，呈不规则圆形或哑铃形，可一部分在骨皮质及松质骨内，一部分位于骨外。边缘不甚清。呈灰白色或灰兰色，有光泽，切面常分叶，半透明状。部分肿瘤可发生粘液性变或出现小囊。亦可因出血、坏死而呈暗红色。肿瘤内亦常出现白色钙化区域。灰白色为纤维化部分。

二、镜下变化：软骨肉瘤的组织学诊断有时容易有时难。不但各个软骨肉瘤之间差别很大，有时同一肿瘤的不同部位也表现不一致。主要见到分化程度不同的瘤细胞，形状多样，可呈星状、圆形、椭圆形及梭形等。大小不一，排列紊乱。多数细胞具有多核，胞核大小不一，核分裂常见，核深染。亦可有单核或多核的瘤巨细胞出现。瘤细胞间为数量不等的软骨基质，含有钙化或少量纤维组织，部分基质可呈粘液样。O'Neal和Ackerman根据瘤组织中双核细胞及巨核细胞的多少，结合钙化及软骨内化骨情况，将软骨肉瘤分为三级。Ⅰ级为低度恶性；Ⅱ级中度恶性；Ⅲ级高度恶性。

【发病比率及发病部位】

软骨肉瘤发病仅次于骨肉瘤，国内查见58例报告。我们的病例中软骨肉瘤仅有2例。中心型软骨肉瘤较周围型者多见。

年龄：文献报告30岁以下少见，35岁以上发病逐渐增高。赵常林报告的10例，年龄由28~72岁，平均44.8岁。Lindbom统计原发性软骨肉瘤39例，年龄从14~84岁，平均46岁。中心型平均52岁，周围型平均38岁。Henderson分析288例软骨肉瘤年龄以30~60岁为多。我们有一例年龄较小，为23岁。可见软骨肉瘤发病年龄较大，多见于成年人，20岁以下少见。

性别：男多于女，赵常林报告的10例为男7例，女3例。Henderson的288例男女之比约为1.7:1。我们的2例均为男性。

发病部位：中心型者好发于四肢长管状骨，股骨下端最为多见，其次为肱骨及胫骨上端，腓骨、肋骨、胸骨、髌骨、耻骨、肩胛骨及脊椎亦偶有发生。周围型好发于骨盆，其次为股骨、肱骨及肩胛骨等。Henderson报告的288例为髌骨最多，占80例，肋骨50

例，股骨48例，肱骨25例，脊椎21例，肩胛骨18例，胫腓骨15例，其余骨均少见。

【临床表现】

病程经过缓慢，常在就诊前已较长时间存在。Lindbom报告从发病至取活检时间平均为1.5年。早期无何症状。主要表现为疼痛，常为不严重的间歇性钝痛，逐渐加重呈持续性剧痛。局部可扪及质硬肿块，压痛不明显，少数肿块部分区域可呈囊性感。发生于脊椎及骨盆的肿瘤可引起牵涉痛，肿瘤发生于干骺端，则可引起邻近关节疼痛及功能障碍。肿瘤表面皮肤一般无改变，肿瘤巨大时，可出现静脉曲张现象。

【X线表现】

依肿瘤发病部位不同，可分为中心型及周围型。

中心型：又称内生型或髓腔型软骨肉瘤，起病于长骨一端的髓腔。其X线表现如下：

一、骨破坏：早期为一密度减低的破坏区，范围不大，有清晰的硬化边缘，似良性表现。随肿瘤的缓慢发展，在髓腔内出现单个大的破坏区，或多个囊腔，甚至类似皂泡样表现（图79），肿瘤生长缓慢时可压迫侵蚀骨皮质膨胀变薄，毛糙不齐，骨皮质内面可呈波浪状，亦可出现骨内膜增生现象。肿瘤可直接侵犯相邻近的骨骼，靠近关节时，亦可侵犯关节。

二、钙化：约2/3病例出现软骨钙化现象，钙化形态不一，表现为斑点状、环状、团块状及絮状等。大量絮状钙化甚至可把已破坏的骨缺损遮盖起来。

三、骨膜反应：一般骨膜反应较少，但当骨皮质穿破时，由于肿瘤的侵犯刺激，可出现较多的骨膜新生骨，甚至可致骨皮质增厚，但引起大量骨质增生者少见。

四、软组织肿胀：当骨皮质被穿破时，肿瘤在骨外形成弥漫性肿胀或肿块，有时软组织肿胀可很严重，有的发生于手指的软骨肉瘤，软组织肿胀显著，致手指增粗达正常手指的三倍（图80）。

周围型：亦称外生型或骨膜下型。起源于骨或软骨的表面，多为单发性或多发性骨软骨瘤的恶变而形成，或起病于肌腱附着处的骨皮质或骨膜。起源于骨膜者亦称皮质旁软骨肉瘤。其表现以骨旁的软组织块为主，可呈巨大软组织肿块，外缘常呈分叶状。其中可有斑点状或絮状钙化阴影。邻近骨质可受压或被侵蚀，晚期可破坏骨皮质及髓腔，但其范围较软组织块范围小。如在软组织肿块内出现大量絮状或成团钙化阴影，为软骨肉瘤的特征性表现。骨软骨瘤恶变者生长较中心型软骨肉瘤更为缓慢，表现为在骨软骨瘤的基础上显示软骨帽盖不规则增厚，增大，边缘模糊，肿瘤体积有时可很大，肿瘤内可有斑点状、斑块状或絮状钙化阴影，亦可有粗而长的骨针形成。

【鉴别诊断】

多数病例根据病史、临床及X线表现即可得出诊断。部分软骨肉瘤根据X线表现的不同，应注意与骨肉瘤、巨细胞瘤及软骨粘液样纤维瘤等进行鉴别。

【治疗及预后】

以早期手术切除为主，手术应彻底，否则易复发，软骨肉瘤复发后生长更快。文献报告手术治疗五年存活率60.9%，10年存活率34.8%，放射治疗五年存活率6.2%。

病例摘要:

男, 54岁, 右臂不适, 疼痛半年, 有特殊健康感。临床诊断为风湿性关节炎, 抗风湿治疗半年无效, 而行X线检查。X线表现: 右肱骨上段有广泛骨质破坏, 破坏区内有多个大小不等的囊腔, 呈皂泡样改变, 内夹杂有不规则的钙化斑点。骨皮质受侵膨胀变薄, 毛糙不齐, 骨皮质内面呈波浪状。病变与正常骨分界清楚。软组织肿胀。手术及病理证实为软骨肉瘤。

【小结】

软骨肉瘤发病仅次于骨肉瘤, 国内已有58例报告。多见于35岁以上成人, 20岁以下少见。男多于女。中心型好发于四肢长管状骨, 股骨下端最为多见, 其次为肱骨及胫骨上端。周围型好发于骨盆。病程经过缓慢, 主要表现为疼痛, 逐渐加重。X线表现: 分为中心型及周围型。中心型常发病于长骨的一端髓腔内, 引起骨破坏, 内可有不规则钙化, 软组织肿胀。周围型者可继发于骨软骨瘤或起源于骨膜, 主要表现为骨旁的软组织肿块, 内可有数量不等形态不同的钙化。

第二节 骨肉瘤

骨肉瘤亦称“骨生肉瘤”“成骨肉瘤”。“成骨肉瘤”一词在文献中有两种涵义, 广义的系指所有起源于骨组织的肿瘤, 包括了骨肉瘤、软骨肉瘤及纤维肉瘤。狭义的仅指骨肉瘤。目前多称为骨肉瘤。

病例分析

我们的病例中有骨肉瘤24例。

一、年龄: 最小年龄10岁, 最大61岁, 平均年龄19岁。15~25岁年龄组发病最高。

二、性别: 男12例, 女12例。

三、发病部位: 股骨下端10例, 股骨干3例, 胫骨上端7例, 肱骨上端2例, 胫骨下端及锁骨各一例。以股骨下端及胫骨上端发病最高。

四、临床表现: 早期主要表现为肿胀、疼痛、活动受限且逐渐加重, 各占17例。疼痛开始多为隐痛, 逐渐加重, 5例疼痛难忍, 夜间尤甚。8例扪及肿块。晚期有发热(4例), 食欲不振, 消瘦及贫血等。局部皮肤变红及血管怒张。4例有外伤史。

【病理】

一、肉眼变化: 肿瘤常起源于干骺端, 从骨干向外生长, 侵入软组织, 瘤骨与骨干长轴相垂直, X线片上表现为放射状骨针。分化较好的肿瘤, 有骨皮质不规则增厚, 肿瘤性骨组织较多, 故瘤组织质地坚硬, 切面呈淡黄色, 髓腔被侵破坏或为肿瘤所占据。分化不良时, 则肿瘤体积较大, 骨质形成很少, 甚至不形成骨质, 肿瘤质地柔软, 呈灰白色。易发生出血、坏死及囊性变。骨肉瘤血管较丰富, 可因血管丰富及出血而呈紫红色。

二、镜下变化: 基本表现为梭形成骨细胞所形成的肿瘤性骨组织。瘤细胞形态变化多样, 如梭形、圆形、椭圆形、纺锤形及多边形等。亦可有单核或多核巨细胞。瘤细胞胞

核大，呈圆形或卵圆形，核膜及核仁均清楚，核分裂多见。肉瘤性成骨细胞直接形成不规则骨组织，是诊断骨肉瘤的重要依据。肿瘤性细胞除可产生骨组织外，尚可产生软骨、纤维组织及粘液样组织。在反应性新骨中亦可掺杂着瘤骨。

【发病比率及发病部位】

骨肉瘤为最常见的原发性恶性骨肿瘤。国内已见有273例报告。文献报告骨肉瘤发病约为软骨肉瘤的2倍，纤维肉瘤的3倍。Moore报告，美国每年死于恶性骨肿瘤约2000人，成骨肉瘤占60%以上。我们的病例中有24例，占原发性骨肿瘤的12%。

年龄：骨肉瘤好发于青春期，即骨相对生长迅速期。国内报告7~60岁均可发病。而以10~25岁发病最高。Moore 1973年报告发病年龄在1~75岁间，平均28岁。最近文献报告平均年龄19岁，60%病人在10~20岁间，20岁后女青年发病急剧下降。我们的24例中最小年龄10岁，最大61岁，平均年龄亦是19岁。

性别：男多于女。国内各统计材料意见不一。我们综合国内273例报告，性别记载明确者，男性129例，女性66例，男女之比为1.95:1。国外统计男女之比约为2:1。我们的24例男女各半。

发病部位：四肢长骨为最好发部位。综合国内129例部位记载清楚者，其分布为股骨52例（其中股骨下端47例），胫骨46例（胫骨上端44例），肱骨13例（肱骨上端11例），下颌骨3例，胸骨、肋骨各2例，腓骨、尺骨、桡骨、颅骨、坐骨、骶骨、上颌骨、颞骨、髌骨、髌骨及足部各一例。可见股骨、胫骨及肱骨以外，许多部位均可发生骨肉瘤。我们的24例为股骨13例，均为股骨下端及股骨干下部，胫骨8例（上端7例），肱骨近端2例，锁骨1例。

如将国内报告之129例加我们的24例，共计153例。股骨发病65例，占42.5%，胫骨54例，占35.3%，股骨胫骨共占77.8%。可见膝关节上下为骨肉瘤最好发部位。股骨发病最多，胫骨次之，再次为肱骨，其余骨发病则少见。

【临床表现】

病程经过长短不一，自出现症状至就诊，有报告短为两周，长至二年者，平均4个月。我们的24例最短者10天，最长者一年，平均3个月。Moore报告为2个月。外伤史：10~26%有外伤史，国外报告外伤史达25~50%。Moore氏1973年报告，骨肉瘤直接、间接与外伤有关占33%，但经证实外伤是与原来的病变同时存在，外伤系诱因，常促使肿瘤的发展，引起患者注意。膝部易受外伤，但不能认为是肿瘤发生的原因，肿瘤与外伤无因果关系。

症状体征：根据病变过程可分三个阶段。

一、早期：常无任何症状，只有局部非常轻微的、时隐时显不引起注意的隐痛，不影响生活和劳动。我们病例中有一例男性，18岁，身体一向健康。用车拉其叔父步行30里来医院就诊。其本人也“顺便”看看腿。自述右膝间歇性微痛三月，无其他不适。X线片上已可明确诊断为胫骨骨肉瘤。此期易被误诊为关节炎、扭伤等。Moore报告15%初诊未作X线检查而诊断为扭伤、肌肉拉伤、关节炎或痛风而进行治疗。

二、中期：此期症状典型，主要表现为疼痛、肿胀和功能障碍。疼痛为最重要表

现。一般由早期的间歇性隐痛发展至持续性疼痛，逐渐加重至剧痛，难以忍受，夜间尤甚，镇痛药亦不能缓解。局部肿胀，逐渐增大，肿瘤邻近关节时，可引起关节牵涉痛及关节功能障碍。如肿瘤发生在髌骨、脊柱等处则可出现下肢牵涉痛及压迫神经引致疼痛。肿瘤压痛明显。因含骨质多少不等或有否出血、坏死而表现为坚硬、韧性感或柔软。边界多不清，局部皮肤温度较高，以上表现呈进行性加重。

三、晚期：随着病程进展，上述表现加重，肿瘤极度增大，我们有一例周径大至53厘米。肿瘤表面出现粗大扩张的静脉。并逐渐出现疲乏无力、食欲不振、消瘦、贫血、发热，不能入眠，而呈恶病质。亦可出现病理骨折。

四、转移症状：如有咳嗽、胸痛、咯血，甚至呼吸困难，则多为肺转移现象。

但也有少数病人不出现上述典型表现，而以病理骨折为初诊理由。Moore报告因肿瘤部位发生骨折首次确诊者占3%。更有少数病人出现转移性表现而首次确诊。

实验室检查：血清硷性磷酸酶的变化在骨肉瘤中与肿瘤性骨细胞活跃程度有密切关系。在早期或肿瘤较小时，硷性磷酸酶可无变化。当肿瘤进展明显时，多次超过6—7（Bodansky）单位以上时对诊断就有一定意义，有的增高至20单位以上。如经手术、放射或免疫疗法治疗后，硷性磷酸酶可下降，如肿瘤复发或转移，此酶又可升高。一般此酶愈高，预后愈差。临床常将硷性磷酸酶的变化作为骨肉瘤活动情况的“指示”酶。因此，如疑为骨肉瘤的病例，硷性磷酸酶的增高或在治疗前后观察此酶的变化，在诊断上具有重要意义。

【X线表现】

X线诊断骨肉瘤具有重要价值。王云钊等对骨肉瘤的基本X线征的病理基础作了详尽的研究，对我们认识骨肉瘤的X线表现具有重要指导意义。由于在骨肉瘤的发展过程中，骨破坏和瘤骨形成是交叉进行的，正常骨结构里面可以形成瘤骨，亦可破坏；形成的瘤骨又可破坏，破坏后仍可形成新的瘤骨。因此，形成了骨肉瘤X线表现的多样化复杂化。归纳有以下表现：

一、肿瘤性骨破坏：松质骨破坏表现为髓腔内有斑片状、虫蚀状或不规则之大片状透光区，境界模糊。骨皮质的破坏可有：筛孔状破坏或细线状透光区，早期见于肿瘤中心部，晚期则见于肿瘤上下两端，筛孔数量不等，大小不一，一般似针孔大小，圆形，边缘锐利，小孔的上或下端有约1~2厘米纵形透亮线与小孔相连。虫蚀状破坏：表现为骨皮质表面凹凸不平，骨皮质内有不规则的弯曲透光区，进一步破坏则出现骨皮质的缺损、断裂，甚至病理骨折，合并病理骨折者占8~10%。高度溶骨破坏者，被累骨干可整段被破坏殆尽（图81~82）。

二、瘤骨、瘤软骨形成：瘤骨系指瘤细胞形成的骨组织。有以下表现：

毛玻璃样密度增高：多见于肿瘤向两端扩展的髓腔内，呈均匀的毛玻璃样密度，应仔细观察，否则易被忽略。此征象对确定肿瘤范围很重要。

斑片状或絮状骨硬化：多见于肿瘤中心的髓腔内或软组织块中，表现为斑片状或絮状骨硬化，无正常骨纹，分布不均匀，不规则，骨结构紊乱，亦可表现为密度很高的瘤骨重叠于疏松或被破坏的骨质上，或位于破坏区中央。有的可以表现为皮质骨的硬化，显

示密度很高，此种瘤骨分化较成熟（图83~86）。

放射状瘤骨：是肿瘤骨化常见形态，在肿胀软组织块内，呈细长针状或半圆形团块，边缘呈放射状，亦有呈粗毛状，不规则状，前端参差不齐，呈斜形或垂直于骨干。

瘤细胞亦可形成瘤软骨，由于生长快，血供不足，表现为钙化稀少，密度不高，边缘模糊，隐约可见，或表现为细小的点状、条状、及弧形钙化区与瘤骨交错存在（图88）。

瘤骨、瘤软骨是一些组织分化较差的骨及软骨组织，表现为数量不等，形态多样，排列紊乱，密度不匀，是诊断骨肉瘤的可靠依据。

三、骨膜改变：骨肉瘤的骨膜增生是肿瘤的成骨和破骨活动所引起的反应。早期靠近肿瘤处多显示为层状骨膜反应，增生缓慢，示分化较好。还可表现为多层次的葱皮样，可厚达1.5~2厘米，密度不甚高，此种骨膜增生迅速。肿瘤向周围扩大，原有的骨膜反应被突破，两端断裂的骨膜在突破处增生又特别迅速，而呈三角形，称“骨膜三角”（Codman氏三角）。此种骨膜反应并非骨肉瘤所特有，亦可见于尤文氏瘤、骨髓炎及坏血病等。各种形态的骨膜反应都有两个特点：（一）由于新形成的骨小梁含钙量高，排列密集，所以骨膜反应的最外层密度比深层高；（二）骨膜反应和皮质间都有一个透亮间隙。

四、软组织肿块：肿瘤常由骨质内部向周围突破，发展到骨外，形成软组织肿块，呈半圆形或卵圆形，境界尚清楚，如伴有软组织水肿时则呈境界模糊的弥漫性肿胀。肿块内可表现为肿瘤骨化区或非骨化区。软组织肿块密度较周围正常软组织为高，肿块可将邻近肌束推移。软组织肿块内瘤骨的存在为诊断重要征象（图87）。

五、对邻近骨关节的侵犯：软骨和关节软骨对肿瘤有一定抵抗作用，因此骨肉瘤很少侵犯关节。但亦有突破软骨板进入关节内者，我们有一例较早侵犯软骨板累及关节。另外肿瘤还可压迫性侵蚀邻近骨骼及出现邻近骨的刺激性骨膜反应。

六、关于分型：临床及X线上常根据肿瘤内钙化、骨化及破坏多少不同而分为硬化型、溶骨型及混合型。硬化型又称“成骨型”，以肿瘤骨化、髓腔硬化及骨膜反应为主，但亦有不同程度的骨破坏。溶骨型以骨破坏为主，骨膜反应不明显，但亦可有少量瘤骨形成。硬化型与溶骨型常混合存在，故混合型最多见。

七、骨肉瘤早期X线诊断问题：如能早发现早治疗，必可提高治疗效果，延长病人生命。根据文献报道结合我们的病例，骨肉瘤早期可出现以下表现：

（一）线样透光区（或称线样征）：肿瘤细胞沿哈佛氏管进行浸润破坏，致其吸收扩大，似隧道样改变，在X线片上表现为长约1~2厘米的纵形透亮线。

（二）筛孔样改变（或称筛孔征）：瘤细胞沿Volkman氏管浸润，致周围管腔溶解破坏。在X线上表现早期位于肿瘤中心部的，数量不等，边缘锐利，针孔大小的圆形透光区，不规则排列。进一步发展则表现为虫蚀状破坏。

（三）局部骨结构无肯定破坏存在，但出现薄层骨膜反应。我们有一例女性，17岁，左大腿隐痛二月，摄片见左股骨下1/3有轻度条状骨膜反应，未见骨增生及破坏。一月后出现骨破坏。行截肢术。病理诊断：骨肉瘤（图91）。

(四) 局限性小破坏区：我们有一例男性，16岁，左膝轻度疼痛。摄片见左胫骨上端骨骺隐约可见有一小杏大之透光区，边缘尚可看出。初诊结核，抗痨治疗无效。后破坏区逐渐增大，出现较典型骨肉瘤症状及X线表现。发病八个月行截肢术。病理诊断骨肉瘤。术后一年四个月随访健在(图92 A、B)。

八、骨肉瘤的转移：最常见为肺部转移(图89)。多在出现原发灶后4~9个月内出现肺部转移，表现为大小不一的圆形阴影，肺边缘部分较多见。亦可见于其他部位转移。国内报告除肺部转移外，其他部位转移少见。Phelan作12例尸检，其中每例均有内脏、肺、骨的转移，6例淋巴转移，还有2例肌肉转移。在所有转移病例中常能见到血管受侵犯与血管内有肿瘤栓子。我们那例18岁男性拉其叔父亲医院就医的患者，为左胫骨上端始为成骨型后为混合型骨肉瘤，拒绝手术治疗，26个月时复查发现胸膜转移，又过6个月，除原有转移灶显著增大外，又出现肋骨的破坏，患者于发病后3年1个月未治死亡(图90A、B、C)。

九、X线诊断骨肉瘤的重要性：Moore认为X线检查骨恶性肿瘤的准确率达90%，其中成骨肉瘤的准确率达70%以上。国内孙鼎元提出X线诊断骨肉瘤具有头等重要价值。活检组织只是肿瘤的一小部分，甚至只是肿瘤附近的正常组织，肿瘤不同部位分化亦不完全一样，要由一部分窥其全貌，有时存在困难，甚至出现片面性。孙鼎元报告5例X线表现非常典型，临床症状也符合，但病理阴性。其中3例经2~3次复查始成立诊断。孙氏指出，如临床、X线表现完全典型，且可排除其他肿瘤(软骨肉瘤、纤维肉瘤及尤文氏瘤)，即使无病理也可成立诊断。我们认为这种见解是有道理的。X线工作者必须首先重视和发挥X线在骨肉瘤中的诊断作用。

文献报告骨肉瘤误诊亦不少见。国内已报告的误诊病例最多为结核，其次为巨细胞瘤，亦有误诊为骨瘤、牙釉质瘤、尤文氏瘤、纤维肉瘤、骨髓炎、椎间盘脱出、关节炎、良性包块及扭伤等。国外报告亦有误诊为单纯骨折、骨纤维异常增殖症、骨髓炎及横纹肌肉瘤等。可见误诊涉及面较广，故必须认真重视骨肉瘤的诊断。

【鉴别诊断】

骨肉瘤应注意与骨结核、巨细胞瘤、骨纤维肉瘤、软骨肉瘤、尤文氏瘤、骨皮质旁肉瘤、骨化性肌炎及骨髓炎等进行鉴别。

【治疗及预后】

早期外科手术切除最为有效。亦可用放射疗法，或手术与放射疗法、中西医结合疗法并用。国外文献报告化疗作用不肯定，骨肉瘤用化疗未见明显疗效。个别病人用特异性或非特异性免疫治疗后肿瘤退化。有人提出术前及术后应用化疗可提高疗效。

预后：文献报告五年存活率15.6~70%，未经治疗的病例绝大多数在二年内因肺部转移而死亡。已发生肺部转移者，多在6个月内死亡。文献报告骨肉瘤预后女性较男性好，成人较儿童好。

【小结】

骨肉瘤为最常见的恶性骨肿瘤，约占原发性骨肿瘤的12%。好发年龄为10~25岁，平均年龄19岁。男多于女，男女之比为1.95:1。四肢长骨为好发部位，股骨、胫骨发

病占77.8%。病程经过平均3~4个月。早期常无症状，或仅有间歇性隐痛；中期主要表现为逐渐加重的疼痛、肿胀及功能障碍；晚期则呈恶病质表现。血清硷性磷酸酶增高对诊断颇有帮助。X线主要表现为肿瘤性骨破坏，瘤骨瘤软骨形成，多形态的骨膜反应及软组织肿块。临床及X线上常分为硬化型、溶骨型及混合型。骨肉瘤早期表现为线样征、筛孔征及局限性小破坏区等。骨肉瘤X线诊断很重要，应引起重视，否则易误诊。

第三节 骨外骨肉瘤

骨肉瘤亦可发生于骨骼以外的器官及软组织内，称为“骨外骨肉瘤”，甚为少见。

【病因】

骨肉瘤为何发生在无骨的器官及软组织内，概括有两种学说。

一、组织迷走学说：认为在胚胎发育时有中胚叶成分残留，而后形成骨质并发生骨肉瘤。

二、化生学说：认为由于肌组织间质内的纤维母细胞，受到外来或内在因素的刺激（如外伤及炎症等），而化生形成成骨细胞或成软骨细胞，从而演变成骨肉瘤。故此种肿瘤多见于肌组织内，目前公认化生学说。Busser和Binkley认为在局部形成骨肉瘤之前，必先有局部组织细胞之增生，他们先后共报告四例均先有乳腺之纤维腺瘤，而后继发为纤维肉瘤并转化为骨肉瘤。Pack报告过由于骨化性肌炎而转变为骨肉瘤二例，亦有报告臀部外伤性血肿转变为骨肉瘤者。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤多为孤立性，表面光滑而有包膜，切面灰白色，亦可有出血及坏死灶。灰白色处为致密组织及多量骨质。

二、镜下变化：瘤细胞呈梭形、圆形或椭圆形，大小不一，形态不整，部分瘤细胞可呈团状增生，细胞深染，核丝状分裂多见。亦可见较多之多核巨细胞，并有骨及软骨存在。

【发病比率及发病部位】

骨外骨肉瘤少见，国内查见四例报告。国外已有100余例报告。年令：张璞等综合的52例中47例记载清楚者，40岁以下16例（占34%），40岁以上31例（占66%），平均年令44岁。故骨外骨肉瘤多见于40岁以上的成人。较骨肉瘤平均19岁显著为高。性别：以女性为多，是否因多发生于乳腺之故。

发病部位：张氏综合的52例中，以乳腺为最多，臀部软组织及甲状腺次之，其余发生于腿部、腹壁、背部、足部及肩、肘、手、腮窝、胸壁、心包、纵隔、胆、肾、膀胱、肠系膜等。亦有报告发生于四肢者以小腿为多见。可见发病部位很广泛。国内所见病例以股部软组织为多。

【临床表现】

病程长短不一，最短者1.5个月，最长者达40年。国内报告有长达24年者。早期呈良性表现，无何症状，而后主要表现为局部肿块，表面光滑，亦可呈结节状，质地坚硬。

肿块逐渐增大，有轻度隐痛或疼痛。本瘤临床特性虽与骨肉瘤大致相同，但其膨胀性生长速度缓慢，年龄大，病程长，早期鲜有似骨肉瘤那样血行转移至其他器官者。晚期则大都转移至肺或其他器官，或直接侵犯周围组织。

【X线表现】

表现为与骨不相连的肿大的软组织块内或器官中有不规则瘤骨形成，约50%病人有瘤骨，瘤骨形态不一，多表现为棉絮状或斑片状，密度很高，与软组织形成鲜明对比，其分布不均匀，边缘不整齐。与骨之间可有一无瘤骨之间隙。有的病例在软组织内瘤骨围绕成一类似中心，其余瘤骨向周围伸延。邻近之骨骼多无改变（图93）。

【鉴别诊断】

Fine 等收集的病例，肿瘤大都起源于骨化性肌炎。故在诊断骨外骨肉瘤时，特别是四肢软组织内骨肉瘤时，应注意与骨化性肌炎相鉴别（详见骨化性肌炎）。

【治疗及预后】

外科手术彻底切除，复发率较低。

第四节 骨皮质旁肉瘤

骨皮质旁肉瘤亦称“皮质旁骨肉瘤”“近皮质骨肉瘤”“皮质外骨肉瘤”“骨旁骨肉瘤”“骨旁性骨生肉瘤”“骨化性骨旁肉瘤”等。系来自骨膜或骨皮质附近结缔组织的成骨性结缔组织肿瘤，为一特殊类型的骨肉瘤，1951年Geschickter及Copeland曾首先命名为“皮质旁骨瘤”，并认为是一种独立的肿瘤，现已不用此名称。

病例分析

我们的病例中有骨皮质旁肉瘤七例。

一、年龄：最小年龄26岁，最大60岁，平均年龄37岁。

二、性别：男2例，女5例。

三、发病部位：股骨下端4例，股骨干1例，肱骨上端及胫骨上端各一例。

四、病程：病程最长者10余年，另有一例4年，最短者2个月，另三例为4个月（2例）及9个月。

五、临床分析：7例中均首先发现肿块，且不活动，6例肿块坚硬，1例呈韧性感。肿块疼痛者5例，多不压痛。有2例影响关节功能。2例肿瘤表面皮肤变红，1例皮肤表面有血管怒张。

X线分析：7例中，X线表现明显不一。2例股骨下端腓窝部大部瘤骨呈梳发状向同一方向蹶曲，围绕成“发团状”，内有不规则瘤骨及瘤软骨。肿瘤与骨皮质的间有一不完全连续之间隙。肿瘤生长于骨之一侧，软组织被推移位。有2例呈圆形致密影。有2例呈长形骨块状。有1例瘤骨与瘤软骨表现不规则，围绕骨干生长。软组织肿胀明显。7例中均无骨膜反应。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤呈圆形，有时呈分叶状附着于骨表面或环绕骨皮质。有的有蒂与骨相连。肿瘤大小不一，但多较大。境界清楚。肿瘤早期或某些类型很少累及骨皮质。有的晚期可侵犯骨皮质及骨髓腔。

二、镜下变化：肿瘤由纤维组织、骨及软骨组成。在不同类型及不同部位表现可明显不同。肿瘤坚硬部分通常由分化成熟的板状骨小梁团块组成，排列紧密，但不规则。骨小梁间隙狭窄，其中含有少量脂肪细胞。较软部分为肿瘤生长活跃区域，骨小梁较少，小梁间含有大量细胞丰富的结缔组织，细胞呈梭形，大小不一，呈束状排列。高度分化处可似良性肿瘤，与骨化性肌炎的鉴别可存在困难。恶性程度高者，可呈纤维肉瘤、软骨肉瘤或骨肉瘤样改变。

【发病比率及发病部位】

本瘤少见，国内仅查及6例报告。国内资料论及本瘤占骨肿瘤的0.8~1%，占成骨肉瘤的4%。我们的7例占原发性骨肿瘤的3.5%。

年龄：国内报告年龄在10~70岁之间，多在30~40岁间。我们的7例中，年龄最小26岁，最大为60岁，平均年龄37岁。明显高于骨肉瘤的19岁。与国外文献提及常发生于青年人年龄偏高。

性别：男女发病无明显差异。

发病部位：肿瘤好发于长骨干骺端，骨干少见。以股骨下端胫窝部最常见，约占总数70%。胫骨上端及肱骨上端次之。文献报告一组39例有26例发生于股骨胫窝部。我们的7例中，股骨下端4例，股骨干一例，另两例分别发生于胫骨上端及肱骨上端。可见肿瘤最常见于膝部，肱骨次之，其他部位少见。

【临床表现】

肿瘤生长缓慢，病程较长，文献报告最长的一例达30年。我们一例最长者10余年，另有一例4年。但亦有短为2个月者。症状多轻微，很少有全身症状。典型病例就诊经过多为局部长一硬块，生长缓慢，无痛，不引起重视，发病后相当长时间肿块逐渐肿大始就诊。初诊有时误为骨软骨瘤不予X线检查。除肿块外，无其他明显症状。局部检查为一圆形或不规则的硬性肿块，亦可有韧性感者。多不压痛，或仅有轻压痛。肿块固定，不活动。发生于股骨下端者患者可有膝关节轻度不适或疼痛，轻度影响关节功能。恶性程度高者，晚期皮肤表面可变红，出现血管怒张现象。

【X线表现】

因肿瘤所含瘤骨、瘤软骨及纤维组织数量不等，分布不匀，因而在X线片上出现不同表现。根据X线表现，可分为以下四型：

一、硬化型：肿瘤位于干骺端，呈圆形或类圆形，瘤体致密浓白，边缘清楚，但可有短毛刺。肿瘤大部或部分紧贴骨皮质，与骨皮质间隙较小。呈分叶状者，可见分叶之线样透明裂隙。软组织被推移位，肿瘤表面与软组织间可见有“月晕样”透光区。无骨膜反应。与其邻近之骨皮质多不受侵。本型分化程度好，恶性度低（图94）。

二、发团型：瘤骨、瘤软骨与纤维组织相差不多，X线表现致密与透亮相间。呈圆形，大部致密瘤骨表现为顺向的梳发状，边缘呈不连续之壳状，底部密度较高，形成较

典型的“发团”状，这是肿瘤的主体。其余瘤骨可不规则，钙化较多。与骨皮质关系较密切，且可压迫侵及骨皮质。无骨膜反应。软组织受推压移位（图95）。

三、骨块型：肿瘤呈长形或肾形骨块，孤立于骨皮质之外，纵轴与骨干纵轴平行。肿瘤与骨皮质的间有一明显间隙，约1~5毫米宽，有的虽有间隙，但仍压迫骨表面致骨皮质凹陷并硬化。亦可有一小“蒂”与骨相连，其余部分完全不与骨皮质相连。发生于骨干者，“蒂”虽小，骨干局部仍可受侵增粗。骨块型肿瘤大小不一，我们的病例中有两例，分别为16.5×10厘米及6.5×2.5厘米。边缘整齐清楚，内为羊毛状致密瘤骨与瘤软骨、纤维组织之透光区相间。瘤内可见钙化影。肿瘤之一端亦有“月晕样”透明带。无骨膜反应。本型趋向发生于骨干。本型及发团型恶性度介于1、4型间（图96）。

四、混合型：上述3型表现数量不等的存在于本型，但均不典型。瘤骨、瘤软骨呈杂乱无章状，围绕骨生长，骨皮质受侵犯破坏，但轮廓仍清楚可见。致密瘤骨呈分叶之团块或顺向及不规则之絮状。瘤软骨有不规则之钙化。无骨膜反应。软组织肿胀明显。本型分化不良，恶性度高（图97）。

【鉴别诊断】

应注意与多发性骨软骨瘤、骨瘤、局限性骨化性肌炎等鉴别。混合型者应与骨肉瘤相鉴别。

【治疗及预后】

确诊后应立即行积极的外科治疗。因其系一恶性度低或潜在恶性，生长缓慢，转移迟的肿瘤，在原发性恶性骨肿瘤中是最有希望治愈的。有文献报告39例，一般死于术后4~18年。72年有报告谓个别患者术后32年仍健在。

【小结】

骨皮质旁肉瘤系一少见的，低恶度的原发恶性骨肿瘤。占原发性骨肿瘤的3.5%。发病年龄较大，平均37岁。常见于股骨下端髓窝部，胫、肱骨上端次之。病程较长，症状轻微。根据X线表现不同可分四型：硬化型表现为一圆形致密骨块；发团型表现为瘤骨顺向旋转呈发团样；骨块型为孤立于骨表面及骨外的条状或肾形骨块；混合型瘤骨表现为杂乱无章状，为上3型表现不典型之混合。各型均无骨膜反应。前3型软组织肿胀不明显。

第五节 骨纤维肉瘤

骨纤维肉瘤为一成纤维性结缔组织肉瘤。Budd等（1943）指出骨纤维肉瘤的预后远较骨肉瘤为佳，恶性度较骨肉瘤为低，因此提议将骨纤维肉瘤与骨肉瘤加以区别。Phemister（1948）提出的分类中将纤维肉瘤划为成纤维细胞类的肿瘤，认为是一个独立的肿瘤，并强调指出不论原发瘤或转移瘤中肿瘤多无成骨现象为其组织学特征。此意见已为大家所接受。

【病理】

骨纤维肉瘤依病变起始部位不同可分为中心型及周围型两种。

一、肉眼变化：中心型由骨内膜发生，较多见，肿瘤自骨髓腔开始，向四周及上下均匀发展，较早出现骨破坏。晚期可穿破骨皮质，侵入软组织。周围型由骨外膜发生，较少见，主要表现为软组织肿块，骨被侵蚀破坏，发生的晚也较轻微。肿瘤有一假性包膜，呈圆形或椭圆形，有时呈分叶状。分化好的肿瘤质地坚硬，切面为灰白色；分化不良者质地较软，呈粉红色，常有出血及坏死，无论中心型或周围型均无成骨现象。

二、镜下变化：骨纤维肉瘤的组织主要为成纤维细胞，分化良好者，瘤细胞呈梭形，较正常的纤维细胞大，大小比较一致，胞核大且较细长，胞浆丰富。间质中有较多的束状胶原纤维，恶性度较低。分化不良者，细胞呈圆形或椭圆形，体积较小，大小不一，胞浆少，核分裂较多，排列紧密呈束状或漩涡状。基质中胶原纤维较少，恶性度高。

【发病比率及发病部位】

骨纤维肉瘤较骨肉瘤及软骨肉瘤为少，国内仅查及39例报告。国外报告骨纤维肉瘤的发病为骨肉瘤的1/3—1/6。我们的病例中有3例。年龄：国内报告发病年龄为12—70岁，平均36.1岁，发病年龄较骨肉瘤的平均19岁明显为高。可以认为骨肉瘤好发于青少年，而骨纤维肉瘤好发于青壮年。性别：男多于女，约为2:1。

发病部位：四肢长骨的干骺端及骨干为其好发部位，以股骨下端及胫骨上端最常见，其次为下颌骨、髌骨、肋骨、肱骨近端、颅骨、脊椎、骨盆及肩胛骨等亦可发生。我们的3例均为股骨，下端两例，上端一例。

【临床表现】

病程发展较为缓慢，主要表现为局部疼痛及肿胀。中心型者以疼痛为主，开始疼痛较轻，呈间歇性，逐渐加重，但较骨肉瘤为轻。少数病例可发生病理骨折。中心型者恶性度较高，常发生肺部转移，出现咳嗽、咯血等症状。肿胀较轻或不明显。周围型者以局部肿块表现为主，肿块逐渐增大，有的可以很大。虽有肿块，但疼痛出现晚且轻。病理骨折很少见。周围型者恶性度低，较少发生转移。

【X线表现】

中心型及周围型在X线片上表现亦不相同。

一、中心型：纤维肉瘤内无成骨现象，故在X线片上完全是溶骨性破坏，表现在髓腔内呈囊状破坏区，界限清楚，边缘不规则，破坏区内可有大斑点状透光区，其间有骨嵴，骨皮质膨胀变薄，但无瘤骨及骨硬化现象。广泛的破坏可呈多囊样表现。病理骨折较常见。随肿瘤进展，肿瘤穿破骨皮质进入周围软组织形成肿块，在骨破坏处可有少量骨膜新生骨形成，甚至形成“骨膜三角”，但随肿瘤的进展，新生骨可再遭破坏，故一般不显示骨膜反应。破坏区内偶可有残留骨存在，我们有一例在广泛骨破坏区内，出现一边缘不规则之长条状钙化影。

二、周围型：主要表现为骨旁较大的软组织肿块，呈圆形或椭圆形，边缘光滑，密度较正常软组织为高。正常软组织为肿瘤推压移位，其中可有不定形的钙化影。邻近的骨皮质可以没有明显变化，亦可显示受侵粗糙或呈一浅的光滑压迹。或有轻微的骨膜反应，骨膜三角少见。少数晚期病例肿瘤可以侵蚀穿破骨皮质而进入骨髓腔，引起骨干出

蚀状或大片状骨破坏。

三、个别骨纤维肉瘤可继发于畸形性骨炎及骨纤维异常增殖症等。此种继发的肿瘤因其是在其他病变的基础上发生的，故除纤维肉瘤的表现外，尚可见原发病变的表现。继发的骨纤维肉瘤分化多不良，发展迅速，恶性度高。

【鉴别诊断】

应与溶骨性骨肉瘤、中心型软骨肉瘤、恶性巨细胞瘤、单发性骨转移、滑膜肉瘤及动脉瘤样骨囊肿等鉴别。

【治疗及预后】

首先用化疗控制其播散，然后以手术切除为主。本瘤对放射疗法不敏感，预后较骨肉瘤为好。5年存活率在26.8—33.3%之间。如分化好，早期发现，彻底切除，尚可获痊愈。

病例摘要：

例一：女，33岁，左腿痛半年并肿块3个月。腿痛开始时活动后加重，休息则减轻，逐渐加重，活动受限。体检：左股下段周围肿胀，有压痛。X线表现：左股骨下1/3髓腔呈虫蚀样溶骨性破坏，长约10厘米，骨皮质被突破，肿瘤进入软组织内，软组织肿胀，密度增高，推压周围软组织略移位，有轻度骨膜反应（图98）。行髌关节离断术。病理报告：股骨纤维肉瘤。

例二：男，61岁，右腿阵发性痛3个月。体检：右膝明显畸形，压痛显著。X线表现：右股骨远端干骺端呈广泛溶骨性破坏，破坏区内有一约6×1厘米边缘不规则的条带状钙化，骨皮质破坏断裂骨折，成角畸形（图99）。少许骨膜反应。骨质普遍疏松，局部软组织肿胀，密度高。X线诊断为巨细胞瘤恶变。行髌关节离断术。病理报告：右股骨粘液纤维肉瘤。瘤组织有出血坏死。

【小结】

骨纤维肉瘤为一成纤维性结缔组织肿瘤。年龄：多见于青壮年，平均年龄36.1岁。男多于女。四肢长骨干骺端为好发部位，以股骨下端及胫骨上端最常见。主要表现为局部疼痛及肿胀。X线表现：中心型者呈溶骨性大斑点状或囊状骨破坏，常见病理骨折。周围型者主要表现为骨旁较大软组织包块，圆形或椭圆形。

第六节 骨 髓 瘤

骨髓瘤亦称“浆细胞瘤”“浆细胞性骨髓瘤”“浆细胞肉瘤”，骨髓瘤通常分为多发性及单发性两种。多发性最常见，单发性极罕见。

多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤由Rustizky于1873年首先描述了此病的病理，并定名为多发性骨髓瘤。对于肿瘤的起源，多年来争论较多，意见不一。Jaffe（1958）认为骨髓瘤系一增生性疾病，起源于骨髓的原始网状组织。目前大多数学者同意该氏的见解。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤好发生于含红骨髓的骨中，自骨髓腔向外蔓延，骨髓腔扩张。病变为多发性，多累及扁平骨，呈边缘清楚的圆形骨缺损，大小不一，小者如米粒、豌豆，大者如核桃。骨皮质可变薄，甚至侵入骨骼以外的软组织。肿瘤切面呈灰白色或深红色，质软而脆，血管丰富，可有广泛出血及坏死。骨质呈极度稀疏状，骨小梁稀少，病理骨折常见。

二、镜下变化：瘤细胞呈圆形或椭圆形，形态一致。胞浆丰富，深染，呈嗜硷性，有时在胞浆中见到空泡及闪光棒状体。胞核大，呈圆形或椭圆形，位于细胞的一侧，核膜清楚，核染色质排列成车轮状，中央有一较大的核仁，偶见核间变或双核，核分裂相多见。核膜周围有一透亮的核晕，与正常浆细胞相似。瘤细胞密集，呈弥漫状排列，间质很少，偶见淀粉样变。肿瘤细胞的性质和形态，有时在同一病例中亦可有很大变异。

【发病比率及发病部位】

国外统计多发性骨髓瘤占恶性肿瘤的0.03%，占恶性骨肿瘤的3%。Dahlin统计2276例骨肿瘤中有563例（占34%），占恶性骨肿瘤的第一位。关于我国的病例，最早Jacobson（1917）报告过1例中国籍病例。自陈王继善在1951年报告以来，虽不断有零星报告，但为数不多，至1960年鲍润贤等综合也只有21例。至1963年邹仲等查到文献7篇，共有24例，邹氏等并报告23例。我们查及文献已有72例报告，显示国内对本病也逐渐予以注意，其发病在恶性骨肿瘤中仅低于骨肉瘤，高于软骨肉瘤及其他恶性骨肿瘤，我们的病例中有4例。

年龄：Meacham报告51例，50岁以上占82.3%，40岁以下仅有3例。国内鲍氏等综合的15例并报告6例共21例，年龄由33~64岁，40~60岁占80%，平均年龄49岁。我们综合国内文献，年龄由16~68岁，平均年龄48岁。50岁以上占54.8%，40岁以上也只有80.6%，较国外报告年龄为轻。

性别：男多于女，我们综合国内性别记载清楚的57例为男性40例，女17例，男女之比约为2.4:1。

发病部位：国外报告90%病例中肿瘤分布于肋骨、胸骨、锁骨及脊柱，除上述部位外，40%发生于颅骨及四肢长骨近端，亦认为这些发病部位具有特征性。我们综合国内57例情况与国外报告不同。国内病例按发生频率顺序为颅骨38例（占66.7%），脊柱30例（占52.6%），骨盆28例（占49.1%），肋骨18例（占31.6%），四肢长骨共有33例（占57.9%），在四肢长骨中股骨最多，其次为肱骨。其他诸骨如胸骨、锁骨、肩胛骨及下颌骨亦有发生。国内还有小指骨及颞骨病变的报告。总之，国内发病以颅骨、脊柱、骨盆及肋骨较常见，其次为股骨，其余骨少见。

【临床表现】

一、症状体征：

（一）疼痛：国内报告自发现症状至就诊为1个月~2.4年，平均7.9个月。主要表现为疼痛。绝大多数病例有疼痛，常为全身性普遍性疼痛，以胸背部和腰骶部常见，开始

为较难定位的间歇性疼痛，逐渐发展为持续性。痛的程度不一，有的为钝痛，约半数呈剧痛，甚至不能入眠。亦有的病例出现下肢牵涉痛，类似坐骨神经痛。疼痛在活动后加重。

(二) 软组织肿块：骨内病变，如部位表浅，如颅骨、胸廓诸骨及髂骨等处常可见到软组织肿块，软硬度不一，颅骨的肿块，质地比较柔软，其他部位的肿块，有的可似骨样坚硬，或硬橡皮样坚韧，有时亦可出现波动感。一般均有压痛及红、肿、热等表现。

(三) 泌尿系症状：可能由于本一周氏蛋白与游离钙在肾小管内结合形成管型堵塞了肾小管；20%肾中有瘤细胞浸润及少数患者肾小血管有淀粉样变性等，造成肾脏的破坏，引起肾功能不全，甚至导致尿毒症。约70%病例可出现肾脏的改变。

(四) 神经症状：约40%病例肿瘤侵犯或压迫脊髓或神经，而引起相应的疼痛甚至截瘫等神经症状。

(五) 贫血：由于骨髓造血系统的破坏及容易出血，而产生明显的贫血表现。如面色苍白，乏力，体重下降，肝脾肿大等。少数因血小板减少而出现紫癜。

(六) 还可出现肺部感染，严重时则出现恶病质表现。

二、实验室检查：

(一) 血象：常有显著的贫血，且呈进行性加重，多表现为全血减少。血粘稠度增加，血沉增快，周围血涂片可见到髓细胞，有时在血中亦可发现肿瘤细胞。

(二) 尿液：文献报告可有8~87%的病例出现本一周氏蛋白，一般70%左右。国内本一周氏蛋白的出现只有38~50%，较国外报告为低。由于肿瘤细胞核蛋白代谢增高，因而引起尿酸增高，可高达4毫克%。

(三) 血液生化：50~60%血清蛋白增高，主要为球蛋白增高，因此白蛋白、球蛋白的比例常倒置。因肾功能损害和骨迅速脱钙，故血钙、尿钙均增高，血清硷性磷酸酶正常或稍高，胆固醇减少。

Chaebourn根据蛋白成分的异常，而分为四型：

1. r型：异常蛋白的增加，以r球蛋白为主，此型多见。
2. β型：以β球蛋白为主。
3. M型：所增加的异常蛋白，处于r、β蛋白之间。
4. O型：蛋白成分基本正常。

国内已报告的病例，在蛋白分类方面作的尚不多。

【X线表现】

多发性骨髓瘤的X线表现比较复杂，可以没有骨的改变，亦可仅有骨质稀疏，但多数有骨的破坏。国外一组61例报告，仅72%有骨的改变。邹仲等1964年报告23例，着重于X线诊断方面的分析，内容详尽丰富，并提出了分型。我们基本上以这个分型为基础，略加改动，来描述多发性骨髓瘤的X线表现。

一、骨质正常：临床上确诊为多发性骨髓瘤，但X线片上表现骨质正常，这可能是受检骨骼，特别是骨皮质未受侵犯，或虽侵犯骨骼，但病灶太小，X线不能显示。邹氏

有一例腰椎分层摄片椎体及棘突有0.5厘米直径大小的骨质破坏，但同时摄平片则未能看出。曹来宾指出，病灶小于4×5毫米，一般平片是难以显示的。

二、骨质稀疏：周身骨骼或大部分骨骼表现为普遍性骨质稀疏，此种稀疏代表红骨髓中有普遍的骨髓瘤。骨骼显示透亮度增高，骨小梁变细稀疏，骨皮质变薄，仔细观察时可发现常伴有粟粒状小片密度减低区。发生于脊柱时，椎体骨结构不清或消失，有时仅剩下一线状白边，上下缘内凹，呈鱼脊骨状，常伴有压缩骨折，椎间隙变宽。肋骨的普遍性骨质稀疏，表现肋骨密度很低，几乎与软组织相近。此种骨质稀疏在X线片上不能与老年性或绝经期后的骨质稀疏相区别，应密切结合临床加以区别。

三、骨质破坏：溶骨性骨质破坏为多发性骨髓瘤的重要X线表现，可有局限性及广泛性两种表现。

(一) 局限性骨破坏：表现为圆形、椭圆形或不规则形溶骨性破坏区，其中仍可有密度近乎正常或较为稀疏的骨小梁状的结构。破坏区大小不一，可由米粒大至数厘米。邹氏报告中有一例为3.5×2.5厘米。破坏起源于骨髓，长骨骨皮质外层常保持完整。骨破坏区边缘清楚，在颅骨可呈“油滴状”，或描写为“穿凿样”“钻孔状”。亦有的边缘较为模糊，邹氏报告认为实际上边缘模糊者较清楚者多见。骨破坏边缘多无骨质硬化。此种局限性骨破坏为多发性骨髓瘤的一种表现形式，大的骨破坏区可由一个以上小的破坏区融合而成。很小的破坏区X线片可显示不出。随病变发展，局限性骨破坏也可转变为多发性骨破坏。

(二) 广泛性骨破坏：表现为多骨性或一骨多病灶的广泛破坏。发生于不同骨的病变表现亦不相同。

1. 颅骨：国外统计，颅骨发病占第4—5位，国内所报告病例则占第一位。因颅骨较薄，上面的软组织也较薄，因此，容易看出较小的病灶。颅骨的骨破坏最为典型，破坏区大小不一，可由2毫米至1厘米，边缘清晰锐利，有的边缘模糊，或清楚与模糊病变混杂存在。病变增大或增多时，可彼此融合而形成虫蚀状破坏，无硬化及骨膜反应。病变呈多发性“油滴状”透光区，早期病变仅限于板障，随病变进展，则侵犯内外板。病变可以散在，亦可较密集，以顶骨及枕骨较多见(图100)。虽颅骨为多发性骨髓瘤的好发部位，但亦有的病例身体其他骨有广泛骨破坏而颅骨无改变者。

2. 脊椎：以下部胸椎及腰椎最易发病。受累椎体呈多数大小不等的骨破坏区，内有弯曲的薄壁间隔，构成皂泡状影像。亦有的椎体骨质广泛破坏消失，只遗留下皮质的包壳。常引起压缩骨折。脊椎病变常见亦较典型，李景学提出如为多发性骨病变，而脊椎未受侵犯，即可否定了骨髓瘤的诊断。椎间盘多不受侵犯。

3. 骨盆：骨盆病变与颅骨病变相似，呈圆形或椭圆形破坏区，“油滴状”“泡沫状”或“鼠咬状”等各种类型病变均可在骨盆出现。

4. 长骨：长骨骨破坏起源于骨髓腔，表现为大片状溶骨性破坏，其边缘可不整齐，呈鼠咬状，逐渐侵犯骨皮质使之扩张变薄，甚至消失。长骨干骺端由于严重的骨质稀疏及破坏，松质骨可消失不见，仅遗留很薄的骨皮质骨壳。个别病例可见骨膜反应。由于骨广泛破坏，故长骨亦可发生病理骨折(图101)

5. 肋骨：肋骨常表现为骨质稀疏合并广泛骨破坏或局限性骨破坏。其特点是易发生病理骨折，且常为多发性，严重者可使胸廓塌陷，造成胸廓畸形。

四、硬化型：文献报告极少数病例可表现为单纯骨质硬化，或囊状破坏区周围出现弥漫性骨质硬化，亦有的出现骨膜反应及放射状骨针。鲍润贤等报告的6例中有2例有骨增生改变。有一例左颞骨呈明显放射状骨针。1977年四川自贡市第四人民医院放射科报告一例硬化型骨髓瘤，男，53岁，全身骨痛一年多。骨坚硬，两次骨髓穿刺不能刺入。受累的颅骨、胸廓诸骨、骨盆、脊柱及下肢长骨均呈弥漫性增生硬化。硬化型骨髓瘤虽不多见，但文献中时有报告，故可分为单独一型。

【鉴别诊断】

一、本瘤应与甲状旁腺机能亢进、巨细胞瘤、溶骨性转移性肿瘤及嗜酸性肉芽肿等相鉴别。

二、老年性骨质稀疏：老年性骨质稀疏与单纯骨质稀疏的多发性骨髓瘤在X线片上无法区别。前者仅表现年令大，骨质稀疏（但颅骨一般正常），除此外无骨髓瘤的各项症状，追踪观察无变化。

【治疗及预后】

多发性骨髓瘤以全身保守疗法为主。可采用中草药、化学药物及放射疗法等。预后差。发病后仅能生存2~3年，个别病例可长达20年。

病例摘要：

男，53岁，原患“贫血病”，近三年来心慌气喘，咳嗽，大便发黑。体检：贫血貌，周身淋巴结不大，心率快，律正，无杂音。实验室检查：白细胞4800，红细胞300万，血红蛋白9克%，血涂片网状细胞2%，尿内本一周氏蛋白阳性。骨髓象：浆细胞43%，骨髓瘤细胞34%，临床诊断多发性骨髓瘤。X线表现：颅骨侧位片见枕骨有一0.7×0.7厘米圆形油滴样透光区，顶骨及颞骨有多个米粒至绿豆粒大之圆形透光区，以顶骨为多，病变边缘均清，无骨质硬化现象。最后诊断：多发性骨髓瘤（图100B）。

【小结】

多发性骨髓瘤较常见，国外报告占恶性骨肿瘤的第一位，国内查见72例报告，其发病在恶性骨肿瘤中低于骨肉瘤，高于其他恶性骨肿瘤。年令：国内病例年令由16~68岁，平均年令48岁。男多于女，约为2.4:1。国内病例好发部位顺序为颅骨、脊柱、骨盆、肋骨及四肢长骨等。临床症状主要为疼痛、软组织肿块，泌尿、血液及神经系统症状。实验室检查：全血减少，血清球蛋白增高，尿本一周氏蛋白阳性及骨髓找到瘤细胞。X线表现：可分为骨质正常、骨质稀疏、骨质破坏及骨质硬化四型。以骨质多发性广泛溶骨性破坏为主要表现。

总之，如临床上发现成年人多数骨痛，查不出原因的衰弱无力，原因不明的贫血，肾功不全，但血压不高；肋骨病理性骨折及血清球蛋白增高，则应考虑多发性骨髓瘤的可能，而行反复的骨髓穿刺，查尿本一周氏蛋白及所有痛骨，尤其是颅骨、脊柱的摄片检查，以进一步确定诊断。

单发性骨髓瘤

单发性骨髓瘤亦称“孤立性骨髓瘤”。可有二种病变情况。一是病变开始为孤立性，以后多在三年内转变成为多发性。Montefiore医院报道65例单发性骨髓瘤，经过长期随访后，均发展成为多发性。因此，一些作者认为单发性骨髓瘤可能是多发性骨髓瘤的前期表现，而不承认有真正的单发性骨髓瘤。

另一种情况是确实存在单发性骨髓瘤，但远较多发性骨髓瘤少见，国内仅查见2例报告。1959年鲍润贤、孙鼎元二氏报告一例，33岁女性，主诉右小腿外侧肿块5年。X线表现右腓骨下2/3骨质膨胀，呈大小不等多房状，皂泡样骨质破坏，正常骨结构完全不见，部分骨皮质断裂，无骨膜反应。全身其余诸骨，包括颅骨、骨盆、肋骨及脊柱等均正常。两次X线摄片均诊断为巨细胞瘤。1976年山东淄博市第一医院报告一例女性，61岁，左胫骨上端先有多房样改变，后呈溶骨性破坏，为密实的肿物影，肿物下缘骨质不规则残缺，胫骨关节软骨尚完整。当时诊断为巨细胞瘤而行髓关节离断术。经上医、北医会诊病理证实为骨髓瘤。此例发病20年，术后16年未见复发。表现尚属典型。

以上两例均误诊为巨细胞瘤，可见单发性骨髓瘤的X线表现与巨细胞瘤颇相似。因此当X线发现有与巨细胞瘤相似的病变，应想到单发性骨髓瘤（图102）。

这里指出，单发性骨髓瘤非常少见，又因为多发性骨髓瘤骨可以正常，小的病灶X线显示不出，还有一些单发性病变以后要转变为多发性。因此，诊断单发性骨髓瘤要持特别慎重态度。

我们认为诊断单发性骨髓瘤应具备：

- 一、单骨，单病灶。
- 二、周身症状体征不明显。
- 三、无本一周氏蛋白尿。
- 四、多部位多次骨髓检查阴性（病变局部例外）。
- 五、周身骨，特别是颅骨、脊柱、肋骨、骨盆及股骨等无X线改变。
- 六、长期观察病灶无扩散。

第七节 尤文氏肉瘤

尤文（Ewing）氏肉瘤亦称为“骨未分化网织细胞肉瘤”。1921年尤文氏报告了一例14岁女孩，发生于尺骨的圆形细胞肉瘤，在临床及病理上都有独特表现，认为这是一种新的细胞类型的骨原发性恶性肿瘤。并认为由形成血管的组织衍变而来。因此当时定名为“弥漫性内皮细胞瘤”，或“骨内皮骨髓瘤”。Oberling（1928）认为肿瘤起源于不成熟的骨髓网织细胞，并提出应命名为“骨髓网织细胞肉瘤”。目前，大多数学者都同意Lichtenstein（1947）的见解，认为肿瘤起源于骨髓的间充质性结缔组织，并认为“骨髓网织细胞肉瘤”这一名称易和来自网织结缔组织的其他肿瘤相

混。又因肿瘤的细胞起源长时间有争论，故一致沿用尤文氏肉瘤这一名称，简称为尤文氏瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤多发生于骨干部，从骨干中央向干骺端蔓延，自骨内向外破坏，肿瘤呈结节状，质地柔软，无包膜，切面呈灰白色，部分区域因出血或坏死而呈暗红色或棕色。肿瘤坏死后，可形成假囊肿，内充满液化的坏死物质。肿瘤破坏骨皮质后，可侵入软组织，在骨膜及其周围形成“洋葱皮”样成层的骨膜增生，此为X线典型表现的基础。

二、镜下变化：瘤细胞呈圆形或多角形，形态相当一致，胞浆很少，染色浅，胞膜不清楚。细胞核呈圆形或椭圆形，大小比较一致，颗粒细，分布均匀，核分裂相多见。瘤组织内细胞丰富，细胞排列成巢状，偶见20个左右瘤细胞呈环形排列，形成“假菊形团”结构，其中央无原纤维。瘤细胞由纤维组织分隔成大小不同片块，细胞与间质分界清楚。瘤组织常有大片坏死。在肿瘤周围可有新骨形成，为反应性新生骨，而不是肿瘤本身成分。

【发病比率及发病部位】

文献中关于尤文氏瘤的发病比率，意见不一，有的提出约占骨原发性恶性肿瘤的7—15%，仅次于骨肉瘤及软骨肉瘤。在描述骨网织细胞肉瘤时常常描写为少见，仅为尤文氏瘤的一半。也有的文献指出尤文氏瘤在临床上比较少见，其发病远较骨肉瘤及软骨肉瘤为少。我们认为后一种意见符合国内实际情况。国内我们查见骨肉瘤273例报告，软骨肉瘤58例，骨网织细胞肉瘤28例，而尤文氏瘤仅有5例报告。这些数字虽不能确切表示其真正发病比率，但总可见一斑。说明尤文氏瘤比较少见，软骨肉瘤及骨肉瘤为少，较骨网织细胞肉瘤也少。在我们的病例中有4例。

年龄：多局限在5岁以上，30岁以下，以10—25岁最多见。Sherman等收集的111例材料，平均年龄15岁，70%病例发生在10—30岁间。幼儿及年长成人均少见。亦有的文献提出95%发生在4—25岁内。国内报告的病例为10—24岁间。我们的病例中有一例56岁。

性别：男性较女性多见，Sherman的111例为男性77例，女性34例。国内查见的5例加我们的4例共9例，为男7例，女2例。

发病部位：全身骨骼均可发病，但以四肢长骨的骨干为好发部位，以股骨、胫骨及肱骨最多见，少数发生在干骺端及骨盆。一般青少年以长管状骨为最多，20岁以上则以扁骨为多。髌骨亦较多见，Jaffe统计髌骨发病占总数的50%。肩胛骨、肋骨、锁骨、跟骨、脊柱及颅骨等均可发病。国内报告的病例加我们的病例共9例，计股骨4例，肩胛骨2例，胫骨、肱骨及下颌骨各一例。

【临床表现】

一、疼痛：疼痛是尤文氏瘤的主要症状，半数以上病人第一个症状为疼痛。开始为间歇性隐痛，迅速发展成为持续性剧痛，尤以夜间为重。发生于脊柱及骨盆的病变，可出现下肢牵涉痛。

二、肿块：随疼痛的加剧而出现局部肿块，肿块生长迅速，表面可呈红、肿、热、痛的炎症表现，压痛显著，表面可有静脉怒张，有时肿块在软组织内生长极快，2~3个月内即可达人头大。发生于髂骨的肿瘤，肿块可伸入盆腔内，可在下腹部或肛诊时触及肿块。

三、全身症状：患者往往伴有全身症状，如体温升高达38~40°C，周身不适，乏力，食欲下降及贫血等。

另外，肿瘤所在部位不同，还可引起其他症状，如位于股骨下端的病变，可影响膝关节功能，并引起关节反复积液；位于肋骨的病变可引起胸腔积液等。

四、实验室检查：白细胞常增高达1~3万，血沉增快。由于大量骨膜新生骨的形成，血清硷性磷酸酶可轻度增高，这对成年人具有很大诊断意义。肿瘤糖元染色阳性，此与骨网织细胞肉瘤的糖元染色阴性不同。亦有的资料提及本一周氏试验阳性对本瘤也有一定诊断价值。

五、转移：肿瘤发展很快，早期即可通过血行发生广泛转移，常转移至肺、肝等脏器，却很少转移至局部淋巴结。本瘤有易转移至其他骨，明显地侵犯其他骨的倾向，提示其多中心性的起源。

六、诊断性治疗：尤文氏瘤对放射线非常敏感，肿瘤经照射后，症状可显著好转，故临床上常用其放射敏感性来区别于其他疾病。曹来宾报告一例21岁女性，患左肱骨上部尤文氏瘤，给予局部照射。一年后照射区域肿瘤被控制，病变消失，而肱骨下部照射野外肿瘤又明显发展，并出现放射状骨针。因此，曹氏指出，照射范围应大于X线表现区域，应包括全肿瘤区，否则极易复发。

由于尤文氏瘤周身症状可有发热、周身不适及乏力，白细胞增多，血沉快；局部有以疼痛为主的红、肿、热、失功能及明显压痛等酷似炎症的症状，每易误诊为骨髓炎，应予特别注意。

【X线表现】

尤文氏瘤的X线表现多种多样，依发生部位不同，表现亦不相同。

一、长骨：Sherman及Soong二氏根据X线表现、组织学及临床三方面资料为依据，选择了111例进行了研究，重点描述了X线表现。该氏将发生于骨干及干骺端的肿瘤均分为中心型及边缘型两种。

(一)骨干中心型：最多见，为具有典型X线表现的部位，病变发生于骨干，常为对称性，早期受累的髓腔中心呈小斑点状或斑片状溶骨性破坏区，呈鼠咬状外观，界限不清，没有骨质硬化，此时病变轻微，需仔细观察，以免遗漏。有时骨质破坏不明显，只有少量平行骨膜反应，亦为早期病变表现。随病程进展，病变区溶骨破坏逐渐增多，破坏区明显扩大，并逐渐出现骨膜反应，呈“洋葱皮”样外观。骨干呈梭形膨胀。约有50%病例于病变中部出现垂直的骨针。少数病人亦可形成骨膜三角。如有条件时，应每隔半月观察一次，由病变早期至出现典型表现仅1—2个月的时间。典型表现出现后，如未能及时治疗，则病变仍迅速扩展，沿骨之长轴广泛蔓延，并由内向外迅速溶骨破坏，可达骨干1/3以上，最后可只剩下一层薄的膨胀了的骨膜新生骨包绕着，有时此层

薄壳亦可遭到破坏。肿瘤早期即可侵入软组织，形成不清晰的肿块或弥漫性肿胀。

(二) 骨干皮质型：其特征是骨皮质外层有不同程度的破坏，一般范围较小，有时可呈分叶状，而骨皮质内层常保持完整。软组织肿块常很大，与骨之病变不成比例，亦有成层的骨膜增生或放射状骨针形成。此型较中心型少见。

(三) 干骺端中心型：较少见。大部表现与骨干中心型相似，其不同点是，部位不同，在骨破坏的同时亦有骨质硬化现象。

(四) 干骺边缘型：亦较少见。病变偏于干骺端一侧，呈溶骨性破坏，可表现与溶骨性骨肉瘤相似。我们有一例肱骨近端以内侧为主由外向内侵入骨髓腔造成广泛骨质破坏，骨皮质大部消失，并发生病理骨折。病变上端有少量片絮状瘤骨，肿瘤周围软组织肿胀明显，酷似骨肉瘤(图103)。

Sherman及Soong报告骨髓也可同时受到侵犯，造成骨质破坏，称为干骺骨髓型。抗章祿(1963)曾报告一例原发于股骨骨髓的尤文氏瘤。

二、其他骨：

(一) 肋骨：肋骨的病变呈局限性溶骨性破坏，同时有球形肿块突入胸内。少数病人可有层状骨膜增生。

(二) 骨盆、肩胛骨：呈圆形或椭圆形骨质破坏，可表现为斑片状或泡沫状破坏区，或表现为增生硬化。亦可在破坏灶内出现棉絮状瘤骨，部分病例可有少量钙化斑点。有的可出现层状骨膜反应或有放射状骨针形成。常伴有软组织肿块。

(三) 脊柱：位于脊柱的病变，引起椎体广泛的骨质破坏，常很快累及椎体之全部，较脊柱结核的破坏更为显著，但椎体的破坏常不对称，而引起楔形变，导致脊柱的成角畸形。随着病变的进展，附件或邻近的椎体也常受到破坏。常无骨膜反应。椎间隙多保持正常。位于脊椎的肿瘤可出现椎旁软组织阴影，与结核的寒性脓肿相似。肿瘤邻近腰大肌时，亦可向腰大肌内浸润，形成腰大肌肿胀。

三、放射治疗后的表现：在两周内给予3000~5000伦后，约一个月，即可见软组织块消退，骨膜新生骨融合，骨内破坏开始修复，通过放射治疗后，骨结构可以恢复正常。

【鉴别诊断】

一、骨髓炎：尤文氏瘤与骨髓炎的鉴别，特别在早期有时相当困难。两者在临床及X线上有时均可很相似。以下几点可资鉴别。

(一) 骨髓炎常见，尤文氏瘤少见。

(二) 骨髓炎发病后的疼痛较尤文氏瘤剧烈，但时间短，常在2周内，疼痛一般无多大变化，夜间不加重，化脓时可有跳痛。

(三) 骨髓炎病程短，常以周计；尤文氏瘤虽也短，但常以月计。如果连续观察，骨髓炎的变化快于尤文氏瘤。

(四) 骨髓炎早期X线表现为皮下组织广泛弥漫性充血水肿，X线表现为网格状，密度较低。骨破坏出现后肿胀往往消退。而尤文氏瘤早期即可出现软组织肿块，密度较高，呈进行性加重，随病变进展，越来越明显。

(五)骨髓炎的骨破坏邻近出现骨质增生,骨膜反应为平行性。如骨破坏广泛,则多有死骨出现。尤文氏瘤的骨破坏呈进行性加重,骨膜呈“葱皮样”。骨髓炎有向骨骺方向发展的趋向;而尤文氏瘤则偏于向骨干方向发展。

(六)骨髓炎未出现X线片上的骨改变前即出现患肢懒动,失功能;尤文氏瘤发生失功能多为渐进性加重。

(七)骨髓炎多不引起周身衰竭;而尤文氏瘤的全身症状多逐渐加重至衰竭。

(八)骨髓炎抗炎治疗后效果明显,尤文氏瘤无变化;而放射治疗则尤文氏瘤敏感,骨髓炎无变化。

二、还应与骨网织细胞肉瘤、何杰金氏病、转移性神经母细胞瘤、溶骨型骨肉瘤及嗜酸性肉芽肿相鉴别。

【治疗及预后】

全身可用化疗及中草药,局部用手术或放射疗法,或二者并用。预后很差。Coley报告136例,五年存活率仅为4%。James收集的476例,五年存活率为7.8%。

病例摘要:

女,10岁,左腿半年前外伤,以后疼痛,逐渐加重,随疼痛出现肿胀,触及有硬块,轻度压痛。X线表现:左股骨下1/3段髓腔有斑点状骨破坏,周围骨膜增生显著,呈层状,增生的骨膜又有破坏,可见骨膜三角,下其部见有放射状骨针(图104)。软组织肿胀。术后病理报告为:尤文氏肉瘤。

【小结】

尤文氏肉瘤简称尤文氏瘤,比较少见;年龄:平均年龄15岁,我们有一例56岁,男多子女。四肢长骨骨干为好发部位,临床上以局部疼痛、肿块为主要表现,可有发热及白细胞增多等全身症状。对放射线很敏感。X线表现:长骨的骨干及干骺端均可分为中心型及边缘型。主要表现为溶骨性破坏及葱皮样骨膜增生,可形成骨膜三角,增生骨膜可再破坏,亦可有放射状骨针。发生于扁骨时,可有溶骨、硬化或混合型的表现。

第八节 骨网织细胞肉瘤

骨网织细胞肉瘤系起源于骨髓网织细胞的恶性骨肿瘤。以前曾被认为是尤文氏肉瘤范畴内的肿瘤,也曾被认为是何杰金氏病、淋巴肉瘤及溶骨性肉瘤等。1939年Parker和Jackson二氏将其与尤文氏肉瘤区别开,成为一单独疾病。同年,Ewing氏将其列入原发性骨肿瘤分类中。

【病理】

一、肉眼变化:肿瘤自骨髓腔内部开始生长,骨内往往有广泛浸润,可侵蚀骨皮质。肿瘤切面呈白色或灰白色,质地坚实,可有广泛出血及坏死,故肿瘤亦有呈灰红色而质地柔软者。

二、镜下变化:为一种组织学略有变异的恶性淋巴性肿瘤。肿瘤细胞常呈圆形并稍有多形性。细胞核大,呈圆形或椭圆形,许多胞核有凹陷或呈马蹄形,核仁显著。核分裂较

多见。可有清楚的胞浆界限，胞浆呈淡红色，有时具有吞噬作用，此为一特征性表现。瘤细胞弥漫性排列，在细胞间散在着淋巴细胞。大多数病例都存在网织纤维，平均分布在肿瘤细胞之间。糖元染色为阴性。

【发病比率及发病部位】

骨网织细胞肉瘤不常见，国内仅查见28例报告，在我们的病例中有3例。Ivins及Dahlin二氏在47年内的2000个原发性骨肿瘤病理标本中只发现49例，占2.5%。Memorial Hospital统计1091例骨恶性肿瘤中有58例，占5.3%。

年龄：可发生于任何年龄，周人厚等收集文献中的100例，发病年龄最小8岁，最大76岁，以20~30岁发病最多。国内报告的病例为2.5~74岁，平均35.1岁。Dahlin报告的33例，平均年龄39.3岁。

性别：多数文献报告男多于女，可多2~3倍。周氏综合的100例为男65例，女35例。文献中亦有男女发病相等的报告。国内报告的13例加我们的3例共16例，为男12例、女4例。男女之比为3:1。

发病部位：骨网织细胞肉瘤可发生于任何骨骼，而以四肢长骨为多见。周人厚等收集有发病部位记载的135例中，以股骨(33例)、胫骨(27例)、肱骨(13例)最多，其次为肩胛骨及骨盆、脊柱等，再次为锁骨、下颌骨及颅骨等，其他骨少见。Sherman及Snyder二氏报告80%位于长骨，且41%位于膝部。国内报告的病例也是以四肢长骨为多见，以股骨、肱骨及胫骨为最多。亦有的文献报告强调扁骨的发病。李瑞宗报告的9例，有6例发生于扁骨。我们的3例分别发生于股骨、肱骨及髌骨。

【临床表现】

病程缓慢，往往在发病数月至年余始就诊，国内部分病例统计，平均病程为6.6个月。病初，仅感局部有间歇性隐痛或钝痛，可类似风湿性疼痛。我们有一例起初半年内在门诊诊断为风湿性关节炎，抗风湿治疗无效。进一步检查始明确诊断。疼痛常逐渐加重，可有深在的持续性疼痛，夜间常加重，有的表现为剧痛，休息疼痛亦不缓解。邻近关节时常引起关节功能障碍，如跛行等。亦可出现关节积液表现。发生于脊柱的病变，可压迫脊髓及神经根而出现相应的神经症状。至晚期可有发热、体重下降及衰弱等。因肿瘤发生于骨髓，部位深在，通常触不到肿块，但可有深压痛及震动痛。如肿瘤穿破骨皮质，侵入软组织，则可有软组织肿胀或肿块。

虽有上述一些表现，但病变发展缓慢，病人周身情况较其他恶性肿瘤好，有时甚至出现一种特殊的健康感。少数患者在发生病理骨折后始就诊。

【X线表现】

以往文献提出骨网织细胞肉瘤诊断困难，绝大多数依靠活检而确诊。甚至提出所有文献上报告的病例，无一例有正确的术前诊断。近年来文献提出X线表现有其特征，根据X线表现与临床密切结合，多数是可以得出诊断的，故X线诊断具有一定价值。

一、长骨病变的表现：

(一)位置：好发于长骨干骺端，可侵犯骨髓，具有侵犯骨干或向骨干蔓延的倾向。以

股骨下端、胫骨上端及肱骨上端最多。病变常为单发，多发者少见。

(二) 病灶：病灶起源于干骺端的松质骨或髓腔内，几乎全为溶骨性破坏。早期显示为虫蚀状骨破坏。周人厚提出在大多数病例中在病变区同时有片状新骨形成，表现模糊，具有诊断意义。典型病变表现为溶骨性的小破坏区，联成椭圆形或长条形骨缺损区。小破坏区间有尚未完全破坏而残留的骨小梁，被骨小梁间隔，病变区有时呈网格状。有的残留骨小梁较粗大，类似小死骨样表现。溶骨性病变可很广泛，常沿髓腔蔓延，可达骨干的一半，甚至大部分。而较少向骨周围蔓延。有时多数小破坏区的边缘可模糊不清，而呈溶冰状。发生于骨干时，病变常呈梭形。虽主要表现为溶骨性破坏，但很少出现大片状骨质破坏。

(三) 受累骨：肿瘤对骨的破坏多不对称，常向一侧发展，使骨皮质呈虫蚀状破坏，甚至消失。起始于骨干的病例，肿瘤破坏骨皮质较起源于干骺端的肿瘤晚些。有时骨皮质轻度硬化或变薄，骨干可轻度膨胀。当骨皮质出现破坏时，松质骨或髓腔的破坏多已很广泛。破坏区与正常骨之间界限多模糊不清。

(四) 骨膜改变：肿瘤多无骨膜反应，此与尤文氏瘤不同。有的亦可发生轻微的骨膜反应，呈平行、分层或不规则状。一般不形成放射状骨针。个别病人骨膜增生亦可能明显，甚至形成骨膜三角。Wilson报告的33例骨膜反应占4.5%，多为轻或中等骨膜反应。

(五) 软组织肿块：肿瘤穿破骨皮质后，在邻近的软组织内形成软组织肿块，一般不甚大，但常较骨破坏范围大。肿块与周围正常软组织分界不清。肿块内无瘤骨及瘤软骨形成，但少数病例软组织块内可见有钙化。Wilson报告提及肿瘤7.6%侵及软组织，而软组织钙化占1.5%。发生于脊柱的病变，可形成椎旁软组织肿块。

(六) 病理骨折：文献报告不一，有的认为病理骨折罕见；有的则认为较常见。Dahlin的报告病理骨折占2.7%。

(七) 关节改变：位于关节附近的肿瘤，常常波及关节滑膜，引起滑膜炎，在早期即可形成关节积液，这是其他骨恶性肿瘤中少见的。

(八) 动脉血管造影：文献报告动脉造影对本瘤的诊断有很大帮助。主要表现为管腔不一致的弯曲动脉，血管分布不正常，肿瘤内毛细血管丰富，可出现“瘤染”，有时可见动静脉瘘。

(九) 放射治疗后的骨质变化：本瘤对放射治疗极其敏感，在治疗后1~3个月，骨周围部肿物消失，出现骨破坏的修复现象，骨皮质再建，最后破坏区出现骨化而显示骨质硬化或“骨痂”形成（即骨致密化），也可恢复到接近正常。

(十) 转移：早期多无转移。晚期则可转移到所属淋巴结及肺。少数病例可转移到扁骨，如颅骨、骨盆及肋骨等，亦可转移到皮肤及内脏。

二、其他骨病变的表现：扁骨的病变主要表现为虫蚀状或不规则的边界不明显的溶骨性破坏，小的破坏区可以融合，但亦可有片状骨质硬化现象。患骨有不同程度的骨膨胀。病变周围的骨质常稀疏，易造成病变范围广泛的假像，应引起注意。发病于脊柱者，椎体呈不规则的骨质破坏，常引起椎体压缩骨折，椎间隙一般不受影响。

【鉴别诊断】

应与尤文氏瘤、何杰金氏病、淋巴瘤、骨肉瘤、骨纤维肉瘤、骨髓瘤及骨髓炎等相鉴别。

【治疗及预后】

以手术治疗及放射治疗为主，或手术与放射疗法并用，亦有用放射疗法辅以Coley氏毒素、化疗等，而收到较好效果。5年存活率约在40—70%间。

病例摘要：

男，74岁。左肩臂痛半年，开始疼痛较轻，不定时，后逐渐加重为持续性疼痛，不慎外伤，左上臂骨折而入院。体检：左上臂肿胀，剧痛，不能抬起，有骨擦感。X线检查：见左肱骨上中段呈不规则虫蚀状骨质破坏，骨皮质不同程度受侵，肱骨中段横断骨折，轻度成角，并有小骨折片数块（图105）。无骨膜反应。手术及病理证实为：骨网织细胞肉瘤并病理骨折。

【小结】

骨网织细胞肉瘤为起源于骨髓内网织细胞的恶性骨肿瘤。年龄在3.5—74岁，平均35.1岁。男多于女，约为2—3：1。四肢长骨发病占70—80%，主要表现为局部疼痛，一般无全身症状。X线表现：发生于长骨的病变多位于干骺端或骨干，几乎全为溶骨性破坏，呈虫蚀状或斑点状，内有骨性间隔，以髓腔破坏为主，亦可侵犯骨皮质，多无骨膜反应，可有软组织肿块及病理骨折。

第九节 白血病

白血病是白细胞及其前身恶性增生性病变。起源于骨髓及其他造血组织，为一较常见的血液病。但可侵及骨骼产生骨损害。有时甚至骨骼系统的症状出现后，始明确白血病的诊断。

【病理】

一、肉眼变化：受累骨松质骨内呈溶骨性变化，表现为稀疏内杂有小的破坏灶。嗜灶，哈佛氏管增宽，骨小梁变细、变薄，甚至消失。骨皮质外面完整，骨髓腔面侵蚀变薄，或出现骨皮质局限性缺损。病灶呈灰红色，病变由内面穿破骨皮质时，顶起骨膜，可出现骨膜新生骨，有时因骨膜下出血而引起明显骨膜增厚。

二、镜下变化：某种白细胞（如粒细胞或淋巴细胞等）过度增生，早期骨髓腔内充满白血病细胞。慢性粒细胞型白血病的红骨髓，特别是胸骨及长骨的红骨髓，几乎全为粒细胞系所占据，以中幼和晚幼占绝大多数。红细胞系的细胞大为减少。在儿童时期，骨髓为主要造血器官，白血病细胞增生到一定程度，就要侵犯骨质，因此白血病的骨改变多见于小儿。在成人多数骨髓腔内充满脂肪组织，空隙又大，因此，白血病细胞增生时，只取代骨髓脂肪组织，而较少侵犯骨质，故白血病骨改变在成人少见。

【发病比率及发病部位】

白血病虽为一常见血液病，但有50—60%（Jaffe）病例有不同程度的骨改

变。在成人约有8—25%，在儿童可达50—80%侵及骨骼。国内报告不多，仅有零星报告，这是因临床上常重视血象及骨髓象的检查，骨的检查不够多之故。年龄：任何年龄均可发病。急性淋巴性白血病以3岁以上儿童发病较多。北京儿童医院统计3—7岁占40.5%。慢性粒细胞性白血病常见于35—60岁；慢性淋巴性白血病则多见于45—55岁。性别：男多于女，约为2：1。

发病部位：任何骨骼均可受累，在儿童常为多数骨受累，以长骨较多见。在成人则多累及扁骨，常见于脊椎、骨盆、肋骨及颅骨等。我们的病例中有两例，一例儿童发生于股骨；一例成人发生于髌骨。

【临床表现】

一、分类：白血病通常依据病程经过及细胞形态而分类。按病程分为急性（6个月以内）、亚急性（半年至1年）及慢性（1年以上）。按细胞形态可分为各种形态不同细胞的白血病，如粒细胞性、淋巴细胞性、单核细胞性等。临床上常将这两种分类法结合分类，如急性粒细胞性白血病。根据其发生原因也可分为原发性及继发性两种。

二、症状体征：急性白血病发病急，病程短，表现多种多样，主要为贫血，如苍白、虚弱，出血以鼻出血、齿龈出血及皮肤紫癜为常见。有不规则发热或高热。有的病例以骨关节的肿胀疼痛为主要表现，我们有一例膝关节疼痛肿胀曾误诊为结核。胸骨下部往往有压痛。慢性白血病发病缓慢，表现消瘦，衰弱无力，贫血表现显著。肝轻度肿大，脾显著肿大，淋巴结亦肿大。骨及关节症状较急性白血病少见，多在晚期出现骨关节的肿胀疼痛等表现。

三、实验室检查：急性白血病在早期白细胞总数正常或很低，可低于1000以下，有的始终升不上来。一般增加比较快，达15000—30000间。分类较总数更为重要，其特点是原始细胞增多，甚至可达90%。血小板显著减少，一般减至5万左右，甚至几乎找不到。骨髓象：在粒细胞白血病中，产生白细胞的功能特别旺盛，以原粒细胞为主。慢性白血病的红细胞大小不均，不成熟的红细胞可增加，白细胞的改变显著，总数较急性白血病为高，常超过10万以上，甚至达50万。分类以比较成熟的细胞为多。骨髓象可以确定诊断。

【X线表现】

应用X线检查白血病的骨骼变化，可以发现骨有否病变，病变的范围、大小及类型。有时骨改变可以发生在周围血象变化之前，因此，有些病例具有早期诊断的意义。白血病的骨变化在儿童及成人表现有别。

一、儿童白血病的骨骼变化：

骨骼变化可在发病1个月后即出现，以骨生长活跃的部位最明显，膝、踝、肘、腕部多见，亦可发生在肩、髋等大关节。虽可侵犯任何骨骼，但长骨受累最多，改变亦显著，且常同时累及多骨。主要X线表现有：

（一）骨质稀疏：为最早出现的表现，常见于长骨干骺端及椎体，骨小梁吸收，骨皮质变薄，髓腔增宽，松质骨中可出现较多的小圆形透光区。骨质稀疏可以呈局限性，但更多为广泛性，甚至可出现全身骨骼普遍疏松，有人称为“骨质疏松型白血病”。

(二) 干骺端透亮带：为长骨较早出现的征象，一般出现在发病 6 周以后，表现为干骺端骨骺软骨下方横行的透亮带，宽约数毫米，也可细如线样，以股骨下端及胫骨上端最多见，较其他骨出现的早而明显。腕骨近端及桡骨远端亦可出现。有时在椎体边缘出现，可持续数周或数月。症状好转或经治疗三周后即可消失，或为线形增生硬化所替代。在病变晚期，此种透亮带可逐渐增宽，甚至达 2—3 厘米宽，且向骨干蔓延，逐渐消失在正常骨结构中。此透亮带的发生可能是白血病组织的浸润压迫，使生长活跃的骨小梁吸收破坏而引起。

(三) 溶骨性破坏：骨破坏首先累及松质骨，而后侵及骨皮质，表现大小不等的小圆形或虫蚀状骨破坏，边缘多较模糊，有的可以清楚。病灶可以融合并侵蚀破坏骨皮质，表现为虫蚀状或穿凿样破坏，使骨皮质变薄，甚至断裂。破坏以骨骺和干骺端最为明显，并向骨干蔓延，范围广泛，严重者可累及整个骨干，且常为多骨性。此种改变以膝、肘关节以下骨骼多见，也最明显。发生于脊椎的破坏，骨皮质变薄，有的可造成椎体的压缩性骨折。

(四) 骨膜增生：白血病组织破坏了哈佛氏管，侵及骨膜，形成薄层骨膜增生，明显者可呈葱皮状，极少出现放射状骨针。骨膜增生常与其他表现合并存在，有时可为仅有的表现。还有的病例因骨膜下出血而引起显著的骨膜增生。增生的层状骨膜与骨干间可出现平行的条状透光区。上述变化最常见于长骨，偶也可以见于短管状骨及骰骨等。我们有一例 3 岁男孩，股骨破坏较轻，但却有显著的骨膜增生。

(五) 骨质硬化：当病变好转时，骨小梁逐渐变致密，并出现骨质硬化现象。个别病例可表现为骨密度普遍性增高。长骨骨质硬化时，髓腔变狭窄。

(六) 由于广泛的溶骨性骨质破坏，病理骨折时有发生。

二、成人白血病的骨变化：

成人急性白血病一般不引起骨骼变化，仅在慢性期可出现骨骼变化，而且较儿童显著少见，发生的病变亦较儿童轻。

(一) 部位：因成人活跃的骨髓位于扁骨，因此成人白血病的骨变化主要发生在脊椎、骨盆、肋骨及颅骨等，长骨少见。以脊椎及骨盆的变化较明显。

(二) 骨质稀疏：常见为轻度骨质稀疏，可以散在发生，亦可较为广泛，累及多数骨。骨小梁变细萎缩，甚至消失，松质骨呈网状，长骨则显示骨皮质变薄，髓腔增宽。脊椎骨可呈鱼脊骨状或压缩成楔形。

(三) 溶骨性破坏：骨破坏常呈溶骨性，开始为局限性的，很快进展为广泛性者，表现为虫蚀状、斑片状或不规则圆形，边缘不整齐。干骺端透亮带少见。有时溶骨性破坏表现与溶骨性转移瘤或多发性骨髓瘤相似。我们的一例成人发生于髂骨体部，呈不规则溶骨性破坏，边缘参差不齐，骨皮质断裂（图 106）。

(四) 骨质硬化：极少数晚期病例可出现广泛性骨质硬化，骨皮质变厚，髓腔变窄。扁骨变致密，椎体甚至呈象牙状。有的病例可引起骨髓纤维化。

(五) 其他表现：部分病例可出现少量骨膜反应。少数病例可有杵状指（趾）及双侧对称性末节指（趾）骨的破坏。肋骨病变常发生病理骨折。

【鉴别诊断】

一、坏血病：坏血病发病年龄小，多见于2岁以下小儿。出血现象较白血病严重。除出血外，其他全身症状远较白血病少。贫血不明显，血象变化轻微。坏血病骨的X线表现为骨质稀疏，骨密度普遍减低。骨皮质薄如铅笔描的线条。松质骨的骨小梁模糊不清，呈磨玻璃状，髓腔增宽。干骺端临时钙化带显示为一密实带状影。增厚的骨骺板向两侧凸出于干骺端边缘，呈尖刺状。骨髓中心密度减低，无骨小梁结构，其边缘有一硬化圈，整个骨髓呈一环状。肋骨前端扩张呈球状，上下相连成串珠样。发生骨膜下出血时，骨膜抬起，与骨皮质分离，初为软组织阴影，逐渐发生钙化。

二、成人的白血病骨改变应与溶骨性骨转移瘤及多发性骨髓瘤相鉴别。需密切结合临床、血象及骨髓象进行鉴别。

【治疗及预后】

根据病情应用中西医综合治疗，如强壮身体、控制感染、中草药、化学药物及放射治疗等。急性白血病如不经治疗，病程一般不超过6个月，平均约为3个月。慢性白血病平均约为三年。

病例摘要：

男，3岁，发热发黄一月，且有两下肢疼痛。左大腿部有一压痛的硬块，不红。体检：贫血貌，心率快，肝剑下3.5厘米，脾大2.5厘米。入院时血红蛋白2克，红细胞46万，白细胞3400，血小板6.2万，血片中幼稚细胞23%。X线表现：左股骨骨质普遍稀疏，近端轻度溶骨性破坏，有显著的层状骨膜增生，累及整个骨干，以中下部显著（图107）。经输血、化学药物及对症处理等综合治疗，效果不佳，2周后血红蛋白3克，红细胞113万，白细胞1400，血小板3.2万。诊断急性白血病。病情继续恶化而自动出院。

【小结】

白血病为起源于骨髓及其他造血组织的恶性增生性病变，约有50—60%的病例有不同程度的骨变化。任何年龄均可发病，男多于女，约为2:1。发病部位，在儿童以长骨为多见，成人则多累及脊柱及扁骨。临床上主要表现为贫血、出血、发热及肝脾肿大。受累骨关节肿胀疼痛。X线表现：应用X线检查白血病骨变化，可发现骨病变的范围、大小及类型。对有些病例X线具有早期诊断作用。儿童及成人的表现有所不同。儿童主要表现为骨质稀疏、干骺端透亮带、溶骨性破坏、骨膜增生及少数的骨质硬化；成人多见有脊柱及扁骨的骨质稀疏、溶骨性破坏及肋骨的病理骨折。

第十节 绿色瘤

绿色瘤为急性或亚急性粒细胞白血病的一种特殊类型。肿瘤切面呈特殊的碧绿色而得名。患者多为儿童或青年。一般可分为两种类型：急性白血病症型：其临床、血象及骨髓象与急性白血病相同。肿瘤型：临床表现：除白血病表现外，尚出现青绿色肿块，眶骨局部隆起，眼球突出，亦可出现复视甚至失明。有时可出现其他头部症状，如耳痛耳聩等。

X线表现：绿色瘤常侵犯眶骨、颅骨、鼻骨、胸骨、肋骨及其他短管状骨。偶可发生于长骨。总骨表现为骨膜下肿瘤侵蚀骨骼，呈局限性的，边缘清楚的圆形或椭圆形骨质缺损区，甚至侵入骨髓腔。在颅骨病变可呈多发，病变有时也表现为细网状骨质破坏。发生于长骨的病变，除骨破坏外，还可见有骨膜增生或骨旁形成肿块。（图108）。

第十一节 恶性淋巴瘤

恶性淋巴瘤系起源于淋巴结及其他淋巴组织的恶性肿瘤。通常又分为淋巴肉瘤、何杰金氏病、巨滤泡性淋巴瘤及恶性网状细胞病。肿瘤可通过直接蔓延，血行及淋巴转移到达骨骼，而引起骨骼的改变，因此亦有称骨淋巴瘤及骨何杰金氏病的。

淋巴肉瘤

在恶性淋巴瘤中，以淋巴肉瘤最为常见。

【病理】

一、肉眼变化：淋巴肉瘤起初侵犯一组淋巴结，以后迅速侵犯其他淋巴结。至晚期，邻近之组织器官如肺及胸膜等均受累。亦可侵蚀骨骼，骨组织发生局限或广泛的破坏。肿瘤切面呈灰白色。

二、镜下变化：瘤细胞大小比较一致，通常可分为两型：

（一）淋巴细胞肉瘤：以小淋巴细胞为主，分化比较好，与成熟的淋巴细胞相似，胞浆很少，胞核颗粒密集，深染，但瘤细胞形态可不完全一致。

（二）淋巴母细胞肉瘤：以淋巴母细胞为主，细胞较大，胞浆稍多，核呈圆形或椭圆形，颗粒中等粗细，分布均匀，染色较淡，核分裂多见，分化较差。

【发病比率及发病部位】

在恶性淋巴瘤中，国内以淋巴肉瘤最为多见。北京日坛医院统计占49.3%，首都医院统计淋巴肉瘤占58.4%，骨的原发性淋巴肉瘤极为罕见，多为淋巴肉瘤侵犯骨骼，但在严重病例是很难区别开的。文献报告一组37例淋巴瘤，有2例侵犯骨，占5.4%。亦有文献报告淋巴瘤侵犯骨骼能被X线检出者占10%，但在尸检中发现侵犯骨骼者约占30%。国内仅查见张乃恩等（1959）报告2例骨淋巴瘤。在我们的病例中有一例。

年龄：多见于中年人，张氏报告的2例分别为16及34岁，我们的一例为44岁。亦有资料提及以45~60岁为最多。

性别：男多于女，约为2:1。张氏报告的2例全为男性，我们的一例为女性。

发病部位：淋巴肉瘤多见于脊柱、骨盆、股骨、胫骨、肱骨、颅骨及肋骨等。张氏报告的2例，一例为股骨，一例为骨盆，我们的病例发生于颈椎。

【临床表现】

全身症状常有发热、乏力、食欲不振，体重减轻、肝脾肿大等进行性衰弱表现及周身淋巴结肿大，尤其颈部、腋窝及腹股沟等处较明显。局部症状主要由于肿瘤的增大，

压迫周围组织器官而引起的，主要表现患骨明显疼痛，可为持续性钝痛，亦可为剧痛，夜间加重，可出现牵涉痛。部位浅者可扪及肿块，有压痛。有时可发生病理骨折。发生于长骨的病变，患肢功能常受到影响而使患肢不能伸直。发生于脊柱的病变，视肿瘤侵蚀破坏椎体、附件的程度及压迫的情况而出现相应的神经症状，甚至截瘫等。

白细胞常增高，淋巴细胞可高达50%。骨髓变化并不显著。但血像、骨髓像的检查及改变有助于与何杰金氏病和白血病的鉴别诊断。

【X线表现】

约85%病例表现为溶骨性破坏，呈虫蚀状及斑点状不规则的局限性骨缺损。在溶骨性病变中夹杂着一些成骨性变化，显示为密度增高的小区域。约5--10%以硬化表现为主。骨破坏严重者可发生病理骨折。肿瘤穿破骨皮质时，可将骨膜抬起，有骨膜下新生骨形成，甚至形成骨膜三角，骨膜反应可不规则。邻近关节的病变，可引起关节间隙狭窄，甚至脱位。邻近骨破坏区的正常骨可发生骨质稀疏。连续观察骨质改变，可发现骨的破坏广泛而迅速。发生于脊柱的病变，则破坏椎体及附件，椎体可严重破坏，甚至大部消失。如为淋巴瘤侵犯骨骼，则在肿瘤原发部位可见显著肿胀的软组织包块。

【鉴别诊断】

主要应与骨转移性肿瘤及骨髓瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

根据肿瘤的早中晚期的不同情况，采用手术、放射疗法及化学药物等综合疗法。在综合治疗的基础上也可加用中草药治疗。

病例摘要：

女，44岁，以往有颈淋巴结结核多年。近一月来左颈及肩部突然增大，肿胀显著，不痛。体检：肿胀部坚实而有弹性，不压痛，病人乏力，逐渐消瘦，并很快出现截瘫。X线表现：左颈、肩部软组织显著肿胀，密度较高，左锁骨上皮肤皱褶消失。颈6椎体大部破坏消失，颈5、7椎体亦有部分破坏。颈5~7附件亦有明显破坏，颈4、5有半脱位。气管向右前方推移。双肺野内有广泛结核病灶（图109）。活检结果为淋巴瘤。病人无法手术，行一般化疗。效果不佳，八个月后死亡。

【小结】

淋巴瘤为恶性淋巴瘤中最多见者，国内统计占49.3%及58.4%。骨的原发性淋巴瘤极少见，多为淋巴瘤侵犯骨骼，但在严重病例是很难区别开的。多见于中年人。男女之比约为2:1。脊柱、骨盆及股骨等为好发部位。临床上病人常有全身症状，如乏力、食欲不振及淋巴结肿大，发热等。局部症状为患骨疼痛及肿胀。常有白细胞增多等血象变化。X线表现：约85%病人发生溶骨性破坏，呈虫蚀状或斑点状骨缺损。其中常夹杂一些成骨性变化。肿瘤穿破皮质时，可有骨膜反应。发生于脊柱的病变，椎体及附件可呈明显溶骨性破坏。

何杰金氏病

何杰金氏病亦称“淋巴网织细胞肉瘤”，在恶性淋巴瘤中，国外以何杰金氏病为

多，国内较为少见。

【病理】

一、肉眼变化：何杰金氏病大体标本常为成组淋巴结肿大，病变大小不一，一个淋巴结的直径可达数厘米，小的病变只能在显微镜下看到。早期肿大淋巴结孤立，有韧性感，切面呈淡棕色。至晚期淋巴结可变硬，失去韧性，并且互相粘连。切面呈灰白色，并可见有坏死区域。

二、镜下变化：何杰金氏病的组织形态可分四型：

(一) 淋巴细胞为主型：肿瘤可呈弥漫性或结节性，而以淋巴细胞及网状细胞增生为主要成分，偶见S—R细胞，无坏死及纤维化。本型包括Jackson和Park分类中的全部付肉芽肿型及部分肉芽肿型。

(二) 结节硬化型：淋巴结几乎全部纤维化，胶元纤维化的结缔组织分隔包绕异常的淋巴组织，其中可见淋巴细胞、网状细胞、浆细胞、嗜酸性和中性粒细胞，少量S—R细胞。常见坏死灶。本型在Jackson和Park的分类中属肉芽肿型。

(三) 混合细胞型：肿瘤中包括各种类型细胞及S—R细胞，坏死及纤维化较明显，构成典型肉芽肿结构，无双层胶元纤维。

(四) 淋巴细胞减少型：肿瘤中淋巴细胞显著减少，主要成分为网状细胞及纤维组织。S—R细胞相当多见。本型相当于Jackson和Park分类中的肉瘤型。

以上四型前两型预后较好，后两型预后不良。

【发病比率及发病部位】

在恶性淋巴瘤中，何杰金氏病国内统计并不多见。北京日坛医院统计为16.2%，首都医院统计为17.1%。Falconer (1948) 报告何杰金氏病累及骨骼占7—26%，而尸检约有35—78侵犯骨骼，国内报告不多。X线何以发现的少，是否因考虑系淋巴组织疾病，重视实验室检查，而对骨的X线检查不够，或病灶小而不易显示之故。今后尚应注意积累我国自己的材料。年龄：以30岁左右成年人多见。性别：男多于女，约为2:1。

发病部位：多首先起自某一部位的淋巴结，如颈部、腋窝、纵隔及腹股沟等处。累及骨骼时，则好发于脊柱，以下部胸椎及上部腰椎最为多见。其次为肋骨、骨盆及胸骨等。四肢长骨、颅骨及肩胛骨亦偶有发生。

【临床表现】

根据其表现及预后的不同，临床上通常分为三期：

一、付肉芽肿期：主要表现在颈部淋巴结，或纵隔及腹股沟淋巴结肿大，一般不超过3厘米，淋巴结肿大较局限，无痛。此期呈良性过程。

二、肉芽肿期：病变多见于颈部及纵隔，淋巴结高度肿大，可粘连成大块，常伴有气急、食欲下降、消瘦及肝脾肿大，有的有发热。此期多发生在付肉芽肿期后半至一年。

三、肉瘤期：此期发展较快，症状明显，呈恶性过程。可有发热，淋巴结肿大显著，质软，亦可有出血及坏死。侵犯骨时，患骨局部疼痛。因此，在临床上迁到骨骼发

生疼痛，常提示病变已侵及骨，则应行X线检查，观察骨病变情况。一般在本病发生后3~4年出现骨病变。

【X线表现】

X线片上一般无典型表现，其发展亦不如淋巴瘤迅速，根据其表现不同，可分为三种类型：

一、溶骨型：最多见，占57%，大多是由邻近有病变的淋巴肿块直接侵蚀引起。溶骨性破坏造成的骨缺损呈虫蚀状、蜂窝状或鼠咬状。此种病变系由外向内发展。溶骨性病变也可由骨中央发生，为骨肉病变直接发展的结果，此种病灶多见于肋骨及胸骨，在骨破坏的同时，常伴有膨胀现象。发生于长骨的病变，常呈多发性椭圆形的，边缘清楚的骨缺损区。在扁骨的病变呈凿形骨缺损，或仅为一个较大密度减低区。后纵隔淋巴结病变常引起椎体的破坏，椎体前缘首先被破坏为重要表现。亦可见到有椎旁及腰大肌处的软组织肿块影。溶骨性病变很少骨膜反应，有也仅为少量。

二、成骨型：少见，约占10%。骨外形无改变，骨密度均匀性增加，严重者呈象牙状，以椎体部较常见，且常侵犯数个椎体，附件很少被累及。由于骨内、骨外病灶的刺激，常出现骨膜新生骨，可呈平行状或放射骨针状。个别病例骨质改变不明显，而仅表现为骨膜反应。

三、混合型：同时具有溶骨性及成骨性两种表现混合存在，约占33%。早期表现骨骼密度增高或降低，有时溶骨性骨破坏可能为一过渡阶段，随病变的进展，亦可出现反应性骨硬化。开始为成骨性改变的病灶，经过相当时间后，亦可出现溶骨性表现。此种溶骨性改变多见于下胸椎、上腰椎及颈椎相当于颈前淋巴结部位。发生于髌骨的病变常位于邻近髌骨关节的髌骨翼部分，可呈皂泡状改变（图110）。

何杰金氏病除椎体有时出现压缩现象外，一般不常合并病理骨折。

【鉴别诊断】

何杰金氏病与骨转移瘤可非常相似，有时鉴别颇为困难，须结合临床资料全面分析，综合考虑。

【治疗及预后】

根据病变不同时期，采用手术、放射治疗及化学治疗，亦可用中草药治疗。

【小结】

何杰金氏病在恶性淋巴瘤中不常见。约有7~28%累及骨骼。多见于30岁左右的成年人。男女之比约为2:1。受累骨骼的病变常见于脊柱，其次为肋骨、骨盆及胸骨等。临床上通常分为付肉芽肿期、肉芽肿期及肉瘤期。骨的改变多出现于发病2~4年后。X线表现：可分为三种类型：一、溶骨型：以溶骨改变为主，最多见，约占57%；二、成骨型：骨密度均匀增高。此型少见，占10%；三、混合型：同时存在溶骨及成骨两种表现，约占33%。

巨滤泡性淋巴瘤

巨滤泡性淋巴瘤亦称“滤泡性淋巴瘤”“巨滤泡性淋巴母细胞瘤”。病变最多发生

于淋巴结，以颈部、腋窝、腹股沟及纵膈等部位较多见。偶也可见于脾脏。有病变的淋巴结肿大，质坚实。剖开后可见淋巴结各处都有针头大的灰白色小点，境界清楚，此即滤泡。镜下见滤泡由密集的淋巴母细胞和淋巴细胞构成。巨滤泡性淋巴瘤累及骨骼机会很少。只在晚期演变为淋巴瘤癌时累及骨骼。病变侵及骨骼后其局部表现及X线表现均与淋巴瘤相同。

恶性网状细胞病

恶性网状细胞病，有许多名称，如“恶性网状细胞增生病”“弥漫性网状细胞肉瘤”“网状细胞肉瘤”“网织细胞白血病”“白血病性网织内皮细胞增生症”等。系一全身性网状内皮系统异常增生所致的恶性病变。较何杰金氏病多见。本病与骨网织细胞肉瘤不同。骨网织细胞肉瘤发展较慢，一般情况较好，晚期始发展到全身。而恶性网状细胞病一开始即为全身性病变，发展迅速，非常恶性，预后极差。

【病理】

一、肉眼变化：本病常多发，骨髓、肝、脾及淋巴结为最常受累器官。受累淋巴结中度肿大，质软，切面呈粉红色中带灰。受累骨髓呈灰红到红色。常见骨小梁破坏及骨髓消失。

二、镜下变化：细胞种类繁多，成熟网织细胞远比单核细胞大，胞浆丰富，较透明，淡嗜硷。细胞核呈不规则圆形，核膜清楚，颗粒较粗，可吞噬红细胞及淋巴细胞等。幼稚的网织细胞则大小、形态差别都很大，胞浆明显嗜硷，常有空泡，胞核不规则，核仁大。只有少数有吞噬现象。

【临床表现】

可发生于儿童，但多见于40岁以下成人。急性病例表现与急性白血病相似，故临床上亦称为“亚型白血病”。患者全身症状明显。常有发热、无力、出血、苍白、贫血，肝脾及周身淋巴结肿大，皮肤可有出血点及出血斑。累及了骨骼主要表现为骨关节的疼痛，有时可出现病理骨折。

实验室检查很重要，血象呈显著的全血细胞减少，白细胞减少最明显，可减少至1000以下/立方毫米。偶有白细胞增多者。骨髓中有大量异常网织细胞浸润，此种细胞与肿瘤细胞的形态特点相似。

【X线表现】

文献报告约有10-15%病例在早期即可累及骨骼，而骨髓腔内形成局限性破坏性病灶。有的可以只侵蚀破坏骨端一侧的骨皮质，致骨皮质呈凹陷性缺损。亦有的表现骨的一端呈溶骨性破坏。亦可形成多发性骨质侵蚀性破坏，有时其表现与骨网织细胞肉瘤相似（图111）。

【治疗及预后】

主要可试用中草药、化疗、激素及输血等综合治疗。预后极差。

第十二节 骨血管肉瘤

骨血管肉瘤亦称“脉管肉瘤”、“恶性骨血管瘤”、“恶性血管内皮瘤”、“血管内皮肉瘤”。为起源于血管的恶性骨肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤由出血性海绵样组织构成，呈紫红色或暗红色，质地柔软，有时呈肉芽状，伴有新生的排列杂乱的小血管。周围骨反应较少。与周围组织界限清楚，亦可无明显界限。

二、镜下变化：多由有形成小血管倾向的血管内皮细胞组成。分化较好时，肿瘤组织中见有圆形或裂隙状血管腔，周围有圆形或椭圆形不典型的内皮细胞。分化较差的细胞变为梭形，有明显间变，核分裂多见，类似纤维肉瘤，无形成血管腔的倾向。另外，还可见有因血管栓塞而引致的区域性坏死。

【发病比率及发病部位】

本瘤罕见。文献报告不多。年龄：文献报告3—74岁均有发病，青年人多见。男多于女，约为2：1。发病部位：多见于胫骨、股骨，亦可见于手足骨、颌骨、锁骨、胸骨、脊柱等。Brighton(1971)复习文献中34例，11例是多发病灶。发生于手足骨者常呈多发性。

【临床表现】

前山岩等观察，开始症状轻微，进展缓慢，有时肿瘤已较大，但症状仍不显著。主要表现为局部疼痛及肿胀。一旦出现症状则发展较快。多数病例似乎与外伤有关。肿瘤的发展，不经淋巴转移，多通过局部蔓延，少数病例顺血行远处转移。

【X线表现】

X线表现无特征性，主要表现为骨髓腔的溶骨性破坏，呈囊肿样透光区。亦可破坏或穿破骨皮质，但很少有骨膜反应。肿瘤位于骨膜下时，可使局部骨膜掀起，出现骨膜三角。压迫或侵蚀破坏邻近骨皮质，有时可形成巨大肿块，向软组织扩散(图112)。X线表现有时与骨肉瘤、网状细胞肉瘤、尤文氏瘤、骨嗜酸性肉芽肿及转移癌等相似。

【治疗及预后】

手术彻底切除，辅以放射治疗及化疗。一般说恶性程度较低，预后较好。

第十三节 神经纤维肉瘤

神经纤维肉瘤是由神经鞘及神经支持组织发生的恶性肿瘤。原发恶性神经性肿瘤很少见。神经纤维瘤病的恶变则较常见。文献报告10~20%的神经纤维瘤病患者可发生神经纤维肉瘤。任何年龄均可发病，但以30~40岁多见。无性别差异。肿瘤虽起源于神经组织，但神经系统症状并不明显。临床及X线表现与纤维肉瘤很相似，甚至在病理上二者也不易区别。神经纤维肉瘤恶性程度极高，一旦侵犯骨骼预后极差。

X线表现：主要为溶骨性破坏，与骨其他原发或继发溶骨性骨肿瘤如纤维肉瘤、溶骨型骨肉瘤及骨转移瘤等相似。易发生病理骨折。因无特征性表现，仅凭X线表现作出诊断是极困难的。

第十四节 脂肪肉瘤

脂肪肉瘤为起源于骨髓中脂肪组织的原发性恶性骨肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤呈浸润性生长，呈结节状，包膜不完整，质地较脂肪瘤坚硬，切面呈脂黄色，分化较差时呈灰白色，肿瘤可发生变性坏死，却很少形成囊肿。

二、镜下变化：与软组织中脂肪肉瘤相似。一般分为四型：

(一) 粘液瘤型：分化良好时似粘液瘤，含有较成熟的脂肪细胞，胞浆内含有脂肪颗粒，核无明显间变，分裂相极少，间质内有淡兰色粘液物质。

(二) 脂肪瘤型：瘤细胞似脂肪细胞，但核较大，有轻度异型性。

(三) 低分化型：瘤细胞呈多角形，细胞界限尚清，胞浆中等，有多数含类脂的细小空泡。核圆形或椭圆形，大小形态不一致，染色较深，分裂相多见。

(四) 未分化型：细胞形态多种多样，有圆形、椭圆形或梭形，间变明显。胞浆内可见脂质空泡。胞核较大，形态不规则，可见多核的瘤巨细胞。

【发病比率及发病部位】

脂肪肉瘤全身各处均可发生，以体表皮下组织最多见。但骨的脂肪肉瘤却非常少见。我们的病例中有一例较早期的脂肪肉瘤。年龄：15—63岁均有发病。发病部位：文献报告好发生于四肢长骨，以胫骨、股骨及肱骨多见，亦可发生于尺骨、腓骨、骶骨及坐骨等。我们的病例发生于腓骨小头。

【临床表现】

肿瘤生长较快，局部疼痛，逐渐加重，患肢可有沉重感。侵入软组织后，则出现软组织肿块，边缘不清，有时软组织块可很大。有或无压痛。晚期则影响患肢功能，出现恶病质等。

【X线表现】

肿瘤多发生于长骨干骺端，偶尔也发生于骨干。主要表现为溶骨性破坏，呈浸润性扩展，于干骺端松质骨或骨干髓腔内形成穿凿样骨破坏，呈圆形或不规则形，大小不一，边缘大都模糊。病灶中可有浓密钙化点。肿瘤穿破骨皮质后，可侵入软组织，形成软组织肿块，肿块内如有较多脂肪组织时，则肿块内可杂有密度减低区。部分病例可有少量骨膜反应，甚至形成骨膜三角，少数病人可发生病理骨折，极少数病例可呈斑点状硬化表现。

【治疗及预后】

以手术切除为主。不经治疗，大都于三年内死亡。

病例摘要

男，53岁，右小腿上段外侧生一肿物，不痛，切除后又生一肿块，约核桃大小，边缘不甚清，疼痛明显，经常沿未愈刀口流血水。X线表现：右腓骨小头呈轻度溶骨性破坏，骨皮质受侵，似有断裂（图113）。腓骨骨干及胫骨未见异常。无骨膜反应。行膝上截肢术。病理报告：脂肪肉瘤。术后5个月复查未见复发。

第十五节 滑膜肉瘤

滑膜肉瘤亦称“恶性滑膜瘤”“内皮瘤”“滑膜肉瘤性间皮瘤”等。为一起源于滑膜、滑囊、腱鞘以及肌间隙、筋膜等部位的恶性肿瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤一般生长较快，体积虽大，但比较局限，呈圆形或椭圆形，质软或韧，如有纤维化或钙化时，则质地坚实。常有不完整包膜。切面呈粉红、淡灰或灰白色，显示无明显结构，常是透明或纤维性的。有时可见大小不等的钙化。可有出血、坏死及囊腔形成。

二、镜下变化：滑膜肉瘤的组织学表现变化多而复杂。一般有两种主要成分：一种是瘤细胞呈梭形，大小不一致，分散或错综排列，胞浆丰富，染色深。核分裂多见。可形成网状纤维，与纤维肉瘤表现相似。另一种是瘤细胞为上皮样细胞，呈立方形、多边形或圆形。细胞排列成腺腔样，或形成裂隙，内包含着粘液。这两种细胞都是滑膜细胞，但两种细胞间可有过渡。

【发病比率及发病部位】

国外报告滑膜肉瘤比较少见。Codman分析1400例软组织肉瘤，滑膜肉瘤约为10%，占第五位。而Martin报告只占3%。国内查见93例报告，并不少见。我们的病例中有2例。

年龄：Craig统计约2/3在15~40岁间，平均年龄31.5岁。我们综合国内报告年龄在9~70岁间，平均年龄31.1岁。与国外报告相符。

性别：国外有的文献提出女性较男性多见。但多数文献意见为男多于女，Codman分析的134例为男81例，女53例。国内报告的病例以男性多见，男比女约为2.2:1。

发病部位：虽周身有关节滑膜、滑囊及腱鞘的部位均可发生，但以四肢长骨为好发部位，约70%发生于下肢，尤其是膝部及大腿部多见，其次为足及踝部；上肢约占25%，以肘部最多见，其次为腕部。其余部位则少见。我们的2例，一例发生于腓骨上端，一例发生于股骨干。

【临床表现】

病程长短不一，自发病至就诊时间，瞿立华（1966）报告由1个月至10年不等，平均11个月，一年以内者占66%。主要临床表现为软组织肿块或肿胀，肿胀呈弥漫性，边缘不清；肿块则较局限，边缘清楚。肿块多表现为质硬，亦有的呈软或囊性感。多有压痛。肿胀或肿块增长速度可有不同。有的一开始就生长迅速，表现显著，较早发生转

移。有的生长缓慢，有时呈静止状态，以后又突然生长迅速。亦有的至晚期始出现肿胀或肿块。肿块大小不一，李松年等报告14例，有9例开始就有肿块，其中4例大如儿头。肿块或肿胀表面皮肤可以正常，亦可发红，局部温度升高，亦可有血管怒张。

局限性疼痛亦是常见的早期症状之一，有时肿块、肿胀在先，有时疼痛在先。开始多为隐痛，逐渐加重，并成持续性剧痛，夜间加重，甚至影响睡眠。患肢活动受限亦较常见。部分病例可出现患肢肌肉萎缩。发生在脊柱的病变，可因压迫侵蚀脊髓或神经根而引起相应的神经症状，如大小便失禁，感觉异常，腱反射亢进等。虽有上述种种表现，但患者全身情况一般尚好。很少有一般恶性肿瘤的恶病质表现。

【X线表现】

滑膜肉瘤的X线表现，国内资料已比较丰富，李松年、李统一、解毓章、王云钊等（1963）和瞿立华、段承祥等（1966）都进行了较详细的研究和总结。滑膜肉瘤虽有各种不同表现，随着病例资料的增多，经验不断的丰富，诊断准确率已有很大提高。其主要X线表现有以下几点：

一、软组织肿块：最常见，国内报告的病例除特殊部位外，均有软组织肿块或肿胀，有的只有软组织肿块，不侵及骨骼。肿块边缘多锐利，与周围软组织尚可区别出。弥漫性肿胀则边缘模糊。偶见分叶状。

二、肿瘤钙化：肿瘤内出现钙化，对滑膜肉瘤的诊断有一定价值。Codman报告的134例中，有132例进行了X线检查，术前有18例（占31.6%）有肿瘤钙化，有4例根据此种钙化作出了诊断。钙化的出现约为15.9—33%。一般呈不规则斑点状或斑片状，有的无一定形态，可形成不连续的骨壳，亦有的可很广泛。囊样肿瘤，囊腔内充满坏死组织及出血的病例，易发生钙化。

瞿立华等提出，肿瘤大，病程长者出现钙化的机会相对增多。

三、骨改变：滑膜肉瘤的骨改变所占比例各家意见不一，国外一些文献认为很少侵及骨骼，Codman报告X线检查的132例，只有14例（占10.6%）有邻近骨之侵犯，认为滑膜肉瘤很少侵犯骨骼。但国内李松年等研究指出，认为滑膜肉瘤仅系软组织肿瘤很少侵及骨的概念是不正确的。该氏等研究的14例有11例侵及骨骼，有的且以骨破坏为主。瞿立华等的40例中有24例见到骨改变。另外，国内还有一些关于骨改变的零星报告。我们综合国内60例报告，有37例累及骨骼，占61.7%。我们的2例也以骨破坏为主要表现。因此，从国内资料来看，滑膜肉瘤侵及骨骼为一较常见表现，而不是很少见。

骨骼受累后可有以下表现：

（一）溶骨性破坏：常为显著的大量溶骨性破坏，受累骨之于髓端可破坏消失，亦可跨越关节侵犯数骨，有时呈不规则浸润性破坏，或亦可呈囊状骨破坏。破坏区内也可有骨硬化区，可有斑点状及条状骨增生形成。有的病例可从骨皮质开始侵蚀破坏，致骨皮质呈鼠咬状骨缺损（图115），溶骨性破坏晚期可涉及整个骨端，有的甚至产生病理骨折。邻近病变的正常骨可出现骨质疏松现象。

(二) 软组织肿块引起邻近骨的压迫性萎缩，显示骨干变细及边缘硬化。

(三) 发生于脊柱的滑膜肉瘤，可侵蚀破坏椎体及附件，有的附件可破坏消失，邻近病变骨的密度可稍增加，椎间孔扩大。

(四) 骨膜反应：少数病人可出现骨膜反应，形态不一，可呈平行状、葱皮状、不规则状或放射状骨针，有的亦可形成骨膜三角。

四、病变附近关节改变：滑膜肉瘤多位于四肢大关节周围，以膝关节最多见。邻近病变的关节有57.5%发生改变。如关节周围软组织肿胀，关节组成骨端之破坏，关节间隙增宽等，严重者可合并关节脱臼。

【鉴别诊断】

滑膜肉瘤应与骨纤维肉瘤、巨细胞肉瘤、溶骨型骨肉瘤、软骨肉瘤、横纹肌肉瘤、色素沉着绒毛结节样滑膜炎等相鉴别。

【治疗及预后】

确定诊断后以早期截肢效果较好，亦可辅以放射疗法，单纯肿瘤切除，约有77%复发。

病例摘要：

男，22岁，2个月前突然感到左膝外侧疼痛，伴有肿胀，逐渐加重，疼痛剧烈，夜不成眠。体检：被动体位，左膝屈曲125°，左膝下肿胀，表面红，热，质硬，界限不清。整个左小腿及足背水肿。X线表现：左胫骨上端广泛溶骨性破坏，似有膨胀性，骨干基本消失，其下与正常骨界限不清。有骨膜反应，并形成骨膜三角。破坏区内有不规则钙化。软组织内亦有散在斑片状钙化。病变周围软组织显著肿胀。整个病变表现很似原发性溶骨型骨肉瘤（图114）。术前诊断为溶骨型骨肉瘤。行高位截肢。病理报告为滑膜肉瘤。术后5个月复查，未见复发。

【小结】

滑膜肉瘤为起源于滑膜、滑囊及腱鞘等的恶性肿瘤。国内查见93例报告，并不少见。年龄9-70岁均有发病，平均年龄31.1岁。男多于女，约为2.2:1。四肢长骨为好发部位，70%发生于下肢，以膝部最多见，上肢约占25%。自发病至就诊时间平均约11个月。主要临床表现为软组织肿块或肿胀，疼痛及患肢功能障碍等，一般全身情况尚好。X线表现：常见为大关节附近软组织肿块或肿胀，内有斑点状或斑片状钙化，侵犯骨骼，引起骨骼发生溶骨性破坏。少数病人出现骨膜反应，软组织块亦可引起邻近骨之压迫性萎缩。

第十六节 造釉细胞瘤

造釉细胞瘤又称“釉质细胞瘤”。1885年Malassez首先报告，当时称为“牙釉质瘤”。1934年Chu—Chill正式命名为“造釉细胞瘤”。系来源于牙源性上皮，如牙板，造釉器或牙周上皮剩余等。亦有人认为可以来源于含牙囊肿或口腔表面上皮基底细胞。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤大小不一，剖面可见实质性及囊性两种，囊性多见，亦可在同一肿瘤中有实质及囊性两部分。囊内为黄色或棕黄色粘液或浆液。

二、镜下变化：肿瘤细胞分化程度不同，组织类型复杂，通常分为以下四型：

(一)腺瘤样型：上皮排列呈腺样团块状及导管样，为纤维组织所分隔，细胞排列整齐。类似颌骨中央的腺瘤。

(二)造釉器样型：此种细胞分化较高，在细胞团及细胞索的中央部，瘤细胞呈星网状，排列疏松，形似造釉器样结构。肿瘤发展较慢，由于瘤细胞的退化变性，中央部分常形成囊腔，大小不等，并可逐渐增大，使肿瘤由实质变为囊性。

(三)基底细胞型：此型在结构上非常类似皮肤的基底细胞癌，基底细胞呈条索状或树枝状排列，此型细胞分化差，发展较快，带有恶性倾向。

(四)鳞状细胞型：瘤细胞呈梭形或多角形，形成鳞状上皮结构，且可见有角化、钙化及骨化。

【发病比率及发病部位】

造釉细胞瘤并不少见，国内已变见260例报告。我们的病例中有5例。

年龄：国内报告的病例年龄最小者10岁，最大年龄68岁，平均年龄各家统计意见不一，约为25.1~37.6岁，综合各家报告后，平均年龄为33.3岁。

性别：国外报告女性为多。国内报告性别记载清楚的203例中，男性157例，女性77例，男女之比为2:1。我们的5例，男性4例，女性仅1例。

发病部位：造釉细胞瘤大都发生于下颌骨，我们综合国内报告部位记载明确的239例中，下颌骨占204例(85.4%)，上颌骨35例(占14.6%)。我们的5例全为下颌骨。可见造釉细胞瘤绝大多数发生于下颌骨，少数发生于上颌骨，发生于其他骨者极少见。

【临床表现】

病程长短不一，多数病程较长，国内所报告之病例最短为2个月，最长达30年之久。平均3.7~8.5年。初期多为局部生一小包块，无痛，多认为一般牙病而不引起注意。肿块逐渐增大，引起面部畸形，这是最多见的主诉。如畸形严重，可引起咀嚼、吞咽、语言甚至呼吸等功能障碍。亦可出现患部不适，知觉异常等。颌骨多向唇颊侧膨胀。肿瘤囊性变部分，按之有乒乓球样感，严重者甚至有波动感。口内覆盖的粘膜一般正常。偶可见咬痕及咬伤的溃疡。牙齿常被压迫而移位松动，或因牙根吸收而脱落。如继发感染则可产生急性炎症过程，在口内或面部出现溃疡、瘻管、溢脓及瘢痕等。发生于上颌骨的病变，常累及鼻腔及颌窦，如鼻腔反复出血、通气不畅，上颌窦穿孔等。另外可有上牙龈处生新物。个别甚至出现突眼的表现。如为两侧下颌骨有病变，又为实质性者，则可表现为巨大下颌，我们有一例即有此种表现。

【X线表现】

一、位置：多见于下颌臼齿区、下颌角及升支等处。肿瘤沿颌骨之轴延伸。可累及下颌骨大部，或甚至达对侧。

二、分类：根据肿瘤表现不同，可分为以下两型。

(一) 实质型：表现颌骨增大，以骨质增生，密度增高为主，可两侧同时发病，显示下颌两侧均匀性增大，可呈巨大下颌表现，腔内囊腔不明显。此种类型很少见，表现特殊，很不像通常印象中的造釉细胞瘤。我们的病例中有一例，曾误诊为畸形性骨炎(图116)。

(二) 囊肿型：囊肿型又可分为多囊型及单囊型两种。

1. 多囊型：最为多见，囊腔的大小不一，有的可小如豆粒，排列密集，呈蜂窝状；有的则大如鸡蛋，以大、中囊腔为多，大小可互相重叠，掺杂分布，或呈“葡萄串”表现，亦有的大囊腔周围分布一些小囊腔。囊腔大小差别越显著，则越应视为造釉细胞瘤。大的囊腔位于下颌支时，则常为造釉细胞瘤。囊腔多呈圆形或椭圆形，其间隔较清晰，光滑锐利，厚薄不一，囊腔边缘光滑整齐，较大的囊壁可呈分叶状，或有凹陷样切迹。颌骨可显著膨胀扩大，骨皮质变薄，甚至菲薄如纸，仅呈一白线影，严重的病例，可穿破骨壁，侵入软组织(图117)。穿破处显示骨皮质缺损，参差不齐，有的呈“爆破口”状，周围可有不完全之骨壳形成。有时可伴发病理骨折。囊腔大多为清晰之透明阴影，少数亦可含有不同发育阶段的1—2个牙齿。有时囊内亦可出现少量较细小的斑点状钙化。邻近囊腔之牙根，可被侵蚀破坏成锯齿状，或压迫移位及脱落。软组织肿胀，特别是穿破骨皮质者可非常显著。

位于上颌骨的肿瘤，可侵入上颌窦，或挤压鼻腔等。

2. 单囊型：较少见，约占多囊型的25%。其典型表现为圆形或椭圆形单房性透明阴影，边缘光滑整齐，也可呈分叶状。边缘部有凹陷，甚至有小囊腔，为诊断重要征象。有时不易显示，应用不同角度投照，使其显示。蔡宝义等指出，如见到凹陷及小囊腔则可确定为单房性造釉细胞瘤。少数囊内含有牙齿，与含齿囊肿不易区别。但如牙根有侵蚀破坏吸收，则造釉细胞瘤可能性大。

三、恶变：临床上认为造釉细胞瘤为一局部恶性肿瘤；病理上认为系低度恶性肿瘤。造釉细胞瘤确存在易复发及发生恶变。秦光煜(1938)报告41例，有5例复发，1例肋骨转移。蔡宝义等(1955)报告30例，有10例术后复发。Koedix(1956)报告18例，有8例镜下发现有恶变。李学祥(1959)报告38例，有7例恶变，并进行了重点分析。

恶变表现：综合文献资料，恶变表现有：早期可以见到一般表现的囊腔，在发生恶变后囊腔多消失，出现骨破坏现象。清晰之边缘变为模糊。进展迅速。骨皮质可以出现广泛侵蚀破坏及突破。肿瘤间隔变得粗大紊乱，软组织块增大显著，且密度亦增高。

【鉴别诊断】

应与含齿囊肿、多房滤泡囊肿、齿根囊肿、巨细胞瘤及粘液瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

主要采用外科手术治疗。刮治术复发率较高，有的报道可高达1/3。因此，不论刮治还是手术切除，均应彻底。

病例摘要：

男，26岁，右下颌膨出6个月，逐渐增大，不痛。体检：右下颌体部膨隆，界限

不甚清，有轻压痛。X线表现：右侧下颌体部有 3×4 厘米大的囊腔，囊壁清晰，囊腔前端有一发育不成熟之牙齿，牙根有吸收。第三臼齿缺如。下颌角处亦有一山楂大之圆形密度减低区，边缘隐约可看出。X线诊断：含齿囊肿。行囊肿刮治术。病理报告：造釉细胞瘤。术后一年复查，未见复发。（图118AB）。

【小结】

造釉细胞瘤并不少见，国内已有260例报告。年龄10~68岁均有发病，平均年龄33.3岁。男女之比为2:1。下颌骨为最好发部位，占85.4%，上颌骨仅占14.6%。病程长短不一，平均3.7~8.5年。早期为一无痛性肿块，肿瘤增大，引起面部畸形，甚至影响咀嚼、吞咽等功能。扪之有乒乓球感。X线表现：肿瘤常位于下颌臼齿区、下颌角及分支处。可分为实质型及囊肿型，囊肿型又分为多囊型及单囊型，以多囊型多见。单囊型约占多囊型25%。少数病人可发生恶变，不论刮治或切除，务必彻底。

第十七节 长骨造釉细胞瘤

长骨造釉细胞瘤亦称“牙釉质瘤”。Fischer(1913)首先报告胫骨病例。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤体积一般较大，质地坚硬，切面呈灰白色或灰色。肿瘤内可有骨嵴间隔，亦可伴有出血及囊腔形成。囊腔内壁不光滑，内含胶冻样物。

二、镜下变化：肿瘤结构与颌骨造釉细胞瘤相似，由上皮性索条及团块所构成。索条边缘细胞呈柱状，排列整齐，如栅栏状，中央部分细胞可呈梭形及多角形。间质为纤维组织，其中可有扩张的小血管。

【发病比率及发病部位】

长骨造釉细胞瘤很少见，国内查见6例报告，均为成人，男多于女。发病部位：四肢长骨中以胫骨最多见，曾有文献报告90例，胫骨占81例。国内的6例，胫骨占5例，腓骨一例。

【临床表现】

病程缓慢，多以年计。多数病例有外伤史。主要表现为局部进行性肿胀，可有间歇性轻微疼痛或钝痛。体检：肿块质硬，表面可以不平。有的出现肌肉萎缩及关节功能障碍。亦有的发生病理骨折后始来就诊。Jaffe提及有25%病例在1—8年内发生转移。Changus复习35例中有22例再发，6例证实有转移。除有肺部转移外，尚可有局部淋巴结转移。

【X线表现】

病变发生于骨干皮质内，呈单囊或多囊性骨破坏区，偏心性膨胀性生长，多为单发，多发性少见。有的呈分叶状，边缘清晰，但可有硬化现象。骨皮质膨胀变薄，有时可发生断裂（图119）。一般无骨膜反应。晚期病例，肿瘤体积可较大，可由骨干侵入干骺端，范围广泛，甚至累及骨干的大部分。少数病例可穿破骨皮质侵入软组织，形成软组织肿块。有的病例生长迅速，并可出现远处及淋巴结转移。

值得注意的是本病可合并骨纤维异常增殖症，二者可分开发生在同一骨上，亦可发生于邻近骨上。国内仅见曹未宾（1977）报告一例。

【鉴别诊断】

本瘤应注意与非骨化性纤维瘤及巨细胞瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

肿瘤为低度恶性肿瘤，一经确诊，应即行彻底广泛切除。预后尚好。

第十八节 恶性间叶瘤

恶性间叶瘤亦称“恶性间叶细胞瘤”、“间叶肉瘤”，其特征为呈多种类型的分化和不同的组织结构。特别是那些在骨骼中不常迁到的分化和结构。故本瘤应有两种以上间叶性肿瘤组织成分。本瘤非常罕见，尚需进一步研究，在病理方面，肿瘤标本缺乏特性。绝大多数为单发，大小不一，可由1毫米至10厘米以上。可有或无包膜。镜下可见肿瘤包括多种成分，如横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、脉管肉瘤、脂肪肉瘤、软骨肉瘤、骨肉瘤、滑膜肉瘤及淋巴性肉瘤等。在少数病例报告中有骨肉瘤和脂肪肉瘤成分合并存在。临床表现视不同部位而出现恶性肿瘤的一般症状，如疼痛，肿胀及功能障碍等。

国内尚未见骨恶性间叶瘤的报告。

第十九节 脊索瘤

脊索瘤为一局部低度恶性肿瘤，Lushka（1856）首先报告。1894年由Ribbert定名为“脊索瘤”。在胚胎时期脊索形成颅底及脊柱。残留或迷走的胚胎性脊索组织可在脊柱的两端或其它部位发生脊索瘤。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤大小不一，文献报告最大的一例达9公斤。肿瘤呈分叶状，常有包膜。切面灰白色，常为半透明粘液状。可有出血、或大小不等的囊肿形成。

二、镜下变化：肿瘤细胞位于中央部者多为大细胞，呈圆形、多角形及立方形，体积很大，常见胞浆空泡，核居中央，或在边缘而呈“印戒状”，称为“空泡状细胞”，有时融合成合体细胞，内含若干空泡，空泡内粘液染色为阳性。肿瘤边缘部分多为较小的星形或梭形细胞，胞浆内无或仅有很少的空泡。核位于中央，染色中等。瘤细胞排列成巢状。间质常为很多粘液。肿瘤由粘液或纤维组织分隔成小叶状。

【发病比率及发病部位】

脊索瘤不多见。国内查见21例报告。我们的病例中有一例。年龄：国内报告10—67岁均有发病。平均年龄41.4岁，较国外报告平均55岁为低。国外报告最大年龄82岁，Stout曾报告一例初生一天的新生儿患上颌部脊索瘤。性别：男多于女，国内报告之病例男女之比为1.8：1。

发病部位：Coenen的252例分别为头颅92例，脊柱34例，骶尾椎122例，其他只有

4例, Jaffe统计颅底占35%, 骶尾部占55%, 其他椎体10%。国内病例, 以骶尾部最多, 有9例, 蝶枕部次之, 其余发生于脊髓内、颈部、鼻咽部及鼻腔内。文献中曾有发生于上下颌骨及肩胛骨的报告。

【临床表现】

视肿瘤发生部位及发展方向而有不同。发生于颅底的脊索瘤可压迫脑垂体, 视神经交叉及桥脑, 而出现相应部位的症状。晚期可出现颅内压增高。Schisano将这些表现分为三组症候群: 一、一侧桥脑角症候群合并颅内压增高; 二、鞍旁症候群合并视神经交叉压迫; 三、脑干压迫症候群。位于骶尾部的肿瘤, 可向前生长, 侵入骨盆压迫直肠和膀胱, 而出现膀胱及直肠的刺激症状。甚至出现便血、小便困难, 肛门直肠疼痛及肠梗阻等。向后生长出现肿块。如发生在脊椎及颈部, 则可因压迫部位及程度不同而出现相应症状。

转移: 脊索瘤发展缓慢, 转移不多, 约在10%左右。位于骶尾部者转移较多, 而头颅及其他部位者转移很少。可转移至局部淋巴结及肺、肝、腹膜等处。

【X线表现】

因发生部位不同, 表现亦各异。

一、头颅部: 头颅部脊索瘤多发生于颅底的蝶枕软骨联合部, 常造成蝶骨大翼的溶骨性破坏, 逐渐向四周扩展至筛窦、蝶窦、枕骨大孔、枕骨基部及岩骨尖部发生骨破坏, 但蝶鞍部的改变较轻或仅为中度。病变部可见到片状及斑点状钙化。松果体可有轻度移位。气脑或脑室造影时可见两侧侧脑室扩大。第三脑室抬高, 下缘呈弧形压迹, 导水管及第四脑室后移。

二、鼻咽部: 发生于鼻咽部的脊索瘤在颈部侧位片上可见到鼻咽部有软组织块影, 如肿瘤向下延伸发展, 可将气管推向前方, 上部颈椎显示不同程度的骨破坏。

三、脊椎部: 脊椎的脊索瘤主要表现为局限的溶骨性破坏。可累及2—3个邻近椎体, 椎体椎弓均可有骨破坏, 致椎间隙变窄。椎前或椎旁可出现软组织块影, 肿块内可有不规则钙化斑点, 甚至残留骨片。有少数病例表现局部的成骨性改变。有时易误诊为转移性肿瘤或畸形性骨炎。但椎体及横突均显示骨膨胀, 且向周围组织内蔓延是重要的诊断征象。

四、骶尾部: 为肿瘤的最好发部位, 其表现亦较典型。主要表现为骨膨胀性缺损, 在侧位片上最为明显。骨内正常结构消失, 可出现磨玻璃样阴影。病变范围可很广泛, 甚至可破坏骶骨的全部, 或累及至髂骨翼。肿瘤如向骨盆内发展, 可形成边缘锐利与骶骨相重合或位于骶骨附近的软组织肿块, 内可有不规则之钙化斑点及残留骨片(图120)。

五、少数病例发生于脊柱范围以外, 首都医院证实一例桡骨干中下段的脊索瘤, 表现为偏心性骨破坏, 边缘呈弧形切迹, 周围有明显骨质增生, 形成轻度膨胀的骨皮质增厚, 而无骨膜反应。

总之, 李景学提出, 如于脊柱两端有膨胀性溶骨破坏, 并有邻近软组织肿物及钙化或骨碎片, 即可确定脊索瘤的诊断。

【鉴别诊断】

头颅部的脊索瘤应与颅咽管瘤、鼻咽癌、鞍内嫌色细胞腺瘤相鉴别。骶尾部的肿瘤主要应与软骨肉瘤、巨细胞瘤相鉴别。位于脊椎的脊索瘤要与脊椎结核及转移瘤鉴别。

【治疗及预后】

因肿瘤发展缓慢，转移较迟，故应早期彻底切除。无法手术治疗者，可行放射治疗，亦能收到一定效果。

病例摘要：

女，31岁，腰骶部持续性疼痛一年多，逐渐加重。最近尿频，并出现尿闭。X线表现：骶骨呈大片状膨胀性溶骨破坏，破坏区内有残留碎骨片，并有较大之软组织肿块与骶骨重迭。左侧髂骨亦受累及。手术及病理证实为骶尾部脊索瘤。

【小结】

脊索瘤为一低度恶性肿瘤，10—67岁均有发病，平均年龄41.4岁。男比女约为1.8:1。以骶尾部发病最多，头颅部次之，脊椎及其他部位少见。临床表现视肿瘤部位不同而出现相应症状。X线表现：发生于头颅部者，出现蝶枕软骨联合部周围的溶骨性破坏。位于脊椎的肿瘤，表现为局限性溶骨破坏。骶尾部的肿瘤出现膨胀性骨缺损。总之，位于脊柱两端膨胀性溶骨破坏，并有软组织肿物，内有钙化或骨片，即可确定脊索瘤的诊断。

第二十章 非嗜铬性嗜铬细胞瘤

非嗜铬性嗜铬细胞瘤又称为“化学感受器瘤”、“付神经节瘤”、“非嗜铬性付神经节瘤”、“腺泡状肉瘤”等。

【病理】

一、肉眼变化：肿瘤呈圆形或椭圆形，结节状或分叶状，大小不一，一般均有包膜，表面光滑。切面呈灰白色或棕红色。血管特别丰富的呈紫红色。大都为坚硬之实质性，亦可为柔软之囊性。肿瘤脆弱，易出血，可有坏死区。

二、镜下变化：肿瘤组织由上皮细胞组成，细胞大，形状不规则，呈多边形、梭形或不规则形。胞浆丰富，较透明，有粗大颗粒，常见类脂质空泡。胞核呈圆形或椭圆形，核染色深，形状及大小不一致，可位于中央或偏于一侧。核膜清楚，核仁大而明显。有少量核分裂相。细胞呈巢状、索条状或球状排列。间质为丰富的毛细血管，部分扩张为血窦状，有少量胶原纤维组织。嗜铬染色阴性。

【发病比率及发病部位】

非嗜铬性嗜铬细胞瘤发生于颈动脉及静脉体者多见，发生于四肢者很少见。国内1964年曹学权等报告4例，1974年山东省莱阳中心医院放射科及王占品各报告一例，共计6例。年龄：在17—46岁。性别：男4例，女2例。发病部位：发生在下肢者5例，位于上肢者一例。此6例显示下肢较上肢多见。

【临床表现】

病程缓慢，曹氏等报告的4例最短者7年，最长达16年。初期多无症状，常是无意中
发现无痛性肿块始引起注意。因肿块无痛，生长缓慢，常被忽略，甚至发生转移后始被
发现。或误诊为其他肿瘤手术后始被证实为本瘤。局部检查：肿块大小不一，边缘清或
不清，呈弥漫性肿胀，表面光滑。质地硬或软，硬者无压痛，软者可有轻压痛。因肿瘤
多与血管有关，故可听到血管杂音。亦可有与脉搏一致之搏动。晚期，生长速度较快，
出现疼痛及压痛。

【X线表现】

本瘤常发生于软组织内，在X线片上无明显阳性发现。肿瘤累及骨骼时则表现为溶
骨性骨破坏，边缘清楚。可以呈大片状缺损，亦可表现为蜂窝状或虫蚀样破坏。骨皮质
可被破坏消失。邻近关节时，常侵犯关节面。有轻度骨膜增生现象。可发生病理骨折。
软组织多显著肿胀（图121）。

血管造影：发生于下肢者可行股动脉造影。动脉期：显示局部血循环增加。动脉血
管增粗，整个肿瘤显示被成团的粗细不等的肿瘤血管占据，可有肿瘤湖泊现象。四周有
网状血管包围。上下极均可有纤细的动脉分支伸入肿瘤内。有时因动脉中断，肿瘤内可
无造影剂进入。邻近大的血管可被推压移位。深静脉可同时显影。静脉期：造影剂滞留
于瘤组织内，呈“瘤染”现象。整个肿瘤范围与轮廓可清楚显示出来。肿瘤外围有粗大
迂曲之引出静脉。

【鉴别诊断】

本瘤应与溶骨型骨肉瘤及巨细胞瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

早期手术切除。四肢的非嗜铬性嗜铬细胞瘤极易复发和转移，但其预后仍较一般恶
性肿瘤为佳。

【小结】

非嗜铬性嗜铬细胞瘤发生于骨者为罕见肿瘤。发病年龄多为成人。临床表现为无痛
性肿块，生长缓慢。X线表现：本瘤多发生于软组织内，亦可以骨破坏为主要表现，多
为溶骨性破坏。边缘尚清。骨皮质可被破坏消失。软组织常显著肿胀。

第三章 转移性骨肿瘤

第一节 概述

【发病比率及发病部位】

任何恶性肿瘤，不论癌或肉瘤均可转移至骨内，但以癌为多见，可占80—90%，而
肉瘤仅占10—15%。由于在治疗及预后方面的发展，恶性肿瘤病人生存年限的延长，骨
内转移的机会逐渐增多，再加X线诊断技术的广泛应用，因而，转移性骨肿瘤的发病，
已比较常见。国内已查见178例报告，孙鼎元（1964）一次即报告150例，其余多为零星

报告。Abrams统计1000例瘤肿报告，骨转移占27.2%，仅次于肺及肝脏的转移。我们的病例中有转移性骨肿瘤25例。

年龄：孙氏报告的150例年龄为2—72岁，30—60岁者117例（占78%），平均年龄47.5岁，与日本苟屋的统计平均50岁相近。我们的25例中最小年龄7岁，最大78岁，平均44.2岁。

性别：孙氏报告的150例为男68例，女82例。我们的25例加国内其他零星报告的20例，共45例为男性28例，女性17例。综合上述的病例为195例，男性96例，女性99例，男女发病显示无明显差异。

发病部位：全身任何骨骼均可发生。国外文献报告骨转移发病率以脊柱为最常见，占80%，股骨40%，肋骨及胸骨25%，颅骨及骨盆20%，肩胛骨7%，其他骨少见。国内报告亦以脊柱最多见，骨盆次之，再次为肋骨，以及股骨、肱骨、颅骨、肩胛带，共约占97.4%，肘、膝以下发病很少见，仅占2.6%。国内有6例胫骨的报告，亦有尺骨（2例）及腕骨、掌骨、跟骨各一例的报告。

【骨转移来源及转移途径】

肿瘤的来源：应该说任何恶性肿瘤均可发生骨内的转移，但事实并非如此。根据肿瘤在骨内转移发生的频率，可分为：亲骨性肿瘤：如前列腺癌、甲状腺癌、乳癌、肾癌及肺癌等，常发生骨内转移。厌骨性肿瘤：很少在骨内发生转移，如皮肤癌、口腔癌、食管癌、胃癌、结肠癌及宫颈癌等。文献中常引用Abrams分析的1000例癌肿的转移情况，以前列腺癌（84%），乳癌（73%），甲状腺癌（50%）及支气管肺癌（32.5%）最常见，其次为膀胱癌（26%），肾癌（23.5%）子宫癌（22%）等，其余肿瘤则较少见。孙鼎元报告的150例，宫颈癌18例，肺癌10例，消化道癌肿6例，甲状腺癌、前列腺癌及腮腺恶性肿瘤各4例，鼻咽癌3例，其余均在2例以下。

我们的25例中计支气管肺癌6例，肝癌3例，前列腺癌、甲状腺癌及乳癌各2例，其余为宫颈癌、颌下腺癌、肾癌、食管癌、胃癌、上腭骨肉瘤及视网膜母细胞瘤等各1例。有3例来源不明。

转移途径：肿瘤转移至骨内，主要通过以下三种途径：

一、直接侵犯：即骨周围的软组织肿瘤，直接向邻近骨侵蚀蔓延，使骨发生破坏，引起骨转移。如脊索瘤侵及颅底及脊柱，前列腺癌、子宫颈癌和膀胱肿瘤侵及盆骨，胸膜间皮瘤侵蚀肋骨，皮肤癌侵及邻近骨骼等。

二、血行转移：血行转移最多见，肿瘤栓子脱落于血循环，可经血行转移至全身任何部位，根据其途径不同，可分以下几型：

（一）腔静脉型：肿瘤所在部位的静脉血经腔静脉回流至右心房，经右心室首先到肺，所以继发性肿瘤常见于肺部，继而进入体循环发生转移至周身各处，从而发生骨骼转移。如乳癌肿瘤转移栓子进入腔静脉，经右心入小循环，首先在肺内发生转移性病灶，然后可进入体循环而发生骨的转移。

（二）门静脉型：胃肠道的肿瘤首先经门静脉进入肝脏，发生转移性病灶，继之再由下腔静脉入心、肺，经体循环转移至骨。故消化道肿瘤以肝脏转移为最多，肺部较

少，而转移至骨骼者最少。

(三)肺静脉型：肺部肿瘤栓子可进入肺静脉，经体循环转移至其他脏器及骨骼。

(四)脊椎静脉型：Batson(1940)指出，脊椎静脉丛无静脉瓣，胸腹腔、盆腔及静脉瓣少的四肢静脉与脊椎静脉丛在脊椎每一个节上相交通，这个静脉系统称“脊柱静脉系统”或称为“Batson氏椎静脉系统”。在这个静脉系统内血流缓慢，有时甚至发生逆流。由于咳嗽、喷嚏、举重及肌肉牵拉等因素致胸腹腔压力增高，可使胸腹腔内静脉血中的肿瘤栓子不经肺、肝而进入椎静脉系统直接转移至脊柱、胸廓、骨盆及颅骨等处。

(五)选择性转移：某些原发性肿瘤的栓子，经血行能够选择与原发肿瘤相同的环境(如适合的营养等)停留下来，发生转移性病灶。如骨髓瘤的转移，常经过肺脏而选择性的转至骨髓，却很少在肺部发生转移。

三、淋巴转移：常表现为由原发性肿瘤向其邻近的骨发生转移。如乳癌通过淋巴系统可转移到同侧肋骨、肱骨、胸骨及颅骨等。再如前列腺癌转移至骨盆、股骨及脊椎等。亦有的学者认为肿瘤细胞栓子由淋巴经胸导管入血循环而发生骨骼转移。

【临床表现】

一、转移灶出现的时间：转移灶出现的时间因原发性肿瘤的性质不同而长短不一。一般肿瘤恶性程度越高，年龄越小，发生转移越早。最短者从无症状，至发生病理骨折后始被发现。最长者可达数十年，孙鼎元报告的一例皮肤癌发病20年后出现颈椎转移。一例肾癌术后13年发生肱骨转移。我们有一例乳癌术后7年发生骨盆转移。但有时年龄虽小，也可在术后数年发生转移。我们有一例7岁男孩视网膜母细胞瘤手术加放疗后4年，发生蝶骨及眶骨的转移。在临床上可有以下几种情况：

(一)先发现原发性肿瘤，转移灶可发生在原发瘤存在的任何时间；

(二)有的病例先发现转移瘤而后查出原发灶；

(三)原发性肿瘤已切除，或经化疗、放疗治疗后数月、数年或多年后出现转移性病灶；

(四)只发现转移性病灶，而查不出原发灶。此种患者Shanks提出约占10%，有的甚至死后尸检也不能发现原发灶。

二、症状及体征：

临床症状及体征因原发性肿瘤的类型、转移部位及生长速度而轻重不同。轻者可无自觉症状，重者可痛苦异常。

疼痛为转移瘤的主要临床表现。病初，多为局部较轻的深部骨钝痛，呈间歇性，有时呈类风湿样痛，每易发生误诊。随病变进展，疼痛加重，逐渐变为持续性剧痛，夜间尤甚，严重时难以忍受，止痛药亦不能缓解，影响睡眠及饮食。有的疼痛发生很长时间始出现X线表现，亦有的病人完全无痛。如病灶发生在脊椎时，可出现牵涉痛及相应的神经症状，严重者出现截瘫等。如发生在四肢，则出现肢体功能障碍，并常发生病理骨折，出现一般骨折症状。位于表浅部位的转移，或穿破骨皮质侵入软组织者，可出现软硬不一的软组织肿块。晚期或多发性转移瘤的病人，可有不同程度的贫血及恶病质表现。

三、实验室检查：

(一) 碱性磷酸酶：成骨性骨转移，如前列腺癌及乳癌等，碱性磷酸酶常明显升高。如转移瘤发生骨折或骨转移同时有肝转移时，碱性磷酸酶亦可轻度增高（正常值：9—13金氏单位）。

(二) 血清钙、磷：在溶骨性骨转移时，血清钙、磷可有轻度升高，以血钙的升高多见且明显（正常值：血清钙9—11毫克%，血清磷3—5毫克%）。

(三) 本周氏蛋白在骨髓瘤及个别骨转移中可为阳性，其他大多数病人为阴性（正常为阴性）。

(四) 血清蛋白：在骨髓瘤及部分转移瘤中可出现球蛋白增高，白蛋白及球蛋白比例倒置。（正常值：球蛋白1.3—3克%，白蛋白4—5克%）。

【X线表现】

转移性骨肿瘤可以单发或多发，单发时表现与原发性骨肿瘤相似。如可疑有骨转移的病例，应常规对转移较多的骨骼进行X线检查。但病灶如小于3—4毫米则X线片上常不能被发现。如已有转移性病灶，原发灶尚未发现，则应进行胸部、肾脏及胃肠道的X线检查。

转移性骨肿瘤X线表现可有两类，一类为溶骨性，一类为成骨性，亦可两类表现同时并存。故X线片上常分为溶骨型、成骨型及混合型三型。

一、溶骨型：溶骨型骨转移最常见。孙鼎元报告的150例骨转移中溶骨性占130例。溶骨性骨转移的原发肿瘤多来自甲状腺癌、肾癌、肺癌、宫颈癌及消化道的癌肿等。前列腺癌的骨转移虽大部为成骨性，但亦有溶骨性者。可以说几乎所有的恶性肿瘤均可发生溶骨型转移。溶骨型骨转移常为多发，单发少见。表现为单纯性溶骨性破坏，如发生于骨干及干骺端，开始在松质骨内出现较小的虫蚀状骨破坏区，随病变进展，破坏区逐渐扩大，或融合形成大片状骨破坏区，边缘不规则，不整齐，可呈鼠咬状。骨皮质亦可遭侵蚀破坏。病变可在一骨内广泛分布，亦可累及多骨。病变区很少出现骨膨胀及骨膜反应。周围软组织多无受侵现象。因广泛溶骨，故病理骨折多见，骨折后可出现少量或大量骨膜新生骨。如病变发生于脊椎，则常引起椎体广泛骨质破坏，因重量关系而常发生明显的普遍压缩性骨折，但椎间隙无改变，椎弓亦往往遭破坏。累及或压迫脊髓而出现截瘫。

二、成骨型：较溶骨型少见，绝大多数来自前列腺癌，可占80—90%以上。少数为乳癌、膀胱癌、鼻咽癌及支气管肺癌等。一般均为多发性病灶，可侵犯多骨，亦可一骨多处病变，有时多处病灶可融合成片。成骨性转移，单发者很少见。X线表现为在骨外形没有改变的背景上出现圆形或椭圆形致密阴影，边缘不整，有的呈地图状。有时可见小结节状或棉球状，边缘清楚的病灶。病变密度不一，有时呈棉絮状，骨小梁增粗，小梁间隙变窄，病变继续进展，密度逐渐增高，骨小梁被遮盖而显示不清。少数成骨型转移骨外形可能增大。一般弥漫型成骨性转移灶较少见。有时在病变晚期可出现广泛性病变。我们有一例前列腺癌病人，骨盆有多处成骨性病灶，并累及多个椎体，椎体密度不一，致密者如大理石骨样。大多数转移病灶无骨膜反应，或仅有少量骨膜增生，少数病

例可出现明显骨膜反应，有的可出现花边状或葱皮样骨膜反应，甚至出现放射状骨针而类似原发性骨肉瘤。此种改变见于前列腺癌、膀胱癌、乳癌及支气管肺癌等。孙鼎元报告的150例骨转移中成骨性只有9例。前列腺癌、乳癌及肺癌各2例。

三、混合型：混合型亦较少见，孙氏报告的150例中有11例。混合型即溶骨型及成骨型病变并存。有时可于一骨内同时有溶骨性破坏及成骨性病变，亦可有的骨为溶骨性，而另外的骨为成骨性。我们有一例肱骨呈溶骨性破坏，并有病理骨折，而肩胛骨却出现一斑片状致密性成骨转移灶。

【鉴别诊断】

如疑为转移性骨肿瘤，首先应作系统的全身骨骼检查，特别是常见部位的检查。在确定了病变是单发或多发后，再根据病变表现与骨髓瘤、畸形性骨炎、甲状旁腺机能亢进症、骨网织细胞肉瘤、骨肉瘤、石骨症及氟骨症等疾病相鉴别。

【治疗】

骨转移瘤尚无根治方法。除对原发肿瘤进行有效治疗外，对骨内转移性病变亦应积极治疗，以延长病人生命。根据肿瘤的具体情况，采用放射治疗、化学药物治疗、中药治疗、手术治疗及中西医结合治疗等。

第二节 常见恶性肿瘤的骨转移

【乳腺癌转移】

乳癌是最容易发生骨转移的肿瘤之一，其转移较肺转移发生的多且早。文献报告在所有乳癌中约有33~47.2%的病人出现骨转移。在尸检中有半数以上有骨转移瘤。因此，有人主张在乳腺癌手术前，常规检查骨骼观察有无转移是很重要的。发生转移的年限不等，差异可很大。Shanks统计159例第一次治疗后发生骨转移的时间，一年以内者最多，占77例，第二年的28例，两年内者共占105例，以后越来越少。最长者有一例达11年之久。转移瘤的表现大多数为溶骨性的。病变开始于髓腔骨内膜，自内面向外侵蚀破坏骨皮质，病灶比较广泛，常破坏骨皮质的全厚。可以形成软组织肿块。约有半数发生病理骨折。当原发癌为硬性癌时，转移瘤倾向于成骨性。Shanks统计成骨性约占19%。成骨性病变多较局限，生长缓慢，很少发生骨折。混合型转移约占12%。

我们的病例中有一例。

例1：女，43岁，乳癌术后七年转移至骶骨、髌髁关节及坐骨分支，为混合型，以溶骨为主。同时亦有肺、胸膜及心包的转移（图122）。

例2：女，36岁，乳癌术后5个月发生转移，累及胸7-10，腰4-5，双髌骨、坐骨及髌骨、髌骨，共13个骨受累，为溶骨性病变，有的病变呈丝瓜瓤状表现（图123）。

【前列腺癌骨转移】

Егорова等认为前列腺癌发生骨转移的机会最多，其发生率在50~80%。作者在212例经X线检查的前列腺癌患者中，发现有108例有骨转移（50.8%），成骨转移100例（91.6%）其中61.1%为单纯成骨，而30.5%为混合性的，8例为单纯溶骨（8.4%）。

一般为多发，只有9例为单发（6例成骨，3例溶骨）。发病部位以骨盆最多，有82例，腰椎55例，胸椎35例，颈椎4例，股骨粗隆32例，肋骨13例，胸骨7例，其他如肩胛骨、胫骨、颅骨及胫骨少见。

X线表现：成骨性转移X线表现为在没有改变的骨背景上出现圆形或椭圆形致密阴影，有时呈地图状，边缘不规则，多数病灶可融合成片，亦有的病变累及大部或整个骨，密度可似棉絮样增高。在晚期约5%呈弥漫性转移，常累及多骨。我们有一例男性，68岁，骨盆及腰椎成骨性弥漫性转移，累及11块骨（图124A、B）。发生在脊椎的病变，可呈均匀一致的密度增高影，有人描述为“继发的大理石骨”。单纯溶骨性转移较少见，表现为大片的均匀或不均匀的溶骨性骨破坏，边缘不规则，呈锯齿状。肿瘤亦可直接侵犯骨盆骨，出现溶骨性破坏。我们有一例腰₃溶骨性转移，椎体破坏压缩，椎弓根破坏消失，椎间盘正常。还有一例61岁患者股骨、耻骨及坐骨均呈溶骨性破坏。另有少数病人呈混合型表现，以骨硬化为主，同时并存骨破坏（图125）。前列腺癌骨转移多较典型，结合临床，诊断一般困难不大。

实验室检查很重要，广泛的成骨性转移时，常使血清硷性磷酸酶增高，约占80~85%。当血清硷性磷酸酶超过10个金氏单位（正常5个单位以下），对前列腺癌骨转移有重要诊断价值。

【甲状腺癌骨转移】

甲状腺癌骨转移仅次于乳癌及前列腺癌，约占50%。因甲状腺癌的恶性程度差别很大，有时先发现转移瘤。甲状腺癌的组织学检查结果与转移瘤的检查结果并不一定一致，可能差别很大。有时甲状腺仅为良性肥大，亦可能发生转移。转移好发生于上半身骨骼，好发部位为颅骨、胸骨、肋骨、脊椎、骨盆等，长骨则常见于肱骨及股骨的近端。X线表现为溶骨性破坏，可呈多囊状、大片状或地图样骨缺损，有时骨缺损范围可很大。Sherman报告35例甲状腺癌指出，有5例破坏区内出现不完整的骨间隔，认为此征象为甲状腺癌骨转移的特征性表现。我们的病例中有甲状腺癌骨转移两例。

病例摘要：

女，56岁，头部无痛性肿物一年，无何不适。检查肿块8×6厘米大，软，有搏动。X线表现：颅顶骨呈地图样大片状骨缺损，边缘不整齐，呈锯齿状，骨缺损区内有不完整的骨性间隔（图126A、B）。

【肾癌骨转移】

肾癌亦常发生骨转移。文献指出肾癌约有1/3病例发生骨转移。多见于股骨、肱骨、脊柱、肋骨、肩胛骨及颅骨等处。一般恶性肿瘤的骨转移绝大多数为多发，而肾癌的骨转移却多为单发。呈溶骨性骨缺损，骨干可稍膨胀，可侵蚀破坏骨皮质。骨缺损区内亦可有骨性间隔出现，颇似原发性骨肿瘤，再加原发肿瘤位置深，不易发现，因此，可能存在诊断上的困难，需引起注意。部分病例可发生病理骨折。我们有一例肾癌转移至胸₁₁，病人出现截瘫。X线表现胸₁₁左侧缘呈溶骨性破坏，并有压缩，椎间盘正常（图127）。

【肺癌骨转移】

文献指出，支气管肺癌尸检33%有骨转移，但生前发现的却不多。孙鼎元报告的150例骨转移癌中有10例，我们的25例骨转移癌中有6例，说明亦不甚少见。好发部位为肱骨、肋骨、锁骨、骨盆、股骨及颅骨等。我们的6例中有3例累及肱骨，2例发源于肋骨。X线表现绝大多数为溶骨性骨破坏，发生于肱骨者，受累骨干可完全溶解消失。亦有的呈虫蚀状骨破坏。肺癌成骨性转移非常少见。Beer指出，有些学者甚至不考虑成骨性转移为支气管源的。该氏报告5例支气管肺癌的成骨性转移。2例为未分化癌，3例为腺癌。腺癌虽只占支气管肺癌的13%，但成骨性转移却多见。X线片上见成骨性及溶骨性病变分别累及脊柱、骨盆、肋骨、肩胛带及长骨等（图128、129）。

【肝癌骨转移】

肝癌骨转移发生率意见不一，Abrams报告之1000例骨转移中，1.1%来自原发性肝癌。Greene统计386例尸检或活检证实的肝癌中，骨转移占8%。我们的病例中有3例，分别转移至股骨及胸1，呈溶骨性破坏，椎体压缩。另一例为54岁男性，系肝细胞型肝癌，颈后隆起疼痛。X线表现颈4棘突完全溶解消失，而其余骨正常（图130）。秦德兴、曹来宾、柳祥庭、李建民等提出四例报告并指出，肝癌的骨转移，可以骨转移为首发症状而就诊。

【胃癌骨转移】

胃癌骨转移的发病率文献中意见颇不一致，由0.2—15.7%不等。文献多提及胃癌转移至骨少见。Lawton报告10例胃癌，在临床上骨转移的可疑，而X线检查却为阴性，于尸检时，发现三例确有骨转移现象，并经组织学证实。故胃癌骨转移可能实际上较X线发现的为多。骨转移多发生于脊柱、肱骨、股骨、颅骨、肩胛骨及肋骨等。可以单发，亦可多发。过邦辅等（1956）报告2例胃癌，其中一例33岁女性转移至肱骨、尺骨、桡骨、股骨、肋骨、肩胛骨、颈部、椎体及颅骨等处，呈非常多发性骨转移。我们的一例为45岁男性，转移至肱骨（图131）。呈单发性溶骨性破坏，并发生病理骨折。过氏报告的2例，其中有一例，首先显示转移性病损症状。因此，对一些骨转移病变，原发灶不明时，应行胃肠的X线检查。

【食管癌骨转移】

食管癌转移至骨报告亦不多。我们的病例中有2例。一例为男性，55岁，转移至股骨，呈单发溶骨性破坏（图132）。另一例为女性38岁，食管中段癌转移至髌骨、坐骨、耻骨及骶骨。病变以成骨为主，亦有少量溶骨性破坏。

【鼻咽癌骨转移】

鼻咽癌为常见恶性肿瘤之一。局部可侵犯颅底，在破裂孔及卵圆孔附近发生骨质破坏，表现为边缘不规则的骨缺损。亦常早期转移至淋巴结，或肺、肝及骨骼。

X线表现：鼻咽癌转移至骨骼，以脊柱、骨盆、肋骨、肩胛骨、锁骨、股骨及肱骨近端等处多见。多呈溶骨性破坏，在脊柱椎体可被压缩。亦可为成骨性改变。曹来宾报告一例周身多处骨骼（肩胛骨、锁骨、胫骨、肋骨及股骨）发生成骨性转移，股骨大量而广泛的增生硬化，致使股骨干近端膨隆增粗，边缘毛糙不正，部分呈花边状，并有少量层状骨膜反应。有时转移灶附近可有明显骨膜反应。少数广泛骨转移，开始表现为骨

质稀疏，晚期始出现明显骨破坏。

【颌下腺癌骨转移】

颌下腺癌发生骨转移，国内未查见报告，孙鼎元报告的150例骨转移瘤中，有4例腮腺恶性肿瘤，未提及有颌下腺癌的骨转移。我们的病例中有一例，男性，78岁，确诊颌下腺癌后行化疗，症状一度好转，但很快出现腰腿痛。X线表现：腰1、2、4椎体呈溶骨性破坏，部分破坏区内呈皂泡状改变，椎体轻度压缩，椎间盘及附件未显示异常（图133）。

【宫颈癌骨转移】

子宫肿瘤转移至骨者，以宫颈癌为多，宫体癌较少，大都转移至脊柱、骨盆、颅骨、股骨及肱骨。病变呈溶骨性破坏。我们有一例宫颈癌术后四年，出现腰痛，三个月后发生截瘫。X线表现腰3前后左右普遍性压缩，压缩之椎体呈网状，密度较淡，周边骨皮质大部消失，横突及椎弓亦破坏消失，脊柱轻度后突，椎间盘正常（图134A B）。

【骨肉瘤骨转移】

骨肉瘤亦可发生骨转移，但较少见。常转移至脊柱、骨盆、颅骨及四肢长骨。病变为溶骨性，有时转移灶与原发灶甚至无法区别。转移灶亦可很广泛。While报告一例骨肉瘤，转移至股骨、胫骨及跟骨。我们有一例男性19岁，系上腭骨肉瘤转移至胸12。胸12椎体右侧大部被溶解破坏消失，右侧椎弓根亦破坏消失，主要为溶骨性破坏，亦有少量成骨（图135AB）。

【视网膜母细胞瘤骨转移】

视网膜母细胞瘤可发生骨转移，但未查见报告。我们见到一例，7岁，男孩，视网膜母细胞瘤术后加放疗。术后四年蝶骨及眶骨发生溶骨性破坏，无成骨现象（图136）。

【黑色素瘤骨转移】

黑色素瘤骨转移少见，孙氏报告的150例骨转移瘤中有一例。Нивинская报告20例黑色素瘤骨转移。骨转移多发生在晚期，且伴有其他器官的转移。骨转移可发生于原发瘤治疗后之各个时期。多见于扁平骨及松质骨。特点是生长迅速，病变多发而广泛，伴有软组织肿块。呈溶骨型或混合型，可发生病理骨折。X线片上没有特征，与其他恶性肿瘤没有什么区别。作者根据26例尸检材料分析，指出骨转移者占50%。

【神经母细胞瘤骨转移】（见病例讨论六）

【皮肤鳞状上皮癌侵犯骨】

皮肤癌骨转移少见，发生一般较迟，孙氏报告的一例皮肤癌，发病20年后出现颈椎转移。皮肤癌亦可侵蚀破坏邻近骨骼。我们有一例骶部皮肤鳞状上皮癌2年，侵蚀骶骨，造成骶骨大片状骨缺损。X线诊断脊索瘤。但两次病理活检均为皮肤鳞状上皮癌侵犯骶骨（图137）。

其他诸如肾上腺癌、喉癌、髓癌、颊粘膜癌、上颌窦癌、精原细胞瘤、卵巢瘤及绒毛膜癌等，国内已有报告发生骨转移者，但较少见。

第四章 肿瘤样疾病

第一节 囊肿性疾病

骨 囊 肿

骨囊肿亦称“孤立性骨囊肿”“单纯性骨囊肿”“青年性骨囊肿”等，为一发生于骨内的破坏性病交。

【病因】

发病原因不明，有以下诸学说。

一、Pommer认为在外伤后髓腔内或皮质下出血，形成血肿，使局部骨质吸收而成。

二、Phemister等认为系感染的炎症组织软化所致，常为链球菌感染。

三、Jaffe等认为是局部骨营养不良性疾病。

四、Cohen研究了囊内液体，发现其化学成分与血浆相同，而提出骨内血管末梢梗阻后液体的郁滞为囊肿形成的原因。

五、李瑞宗等认为发生于儿童时期的骨囊肿，常与骨骺靠近，可能与生长活跃期间某些原因造成的骨质吸收有关。但发生于扁骨或长骨的成年患者，则与此不同。

【病理】

一、肉眼变化：囊肿多呈椭圆形，单房性，不太规则，囊内壁为一层薄而光滑的纤维组织，呈灰白色或棕红色。有时囊壁有纤细的骨嵴向囊内突出，囊壁外之骨皮质因囊肿压迫而明显变薄，成为囊肿骨壁。囊腔内为棕黄色略带血红的液体，有时可为血性。

二、镜下变化：囊肿的骨壁与正常骨组织相同。纤维结缔组织囊壁，除有多量纤维组织外，有一些异物型巨细胞，此种巨细胞小，只有几个核，可成堆的出现或弥散分布于囊壁内。囊壁内还可有骨样组织或骨小梁，含铁血黄素等。

【发病比率及发病部位】

骨囊肿较常见，资料记载约占良性肿瘤的6%。国内已查见90例报告，我们的病例中有7例。

年龄：国内报告之病例最小年龄3岁，最大45岁。综合其中的48例，平均年龄为16.8岁。国外一组85例统计年龄为2~61岁，80%发生于2~20岁间，我们的7例为6~40岁，平均16岁。可见骨囊肿多发生于青年人。

性别：男多于女，综合国内41例加我们的7例共48例，男性37例，女性11例，男女之比为3.3:1，与国外资料统计的21:7相近。

发病部位：发病部位文献统计有差别，Neer报告的175例，肱骨上端94例(53.7%)，股骨上端81例(46.3%)。Garceau等统计340例，肱骨占37.9%，股骨占37.8%，肱骨股骨共占75.7%。北京积水潭医院的23例，肱骨上端8例，股骨上端9例。张覃泉报告20例，肱骨11例，股骨4例。我们的7例全为股骨。总之，骨囊肿的发病部位以肱骨上端及股骨上端最多见，胫骨次之。其余骨则少见。骨囊肿多为单发，多发者极少见。

【临床表现】

病史长短不一，国内报告最短者半月，最长者达16年，一般为2~3个月。常无自觉症状，或仅出现轻微疼痛及压痛，肢体功能障碍时可出现跛行等。多数病人外伤后发生病理骨折始被发现。发生病理骨折后则出现一系列骨折的症状及体征。

【X线表现】

一、分期：Jaffe和Lichtentein根据干骺端骨囊肿接近骨骺软骨板的程度，将骨囊肿分为两期：

(一)活动期：约占40~50%，囊肿始终靠近骨骺板，具有活动性，不超越骨骺板，其长轴与骨干纵轴一致，其横径往往窄于骨骺板，我们7例中5例属本期。

(二)静止期：约占50~60%。囊肿停止发展，呈静止状态，随骨的增长，逐渐移向骨干而远离骨骺板。我们的7例中有2例。

二、囊肿形态：根据其形态不同，可分为单房及多房两种。

(一)单房性骨囊肿：较多见，常见于骨干部或长骨干骺端松质骨内，呈中心型，为椭圆形或梭形溶骨性破坏区，病变范围较小，膨胀生长，但膨胀多不显著。破坏区密度比髓腔还低，呈透明状。与两端正常骨分界清楚。骨皮质因受压迫而变薄，严重者可菲薄如壳。越近病变处越薄，但骨皮质仍完整。病变两端正常。骨皮质显示增厚硬化。或为一菲薄之硬化边。囊壁光滑，囊内可见少量纤细的线条状间隔。

(二)多房性骨囊肿：多房性骨囊肿较单房性少见，多发生于长骨干骺端松质骨内或骨干髓腔内。呈圆形或椭圆形透光区，其中被骨嵴分隔为多数大小不等的囊腔，甚至呈泡沫状。其结构较粗糙。骨髓腔扩张明显，常达一倍以上。囊壁较厚，囊肿大小不一，有的可很大，田治渊报告一例腓骨巨大骨囊肿，囊肿呈球形膨大，直径达10厘米，近胫骨处有压平现象。我们的7例中多房者2例。病变长度短者4厘米，另一例达12.6厘米(图138)。

(三)发生于骨盆、肋骨及跟骨之骨囊肿，不具有长骨骨囊肿之典型征象，但其基本表现亦为局限性膨胀性透光区，边缘光滑，其中可有不规则骨小梁间隔，呈皂泡状或蜂窝状。膨胀显著者骨皮质可断裂。

三、病理骨折：最常见的并发症为病理骨折，综合国内48例加我们的7例，共计55例，有36例发生病理骨折，占65.5%，与Garceau 340例统计病理骨折占65%相符。可见病理骨折是非常多见的。骨折后囊内液体流出，有时骨折片可移入囊内。病理骨折后骨痂、软骨痂形成明显，甚至大量形成，遮盖了骨囊肿的本来面目(图139)，囊腔内亦可为大量增生之骨质充填。

四、其他表现:

(一)无骨膜反应:如不发生骨折,不论活动期还是静止期均不出现骨膜反应。

(二)无软组织肿胀,病变内钙化很少见。

【鉴别诊断】

应与骨巨细胞瘤、单骨性骨纤维异常增殖症、内生软骨瘤、非骨化性纤维瘤及嗜酸性肉芽肿等鉴别。

【治疗及预后】

手术刮除及植骨为主要方法,手术时将囊肿之包膜彻底刮除,很少复发。如复发第二次刮除几乎可以完全治愈。Böhler一直主张绝对用保守治疗,但多数学者认为骨囊肿骨折后自发性愈合很少见。Garceau等报告为15%。

病例摘要:

男,6岁,左髋痛2个月,左腿跛行3个月。开始为轻度疼痛,相继出现左下肢行动有困难,出现跛行,且逐渐加重。体检:左股骨粗隆处有轻微压痛,无红肿,双下肢等长。X线表现:左股骨颈及粗隆间有4×2.5厘米椭圆形膨胀性透光区,内有不规则骨性间隔,呈多房状,骨皮质变薄,无骨膜反应及软组织肿胀。诊断为活跃型骨囊肿。行手术刮除及骨片填塞。病理报告为骨囊肿(图140)。

【小结】

骨囊肿为发生于骨内的破坏性病变,较常见,国内已查见90例报告。3~45岁均可发病,平均年龄16.8岁。男多于女,男比女=3.3:1。以肱骨上端及股骨上端最为多见,胫骨次之。临床上缺乏自觉症状,或仅有轻微疼痛及压痛,有的骨折后始被发现。X线表现:根据接近骨骺板的程度分为活动期和静止期。根据形态不同可分为单房及多房性两种。单房性多见。不论单房或多房均显示为椭圆形或圆形透光区,边缘清。无骨膜反应及软组织肿胀。约65.5%合并病理骨折,骨折后则有大量骨痂生成。

骨皮样囊肿和上皮样囊肿

皮样囊肿和上皮样囊肿在发生原因、临床表现、形成胆脂瘤及治疗上完全相同,其不同处完全在病理片上是否在囊肿被膜内找到皮肤附属器,有皮肤附属器者为皮样囊肿,无附属器者为上皮样囊肿,或称表皮样囊肿。

骨皮样囊肿和上皮样囊肿少见,有文献提及仅见于颅骨及手指。除颅骨和手指外,其余部位罕见,我们的病例中有下颌骨皮样囊肿一例及手指外伤性上皮样囊肿两例。

骨皮样囊肿

【病因】

骨皮样囊肿是胚胎期遗留于组织中的外胚层所形成的囊肿,为先天性病变。

【病理】

一、肉眼变化：在病理上骨皮样囊肿具有不断增生膨胀占位，逐渐侵蚀周围骨质，或发生压迫性骨萎缩、破坏，手术后可以复发等肿瘤的某些性质。囊肿为单房性，大小不一，外有包囊，囊壁约1~3毫米厚，表面光滑。

二、镜下变化：包囊结构与皮肤结构相似，最外层为厚而致密的结缔组织被膜，被膜内时常发现皮肤附属器，包括汗腺、毛囊、皮脂腺等。囊壁衬里为复层鳞状上皮，最内层为角化层。囊内多为黄白色或灰白色半固体状物质，常形容为干酪样或豆腐渣样物，镜下见为脱落的角化上皮细胞，可形成同心圆性团块，内含有坏变的白细胞、胆固醇结晶、类脂物、细菌，甚至毛发等。

【发病比率及发病部位】

骨皮样囊肿少见，国内裘明德报告颅骨皮样囊肿5例及综合分析70例。李学祥等分析100例颌骨囊性肿瘤中有皮样囊肿2例。国内已见报告者年令分布为16个月~44岁，青年为多。Skandalakis综合报告34例颅骨皮样囊肿，年令在1~70岁间，21~30岁者占11例，作出诊断年令平均32岁。性别：男多于女。发病部位：骨皮样囊肿常发生于颅骨，发生于颅骨以外者罕见。仅查见李氏报告上颌骨及下颌骨各一例。我们的一例发生于下颌骨。

【临床表现】

无特殊症状。病程经过缓慢。裘氏报告一例生后即有左颞枕部肿物，42岁时始达梨大。Skandalakis氏报告一例2岁时就发现有小肿物，经20年手术切除后囊肿仅一厘米六。在其收集的34例中，15例（44%）无症状。如出现症状则可有头痛，恶心呕吐、耳鸣、视力障碍及肢体活动障碍等。体检：可能触及肿物，似橡皮样感，基底固定。其周围常能触及稍高起的颅骨缺损边缘，无压痛。如近眼眶者，可压迫眼球突出。如囊肿与外界相通，可并发感染而有疼痛、流脓液及粥样物等炎性表现。

【X线表现】

发生于骨内的皮样囊肿，多为圆形或类圆形局限性骨质缺损区，可为透光区或密度减低区。大小不一，边缘整齐锐利，纤细硬化。发生于颅骨者切位观察可呈杯盘状。如囊肿较大时，颅骨内板常有缺损。

【鉴别诊断】

发生于颅骨者应与颅骨缺损性病变相鉴别。发生于颌骨内者应与颌骨其他囊肿如根端囊肿、滤泡囊肿、正中囊肿、球状上颌囊肿及单房性造釉细胞瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

手术刮治，应将囊壁完全切除，如有遗留则必复发。Rand曾报告一例复发6次。裘氏报告的5例亦有一例经三次手术始治愈。

病例摘要：

女，20岁，因左下颌红肿疼痛，张口困难月余入院，局部检查左颌下红肿，边缘清，触之硬，中央有波动感，启口约一厘米，18阻生。行脓肿切开及抗菌素治疗一月，

红肿消退。门诊拔除 $\overline{8}$ ，发现 $\overline{8}$ 处有一深腔，腔内充满胆脂瘤样上皮组织，清理不净，每有胆脂瘤样物流出，并有臭味。临床诊断胆脂瘤型骨髓炎。X线检查：左下颌侧位片示左下颌骨体与升支交界处有一圆形透光区，直径3厘米，边缘光整硬化，无分叶现象。腔内密度均匀，无钙化及骨化现象（图141）。

手术所见：左下颌升支与体部骨膜骨壁均完整。切开骨膜骨壁即见肿瘤囊壁，沿囊壁分离将其切除，囊内皆为胆脂瘤组织，下颌齿槽神经及血管暴露于囊腔内。

病理报告：颌骨皮样囊肿并胆脂瘤形成。

骨外伤性上皮样囊肿

骨外伤性上皮样囊肿亦称“外伤性骨髓部骨囊肿”“表皮包涵囊肿”“植入性上皮囊肿”“类上皮样囊肿”等。系骨上皮样囊肿中的一种。

【病因】

软组织外伤，如穿刺伤、挤压伤、手术及内生爪甲等致少量表皮碎块、毛囊或腺体上皮等随暴力及异物植于深部软组织或松质骨内而形成囊肿，为后天性病变。

【病理】

囊肿呈圆形或椭圆形，约豌豆大小，表面光滑。囊壁为一层较薄的鳞状上皮，角化层向内。表皮细胞常被压扁。囊内为脱落的过度角化上皮细胞，呈灰白色豆腐渣样物。囊肿周围为一层致密纤维组织包膜。

【发病比率及发病部位】

骨外伤性上皮样囊肿少见，国内鲜见报告。我们的病例中有二例。本病可发生于任何年龄，但多见于石工及裁缝工等成人。男多于女。好发于手指、掌、手背及足部，以手指为最多见。我们的病例均发生于末节指骨。

【临床表现】

外伤史为重要的诊断依据，但轻微外伤历经多年可能问不出有否外伤史。病程缓慢，外伤与第一次检查发现有囊肿之间可以几个月至30年以上。我们例一为男性，30岁，8~9岁时右小指受挤压伤，愈合后无不适。近三年来右小指末节进行性肿胀，不痛。近10天来胀痛，并渐变为阵发性针刺样疼痛。检查右小指末节均匀性肿胀，增粗，呈杵状指，压痛，触之为囊样感。中等硬。局部皮肤颜色正常。手术切开见囊肿有完整包膜，内为稠液状物。病理报告为上皮样囊肿。

例二：男，27岁，右手无名指末节被铁齿轮砸扁，淤血二月余。当时疼痛，几天后疼痛消失。但两月来见指甲增大，手指肿，不痛。自觉局部稍热，不红，干重活时痛。检查右手无名指末节呈杵状，触压痛不明显，囊性感。皮肤颜色正常。末节指关节功能正常。手术见有完整包膜，内为灰白色豆腐渣样物。病理报告为上皮样囊肿。

【X线表现】

一、囊肿常位于末节指骨的顶端或远端1/2处，多不累及整个指骨。指骨远端呈膨胀性囊状改变。圆形或椭圆形。囊的四周为一层较薄，但厚薄不均的骨性囊壁，最薄处可以中断消失而不连接。例一骨壁呈偏心性消失，剩余部分仍可见呈囊状，远端向周围

膨胀，其长轴与指骨长轴相一致。其近端骨质及指间关节均正常。指远端软组织呈杵状膨胀。例二指骨末端呈一圆形透光区，约 0.7×0.7 厘米。周围有一均匀薄骨壁，与正常骨分界明显。软组织轻度肿胀（图142）。

二、如囊肿位于软组织内，靠近指骨生长，则可见指骨呈现压迹样的弧形凹陷，边缘光滑整齐硬化。

【鉴别诊断】

应注意与单发性内生软骨瘤相鉴别。其不同点是单发性内生软骨瘤位于指骨近端的 $1/2$ 处，膨胀较轻，内可有散在的砂粒状致密影，也无外伤史。

【治疗及预后】

手术切除，效果良好。手术时需将囊壁全部切除，否则可以复发。

胆 脂 瘤

在皮样囊肿和上皮样囊肿的包膜内均为一层鳞状上皮，最内层为角化层。过度角化的鳞状上皮脱落后层层包绕，形成一个同心圆团块，其中含有胆固醇结晶及其他夹杂物，如陈旧性血色素、坏变的白细胞、细菌及皮脂等，即称为胆脂瘤，其包膜称为胆脂瘤母组织。胆脂瘤内容物呈半固体状，多描写为干酪样或豆腐渣样物。故有人将皮样囊肿及上皮样囊肿统称为胆脂瘤。上皮样囊肿囊壁常呈灰白色，表面无血管生长，却如球样突出，且有时有光泽，故亦称为珍珠肿。亦有人将胆脂瘤与珍珠肿统称。此为真性胆脂瘤。

X线表现：发生于颅骨及颌骨的胆脂瘤呈圆形、椭圆形透光区，边缘清楚锐利，或呈波浪状，周围可有一袋纤细的反应性骨质硬化圈。透光区内可有较短的骨性间隔。较大的病变表面凹凸不平，在内外板上可形成多个蜂窝状压迹，亦可致板障增宽，内外板变薄，甚至完全消失。

慢性化脓性中耳炎发展过程中可引起假性胆脂瘤，多位于乳突窝部，呈圆形或椭圆形透光区，边缘清楚锐利，周围有一硬化边缘。

【小结】

骨皮样囊肿及上皮样囊肿为真性胆脂瘤。皮样囊肿好发于颅骨，表现为圆形或椭圆形透光区，内可有骨性间隔，周围有一硬化圈。上皮样囊肿，特别是外伤性上皮样囊肿好发于手指末节，呈圆形或椭圆形骨缺损区，边缘光滑，骨皮质膨胀变薄，甚至可断裂消失。软组织轻度肿胀。

慢性化脓性中耳炎可引起假性胆脂瘤。

动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿以前曾称“骨膜下巨细胞瘤”“骨化性骨膜下血肿”“骨膜下血肿”“良性骨动脉瘤”“出血性囊肿”“骨化性血管瘤”“膨胀性血管瘤”及“恶性动脉瘤”。Jaffe等1942年对本病作了详细分析，认为是一独立性骨疾病，并根据其外形似动脉瘤样的囊状膨出，而命名为动脉瘤样骨囊肿。病因尚无定论。多数学者认为系骨病

变局部静脉血栓形成或动静脉交通，产生了局部持久性血液动力的障碍，引起静脉压持续性极度升高，血管扩张，受累骨吸收并发生继发性反应性修复而形成囊肿。亦可继发于其他病变，国内有骨囊肿继发动脉瘤样骨囊肿的报告；国外有继发于恶性病变的报道。外伤可能为重要诱因。

【病理】

一、肉眼变化：囊肿大小不一，与周围骨质分界清楚。囊壁为一层薄的囊状骨壳，向外膨胀。切面呈蜂窝状血窦，囊内为暗红色不凝固的血液，并可有肉芽组织或骨组织。

二、镜下变化：病变主要由大小不等的海绵状血窦构成，窦内为血液，亦可有血块。窦之间隔由纤维结缔组织组成，其中有时见有少量纤维性骨小梁。含铁血黄素的沉积较明显，因此有时囊内液为棕黄色或棕红色。间隔壁上有内皮细胞。在出血区附近有体积较小的多核巨细胞出现，亦可有吞噬细胞出现。

【发病比率及发病部位】

动脉瘤样骨囊肿不甚少见，国内查见31例报道。Dahlin等报告动脉瘤样骨囊肿占原发性骨肿瘤的1.3%。近年来国外统计一组104例，占原发性骨肿瘤的6%。

我们的病例中有4例，年龄：文献报告1岁8个月的幼儿至50岁均可发病。国内报告的病例为9~51岁，我们的病例包括在此范围内。10~20岁为最多见，30岁以上少见。性别：多数文献报告以女性为多，亦有的文献报告男女发病相等，我们的4例为男1例，女3例。

发病部位：全身骨骼均可发病，但以四肢长骨、脊柱及骨盆为好发部位，发生于长骨者以股骨上端最为多见，其次为尺骨近端。颅骨及手足等小骨少见。我们的4例为肱骨两例、股骨及髌骨各1例。国内报告还有发生于髌骨、胫骨上端及跟骨等处。

【临床表现】

自出现症状至就诊一般为数月。主要表现为局部不适，疼痛及肿胀。疼痛一般较轻，运动或劳累后加重，病变靠近关节，则出现关节功能障碍。如病变位于脊柱，则可侵犯和压迫脊髓或神经根，而出现相应的神经症状，如腰痛、下肢萎缩、大小便失禁，甚至截瘫等。发生于长骨的病例，局部肿胀，质硬，不活动，压痛不明显，或仅有轻微压痛。局部皮肤无改变。有时因病理骨折始被发现。

【X线表现】

病变发生于不同部位，表现亦各不相同。

一、病变常位于干骺端或骨干，呈中心性或偏心性生长，以偏心性为多。典型病变呈一吹气样膨胀的气球状透光区，内有排列规则或不规则粗细不等的骨小梁间隔或骨嵴，有的病变呈皂泡状。周围为一菲薄如纸的骨壳，膨胀严重者甚至可破入软组织内而形成较大软组织肿块。肿瘤邻近的骨皮质常呈局限轻度的骨质硬化，亦可轻度凹陷。有时囊肿呈一半圆形或长形气囊贴于骨皮质上，其纵轴与骨长轴一致。骨皮质改变可很轻微。病变大小不一，一般记载为8~12厘米，我们有一例达15.5×4.5厘米(图143)。亦有的病变累及骨干的相当长的一段，骨干可不规则的增粗，病变区可呈大囊套小囊的

囊套囊状。与正常骨分界清楚。由于骨骺板的存在，病变很少累及骨骺，甚至骨骺板消失后，病变亦倾向于向骨干发展。发生于长骨干骺端时还可出现骨膜反应，有时甚至形成骨膜三角。

二、发病于脊柱时，病变常位于椎弓根、横突及椎体，亦可侵及肋骨头，少数可侵及邻近椎体。病变呈膨胀性囊状透光区，透光区内有粗而模糊的骨小梁。如椎体因囊性变而压缩，则失去其典型表现，增加了诊断上的困难。此时应注意观察附件有否膨胀性改变，作为考虑椎体病变的参考。另外，病变不累及椎间盘。发生于肋骨时，患骨可呈对称性梭形膨胀。

三、发生于髌骨、颅骨及跟骨等骨的病变，基本改变亦为膨胀变薄的透光区，内可有粗细不等的骨小梁，有时骨皮质可甚薄，在骨之边缘部分出现吹气球样影像。

四、关于分型：Johnson从X线片上将动脉瘤样骨囊肿分为骨内型和骨外型两型。骨内型起于骨内，骨外型似起于附近软组织。亦有人按其发病部位而分为中心型、偏心型及骨旁型。其表现主要为长骨病变的表现。

五、血管造影：显示输入动脉较正常粗大，造影剂进入囊肿时，整个囊内出现斑片状阴影，此为造影剂在瘤内血管腔的滞留所致，与恶性肿瘤的“瘤染”是不同的，此种斑片状阴影一直保持到静脉期終了。囊肿周围血管并不增多，此与恶性肿瘤的血管增多有别。如发生动静脉瘘，则肿瘤静脉较周围静脉出现的早。

【鉴别诊断】

应注意与骨囊肿、巨细胞瘤、骨血管瘤、骨嗜酸性肉芽肿、软骨粘液样纤维瘤及非骨化性纤维瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

以外科手术治疗为主。在不宜手术的部位，可试行放射治疗，一般预后良好。

病例摘要

女，22岁，左大腿下外侧生包块一年，轻度疼痛。体检：右股部下外侧有一约鹅蛋大之包块，与骨附着，质硬，压痛不明显，表面皮肤正常。膝关节功能正常。X线表现：右股骨下1/3外侧有一约8×3.5厘米之椭圆形囊状透光区，内有横行骨嵴，边缘为菲薄之骨壳。局部骨皮质凹陷。手术及病理证实为动脉瘤样骨囊肿（图144）。

【小结】

动脉瘤样骨囊肿不甚少见，国内已查见31例报告。年龄：10~20岁最多，30岁以上少见。女多于男。四肢长骨、脊柱及骨盆为好发部位，尤以股骨上端最多见。临床主要表现为局部不适，轻度疼痛及肿胀。压迫脊髓及神经根则出现相应神经症状。X线表现：因发生部位不同，而有所异。位于长骨干骺端或骨干的病变，主要表现为膨胀性吹气球样透光区，内有骨小梁或骨嵴间隔，肿瘤可呈皂泡样改变。发生于脊柱及扁骨的病变，亦表现为膨胀性透光区。另外，可行动脉造影检查，表现造影剂在囊肿内停留时间长，但囊肿周围血管并不增多。

颌骨囊肿

颌骨为人体骨组织发生囊肿最多的部位，这与其在解剖上的特殊结构有关，即囊肿

的发生与胚胎上皮的残留，乳牙和恒牙的萌出，生长发育等有密切关系。颌骨囊肿包括齿源性囊肿及发育异常囊肿两类。齿源性囊肿有根端囊肿、含齿囊肿、多房滤泡囊肿及始基囊肿等。发育异常囊肿包括正中囊肿、球状上颌囊肿等。

根 端 囊 肿

根端囊肿亦称“齿根囊肿”，为常见囊肿。

【病因】

牙周膜及其附近牙槽骨的牙周上皮残余，由于慢性炎症的刺激，引起上皮增生，中心部发生液化而形成囊肿。

【病理】

一、肉眼变化：囊肿发生于根尖周围，或沿根侧发展。囊肿大小不一，囊壁为一层结缔组织膜，囊内含淡黄色或棕黄色液体。

二、镜下变化：囊肿壁分内外两层：内层为鳞状上皮，有4~8层上皮细胞，向囊腔的表皮上皮细胞，常有角化。外层：为一薄层纤维组织。部分病例囊内液体含有胆固醇结晶。

【发病比率及发病部位】

根端囊肿为齿源性囊肿中最多见者，国内已有548例见诸报告。我们的病例中有5例。年龄：多见于青、中年，国内资料5~73岁均有发病，以20~40岁发病最多。性别：男略多于女。

发病部位：发生根端囊肿的牙体常有病变，囊肿最常位于根尖部位，故亦称根尖囊肿。上颌多于下颌。虽全口每个牙均可发病，但以下颌臼齿部发病最多，其次为上、下切牙部。我们的5例中，4例位于臼齿部，只一例位于切牙部位。

【临床表现】

病程长短不一，由不及1个月至18年。一般在2~3年间。早期一般无症状。囊肿逐渐增大，颌骨被囊肿扩张，引起颜面部畸形。压迫神经时，可引起疼痛，甚至可类似三叉神经痛而误诊。上颌窦和鼻腔可被挤压而堵塞，此种鼻塞麻黄素收敛无效。如发生创伤可继发感染或窦道形成。触诊检查囊肿似乒乓球感，甚至有响声。粗针穿刺可抽出淡黄色液体，继发感染后，囊液为脓性且有坏死性碎屑。

【X线表现】

囊肿位于根端，呈边缘整齐的圆形或椭圆形透明阴影，向四周膨胀生长，外围以清晰致密线状影。囊肿大小不一，小者仅包括一个牙，大者可包括多个牙并累及下颌骨体。常为单发性，多发性少见。病变部位常有一个或几个病牙或死牙，牙根突入囊内，原包绕根尖的硬骨板消失。囊肿可压迫邻近牙齿致其移位。发生于上颌骨者，可将上颌窦向上推移。邻近骨质受压萎缩，膨胀变薄，但骨折少见。如有继发感染，或与外界相通，则周围骨壁模糊或有破坏现象，透光区密度稍增高且显示模糊。如为拔牙后残留在颌骨中之牙根发生的囊肿，称为“残余囊肿”。

【鉴别诊断】

应与其他几种颌骨囊肿相鉴别。

【治疗及预后】

主要采用外科手术刮治术，应将囊壁组织全部刮除。预后良好。

病例摘要：

女，32岁，右下颌部隆起三年多，进行性增大，有时自第一白齿根部流出脓液。检查：右下颌隆起，骨样硬。X线表现：右下颌6|根端处见一约3.4×2.5厘米之透光区，边缘清楚，周围为一细线样硬化骨环，6|根端呈残根状，包入囊腔内。行囊肿摘除。病理报告为根端囊肿（图145）。

【小结】

根端囊肿为齿源性囊肿中最多见者，国内已有548例报告，多见于青、中年，以20~40岁发病最多。男略多于女。下颌白齿部发病最多。病程长短不一，一般多在2~3年间。囊肿增大，引起面部畸形，压迫神经引起疼痛。X线表现：囊肿位于根端，呈圆形或椭圆形透光区，膨胀性生长，外围以致密线样影。牙根突入囊内。多为单发。邻近骨质受压萎缩变薄。

含 齿 囊 肿

含齿囊肿为滤泡囊肿的一种，较根端囊肿少见。但亦是一种较常见的齿源性囊肿。

【病因】

在正常牙萌出前，釉质表面与造釉质上皮是相结合的，如在炎症刺激或创伤激惹等因素影响下，这种结合可遭到破坏，致造釉器的星网状层变性，牙滤泡周围液体即可渗入牙冠与上皮之间而形成囊肿。此种变化发生在造釉器已钙化之后，因此，囊肿内必含1~数个已钙化的牙齿。

【病理】

一、肉眼变化：囊肿常较大，囊壁与牙颈相连，囊腔内常见有1个未萌出的牙齿，有时可有数个。囊肿包绕牙冠，由于液体的压迫，牙冠多远离咬合面。囊肿内含淡黄色液体。囊肿大者可压迫周围骨质吸收萎缩。

二、镜下变化：囊壁分两层：内层为鳞状上皮细胞层；外层为薄的纤维组织层。部分囊内液体含有胆固醇结晶。

【发病比率及发病部位】

含齿囊肿虽较根端囊肿少见，但国内也查见212例报告，约占颌骨所有囊肿的5~6%，占齿源性囊肿的20%。我们的病例中有5例。年龄：国内报告10~80岁均有发病，以10~20岁的儿童及青年多见。男女发病无明显差异。发病部位：上颌多于下颌，以发生于上颌多生牙、尖牙及下颌第三磨牙处最多见。病变多为单发，偶亦可上下颌骨或同一颌骨双侧同时发生。

【临床表现】

病期长短不一，国内报告最短不到一个月，最长16年，多在1年以内。我们的5例

有4例在半年内。早期一般无症状。囊肿逐渐增大，致局部膨胀，面部畸形，囊肿部位常缺一露出牙齿。囊肿大时扣之有乒乓球感。压迫神经可引起疼痛。如发生于上颌，可突入上颌窦内，引起鼻腔阻塞。较小囊肿有时呈隐性存在，无症状，只在拔牙或X线检查时始发现。

【X线表现】

囊肿呈圆形或椭圆形，四周绕以清晰之线样致密影，其特征为囊内含有发育程度不同的牙胚或已形成的1~数枚牙齿。囊肿连于牙冠与牙根交界处，牙冠突入囊内，并远离唇面。口腔内可见到相应牙缺失。但如为多生牙则无此征象（图146）。有的含牙囊肿可出现零散的钙化斑点。

【鉴别诊断】

与其他颌骨囊肿相鉴别。因其具有含牙这一特征性表现，故一般鉴别诊断困难不大。

【治疗及预后】

手术摘除囊肿，拔掉囊内牙。手术应将囊壁摘净，以免复发。预后良好。

病例摘要：

男，14岁。半年前发现右面部隆起。检查右侧鼻翼抬高，向外偏斜，鼻唇沟上段消失并膨隆，肤色正常，轻压痛，有波动感。硬腭处亦见2×2厘米半球状隆起，中央部亦有波动感，周围呈乒乓球感。

X线表现：右上颌窦为一密度增高影占据，其下界与牙相重叠，相当于3|处见一发育成熟的牙齿斜置于上颌窦下部，3|缺失。（图147）。诊断为上颌窦囊肿。

手术经过：分离过程中囊壁破裂，流出淡黄色液体，较粘，可见胆固醇结晶。抽出囊液，剥除囊壁，拔除囊内牙及2|。

病理报告：上颌骨含齿囊肿。

【小结】

含齿囊肿亦是一种较常见的齿源性囊肿。国内已见212例报告。发病年龄以10~20岁为最多。男女发病无明显差异。上颌较下颌多见，约为4:1。病程多在一年以内。含齿囊肿临床表现与根端囊肿大同小异。X线表现：囊肿呈边缘光滑整齐的圆形或椭圆形透光区，其特征为囊内含有发育程度不同的牙胚或已成熟的牙齿1至数枚。囊肿连于牙冠与牙根交界处，牙冠包入囊内。口腔内可见相应牙缺失。

多房性滤泡囊肿

多房性滤泡囊肿亦是滤泡囊肿的一种。

病因、病理及临床表现，除多房及不含牙齿外，与含牙囊肿相同。有的文献中提出，多房性滤泡囊肿可能与家族因素有关。

【发病比率及发病部位】

多房性滤泡囊肿较少见，国内仅查见10例报告。我们的病例中有一例为含牙囊肿术

后四年复发为多房性滤泡囊肿。国内所见报告年令在10~50岁之间，平均30.1岁。我们的病例为25岁。性别：国内报告加我们的一例共11例，为男7例，女4例。发病部位：多发生于下颌骨，尤以第三磨牙区多见。囊肿常向下颌角及升支扩展。

【X线表现】

囊肿为一个不完全分房或分房完整的大囊腔，囊腔内为圆形或椭圆形分房小囊腔，大小较均匀或大小不一，内壁光滑锐利。常可见骨皮质尚无明显改变时，而松质骨内之破坏区已很广泛。

【治疗及预后】

彻底手术刮除，一般不再复发。

病例摘要：

女，25岁，左下颌生肿物一年多，左第三臼齿处有一洞，经常流黄水，不痛。X线表现：左下颌第三臼齿处有一4.5×3.5厘米之透光区，周围有一致密线样硬化环，与周围骨分界清楚。第三臼齿位于囊腔内，在其根部周围有一些小钙化斑点。诊断为含齿囊肿。于69年4月行囊肿摘除术。73年4月复查：术后一般情况好。近五个月来左下颌局部又肿胀，且有疼痛。X线表现左下颌体大部、角部及升支一部分呈大小不等分房囊腔，呈圆形或椭圆形。分房间隔有的清，有的不甚清，下颌骨皮质菲薄，整个囊肿及皮质呈一种“只有皮瓢不多”的表现。手术及病理证实为“多房性滤泡囊肿”（图148AB）。

始基囊肿

始基囊肿亦是滤泡囊肿的一种。系由牙胚发育期的造釉器星网状层变形而成的囊肿。病理上为在牙的硬组织未形成前形成的囊肿，故囊肿内不含牙齿及钙化物质。组织形态似含齿囊肿。X线表现：囊肿占据牙的位置，常位于下颌角处。呈圆形或椭圆形透光区，形态、大小、边缘等表现与含齿囊肿相似，所不同者只是囊内无已钙化的牙胚或牙齿。第三磨牙缺失。囊肿增大时，可累及下颌骨体部及升支，颌骨膨隆畸形，骨皮质变薄（图149）。

正中囊肿

正中囊肿亦称“腭正中囊肿”，为非齿源性囊肿的一种。由胚胎时期面裂隙处各个突起结合处残留的胚胎上皮组织发展而成。镜下变化除与牙齿无关外，与齿源性囊肿同。国内仅查见12例报告。多发生于青壮年。男女发病无明显差别。病变位于腭中缝处。一般无临床症状。如囊肿较大又向鼻底扩展，可影响鼻腔功能而出现局部麻木胀感，鼻塞，头昏头痛。检查鼻底膨隆明显，麻黄素收敛无效，触之有乒乓球感。如向口腔发展则有硬腭膨隆，呈半球形或椭圆形。有时只在X线检查时始发现。X线表现：囊肿位于腭骨正中，呈圆形或椭圆形透光区，边缘光滑整齐。囊腔内无牙齿及其他内容物。距牙龈有一段距离，故牙龈无改变。其部位较特殊，表现典型，故常无鉴别诊断上的困难。治疗：口内切口彻底摘除囊肿，预后良好。

第二节 增生性疾病

骨纤维异常增殖症

骨纤维异常增殖症又称“骨纤维结构不良”“骨纤维性病变”“局限性纤维性骨炎”及“骨纤维瘤”等。是一种以骨纤维异常增殖变性为特征的骨病。Weil于1921年首先报告。Lichtenstein1938年将本病从骨营养不良性疾病中分出，称为“多骨性纤维症”。1942年该氏与Jaffe发现本病又有单骨性者，故改称为“骨纤维异常增殖症”。病因至今不明。目前多数学者认为本病系由于原始间叶组织发育异常，骨内纤维组织异常增生所致。

【病理】

一、肉眼变化：受累骨的髓腔被坚韧且有弹性的灰白色或棕红色结缔组织所替代，如有出血，则呈红色。多骨性病变偶见囊性变，囊腔内含有血液或浆液。切面上可见有透明软骨小结节。骨皮质自内侧受侵蚀而变薄。外缘光滑，内缘呈不同程度的锯齿状。有时发生病理骨折。

二、镜下变化：病变主要为纤维结缔组织及新生骨组织组成。纤维细胞呈梭形，胶原纤维多而致密，血管组织较少。偶可见孤立的小的软骨组织，可有骨化现象。有时于扩张的血管或渗出的周围见有少量的泡沫细胞及多核巨细胞浸润。

【发病比率及发病部位】

骨纤维异常增殖症为一较常见病变，国内查见316例报告。曹来宾1975年综合12个单位资料，一次报告200例，为国内报告病例最多者。我们的病例中有6例。年令：国内报告就诊年令4~62岁，平均年令23.6岁。一般均在儿童期发病，在青年或成年期始发现作出诊断。性别：国内报告的286例性别记载清楚者，男性163例，女性123例，男女之比约为1.3:1。我们的6例全为女性。

发病部位：全身骨骼均可发病，多骨型者略多于单骨型。多骨型好发于同侧肢体，呈单侧发病趋势。多骨型受累骨数目不等，曹氏报告一例全身有172块骨同时受累。按病变好发部位，在躯干及四肢长骨中，以股骨为最高，其次为胫骨、肋骨、髌骨、坐骨、耻骨及肱骨等。其余诸骨则少见。在颅面骨，曹来宾分析的115个颅面骨病例中，面骨占65%，颅底51.8%，颅盖骨48%。并指出在单骨型病变中，分布次序为下颌骨、上颌骨、颞骨、枕骨、顶骨、颧骨及蝶骨等。在多骨型中以蝶骨最多，其次为上颌骨、颞骨、颧骨、下颌骨、髌骨、顶骨及眶骨等。病变好发于长骨近端，向远端逐渐减少。骨骼较少受累。我们的6例中有一例胫骨病变，同时侵及胫骨上端骨骺。位于颅面骨的病例，常累及付鼻窦，以上颌窦受累最多，其次为蝶窦、筛窦。颞窦较少受累。少数病例可累及乳突。

【临床表现】

病程经过缓慢，可由数年至数十年，最长者达36年，平均6年3个月。Lewin认

为在发育成熟后，病变可停止发展，但亦有人认为病变可终生进展而无好转表现。曹氏的报告中有一例追踪观察23年，病变仍在继续发展。依照发病部位及临床表现，分为三型：

一、单骨型：单骨性病变或病变早期，常无何症状。但当累及股骨上段时，由于负重而引起弯曲畸形、跛行及间歇性疼痛。如病变部位表浅，局部可显示肿胀或扪及硬性肿块。有的病例可无任何症状，而在发生病理骨折后始被发现。

二、多骨型：骨骼病变出现愈早，临床症状愈明显。可形成各种畸形，如发生于下肢者可出现肢体延长、弯曲缩短、跛行、行走困难及疼痛等。病变位于头颅及颜面骨时，则出现头颅及颜面部的不对称性畸形，且逐渐加重，并可出现头痛、眼球受压突出、鼻塞、视神经受压萎缩、听力障碍及颅神经压迫症状。发生于上肢的病变，症状出现迟而不明显。

三、阿布瑞特氏综合征：具有三个特征：多骨性骨纤维异常增殖症、区域性皮肤色素沉着及性早熟。

(一) 皮肤色素沉着：为在背部、臀部、四肢及口唇周围出现散在的斑点状或大片黄色或褐色斑，不高出皮肤，边缘大都不规则，一般仍具有正常皮肤结构。

(二) 骨骼早成熟：有些病例骨发育及成熟均较正常儿童为早，骨龄要比实际年龄提前几年，因此，体格发育较正常儿童为大，但由于骨骼愈合过早，因而至成年时，体格反较一般人矮小。

(三) 性早熟：仅出现于病变广泛的病例，多见于女性，表现为月经来潮早，甚至可在1—2岁时来潮，乳房、腋毛及阴毛过早发育。男性则表现为外生殖器发育成熟如成人，个别病例乳房发育增大等。

(四) 尚可出现其他内分泌的紊乱，如垂体功能障碍而引起巨人症及肢端肥大症，智力发育低下，以及合并甲状腺机能亢进等。

(五) 实验室检查：本病血液化学改变多在正常范围内，一般对诊断帮助不大。

【X线表现】

一、躯干及四肢骨的表现：

(一) 囊状膨胀：可呈单囊及多囊型，以单囊型多见。表现为边缘硬化而清晰的透光区，此种透光区系纤维组织及成骨不全的骨小梁组织代替了正常骨组织而产生的。骨皮质轻度膨胀变薄，外缘光滑，内缘呈波浪状或较粗糙，在透光区内常散在有条索状骨纹及斑点状致密影，为本病特征性表现，以长骨及肋骨为多见。多囊型病变则表现为圆形或椭圆形透光区，大小不等，与正常骨质分界清楚。可有较短的骨嵴自边缘伸向囊腔，呈舌状或梅花瓣状。此种改变最常见于股骨颈及粗隆部，有的亦见于髌骨及胫骨。

(二) 毛玻璃样改变：由于纤维组织直接化生为不成熟的骨小梁，而表现为正常骨纹消失，髓腔密度如毛玻璃样，髓腔闭塞。有时其中可见数量不等，程度不同的骨化阴影，呈较粗大之条状骨纹和钙化斑点阴影相互交错，此种改变常见于四肢长骨及肋骨。

(三) 丝瓜瓤状改变：由于部分病灶骨质修复，骨纹硬化，而表现为骨干膨胀增粗，骨皮质变薄，骨小梁粗大扭曲且不规则，常沿骨纵轴分布，呈丝瓜瓤状。与正常骨

分界明显。此种改变多见于肋骨、股骨、胫骨及肱骨。

(四)虫蚀样改变:表现为单发或多发的斑点状溶骨性破坏,边缘清楚锐利,呈虫蚀状。有时与骨转移性病灶相似。

(五)病理骨折:约占21%。虽有骨折,但因病灶区被纤维组织所充填,故骨折移位不多见,且在骨折后很快有新骨形成,骨折区可见有少量骨痂。

(六)除上述表现外,在病变区之外及病变区之间骨质正常,无周身骨及局部骨质稀疏现象,无骨膜反应。

二、颅面骨的改变:颅面骨改变的范围及程度变化颇大,轻重悬殊,常分为三种类型:

(一)囊型:主要表现为颅面骨呈局限性或广泛的圆形、椭圆形单囊或多囊性改变,多见于穹窿部之板障,明显扩张,外板膨胀变薄且外凸,内板可见增厚或不受侵犯,边缘较清楚,有时围绕以硬化环。

(二)硬化型:常见于颜面骨及颅顶骨,表现为膨胀性骨质增生硬化,密度增高,边缘清楚,可厚达1—5厘米,范围大小不等,可同时累及数骨。正常骨结构消失。上颌窦可被阻塞,占据或压迫变形。侵及眶骨时,可使眼球突出,面部发生畸形,形成“骨性狮面”。颅底受累时,可出现明显骨硬化,但不合并骨膨胀。

(三)混合型:具有以上两种表现。广泛的骨质增生,同时伴有骨质破坏。有时在圆形或椭圆形透光区周围及骨稀疏区内有骨增生硬化现象。

虽有以上分型,但不论单骨型或多骨型,大多呈混合状表现,单一类型改变者少见。

三、恶变:骨纤维异常增殖症可以发生恶变。曹氏报告的200例中有4例(占2%)恶变为骨肉瘤、纤维肉瘤及软骨肉瘤,亦可恶变为巨细胞肉瘤。恶变大都开始于病灶局部,单骨型者多见,多骨型者少见。常见于股骨、颌骨及肋骨,表现为在骨纤维异常增殖症病灶的背景上又加上溶骨性破坏或成骨性改变,甚至出现典型瘤骨,即骨纤维异常增殖症加肉瘤的表现。

【鉴别诊断】

应注意与巨细胞瘤、非骨化性纤维瘤、骨囊肿、内生软骨瘤、动脉瘤样骨囊肿、甲状旁腺机能亢进症、畸形性骨炎及颌骨囊肿等鉴别。

【治疗及预后】

无症状的病例勿需治疗,但应严密观察及预防病理骨折。有严重畸形及有病理骨折倾向时,以手术治疗为主。亦有的病例待成年后病变可自行静止。一般预后良好。

病例摘要:

女,9岁,左上颌骨高起发现数天,不痛。左腿痛半年,跛行,进行性加重。体检:皮肤有大小不等的色素沉着。第二性征早出现及性早熟。X线表现:双侧股骨上段呈膨胀性改变,内呈磨玻璃状,骨皮质变薄。两股骨颈受累及,有囊状透明阴影,上述病变以右侧明显,且有轻度弯曲畸形。双上颌骨质增生,内杂有小的透光区。付鼻窦影像不清。最后诊断:阿布鲁特氏综合征(149A、B)。

【小结】

骨纤维异常增殖症为一较常见的骨病变，国内已有316例报告。4—62岁均有发病，平均年龄23.6岁。男女之比约为1.3:1。全身骨骼均可发病，以股骨、胫骨、肋骨、颅面骨为好发部位。病程平均6年3个月。临床上可分为单骨型、多骨型及阿布瑞特氏综合征。X线表现：躯干及四肢骨表现为单囊或多囊状骨膨胀，骨皮质变薄，透光区内可有索状骨纹及斑点状阴影。另外可有毛玻璃状、丝瓜瓤及虫蚀样改变。约21%发生病理骨折。颅面骨的病变可分为囊型、硬化型及混合型，以混合型多见。个别病例可发生恶变。

畸形性骨炎

畸形性骨炎1876年首由Paget报告，故亦称“帕哲特(Paget)氏病”。病因不明。其本质不是炎症，也不属肿瘤，可能是一种矿物质的代谢障碍性疾病。系一慢性进行性骨病。其特点是在发病过程中，同时有特别活跃的溶骨与骨质增生。完全改变了骨的正常结构，但骨增生是主要的。新生骨结构紊乱，不能适应力线，骨小梁骨化不全，骨质松软，因此虽然骨质增厚，但仍易发生畸形及病理骨折。

【病理】

一、肉眼变化：病骨首先出现骨质稀疏，并逐渐为纤维组织及分化较差的骨组织所代替，且很快发生骨质增生硬化。骨骼增厚粗糙，表面不平及弯曲畸形，骨皮质被松质骨所替代。骨质呈层状增厚可达6厘米或更厚，边缘呈波浪状，髓腔变窄。患骨钙化不足，可用刀切开，如钙化正常，则表现硬而脆。

二、镜下变化：骨质吸收与新生交替进行。骨小梁增厚，不规则的哈佛氏系统由于粘合线的排列紊乱，而呈“镶嵌状”结构，为本病特征性表现。在骨质中没有哈佛氏系统结构，骨髓组织消失，为充血水肿的纤维母细胞的纤维性增殖所充满，其中含有新生毛细血管及群集的破骨细胞。

【发病比率及发病部位】

畸形性骨炎国外较常见，Schmorl尸检材料，年龄在40岁以上有畸形性骨炎改变者，男性占3.5%，女性占2.5%。国内并不常见，仅查见21例报告。我们的病例中有一例，年龄：Shanks提及最常见年龄为55岁，40岁以前很少发生。国内报告20~72岁均有发病，平均年龄44.5岁，较国外文献报告为轻。性别：男多于女。国外报告男女之比为3:2，国内病例为4:1。

发病部位：全身各骨均可发病。Dickson分析367例中，以骨盆发病最高，占78%，其次为股骨、胫骨，上段胸椎，颅骨，肱骨、锁骨、尺骨、桡骨等，手足骨较少，胸骨、肋骨更少。国内报告的病例以胫骨、股骨及颅骨最多，其次为肱骨及上颌骨，其余病例发生于骨盆各骨及胸椎等。我们的一例为颅骨发病。病变可以单发，但常为多发性。单发性病变多位于四肢长骨，多发性者则多发生于脊椎、骨盆及颅骨。

【临床表现】

病程进展缓慢，症状轻重悬殊，约20~66%没有症状，常于检查其他病变时偶然发现。疼痛为常见症状，如腰背痛，腿痛及头痛等，但疼痛较恶性肿瘤为轻。长骨因持重

而弯曲畸形，走路呈摇摆状。因脊柱及长骨的弯曲，可使身长缩短，有人报告身长可缩短6叶。脊柱后突形成驼背。颅面骨的病变，因骨质增厚可出现各种不同的症状及并发症。如颅骨逐渐增大，每年均需更换更大的帽子，骨质增生，可使视神经孔变小，压迫视神经，而产生失明。颞骨病变可产生第八颅神经压迫症状。颅底骨增厚，可出现受压神经的相应症状。上颌骨及硬腭的增厚，可影响语言、吞咽及咀嚼等功能。重症患者可产生胸廓畸形，致呼吸困难，而加重右心负担，最后可并发肺源性心脏病。

实验室检查：血清钙、磷多正常。硷性磷酸酶常显著增高，为本病特点之一，可高达正常的4~5倍，甚至高达40倍。且与病变范围大小及活动程度有关。

【X线表现】

一、早期表现：颅骨早期表现为多数环形局限性骨质稀疏区，为非典型病变。Brailsford强调指出，在病变早期于患区皮质上下有“V”形密度减低区，称为“V”形线，为一重要早期征象。孙鼎元等（1960）报告的7例有4例的5块长骨有此现象，但有2例分别发病5年、10年，并非早期患者。因此，孙氏认为“V”形线不仅见于病变早期，也可存在于发病后相当长时间。“V”形线作为病变范围的判断是有参考价值的。

二、类型：典型改变常出现在修复期成骨过程中，通常分为三型：

（一）海绵型：亦称骨松型，较常见，以骨质破坏为主。多发的小的骨破坏似海绵状外观，骨密度低，松质骨纹粗大，且排列不整齐，大部硬骨质为松质骨代替。骨体积增大。

（二）硬化型：少见，以骨修复为主。骨质密度一致增加，松质骨纹理消失，呈磨玻璃样。骨体积亦增大。

（三）混合型：最多见，骨破坏与修复同时存在，在硬化区中有囊样透光区。

以上分型仅系为了方便起见，并非固定不变。有时同一病例在不同时期可以相互转化。

三、常见病骨的表现：

（一）长骨：长骨病变常开始于骨皮质，骨质吸收变软，引起弯曲畸形。股骨常向外侧弯曲，胫骨则多向前外侧弯曲。弯曲骨的突面易出现骨折，凹面皮质增厚致密。因骨小梁增多增粗，而骨骼增粗，密度增高，表面不平，沿力线之纵向或斜向显示较粗的条纹状或网状增厚影像。骨皮质可极度增厚，髓腔变窄，甚至完全闭塞消失。少数病例髓腔不变窄，反显增宽。在粗大的骨小梁间，夹杂着大小不等的斑点状或小囊状透光区。胫骨上端及股骨下端常有局限性骨质稀疏区，有时可见密度减低的“V”形线。

（二）颅骨：颅骨病变常先累及外板，尔后侵及内板。开始常先出现局限性骨质稀疏区，其边缘模糊，内有大小不等的棉球样致密钙化影。当外板还有疏松性变化时，内板即显示有硬化现象，为本病最重要的特征性表现。随病变的进展，颅骨骨壁增厚，可达正常的数倍。内外板界限不清，失去正常结构。颅缝消失不见。厚而致密的阴影内夹杂着大小不一更为明显的透光区。文献报告，颅骨亦可出现大面积的骨质缺损区。颅底可因骨质软化而发生颅底变薄凹陷。颅底陷入者约占36%（Popelli）。垂体凹小而

规则，各孔道可变狭窄。

(三) 骨盆：病变可累及骨盆的一部或全部，整个骨盆常增大，几乎在所有的病例中，骨盆入口呈三角畸形，部分由于各骨的增大，部分因髋臼内陷股骨头向上推突入软化的骨盆内所致。髂骨翼骨纹粗糙增厚而向外展开，使髌骨呈一巨大形象。骶骨呈对称或不对称增大变形，稀疏区内杂以斑点状或小囊状透光区。骶髂关节处有粗糙骨纹通过。

(四) 脊椎：可一个或多个椎体受累及，椎体变扁而宽，骨纹粗而模糊。椎体四周可见增粗而致密的骨纹形成一个白方框。有时椎体呈均匀性密度增高影。很易与成骨性转移病灶相混。或为密度增高，但为网状不均匀结构，轮廓不甚规则，边缘亦欠锐利。可有压缩骨折及楔形变。亦可出现增生之骨赘伸向上下之椎体，并可与邻近椎体连起来。有时可见浓密的椎体后缘突入椎管内。邻近的椎间盘可变狭窄或正常。严重的病例可有显著的脊柱后突，再加椎体宽度增加，可使椎管受侵占，常引起压迫性截瘫。

(五) 其他骨：基本改变亦为骨骼增大变形，骨纹粗大模糊，密度增高，内杂有大小不等的透光区。邻近关节的病变可致关节狭窄或骨赘形成。

四、并发症：

(一) 病理骨折：约占9—15%，常继发于轻度外伤之后，多见于股骨、胫骨及肱骨的骨弯曲凸面。骨折方向为垂直于病骨长轴的横行骨折，或微有成角。骨折线清楚，宽约1—3毫米，长1—3厘米。多为不全骨折。断面平滑或稍不整齐，无骨折碎片。其周围常有硬化边缘。此种不完全的线样骨折可在同一骨上发生2—3处，或多次反复发生。完全性骨折可发生移位，但较少见。骨折愈合一般较缓慢，愈合后骨皮质可遗留一线形裂隙。

(二) 恶变：畸形性骨炎的恶变约占2—14%。恶变为骨肉瘤者约占50%，其次为纤维肉瘤，少数可恶变为网状细胞肉瘤及巨细胞肉瘤，恶变多发生于病程长，病变广泛的病例，可只影响一个骨骼，亦可累及多骨。X线表现：在畸形性骨炎的基础上出现大小不等的溶骨性破坏区，边缘可平滑或模糊不规则，其邻近常有放射状骨针突入软组织内。软组织肿胀或形成肿块。

(三) 其他并发症：国外报告约40%病例并发动脉硬化。少数患者可并发肾、膀胱结石及合并椎间盘钙化，椎旁韧带钙化等。

【鉴别诊断】

应与骨纤维异常增殖症、转移性骨肿瘤、甲状旁腺机能亢进症及脊椎血管瘤等相鉴别。

【治疗及预后】

本病无特殊疗法，多采用姑息治疗。放射疗法效果不大。恶变后预后不良，治愈率仅1%。

病例摘要：

男，20岁，头颅不断增大10余年，每年都要换更大的帽子。逐渐出现耳聋，近两年来双耳听不见。硷性磷酸酶增高。X线表现：因颅骨明显增厚而头颅显著增大，颅骨满布大小不等密度不匀的棉球状致密影，其间杂有斑点状及小囊状透光区，额顶部见一

3.4×2.3厘米骨缺损区，顶枕部可见外板呈不均匀之稀疏状，内板密度增高，颅底影像不甚清。最后诊断：畸形性骨炎（图150）。

【小结】

畸形性骨炎国内并不常见，仅查见21例报告。20~72岁均有发病，平均年龄44.5岁。男多于女。以胫骨、股骨及颅骨最多见。疼痛为常见症状，另外可有长骨弯曲畸形，身长缩短，头颅不断增大，总嫌帽子小。血清硷性磷酸酶增高。X线表现：病变早期呈局限性骨质稀疏区。X线上分为三型：海绵型，较常见，以骨破坏为主；硬化型，少见，以骨修复为主；混合型，最多见，骨破坏与修复同时存在。长骨病变以弯曲畸形，骨赘增粗，密度增高，内杂有透光区为常见。颅骨病变为颅骨增厚，外板稀疏，内板硬化为特征性表现。骨盆呈三角畸形。脊椎压缩变扁而宽。约9~15%发生病理骨折。恶变者约占2~14%。

骨化性肌炎

骨化性肌炎系指肌腱、韧带、腱膜及骨骼肌的胶元性支持组织的异常骨化而言。分类方法较多。如脑内病变或脊髓病变引起截瘫发生的软组织钙化，称为“神经性骨化性肌炎”。少数病例无外伤，亦无某些先天或遗传因素者，称为“原因未明性骨化性肌炎”。现在一般分为“局限性骨化性肌炎”及“进行性骨化性肌炎”两类。

局限性骨化性肌炎

局限性骨化性肌炎为骨骼肌及其附近的组织发生局限性的钙化及骨化。病因尚不甚明确。一般认为外伤引起的软组织内出血、变性、坏死可能是出现骨化的原因；也可能为肌肉炎症后发生的钙化及骨化。

【病理】

一、肉眼变化：病变为大小不等的骨性肿块，呈分叶状或不规则状，周围有一层胶样变性的肌肉组织环绕。切面呈分层现象。

二、镜下变化：早期肌肉纤维之间含有细胞成分丰富的成纤维组织，肌肉可变性、坏死。在病变的外围出现骨样组织，而后钙质沉积转化为骨质。此骨化过程由外向内发展，因而形成了典型的分区现象。

（一）中央区：为增生活跃的纤维母细胞，合并部分的出血及肌肉坏死。

（二）中间区：为一层包含骨母细胞及不成熟骨岛的骨样组织。

（三）周围区：即外层，为成熟的骨组织，与周围结缔组织分界清楚。

此种离心性成熟的形式和中央区的最后骨化为本病特点。如在活动期单独取中央区或中间区活检，则与恶性肿瘤鉴别有困难。因此，取活组织检查应包括三区的组织。

【发病比率及发病部位】

本病不常见，国内报告不多。年龄：主要发病于20~40岁。国外一组21例中2/3发生于13~30岁。性别：男多于女，约为2:1。可能因男性劳动强度较大之故。发病部位：常见于易受外伤的部位，特别是大的肌群中，如大腿、上臂、臀部及肩部、小

腿、腹部等肌肉中。

【临床表现】

多数病人有外伤史，可能为一次大的创伤或多次重复小的外伤所引起。少数病人无明确外伤史。常在外伤局部出现发热疼痛的肿块。早期疼痛严重，以后逐渐减轻，此点与恶性肿瘤正相反。早期有逐渐长大趋势，扪之较软。2—3周后则可成为硬性肿块，肿块由软变硬，体积可略缩小。根据肿块累及部位及范围不同，可出现程度不同的功能障碍。

【X线表现】

Gilmer把局限性骨化性肌炎分为三种类型：

- 一、骨外病变：起于肌肉，与邻近骨不连续，早期X线片上仅显示软组织肿胀。
- 二、骨膜病变：因骨膜直接受损伤，而在头两周产生分层状或放射状骨膜反应。
- 三、骨旁病变：直接起于骨旁，早期也有骨膜反应。尔后形成骨旁骨化性肌炎。

X线表现与病理变化过程相一致。最初1—2周内X线片上多无异常发现，或仅发现软组织肿块。逐渐在肌肉内出现点状、片状或絮状密度增高影，以后趋向于融合成不规则且粗糙的密度增高影，其邻近骨显示有骨膜反应。6—8周后肿块内可见呈网状分布的密度增高影，其中可有不清楚的骨小梁。有的病变边缘部被清楚的骨质包绕，具有新生骨的表现。中央部为透光的阴影。时间越久，骨小梁影越清楚，透光部分逐渐缩小，致密之骨影不断增大，边界也愈清楚。有时亦可在其一端先成熟，表现为浓密的钙化影。半年后多形成大块成熟的骨质阴影，体积可略缩小，骨小梁已非常清晰。在骨块影与邻近骨骼或骨膜反应之间，有一透光间隙。少数病例可与邻近增生的骨膜融合在一起。成熟的骨块常呈圆柱状或卵圆形，其长轴与骨干平行。

【鉴别诊断】

- 一、骨皮质旁肉瘤：大多与病骨相连，少数有透光间隙窄而不明显或不完整。肿瘤多呈圆形，有的密度不均匀。肿瘤逐渐增大，而局限性骨化性肌炎成熟后体积反缩小。
- 二、骨外骨肉瘤：瘤骨可呈骨块影，密度均匀，边缘可较清，中间密度不淡。瘤骨亦可呈羊毛状，与透光影相间排列。

【治疗及预后】

较小的肿块一年后可吸收或残留骨疣状小骨突，较大的肿块，不影响功能时，勿需处理。如影响功能可手术切除。预后良好。

进行性骨化性肌炎

进行性骨化性肌炎，又称“进行性骨化性纤维增殖症”、“进行性骨化性纤维蜂窝组织炎”。病因不明，可能与先天性遗传因素有关。有时表现为家族性。其性质与局限性骨化性肌炎完全不同。系一以韧带、腱膜及肌肉进行性骨化为特征的病变。

【病理】

- 一、肉眼变化：病变为成熟的骨块，外面围绕一个皮质包壳，内为含有骨髓成分的松质骨，如病变位于邻近两骨之间可造成骨性联合。病变常沿肌肉鞘及肌肉束内的胶原

性支持组织蔓延，使肌肉萎缩，逐渐为病变组织所代替，全身肌肉除面肌、心脏、膈、舌、喉部肌及括约肌外均可骨化，但以骨骼肌为最显著。

二、镜下变化：病变常开始于筋膜、肌腱及纤维间之结缔组织，以后逐渐侵犯肌肉。早期显示浮肿样炎性反应，伴有渗出性细胞浸润，以后在浮肿样细胞增生部位出现大块状胶元组织，这些胶元组织可以发生营养不良性钙化，并相继出现由胶元母细胞化生为骨细胞及成软骨细胞过程。在胶元纤维组织内出现了类骨岛及软骨岛，最后形成成熟的骨块。

【临床表现】

多在一岁以内发病，最早者在新生儿时期即可发病，晚者亦可在学龄前期发病。男多于女。早期表现为于背、颈及肩部皮下组织内出现肿胀，疼痛及局部红热及压痛等炎症表现。少数病人可出现发热，不适。数日或数周后，肿胀、红热等“炎症”表现消退，但在软组织中出现硬性肿块，并逐渐骨化收缩。以后在其他部位又可有新的病灶出现，病变经过与上述者完全相同。因此一组组肌肉、肌腱、韧带相继受累，直至丧失所有活动能力。运动受限以肩关节最显著，颈背部胸部也常受累，背侧多于腹侧。轻微外伤，就可促使病情加重，因此应避免做活检。30岁以后此病多停止发展。

【X线表现】

早期仅表现为软组织肿胀，在未钙化骨化前常难以做出诊断。当病变继续进行，可于身体许多部位出现束状或不规则之钙质沉着。最常见于颈部、胸锁乳突肌、背部、胸部及腋窝部。骨化后肌肉呈扁平或条状，沿肌肉走行方向分布，连于骨骼。当肌肉附着处的肌腱骨化时，可表现为骨突样影。脊椎之韧带显示广泛的钙化，使整个脊柱呈竹节状，亦可形成骨桥及假关节，甚至发生骨性强直。脊柱可出现明显侧弯。异常的骨化亦可造成肋骨的骨性联合或假关节形成，肋骨因受固定而胸廓显示畸形。骨化密度不一致。由于运动障碍周身各骨显示骨质稀疏。

此种病人常合并手、足骨之先天性畸形，如指骨的短小、并合、缺损及关节强直。足骨可有跗外翻、跖骨短小、巨大及跖趾关节的强直等。

【治疗及预后】

本病尚无有效疗法。预后不良，可造成终身残废及死亡。

病例摘要：

男，55岁，34岁时偶然发现左大腿内上方长一核桃大之硬块，近8年来肿块逐渐增大，最近二年肿块已停止增大，无痛。75年春偶又发现左上臂长一桃大之肿块，逐渐长大，绕上臂一周，除左臂有麻木感外无其他不适。无外伤史。体检：以左侧第九后肋为中心胸壁弹性消失，肋间隙分界不清，局部稍隆突，叩诊实音，左臂上部有一环绕肱骨生长的分叶状肿块，质硬，凹凸不平，挤压不痛。左大腿内侧上方略肿胀，可触及骨性硬块，可活动，与股骨分界清楚。

X线表现：右1—4肋间有片状密度增高边缘清晰影，左第五肋间有片状及团块状致密影。左大腿内侧上段软组织肿胀，并见一约19×6厘米大之骨块影，上下端变尖，距股骨约4.5厘米，左上臂软组织肿胀，以肱骨上、中段为中心软组织内呈比较规则之线

条状致密影，肱骨骨皮质隐约可见，髓腔模糊不清。至78年1月，左肱骨之病变有进一步扩大及密度增高（图161）。

手术取6—7后肋间肌活检及切除左大腿骨性肿块，为一条完整的半膜肌，大体标本长18.5厘米，为表面略凹凸不平之类圆形，重675克。最后诊断：进行性骨化性肌炎。

原发性骨髓硬化症

骨髓硬化症，又称“骨髓纤维化症”，为一骨髓增殖性综合征。有原发及继发两种。后者可继发于许多疾病，如癌肿转移，白血病及恶性淋巴瘤的骨髓浸润；真性红细胞增多症，慢性粒细胞型白血病晚期及其他理化、感染等因素引起的骨髓纤维化及硬化。

原发性骨髓硬化症又称“原因未明性骨髓纤维化症”、“组织髓样变性”、“骨质硬化症”、“慢性非白血病性骨髓增殖症”及“骨硬化性贫血”。为一原因未明的骨髓硬化病。

【发病机理及病理】

当某些增殖性刺激因素作用于骨髓网织细胞时，骨髓间质异常增生，形成大量纤维母细胞及骨母细胞，致骨小梁变粗，骨髓腔缩小，胶原及新骨形成，最终导致骨髓纤维化或骨髓硬化及造血功能的抑制。髓外造血代偿性活跃，因而脾、肝肿大。

【临床表现】

本病少见，多发生于中年以上成人，儿童极少见。男女发病无差异。病程缓慢，可达10余年至40年。主要表现：

一、贫血症状：以乏力、疲倦、苍白、消瘦及皮下出血等为常见。亦可出现黄疸及深在骨骼疼痛。晚期呈严重贫血状。

二、髓外造血表现：脾呈进行性肿大，可占据左侧腹腔，甚至达盆腔，表面光滑，质硬，无压痛，可出现相应的压迫症状。肝可呈中等大。淋巴结肿大不明显。

三、实验室检查：

（一）血象：呈正细胞正色素性贫血。各期幼红可见，网织红增高达3—24%。白细胞总数增高达1万—10万。分类中有各期幼粒细胞。

（二）骨髓象：常反复多次为干抽。除局灶性增生外，均呈增生低下，有核细胞极少。间质增生为纤维化。

【X线表现】

一、约半数病例可出现骨骼改变，一般为弥漫性，遍及周身大部骨骼，好发于脊柱、肋骨、骨盆、颅骨、肩胛骨及长骨干骺端等红骨髓分布区（图162）。

二、早期改变：开始由于髓腔内新骨形成，原有骨小梁变模糊，使骨呈斑片的毛玻璃状。随病变进展，骨小梁变粗厚，新骨形成增多，骨质逐渐硬化，密度增高。骨髓内的纤维组织，则呈不均匀的斑点状透光区，散布于硬化骨质中，使骨密度不均匀。

三、后期：骨呈进行性硬化与纤维化，密度均匀性增高，其中可有多数斑点状透光区。长骨骨皮质向内面增厚，骨髓腔不规则狭窄，颅骨内外板增厚，板障变窄或消失，

骨密度均匀性增高。骨盆病变以髌骨为明显，常对称发病，骨纹理粗大，骨密度增高，其间散布着小斑点状透光区。不论长骨或扁骨病变，骨外形轮廓均无变化。

【鉴别诊断】

一、多发性骨髓瘤：累及松质骨，亦可侵及骨皮质，呈穿凿样骨破坏，周围无硬化圈，髓腔变宽，很少有骨密度普遍性增高。

二、成骨性骨转移瘤：为不规则的斑块状骨质硬化，内无夹杂小斑点状透光区，病变多较局限，很少弥漫性，亦不对称分布。

三、氟骨症：病变以躯干为中心，向周围逐渐减少，颅骨很少发病，肌肉附着处及韧带发生钙化，二者临床表现不相同。

四、石骨症：亦累及周身大部骨骼，但其密度为均匀性增白，内无小斑点状透光区。髌骨翼之同心扇形增白带及椎体之上下密度高，中间密度淡之夹层和长骨呈杵状等表现与骨髓硬化症是明显不同的。

五、畸形性骨炎：颅骨的病变还应与畸形性骨炎相鉴别。后者颅骨增厚显著，骨结构紊乱不齐，常伴有棉球状骨硬化。

氟 骨 症

长期饮用含氟量过高的饮水而引起的氟中毒，称为慢性地方性氟中毒；吸入工业氟化合物粉尘，如冰晶石、氟化钙、氟磷灰石等，引起的氟中毒，为一职业病，称为工业氟中毒。二者均可累及骨骼发生变化，称为氟骨症。曹来宾对氟骨症做了大量调查研究工作，1962年首先报告了较多病例，对氟骨症的临床及X线表现做了详细描述，对氟骨症的调查研究工作，起了重要指导作用。

【病理】

一、肉眼变化：因过量的氟和氟化物进入体内后与钙质结合形成不溶解的氟化钙沉积于全身组织中，绝大部分则沉积于骨及牙齿中。因此，骨表现为初性度降低，明显增生硬化，髓腔缩小甚至消失。骨呈白色。尸检中发现氟骨的重量为正常骨的三倍。质硬、脆如粉笔状，易破碎。骨表面有大量沉淀物及韧带钙化。

二、镜下变化：骨基质硬化，钙盐呈小块或颗粒状沉淀，特别在骨髓腔及哈佛氏管周围明显。骨氟的含量超过正常的60倍。

【临床表现】

早期一般无自觉症状，以后也无典型症状。地方性慢性氟中毒的骨改变大都是在检查其他疾患时被发现。

一、氟斑牙：为出现最早且最明显的表现，好发于切牙及侧切牙的唇面。牙表面粗糙，失去原有光泽而呈棕黄色，并散在有褐色小斑点。牙质脆而易碎。牙切缘常被磨损成一平滑的横断切面，此切面可清楚看到棕黄色分层环。表明病变在整个牙组织，而不仅在表面。氟斑牙仅见于恒牙。因为在胚胎期间乳牙牙冠的硬组织已开始形成，母体中的氟较难通过胎盘进入胎儿体内，故氟斑牙不发生于乳牙。少数情况下，患慢性氟中毒的母亲哺乳的婴儿，也可发生牙斑点现象。

二、躯干、肢体表现：因大量氟与钙结合后，使体内钙磷代谢失常。为了维持血钙、磷的平衡，骨可脱钙稀疏。因有大量氟化钙沉积而出现骨增生硬化。因此在同一病人可有因骨稀疏及硬化引起的不同表现，以在躯干及四肢最为明显。如持续性腰背及腿痛，肢体活动受限，呈现“O”形及“X”形腿。脊柱常因韧带骨化而发生畸形及运动受限，严重者脊柱明显前弯畸形，僵直甚至强直。肢体运动严重受限，手不能触颈，颈不能仰头看天，失去劳动和生活能力。

三、实验室检查：因骨增生硬化压迫红骨髓造血组织，引起造血功能障碍，而出现不同程度的贫血。因氟50%自尿中排出，故尿氟增高。曹来宾报告中有一例离开流行区5年，尿中氟含量仍为正常的200倍。

【X线表现】

曹来宾指出：X线检查是确诊氟骨症最可靠而最简便的方法。

一、骨骼改变：在全身骨骼中，以躯干骨受累最早，改变最明显，向周围呈离心性减弱。其基本改变为骨密度普遍的均匀性增高，骨纹增粗增厚，交织成网眼状，此亦为本病特征性表现。胸廓诸骨表现明显，在流行区作胸部透视时，由于肋骨密度明显增高，在透亮肺野衬托下，肋骨象墨笔描的一样黑。只要病人有氟斑牙，就可以确定诊断。骨盆以髌骨及骶骨最为明显，耻骨、坐骨次之。脊椎骨：椎体及附件密度增高，骨小梁粗大，交织成的网眼可呈纱布状。各脊椎段骨改变相似。四肢长骨近端改变较远端明显，向远端逐渐减弱。骨密度增高，骨皮质增厚，骨小梁粗大，严重者亦可出现网眼状改变。颅骨及手足骨改变均少，而且出现的晚。肋骨及长骨可因骨质脆而易发生骨折。曹氏报告一例两侧多发性肋骨折，但无新生骨形成。氟骨症的骨硬化改变，一般不涉及骨皮质，有时骨皮质尚可能见疏松表现。

二、肌腱附着处及韧带钙化：肌腱附着处及韧带发生钙化和骨化，亦是氟骨症的重要表现。肋间肌附着处发生广泛钙化，肋骨边缘毛糙不齐，呈绒毛状或花边状骨质增生。髌髌及髌髌韧带可呈花边状及索条状钙化，髌翼可呈不规则刺状增生。椎间、推肋关节周围韧带常发生钙化，横突上亦可覆盖以钙化的韧带。椎旁韧带的钙化发生的较早，以腰椎段最明显，向上逐渐减轻，颈椎最少。钙化的韧带可形成骨桥，使脊柱呈竹节状。长骨肌腱附着处钙化亦常见。

从以上发生钙化及骨化的部位看，可以认为活动的关节很少发生钙化及骨化，微动或少动的关节发生的早，亦明显。如髌髌、髌髌关节系微动关节，则发生钙化机会多。脊柱自腰段向上，越来活动越大，而钙化则越来越轻，颈部活动最多，钙化发生也最少。

三、骨间膜钙化：尺桡骨及胫腓骨骨间膜发生平行状或花边状钙化较为常见，而且显著，为本病特征性表现之一。

【鉴别诊断】

本病应与成骨性转移瘤、石骨症、骨髓硬化症、畸形性骨炎及类风湿性脊柱炎等病变相鉴别。

【治疗及预后】

尚无有效治疗方法。可试用中草药排氟。

病例摘要:

女, 46岁, 自幼居住在氟骨症流行区。有氟斑牙。X线表现: 肋骨、脊柱、锁骨、肩胛骨, 髌骨及骶骨骨密度普遍的均匀性增高, 尤以锁骨及肋骨为显著, 肋骨与肺野呈异常的“黑白分明”, 肋骨骨纹粗大。肋骨上下缘显示有花边状骨化影, 以下缘为显著。腰椎、骶骨及髌骨呈网眼状。椎旁韧带及骶髂、骶腰韧带均有钙化(图153)。诊断: 氟骨症。

石 骨 症

石骨症同义名称很多, 如“大理石骨”、“泛发性脆性骨质硬化症”、“硬化性骨增生性骨病”、“粉笔样骨”、“脆性骨质硬化症”及“Albers—Schönberg氏病”等。为一病因不明的广泛性骨质异常增生性病变。Albers—Schönberg(1940)首先报告。部分患者有家族史, 与遗传因素有关。

【病理】

一、肉眼变化: 主要病理变化在骨骼系统, 受累骨高度致密, 坚硬而脆, 呈大理石样。骨皮质增厚, 松质骨几乎变为致密骨, 并将髓腔填满, 致密骨与松质骨界限模糊。全身骨骼呈弥漫性骨内硬化状态, 结构不整, 以致骨内血管、脂肪及骨髓逐渐减少。骨髓以外的造血器官如肝、脾、淋巴结均可继发性肿大。

二、镜下变化: 正常的破骨细胞显著缺乏, 甚至消失, 吸收活动减弱, 致使生长期中应被破坏的钙化软骨基质得不到破坏而贮积, 充填了大部分髓腔。骨母细胞增加, 骨皮质发育分化不佳, 哈佛氏系统残缺变形。新生骨小梁粗大而不整齐, 形状及排列极不规则。

【临床表现】

石骨症较少见, 国内自1942年在北京发现一例以来, 各地均有散发病例发现, 已有20余例报告。年令: 任何年令均可发病, 由胎儿至76岁均有报告, 但多见于10岁以下儿童。性别: 男多于女。根据发病年令及病情经过, 可分为以下二型:

一、成年型: 亦称良性型。病人在儿童及青年时期无何症状, 待成年后常由体检或X线检查, 始被发现。约有半数病人缺乏自觉症状, 通常症状出现晚而轻微, 进行缓慢。主要表现为长骨骨干轻微外伤易致骨折, 骨折后愈合迅速, 畸形发生少。有些病人显示方颅、鸡胸、串珠肋、髌内翻、脊柱侧弯及牙发育不良等。有的病人可出现发育迟缓, 甚至成为侏儒。曹来宾报告的6例中, 有2例21岁女性貌似童颜, 身材较同年令正常人矮小, 子宫发育甚小, 月经尚未来潮。

二、幼儿型: 亦称恶性型。发病于胎儿期或幼儿期, 进展迅速。主要表现为骨髓腔被填满而造成明显的进行性贫血, 肝、脾、淋巴结亦因此而肿大。由于骨质增生加厚, 颅底神经孔道变狭小, 颅神经受压萎缩, 而出现视力减退、失明及重听。如静脉回流受阻, 则可出现脑水肿, 颅内压增高及头痛等。累及垂体时, 可出现内分泌紊乱症状。患儿极易并发感染, 如呼吸道炎症、皮肤感染、中耳炎及骨髓炎等。并常出现顽固性付鼻窦炎。我们的一例, 就是在检查反复发作的付鼻窦炎摄片时发现的。另外还可表现牙发

育障碍，出牙不全，龋齿及牙根感染等。

此型常表现病势垂危，贫血严重，对感染抵抗力差而早期死亡。

【X线表现】

本病通常累及全身大部骨骼，仅少数骨骼可不受侵犯。其好发部位为颅骨、脊柱、骨盆、肋骨及下肢诸骨。上肢骨亦可发生。基本改变为受累骨普遍性致密硬化，骨皮质增厚，髓腔变窄，甚至完全阻塞。各骨主要表现如下：

一、颅骨：常受侵犯，以颅底骨最明显，尤以蝶骨、枕骨及颞骨最为严重，骨质增厚，密度增高，板障消失，蝶鞍浅小，前后床突呈密度增高之杵状。因骨质增厚而颅底诸孔不同程度的狭窄变小，或闭锁。额骨、顶骨及颜面骨不受侵犯，或仅有轻微变化。乳突气化不良，显示硬化。付鼻窦不发育或发育不良。有时仅隐约可见。

二、脊柱：脊柱发育常有延缓现象，并可呈异常弯曲。正位观察椎体呈环状密度增高，中央部有一小区骨质正常，而在侧位片上椎体上下缘特别致密，增厚，中间部密度正常，呈三层密度不同的带状影，如“夹心点心”状，为本症特征性表现。椎间隙一般保持正常。

三、骨盆：除诸骨密度普遍增高外，髂骨翼骨纹粗而致密，呈与髂嵴平行的多层排列的同心性扇形或波浪状阴影，其中心部密度略低。跟骨及骰骨亦可见到类似的同心圆状波纹。

四、长骨：病变由骨干两端向中部发展，在早期表现为一致密带，干骺端常可见到与骨骺线平行的密度增高及密度减低的横行带状影，当病变进展时，受累骨两端变宽呈杵状，病变区正常骨结构消失。此种塑型障碍的改变，常见于股骨下端、胫腓骨两端及肱骨等。胫骨上端内缘不整，呈粗锯齿状，为本病特征之一。患骨密度显著增高，无法区分骨皮质、骨骺板、松质骨及髓腔。骨干长度受影响较小。

上述变化亦见于手足之短管状骨、肋骨及锁骨等。一般在靠近骨骺的一端较为明显。短管状骨中还常可见到界限分明的致密骨岛，或多条横行致密影。

【鉴别诊断】

一、前列腺癌、乳癌或胃肠癌等成骨型转移：其X线表现有时与石骨症相似。但转移性病变患者年龄较大，有恶性肿瘤症状，骨疼痛。骨硬化不如石骨症均匀一致。边缘毛糙。范围不及石骨症广泛。

二、氟骨症：与石骨症的X线表现颇相似，但病变以躯干为主，向四肢逐渐减轻。骨纹增粗呈网眼状，有韧带及骨间膜钙化。结合地方病史及氟斑牙等临床表现不难鉴别。

三、铅、磷中毒：儿童期常局限于干骺部，不及石骨症广泛。在成人，骨质硬化不如石骨症明显，但却有典型腹痛及职业病史等可资鉴别。

【治疗及预后】

无特殊治疗。成人型预后良好，幼儿型预后不良。

病例摘要：

男，11岁，多次诊为“付鼻窦炎”未愈。现又来院检查“付鼻窦”，瓦氏位片付鼻窦

不清，连续摄片2次皆如此，始考虑有否石骨症。周身多处摄片，系一典型的石骨症患者。X线表现见（图154A、B、C、D、E、F）。

蜡油样骨质增生症

蜡油样骨质增生症同义词很多，如“蜡油样骨病”、“蜡泪骨”、“蜡样骨病”、“单肢型蜡泪样骨质增生症”、“肢骨纹状肥大”、“单肢型流液状骨质增生症”、“流液状骨膜性骨质增生症”、“线形骨硬化症”、“单肢性硬化性骨炎”及“Leri氏病”。所有这些名称均为描述在单侧肢体上增生之骨质自上而下附着于一骨或多骨表面，形似蜡油滴注。Leri等1922年首先报告，当时称为“骨质增生症”。病因至今不明。

【病理】

一、肉眼变化：患肢一骨或多骨发生骨膜及骨内膜性增生，为不规则的条状硬化，致骨干轮廓变形，受累骨皮质可萎缩，不出现膨胀现象，病变区无骨破坏。

二、镜下变化：增生活跃之骨组织，呈松质骨结构，成熟骨与未成熟之骨混合存在，骨小梁较粗厚，粗细不匀，骨小梁中可有纤维性浸润或为纤维组织替代，髓腔内可含有脂肪组织。或亦为纤维组织所代替。

【发病比率及发病部位】

本病罕见，国内仅查见7例报告，我们的病例中有一例。年龄：国外报告年龄在5—71岁，约50%病人年龄在36岁以下。国内报告的病例均为成人。性别：男多于女。发病部位：病变好发于四肢长骨，亦可见于短骨及扁平骨。多侵犯一侧肢体，双侧者少见，Fairbank综合的47例中有7例同时侵犯两个以上肢体，同时侵犯两腿者有4例，两臂者一例，右侧上下肢者1例，还有一例四肢均有典型病变。除四肢长骨外，有时在扁骨亦可发生，如颅骨、下颌骨、肩胛骨、锁骨、肋骨、骨盆、髌骨及骶髂关节均可发生。扁平骨的病变常与长骨病变同时存在，极少单独发生。

【临床表现】

临床表现与病变的部位、范围及病程长短有关。早期虽有骨的改变，却无症状，待病变发展到一定程度始出现症状。患肢疼痛为最早出现的表现，几乎所有病人均有钝痛，常呈间歇性，有时甚至剧痛，但常因多骨发病而疼痛不易定位。劳累后疼痛加重，休息又可减轻或消失。患肢可出现奇特的长条状畸形及功能障碍。触诊病骨表面凹凸不平，坚硬，患骨可因增生骨质压迫神经及血管，引起知觉障碍、神经疼痛或郁血水肿等。病程长者，肌肉可发生萎缩，患肢呈进行性消瘦。

【X线表现】

一、长骨表现：一个肢体几个长骨同时受累，早期仅于骨皮质一侧边缘有轻度不规则之骨质增生，病变继续进展，骨轮廓发生变化，骨表面出现骨堆积，凹凸不平，此种骨堆积常偏于骨干的一边，另一边可以完全正常。骨堆积如溶蜡状，自上而下，甚至可跳越关节累及另一骨干。可由肩到手，由髋关节直达趾尖。增生之骨质，密度极高，呈无结构的象牙样改变，看不到骨小梁。在长骨为皮质性或以皮质性为主的增生，易发生

骨轮廓改变。在短骨则多为内膜性增生。因此，在腕、跗部发生增生时，则表现为骨内致密的斑块状影，故多不引起骨外形改变。在骨增生的附近偶可见到骨疏松现象，甚至形成囊状透光区。松质骨亦可见有不规则之线状或斑块状骨质增生，增生显著时，髓腔变狭窄。骨髓亦可出现如短管状骨样改变。如果病变开始早而且严重，骨髓可早熟，影响骨发育，造成肢体缩短。

二、扁骨改变：骨盆亦可有增生，其改变为以髌臼为中心有许多条状阴影，呈放射状排列。

三、关节改变：病变虽常累及整个肢体，但关节却多不受影响，即使关节两端骨质发生明显增生堆积，关节腔仍正常，关节面可依然保持光滑，此亦为本病特征性表现之一。有时膝下脂肪囊可有不规则钙化影。

四、软组织改变：病变附近的软组织中，常有钙质沉着，在大关节周围尤为多见，常可影响关节功能，致肢体活动障碍。在肌腱附着处增生更为显著，可形成骨刺。

【鉴别诊断】

本病应与成骨型骨肉瘤、硬化性骨髓炎、石骨症等相鉴别。

【治疗及预后】

本症尚无特殊疗法。可用物理疗法及对症处理以减轻痛苦。预后良好，无恶变及致命的报告。

病例摘要：

男，39岁，左手第五指增粗变形9年，逐年加重，不痛。扪之指骨粗，表面凹凸不平。X线表现：左手第五掌骨及第五指骨骨质增生，密度很高，边缘不整，骨变形，掌指及指间关节正常。腕部之月骨，大多角骨及头骨可见斑片状密度增高。腕骨间关节正常。最后诊断：蜡油样骨质增生症（图155）。

第三节 破坏性疾病

色素沉着性绒毛结节样滑膜炎

色素沉着性绒毛结节样滑膜炎Broca于1861年首先报告。因对本病的性质究为肿瘤，抑或炎症，各家意见不一，故名称较多，曾称为“黄色瘤”“黄色肉芽肿”“绒毛性滑膜炎”“出血性绒毛滑膜炎”“滑膜瘤”“巨细胞纤维血管瘤”“纤维含铁血黄素肉瘤”及“纤维出血性肉瘤”等。Jaffe等（1941）复习文献57例，并报告20例，对本病进行了深入的研究，认为系炎性病变，因具有色素沉着，绒毛样结节形成，故命名为色素沉着性绒毛结节样滑膜炎。本病病因不明，有炎症、肿瘤、外伤关节出血、代谢障碍、变态反应及病毒感染等学说。李瑞宗（1962）报告15例，认为单纯绒毛样增生为一种炎症，称为绒毛性滑膜炎，当有结节形成时，病变则转变为良性的滑膜瘤，可称为滑膜瘤，但二者常合并存在，有的绒毛多，有的结节多，说明本病呈炎症性增生或逐渐过渡到肿瘤增生。故一般认为本病有炎症和肿瘤两种特点。

【病理】

一、肉眼变化，关节滑膜面显示有结节状突起，质地较软，切面呈实性或囊性，囊性者内有黄褐色液体。滑膜面亦可见很多绒毛状突起，绒毛较细长且坚韧，不易脱落，呈棕黄色或棕红色。

二、镜下变化：绒毛呈单个分支状，或多数绒毛互相融合，绒毛表面覆盖不规则的单层或复层滑膜细胞，绒毛同质丰富，内有许多小血管，淋巴管及成纤维细胞，大量含铁血黄素，为数不等的多核巨细胞。部分绒毛可互相融合成裂隙样。

【发病比率及发病部位】

色素沉着性绒毛结节样滑膜炎有的文献提及为少见病变，国内已查见48例报告，显然并不少见。我们的病例中亦有一例。年令：多见于青壮年，金春南等（1975）报告25例，20~40岁间占80%。国内部分病例统计平均年令31.7岁。性别：多数文献提及男多于女，亦有的资料谓女性明显多于男性，国内报告的48例为男32例，女16例，男女之比为2:1。发病部位：膝关节为最好发部位，有时也见于髌、踝、跗等关节，上肢关节很少见。Smith统计202例中，膝关节164例，踝关节12例，髌关节12例，跗及腕关节各4例，肘关节3例，肩关节1例。我们的一例也发生于膝关节。病变大都单发，多发者非常少见。金春南等报告的25例中有一例发生于双膝、双踝及左肘，累及五个关节。

【临床表现】

病程经过缓慢，病史平均2~3年，最长有达18年者。约半数以上有外伤史。早期多无症状，尔后出现关节进行性肿胀，关节不适，多无疼痛，或仅有轻度疼痛及压痛。当关节积液或关节面破坏时，可出现活动受限。关节周围可触及弥漫性或结节状肿块，扪之如海绵，肿块大小不一，国内有报告大如儿头者。患肢常有萎缩。晚期可出现关节剧痛，或出现关节内游离体而发生交锁现象。一般无全身症状。关节抽取液为深棕色或血性液体，少数为淡黄色，液体稀薄而有粘性，内含红细胞及胆固醇，对诊断帮助很大。

【X线表现】

金春南等对本病的X线诊断作了详细描述，认为X线诊断本病有一定价值，一般可结合临床作出诊断。X线表现如下：

一、软组织改变：约66%病人有软组织变化，膝关节病变可出现关节积液，关节囊膨隆增厚及局部软组织肿胀，尤以髌上囊为著。髌上囊及髌下脂肪垫密度增高，且肿胀膨大，但边缘仍保持整齐圆滑，有时边缘亦可模糊。关节囊内外出现较致密的结节状或分叶状软组织影，结节状阴影视其含有含铁血黄素的多少，其密度也不相同。

二、骨质改变：发生骨质变化者约占全部病例的一半。由于增厚的滑膜及结节的压迫侵蚀，邻近病变的骨质可发生腐蚀性骨缺损，表现形态可多种多样，可呈边缘锐利的表浅缺损，其周围可有一线形硬化缘。亦可于骨端发生较深的皮质下骨缺损，呈圆形、椭圆形或不规则形边缘硬化且不整齐的透光区。有的单发，亦有的跨越关节呈多发囊状。骨破坏区直径由数毫米至数厘米不等。膝关节因关节囊宽大而厚，向关节内扩张范

围大，骨质改变较少。踝关节囊小，骨质易受压迫侵蚀。李瑞宗报告的15例中3例踝关节病变有2例发生骨质改变。有时仅在骨的表面发生糜烂，而X线则显示不出。我们的一例膝关节病变除软组织改变外，并累及胫骨上端，呈大片状骨破坏，破坏区占据骨上端宽度的5/6，外侧骨皮质亦受侵蚀破坏变薄，并有骨膨胀现象。破坏区内缘不规则，外缘轻度硬化，内有少量骨性间隔，颇似巨细胞瘤（图156）。手术刮除并植骨。病理报告为色素沉着绒毛结节样滑膜炎。

三、造影检查：

（一）空气造影：行膝关节空气造影可见在气体衬托下，清楚显示髌上囊增大，内有分叶状或多个结节状软组织影突入关节囊内，关节滑膜明显增厚，其边缘可呈波浪状。

（二）血管造影：行动脉造影显示关节内肿块血管非常丰富，有轻度动、静脉瘘，软组织染色，并出现不规则小血管等，很似关节恶性肿瘤表现，故为非特征性，只能作为诊断上的参考。

四、其他改变：关节间隙一般保持正常，如病变侵及关节软骨，可引起关节间隙变窄。有的病例出现继发性关节退行性改变，如骨质增生。亦可有关节游离体形成。一般无骨质稀疏及骨膜反应。

【鉴别诊断】

应与滑膜肉瘤、巨细胞瘤、关节结核、骨性关节炎、骨软骨瘤病、剥脱性骨软骨炎、类风湿性关节炎、血友病性关节及痛风等鉴别。

【治疗及预后】

以手术彻底切除滑膜为佳。手术切除不彻底时，应辅以放射疗法。一般预后尚好。李瑞宗曾报告一例转为滑膜肉瘤。

【小结】

色素沉着性绒毛结节样滑膜炎并不甚少见。多见于青壮年。男女之比为2:1。膝关节为最好发部位，也见于髌、踝等关节，上肢关节少见。大都为单发。临床表现：关节呈慢性进行性肿胀，多无痛。X线表现：可见关节囊膨胀增厚及软组织肿胀，关节内外出现致密结节状或分叶状软组织影。约半数病例有骨质改变，表现为边缘锐利的表浅的骨缺损，或较深的圆形、椭圆形透光区，可有硬化边缘。一般无骨质稀疏及骨膜反应。

局限性结节样腱鞘炎

此病由于其分化特点及形态学的多样化，在病理上命名及诊断标准尚存在一些分歧，因此名称较多。如“滑膜瘤”、“良性滑膜瘤”、“腱鞘巨细胞瘤”、“黄色瘤”、“硬化性血管瘤”、“瘤样滑膜组织增生”等。Aegerter（1958）认为病变起源于色素沉着性绒毛结节样腱鞘炎，由于滑膜细胞的高度增殖而形成的固体性肿瘤样病损。

【病理】

一、肉眼变化：病变结节呈圆形或椭圆形，体积较小，直径绝大多数在4厘米以

内，个别亦有较大者。周围有界限清楚的包膜，质地坚实，切面呈分叶状，为灰白、棕黄或黄白色。一般无出血及坏死。

二、镜下变化：病变主要为圆形、椭圆形或梭形滑膜细胞组成。细胞体积小，边界不清。核呈椭圆形、三角形或逗点状，染色较深。细胞排列成束或成片，形成大小不等的裂隙，可呈脉管样结构，为重要特点。此外还可见有多核巨细胞和含有类脂质及含铁血黄素的细胞。也可见间质的胶原纤维透明性变及骨化。

【临床表现】

本病比较多见，国内已有一些用不同名称的报告。我们的病例中有一例，20~39岁约占53%。可以单发，亦可多发。多见于手部，掌面多于背面。上肢多于下肢。病变发展缓慢，主要表现局部出现肿块，逐渐增大。少数病人可有轻度疼痛及手指活动受限。肿块质初软，表面光滑，无压痛，有时可侵蚀邻近骨骼。

【X线表现】

绝大多数发生于骨外，呈圆形或椭圆形致密的软组织肿块影，边缘不甚清。可压迫邻近骨骼产生凹陷样压迹，并有骨硬化缘。亦可侵蚀邻近骨骼，引起骨质出现大小不等的囊状破坏。此种病变发生在骨内者很少见，如发生在骨内，几乎均发生于颅骨及指骨，病变呈大小不等的骨破坏区，腕骨及指骨的破坏可很小。破坏区边缘清晰，有的可见硬化缘。少数病人可出现骨皮质膨胀。破坏区内无骨嵴及钙化现象。无骨膜反应。

【治疗及预后】

局部搔刮或彻底切除。不彻底的切除，每易复发，但不发生转移。

病例摘要：

男，33岁，左手腕部包块十余年，逐渐长大，生长缓慢，腕活动不受限，近来稍痛。检查左腕桡侧有一肿块，质软，基底较大，似与骨有粘连。X线表现：左腕外前方软组织内有6×3厘米椭圆形密度增高影，桡骨远端前缘呈弧形受压，骨皮质密度增高。手术发现肿块与周围粘连重，不能彻底切除，仅行部分切除。病理结果及病理会诊结果：局限性结节样腱鞘炎（图157）。

甲状旁腺机能亢进症

甲状旁腺机能亢进症又称“泛发性纤维囊性骨炎”“广泛性纤维骨炎”。由于甲状旁腺良、恶性肿瘤及增生肥大引起甲状旁腺素分泌增多而发生。其中约90%为甲状旁腺腺瘤引起，增生肥大引起者约占6%。其确实发病机制尚不十分明确，可能是甲状旁腺激素的增多，促使了破骨细胞的活动增加，而使骨基质及矿物质变为可溶性，进入组织内之故。

【病理】

一、肉眼变化：骨骼的主要改变为普遍性骨质稀疏，伴有骨内性纤维组织增生，因而患骨变软，常可用刀切开。骨髓腔纤维化，呈灰白色，亦有大小不等单房或多房的囊腔形成。可有新鲜及陈旧性出血区。致密骨质被松质骨代替，显示骨皮质明显变薄，甚至可仅存一薄壳状结构，骨膜反应轻微。

二、镜下变化：骨质吸收现象明显，伴有纤维组织及钙化不全，不成熟的新骨。骨组织表现为虫蚀样。囊肿为多发性，囊壁为纤维结缔组织所构成，周围有大量破骨细胞。由于出血，结缔组织增生，形成所谓“棕色瘤”，但并非真正肿瘤，而是由成堆的多核巨细胞，吞噬含铁血黄素的巨细胞及纤维结缔组织所组成的结节，易被误认为骨巨细胞瘤。

【发病比率及发病部位】

本病少见，国内报告不多。年龄：好发于青壮年，儿童及老人少见。性别：女多于男，女性发病约为男性的2—3倍，是否与怀孕及哺乳有关，尚待进一步研究。发病部位：全身骨骼均可发病，但以股骨、胫骨、肱骨、骨盆、颅骨、手指骨、牙槽骨及脊椎较多见。

【临床表现】

病程经过隐匿缓慢，一般约3~4年，甚至长达数十年。由于甲状旁腺激素分泌过多，促使肾脏排磷，为了维持血清中钙磷常数，在血磷降低后，只有增加钙离子才能维持平衡，因而促使骨骼中钙质的溶解，血钙增加，引起一系列临床表现。在骨骼方面：由于骨脱钙，可引起全身性骨痛及骨压痛，以负重的腰骶部及下肢为显著。躯干缩短，驼背，鸡胸及下肢弯曲等。血钙的增高可引起横纹肌和平滑肌的松弛，出现周身无力、疲乏、嗜睡、食欲不振、呕吐、腹胀、便秘及腹痛。在泌尿系统常有多尿、烦渴、肾绞痛、血尿及排尿困难，甚至出现肾功能不全。

实验室检查：血钙增加，可高达15~20毫克%，血磷则下降至2.5毫克%以下。尿中钙磷的排出也相应增加，甚至可增高3~4倍。血清硷性磷酸酶可轻度增高。另外尚可出现低血色素性贫血。

【X线表现】

一、骨骼改变：

本病骨骼改变有很大差异，约1/3病人出现典型骨改变，1/3病人仅有普遍的骨质稀疏，另外1/3患者可无骨质改变。常见表现如下：

(一)骨质稀疏：早期表现可能为均匀一致或颗粒状的，逐渐成为弥漫性广泛的骨质稀疏，累及周身骨骼，特别是指、趾小骨及齿槽硬骨板较常见。轻者改变不明显，几乎难辨认；重者其密度与软组织相似。骨盆扁平。椎体上下缘凹陷，呈鱼脊骨状。股骨由于负重而变弯曲。肋骨塌陷，引起胸廓畸形。

(二)骨质吸收：骨质吸收常发生于骨膜下，为本病特征性表现。最多见于中节指骨的桡侧边缘及颌骨齿槽的硬骨板。亦可见于肱骨及股骨颈的边缘，锁骨的外端，胫骨的内上缘，跟骨及坐骨结节，肋骨和尺桡骨等处。表现骨皮质的外缘变薄毛糙，呈虫蚀状、花边状或网状骨纹。指簇骨质吸收，指端变尖，牙周齿槽硬骨板吸收，牙之本体仍保持正常。

(三)局限性骨破坏：多见于骨盆、肋骨、股骨及肱骨等处，可位于骨内或骨膜下，常呈多发性，表现为大小不一，圆形或椭圆形囊状透光区，边缘锐利，数目不定。大的囊肿可向四周膨胀，使邻近骨皮质变薄(图158)。位于长骨干骺端的病变有时呈

皂泡状改变，颇似巨细胞瘤。囊肿周围无骨膜反应及软组织改变。囊肿性改变多发生在病变较晚期。

(四) 颅骨改变：颅骨呈广泛细小颗粒状外观，可有许多小的透光区，周围骨质密度正常，此现象在外板较明显。较大的膨胀性囊状区也可造成明显畸形。颅骨板增厚，内外板边缘模糊，甚至不能区别。由于显著的骨质稀疏，蝶鞍及其他骨的轮廓不能清楚刻出。颅底因骨质软化而发生颅底陷入。颅骨稀疏区内可夹杂有斑片状密度增高影。颅骨改变亦为特征性表现。鼻窦可扩大。上下颌骨也显示骨质稀疏及形成囊样变。

(五) 病理骨折：由于骨质稀疏，囊肿形成，而易发生病理骨折。常见于长骨及肋骨。骨折往往不易愈合而形成畸形。

二、转移性钙化：因尿中钙磷排出的增加，约60%患者发生尿路结石，肾盂结石常为双侧性。呼吸系统可出现支气管结石及肺结石，约18%病例出现关节软骨钙化。有时关节周围软组织及椎间盘亦可发生钙化。

三、甲状旁腺腺瘤的X线检查：虽然本症约90%为甲状旁腺腺瘤引起，但一般却不易被X线发现。如腺瘤较大时，可因其压迫食管及气管而在钡餐检查食管时，在食管后方或一侧梨状窝处见有外压性充盈缺损，并随吞咽动作而上下移动。少数瘤体内可见有钙化。Shanks提出，在摄取颈部及胸部照片观察甲状旁腺腺瘤时，应注意其大小及位置变化很大，有的甲状旁腺腺瘤可在纵隔内发现其阴影。总之，甲状旁腺腺瘤的检查，必须密切结合临床各种表现，始可诊断为甲状旁腺腺瘤。

【鉴别诊断】

一、肾性骨营养不良：肾性骨营养不良可引起继发性甲状旁腺机能亢进；而原发性甲状旁腺机能亢进症又可发生肾功能不全，二者在骨骼方面的改变有许多相同处，但在手术治疗方面又截然不同，因此应注意其鉴别诊断。肾性骨营养不良与原发性甲状旁腺机能亢进症的主要不同点是：多发生在儿童及少年，成年人很少见。血清蛋白降低，血钙减低，血磷却增高。骨骼表现为佝偻病性及骨软化症样改变，囊性变很少见。骨质硬化及软组织钙化较甲状旁腺机能亢进症多见。

二、骨软化症：多发生于孕妇及哺乳期妇女。骨的稀疏脱钙，弯曲畸形及骨折等表现与甲状旁腺机能亢进症相似。但无骨膜下骨质吸收，齿槽骨吸收及颅骨之点状脱钙等甲状旁腺机能亢进症的特征性表现。血清钙正常或减低，血磷减少。尿中钙磷亦减少。

三、还应与骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎、骨囊肿、巨细胞瘤、骨转移性肿瘤及多发性骨髓瘤相鉴别。

【治疗及预后】

确诊后及早行甲状旁腺腺瘤切除，疗效显著。预后良好。

【小结】

甲状旁腺机能亢进症90%由腺瘤引起，少见。好发于青壮年。女多于男。好发于四肢长骨，手足短骨，头颅、骨盆及牙槽骨等。可有骨骼系统、泌尿系统及血钙的增高等症状。X线表现：约1/3病人出现全身骨稀疏。有人认为牙槽骨板及手指骨膜下骨质吸收和颅骨囊性改变为三个特征性表现。无其他表现亦可确定诊断。

血友病性关节炎

本病为一遗传性出血性病变，其特征为凝血时间延长，而引起过多出血，甚至死亡。可累及骨关节，产生类似骨肿瘤的X线征象。

【病理】

初期，关节内自发或轻微外伤后发生出血，但可吸收，一个关节甚至10次以上出血亦可吸收，完全吸收后不留痕迹。但反复出血或不能完全吸收时，即可引起滑膜炎，致滑膜增厚，表面呈绒毛状，越是经常出血，滑膜绒毛增殖越显著。由于血肿的压迫及滑膜绒毛的侵蚀，出现软骨营养不良，破坏或吸收，逐渐形成边缘清楚的斑片状或大片状软骨破坏，并可侵蚀破坏软骨下骨质，形成不规则破坏，同时亦有骨质增生，病变可消退痊愈，而呈骨性关节炎改变，肌肉萎缩，关节挛缩。

【临床表现】

本病不甚常见，由女性遗传，仅见于男性。年龄：多在9—13岁。约半数5岁前因出血死亡，活25岁以上者只占10%，随年龄增长病情逐渐减轻。本病特点是凝血时间延长，易引起过多出血。临床表现可分为两期。

一、急性关节出血期：轻微损伤或无诱因的关节内大量出血，关节急剧肿胀膨大，可大于儿头，剧痛。关节周围肌肉痉挛，关节呈屈曲状，活动受限。此期可持续数日至数周。其邻近骨质可能同时受累，有时肌肉内亦可有出血，可发生剧痛及体温升高。

二、慢性关节炎期：因关节反复出血，关节软骨呈退行性变，可发生不规则破坏，而出现疼痛及功能障碍。

【X线表现】

一、单纯关节积血：表现关节肿大关节囊本身阴影浓密，而无骨及软骨的侵蚀破坏，关节囊、骨膜下及软组织内可出现血肿钙化阴影。关节内可有含铁血黄素沉着。

二、慢性骨性关节炎表现：当出现慢性骨性关节炎时，由于关节软骨的退行性变及吸收，关节腔变窄。在膝关节，因中央部软骨破坏，股骨髁间凹明显增宽变深，呈深蝶样，此为血友病关节的特征性表现。胫骨髁间凸相应变高。骨干及干骺端可出现不规则之局限性穿凿样透光区。边缘锐利，有时可环绕一硬化的薄壁。骨盆及四肢长骨有时可出现多房性囊状透光区。在髋关节处可出现缺血性坏死。长骨亦可发生病理骨折。在关节边缘可有骨质形成，亦可因关节边缘凹陷而出现假性骨刺。骨膜下可出现不规则的血肿钙化。骨端明显破坏后可合并脱位及关节畸形。骨可出现废用性骨质稀疏及骨萎缩。当关节面完全破坏后，则产生纤维性强直，骨性强直少见。

本病如发生在青少年期，除可出现上述改变外，尚可出现一些骨骼的变化，如骨髓体积增大，过早钙化。以桡骨头部骨髓的改变为最常见。干骺端横径增宽，骨髓线呈不规则之缺损或波浪状，或出现弯曲重复及分离现象。骨髓部骨小梁粗大，亦可有不规则，局限性透光区。骨髓边缘呈不规则之线样硬化，骨髓早期愈合。有的病人显示骺部发育不全甚至缺血性坏死。

【鉴别诊断】

一、化脓性或浆液性关节炎：累及一个或少数几个关节，局部为持续性红肿热痛的炎性表现，伴有全身中毒症状及白细胞增多。

二、类风湿性关节炎：常累及腕、指等小关节，关节膨胀较轻，常有全身症状，但无出血史，血沉快，关节易发生骨性强直。

三、骨性关节炎：发病年龄大，骨赘明显，骨关节面破坏及囊性变较少。

四、痛风：好发于第一跖趾关节，关节周围可见痛风结节。

五、骨恶性肿瘤：文献中曾有将桡骨血友病性骨病误为恶性骨肿瘤，应引以为注意。

【治疗及预后】

治疗原则为降低出血倾向，禁忌一切手术。周天健等报告一例截肢后住院158天，输血12600毫升，仍未能挽救生命。

血友病性假肿瘤

血友病除可引起关节病变外，尚可引起远离关节的骨破坏性病变，并伴有肿块样软组织肿胀影，称之为“血友病性假性骨肿瘤”，简称为“血友病性假肿瘤。”亦称为“血友病性假囊肿”及“骨吸收性肿瘤”。Starker 1918年首先报告，国内曹来宾等（1977）首先报告两例。

【发病机理及病理】

关节面下骨质或骨膜下出血，一面造成骨膜增生，一面自骨皮质外方侵蚀破坏骨质，并沿骨质蔓延，形成假性肿瘤。或皮质及髓腔内连续出血，骨内压力增高，造成骨的破坏吸收，亦可形成血友病性假性骨肿瘤。在手术及尸检中观察病变为一远离关节面的破坏性囊性骨缺损，内为固缩的血凝块，或陈旧性未凝的血液。囊壁为正常的骨组织，或为纤维组织。自骨髓面上可有红细胞堆积，无炎症现象。

【临床表现】

本病罕见，发病年龄为9—55岁，均为男性。有家族史。约半数病人发病前数月或数年，有外伤史，主要表现为局部软组织肿胀，皮肤紧张而亮，无血管怒张，中度硬，无囊性感，皮肤不热，常有疼痛及功能障碍。实验室检查可证实为血友病。

【X线表现】

X线表现颇似骨肿瘤。

一、部位：可发生于四肢长骨及盆骨。依次为股骨、胫骨及髌骨，其次为足部骨及上肢骨。常发生于远离关节面的骨质内。一般为单发，亦有多发的报告。

二、骨破坏：表现为多房囊状溶骨性破坏，大小不等，边缘清楚，其周围可有轻度骨硬化。

三、骨皮质：可出现膨胀变薄，破坏中断，同时可伴有外压性侵蚀而使骨皮质外缘出现不规整的边缘，甚至呈虫蚀状表现。

四、骨膜增生：长骨的病变可有骨膜增生性反应，骨膜虽较厚，亦可被出血掀起，中断。一般不见平行的连续的骨膜反应。

五、软组织：明显肿胀，形成肿块，密度较高，肿块内可发生钙化。

六、并发症：常见并发症为病理骨折，有时骨折很严重，甚至呈粉碎骨折，骨折可长期不愈合，因骨发生破坏吸收及病理骨折，局部可出现畸形。

七、病人常同时有血友病性关节炎表现。

【治疗及预后】

同血友病性关节炎。

病例摘要：

男，27岁，左大腿跌伤后肿胀、痛，活动障碍。当时摄片检查诊断为病理骨折。一年来周身反复出现淤斑，后变黄。11岁时曾诊断为“血友病”。体检：左大腿下部明显肿胀，皮肤紧张发亮，触硬，无静脉曲张，双侧肘、膝关节及两手小关节均有肿胀和活动障碍。凝血时间20分钟不凝。

X线表现：左股骨下端后侧巨大囊样透光区，边缘硬化，骨皮质膨胀，并有部分缺如。其上皮质外有骨膜反应。周围软组织肿胀明显。诊断：血友病性假肿瘤（图159）。

神经营养性关节炎

（夏科氏关节）

神经营养性关节炎，亦称“神经性关节炎”，或称“夏科氏关节”。Shands 将病因分类为：一、脊髓痨，二、脊髓空洞症，三、周围神经系统疾病（如损伤、周围神经炎、麻风），四、脊髓其他疾患（如损伤、先天性畸形、肿瘤、结核、脊髓炎、灰白质炎、进行性肌萎缩等），五、脑疾患（大脑出血后偏瘫，麻痹性痴呆等）。由于神经营养的障碍，关节多次受到外伤，造成关节的退行性或增生性改变。

【病理】

起初，由于感觉神经的功能障碍，深部知觉和痛觉消失，再加局部软组织及骨的神经营养障碍，而造成关节囊和韧带松弛，关节失去稳定性，关节易受反复的机械损伤，使关节软骨破坏，进一步加重了关节的不稳定性，为了代偿这种不稳定性，受累部显示边缘软骨增生，早熟化骨，和软骨下骨质硬化碎裂，由于感觉丧失，受破坏的关节可继续反复受伤，使关节腔、关节囊周围、沿肌膜走行部出现骨刺及奇形怪状之骨块，致关节分解脱位。病变呈进行性发展。

【发病比率及发病部位】

本病不常见，国内仅查见6例报告。我们的病例中有2例。年龄：多发生于40—60岁。性别：男多于女，男女之比约为3：1。我们的2例全为男性。发病部位：可发生于任何关节，最易受外力作用的关节是最易发病的部位，如膝、髌、踝等下肢关节及下部脊椎约占75%，而于脊髓空洞症时则以侵及肩、肘等上肢关节为多，约占80%。我们的2例分别发生于肩关节及肘关节。糖尿病性神经性关节炎常累及足部关节。

【临床表现】

因本病只是感觉神经受到障碍，而运动神经并不受侵犯，因此，肢体运动不受影

响。肢体损伤后，病人并不感疼痛，故关节破坏严重程度与病人的自觉症状极不相称，为本病临床特点。病变局部表现关节肿胀，痛觉消失，行走不稳，甚至出现明显畸形，扪之有骨性碎块。膝反射消失，约半数病人血及脑脊液康华氏反应阳性。

【X线表现】

早期表现关节积液，肿胀，可持续较长时间，表现为关节间隙增宽，关节囊肿胀，密度增高。关节面尚保持光滑整齐，无骨破坏。如关节大量积液，可致肌腱韧带松弛而发生半脱位。随病变进展，关节软骨被破坏，关节间隙变窄，关节内或周围软组织内出现大量结构不清的钙化斑块或碎骨片（图160），碎片大小不一，其边缘不规则，或光滑。软骨下骨质硬化及新骨形成，关节面不规则，关节稳固性消失，出现半脱位或完全脱位，呈畸形表现。股骨髁特别是内侧，常变平如刀切状。肩关节盂变平，肱骨头可完全吸收消失，或向内下方脱位。随关节病变的加重，长骨骨干可发生病理骨折。

【鉴别诊断】

- 一、骨性关节炎：关节无碎裂吸收、关节内无大量游离体，脱位很少见。
- 二、血友病性关节：有出血史，骨干皮质及皮质下可有骨侵蚀。
- 三、痛风：多发生于四肢小关节，有典型疼痛及突然缓解发作史，病变关节周围有痛风结节。
- 四、骨软骨瘤病：除关节游离体、悬垂体及晚期的骨性关节炎外，关节一般保持正常。

【治疗及预后】

尽量使用支架稳定和保护环境。防止畸形和骨破坏的发展。

病例摘要：

女，45岁，左肩麻木肿胀10年。体检：左肩局部肿胀，肩峰高耸，左上肢尚可活动，无疼痛。X线表现：左肩关节及肱骨上端消失，周围许多刀削样骨片。最后诊断：夏科氏关节。

痛 风

痛风亦称“痛风性关节炎”，病因不明。可能是嘌呤代谢障碍产生过多的尿酸，形成尿酸血症；或肾脏尿酸排泄减少，致过多的尿酸，形成尿酸盐结晶沉着于关节软骨，关节周围之韧带、滑囊、腱鞘、血管及皮下组织等软组织内，形成痛风结节，亦称“痛风石”。在进行性病变的晚期，许多组织都可能受累，如骨、肾及心瓣膜等组织中亦可有尿酸盐结晶沉着，导致肾功能损害及心脏衰竭等。50%以上的病人具有明显的家族史。

【病理】

痛风的基本病理变化是受累组织中见到典型的痛风结节。不论发生在何部位，此种基本改变是相同的。

尿酸盐结晶沉积在关节软骨表面和骨质中。初期关节软骨受侵变薄，发生软骨和骨质的吸收。以后尿酸盐结晶沉积逐渐增多，滑膜充血，关节囊红肿，呈急性炎症表现。

上述变化时愈时发，滑膜发生慢性炎症性增厚和肉芽增生，破坏关节面软骨，关节发生退行性变，而使骨端关节面硬化及骨赘形成，关节破坏变形严重时，可发生半脱位，纤维性或骨性强直。关节周围软组织中沉积的尿酸盐结晶可形成痛风石，并可发生钙化。痛风石大小不一，由数毫米至数厘米。痛风石亦可侵及皮肤，破溃时有乳白色团粉状尿酸盐液体流出。

【临床表现】

本病不甚常见，国内仅见零星报告，似有地区性分布，有的地区未发现有痛风病例。年龄：多在30—50岁间。30岁以前发病很少。性别：约90%发生于男性，男性病人在青春期即可有尿酸盐沉积，女性病人则在更年期始有尿酸盐沉积。一般发病越早病情越重。按病变发展，可分为三期：

一、潜伏期：血中尿酸含量增高，虽有软骨及骨质的吸收，但无自觉症状，少数病人可出现肾绞痛。

二、急性关节炎期：临床上出现关节疼痛就进入了此期。常于夜间突然发病，关节呈红、肿、热，剧烈疼痛及压痛，可能有关节积液。伴有体温升高，白细胞增多，血沉快及血清尿酸盐浓度升高等。经数天或1—2星期，可不留痕迹自行消退。病变可屡次发作，每次间隔时间越来越短，受累关节越来越多。此期即可见到痛风结节。

三、慢性关节炎期：一般反复发作10年左右，骨与关节发生不可逆性改变，即进入此期，关节呈不对称畸形，或呈不规则的结节样肿胀，关节周围或身体他处皮下均可见到突出较大之痛风结节，并可破溃流出尿酸盐结晶。

【X线表现】

一、本病常发生于手足小关节，第一跖趾关节为最好发部位，约有50%首先发生于第一跖趾关节，以后逐渐累及踝、膝、腕、肘等关节。常为单发，亦可为双侧多发性。早期仅有局部不对称的结节状软组织肿胀，常偏于关节的一侧，密度较一般软组织为高，无其他阳性发现。

二、骨质变化：主要表现为骨缺损，因尿酸盐沉积在组织中常形成圆形或椭圆形结节，因此骨缺损亦呈圆形或卵圆形透光区，一般在5毫米左右，周围有骨硬化圈，位于骨边缘的骨缺损则呈半圆形。亦可呈穿凿样骨破坏，骨缺损的边缘锐利，分界明显。呈翘起突出状，薄如蛋壳，恰位于痛风结节上。骨缺损严重时，则互相连续成弧形或蜂窝状。有时沉积的尿酸盐可使骨皮质膨胀，颇似内生软骨瘤。

三、关节改变：软骨遭到破坏，关节面显示不规则，关节间隙狭窄，边缘部可有骨质增生，形成骨赘，甚至致骨端扩张，晚期则形成骨性关节炎，关节半脱位或强直。

四、病变周围骨质结构及密度均正常，一般无骨质疏松，但在急性关节炎发作期或长期废用后亦可出现骨质稀疏。

五、少数病人因骨皮质破坏，可发生病理骨折。

六、软组织改变：痛风结节不显影，仅可见软组织呈结节状肿胀，少数痛风结节可发生不规则钙化。

【鉴别诊断】

一、骨性关节炎：无关节边缘及骨端的破坏性骨缺损。无痛风样急性关节炎发作史。

二、类风湿性关节炎：女性多见，发生于手部较多，远端指间关节不受侵。多有普遍性骨质稀疏萎缩，骨缺损较少，而且小，软组织呈梭形肿胀而无局限性结节，常出现关节畸形，肢体残废。

三、软骨瘤：多发生于手足小骨及短骨骨干中，呈不规则之囊状透光区，内可有致密的线条状影，或不规则之砂粒状钙化。

【治疗及预后】

无彻底治疗方法，急性发作期可应用秋水仙硷等药物，效果满意。亦可应用中草药治疗。

病例摘要：

男，30岁，双侧第一跖趾关节处肿痛2年，左侧破溃7天，流出白色沙粒样血性液体。X线表现：双侧第一跖趾关节广泛骨质破坏，其边缘呈半圆形。软组织肿胀显著。最后诊断：痛风（图161）。

潜 水 病

潜水病又称“潜水员减压病”，系从事水下高压环境工作的职业病。1878年Bert首先报告。其骨骼改变系氮气栓塞所致的缺血性坏死。

【发病机理及病理变化】

潜水深度超过10公尺，约增加一个大气压，机体处于此种高压条件下，氮在体内组织及体液中溶解度逐渐增加，每增加一个大气压，氮气溶解度增加一倍。溶解的氮为机体组织吸收，其中脂肪及类脂质溶解及吸收氮的能力较强，为血液及其他组织的五倍。当潜水员在高压环境中工作一定时期后，机体的脂肪组织，包括长骨骨髓内吸收了大量氮气，如未经适当减压过程而迅速出水，机体压力突降，则溶于体内组织的氮气，重新迅速释放出来成为气泡，在身体各处血管内外形成气栓。压迫及栓塞骨营养血管，产生缺血性坏死，同时在坏死骨周围出现血管丰富的肉芽组织，进入坏死骨组织内，肉芽组织可以发生胶原纤维化，或产生钙化及骨化。

【临床表现】

潜水员多为壮年男性，工龄常在2年以上。我们的病例中有3例，均为男性成人，潜水作业分别为16年、20年及30年。症状多发生在出水后4小时以内，少数患者可在5~24小时发病。主要症状为“弯痛”。表现为四肢大关节内或关节周围及其附近肌肉肌腱发生剧痛，由于疼痛主要发生在关节，使关节保持在弯曲状态而不敢伸直，否则疼痛加重，而称为“弯痛”。多为刺痛，搏动痛或酸痛。痛的程度可以非常剧烈。可一个关节，亦可多个关节均痛。胸闷、胸骨后疼痛，干咳、头痛、步态不稳，腹痛，腹胀亦为常见症状。少数患者可有神经症状，如下肢感觉异常，大小便失禁，严重者可昏迷死亡。骨的硬变常为慢性病变，多无症状。

【X线表现】

X线改变约在急性疼痛一年左右才能表现出来。任何骨骼均可发病，但以长骨多见，特别是股骨及肱骨上端最常见，其次为股骨下端，胫腓骨两端及肱骨下端。我们的三例为肱骨上端2例及股骨上端一例。常对称性发病。曹来宾报告24例，占受检潜水员的24.5%，并对X线表现作了详细描述。薛汉麟等报告的若干名调查病例病变均发生在两侧股骨及肱骨近端。并将骨病变分为轻、中及重度。

一、轻度病变：占73%，X线片仅见小范围的病灶。在骨内呈多发或单发囊状透光空腔，呈圆形、椭圆形或梅花瓣状，直径在6~15毫米不等，病变区内骨纹消失，周围大都有硬化边缘，个别囊变的周围为形态不整的骨硬化。约50%出现硬化斑点，可有1~4个硬化斑点同时存在于一骨内，硬化斑点呈圆形或椭圆形条状或不整形，大小不等，密度较高但可不均匀，大多有清楚边缘。

二、中度病变：占25%，病变范围接近或超过肢骨或股骨头的1/3，基本变化为广泛的硬化病灶，呈片状或大斑块状，或表现为粗细不等，相互连接或交叉的带状硬化条纹，宽2~10毫米，长2~3厘米，占据了股骨或肱骨头的1/3~2/3，硬化灶密度不一，间有圆形、椭圆形或不整形的透光区，即骨硬化与囊变共同存在。近半数病例在肱骨头顶部内侧有一新月形密度较高的骨硬化。此类病灶的范围甚为广泛且靠近边缘，但肱骨头外形及关节面仍保持正常。

三、重度病变：占2%，骨及关节均有严重破坏，表现为股骨头的圆面消失，变为扁平，边缘模糊，并有条状裂纹向下伸延。股骨头、颈及粗隆以下的骨质中可见散在的无定形的骨硬化及囊状透光区，髌臼可破坏变形，不呈圆形而呈长方形，关节间隙狭窄，模糊不清，髌臼窝上部的穹窿消失，变为扁平，边缘不清，其外上缘向外凸，形态不整。晚期则出现退行性改变。

【鉴别诊断】

应与良性软骨母细胞瘤，干性骨疡，血管瘤及转移性肿瘤等鉴别。

【治疗及预后】

潜水作业应按操作规程进行减压，预防潜水病的发生。一旦发生，常无特殊治疗。

病例摘要：

男，55岁，潜水作业30年，有潜水病发作史。现有肩关节疼痛。X线表现：右侧肱骨上端有明显溶骨性破坏，破坏区靠近外上侧边缘，同时有不规则之骨硬化，呈条状及斑片状。病变范围超过肱骨头的2/3，肱骨头顶部内侧有一新月形密度较高的骨硬化，肱骨头外形正常。最后诊断：潜水病（图162）。

骨包虫病

骨包虫病亦称“骨包囊虫病”，为畜牧区的地方性寄生虫病。多发生于肝、肺，骨包虫病则少见，约占全部包虫病的0.5~2%。

【病理】

人误食入犬棘球绦虫卵，于肠内孵化，形成六钩幼，侵入肠壁顺血行达肝、肺及骨

髓内,逐渐发育成包虫囊,或其他器官的包虫囊破裂,而引致邻近骨骼感染。病变均自松质骨或髓腔开始,并沿髓腔或骨质阻力薄弱部扩展伸延,形成多房型包囊,周围无纤维包膜,内面也无胚叶层。包囊侵蚀破坏骨组织,可引起病理骨折。病变亦可穿破骨皮质侵入软组织,形成软组织继发性包虫囊。

【临床表现】

骨包虫病多发生于牧民,病人常在儿童期发生感染,而在成年后才出现症状。病人感染后,六钩幼在骨组织中,生长缓慢,长期无症状。随着病变的发展,可出现局部无痛性肿胀,或产生疼痛,肢体功能障碍及肌肉萎缩。晚期疼痛可加剧,病骨增粗,出现畸形。轻微外伤可引起病理骨折。全身症状并不明显。多数病人常先发现肝、肺的囊肿。实验室检查:血液包虫补体结合试验及包虫液皮肤试验均可阳性。

【X线表现】

病变以骨盆最多见,其次为脊柱,再次为股骨、肱骨及胫骨。主要表现如下:

一、早期:轻症病人表现为局限性不规则的骨吸收,常先由松质骨开始,逐渐向骨髓腔蔓延,形成多个小圆形囊状透光区,边缘锐利,形似葡萄。囊泡间有较粗乱的骨纹。病变不穿破骨皮质,无骨膜反应及骨质增生,骨外形保持正常。

二、晚期:病骨出现多数大小不等的囊状透光区,病变连续蔓延,分布广泛,病变区内不见正常骨组织。随着囊状骨破坏区的扩大,骨皮质膨胀变薄,且厚薄不匀,严重者可被破坏形成碎骨片,或引起病理骨折。膨胀性改变以扁骨最明显,如髌骨、耻骨、坐骨等,常因显著膨胀失去正常外形(图163)。长骨一般膨胀较轻。病变亦不侵犯关节。脊椎病变:椎体形成多个囊泡状骨破坏,严重者内无正常骨结构。椎体可被压缩成楔形或向两侧增宽。病变可侵及椎弓、椎板,但不侵及椎间盘。如穿破椎体骨质,可在周围肌肉或椎管内形成包虫囊肿。软组织内可有弧形或环状钙化影。骨包虫病很易发生继发性感染,而形成慢性骨髓炎。

【鉴别诊断】

一、巨细胞瘤:好发于长骨骨端,常形成圆形或卵圆形外缘光滑的肿物。病变呈皂泡状,其间之骨纹细致锐利。而包虫病骨干膨胀轻,系沿骨内阻力低的部位蔓延,外形不规则,骨纹粗乱。

二、骨肉瘤:溶骨型骨肉瘤疼痛显著,病变进展迅速,病变不呈分房状,有骨膜反应或骨膜三角,软组织肿块明显。

三、纤维囊性骨炎:骨包虫病局部病变有时与纤维囊性骨炎相似。但后者为全身性疾病,多数骨骼有骨质稀疏,而后发生囊肿,囊肿边界不如包虫病清楚。长骨可变软弯曲。

四、脊柱结核:椎体不规则破坏,压缩骨折及椎体融合。椎间盘常被破坏,椎间隙变窄,椎旁脓肿显著。

五、骨血管瘤:长骨蜂窝状血管瘤虽呈囊状改变,但囊较小,病变局限,骨外形改变轻微。

【治疗及预后】

应以预防为主。目前尚无有效药物。较局限的病变可行手术治疗或中西医结合治疗。

色素性荨麻疹

色素性荨麻疹又称“肥大细胞瘤”及“肥大细胞增多症”。原因不明。除发生慢性皮肤病表现外，亦可侵犯肝、脾、淋巴结及骨骼。

病理变化以多形性肥大细胞浸润为特点。此种细胞在美兰或姬母萨染色后，可见胞浆中充满深染的大颗粒。

【临床表现】

色素性荨麻疹为一少见病变，国内仅查见5例报告。皮疹多在新生儿期或两岁内发病，亦可发生于成人，占约25%。婴幼儿病变起病时很象普通荨麻疹，数星期后自然消失，遗留0.5~1.5厘米棕黄色斑痕。皮疹亦可呈黄褐色、褐色或青灰色的色斑、丘疹或色素性结节。大小不一，数目不等，可只有数个，亦可极多。以躯干部最多，亦可发生于颈部及四肢。一般无症状或仅有轻微搔痒。皮疹受到外界刺激时，可有明显发红、变大和肿胀。有的可伴有肝、脾及淋巴结肿大。婴幼儿皮疹，可反复发作，但逐渐减轻，至青春期自然痊愈。而成人型者常持久不退，无并发症时，多不影响健康。少数病例伴发白血病及何杰金氏病而死亡。实验室检查：骨髓穿刺液、皮肤及淋巴结活检可发现大量肥大细胞浸润。

【X线表现】

自Sagher (1952)报告色素性荨麻疹有骨骼变化以来，文献屡有报告。Poppel收集文献中74例报告，其中31例有骨骼改变。

一、部位：骨骼改变以脊椎、骨盆及四肢长骨最多见，颅骨、肋骨次之，锁骨和肩胛骨少见。病变可以单发，亦可多发。曹学权等(1965)报告一例X线片显示广泛性骨骼改变，颅骨、肋骨、肱骨、腰椎、骶骨、髌骨、耻骨、坐骨及股骨均受累及。

二、骨质破坏：可呈局限性囊状骨破坏，表现为0.3~1.5厘米或更大的类圆形透光区，边缘可不锐利，周围无骨硬化，少数病例亦可出现不规则的硬化圈(图164)。有时可呈弥漫性溶骨性破坏，类似转移性骨肿瘤表现。亦有的仅表现为髓腔增宽，骨皮质变薄。

三、骨质硬化：可表现为多发性结节样骨硬化，呈骨岛状，直径在0.2~3厘米之间。松质骨内小梁增粗，可呈网状硬化。亦可出现弥漫性骨硬化，皮质增厚，髓腔狭窄，或皮质与髓腔硬化融合成一片，而不能辨认。脊椎的病变亦常为弥漫性骨硬化。

四、骨质稀疏：有的病例可仅出现范围广泛的骨质稀疏，甚至成囊状稀疏。

五、混合性表现：在同一病人不同部位骨质溶骨性破坏、骨质稀疏与骨增生硬化可同时存在。

【鉴别诊断】

一、成骨性及溶骨性转移瘤：无典型色素性皮疹，病人症状明显，并出现恶病质。

发现原发灶有助于诊断。

二、多发性骨髓瘤：往往有全身深在疼痛，病灶多广泛，边缘较锐利，血及骨髓中可查到骨髓瘤细胞。

三、甲状旁腺机能亢进症：为全身性病变，有骨骼系统，泌尿系统及血钙升高等症状。牙槽骨板及手指骨膜下骨质吸收和颅骨囊性改变为三个特征性表现。

【治疗及预后】

尚无有效治疗方法。主要为预防继发感染及对症处理，亦可试用中草药治疗。

大块骨质溶解症

本病亦称“鬼怪骨”、“消失骨”及“自发性骨吸收”等。为一少见的单纯骨吸收而无生骨能力的病变。病因不明。一般认为可能是血管瘤或淋巴血管瘤所引起的一种特异性骨吸收。

病理变化：表现为血管瘤病。受累骨变软，内充满着由内皮细胞围绕形成的管腔，镜下变化为良性表现。

临床表现：多发生于30岁以下，以儿童及青年人多见。无性别差异，亦无家族史。可有外伤史。症状及体征视侵犯部位而不同。如侵犯肢体可发生畸形及功能障碍，引起顽固性疼痛。侵犯胸部诸骨则可出现乳糜性或出血性胸腔积液，病势严重，如继发感染可引起死亡。实验室检查无异常。

X线表现：全身骨骼均可受侵犯，但以骨盆、胸廓诸骨及四肢长骨多见。骨质溶解常先开始于一骨，可穿越关节及椎间盘侵及邻近骨质。患骨呈广泛的溶骨性破坏，破坏区可融合成大片状，此种进行性溶骨性破坏，可使患骨完全消失。长骨病变其破坏残端呈削尖状。患骨无生骨能力，故病变区见不到骨质增生及骨膜反应。软组织中无静脉石及钙化（图165）。

第四节 网状内皮系统疾病

网状内皮细胞增生症

网状内皮细胞增生症亦称组织细胞病X，为一组以网状内皮细胞异常增生为病理特征的疾病。包括嗜酸性肉芽肿、韩—雪—柯（Hand-Schüller-Christian）氏综合征和勒—雪（Letterer-Schwartz）氏病。病因尚不完全明了，文献报道认为系由网状内皮细胞内酶的紊乱所引起。有人认为三者临床上虽各不相同，但在基本病理变化却又是相同的，在病变发展过程中，三者又可以互相转化。曹来宾、刘文新、曹庆选等报道4例均系由多发性嗜酸性肉芽肿逐渐转变为韩—雪—柯氏综合征。因此，认为三者实际上系同一病变在发展过程中的不同表现，只是因年龄、病变分布和网状细胞增生程度不同而症状和病程各有所异。但亦有的认为三个类型在临床表现、发展过程各不相

同，预后有明显差异，病理变化亦有区别，而分别称为三个病。曹来宾用较多的病例对本病进行了深入的研究和全面总结，对我们认识这三个疾病，具有重要指导作用。

骨嗜酸性肉芽肿

骨嗜酸性肉芽肿又称“骨肉芽肿”“骨孤立性肉芽肿”“骨非特异性肉芽肿”“网状内皮肉芽肿”“组织细胞增多症”等。是以骨骼病变为主或局限于骨的含有大量嗜酸性细胞的肉芽肿。为网状内皮细胞增生症中最为良性的疾病。

【病理】

一、肉眼变化：病变呈溶骨性，破坏区一般较小，边缘清楚。肉芽肿呈棕黄色或灰黄色，如有出血则为红色。肉芽肿质脆软易碎。可穿破骨皮质侵入软组织。

二、镜下变化：病变组织以嗜酸性细胞的集结最为明显，有的成熟，有的则较幼稚。亦可见有大量组织细胞，其胞浆丰富，有时呈泡沫状。胞核为圆形或肾形，呈空泡状。还可见有其他细胞浸润，如淋巴细胞、浆细胞及多核白细胞等。在病变中期则见不到嗜酸性细胞的存在。晚期则见有结缔组织增生，最后可能出现骨化。

【发病比率及发病部位】

骨嗜酸性肉芽肿为一较常见病变，国内已查见63例报告。我们的病例中有3例。年龄：多发生于儿童及青年，国内报告最小年龄1岁半，最大43岁，平均年龄17.6岁。O'Neill报告189例年龄为6个月—58岁。性别：国内报告性别记载清楚的50例，男36例，女14例，男女之比为2.6：1。我们的3例全为男性。国外报告男女之比为2.2—9：1。

发病部位：国内报告发病部位记载清楚的56例中，以颅骨为好发部位，有11例（占22%），股骨8例（占16%），脊柱（颈椎4例，胸椎7，腰椎8）19例（38%），其次为锁骨4例，髌骨4例，肋骨3例，肱骨2例，坐骨、耻骨、桡骨、腓骨及肩胛骨各1例。我们的3例分别发生于股骨、颈椎棘突及一例多发于颅骨、坐骨等处。

【临床表现】

骨嗜酸性肉芽肿是网状内皮细胞增生症中的最轻型。一般无全身症状。病变多发时有低热，食欲不振及体重减轻等。发病于颅骨时，常有头痛，局部出现软组织块，可有波动感。发生于长骨的病变主要表现为局部肿胀或肿块，轻度疼痛及压痛，劳累后加重。位于下肢长骨的病变，疼痛较明显。邻近关节的病变，出现软组织痉挛及萎缩。脊柱的病变可造成脊柱后突或侧凸畸形，病变压迫脊髓或神经根时，出现相应的神经症状，甚至截瘫。

实验室检查：白细胞总数略增高，血沉常增快，嗜酸性细胞可正常或略增高，常在4—10%间，亦可有很高者，孙厚祥（1966）报告一例颈椎嗜酸性肉芽肿，白细胞10,200，中性只有36%，而嗜酸性却高达52%。

【X线表现】

一、扁骨的改变：扁骨中最常累及额骨，其次为顶骨及枕骨。可单发，亦可多发

同时侵及多骨。病变常由板障开始，逐渐累及内外板，可越过颅缝。表现为圆形或类圆形穿凿样骨破坏区，边缘锐利。小的溶骨性病灶可融合成较大的不规则缺损区，多无骨硬化及骨膜反应，有时可出现轻度硬化边缘。多发性大片状破坏常呈“地图样”骨缺损。如内板或外板破坏不完全时，在破坏区内可显示孤立的死骨片。有时内外板破坏不对称，其边缘则呈斜坡形。骨盆的病变表现为边缘清楚的溶骨性破坏，有时可呈多房囊状破坏。肋骨的病变呈局限性膨胀性囊状破坏，骨皮质变薄，甚至可被肉芽组织穿破，有时病变可很广泛。

二、长骨的改变：病变常发生于骨干或干骺端，由髓腔向外侵蚀，呈中心性溶骨性破坏，顺髓腔纵轴发展，故破坏区多呈长圆形，边缘清楚。骨皮质受侵变薄，甚至穿破骨皮质。位于骨干部的病变可致骨膨胀，干骺端的病变可使干骺端膨大。病变部可出现平行的或葱皮样的骨膜新生骨，有时可很显著，致骨干呈梭形膨胀。病理骨折少见。一般不侵犯骨髓。曹来宾报告的13例长骨病变中有一例右胫骨上端病变，穿过髓线侵及骨髓。

三、椎体的改变：位于椎体的病变，可累及一个或数个椎体，表现为溶骨性破坏，椎体被压缩成楔形，或较正常椎体扁宽长，呈一致密盘状或条状。曹氏报告的10例椎体病变中有2例三个椎体有此种改变。我们的一例多发病变中，有两个椎体呈此种变化。病变可波及附件，发生溶骨性破坏。脊柱可出现侧凸或后凸畸形。椎间隙一般保持正常，但亦可变窄，程达人（1966）报告一例受累椎体上下椎间隙均变狭窄。曹氏的10例中亦有一例椎间隙略变窄。部分病例可出现椎旁梭形软组织阴影。

【鉴别诊断】

应与尤文氏瘤、骨结核、骨髓炎，骨纤维异常增殖症及扁平椎等相鉴别。颅骨病变除与颅骨缺损性病变更相鉴别外，还应和颅骨术后骨缺损相鉴别。我们有一例原系颅骨凹陷性骨折，骨片清除，其颅骨缺损的情况与一例多发性嗜酸性肉芽肿的颅骨改变颇相似，单纯读片易造成误诊，只要注意结合临床，鉴别则无困难。

【治疗及预后】

单骨性病变一般都能自行吸收，修复痊愈。预后良好。多骨性病变亦可自行痊愈，或行放射治疗，有时可根据病变情况而行手术搔刮。

病例摘要：

男，13岁，右腕关节疼痛2年，右耻骨、坐骨部痛1年，近来右额部隆起。X线表现：右额骨有4×3厘米之地图样骨缺损，边缘锐利清楚，右坐骨及髌臼下部呈溶骨性破坏，坐骨部分消失（图166）。手术及病理证实为骨嗜酸性肉芽肿。

【小结】

骨嗜酸性肉芽肿为一较常见病变。年龄由1岁半至43岁均有发病，平均年龄17.6岁。男女之比为2.6:1。颅骨、股骨及脊柱为好发部位。临床症状轻微。X线表现：扁骨易受累，出现穿凿样或地图样溶骨性破坏。长骨病变多位于骨干或干骺端，表现为长圆形中心性溶骨破坏，骨皮质可膨胀变薄，并可出现平行或葱皮样骨膜反应。椎体病变可因骨质破坏压缩呈楔形。

韩一雪—柯氏综合征

韩一雪—柯氏综合征又称“黄脂瘤病”“黄色瘤病”“黄脂质肉芽肿”“胆固醇增多症”及“韩一雪—柯氏病”。为网状内皮细胞增生症中较为良性的一种。病因尚无定论。有人认为本病具有炎症及肿瘤的双重性质，而认为是炎症或肿瘤性疾病。亦有人认为系脑垂体功能减退所致，故临床上出现尿崩及发育不良等表现。

【病理】

一、肉眼变化：病变呈黄色或灰黄色肉芽肿结节，病变大小不一，以骨质变化为多见，亦可侵犯皮肤、粘膜、肌腱及内脏器官等。

二、镜下变化：主要组织成分为含有丰富类脂质的组织细胞，亦称泡沫细胞。体积较大，胞浆呈泡沫状，胞核呈圆形或肾形，呈固缩状态。还可见有散在或成群的嗜酸性细胞，有的较成熟，有的则显幼稚。有时出现多核巨细胞。晚期可发生纤维化。

【发病比率及发病部位】

本病并不少见。曹来宾报告19例并综合国内43例进行了全面分析。年龄：多发生于2—6岁间。曹氏报告89.4%发生于5岁以下。亦可发生于青壮年，但较少。性别：男多于女，曹氏报告的19例为男14例，女5例，男女之比约为3：1。发病部位：因其为全身性疾病，故病变一般为多骨性，但以颅骨为最好发部位，国外有的文献报告及国内报告全部病例均有颅骨缺损。其次为颌骨、骨盆、肋骨及脊椎等，肩胛骨、耻骨及长骨亦可被累及。

【临床表现】

自发病至就诊可由3个月~10年。病程缓慢，常持续多年。临床上有颅骨缺损、尿崩及眼球突出三大特征。所有病人均有颅骨缺损，缺损部有大小不等的软组织肿块，较柔软或呈囊性感，不红肿。基底部可清楚触及颅骨缺损边缘，周围硬，而中央部软。国内资料尿崩者约占32.5%，为病变侵犯脑垂体灰白结节及视丘下部所致。突眼约占65%，可单侧出现，也可双侧同时突出，但常以一侧为著。突眼为眶内类脂质积聚存留所致。三大症状同时出现约占35%。此外还可出现发育障碍，呈垂体性侏儒。肝、脾及淋巴结轻度至中度肿大。牙龈炎和溃疡，牙齿脱落。皮肤受累时出现黄色结节或斑块。少数病人可有气喘、贫血及中耳炎等。实验室检查无特异性改变。

【X线表现】

韩一雪—柯氏综合征主要X线表现于骨骼系统，肺部亦可出现改变。

一、扁骨的改变：在扁骨的改变中，以颅骨最多见且最典型。常累及多块颅骨，但以额骨、顶骨最多见，颞骨、枕骨次之。病变不受颅缝限制。内外板均可受累，一般先侵犯内板，继而侵及板障及外板，呈不规则穿凿样骨缺损，边缘锐利。大片骨质缺损时，常呈“地图样”表现，边缘不规则，与周围骨分界清楚。无骨质增生及硬化现象。有时在颅骨的大片状骨破坏区中可见到残留的密度增高的骨片，因其周围透光而呈岛状。约1/3病人颅底及蝶鞍亦可发生骨破坏。

其他扁骨的破坏多呈圆形、椭圆形或不规则形穿凿样骨缺损，边缘光滑锐利。下颌骨的病变常呈单囊或多囊状骨破坏，且常影响牙齿，有时牙齿位于破坏区内致牙成“浮牙”。眼眶的病变可使眼眶呈单侧或双侧扩大，眶骨的破坏，则以眼眶的外上缘为多见。

二、长骨的改变：长骨受累较扁骨少，肘、膝以下的骨受累者更少见，受累长骨多见于股骨及肱骨。病变常位于两端，骨髓不受侵犯。可单发，亦可多发。表现为骨髓腔及骨皮质的破坏，边缘锐利，骨皮质膨胀变薄，颇似骨囊肿（图167），病变处有时发生病理骨折。部分病例可出现层状骨膜反应。

三、脊椎及肋骨：脊椎受累更少见，病变的椎体骨质破坏，压缩变形，前后径及横径均增宽，常超过邻近椎体。有时椎体后部可见到囊状骨质破坏。椎间盘正常。病椎周围可见软组织肿胀影。肋骨发病亦较少，表现为边缘清楚的骨质破坏区，肋骨常增宽，周围有少量骨膜反应，很似骨纤维异常增殖症的表现。

四、肺部改变：肺部受到侵犯时，主要发生肺间质的浸润，在胸部平片上显示纤细的索条状阴影，由肺门处向外放射，此种纤细索条状阴影较密集，且伴有细小而弥散的粟粒状密度增高阴影，严重者可呈蜂窝状。肺门增大而致密。一般文献报告肺部改变不多见，曹氏报告的15例中却有5例，说明肺部改变亦不少见。

【鉴别诊断】

应与颅骨血管瘤、尤文氏瘤、多发性骨髓瘤、骨结核及骨髓炎等相鉴别。

【治疗及预后】

因病变广泛，仅能应用放射疗法、中草药等中西医结合治疗。预后尚佳。本病有自愈倾向。一般年龄越小，预后越差。

【小结】

韩一雪—柯氏综合征并不少见，多发生于2—6岁间，男多于女。颅骨为最好发部位。临床上有颅骨缺损、突眼及尿崩三大典型症状。X线表现：颅骨的改变最常见，也最典型。表现为边缘清楚的穿凿样骨破坏或大片的“地图样”骨缺损，与周围骨分界清楚，有时在破坏区中可见有残留的密度增高的岛状骨片。无骨质增生及硬化现象。长骨的病变多位于两端，呈边缘锐利的骨破坏，骨皮质可膨胀变薄。

勒—雪氏病

勒—雪氏病又称“非类脂质网状内皮细胞增殖症”“婴幼儿网状内皮细胞增多症”“急性恶性网状内皮细胞增生症”。病因不明。为网状内皮细胞增生症中恶性度最高者。

【病理】

一、肉眼变化：全身各器官均可受累，但以皮肤、脾、肝、淋巴结、肺、骨骼及胸腺最易受侵犯。骨骼病变表现骨质疏松，骨髓几乎完全被异常增殖的网状组织及其衍生物所替代。

二、镜下变化：在增殖的网状组织中有很多幼稚细胞，为圆形或多角形的单核细

胞，胞浆染色较淡，不含类脂质。胞核呈椭圆形或梭形，染色质呈网状或泡沫状。可有大片状坏死区及出血。

【临床表现】

本病不常见，国内仅有少量零星报告。多发生在2—3岁幼儿。男女发病无明显差别。起病急剧，有不规则发热。皮疹一般先出现于发际，头颈部及腹股沟等处。以后逐渐扩展到全身，躯干多，四肢少，一般2—3毫米大。在皮疹的基础上，继而发生出血性皮疹，为重要临床表现。此种皮疹呈进行性加重。同一病人可有各种皮疹出现，此起彼伏，消退时结痂脱屑，脱痂后局部留有色素沉着。患者可有肝、脾及淋巴结肿大，进行性贫血，营养不良及腹泻等。易并发支气管炎肺炎及中耳炎。有的病人可查见骨缺损性改变，如局部可扪及骨缺损的边缘，出现软而有波动的肿块。

【X线表现】

一、骨的改变：病变多见于颅骨、肋骨及四肢长骨，肘、膝关节以下诸骨少见。表现与韩—雪—柯氏综合征及嗜酸性肉芽肿相似，只是更加广泛且严重。颅骨呈大小不一，边缘锐利的地图样骨缺损。侵犯乳突时出现溶骨性破坏。肋骨的病变常呈多发的囊状骨破坏区。少数病例首先侵犯内脏，病程进展快，在骨病变发生前即死亡。我们得见一例男孩，1岁半，颅骨呈非常广泛的、大小不等的穿凿样及大片状骨缺损，边缘清晰，无硬化现象。双侧肋骨、肱骨及肩胛骨亦有同样病变。腰椎1、3椎体压缩，前尖后宽，呈子弹头样（图168AB）。

二、肺部改变：由于网状内皮细胞结节状浸润，肺部可出现粟粒状阴影。当结节出现囊样变时，可形成小的肺囊肿，严重者可呈蜂窝状表现。少数病例可有肺气肿及肺不张。胸腺常较大，且易误为肿大的淋巴结。

【治疗及预后】

尚无有效治疗方法，可试用放射疗法、化疗、激素、抗菌素、中草药及对症处理。预后较差。北京儿童医院统计的18例，病死率为89%。

类脂质代谢紊乱症

类脂质代谢紊乱性疾病包括高雪（Gaucher）氏病及尼曼—匹克（Niemann—Pick）氏病。其基本病变为网状内皮细胞增生合并过量的类脂质沉积于细胞内。可以局限于网状内皮细胞，亦可累及其他细胞。病变可以侵犯骨骼，产生不同程度的改变。

高雪氏病

高雪氏病亦称“脑苷脂病”“脑苷脂网状内皮细胞病”。1882年首先由高雪氏报告。系一种家族性代谢紊乱性疾病，具有遗传倾向。

【病理】

一、肉眼变化：病变出现在骨关节系统及网状内皮细胞系统。表现为网状内皮细胞的异常增生，肝脾及淋巴结肿大，尤以脾肿大为著，有的可达4~5公斤，质软或正常，表面有坏死区及瘢痕，切面可见有出血及坏死区，或因血管栓塞而引起苍白色区域或灰

白斑点。有时因血管栓塞而发生骨梗死。

二、镜下变化：在肝、脾、淋巴结及骨髓内可见到高雪氏细胞。此种细胞起源于活动的网状细胞，呈圆形或梭形，直径约20~80微米，胞浆内有多量的角糖脂颗粒，胞浆透明。胞核较小，呈圆形或类圆形，一个核时多居中央，亦可多至5~6个核而呈偏心状。在骨骼中可占据骨髓腔，取代正常的骨组织，使一骨或多骨发生破坏性病变。

【临床表现】

本病很少见，国内只有17例报告。临床上可分为急性与慢性两型。

一、急性型：多见于婴儿，以神经系统及呼吸系统症状为主，表现为神志不清，颈项强直，角弓反张，呼吸困难及紫绀等。肝脾肿大显著，病程较短，常没有骨质改变，多在半年至一年内死亡。

二、慢性型：多见于年长儿及成人，半数以上发病于10岁以前，病程缓慢，可拖延多年，往往因肝脾显著肿大而就诊。眼结合膜常有黄斑。因色素沉着，皮肤呈棕褐色。由于病变广泛侵犯骨髓组织而引起低色素性贫血，有出血倾向，红、白细胞及血小板减少。病变累及骨营养血管，可引起骨萎缩或坏死。亦可出现骨骼疼痛及功能障碍。少数患者有发育迟缓，智力低下。

【X线表现】

含有角糖脂的网状细胞代替了正常的骨髓组织而引起骨的病变。受累范围与高雪氏细胞在骨内弥漫性浸润的范围相一致。

一、病变可累及任何骨骼，但多见于股骨、脊椎、骨盆、肋骨及肩部诸骨。可累及一骨或多骨。下肢骨较上肢多见。

二、股骨改变：长骨中以股骨改变最为典型，时常两侧发病。股骨下端明显脱钙疏松，骨皮质变薄膨胀，形成杵状或烧瓶状外观，为本病特征性表现（图169）。髓腔增宽，其中有大小不等的类似囊肿或鼠咬状区域，内夹杂有散在的斑点状致密影。患骨可有压缩现象，这在股骨头最常见，亦最明显。该处骨质密度可增高，时有碎裂现象。在股骨头压力最大处颇似缺血性坏死。约10%病例并发病理骨折。

三、缺血性坏死：由于高雪氏细胞阻塞或压迫骨营养血管，而发生缺血性坏死。除常见于股骨头外，亦可见于肱骨头和腕、踝关节。晚期可出现增生性骨关节病的改变。

四、骨膜增生：亦为本病常见表现，多见于缺血性坏死部，骨膜下出血或病理骨折部。可为致密的条状或花边状。在骨皮质与增生骨膜之间可出现裂隙，呈骨膜分离现象。

五、脊椎改变：呈普遍性骨质稀疏，椎体因受压而变形，可呈鱼脊骨状及楔形变。变形的椎体有时可显示骨硬化。脊柱可出现后突畸形。

六、颅骨改变：单独的颅骨改变非常少见，但其可是多骨性病变的一部分。颅骨密度普遍减低，颅骨穹窿部显示一致性密度减低及不规则斑片状骨破坏区。

七、其他骨改变：有时于下颌骨可出现囊状骨破坏。髋髌关节边缘显示硬化，甚至整个关节骨质硬化，关节间隙模糊不清或消失不见。至病变晚期，指趾骨才可能受累，显示骨小梁粗糙，骨质稀疏。

【鉴别诊断】

本病应与多发性骨髓瘤、嗜酸性肉芽肿及勒—雪氏病相鉴别。

【治疗及预后】

本病无特殊疗法，预后不良。

尼曼—匹克氏病

尼曼—匹克氏病又称“神经磷脂病”“含神经磷脂网状内皮细胞病”，系一原因不明的全身性神经磷脂代谢异常性疾病。很可能是因细胞间酶的失调，使神经磷脂形成而沉积下来。

【病理】

基本病变表现为网状内皮细胞的胞浆内有多量的神经磷脂沉着。此种细胞较高雪氏细胞小，且有较多的条状或细小的空泡，呈泡沫状。有时在肾、肾上腺、肠系膜、神经系统或体循环中也可见到此种典型的细胞。

【临床表现】

本病罕见。国外多见于犹太父母的女婴。男女之比为1：6。病程进展迅速，与高雪氏病的急性型相类似。主要表现为肝脾肿大和消瘦。皮肤干燥，呈蜡黄色，关节伸侧可有棕黄色色素沉着。眼底检查在黄斑部可见樱桃红色的圆点。常并有家族性黑朦性痴呆症。当骨髓受累时，可引起低色素性贫血。血清中性脂肪、胆固醇及磷脂类均增高。

【X线表现】

骨骼的改变并不常见。由于骨髓内广泛的含类脂质细胞的浸润，骨质可以软化。以长骨改变较明显，显示骨质稀疏，髓腔增宽，皮质变薄，骨小梁粗而稀。骨化中心出现延迟。亦可因磷脂沉着而出现局限性透光区。像高雪氏病股骨下端增宽现象尚未见报告。

此外尚可见两侧肺野内散布有小点状及网状阴影，肺门淋巴结明显肿大，易误诊为粟粒型或肺门结核。

【治疗及预后】

无特殊治疗，预后不良。多在发病后一年内死亡，一般不能活过2岁。

第五章 病例讨论

一、骨肉瘤误为炎症

男，20岁，左小腿疼痛不适，体检未见异常。77年5月5日，X线片显示左胫骨上端两侧有局限性骨膜反应，骨质无变化。经抗炎治疗无效。6月12日摄片见左胫骨骨质破坏，骨膜增生明显，软组织轻度肿胀。活检：病理报告为炎症。继续抗炎治疗无效，且症状加重。8月20日摄片胫骨上段明显破坏，多量瘤骨形成，并开始侵入肿胀之

软组织内，大量骨膜反应，X线可以确定骨肉瘤的诊断（图170）。但第二次活检仍报告为炎症。临床还按炎症治疗。局部肿胀及左膝功能障碍。白细胞不高，血沉80—100，病人疼痛难忍，非常衰竭，于9月21日又摄片一次，并第三次作活检，始报告为骨肉瘤。病人已失去手术治疗机会。

讨论：该病人刚开始有症状，X线片就见有局部轻微骨膜反应，骨质无变化。一个月后骨质出现破坏，软组织开始肿胀，但两次病理结果均为炎症，临床又完全依靠病理结果，没有把临床、X线表现结合起来。因而造成误诊，错过了治疗机会。从该例可看出：

（一）骨肉瘤早期临床表现仅为局部轻度疼痛不适。体检阴性。

（二）骨肉瘤早期X线表现可仅呈局限性轻微骨膜反应，骨质及软组织无改变，如此时不能确立诊断，复查摄片，以间隔7—10天为宜。

（三）软组织肿胀出现于骨破坏以后。

（四）应将临床、X线表现及病理结果三结合，如有不符，应进一步研究探讨，不能依靠等待某一单项结果，以免错过治疗机会。

二、骨髓炎误为骨恶性肿瘤

女，15岁，右前臂疼痛伴烧灼感20天。于75年4月24日入院。20天前夜间无何诱因右前臂疼痛，局部发热，不肿胀，右手无力，疼痛逐渐加剧，严重时不能入眠。体检：急性痛苦面容，右前臂近肘关节处肿胀，约鸡蛋大，压痛明显，触之发软，边缘不甚清，肘关节活动受限，自觉无力。白细胞9600，红细胞360万。临床诊断：右前臂桡侧近肘端恶性骨肿瘤。

X线表现：右桡骨近端，见有溶骨性破坏，长约4厘米，髓腔扩大，轻度膨胀，骨皮质变薄，周围软组织肿胀，皮下组织有网格样改变（图171）。手术见距桡骨小头1.6厘米处局部较膨隆。骨皮质呈红褐色，髓腔内充满灰白色“肉芽样”组织。切除桡骨近端5厘米。病理报告：骨髓炎。

讨论：该病人血象不高，局部呈溶骨性破坏，髓腔扩大，骨皮质变薄，无死骨，手术中又表现为灰白色“肉芽组织”，故认为是恶性骨肿瘤决定截骨术。但病人有局部逐渐加重的疼痛，20天即呈剧痛，局部发热，逐渐肿胀，软，边缘不清，压痛显著，关节功能受限，X线片上又呈溶骨性破坏，有膨胀，软组织肿胀，且有部分网格状改变，这些表现是符合骨髓炎的。

1978年11月即术后三年半随访，除右臂不能持太重物品外，无何不适。身体强壮，参加林业劳动。

三、下颌骨尤文氏瘤误为骨髓炎

男，56岁，左下颌肿胀2年，逐渐出现疼痛。张口略受限。X线表现：左下颌骨诸

齿根周围及下颌骨体部，可见数处骨质破坏区，周围软组织明显肿胀（图172）。诊断为：下颌骨骨髓炎。73年2月由上海肿瘤医院活检为尤文氏瘤。行放射治疗。高度敏感。治愈后，随访2年未见复发。

讨论：下颌骨骨髓炎较常见，但尤文氏瘤却很少，国内尚未见有发生于下颌骨的报告。国内报告的尤文氏瘤，年龄在10—24岁间，而此例却为56岁。

本例X线片误诊为下颌骨骨髓炎。从本例看：

（一）在X线片上发生于下颌骨的尤文氏瘤与骨髓炎的鉴别和发生于长骨者一样存在困难。应引起特别注意。

（二）鉴别方法：最好采用活检或试验性放射治疗。

四、甲状腺滤泡癌骨转移

男，45岁，左髂生一约鸡蛋大之包块，无发热寒战等其他不适，于74年10月24日就诊。体检：病人身体强壮，左髂嵴部有一软性包块，无压痛，表面皮肤正常，临床初诊为脓肿，试验穿刺抽出暗黑色血性液体。行摄片检查。X线表现：左髂骨翼上部大部溶解消失，并累及骶髂关节，下部亦有杏大之溶骨性破坏，骶骨左侧下2/3全溶解消失，右侧坐骨亦有溶骨性破坏，内有少许残存骨性间隔。胸片显示右侧6—8后肋有溶骨性破坏，第八后肋并有病理骨折。左侧第二肋骨溶解消失。局部有一密度较高的软组织影，外上缘与胸壁相连，而模糊不清，内下缘光滑整齐，锐利（图173AB）。未能提出X线诊断。X线片显示病变凶险，但病人却很“健康”。再次体检，左髂部之包块，软，边缘尚清，有血管搏动及响亮的血管杂音。左胸部之软组织影处亦有血管杂音。病人去天津医院活组织检查为甲状腺滤泡癌骨转移。

还有一病例与此例表现大同小异，惜X线片已丢失。

讨论：以上病例X线片显示非常凶险，多发性的骨质大片溶解破坏，并有病理骨折。但病人却行走有力，显得很健康，与客观表现完全不符。可以认为：甲状腺癌骨转移似有以下特点：

（一）骨破坏：大都呈多发性完全溶骨性破坏，可以破坏殆尽，不留痕迹。但较早的破坏，可以有少量不规则骨嵴存在。

（二）软组织肿块：多发生于接近体表的溶骨性破坏处，无压痛，扪之有波动感及搏动，听诊有响亮的血管杂音。

（三）X线表现：严重凶险与病人无任何痛苦，似无病样的状况极不相称。

五、长骨血管瘤

女，74岁，右前臂肿痛一年余，近期加重，不发热。体检右前臂中段尺侧肿块，表面光滑，前臂功能好。X线表现：右前臂中下1/3尺骨侧有软组织肿块，边界不清，肿瘤呈浸润性生长，肿瘤内有团块状密度减低区。

尺骨多蕈状骨破坏，向外膨胀，边缘凹凸不平，有不完整的骨壳，破坏之边缘尚有骨刺，肿瘤已突破骨壳向外生长，病变边缘有骨膜三角。X线诊断骨肉瘤（图174）。

此病例请山东放射医学研究所，青岛医学院放射教研组及北京积水潭医院放射科会诊，均认为系长骨血管瘤。3年后随访病人健在。局部肿块增大，患肢上举时，疼痛减轻，肿胀略缩小，在睡觉时亦用一吊环套在腕部将手臂吊起，以减轻疼痛。肿块柔软，有波动感及血管杂音。

最后诊断：长骨血管瘤。

讨论：长骨血管瘤除典型的栅栏状、网状及蕈状骨破坏等常见表现外，此种不规则之改变，较少见，易误诊为骨恶性肿瘤，应予警惕。本例X线误诊为骨肉瘤。

六、神经母细胞瘤骨转移误为骨肉瘤

男，14岁，右侧下腹部包块2个月，不痛。

1年前开始觉右大腿麻木感，不痛。在某县医院诊为阑尾脓肿，穿刺无脓。体检：右下腹有约15×10厘米包块，边界不清，质硬，表面光滑，无波动，不压痛。右下肢行走如常。实验室检查：白细胞5400，中性69，淋巴38，包块抽出液脓细胞（++）。X线表现：右髂骨翼广泛弥漫性浸润性破坏，破坏区内有残留之不规则骨块，肿瘤已穿出骨外，侵入软组织（图175）。取活组织检查，山东医学院病理科会诊结果为转移的神经母细胞瘤。

讨论：神经母细胞瘤为起源于未分化的神经细胞的恶性肿瘤。起源于肾上腺髓质者占1/3，起源于交感神经节的占2/3。此种细胞多停留在原始状态，而不演变为成熟的神经细胞。本瘤生长迅速，恶性度极高，预后不良。

（一）病理

1.肉眼变化：肿瘤一般为单侧发病，少数亦可为双侧。大小不一，小者数毫米，或大至占满大部腹腔。小的肿瘤可有完全包膜，大的肿瘤可只有部分包膜。肿瘤边缘清楚，常呈分叶状。质脆。切面白色或棕色及黄色，呈颗粒状。可有胶样区及局限性出血、坏死或囊性变。

2.镜下变化：由小圆形或椭圆形细胞所组成，无一定排列，胞浆甚少。核呈圆形或椭圆形，核分裂相多见。瘤细胞呈放射状排列，形成“假菊形团”，中央部为神经原纤维，嗜银神经原纤维较多。

（二）临床表现：神经母细胞瘤很少见，占肿瘤的0.37%以下，但为儿童的常见肿瘤，约80%发生于2岁半以下，其余多见于儿童，亦可发生于成人。男女发病相等。病程短，平均病程一年半左右。症状视肿瘤部位不同而异，主要表现为胸部及腹部肿块。胸部肿瘤可因压迫而引起咳嗽，呼吸困难。原发性肿瘤可很小，早期即可发生广泛转移，一般多由转移灶症状而就诊。常转移至骨骼、肝、淋巴结及其他脏器。并可累及淋巴结，眼球突出，眼睑充血，视神经炎症状，严重贫血，腹胀，亦可有发热，最后出现恶病质。

(三) X线表现: 骨转移性病灶常为广泛性, 可转移至颅骨、脊柱、骨盆及股骨、胫骨。颅骨病灶呈小圆形或斑点状骨破坏, 边缘不规则, 周围无硬化。小的骨破坏可以互相融合成较大骨破坏区, 以顶骨部位病变最为显著, 可有软组织肿胀。骨盆病变亦多为广泛性破坏, 呈浸润性或虫蚀状, 破坏区内可有残留骨存在, 肿瘤可穿出骨外, 侵入软组织呈半圆形突起, 可形成瘤骨。有时有放射状瘤骨, 易与骨肉瘤相混淆。本例误诊为骨肉瘤。发生于长骨的病变, 髓腔内可见斑点状或虫蚀状骨破坏, 边缘不清, 破坏区内可有少量骨硬化。病变逐渐侵及骨皮质, 常有葱皮样骨膜反应。骨干可呈对称性梭形肿胀。早期病变可仅位于干骺端, 晚期可累及整个骨干。

七、软骨粘液样纤维瘤

女, 60岁, 胸骨处肿痛三年, 久治不愈。于73年3月24日入院。三年前开始胸骨部疼痛, 牵涉周身痛。诊断为“结核”, 抗痨治疗无效。自去年发现胸骨部肿胀高起, 逐渐增大, 并有全身不适, 食欲减退等。体检: 胸部肿胀高起, 边缘不清, 压痛, 有乒乓球感。X线表现: 胸骨体广泛膨胀性骨质破坏, 呈中心型, 骨皮质变薄, 内无死骨及钙化影, 周围无软组织肿块。右肋骨后段局限性囊状骨破坏, 边界清楚, 周围无硬化, 破坏区骨皮质断裂(图170AB)。取活检送病理会诊。天津市反帝医院, 考虑胸骨软骨肉瘤, 上海肿瘤医院, 疑骨化性纤维瘤, 有软骨成分, 不排除骨肉瘤; 北京医学院, 低度恶性成骨肉瘤。

虽请各大医院病理科会诊, 但意见不一。后请北京积水潭医院放射科会诊X线片。会诊意见: 胸骨体囊状膨胀性骨破坏, 骨壳完整, 不甚光滑, 无软组织肿块, X线为良性肿瘤征象, 病理见到有成骨, 有纤维, 有软骨, 故考虑为良性软骨粘液样纤维瘤。不同意为骨肉瘤。

讨论: 本病例取了活组织检查, 诊断有困难, 请会诊, 意见不一。又将X线片请会诊。我们认为有以下两点应进行思考。

(一) 取活检有其局限性。有时仅根据一小块组织窥其全貌, 做出诊断, 确有困难。因此, 上海肿瘤医院提出要结合临床及X线表现, 作出最后诊断。

(二) 我们同意北京积水潭医院放射科的诊断。认为他们X线片观察细致, 分析深刻, 并能将病理变化中所见到的有成骨、有纤维, 也有软骨及临床表现密切有机结合起来考虑, 此种分析方法对指导我们将临床、病理及X线三结合进行综合分析, 大有补益。

八、是巨足症还是脂肪肉瘤

男, 6个月, 生后左足畸形, 逐渐长大, 于72年8月8日入院。患儿出生后左足呈球状畸形, 似成人拳大, 迅速长大。体检: 轻度贫血貌, 左足畸形如儿头大, 呈青紫色, 似有搏动。5个脚趾已被软组织遮盖, 左足无功能。临床诊断: 左足先天畸形。肿瘤可疑。X线表现: 左足各趾。趾骨呈扇形彼此分离, 距离较大, 各趾。趾骨及跟、距骨均

无骨质改变,致组织弥漫性增生呈球形,皮下脂肪层组织很厚,内有粗大之网状结构。X线诊断:左足先天性畸形(图177AB)。治疗经过:72年8月15日行胫下截肢术。病理报告:脂肪肉瘤。北京积水潭医院放射科王云钊主任会诊X线片指出:虽有病理报告,但诊断应考虑到下列特殊性。

- (一)自出生后即发现肿物,无疼痛。
- (二)肿物呈弥漫性生长,均匀生长于各趾、趾骨间,无局部肿瘤。
- (三)皮下脂肪组织厚薄不均,内有粗大网状结构,呈脂肪间隔结缔组织增生。
- (四)各趾、趾骨及跗骨均无骨质破坏等改变。
- (五)生长较快。

故考虑为间叶组织畸形,即巨足症。

讨论:患儿生后左足即呈球形畸形,约成人拳大,临床行胫下截肢术后病理报告脂肪肉瘤,使原来的先天性畸形诊断复杂化,请会诊,王云钊主任予以详细阐述。

骨与关节先天性畸形,系胚胎在发育过程中,因发育障碍所形成的骨与关节异常,如胚胎早期骨形成过程发生障碍,可形成各种骨的不发育,发育不全或发育过度。其特点是出生后即存在。本例出生后即发现左足畸形,2个月时摄片左足表现跗跖骨呈扇骨状散开,整个跗跖部软组织尚未分开,呈一球状,保持了胚胎第六周时之状态。

故本例的最后诊断仍应为,左足先天性畸形:巨足症。

九、骨痂误为骨肉瘤

例1:男50岁,右肩摔伤40天,68年9月6日入院。40天前被推车碰倒,右肩着地,当即右上肢不能动而后肿胀。在当地医院诊断为“肩关节脱位”。体检:右肩呈方肩,外展 30° ,后伸、内收,内外旋功能均障碍。杜一加氏征阳性。肱骨头于腋前下方可扪及。临床诊断:陈旧性右肩关节前脱位。X线表现:除见右肩关节前脱位外,于肱骨上外侧见有大量软骨痂形成并骨化,类似瘤骨(图178A)。软组织轻度肿胀。治疗经过:术中见肱骨外科颈骨折,有大量新骨痂,予切除并复位。

例2:男,40岁,患膈伤寒卧床四个月。在一次伸腿后右大腿突然剧痛,不能再活动,而于63年2月21日入院。右股上部逐渐肿胀,当地县医院诊为病理骨折。体检:右腿及右髋关节显著肿胀,下肢有凹陷性水肿,右髋关节处红肿,触之较硬,明显压痛,活动时疼痛严重。X线表现:粗隆间囊状骨破坏,边缘尚清楚。病理骨折后,周围有大量骨痂生长,大部为软骨痂骨化,随诊一个月后,骨痂增多,周围无软组织肿块。X线将骨痂误为瘤骨而诊断为骨肉瘤(图178B)。临床亦诊断为骨肉瘤。因病人衰竭仅用支持疗法。一月后股骨上端外侧出现三个瘘管,流出稀薄脓液。2周后骶椎左侧又出现脓腔,切开引流,并有死骨流出。病人血液及瘘管分泌物中培养出伤寒杆菌。最后诊断:伤寒性骨髓炎并病理骨折。

讨论:外伤骨折或病理骨折均可有明显的甚至是大量的骨痂形成,此种骨痂可表现为不规则增生成团块状,毛刷状或放射状,颇似瘤骨或瘤软骨,易造成误诊。上述之

例1. 骨茎呈长条状，因肩关节脱位显著，未误诊。例2则误诊为骨肉瘤。因此，遇到此种情况，应特别注意与临床及病理的结合。

十、造釉细胞瘤误为下颌骨囊肿

男，19岁，左下颌肿痛6年，口内出血一年多。患者原患肾炎，面部浮肿，一次偶然发现下颌部肿大，不痛，未予注意。近一年来，左下颌突然肿痛，口内左下后牙区发生一小舌状肿物，局部出血水，稍带褐色。注射青霉素消肿，口内多生肉脱掉。自此此后常自臼齿后区流血水，左下颌逐渐增大、疼痛。

体检：面部两侧不对称，左下颌部膨隆，有乒乓球感，压痛，张口正常。自|4—|1臼后区隆起，粘膜充血。

X线表现：左下颌体有单房性椭圆形透光区，边缘光滑清晰，|7未萌出，牙根大部吸收，诊断为左下颌囊肿（图179）。

手术：69年3月19日，按左下颌骨囊肿行手术摘除。切开骨膜见骨皮质薄如纸，切去3×3厘米，见有囊壁，有两枚牙冠位于囊腔内。囊壁破，流出黄色水样液体，完整剥除囊壁，拔除牙。

病理报告：造釉细胞瘤。

术后两年又复发，行下颌骨半侧切除术。

十一、骨髓炎误为骨肉瘤

男，14岁，左小腿下部肿胀疼痛2个月。走路跛行。体检：左小腿下部肿胀，压痛，无波动。皮肤略呈紫红色。无发热等全身症状。X线表现：左胫骨下端呈虫蚀状骨破坏，有的破坏区呈小圆形。有较多骨膜反应，并有破坏，呈骨膜三角。有病理骨折，软组织弥漫性肿胀。X线诊断为骨肉瘤（图180）。此时将X线片送北京积水潭医院放射科会诊。王云钊主任意见：

（一）胫骨下段散在破坏，周围有大量新生骨包绕，胫骨干有两处破坏，内有死骨。

（二）骨膜反应有破坏，呈骨膜三角征，脓肿完全可以造成此后果。

（三）软组织肿胀普遍，广泛，不似肿块，而且远远超出骨破坏范围。

（四）病理骨折，骨膜破坏处皮质骨呈坏死状。因此考虑为血源性骨髓炎，可能局部有脓肿。不象骨肉瘤。

会诊结果未回，临床即行手术治疗。病理报告：化脓性骨髓炎。

十二、肩关节结核误为骨肿瘤

女，40岁，左肩疼痛一年。不能抬臂及提物。体检：右肩部肿胀，右臂较左臂略短，肩关节功能消失，左腋窝肿胀，可扪及鸡蛋大之肿块，质硬，不活动。X线表现：右腋

骨头大部破坏溶解消失，破坏区不规则，肱骨上端有条状骨膜反应。肩关节盂亦有骨质破坏。腋窝部软组织肿胀，内隐约可见结节影。X线诊断：肱骨头骨肿瘤（图181）。取活检为结核，后腋窝软组织块抽出脓液。

讨论：肱骨头结核表现特殊，易误为骨肿瘤，应引起注意。

十三、干性骨疡误诊为良性软骨母细胞瘤

女，18岁，左肩部疼痛不适，抬臂受限半年。体检：左肩肿胀，稍压痛，无肿块，肩关节活动受限。X线表现：左肱骨大结节处，有一杏大之不规则骨破坏区，周围骨质硬化，其中有砂粒状致密影，其外下方有葱皮样骨膜反应。周围软组织轻度肿胀。X线诊断：良性软骨母细胞瘤，或恶性骨肿瘤（图182A）。

临床建议行肩关节离断术，病人不同意，回家服用中药治疗。三年中共服中药300余付，注射链霉素300克。数次复查，临床症状消失。X线片显示病变未再出现破坏，原破坏区大量钙化充填，增生之骨膜已完全骨化。软组织肿胀消失。现能胜任重体力劳动，可以自深井用双手汲水40斤，已痊愈（图182B）。

讨论：该病人X线片经过山东放射医学研究所、青岛医学院放射教研组及北京积水潭医院放射科会诊，综合会诊意见及病人情况如下：

71年3月发现肱骨外科颈处有杏大之囊状骨破坏，内有砂粒状及小条状死骨。至76年4月，五年来病变未扩大，死骨吸收，钙化逐渐增多，增生的骨膜越来越成熟，均已骨化。软组织肿胀消失，这些均说明不是骨肿瘤。考虑为肱骨头结核（干性骨疡）。

十四、囊状淋巴管瘤所致骶管扩大误为骶椎隐裂

男，19岁。因腰痛半年大小便失禁四个月于75年3月15日入院。半年前开始腰骶部疼痛。逐渐加重，但仍能活动，两个月后大小便无感觉，经常尿床、裤。体检：青年男性，正常步态。会阴部马鞍区感觉迟钝，尤以右侧明显。双下肢深浅感觉存在。膝、跟腱、提睾及肛门反射均存在。无病理反射。

X线表现：平片显示骶1—3骶中嵴部位呈椭圆形膨胀，约6×4.5厘米，边缘尚光滑，骨质无破坏现象。X线诊断为骶椎隐裂，病情继续加重，又行椎管碘油造影：见造影剂自腰5向左呈弧形偏流而下，边缘规整，无破坏，碘油存积于盲端。X线诊断为骶管内占位性病变。临床诊断：硬膜外肿瘤（图183AB）。

手术所见：切开软组织后见骶1—4之椎板变弯，薄约0.1厘米，较脆，予切除扩大术野。探查见一囊性肿瘤，将瘤体切开，放水样清液后减压，剥除囊壁，吸净残留之碘油。探查马尾无异常。骶管内充分减压。手术顺利。术毕时检查马鞍区感觉有恢复。

病理诊断：纤维性囊壁组织，无恶征。

讨论：囊状淋巴管瘤亦称囊状水瘤或水瘤。多发生于儿童。成人少见。

(一) 类型: 囊状淋巴管瘤是淋巴管瘤的一个类型。淋巴管瘤通常分为以下几型: 1. 毛细淋巴管瘤 (单纯型淋巴管瘤); 2. 海绵状淋巴管瘤; 3. 囊状淋巴管瘤 (囊状水瘤); 4. 混合型淋巴管瘤。

(二) 病理变化: 为局部淋巴系的异常发育。淋巴管内皮细胞增生, 致淋巴管扩张。瘤体由单一或多个增殖和扩张的淋巴管囊所形成。囊壁为薄层胶元纤维所组成。有时囊壁可见少许平滑肌纤维。瘤体与邻近淋巴管缺乏密切的交通。囊腔内含淋巴液。

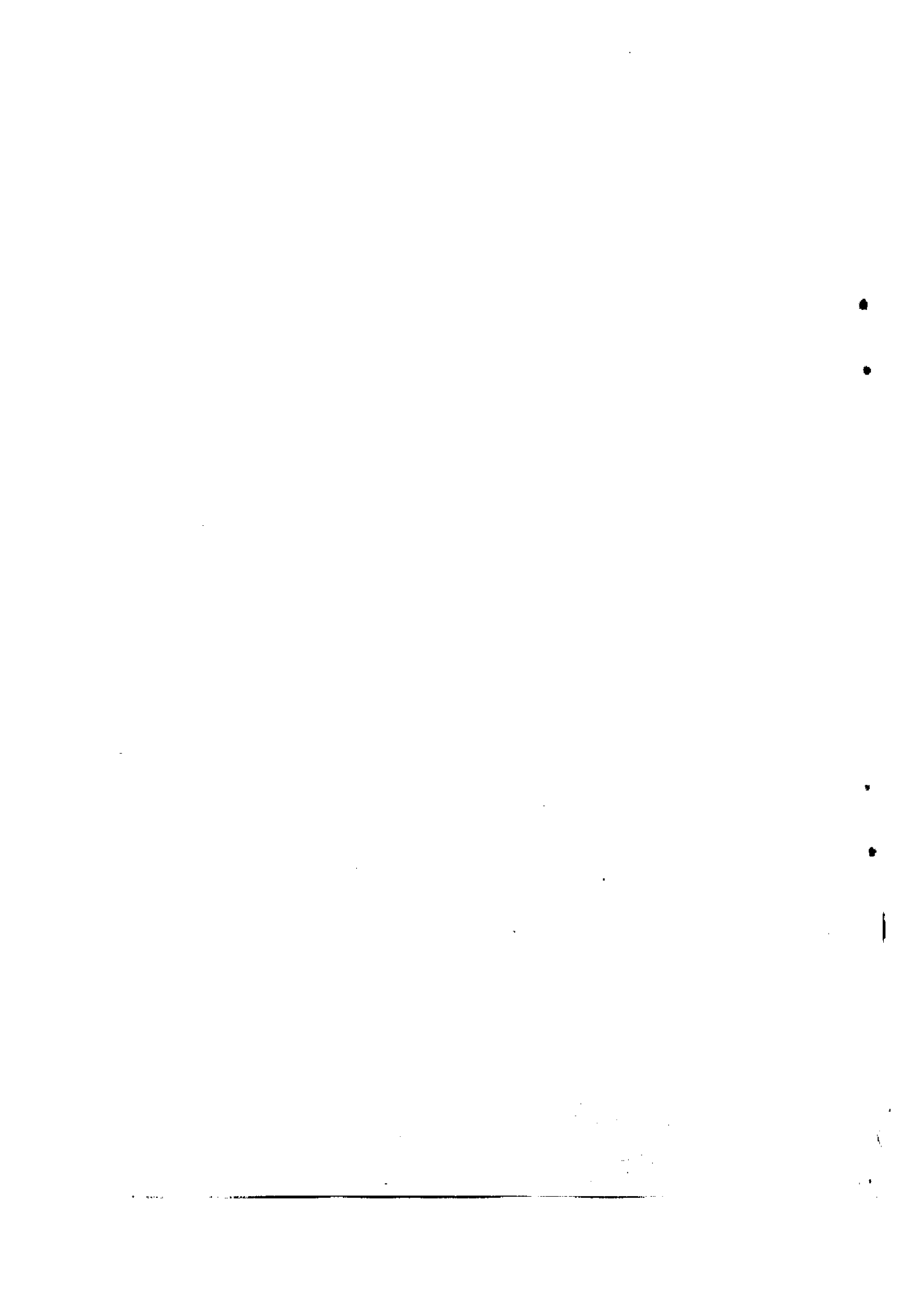
(三) 临床表现: 性别无差异。年龄: 80%发生于1岁以内, 90%见于2岁之内。成人少见。发病部位: 主要发生于颈部, 故有人称为颈部囊状水瘤。亦可发生于面部、腋下及胸腹部, 偶有发生于腹腔内者, 亦即肠系膜、大网膜囊肿之一种。瘤体大小不一。发生在浅表部位者可呈柔软或充盈状之肿块。透光试验阳性。一般生长缓慢。发生在纵隔者可压迫气管支气管致呼吸困难。本例发生于椎管内硬膜外, 引起椎管扩大。推压马尾, 影响神经功能, 引起大小便失禁及马鞍区感觉减退。一个囊性水瘤, 能使骨性椎管扩大殊属少见, 此可推测其病程较长, 远非半年。

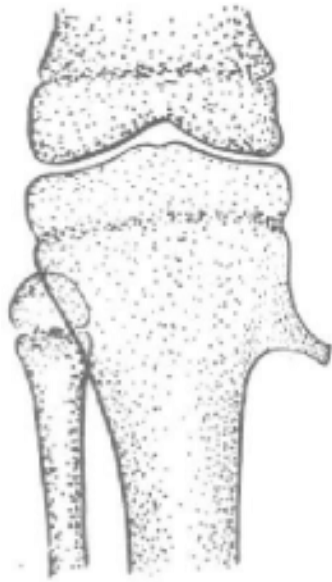
(四) X线诊断: 一般病例根据临床表现及抽出淋巴液即可确定诊断, 勿需行X线检查。有的为确定手术范围亦可行碘水造影。发生于特殊部位者, 则应视其临床重要性进行适当X线检查。如本例开始没有引起重视, 只考虑骶椎隐裂, 造影后始认为占位性病变。

(五) 治疗: 以手术切除为宜。

主要参考资料

- 1、中国医学科学院：肿瘤病理学图谱，第一版，人民卫生出版社，北京，1974。
- 2、天津市人民医院：肿瘤病理诊断，第一版，天津人民出版社，1974。
- 3、世界卫生组织(W.H.O.):肿瘤国际组织学分类，浙江医科大学病理学教研组译，1975。
- 4、周连圻：骨肿瘤，上海科技出版社，1964。
- 5、曹来宾：骨与关节X线诊断学，修订版，青岛医学院，1977。
- 6、李景学：骨与关节X线诊断讲义，1973。
- 7、吉林省卫生局：肿瘤的诊断与防治，第一版，吉林人民出版社，1973。
- 8、天津医学院附属医院放射科：临床X线诊断学，第一版，天津人民出版社，1976。
- 9、第二军医大学第一附属医院放射科：骨肿瘤X线图谱，第一版，1977。
- 10、上海第一医学院：X线诊断学，第一版，上海科学技术出版社，1978。
- 11、Lichtentsein, L.: Bone Tumors, 4th ed., Mosby, St. Louis, U.S.A., 1972.
- 12、Netherlands Committee on Bone Tumors, Radiological Atlas of Bone Tumors, Vol. II, Mouton, Hague.
- 13、Shanks, S.C.: A text Book of X-Ray Diagnosis (Four Volumes).
- 14、阿部光俊：骨肿瘤X线诊断学，第一版，江南堂，东京，1975。
- 15、各种期刊：(从略)。

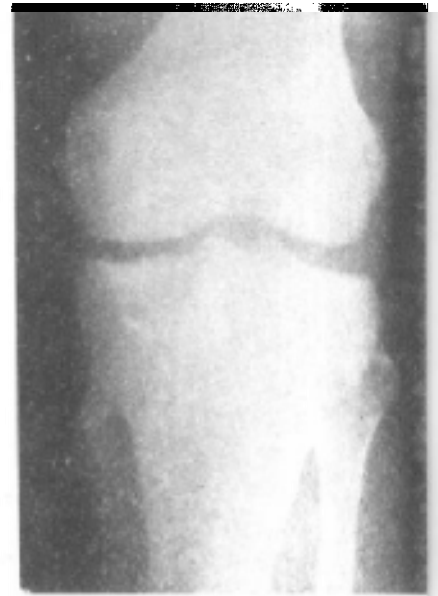




← 图 1

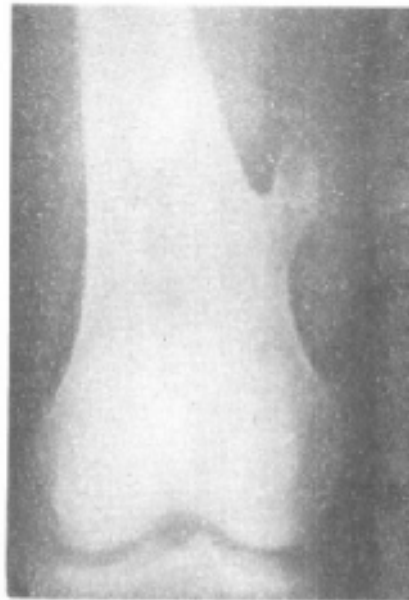
单发性骨软骨瘤

右胫骨上端内侧锥形骨突起，端部细，顶部平。



↑ 图 2 单发性骨软骨瘤

左胫骨上端内侧带蒂状骨突起，端部呈圆顶状。



← 图 3 单发性骨软骨瘤

左股骨下端外侧带蒂之骨突，背离关节生长。

↓ 图 4 髌骨单发性骨软骨瘤

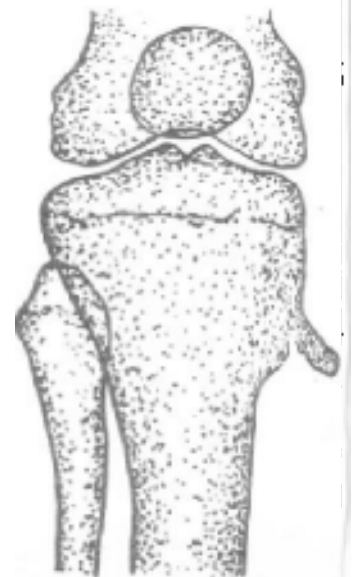
右髌骨外上缘呈菜花状骨突起。

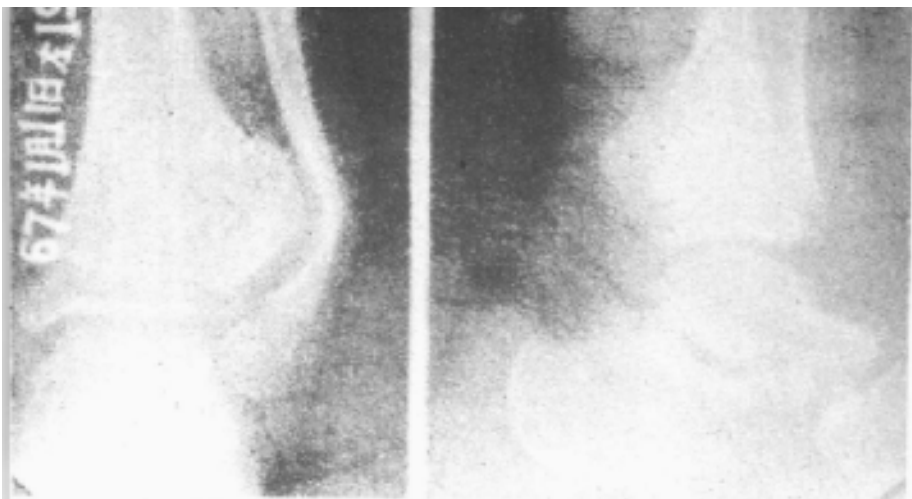


→ 图 5

胫骨单发性骨软骨瘤并骨折

右胫骨单发性骨软骨瘤，外伤后剧痛，可见基底部不全骨折。





↑ 图6 胫骨广基型骨软骨瘤

左胫骨下端外侧广基骨突起，顶端有钙化，压迫腓骨弯曲并发不全骨折。



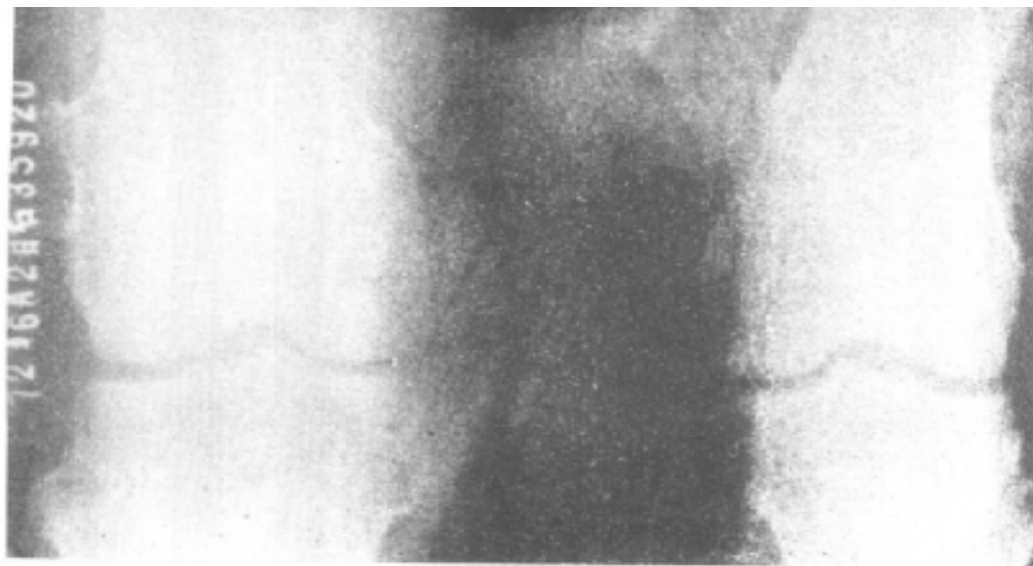
↑ 图7 胫骨踝上突

左胫骨下1/3 背缘与胫骨突起，基底较宽，密度均匀一致，无骨皮质及松质骨之分。



← 图8 多发性骨软骨瘤

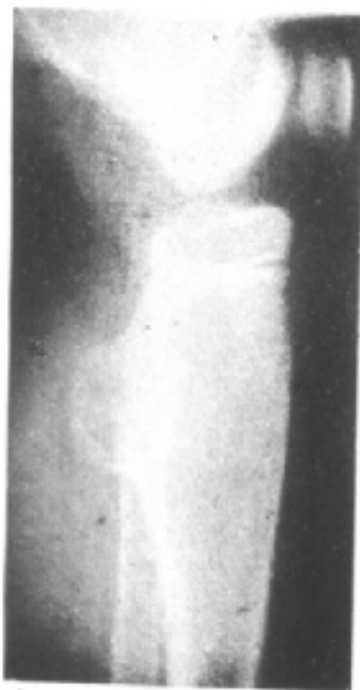
右股骨下端内、后侧及胫腓骨上端多个大小不等的瘤体，形状极不规则，股骨下端增粗。



① ↑ 图9 多发性骨软骨瘤
左股骨下端共有4个瘤体，小者呈锥形，最大的一个顶端向上似一蘑菇。



↑ 图10 多发性骨软骨瘤。
右手小指第一节指骨近端外侧有一核桃样骨突起，致小指不能并指，该例膝部还有多个瘤体。



↑ 图11 胫骨上端多发性骨软骨瘤
右胫骨上端后侧呈核桃状骨突起，骨干增粗，股骨亦有瘤体，如箭头所示。



↑ 图12 胫骨多发性骨软骨瘤
右胫骨下端向前后及内侧突出，骨端不规则增粗。



↑ 图13 肱骨多发性骨软骨瘤
左肱骨干呈核桃样膨大，该例膝部及手均有多发之骨软骨瘤。



← 图14 多发性骨软骨瘤

尺骨增粗缩短，桡骨畸形，尺桡骨下端骨性联合，前臂及腕关节畸形。

↓ 图15 手多发性骨软骨瘤

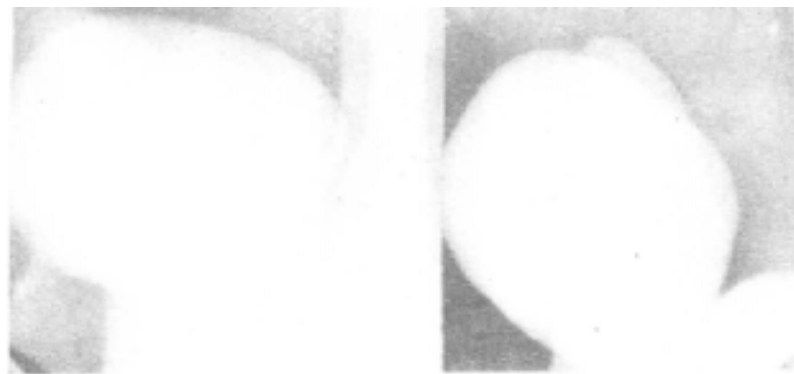
左尺桡骨，右桡骨下端及指骨多发性骨软骨瘤，右拇指呈多指畸形。



↓ 图16 双膝多发性骨软骨瘤

双股骨下端及双胫腓骨上端多发骨软骨瘤，与图15为同一病例。





↑ 图17 外生软骨瘤

右拇指包块22年。拇指旁肿块，边缘光滑整齐，内有大量斑片状钙化，中心部较密集。



↑ 图18 内生软骨瘤

左无名指基节内侧1.5×1厘米之膨胀性阴影，内缘菲薄如纸，呈小气球状。

↓ 图20 股骨内生软骨瘤

股骨下段增粗，内有不规则增生破坏，内侧骨皮质压缩萎缩，病理骨折。

↓ 图19 胫骨单发内生软骨瘤

右胫骨上段偏心性骨缺损，周围硬化。

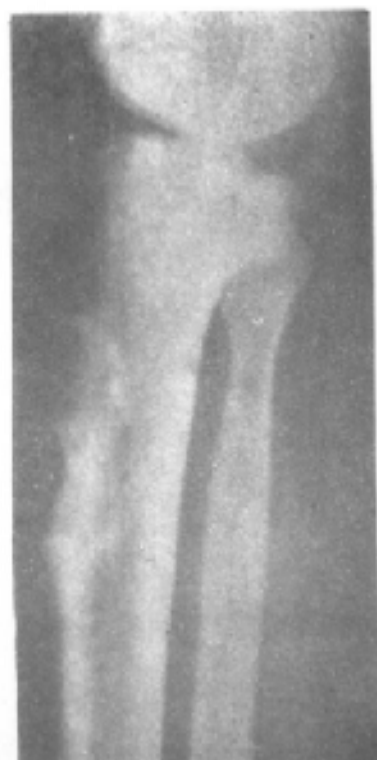
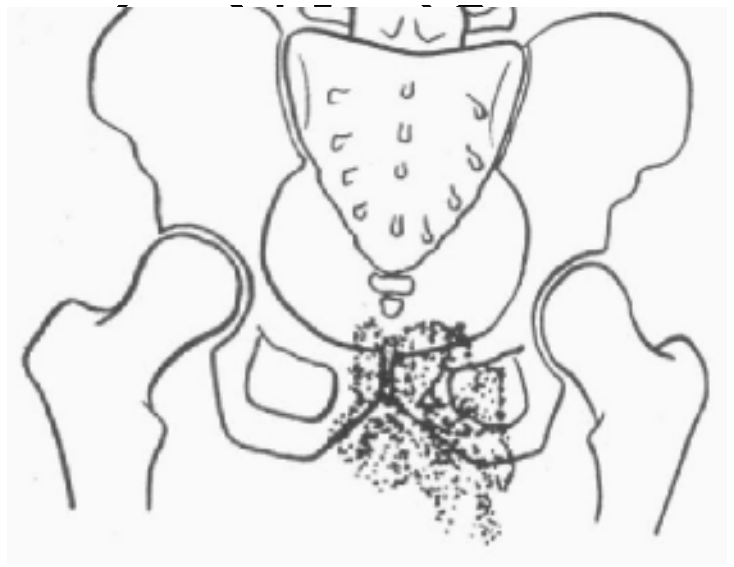




图21 第一颈椎软骨瘤

第一颈椎后侧（手术见右侧后弓）倒锥形骨突，边缘不规整，密度不均匀。切除标本重150克。



↑ 图22 坐骨软骨瘤

左坐骨菜花状钙化块，密度极高，边缘不规则。

↓ 图23A 手多发性内生软骨瘤

右手掌、指骨多发性病变。



→ 图23B

手多发性软骨瘤

右手第4掌骨及无名指第1、2节指骨多发性，大小不一的透光区。第一节指骨近段内侧面骨皮质断裂，肿瘤突入软组织。



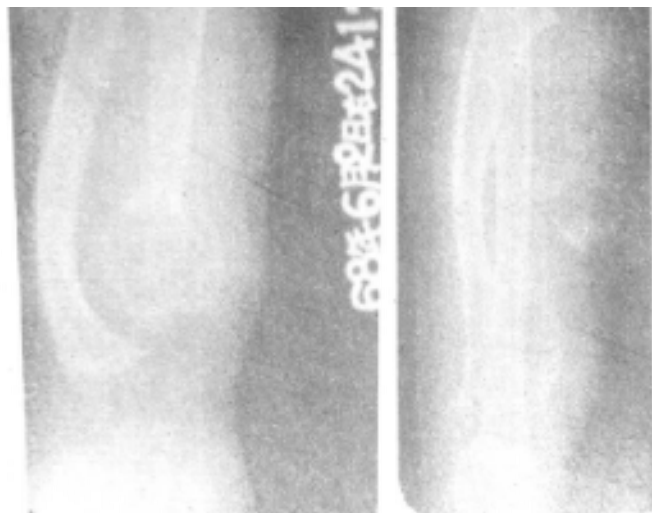
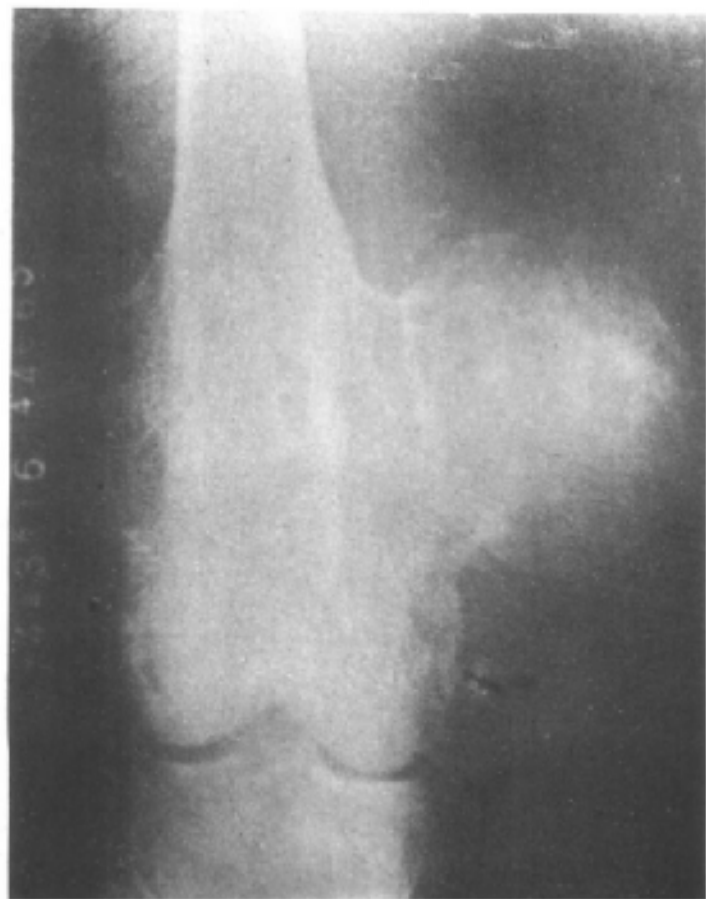


↑ 图24 奥利尔(Ollier)氏病

右肱骨两端不规则缺损，上端呈喇叭口状，无骨骺可见。

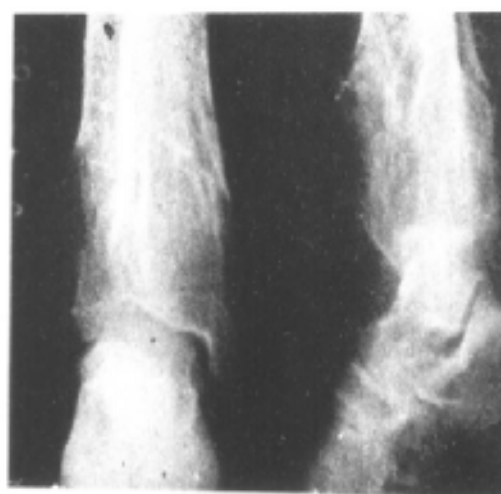
↓ 图26A 股骨下端多发性软骨瘤

右股骨下端内侧肿瘤似皮球状。



↑ 图25 骨软骨型Ollier氏病

右尺骨下端膨胀畸形，骨结构紊乱，尺骨弯曲缩短，桡骨长，亦有弯曲，尺桡关节分离。



↑ 图26B 与26A为同一病例，右肘肱骨下端病变。

↓ 图26C 与26A为同一病例，右足之病变。

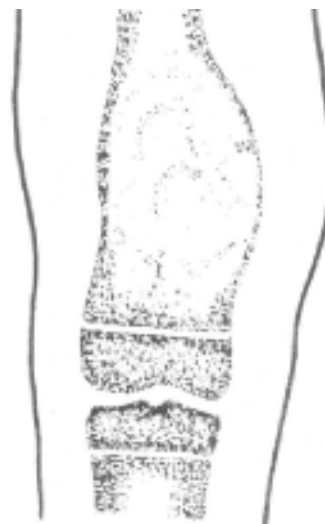




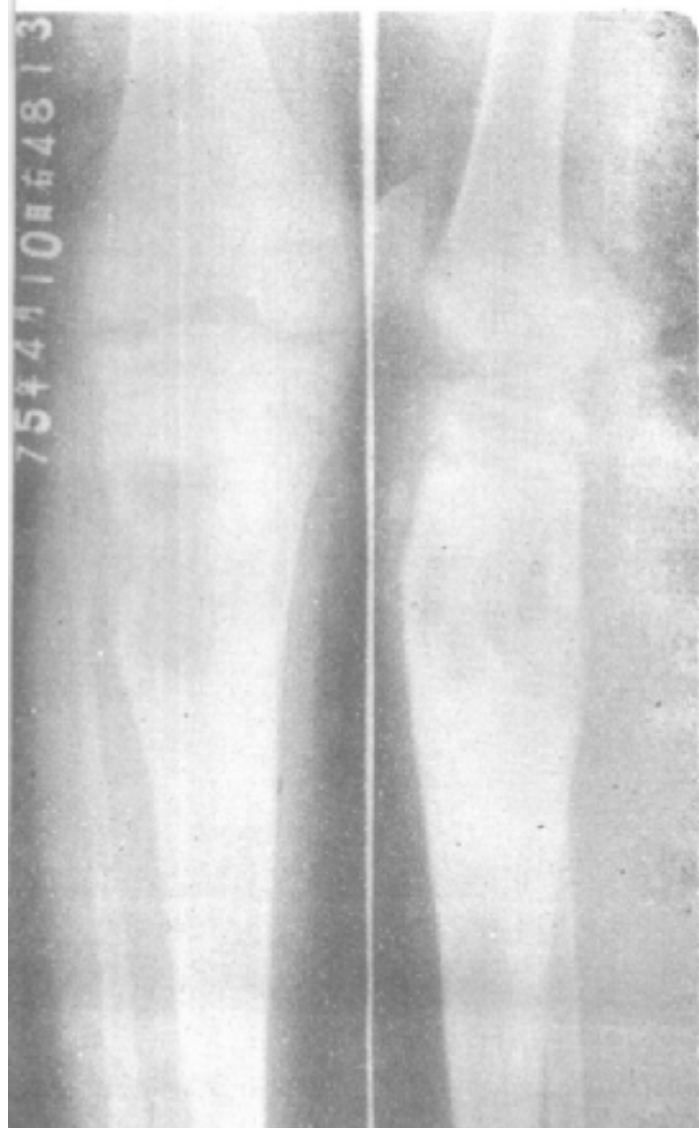
↑ 图27 马富西 (Maffucci) 氏综合征
右足第2趾骨及第1、2趾骨多发性软骨瘤，趾、趾部多个静脉石。



↑ 图28 良性软骨母细胞瘤
腰椎上端膨胀增大，内有不规则骨破坏。



↑ 图29 股骨软骨粘液样纤维瘤
左股骨下端略偏心性分房样透光区，骨干膨胀，骨皮质变薄。



← 图30 桡骨软骨粘液样纤维瘤
右桡骨上端6×4厘米分房样透光区，内有密集的钙化点，病变偏心性生长。

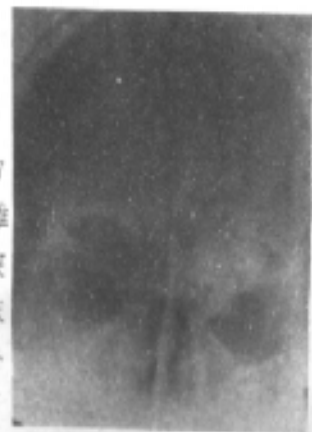


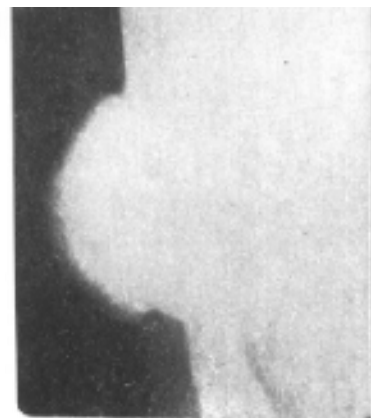
↑ 图31 额窦骨瘤
右额窦椭圆形致密影边缘光滑。

→ 图32

筛窦骨瘤

左眶内上部7—8块致密骨块堆积，系自左筛窦突出，边缘清。临床上左眼球被推向下方。





↑ 图33B

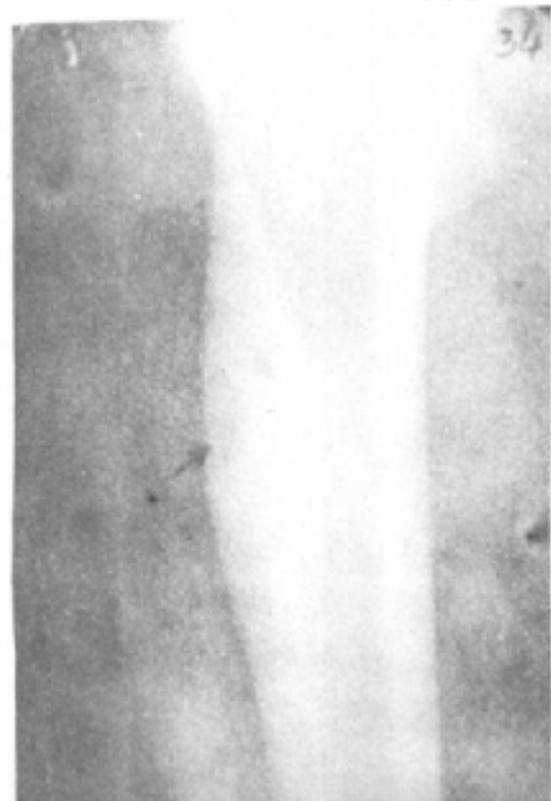
↑ 图33A

图33 乳突部骨瘤

A侧位。 B切位。右乳突部5.5×4.8厘米骨性突起，密度极高，外缘光滑整齐。切位之顶部略呈碎裂状。

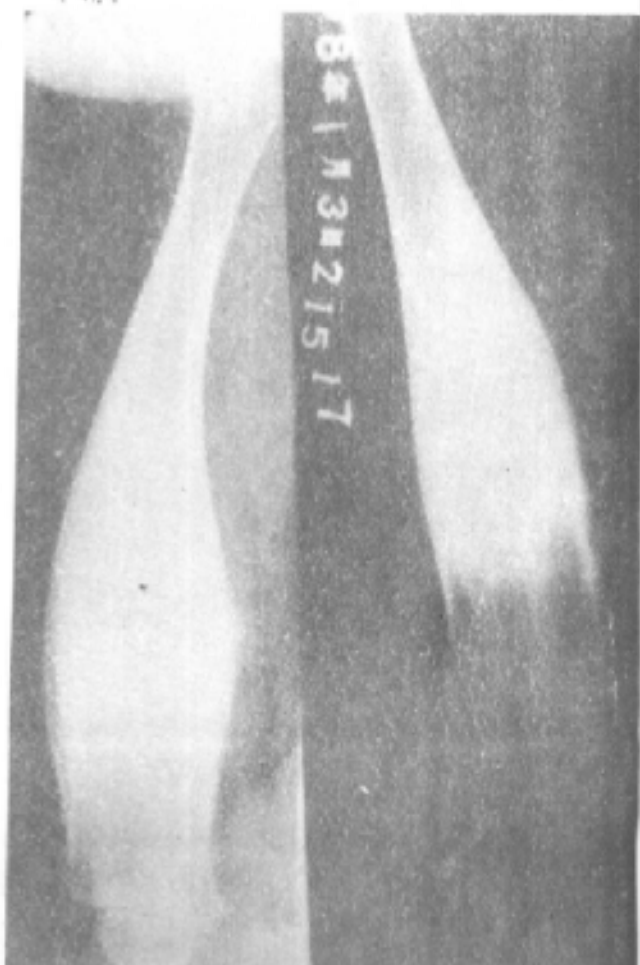
↓ 图34 股骨骨样骨瘤

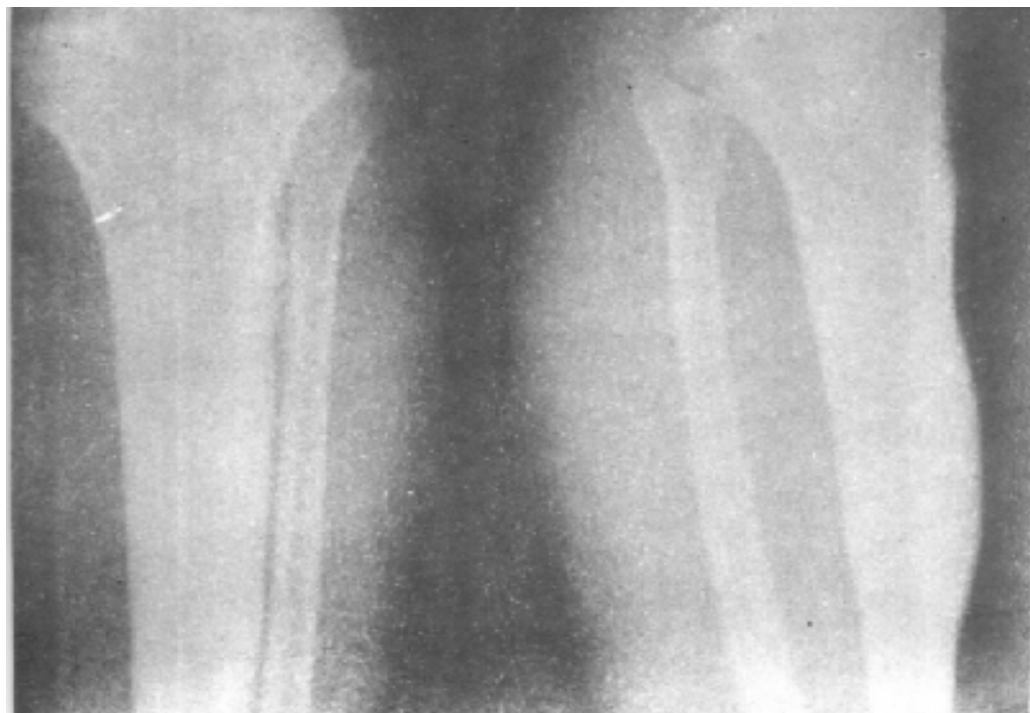
右股骨上段外侧骨质明显增厚，边缘光滑整齐，增厚之骨质内有一0.7×0.5厘米之透光区，即瘤巢，如箭头所示。



↓ 图35 股骨骨样骨瘤

左股骨中下段增生硬化，骨干显著增粗，瘤巢不清。





↑ 图36 胫骨骨梅毒

左胫骨骨干中部前缘骨质明显增生硬化，略呈军刀骨状。

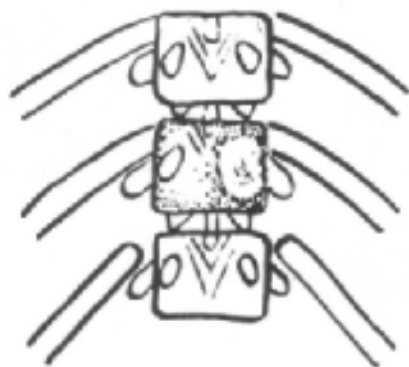


图37 甲下骨瘤

左跗趾末节趾骨内前侧骨性突起，表面凹凸不平，因有感染，内有一小死骨，趾骨远段密度增高，周围软组织肿胀。

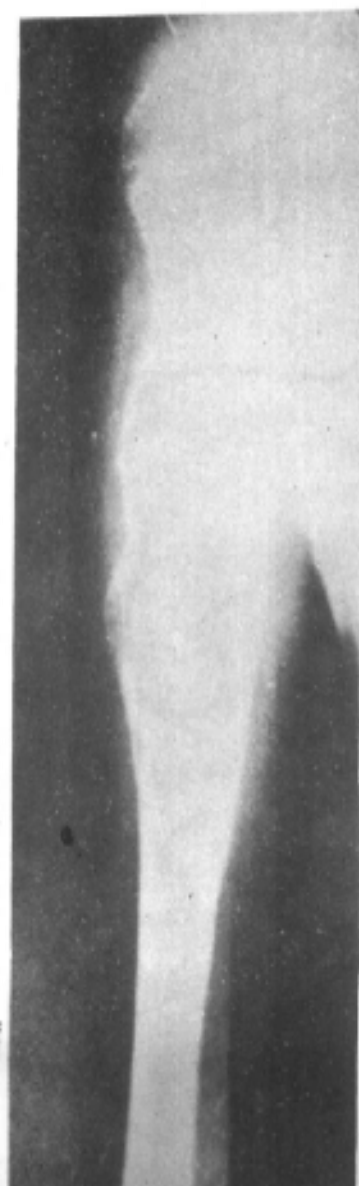
↓ 图38 良性骨母细胞瘤

胸10椎体左侧溶骨性破坏，椎弓根消失，椎体外形正常。



→ 图39 骨化性纤维瘤

肱骨病变，似拉长了的骨囊肿。





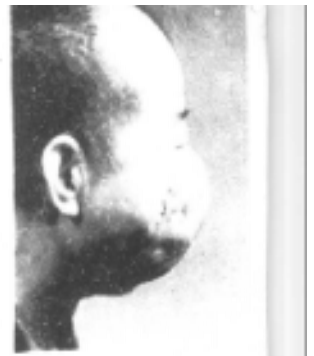
↑ 图40A 上颌骨骨化性纤维瘤

右上颌骨蚕豆样致密骨块堆积成圆形团块，密度不均匀。

→ 图40B

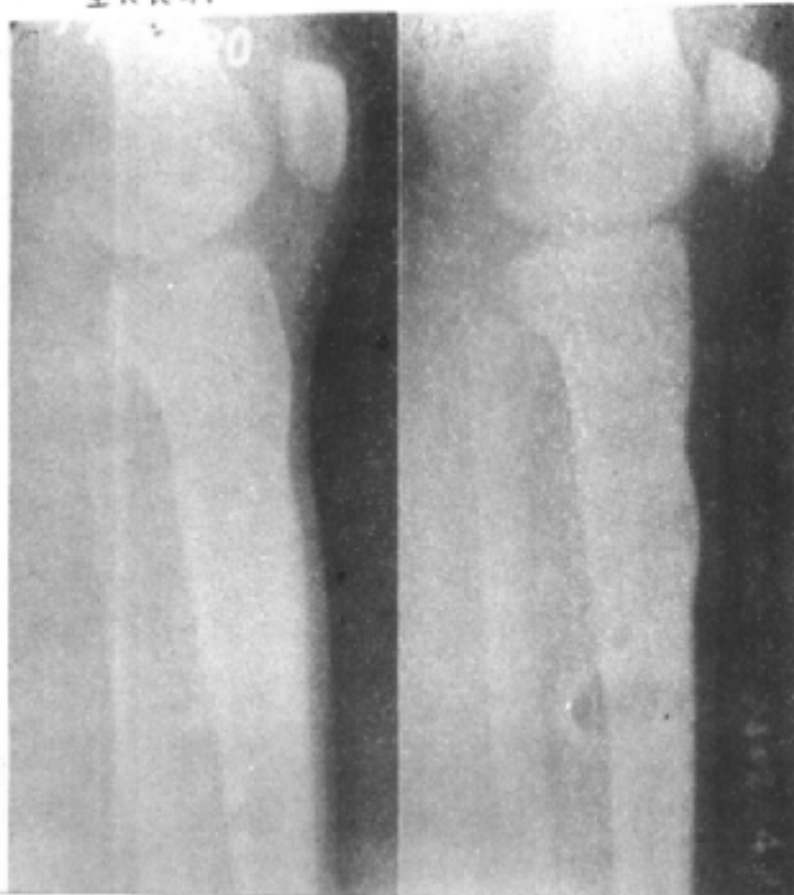
上颌骨骨化性纤维瘤

右面部明显肿胀，肿胀之顶部肿瘤骨质由破溃处外露。



↓ 图41A、B 胫骨非骨化性纤维瘤

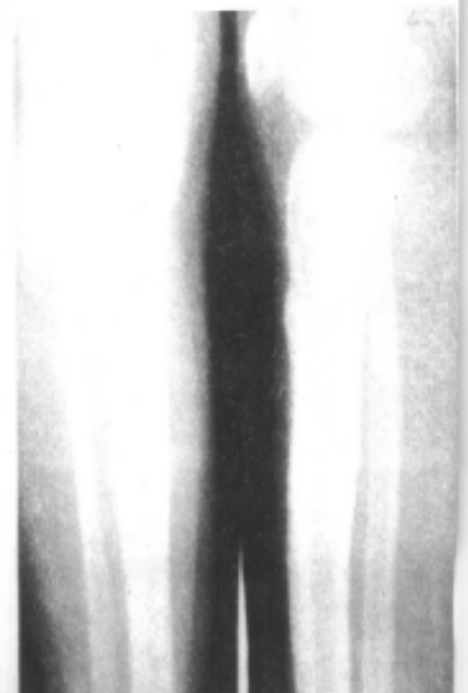
左胫骨上段偏心性不规则骨缺损，周边硬化，内缘不整齐，手术搔刮，三年后复查，病变区骨质生长良好。



↑ 图42A ↓ 图42B

图42A、B 胫骨非骨化性纤维瘤

右胫骨上段前缘斜行骨结构紊乱区，长6厘米，皮质增厚，髓腔变窄，手术部分切除，10年零3个月复查，骨质生长良好，左侧胫骨亦有同样病变，行同样手术，复查已痊愈。





↑ 图43 韧带性纤维瘤

胫骨下端呈膨胀性略呈分房样透光区，骨皮质变薄。



↑ 图44 股骨下端巨细胞瘤

右股骨下端巨大溶骨性破坏，肿瘤呈皂泡状改变，外周较中央部多，周围有断续不连之骨壳，有巨大软组织块，骨干似插入肿瘤内。



← 图45

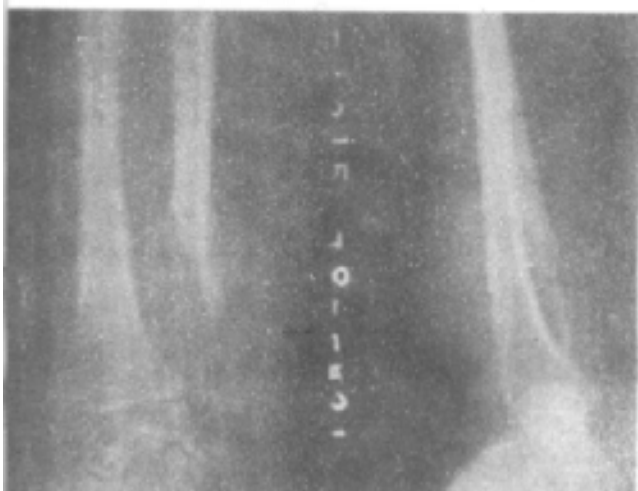
股骨巨细胞瘤

右股骨下端外侧皂泡状阴影，外周多于中央部，外缘有骨壳形成，股骨髓有纵形骨折线。



↑ 图47 肱骨巨细胞瘤

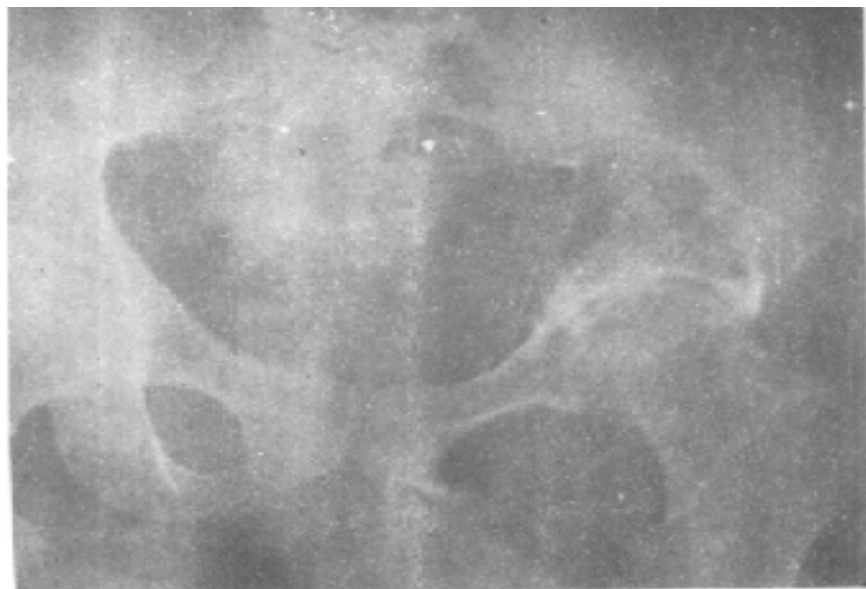
整个肱骨干呈广泛皂泡状阴影，似动脉瘤样骨囊肿表现。



← 图46

尺骨巨细胞瘤

右尺骨下端溶骨性破坏，内有不规则骨间隔，呈细小皂泡状，局部软组织肿胀。



↑ 图48 骨盆巨细胞瘤

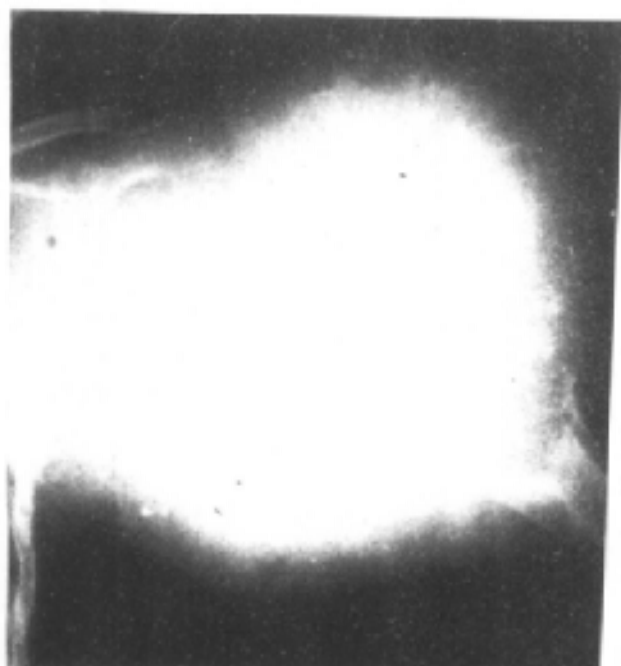
左侧坐骨全呈皂泡状改变，髌骨呈溶骨性破坏，病变并侵及股骨头及颈。



→ 图49A、B. 距骨巨细胞瘤

A. 距骨呈囊状骨破坏，曾误诊为距骨结核。

B. 手术刮除，复查见骨质生长良好。



← 图50 巨细胞肉瘤

左肱骨上段溶解消失，出现横径大于直径的如几头大之肿块，密度增高，上部有絮样瘤骨及瘤软骨，周边有残存之皂泡影，骨膜三角典型，骨干似插入肿瘤内，关节面大部保留。



A

B

↑ 图51 指骨巨细胞瘤

左手小指第一节指骨高度膨胀，骨皮质消失，代之以菲薄骨壳，内为细小皂泡状阴影，软组织肿胀。掌指关节及指间关节未受侵犯。

图52A、B. 颈椎巨细胞瘤

A. 颈₄椎体明显破坏，变宽而扁，齿突破坏消失，环椎下缘受侵并向前移位。咽后软组织肿胀，曾误诊为颈椎结核。

B. 术后一年复查，病变区骨质生长良好。



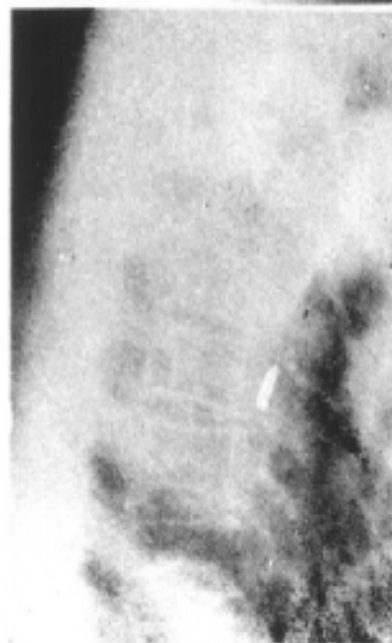
↓ 图53 颈椎巨细胞瘤

本例与图52比较：颈₄椎体与附件呈皂泡状改变，椎间隙消失。



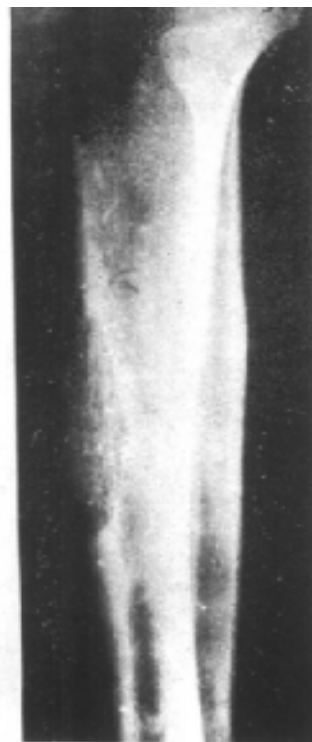
↑ 图55 颅骨血管瘤

左颞部肿块，内有放射状骨针。



↑ 图54 脊椎血管瘤

胸₇椎体内为栅栏状骨纹，中部明显，椎体后部及附件呈网眼状。



→ 图57 股骨血管瘤
左股骨下段囊状骨破坏，周围有反应性骨增厚（此即例1）。



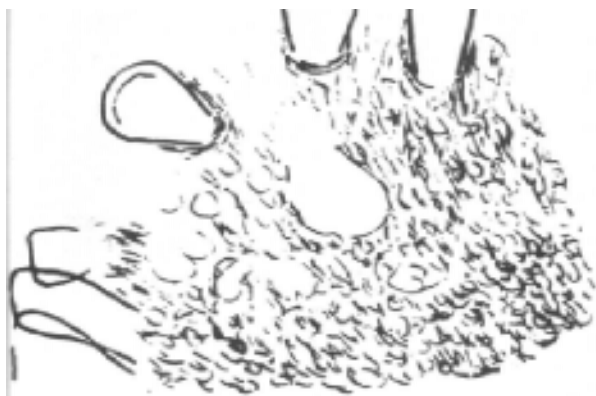
↑ 图56 胫骨血管瘤
右胫骨上部前缘骨皮质内栅栏状骨纹（即例2）。



← 图58 尺骨血管瘤
右尺骨不规则多囊状骨破坏，呈膨胀性浸润性生长，有骨膜三角形成。

↓ 图59 肱骨血管瘤
左肱骨下端呈大小不等皂泡状改变，X线误诊为巨细胞瘤。





← 图60 上颌骨血管瘤
骨质呈蜂窝状破坏，牙齿分离。

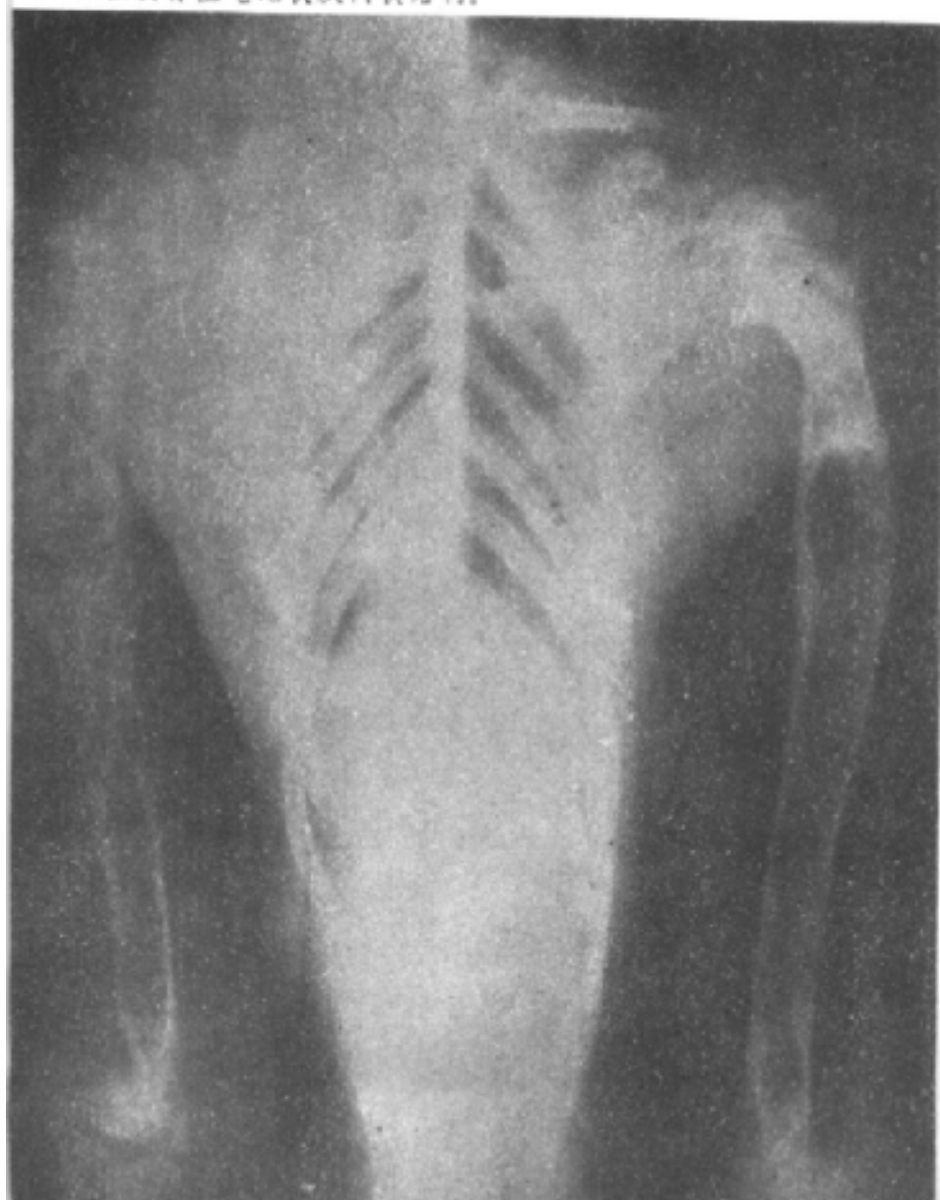


↑ 图61 血管球瘤

左手食指中节指骨远端
豆粒大透光区，边缘光滑整
齐；近端亦有一个透光区。
软组织肿胀。

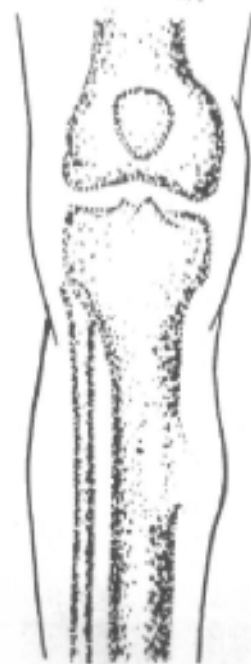
↓ 图62 骨淋巴管瘤

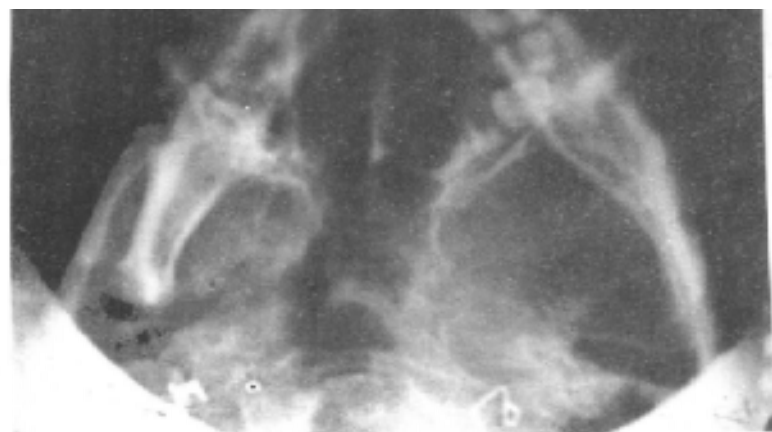
双肱骨广泛溶骨性破坏，骨皮质变薄，骨干弯曲变形，
松质骨呈皂泡状及网状结构。



↓ 图63 胫骨神经纤维瘤

胫骨干椭圆形透光区，
内侧突入软组织内。





↑ 图64 神经鞘瘤

左侧棘孔、卵圆孔消失，左蝶骨大翼处骨质侵蚀性破坏，周围有一硬化环，左侧下颌骨升支亦有骨质侵蚀性破坏。



↑ 图66 脂肪瘤

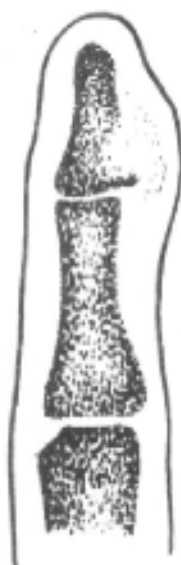
右股骨下段内侧软组织透光区内有丛状骨质增生(箭头所示)。

↓ 图65 神经纤维瘤病

右尺桡骨下段两骨相对处呈不规则侵蚀破坏，边缘硬化。



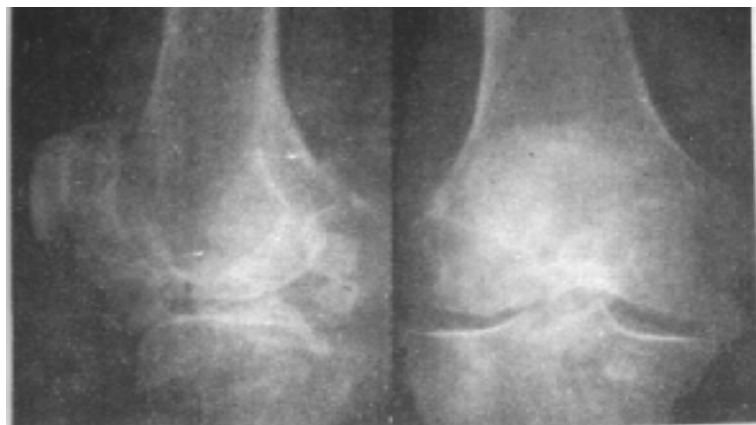
→ 图67 滑膜瘤
末节指骨近端骨破坏，软组织肿胀。



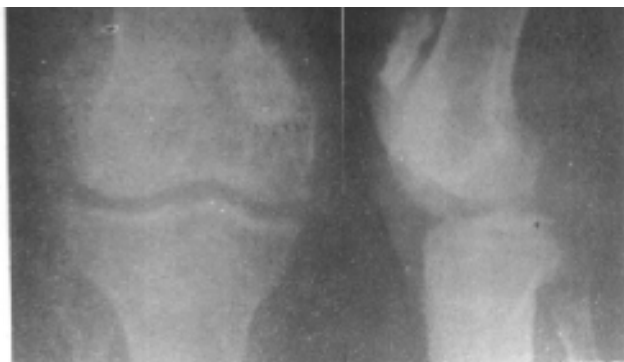
↓ 图68 膝关节骨软骨瘤病

左膝关节多个大似蚕豆，小如粟粒的关节游离体及悬垂体，并有骨性关节炎表现。

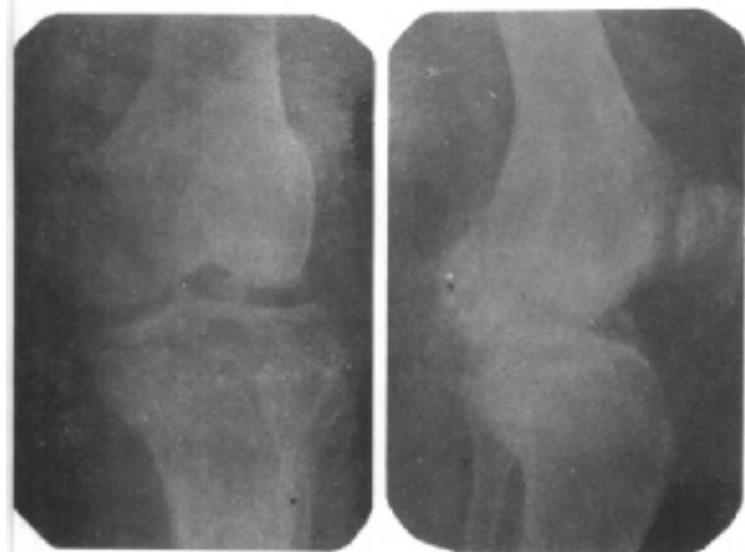




↑ 图69 膝关节骨软骨瘤病



↑ 图70 膝关节骨软骨瘤病
巨大关节游离体，手术标本为3×3×2厘米。



↑ 图71 骨软骨瘤病

关节悬垂体。



↑ 图72 骨软骨瘤病

关节悬垂体。

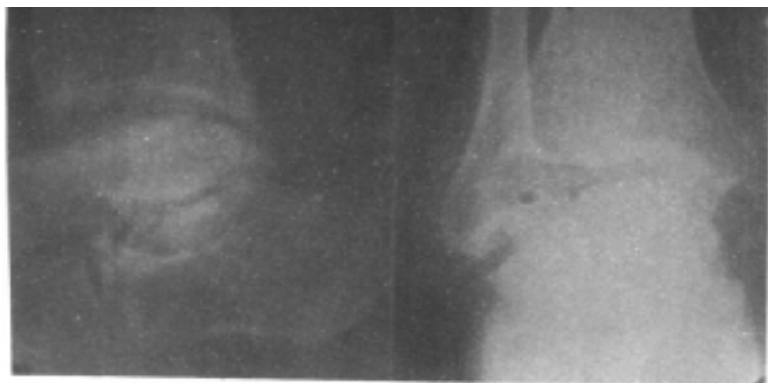


↑ 图73 肘关节剥脱性骨软骨炎



↑ 图74 骨性关节炎

左髌关节骨质增生，间隙变窄。



↑ 图75 大骨节病

右膝关节粗大变形，内有一小游离体。



→ 图76 牙瘤

左下颌体部巨大囊腔内为不规则钙化团块，有的似牙冠，大多为无定形的钙化块，周围有一透光带。

↓ 图79 肱骨软骨肉瘤

右肱骨上段广泛骨质破坏，呈皂泡状改变，内有不规则钙化，软组织肿胀。



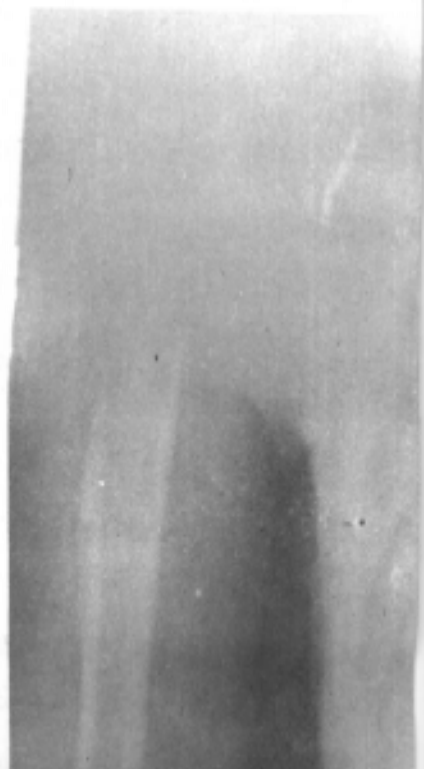
↓ 图81 溶骨型骨肉瘤

右肱骨上段溶解消失，软组织肿胀显著。



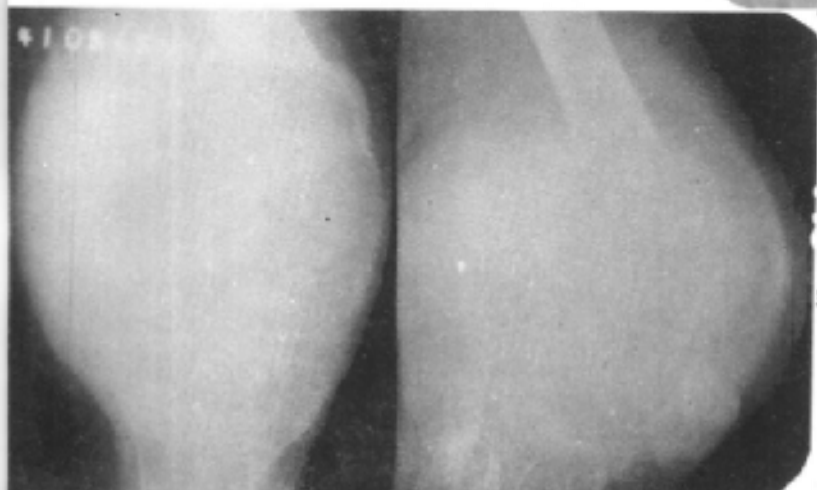
↘ 图80 手指软骨肉瘤

左手无名指第一节指骨溶骨性破坏，软组织极度肿胀。



→ 图83 成骨型骨肉瘤

右股骨下端骨密度显著增高，呈象牙状，少量骨膜增生，软组织肿胀不显著。



← 图82 溶骨型骨肉瘤

左股骨下端溶解消失，关节面尚部分保留，软组织显著肿胀，密度增高。

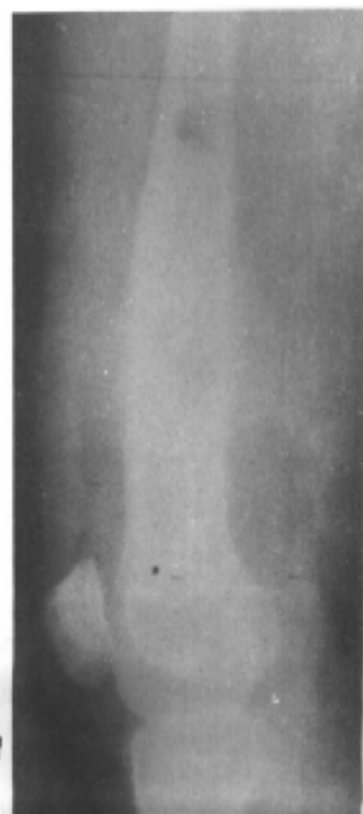


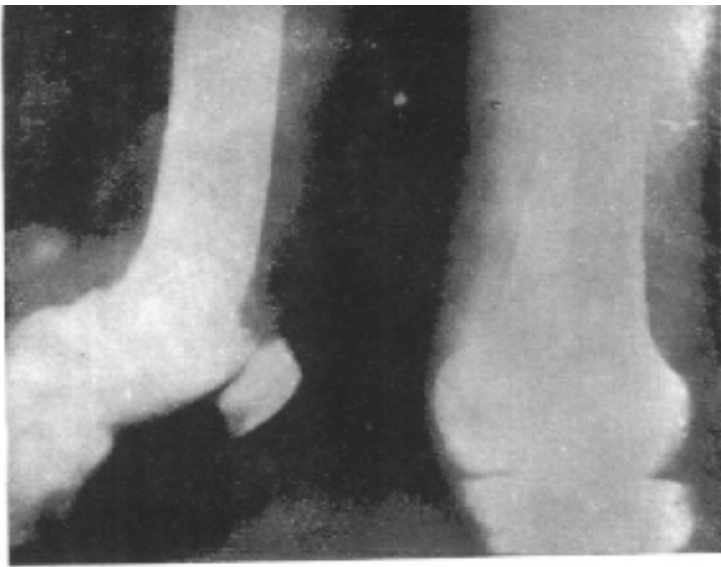
↑ 图84 成骨型骨肉瘤

右股骨下端斑片状成骨，侵犯髓线，进入骨髓。

→ 图85 成骨型骨肉瘤

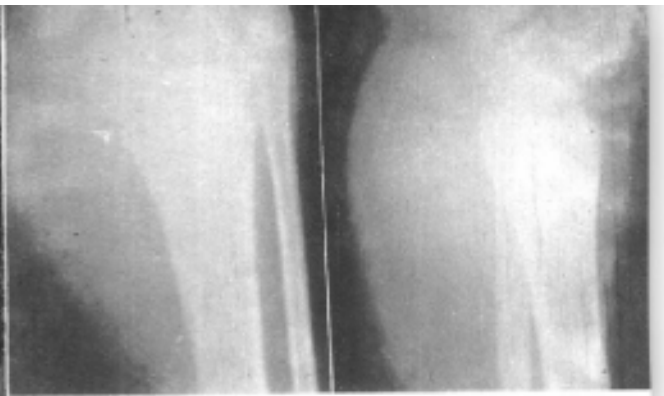
右股骨下段骨密度显著增高，不规则骨膜增生。





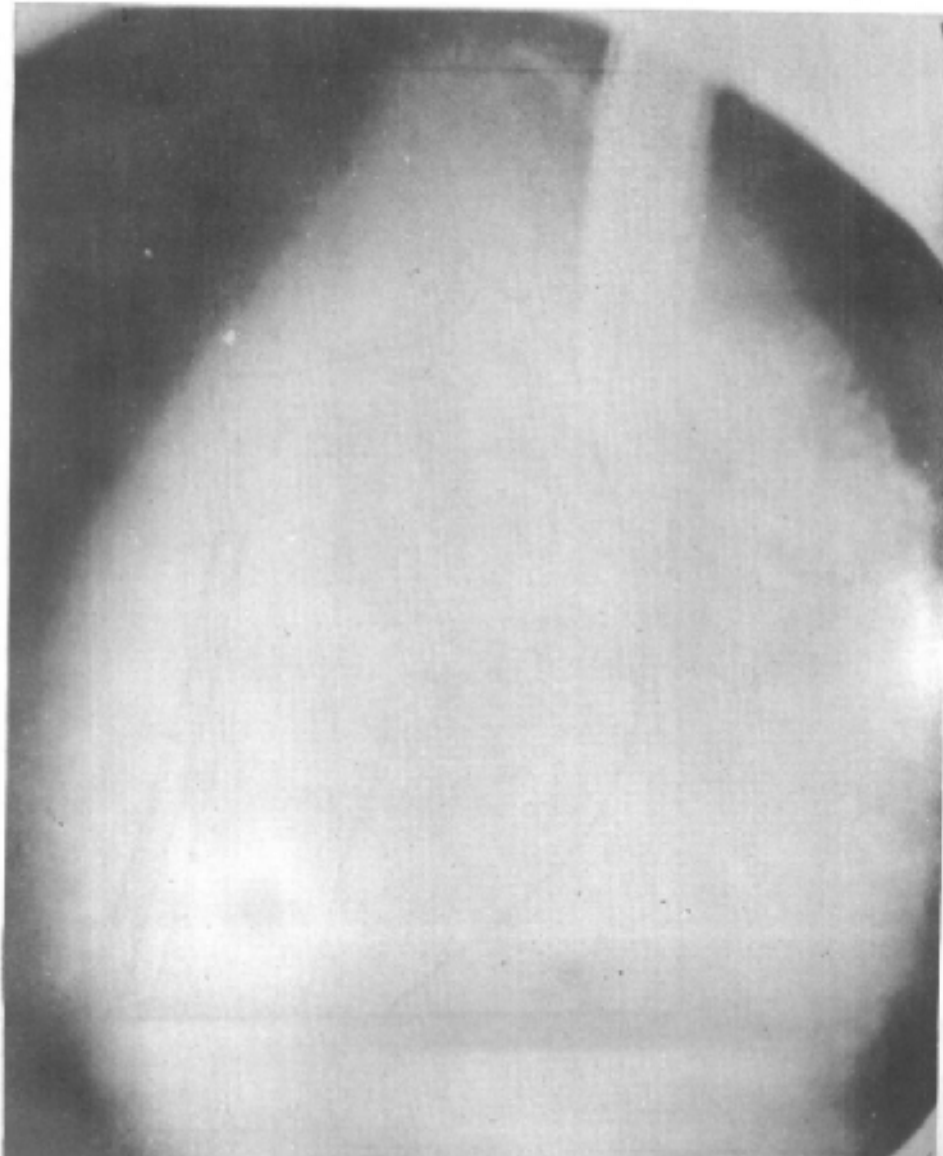
↑ 图86 股骨骨肉瘤

左股骨下端呈溶骨性破坏，中间有枣大之致密瘤骨，呈岛状。



↑ 图87 混合型骨肉瘤

胫骨下端成骨，溶骨混合存在 软组织肿胀及密度增高特别显著。



← 图88 股骨骨肉瘤

大量羊毛状瘤骨及巨大软组织肿块，周径达53厘米。



图89A

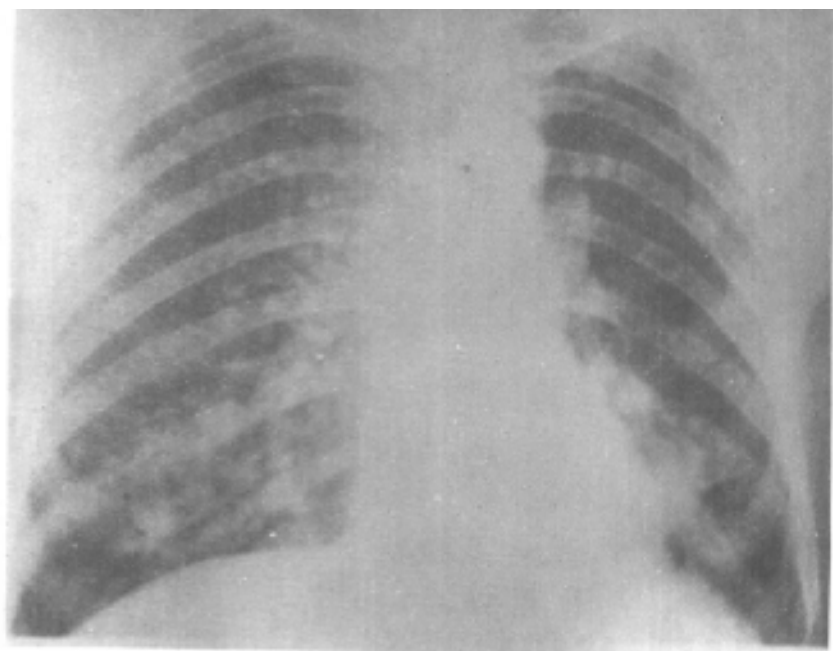


图89B

图89 锁骨骨肉瘤肺转移

A. 左锁骨混合型骨肉瘤。

B. 双肺多发转移灶，右肺野多于左肺野。

图90 胫骨骨肉瘤

A. 68年3月片：右胫骨上端多量成骨，并有放射状骨针。此时病人能拉其叔父步行30里，自觉症状轻微。

B. 68年10月片：右胫骨上端大量瘤骨形成，并有骨破坏，软组织显著肿胀。

图90A



图90B



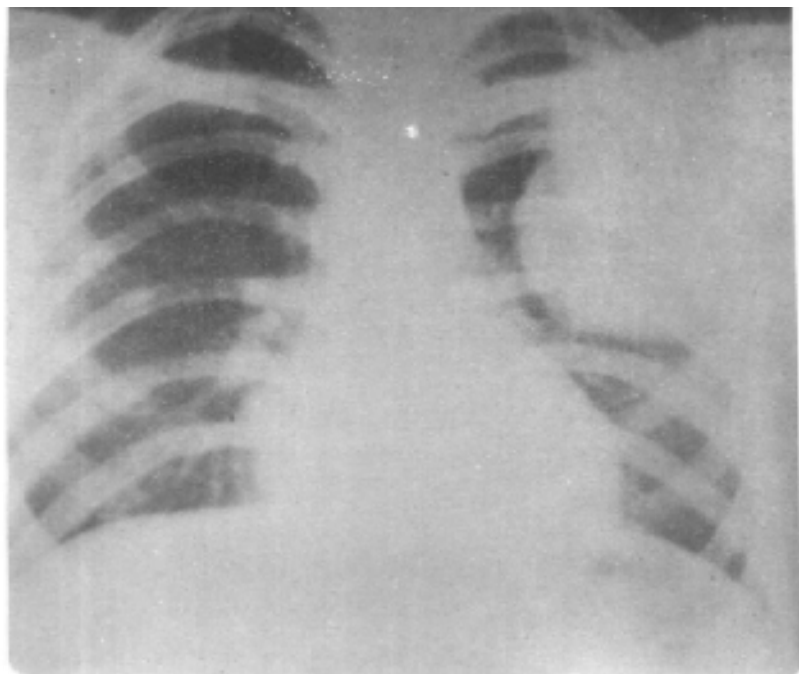
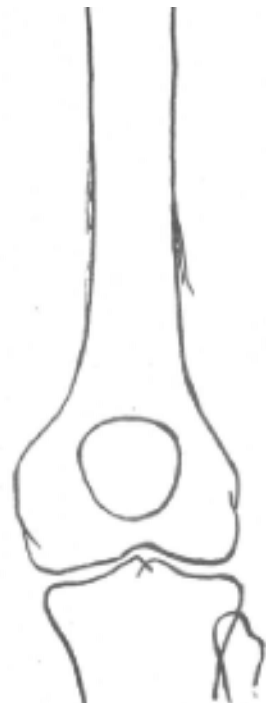


图90C

C: 70年5月片: 发病后26个月胸膜转移灶。



↑ 图91 早期骨肉瘤

左股骨干只有薄的平行
扶骨膜反应, 无肯定骨破
坏, 一月后出现骨破坏。

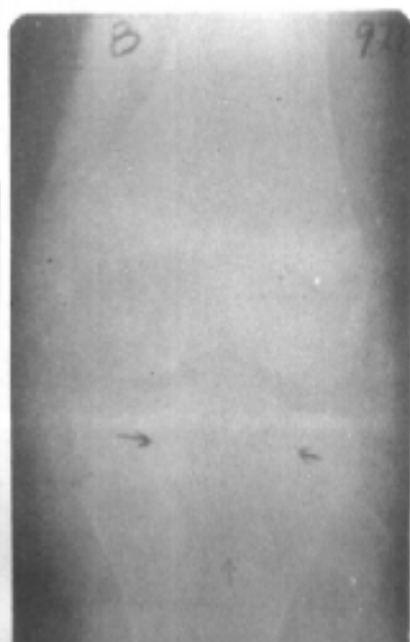
↓ 图92 早期骨肉瘤

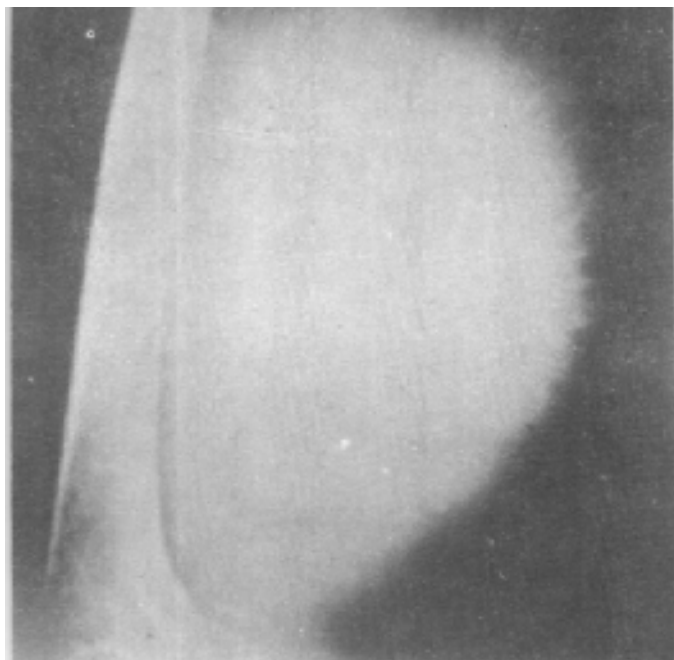
A. 左胫骨上端骨骺部小杏大之透光区, 边缘刚可看出,
诊断为结核, 抗痨治疗5个月。

B. 溶骨破坏区明显, 有核桃大。

图92B

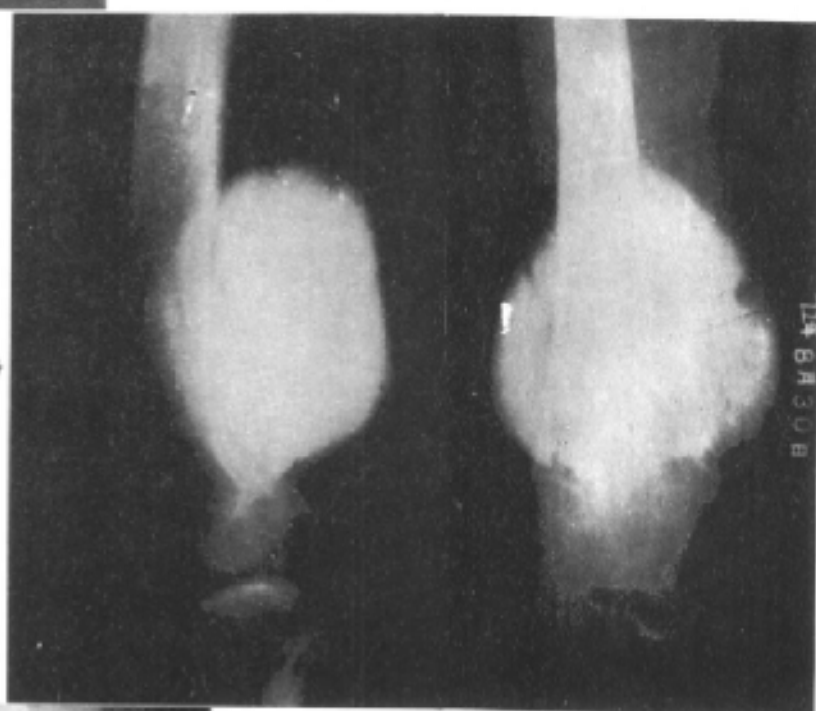
图92A





← 图93 骨外骨肉瘤

右股骨后软组织内见有似羊毛状致密瘤骨，不均匀分布于软组织块内，股骨未受累及。



→ 图94 骨皮质旁肉瘤

股骨下端髓窝部硬化型骨皮质旁肉瘤。



← 图95 骨皮质旁肉瘤

股骨下端髓窝部硬化型骨皮质旁肉瘤。



← 图96

骨皮质旁肉瘤

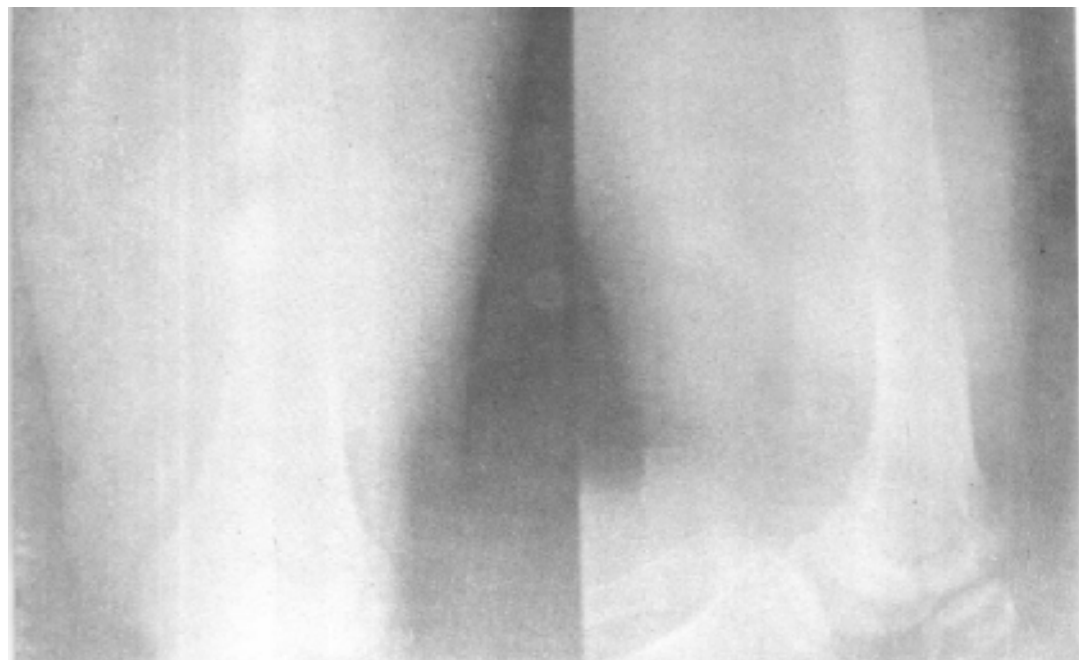
左股骨干骨块型骨皮质旁肉瘤。

↓ 图97

骨皮质旁肉瘤

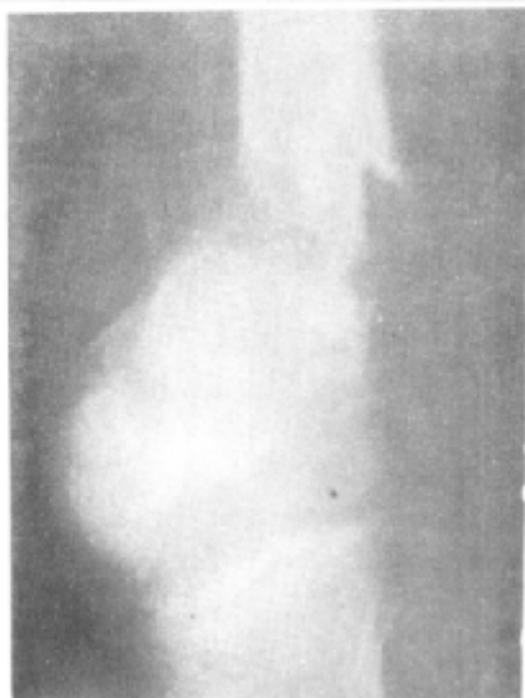
股骨下端混合型骨皮质旁肉瘤。





↑ 图98 纤维肉瘤

右股骨下1/3广泛虫蚀状骨破坏，骨皮质残缺不全，有骨膜增生。

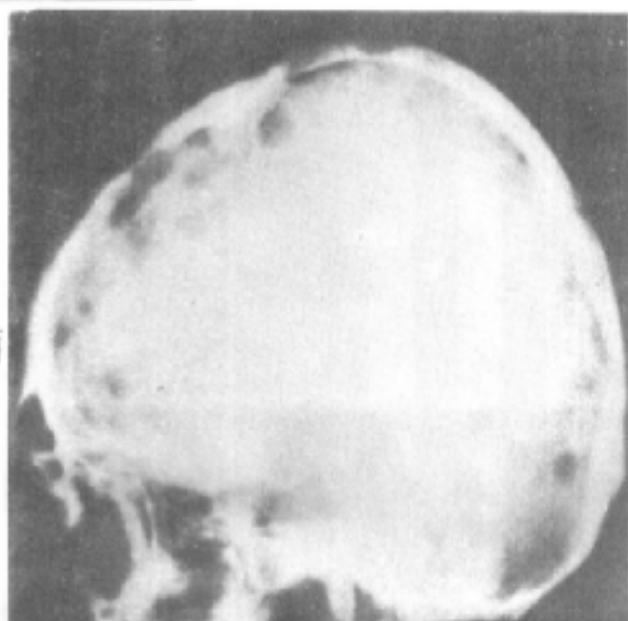


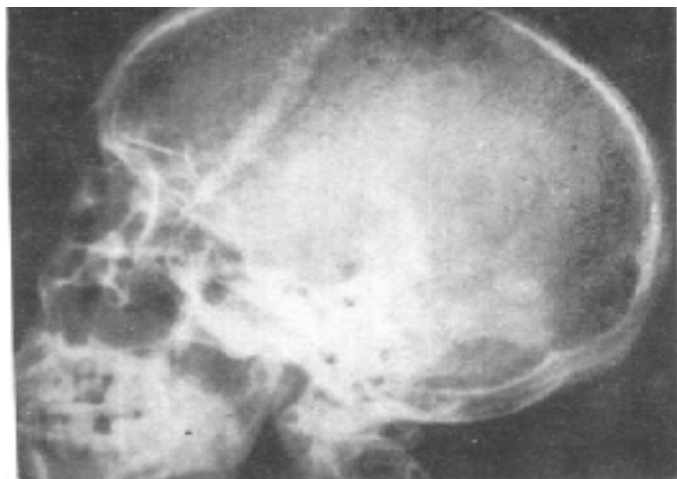
← 图99 粘液纤维肉瘤

右股骨下端溶骨性破坏并病理骨折。破坏区内有一钙化条。

→ 图100 颅骨多发性骨髓瘤

颅骨多发性油滴状骨缺损。





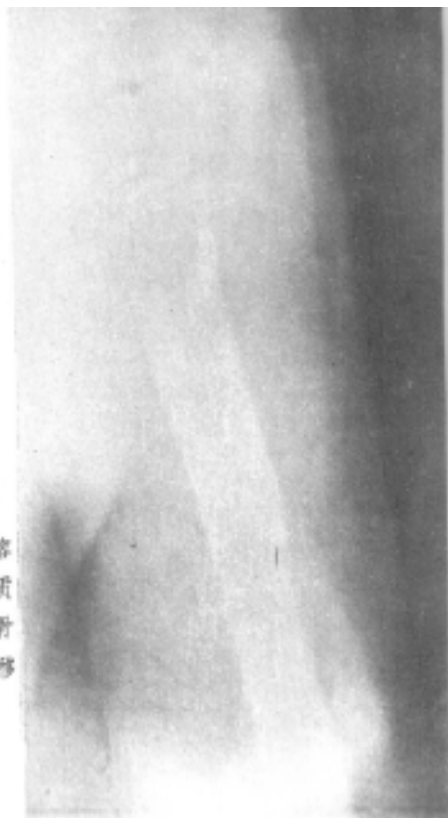
↑ 图100B 颅骨多发性骨髓瘤

枕骨一个较大的，顶骨多个小的穿凿样骨破坏。

→ 图101

长骨骨髓瘤

左肱骨上端、骨干及左肩峰有溶骨性破坏，骨皮质变薄，外科颈处骨折，两断端嵌插移位。



← 图102

单发性骨髓瘤

髓骨呈孤立性溶骨性破坏，边缘不清。

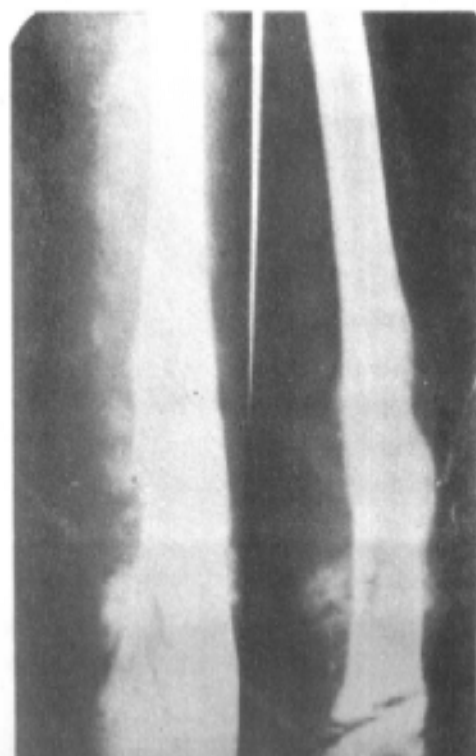
↓ 图104 尤文氏瘤

左股骨下1/3髓腔有虫蚀状骨破坏，周围有层状骨膜增生及骨膜三角，增生骨膜又有破坏。

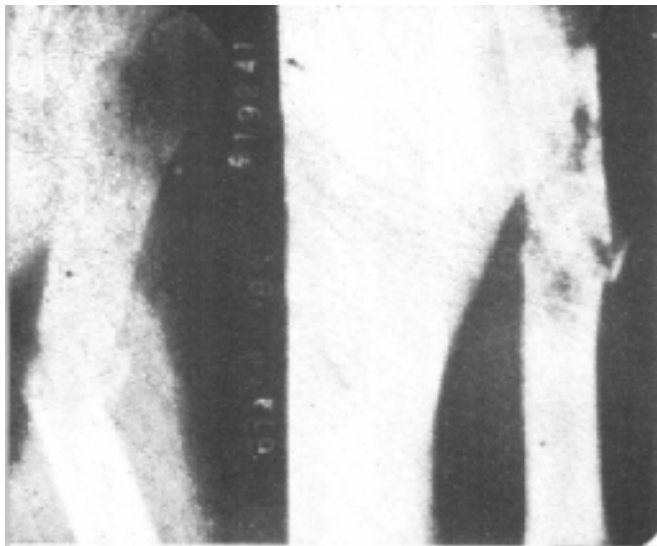


← 图103 肱骨尤文氏瘤

肱骨上段广泛骨质破坏，内侧为重，骨皮质大部消失，少量瘤骨形成，有病理骨折。

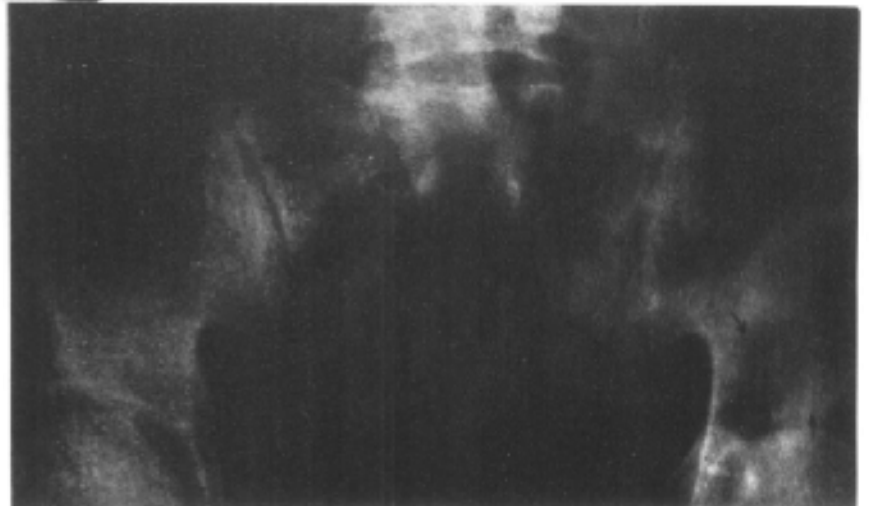


左肱骨上中段不规则虫蚀状骨破坏，骨皮质受侵，骨折后轻度成角畸形。



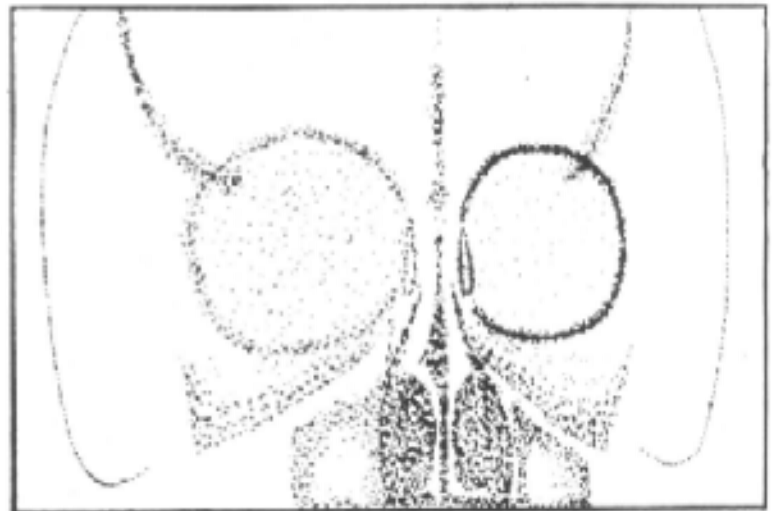
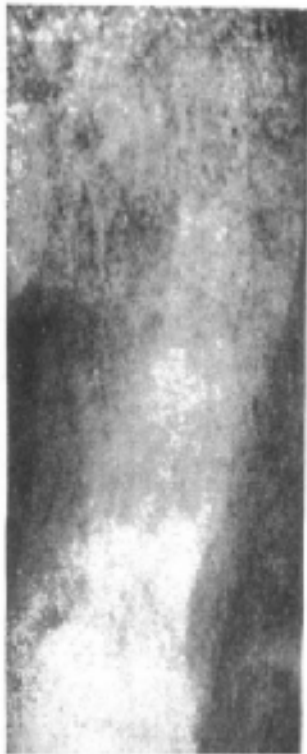
↓ 图106 成人白血病

左髌骨呈大片状溶骨性破坏，内缘不规则。



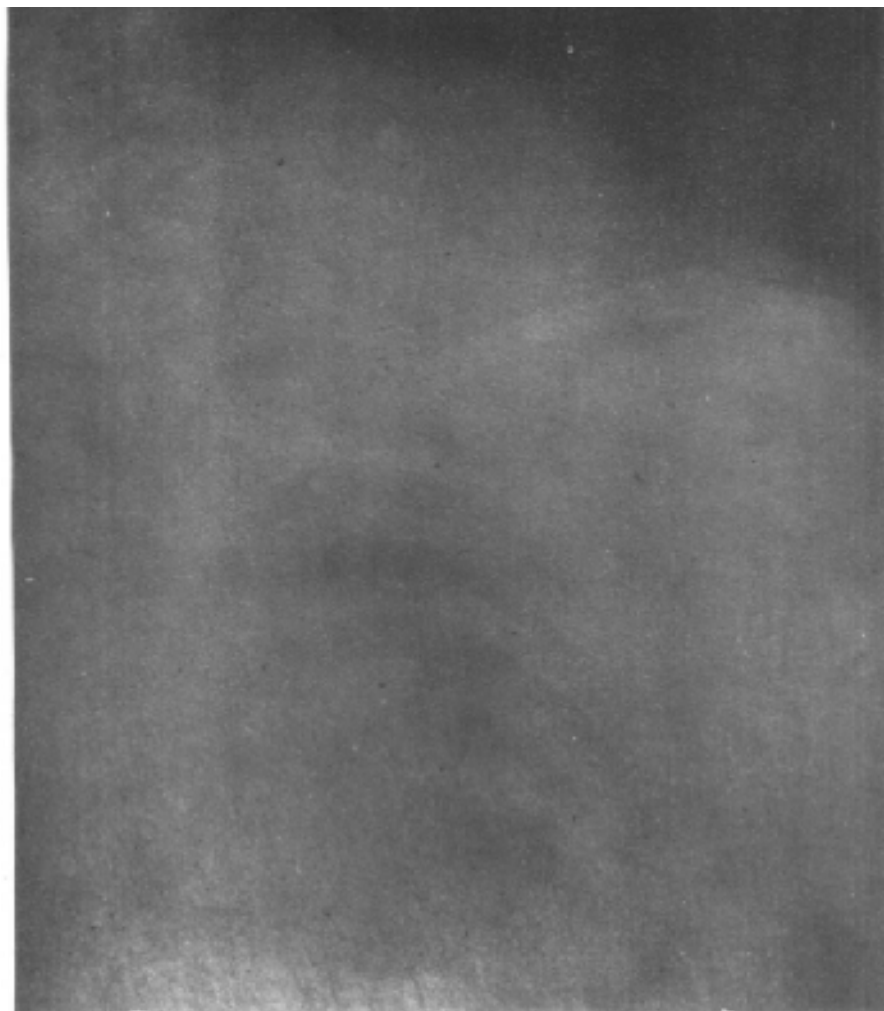
↓ 图107 儿童白血病

左股骨骨质普遍稀疏，近端轻度溶骨性破坏，显著的层状骨膜增生。



↑ 图108 绿色瘤

右眼眶扩大，密度增高，骨质稀疏。



↑ 图109 淋巴肉瘤

左肩部软组织显著肿胀，颈6—7左侧椎体及附件骨质破坏。

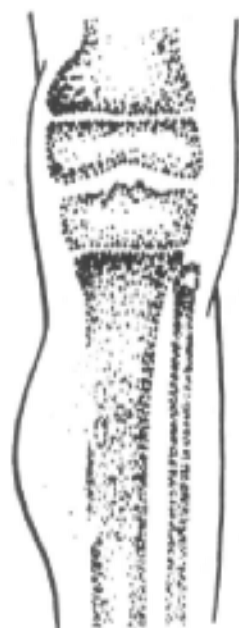
↓ 图111 恶性网状细胞病

颅骨大小不等，形态不规则的骨质缺损区。



↑ 图110 何杰金氏病

髌骨和股骨颈均有不规则的溶骨性破坏。



↑ 图112 骨血管肉瘤

肱骨上中段骨质不规则破坏，内侧两处骨皮质断裂，软组织明显肿胀。



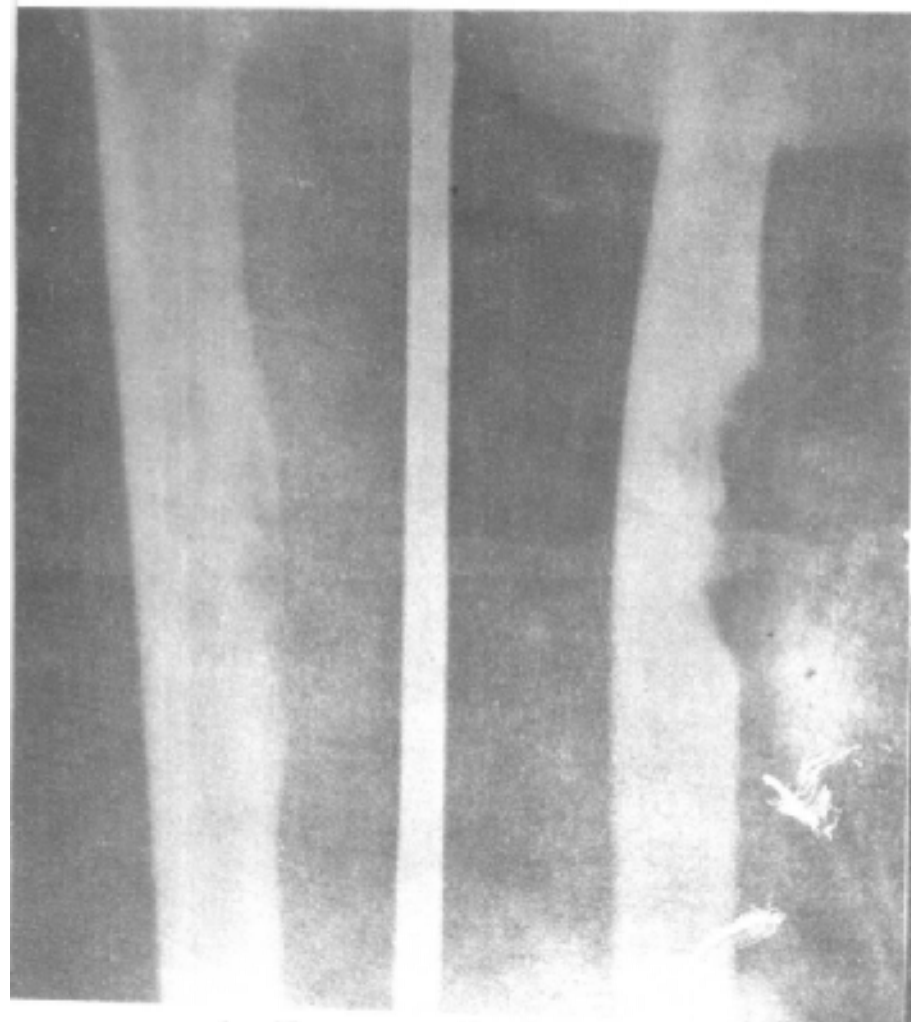
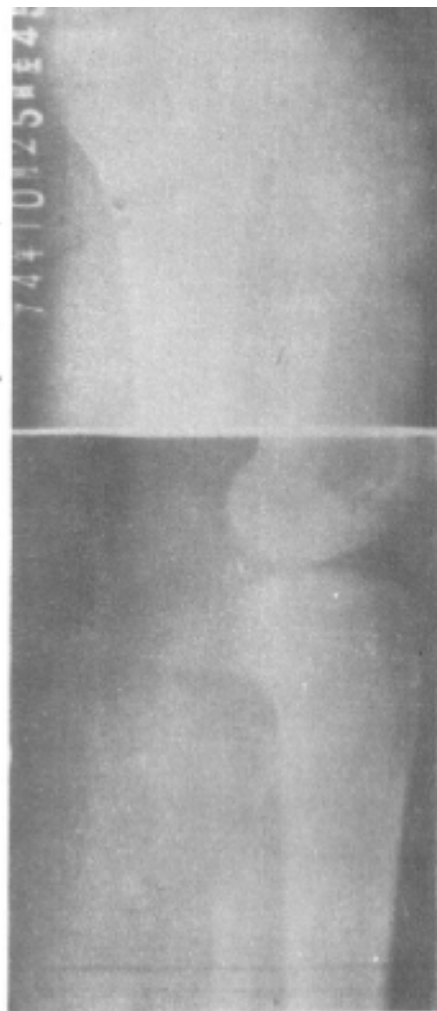
↑ 113 脂肪肉瘤

右肱骨小头溶骨性破坏，骨皮质受侵。

→ 图114

滑膜肉瘤

左肱骨上端广泛溶骨性破坏，破坏区骨干基本消失。有骨膜三角。周围软组织显著肿胀，内少量钙化影。



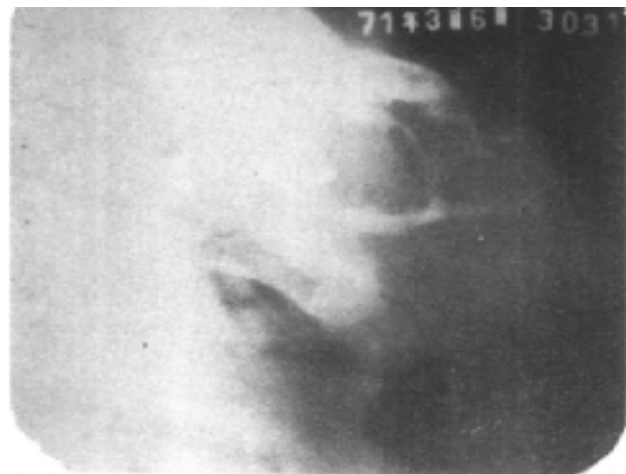
↑ 图115 滑膜肉瘤

股骨干呈鼠咬状骨缺损。

↓ 图116 造釉细胞瘤

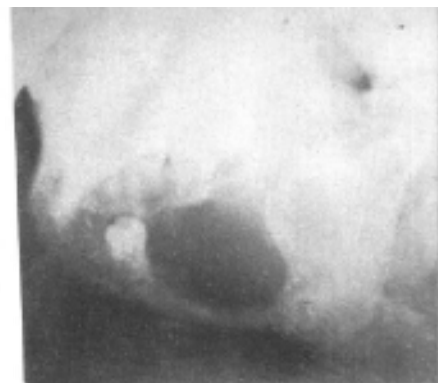
下颌骨呈普遍性骨质增生呈巨大下颌状。





↑ 图117 下颌造釉细胞瘤

下颌骨显著骨质破坏，呈不规则囊状，并穿破骨皮质。周围巨大软组织肿块。病理变化无恶征。



→ 图118 AB

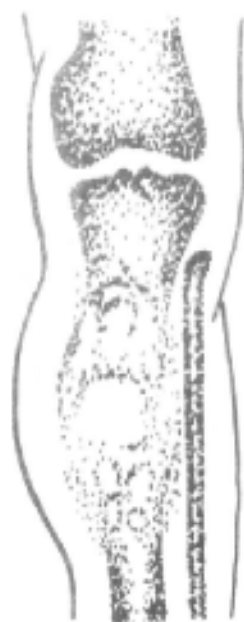
下颌造釉细胞瘤

下颌骨体及升支处有2个圆形透光区，前者内有一个发育不良牙齿。X线诊断含齿囊肿。病理报告造釉细胞瘤。



↑ 图120 脊索瘤

颞骨两侧岩骨性破坏，病变区略膨隆。



↑ 图119 肱骨上端造釉细胞瘤

肱骨不规则破坏，软组织肿胀。

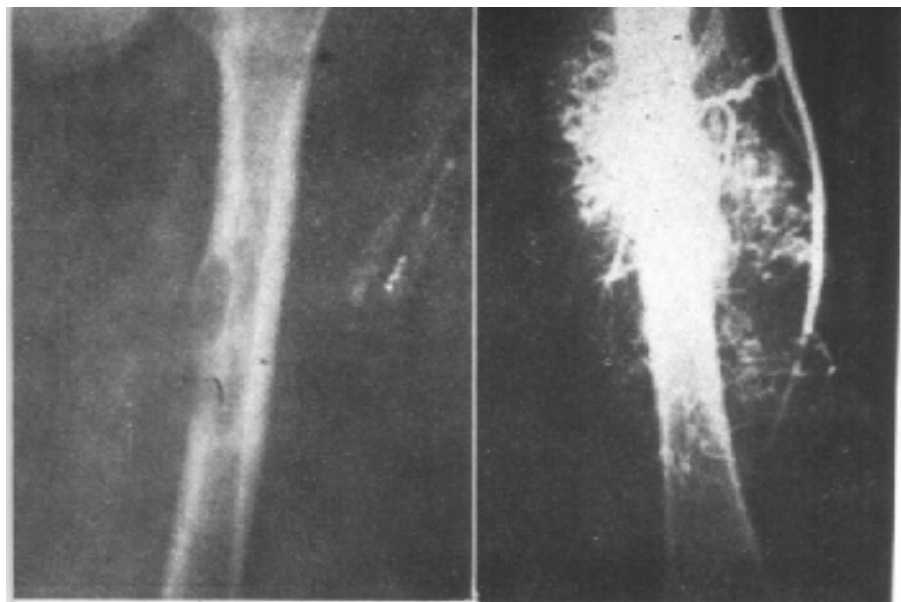


图121A

图121B

← 图121

非嗜铬性嗜铬细胞瘤

A. 左股骨中段内侧局限性溶骨性破坏，内侧骨皮质几乎消失。

B. 同一病例血管造影影。

→ 图122

乳癌骨转移

右坐骨及髌膝关节混合型病灶。



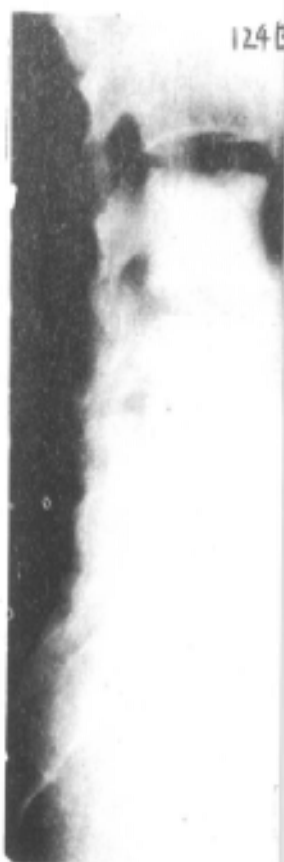


↑ 图123 乳癌骨转移

整个骨盆呈广泛的溶骨性破坏。



图124A



124B

↓ 图126 前列腺癌骨转移

腰3~4椎体破坏，腰3压缩呈不规则形。



↑ 图 124AB 前列腺癌骨转移

A. 耻、坐骨、骶骨均呈弥漫性成骨性病变，前列腺区为栗子大透光区。

B. 腰椎3-5呈大理石骨样。

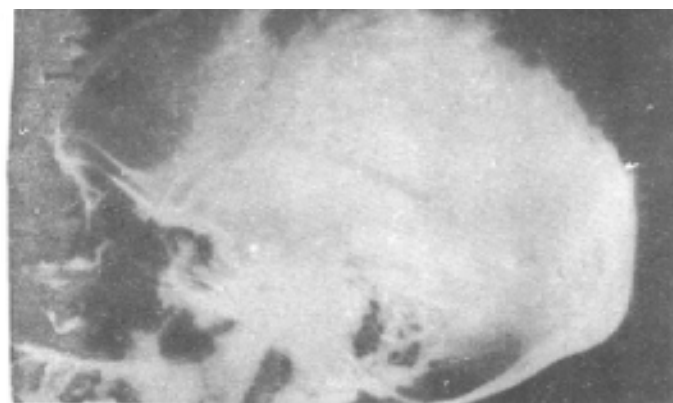


图126B

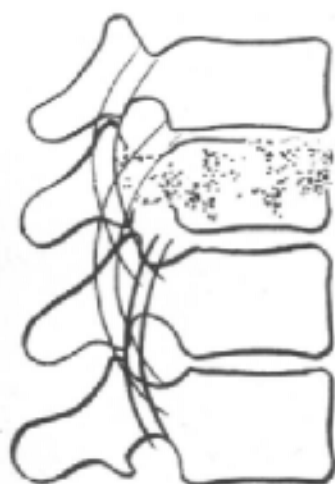


图126A

图 126 甲状腺癌骨转移

A. 颅骨呈地图样大片状骨缺损。

B. 骨内外板消失，内有不规则之骨嵴。



← 图127 肾癌骨转移

胸₁₁有溶骨亦有成骨性改变，椎弓、椎板亦有溶骨性破坏。



↑ 图128 肺癌骨转移

左肱骨中、上段广泛溶骨性破坏，呈虫蚀状，周围软组织肿胀。



→ 图129 肺癌骨转移

右肱骨上段骨干呈溶冰状消失，周围软组织肿胀。



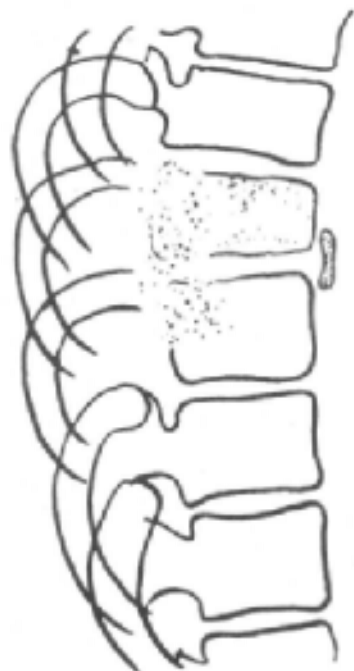
→ 图131 胃癌骨转移

右肱骨中段溶骨性破坏，并有病理骨折。肩胛骨有一成骨性病灶。



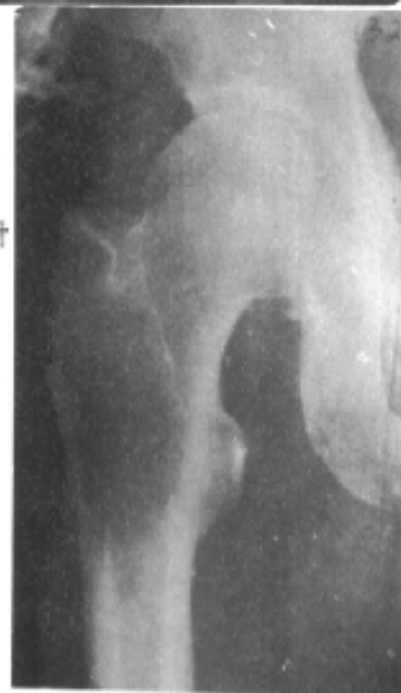
← 图130 肝癌骨转移

颈4棘突全部溶解消失，其余骨质改变不明显。



→ 图132 食管癌骨转移

右股骨粗隆间大片溶骨性破坏，骨皮质变薄。



← 图133 颌下腺癌骨转移

胸9、10椎体呈溶骨性破坏，附件亦有破坏。胸9、10椎体前缘有一骨桥。

图134A

图134B

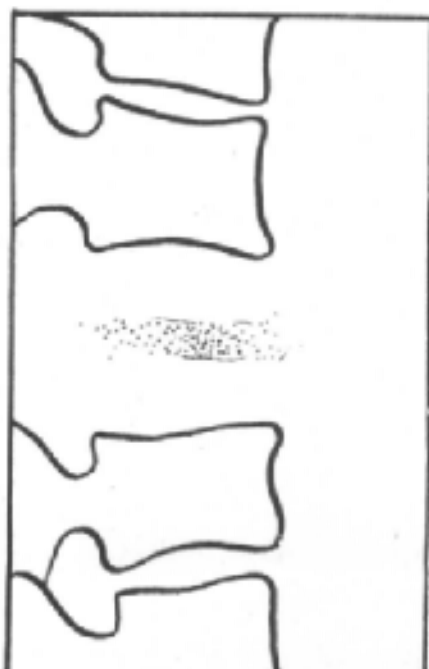
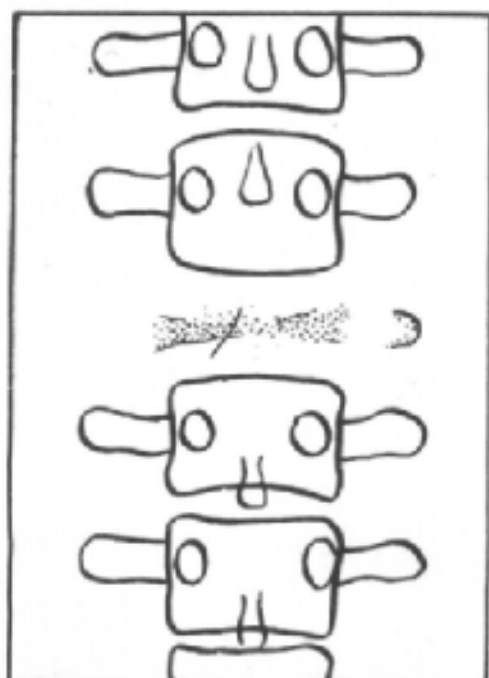
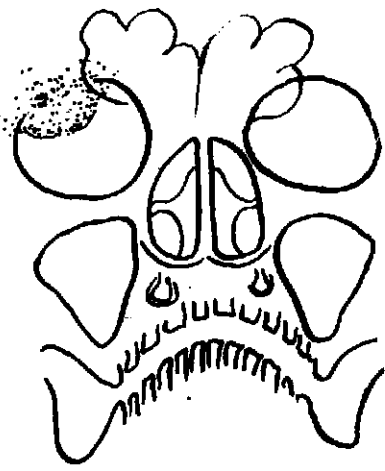
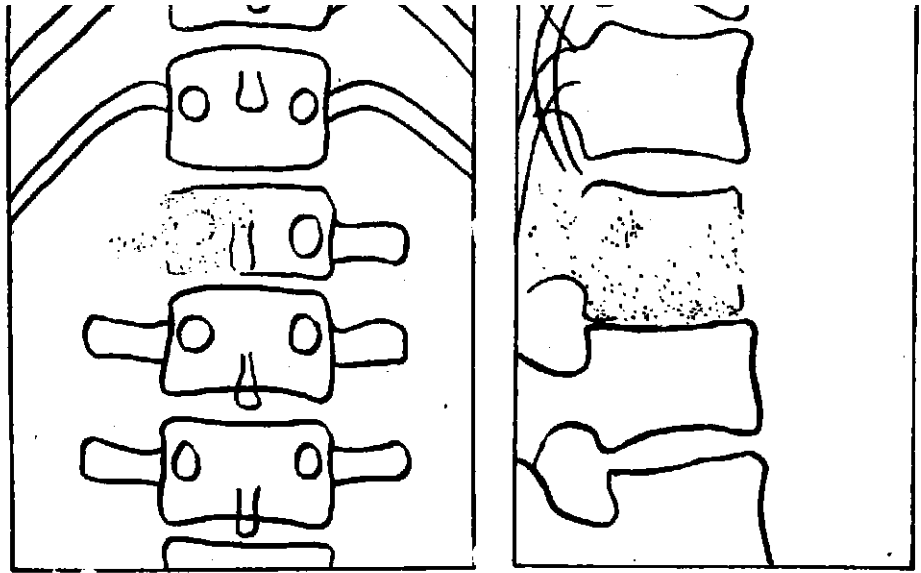


图134 宫颈癌骨转移

A、B：腰3椎体不规则溶骨性破坏，压缩呈盘状，椎间盘正常。



↑ 图136 视网膜母细胞瘤骨转移
右眶上骨质溶解破坏，环眶内缘有带状软组织阴影。



↑ 图 135 骨肉瘤骨转移

A、B：腰1椎体溶骨性破坏，亦有成骨掺杂于内，病变以椎体右侧为重。病人为上唇骨肉瘤。



← 图137 皮肤鳞癌侵及骨

A. 骶骨右侧下部呈溶骨性破坏。
B. 骶骨呈鼠咬状骨缺损。

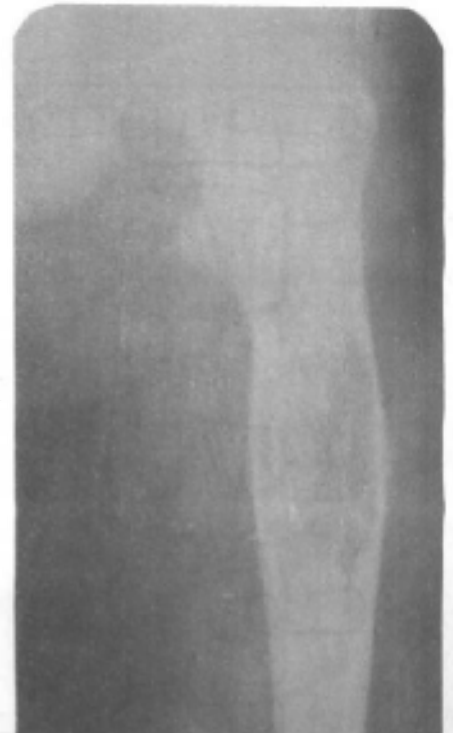


→ 图138 骨囊肿

左股骨上中段呈多房样透光区，骨皮质膨胀变薄，病变呈中心性生长。

← 图139 骨囊肿并骨折

左股骨上段骨囊肿并骨折错位，大量骨痂生长。





← 图140 骨囊肿

左股骨颈及粗隆间呈多房样囊腔，内有骨性间隔，骨皮质变薄。



↑ 图141 骨皮样囊肿

下颌角处核桃大之圆形透光区，边缘光滑整齐。



← 图142

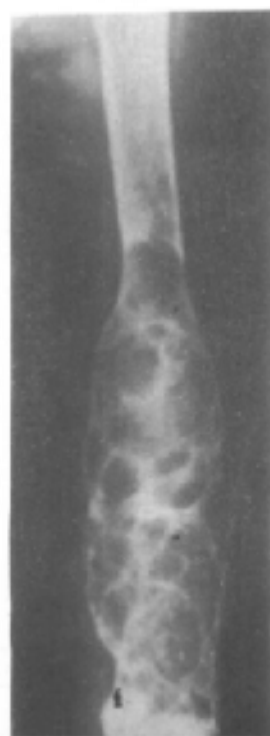
骨外伤性上皮样囊肿

指骨末端呈圆形透光区，膨胀性生长，边缘光滑整齐，软组织肿胀。



↑ 图144 动脉瘤样骨囊肿

股骨下端外侧呈气球样膨出，边缘菲薄，内有骨性间隔。



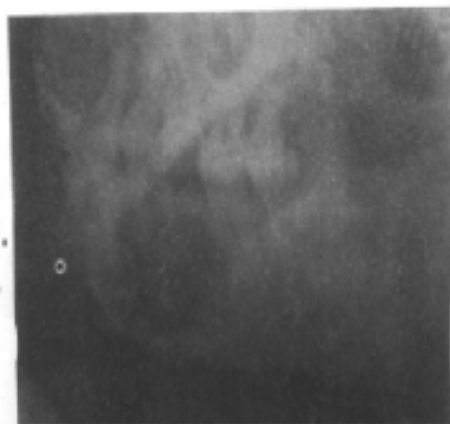
← 图143

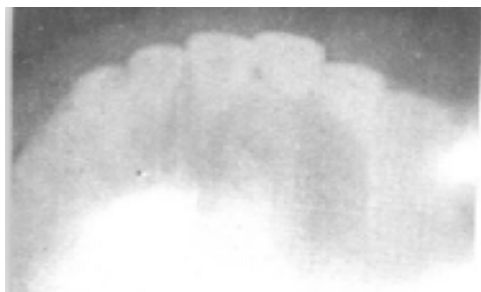
动脉瘤样骨囊肿

肱骨中、下段呈广泛皂泡状改变，膨胀性生长，骨干变形。

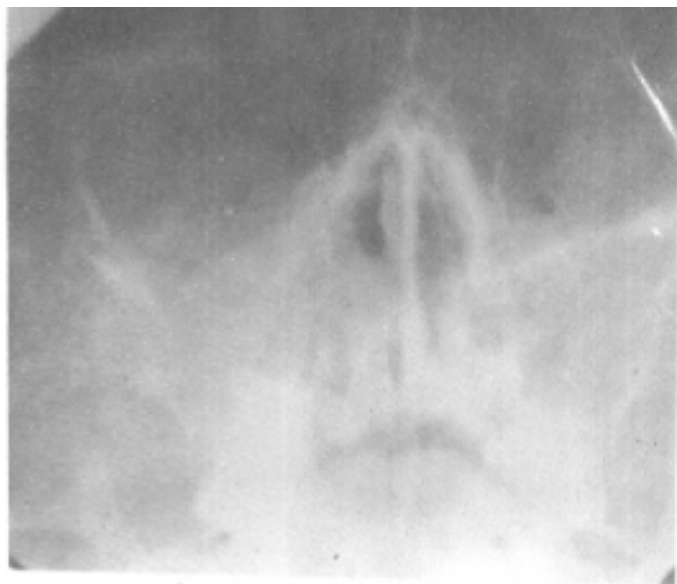
→ 图145 根端囊肿

①根端处圆形透光区，边缘清楚，周围有一硬化环，②呈残根状，包入囊腔内。

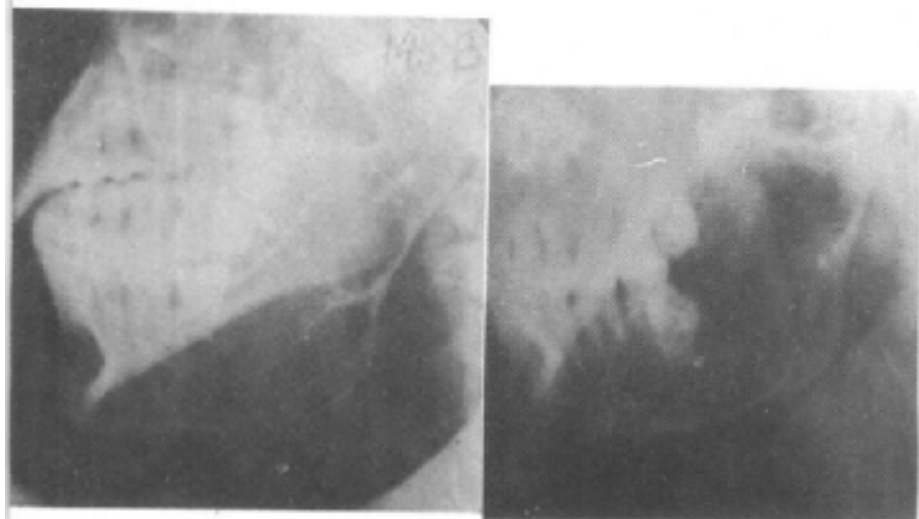




↑ 图146 含齿囊肿
上颌骨不缺牙含齿囊肿



↑ 图147 含齿囊肿
Ⅱ) 缺失, 右上颌离下部
有尖向外上斜置牙。

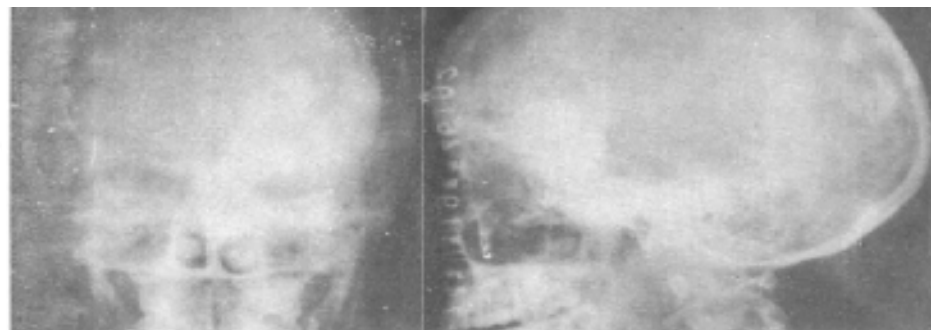


↑ 图148 多房性滤泡囊肿
A. 术前囊内含齿, X线诊断为含齿
囊肿。
B. 术后复发, 病理报告为多房性滤泡
囊肿。

→ 图149 下颌骨始基囊肿

下颌体部圆形透光区, 边缘清楚,
牙根被推移位。





149AB A

149AB B



149AB C

图 149AB:

阿布瑞特氏综合征

A、B: 颅底及颧骨明显增生硬化, 颧骨内板增厚。

C: 双股骨上端髓腔呈磨玻璃状, 膨胀性生长, 骨皮质变薄, 股骨弯曲。

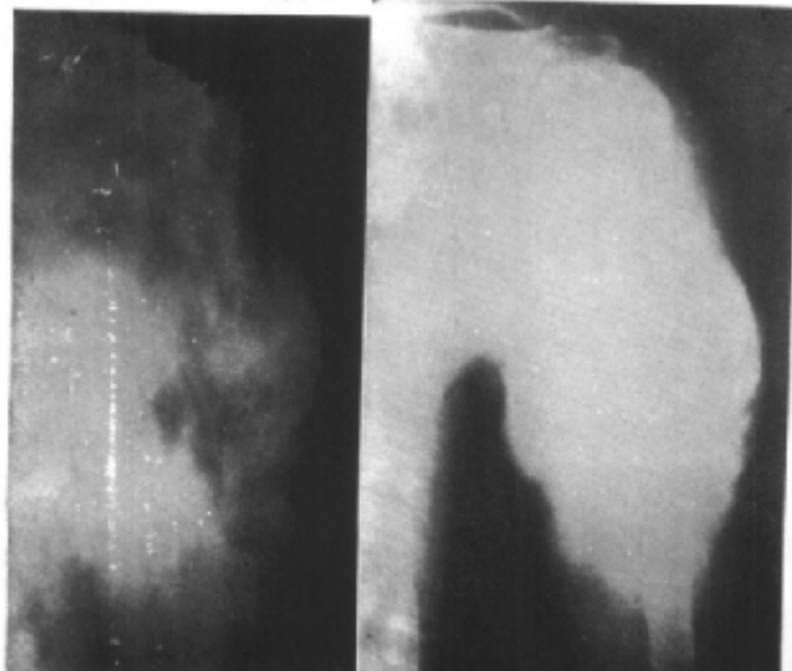
1 图151 进行性骨化性肌炎

A. 左肱骨上, 中段为广泛增生硬化之骨质包绕, 增生之骨质呈羊毛状。

B. 病变进展后的表现。

151A

151B



1 图150 畸形性骨炎

整个颅骨呈广泛骨质增生, 表现有棉球状, 间有小的透光区。



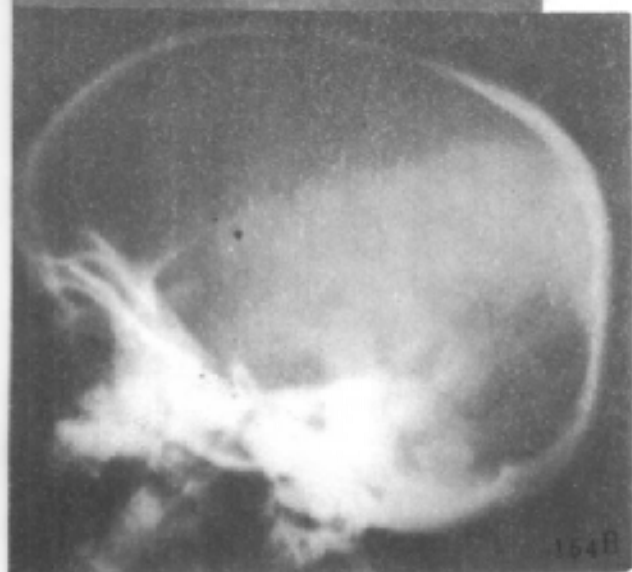
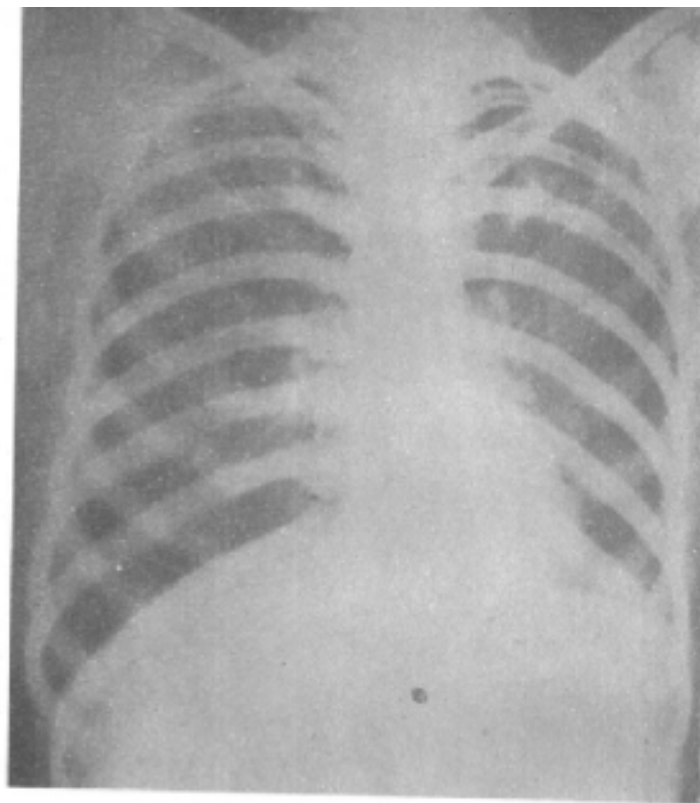


图 154 石骨症

A—F各片所显示的162块骨均呈典型表现。



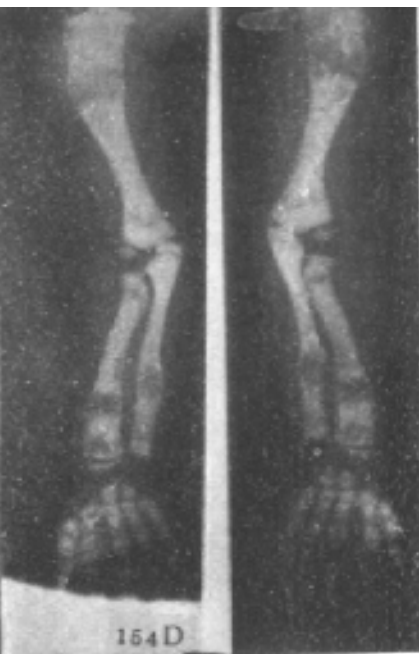
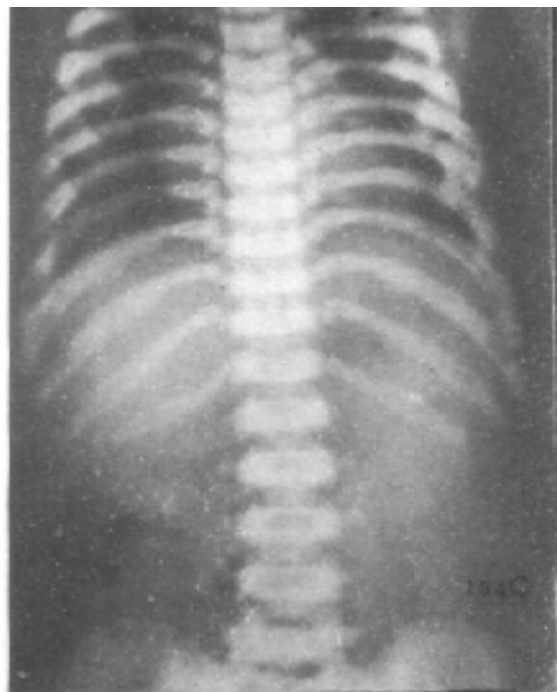
↑ 图153 氟骨症

胸廓诸骨普遍性密度增高，显著增白，肋骨与肋野呈异常黑白分明，肋骨下缘有花边状钙化。



→ 图152 原发性骨髓硬化症

髓腔变窄，密度增高，松质骨及髓腔密度不均匀。



↑ 图155 蜡油样骨质增生症

腕三角骨，钩骨，第五掌骨及小指1,2指骨呈蜡油样滴注之增生液白。



↑ 图156 色素沉着绒毛结节样滑膜炎

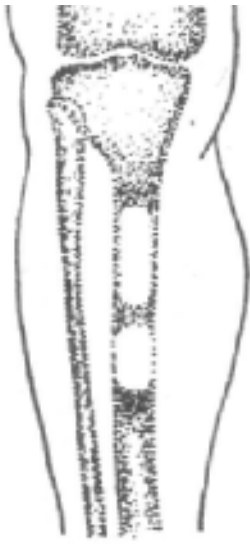
胫骨上端呈溶骨性破坏，轻度膨胀，内有少量骨嵴，颇似巨细胞瘤。



→ 图157 局限性结节样腱鞘炎

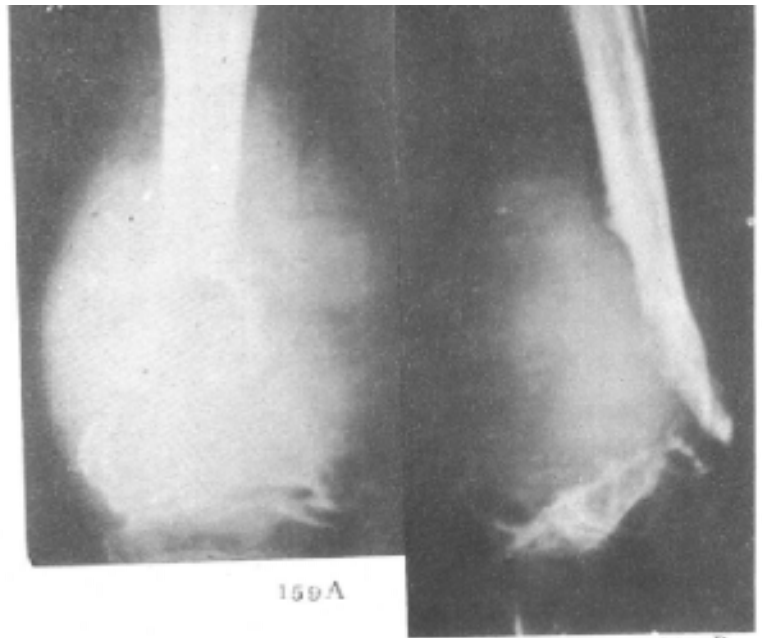
桡骨下端前外侧软组织肿块影，桡骨呈弧形受压。





↑ 图158 甲状旁腺机能亢进症

股骨有二处溶骨性破坏。



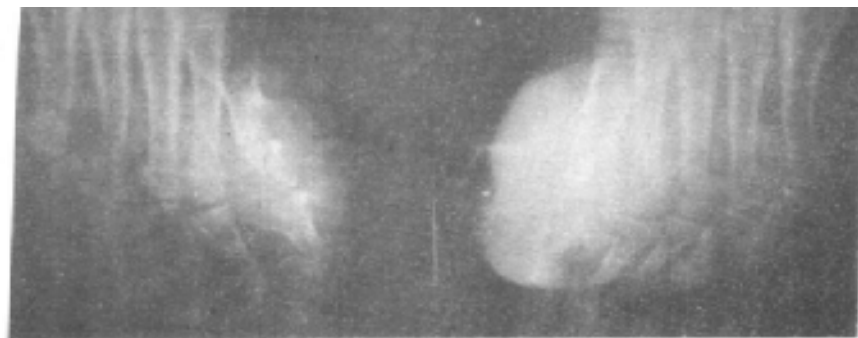
↑ 图159 血友病性假肿瘤

A、B：股骨下段呈不规则骨破坏，有病理骨折，其后部有巨大软组织包块，密度增高。



← 图160 神经营养性关节病

左肱骨上端溶解消失，周围有刀削样碎骨片，软组织肿胀。



← 图161 痛 风
 双侧腕关节呈溶骨性破坏，边缘半圆形，周围软组织肿胀。



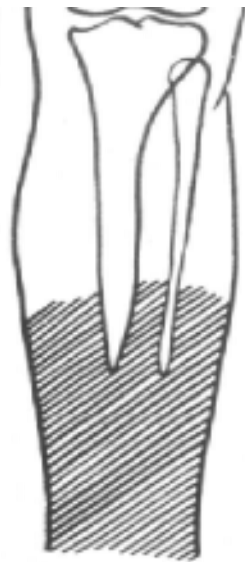
↑ 图162 潜水病
 男 55岁 潜水作业30年，右肱骨上端溶骨性破坏及不规则骨硬化混合存在。



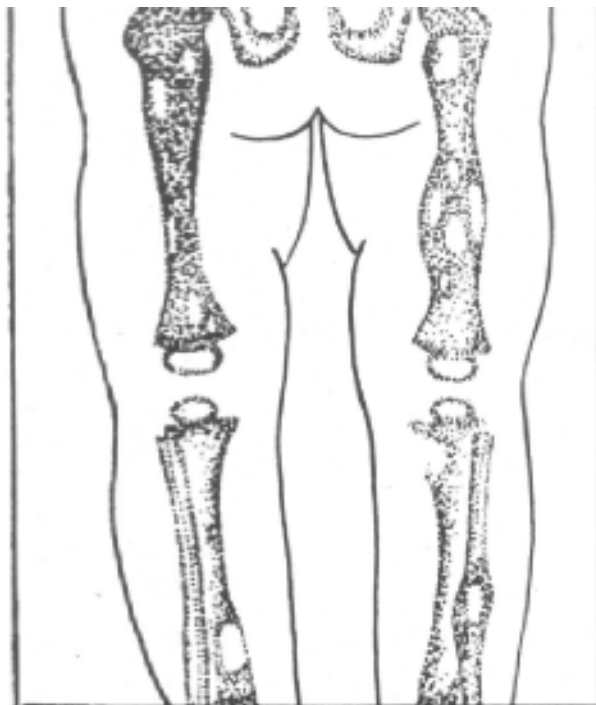
↑ 图163 骨包虫病
 右股骨及左髌骨溶骨性膨胀性病变，整骨穿破骨皮质。



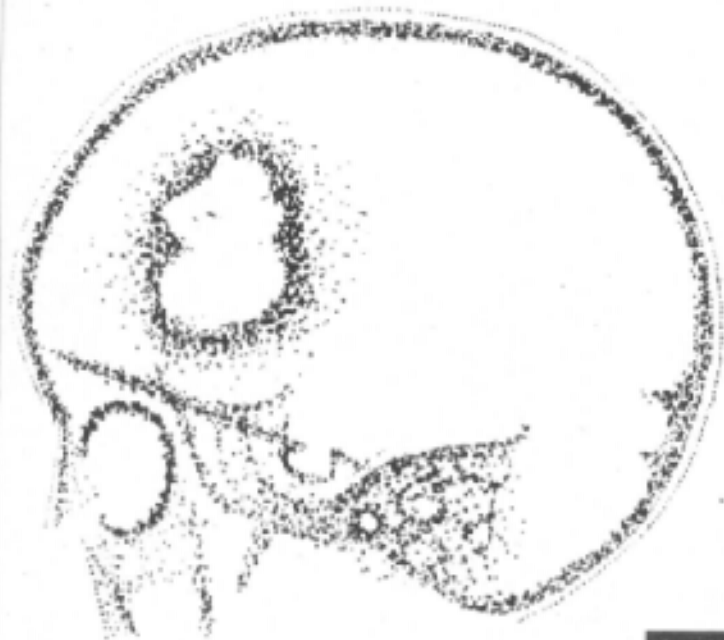
← 图164
 色素性荨麻疹
 右髌骨溶骨性破坏，周围骨密度增高。



← 图165
 大块骨质溶解症
 胫腓骨下端溶解消失，其下端呈削尖状。

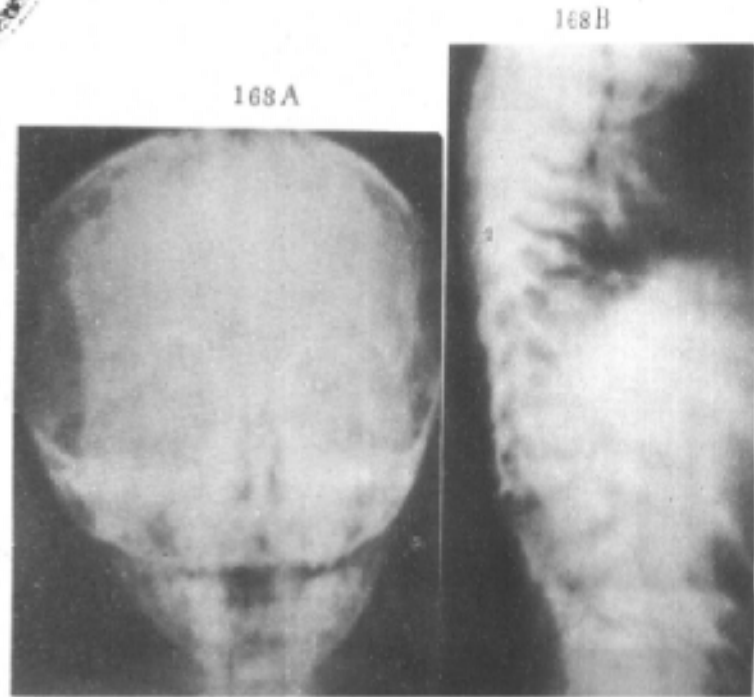


↑ 图167 韩—雷—柯氏综合征
 双股骨及胫腓骨可见地图形骨破坏，骨干局限性膨胀增粗。



← 图166 颅骨嗜酸性肉芽肿
 颅骨呈地图样骨缺损，且有“半岛状”阴影伸向中央，周围骨质硬化。

→ 图168 勒—雪氏病
 A. 颅骨呈大小不一多发的圆形透光区，边缘清楚，周围不硬化。
 B. 腰1、3椎体呈子弹头状。





← 图169

高雪氏病

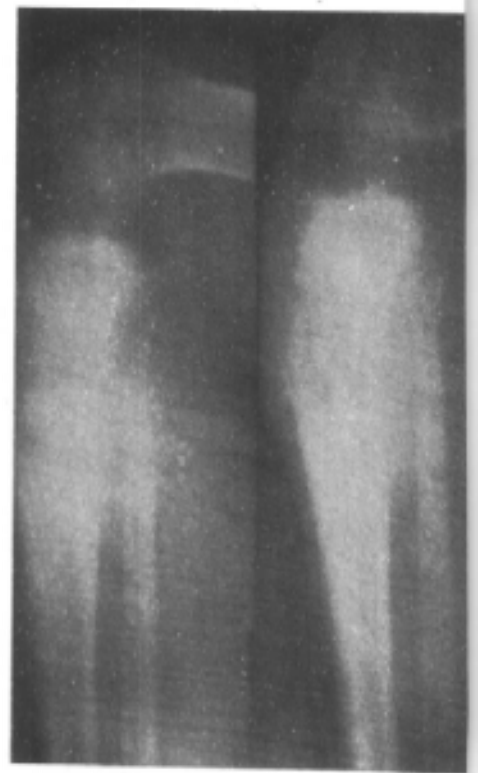
股骨下端增粗，内外髁变平，呈杵状。内有不规则囊状破坏，骨皮质膨胀变薄。



170AB



170C



170D

↑ 图170

骨肉瘤误为炎症

A. B: 77年6月12日片，X线考虑骨肉瘤，病理报告炎症。

C. 此时取活检仍为炎症。

D. 此次摄片时又取第三次活检始报告为骨肉瘤。



171A

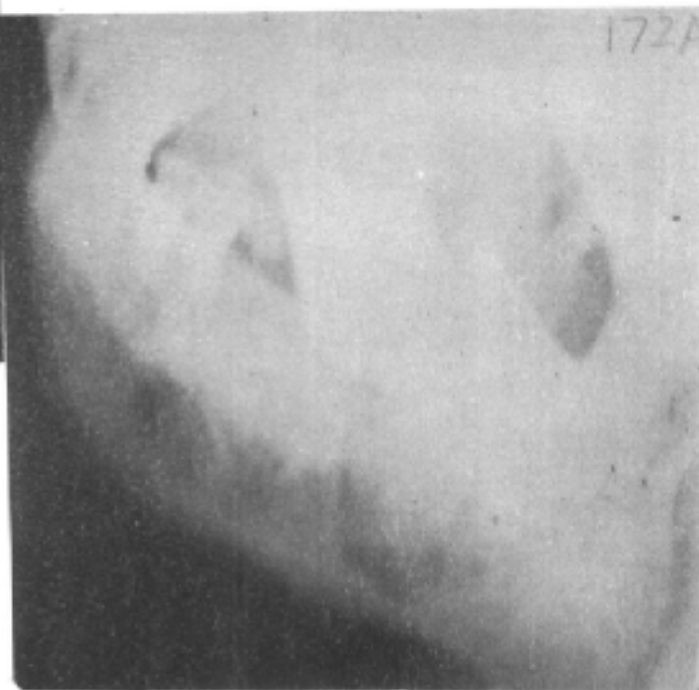
171B



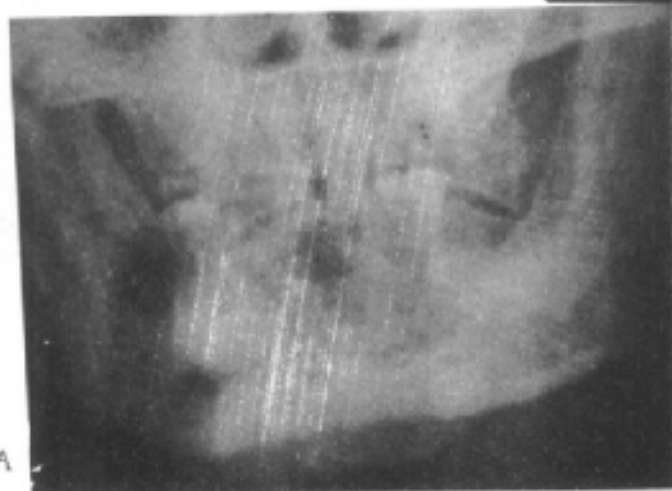
↑ 图171 骨髓炎误为骨恶性肿瘤

A. 桡骨上端溶骨性破坏，骨皮质变薄。

B. 术后桡骨远端部大量骨质形成。



172A



172A

172AB

172C



→ 图172 下颌骨尤文氏瘤

A. B. 右侧下颌骨有骨质破坏及少量骨质增生。

C. 放射治疗后2年。

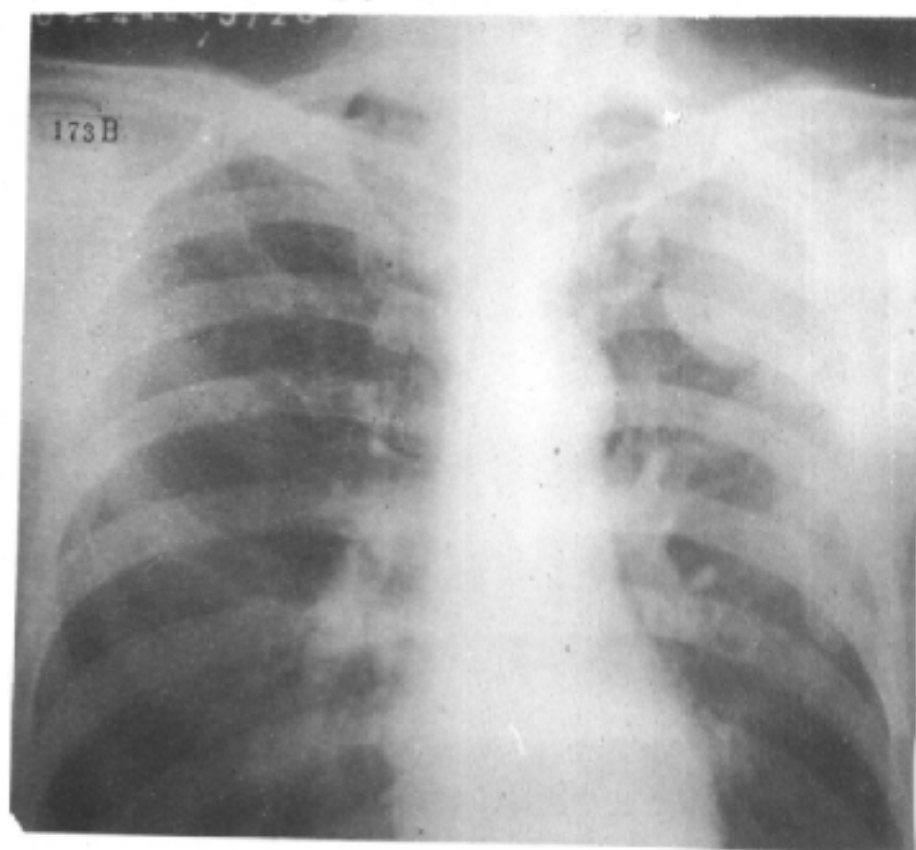
S:2528

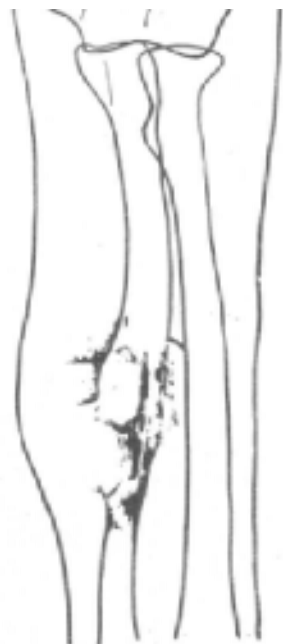
→ 图173

甲状腺癌骨转移

A. 左髂骨及骶骨大片状溶骨性破坏。右坐骨亦有溶骨性破坏。

B. 6~8后肋有骨破坏。第8后肋有病理骨折。左第二肋破坏消失，局部有软组织块。

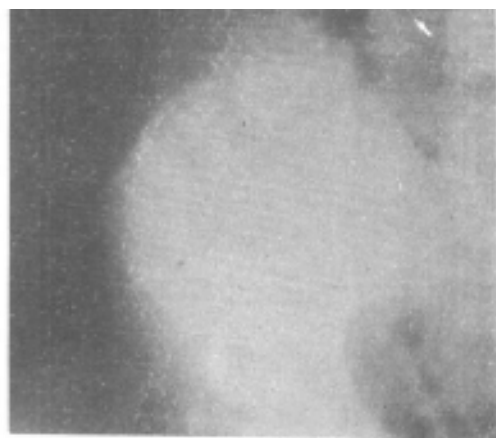




↑ 图174

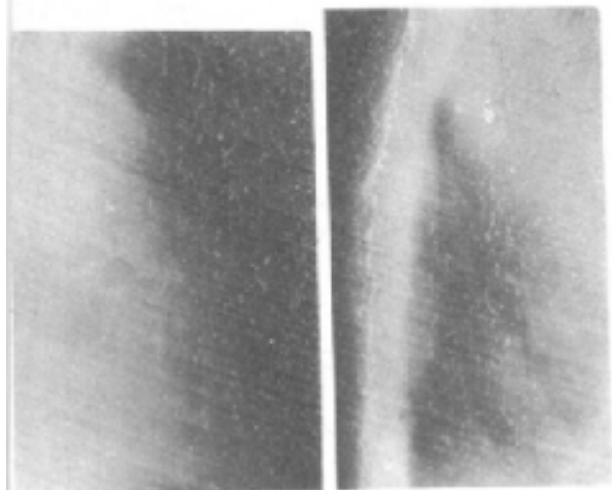
尺骨血管瘤

与图58为同一病例。



↑ 图175 神经母细胞瘤骨转移
误为骨肉瘤

右肱骨翼广泛浸润性骨破坏，破坏区内有不规则残留骨块。肿瘤已穿出骨外，侵入软组织。



176AC

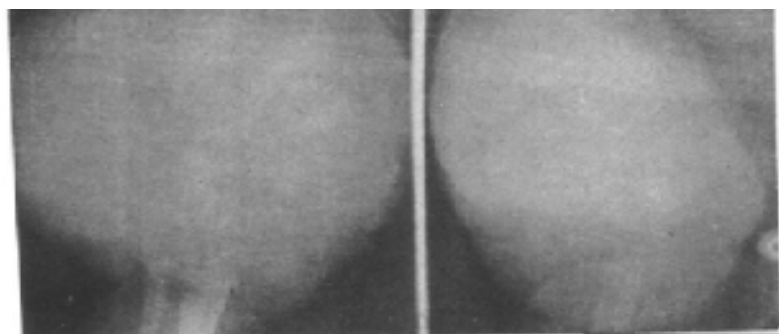
图176 胸骨软骨粘液样纤维瘤

A、B：胸骨正、斜位片显示胸骨呈囊状膨胀性骨破坏，骨壳完整。

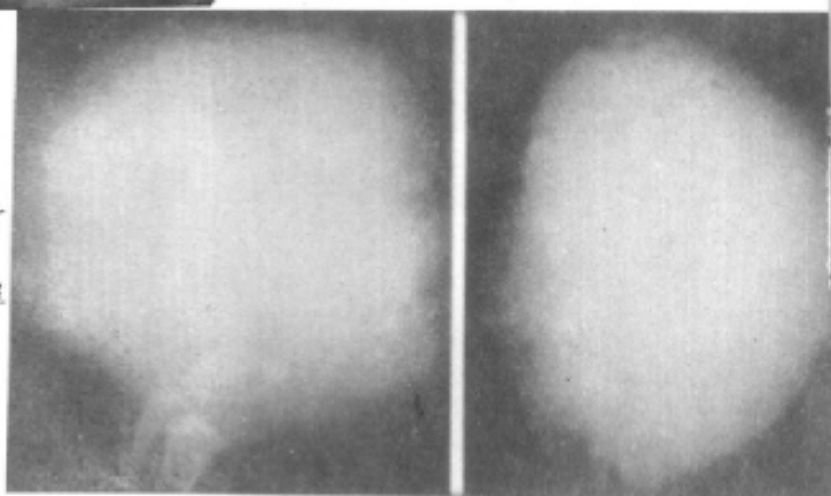
C. 胸骨侧位，显示胸骨体膨胀，骨皮质变薄。



176B



177A



177BC

图 177 是巨足症还是脂肪肉瘤

A. 生后2月片，左足成人拳大，骨质无异常。

B.C. 生后六个月，左足生长快，呈球形，趾骨仍无破坏。

178A



178B

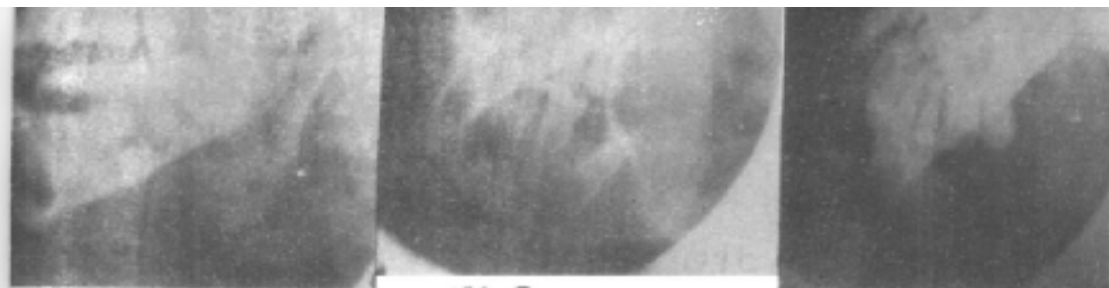


← 图178

骨痂误为肿瘤

A. 肩关节前脱位，肱骨外科颈折，大量骨痂形成。

B. 伤寒性骨髓炎病理骨折后大量骨痂形成，曾误为骨肉瘤。



179A

179 C

179B

图 179

造釉细胞瘤误为下颌骨囊肿

A. 左下颌体部单房性椭圆形透光区，边缘光滑，内有一牙齿。

B. 正位显示骨膨胀性破坏。

C. 术后复发。

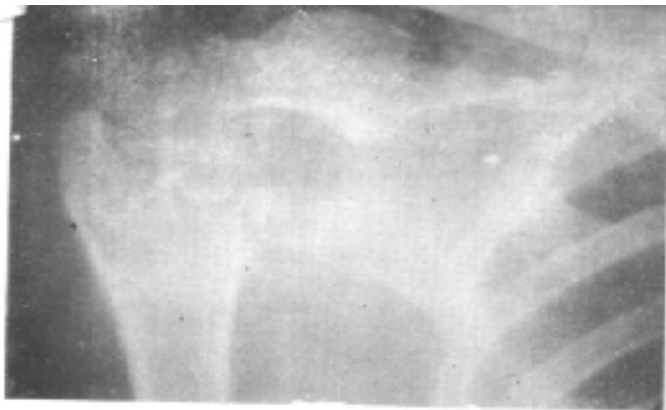
D. 下颌骨半侧切除。



→ 图180 骨髓炎误为骨肉瘤

左胫骨下端虫蚀状骨破坏，有病理骨折，较多骨膜反应，骨膜新生骨亦有破坏，并呈骨膜三角。





↑ 图181 肩关节结核误
为骨肿瘤

右肱骨头大部破坏溶解消失，破坏区不规则，肱骨上端有条状骨膜反应，肩关节盂亦有骨质破坏。

182A

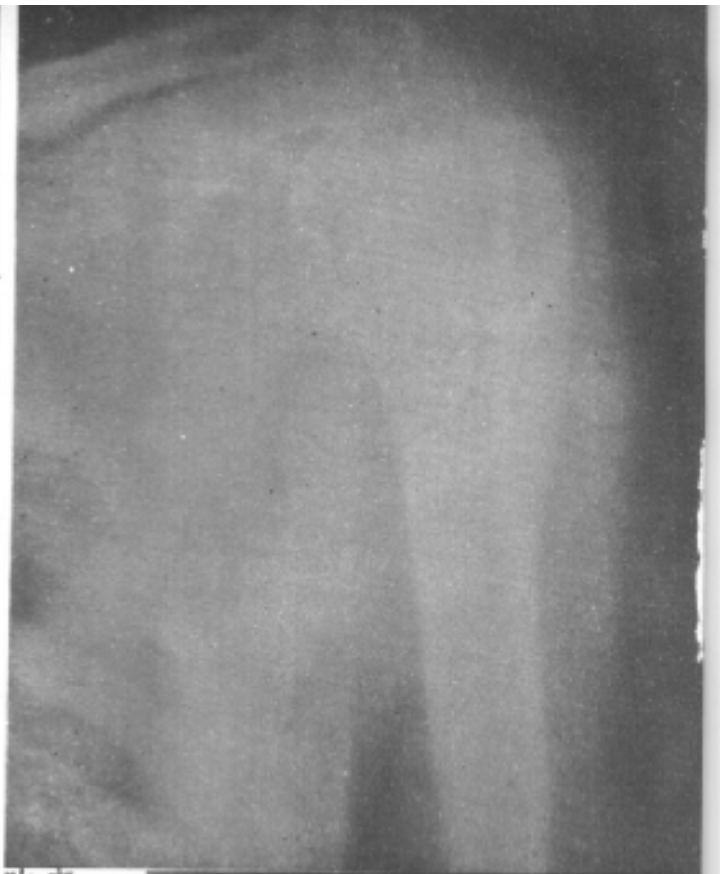
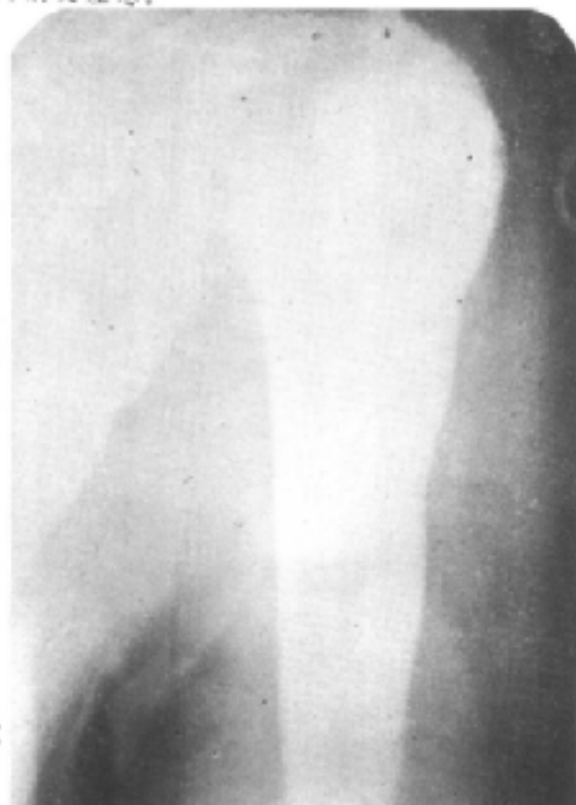


图 182 干性骨疡误诊为良性软骨母细胞瘤

A. 71年3月片，左肱骨外科颈处囊状骨破坏，周围骨硬化，有层状骨膜反应，关节囊肿。

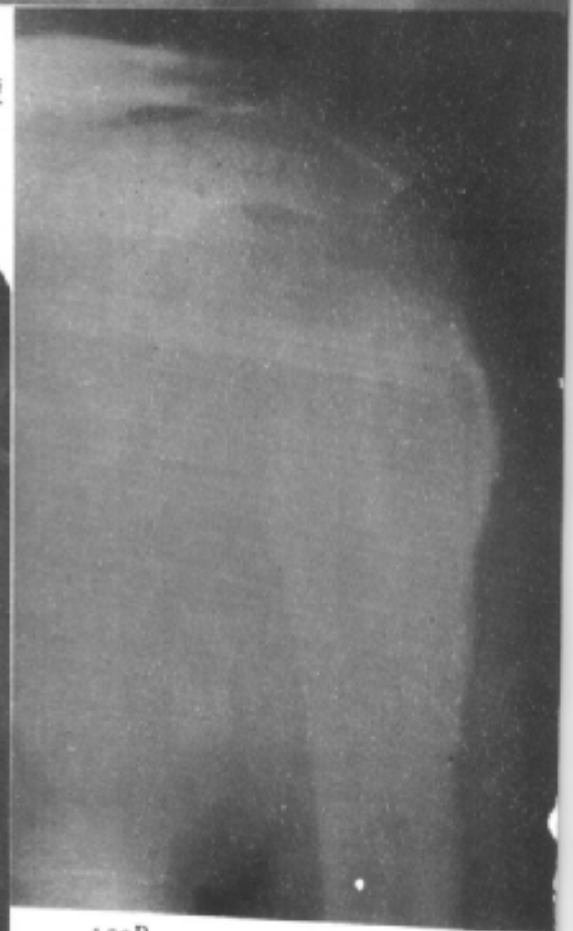
B. 72年1月片，病变好转。

C. 75年6月片病变痊愈。



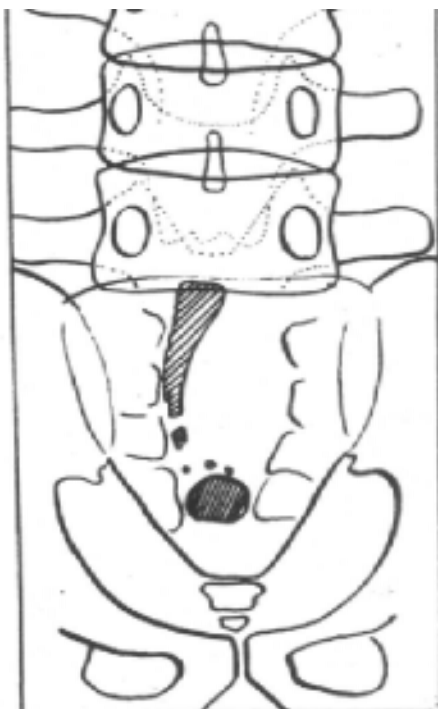
182B

182C





183A



183B

↑ 图183 囊状淋巴管瘤所致椎管扩大误为椎体隐裂

A. 椎管膨大。

B. 碘油造影呈偏流而下。

