DOI:10.16016/j.1000-5404.2002.10.053

[J]. J Pathol, 1999, 187(5): 511-517.
[6] Apostolopoulos V, Saudrin M S, Mckenzie I F. Carbohydrate/peptide mimics: effect on MUC1 cancer immunotherapy[J]. J Mol Med, 1999, 77(5): 427-436.
[7] 于皆平, 沈志祥, 罗和生. 实用消化病学[M]. 北京: 科学出版社 1999. 1321-1322.
[8] Yamato T, Kurumaya H, Ohama K, *et al*. Frequent expression of mucin core protein MUC1 in non-neoplastic gallbladder mucosa[J]. Liver, 1999, 19(4): 281-287.
[9] Biemer-Huttmann A E, Walsh M D, McGuckin N A, *et al*. Immunohistochemical staining patterns of MUC1, MUC2, MUC4, and MUC5AC mucins in hyperplastic polyps, serrated adenomas, and traditional adenomas of the colorectum[J]. J Histochem Cytochem, 1999, 47(8): 1039-1048.
[10] Yamato T, Sasaki M, Watauabe Y, *et al*. Expression of MUC1 and MUC2 mucin core proteins and their mRNA in gall bladder carcinoma[J]. J Pathol, 1999, 188(1): 30-37.
[11] Ho S B, Shekels L L, Toribara N W, *et al*. Altered mucin core peptide expression in acute and chronic cholecystitis[J]. Dig Dis Sci, 2000, 45(6): 1061-1071.
[12] Buisine M P, Colombel J F, Lecomte-Houcke M, *et al*. Abnormal mucins in cap polyposis[J]. Gut, 1998, 42(1): 135-138.
[13] Vandenhaute B, Buisine M P, Deharlleul Y, *et al*. Mucin gene expression in biliary epithetial cells[J]. J Hepatol, 1997, 27(6): 1057-1066.

(编辑 郭建秀)

个案与短篇

文章编号: 1000-5404(2002)10-1244-01

6例骨原发性平滑肌肉瘤临床病理、免疫组化研究及文献复习

Clinicopathologic and immunohistochemical study of 6 cases of primary leiomyosarcoma derived from bone and literature review

李增鹏, 仲召阳, 吴晓华, 陈 芳 (第三军医大学附属大坪医院野战外科研究所病理科, 重庆 400042)

骨原发性平滑肌肉瘤比较少见, 自Evans(1965年)首先报道1例发生于左胫骨上端的平滑肌肉瘤以来, 国内外共报道百余例, 我们报道6例骨原发性平滑肌肉瘤, 并结合文献对其临床病理特征及组织发生进行探讨。

1 材料和方法

6例骨原发性平滑肌肉瘤选自大坪医院1997-1999年, 经病理确诊。全部标本用10%福尔马林固定, 石蜡包埋, 5 μm连续切片。试剂SMA、Vimentin、S-100、CK、Desmin均为Dako公司产品。

2 结果

2.1 临床资料

6例骨原发性平滑肌肉瘤, 男性5例, 女性1例, 年龄28~67岁, 平均年龄44岁。临床症状最多见为疼痛, 其次为肿块及病理性骨折, 病变部位最多见于下肢长骨的干骺端, 尤其是膝关节附近4/6(66.7%), 其次为股骨粗隆及胫骨, 各占16.7%, 有2例发生复发及转移, 分别转移到肺和骨。X线主要表现为溶骨性破坏, 3例呈中心无明确境界的不规则斑片状溶骨性破坏, 2例呈囊状多房膨胀性改变, 并且有溶骨性破坏。1例为境界不清的斑片状溶骨区伴有不规则致密钙化影, 有明显的骨膜反应, 表现为Codman三角。

2.2 病理资料

2.2.1 巨检 肿瘤特征性的表现为浸润性的灰白色肿块伴有局灶性坏死和囊性变。损害范围2~8 cm, 平均为5.3 cm, 有3例(50%)穿透皮质, 累及软组织。肿块多为结节状, 质嫩, 呈鱼肉样。病变处骨皮质扩张变薄, 部分突破骨皮质向肌肉浸润性生长形成多个小结节。

2.2.2 光镜观察 肿瘤细胞呈束状排列, 部分区域显示有特征性的车辐状排列。高分化的平滑肌肉瘤, 瘤细胞长梭形, 胞浆丰富、红染, 有的核两端钝圆, 呈雪茄样, 核模清晰, 核染色质呈颗粒状, 核分裂多少不等, 另外可见有典型的血管外皮瘤样病变, 多形性的平滑骨肉瘤中, 瘤细胞大小不一, 形态各异, 核圆形、椭圆形, 梭形, 不规则形, 可见有多核细胞及巨细胞。核分裂像多见, 间质有出血、坏死及炎细胞浸润。上皮样平滑肌肉瘤中可见肿瘤细胞呈圆形, 核大空泡状, 有清楚的核仁。每10个高倍视野的核分裂例1到16例, 平均为5~6个。

2.3 免疫组化结果

所有肿瘤的Vimentin和SMA都强阳性, 弥漫分布, 有3例Desmin和S-100呈局灶性弱阳性, 1例上皮样平滑肌肉瘤, 低分子量角量蛋白呈局灶性弱阳性。

2.4 随访

6例均得到随访, 随访时间为4~27个月, 随访结果, 4例无瘤生存, 2例发生转移, 1例转移到股骨上段, 另一侧转移到肺, 3个月后死亡。

3 讨论

骨原发性平滑肌肉瘤比较少见, 发病年龄为13~90岁, 高峰年龄为60~70岁, 男女发病率大致相等。长期进行放化疗患者, 白血病、淋巴瘤以及Paget病的患者, 双侧视网膜母细胞瘤的患者, 易患有骨内平滑肌肉瘤。临床症状无特异性, 最多见为疼痛, 其次为肿块及病理性骨折。肿瘤具有孤立性发生的特点。本肿瘤较少发生转移, 转移最多见于肺, 其次为骨。骨

(下转1247页)

作者简介: 李增鹏(1958-), 男, 山东省济南市人, 副教授, 主要从事肿瘤方面的研究, 发表论文10篇。电话: (023)68757384
收稿日期: 2001-10-09; 修回日期: 2001-12-09

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

原表达、功能特性及其在白癜风发病和治疗中的作用与表皮黑素细胞不同[4-9], 使其可能成为白癜风治疗恢复时 MC 的来源, 但对其调控因素尚不清楚。bFGF 是一种碱性多肽细胞生长因子, 既往的研究发现它是 MC 的重要促分裂剂, 而且角质形成细胞(Keratinocyte, KC)产生的 bFGF 在体内可能是 MC 的自然生长因子。现已证实在毛囊和隆突区存在多种生长因子和细胞因子以及它们的受体[10]。bFGF 对 HFM 增殖活化是否有促进作用有待研究。

我们研究发现 bFGF 对体外培养的 HFM 有促进其增殖活化和黑素合成作用, 这种作用以 0.6 ng/ml 浓度时最强, 浓度过高(1.2 ng/ml)反而促进作用降低。促进酪氨酸酶活性和黑素合成的作用在第 5 天时显著, 随时间的延长而增加。经以上作用, HFM 树突延长、增多, 胞浆内出现肉眼可见的色素颗粒, 多巴染色由阴性转为阳性, 胞体和树突均着色, 提示 HFM 被激活。

在实验中还发现当 HFM 与 KC 混合存在培养时, HFM 的形态多为多树突状, 类似加入 bFGF 培养后的形态, 细胞多围绕在 KC 细胞团周围, 1~2 周后多巴染色呈阳性。由于众多研究显示表皮 KC 能通过分泌 bFGF 和/或直接与 MC 作用促 MC 增殖[11], 我们推测毛囊 KC 也能通过分泌 bFGF 刺激 HFM 活化、增殖和合成黑素; 由于两者是直接接触混合培养, 也不排除两者间的细胞相互作用和信号转导等复杂机制。这种现象提示我们应进一步研究毛囊 KC 与 HFM 之间的作用, 如用抗 bFGF 中和抗体阻断实验证实毛囊 KC 是否分泌 bFGF 等。

参考文献:

[1] Le Poole I C, Van dan Wijngaard R M J G J, Westerhof W, *et al*. Presence or absence of melanocytes in vitiligo lesions: an immunohistochemical investigation[J]. J Invest Dermatol, 1993, 100(5): 816-822.

[2] Cui J, Shen L Y, Wang G C. Role of hair follicles in the repigmentation of vitiligo[J]. J Invest Dermatol, 1991, 97(3): 410-416.

[3] 崔　建, 沈丽玉, 王光超, 等. 毛囊在白癜风恢复中的作用[J]. 中华皮肤科杂志, 1989, 22(5): 304-305.

[4] Tobin D J, Colen S R, Bystryn J C. Isolation and long-term culture of human hair-follicle melanocytes[J]. J Invest Dermatol, 1995, 104(1): 86-89.

[5] 夏隆庆, Zouboulis C H, Karasagkis K, 等. 人体黑素细胞培养技术[J]. 中华皮肤科杂志, 1991, 24(4): 120-121.

[6] Ando H, Itoh A, Mishima Y, *et al*. Correlation between the number of melanosomes, tyrosinase mRNA levels, and tyrosinase activity in cultured murine melanoma cells in response to various melanogenesis regulatory agents[J]. J Cell Physiol, 1995, 163(5): 608-614.

[7] 雷铁池, 朱文元, 夏明玉, 等. 8-甲氧补骨脂素对小鼠黑素瘤细胞黑素生成的调节及相关信号转导研究[J]. 中华皮肤科杂志, 1999, 32(2): 115-118.

[8] Suite M, Quamina D B E. Treatment of vitiligo with topical melagenine—a human placental extract[J]. J Am Acad Dermatol, 1991, 24(9): 1 019-1 021.

[9] Tobin D J, Bystryn J C. Different populations of melanocytes are present in human hair follicle and epidermis[J]. Pigment Cell Res, 1996, 9(6): 304-310.

[10] Akiyama M, Smith L T, Holbrook K A. Growth factor and growth factor receptor localization in the hair follicle bulge and associated tissue in human fetus[J]. J Invest Dermatol, 1996, 106(3): 391-396.

[11] Kovacs S O. Vitiligo[J]. J Am Acad Dertol, 1998, 38(5): 647-667.

(编辑　张大春)

(上接 1244 页)

平滑肌肉瘤最常发生于下肢长骨的干骺端, 尤其是膝关节附近, 其次为颌骨, X 线检查有 3 种不同的改变[1]: ①为溶骨性的; ②混合性的除斑片状溶骨性破坏外, 在髓腔或软组织内尚掺杂有钙化或肿瘤阴影。骨膜反应(Codman 三角或放射骨针)常见; ③囊肿性。

关于组织学起源, 目前尚无定论。Fornasier 认为, 骨原发性骨平滑肌肉瘤的组织来源是来自骨髓腔内中等营养血管壁中层的平滑肌细胞或发生于脉管周围的多功能性间叶细胞。而 Roij 和 Hochstetter 则认为, 平滑肌细胞是由多潜能的间充质细胞或中间细胞型(例如肌纤维母细胞)转变而来。

骨原发性平滑肌肉瘤和软组织平滑肌肉瘤在光镜、免疫组化及电镜上有相似的特征, 组织学上最多见为经典型, 其次为上皮样、多形性及粘液样[2]。所不同的是软组织平滑肌肉瘤很少见到破骨巨细胞。骨内原发性平滑肌肉瘤要与恶纤组、纤维肉瘤、骨肉瘤相鉴别, 鉴别诊断主要依赖于免疫组化及电镜观察。免疫组化 Vimentin、SMA 全部表达为阳性, S-100、Desmin 有少量表达, 并呈局灶性分布。电镜观察[3] 可见有与细胞长轴平行排列的肌微丝, 肌微丝束之间有许多致密小体, 质膜内层有附着板及吞饮空泡。上皮样平滑肌肉瘤, 需要和转移癌相鉴别, 二者低分子量角蛋白都可表达, 而上皮样平滑肌肉瘤有时不表达 SMA 及 Desmin 故电镜则显得尤为重要[1,2]。

关键词: 骨肿瘤; 平滑肌肉瘤
中图法分类号: R738.7　　文献标识码: B

参考文献:

[1] Sundaram M, Akduman I, White L M, *et al*. Primary leiomyosarcoma of bone[J]. AJR Am J Roentgenol, 1999, 172(3): 771-776.

[2] Shen S H, Steinbach L S, Wang S F, *et al*. Primary leiomyosarcoma of bone[J]. Skeletal Radiol, 2001, 30(10): 600-603.

[3] Jeanrot C, Ouaknine M, Anract P, *et al*. Primary leiomyosarcoma of bone: report of 5 anatomo-clinical cases and review of the literature[J]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 2000, 86(1): 63-73.

(编辑　汪勤俭)

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