

- perforated appendicitis in the obese population[J]. *Am J Surg*, 2011, 202(6):733-738.
- [14] 黄涛, 丁燕东. 腹腔镜阑尾切除术在乡镇医院的应用 (附 78 例应用体会) [J]. *中国微创外科杂志*, 2013, 13(4):376.
- [15] 骆元国. 腹腔镜阑尾切除术 68 例体会 [J]. *微创医学*, 2012, 7(3):310-311.
- [16] 王健, 刘军, 陈德兴. 脐部单孔腹腔镜阑尾切除术 32 例 [J]. *中国微创外科杂志*, 2010, 10(2):184.
- [17] 陈生, 向军, 冯仲信, 等. 经脐单孔与常规腹腔镜阑尾切除手术的比较研究 [J]. *中国普通外科杂志*, 2012, 21(4):447-450.
- [18] Palanivelu C, Rajan PS, Rangarajan M, et al. Transvaginal endoscopic appendectomy in humans: a unique approach to NOTES--world's first report[J]. *Surg Endosc*, 2008, 22(5):1343-1347.
- [19] 郑向欣, 管小青, 吴骥, 等. 悬吊辅助法腹腔镜阑尾切除术 42 例 [J]. *世界华人消化杂志*, 2013, 21(12):1136-1139.
- [20] Zhu JF. Scarless endoscopic surgery: NOTES or TUES[J]. *Surg Endosc*, 2007, 21(10):1898-1899.

(本文编辑 姜晖)

本文引用格式: 郑向欣, 管小青, 吴骥, 等. 三孔腹腔镜阑尾切除术的方法改进: 附 19 例报告 [J]. *中国普通外科杂志*, 2014, 23(8): 1156-1159. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2014.08.034

Cite this article as: ZHENG XX, GUAN XQ, WU J, et al. Modified procedure for three-hole laparoscopic appendectomy: a report of 19 cases[J]. *Chin J Gen Surg*, 2014, 23(8):1156-1159. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2014.08.034



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2014.08.035
http://www.zpwz.net/CN/abstract/abstract4010.shtml

· 病案报告 ·

以腹股沟淋巴结转移为首表现表现的盆腔骨外黏液样软骨肉瘤 1 例

魏建国, 唐焱, 孙爱静

(浙江省绍兴市人民医院 / 浙江大学绍兴医院 病理科, 浙江 绍兴 312000)

关键词: 腹股沟淋巴结; 软骨瘤, 黏液样, 骨外; 盆腔; 肿瘤转移; 病理报告
中图分类号: R657.8

患者 男, 38 岁。因无意中发现右侧腹股沟肿块 6 个月, 加重 1 周, 于 2011 年 6 月 7 日就诊于绍兴市人民医院。患者 6 个月前无意中发现右侧腹股沟肿块如花生米大小, 无明显疼痛, 无局部红肿, 劳累后肿块加大, 休息后好转, 未引起重视, 近 1 周自觉右侧腹股沟肿块增大明显。既往体健, 无特殊疾病史。体格检查示: 右侧腹股沟区可触及一肿大的淋巴结, 边界清, 活动度可,

无压痛, 其余未见异常。B 超示: 右侧腹股沟见一低回声包块区, 范围约 2.4 cm × 1.8 cm, 其内可见血流信号, 考虑为肿大的淋巴结。患者于 6 月 13 日行右侧腹股沟肿物切除术并送病理检查, 大体检查示: 灰红色结节 1 枚, 大小 2.6 cm × 1.7 cm × 0.9 cm, 包膜完整, 切面灰白, 质地中等。HE 形态学特征: 淋巴结大部分结构破坏, 部分区域被黏液性肿瘤成分所取代 (图 1)。病理诊断: 淋巴结转移性黏液性肿瘤。为明确原发病灶, 重新追问病史及对患者进行全面的检查。CT 示: 右侧盆腔靠壁处见多个肿块病灶, 相互有融合, 大小约 6.3 cm × 4.0 cm, 膀胱右侧壁受压。肺部等其它脏器未见异常发现。患者于 6 月 17 日在全身麻醉下行盆腔肿物切除术并送病理检查, 大体检查示: 灰红破碎组织多块, 总体积 8.3 cm × 5.6 cm × 3.5 cm, 质软, 切面见出血, 鱼肉样。HE 形态学特征: 低倍

镜下, 纤维性间质将肿瘤分割成多结节状结构, 结节之间为大量的黏液样基质, 并见片状出血, 未见坏死 (图 2); 瘤细胞呈小簇状、条索状或纤细网状, 瘤细胞外为大量的黏液软骨样基质 (图 3-4); 局部富于瘤细胞的区域密集排列成实体状 (图 5); 高倍镜下, 瘤细胞形态单一, 呈圆形或短梭形, 体积小, 胞质中等, 显著的嗜酸性, 核呈圆形或卵圆形, 核仁不明显, 核分裂象罕见 (图 6)。免疫组化: vimentin (+)、NSE (灶 +); 其余 CK、EMA、S-100、CD34、Syn、Desmin 均 (-)。本例经复旦大学附属肿瘤医院病理科会诊, 病理诊断: (盆腔) 骨外黏液样软骨肉瘤 (extraskelatal myxoid chondrosarcoma, EMCS)。术后随访 13 个月发现肺部及纵隔多处转移病灶, 已属于晚期肿瘤, 无法行根治术, 给予局部放疗, 继续随访 11 个月, 患者一般情况良好。

基金项目: 浙江省医学扶植重点建设学科计划 (GJSX-010-004)。

收稿日期: 2013-06-25;

修订日期: 2013-12-11。

作者简介: 魏建国, 浙江省绍兴市人民医院 / 浙江大学绍兴医院住院医师, 主要从事普通外科肿瘤基础与临床诊断方面的研究。

通信作者: 孙爱静, Email: Sun_ajing@hotmail.co.jp

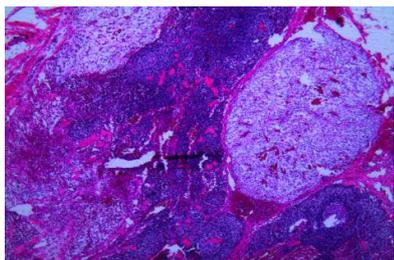


图 1 淋巴结部分区域被黏液性肿瘤成分所取代 (HE × 40)

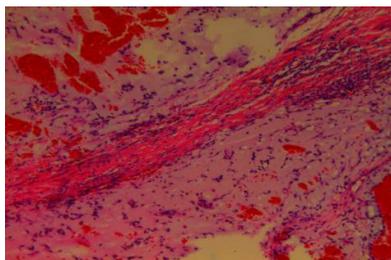


图 2 纤维性间质将肿瘤分割成多结节状结构, 结节间为大量的黏液样基质 (HE × 40)

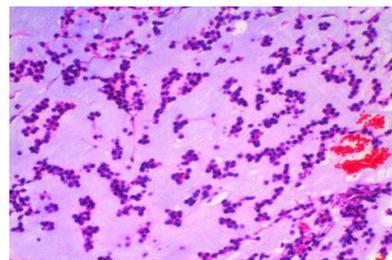


图 3 瘤细胞呈小簇状、条索状排列, 其外为大量黏液软骨样基质 (HE × 100)

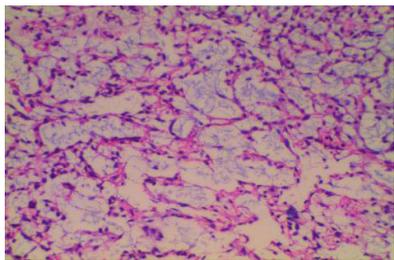


图 4 瘤细胞呈纤细网状排列, 其外为大量黏液软骨样基质 (HE × 100)

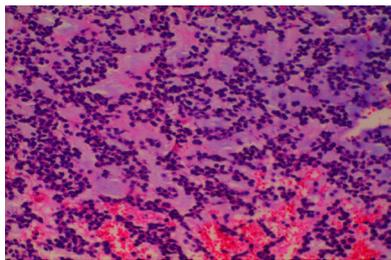


图 5 局部富于瘤细胞的区域密集排列成实体状 (HE × 100)

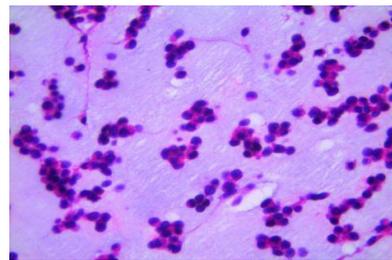


图 6 瘤细胞形态单一, 呈圆形或短梭形, 体积小, 胞质中等, 嗜酸性, 核仁不明显 (HE × 200)

讨论 EMCS 作为一种罕见的恶性软组织肿瘤, 2002 年版 WHO《软组织和骨肿瘤的病理学及遗传学》分类中, 将其归类为分化不能确定的肿瘤, 定义为软骨母细胞样细胞排列成簇状、索状或纤细网状等结构, 漂浮在含有丰富的黏液样基质中的恶性软组织肿瘤。多发生在中年成人近端肢体和肢带的深部软组织, 而发生于盆腔的 EMCS 国内仅有 2 例报告^[1], 而伴有淋巴结转移的 EMCS 在国内尚未见报道, 文献报道中, EMCS 好发于 35 岁以上的中老年人, 男女比例为 2:1。临床上多数患者以无痛性局部缓慢性生长的肿块为首表现, 病程可达数年以上, 缺乏特征性影像学表现。确诊主要依靠病理学、免疫组化及必要时行基因检查。研究^[2]表明 75% 的 EMCS 存在 t(9; 22)(q22; q12) 易位, 能够产生融合蛋白 EWS/ NR4A3, 后者可进一步通过 RT-PCR 方法检测出来; (9; 17)(q22; q11) 易位被认为是 EMCS 伴有神经内分泌分化的遗传学基础。本例患者为中年男性, 因发生部位极其罕见, 加之缺乏特征性临床表现, 且以腹股沟淋巴结转移为首表现, 在淋巴结活检中很难让病理医师想到

EMCS, 极易被误诊为其它黏液性肿瘤的转移。EMCS 虽然罕见, 但鉴于其独特的镜下形态学特征不难诊断, 主要与以下疾病做鉴别: (1) 脊索瘤。原发于骨内, 好发于骶尾骨、枕骨等中轴骨, 细胞形态多为空泡状呈典型的泪滴状, 同时表达 vimentin、CK 及 S-100; 而 EMCS 与骨组织无任何关系, 且多数不表达 CK 和 S-100。(2) 软组织混合瘤 / 肌上皮瘤 / 副脊索瘤。由不同比例的上皮和 (或) 肌上皮构成, 间质为软骨黏液样或发生玻璃样变, 尽管本类肿瘤形态多样, 但绝大多数可同时表达 vimentin、CK 及 S-100。(3) 软骨黏液样纤维瘤。好发于膝关节周的长骨、骨盆及肋骨, 肿瘤具有多结节分叶状结构中富含黏液及结节周边区细胞丰富等特点, 且细胞异型性比 EMCS 明显, 并可见灶性骨化、钙化及透明软骨化生。(4) 黏液型脂肪肉瘤。黏液背景中有大量的丛状薄壁血管, 并可见脂母细胞, 而 EMCS 缺少薄壁血管及脂母细胞, 电镜下瘤细胞胞质内无脂滴聚集。另外, 还需与其它富含黏液的肿瘤相互鉴别, 包括神经鞘瘤伴黏液样变性、上皮样恶性神经鞘膜瘤、软骨肉瘤、低度恶性纤维黏液样肉瘤等。

EMCS 由于临床病程较长、肿物生长也比较缓慢, 被认为是一种低度恶性的软组织肿瘤, 但最近的研究^[3]表明 EMCS 具有较高的局部复发和远处转移率, 故认为其是具有一定侵袭性的中度恶性肿瘤。EMCS 的预后与有无远处及淋巴结转移密切相关, 本例患者是以腹股沟淋巴结转移为首表现, 随后发现盆腔靠壁处多个融合性病灶。如果病理医师发现腹股沟淋巴结转移性黏液性肿瘤时, 应该想到 EMCS 转移的可能性。

参考文献

- [1] 任伟, 孔炜伟, 杨阳, 等. 原发性盆腔巨大骨外黏液样软骨肉瘤放疗效果 [J]. 现代肿瘤医学, 2012, 20(3):611-614.
- [2] Demicco EG, Wang WL, Madewell JE, et al. Osseous myxochondroid sarcoma: a detailed study of 5 cases of extraskeletal myxoid chondrosarcoma of the bone [J]. Am J Surg Pathol, 2013, 37(5):752-762.
- [3] Park JH, Kim MJ, Kim CJ, et al. Intracranial extraskeletal myxoid chondrosarcoma: case report and literature review [J]. J Korean Neurosurg Soc, 2012, 52(3):246-249.

(本文编辑 姜晖)