



## · 病例报告 ·

# 具有大细胞神经内分泌癌成分的胆囊癌肉瘤1例

岂铭伟, 贾少青, 郝清, 许茜

河北医科大学第四医院 CT 磁共振科, 河北 石家庄 050011

[关键词] 胆囊肿瘤; 癌肉瘤; 磁共振成像

中图分类号: R735.8; R445.2 文献标志码: B DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2024.05.016

## 1 资料

患者, 男性, 66岁, 因“2023年9月无明显诱因出现上腹部钝痛”入院, 腹痛呈间断性, 可自行缓解, 无发热、寒战, 无腹胀、腹泻, 无恶心、呕吐等其他不适症状。2023年9月, 患者于外院行彩色多普勒超声示上腹部低回声结节并周围多发淋巴结, 胆囊高回声。2018年患者于外院行“左侧腹股沟疝气修补术”。

入院检查: 查体示腹部平坦, 左下腹可见陈旧性手术瘢痕, 腹软, 无压痛及反跳痛, 全腹未触及包块, 肝脾肋下未触及, 全身皮肤黏膜、巩膜无黄染, Murphy征(-)。上腹部磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)示胆囊体部可见软组织结节影, 边缘清楚, 大小约1.7 cm × 1.6 cm, T1加权成像(T1-weighted imaging, T1WI)呈等信号, T2加权成像(T2-weighted imaging, T2WI)呈低信号, 弥散加权成像(diffusion-weighted imaging, DWI)呈高信号, 表观弥散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)图呈低信号, 增强扫描见不均匀强化, 边缘强化较明显。影像学诊断: 胆囊

软组织结节, 不排除恶性(图1A~C)。

患者于2023年10月8日在全身麻醉方式下行“胆囊癌根治术, 腹腔粘连松解术”。术中探查胆壶腹部可见2 cm × 2 cm肿物, 突出胆囊表面, 胆囊内壶腹部可触及2 cm × 2 cm质硬肿物; 8、13组淋巴结肿大。术后病理学检查诊断为胆囊癌肉瘤(其中癌成分组织类型为大细胞神经内分泌癌, 约占95%; 肉瘤成分组织类型为软骨肉瘤, 约占5%), 未见淋巴结转移; 免疫组织化学结果: AE1/AE3(+), CK19(+), Syn(+), CgA(+), CD56(+), Ki-67增殖指数70%, 癌胚抗原(carcinoembryonic antigen, CEA)(灶性+), CDX2(+), CK5/6(-), Vimentin(灶性+)(图1D)。

患者术后恢复尚可, 无严重并发症, 顺利出院。术后复查上腹部MRI示门腔静脉间可见两处团块状软组织影, 边缘尚清, DWI序列呈明显高信号, ADC序列信号减低, 增强扫描呈边缘强化, 较大者大小约为2.8 cm × 1.6 cm, 较小者大小约1.4 cm × 1.3 cm。影像学诊断: 门腔静脉间软组织结节, 考虑肿大转移淋巴结可能性大(图1E、F)。

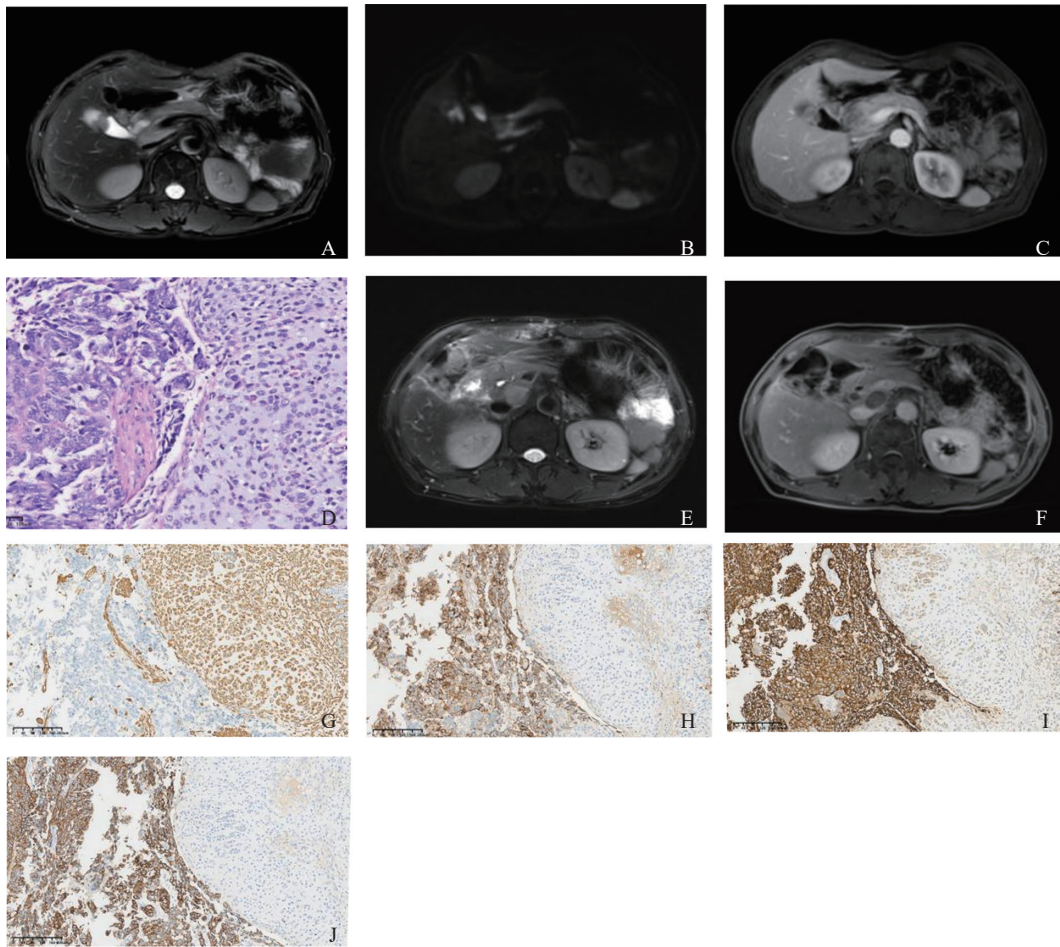


图1 患者的影像学及病理学表现

A~C: 上腹MRI T2WI、DWI序列及静脉期序列示胆囊体部结节影，大小约为1.7 cm × 1.6 cm，呈T2低信号，DWI序列呈高信号，增强扫描呈不均匀强化；D: 组织病理学（HE染色，×20）镜下同时可见两种组织学形态，左侧巢片状排列的肿瘤细胞，细胞核大、深染，异型明显，呈典型的大细胞神经内分泌癌形态；右侧为软骨肉瘤成分，黏液样基质内可见圆形、卵圆形细胞，有中等程度的异型性；E、F: 术后上腹MRI T2WI及静脉期序列示门腔静脉间见两处团块状软组织影，增强扫描呈边缘强化。G~J: 免疫组织化学（×10）分别为Vimentin（灶性+），CgA（+），Syn（+），AE1/AE3（+）。

## 2 讨论

胆囊癌肉瘤是一种极为罕见的胆管系统恶性肿瘤，发病率仅占胆囊恶性肿瘤的1%，具有极高的恶性程度，目前国内外关于胆囊癌肉瘤的研究多为个案报道，缺乏系统全面的研究和认识。胆囊癌肉瘤是由上皮性和间叶性成分混合组成的恶性肿瘤，其诊断需要两种成分同时存在，其中上皮成分包括腺癌、鳞癌等，间叶成分类型多样，包括纤维肉瘤、横纹肌肉瘤、骨肉瘤、软骨肉瘤、平滑肌肉瘤、血管肉瘤等<sup>[1]</sup>。胆囊癌肉

瘤确切的发病机制尚不清楚，文献<sup>[2]</sup>报道基因表达模式及遗传学改变可能导致已经发生的胆管癌上皮成分向间质成分变化。胆囊癌肉瘤诊断主要依靠术后病理学检查，免疫组织化学检测是关键。本例肿瘤的上皮成分为大细胞神经内分泌癌，在胆囊癌肉瘤中十分少见。

结合文献总结胆囊癌肉瘤的临床及影像学特征：胆囊癌肉瘤好发于中老年女性，大多数表现为单发，偶见多发，主要临床症状为上腹部疼痛及腹部包块<sup>[3-4]</sup>；多有胆囊炎及胆结石病史，可有肝内胆管扩张及腹腔积液表现；易发生转移，肿瘤可以直接侵犯肝脏、胆管、胰腺、胃等周

围器官,也可以通过淋巴、血行远处转移<sup>[5]</sup>;影像上胆囊腔内可见软组织肿块,胆囊体积增大,局部壁毛糙伴不均匀增厚,可出现坏死及出血<sup>[6-7]</sup>,增强后胆囊壁及腔内软组织肿块多为轻度不均匀强化,易向肝内等周围组织浸润,多见淋巴结肿大。本例无胆囊炎、胆囊结石等相关病史,病灶相较于其他患者较小,未见胆囊增大及出血坏死,初诊时未见转移淋巴结,但术后1个余月复查考虑淋巴结转移可能性大。

目前,对胆囊癌肉瘤的治疗尚未达成统一的意见,一般首选手术治疗。胆囊癌肉瘤早期诊断困难,患者就诊时多处于晚期,已发生远处转移,预后差,患者生存时间很少超过20个月<sup>[8]</sup>。陈峰等<sup>[9]</sup>对102例胆囊癌肉瘤患者的研究中,102例患者术后生存时间最短者为12 d,平均生存时间为(10.1±3.2)个月,其中术后1年生存率为23.52%。部分研究<sup>[10]</sup>发现肿瘤大小<5 cm、患者确诊时处于早期以及尽早进行根治性切除手术可能有利于预后。本例患者胆囊癌肉瘤原发灶<5 cm,术后未见淋巴结转移,病灶处于早期阶段。但是患者术后1个月复查上腹MRI见门腔静脉间团块状软组织影,考虑肿大转移淋巴结可能性大。对于患者之后的治疗及预后情况,还将进一步随访。

**【利益冲突声明】**所有作者均声明不存在利益冲突。

#### 【参 考 文 献】

- [1] KHANNA M, KHANNA A, MANJARI M. Carcinosarcoma of the gallbladder: a case report and review of the literature [J]. *J Clin Diagn Res*, 2013, 7(3): 560-562.
- [2] MANSOUR S, DERKACH E, ABERGIL V, et al. Carcinosarcoma of the gallbladder: a rare tumor [J]. *World J Oncol*, 2022, 13(3): 103-106.
- [3] 陈志伟, 肖友贵, 陈建龙. 胆囊肉瘤样癌1例报道 [J]. *中国临床医学影像杂志*, 2017, 28(12): 909-910.
- [4] 钱 斌, 胡晓华, 鲍 健, 等. 胆囊癌肉瘤的CT影像学分析 [J]. *重庆医学*, 2011, 40(28): 2836-2837.
- [5] 向 丽, 华永飞, 陆才德. 胆囊癌肉瘤一例 [J]. *肝胆胰外科杂志*, 2021, 33(2): 116-118.
- [6] 金鑫瑶, 刘 斌, 孙 琦, 等. 伴多形性未分化肉瘤成分的胆囊癌肉瘤1例报道 [J]. *诊断病理学杂志*, 2022, 29(1): 94-95.
- [7] GAO S Q, HUANG L D, DAI S, et al. Carcinosarcoma of the gallbladder: a case report and review of the literature [J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2015, 8(6): 7464-7469.
- [8] 段巨涛. 胆囊癌肉瘤研究进展 [J]. *中国中西医结合外科杂志*, 2014, 20(4): 457-459.
- [9] 陈 峰, 蔡 莹, 何前进. 胆囊癌肉瘤的临床特征及其预后影响因素 [J]. *安徽医药*, 2016, 20(8): 1524-1526.
- [10] ZHANG L J, CHEN Z, FUKUMA M, et al. Prognostic significance of race and tumor size in carcinosarcoma of gallbladder: a meta-analysis of 68 cases [J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2008, 1(1): 75-83.

(收稿日期: 2024-07-16 修回日期: 2024-09-12)