

• 案例分析 •

1 例腹膜促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤的分析\*

王思雄, 马惠文<sup>△</sup>, 余慧青, 邵江河, 李代蓉, 王东林  
(重庆市肿瘤研究所/重庆市肿瘤医院/癌症中心 400030)

关键词: 结缔组织; 增生性小圆细胞肿瘤; 治疗方案  
DOI: 10.3969/j.issn.1672-9455.2017.14.064 文献标志码: C 文章编号: 1672-9455(2017)14-2165-02

促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤(DSRCT)为罕见的软组织来源的恶性肿瘤,其发病率低,目前无标准治疗方案,总体预后较差,治疗效果欠佳,现将该科 1 例 DSRCT 患者的诊治方法,报道如下。

1 一般临床资料

患者,男性,33 岁,2012 年 5 月因“便秘 2 月,腹胀 1 月余入院,腹部彩超提示:右上腹及右侧腹见 10.5 cm×12.4 cm 低回声块影,左上腹及左侧腹见多个低回声块影,最大 7.5 cm×8.5 cm,盆底见多个低回声块影,部分相互融合,因病灶弥漫,无法行根治性手术治疗。于 2012 年 5 月 14 日行腹腔镜辅助下病理组织学活检,探查腹腔显示:大网膜、肠系膜及腹膜上布满大量白色结节,大小不一,行大网膜活检术。术后病理诊断:(腹膜)促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤。免疫组织化学:CK(-);EMA(++);NSE(+);Desmin(+);Vim(+);MC(-);Ki67(+++)30%;LCA(-);P53(-);CEA(-)。见图 1。

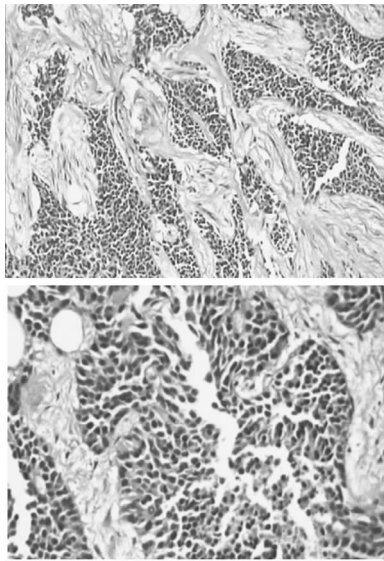


图 1 病理检查结果

2 治疗方法

患者于 2012 年 5 月 26 日至 2012 年 10 月 9 日接受 EAP 方案(依托泊苷 100 mg/m<sup>2</sup> D1~5、吡柔比星 40 mg/m<sup>2</sup> D1~2、奈达铂 70 mg/m<sup>2</sup>)化疗 6 周,疗效评价为 PR。因 EAP 方案骨髓抑制较重,于 2012 年 11 月 5 日、2012 年 11 月 30 日改行 DP 方案(多西他赛 70 mg/m<sup>2</sup> D1、奈达铂 70 mg/m<sup>2</sup> D1)化疗 2

周。2012 年 12 月复查出现肝脏转移,病情进展,于 2013 年 1 月 31 日给予多柔比星+异环磷酰胺+替加氟化疗(多柔比星 30 mg/m<sup>2</sup> D1+异环磷酰胺 1.2 g/m<sup>2</sup> D1~3+替加氟 800 mg/m<sup>2</sup> D1~5)1 周,因化疗后呕吐反应较重,患者拒绝继续化疗,于 2013 年 3 月 3 日口服苏尼替尼(50 mg, qd)治疗后效果不佳,患者腹腔肿瘤逐渐增多、增大,全腹部均可扣及大小不一的肿块,病情呈进行性恶化,出现腹腔积液、恶病质及全身衰竭,于 2013 年 7 月 8 日病死。

3 讨论

DSRCT 为一种罕见的恶性肿瘤,具有高度侵袭性和预后差的特点,青少年男性为常见发病人群,原发病灶以腹膜多见,也可发生于肺、睾丸、卵巢、肾、颅骨等器官<sup>[1-3]</sup>。在肿瘤细胞中可检测到上皮、间叶组织、神经抗原,推测能多向分化的原始多能干细胞可能为其起源。因为发病率低下,国内外研究以个案报道多见,故对 DSRCT 的治疗,目前尚无标准的治疗方案,手术联合化疗及放疗是主要治疗方式,多数出现症状的 DSRCT 患者确诊时已非早期,对中晚期患者,全身化疗是当前的主要治疗手段,但该病无标准的化疗方案,往往采用软组织恶性肿瘤常用的异环磷酰胺、蒽环类、紫杉醇类的化疗药物,但使用常规化疗方案(如 EP 等方案)的总体治疗效果不佳。

国外研究表明减瘤术后采用 P6 方案化疗(CTX、ADM、VCR 与 IFO、VP16 交替)联合或不联合瘤床放疗的方案,以及减瘤术后腹腔热灌注化疗的治疗方案,治疗效果较好,患者有生存获益<sup>[6-7]</sup>。分析减瘤术联合 P6 化疗和(或)放疗效果较好的原因可能是充分减瘤手术后降低肿瘤负荷,而 P6 方案中包含了较强的细胞毒性化疗药物,总体治疗强度较强,能较有效地杀灭术后残留的微小病灶,故取得较好效果,但该综合治疗方案的缺点是不良反应较大,患者耐受性较差,难以持续应用。而在加热到一定温度情况下,化疗药物增强了细胞毒性效应,提高治疗效果,故腹腔热灌注化疗得到广泛关注。

除了化疗,全腹腔放疗也被应用于 DSRCT 治疗。国外有研究显示,先进行减瘤术联合腹腔热灌注化疗及静脉化疗,然后进行全腹腔放疗,平均生存时间及中位生存率有所提高,但不良反应较大,原因为患者经过手术及化疗后,身体对放疗的耐受性已经减低,加之空腔的肠道黏膜对放射剂量的耐受性低于实质器官,故再给予全腹腔放疗往往会带来较大的不良反应,患者不能坚持后续治疗,导致总体治疗效果不佳。因全腹腔放疗的不良反应较大,且未给患者带来生存的获益,

\* 基金项目:重庆市卫生和计划生育委员会 2014 年重点项目资助(20141018)。

<sup>△</sup> 通信作者, E-mail: huiwenm@21cn. com。

因此不推荐临床常规应用<sup>[8]</sup>。

综上所述,本例患者经 EAP、DP、多柔比星联合异环磷酰胺及替加氟等方案多周期化疗,生存时间近 14 个月,提示患者因为病灶弥漫,无法行减瘤手术,仅行全身化疗,本研究采用软组织恶性肿瘤常用的阿霉素、异环磷酰胺、铂类、多西他赛等药物,初期治疗效果较好,疗效一度达到 PR,但随后肿瘤对化疗药物的敏感性下降,出现肝脏转移、恶性腹腔积液,表明 DSRCT 初期对细胞毒药物的敏感性较好,近期效果良好,但远期效果不佳,由于条件所限,未能行靶向治疗相关基因突变检测,自行服用苏尼替尼效果不佳,最终病情进展病死。国内外研究结果显示,该病采用减瘤手术并联合化疗的治疗手段,能较好地降低肿瘤负荷,减少复发转移的概率,延长患者的生存时间,多学科专家团队联合会诊制定治疗方案,以及进入临床试验有助于更好地控制肿瘤,其他治疗手段如热灌注化疗和全腹盆腔放疗等治疗效果尚需进一步进行前瞻性研究验证,另外进行 EGFR 等靶向治疗基因突变检测,对敏感突变者进行靶向治疗,以及针对 PD1、PDL1 单抗,有可能作为 DSRCT 患者的治疗选择。

## 参考文献

- [1] Ariza-Prota MA, Sandoval AP, Vázquez DF, et al. Desmoplastic small round cell tumor of the lung: A case report and literature review. *Respiratory*[J]. *Medicine Case Reports*, 2015, 65 (16): 112-116.
- [2] Michael H, Runjan C, Brendan C, et al. Desmoplastic small round cell tumor presenting as an isolated testicular mass in an adult with multiple previous malignancies[J].

*Clin Genitourin Cancer*, 2015, 14(2): e221-223.

- [3] Robert T, Brian K, Michelle I, et al. Management of a rapidly enlarging new adnexal mass: a rare case of desmoplastic small round cell tumor of the ovary arising in pregnancy[J]. *Gynecol Oncol Rep*, 2016, 17(9): 23-25.
- [4] López M, Costales B, Vivanco A, et al. Sinonasal desmoplastic small round cell tumor[J]. *Auris Nasus Larynx*, 2013, 40(6): 573-576.
- [5] Khachaturov V, Christopher RW, Hodge JR, et al. Primary intraosseous desmoplastic small round cell tumor of the calvarium: Case report and review of the literature[J]. *Human Pathol: Case Rep*, 2015, 10(2): 9-15.
- [6] Lal DR, Su WT, Wolden SL, et al. Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors[J]. *Pediatr Surg*, 2015, 40(1): 251-255.
- [7] Jordan AH, Green H, Fitzgerald N, et al. Novel treatment for desmoplastic small round cell tumor: hyperthermic intraperitoneal perfusion[J]. *J Pediatr Surg*, 2010 (45): 1000-1006.
- [8] Osborne EM, Briere TM, Hayes-Jordan A, et al. Survival and toxicity following sequential multimodality treatment including whole abdominopelvic radiotherapy for patients with desmoplastic small round cell tumor[J]. *Radiother Oncol*, 2016, 119(23): 40-44.

(收稿日期: 2017-03-20 修回日期: 2017-05-28)

(上接第 2164 页)

## 参考文献

- [1] 汤进, 蒋先镇, 龙智, 等. PBL、SP、EBM 综合教学法在临床见习教学中的应用[J]. *中国西部科技*, 2014, 13(8): 99-100.
- [2] 唐丹, 梁萍, 赵小菲. PBL 联合 EBM 对《儿科学》课堂教学的应用研究与体会[J]. *中国继续医学教育*, 2015, 7(5): 8-9.
- [3] 徐曼, 刘小红, 史瑞明, 等. PBL 结合 EBM 理念在儿科临床实习中的应用[J]. *西北医学教育*, 2015, 23(5): 893-895.
- [4] 李志勇, 罗燕, 董靖, 等. PBL 教学模式在内科学教学中的应用[J]. *中国科教创新导刊*, 2014, 12(4): 19-20.
- [5] 张杰, 张丽娟, 李觉. 流行病学以问题为基础学习教学效果的分析与评价[J]. *中华医学教育杂志*, 2014, 34(3): 408-411.
- [6] 杨铁虹, 梅其炳, 吴红. PBL 教学法在药理学教学中的体会与探讨[J]. *基础医学教育*, 2014, 16(6): 432-434.
- [7] 王秀华, 谷灿, 毛婷, 等. 以问题为基础的案例教学模式在内科护理学中的应用研究[J]. *中华护理教育*, 2014, 11(6): 405-409.
- [8] 夏和先, 黄梅, 吕江会, 等. 医学类高职院校护理专业人文

课程改革途径及其思考[J]. *中国实用护理杂志*, 2014, 30(34): 30-32.

- [9] 陈雪梅. EBM 结合 PBL 教学法在儿科临床教学中的应用效果[J]. *继续医学教育*, 2016, 30(7): 46-47.
- [10] 李彦明, 何瑞利, 程冠昌, 等. PBL 教学法在心内科临床实习教学中的应用[J]. *中国民康医学*, 2015, 27(8): 111-112.
- [11] 蔡振存, 杨雪, 李志宇, 等. PBL 教学法与 LBL 教学法在外科学临床实习教学中应用的比较[J]. *沈阳医学院学报*, 2016, 18(1): 55-57.
- [12] 李琳霞, 赵琳, 施丽斌, 等. 住院医师规范化培训教学法在儿科临床实习教学中的应用探讨[J]. *卫生职业教育*, 2016, 34(12): 45-46.
- [13] 陈召, 李小飞, 周勇安, 等. 联合 PBL 和 TBL 教学法在胸外科临床实习教学中的应用研究[J]. *现代生物医学进展*, 2015, 15(11): 2141-2144.
- [14] 朱长俊, 周盛梅, 朱红薇, 等. 专题微课生物化学教学新模式的探索与实践[J]. *嘉兴学院学报*, 2015, 27(4): 141-144.
- [15] 杜晓丽. 探讨 PBL 与 CBL 教学法在临床实习教学中的联合应用效果[J]. *护理学报*, 2015, 22(12): 14-16.

(收稿日期: 2017-02-21 修回日期: 2017-04-19)