

盆腔内外畸胎瘤伴恶变一例

刘沧君, 鲁北, 张浙岩, 张孟增

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)03-0323-01

病例资料 患儿,女,4 个月余,出生后即发现有骶尾部下方肿物,逐渐长大,1 周前肿物突然明显增大。查体:骶尾部下方 2 个肿物呈亚铃状,中间有少量组织相连,近端肿物大小约 10 cm × 10 cm × 3 cm,质软,有溃破;远端肿物约 6 cm × 5 cm × 5 cm,表皮脱落,呈酱红色;双下肢活动可,大小便无异常。

CT 表现:盆腔内及外下方均可见软组织肿物影,密度不均匀,有索条状及脂肪密度影,边界清晰,骶尾椎骨质破坏,尾椎前有指状及斑点状骨质影,周围软组织轻度受压移位(图 1、2)。诊断:骶尾部肿物,畸胎瘤。

手术所见:术中发现骶尾部下方亚铃状肿物,基底位于尾骨前方,与正常组织有分界,呈囊实性,行完整切除。臀深部仍有一肿物,与亚铃状肿物无相连,呈囊实性,基底位于骶骨前方,深入盆腔,行肿物大部切除及内膜部分切除术,碘酒烧灼残余囊壁内膜。

病理:大体标本示肿物 2 个,大者为盆腔肿物,大小约 12 cm × 10 cm × 8 cm,表面较光滑,包膜不完整,切面为囊实性,实性部分为软骨样组织,半透明状,囊性部分内容为皮脂样物,并可见毛发,内壁较光滑,壁厚 0.1~0.3 cm;小者为体表肿物,呈亚铃状,大小为 10 cm × 10 cm × 8 cm,表皮破溃,肿物切面为囊性,囊内物为毛发、皮脂样物及牙齿,内壁光滑,壁厚 0.3~0.5 cm。镜下两种肿物基本相同,均可见皮肤及附属器和呼吸道不成熟软骨及神经组织(图 3),体表肿物表皮破溃并癌变。病理诊断:盆腔、骶尾部未成熟型囊实性畸胎瘤,并表皮溃疡及癌变。

讨论 早期认为畸胎瘤是胚胎细胞在早期分裂时异常发育而产生的畸形肿物,含有内、中、外三种胚层组织,并认为与双胞胎或胎内胎属于同一性质。Willis 在 1962 年以组织学的立场重新定义畸胎瘤为一种真正的肿瘤,近年来认为畸胎瘤源于多功能原始胚胎细胞,在胚胎发育过程中,残留于尾骨的原结脱落细胞无规律生长发育而成^[1],含有 2 种或 2 种以上的胚

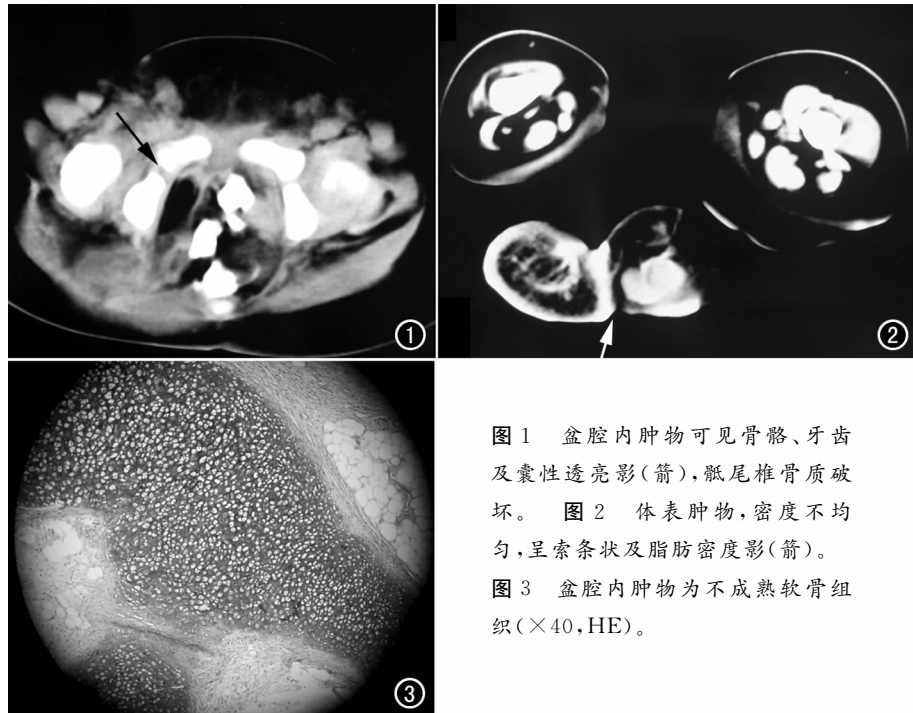


图 1 盆腔内肿物可见骨骼、牙齿及囊性透亮影(箭),骶尾椎骨质破坏。图 2 体表肿物,密度不均匀,呈索条状及脂肪密度影(箭)。图 3 盆腔内肿物为不成熟软骨组织(×40, HE)。

层成分。病理上分为囊性和实性两种,根据其组织分化程度分为良、恶性两类。可发生于任何年龄,好发于新生儿、幼儿及女性,多发生于中线部位,除性腺之外以骶尾骨为最好发部位,形成以尾骨为中心,向骶尾骨内外生长的先天性肿瘤。畸胎瘤约占儿童实体肿瘤的 11%,良性居多,恶性占 15%~20%。新生儿多为良性,1~2 岁恶变率达高峰,5 岁后恶性较少^[2],肿瘤常有成熟或未成熟的上皮、毛发、骨骼、牙齿、脂肪、神经等组织,应早期确诊手术切除。本例有未成熟的软骨及毛发、牙齿,影像学及手术病理表现均符合畸胎瘤,但同时发生于盆腔内外,而且不连接,形态怪异,有破溃边缘组织发生癌变,实属罕见。

本病主要同脊索瘤进行鉴别,骶尾部脊索瘤源于异位的脊索组织,好发于 50~60 岁,常表现为骶骨膨胀性及溶骨性破坏,主要向上发展,伴有软组织肿物及钙化,必要时通过病理易于鉴别。

参考文献:

- [1] 高解春,李凯. 小儿恶性实体肿瘤术后复发与转移的治疗[J]. 中华小儿外科杂志,2003,24(4):301-303.
- [2] 余镍标,李桂生,刘钧澄,等. 小儿畸胎瘤 89 例临床分析[J]. 新医学,2003,34(S):100-101.

(收稿日期:2005-07-21 修回日期:2005-08-12)

作者单位:054031 河北,邢台市人民医院放射科(刘沧君、鲁北、张孟增);病理科(张浙岩)
作者简介:刘沧君(1964—),男,河北隆尧县人,副主任医师,主要从事介入放射学工作。