DOI:10.16016/j.1000-5404.1991.04.024

33例骨纤维肉瘤报告

王家珊 （第三军医大学西南医院 骨科）630038

徐维邦 （第三军医大学新桥医院 放射科）630037

骨纤维肉瘤起源于髓腔及骨膜的结缔组织，是一种梭形细胞的肉瘤，临床少见。国内有关临床诊断与治疗报告不多，容易误诊。我校二个附属医院1953年～1988年收治33例，均经病理证实，现报告如下。

1 临床资料

1.1 性别与年龄

男性23例、女性10例。年龄：3岁～45岁。20岁～40岁以上21例为占65%，平均年龄为27.6岁。

1.2 部位

肱骨（近端）1例，桡骨2例（中段1、远端1），股骨10例（近端2、中段2、远端6），胫骨6例（近端5、远端1），指骨1例，跗骨1例，颌骨11例，肩胛骨1例。

1.3 症状与体征

病程较缓慢，大多数在半年以上，最长1年8个月。24例髓腔型者有不同程度的疼痛、肿胀。26例有肿块、大小不一，大者25cm×20cm，小者1cm×1cm。15例发生于长管状骨者，可见静脉怒张。发生于颌骨的11例中有8例牙齿松动或咀嚼活动受限。发生于肩胛骨者不能平卧。

1.4 治疗方式

半骨盆切除术2例，髋关节高断术5例（其中2例术后化疗），截肢术10例（其中1例截指、6例术后辅助化疗），肩胛带解脱术2例。发生于颌骨者11例中9例行大部分切除术，2例行刮除术。1例胫骨近端者行部分切除后加骨水泥充填，术后化疗，2年3个月后肿瘤复发，再次行肿瘤大部分切除术和辅助化疗。股骨远端1例侵犯骨骺行大部分切除术加关节融合术。2例未手术。

随访结果：随访28例，最长14年8个月，最短1年3个月。生存11年～15年者2例，5年～10年5例，5年以下21例。5年失访。5年生存率为25%。

2 讨论

2.1 分型

骨原发性纤维肉瘤根据部位分为髓腔型（或中央型）和骨膜型（或周围型）[1][2]。病变于髓腔者占骨纤维肉瘤的2/3，病变于骨膜者占1/3。Huvos[3]报告130例中髓腔型89例，骨膜型41例。本组33例中髓腔型25例，骨膜型8例，与上述文献接近。

2.2 发病率

骨纤维肉瘤占骨肿瘤的0.5%[4]，恶性骨肿瘤的3%～4%[5]，常见的骨肉瘤的1/6[6]。国内刘子君[7]报告该瘤为骨肿瘤的2.13%，恶性骨肿瘤的5.27%，骨肉瘤的1/6.5，均高于国外文献。

2.3 性别

男女相等[1]。Taconis(1985)[5]报告55例中男性26例，女性29例，男女之比为1:1.1。本组33例中男性23例、女性10例，男女之比为2.3:1。

2.4 年龄

分布广泛，4岁～83岁[1]，平均46.4岁[4]。Faure(1985)与Martell(1986)曾报道过婴儿

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

先天性骨纤维肉瘤。本组发生年龄为3岁～45岁，20岁～40岁以上21例（占65%），平均年龄27.6岁。

2.5 部位

好发于四肢长管状骨干骺端，特别膝关节附近，少见于手、足骨。长管状骨以股骨、胫骨为多见。扁平骨以颌骨、骨盆多见，本组33例中长管状骨19例，其中发生于干骺端16例，骨干3例。颌骨11例、肩胛骨1例。本组1例发生于指骨、1例发生于跗骨，均为国内罕见。

2.6 症状与体征

病程较缓慢，疼痛与肿胀为主要症状。髓腔型以疼痛为主，骨膜型以肿块为主。本组24例有疼痛，开始为中等程度，以后逐渐加重。本组发生关节附近13例有活动受限。肿块为常见体征，大小不一，大者25cm×20cm，小者1cm×1cm，肿块开始较小，以后逐渐增大，穿破软组织形成软组织肿块，其中有3例肿块软化，破溃。肿块发生于长管状骨15例，可见静脉怒张。发生颌骨者除有疼痛、肿胀外，还可有牙齿松动和咀嚼困难。

2.7 X线表现

位于长管状骨者多发生于干骺端，可以延伸至骨骺或附近骨干。髓腔型典型表现为骨内溶骨性改变，早期局限于髓腔内，多数形态不规则，边缘不清，呈大小不等斑点状骨破坏（图1）。病变进一步发展时皮质骨膨胀变薄，常表现溶骨性网状破坏，破坏区之间有粗细不均之骨间隔阴影（图2），最后表现有粗大的残留骨嵴（图3）。此种现象为骨纤维肉瘤的X线特征。肿瘤穿破皮质骨形成软组织肿块，此肿块一般密度均匀，内无瘤骨及骨化、钙化影，这种征象有助于与骨肉瘤、软骨肉瘤的区别。溶骨性破坏区通常为5cm。Larrson报告24例：5cm～10cm10例，10cm以上10例。本组最大15cm×3cm，最小1.5cm×1cm。骨膜反应较少见。骨膜型主要引起骨膜组织受累，皮质骨显示外压性切迹，毛糙性缺损。本瘤可有病理性骨折。Taconis报告55例中有13例病理性骨折（占1/4），本组病理性骨折有6例为占1/5，稍有差别。

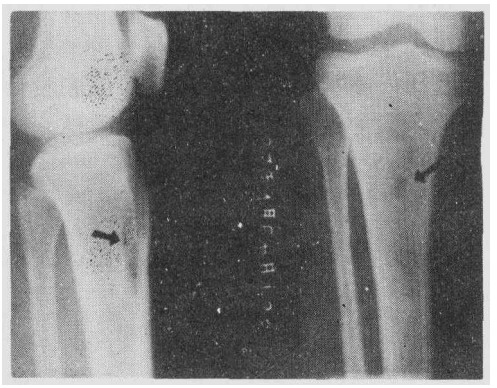


图1 胫骨近端髓腔内呈溶骨性网状破坏



图2 桡骨远端破坏区有粗细不等的骨间隔阴影

2.8 诊断与鉴别诊断

根据患者年龄20岁～50岁，发生于长管状骨干骺端或骨干、颌骨、骨盆者，临床表现为局

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

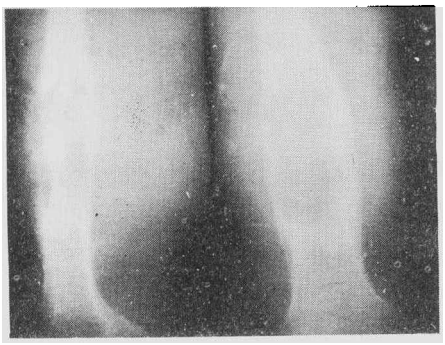


图3 股骨中下1/3骨质破坏，内可见粗大残留骨嵴

部皮质、肿块。X线表现：溶骨性改变、破坏区可有粗大的骨嵴、界线不清、肿瘤穿破皮质骨产生巨大软组织阴影，内无钙化和骨化征象者，应考虑骨的纤维肉瘤，但是要与下列疾病进行鉴别。

2.8.1 溶骨性骨肉瘤：本组有6例误诊为溶骨性骨肉瘤。误诊原因：（1）对骨纤维肉瘤临床表现缺乏认识；（2）未能掌握该病X线特征：①破坏区有粗大的骨嵴；②巨大软组织阴影内无骨化及钙化阴影。在临床及X线片上两者有相似处，易混淆。因此，有必要与溶骨性骨肉瘤鉴别。

2.8.2 骨的原发性恶性纤维组织细胞瘤（MFH）[8][9]：该瘤原来组织学属于骨纤维肉瘤范围，看作骨纤维肉瘤的一种组织细胞类型。1972年由Feldman首次报告后，现成为独特的少见的一种恶性骨肿瘤。发病年龄、局部疼痛、好发部位、X线表现等很难于与骨纤维肉瘤鉴别，有时需借助于穿刺活检组织学及电镜来确诊。

	年龄	部位	疼痛	病程	肿块	X线表现
溶骨性骨肉瘤	青少年 10岁～25岁	干骺端	较甚，尤以夜间严重	快、发展迅速	早期无或小 晚期多见大	软组织内有结构不清的骨性肿块，多有骨膜反应(Codman's三角)
骨纤维肉瘤	青壮年 20岁～50岁	干骺端或骨干	轻或中等	较缓慢	有	破坏区内有粗大骨嵴，软组织阴影内无骨化、钙化征象

2.8.3 骨网状细胞肉瘤[1]：临床表现与骨纤维肉瘤相似，前者X线表现呈溶骨性破坏似溶水样改变，破坏区内无粗大的骨嵴或膨胀，少或无骨膜反应和软组织阴影，可以与骨纤维肉瘤区别。

2.8.4 非骨化性纤维瘤[1][10]：大多数以儿童和青年为好发年龄、无特征性症状，X线表现为骨偏心性缺损，破坏区呈椭圆形，似蜂窝状或丝瓢囊状阴影，皮质骨变薄，但无穿破，无软组织阴影。

2.8.5 单纯骨纤维异常增殖症[1]：好发少年，常无任何症状，若累及负重部位和股骨粗隆部可引起弯曲、畸形或跛行，髋内翻为多见。X线片示病变位于髓腔内溶骨性破坏，呈磨砂玻璃样改变，皮质骨菲薄，但无皮质骨穿破，无骨膜反应及软组织阴影。

2.9 治疗与预后

骨纤维肉瘤的治疗主要是根治手术，手术方式取决于组织学分类、病变部位、大小、神经血管有无侵犯而采取下列方法。

（1）分化低者不论髓腔型或骨膜型均采用根治手术—截肢术（包括关节离断术）。本组18例行根治性手术（半骨盆切除术2例，髋关节离断术5例，截肢术10例，肩胛带解脱术1例）。

（2）分化良好者，病变范围小，未穿破软组织，行部分切除、骨水泥充填。本组股骨近端、胫骨近端各1例。

（3）发生颌骨者行大部分切除术。本组11例中9例行大部分切除术，2例刮除术。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

2例穿刺活检确诊后，患者不同意截肢术，故未手术。

化学疗法对骨纤维肉瘤疗效不能肯定[2]。Taconis[6]报告对个别患者除手术治疗外，并辅助了化学疗法。本组有7例（包括2例未手术者）术后或确诊后进行了辅助化学疗法，由于时间较短，对它的疗效，有待继续观察、研究。

骨纤维肉瘤的预后与手术方式、分化程度有密切关系。本组发生肢体骨17例、肩胛骨2例行根治手术，其中5年以上生存者7例（占随访25%）。10例在5年以下，2例失访。大部分和部分切除者12例中10例（其中2例失访）生存在5年以内。2例刮除者1例生存1年以内、1例失访。2例未手术者均在半年内死亡。

从上述本组治疗结果看出：手术彻底的根治术，生存率高，预后好，5年生存率为25%，但低于Taconis报告5年生存率为34%。大部分或部分切除、刮除术，由于切除不彻底易复发，预后差。本组14例行上述手术方式者有10例复发，没有1例达到5年生存率。非手术疗法，预后极差。我们体会该瘤的预后，与手术彻底有密切关系，根治性手术为本瘤首选的方法，对提高生存率极为重要。

关键词 纤维肉瘤；骨；诊断与治疗

参 考 文 献

1. Wilner D. Radiology of Bone Tumors and Allied Disoders. Vol.3 London. WB Saunder Philadelphia. 1982:2281～326
2. Holland JF, Free C. Cancer Medicine. 2th ed. Lea & Febiger Philadelphia. 1982:2170
3. Huvos AG. Bone Tumors. London. WB Saunder Company. 1979:250
4. Maeyama I. Bone Tumors in Japan. Clin Ortho 1984;184:65
5. Taconis WK, Van Rijssel TH. Fibrosarcoma of Long. Bone J Bone Joint Surg 1985;67(B):111
6. Dahlin DC. Bone Tumors. 3th ed. Charles C Thomas Publisher Springfield Illinois. 1978:315～28
7. 刘子君 李瑞宗 刘昌茂。骨肿瘤及瘤样病变12404病理统计分析。中华骨科杂志1986;6:162
8. Mulder JB. Fibrosarcoma and Malignant Fibrous Histiocytoma of Long Bone. Skeletal Radiol 1984;11:237
9. Capanna K, Bertoni F, Bacchini P, et al Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone Cancer. 1984;54:177
10. Mirra JM. Bone Tumors. Toyonto. JB Lippincott. 1980:276～84

（收稿：1990.12.06；修回：1991.06.17）

非功能胰岛细胞癌6例报告

何振平 王敖川（第三军医大学西南医院 肝胆外科）630038

非功能胰岛细胞癌少见，约为胰管癌的1%[1]。临床表现颇与胰管癌相似，但预后截然不同。我科1975年～1989年收治6例，现报告如下。

1 临 床 资 料

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net