

## · 病例报告 ·

## 小肠巨大胚胎型横纹肌肉瘤 1 例

向东洲 王康太 刘 杲 张 丽

横纹肌肉瘤是常见的软组织肉瘤,好发于儿童及青少年。肿瘤原发部位多见于头颈部、泌尿生殖道、四肢、躯干及腹膜后,胃肠道较罕见<sup>[1]</sup>。我们近期收治 1 例巨大胚胎型横纹肌肉瘤,现报道如下。

患儿,女,11 岁,因“腹痛,腹胀,伴呼吸困难半月余”入院。查:生命体征平稳,一般情况尚可。腹部明显膨隆,可见静脉曲张。腹部正中可触及约 20 cm × 25 cm 大小的包块,质韧,与周围组织界限欠清晰,活动度欠佳,轻压痛,叩诊呈实音;上至剑突下,下至耻骨联合,两侧至腋前线;患儿腹围 110 cm,腹上下 70 cm。血常规:PLT 510 G/L,TP 51 g/L,Alb 25.6 g/L。尿常规、胸片检查无异常;心电图提示窦性心动过速。腹部 CT 检查提示腹腔囊性肿瘤,来源于右侧卵巢的可能性大,右侧胸腔少量积液。

经完善术前准备后,在气管插管全身麻醉下行剖腹探查术。取腹壁正中切口,上至脐上 5 cm,下至耻骨联合。腹腔探查见腹腔内有一巨大包块,约 30 cm × 40 cm 大小,几乎占据整个腹腔,肿瘤呈鱼肉状,质中,与大网膜、盆腔粘连紧密,可见包膜,表面有较多粗大滋养血管,肝脾等腹内脏器明显受压(图 1)。上延切口,锐性分离包块与两侧腹壁粘连,用手指钝性分离肿块与后腹壁及盆腔,将包块完整托出腹腔,见包块来源于上段回肠,对应肠系膜血管明显增粗。再次探查,见盆壁、乙状结肠及阑尾系膜多处大小不等透亮结节,最大约 3 cm × 4 cm。术中诊断为小肠肉瘤。结扎并离断粘连的大网膜,于病变肠管各 10 cm 处夹闭,结扎、切断系膜血管,切除病变肠段,移除标本。两肠管行端端吻合,浆肌层加固。离断阑尾系膜,切除阑尾后,逐个切除乙状结肠系膜表面结节,基底部缝扎。对于肉眼可见但无法手术切除的残留病灶,用电刀与表面烧灼。创面彻底止血,逐层关腹,盆腔置橡胶引流管 1 根。术中出血约 500 mL,输注红细胞 2 U。测量肿瘤大小约 20 cm × 30 cm × 40 cm,重约 8 kg。术后应用广谱抗生素及肠外营养,腹带包扎伤口。术后第 5 天拔除胃管,进流质饮食。术后第 6 天拔除盆腔引流管,第 10 天伤口拆线后出院。病理检查结果提示为小肠胚胎型横纹肌肉瘤(图 2)。目前正在随访中,每月复查 1 次,无复发、转移情况。

**讨论** 多数横纹肌肉瘤患者早期无明显症状,就诊时均已较晚。手术的成功取决于术前的充分评估、周密的手术方案、术中的严密监测和术后的科学管理。该患儿包块增长迅速,并迅速出现进行性加重的呼吸困难,CT 及 MRI 检查均缺乏特异性,对病变的定性诊断很困难,但可确定肿瘤的部位、范围及邻近器官情况。术中操作时,应先详细探查,了解包

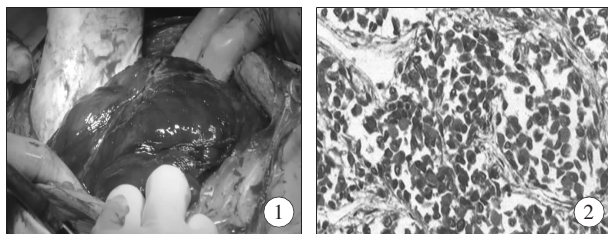


图 1 腹腔内有一巨大包块,约 30 cm × 40 cm 大小,占据整个腹腔,肿瘤呈鱼肉状,质中,与大网膜、盆腔粘连紧密,表面有较多粗大滋养血管,肝脾等腹内脏器明显受压; 图 2 病理诊断为胚胎性横纹肌肉瘤(小肠),可见瘤细胞呈卵圆形,胞浆少,嗜酸性。

块的来源、与周围组织的毗邻关系,初步判断肿瘤的分期及能否完整手术切除。该患儿盆壁、乙状结肠系膜及阑尾系膜均见多发病灶,属于 IIIb 期。因肿瘤巨大,操作空间狭小,在分离肿瘤与周围组织粘连时,应防止血管撕裂,尤其是滋养血管破裂导致难以控制的大出血。我们术中初步探查,发现尽管瘤体巨大,但与周围组织存在一定间隙。用手指钝性分离粘连后,成功将肿瘤完整托出腹腔外,此是手术中至关重要的一步,需操作轻柔,尽量保证瘤体的完整。此外,麻醉监护至关重要。当肿瘤托出后腹腔内压骤降,回心血量下降,可能出现血压下降等一系列突发情况。手术后应定期随访。

手术结合局部放疗、多药化疗等综合治疗措施,可将横纹肌肉瘤的存活率提高到 83%<sup>[2]</sup>。随着治疗观念和技术的不断进步,儿童横纹肌肉瘤的 5 年生存率已从不足 10% 提高到 70% 左右。包括系统的化疗、联合手术或放疗,或者类似于加强肿瘤局部控制的多模式的综合治疗方法已经确立<sup>[3]</sup>。

## 参考文献

- 1 Gruessner SE, Omwandho CO, Dreyer T, et al. Management of stage I cervical sarcoma botryoides in childhood and adolescence [J]. Eur J Pediatr, 2004, 163 (8) : 452-456.
- 2 王建文. 小儿横纹肌肉瘤[J]. 实用儿科临床杂志, 2005, 20 (1) : 6-7.
- 3 Raney RB, Anderson JR, Barr FG, et al. Rhabdomyarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyarcoma Study V [J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2001, 23 (4) : 200-215.