维普资讯 http://www.cqvip.com

第24卷 第2期 重庆医科大学学报 Vol.24 No.2
1999 ACTA UNIVERSITATIS SCIENTIAE MEDICINAE CHONGQING 1999

眼眶横纹肌肉瘤

临床学院眼科 李 鸿* 综述 汪湘琳 审校

中图分类号 R739.72

眼眶横纹肌肉瘤是原发于眼眶，常见于儿童的具有高度恶性的肿瘤，80%～81.7%发生于10岁以下[1,2]，极少见于新生儿[3]，占儿童眼眶肿瘤的18.95%[2]，15岁以下恶性肿瘤4%～8%[4]；shield报道≤18岁眼眶肿瘤活检中横纹肌肉瘤占4%[5]发病率男性略高于女性[6]，多发于单侧。一般无遗传性，但也有发生于同胞兄弟的报道[7]。此肿瘤恶性度高，如不及时治疗，多在一年内死亡；近年来随着治疗的进展，患者存活时间已明显延长。

1 临床表现

该病特点为起病快、发展迅速，患者多在发病后一月内就诊。表现进行性眼球突出伴不同程度的眼球移位及眼球运动障碍。肿块常发生于眼眶上方及内上方，偶发生于结膜下呈肉样肿块，眼睑常膨大呈饱满状，临床酷似炎症。若肿瘤压迫眼球可引起视网膜脉络膜皱褶、视乳头水肿及视网膜静脉迂曲。随着病情进展破坏眼球，并向鼻窦或鼻腔扩展，引起淋巴结转移或血行转移到肺。

2 发病原因

过去曾一度误认为眼眶横纹肌肉瘤来自眼外肌，而现在已认识到这种肿瘤大部分起源与肌肉无关，可能来自未分化的间质细胞，这种间质细胞具有分化为横纹肌的能力。因此，横纹肌肉瘤可发生于有这种原始细胞的任何部位，甚至不含骨骼肌的部位如虹膜。这种观点已被胚胎型眼内肿瘤的事实所证实，如髓上皮瘤具有横纹肌肉瘤样分化的细胞[8]。

3 病理及超微结构特征

横纹肌肉瘤病理学的特征是在肿瘤细胞胞质中可发现交错的横纹。这种横纹用常规的苏木精或伊红染色常难以见到，若用磷钨酸苏木精(PTAH)或Masson的三铬染色可容易察见[6]，但Porterfield报道胚胎型横纹肌肉瘤仅60%肿瘤细胞胞质中显示横纹[5]，因此不能过分强调只有找到胞质中的横纹才能确诊。若儿童发生迅速生长的"梭形细胞肉瘤"，虽在胞质中未找到横纹，仍不能除外横纹肌肉瘤。此外，免疫组织化学研究中肌红蛋白及结蛋白呈阳性染色或透射电镜检查有助于诊断。

一般学者将横纹肌肉瘤分为四型：多形型、胚胎型、腺泡型及葡萄状型。多形型多发生于成人的骨骼肌，极易侵犯眼眶；胚胎型好发于眼眶，其瘤细胞呈细长梭形伴染色质丰富的核，胞质中有嗜酸性颗粒，在低倍光镜下细胞呈平行的栅栏状。胚胎型中的交叉横纹较多形型中更难以识别；腺泡型的恶性程度最高，其特征是结缔组织间隔被成堆的疏松粘着的退行性肿瘤细胞围绕，腺泡间隙中的肿瘤沿着间隔壁聚集在中心腔中自由地移动。缺乏粘着可能是这型肿瘤较易转移的原因；葡萄状横纹肌肉瘤的临床与组织病理特征与女婴泌尿生殖道的葡萄状肉瘤完全相同，它常发生于眶前部，在结膜下呈息肉状肿块，其病理学特征为交错成束的具有丰富嗜酸性胞质及细长的染色质核的梭形细胞。葡萄状的变种在病理上与胚胎型完全相同[6]。

光镜检查未发现交叉横纹的病例，电镜检查将有助于明确诊断。它可显示不能被光镜分辨的不成熟的横纹。Knonks等人报导在一些肿瘤细胞的超微结构中可见一些粗的肌凝蛋白丝。Kroll's强调在超微结构分析中可发现三种细胞，在肌原

*女，1790－11出生，住院医师

维普资讯 http://www.cqvip.com

纤维细胞中能发现肌小节具有显著的Z带.肌丝细胞中细丝组织较少且没有特征性Z带,仅在非特殊的细胞中有不规则的细丝。Horvat等曾指出,与光镜的印象相反,胚胎型横纹肌肉瘤梭形细胞较多形型或腺泡型多且分化更好[9]。

4 诊断及鉴别诊断

4.1 诊断

4.1.1 根据病史,儿童迅速发展的眼眶肿瘤,首先应考虑眼眶横纹肌肉瘤;

4.1.2 CT检查显示眶内有边界清楚而不规则的软组织块影,大多无骨质破坏,但若由鼻腔侵犯入眼眶者,则可有骨质破坏[10];

4.1.3 活组织病理检查:a.细针穿刺:准确率达86.7%～95%[1],但有人反对此法,认为不易得出正确诊断,且易导致转移[5]。b.在肿块部位切取小块组织送病理检查。

4.2 鉴别诊断

4.2.1 由于病变急起且迅速发展临床酷似眶脓肿,但后者局部红肿有炎性症状,体温增加、白细胞总数及中性粒细胞升高,用抗菌素及激素治疗有效。

4.2.2 绿色瘤:是一种中性粒细胞性白血病在眼眶的表现,多累及双眼,有三大特点:眼球突出、眶骨及扁平骨破坏、周围血中有幼稚白细胞及白细胞总数明显升高,骨髓检查有急性粒细胞性白血病的改变。

4.2.3 视网膜母细胞瘤:多见于5岁以下的儿童,最初表现白瞳症,随肿瘤增大向球外扩展引起眼球突出,超声显示眼内及眶内有实性占位病变。

5 临床分期

国际横纹肌肉瘤研究中心(IRS)研究了1972～1983年的横纹肌肉瘤1431例,将其分为四期:

Ⅰ期:局限性肿瘤可完全切除,淋巴结未受累;

Ⅱ期:肉眼能见到的肿瘤已切除,但显微镜下有肿瘤残留;

Ⅲ期:不完全的切除肿瘤或取活检,有显著的肿瘤组织残留;

Ⅳ期:已有远处转移(肺、肝、骨、骨髓、脑和远处的肌肉和淋巴结)[12]。

6 治疗

1968年前认为一旦确诊为眼眶横纹肌肉瘤应立即行单纯眶内容挖出术;但尽管手术范围广泛,死亡率仍高。人们逐渐认识到综合治疗可能是重要的治疗手段。

6.1 手术治疗

临床疑诊为眼眶横纹肌肉瘤者应尽早作活检以证实诊断,可作细针穿刺活检或根据肿块的部位采取不同途径进行活检;若肿块较小或位置较前可全部切除送病检;较大的肿瘤可先放疗及化疗待肿瘤缩小后再行眶内容挖出术[13],单纯的眶内容挖出术已极少采用[10]。

6.2 放射治疗

6.2.1 Sagerman等报道单纯用放射治疗取得满意的效果,部分病人保存了有用的视力[14];Abramson及Notis对放疗后32例病人随访5～8年,发现19%最好矫正视力达20/70[15];

6.2.2 放疗方法:一般5～6周期间用5000～6000cGy,每周5天,每天200cGY,通过5cm的前窗放射1000cGy,一般6周肿瘤可明显缩小[6];或用前部钴60治疗,放射野为5～6cm×5～6cm,每天200cGy,每周5天,直到5000cGy达4cm深度,再用200cGy治疗4次,放射野为4cm×4cm区域及作侧部钴60照射加强或用一个6mv的直线加速器[14]。

6.3 化疗

多联合放疗或手术后应用,疗程可长达2年。常用化疗药物有:长春新碱(vincristine)、环磷酰胺(cyclophosphamide)、放线菌素D(dactinomycin)等,称VAC治疗[16],具体方法如下:

V:0.02mg/kg+5%GS或NS20ml静注qw(每周一次)一疗程剂量为6mg～8mg;

A:0.015mg/kg+5%GS500ml静滴qd×5d;12周后再重复一次,共4次;

C:2.5mg/kg/d,口服从第七周开始,每天一次到24月。

6.4 综合治疗:手术+放疗+化疗

IRS报道术后放疗对控制疾病和延长生存率

维普资讯 http://www.cqvip.com

很重要，用VAC比VA化疗可使疾病得到更好缓解，提高生存率;VAC化疗还可使三—四期病人保持完全缓解的可能性增大[12]。

7 预后

预后与诊断时间、病理类型、临床分期、治疗是否及时及治疗方案是否恰当等因素有关。从病理分型看，多形型预后较好、胚胎型次之，腺泡型最差。年龄、性别不影响预后[13]。单纯眶内容挖出术，死亡率较高，生存率仅为30%，单纯放疗生存率为66%[17]。近年来采用三者联合治疗，2年生存率达85.7%[18]，3年生存率达89.93%[6,19]，5年生存率达66%[2]。预后与分期及治疗方案的关系很密切，IRS报道一期病人;A治疗组(VAC化疗)疾病缓解和生存率提高优于B治疗组(VAC+放疗)，二种治疗疾病5年缓解率近80%，A组病人5年生存率为93%，而B组为81%;二期病人C治疗组(VA+放疗)疗效优于D治疗组(VAC+放疗)，说明化疗中环磷酰胺作用不大，2种治疗组5年生存率为72%;三期病人5年生存率为52%，而四期病人5年生存率为20%[12]所以，需及早发现、及时综合治疗，才能有效提高患者生存率、改善患者生存质量。

参 考 文 献

1.上海第一医学院眼耳鼻喉科医院眼科 中华医学杂志 1974;1:45
2.梁克勤，等.中国实用眼科杂志 1989;7(7).406
3.Ellenbogen Elasky MA Am J Ophthalmol 1975;80:1024
4.Crist WM et al J.clin Oncol 1990;8:443
5.Shields JA Bakewell B Ophthalmology 1986;93:379
6.Shield JA Shield CL Int Ophthalmic Clin 1993;33(3):203
7.Howard Gm，Castern VG Arch Ophthalmol 1987;105:700
8.同济医科大学附属协和医院眼科 中国实用眼科杂志 1987;12:753
9.Harval BL et al AM J clin Path 1970;53:555
10.Shield JA et al.Arch Ophthalmol 1987;105:700
11.李秀伟，等.国外医学眼科分册 1989;4:249
12.Harold M et al Cancer 1988;61:209
13.Jaffe N et al Am.J Surg 1973;125:482
14.Sagerman RH et al Am J Roentgenol 1972;114:31
15.Daviel H et al Am J Ophthalmol 1994;118(6):808
16.CHESS J et al Int Ophthalmic Clin 1982;22(1):163
17.Ghafoor SyA，et al. Br J Ophthalmol 1985;69:557
18.Heyn RM et al Cancer 1974;34:2128
19.Beverly Raney et al Cancer 1987;60:2337

(收稿日期 1997－10－15)

卡氏肺孢子虫 分类 抗原差异 遗传基础
221-224
41

肺孢子虫分类学的研究进展

Ⅰ.虫株的抗原差异及遗传基础

R382.3

寄生虫学教研室 叶 彬 综述
传染病寄生虫病研究所 陈雅棠 审校

中图分类号 R382.3

卡氏肺孢子虫(Pneumocystis carinii，Pc)的分类地位一直存在争议，以往的研究认为它是原虫，然而80年代后的基因及基因表达产物分析又认

* 男，1963－08出生，副教授