维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253-3626(2003)06-0825-03

小儿胆道葡萄状肉瘤(附 1 例及文献复习)

刘 斌[1], 易永芬[1], 李园园[1], 廖晓刚[2]

(1.重庆医科大学基础医学院病理学教研室;2.重庆医科大学基础医学院电镜教研室,重庆 400016)

【摘 要】目的:提高对小儿胆道胚胎型横纹肌肉瘤(葡萄状肉瘤)的认识,减少误诊。方法:对本病例及国内文献报道的胆道胚胎型横纹肌肉瘤(葡萄状肉瘤)病例共 16 例进行分析。结果:男 11 例,女 5 例。年龄 1~6 岁。黄疸 16 例,发热 8 例,右上腹痛 6 例,陶土色大便 9 例,尿黄 6 例。肝肿大 13 例,脾肿大 2 例,右上腹肿块 2 例。临床误诊为肝炎 5 例。B 超考虑葡萄状肉瘤仅 2 例,CT 考虑胆总管横纹肌肉瘤仅 1 例。病检诊断:胚胎型横纹肌肉瘤 3 例,葡萄状肉瘤 13 例。7 例切除并化疗、放疗,随访最长的 8 个月未复发。1 例部分切除并化疗,3 个月后随访残留灶缩小,病情稳定。2 例行姑息手术后 2 个月左右死亡。1 例切除后 2 个月检查已复发。结论:小儿胆道横纹肌肉瘤为胚胎型横纹肌肉瘤(葡萄状肉瘤),发病年龄 1~6 岁,男性比女性多见。其主要症状为阻塞性黄疸,常伴有发热、肝肿大等,临床易误诊为肝炎。B 超、CT 等辅助检查有助于诊断,确诊需经病理检查。本病恶性程度高,预后差,应积极外科治疗并配合化疗、放疗,可延长生存时间。

【关键词】胚胎型横纹肌肉瘤;葡萄状肉瘤;胆道;小儿

【中国图书分类法分类号】R738.7 【文献标识码】A 【收稿日期】2002-11-14

Embryonal rhabdomyosarcoma (sarcoma botryoides) of biliary tree in childhood: report of 1 case and literature review

LIU Bin, et al

(*Department of Pathology, College of Basic Medical Sciences, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To improve the understanding and diagnosis of embryonal rhabdomysarcoma of biliary tree in childhood. *Methods*: The management of 1 child with sarcoma botryoides of biliary tree and other 15 cases reported were reviewed. *Results*: 11 cases of boys and 5 of girls, varying from 1 to 6 years old. Clinical symptoms at presentation included jaundice in 16/16, fever 8/16, abdominal pain 6/16, white feces 9/16 and hepatomegaly 13/16, etc. 5 cases of which were misdiagnosed as having hepatitis. There were only 2 cases considered as rhabdomyosarcoma by ultrasound and 1 by abdominal CT scan. 7 cases had not recurred in 8 months after combined treatment of complete surgical excision, chemotherapy and radiotherapy. Treated with combination of partial excision and chemotherapy, 1 case's tumor turned smaller 3 months later. But 2 cases treated solely with partial excision died 2 months later and 1 case recurred 2 months later. *Conclusion*: All rhabdomyosarcoma of biliary tree in childhood are botryoid, embryonal rhabdomyosarcoma. The patients are aged from 1 to 6 years old, and boys are more common than girls. The main clinical symptoms are obstructive jaundice, fever and hepatomegaly, so it is easily misdiagnosed as hepatitis in clinic. Ultrasound and abdominal CT sacn are helpful in diagnosing embryonal rhabdomysarcoma (sarcoma botryoides) of biliary tree, but pathological examination is essential for confirming the disease. A combined approach of aggressive surgery, chemotherapy and radiotherapy may result in long-term survival.

【Key words】Embryonal rhabdomyosarcoma; Sarcoma botryoides; Biliary tree; Child

原发于胆道系统的胚胎型横纹肌肉瘤(Embryonal rhabdomyosarcoma)(葡萄状肉瘤)(Sarcoma botryoides)罕见。本科 40 多年来确诊 1 例,并复习有关文献,报告如下。

1 病例资料

1.1 临床资料

患儿,男,3 岁,因发热、腹痛、黄疸 1 月入院。入院前 1 月,患儿无明显诱因出现发热,体温最高时 40℃,同时诉腹痛,能忍受,家长发现患儿皮肤、巩膜出现发黄。查体:体温 39℃,皮肤、巩膜中度黄染。右上腹压痛,肌紧张,无反跳痛。肝脾扪诊不清,未扪及明显包块。临床多次会诊诊断为:胆

作者介绍:刘 斌(1966-),男,讲师,硕士,
主要研究方向:肿瘤病理。

维普资讯 http://www.cqvip.com

总管囊肿伴感染。

实验室检查：WBC 10.4×10^9/L，总胆红素(TB) 15.30 μmol/L（正常值 5.1 ~ 19.0μmol/L），直接胆红质（DB）10.80μmol/L(正常值 1.70~6.80 μmol/L)。

B 超：肝门处混合性肿块，似与肝内胆管相通连，肝脏肿大，肝内胆管轻度扩张。提示患儿胆总管囊肿的可能性大。

CT 检查：肝门区可见巨大的囊实性混杂密度影，以囊性改变为主，其内可见分隔及不规则的软组织影，边界清楚，轮廓较完整。增强时其壁及其内软组织影有轻度强化。胰头结构显示不清。胆总管及肝内胆管、胆囊扩大

术中见：胆总管下段靠近十二指肠处扩张呈囊形，约 8.0cm×6.0cm×5.0cm 大小，扪之张力较高，穿刺抽出少许胆汁。切开囊壁见胆管腔内满布葡萄状小囊泡样组织，呈串珠状，直径大小不一，小的约 0.5cm，大的约 2.0cm。剖面为胶冻状组织。用手轻易摘除。探查发现和胰腺相连。周围组织未发现浸润和淋巴结肿大。行单纯肿块切除术并送病理检验。



图 1 肿瘤外观呈息肉状或葡萄簇状，大小不一，灰白色半透明，表面光滑，有短蒂

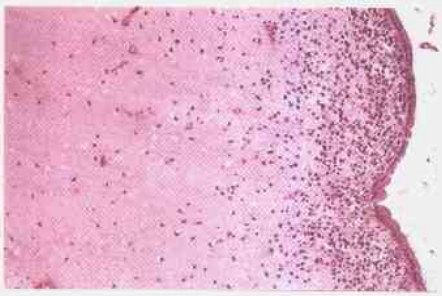


图 2 瘤组织表面被覆正常胆管上皮，其下是新生层，再下为粘液样区(×100)

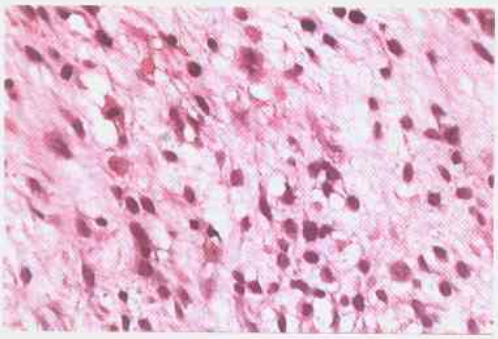


图 3 瘤细胞由胚胎发育不同阶段的横纹肌母细胞组成，主要为小圆形细胞和梭形细胞(×400)

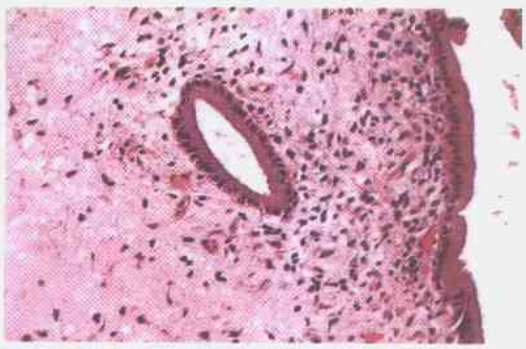


图 4 瘤组织内残留有正常胆管上皮的小胆管，瘤组织表面被覆正常胆管粘膜上皮(×200)

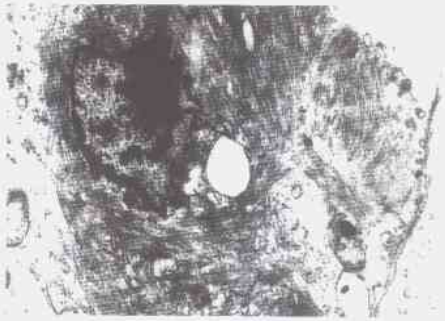


图 5 电镜显示瘤细胞胞浆内含有肌丝(×14500)

1.2 病理检查

肉眼：肿瘤呈息肉状或葡萄簇状，大小不一，小者直径 0.4cm，大者直径 2.0cm，灰白色半透明，表面光滑，有短蒂。切面呈粘液水肿状。质脆。(图 1)

镜下：瘤组织表面被覆正常胆管粘膜上皮，其下为 10 层左右瘤细胞形成的一宽带状细胞密集区组成的 Nicholson 形成层或称新生层。瘤细胞主要为小圆形和梭形细胞。圆形瘤细胞的核小深染，核膜、核仁不清楚，核分裂象易见，胞浆少，似淋巴母细胞。梭形瘤细胞排列成束或细胞间由胞浆突起互相吻合成网状，胞浆丰富呈嗜酸性，未见明确横纹，核大，卵圆形或长杆状，位于细胞中央，染色质丰富，核深染或淡染，可见核分裂。形成层下为粘液样区，有丰富的粘液样基质，其中可见稀疏分布的梭形和小圆形瘤细胞。此外，形成层和粘液样区见残留有被覆正常胆管上皮的小胆管。(图 2,3,4)

免疫组织化学：采用 DAB 法进行免疫组化标记，抗体为 Actin(骨骼肌)单克隆抗体。部分肿瘤细胞胞浆呈弱阳性染色

电镜：肿瘤细胞幼稚，核大，常染色质量多，核仁 1.2 个。细胞浆内见不等量肌丝，线粒体肿胀，其它细胞器少。(图 5)

病理诊断：胆总管葡萄状肉瘤

2 结 果

本例及国内文献[1-10]报道 15 例中，男 11 例，

维普资讯 http://www.cqvip.com

女 5 例。年龄 3 岁 6 例,1～4 岁 5 例,5 岁 2 例,6 岁 3 例。临床表现:黄疸 16 例,发热 8 例,右上腹痛 6 例,解白色大便 9 例,尿黄 6 例。体检:肝肿大 13 例,脾肿大 2 例,右上腹肿块 2 例。临床误诊为肝炎 5 例。B 超诊断:胆总管囊肿 3 例,胆总管实性占位 2 例,伴胆汁性肝硬化 2 例,考虑葡萄状肉瘤仅 2 例,其它 3 例。CT 诊断:胆总管肿瘤 1 例,考虑胆总管横纹肌肉瘤仅 1 例。病检:胚胎性横纹肌肉瘤 3 例,葡萄状肉瘤 13 例,其中可明确在胆总管的有 12 例。1 例第一次病检时诊断为炎性息肉。治疗及疗效:7 例切除并化疗、放疗,随访最长的 8 月未复发。1 例部分切除并化疗,3 月后随访残留灶缩小,病情稳定。2 例行姑息手术后 2 月左右死亡。1 例切除后 2 月检查已复发。1 例切除后恢复良好。1 例合并胆道感染死亡。

3 讨 论

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)来源于横纹肌细胞或向横纹肌分化的间叶细胞,由多种不同分化程度的横纹肌母细胞组成。不但可发生于有横纹肌的部位,也可发生于横纹肌较少,甚至无横纹肌的部分,以头颈、泌尿生殖系多见,其次为四肢[11]。根据临床特点,肉眼形态,瘤细胞的分化程度和组织结构将横纹肌肉瘤分成五个类型,即胚胎型、葡萄状肉瘤型、梭形细胞型、腺泡型和多形性型[12]。1875 年 Wilks 报道了世界上第 1 例胆道横纹肌肉瘤[14]。1972 年美国成立了横纹肌瘤研究协作组(IRS),分析总结了 10 年间的 1257 例,其中发生在胆道的仅有 10 例,占 0.8%[13]。在美国平均每年报道 1 例。在我国仅见个例报道。

葡萄状肉瘤的确诊需病理检查。肉眼形态呈息肉状或葡萄簇状,表面光滑,半透明,易误认为是良性病变。镜下可见胚胎发育不同阶段的横纹肌母细胞,特征是富于细胞的肿瘤细胞密集区与肿瘤细胞稀少呈疏松结构的粘液样区交替存在。具有高度特征性的表现是紧贴上皮下方有一层致密的未分化瘤带即 Nicholson 形成层或称新生层(cambium layer)[14]。免疫组化瘤细胞胞浆 Actin(骨骼肌)阳性染色,电镜检查见瘤细胞胞浆内含有肌微丝,有助于诊断。

本文发现:①胆道的横纹肌肉瘤多见于儿童,发病年龄 1～6 岁,男性比女性多见。②文献报道[15]可发生在胆道任何部位。本组病例明确发生在胆总管的有 12 例(12/16),显示胆总管为本病的好发部位。③小儿原发性胆系的横纹肌肉瘤均为胚胎型,具有息肉状生长特点,肉眼观察为葡萄状。④患儿主要临床表现为梗阻性黄胆,常伴有发热、右上腹疼痛、陶土色大便、尿黄等。体检常有肝脏肿大,少部分病人可有脾脏肿大和扪及右上腹肿块,易误诊为肝炎。⑤辅助检查 B 超可显示胆管内或肝门处单个不均匀性肿块或强回声光团内散在大小不等的椭圆形无回声暗区;梗阻上方胆道扩张。CT 见肝门区或胆管内低密度不均匀性肿块,强化后增强,其上方胆道扩张。经皮穿刺胆道造影可见充盈缺损,其上方胆道扩张。⑥此肿瘤高度恶性,有明显侵袭性,早期局部经常复发,晚期大多经血道、淋巴道引起肺、肝、骨等组织的广泛转移,预后差[16]。本组病例显示,采取单纯切除或姑息手术治疗的病人在短期内复发或死亡,而采用外科手术切除并配合化疗、放疗治疗的病人,生存时间明显延长。另有 1 例部分切除后化疗病人,3 月后检查见残留病灶缩小,病情稳定。提示本病宜采用外科手术和化疗、放疗的联合治疗。

参 考 文 献

[1] 王代全,张鸿毅.小儿横纹肌肉瘤 8 例报告[J].中华小儿外科杂志,1984;5:40.

[2] 冯家钧,马玉琳,宫 晶.小儿胆总管葡萄状肉瘤 1 例[J].中华小儿外科杂志,1985;6:封 4.

[3] 缪维洲,梅中瑞.胆道横纹肌肉瘤 1 例[J].中华小儿外科杂志,1987;8:6.

[4] 徐赛英,田 丰,孙良鸿,等.小儿肝胆系横纹肌肉瘤 4 例[J].中华放射学杂志,1994;28(2):135－136.

[5] 赵 莉,李振东,李明红,等.小儿胆道胚胎型横纹肌肉瘤 2 例及文献复习[J].中华小儿外科杂志,1998;19(5):266－268.

[6] 林 华.小儿胆道胚胎型横纹肌肉瘤 1 例[J].癌症,1998;17(5):361.

[7] 王春福,田 晖,郑翠萍.B 超诊断先天性胆总管囊肿合并葡萄状肉瘤 2 例[J].中国超声医学杂志,1998;14(5):7.

[8] 魏临淇,王喜全,王燕霞.小儿胆道横纹肌肉瘤[J].中华小儿外科杂志,1999;20(3):192.

[9] 常洪波,曹洪梅,王洪霞.超声诊断胆(下转第 830 页)

维普资讯 http://www.cqvip.com

成[6,7];近年还报导 ECP 能使体内氧自由基清除酶活性增强而具有抗氧自由基、脂质过氧化损伤作用[8]。支架植入后可迅速解除冠脉局部狭窄的作用固然重要,但冠心病本身潜在的慢性血管损伤对支架是不利因素。ECP 可针对病因保护血管,增加支架作用的持久性是大有益处的。由此提示体外反博治疗作为冠心病支架植入术后患者进一步改善症状,提高生活质量并预防冠脉再狭窄是一项安全有效的方法。

参 考 文 献

[1] 孙济川,王世臣,田清海,等.体外反博的血流动力学变化—15 例心导管检测[J].中华心血管杂志,1991;19(6):375-378.

[2] 李永安,罗玉凤,冯 毅,等.体外反博对心脏血流动力学的影响[J].临床荟萃,1999;14(22):1030-1031.

[3] 陈颖珠,主编.实用内科学[M].第 11 版,北京:人民卫生出版,2002;1393.

[4] 王聪霞,孙济川,田清海.体外反博对冠心病内皮源性血管活性物质及载脂蛋白的研究[J].中国体外反博杂志,1996;1(7):6-8.

[5] 张进虎,孙济川,田清海.体外反博对冠心病者白细胞粘附分子表达和血管内皮细胞影响的研究[J].中国体外反博杂志,1996;1(7):1-4.

[6] 韦中余,孙济川,田清海.体外反博对血小板功能影响的研究[J].中国体外反博杂志,1995;1(6):21-23.

[7] 刘淑洁,杨 军,王 丹.体外反博对冠心病者血浆纤维蛋白含量、血小板聚集性及血脂的影响[J].中国体外反博杂志,1995;1(6):29-33.

[8] 孙济川,田清海,杨 旭,等.体外反博对冠心病人氧自由基有关酶及脂肪过氧化影响的动态观察[J].中国体外反博杂志,1995;1(6):1-5.

(上接第 827 页)

总管横纹肌肉瘤 1 例[J].中国超声医学杂志,1999;15(8):584.

[10] 苏雅娟.超声检查胆道横纹肌肉瘤 1 例[J].中华超声影像学杂志,2001;10(4):209.

[11] 彭大为.儿童横纹肌肉瘤(附 26 例分析)[J].中华小儿外科杂志,1991;12:78-79.

[12] 曹小哲,纪小龙.肿瘤病理鉴别诊断手册[M].第 1 版,北京:军事医学科学出版社,2000;93-94.

[13] Ruymann FB, Raney RB, Crist WM. Rhabdomyosarcoma of the biliary tree in childhood[J]. Cancer, 1985;56:575-581.

[14] 李维华,廖松林.诊断病理学[M].第 1 版,北京:人民卫生出版社,1994;734.

[15] Stephen S. Sternberg. Embryonal rhabdomyosarcoma. Diagnostic Surgical Pathology[M]. volume 2;1226-1227.

[16] 张仁元.实用外科病理学[M].南京:江苏科学技术出版社,1987;75.

(上接第 828 页)

前房角的新生血管形成,眼压升高的主要原因是纤维血管膜收缩使房角变性、粘连,造成房水流出障碍。我们采用 INF-α 治疗,3 个月后未发现虹膜新生血管呈白线样改变,可能与观察时间较短有关;但患者眼压已正常,可能与前房角的新生血管减少有关。两名患者无自觉症状,均保留了眼球,且第一例患者视力仍有手动。这是一种保守行治疗新生血管性青光眼的新方法,与手术相比较,费用低廉,并发症少,能够保留眼球,值得进一步研究。

参 考 文 献

[1] 蒋慧蓉,徐 丽,夏德昭.干扰素在眼科的应用[J].中国实用眼科杂志,1997;15(3):130-133.

[2] 孙建西.Tenon's 囊注射 α-干扰素治疗新生血管性青光眼 2 例[J].临床眼科杂志,2000;8(5):381.

[3] Joan W, Miller M D, William G, et al. Regression of experimental iris neovasuclarization with systemic alpha-interferon[J]. Ophthalmology, 1993;100(1):9-14.