维普资讯 http://www.cqvip.com

透明细胞肉瘤

病理解剖学教研室 米 泉 综述

透明细胞肉瘤(CCS)是一种罕见的组织起源尚未最后确定的软组织肉瘤。多发生在青年人，生长缓慢但复发转移率高。肿瘤位于深部软组织，与肌腱和腱膜相连。多为结节状或分叶状。组织学特征为瘤细胞多角形或梭形，胞浆透明，核仁突出，组成大小不等的巢状，其周绕以宽窄不等的胶元纤维分隔。1965年Enzinger[1]首次报道21例肌腱和腱膜的CCS，以后陆续有报道[2-13]。除Chung和Enzinger[2]报道AFIP搜集的141例以外，多系个案报告。本文根据这些报道，综述CCS的病理形态、生物学行为、组织发生和鉴别诊断等问题。

临床表现

CCS可见于任何年龄，但多见于15～35岁，最小6岁[3]，最老65岁[5]。女性稍多见。肿瘤从肌腱、腱膜和筋膜处发生。主要位于肌体、尤以下肢常见，头、颈及躯干部极罕见。Chung和Enzinger[2]报告141例中，137例在肢体，而下肢占106例。肿瘤位于深部肌腱处，不侵犯表面皮肤。多数肿瘤早期生长缓慢，但后期可迅速长大。Enzinger[1]报告1例从发病到就诊长达19年。此瘤极易复发，Enzinger[1]报道1例复发高达13次之多。

上清液中的淋巴因子，然后用结合有酶的抗抗体Fab′片段的抗体显露抗体，加入酶底物，通过显色反应定量。该方法快速(8小时内完成)，对各种不同糖化IL-2无特异性，最低检测限为2.38PM(0.04ng/ml、0.52U/ml)，与生物学方法[1]相较，敏感性低3-5倍。ConA仅在10μg/ml以上浓度才干扰本方法的结果。

两大类检测方法各有其优缺点，因而可据各自实验室条件灵活选用各种不同的检测IL-2的实验方法，以利于对IL-2作更深一步的探讨和研究。

参 考 文 献

[1] Gillis S,et al.J Immunol 1978; 120(6): 2027

[2] Gillis S,et al.Immunol Rev 1982; 63: 167

[3] Vos CD,et al.J Immunol Methods 1984; 74:375

[4] Landegren U.J Immunol Methods 1984; 67:379

[6] Heeg K,et al.J Immunol Methods 1985; 77:237

[5] Mosmann T.J Immunol Methods 1983; 55:63

[7] 吴惠贞等. 上海免疫学杂志 1986; 6:298

[8] Ando I,et al.J Immunol Methods 1987; 96:133

[9] Baroja ML,et al.J Immunol Methods 1987; 98:267

[10] Antonen J,et al.J Immunol Methods 1987; 99:271

[11] Gehman LO,et al.J Immunol Methods 1984; 74:39

[12] Ohike Y,et al.J Immunol Methods 1986; 87:245

[13] Ferrua B,et al.J Immunol Methods 1987; 97:215

维普资讯 http://www.cqvip.com

病理形态

1. **肉眼观察**[1,2,3,5,6,10] 肿瘤多为分叶状或结节状，质坚，大多数界限清楚，并往往有假包膜形成，与肌腱或筋膜相连，表面皮肤无溃疡形成。肿瘤直径1～15cm，切面灰白色，偶尔可见棕褐色斑点及小囊形成。肿块表面无溃破。体积大和复发的肿瘤常有坏死和出血。

2. **光镜检查**[1-13] 肿瘤由较为一致的多角形及梭形瘤细胞组成，呈大小不太一致的巢状或束状排列，其周绕以宽窄不等的胶元纤维束间隔。瘤细胞核卵圆形，染色淡，核膜清楚，不太平滑，核仁大而突出，泡状，多为单个，嗜碱性。胞浆透明，部分可见胞浆内有细的嗜酸性颗粒状物质，细胞边界不清楚。少数病例可见多核瘤巨细胞，约10～15个核，形态无明显异形性。核分裂相少见，1～3个/10HPF，有时几乎不可见。但Chung和Enzinger[2]见到1例分裂相高达23个/10HPF。瘤组织内血管少。部分瘤组织内可见坏死区及黑色素沉积。复发和转移的病例，形态同原发肿瘤，但偶尔可有细胞的多形性，出现多灶坏死及出血。

特殊染色 GS网状纤维存在于纤维间隔中，包绕瘤细胞巢，但巢内瘤细胞间无网状纤维。未经淀粉酶消化的PAS染色，瘤细胞内见多量阳性糖元颗粒。Gomori铁染色，瘤细胞胞浆内、外见阳性物质。Masson染色，部分瘤细胞为红色，纤维间隔为蓝色。Fontana-Masson染色，部分病例瘤细胞胞浆内见阳性黑色素颗粒。Enzinger[1]报道的21例中，15例作了此种方法染色，7例见黑色素颗粒。

3. **免疫组织化学观察**[2,5,8,15,16]

（1） 用PAP法检测CCS瘤细胞内S—100蛋白，绝大多数病例为阳性反应。反应强弱各异，梭形瘤细胞阳性反应较明显。Weiss等[15]检测了20例CCS瘤细胞内的S-100蛋白，结果14例为阳性反应。Mukal等[8]报告8例CCS，其中包括4例有色素者，4例无色素者，检测结果，8例S-100蛋白均为阳性。

（2） 用PAP法检测CCS瘤细胞内角蛋白(keratin)，结果均为阴性。

4. **电镜观察**[4,5,6,8,9,10,11] 瘤细胞卵圆形或钝梭形，胞浆界限不清楚。核略不规则，核膜可呈分叶状，常有1～2个突出而大的核仁，异染色质少。大部分瘤细胞都有节段性或连续的基底膜，部分瘤细胞之间可见呈犬牙交错的镶嵌连接和桥粒样连接。部分病例瘤细胞胞浆内可见各种不同成熟期的黑色素小体，散在或成堆存在。瘤细胞胞浆内尚有多量线粒体、糖原颗粒、游离核糖体及少量高尔基复合器和板层小体。Tsuneyoshi等[4]在1例CCS中见到假腺腔结构及丝状伪足。

组织起源

对CCS组织发生的研究，除依靠光镜形态学以外，六十年代末期即开始采用电镜观察[4,5,6,8,9,10,11]。近年来，又进行了免疫组织化学的研究[2,5,8,15,16]，但仍未取得一致意见。总的来看，可归纳为两种观点：

1. CCS为滑膜肉瘤的一个亚型，Hajdu等[12]根据肿瘤发生在肌腱部位与滑膜肉瘤相同，而称CCS为肌腱滑膜肉瘤。Kubo[11]在1例CCS的电镜观察中发现与滑膜肉瘤相类似的假腺体及丝状伪足。Tsuneyoshi等[4]报告13例CCS，根据组织学及电镜观察将CCS分为有色素型（黑色素神经外胚层型）及无色素型（滑膜型）两种，将无色素者归入滑膜肉瘤。

2. CCS为起源于神经嵴的一种恶性肿瘤。支持这一观点的重要按据是瘤细胞能形成黑色素及具有S-100蛋白。但从瘤细胞的超微结构来看瘤细胞的分化，则有两种意见。其一[3,6,8]认为CCS的超微结构与恶性黑色素瘤相似，见大多数瘤细胞内有不同成熟期

维普资讯 http://www.cqvip.com

的黑色素小体及丰富的糖元颗粒。认为瘤细胞向黑色素细胞分化，由于胚胎期神经嵴中产生黑色素的细胞异位移行到深部肌腱和腱膜处的软组织所致。故建议命名为软组织黑色素瘤。另一种意见[5,10]认为瘤细胞向许旺氏细胞分化，发现CCS瘤细胞内可见板层小体、吞饮囊泡、犬牙交错的镶嵌连接及桥粒样连接等，这些超微结构特点更近似恶性许旺氏细胞瘤，而将CCS归为恶性许旺氏细胞瘤的一种特殊类型。

综上所述，CCS的组织来源尚未最后定论，目前看来，多数学者认为是由神经嵴起源、发生于肌腱、腱膜的一种特殊类型的恶性肿瘤，至于是向黑色素细胞分化，或向许旺氏细胞分化尚待进一步研究。

鉴别诊断

结合部位并熟悉CCS的光镜特点，诊断一般并不困难。如有条件，进行电镜观察及S-100蛋白检测，则更为理想。需要鉴别的肿瘤有：

1. **滑膜肉瘤** CCS瘤细胞无双向分化及腺腔样结构，瘤细胞胞浆透明，有大量糖元，未经淀粉酶消化的PAS染色呈阳性反应。核仁大而突出，瘤组织呈巢状或束状，周围绕以宽窄不等的胶元纤维间隔。S-100蛋白往往阳性，角蛋白阴性，以上特点均不同于滑膜肉瘤[18]。

2. **恶性黑色素瘤** 虽然恶性黑色素瘤和CCS二者皆可有透明细胞，瘤细胞内有糖元及黑色素存在。S-100蛋白均呈阳性反应，但CCS多见于年青人，位于肢体深部的肌腱和腱膜，与皮肤无关系，色素较少，细胞无黑色素瘤那样呈多形性的组织图象[9]。

3. **腺泡状软组织肉瘤** CCS瘤细胞巢之间血窦不丰富，胞浆内有大量糖元，无PAS抗淀粉酶阳性结晶物质，部分瘤细胞可呈梭形，束状排列，瘤细胞核仁大而突出，以上特点，均有别于腺泡状软组织肉瘤[20]。

治疗和预后

CCS生长缓慢，从首次发现到就诊有长的潜伏期。Tsuneyoshi等[4]报道平均5.5年，Enzinger[1]报道3.5年，其中1例潜伏期长达19年。大多数病例最后死于复发与转移，故预后仍较差。Enzinger[1]报道21例CCS，在有随访的19例中，12例有转移，转移时间从几个月至30年之久。最常转移的部位是肺和局部淋巴结。Chung和Enzinger[2]报道随访的115例中，平均确诊后4.2年死亡。

CCS的治疗首选为局部广泛性切除，如不能切净，则必须截肢。对局部淋巴结肿大的患者，应行局部淋巴结清除术。术后可辅以放射治疗或用长春新碱及博莱霉素进行化学治疗[2,8,17]。

参 考 文 献

[1] Enzinger FM. Cancer 1965; 18:1163
[2] Chung EB, et al. Am J Surg Pathol 1983; 7:405
[3] Pavlidis NA, et al. Cancer 1984; 54:1412
[4] Tsuneyoshi M, et al. Cancer 1978, 42:243;
[5] Azumi N, Turner R R. Hum Pathol 1983 14:1084
[6] Bearman Rm, et al. Cancer 1975; 36:977
[7] Mackenzie DH. J Pathol 1974; 114:231
[8] Mukal M, el al. Am J Pathol 1984; 114:264
[9] Parker TB, et al. Cancer 1980; 46:718
[10] Ohno T, et al. Ultrastruc Pathol 1986; 10:39
[11] Kubo T. Cancer 1969; 24:948
[12] Hajdu S, et al. Cancer 1977; 39:1201
[13] Hoffman GJ, Carter D. Arch Pathol 1073; 95:22
[14] Takahashi K, et al. Virchows Arch Cell Pathol 1984; 45:385
[15] Weiss SW, et al. Lab Invest 1983; 44:299
[16] Boulag CE. J Pathol 1985; 146:77