

- [3] 黄志强.胆系疾病[A].见:吴阶平,裘法祖.黄家驷外科学[M].第6版,北京:人民卫生出版社,2000,1257-1260.
- [4] 蔡德亨,袁风娣.肝外胆道系的解剖和临床意义[J].中华外科杂志,1988,26:523.
- [5] Mortelet KJ, Ros PR. Anatomic variants of the biliary tree: MR cholangiographic findings and clinical applications[J]. Am J Roentgenol, 2001,177(2):389-394.
- [6] Merrie AE, Both MW, Shah A, et al. Bile duct imaging and injury: a regional audit of laparoscopic cholecystectomy[J]. Aust NZ J Surg, 1997,67(2):706-711.
- [7] Choi JW, Kim TK, Kim KW, et al. Anatomic variation in intrahepatic bile ducts: an analysis of intraoperative cholangiograms in 300 consecutive donors for living donor liver transplantation[J]. Korean J Radiol, 2003,4(2):85-90.
- [8] 陈炯,徐荣楠,虞德才.胆囊切除术中胆道造影的价值[J].中华普通外科杂志,2003,18(4):219-221.
- [9] 舒晔,周总光,杜景平.腹腔镜胆囊切除术细小胆管损伤的诊断与处理(附13例报告)[J].中国实用外科杂志,2001,21(2):98-99.

文章编号:1005-6947(2006)03-0217-01

· 病例报告 ·

## 腹腔内促纤维增生性小圆细胞肿瘤 2 例

安大玖<sup>1</sup>, 陈福真<sup>2</sup>, 曲兴龙<sup>1</sup>, 陈新平<sup>1</sup>, 郁瑾瑜<sup>1</sup>

(1.上海博爱医院 普通外科,上海 200031; 2.复旦大学附属中山医院 外科,上海 200032)

关键词:肿瘤,纤维组织;腹腔;病例报告

中图分类号:R656

文献标识码:D

### 1 病例报告

例1 男,21岁。因腹胀进行加重2个月入院。体查:轻度贫血貌。心肺(-)。腹膨隆,中下腹可及多发性肿块,大小约7cm×8cm~15cm×12cm,质硬,边界欠清。指检可触及盆底肿块。CT示腹盆腔多发实质性不均质肿块,右侧输尿管扩张达19mm。诊断为腹盆腔内多发实质不均质肿块。于2005年3月24日行剖腹探查术。术中见腹盆腔多发肿瘤,直径0.5cm至15cm不等。浸润乙状结肠及双侧输尿管伴腹水。行减瘤术。术后病理报告:腹腔促纤维增生性小圆细胞肿瘤。免疫组化示CD117(+);Vim(+);NES(+/-)。

例2 男,40岁。体检时发现腹腔肿块入院。无自觉不适症状。体查:一般情况好。心肺(-)。腹膨隆,中上腹可及30cm×20cm肿块,边界清,能推动。直肠指检可触及盆底肿块。CT示中上腹及盆腔多个软组织密度肿块,部分肿块实质内片状低密度坏死区和点状钙化灶,肝内见多发大小不一圆形低密度影,伴牛眼征。CA125为69.05U/mL。诊断为腹盆腔恶性肿瘤伴肝内多发性转移。于2005年4月4日行剖

腹探查术,术中见肝脏多发肿瘤,大网膜、腹壁、盆腔安置化疗泵。术后病理诊断:腹腔内促纤维增生性小圆细胞肿瘤。免疫组化示CK(+);Vim(+);SMA(+);EMA(-)。术后辅助化疗,采用5-FU(500mg/m<sup>2</sup>,静脉注射,第1~5天),奥沙利铂(100mg/m<sup>2</sup>,静脉注射,第1天),羟基喜树碱(6mg/m<sup>2</sup>,静脉注射,第1~5天),休息两周。再行腹腔化疗,采用5-FU(500mg/m<sup>2</sup>),丝裂霉素(MMC4mg/m<sup>2</sup>),顺铂(DDP40mg/m<sup>2</sup>),干扰素(300万IU)。2周后重复上述联合化疗方案。化疗后2个月复查CT,发现肝脏及腹盆腔肿瘤明显缩小,肿瘤数目减少。

### 2 讨论

腹腔内纤维组织增生性小细胞肿瘤(Introabdominal desmoplastic small cell tumor, IADSCT)为一高度恶性的肿瘤,最早由Gerald于1989年报道。好发于青少年患者,常见于男性。早期无自觉症状,随肿瘤发展,多以腹腔内出现单个或多发肿块为特征,可出现泌尿道梗阻、肠梗阻、腹胀体重减轻等临床表现。肿瘤多局限于盆腔,但有时可以扩展至整个腹腔、阴囊和/或腹膜后。发现时多晚为晚期,通常腹部可扪及腹块并伴有腹水。B超或CT只能出现肿块,但不能明确性质,最后确诊乃依据病理检查。大体标本可见肿瘤质硬,大小不一,呈斑块状回球形。腹

腔内器官侵犯常限于浆膜,然后可见伴有明显肝、胰及卵巢侵犯的病例的报道。镜下可见肿瘤细胞被富于细胞的间质分割成界限清楚的细胞巢,肿瘤细胞单一,呈小圆形,核深染,核分裂活跃,胞浆稀少,其中一些细胞呈横纹肌样外观。肿瘤间质主要由纤维母细胞组成,也可以含有增生的血管,有时呈分叶状结构。CA125在肿瘤中可有显著的阳性表达,但不能作为诊断的主要依据。这种肿瘤的免疫组化染色具有特征性,可同时显示上皮的角蛋白、上皮膜抗原、肌肉的结蛋白以及神经的神经元特异性烯化酶(NSE)表达。角蛋白呈弥漫性胞浆染色,而结蛋白则呈局灶性分布。IADSCT有独特的核型异常,相互易位t(11;22)(p13;q12)。受累的基因是22q12中的EWS和11p13中的WT1(Wilms瘤基因1)。这个异常的发现对于与儿童其他小圆细胞肿瘤的鉴别有实际意义。IADSCT的特殊分布还提示了它与间皮细胞的关系,并认为它可能是“间皮母细胞瘤(mesothelioblastoma)”。IADSCT的行为可能比婴儿的其他任何恶性小圆细胞肿瘤更凶险,多数患者死于最初诊断后的2年之内。本组例2行减瘤术其中1例术后,行静脉及腹腔联合化疗,2个月后CT随访发现肝脏及腹盆腔肿瘤明显缩小,肿瘤数目减少。提示可能化疗对部分病例有效,因此作者认为治疗上可采用手术减瘤辅以化疗。

收稿日期:2005-08-15。

作者简介:安大玖,男,安徽庐江人,上海博爱医院主治医师,主要从事肿瘤、胃肠外科方面的研究。

通讯作者:安大玖 E-mail:andajiu@hotmail.com。