

减少术后大便失禁或因瘢痕挛缩引起肛门狭窄;②操作时紧贴肠壁分离系膜是避免术中腹腔出血的关键,应先结扎再切断,拖出肠管时应注意肠管的方向,防止发生肠管扭转,引起肠管血运障碍或坏死。③术中应注意切开层次,要在切开直肠黏膜直达直肠肌鞘内进行分离,这是术后避免直肠肌鞘层紧张,减少腹胀、肠炎的关键。

参考文献

1 王果,李振东. 小儿肛肠外科学[M]. 郑州:中原农民出

版社,1999:469.

- 2 L. De la Torre-Mondragón, Ortega Salgado JA. Transanal endorectal pull through for Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(8):1283-1286.
- 3 郑珊,肖现民. 经肛门 I 期拖出根治术治疗小婴儿先天性巨结肠[J]. 中华小儿外科杂志, 2001, 22(5):267-268.
- 4 虞梅,韩去飞. 经肛门改良 Soave 术治疗先天性巨结肠[J]. 临床小儿外科杂志, 2006, 5(3):230.
- 5 王卡琳,胡桂江. 改良 Soave 术治疗婴儿先天性巨结肠 13 例观察[J]. 中华全科医学, 2009, 3(3):277.

• 病例报告 •

小儿附睾乳头状囊腺瘤伴隐睾 1 例

何朝升 覃宇冰 杨振宇

附睾乳头状囊腺瘤(Papillary cystadenoma of the epididymis)为附睾管内的良性乳头状上皮性肿瘤。本院于 2010 年 10 月收治幼儿附睾乳头状囊腺瘤伴右侧隐睾 1 例,现结合文献及其临床与病理特点报告如下:

患儿,男,5 岁,以出生后发现右阴囊空虚 5 年入院。体查:右侧阴囊空虚,右腹股沟区可及一直径约 0.7 cm 的包块,无明显压痛,包块活动性可,不可拉至右阴囊内。左侧阴囊内可及睾丸,大小质地可。B 超提示右侧阴囊空虚,右腹股沟区可见低回声结节,约 0.7 cm × 0.4 cm 大小,CDFI 提示其内可见血流信号,考虑淋巴结的可能。遂行睾丸探查术,术中见右睾丸位于内环口处,色发白,大小约 0.6 cm × 0.4 cm × 0.3 cm,质软,睾丸和附睾明显分离,睾丸头部可见一直径约 0.5 cm 的质韧结节,与睾丸分界尚清楚,切除送病理检查,诊断为右侧隐睾伴睾丸发育不良,右侧睾丸肿瘤性质待查。

病理检查结果(北京大学医学部病理学系):结节直径约 0.5 cm,淡棕质中,可见部分包膜;CD45、CK 和 VIM 阳性, Ki67 阳性细胞数大约 5%,CD68、CK5/6 和 CR 阴性,诊断为右附睾乳头状囊腺瘤,建议临床全面检查排除 von Hippel-Lindou(VHL)综合征伴发病变。

讨论 乳头状囊腺瘤为良性肿瘤,发生在附睾者少见,仅占附睾良性肿瘤的 4%~9%,且多见于性功能活跃的青壮年时期,国内外均有零星的个例报告,但该病发生于婴幼儿,且伴有右侧隐睾及睾丸发育不良,实属罕见。1956 年 Sherrick^[1]首先报道该瘤。此瘤多发生在附睾的头部,来源于附睾的输出管,可发生于单侧或者双侧,且呈家族性发病倾向。有文献报道该瘤可与小脑血管母细胞瘤、肾脏胰腺囊性病及肾细胞癌并存,称 von Hippel-Lindou(VHL)综合征,为常染

色体显性遗传性病变,65% 的双侧患者和 18% 的单侧患者合并 VHL 综合征^[2]。且已证实 VHL 基因是肿瘤抑制基因,突变发生在等位基因上,主要存在于肾透明细胞癌和血管母细胞瘤中。VHL 基因缺失或突变导致 hypoxia-inducible factor(HIF-1 缺氧诱导因子 1)的过度表达,进而引起乳头状囊腺瘤^[3]。该患儿经全身系统检查未见有 von Hippel-Lindou(VHL)综合征的表现。

该病术前诊断困难,多为术后病理检查证实。临床上表现多为无痛性阴囊肿块,往往在体检时被发现,病程进展缓慢。病理组织学最具明确诊断的特征是:输出小管扩张和乳头状结构被覆具有透明胞浆的柱状细胞。鉴别诊断:①畸胎瘤:乳头状囊腺瘤的间质有时可见少量平滑肌束,会与囊性畸胎瘤混淆。但囊性畸胎瘤的壁为鳞状上皮,可能见到多个胚层成分;②腺瘤样瘤:肿瘤体积一般较该瘤小。腺腔为小管状,一般无囊腔,也无乳头状突起。被覆的上皮细胞一般也不呈高柱状;③肾透明细胞癌转移:间质血管丰富,很少形成致密的纤维性间质。透明细胞膜膜较清楚。临床上主要表现为无痛性血尿。

附睾乳头状囊腺瘤为附睾良性肿瘤,但发现时包块往往已经较大,本例因行睾丸探查恰巧发现,所以包块尚小。该瘤应行手术切除,预后较好^[3]。

参考文献

- 1 Sherrick JC. Papillary cystadenoma of the epididymis[J]. Cancer, 1956, 9(5):403.
- 2 夏同礼主编. 现代泌尿病理学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2002. 405-406.
- 3 Odrzywolski KJ, Mukhopadhyay S. Papillary cystadenoma of the epididymis[J]. Arch Pathol Lab Med, 2010, 134(4):630-633.