

·论著·

# 儿童胆道横纹肌肉瘤的诊断与治疗

常晓峰<sup>1</sup> 成海燕<sup>1</sup> 秦红<sup>1</sup> 马晓莉<sup>2</sup>  
任清华<sup>1</sup> 徐佳童<sup>3</sup> 王焕民<sup>1</sup>

全文二维码

开放科学码



**【摘要】 目的** 分析儿童胆道横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma of the biliary tree, RMS/BT)的临床特点、治疗策略及预后情况。**方法** 回顾性研究2013年1月至2020年3月首都医科大学附属北京儿童医院诊治的6例RMS/BT患儿临床资料,并对患儿预后情况及相关并发症进行随访。**结果** 6例RMS/BT患儿中男5例、女1例,中位发病年龄28.5个月(7~50个月),中位随访时间21个月(3~43个月)。原发于肝内胆道2例,原发于肝外胆道3例,原发于肝门部胆总管近端和左右肝管1例。肝内型主要以腹痛或局部包块为原发症状就诊,肝外型 and 肝门部肿瘤主要以胆道梗阻表现为首发症状就诊。根据横纹肌肉瘤治疗前TNM(tumor-node-metastasis)临床分期标准, $T_{2b}N_0M_0$ 期2例, $T_{2b}N_xM_0$ 期3例, $T_{1b}N_0M_0$ 期1例;根据美国横纹肌肉瘤研究组术后-病理分期系统,5例为Ⅲ期,1例为Ⅰ期。RMS/BT患儿采取以手术、化疗及放疗为主的综合性治疗模式。2例行一期肿瘤切除术,4例行肿瘤活检化疗后再手术。术后6例均行化疗,3例进行了原发部位的放疗,未结束化疗的1例拟接受放射治疗。在治疗过程中1例发生肿瘤破裂、胆瘘、胆汁性腹膜炎。本组6例RMS/BT患儿中,5例存活,2例复发,1例死亡。存活的5例中,2例结束治疗无瘤生存,2例仍在治疗中,1例肿瘤复发继续治疗中。**结论** RMS/BT对化疗敏感,遵循肿瘤活检、化疗、延迟手术及放疗的诊疗流程,大多能达到肿瘤根治性切除、有效减少局部复发的目的。

**【关键词】** 胆道;横纹肌肉瘤/诊断;横纹肌肉瘤/治疗;儿童

**【中图分类号】** R735.8 R729

**Diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma of biliary tree in children.** Chang Xiaofeng<sup>1</sup>, Cheng Haiyan<sup>1</sup>, Qin Hong<sup>1</sup>, Ma Xiaoli<sup>2</sup>, Ren Qinghua<sup>1</sup>, Xu Jiatong<sup>3</sup>, Wang Huanmin<sup>1</sup>. 1. Department of Surgical Oncology; 2. Hematology Oncology Center; 3. Department of Pathology, Affiliated Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, National Center for Children's Health, Beijing 100045, China. Corresponding author: Wang Huanmin, Email: wanghuanmin@bch.com.cn

**【Abstract】 Objective** To explore the clinical characteristics, treatment strategies and prognosis of rhabdomyosarcoma of biliary tree (RMS/BT) in childhood. **Methods** A retrospective analysis was performed for 6 RMS/BT children from January 2013 to March 2020. **Results** There were 5 boys and 1 girl with a median age of 28.5(7-50) months and a median follow-up period of 21(3-43) months. The originating places were intrahepatic biliary tract ( $n=2$ ), extrahepatic biliary tract ( $n=3$ ) and proximal common bile duct of hepatic hilum involving left and right hepatic ducts ( $n=1$ ). Most extrahepatic or hilar cases presented initially with biliary obstruction while intrahepatic cases showed abdominal pain or local mass. According to the pre-treatment staging criteria for TNM, the types were  $T_{2b}N_0M_0$  ( $n=2$ ),  $T_{2b}N_xM_0$  ( $n=3$ ) and  $T_{1b}N_0M_0$  ( $n=1$ ). And based upon the postoperative pathological staging system of Rhabdomyosarcoma Research Group (IRS), the stages were Ⅲ ( $n=5$ ) and Ⅰ ( $n=1$ ). Comprehensive treatments of surgery, chemotherapy and radiotherapy were offered. Two patients underwent primary resection and resection was delayed for the remainder after induction chemotherapy. All cases received postoperative chemotherapy. Three children received radiotherapy at primary sites. One case of chemotherapy received radiotherapy. And tumor rupture occurred in 1 case during the first di-

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.07.009

基金项目:中国工程院咨询研究项目(编号:2019-XY-34)

作者单位:国家儿童医学中心,首都医科大学附属北京儿童医院  
(北京市,100045);1.肿瘤外科;2.血液肿瘤中心;3.病理科

通信作者:王焕民,Email:wanghuanmin@bch.com.cn

agnosis and treatment, followed by biliary fistula and biliary peritonitis. Except for one death, five children survived. Two tumor-free cases completed treatments, another two received ongoing treatments while another recurrent child was still treated. **Conclusion** RMS/BT is sensitive to chemotherapy. If diagnosis and treatment follow the order of tumor biopsy, chemotherapy, delayed surgery and radiotherapy, most cases may achieve radical resection so as to effectively reduce local recurrence.

**【Key words】** Biliary Tree; Rhabdomyosarcoma/DI; Rhabdomyosarcoma/TH; Child

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)是儿童最常见的软组织恶性肿瘤, 约占所有儿童恶性肿瘤的5%<sup>[1]</sup>。其中胆道横纹肌肉瘤仅占所有儿童RMS的0.5%<sup>[1,2]</sup>。胆道横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma of biliary tree, RMS/BT)通常发生在胆总管, 也可以起源于肝内肝外胆道的任何部位(如肝内、肝外胆道, 胆囊, 胆囊管及壶腹部)<sup>[1-4]</sup>。由于此类肿瘤非常罕见, 且位于肝脏及肝门区胆道等关键位置, 治疗充满挑战。本文回顾性分析首都医科大学附属北京儿童医院近7年来RMS/BT患儿诊治经验, 并复习相关文献, 以提高医者对该病的认识。

## 材料与方法

### 一、研究对象

回顾性收集2013年1月至2020年3月首都医科大学附属北京儿童医院收治的RMS/BT患儿6例, 其中2例为2019年11月后诊断的患儿。患儿均通过组织病理学检查确诊为RMS/BT。

### 二、临床信息

分析总结患儿临床表现、化疗方案、手术方式、放疗选择、并发症及预后资料, 收集相关实验室检查结果、影像学检查结果(B超、CT、MRI及PET-CT)及组织病理学检查结果, 以评估肿瘤原发灶、远处转移及复发进展等情况。所有病例根据美国国际横纹肌肉瘤研究组分期标准进行TNM治疗前分期及术后病理分期(I期、II期、III期、IV期)<sup>[5]</sup>。根据实体瘤疗效评价标准(response evaluation criteria in solid tumors, RECIST), 对可测量的非结节性瘤灶大小采用肿瘤最大径进行评估<sup>[6]</sup>。手术切除及肿瘤活检所获取的组织学标本由我院经验丰富的病理科医师进行分析。通过电话随访了解患儿的复发进展及预后情况, 随访日期截至2020年3月1日。

## 结 果

### 一、临床特征

6例中男5例、女1例, 中位发病年龄28.5个月

(7~50个月)。大多数患儿以黄疸、大便发白、尿色加深为原发症状就诊, 其他常见症状包括腹痛、扪及腹部肿物、腹胀、发热、呕吐等, 1例在穿刺活检后发生肿瘤破裂、胆瘘、胆汁性腹膜炎(表1、表2)。发病初期的肝功能检查结果显示大部分病例表现为典型的中度以上高胆红素血症, 以直接胆红素升高为主, 伴有轻度转氨酶水平升高及血清碱性磷酸酶升高(表3)。RMS缺乏特异性的血清学肿瘤标志物, 临床上通过检测乳酸脱氢酶反映肿瘤负荷情况, 本组患儿乳酸脱氢酶水平的平均值为298 U/L(正常值范围:110~295 U/L)。6例初诊时直接胆红素平均值43.99  $\mu\text{mol/L}$ (正常值范围:0~17.10  $\mu\text{mol/L}$ ), 碱性磷酸酶平均值851.5 U/L(正常值范围:5~350 U/L)。

### 二、原发部位

2例来源于肝内胆管(1例位于左外叶, 1例占据中肝), 3例起源于胆总管, 1例起源于胆总管近端和左右肝管。

### 三、临床分期及转移部位

根据IRSG的TNM治疗前分期标准, 6例术前均无远处转移, 且来源于胆道系统, 属于预后良好位置, 故术前分期均为I期, 分别为:T<sub>1b</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>期1例、T<sub>2b</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>期2例、T<sub>2b</sub>N<sub>x</sub>M<sub>0</sub>期3例。根据IRSG的术后病理临床分期标准, I期1例, III期5例; 1例I期病人在术后1个月复查发现肺部可疑转移灶(未经病理证实), 予以化疗后转移灶消失, 2年后该患者膀胱部位出现复发灶(例2)。IRSG融合了以上两种分期系统, 根据病理亚型、术后病理分期和TNM分期, 将RMS危险度分为低、中、高危组以便分层治疗, 本研究6例患儿中低危组1例(治疗中进展), 中危组5例。

### 四、诊断及病理分型

组织学形态分析:5例均为胚胎型, 1例为梭形细胞型, 针对6例原发肿瘤组织进行了FOXO-1基因FISH检测, 结果均为阴性。5例手术患者无手术切缘病理结果报告。2例为一期切除(其中例1为外院手术)并明确诊断, 3例通过原发灶穿刺活检明确病理诊断, 1例通过开腹活检明确诊断。

表 1 6 例 RMS/BT 患儿临床资料

Table 1 Clinical profiles of 6 RMS/BT children

例号	确诊时间	性别	月龄	原发部位	首发症状	肿瘤最大直径 (cm)	TNM 治疗前分期	IRS 术后病理分期	病理分型	确诊方式
1	2013 年 9 月	男	8	胆总管近端和左右肝管	黄疸,大便发白	5.9	1 期 T <sub>2b</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	Ⅲ期	胚胎型	一期手术(外院)
2	2016 年 8 月	男	28	肝内胆管	腹痛,发热,呕吐	5.2	1 期 T <sub>1b</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	I 期	胚胎型	一期手术
3	2017 年 3 月	男	24	肝内胆管	腹痛,扪及肿物	16.3	1 期 T <sub>2b</sub> N <sub>x</sub> M <sub>0</sub>	Ⅲ期	胚胎型	穿刺活检
4	2017 年 12 月	女	50	胆总管	发热,腹痛	6.8	1 期 T <sub>2b</sub> N <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	Ⅲ期	梭形细胞型	开腹活检
5	2019 年 11 月	男	38	肝总管及胆总管	黄疸,尿色加深,大便发白,呕吐	6.7	1 期 T <sub>2b</sub> N <sub>x</sub> M <sub>0</sub>	Ⅲ期	胚胎型	穿刺活检
6	2019 年 11 月	男	30	胆总管	腹胀,大便发白	10.1	1 期 T <sub>2b</sub> N <sub>x</sub> M <sub>0</sub>	Ⅲ期	胚胎型	穿刺活检

注 根据肿瘤分期系统,T<sub>1</sub>指局限于起源器官或组织的肿瘤,T<sub>2</sub>指肿瘤侵犯邻近结构;T<sub>1</sub>和T<sub>2</sub>肿瘤根据其大小(直径分别为≤5 cm或>5 cm)被细分为A型或B型。区域淋巴结受累分为N<sub>0</sub>(无淋巴结受累)或N<sub>1</sub>(阳性淋巴结),远处转移分为M<sub>0</sub>(无转移)或M<sub>1</sub>(起病转移)。根据IRS系统,将患者分为I期(组织学检查肿瘤完全切除)、II期(大体切除有微小残留病变和/或已切除的区域淋巴结阳性)、III期(不完全切除或活检后的大体残留病变)、IV期(确诊时有转移)。

表 2 6 例 RMS/BT 患儿治疗过程及转归

Table 2 Treatment courses and outcomes of 6 RMS/BT children

例号	手术方式	化疗	放疗剂量	复发部位	转归
1	Roux-en-Y 胆道空肠吻合术(胆总管胆囊切除+肝门空肠侧侧吻合)	VAC VDC/IE	-	肝脏	停止治疗2个月后复发,2014年12月因重症感染死亡
2	肝左外叶切除术	VAC	-	膀胱	停止治疗2年零2个月后复发,现继续治疗中
3	肝中叶切除术	VAC/VI	39.6Gy	-	停止治疗2年,无病生存
4	Roux-en-Y 胆道空肠吻合术(胆总管胆囊切除+肝总管-空肠吻合)	VAC/VI	34.5Gy	-	停止治疗1年零3个月,无病生存
5	Roux-en-Y 胆道空肠吻合术(胆总管、肝总管、胆囊切除+左右肝管-空肠吻合)	VAC	-	-	治疗中,CR
6	Roux-en-Y 胆道空肠吻合术(胆总管胆囊切除+肝总管-空肠吻合)	VAC/VI	36Gy	-	治疗中,CR

注 VAC:长春新碱+放线菌素D+环磷酰胺;VI:长春新碱+伊立替康;VDC:长春新碱+阿霉素+环磷酰胺;IE:异环磷酰胺+依托泊苷;CR:完全缓解

表 3 6 例 RMS/BT 患儿初诊时肝功能、胆红素实验室检验结果

Table 3 Live unction test and bilirubin laboratory tests during initial presentations

例号	ALT (U/L)	AST (U/L)	GGT (U/L)	ALP (U/L)	DBIL (umol/L)	LDH (U/L)
1	137.6	147.7	498.3	490	74.5	406
2	246.5	96.8	297.6	415	8.13	192
3	127.5	219	637	937	24.59	389
4	31.4	27.3	147.8	220	1.24	221
5	312.4	376.4	664.6	1165	107.45	375
6	191.4	149.4	1242.4	1882	48.08	200
中位数	164.5	148.5	567.6	713.5	36.3	298

注 ALT:丙氨酸氨基转移酶;AST:天门冬氨酸氨基转移酶;GGT:γ-谷氨酰基转移酶;ALP:碱性磷酸酶;DBIL:直接胆红素;LDH:乳酸脱氢酶

## 五、治疗方案

6 例均接受手术治疗。病例 1 肿瘤起源于肝总管近端和左右肝管,术前未行化疗,术中探查发现肿瘤向肝实质浸润,劈开肝裂切除胆总管及左右肝管达肝实质,行肝门空肠侧侧吻合;病例 5 术中发现

肿瘤上极达左右肝管分叉之上,行左右肝管空肠端侧吻合术。病例 4、病例 6 均行肝总管空肠端侧吻合术。6 例中有 2 例肿瘤来源于肝内胆道,参照肝肿瘤切除术式处理,其中病例 2 行肝左外叶切除术,病例 3 行肝中叶切除术。2 例行一期切除手术结合



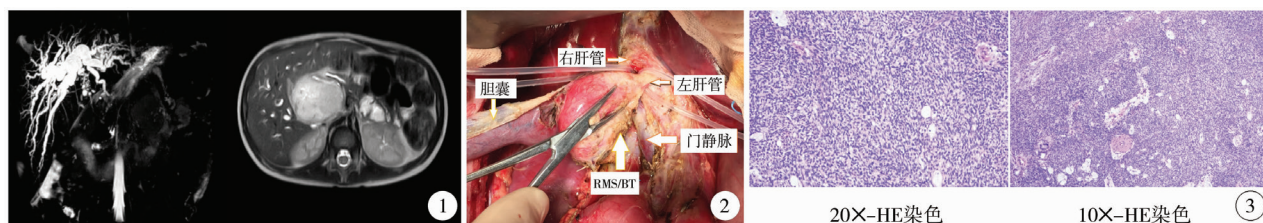


图1 病例5腹部增强MR:肝门区至胆总管胰腺段占位,大小约6.7 cm×3.6 cm×4.9 cm,局部沿肝门伸向肝内。肿瘤继发胆道梗阻,肝内胆道及肝门部肝管明显扩张,胆囊显示不清 图2 病例5术中显示肿瘤来源于肝总管、胆总管,上极位于左右肝管汇入肝总管水平以上,下极位于胆总管胰腺段,后方紧贴门静脉 图3 RMS/BT病理检查结果

Fig.1 Case 5 Abdominal enhanced MR Fig.2 Case 5 during operation showed that the tumor originated from the common hepatic duct and the common bile duct. The upper pole was located above the level of the left and right hepatic ducts into the common hepatic duct, the lower pole was located in the pancreatic section of the common bile duct, and the back was close to the portal vein Fig.3 RMS/BT pathological picture

术后化疗,2例穿刺活检+化疗+手术+术后化疗+放疗,1例开腹活检+化疗+手术+术后化疗+放疗,1例行穿刺活检+化疗+手术治疗,现术后恢复中。根据美国横纹肌肉瘤研究协作组 IRS-IV 研究结果、《中国儿童及青少年横纹肌肉瘤诊疗建议(CCCG-RMS-2016)》《儿童及青少年横纹肌肉瘤诊疗规范(2019版)》,本组6例化疗方案多为长春新碱+放线菌素D+环磷酰胺(VAC)、长春新碱+伊立替康(IV),少部分病人用长春新碱+阿霉素+环磷酰胺(VDC)、异环磷酰胺+依托泊苷(IE)方案化疗。4例在治疗不同时段接受放疗(3例术后化疗间期行放疗,1例复发手术切除后行放疗),病例5拟接受术后放疗(表2)。

#### 六、随访与转归

6例中,2例(病例5、病例6)为近1年内确诊(2019年11月后确诊),正在治疗中(2例均完全缓解)。中位随访时间21个月(3~43个月),1例复发后死亡,1例复发后再次手术,现继续治疗中。余两例均已结束治疗,至随访时均处于无病生存状态,最长无病生存时间为24个月。继续治疗的复发病例2肿瘤来源于肝内胆管,肝左外叶受累,术前全身评估远处无转移,予以一期切除肿瘤,术后1个月复查肺部出现4 mm可疑转移灶,予以VAC方案化疗后病灶消失,停药2年后患儿因尿频经检查发现膀胱占位,行大部切除术,病理诊断为胚胎型RMS,考虑膀胱部位复发,肝脏及肺部无复发转移灶。

#### 讨论

RMS是儿童最常见的一种软组织恶性肿瘤,但RMS/BT发病率极低,仅占RMS的0.8%~1%。1972年美国成立了横纹肌肉瘤研究协作组(Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, IRS),专门研究儿童

和青少年横纹肌肉瘤。1985年IRS总结分析了10年间的1257例横纹肌肉瘤病例,其中发生在胆道的横纹肌肉瘤仅10例,占0.8%<sup>[2]</sup>。至1985年国际上有文献报道胆道横纹肌肉瘤共49例。在美国平均每年报道1例。本研究队列收集了2013年1月至2020年3月期间单中心共6例RMS/BT患儿的临床资料,中位发病年龄28.5个月(7~50个月),较国际报道年龄偏小,考虑存在种族差异<sup>[7]</sup>。

横纹肌肉瘤起源于胆管壁,多见于胆总管,其次为肝管、肝内胆管。儿童胆管较细,肿瘤阻塞胆道,胆汁排流受阻导致肝脏肿大、梗阻性黄疸、胆总管、肝管及肝内胆管均可扩张。本研究中6例术前影像学检查均可见肿瘤所在位置近端胆道不同程度扩张,肝功能指标不同程度升高,同时伴有血清碱性磷酸酶升高和直接高胆红素血症<sup>[2]</sup>。

近年来RMS患儿的预后有了明显改善,这主要得益于越来越具体的风险分层多模式治疗概念的普及<sup>[8]</sup>。我国一些大的儿童肿瘤治疗中心在RMS规范化诊断和治疗方面已逐步与国际接轨,但总体来说,因为我们对RMS/BT的认识较晚,虽然在IRS系列研究中发现胆道系统属于预后良好部位,且多为胚胎型,但由于该病部位的特殊性,肿瘤经常向肝脏扩散,组织学分型较好的该类病人存活率相对较低<sup>[8,9]</sup>。我们总结的6例中,有2例还在治疗过程中(病例5、病例6);2例复发,其中1例(病例1)停止治疗后2个月复发,复发灶无法通过手术切除,继续化疗中因重症感染死亡,另1例(病例2)停药后2年复发,行复发灶切除术,现仍在继续治疗中。随访至今仅2例处于无病生存状态(病例3、病例4)。

通过查阅文献结合本队列病例可以看出,RMS/BT给临床医生主要带来两个挑战,第一个挑战是正确诊断。由于发病率低,临床医生对RMS/BT辨识度低,易造成漏诊或延误治疗。近年来也曾有报道

术前误诊为胆总管囊肿的病人开腹探查发现为 RMS/BT<sup>[10,11]</sup>。发病时临床表现及影像学检查可为本病提供重要依据,表现为进行性加重的梗阻性黄疸,再结合肝功能检查,腹部 B 超通常显示肿块强回声团,内部回声不均匀,部分囊实性,梗阻上方胆管扩张为本病的典型特征。本研究中除病例 1 初诊未在我院,其余 5 例术前均通过 B 超检查做出正确的临床诊断,其中两例肝内 RMS/BT 患儿,1 例因肿瘤巨大无法判断肿瘤来源,但结合影像学图像考虑为横纹肌肉瘤,后经穿刺活检证实(例 3);病例 2 也是肝内胆道来源的 RMS,位于肝左叶,该患儿术前 B 超提示左肝管主干全程占位,充满型,并浸润周围肝组织,首先考虑胆管横纹肌肉瘤,通过一期手术切除后病理证实为胆道横纹肌肉瘤。超声检查经济便捷,且无辐射,是评估儿童梗阻性黄疸的首选影像检查方式。随着时间的推移,诊断方法有了很大的改进,内窥镜逆行胆道造影(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)或经皮穿刺胆道造影可进一步明确诊断,但最终确诊需要肿瘤组织活检来明确<sup>[12,13]</sup>。国内因条件所限,可开展儿童 ERCP 的单位不多,所以建议根据各地具体条件来推广 B 超引导下肿瘤穿刺活检。另一个挑战是标准治疗模式,目前 RMS 综合治疗已取代以往的侵袭性手术治疗,目的是尽可能保器官功能且不降低生存率,患者均应推荐手术、化疗和放疗的综合治疗。这种方法可以明显改善预后和风险分层,提高治愈率。然而,对于 RMS/BT 来说,不同治疗方式的远期效果仍然不够确定。本研究中病例 1 原发肿瘤 >5 cm,且位于肝门部肝管及胆总管,向肝内浸润性生长,在未做活检诊断、未化疗而又不能满意切除的情况下,行一期手术切除肝门部胆管肿物、肝门部肝段胆管空肠侧侧吻合术,术后有肉眼残留,停药 2 个月后肿瘤原位复发,最后因化疗致骨髓抑制重症感染死亡。手术的主要目标是在保证镜下切缘阴性的情况下完全切除肿瘤<sup>[7]</sup>。如果术前诊断为其他疾病(胆总管囊肿或其他)而行手术,术中探查与胆道有关的实质性肿块,则应进行活检,在明确组织学病理的情况下决定下一步治疗策略。病例 2 肿瘤来源于肝左外叶内胆管,术前评估为 T<sub>1b</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>,予以一期切除肿瘤,术后 1 个月肺部出现可疑转移灶,予以 VAC 方案化疗后病灶消失,停药 2 年后膀胱部位复发,考虑术中对肿瘤的挤压易造成血行播散。对于 RMS/BT 来说,如原发肿瘤直径超过 5 cm,可先活检明确诊断,充分评估病情及

手术情况再决定治疗方案。

RMS 对化疗很敏感,不论低危、中危、高危病例,VAC 都是经典的一线化疗方案。本队列中 4 例延迟手术的患儿,通过活检明确病理,术前按照中国儿童及青少年横纹肌肉瘤诊疗建议(CCCG-RMS-2016、CCCG-RMS-2019)化疗 7~14 d 后,梗阻性黄疸症状明显减轻,胆红素水平逐渐下降,术前化疗不仅可以缩小肿瘤体积,使肿瘤边界清晰,还可以减少对正常器官的切除,提高手术切缘阴性率,降低局部复发风险。

外科手术在儿童胆源性 RMS 的治疗中具有重要意义。由于儿童 RMS/BT 手术复杂,充满挑战,即使在化疗之后,外科医生也应该做好术中血管、胆道重建的准备,所以建议由在肿瘤、肝脏和胆道手术方面有丰富经验的外科医生实施<sup>[7]</sup>。发病的特殊位置决定了手术方式的多样性和灵活性,本研究中,4 例源于肝外胆道,术中均切除了胆总管及胆囊,实施结肠后 Roux-en-Y 胆道空肠吻合术,根据具体肿瘤位置又有不同设计和改良,病例 1 肿瘤起源于肝总管近端和左右肝管,术中根据肿瘤向肝内侵犯的实际情况,行肝门空肠侧侧吻合;病例 5 肿瘤上极达左右肝管分叉之上,行左右肝管空肠端侧吻合术,其余两例肝外 RMS/BT 原发于胆总管,均行肝总管空肠端侧吻合术。RMS 的分组以手术切缘病理为基础,由手术切缘肿瘤残留情况而定,与预后及术后放疗剂量有关。但本队列中除病例 6 外,其余 5 例术后病理报告中均无手术切缘情况报告,不利于预后判断和分层治疗,建议临床规范切缘送检及病理检查细则。

RMS 对放疗也很敏感,特别是手术暴露困难和重要功能区无法完全切除的部位,放疗具有独特的优势。IRS 研究推荐除胚胎型 I 组 RMS 不需放疗外,其余均需放疗。所有 III 组建议给予放疗总量为 50.4 Gy<sup>[14]</sup>。相对于发达国家,国内儿童放疗发展水平严重滞后。本研究 6 例中 5 例归为 III 组,均应术后放疗,病例 1 因年龄较小未行放疗,其余 4 例均已行放疗或将行放疗。病例 2 一期切除术后归为 I 组,术后肺转移灶无病理证实,经化疗后消失,未行放疗。停药后 2 年余出现膀胱部分复发,大部切除术后给予局部放疗。

本研究中,仅病例 6 穿刺活检后化疗中出现肿瘤破裂、胆瘘、胆汁性腹膜炎。病例 6 是原发于胆总管的胆道横纹肌肉瘤,是该组中唯一 1 例直径 >10 cm 的肝外胆道来源肿瘤病例,我国正常儿童的胆总管直



径为0.4~0.6 cm,如此狭窄的腔隙内生长出10 cm的肿瘤,腔内压力增大致局部胆管壁菲薄,极易穿孔。病例6出现胆瘘后给予穿刺外引流、积极抗炎治疗,症状得到缓解。我们的经验表明,对于肝内胆道来源的肿瘤及直径5~10 cm的肝外RMS/BT,穿刺活检是首选,对于肿瘤直径>10 cm或<5 cm的肝外RMS/BT,穿刺活检风险大,应慎重,需综合病情考虑是否开腹活检,同时行T型管胆道外引流。

结合本组病例治疗效果及文献复习,我们推荐联合以下方法治疗儿童RMS/BT:①肿瘤活检:可通过穿刺活检或开腹活检,亦可通过ERCP。如果存在梗阻性黄疸,可考虑在明确病理情况下尽快化疗以缩小肿瘤,缓解梗阻症状;也可考虑通过ERCP于胆管中放入支架,或经皮肝穿刺行胆道外引流。②化疗:活检明确病理后应尽快开始化疗。③局部治疗:对于可完全切除的胚胎型RMS/BT,可行手术治疗,术后不需要放疗,而对于不能完全切除的RMS/BT,不论组织学类型,均应实施手术加放疗,可完全切除的腺泡型RMS/BT也需要术后放疗。如果化疗后肿瘤仍不能完全切除,放疗应作为局部治疗的第一步。

### 参考文献

- Spunt SL, Lobe TE, Pappo AS, et al. Aggressive surgery is unwarranted for biliary tract rhabdomyosarcoma[J]. J Pediatr Surg, 2000, 35(2): 309-316. DOI: 10. 1016/s0022-3468(00)90030-7.
- Ruymann FB, Raney RB Jr, Crist WM, et al. Rhabdomyosarcoma of the biliary tree in childhood. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study[J]. Cancer, 1985, 56(3): 575-581. DOI: 10. 1002/1097-0142(19850801)56:3<575::aid-cnrcr2820560326>3.0.co;2-9.
- Himes RW, Rajman I, Finegold MJ, et al. Diagnostic and therapeutic role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in biliary rhabdomyosarcoma[J]. World J Gastroenterol, 2008, 14(30): 4823-4825. DOI: 10. 3748/wjg. 14. 4823.
- Akers DR, Needham ME. Sarcoma botryoides (rhabdomyosarcoma) of the bile ducts with survival[J]. J Pediatr Surg, 1971, 6(4): 474-479. DOI: 10. 1016/s0022-3468(71)80011-8.
- Lawrence W Jr, Anderson JR, Gehan EA, et al. Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Children's Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group[J]. Cancer, 1997, 80(6): 1165-1170.
- Eisenhauer EA, Therasse P, Bogaerts J, et al. New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1)[J]. Eur J Cancer, 2009, 45(2): 228-247. DOI: 10. 1016/j. ejca. 2008. 10. 026.
- Urla C, Warmann SW, Sparber-Sauer M, et al. Treatment and outcome of the patients with rhabdomyosarcoma of the biliary tree: Experience of the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe (CWS)[J]. BMC Cancer, 2019, 19(1): 945. DOI: 10. 1186/s12885-019-6172-5.
- Koscielniak E, Harms D, Henze G, et al. Results of treatment for soft tissue sarcoma in childhood and adolescence: a final report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study CWS-86[J]. J Clin Oncol, 1999, 17(12): 3706-3719. DOI: 10. 1200/JCO. 1999. 17. 12. 3706.
- Roebuck DJ, Yang WT, Lam WW, et al. Hepatobiliary rhabdomyosarcoma in children: diagnostic radiology[J]. Pediatr Radiol, 1998, 28(2): 101-108. DOI: 10. 1007/s002470050305.
- Shen CH, Dong KR, Tao YF, et al. Liver transplantation for biliary rhabdomyosarcoma with liver metastasis: report of one case[J]. Transplant Proc, 2017, 49(1): 185-187. DOI: 10. 1016/j. transproceed. 2016. 11. 028.
- Kumar V, Chaudhary S, Kumar M, et al. Rhabdomyosarcoma of biliary tract-a diagnostic dilemma[J]. Indian J Surg Oncol, 2012, 3(4): 314-316. DOI: 10. 1007/s13193-012-0186-7.
- Kirli EA, Parlak E, Oguz B, et al. Rhabdomyosarcoma of the common bile duct: an unusual cause of obstructive jaundice in a child[J]. Turk J Pediatr, 2012, 54(6): 654-657.
- Scottoni F, De Angelis P, Dall'Oglio L, et al. ERCP with intracholedocal biopsy for the diagnosis of biliary tract rhabdomyosarcoma in children[J]. Pediatr Surg Int, 2013, 29(6): 659-662. DOI: 10. 1007/s00383-013-3282-z.
- Raney RB, Anderson JR, Barr FG, et al. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2001, 23(4): 215-220. DOI: 10. 1097/00043426-200105000-00008.

(收稿日期:2020-04-02)

**本文引用格式:**常晓峰,成海燕,秦红,等. 儿童胆道横纹肌肉瘤的诊断与治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(7): 608-613. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2020. 07. 009.

**Citing this article as:** Chang XF, Cheng HY, Qin H, et al. Diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma of biliary tree in children[J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19(7): 608-613. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2020. 07. 009.