DOI:10.16016/j.1000-5404.2002.08.040

3 讨论

SC是一种较少见类型的癌,可以发生在全身许多部位,但以上呼吸道、肺、乳腺、肾等常见。随着免疫组化及电镜等新技术的应用,有关SC的文献逐渐增多[1~5],国内报告的大宗病例仍较少[6,7]。对于SC的病理诊断目前尚未统一的标准。本研究26例SC的病理诊断主要依据是:①肿瘤发生在与皮肤。粘膜相关的器官或部位;②肿瘤表现为明确的癌与肉瘤样双相成分,两者之间有或无过渡,或完全为单一的肉瘤样成分;③以上两种肿瘤细胞成分均经免疫组化证实CK或keratin阳性表达,电镜下肉瘤样细胞具有上皮细胞特征。作者认为当一个肿瘤发生在与皮肤或粘膜有关的部位,而且出现癌肉瘤或肉瘤样的图像时,首先应当考虑SC,并须对肿瘤进行多取材,有时还要作连续切片,观察两者的过渡区以及肿瘤边缘黏膜有无原位癌。免疫组织化学及电镜技术的应用对SC的诊断具有重要参考价值。当SC的肉瘤样成分有上皮表型时,不管有无癌的成分,均诊断为SC[7]。而上皮表型阴性时,仍然不能除外SC,因为确有一部分SC中的肉瘤样细胞缺乏上皮性表达[2,4],本研究未将这部分病例列入,在这种情况下电镜检查对SC的诊断极有帮助。无免疫组化及电镜条件时,光镜下有明确的癌和肉瘤样成分,并有移行过渡,应诊断为SC。当SC有骨、软骨肉瘤或其它肉瘤成分时,应诊断癌肉瘤,或诊断为x癌伴xx肉瘤样成分化生。当SC表现为单一的梭形细胞或多形性肉瘤样细胞,而上皮表型又阴性时,应当与以下几种恶性肿瘤加以鉴别:①恶性纤维组织细胞瘤(MFH),SC最常出现的组织像瘤细胞呈梭形及多形性,有时出现编织状结构、瘤巨细胞及炎细胞等类似于MFH的形态,光镜下鉴别困难,此时应尽力寻找胞质红染的"油煎蛋"样组织细胞。免疫组化MFH瘤细胞CD68、Mac387、及溶菌酶均为阳性。电镜下可见多种瘤细胞,但具有特征性的是组织细胞,胞质内含溶酶体;②无色素性黑色素瘤,恶性黑色素瘤尤其是无色素性恶黑也可表现为梭形细胞及多形性瘤细胞,核仁常明显,间质少。免疫组化HMB-45、S-100蛋白阳性,电镜瘤细胞胞质内特征性的各期黑色素小体;③多形性横纹肌肉瘤,常发生于年青人的深部软组织,胞质内有时可见横纹,免疫组化Desmin、myoglobulin等肌源性标记物均可阳性,电镜下可见Z带、肌结或肌微丝。此外有时还应当与纤维肉瘤、平滑肌肉瘤及恶性神经鞘瘤等鉴别。炎细胞多时,不要将其误诊为炎性假瘤[8]。

参考文献:

[1] Richard J, Crissman J, Venkat H, *et al*. Spindle cell carcinoma of the upper aerodigestive tract mucosa: An immunohistologic and ultrstructural study of 18 spindle cell tumors[J]. Am J Surg Pathol, 1986, 10(11): 741.
[2] Ro J Y, Chen J L, Lee J S, *et al*. Sarcomatoid carcinoma of the lung: Immunohistochemical and ultrastructural study of 14 cases[J]. Cancer, 1992, 69(2): 376.
[3] Nakajima M, Kasai T, Hashimoto H, *et al*. Sarcomatoid carcinoma of the lung: A clinico pathologic study of 37 cases[J]. Cancer, 1999, 86(4): 606.
[4] Torenbeek R, Blomjous C Buin P, *et al*. Sarcomatoid carcinoma of the urinary bladder. Clinicopathologic analysis of 18 cases with immunohistochemical and electron microscopic findings[J]. Am J Surg Pathol, 1994, 18(3): 241.
[5] Giancarlo B, Bhan A K, Dickersin G R. Sarcomatoid carcinoma: An ultrastructural study with light microscopic and immunohistochemical correlation of 10 cases[J]. Ultrastruct Pathol, 1995, 19(3): 249.
[6] 柳凤轩,于冬梅. 梭形细胞癌的光镜电镜观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 1987, 3(2): 71—73.
[7] 丁华野,廖松林. 癌肉瘤与肉瘤样癌[J]. 诊断病理学杂志, 1999, 6(1): 56—57.
[8] Wick M R, Ritter J H, Nappi O. Inflammatory sarcomatoid carcinoma of the lung: Report of three cases and clinicopathologic comparison with inflammatory pseudotumor adult patients[J]. Hum Pathol, 1995, 26(10): 1 014.

(编辑 陈聪连)

论著

文章编号:1000-5404(2002)08-0960-01

抗中性粒细胞胞质抗体相关性肾炎1例

A Case of ANCA-associated glumerular nephritis

王 新[1],陈 琼[2],袁发焕[3] ([1]重庆市南川人民医院内二科,重庆 408400;[2]湖北省谷城人民医院内诊科,湖北 441700;[3]第三军医大学附属新桥医院肾内科,重庆 400037)

患者,男性,62岁,重庆市人,因畏寒,发热,腿痛10^{+} d,少尿4^{+} d于1999年7月22日入院。患者不明原因畏寒,发热,体温39 ℃,伴多汗,腿痛,4 d前轻微腹泻,伴恶心、呕吐,轻微咳嗽、咳痰,尿量减少至少尿、无尿。患者3年前曾有"副鼻窦炎"、"中耳炎"等病史。

查体:发育正常,营养中等,背入病房,精神萎靡。听力下降,颈无抵抗,双肺呼吸音粗,右肺可闻及细湿罗音,心界不大,心率90次/min,心律齐,双肾区轻叩痛,双下肢无浮肿,双腿腓肠肌压痛明显,局部无红肿。血常规白细胞20.8×10^{9}/L,红细胞3.48×10^{12}/L,血红蛋白99 g/L,血小板219×10^{9}/L。尿常规蛋白++,白细胞+++,红细胞+++。肾功能BUN 27.67 mmol/L,Scr 1 044.1 μmol/L。肝功能谷丙转氨酶(ALT)34 IU/L,谷草转氨酶19 IU/L,蛋白电泳Gamma 33.7%。血沉117 mm/h,

(下转966页)

作者简介:王 新(1968—),男,重庆市人,主治医师,主要从事肾病临床方面的研究。电话:(023)71430955
收稿日期:2001-06-28;修回日期:2001-12-28

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

畸形，并治愈骨不连。我们体会治疗成功和下列三个因素有关。

3.1 部位的合理设计

股骨粗隆下和胫骨上干骺端截骨延长部位，骨断面为骨松质，接触面大和血供丰富，有利于骨的愈合。分段截骨同时延长大大缩短了治疗时间，本例经 223 d 达到延长 26 cm，并治愈骨不连。延长区域的新骨生长比较迅速，术后 12 月股骨 15 cm 和胫骨 11 cm 的延长区域新骨形成良好。14 月形成骨髓腔。

3.2 缓慢牵伸速度

巨大肢体短缩畸形不仅要达到预期的延长长度，同时又必须避免牵伸延长过程中可能并发的神经血管损伤，现已证明牵伸速度是关键[3,4]。由于神经、血管与骨膜等组织不能耐受较快速度的牵伸延长，而对缓慢逐步牵伸有较大的生物学适应性，缓慢牵伸使神经、血管与骨膜等组织可逐步地延长，并在低牵张力下达到同步生长。动物试验研究表明[6]，缓慢延长神经束膜和血－神经屏障仍保持完整，而且血循环不受影响，从而维持了微循环及神经内微环境的稳定性。本例采用每天两个延长部位共延长 1.5 mm 的速度，避免了在一个延长部位用较快速度延长可能引起的并发症。

3.3 骨断端的牢稳固定

肢体延长术的某些并发症是由骨断端未能达到牢稳固定造成的，单平面固定行肢体牵伸延长难以稳定骨断端，易引起骨断端的成角和旋转畸形，同时，固定不稳固，也不利于骨的再生与修复，骨不连或骨愈合迟缓而需植骨者约 15%。有作者也报道单边外固定器治疗胫骨骨折造成骨延期愈合有较高发生率[7]。本例采用半环槽式外固定器交叉穿放钢针骨断端达到三维立体固定，能确保肢体大幅度延长与骨不连加压骨端的对位、对线，有利于骨延长区的生长和骨不连的愈合[8,9]。由于骨断端固定牢稳，本例术后 2 周便开始扶双拐下地行走，使病人在肢体延长过程中接近正常人的生活，骨断端不断得到应力刺激，从而有利于骨延长区与骨不连断端骨的再生性修复和骨的增粗。

远期效果，1 年后经多次信访，病人已异拐行走，能独自上学读书，右下肢肌肉萎缩较术前明显恢复。右股、胫骨延长区域、骨不连处未再发生骨折。右髋关节活动度（伸 0°～120°屈），外展 30°，内收 20°，内旋 30°。膝关节（伸 0°～30°屈）。距小腿关节背屈 25°，跖屈 35°。下肢皮肤痛、温觉正常，生活基本自理。右髋关节外展、内收活动度受限，与髋内翻有关。我们在以后病例中已予改进，其方法是沿股骨颈纵轴至头下 1.5 cm 加穿直径 3.0 mm 骨圆针半针，起始端固定于环上，防止髋内翻。

参考文献：

[1] Kawamura B, Hosono S, Takahushi T. The principles and technique of limb lengthening[J]. Internat Orthop, 1981, 5(2): 69.

[2] Wagner H. Operative lengthening of the femur[J]. Clin orthop, 1978, 136: 125.

[3] 李起鸿，周仲安，马树枝，等. 肢体延长长度的临床观察与实验研究[J]. 解放军医学杂志，1987，12(6)：404－407.

[4] 李起鸿，马树枝，周仲安，等. 下肢短缩伴骨不连与骨缺损患者的加压外固定与肢体延长治疗[J]. 中华外科杂志，1990，28(3)：171－173.

[5] Paley D, Catagei M A, Argnani F, *et al*. Ilizrov treatment of tibial nonunions with bone loss[J]. Clin Orthop, 1989, (241): 146－165.

[6] 许建中，李起鸿. 周围神经适应性缓慢牵伸的机制研究[J]. 中华骨科杂志，2000，20(10)：586－589.

[7] 刘云鹏，姜俊杰，王 海. 单侧纵轴动力外固定器治疗胫腓骨骨折致骨延迟愈合的生物力学研究与临床[J]. 中华骨科杂志，1999，19(10)：607－609.

[8] Wang C T, Huang S C. The Ilizarov technique for treatment of sequelae of childhood-acquired bone and join infection[J]. J Formos Med Assoc, 1999, 98(3): 175－182.

[9] Aik S, Sengupta S. Limb reconstruction surgery with external fixators-university hospital experience[J]. Med J Malaysia, 2000, 55(Suppl C): 86－92.

（编辑 王 红）

（上接 960 页）

C-反应蛋白＋，类风湿因子＋，抗核抗体谱阴性，补体 C3 1.60 g/L。ANCAIIF 法 P 型阳性，抗 MPO-ELISA 38%（参考值＜23%），抗 PR3-ELISA 阴性，抗 GBM 抗体阴性（北京医科大学附一院结果）。胸片：右肺上叶及中叶感染病灶，右肺下叶背段 3 cm×2 cm 大小结节影。CT：双肺慢性支气管炎伴间质性炎。大瓦氏位及柯氏位 X 片示副鼻窦炎症。B 超：双肾形态饱满，体积增大，包膜略增厚，肾内结构尚清晰，实质与肾窦比例尚正常，实质回声增多，皮髓质界面清晰，锥体肿大，双肾血流灌注良好，动脉阻力指数增高。入院后予以糖皮质激素，环磷酰胺，血液透析等治疗，腹泻，发热和肌痛症状很快缓解，但听力未恢复，尿量无增加，1 月后因经济原因自行出院。

2 讨论

原发性小血管炎主要指韦格纳肉芽肿（WG），微型多血管炎（MPA）和变应性肉芽肿性血管炎（CSS）[1] ANCA 为其重要的血清学表现，肾脏是最易累及的器官，可表现为血尿，蛋白尿或肾病综合症，近一半患者可表现为急性肾功能衰竭。

普通的实验室检查缺乏诊断特异性。病人可有血沉增快，C 反应蛋白阳性，r-球蛋白升高，补体 C3 多正常，白细胞多有升高，多有正细胞正色素性贫血，而 ANCA 测定在缺乏病理根据的情况下，仍可以帮助诊断 MPA 及 WG[1]。

体会：此患者有发热，腿痛，咳嗽，咳痰，腹泻及血尿、蛋白尿，少尿型急性肾功能衰竭，结合实验室检查及 ANCA 结果，ANCA 相关性肾炎诊断明确。同时，此患者抗核抗体谱阴性，补体 C3 正常，可排出系统性红斑狼疮，此患者血清抗肾小球基膜抗体阴性，可排出肺一肾综合征。

本例 3 年前的“副鼻窦炎”、“中耳炎”可能就是系统性血管炎的表现，未能及时诊断、及时处理，以至于发展到不可逆的程度。作为临床大夫应提高对本病的认识，及时送有关 ANCA 的特异检查。此患者因为经济原因，未能继续治疗，实为遗憾。

关键词：ANCA 相关性肾炎；系统性红斑狼疮

中图法分类号：R692.3 文献标识码：B

参考文献：

[1] 王海燕. 肾脏病学[M]. 北京：人民卫生出版社，1996. 892－898.

（编辑 陈聪连）

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