

·临床思维与训练·

盆腔巨大包块

詹天成 李明 李忠武 顾晋

【关键词】 盆腔肿瘤；促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤；诊断；治疗

对盆腔占位的诊断，常常涉及临床多学科的疾病，包括妇科肿瘤、淋巴结血液学肿瘤、腹膜后肿瘤以及消化道肿瘤。另外一些少见的骨软组织肿瘤或先天性的疾病等都可以表现为盆腔占位。对这类肿瘤的诊断和治疗是外科医生应该掌握的重要内容。我们最近收治了一例盆腔占位，记录了全部临床资料，对临床外科医生的培训提供了有益的资料，现报道如下。

病例报告

患者男性，25岁，因“下腹部不适2周，发现盆腔占位1周”入院。查体：一般情况可，生命体征平稳，神志清楚。胸部查体，四肢查体未见特殊。专科查体：腹平软，肝脾未及，下腹部可触及肿物，质硬，不活动， $10\text{ cm} \times 10\text{ cm}$ ，无压痛及反跳痛。主要辅助检查及化验检查：胸部正侧位片，心电图，血常规，生化全项，感染筛查，凝血功能试验均正常。肿瘤标志物：AFP、CEA、CA199、CA72.4、CA242、NSE、SCC 和 HCG 均正常。CA125 87.1 U/ml(参考值为 0~35 U/ml)，CA153 30.6 U/ml(参考值为 0~25 U/ml)。纤维结肠镜未提示任何异常。腹部B超检查：脂肪肝，未见占位及其他异常。盆腔B型超声：盆腔巨大实质性占位， $9.8\text{ cm} \times 8.4\text{ cm} \times 9.7\text{ cm}$ ，内可见液化坏死，盆腔微量积液。腹部CT：盆腔巨大软组织肿瘤，来源于网膜组织可能性大，营养血管考虑源于脾动脉的分支血管，见图1。盆腔MRI：盆腔巨大软组织肿瘤，增强扫描明显不均匀强化；膀胱底右侧结节考虑转移，见图2。



A. 冠状位，盆腔巨大软组织肿瘤，来源于网膜组织可能性大，营养血管考虑源于脾动脉的分支血管

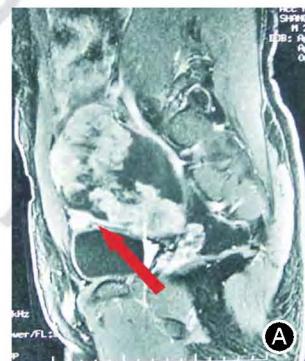


B. 矢状位，可见脾动脉来源营养血管，肿瘤周围大量营养血管维持血供



C. 轴位像，盆腔巨大软组织肿瘤，密度不均匀

图 1 盆腔 CT 影像



A. 矢状位：盆腔巨大软组织肿瘤，膀胱底右侧结节考虑转移



B. 轴位像：盆腔巨大软组织肿瘤，增强扫描明显不均匀强化

图 2 盆腔 MRI 影像

病例分析及临床思维

一、本病例的临床特点

(1)本例为年轻男性患者,25岁;(2)以“下腹部不适”为主要症状,无其他临床不适;(3)查体下腹部可触及质硬、不活动肿物;(4)CT 和 MRI 均提示为盆腔巨大软组织肿瘤,增强扫描明显不均匀强化;(5)纤维结肠镜提示未见异常;(6)CA125 和 CA153 升高,余肿瘤相关分子标志物均显示正常。

二、临床思维

(一) 疾病来源的大致判断及其依据

1. 消化道还是非消化道来源? 下腹部病灶比较多见的是乙状结肠占位,肿瘤可以长得很大,占据整个腹盆腔。从影像学上,我们并没有看到肿瘤的包膜与后腹膜的延续,该患者主要的表现是腹盆腔巨大实质性占位。从上述临床特征看,没有其他临床症状,影像学检查均提示为实质性包块,界限尚清楚。消化道内镜检查未见异常。且所有胃肠道肿瘤相关分子标志物都显示正常,因此,我们可以认为是一个非消化道来源的肿瘤,即排除乙状结肠癌的可能。

2. 腹膜后还是游离腹腔内? 这例患者盆腔占位的特点是:肿瘤较大,边界尚清,实性质地。从影像学观察,我们未发现此占位的包膜与后腹膜相延续。矢状位影像也支持非腹膜后占位。我们发现了一个与以往观察的肿瘤显著不同的是,肿瘤的血液供应来源非常清楚,是源自脾动脉的分支。这点提示:这样长的血管清楚地向下延伸显然不是来源于后腹膜的占位,很可能是与大网膜血管交织在一起的结果。因此我们分析,此肿瘤可能来源于大网膜或肠系膜。

3. 肠系膜还是大网膜来源抑或其他来源? 对该患者的进一步分析,首先要区分肿瘤是网膜来源还是肠系膜等其他组织来源。因为这个鉴别对临床有十分重要的意义,一个肠系膜来源的肿瘤处理的手术难度可能比网膜来源要困难一些。

胃肠间质瘤:胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumors, GIST)是胃肠道间质来源的肿瘤。胃和小肠是 GIST 最好发的部位,占 70%~95%^[1]。临床症状无特异性^[2]。发病年龄比较广泛,但有症状者多发生在 50 岁以后^[3]。肿瘤多发生于肌层,呈外生型生长,多有完整的假包膜,CT 上表现为边缘锐利、表面光滑的软组织肿块,密度与肌肉相当,增强表现为中等程度强化^[4]。

大网膜血管肉瘤:供应血管源于大网膜血管,且因大网膜覆盖面积广,血运丰富,肿瘤组织脆弱,容易并发严重出血及广泛转移^[5]。

肠系膜血管肉瘤:腹腔内肿物,来源于血管内皮或淋巴管内皮,不规则生长,可以导致消化道出血,血液供应来源于肠系膜血管,多伴有淋巴管畸形^[6]。

平滑肌肉瘤:腹部可出现巨大包块,但患者发病年龄偏大,病变相对局限,血行转移为主,CT 显示强化明显。

恶性纤维组织细胞瘤:发病以四肢深部及腹膜后多见,发病年龄以 50~70 岁为主,CT 或 MRI 增强后明显强化^[7]。

脂肪肉瘤:为成人腹膜后最常见的恶性肿瘤,MRI 检查可发现肿物内部的脂肪信号。与此患者情况不符。

尽管临床上有许多种可能性,我们在术前并没有明确这个患者的病因诊断。因为该患者的临床特征并没有典型的上述肿瘤的特异性表现。真正要在术前明确诊断,只有做组织检查,方可明确本肿瘤的组织学来源。

(二) 手术前是否要做活组织检查

本例患者由于没有组织学证据,对临床诊断造成了一定的影响。是否一定要采用细针穿刺获得病理组织学诊断? 我们经过讨论认为:本例患者盆腔肿物诊断明确,肿瘤有一定包膜,术前的医学影像学提示肿瘤血液供应丰富,考虑到外科手术是一定要做的。并且影像学并未提供肿瘤有广泛侵犯或不可切除的指征,故决定不进行术前的病理学穿刺。

通常对诊断不明确的盆腔肿瘤,我们掌握的穿刺指征是:(1)临床诊断不明确;(2)获得的诊断有可能改变治疗策略;即肿瘤切除有一定的困难,如果明确诊断,患者可以通过术前辅助治疗达到使肿瘤缩小获,完成整块切除;(3)实性的肿瘤,估计穿刺不会引起大出血的患者。

(三) 手术及术中所见

取腹部正中切口,术中见少量淡黄色腹水。探查肝脏未见肿瘤,上腹部胃、胆囊、胰腺及小肠,结肠均未发现显著异常。肿物位于盆腔,大小为 15 cm×15 cm×12 cm,包膜完整,表面凹凸不平,血管结构突出呈网状,动脉搏动明显。肿物未与其他脏器粘连,处于完全游离状态。根部来源于大网膜,供应血管源自脾动脉,直径约 0.5 cm,见图 3 和图 4。另于膀胱后壁发现质硬结节一枚,0.8 cm×0.8 cm×0.6 cm,盆腹壁未见转移结节,肠系膜表面光滑,子宫直肠陷窝未见肿瘤结节,膀胱壁完整,双侧输尿管未见扩张。术中考虑肿瘤来源于大网膜,距肿瘤 5 cm 处钳夹切断肿瘤供应血管,完整切除,仔细检查患者大网膜未见淋巴结及肿瘤结节。术后恢复顺利,正常出院。



图 3 术中可见肿物位于盆腔,15 cm×15 cm×12 cm



图 4 术中见肿瘤供应血管来源于脾动脉,表面形成多个供血分支

(四) 病理结果

肉眼观:灰白不规则形肿物,肿物表面被包膜,尚光滑,肿物切面灰白,灰黄,囊实性,囊腔大小 2.5 cm×1.0 cm,内含淡黄色液体。病理组织学诊断:(盆腔及腹膜结节)促纤维组织增生性小圆细胞肿瘤,见图 5。免疫组化结果:BCL-2 (+),CD56 (+),CD99 (+),CD117 (+),CK (-),NF (-),SYN (-),SMA (-),Desmin (+),EMA (+),NSE (+),VIM (+),mesothelial (-),WT1 (+),见图 6。

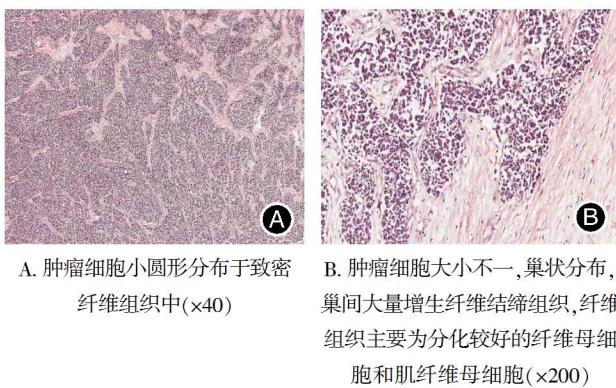


图 5 术后病理图片(苏木精-伊红染色)

讨 论

一、盆腔肿瘤的临床鉴别

本例患者为年轻男性,临床表现为下腹部不适,体检可触及盆腔包块,影像学表现为盆腔巨大肿物,内部密度不均,来源于大网膜,血供来源于脾动脉。肿瘤标志物CA125 和 CA153 升高。根据以上信息,术前很难做出病因诊断。往往需要病理进一步明确诊断。病理的取得无外乎穿刺活检和手术切除两种手段,本例患者肿物较大,位置较深,穿刺难度大,CT 提示肿瘤血供丰富,肿瘤内部密度不均(出血坏死),穿刺风险高,且患者本身手术指征明确,因此应该选择手术切除获得病理结果。

二、盆腔肿瘤的外科手术

事实上,本例患者的外科手术非常简单,由于来源于大网膜,与周围组织没有粘连,手术切除并不困难,但该患者给我们的思考是,如何鉴别腹腔内或盆腔内占位?如何判断是实质脏器还是空腔脏器的来源?腹膜内还是腹膜外来源?

三、关于促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤(desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)的临床特点

1. 临床表现:(1)本病好发于年轻男性,文献报道平均发病年龄为 18~26 岁,男女之比为 2~7:1^[8~9]。(2)本病多发生在腹腔和盆腔内,占到 95% 以上^[8]。另有极少数的病例发生于胸膜、睾丸旁、颅内、肝、肺、纵隔、副鼻窦、卵巢和胰腺等少见部位^[10~15]。(3)从影像学检查来看,B 超、CT 和 MRI 常显示腹腔内和(或)盆腔内体积较大的结节状肿块,累及腹膜表面、大网膜、肠系膜、腹腔后和盆腔软组织,而实质脏器并无明确的原发性病灶^[16]。肿块内密度不均,提示为出血或坏死^[17]。(4)肿瘤标志物方面,部分学者发现,DSRCT 患

者 CA125 升高^[18~20]。(5)临床症状方面,DSRCT 患者并无特异性,多以腹胀,腹痛,腹部包块起病,单纯根据临床症状很难做出诊断,但症状往往具有提示作用,可以引导临床医生实施有针对性的辅助检查手段。

2. DSRCT 的病理学特点:主要有以下几方面:首先,在大体标本上可见单发或多发结节,部分可以融合,表面光滑或存在隆起,多成囊实性,质韧或硬,切面多成灰白色,可伴局部黏液变或坏死出血。第二,细胞学特点:肿瘤细胞为大小较一致的小细胞,呈巢状或团状分布于较丰富致密的纤维间质中,纤维性间质可为纤维性或纤维肌性间质。第三,免疫组化方面,瘤细胞显示出多向性分化的特点,绝大多数病例表达 AE1/AE3、EMA、VIM、Desmin 和 NSE^[15]。其中 VIM 和 desmin 为特征性的核旁点状染色,对组织学切片和细胞学涂片均具有诊断价值。本例患者 NSE(+),EMA(+),Desmin(+),VIM(+),WT1(+),符合 DSRCT 的特征性免疫组化染色,支持此诊断。

3. 治疗方案:有资料表明,DSRCT 如果能够被根治切除,将获得较好的预后^[8,21]。只是由于该病起病较为隐匿,多为腹腔肿物增大到一定程度才能被发现,因此,就诊时病变往往已为晚期,原发病灶广泛,且伴有多发转移,难以进行根治性切除,这可能也是该病预后较差的重要原因之一^[22]。本例患者年轻,已出现腹部不适及腹痛症状,完善各项检查后发现盆腔巨大占位及膀胱后壁结节,未发现远处转移病灶,且需要明确病理诊断以指导后续治疗。因此,考虑行开腹探查,盆腔肿物切除术。

4. DSRCT 的辅助治疗及预后:截止到目前为止,尚没有找到一种能够得到世界范围认可的术后辅助治疗方案,常用的辅助治疗手段为联合化疗,药物包括环磷酰胺,表柔比星,多柔比星,长春新碱,异环磷酰胺,依托泊苷,顺铂等。不同的药物组成不同的方案对患者进行治疗,但效果均较为一般^[23~24]。部分研究对于 DSRCT 进行放射治疗,疗效也不能令人满意,故是否进行放疗仍存在争议^[25~26]。正是由于 DSRCT 早期不易发现,根治切除率较低,放化疗效果不明显,造成了该病预后很差,中位生存时间一般 20.0~25.2 个月,多数患者 2~3 年内死亡^[15,27]。该患者虽然发现时已存在腹膜转移,但手术根治切除成功,术后未进行任何化疗及辅助治疗,每 2 个月随访 1 次,进行 PET-CT 检查,随访时间截至目前为 15 个月,尚未发现转移及复发,也进一步印证了手术根治程度与 DSRCT 的预后关系密切。

结语 本病例术前有许多疑问,对临床外科医生的临

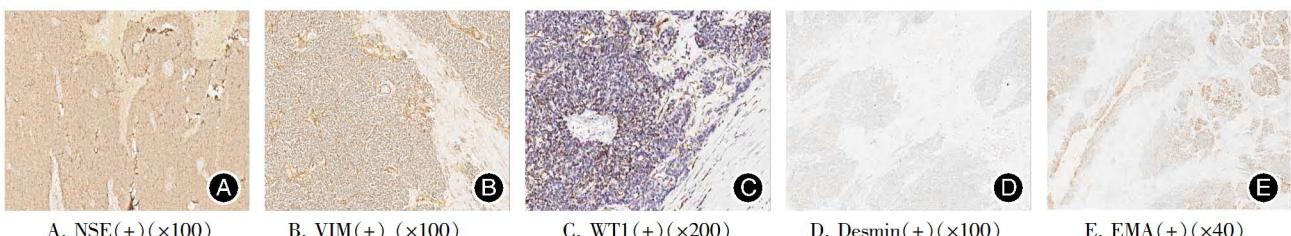


图 6 免疫组化检测结果

床思维训练有十分重要的意义。一个外科医生不仅应该注重手术，而且更重要的是将所学的临床知识灵活地应用于临床实践中，而且善于回顾性地总结经验，善于思考，特别是遇到一些少见的临床病例，不应该满足于手术的完整切除或根治性手术。希望读者能够通过这个病例复习盆腔占位这个临幊上常见的疾病的相关知识，更好地掌握盆腔肿瘤的治疗方法。

参 考 文 献

- [1] Agaimy A, Wunsch PH, Dirnhofer S, et al. Microscopic gastrointestinal stromal tumors in esophageal and intestinal surgical resection specimens: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 19 lesions. Am J Surg Pathol, 2008, 32(6):867-873.
- [2] Lau S, Tam KF, Kam CK, et al. Imaging of gastrointestinal stromal tumour (GIST). Clin Radiol, 2004, 59(6):487-498.
- [3] 张晓鹏,孙应实.胃肠道间质瘤的影像学评价.中国实用外科杂志, 2006, 26(8):574-578.
- [4] Levy AD, Remotti HE, Thompson WM, et al. Gastrointestinal stromal tumors: radiologic features with pathologic correlation. Radiographics, 2003, 23(2):283-304,456.
- [5] Marker RJ, Poen JC, Tran LM, et al. Angiosarcoma. Cancer, 1996, 77(11):2400-2406.
- [6] Castro EC, Galambos C, Shaw PH, et al. Primary mesenteric angiosarcoma in a child with associated lymphangiectasia: a case report. Pediatr Dev Pathol, 2008, 11(6):482-486.
- [7] 韩月东.软组织磁共振诊断学.北京:人民军医出版社, 2006:131-136.
- [8] Gerald WL, Miller HK, Battifora H, et al. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor . Report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals . Am J Surg Pathol, 1991, 15 (6): 499-513.
- [9] Barnoud R, Sabourin JC, Pasquier D, et al. Immunohistochemical expression of WT1 by desmoplastic small round cell tumor: a comparative study with other small round cell tumors. Am J Surg Pathol, 2000, 24(6):830-836.
- [10] Finke NM, Lae ME, Lloyd RV, et al. Sinonasal desmoplastic small round cell tumor: a case report. Am J Surg Pathol, 2002, 26(6):799-803.
- [11] Bismar TA, Basturk O, Gerald WL, et al. Desmoplastic small cell tumor in the pancreas . Am J Surg Pathol, 2004, 28 (6): 808-812.
- [12] Tison V, Cerasoli S, Morig F, et al . Intracranial desmoplastic small cell tumor. Report of a case. Am J Surg Pathol, 1996, 20 (1):112-117.
- [13] Cummings OM, Ulbright TM, Young RH, et al. Desmoplastic small round cell tumor of the paratesticular region. Report of six cases. Am J Surg Pathol, 1997, 21(2):219-225.
- [14] Wolf AN, Ladanyi M, Paull G, et al. The expanding clinical spectrum of desmoplastic small round cell tumor. Report of two cases with molecular confirmation. Hum Pathol, 1999, 30(4): 430-435.
- [15] Ordonez NG. Desmoplastic small cell tumor: a histopathologic study of 39 cases with emphasis on unusual histological patterns. Am J Surg Pathol, 1998, 22(11):1303-1313.
- [16] Pickhardt PJ, Fisher AJ, Balfe DM, et al . Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen: radiologic-histopathologic correlation. Radiology, 1999, 210(3):633-638.
- [17] Macak J, Mukensabl P, K awano N, et al . Intra-abdominal desmoplastic small cell tumor of the peritoneum. Cesk Patol, 2003, 39(2):69-75.
- [18] Yoshizawa J, Maie M, Eto T, et al. A case of Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor with elevated serum CA125. Pediatr Surg Int, 2002, 18(4):238-240.
- [19] Motoyama T, Maejima T, Aizawa K, et al. Biphasic Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor in a patient with proximal spinal muscular atrophy. Pathol Int, 1996, 46(1):54-59.
- [20] Ordonez NG, Sahin AA. CA125 production in desmoplastic small round cell tumor:report of a case with elevated serum levels and prominent signet ring morphology. Hum Pathol, 1998, 29(3): 294-299.
- [21] Lae ME, Roche PC, Jin L, et al. Desmoplastic small round cell tumor: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 32 tumors. Am J Surg Pathol, 2002, 26 (7):823-835.
- [22] Kushner BH, La Quaglia MP, Wollner N, et al. Desmoplastic small round cell tumor: prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. J Clin Oncol, 1996, 14 (5): 1526-1531.
- [23] Mazuryk M, Paterson AH, Temple W, et al. Benefit of aggressive multimodality therapy with autologous stem cell support for intraabdominal desmoplastic small round cell tumor. Bone Marrow Transplant, 1998, 21(9):961-963.
- [24] Elhajj M, Mazurka J, Daya D. Desmoplastic small round cell tumor presenting in the ovaries:report of a case and review of the literature. Int J Gynecol Cancer, 2002, 12(6):760-763.
- [25] Goodman KA, Wolden SL, La Quaglia MP, et al. Whole abdominopelvic radiotherapy for desmoplastic small round cell tumor. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2002, 54(1):170-176.
- [26] Quaglia MP, Brennan MF. The clinical approach to desmoplastic small round cell tumor. Surg Oncol, 2000, 9(2):77-81
- [27] Gerald WL, Ladanyi M, de Alava E, et al. Clinical, pathologic, and molecular spectrum of tumors associated with t (11; 22)(p13;q12) : desmoplastic small round cell tumor and its variants. J Clin Oncol, 1998, 16(9):3028-3036.

(收稿日期:2011-11-11)