

文章编号:1005-6947(2008)08-0833-02

· 临床报道 ·

促纤维增生性小圆细胞肿瘤 4 例报告

曲兴龙

(复旦大学附属肿瘤医院闵行分院 肿瘤外科, 上海 200240)

摘要:目的 探讨促纤维增生性小圆细胞肿瘤(DSRCT)的临床特点、诊断及治疗方法。方法 回顾性分析近5年间手术治疗4例DSRCT患者的临床资料,诊断均经病理证实。结果 3例临床可扪及肿块,4例均有腹胀、消瘦、轻度贫血。4例通过B超、CT或MRI等辅助检查均发现肿瘤。3例为腹腔内肿瘤,1例胸腔内肿瘤。1例行肿瘤切除术,2例行减瘤术治疗,1例行活检术。4例术后均经病理结合免疫组化检查确诊。结论 该病临床罕见,预后很差。手术治疗是根治的惟一方法。术后化疗以烷化剂和植物碱为主。 [中国普通外科杂志,2008,17(8):833-834]

关键词: 促纤维增生性小圆细胞瘤;软组织肿瘤

中图分类号: R 735.4

文献标识码: B

促纤维增生性小圆细胞肿瘤(desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)系一少见、恶性程度极高的软组织肿瘤,具有鲜明的临床及病理组织学特点。由于报道较少,还不为广大临床医生所熟悉,容易漏诊和误诊。笔者于2002年3月—2007年2月手术治疗经病理证实的DSRCT 4例。现就其临床特点结合文献分析报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组病例均为男性;年龄21~41(平均32)岁。病程15~40(平均26)d。就诊时症状主要有腹胀、消瘦、轻度贫血。4例均行B超、CT检查,2例行磁共振显像(MRI)检查,均发现实质性不均肿块。3例来源于腹腔浆膜,腹部可扪及肿块;1例来源于胸骨柄后的胸膜。肿瘤直径为4~30(平均12)cm。2例有轻度贫血。1例行静脉肾盂造影提示右侧输尿管扩张达19mm。4例术前均误诊。

1.2 手术方式及术中所见

手术采用全麻。胸骨柄后的1例胸腔内肿瘤直径为6cm,浸润胸骨柄;切除胸骨柄并将部分胸骨体与肿瘤整块切除。3例腹腔内肿瘤术中

发现2例为腹盆腔多发肿瘤,直径4~15cm,大网膜或肠系膜上有灰白色结节,分叶状、质硬、光滑、播散性生长,浸润乙状结肠及双侧输尿管伴腹水,行减瘤术;另1例术中见肝脏多发肿瘤,大网膜、腹壁、盆腔均有多发肿瘤,直径4~30cm,仅行活检术。

1.3 术后辅助化疗

5-氟尿嘧啶(5-FU)500mg/m²静脉注射,第1~5天奥沙利铂第1天200mg/m²,静脉注射。羟基喜树碱6mg/m²静脉注射,第1~5天休息2周为1个疗程。共行6个疗程化疗。

2 结果

2.1 治疗结果

本组无围手术期死亡,术后恢复好。术后化疗有2例部分缓解(PR),1例完全缓解(CR)。生存期分别8,20,20,42个月。切除者生存时间为42个月。

2.2 术后病理

4例肿瘤大体检查:肿瘤表面呈多结节状,部分区域肿瘤组织有包膜,切面灰白色,似鱼肉样,有多灶性片状出血坏死区域。HE染色镜下观察:肿瘤细胞形态、大小较一致,呈小圆形,核圆形、卵圆形或梭形,深染,核仁不明显,核分裂活跃,胞质稀少,边界不清;排列较密集,聚集呈境界清楚、大小和形状不一的巢状、簇状;肿瘤组织富于间质,主要由致密的胶原纤维及纤维母细胞和肌纤维母细胞样的梭形细胞所组成;瘤组织呈广泛

收稿日期:2008-06-10; 修订日期:2008-08-11。

作者简介:曲兴龙,男,复旦大学附属肿瘤医院闵行分院副主任医师,主要从事腹部肿瘤外科、软组织肿瘤外科方面的研究。

通讯作者:曲兴龙 E-mail:quxl681@yahoo.com.cn

浸润性生长,出血坏死显著。免疫组织化学检查:胸腔内 DSRCT 示结蛋白 Des(+), CD117(+), 波形蛋白 Vim(+), 神经元特异性烯醇化酶 NES(+). 腹腔内 DSRCT 多数显示结蛋白 Des(+), 神经元特异性烯醇化酶 NSE(+), 波形蛋白 Vim(+), 上皮膜抗原 EMA(±), 细胞角蛋白 CK(+), 平滑肌肌红蛋白 SMA(+).

3 讨论

DSRCT 最先由 Gerald WL^[1] 于 1991 年报道。系一高度恶性的肿瘤。本病好发于青少年,男多于女。本组 4 例均为男性,平均年龄为 32 岁。肿瘤主要发生于腹腔浆膜,以腹膜的患病率最为常见,偶见腹腔外,如睾丸旁,也有来自胸膜的报道^[2]。本组 4 例中 3 例发生于腹腔内,1 例发生于胸腔内。本病早期无自觉症状,随肿瘤的发展,患者多以腹胀、腹部不适、腹痛和腹部肿块就诊,可出现肝转移、腹水、泌尿系统梗阻、肠梗阻、恶液质等临床表现。体检发现时,多数患者的中下腹可触及明显的肿块,肿块边界不清,质地偏硬,活动度差。本组有 3 例扪及腹部肿块,有腹胀,1 例出现右侧输尿管扩张达 19 mm。一旦出现临床症状已属肿瘤后期。术前辅助检查 B 超、CT 或 MRI 可显示肿块部位在胸腔或腹腔内,腹腔实质脏器并无明确的原发性病灶。病变呈多灶性,也可表现为单个结节状。肿块的中央常有出血或坏死。本组 1 例可见肝转移灶,并伴有腹水。

DSRCT 的确诊需手术探查及病理和免疫组化检查。手术中常见大网膜或肠系膜上有灰白色的肿块,多呈结节状或分叶状,外表光滑,质地坚实,常沿质膜面向周围播散性生长,并在腹盆腔的脏层、壁层腹膜上形成多个小的种植性结节。本组术中探查时 3 例腹腔内肿瘤为多结节,大小不一,直径 4~30 cm 不等,附着于或借蒂附着于脏层腹膜或壁层腹膜上,多无法完整切除。本组腹腔内肿瘤中有 2 例行减瘤术,1 例行活检术。本病 HE 染色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,其中有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。DSRCT 的免疫型具有稳定性独特性,同时有多种表型的复杂分化,表达上皮性、肌性和神经性分化相关蛋白。大多数病例免疫染色 CK, EMA, Vim, Des, NSE 阳性。本组 4 例免疫组化染色具有 DSRCT 上述特征性。DSRCT 有一种特征性染色体异常 t(11;22)(p13;q12),是该肿瘤的独特改变,涉及 2 个与其他恶性肿瘤有关的染色体区域。此种易位导致 22 p12 上的 Ewing 肉瘤基因 EWS 和 11p13 上的 Wilms 肿瘤基因 WT1 相融合^[3]。据此分子生物学方法有助于 DSRCT 的诊断。

DSRCT 侵袭性高,病程进展迅速,早期可无明显临床表现,但早期容易发生种植性播散、血行和淋巴转移,主要转移至肝、肺和淋巴结。DSRCT 中位生存时间 17~25 个月,多数患者于 1 年内死亡,5 年生存率为 15%^[4]。本组患者存活期为 8~42 个月。手术治疗是早期患者根治的惟一方法。由于大多数就诊时已处于病程晚期,故很少能获得根治性切除机会。由于肿瘤多发,手术难以彻底切除,因此术后多需配合化疗,但远期效果仍差。化疗主要以烷化剂和植物碱为主。放射治疗应用较少^[5]。本组病例术后行化疗。减瘤术 2 例中的 1 例结果为 PR,另 1 例为 CR;行活检术的 1 例术后化疗,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,达到 PR。提示化疗对部分 DSRCT 病例可能有效。联合手术和化疗有一定的可行性,并可能延长患者的生存期。

参考文献:

- [1] Gerald WL, Miller HK, Battifora H, *et al.* Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor. Report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals [J]. *Am J Surg Pathol*, 1991, 15(6):499-513.
- [2] Parkash V, Gerld WL, Parma A, *et al.* Desmoplastic small round cell tumor of the pleura [J]. *Am J Surg Pathol*, 1995, 19(6):659-665.
- [3] 程虹. 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2005. 250-254.
- [4] Suedhara Y, Yazawa Y, Hitachi K. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor; results of ifofamide-based chemotherapy [J]. *Int J Clin Oncol*, 2004, 9(2):134-138.
- [5] 安大玖, 陈福真, 曲兴龙, 等. 腹腔内促纤维增生性小圆细胞肿瘤 2 例 [J]. *中国普通外科杂志*, 2006, 3(15):217-218.