DOI:10.16016/j.1000-5404.1980.02.014

胃平滑肌母细胞瘤伴发多发性肺软骨错构瘤一例报告及文献复习

第一附属医院内科　徐采朴　李光瑶　廖福权　洪多伦　刘为纹
病　　理　　科　袁　玫

胃平滑肌母细胞瘤伴有肺软骨错构瘤非常罕见，迄今国外尚无报导，据手头资料国外文献仅4例报告，①②④，而且极易将肺部病变误认为是胃部病变的转移瘤因而延误甚至放弃了胃及/或肺部肿瘤手术治疗之机会。本组一例亦有类似情况，幸亏查阅文献得知肺部多发性阴影不一定是转移瘤，更可能是软骨错构瘤，从而进行手术治疗，结果证实的确是多发性软骨错构瘤，而非转移瘤。特此报导，并复习文献，以期引起临床工作中注意。

病　历　摘　要

男、20岁、住院号60186。因间歇性上腹痛，反复黑便十余年及体检时胸透发现肺部阴影近2年而于1979年10月27日入院。

患者自幼间歇性上腹胀痛，无规律性。反复解柏油状大便，尤其是1978年4～6月间每2～3日解黑大便一次。6月2日在我院作胃镜（号1725）检查发现胃窦小弯前后壁各有一肿物（似两个肿大之扁桃体状）表面光滑完整，色泽正常，顶端各有一豌豆大之溃疡，底面覆以黄苔。肿物表面取活检8块，病理报告为慢性萎缩性胃窦炎。颈部腺体不典型增生Ⅰ级。乃建议手术治疗。同年6月24日在外院手术（术前钡餐发现胃窦近幽门处有直径为4厘米之圆形透明区，粘膜消失，钡剂通过尚可）。术中发现胃窦有两个硬块，大小为1×1×1立方厘米及3×3×3立方厘米。病理组织学检查见肿瘤前后壁肿块相连呈肾形，由多种形态细胞组成，多数为长梭形，核长杆状，有异型，核分裂象易见（图1），少数为圆形，胞浆透明，排列呈菊花团样（图2），细胞之间有网织纤维。V. G染色呈黄色，PAS. AB及脂肪染色均为阴性。病理诊断为恶性平滑肌母细胞瘤。淋巴结未见转移。

此外，患者1978年初体检时胸透及胸片发现右肺有阴影，经异菸肼、链霉素治疗一月无效。1978年7月26日胸片见右肺野有3.5×3cm²，1×1平方厘米及0.5×0.5平方厘米的阴影三个。

既往史及家族史无特殊。

体查：发育营养中等，外周淋巴结不大，心、肺及腹部无异常体征。

化验：血常规、肝功能及血沉均正常，痰液多次检查未找到癌细胞及抗酸杆菌。AkP、LDH、rGT均在正常范围内。

胸片（1979年10月30日）发现右肺野有三个球形影分别为4.5×4；2.5×2及1.5×1平方厘米大小，边缘清楚，稍不光滑（图3）。1979年11月28日胸片与上次比较无明显改变，诊断为右肺转移瘤。

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

1979年12月12日开胸手术发现右上肺有一4×4平方厘米，右下肺有2.5×2及2×1.5平方厘米的三个硬性块物于肺实质中。冰冻切片结果为良性软骨瘤。病理报告：三个瘤组织均呈分叶状，内有纤维组织分隔成多个小叶，纤维间隔内血管较丰富，瘤实质为大量分化成熟的软骨细胞及间质结缔组织构成（图4、5）。增生的结缔组织内含有立方形或柱状支气管上皮被覆的管腔结构。

讨　　论

胃平滑肌母细胞瘤是肌原性肿瘤的一种，Martin（1960）最初称之为壁内肌样瘤，1962年Stout进行了详细的组织学研究，认为是来自平滑肌的肿瘤，首先命名为平滑肌母细胞瘤（Leiomyoblastoma）①～④⑨⑩。此外本病亦称为上皮样平滑肌瘤及奇异性平滑肌瘤①⑨⑩（epithelioid and bigarre Leiomyoma）。

发病率　胃平滑肌母细胞瘤为罕见病，近十年来才引起人们重视⑩。1973年国外文献③报导共约215例，而同时伴发有肺部软骨错构瘤者迄至1978年仅4例报告①②，其中2例为伴发肺内孤立性软骨错构瘤，国内尚未见报导。我院卅余年来仅见此一例。

胃平滑肌母细胞瘤多见于中年以上患者，据报导①②⑨190例中84.6%年龄在41～70岁之间，9例在30岁以下，仅7例在20岁以下，男性占56.4%。而伴发有肺部软骨错构瘤者4例均为女性年龄在20岁以下。本例患者为20岁男性，也是唯一的一个男性患者。

病理特征①⑤⑨⑩　肿瘤大多位于胃壁内，通常向胃腔内生长，其表面粘膜可发生溃疡。亦可向壁外生长而呈分叶状并见囊状退行性变、出血或坏死。本例肿瘤既向胃腔内又向胃壁外生长。肿瘤多呈圆形或卵圆形，中等硬度，其大小直径自0.5至30厘米不等（20%直径在10厘米以上），重量有达3500克者，多发性者占6.8%。肿瘤多见于幽门窦，罕见于贲门，据报导75例中51例在窦部，16例在体部，4例在胃上部，而多部位者4例（其中3例窦部亦有病变）。95例中49例有溃疡形成③⑤⑨。本例两个肿瘤顶端各有溃疡一个，是反复出血的病理基础。

镜下所见　瘤细胞多呈圆形或多角形，也可见到这些瘤细胞与长形的平滑肌母细胞相移行。核圆形成卵圆形，常靠边，核周有透明晕，细胞浆呈空泡状。有的瘤细胞浆呈微嗜酸性，但未见肌原纤维。电镜下可见瘤细胞原浆内有肌丝（myofilament）说明来源于平滑肌⑥⑨⑩。

肺部并存之肿瘤为多发性（或孤立性）软骨错构瘤①②⑦被认为是罕见的发育异常，Tisell认为胃平滑肌母细瘤与肺软骨错构瘤的并存率如此高，不可能是单纯的巧合。

临床表现　病变小且局限于胃壁内者可无症状，肿瘤渐向胃腔内长大能引起消化不良、上腹部痛、粘膜常有溃疡及出血则导致呕血、黑便及贫血，这些是主要的症状。本例患者以反复柏油状大便并逐渐加重为主要症状，这是平滑肌瘤的临床特征。本例虽然幽门窦有两大肿块胃镜所见似乎有幽门梗阻，但钡餐检查时钡剂通过尚好，患者亦无幽门梗阻表现，文献亦有类似报导，当然也可引起持续性呕吐③。据报导③121例患者中触及腹块者占24%，呕血或黑便者占43.8%。向胃外生长的较大的肿瘤可破裂引起腹腔内大出血。肺部病变多无症状，仅在胸部X线检查发现。

诊断　术前确诊甚为困难，下述检查对诊断有一定帮助：

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

1．X线检查：本例患者钡餐检查见胃窦部明显充盈缺损。只要肿瘤增大向胃腔内突出，即可见圆形或息肉样充盈缺损。肿瘤常位于胃窦部但不像胃癌那样出现不规则、狭窄和梗阻。当肿瘤很大向胃壁外生长或有蒂时可见胃被推移或受压。胸部X线检查可见肺野单个或多个球形纹密阴影，表面光滑，阴影数目可以逐渐增加也可以面积增大①②，本例患者也是如此。

2．胃镜检查：本例患者的胃窦部明显可见两个拇指头大卵圆形肿块，表面光滑、色泽正常，肿块中央各有一豌豆大小的溃疡。仔细观察还可见桥形皱襞，是为粘膜下肿瘤之特点。文献亦有同样记述③。

3．术前腹主动脉造影及选择性动脉造影颇有诊断价值①③，可藉以了解肝内有无转移瘤。肿瘤压迫可引起血管异常弯曲、移位，有的肿瘤内因造影剂堆积而显密度增大。软组织肿瘤高度血管化者往往提示恶性肿瘤①，这一点对本病的意义尚待证实。

4．腹腔镜检查：尤其对大的肿瘤可以帮助发现肿瘤及其起源或有无转移等[7]。

5．腹腔穿刺术对疑有腹腔内出血者有价值，据报导③有几例由于腹腔穿刺抽出血性腹水，从而剖腹探查才明确诊断。

治疗　主要为手术切除。切除的范围根据病变性质而定，良性者行肿瘤剜出术、楔形或局部切除术，明显恶性者宜选择性胃切除术（胃次全切除或全胃切除）。对于已有转移的肿瘤仍可考虑手术治疗，有报导①术后局部以及淋巴结转移而多次手术治疗，活存13年仍无症状，情况良好者。肺部错构瘤可行剜出术或部分肺段切除术①。

预后　胃平滑肌母细胞瘤多数呈良性过程，约80%予后良好①⑥，少数为恶性(12%)③，常转移至肝、腹膜、淋巴结等处。有人认为核分裂象的多少和肿瘤的大小是判断其良、恶性的重要标志①⑤⑦⑨⑩。核分裂象多者（有报导绝大多数良性者少于2/50HP），以及肿瘤直径在10厘米以上者多为恶性。但据报导亦有核分裂象少却呈恶性过程，以及不少良性病例其肿瘤直径也可大于10厘米。所以这些仅能作为参考，应结合症状持续时间的长短、瘤细胞的大小，染色质的深度，核的多形性以及肿瘤的部位等综合分析。一般说，核深染、核分裂象增多、肿瘤直径大于10厘米以及临床症状持续6个月以上为予后不良之征。转移性平滑肌母细胞瘤仍可进行手术治疗，有报导多次手术后活存13年以上毫无症状者①。

小　结

本文报告一例胃平滑肌母细胞瘤伴发肺多发性软骨错构瘤，包括本例在内文献报导仅5例。结合病例复习了有关文献，我们特别提出来胃平滑肌母细胞瘤患者肺部之阴影不应武断地认为是转移瘤，应想到并存之软骨错构瘤的可能从而进行开胸手术治疗。其次临床工作中遇到肺部疑为软骨错构瘤者应检查胃部有无平滑肌母细胞瘤，反之胃部疑为平滑肌母细胞瘤的患者应检查肺部有无软骨错构瘤，最后提出胃平滑肌母细胞瘤既使有局部或淋巴结转移，多次手术切除肿瘤仍可取得满意效果，不宜轻易放弃手术机会，甚至采用化疗对病人殊为不利。

（本文图1、2由我校二院病理科提供　特此致谢）

参考文献

1．Lars-Eric Tisell, et al: Recurrent and metastasizing gastric leiomyoblastoma

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

(epithelloid leiomyosarcoma) associated with multiple pulmonary chondro-hamartomas, long surval oi a patient treated with repeated operations. Cancer 41:259, 1978

2. Fernando J. de Castro' et al:Gastric leiomyoblastoma in an adolescent. Amer J Surg 123:614-616, 1972

3. Abramson D J:Leiomyoblastomas of the stomach. Surg Gynecol Obst 136:118-125, 1973

4. Bateson E M:Cartilage-containing tumors of the lung. Relationship between the purely cartilaginous type (chondroma) and the mixed type (so-called hamartoma) :an unusual case of multiple tumors. Thorax 22:256, 1967

5. Massive Leiomyoblastoma of the stomach. Wolf J S et al: Arch Surg 96:284, 1968

6. Lavin P et al:Gastric and extragastric leiomyoblastomas. Cancer 29:305, 1972

7. Appelman H D et al:Gastric epitheloid leiomyma and leiomyosarcoma(leiomoblastoma). Cancer 38:708, 1976

8. Stout A P:Bizzarre smooth muscle tumors of the stomach. Cancer 15:400-409, 1962

9. 中村恭一著：胃癌的病理 河南省科学技术情报研究所 1977年p.76 乔思杰译

10. 武医病理学教研室、中山医学院病理教研室 编著：外科病理学 上册p.98，湖北人民出版社 1978年10月第1版。

睾丸内胚窦瘤伴绒癌一例

第三附属医院泌尿科 方玉华

睾丸内胚窦瘤伴绒癌十分罕见，国内尚未见有详细报导，我们最近遇到一例现介绍如下。

患者男，29岁，未婚。于1979年9月7日入院。于一月前因受凉后开始咳嗽，吐白色粘痰，且痰中带血，并感左胸隐痛，低烧37℃—38℃之间，伴阵发性头痛不适。在单位医务室按“感冒”治疗一月余。症状毫无缓解，并且右胸也感疼痛，咳嗽时胸痛加重。食欲日渐减退，体重减轻，消瘦乏力，精神差。入院前一周工作时突然感到头晕，眼花，视物模糊，昏倒在地，经厂医务室注射葡萄糖后逐渐清醒。醒后无呕吐。自此以后引起患者重视，来我院内科门诊，经胸透发现：双肺中下有多个团块状阴影，疑为转移性病灶。又到外科检查，发现左侧睾丸肿大，诊断为左睾丸肿瘤伴肺部转移收住院。

入院检查：一般情况尚可，体温37.7℃，血压130/90，发育正常，营养欠佳，慢性病容，消瘦，全身浅表淋巴结均肿大，尤以锁骨上区及腹股沟处为明显。皮肤巩膜无黄疸，双侧

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

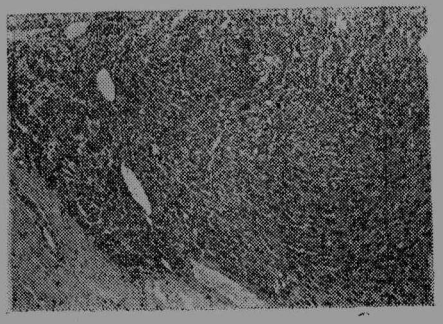


图1

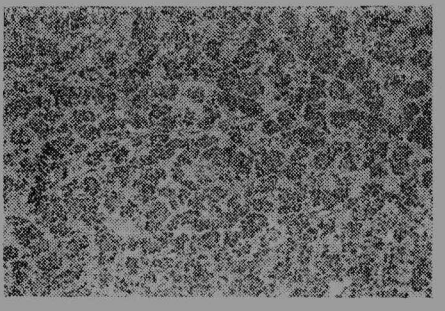


图2

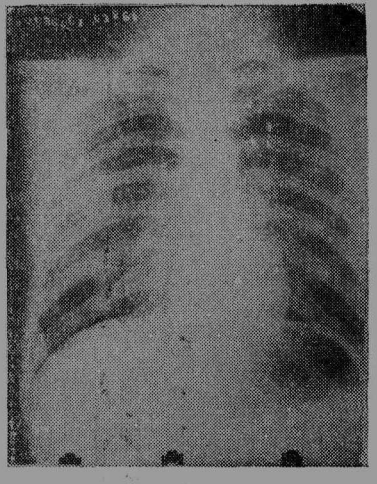


图3



图4　软骨瘤型肺错构瘤

瘤组织由透明软骨（位于图下方）及间质结缔组织构成。增生的结缔组织内含有由立方形或柱状支气管上皮被覆的管腔结构，后者位于图上方，只显示一部分。H.E.×398。

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

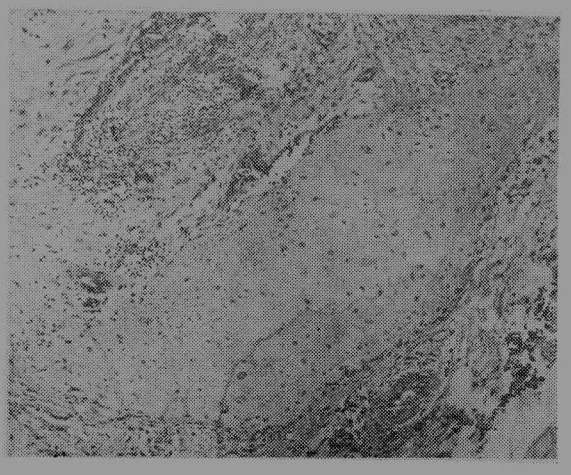


图5　软骨瘤型肺错构瘤

瘤组织由透明软骨及间质结缔组织构成，前者位于图中央，H.E.×398

罕见之扁桃体一例



左　　右

右图为右侧扁桃体附着组织面（即扁桃体之埋藏面）。且将上下两叶分离开。
左图为左侧扁桃体之表面。中部之横线，即由此分扁桃体为上下两叶。

新型隐球菌Alcian blue显示法

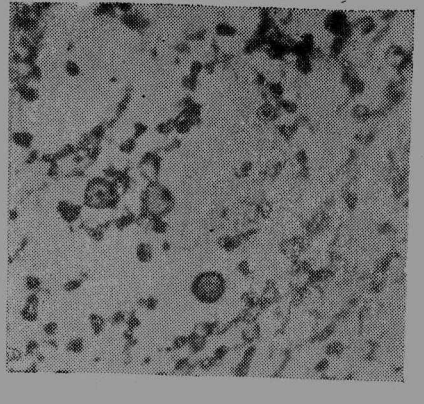


图1　肝脏石腊切片，隐球菌荚膜及细胞膜呈兰色，其中一个隐球菌显示孢子，×450

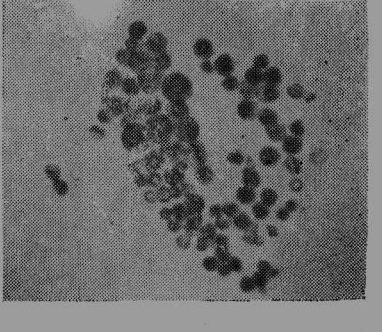


图2　脑脊液涂片，见呈团的隐球菌呈淡红色（照片上为黑色），×450

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