

· 经验交流 ·

促纤维增生性小圆细胞肿瘤诊治体会

谷 奇 邹继珍 叶 辉 李 龙 张小伦 郝春生 白东升

【关键词】 腹部肿瘤/诊断; 腹部肿瘤/治疗; 诊断, 鉴别

促纤维增生性小圆细胞肿瘤(Desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)是一种罕见的、高度侵袭性、预后差的恶性肿瘤。其肿瘤的临床表现、病理形态和免疫组化标记均有一定特殊性。本院近期收治 3 例, 现报告如下。

临床资料

一、病例资料

病例一, 男, 18 岁, 因腹痛、腹胀及尿频 1 个月入院。CT 示腹腔、盆腔内巨大肿块, 伴大量腹水。临床高度疑为恶性淋巴瘤。腹腔肿物穿刺活检, 病理诊断: 腹腔内促纤维增生性小圆细胞肿瘤。生物学行为属高度恶性。免疫组化结果: Vimentin(++~+++), Desmin(++~+++), NSE(++~+++), CD56(+++), EMA(±), LCA, Sarcomeric actin 及 S-100 均为阴性。

病例二, 男, 8 岁, 明显消瘦 1 年, 全身浅表淋巴结肿大 3 个月入院。查体: 恶液质。全身浅表淋巴结肿大、最大者 6 cm×3 cm×3 cm, 质硬, 不活动。B 超示腹腔、盆腔及右腹股沟淋巴结肿大, 双侧继发性肾积水。CT 示腹膜后、右侧腰大肌、双侧腹股沟、直肠右后侧多发占位性病变, 肿块包绕腹部大血管, 右肾积水, 疑恶性淋巴瘤。取左侧锁骨上淋巴结活检, 病理诊断为腹腔内促纤维增生性小圆细胞肿瘤左锁骨上淋巴结转移。生物学行为属高度恶性。免疫组化结果: Vimentin(++), Desmin(+++), NSE(++), EMA(±), AE1/AE3, LCA, S-100 及 HMB45 均为阴性。PAS 阴性。未经手术治疗, 采用前述化疗方案, 随访 4 个月死亡。

病例三, 男, 8 岁, 以右阴囊肿物 3 个月入院。右阴囊肿物, 无红肿, 无疼痛。1 个月前在当地医院行活检术, 病理诊断为小细胞恶性肿瘤。体查: 右附睾

肿物不规则, 约 5 mm×10 mm×10 mm, 质硬, 无压痛, 腹部 CT 均未见异常, 入院后第 6 天行右侧阴囊内肿物切除加睾丸、附睾及部分精索切除术。术中见肿物位于右侧附睾、睾丸底部, 主要与附睾相连, 约 8 mm×8 mm×8 mm, 形状不规则, 内有数个绿豆大小硬结, 睾丸底部有一 2 mm×3 mm×3 mm 硬结, 与周围肉膜粘连, 表面略苍白。

二、病理学检查

2 例标本为活检组织, 1 例标本表面不光滑, 多结节。小圆形瘤细胞聚集成界限清楚、大小不等、形状不一的巢状及梁索状结构, 位于致密的纤维间质中, 有些区域瘤细胞密集, 间质少, 而有些区域瘤细胞位于丰富的纤维间质中。肿瘤细胞小或中等大, 排列紧密, 呈圆形、卵圆形, 少数呈梭形, 胞质少, 嗜酸性, 透明或空泡状。有些瘤细胞胞质内可见圆形嗜酸性玻小体, 细胞核圆形或卵圆形, 染色深, 染色质细颗粒状或斑点状, 核仁不明显, 核分裂象多见。瘤细胞单个坏死和巢中央坏死易见。巢周边细胞有的呈栅栏状或列兵样排列。3 例均诊断为促纤维增生性小圆细胞肿瘤。

三、治疗结果

2 例未经手术治疗, 采用环磷酰胺、长春新碱、阿霉素、依托泊甙, 异环磷酰胺交替给药方案化疗, 分别于随访 11 个月、4 个月死亡。1 例诊断为右附睾恶性肿瘤(DSRCT), 术后 1 周开始化疗(环磷酰胺、长春新碱, VP-16, 异环磷酰胺), 随访 3 年, 患儿生存状况良好。

讨 论

DSRCT 多见于男性, 男女之比为 5:1。主要发生于青少年, 有家族倾向。发病部位多位于腹腔有浆膜的部位, 如腹腔、盆腔、网膜; 也可见于胸膜、睾丸、卵巢和后颅窝。临床表现为腹部肿物、腹痛、腹胀、便秘、小肠或输尿管阻塞和腹水等; 位于睾丸处可发现

肿物,局部偶有疼痛。病理特点表现为在硬化性纤维性间质内见排列成巢状或条索状的小圆形或类圆形细胞,免疫组化共同表达上皮性、神经和肌肉标志,des 阳性反应,呈球状或逗点状是诊断本病的主要依据。其组织发生目前尚未确定。有人认为属于间皮母细胞瘤,也有人是一种间叶和神经外胚层肿瘤或胚细胞瘤,来源于具有多向分化潜能的原始细胞,但都未得到广泛认同。

DSRCT 需与以下肿瘤进行鉴别:①转移性小细胞瘤:来自呼吸道、消化道的未分化癌或胰腺的导管细胞瘤转移至腹膜形态,可类似 DSRCT。但前者患病年龄多较大,常有原发肿瘤的相应征象,而后者细胞内 des 阳性反应呈小球状或逗点状,表达定位于核旁,对鉴别诊断很有价值。②未分化型间皮瘤:瘤细胞多为小圆形、椭圆形、类似小细胞肉瘤,可能与 DSRCT 混淆,但未分化型间皮瘤可见瘤细胞排列成腔隙样结构,衬覆腔隙的细胞稍扁平,具有向间皮分化的特点,且间皮瘤一般不表达神经或肌肉组织的标志。③原始性神经外胚层瘤、神经母细胞瘤、骨外 Ewing 瘤、恶性横纹肌样瘤、胚胎性横纹肌肉瘤和 DSRCT 鉴别并不困难。后者小圆细胞呈巢状排列,硬化性的纤维间质,细胞内不含糖元,共同表达上皮性、神经和肌肉标志,对鉴别诊断很有价值。

该病的治疗和预后:多为肿瘤大部分切除,术后化疗或(和)放疗。因为肿瘤边界不清及广泛的腹膜种植,常不能彻底切除,效果不理想。化疗在开始有一定效果,但后来效果甚差。该瘤生长迅速、高度侵袭性并广泛转移,绝大部分患者在诊断后 4 个月到 5 年不等死亡。如果肿瘤发生在腹腔外(睾丸等部位),未发生转移前,手术切除彻底,术后化疗,效果尚可。

参 考 文 献

- 1 赖日权. 软组织肿瘤病理学 [M]. 北京:人民军医出版社, 1998, 238-243.
- 2 杨文萍, 周建洪, 钟梅慧. 促纤维增生性小圆细胞肿瘤[J]. 中华小儿外科杂志, 2004, 25(5):466-468.
- 3 姚丽青, 季天海, 邓军, 等. 促纤维增生性小圆细胞瘤 3 例[J]. 中华病理学杂志, 2002, 31(1):86-87.
- 4 Gerald WL, Rosai J. Case 2: Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation [J]. Pediatr Pathol, 1989, 9: 177-183.
- 5 郭立新, 蒋莉莉, 何绍亚. 腹腔内促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤 2 例 [J]. 中华病理学杂志, 2003, 32 (2):185-186.
- 6 邹维珍, 吴莎, 蔡玲玲, 等. 硬化性小细胞性恶性肿瘤 2 例[J]. 罕少疾病杂志, 2003, 10(3):40-41.

· 消息 ·

中国-香港小儿腹腔镜学习班通知

为推动小儿腹腔镜技术的发展和规范小儿腔镜医师的培训,促进我国与国际先进微创技术的交流,由香港大学玛丽医院和河北医科大学第二医院分别受香港医学发展教育项目 SK Yee Medical Foundation 与国家“十一·五”科技支撑计划课题的资助,制定了小儿腔镜医师培训计划,已在北京和香港成功举办两期全国小儿腔镜学习班。第三期学习班将于 2008 年 5 月 28 日~6 月 1 日在河北省石家庄市河北医科大学第二医院“卫生部内镜诊疗技术培训基地”联合举办。由香港和国内开展小儿腹腔镜经验丰富的专家授课并进行常见手术演示,专家有香港大学谭广亨教授、黄格元和叶锦辉医生,首都儿科研究所李龙教授,河北医科大学李索林教授。学习班内容包括实况转播小儿腹腔镜常见手术演示(腹腔镜胆总管囊肿切除,脾切除,肛门成形,睾丸固定,气膀胱,疝囊高位结扎,阑尾切除等手术)及讲解、模拟基本技术训练和动物实验等。欢迎国内小儿外科医师踊跃报名参加。

本次学习班是国家级继续医学教育项目(编号 2008-06-02-010),凡参加者授予国家级 I 类学分 10 分,同时可获得国家“十一·五”重点音像出版规划项目《中华医学会医师培训工程之小儿腹腔镜手术系列》教学光盘一套十张。

学习班费用:学费 1 000 元/人(含影像资料、动物实验费用);安排食宿,费用自理。联系人:李索林 李英超;联系地址:石家庄市和平西路 215 号河北医科大学第二医院小儿外科,邮编:050000;电话:0311-66002913 0311-66002940;E-mail:lisuolin@263.net(特别推荐网上报名)。

促纤维增生性小圆细胞肿瘤诊治体会

作者：[谷奇](#)，[邹继珍](#)，[叶辉](#)，[李龙](#)，[张小伦](#)，[郝春生](#)，[白东升](#)
作者单位：[首都儿科研究所附属儿童医院外科, 北京, 100020](#)
刊名：[临床小儿外科杂志](#)[ISTIC](#)
英文刊名：[JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年，卷(期)：2008，7(1)
被引用次数：1次

参考文献(6条)

1. [邹继珍;吴莎;蔡玲玲](#) [硬化性小细胞性恶性肿瘤2例](#)[期刊论文]-[罕少疾病杂志](#) 2003(03)
2. [郭立新;蒋莉莉;何绍亚](#) [腹腔内促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤2例](#)[期刊论文]-[中华病理学杂志](#) 2003(02)
3. [Gerald WL;ROSatli J](#) [Case 2:Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation](#) 1989
4. [姚丽青;季天海;邓军](#) [促纤维增生性小圆细胞瘤3例](#)[期刊论文]-[中华病理学杂志](#) 2002(01)
5. [杨文萍;周建洪;钟梅慧](#) [促纤维增生性小圆细胞肿瘤](#)[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 2004(05)
6. [赖日权](#) [软组织肿瘤病理学](#) 1998

相似文献(1条)

1. 期刊论文 [徐如君. 楼焕进](#) [促纤维增生性小圆细胞肿瘤一例](#) -[中华肿瘤杂志](#)2002, 24(6)
患儿女, 6岁. 腹痛, B超发现上腹部肿块1周, 于2000年8月入院. 术中见腹腔巨大肿块, 约16 cm×14 cm×10 cm大小, 肿瘤与横结肠系膜、胰腺、大网膜及十二指肠粘连, 切除肿块、大网膜及部分肠管.

引证文献(1条)

1. [侯海涛. 王晓辉. 邵诗泽. 王欢](#) [促纤维增生性小圆细胞肿瘤1例报告](#)[期刊论文]-[滨州医学院学报](#) 2010(5)

本文链接：http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200801028.aspx

授权使用：黔南民族师范学院(gnnzsfxy)，授权号：27136292-6141-4daf-b152-9ed301274f9a

下载时间：2011年4月28日