

• 腹部影像学 •

腹膜假性粘液瘤的临床病理与影像表现分析

廖昕, 程勇, 牛艳坤, 王刚, 陈卫国

【摘要】 目的:探讨腹膜假性粘液瘤的临床影像学表现及病理组织学特征,提高对本病的鉴别诊断水平。**方法:**选取 13 例经手术及病理证实的腹膜假性粘液瘤,全部病例均行腹部 CT 检查,分析其两种临床病理分型(良性 DPAM 和恶性 PMCA)的影像学表现。**结果:**两型腹膜假性粘液瘤有部分共同的 CT 表现,比如凝胶状腹水、肝脾边缘扇贝形压迹、肠系膜的浸润性改变、实质器官内浸润性病灶,以及腹膜粘液团在两型均可见到,不同的征象在于大量粘液蛋白性腹水和粘液团块中的钙化更多见于 DPAM,网膜饼、淋巴结病变、网膜种植性团块以及原发病灶的显示更多见于 PMCA。DPAM 常常没有网膜饼形成,但常可见典型的肝脏边缘压迹。**结论:**两型腹膜假性粘液瘤的影像学表现各具有一定的特征性,充分认识其 CT 征象的不同有利于放射诊断医师作出正确诊断。

【关键词】 假粘液瘤,腹膜;病理学,临床;诊断

【中图分类号】 R735; R730 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)04-0380-04

Analyzing Study of Clinical Pathology and Imaging Manifestations of Pseudomyxoma Peritonei LIAO Xin, CHENG Yong, LIU Yan-Kun, et al. Department of Radiology, Nanfang Hospital of Nanfang Medical University, Guangzhou 510515, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the imaging findings and pathological characteristics of pseudomyxoma peritonei in order to improve its differential diagnosis. **Methods:** 13 cases with pseudomyxoma peritonei had proceeded with CT check before operation. All cases were confirmed by operation and pathology. The pathological characteristics (DPAM and PMCA) and imaging findings were analysed. **Results:** There was considerable overlap in some features of these two types, such as mucinous ascites, hepatic scalloping, parenchymal organ invasion, infiltrative changes in the mesentery and peritoneal nodules, but certain findings deserve consideration. The different features consist in that the presence of large volumes of mucinous ascites and calcification in the masses were more often seen in DPAM while the presence of omental cake, lymphadenopathy, and peritoneal implant or visualization of a primary mass were common in the PMCA. DPAM occurred without the findings of an omental cake and more often with typical hepatic scalloping. **Conclusion:** Although there is great overlap in CT features between the two categories, still there are some features that are valuable for radiologists to distinguish DPAM from PMCA.

【Key words】 Pseudomyxoma, peritoneal; Pathology; Diagnosis

腹膜假性粘液瘤(pseudomyxoma peritonei, PMP)又称 PMP 综合征或假性粘液瘤性腹水,是一种分化较好的低度恶性的肿瘤性疾病,临床比较少见,并且大多数为恶性肿瘤的腹膜种植或良性囊肿破裂刺激腹膜所致的继发性病变,以粘液外分泌性细胞在腹膜或网膜种植而导致腹腔内大量胶冻状粘液腹水为特征,目前关于本病的病理起源、诊断及分型等方面还存在很多分歧,多数学者已倾向于认为其最大可能起源于阑尾的原发粘液样肿瘤^[1],Ronnett 等^[2]根据其临床发展过程和组织病理学表现,将 PMP 分为 3 型,即偏向于良性病变过程的腹膜腺粘液蛋白沉积病(dis-seminated peritoneal adenomucinosis, DPAM)、较恶

性的腹膜粘液蛋白癌病(peritoneal mucinous carcinomatosis, PMCA)和兼有 DPAM 和 PMCA 混合特征的中间型(peritoneal mucinous carcinomatosis with intermediate or discordant features, PMCA-I/D)。本病的影像学检查多采用 B 超^[3,4]和 CT 检查^[5],其影像表现具有一定的特征性,可有助于发现病变、术前良恶性鉴别分析、指导临床治疗,而且对复发的监测和预后评估等都具有一定的价值。本文回顾性研究本院 10 年来确诊的 13 例 PMP 患者的术前 CT 表现,着重分析其中两型(DPAM 和 PMCA)的不同 CT 征象,旨在提高对 PMP 的诊断和认识水平。

材料与方法

回顾性研究本院 10 年来确诊的 13 例 PMP 病例。

作者单位:510515 广州,南方医科大学附属南方医院放射科

作者简介:廖昕(1980—),女,江西人,住院医师,主要从事影像诊断工作。

主要临床表现及实验室检查结果:腹痛 9 例,腹部包块 6 例,腹胀 8 例,体重下降 3 例,腹水征(+)5 例,腹腔穿刺 6 例(4 例抽出少量粘液状物质,2 例抽出淡红色血性腹水),癌胚抗原(CEA) $> 5 \text{ ng/ml}$ (正常值为 $< 5 \text{ ng/ml}$) 7 例。所有患者均行术前 CT 检查、剖腹手术及组织病理学检查,并发现 8 例有阑尾粘液性病变,1 例小肠腺癌。

7 例诊断为 DPAM,年龄从 40~64 岁,平均 53 岁,男 3 例,女 4 例,其中 4 例有阑尾腺瘤病史,1 例术前 CT 即确诊。6 例 PMCA 病人年龄从 35~56 岁,平均 49 岁,男 4 例,女 2 例,其中 4 例原发肿瘤为阑尾粘液蛋白腺癌,1 例为小肠腺癌,另外 1 例的粘液腺癌来源不明;3 例术前 CT 误诊为腹膜恶性间皮瘤。没有发现中间型病例。

搜集所有患者的术前 CT 图片,由 3 位住院医师在不知道病理结果的情况下仔细阅片,所记录征象包括胸腔积液、腹水(大量、少量)、网膜饼状改变、肝脏边缘扇贝壳样改变(压迹深度超过 5 mm 为典型,不到 5 mm 为轻微)、实质器官侵犯(肝、脾)、肠系膜网状浸润、腹膜团块、淋巴结肿大(腹膜后)、钙化、原发病灶等,与既往报告对比,没有发现新的病灶。

结 果

DPAM 和 PMCA 病变的许多 CT 征象互相重叠,但也各有一定的特征。13 例中仅 1 例 PMCA 伴发胸膜腔的病变,包括右侧少量胸腔积液和下胸壁胸膜肥厚。腹部征象重叠较多,CT 均可发现凝胶状腹水(图 1~4)、肝脾边缘扇贝形压迹(scalloping)(图 1、2、4)、肠系膜的浸润性改变(图 1、4、6)、实质器官内浸润性病灶(图 3)以及腹膜粘液团(图 1~3、5),不同的征象在于大量粘液蛋白性腹水和粘液团块中的钙化更多见于 DPAM(图 1~3),并且随着凝胶状腹水的量的增多,凝胶状腹水中出现腔隔及钙化的比率也增加;网膜饼(omental cake)(图 4、6)或网膜出现种植性团块(图 5)、淋巴结病变(图 5)和原发病灶的显现(阑尾 3 例,子宫附件 2 例)更多见于 PMCA。DPAM 常常没有网膜饼形成,但常可见典型的肝脏边缘压迹(图 1、2)。

讨 论

1. 两型 PMP 的临床病理特征及诊断

两型 PMP 的临床表现均无特异性,最常见为腹部进行性增大、腹部胀痛或不适、腹块,而患者一般情

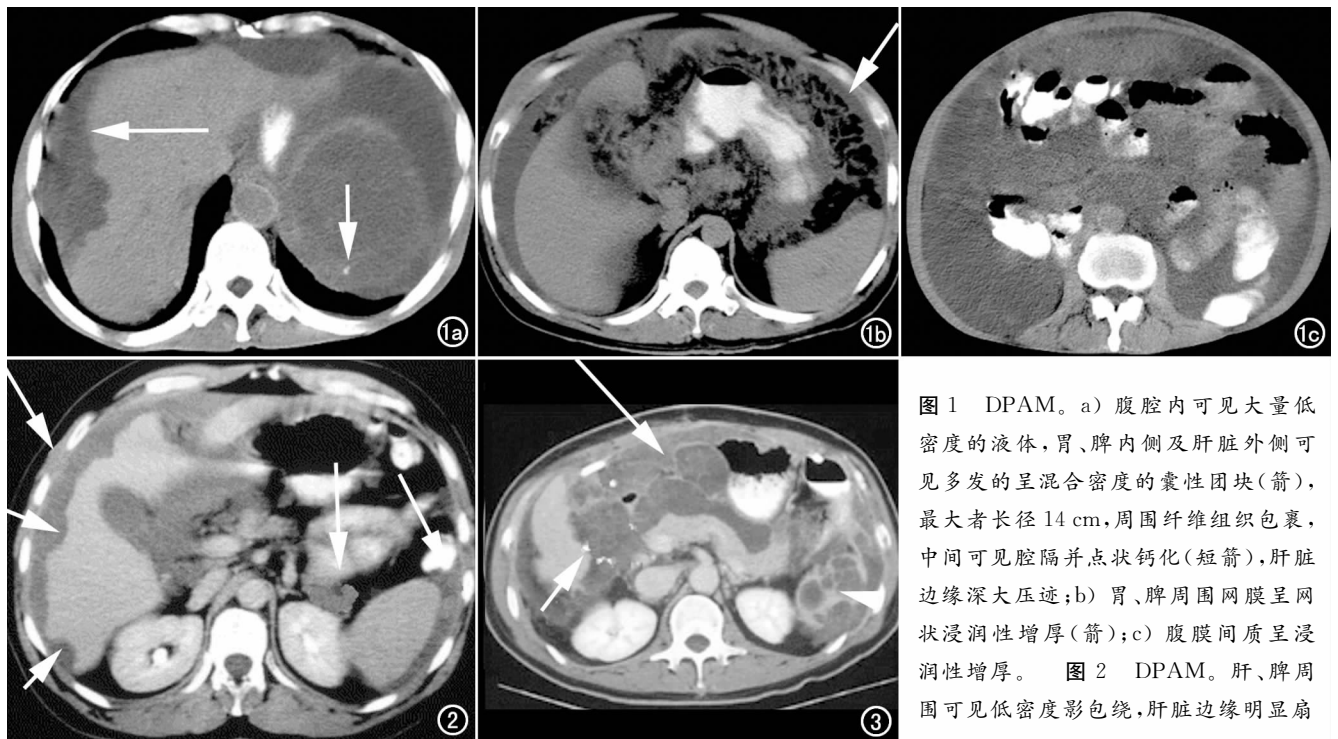


图 1 DPAM。a) 腹腔内可见大量低密度的液体,胃、脾内侧及肝脏外侧可见多发的呈混合密度的囊性团块(箭),最大者长径 14 cm,周围纤维组织包裹,中间可见腔隔并点状钙化(短箭),肝脏边缘深大压迹;b) 胃、脾周围网膜呈网状浸润性增厚(箭);c) 腹膜间质呈浸润性增厚。图 2 DPAM。肝、脾周围可见低密度影包绕,肝脏边缘明显扇

贝壳形压迹(箭),右侧腹膜上结节状粘液团(长箭),呈等、低混杂密度。左侧肾脏前方及脾脏外侧可见网膜结节,呈略低密度,部分边缘可见细条状钙化影。图 3 DPAM。腹腔内充满大量具有明显分隔的低密度粘液团(箭),部分病变内可见小斑片状或点状钙化(短箭)。肝、脾边缘可见明显扇贝壳形压迹,脾脏内可见多发低密度浸润性病灶(箭头),网膜浸润增厚。剖腹探查手术切除大量具有分隔的凝胶状物质,病变多位于肠系膜上。

况尚可;腹水征可为(+),但腹水不易抽出或抽出胶冻状液体,PMCA 患者腹水可呈血性。后期则常有食欲不振、疲乏、消瘦、贫血或发热等症状,与恶性肿瘤腹腔内转移表现相似。病程常呈慢性经过,为 3 个月~2 年,平均 6.3 个月。文献报道全部 PMP 病例中女性发病率约为男性的 2~3 倍,年龄范围 18~73 岁,好发于 40~60 岁;本组男女比率 7:6,平均发病年龄 51 岁,其中 PMAC 男性为女性的 2 倍,DPAM 则无明显性别差别,并且 PMAC 的发病年龄早于 DPAM 数年,但本组病例数有限,可能不能反映真实情况。本病一般实验室检查也无明显特异性,有学者统计 68% 的 PMP 伴有 CEA 的增高^[6],但还没有明确的参考指标。

组织病理学检查是本病确诊和分型的主要手段,Ronnett 等^[2]

的分型也主要是依据组织学表现来区分:DPAM 常见有粘液蛋白湖,可见少量的异常腺上皮细胞,胞核呈典型的良性腺瘤细胞样改变,有丝分裂很少,没有明确的癌细胞;PMCA 在组织学上是粘液蛋白并多量的上皮细胞,核深染,核胞浆比率高,核仁明显增大并不规则。这种分类法也是和本病的临床表现相对应的,可以解释两型病例在腹腔内呈播散性分布的病灶的特征。但是在实际工作中,根据大量粘液样或胶冻样腹水中的粘液上皮细胞的形态来判断 PMP 的良、恶性,有时是十分困难的。这时,如能了解到原发病变的良、恶性,比如阑尾病变为粘液囊肿、粘液性囊腺瘤或是黏蛋白囊腺癌,对分型的判断具有重要参考价值。

2. 影像学表现分析

PMP 的影像学检查,以 CT 检查为首选;B 超对本病诊断有其特征性,诊断符合率较高^[3],其声学表现对腹水综合征患者的早期提示有独到之处;磁共振检

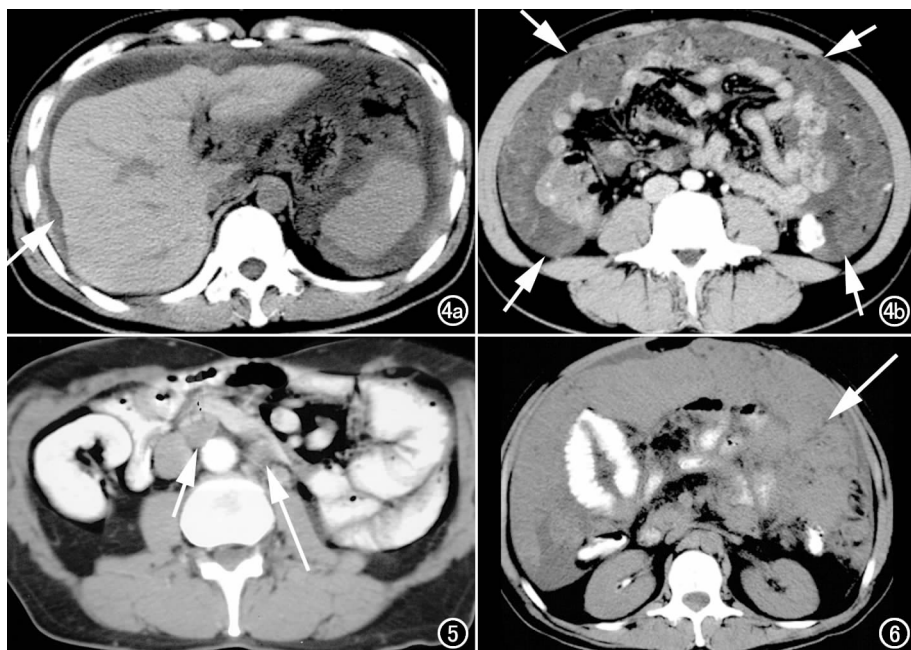


图 4 PMCA。a) 肝脏边缘可见较浅压迹(箭),临近部位的侧腹膜不均匀增厚,可见结节状改变,脾脏周围低密度影包绕,脾脏内侧可见网膜结节; b) 网膜明显增厚形成网膜饼(箭),并可见多发结节状网膜团块。 图 5 PMCA。腔静脉和腹主动脉间 3cm 的团块影(箭),腹膜后、腹主动脉左侧可见肿大淋巴结(长箭)。 图 6 PMCA。病变呈大块状浸润腹腔器官,形成网膜饼、冰冻腹,可见多发大小不等的结节状网膜团块(箭),肠曲被前面及两侧的肿瘤组织限制在中央,有如戴上斗篷(mantle)一样。

查虽能显示 CT 扫描的同样形态和特征,但由于腹水的信号在 T_1 较低、 T_2 异常高,不如 CT 检查优势明显^[6]。

结合本病的病理变化为基础,可较好理解两型 PMP 的一些共同 CT 表现。由于本病是由产生粘液的原发灶腺癌或囊肿破裂种植于腹膜,造成伴有低级的腺瘤粘蛋白上皮构成的腹膜浸润^[7],出现腹膜和网膜的浸润性增厚改变,并且可以侵犯实质器官,形成肝、脾内浸润性病灶,可见于两型的不同阶段;腹膜间皮细胞发生变异而产生大量粘液,粘液分泌细胞则被包绕在大量积聚的粘液素中,在 CT 上形态和密度均与腹水相似,尤其是在粘液质地较稀时更难与普通腹水相区别;粘液可粘连成块状占满腹腔或覆盖腹膜,有的形成假性波动性或质地坚硬的肿块,并可由纤维结缔组织包裹粘液呈大小不等的囊泡,形成腹膜或网膜的种植性假性粘液瘤;质地较硬的粘液团和一些肿瘤

表 1 DPAM 和 PMCA 的 CT 征象

病种	胸水	腹 水			scalloping		网膜饼	实质器官侵犯	系膜网膜状浸润	腹膜黏液团块	淋巴结	钙化	原发病灶显示
		大量	少量	腔隔	典型	轻微							
DPAM (例数、百分比)	0	5 71%	2 28%	5 71%	6 86%	0	0	4 57%	2 28%	5 71%	0	2 28%	1 14%
PMAC (例数、百分比)	1 17%	1 17%	4 67%	0	1 17%	3 50%	4 67%	3 50%	1 17%	4 67%	2 33%	0	4 67%

沉积物常聚集在膈下、肝脾周围间隙或网膜处,位置相对固定,可造成肝、脾外缘“扇贝形”皱褶状(scalloping)压迹,与包裹性积液和局限性腹水相似;肠管常表现为受推压向中线偏移,即使是在大量较稀的流质粘液,肠管也多不能漂浮达到前腹壁;当肿瘤广泛浸润腹膜、网膜,甚至与脏器粘连形成“冰冻腹”,在 CT 横断图像上出现肠曲被前面及两侧的肿瘤组织限制在中央,有如戴上斗篷(mantle)一样。两型的共同征象同时也反映了腹膜是原发受累部位。

PMP 极少通过血液或淋巴管播散形成腹膜腔外转移性病灶,但近年来陆续出现有胸膜腔和肺的转移性病例^[8,9],国外有学者报道 5.4% 的 PMCA 病变突破横膈蔓延到胸腔^[10],本组 1 例 PMCA 患者即伴发胸部病变,出现胸腔积液并胸膜肥厚,考虑是由于恶性的 PMCA 比 DPAM 有更大的侵袭性。有学者认为 DPAM 也可以通过隔肌或胸腹腔通道直接侵犯胸腔形成病灶^[11],但这种情况的发生率毕竟明显低于 PMCA 造成的胸腔内转移,本组 DPAM 病例数量有限,未能对此做进一步探讨。

本组大量黏蛋白性腹水病例多发生于 DPAM,并且可见大量团块状或凝胶状沉着物,由于胶冻状粘液聚集成块或外周被纤维结缔组织包绕,在低密度腹水中可出现网格状分隔,腔隔厚度不一,增强扫描可见边缘强化。另外,粘液团块状物中的钙化在 DPAM 比 PMCA 更多见,本组 2 例出现钙化者均为有大量黏蛋白性腹水的 DPAM 病例,钙化呈小点片状或条索状,并且多见于呈小团状的腹膜或网膜种植性病灶中。但目前对钙化的原因还不是很明确。明显的网膜块状改变常发生于 PMCA,慢性病例腹膜普遍浸润增厚,并且密度增高形成网膜饼(omental cake);淋巴结的病变和原发病灶的显示也多发生于 PMCA,考虑与 PMCA 的恶性转移习性、原发灶病变迁延发展有关。

总之,PMP 是临床少见病种,无论是临床病理或是影像学,定性诊断均有一定难度,但是通过认真研究其腹部 CT 表现,诊断并区分两型 PMP 是有可能的。目前多数影像诊断学医师对 PMP 比较陌生,对 DPAM 和 PMCA 也没有明确的认识,尤其是在临床提供资料不全的情况下,比如缺乏腹腔穿刺和 B 超影像的详细描述时,很容易将本病误诊为普通的腹膜病变或更加恶性的腹膜癌,本组即有 DPAM 病例术前以结核性腹膜炎误诊误治,3 例 PMCA 术前 CT 及 B 超误诊为腹膜恶性间皮瘤。我们通过对 7 例 DPAM 和 6 例 PMCA 患者的 CT 影像的研究,发现两者表现虽

有许多相似之处,但均各自有一些特征性的表现可用于其鉴别,部分发现与 Bechtold 和 Sulkin^[12,13]的报道相符,其中最突出的表现是 DPAM 没有网膜饼状改变和淋巴结病变,钙化发生率较高,并且典型的肝、脾边缘压迹的明显比 PMCA 多见,这将有助于提高对 PMP 的认识和诊断水平。

参考文献:

- [1] Mukherjee A, Parvaiz A, Cecil TD, et al. Pseudomyxoma Peritonei Usually Originates from the Appendix: a Review of the Evidence [J]. Eur J Gynaecol Oncol, 2004, 25(4): 411-414.
- [2] Ronnett BM, Yan H, Kurman RJ, et al. Patients with Pseudomyxoma Peritonei Associated with Disseminated Peritoneal Adenocarcinoma Have a Significantly more Favorable Prognosis than Patients with Peritoneal Mucinous Carcinomatosis [J]. Cancer, 2001, 92(1): 85.
- [3] Khan S, Patel AG, Jurkovic D, et al. Incidental Ultrasound Diagnosis of Pseudomyxoma Peritonei in an Asymptomatic Woman [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2002, 19(4): 410-412.
- [4] Lersch C, Frimberge E, Ott R, et al. Gray-scale Sonographic Findings in a Patient with Pseudomyxoma Peritonei [J]. J Clin Ultrasound, 2001, 29(3): 186.
- [5] Hopkins ML, Depetrillo AD, Le T, et al. Pseudomyxoma Peritonei: a Case Series and Review of the Literature [J]. Int J Gynecol Cancer, 2005, 15(1): 32-36.
- [6] Galani E, Marx GM, Steer CB, et al. Pseudomyxoma Peritonei: the “controversial” Disease [J]. Int J Gynecol Cancer, 2003, 13(4): 413-418.
- [7] Witham G. Pseudomyxoma Peritonei [J]. Nurs Times, 2003, 99(1): 30-32.
- [8] Kshirsagar AY, Kulkarni SH, Wader JV, et al. Pseudomyxoma Peritonei Presenting as Sub-acute Large Bowel Obstruction [J]. J Indian Med Assoc, 2004, 102(11): 649-650.
- [9] Bryant J, Clegg AJ, Sidhu MK, et al. Systematic Review of the Sugarbaker Procedure for Pseudomyxoma Peritonei [J]. Br J Surg, 2005, 92(2): 153-158.
- [10] Hopkins ML, Depetrillo AD, Le T, et al. Pseudomyxoma Peritonei: a Case Series and Review of the Literature [J]. Int J Gynecol Cancer, 2005, 15(1): 32-36.
- [11] Rose MG, Ciesielski TE, Karak PK. Typical Clinical and Radiographic Findings in a Patient with Longstanding Malignant Pseudomyxoma Peritonei Secondary to a Mucinous Adenocarcinoma [J]. Clin Colorectal Cancer, 2002, 2(1): 59-60.
- [12] Bechtold RE, Chen MYM, Loggie BW, et al. CT Appearance of Disseminated Peritoneal Adenocarcinoma [J]. Abdomin Imaging, 2001, 26(3): 406.
- [13] Sulkin TV, O'Neill H, Amin AI, et al. CT in Pseudomyxoma Peritonei: a Review of 17 Cases [J]. Clin Radiol, 2002, 57(7): 608-613.

(收稿日期: 2005-07-15 修回日期: 2005-10-18)