维普资讯 http://www.cqvip.com

(23) 143-145 R737.110.4 R730.4

恶性横纹肌样瘤的病理诊断和鉴别诊断

病理学教研室 米 棠 综述

肾肿瘤 横纹肌样瘤 病理诊断,鉴别诊断.

中图分类号 R730.2

1978年Beckwith和Paimer首次报道肾的恶性横纹肌样瘤（MRT），认为这是Wilms瘤的一种特殊类型“横纹肌肉瘤样型”。1989年Weeks等[1]仔细描述了111例肾MRT的临床及病理特点。现在通过光镜、电镜及免疫组织化学研究已明确这种主要发生在婴幼儿，死亡率高达80%的肾肿瘤，和Wilms瘤是两种不同的肿瘤，但对其组织发生尚未完全明了。

肾外MRT非常少见。截止目前为止，文献中报道可发生肿瘤的部位有：脑、肝、软组织、胸腺、膀胱、前列腺、肾盂、眼眶、脊柱旁、心脏、皮肤、鼻咽、子宫，内膜和女阴等处[2-3][5][10][12-14]。肾外MRT和肾的MRT诊断标准完全一致：

1、光镜检查[1-6][10][12]

尽管MRT可呈实性，腺泡状、假腺样、梭形、上皮样、淋巴瘤样等形态，但光镜诊断最主要的特征是：①瘤细胞大、多角形伴丰富的伊红胞浆，②泡状核。③突出的单个大核仁。④胞浆内近核旁有明显的伊红色包含体或小球（由丝状物组成的漩涡状结构，PAS消化后染色呈阳性反应）。

2. 免疫组织化学检测[1-6][10][12]

最有价值的免疫组织化学染色是瘤细胞胞浆内丝状包含体，Vimentin检测为阳性，低分子量cytokerain（+）及瘤细胞膜或胞脑浆EMA（+）。文献中偶有报道包含体可示其它抗血清阳性反应：CEA、NSE、GFAP、S—100蛋白、desmin、myoglobin、α_1－AT、NF、T—Hprotein、Len—7、Lysozyme及HNK—1等。

3、电镜观察[1-3][6]

瘤细胞有突出的大核仁，胞浆内有大的中间丝组成的漩涡状物，大多数瘤细胞有发育不良的细胞连接，偶见张力微丝、少数线粒体、脂滴及扩张的RER。肌微丝、连续的基底膜、神经内分泌颗粒及发育良好的桥粒在电镜中见不到，如有，则首先考虑是其它类型的肿瘤。

4、染色体异常[3]

约一半病例可见染色体重排，文献曾报告4例肾外MRT示可染色体22的单体性，这是一个非特异性的染色体异常，有人认为对脑原发MRT是特异性的。

肾外MRT的鉴别诊断[3-6][8][10-14]

横纹肌样细胞及浆内丝状包含体，可见于多种肿瘤中（假横纹肌样瘤），故必须仔细排除其它类似肿瘤后，才能诊断MRT。大多数肿瘤易与横纹肌样瘤区别，因为它们有各自特征性的组织学表现。文献报道软组织发生MRT的部位有：手掌、腹股沟、肩部、颈部、上臂等。应鉴别的肿瘤有：

4.1 上皮样肉瘤
4.2 横纹肌肉瘤
4.3 单向分化滑膜肉瘤
4.4 骨外粘液样软骨内瘤
4.5 恶性圆细胞间皮瘤

维普资讯 http://www.cqvip.com

4.6 恶性上皮样血管内皮细胞瘤
4.7 奇异型平滑肌母细胞瘤
4.8 骨肉瘤
4.9 粘液性脂肪肉瘤
4.10 神经内分泌肿瘤
4.11 混合性垂体腺瘤 12. 脑膜瘤
4.13 基底细胞癌
4.14 肝脏 Apudoma
4.15 EP 戒细胞恶性黑色素瘤
4.16 低分化宫内膜癌
4.17 间变性甲状腺癌
4.18 腮腺浆细胞样肌上皮瘤

横纹肌肉瘤和 MRT 的鉴别

Kodet 等[8] 系统复习 3000 例横纹肉瘤研究小组的病例，其中 27 例见胞浆内突出而大量出现的胞浆透明样包含体（22 例为胚胎性横纹肌肉瘤，5 例为腺泡状横纹肌肉瘤）。

上皮样肉瘤和 MRT 的鉴别是极端困难的，Chase[9]报告 241 例上皮样肉瘤，其中 75%的病例在上皮样细胞及梭形细胞内含胞浆包含体，vimetin (+)，EM 证实是中间丝组成。免疫组织化学及电镜观察对区别二者帮助不大。主要靠临床表现及苏木素伊红染色的病理组织学切片加以区别：(见表 2)

表 1 横纹肌样瘤及横纹肌肉源的胞浆包含体对比表

	横纹肌样瘤的胞浆包含体	横纹肌肉瘤(圆形细胞)的胞浆包含体
大小	较小(等于或稍大于细胞核)	大小不等
界限	清楚	不太清楚
染色	淡伊红色均质	深伊红色，梭形、具折光性
actin	(—)	(+)
电镜	中间丝聚集	肌微丝聚集

肾外 MRT 的组织发生[1-8][13-14]

近十年来对 MRT 的研究主要限于病理形态学诊断，而对其组织发生尚未阐明，最早提出横纹肌来源，但经电镜及免疫组织化学检测、罕见肌细胞特征（近来有报道 myoglobin (肌红蛋白及 desmin (结蛋白）可在 MRT 瘤细胞内检测到）。有学者认为 MRT 来自神经嵴细胞，因 MRT 瘤细胞内的包含体，亦可见于 Apudoma 肿瘤中，患者可伴有其它中枢神经系统肿瘤，或伴高血钙症及高甲状旁腺素水平。此外尚有组织细胞、上皮组织及间叶组织等来源的学说。肾外 MRT 可表现不同的表型，某些表型可同时发生在相同的肿瘤内，可能是多能原始细胞来源。

表 2 上皮样肉瘤与 MRT 对比表

	上皮样肉瘤	MRT
年龄	青年—中年	主要为婴儿，也可见于年青人
部位	多位于肢体软组织	肾脏最多见，亦可位于其它部位
临床表现	病程缓慢	高度致命
组织学	多结节状 索状、筋膜蔓延，或上皮巢，肉牙肿样	大的融合结节腺泡型少见
坏死	突出，每个结节中心都有坏死，周围为栅栏状瘤细胞	坏死没有一定的形状和特点
间质	富于血管的纤维组织	灶性粘液样
横纹肌样细胞	偶见或少见、	大量存在

MRT 有各种组织学形态，故一定要全面检查，多处切片，找典型的结构，否则极易与相应的肿瘤混淆而贻误诊断。

参 考 文 献

1. Weeks D A. et al. Am J Surg path 1989; 13: 439
2. Tsokos M. et al. Arch pathol Lab Med 1989; 113: 115
3. Ordonez E G. et al. Histopatology 1992: 20: 189

维普资讯 http://www.cqvip.com

24 145-148
R771.105
R392.3

眼部免疫性疾病与细胞因子

第二医院 白 晋 综述 陈国民 陈公洁 审校

眼部免疫性疾病
眼病，细胞因子，治疗

中图分类号 R392

1 细胞因子的定义及其与眼部免疫性疾病的关系

细胞因子是一类传递细胞信息的多肽。这些多肽包括各种白细胞介素（IL）、肿瘤坏死因子（TNF）、各种生长因子（GFS）和干扰素（I FN）等[1]。细胞因子可对临近细胞发挥作用，也可通过体液循环对远位的靶细胞传递信息，以及通过自分泌反馈于产生细胞细子的自身细胞。细胞因子的网络调节平衡功能功维持机体的稳定性极为重要，如调节功能异常，其病理生理效应则以炎症损伤为主要特征。

下面是几种与眼免疫病理反应明确有关的眼科疾病：

1.1 角膜移植排斥反应，它是淋巴细胞通过角膜的新生血管以及房水进入移植角膜片的上皮层，间质层和内皮层继而出现细胞介导的迟发超敏反应[4]。遭受排斥反应的移植片通过特异和非特异性免疫机制而破坏。IL－1激活T辅助细胞（C D_4^+）产生IL－2[5]. 释放的IL－2导致细胞毒性T细胞前体转化成$CD8^+$T细胞，这种细胞可直接造成携带外源性I类抗原细胞的破坏。在排斥反应期间房水中可检查到这两种细胞的存在。表明细胞因子在角膜移植反应中的重要作用。

1.2 晶体过敏性眼内炎（PE），实验证明PE是由于正常识别晶体蛋白为自身蛋白的功能紊乱所致，是一个免疫复合物疾病，血管内皮和视网膜色素上皮在其发病机制中起着重要作用[6]，抑制其抗原抗体结合，就可控制免疫复合物形成。抗嗜中性粒细胞的膜抗原CD11／CD18的单克隆抗体以及抗内皮细胞的selectinELAM－1的抗体可明显抑制嗜中性粒细胞的汇集，阻止炎性细胞因子的释放，在实验性PE中有较强的抗炎作用。视网膜色素上皮是急性炎症中自由基的来源之一。自由基刺激粘连分子的表达，粘连分子是促进局部炎症反应的一类细胞因子。某些

4. Weeks D A et al. Arch pathol Lab Med 1989: 113:113
5. Tsuneyoshi M et al. Virchow Arch A 1987: 411:509
6. Cattam M G et al. virchow Arch A 1992;420: 459
7. Weeks D A et al. Am J Surg path 1991:15: 1042
8. Kodet R et al. Am J Surg pathol 1991:15:257
9. Chase D & R Enzinger F M. Am J Surg path 1885:9:241
10. perrone T et al. Am J Sung pathol 1989:13: 848
11. Molenaar W M et al. Hum pathol 1989:20: 347
12. Matias C. et al. Histopathol 1990;17:576
13. Tsuneyoshi M. et al. Hum pathol 1985:16:1235
14. Dervan D A at al. Histopathol 1987:11:183

（收稿日期 1994－04－05）