维普资讯 http://www.cqvip.com

52-54

儿童先天性中胚层肾瘤的超微结构观察

病理科 唐开勇 张志强
儿科学院
泌尿外科 李旭良 龚以榜

提 要 本文观察了儿童先天性中胚层肾瘤(CMN)6例，其中典型CMN5例，富于细胞型(或不典型)CMN1例。光镜见CMN酷似平滑肌瘤或纤维肉瘤。电镜下CMN的两型瘤细胞都分化良好，并具有向纤维母细胞或肌纤维母细胞分化的特点。术后1例复发，5例随访1至15年无肿瘤生存。

关键词 中胚层肾瘤;超微结构
中图分类号 R736.1

(17)

先天性中胚层肾瘤是一种极少见的肿瘤，主要发生在新生儿及幼儿时期。目前对肿瘤的良恶性质及治疗尚存在分歧。本组患儿的临床过程和经电镜观察证实，CMN通常为良性，肿瘤不发生浸润和转移[1]，超微结构观察结果与Shen的研究相似[2]，为临床诊断和治疗提供了可靠的依据。

1 材料与方法

1.1 患儿年龄10月至10岁，男女各3例、左右侧各3例，均为农村病儿，家长无意中发现腹部包块求治入院。临床上无血尿史及其它不适表现，"B超"提示为肾母细胞瘤，尿生化无异常。4例肿块超过10cm的患儿，术前经长春新碱，更生霉素化疗2至3个疗程，肿瘤体积不缩小。手术连同瘤肾完整切除，术后未重复化疗。

1.2 肿瘤经多处取材，光镜观察并辅以PAS、Masson's、PTAH和网状纤维染色作鉴别诊断。4例新鲜肿瘤按电镜制作要求取材，4%戊二醛预固定，1%O_sO_4后固定，按电镜常规制备样品、H-600型透射电镜观察。

2 结果

2.1 **巨检** 6例CMN均为一侧肾的孤立性肿块，大小在3.5cm－11cm之间。包膜完整，质地较坚韧，有弹性。切面见肿瘤组织轻度外翻，灰白色，实性，呈编织状或漩涡状生长，偶见出血或黄豆大小囊性变，肿瘤坏死不明显。瘤体呈膨胀性生长，挤压肾组织，并与肾分界清楚，个别病例见肿瘤与肾组织仅有一层很薄的纤维结缔组织相隔。

2.2 **光镜特点** 典型性CMN瘤细胞梭长或纺锤状。部分呈交错编织样排列，而大部分无一定生长方式和排列极向。瘤细胞胞浆丰富。淡嗜伊红，胞界不清。核杆状，卵圆或短梭形，两端钝圆，核仁少见，核分裂像罕见。肿瘤中胶原纤维丰富，呈束状或交织排列。富于细胞型CMN中胶原纤维较典型CMN少，瘤细胞常呈星状或多边形，排列松散。间质常有粘液变性，细胞淡染透明，坏死和出血较典型CMN多见。6例肿瘤中未见小管、小球或其它器官样结构成分，亦无浸润与转移。PTAH，Masson's特殊染色证实有肌纤维成分。



图1 CMN瘤细胞梭形，核杆状，细胞器丰富，细胞间无连接的纤维母细胞。 ×8,000

维普资讯 http://www.cqvip.com



图2 CMN细胞核切迹多，胞质中粗面内质网丰富，并有轻度扩张。 ×10,000

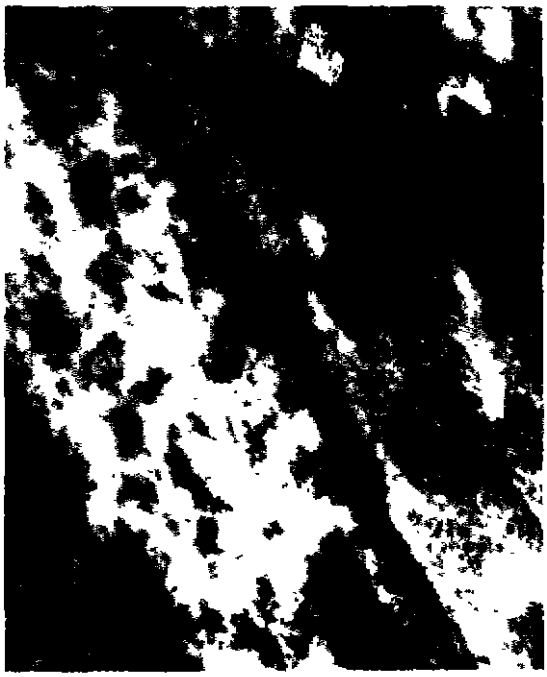


图3 CMN细胞胞质内可见带密斑的与细胞长轴平行的肌微丝的肌纤维母细胞。 ×25,000

2.3 **超微结构特点** 典型性CMN瘤细胞梭长或纺锤状，瘤细胞交错或弥漫性排列，不形成小管和肾小球样结构，瘤细胞间未见有连接(图1)。CMN瘤细胞核切迹多，异染色质轻度边集，部分瘤细胞核中可见核仁。胞质内粗面内质网较丰富，并有轻度扩张，腔内可见中等量电子密度物质。其它细胞器如线粒体，高尔基复合体，多聚核蛋白体和脂滴也常见。另有与细胞长轴平行的胞质丝，无基板，这些都符合纤维母细胞的特点(图2)。另一些细胞内除有丰富的粗面内质网外，还有质膜下带密斑的与细胞长轴平行的肌微丝(图3)。超微结构观察的结果与Shen的研究相一致[2]。

3 讨论

CMN的组织发生及病理学诊断在以前的文献中曾以不同名称报道过，如以纤维瘤，纤维肉瘤，平滑肌瘤，间叶错构瘤，平滑肌样错构瘤，婴幼儿CMN等见诸文献。最初有人用Masson染色发现不但有纤维成分，而且还有肌肉成分。后来用电镜观察证实肿瘤包括间叶细胞和不同程度分化的纤维母细胞和肌纤维母细胞[2]。文献报道CMN多发生在新生儿和幼儿期，本组患儿都来自远郊农村。年龄偏大，这与家长未能及时发现和就诊晚有关系。有的家长虽然发现小孩有包块，见不影响生活，或因经济困难很晚才来医治。国外也曾报道一名41岁妇女患CMN[3]。可见年龄不是诊断CMN的绝对依据，而患者的临床过程与组织学的符合才是CMN的诊断关键。本组1例富于细胞型CMN术后有二次复发，但临床过程良好，肿瘤被完整切除，病理检查仍属富于细胞型CMN。有文献报道富于细胞型CMN较典型CMN易于复发，并认为局部复发可能系残留组织所致，或由于手术时弄破包膜，肿瘤细胞种植或化疗不彻底引起，而典型性CMN无转移[4]。

本组CMN经临床观察及超微结构证实它与肾母细胞瘤相比属于良性肿瘤[1]，解决了长期以来关于良恶性的分歧。6例患儿除1例有食欲不振和精神差外，均无血尿史及其它不良反应。本组患儿年龄偏大，包块也明显，临床过程良好，正说明它属于一种良性肿瘤。因术前"B超"提示是"肾母

维普资讯 http://www.cqvip.com

细胞瘤"，故对4例肿块超过10cm的患儿化疗2－3个疗程，结果不像肾母细胞瘤那样瘤体缩小。手术切除的肿瘤内也无大面积出血，坏死或纤维化，超微结构观察瘤细胞间也无连接装置[6]。CMN虽然是发生在肾的肿瘤，其组织的改变与肾间叶瘤，肾母细胞瘤截然不同。CMN是一种以纺锤状间胚叶细胞占优势，并能向纤维母细胞和肌纤维母细胞分化的良性肾肿瘤。有作者认为CMN在临床上和病理学上表现出一种良性行为，有时虽未找到浸润和转移，仍主张早切除，并辅以化疗以达到彻底根治[4]。本组6例术后经病理确诊后未再作化疗，除1例复发外，5例随访1－15年均无肿瘤生存。我们认为CMN的组织学诊断并不困难，它与肾母细胞瘤患者相比不管是临床过程，还是组织学表现均截然不同。临床上的良性过程，组织学上的典型性及缺乏浸润和转移，均表明CMN是一种良性行为的肾肿瘤。

参考文献

1.Marsden HB,et al.J Clin Pathol 1986,39:508
2.Shen,et al.Cancer 1980,45:306
3.Alberto,et al.Arch Pathol Lob Med 1990,114:53
4.Snyder HM,et al.J Urology 1981,126:513
5.唐开勇，等.中华肿瘤杂志 1993,6:473

(收稿日期 1996－05－08)

The ultrastructural studies on congenital nesoblastic nephroma of children

Tang Kaiyong,et al
Department of Pathology,The college of Pediatrics

Six cases of children's congenital mesoblastic nephroma(CMN)were studied,including five typical CMN,and the other one fully cellular type(or atypical).The CMN is histologically similar to fibrosarcoma or Leiomyoma.Ultrastructurally,there are benign features with consistent myofibroblastic or fibroblastic differentiation. After the surgical operation,only one case suffered recrudescence.While remaining 5 cases following one to fivteen years,stll living without tumor.

KEY WOROS CMN;Ultrastructural