·病例报告·

腹膜假黏液瘤1例

徐永红[1],刘秋菊[1],孙焕乐[2],王要军[1*]
(阳光融和医院:[1]消化中心,[2]普通外科,潍坊 261000)

【关键词】 腹膜假黏液瘤
【中图分类号】 R735.5 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2019.03.044

腹膜假黏液瘤(pseudomyxoma peritone,PMP)是一种少见病,其特征为大量黏液胶状物质分散种植于腹膜和大网膜表面,其发病率为2/100万[1]。以往研究人员认为其是良性肿瘤,随着研究深入表明它是一种恶性程度较低的肿瘤。国外病理学家将PMP分两类,即播散性腹膜黏液腺瘤(disseminated peritoneal adenomucinosis,DPAM)和腹膜黏液癌病(peritoneal mucinous carcinomatosis,PMCA),其中PMCA预后较差。本病常见于老年患者,病史较长,可迁延数月或数年。临床表现主要为腹部进行性增大、腹胀、腹痛、恶心、呕吐,因患者食欲下降,体质量进行性减轻,亦可出现腹部包块,从而导致肠梗阻甚至腹膜炎等并发症。本文对我院收治的1例PMP患者进行了报道。

1 临床资料

患者男性,67岁,因"间断腹胀半年余"于2017月1月4日入院。曾就诊于中国医学科学院肿瘤医院(2016-10-18),肿瘤医院全腹CT结果:腹盆腔腹膜弥漫性肿物合并大量腹腔积液,累及胃,可疑累及肝被膜及膀胱壁,双肾多发囊肿。后2016年11月26日至2016年12月22日就诊于潍坊市第二人民医院,检查结果:结核菌素实验强阳性,结核感染T淋巴细胞检测阳性。糖类抗原(carbohydrate antigen,CA)19-9值225.7 U/ml↑,CA72-4值24.77 U/ml↑,CA12-5值94.64 U/ml↑,癌胚抗原(carcinoembryonic antigen,CEA)65.17 ng/L↑。腹腔积液CEA>1 000 μg/L↑。腹腔积液结核杆菌DNA、腹腔积液常规及生化、胸部CT及胃肠镜检查未见明显异常。该院考虑结核性腹膜炎可能性较大,恶性腹腔积液不除外。诊断性应用异烟肼、利福霉素抗结核治疗,环丙沙星抗感染及保肝治疗10 d后腹胀无缓解,超声提示腹腔积液较前增加,遂停用上述药物,为进一步诊治入我科。自发病以来,神志清,精神可,食欲及饮食欠佳,睡眠可,大小便正常,近半年体质量减轻2 kg左右。既往史:高血压病史8年,血压控制可。甲状腺癌手术史8年,病理不详,现自服左甲状腺素钠片治疗。2013年查体时曾发现腹腔少许积液,未诊治。

入院查体 神志清,精神一般。心肺查体未见显著异常。腹部平软,未见胃肠型及蠕动波,无压痛、反跳痛及肌紧张。剑突下6 cm可触及结节状包块,质韧,活动度差,无明显压痛,肝脾肋下未触及,肠鸣音正常。

辅助检查 入院后(2017-01-05)CEA值22.86 ng/ml↑,CA12-5值170.10 U/ml↑,CA19-9值54.04 U/ml↑,甲胎蛋白(alpha-fetoprotein,AFP)、血常规、超敏C-反应蛋白(high-sensitivity C-reactive protein,hs-CRP)、血沉、电解质、血糖、肾功、血脂未见异常。肝功:白蛋白37.36 g/L↓,白蛋白/球蛋白比值1.19↓。

甲状腺及颈部淋巴结彩超 甲状腺右侧叶切除术后,甲状腺左侧叶低回声结节,左侧颈部淋巴结可见。

全腹部增强CT 腹盆腔内弥漫性混杂低密度影充填,累及腹膜形成的网膜、系膜及脏器周围,腹盆腔积液,符合恶性肿瘤性病变腹膜腔播散转移改变,阑尾增粗,PMP可能性大,建议病理活检。

2017年1月12日行CT引导下腹腔肿物活检,病理结果:少许脂肪及纤维结缔组织黏液变性及灶状坏死。1月18日在普通外科行腹腔镜下探查+组织活检术+取腹腔积液细胞检查,术中见腹腔内大量淡红色腹腔积液,中上腹部腹腔内器官广泛黏连,显示不清,布满黏液,阑尾增粗,回盲部质地硬并见布满大小不等的肿瘤,上腹部大网膜、肝胆、胰腺、胃、结肠、脾脏等粘连紧密,布满肿瘤,无法分离。术中诊断:腹腔积液、腹腔广泛转移黏液性肿瘤。我院病理:交界性黏液性囊腺瘤(图1)。

术后病理于齐鲁医院会诊(会诊号H20170523;2017-02-15):(上腹部)黏液腺癌。免疫组化:CEA(+)、细胞角蛋白(cytokeratin 7,CK7)(+)、尾型同源盒基因-2(caudal type homeobox gene 2,CDX2)(+)、CK20(+)、绒毛蛋白(-)、Ki67阳性率>20%(肿瘤主要为黏液,瘤细胞成分较少,阑尾来源可能性大),未进一步治疗出院。后患者多次因腹胀在我院治疗,行腹腔积液病理学检查提示黏液腺癌(图2)。予以腹腔穿刺置管放腹腔积液及腹腔灌注化疗后腹胀可暂时缓解。随访至2017年12月7日。患者治疗期间一般情况可,无明显不适,全腹CT结果(图3)提示除腹腔积液波动外,腹腔内肿瘤病变较前均无明显变化。

收稿日期:2018-08-17;接受日期:2018-09-14
通信作者:王要军,E-mail:wangyaojun-suh@sinosig.com

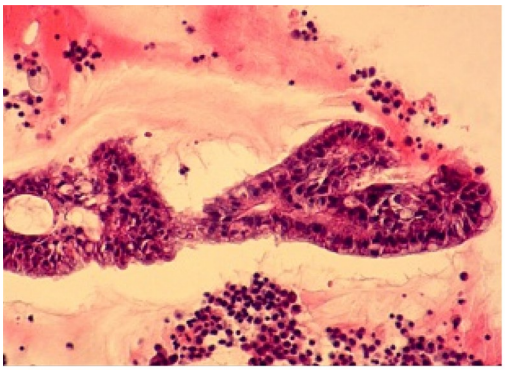


图 1 腹腔积液细胞病理结果

Figure 1 Pathological results of mucous tissue (HE ×100)

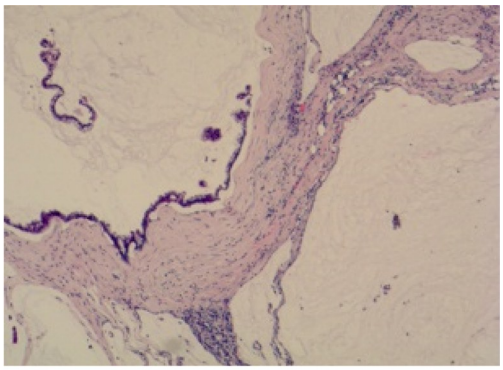
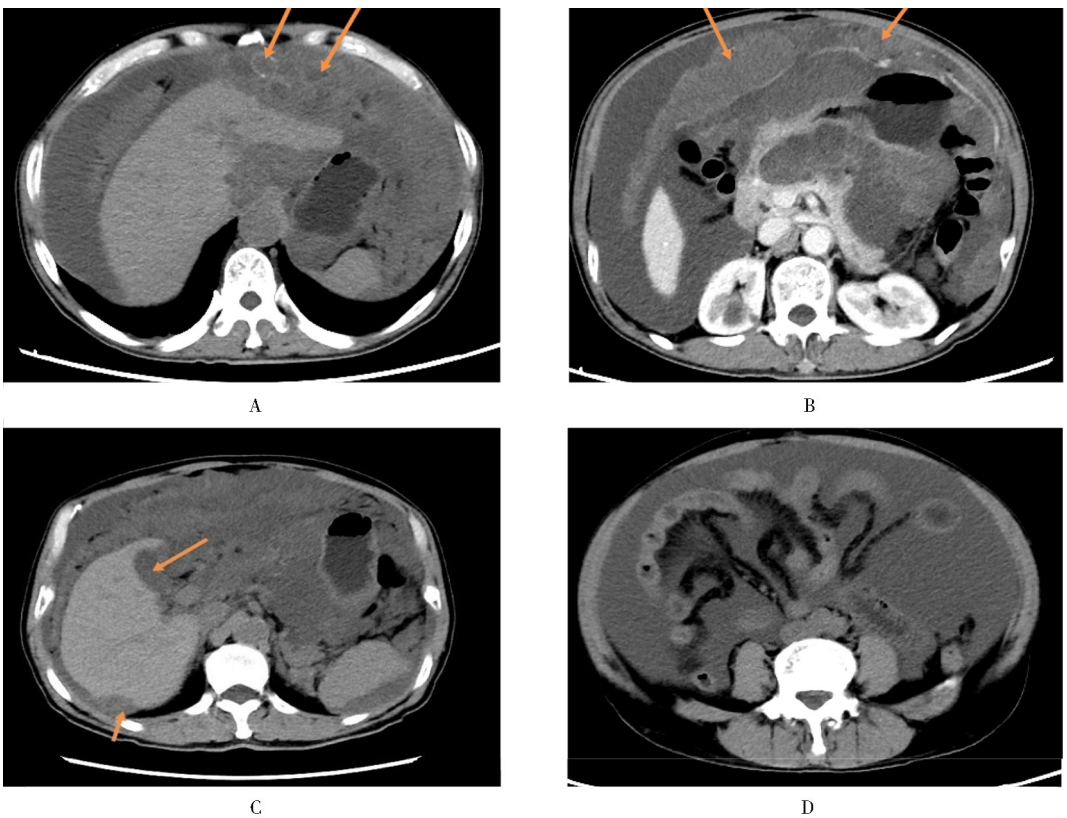


图 2 黏液组织病理结果

Figure 2 Pathological results of ascites cells (HE ×40)



A B C D

图 3 腹部 CT

Figure 3 Computer tomography of abdomen

A: mucinous mass around the liver; B: cake change of omentum; C: scalloping of the liver; D: rozen abdomen.

2 讨 论

1864 年 PMP 首次被报道,目前研究认为本病可能由卵巢黏液性肿瘤、阑尾原发性腺瘤或腺癌引起。Shen 等[2]通过组织病理研究发现,CK-7 在卵巢和阑尾源性的 PMP 组织中的表达不同,从而得出 PMP 多起源于阑尾,卵巢病变可能与阑尾 PMP 病变转移有关。本病不易诊断,实验室检查结果亦无特异性,部分患者 CEA、CA19-9、CA12-5 水平会升高,大多数患者是在手术中发现大量黏稠黏液遍布腹膜腔而证实,术前诊断非常困难。B 超表现为不均质移动性差的胶样腹腔积液包绕在肝脾网膜周围,呈锯齿状或扇贝样改变。CT 提示网膜、肠系膜浸润生长及网膜饼状改变且阑尾扩张[3]。腹腔镜检查具有特异性表现,并且可在直视下活检,是确诊本病的重要方法[4]。腹穿时若发现腹腔积液不易抽出或抽出物为黏稠胶冻样,有腹腔积液但移动性浊音阴性。应高度怀疑本病。一旦怀疑本病,尽快行腹腔组织穿刺以明确诊断,以免延误治疗。

本例患者腹胀明显,彩超提示大量腹腔积液,透声差,腹腔积液不易抽吸。CEA、CA19-9、CA12-5 水平升高。CT 平扫示腹膜及大网膜黏液样肿块,伴“污垢样”改变,肝脏边缘可见“扇贝”样压迹,脾脏周围腹膜增厚。增强扫描可见肝脏周围黏液样团块影,轻微“强化症”像。肠曲受压推至中央,形

成冰冻腹,肠曲被前面及两侧的肿瘤组织限制在中央,如“戴斗篷”一样(图3)。腹腔镜探查术中诊断:腹腔积液、腹腔广泛转移黏液性肿瘤。病理提示黏液腺癌,阑尾来源可能性大,符合PMP诊断。

PMP的治疗目前仍以手术为主,配合腹腔化疗[5],最佳治疗方案为“减瘤术”联合“腹腔热灌注化疗”[6]。尽管手术是治疗PMP最主要的手段,但手术方式仍有争议。部分学者认为应进行彻底、反复的清除术。一般应切除原发灶的阑尾、卵巢及网膜组织、黏液性病变组织和累及脏器。部分学者主张加大切除受侵部分腹膜、左右两侧横膈膜甚至盆腔脏器,可达到近似根治的效果。另一种手术方式是反复的减瘤术,这种术式相对简单,手术创伤小,但效果差,无瘤生存期较前者短,手术后易复发。化疗对PMP的疗效已得到肯定,分为全身化疗及腹腔内化疗,常用化疗药物包括氟尿嘧啶、丝裂霉素、顺铂等。手术中、手术后腹腔内化疗已广泛应用,近年腹腔热化疗(44℃)得到关注。Pickhard等[7]认为这种方法既能提高药物对肿瘤的作用,又能降低其全身副作用,显著延长患者生存时间。全身化疗因副作用大,效果不明显,无益于生存期的延长,已基本被放弃。本例患者由于腹腔内器官广泛粘连,布满肿瘤,无法分离,未行手术切除。但本院尚未开展腹腔热灌注化疗,最终予以普通腹腔灌注化疗。方案如下:2017-03-23、2017-03-31腹腔灌注顺铂30 mg、氟尿嘧啶1 g局部治疗。2017-04-07腹腔灌注15 mg重组人血管内皮抑制素d1-14,2017-04-24腹腔灌注15 mg重组人血管内皮抑制素d1-6。于2017-06-14、2017-06-21、2017-06-28、2017-07-05分别给予腹腔灌注顺铂60 mg、氟尿嘧啶1 g局部化疗。经上述治疗患者腹胀暂时缓解,随访至2017-12-07,患者一般情况可,无明显不适。

临床中对于病因不明的顽固性腹腔积液,需注意与以下疾病鉴别。(1)腹膜间皮瘤:恶性腹膜间皮瘤多有石棉接触史,中年男性多见,腹部可触及软组织包块,影像学检查以软组织密度改变为主,可见胸膜斑。(2)结核性腹膜炎:结核性腹腔积液中也可表现为大量分隔及钙化,但该病是继发性结核的局部表现,结核中毒症状明显,结合临床病史较易鉴别。(3)腹腔转移瘤:如卵巢癌等,往往有明确原发肿瘤病史,能抽出血性或液性腹腔积液,腹腔积液活动度好,密度一般较均匀,无分隔或分隔较少,钙化少见,后腹膜腔往往可见到肿大的淋巴结。(4)肝硬化伴大量腹腔积液:腹腔积液一般密度均匀,无明显分隔,影像检查同时可发现肝硬化。

本病的预后较满意,5年生存率约75%,但约50%~70%的患者最后复发。因此,PMP患者要定期进行复诊,如发现肿瘤复发进展,可及时进行有效治疗,提高患者的生存率。

【参考文献】

[1] Fallis SA, Moran BJ. Management of pseudomyxoma peritonei[J]. J Buon, 2015, 20(Suppl1): S47-S55.

[2] Shen DH, Ng TY, Khoo US, *et al*. Pseudomyxoma peritonei — a heterogenous disease[J]. Int J Gynaecol Obstet, 1998, 62(2): 173-182.

[3] 刘欣莹, 高雅, 张三元. 腹膜假性黏液瘤研究现状[J]. 世界最新医学信息文摘, 2017, 17(2): 55-57. DOI: 10.19613/j.cnki.1671-3141.2017.102.024.
Liu XY, Gao Y, Zhang SY. The current study of pseudomyxoma peritonei[J]. World Latest Med Inform, 2017, 17(2): 55-57. DOI: 10.19613/j.cnki.1671-3141.2017.102.024.

[4] 李刚, 易亚辉, 苏刚, 等. 腹膜假性黏液瘤CT表现特征及其诊断价值[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(2): 369-371.
Li G, Yi YH, Su G, *et al*. The features and diagnostic value of CT in pseudomyxoma peritonei[J]. J Med Imag, 2017, 27(2): 369-371.

[5] 何建苗, 邱啸臣, 李永帅, 等. 26例腹腔假性黏液瘤的诊疗分析[J]. 大连医科大学学报, 2017, 39(1): 46-48. DOI: 10.11724/jdmu.2017.01.10.
He JM, Qiu XC, Li YS, *et al*. Pseudomyxoma peritonei: a report of 26 cases[J]. J Dalian Med Univer, 2017, 39(1): 46-48. DOI: 10.11724/jdmu.2017.01.10.

[6] 王鑫鑫, 顾青峰, 张伟, 等. 腹腔镜腹腔热灌注化疗治疗腹膜假性粘液瘤[J]. 中华腔镜外科杂志(电子版), 2014, 7(2): 121-124. DOI: 10.3877//cma.j.issn.1674-6899.2014.02.012.
Wang XX, Gu QF, Zhang W, *et al*. Laparoscopic hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for the treatment of pseudomyxoma peritonei[J]. Chin J Laparoscopic Surg(Electron Ed), 2014, 7(2): 121-124. DOI: 10.3877//cma.j.issn.1674-6899.2014.02.012.

[7] Pickhardt PJ, Levy AD, Rohrmann CA Jr, *et al*. Primary neoplasms of the appendix: radiologic spectrum of disease with pathologic correlation[J]. Radiographics, 2003, 23(3): 645-662. DOI: 10.1148/rg.233025134.

(编辑:王彩霞)