维普资讯 http://www.cqvip.com

(18) 243-245 纤维[illegible]瘤，血管瘤样，[illegible]原始间叶细胞

血管瘤样恶性纤维组织细胞瘤

(附4例报告)

病理学教研室 向理科 米 粲 李圆圆
电 镜 室 罗子国 R730.262

提 要 4例血管瘤样恶性纤维组织细胞瘤（AMFH）进行了光镜和α_1-AT、α_1-ACT和vim因子免疫组织化学研究，其中一例进行了电镜观察。光镜和电镜见AMFH由多种瘤细胞组成，并见到原始间叶细胞过渡为不同分化的各种瘤细胞。组织特征是脉管瘤伴恶性纤维组织细胞瘤。我们的观察结果提示AMFH可能起源于原始间叶细胞

关键词 纤维组织细胞瘤；组织发生；免疫组织化学；超微结构
中图分类号 R 730.262

血管瘤样恶性纤维组织细胞瘤（Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma简称AMFH)是一种罕见的独特的软组织肿瘤。我们对4例AMFH进行光镜和免疫组织化学观察，其中一例进行了电镜观察，分析其形态特征，探讨其组织发生。

材料和方法

我室自1978—1990年共收集AMFH共4例。标本均经石蜡包埋切片、HE、GS、VG、Masson和PTAH染色。4例石蜡切片用PAP(或ABC)法检测瘤细胞内α_1-AT(稀释度1:50，Dako)、α_1-ACT(1:50，Dako)、Vimentin(1:40，Dako)、vim因子(1:500，Dako)和Keratin(1:100，'上一医')。一例组织经福马林固定24小时后，再经戊二醛及四氧化锇重固定，按常规制备电镜样品，日立H-600型透视电镜观察。

观察结果

1. 临床资料

4例中，男性1人，女性3人，年龄21—48岁（平均30岁）。2例肿瘤位于腭部粘膜下，突向口腔，上下肢皮下各一例。就诊前病程1—9个月（平均6个月）。

2. 病理观察

（1） 大体形态：肿瘤为单个，结节状，界清，圆形或卵圆形，有部分包膜，直径1—3.5cm(平均1.3cm)，切面褐色间灰白色，质软，三例呈蜂窝状，一例呈小囊状。

（2） 光镜观察：特征性病变是(1)纤维母细

死亡。

参 考 文 献

[1] Frizzera G, et al. Am J Med 1975; 59:803
[2] 陈新，等. 中华医学杂志 1989; 8:577
[3] 康桂琴，等. 中华内科学杂志 1989; 28:335
[4] 左继爽. 中华血液学杂志 1982; 3:280
[5] 中华内科杂志编委会综合 中华内科学杂志 1980; 19:8

(收稿日期 1990-12-03)

维普资讯 http://www.cqvip.com

胞和组织细胞呈不规则实性片状或巢状排列；(2)灶性出血或囊样腔隙(有的腔隙内可见内皮细胞)；(3)慢性炎症细胞浸润（主要是淋巴细胞)。三者在各例中的比例有差异。三例表现为瘤细胞区和血管区（或出血区）交织并存（图1)，一例显示在肿瘤一端血管成分丰富，另一端纤维组织细胞丰富。肿瘤细胞主要是纤维母细胞和组织细胞，其间有多少不等的单核和多核巨细胞、黄色瘤细胞、未分化细胞和过渡细胞。过渡细胞是界于未分化细胞和纤维母细胞(或组织细胞）之间的瘤细胞，细胞呈短梭形或卵圆形，胞浆少量，有的细胞表面光滑，有的细胞表面可见短小胞质突起，核圆形或卵圆形，染色均匀。2例显示纤维母细胞呈编织状排列，一例出血区有血栓形成，部分血管壁胶原纤维增生伴玻璃样变性。GS染色显示单个或几个瘤细胞有网状纤维围绕；多数瘤细胞和胶原纤维VG染色呈红色，Masson染色呈绿色；瘤细胞PTAH染色均为阴性。

（3） 电镜观察：肿瘤由多种细胞组成，但以纤维母细胞为主，组织细胞次之。另外可见数量较少的原始间叶细胞和中间型细胞，偶见肌纤维母细胞、多核巨细胞和黄色瘤细胞。纤维母细胞呈梭形或不规则形，核梭形或卵圆形。胞质丰富，含大量RER，扁囊轻度扩张，高尔基器发达(图2)。组织细胞呈不规则形，表面有较多指状突起。核卵圆形或肾形，核仁明显。胞质丰富，含多少不等的溶酶体，RER中量，线粒体丰富(图3)。中间型细胞是界于原始间叶细胞和纤维母细胞或组织细胞之间的瘤细胞，具有纤维母细胞和组织细胞的某些特征。胞质较少，含少量RER，扁囊轻度扩张，核圆形，表面光滑，这些结构类似纤维母细胞；胞质中量，含少量RER和线粒体，可见1到3个初级溶酶体，表面有少量短小胞质突起，则类似组织细胞(图2)。在肿瘤中还可见到不同形态的血管。初期血管仅衬内皮细胞和基膜；分化好的毛细血管腔内有红细胞、内皮细胞，外有基膜和外周细胞，外周细胞为纤维母细胞(图4)。血管之间瘤细胞是散布在基膜样物质和胶原纤维基质中。

（4） 免疫组织化学观察：4例中，3例α_1-AT和α_1-ACT染色显示部分组织细胞、多核区细胞和少数过渡细胞呈中度阳性(图5)，1例呈弱阳性；Vimentin均显示瘤细胞呈强阳性；1例Ⅷ因子显示少数瘤细胞呈中度阳性（图6)，Keratin均呈阴性。

讨　论

1. AMFH形态特征

1979年，Enzinger[1]描述了具有脉管瘤和纤维组织细胞瘤两个特征的肿瘤，并命名为“血管瘤样恶性纤维组织细胞”。根据Enzinger的观点，必须具有下列组织学标准，才能诊断AMFH：（1)纤维母细胞和组织细胞呈不规则的实性片块状或结节状；（2)灶性出血和囊样腔隙；（3)慢性炎症细胞浸润。而Sun[2]等人根据二例电镜观察发现一例类似细胞血管瘤，另一例则主要表现为血管瘤伴灶性纤维组织细胞瘤的特征，因而指出AMFH基本上是伴有其它成分（纤维母细胞或组织细胞）的血管瘤[3]。我们四例中，其中3例表现为纤维母细胞和组织细胞呈片状或巢状增生并且和血管瘤交织并存，另一例则表现为肿瘤一端为血管瘤，另一端为恶性纤维组织细胞瘤，正如Sun等人指出，AMFH是由血管瘤到纤维组织细胞瘤之间一系列病变，某些中间型则具有二者的特征，我们同意Sun等人对AMFH的形态描述。

2. 组织发生

AMFH的组织发生目前有三种意见：(1)血管内皮细胞起源：Kay[4]一例电镜观察发现血管内皮细胞和血管腔外的实性巢状细胞有不完整基膜，一些瘤细胞内可见吞饮现象；（2)组织细胞起源：Wegmann[5]等1例电镜观察发现瘤细胞具有组织细胞特征，免疫组织化学显示多数瘤细胞内α_1-AT和Lysozyme呈阳性，而Ⅷ因子和UEA_1呈阴性反应；（3)原始间叶细胞起源：Leu和Makek[6]电镜发现部分瘤细胞具有内皮细胞和肌纤维母细胞的特征，认为肿瘤是起源于多能分化的原始间叶细胞。

本组从光镜和电镜观察发现AMFH由多种细胞成分组成，亦见到原始间叶细胞过渡为不同分化程度的各种瘤细胞。免疫组织

维普资讯 http://www.cqvip.com

(19) 245-247 闭经，细胞遗传学

1例继发闭经患者家系的细胞遗传学分析

遗传优生教研室 吴春英 张湘蜀 翁亚光 王应雄 郑增淳
第一医院妇产科 周明娟

R711.5/0.2

中图分类号 R394.2

先证者，女，21岁，未婚，因继发闭经就诊。月经初潮11岁，经期2～3天/30±天，经量中，于14岁闭经（该病人曾有癫痫史，于82～84年间连续服用抗癫痫药丙戊酸钠，但停用抗癫痫药至今已有6年多，而仍无自发月经，因此可排出药物性闭经的可能）。体查：身高164cm，体重50kg，营养发育良好。智力偏低。乳房发育稍差较平坦，挤压乳房无乳汁。外阴发育一般，阴毛稀少，阴蒂肥大。子宫较小，双侧附件(一)，无Turner综合征体征。86年10月查血：$E_2$189pg/ml，P>8.8ng/ml，FSH 22.5mIu/ml，蝶鞍X线摄片正常，单用黄体酮治疗有撤药性出血，此期卵巢功能正常。88年和90年分别查血结果均为：E_2<35pg/ml，P0.8ng/ml，PRL8ng/ml，FSH5mIu/ml，垂体兴奋试验延迟

化学显示部分瘤细胞α_1-AT和α_1ACT染色呈阳，少数瘤细胞Ⅷ因子阳性，证实瘤细胞具有组织细胞和内皮细胞的特征。关于少数过渡细胞α_1-AT和α_1-ACT呈阳性反应的问题，我们认为这些细胞可能是电镜观察到的向组织细胞分化的中间型细胞。我们的观察提示AMFH起源于原始间叶细胞。

参 考 文 献

[1] Enzinger FM. Cancer 1979; 44:2147
[2] Sun CJ, et al. Cancer 1982; 49:2103
[3] Lagace R. Ultrastructural Pathology 1987; 11:153
[4] Kay S. Arch Pathol Lab Med 1985; 109:934
[5] Wegmann W, et al. Virchows Arch (Pathol Anat) 1985; 406:59
[6] Leu HJ, Makek M. Virchows Arch (Pathol Anat) 1982; 395:99

（收稿日期 1990—10—05）

ANGIOMATOID MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA

Xiang Like, et al

Four cases of angiomatoid malignant fibrous histiocytoma (AMFH) are reported. Microscopically and ultrastructurally, the AMFH was composed of various tumor cells. of the 4 cases. three were stained with α_1-AT and α_1-ACT by PAP method, one stained with factor Ⅷ. Histologic features showed vascular tumor with malignant fibrous hitiocytoma. Our study supports the concept that the tumor arises from primitive mesenchymal cells that are capable of differentiating toward different cell lines

KAY WORDS Fibrohistiocytoma; Histogenesis; Ultrastructure; Immunohistochemical