DOI:10.16016/j.1000-5404.1987.03.004

原发性骨恶性纤维组织细胞瘤的超微结构观察*

柳风轩 于冬梅（第一附属医院 病理科） 施同舟 李爱莲（电镜室）

提 要 本文报告原发性骨恶性纤维组织细胞瘤(MFH)的光镜和电镜观察，包括股骨2例和胫骨2例。主要症状是包块区域疼痛。原发性骨MFHx线片表现溶骨性破坏和囊性病变。组织学改变类似软组织的MFH。电镜观察六型细胞即：纤维母细胞样细胞、组织细胞样细胞、黄色瘤细胞、中间型细胞、未分化细胞及多核巨细胞。对各型细胞的超微结构作了详细描述，并对此肿瘤的诊断与鉴别诊断和组织发生进行讨论。

关键词 恶性纤维组织细胞瘤(MFH)；骨

恶性纤维组织细胞瘤（Malignant fibrous histiocytoma简称MFH），原发于骨MFH，自1972年Feldman首先报导以后，国内外有一些报告[2][3][4]，但发生于骨内MFH的超微结构观察国内尚未见报告。为此，我们近年遇到四例，进行光镜与超微结构的观察，予以报告、并对其诊断和组织发生作以简要讨论。

材料与方法

本组4例原发性骨MFH标本切除后瘤组织立即取材经3%戊二醛磷酸缓冲液固定后，再经1%锇酸液固定，环氧树脂618包埋，而后用LKB8800型超薄切片机切片（400～600Å），经醋酸铀-柠檬酸铅双重染色，用DXA$_4$-10型透射电镜观察。其余组织全部经10%福尔马林液固定，取材进行石蜡切片，除HE染色外并作了Foot网状纤维、苏丹Ⅲ脂肪染色、PTAH及AB-PAS染色光镜观察。

观察结果

一、临床资料 见附表

附表 四例原发性骨MFH主要临床表现

例序	性别	年龄	病程(月)	部位	主要症状	X线检查	术前诊断	治疗
1	女	31	8	右胫骨	胫骨上端内侧压痛，膝关节活动受限，局部切除复发	胫骨上端干骺部呈囊状破坏	右胫骨上端骨巨细胞瘤	第一次段切除第二次截肢
2	男	34	4	右胫骨	胫骨上端增粗右膝关节活动受限、有压痛	右膝关节肿胀胫骨上端囊状破坏	右胫骨上端纤维肉瘤	右大腿中1/3截肢
3	男	29	2	左股骨	股骨大粗隆压痛，左髋关节活动受限	股骨大粗隆呈囊状破坏、软组织肿胀	左股骨大粗隆骨囊肿	左髋关节离断
4	男	30	4	左胫骨	膝关节酸痛、肿胀、活动困难	左股骨下端显示透亮区	左胫骨下端良性肿瘤	第一次段切除第二次股骨中1/3截肢

二、病理检查

巨检：发生于骨内的4例肿瘤组织。其中有2例瘤组织部分侵入骨皮质外肌肉筋膜。肿瘤最大者12.5×12×10.5cm，最小者8×7×5cm。切面无包膜、呈灰白色鱼肉样。瘤组织与正常骨组织分界不清楚，有成片出血坏死。

光镜观察：4例瘤织组发生于骨内，均无包膜，其中2例瘤组织浸润骨外肌肉内。瘤组织改变大致相似，瘤细胞由多种成分构成，有纤维母细胞样细胞、组织细胞样细胞、多核巨细胞、泡沫细胞及少量炎细胞(图1)。纤维母细胞样细胞呈梭形，

本文1986年10月在中华医学会第一次骨肿瘤会议宣读

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

核呈杆状，胞浆丰富，瘤细胞形成胶原纤维束作车轮状(storiform)排列（图2）；组织细胞样细胞呈椭圆或不规则形，核扭曲折叠而不规则，核仁大，胞浆丰富嗜酸性；部分组织细胞内含有空泡称泡沫细胞；多核巨细胞，类似破骨细胞，瘤细胞较大，有多少不等，大小较一致圆形核，胞浆较丰富。此外，尚可见有少量淋巴细胞及浆细胞。瘤细胞均有不同程度的间变，核分裂象易见，分别为11/10PHF、14/10 PHF、16/10PHF及10/10PHF。瘤组织中均可见到大小不等片状坏死，在坏死周围有一些炎细胞浸润。网状纤维染色、网状纤维丰富、网状纤维分布于每个瘤细胞之间。脂肪染色见部分瘤细胞的胞浆内含有少量的小脂滴，粘液染色例2瘤组织的间质内有少量粘液物质。PTAH染色均阴性。

电镜观察：4例肿瘤组织，由多种瘤细胞成分组成，而以纤维母细胞样细胞及组织细胞样细胞为主。(1)、纤维母细胞样细胞呈长梭形、卵圆形或多边形，核椭圆形或杆状或不规则形，含有较多常染色质、异染色质团块贴近核膜，可见1～2个突出的核仁，核膜常显示平或有轻度切迹及皱褶。胞质内含有丰富的扩张的粗面内质网，中等量线粒体，一付或多付高尔基体，多聚核蛋白体较丰富及少量微丝(图3)。(2)、组织细胞样细胞呈卵圆形、多边形或不规则形，核呈圆形或肾形及不规则形，核仁大，异染色质边集，有1～2个突出核仁，核仁多靠边。胞质膜皱折或呈绒毛状胞质突起。胞质内含有发达的高尔基体，位于核周围区域，粗面内质网一般短小，散在分布，吞噬泡常见。含有少数线粒体、溶酶体、光滑内质网及脂滴（图4）。(3)、吞间型细胞呈卵圆形，核圆形或椭圆形，可见核仁，胞质膜平或有少数长短不等的突起，胞质内有丰富的粗面内质网，少数溶酶体(图5)。(4)、多核巨细胞，大小形状不一，胞质内含有2～4个核，呈圆形或椭圆形或不规则形，有深切迹，异染色质边集，呈粗颗粒状，胞质内有丰富的线粒体和粗面内质网。多聚核糖体丰富，高尔基体一付可见及少量溶酶体。有的可见有少量微丝。质膜有少数的短突起（图6）。(5)、未分化细胞，呈小而圆形，核圆形、核膜光滑，染色质细致，分布均匀，胞质较少，含有丰富的游离多聚核蛋白体及少量粗面内质网、线粒体（图7）。(6)、黄色瘤样细胞呈椭圆形或多边形，核圆形或椭圆形，胞质内含有大量的脂滴、少数线粒体、溶酶体、吞噬泡、扩张的粗面内质网。质膜有粗大的突起。此外，我们观察有肌纤维母细胞，呈梭形或卵圆形，核呈梭形、核膜平滑，胞质高尔基体发达，粗面内质网、少数线粒体。胞质膜下有平行排列的肌微丝成束，见密体形成（图8）。瘤细胞间偶见复合体连接，纤维母细胞样细胞之间有少数桥粒连接。瘤细胞外有多少不等的分化成熟的胶原纤维。

讨　论

原发性骨MFH在光镜观察中，虽具有一些特征性结构，但在诊断时仍然有一定的困难，若能进行电镜观察此肿瘤的超微结构，对于原发于骨内MFH具有特征性诊断意义。MFH的超微结构改变一些作者[5~7]已作了描述。本组电镜观察主要有六种肿瘤细胞成分中，我们认为纤维母细胞样细胞及组织细胞样细胞为主要诊断成分，是电镜观察诊断原发于骨内MFH的主要依据。黄色瘤样细胞及多核巨细胞，它类似组织细胞的超微结构改变。中间型细胞具有纤维母细胞样细胞及组织细胞样细胞的双相分化的特征，难以明确分类，其结构及细胞器变异性很大。未分化细胞的胞质较少、细胞器也较少。这些细胞在瘤组织中分布不一。另外本组观察到肌纤维母细胞，该细胞分化良好，在肿瘤组织内出现较少，故我们考虑可能为反应性增生的肌纤维母细胞，但也有的作者认为是肿瘤的细胞成分。

该肿瘤在电镜观察应注意与多形性横纹肌肉瘤及多形性脂肪肉瘤的鉴别：多形性横纹肌肉瘤的超微结构的主要特征是胞质内含有与细胞长轴平行的粗微丝和细微丝组成的肌原纤维，并见间断性聚集的Z线，在横切片面上两型微丝有六角点阵排列趋向。胞质内有丰富糖原颗粒。多形性脂肪肉瘤的瘤细胞质内含有丰富脂滴，脂滴常融合，并可以观察到分化不同阶段的脂肪母细胞[8]，这些超微结构改变都有助于配合光镜进行鉴别诊断。

对于MFH的组织发生的问题：目前认

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

识尚未完全统一，归纳主要有三种看法。（1）、Kauffman[9]和Ozzello等[10]，提出的此肿瘤起源于组织细胞。Ozzello等通过细胞培养所得的结果提示这种肿瘤中的组织细胞样细胞和纤维母细胞样细胞成分，都是从组织细胞演变而来。（2）、有少数作者认为起源于纤维母细胞，他们在研究中观察到纤维母细胞在一定的条件下出现组织细胞样细胞吞噬功能特点，故认为组织细胞样细胞由纤维母细胞样细胞来源。（3）、Fu等[8]通过电镜和组织培养观察，见瘤组织内除纤维母细胞样细胞和组织细胞样细胞外还有一种未分化细胞，沿着两种不同方向分化成组织细胞样细胞和纤维母细胞样细胞。我们通过光镜和电镜四例骨MFH结果亦支持未分化原始间叶细胞起源。但因本组病例数较少，有关此肿瘤的组织发生问题尚有待进一步深入研究。

参考文献

1. O'Brien JE, et al. Malignant fibrous xanthoma. Cancer 1964;17:1445
2. Spanier SS, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. Cancer 1975;36:2084
3. Maccarthy EF, et al. Malignant fibrous histiocytoma of bone, A study of 35 cases. Hum Pathol 1979;10:57
4. 张佩瑜，等。原发性骨恶性纤维组织细胞瘤（附4例报告）。中华骨科杂志 1982；2：222
5. Alguacil-Garcia A, et al. Malignant fibrous histiocytoma an ultrastructure study of six cases. Am J Clin Pathol 1978;69:121
6. Ghandur-Mnaymneh L, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of bone: report of six cases with ultrastructure study and analysis of the literature. Cancer 1982; 49:698
7. Fu YS, et al. Malignant soft tissue of probale histiocytic origin (malignant fibrous histiocytomas): general considerations and electron microscopic and tissue studies. Cancer 1975;35:170
8. Weiss LM, et al. Ultrastructure distinctions between adult pleomorphic rhabdomyosarcomas, pleomorphic liposarcomas and pleomorphic malignant fibrous histiocytomas. Hum Pathol 1984;15:1025
9. Kanffman S, et al. Histiocytic tumors (fibrous xanthom and histiocytoma) in children. Cancer 1961;14:469
10. Ozzello L, et al. Cultural characteristics of malignant histiocytoma and fibrous xanthoms. Cancer 1963;16:331

Ultrastructural Study of Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone

Liu Fengxuan, et al (Department of Clinical Pathology, First Teaching Hospital, Third Military Medical College)

Four cases of primary malignant fibrous histiocytoma of bone (2 of the femur and 2 of the tibia) were studied with light and electron microscopy. They manifested themselves as a localized painful mass clinically and an osteolytic or cystic lesion radiographically. The histopathological features of this bone tumor were similar to those of its soft tissue variety.

Under electron microscope, 6 kinds of cells i. e. fibroblastic cells, histiocyte-like cells, xanthcytes, multinucleated giant cells, intermediate cells and undifferentiated cells were identified. The histogenesis and differetial diagnosis of primary malignant fibrous histiocytoma were briefly discussed.

Key words: Malignant; Fibrous histiocytoma; Bone

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

原发性骨恶性纤维组织细胞瘤的超微结构观察 （正文见第246页）

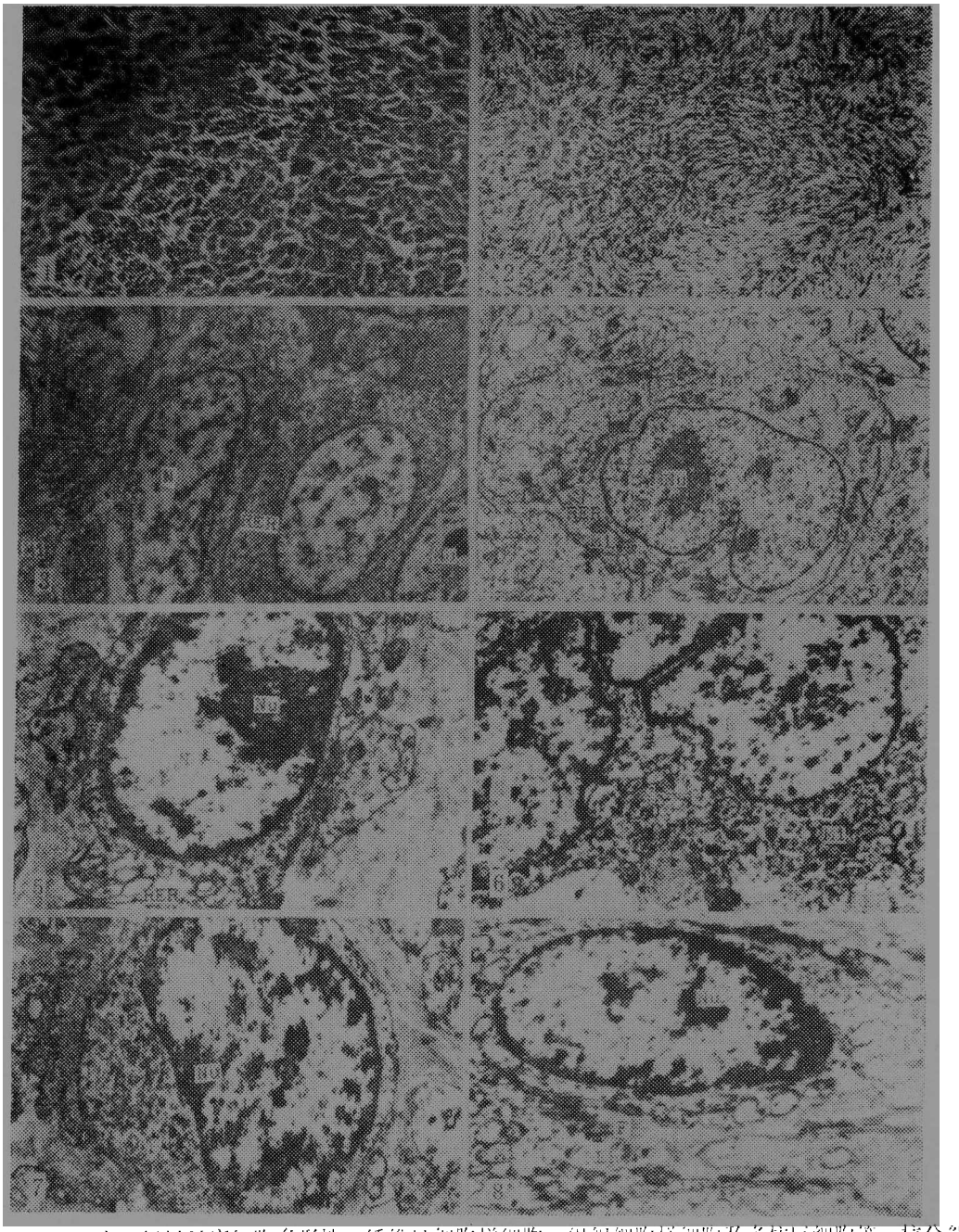


图1　瘤组织显示瘤细胞多形性、纤维母细胞样细胞、组织细胞样细胞及多核巨细胞等，核分裂象易见。HE×111

图2　梭形瘤细胞排列成车轮状（storiform）排列。HE×101

图3　纤维母细胞样细胞呈梭形，核椭圆形（N），胞质内丰富粗面内质网扩张（RER）及少数线粒体（Mi）。×6 000

图4　组织细胞样细胞，核呈肾形（N）、核仁大（Nu），胞质内见有线粒体（Mi）及粗面内质网和溶酶体（L），质胞有绒毛状突起（MP）。×8 000

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

图5　中间型细胞胞质膜平整，少数突起，粗面内质网扩张（RER），少数光面内质网及微丝（F），核椭圆形（N），核仁大（Nu）。×12 000

图6　多核巨细胞胞质内有三个不规则核(N)，胞质内有丰富粗面内质网(RER)及线粒体(Mi)。×8 000

图7　未分化瘤细胞呈圆形，胞质较少，含有少数粗面内质网及丰富的核蛋体。×1 200

图8　肌纤维母细胞呈梭形，核椭圆形（N），核仁大（Nu），胞质内粗面内质网扩张（RER），质膜下平行肌微丝及密体（F）。×1 200

山莨菪碱治疗犬呼吸窘迫综合征的肺脏病理观察　（正文见第249页）

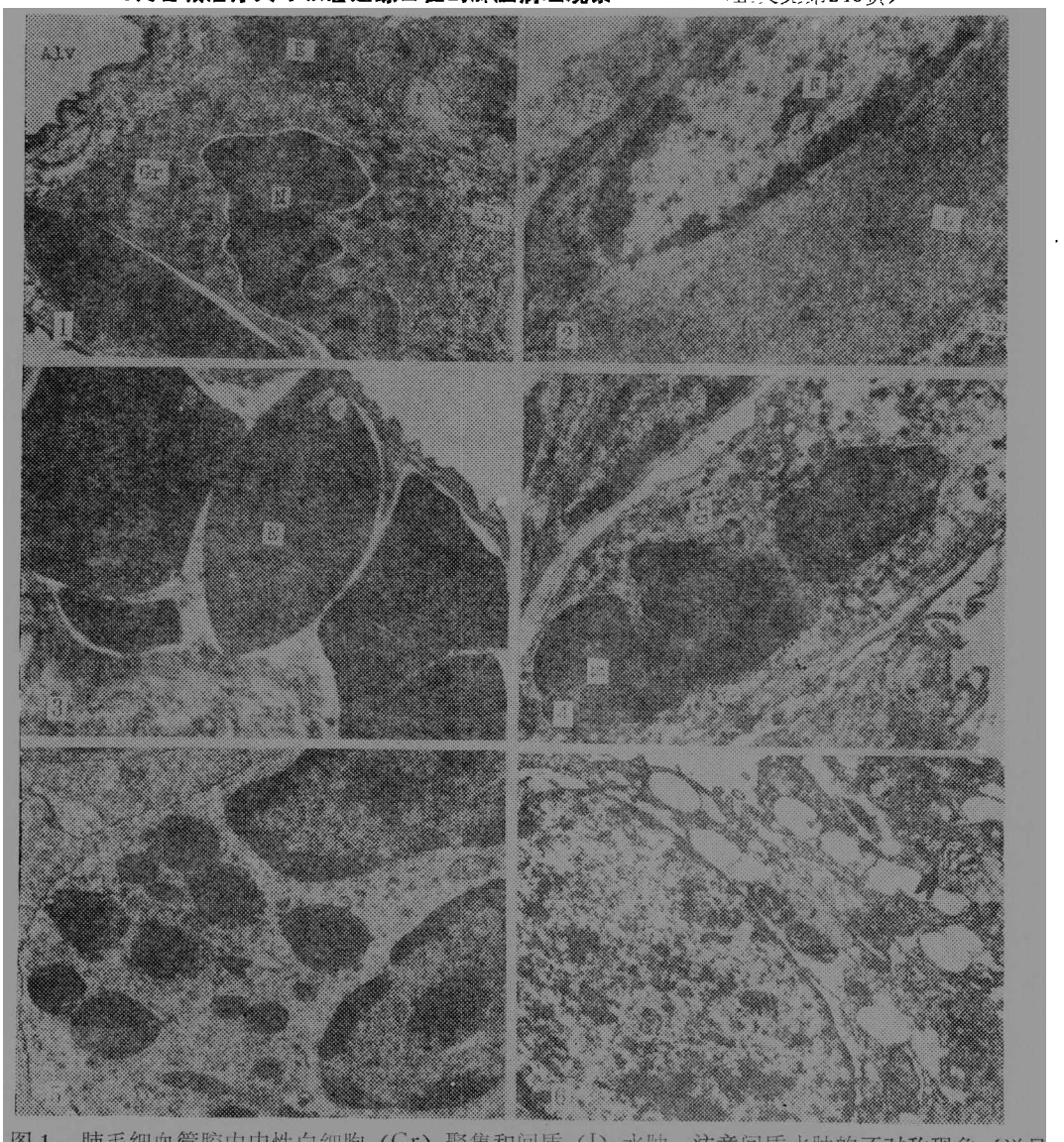


图1　肺毛细血管腔内中性白细胞（Gr）聚集和间质（I）水肿。注意间质水肿的不对称现象（详见正文）。E：红细胞；Alv：肺泡腔。对照组，×6 000

图2　示透明膜形成。H：透明膜；En：毛细血管内皮细胞：N：为其核；L：毛细血管腔。注意透明膜下肺泡上皮无明显损害（↑）。对照组，×7 500

图3　毛细血管腔内红细胞淤滞。E：红细胞。治疗组，×4 500

图4　示毛细血管腔内中性白细胞颗粒增多。Gr：中性粒白细胞；N：为其核。治疗组，×6 000

图5　肺泡巨噬细胞溶酶体增多（↑）。治疗组，×6 000

图6　示Ⅰ型肺泡上皮细胞增生。注意其空泡化现象，但板层小体形态较正常（↑）。治疗组，×4 000

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