

原发性腹膜后黏液性囊腺瘤 1 例报道及文献复习

崔超越¹, 段万里², 翟宇瑶³, 任伟², 杜双宽², 程永毅²

1. 西安医学院, 陕西 西安 710068; 2. 陕西省人民医院 西安交通大学第三附属医院泌尿外科, 陕西 西安 710068; 3. 西安市第四医院 西安交通大学附属广仁医院药剂科, 陕西 西安 710004

摘要: **目的** 探讨原发性腹膜后黏液性肿瘤(PRMT)的临床特点,以期提高对该病的认识。**方法** 回顾性分析陕西省人民医院 2018 年 5 月收治的 1 例原发性腹膜后黏液囊腺瘤(PRMC)患者的临床资料,并结合文献复习对其病理学、临床表现、诊断、治疗进行分析。**结果** 患者系 2 年前孕检时发现腹膜后囊肿及右腰背不适 3 d 入院,除影像学提示“右侧腹膜后囊肿”外,血液常规及肿瘤标志物均无异常。行腹腔镜下右侧腹膜后囊肿切除术,术后病理确诊良性黏液性囊腺瘤。**结论** PRMT 是罕见肿瘤,PRMC 是其三种病理类型之一,无特异性血清学及影像学表现,术前诊断极为困难,主要依靠病理学确诊。主要的治疗方式为完整切除肿瘤,并防止复发。

关键词: 腹膜后肿瘤; 黏液性囊腺瘤; 体腔上皮化生; 手术治疗; 无瘤原则; 复发

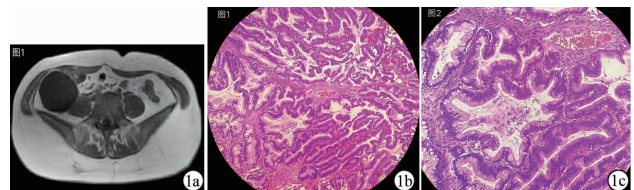
中图分类号: R 735.4 **文献标识码:** B **文章编号:** 1674-8182(2019)06-0835-03

原发性腹膜后黏液性囊腺瘤(PRMC)是一种较为罕见的腹膜后肿瘤。此病无特殊临床表现,多以腰腹部不适和腹部包块为首发症状。无特异性血清学及影像学表现,术前诊断极为困难,主要依靠病理学确诊。现对陕西省人民医院于 2018 年 5 月收治的 1 例 PRMC 患者的临床资料进行回顾性分析,并复习文献,以期提高对此疾病的认识,降低误诊率。

1 病例资料

患者,女性,30 岁。以“发现腹膜后囊肿 2 年,右腰背不适 3 d”之主诉入院。2 年前孕检时发现腹膜后囊肿(2.0 cm × 3.1 cm × 1.8 cm),无不适症状,未行相关治疗。3 d 前无明显诱因出现右腰背部酸痛不适,稍感憋胀,无尿频、尿急,无发热、恶心、呕吐等症状,就诊于本科门诊,查泌尿系 B 超提示:腹膜后(右肾下极下方升结肠后外方腰大肌前缘)以囊性为主的混合包块,囊液稠厚,倾向良性或者偏良性病变(大小约 8.3 cm × 5.7 cm × 4.9 cm)。今为求进一步手术治疗遂来本院,门诊以“右腹膜后囊肿”之诊断收住。发病以来,患者精神食欲可,夜眠可,二便正常,体重无明显变化。查体:生命体征平稳,右侧腹可触及一包块,质韧、无触痛,活动度小,大小约 6 cm × 8 cm,余查体未见明显异常。入院常规、术前常规及肿瘤标志物检查均未见异常。泌尿系超声造影示:右侧腰大肌前方囊性包块,考虑为腹膜后来源可能性大(囊液稠厚),其内血供考虑来自腰大肌。下腹部

MRI 平扫 + DWI + 增强扫描(图 1a)示:右下腹部异常信号影(8.3 cm × 6.5 cm × 7.9 cm),考虑:(1)阑尾区囊腺瘤伴感染;(2)慢性炎症并假性囊肿形成。结肠镜示:回肠末端及结肠未见明显异常。术前诊断:右侧腹膜后囊肿。无明显手术禁忌,安排行腹腔镜下右侧腹膜后囊肿切除术。术中阑尾区未见明显异常。右侧结肠旁沟腹膜后见一大小约 8 cm × 9 cm × 8 cm 大小囊肿,囊壁与周围组织粘连,钝锐结合分离囊肿。于囊肿外下方做一切口,吸出囊液,囊液为透明黏稠胶冻样,约 400 ml。完整切除囊壁,取出标本送检。稀释后碘伏水反复冲洗创面,检查无出血及囊壁残留,撤镜、关腹。术后病理(图 1b、1c)示:(右腹膜后)良性黏液性囊腺瘤。免疫组化:绒毛蛋白(Villin)(+),配对盒子(PAX)-8(+),P53(+),Ki-67 指数 50%,孕激素受体(PR)(+)散,雌激素受体(ER)(-),PAX-2(-),CD10(-),CDX2(-)。术后 1 周出院。随访 3 个月未见明显异常,继续随访中。



注:1a: MRI 轴位右下腹腹膜后见一类圆形囊状物(8.3 cm × 6.5 cm × 7.9 cm),内有分隔,呈水样密度较低信号影;1b、1c:光镜下见囊壁被覆柱状上皮细胞,为良性黏液性囊腺瘤(HE 染色, × 40)。

图 1 患者术前下腹部 MRI 影像及术后病理图

2 讨论

原发性腹膜后黏液性肿瘤 (PRMT) 是一种罕见的腹膜后囊性肿瘤,多位于腹、盆腔,可在消化、泌尿及生殖系统等不同部位同时出现。第一例是由 Roth 等于 1977 年报道。PRMT 分为 PRMC、交界性黏液性囊腺瘤 (PRMC-BM) 及恶性黏液性囊腺瘤 (PRMC-C) 三种病理类型。

对 PRMC 的发病机制有如下观点:(1)异位卵巢组织种植;(2)畸胎瘤的单皮变异;(3)胚胎泌尿生殖系统器官残留物;(4)体腔上皮化生。随着男性病例报道数量的增加以及缺乏病理组织学证据,前三种观点备受质疑。现对第四种观点认可度最高,认为在胚胎发育过程中,泌尿生殖嵴的体腔上皮细胞在腹膜后区沉积、聚集并化生形成囊肿,后续分化为不同阶段的细胞^[1]。

该病无典型临床表现,潜伏期长,部分在体检时被发现,其首发症状为瘤体增大至一定程度压迫周围组织而出现的腰腹部不适或包块。本例患者为孕早期孕检时发现瘤体存在 (2 cm × 3.1 cm × 1.8 cm)。国外也有孕期类似报道,其中包括迄今为止直径最大的 PRMT (最大直径为 32 cm)^[2]。本例患者实验室检查均未见异常。Myriokefalitaki 等^[3]发现肿瘤标志物 (CA-125、CA-199、CEA) 对 PRMT 的诊断无指导意义。复习文献尚未有敏感的血清学指标被报道。影像学检查 (B 超、CT、MRI) 无特异性表现,多为单房囊肿,内含黏稠囊液,少数囊内有分隔。若发现囊肿壁增厚或存在多发壁结节和钙化,考虑为恶性肿瘤^[4], Lee 等^[5]学者证实此表现可作为术前定性的指标。因为肿瘤内部主要为黏液,术前活检多无意义。所以 PRMT 术前很难确诊。

主要的治疗方式为完整切除肿瘤。在孕期无特殊不适时,主张期待观察。本例患者孕期无任何不适,未予处理。Cavaco-Gomes 等^[6]建议当出现严重的临床表现或者高度怀疑为恶性肿瘤时,可在孕中期进行手术治疗。此阶段不仅可最大程度避免致畸和流产,而且腹腔仍有手术操作空间。PRMT 瘤体较大,腹腔镜手术时多采用抽吸囊液后用无菌标本袋取出标本,此方式可能导致恶性肿瘤细胞种植转移。笔者认为以下方式可弥补腹腔镜手术的不足:(1)肿瘤切除后及时更换器械,避免器械操作成为播散途径;(2)戳破囊壁、抽吸囊液前用纱布条围绕预创口,避免囊液外流,吸取完毕后将污染纱布置入无菌标本袋取出;(3)肿瘤切除完毕后用蒸馏水或者 10 倍稀释的碘伏冲洗创面,破坏残留的肿瘤细胞。同时因瘤体

较大,常可压迫甚至侵犯周围组织。与脏器粘连部分可通过仔细锐性分离基本恢复正常解剖关系,如有侵犯可同期切除部分脏器。与大血管粘连的部分是肿瘤切除中主要的挑战。杨庆等^[7]认为术前可通过增强 CT、增强 MRI 及血管造影等方式充分评估瘤体与大血管的关系及受累程度;若仅为粘连,应沿肿瘤包膜进行分离,从易到难;若有血管侵犯时需提前做好血管修补准备。笔者认为腹腔镜手术可借助气腹扩大手术视野、细化组织关系,但要最大限度坚持“无瘤原则”。开腹手术在瘤体较大且与周围组织粘连严重时更有优势。术前应充分评估,选择合适的手术方式。苏昭杰等^[8]发现通过使用三维重建及 3D 打印技术,建立实物模型,可帮助制定最佳手术方案。目前尚未发现术后放化疗对其生存率有积极影响^[9-10]。曹赞杰及 Kamiyama 等^[11-12]发现良性与恶性 PRMT 术后可复发, Mori 等^[13]认为复发率约为 25%。

鉴于以上情况,且国内文献呈低随访率的现象,笔者提议应加强术后随访工作,对 PRMT 的治疗方式和效果进行评估,以期进一步了解疾病转归、明确最佳治疗方案。

参考文献

- [1] Shiau JP, Wu CT, Chin CC, et al. Long-term survival after hand-assisted laparoscopic approach of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in male: case report and review of literature [J]. *Eur Surg*, 2013, 45 (2): 106 - 109.
- [2] Hanhan HM, Gungorduk K, Ozdemir İ A, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma during pregnancy [J]. *J Obstet Gynaecol*, 2014, 34 (6): 535 - 538.
- [3] Myriokefalitaki E, Luqman I, Potdar N, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma (PRMCa): A systematic review of the literature and meta-analysis [J]. *Arch Gynecol Obstet*, 2016, 293 (4): 709 - 720.
- [4] Dong AS, Zhai ZJ, Wang Y, et al. MRI, enhanced CT, and FDG PET/CT in primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma [J]. *Clin Nucl Med*, 2015, 40 (1): 50 - 53.
- [5] Lee SE, Oh HC, Park YG, et al. Laparoscopic excision of primary retroperitoneal mucinous cystadenoma and malignant predicting factors derived from literature review [J]. *Int J Surg Case Rep*, 2015, 9: 130 - 133.
- [6] Cavaco-Gomes J, Jorge Moreira C, Rocha A, et al. Investigation and management of adnexal masses in pregnancy [J]. *Scientifica (Cairo)*, 2016, 2016: 3012802.
- [7] 杨庆, 肖成武, 盛佳雁. 邻近大血管的腹膜后肿瘤手术切除策略及技巧 [J]. *现代泌尿外科杂志*, 2017, 22 (12): 893 - 895, 933.
- [8] 苏昭杰, 李文岗, 陈福真, 等. 三维重建及 3D 打印技术在腹膜后肿瘤术前评估中应用研究 [J]. *中国实用外科杂志*, 2017, 37 (1): 79 - 83.

- [9] Tokai H, Nagata Y, Taniguchi K, et al. The long-term survival in primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: A case report [J]. Surg Case Rep, 2017, 3(1):117.
- [10] Manrai M, Takesita N, Ishida H, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystic tumors with borderline malignancy: A case report and literature review [J]. Clin Pract, 2015, 5(1):722.
- [11] 曹赞杰, 何小舟, 徐仁芳, 等. 腹膜后复发性黏液性囊腺瘤一例 [J]. 中华外科杂志, 2010, 48(24):1899.
- [12] Kamiyama H, Shimazu A, Makino Y, et al. Report of a case: Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma with rapid progression [J]. Int J Surg Case Rep, 2015, 10:228-231.
- [13] Mori A, Changela K, Alhankawi D, et al. A giant primary retroperitoneal serous cystadenoma: case report and review of retroperitoneal cysts [J]. Surg J (N Y), 2017, 3(1):e32-e37.

收稿日期: 2018-10-20 修回日期: 2018-11-07 编辑: 石嘉莹

· 临床实践 ·

肺原发性侵袭性血管黏液瘤 1 例临床病理特征及文献复习

史丽芸, 张荣, 胡雪娥, 孟春玲, 刘超, 王晓艳

南京江北人民医院病理科, 江苏 南京 210048

摘要: **目的** 研究肺原发性侵袭性血管黏液瘤(AAM)的临床病理特征,免疫表型、治疗及预后等。**方法** 收集 1 例老年男性肺部 AAM 的存档蜡块、病理及临床资料,采用免疫组织化学 En Vision 法检测相关免疫标志物。**结果** 病理检查显示镜下肿瘤由星形和梭形细胞组成,细胞大小较一致,肿瘤具有疏松的黏液水肿样间质,间质内散在直径大小不等的血管,免疫组化显示肿瘤细胞表达结蛋白(Desmin)、波纹蛋白(Vimentin)、Ki-67 < 1% 和 CD34 阳性;雌激素受体(ER)、孕激素受体(PR)和 S100 阴性。**结论** AAM 是一种罕见的良性软组织肿瘤,好发于 20~60 岁成年女性,手术切除是 AAM 首选治疗方法,局部复发是 AAM 的临床特点,远处转移少见。

关键词: 侵袭性血管黏液瘤; 软组织肿瘤; 免疫组化; 结蛋白; 波纹蛋白; Ki-67; CD34

中图分类号: R 732.2 **文献标识码:** B **文章编号:** 1674-8182(2019)06-0837-03

侵袭性血管黏液瘤(aggressive angimyoma, AAM)是一种罕见的良性的特殊类型的软组织间质肿瘤,好发于年轻女性的骨盆和会阴等部位,男性发病罕见^[1]。具有侵袭周围局部组织、局部高复发性、无特征性临床症状等特点^[2-3]。AAM 组织病理学形态具有特征性的血管结构,但是在鉴别诊断上,与其他产生黏液的软组织肿瘤鉴别困难^[4]。手术切除是治疗该病的首选方法^[5],由于 AAM 肉眼观与正常组织相似,所以手术完整切除比较困难^[6-7],这也是该肿瘤容易局部复发的一个原因。局部复发后再次手术切除则很少再次复发。本例报道的 AAM 发生部位在肺,是罕见的发生部位。并且随访 24 个月未见复发和远处转移。

1 资料与方法

1.1 临床资料 患者,男性,55 岁,于 2010 年体检发现右肺占位,胸部 CT 提示良性肿瘤可能性大。平

素患者无不适症状,定期复查胸部 CT,右肺占位均未见明显增大,于 2016 年 3 月来本院要求治疗。患者一般情况尚可,近期体重无明显下降。

1.2 方法 肿瘤组织经 10% 中性福尔马林固定,常规脱色、石蜡包埋,组织切片(4~6 μm 厚),HE 染色,光镜观察。免疫组化采用 En Vision 两步法,一抗包括结蛋白(Desmin)、波纹蛋白(Vimentin)、S100、CD34、雌激素受体(ER)、孕激素受体(PR)、Ki-67,均购自北京中杉金桥公司。中性树脂固封,DAB 显色。

2 结果

2.1 眼观 不规则组织一枚,大小 10 cm × 7 cm × 3 cm,切面见一肿块,肿块大小 7.5 cm × 4 cm × 3 cm,肿块切面呈囊实性、红褐色、质中,部分区质软,水肿样,囊内见灰白色胶冻样物,囊壁尚光滑,壁厚 0.1~0.2 cm,肿块与周围组织分界尚清。

2.2 镜检 肿瘤细胞密度中等,由星形和梭形细胞