❖短篇报道

Embryonal rhabdomyosarcoma（sarcoma botryoides）of the common bile duct in child：Case report

小儿胆总管胚胎型葡萄状横纹肌肉瘤 1 例

白玉凤，牛娟琴，韩月东

（兰州军区兰州总医院影像诊断中心，甘肃 兰州　730050）

［**Key words**］ Embryonal rhabdomyosarcoma；Tomography，X-ray computed；Magnetic resonance imaging

［**关键词**］ 胚胎型横纹肌肉瘤；体层摄影术，X 线计算机；磁共振成像

［**中图分类号**］ R445；R735.8 ［**文献标识码**］ B ［**文章编号**］ 1003-3289(2014)06-0963-01

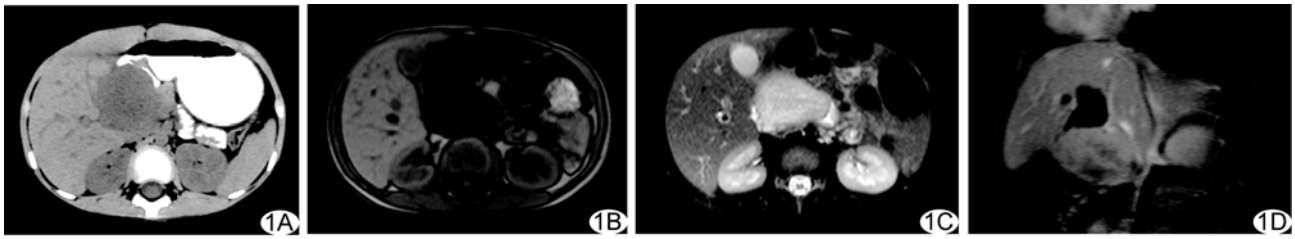

图 1 MRS A. CT 平扫示胆总管下段软组织密度肿块，边界清晰；B、C. MRI 示胆总管下段肿块，呈稍长 T1(B)不均匀长 T2 信号(C)；D. 增强后病灶呈中度不均匀强化

患儿男，4 岁 7 个月，上腹胀痛伴皮肤、巩膜黄染 1 个月。实验室检查：AST 179 IU/L，ALT 145 IU/L，TB 226.2 μmol/L，DB 142.3 μmol/L，IDB 83.9 μmol/。CT：胆总管下段见软组织密度肿块约 4.3 cm×5.0 cm，边界清晰，向左下延伸至胰腺后下方；肝、内外胆管扩张(图 1A)。MRI：胆总管下段肿块呈稍长 T1、不均匀长 T2 信号，增强后呈渐进性中度不均匀强化(图 1B～1D)。行胆总管下段肿物切除及胆囊切除术，术中见肿物与胆总管分界不清，与门静脉、胰头粘连紧密。大体病理示肿瘤切面呈乳头状鱼肉样。镜下见散在小梭形、小圆形瘤细胞，呈束状、片状排列，核深染。免疫组化：MyoD-1(＋＋)，SMA(＋＋)，CD99(＋)，Dog-1(＋)，Desmin(＋)。病理诊断：(胆总管)胚胎型(葡萄状)横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma，RMS)。术后 2 个月肿瘤复发。

讨论 RMS 起源于向横纹肌分化的原始间叶细胞，由不同分化程度的横纹肌母细胞组成。组织学上 RMS 分为胚胎型(包括葡萄状、梭形型)、间变型、腺泡型和多形性型。小儿原发性胆道系统 RMS 罕见，仅占儿童 RMS 的 0.80%，组织学上均为胚胎型，起源于胆管壁，具有向腔内膨胀性、息肉状生长的特点；可发生于胆道的任何部位，胆总管尤为好发，患儿常出现梗阻性黄疸表现。RMS 恶性程度高，转移快，手术难以完全切除，术后复发率高，预后较差。影像学是 RMS 的重要检查方法，CT 平扫 RMS 呈等-低均匀密度或混杂密度肿块，边界一般清楚，形态可不规则，少数病灶内部可见坏死及出血；MR T1WI 呈低-稍高信号，T2WI 呈混杂高信号；肿瘤强化形式与病理分型无关，多呈轻-中度不均匀持续性强化，周边强化较明显。本例 RMS 影像学表现缺乏特异性，需与内胚窦瘤、平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤等鉴别。小儿胆道恶性肿瘤多为 RMS。对于小儿腹腔体积较大且边界清晰的恶性肿瘤，应考虑源于间叶组织；发现病变沿胆管走行、周边组织受压移位、病灶以上层面肝内外胆管扩张时，提示其可能源于胆管。

［**作者简介**］白玉凤(1990—)，女，甘肃灵台人，本科，医师。E-mail：754351010@qq.com

［**收稿日期**］2014-03-14　［**修回日期**］2014-04-27