DOI:10.16016/j.1000-5404.2004.07.040

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2004)07-0652-02

小儿心脏横纹肌纤维瘤2例临床病理报告

Clinicopathological report of 2 cases of cardiac fibroma in children

叶明福,张哉根,王亚丽,汤金梁 (第三军医大学新桥医院病理科,重庆 400037)

小儿心脏原发性肿瘤中以心脏横纹肌瘤、纤维瘤和畸胎瘤较常见,其它类型的原发性软组织肿瘤均少见[1~3]。现报告2例原发性小儿心脏横纹肌纤维瘤。

1 病例资料

例1:男,1.9岁。约在出生后8个月因感冒检查发现心脏杂音伴心脏增大,病情逐渐加重,食欲差,发育不良,以"左心室肿瘤"收住院。查体:左上肢血压10.8/6.5 kPa,右上肢11.7/7.0 kPa,左下肢12.5/5.0 kPa,右下肢12.2/5.1 kPa。心脏超声心动图显示心脏增大,左室长轴与短轴均可见左室后侧壁处有一42.8 mm×37.9 mm的球形块状回声,并见瘤块随心脏同步收缩移动。术中见左心室尖部及后侧壁区心肌组织内一乒乓球大小的肿瘤,部分瘤体凸向左室腔,并随心脏跳动,质实韧,完整剥离摘除。

例2:女,1岁。因发热、咳嗽来院检查时发现心影增大,心脏杂音,以"左心室肿瘤"住院。心脏超声心动图显示左室侧壁心肌组织内肿瘤占位,似呈多结节状,无蒂。术中见肿瘤位于左心室侧壁肌肉内,部分向心腔凸出,随心脏同步跳动。剥离出6个边界较光滑的包块,虽无包膜,但摘除干净。

2 病理检查

例1灰白色圆形包块一个,大小4.4 cm×3.5 cm×3.5 cm,质量25 g。瘤体表面光滑,切面灰白色,实性,质韧,部分区域粘滑。例2灰白色包块6个,大小不一,共重46 g。大者一个5.6 cm×4.2 cm×4.1 cm,小者3.6 cm×2.5 cm×1.2 cm~1.1 cm×1.0 cm×0.7 cm,表面及切面灰白色,质硬韧。镜检:2例肿瘤组织结构基本一致,主要由分化成熟的横纹肌及纤维组织构成,两种成分相互交织掺杂,混合排例,横纹肌组织多呈束片状、索条状或不规则片状分布(图1)。肌细胞变性,横纹模糊不清,未见高度肿胀的"蜘蛛样细胞"。纤维组织呈大小不一的片状混杂在肌组织中,瘤细胞排列密疏不一,有的区域伴明显的粘液变性。组化Masson染色肌组织显红色,纤维呈蓝色,VG呈黄红色。免疫组化标记,横纹肌组织显Desmin(图2)强阳性,Vimentin显瘤组织弥漫强阳性,Actin局灶阳性,CD34血管内皮阳性,S-100蛋白阴性,PCNA见少数瘤细胞核弱反应。

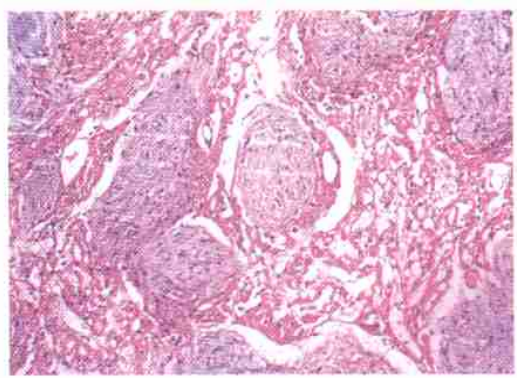


图1 心脏纤维瘤,分化成熟的横纹肌细胞与纤维组织混杂排列(HE×200)

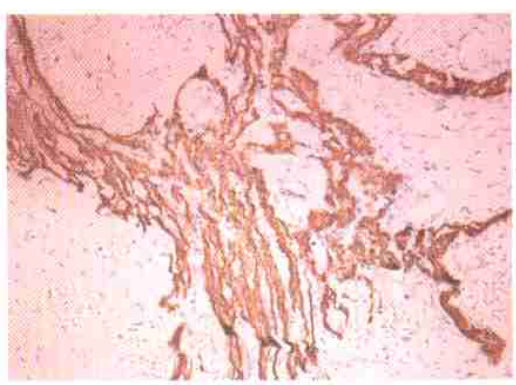


图2 心脏纤维瘤,肿瘤组织中的横纹肌细胞显**Desmin**强阳性(S-P×200)

3 讨论

本组2例小儿左心室壁肿瘤具有典型的临床与形态学特征:①患儿均有身体发育差,心脏增大伴杂音,彩超示左心室肿瘤明确;②肿瘤境界清楚,无包膜,呈膨胀性生长,尽管例2为多发性肿瘤,但瘤块能完整地被剥离摘除;③肿瘤组织由分化成熟的横纹肌细胞和纤维组织构成,两种成分相互混杂,在纤维成分区伴有明显的粘液变;④组化及免疫组化染色均提示由横纹肌及纤维两种组织,细胞分化良好,属良性肿瘤;⑤根据2例肿瘤的形态学变化、组化及免疫组化检测结果,两种成分同存于同一瘤体的肿瘤,尤以纤维组织明显,故诊断"心脏纤维瘤"是合适的。

原发性心脏肿瘤中约75%是良性,大多数为心房粘液瘤,

作者简介:叶明福(1948-),男,安徽省东至县人,副主任医师,副教授,主要从事男性生殖系统及心脏肿瘤病理方面的研究,发表论文40余篇。电话:(023)68755641

收稿日期:2003-08-24;修回日期:2003-12-10

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

其它类型的心脏肿瘤均很少见[1~5]。检索近 20 多年国内外文献中报道小儿心脏横纹肌瘤或纤维瘤的病例虽有所增加，但仍以个案报道为主，国内报道极少[3~5]，可见这两种肿瘤在我国小儿中并不多见。文献报道心脏纤维瘤曾被称为纤维性“错构瘤”，其主要结构为纤维组织及瘤体周缘区横纹肌成分形成交织排列，而此种横纹肌为非肿瘤固有成分[5]，肿瘤主体由纤维结缔组织构成。本组 2 例肿瘤组织均有纤维组织及横纹肌的存在，粘液变主要见于纤维性瘤组织区，横纹肌为非肿瘤性的形态学改变，而有别于单一结构的心脏横纹肌瘤的组织学变化，与文献报道的小儿心脏纤维瘤一致。

关键词：心脏纤维瘤；临床病理；免疫组化；小儿
中图法分类号：R732.1　　文献标识码：B

参考文献：

[1] Vander-Salm T J. Unusual primary tumors of the heart[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 12(2): 89－100.
[2] Arciniegas E, Hakimi M, Farooki Z A, *et al*. Primary cardiac tumor in children[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1980, 79(4): 582－591.
[3] 王绪洲，宋金环，陈常召. 41 例心脏和心包肿瘤的临床病理分析[J]. 中华病理学杂志，1998，27(1)：17－18.
[4] 张珍华，陈　韧. 原发性心脏横纹肌瘤 1 例[J]. 中华肿瘤杂志，1995，17(3)：238.
[5] 周庚寅，刘洪琪，张庆慧. 肿瘤组织病理诊断[M]. 济南：山东科学技术出版社，2001. 15－19.

（编辑　陈聪连）

文章编号：1000-5404(2004)07-0653-01

个案与短篇

血浆置换治疗白色萎缩 1 例

Treatment of white atrophy by plasma exchange: a case report

黎儒青，成晓玲，林武存　　（第三军医大学西南医院输血科，重庆 400038）

白色萎缩又称网状青斑样血管炎或节段性透明性血管炎，病因尚不清楚，常规治疗效果较差。本院收治 1 例，采用血浆置换术(plasma exchange，PE)治疗[1]，取得了较好效果，现报告如下。

1　临床资料

患者，女，33 岁，因全身起紫红斑 17 年，双小腿反复溃烂伴疼痛 12 年，于 2002 年 7 月 2 日收入本院皮肤科。患者于 1985 年发现双下肢出现数个黄豆大小的紫红斑，随后皮疹逐渐增多，扩散至全身。1990 起双小腿紫红斑中央出现坏死、溃疡及瘢痕形成，伴剧烈疼痛。此后类似皮疹反复发作，夏重冬轻。专科检查：双颊可见暗红色斑，压之退色。躯干、四肢可见网状青斑，双侧小腿、足背较多黄豆至蚕豆大小的白色萎缩性瘢痕、色素沉着、淤斑及黑痂。左足背有 5 个(1～2)cm×1.5 cm 大小浅表溃疡，触痛明显。实验室检查：WBC：3.6×10^9/L，RBC：3.19×10^{12}/L，HB：104.2 g/L，PLT：50×10^9/L。

尿常规及肝功正常，查抗核抗体、抗 ds-DNA、抗 ENA 无异常，抗心磷脂抗体：弱阳性，血浆粘度偏高。诊断：①白色萎缩；②抗心磷脂抗体综合征？

2　治疗结果

入院后予抗炎、扩血管及减少血小板聚集等治疗，效果不理想。征得患者同意后，行血浆置换疗法。采用 PCS2 血浆单采仪(HAEMONETICS®，美国)，第 1 次去除患者血浆 1 300 ml，置换液为新鲜血浆 520 ml，706 代血浆 1 000 ml。治疗次日患者双小腿疼痛明显减轻。4 d 后行第 2 次血浆置换，置换后，双小腿疼痛消失，躯干及四肢青斑明显减轻，溃疡变浅。8 d 后行第 3 次血浆置换术后，躯干及四肢青斑消失，患者出院。

3　讨论

白色萎缩多见于中青年女性。皮损好发于下肢，特别是足踝部，病理改变示血管周围淋巴细胞浸润，真皮血管、毛细血管内可有血栓形成。免疫病理：晚期血管壁及腔内可见 IgG、IgM、C3 沉积，提示与自身免疫有关。本病例因常规治疗疗效欠佳，因而实施了血浆置换术治疗，收到明显的效果。PE 对本病的显著疗效可能与下列作用有关：①去除相关有害因子。随血浆置换治疗的实施，血液中免疫复合物、自身抗体和有关抗原等有害因子[2]迅速减少，这些因子降至一定水平以下可以解除或减少对患者的致病作用，从而改善患者的临床症状；②改变血液流变学微环境。置换用血浆含有抗凝剂，起到了降低红细胞及血小板聚集的作用，有利于 PE 后改善血液流变学微循环、抵抗血栓形成，在一定程度上起到了缓解本病临床症状的的作用；③免疫调节作用。白色萎缩可能与患者自身免疫机能紊乱有关，经血浆置换治疗，患者体内病理性的免疫微环境逐步被正常人的免疫微环境取代，有利于患者重建正常的免疫调节网络。血浆置换术在该病例中表现出的良好疗效，为白色萎缩的治疗提供了一种新的疗法。

关键词：血浆置换；白色萎缩
中图法分类号：R457.1　　文献标识码：B

参考文献：

[1] 于宗周. 现代血液净化疗法[M]. 武汉：湖北科学技术出版社，1986. 283.
[2] 汪传喜，田兆嵩，李　龙，等. 血浆置换术治疗格林－巴利综合征 1 例[J]. 中国输血杂志，2001，14(2)：101.

（编辑　王　红）

作者简介：黎儒青(1964－)，女，四川省西昌市人，主管技师，主要从事临床输血方面的研究，发表论文 7 篇。电话：(023)68754198

收稿日期：2003-09-21；修回日期：2004-01-05

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net