

肠重复来源低级别黏液性肿瘤继发腹膜假黏液瘤 1 例报告

王 冰 史冠军 马瑞卿 安鲁彪 李 超 夏 奥 许洪斌*

(航天中心医院黏液瘤科,北京 100049)

文献标识:D 文章编号:1009-6604(2019)11-1054-03

doi:10.3969/j.issn.1009-6604.2019.11.025

消化道重复(alimentary tract duplication, ATD)是较少见的先天性畸形,常于婴幼儿期发病,极少有恶变倾向^[1]。腹膜假黏液瘤(pseudomyxoma peritonei, PMP)同样是罕见疾病,通常为起源于阑尾的黏液性肿瘤。国外有肠重复来源腹膜假黏液瘤的个案报告^[2,3]。2015 年我院诊治一例肠重复来源低级别黏液性肿瘤继发腹膜假黏液瘤,现结合文献报道如下。

1 临床资料

患者女,52 岁。2015 年 8 月因“自觉腹部肿物”于当地医院做腹部超声提示上腹部无回声区。全腹增强 CT 示左侧腹占位性病变,腹膜来源可能性大,盆腔积液。肿瘤标志物血癌胚抗原(CEA)、甲胎蛋白(AFP)、CA125、CA19-9 均正常。考虑腹膜假黏液瘤可能,建议手术治疗。11 月就诊于我院,查体:于脐周触及一质硬肿物,边界不清,无压痛,直径 15 cm。入院后查血 CEA、CA125、CA19-9、CA72-4 正常,CA242 稍高(25.87 kU/L,正常值 0~20 kU/L)。参照外院腹部 CT 考虑腹腔囊实性肿物,黏液性肿瘤不排除。超声定位提示脐周可见囊实性包块,内可见多发强回声分隔,范围约 22.2 cm×7.4 cm,包块下方以囊性成分为主。体表定位后行腹腔肿物穿刺,抽出淡黄色黏稠胶冻样物 5 ml,未送病理。胃肠镜检查未见胃、结直肠肿物。考虑腹膜假黏液瘤,但来源不明。

11 月 13 日在全麻下行开腹探查,见腹腔无粘连,无腹水,盆腔子宫直肠窝有少量果冻样物,阑尾

细长无粘连,无水肿及肿物,左右膈角正常,肝表面正常,胃体表面胃小网膜及胃大网膜均正常,胃大网膜腔为囊性肿物,可见果冻状内容物,考虑胃大网膜腔内黏液性肿物(图 1),与肠管不相连。切除阑尾、双附件送冰冻快速病理回报无异常。切除全大网膜,见胃后壁、横结肠系膜、胰腺前方脾内侧区域为极黏稠胶冻样物,清除肿物,见脾曲、横结肠、左半结肠系膜前叶明显增厚成黏液肿物,大小约 15 cm×8 cm×5 cm(图 2),与肠管不相连。将大网膜及肿物移出腹腔(图 3)。行 90 分钟腹腔热灌注化疗,用药为 5-FU 1000 mg 和顺铂 40 mg。术后未通气排便,术后 12 天行全消化道造影(复方泛影葡胺)及腹部平片检查提示肠管积气,给予胃肠动力药物、通便及口服中药治疗,术后 14 天排气排便。术后病理提示:(网膜)网膜组织内见囊性肿物,囊壁内衬低级别黏液性上皮,囊壁广泛纤维化伴钙化,局灶见平滑肌层(图 4),结合形态及临床,考虑为起源于肠重复的低级别黏液性肿瘤,累及囊外壁。免疫组化:CK7(-),CK20(+),Villin(+),CDX2(+)(图 5),MUC-2(+),HER-1(1+),HER-2(0),P53(-),Ki-67(+20%),Top II α(+10%),MUC-1(-),ER(-),PR(-),PAX8(-),SMA(平滑肌+),Desmin(平滑肌+)。慢性闭塞性阑尾炎(图 6),未见肿瘤。(双侧)输卵管及卵巢,未见肿瘤。(小)网膜组织未见肿瘤,另见淋巴结未见转移性肿瘤(0/3)。术后 19 天出院,每半年来院复查一次,未行放化疗,末次随访时间为 2018 年 12 月,行腹部 CT 及血肿瘤标志物均未见肿瘤复发迹象。

* 通讯作者, E-mail:501918613@qq.com

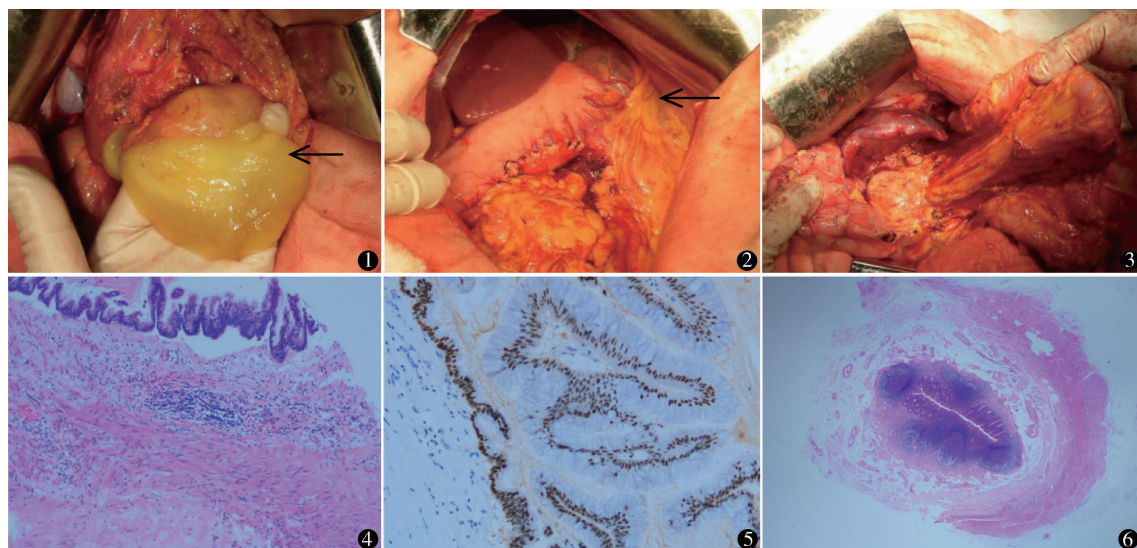


图 1 胃大网膜腔内见黏液性肿瘤,与肠管不相连 图 2 横结肠脾曲肠系膜前叶明显增厚成黏液肿物,与肠管不相连 图 3 切除大网膜及肿物 图 4 (网膜)网膜组织内见囊性肿物,囊壁内衬低级别黏液性上皮,囊壁广泛纤维化伴钙化,局灶见平滑肌层(HE 染色 $\times 200$) 图 5 免疫组化 CDX2 阳性($\times 400$) 图 6 (阑尾)慢性闭塞性阑尾炎(HE 染色 $\times 100$)

2 讨论

消化道重复可发生在口腔至肛门任何部位,最常见的是肠重复畸形。肠重复病理分型包括囊肿型、管状型及孤立型,其中囊肿型最常见。肠重复畸形通常位于肠系膜侧,组织病理学表现为肠重复黏膜与正常肠道黏膜类似,内壁可由平滑肌细胞组成。临床表现复杂多变,可表现为腹部包块、肠梗阻、腹痛、穿孔、消化道出血等,主要与病变部位、大小、类型及有无并发症有关。肠重复多发生于回肠,也可见于食管、直肠、结肠、空肠、胃与十二指肠,恶性转移罕见^[4]。

本例主因自觉触及腹部肿物就诊,腹部穿刺抽出黏液样物质,胃肠镜检查未见占位等异常,除 CA242 稍高外,其他肿瘤标志物均正常。为进一步明确诊断行开腹探查,术中见子宫直肠窝有少量“果冻”样物种植,胃大网膜腔内为囊性肿物,内可见“果冻”样物,与肠管不相连。术中先切除阑尾及卵巢送快速冰冻病理未见异常,排除阑尾及卵巢来源黏液性肿瘤,结合术后病理及免疫组化结果考虑为孤立型肠重复来源的低级别黏液性肿瘤。国内有单纯肠重复病例报道^[1,4],但未见肠重复合并腹膜假黏液瘤的报道,国外仅有少数肠重复合并腹膜假黏液瘤的个案报道^[2,3]。

腹膜假黏液瘤早期因临床症状不明显而难以确诊,主要特征为肿瘤细胞产生大量黏液样物质聚集

在腹膜和脏器表面,导致腹胀、腹腔压力增高,严重者可导致胃肠道梗阻及腹腔脏器粘连成团。术中可见腹腔有大量胶冻样黏液聚集和黏液性物质种植于腹膜及大网膜表面,还有一部分种植于小肠及结肠的浆膜面和系膜面,术中清除该处肿瘤时发生消化道漏的风险大大增加,需格外小心。大多数腹膜假黏液瘤是起源于阑尾的黏液性肿瘤。多数腹膜假黏液瘤 CK20 阳性而 CK7 阴性或弱阳性(本例 CK20 阳性,CK7 阴性)。结直肠或阑尾来源的腹膜假黏液瘤与卵巢肿瘤免疫组化结果相反,卵巢肿瘤通常表现为 CK20 阴性而 CK7 阳性。CDX2 是胃肠道腺癌的特异性标志物(本例 CDX2 阳性),原始肿瘤细胞产生黏液,阻塞阑尾管腔会形成阑尾黏液囊肿,腔内压力持续增加会引起阑尾穿孔,使黏液细胞广泛种植至腹腔形成腹膜假黏液瘤^[2]。腹膜假黏液瘤对常规静脉化疗不敏感,因为远处转移是通过种植形成的,不通过静脉及淋巴转移。目前国际推荐的腹膜假黏液瘤标准的治疗方案是肿瘤细胞减灭术(cytoreductive surgery, CRS)加腹腔热灌注化疗(hyperthermic intraperitoneal chemotherapy, HIPEC)。肿瘤细胞减灭包括脏器切除和腹膜切除术,尽可能完全切除腹盆腔内肉眼可见的肿瘤,包括全腹膜切除、左上腹膜切除、大网膜切除加脾切除、右上腹膜切除、盆腔腹膜切除加小网膜切除及网膜囊剥除,必要时加直肠乙状结肠切除、胆囊切除,可能还需要行右半结肠切除或全结肠切除。腹腔热灌注化疗是肿

瘤细胞减灭后的必需步骤,因为腹腔内给药确保腹膜表面接触高浓度化疗药物,其次,腹腔热灌注化疗的高温可增强化疗药物的细胞毒性和穿透力^[5]。美国癌症联合委员会(AJCC)第8版推荐使用腹膜假黏液瘤的诊断术语分为四类^[6]:无细胞性黏液;低级别黏液性肿瘤;高级别黏液性腺癌;高级别黏液性腺癌伴印戒细胞。本例术后病理及免疫组化证实为肠重复来源低级别黏液性肿瘤。Chua等^[7]报道多中心2298例腹膜假黏液瘤行肿瘤细胞减灭+腹腔热灌注化疗,中位生存时间196个月,中位无进展生存时间98个月,10年与15年生存率分别为63%、59%。

综上,肿瘤细胞减灭+腹腔热灌注化疗会使阑尾来源的腹膜假黏液瘤患者受益,相信腹膜假黏液瘤的治疗方式相似,黏液性肿瘤细胞种植于腹腔形成腹膜假黏液瘤,无论什么部位来源,包括极少来源于肠重复的腹膜假黏液瘤,都应行肿瘤细胞减灭+腹腔热灌注化疗。

参考文献

1 靳三丁,王献良,耿宪杰,等.腹腔镜诊治儿童小肠重复畸形15例

报道.中国微创外科杂志,2008,8(2):156-157.

- 2 Lemahieu J, D'Hoore A, Deloos S, et al. Pseudomyxoma peritonei originating from an intestinal duplication. Case Rep Pathol, 2013, (2013):1-3.
- 3 Simons M, Ebisch I, de Hullu J, et al. A patient with a low-grade mucinous neoplasm involving the ovary and pseudomyxoma peritonei originating in an isolated intestinal duplication. Int J Gynecol Pathol, 2018, 37(4):338-343.
- 4 冯振同,李龙.腹腔镜诊治小儿胃肠重复畸形的临床应用.中国微创外科杂志,2008,8(9):798-799.
- 5 保罗·舒克贝克,主编.李雁,主译.腹膜表面肿瘤细胞减灭术与围手术期化疗.第2版.北京:科学出版社,2018.1-2.
- 6 Valasek MA, Pai RK. An update on the diagnosis, grading, and staging of appendiceal mucinous neoplasms. Adv Anat Pathol, 2018, 35(1):38-60.
- 7 Chua TC, Moran BJ, Sugarbaker PH, et al. Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. J Clin Oncol, 2012, 30(20):2449-2456.

(收稿日期:2019-02-07)

(修回日期:2019-09-17)

(责任编辑:王惠群)