

腹膜后恶性米勒管混合瘤一例

雍昉, 张发林

【中图分类号】R73; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)05-0584-02

病例资料 患者,女,43岁。无意中发左腹部包块1周。局部无压痛、无腹痛,无恶心呕吐、心悸气促、发热畏寒等症,体重无明显下降。查体:生命体征平稳,浅表淋巴结未触及,颈、胸部无阳性体征。左中腹部可扪及直径约10cm的包块,边界光滑,可推动,无压痛及反跳痛;肝脾肋下未及,肝肾无叩痛,移动性浊音阴性。血、尿、大便常规及肝肾功能均未见异常。血CA199、CEA值均在正常范围内。胸片示心肺未见异常。

腹部B超示左中腹部可见一液暗区,大小约177mm×83mm,边缘清;其内可见一中等回声欠均质光团,大小约30mm×24mm,与内壁相连,彩色多普勒血流成像(color doppler flow imaging, CDFI)显示其内可见“点状”血流信号,但难以测及频谱;暗区内另充满中等回声光点。子宫及双侧附件未见明确异常。B超诊断:左中腹部混合性包块;考虑为良性病变可能性大,未排除囊性畸胎瘤。

腹部CT表现:左中腹部可见一囊实性病灶,以囊性为主,大小约14.6cm×10.6cm,边界清晰,其内壁可见一结节影,约2.9cm×1.9cm,增强后囊壁轻度强化,壁内结节有强化,内见小囊状无强化灶;病灶紧靠左侧腰大肌前缘,后者稍受压变形,腹腔内肠管受压推移(图1)。CT诊断:左中腹囊实性病灶,考虑良性病变,来源待定。

手术所见:取左侧腹直肌旁切口约10cm进入腹腔,探查腹腔,见包块位于左腹膜后,约18cm×12cm×8cm大小,位于左侧降结肠后方腹膜下;切开后腹膜,钝性分离肿物、切除,见肿物囊性,包膜完整,与周围组织分界清,肿物送检。

病理检查:(左后腹膜)囊状组织大小17cm×10cm×7cm,切开见淡墨绿色液体,囊内壁见3.5cm×2.5cm×2cm褐色实性突起。镜下见囊壁被覆柱状上皮,含杯状细胞,上皮细胞有异型增生,实性突起部分见腺体异型增生,部分有鳞状化生,间质见异型细胞增生,细胞明显异型,核增大,核分裂易见,并见多核巨细胞,有坏死,符合囊腺癌伴癌肉瘤性附壁结节,考虑来源于腹膜女性第二Müller系统,未见囊壁破坏浸润。免疫组

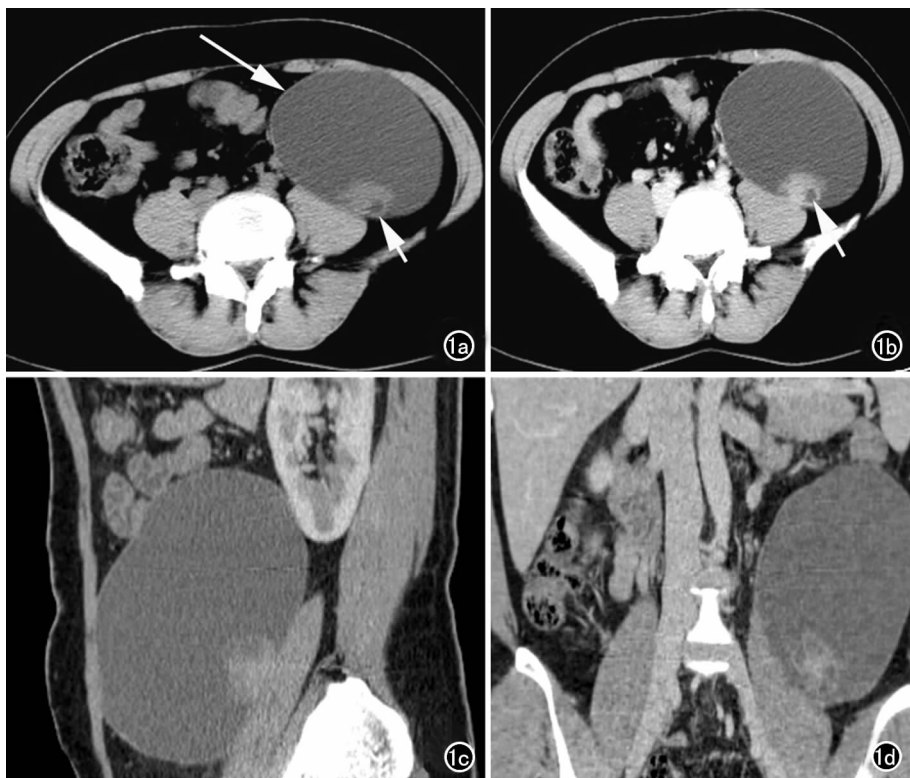


图1 腹膜后恶性米勒管混合瘤。a) CT平扫,示左侧腰大肌前方囊性肿物(长箭),其内见一附壁实性结节(短箭);b) CT增强扫描,示囊壁轻度强化,实性结节较明显强化,其内见小囊变坏死区(箭);c) 矢状面重组图像,示实性结节附于囊性肿物的后壁,并显示肿物与左肾及腰大肌的关系;d) 冠状面重组图像。

化:CK上皮(+),CK7上皮(+),CK20小灶(+),CEA(+),Vimentin间质(+),S-100(-)。

讨论 腹膜后肿瘤分为原发性和转移性两种。原发性腹膜后肿瘤是指起源于腹膜后潜在腔隙,并排除起源于胰、肾、肾上腺、血管等非器官性良恶性肿瘤,发病率较低,仅占全身肿瘤的0.01%~0.30%^[1],约60%~85%为恶性。其组织类型繁多,大体上可分为4大类:①来源于间叶组织的肿瘤;②来源于神经组织的肿瘤;③来源于胚胎残余组织的肿瘤;④来源不明的肿瘤。本例患者是来源于女性第二Müller系统,系发生于胚胎残余组织的肿瘤。

在胚胎发育早期,男女两性胚胎都发生两套生殖管道:中肾管(即Wolff's管)和副中肾管(即Müller管或米勒氏管),其分化受雄激素与抗Müller管激素的调控。男性睾丸可产生两种激素,使中肾管保留,Müller管退化;而女性体内无此激素,中肾管退化,Müller管保留并分化为生殖器官;在分化和退化过程中,可发生囊肿或肿瘤(如囊腺瘤、囊腺癌,甚至腺癌等),有报道称以囊腺瘤较多见。在解剖学上,女性腹膜向下延伸至盆腔,构成了女性生殖系统脏器的浆膜层和盆腔腹膜的壁层,

目前认为腹膜间皮具有向米勒氏管上皮及间质化生的潜能,称之为女性第二米勒系统。当一些致病因素作用引起其发生肿瘤性病变时,其组织学特征及免疫组化的抗原性与女性生殖系统发生的病变相一致^[2]。由于米氏勒管具有向上皮和间质双向分化的潜能,故可发生混合性肿瘤,所以本病在病理学上有时也被称作恶性米勒氏管混合瘤、中胚叶混合瘤或癌肉瘤。肿瘤结构较复杂,典型的结构由癌及肉瘤成分呈不同比例混合的癌肉瘤。

本病常见于腹膜后,尤其在肾脏下方,亦可发生在骨盆间隙及大网膜以及女性生殖道各部等处^[3]。在临床上较罕见,国内外文献大多为个案报道,关于影像学方面的报道更为罕见。本例患者的 CT 表现为左侧腹膜后区、肾脏下方、腰大肌前缘的囊性肿物,体积较大,但边界清晰光整,囊内为液体密度,囊内壁上可见一乳头状实性结节,强化较明显。上述表现在国内多个个案报道中亦均有类似的描述,有作者认为此征象为本病的典型表现^[4],笔者亦基本同意其观点,但笔者认为 CT 对其良恶性的鉴别诊断上尚缺乏特征性表现,除非已有周围结构侵犯或所属淋巴结转移及远处转移等可靠征象才可诊断为恶性,本例 CT 表现似良性病变,但病理镜下却为恶性肿瘤。另外有 1 例

个案报道肿块呈多房囊实性混合结构^[5],提示单房囊性肿物并附壁结节虽然较具典型性,但并非本病的唯一表现。总之,在今后的影像诊断工作中,如遇到女性腹膜后、肾脏下方的囊实性肿物时,除考虑腹膜后常见肿瘤外,在排除生殖系统肿瘤性病变后,应考虑到本病的可能性,肿瘤的最终定性需依靠手术后的病理诊断。

参考文献:

[1] 张晓鹏,张晓燕. 腹膜后肿瘤术前影像学评估[J]. 中国实用外科杂志,2008,28(4):252-255.
[2] Fox H. Primary neoplasia of female peritoneum[J]. Histopathology,1993,23(2):103-110.
[3] 李穗,李汝权. 腹膜后苗勒氏管源性乳头状囊腺癌一例[J]. 癌症,1994,13(4):386.
[4] 刘裕,付政,吴玉芬,等. 原发性腹膜后囊腺癌二例[J]. 中华放射学杂志,2003,37(8):681.
[5] 张磊磊,张祥盛,董艳军,等. 腹膜后恶性苗勒管混合瘤 1 例报告并文献复习[J]. 滨州医学院学报,2007,30(2):144-145.

(收稿日期:2009-03-16)

• 外刊摘要 •

MSCT 对直肠癌术前局部分期及预测新辅助放化疗效果的应用价值

Juchems MS, Ernst AS, Kornmann M, et al

目的:新辅助疗法可以降低全直肠系膜切除术后患者局部直肠癌的复发率。本研究的目的是评价多层 CT 鉴别直肠癌 UICC I 期和 UICC II~IV 的准确性和可靠性。**方法:**29 例患者术前行腹部 MSCT 门静脉期扫描。采用双盲法,由两位阅片者分别在专门的工作站上进行横轴面和冠状面图象重组,对局部肿瘤的范围(T)、淋巴结情况(N)、及远处转移(M)进行评估,从而决定 UICC 分期。对比分析术后组织病理学表现和术前影像学表现。**结果:**在组织学检查结果显示有 9 例患者表现为 UICC I 期,20 例患者为 I 期以上(II 期 7 例,III 期 11 例,IV 期 2 例)。1 号阅片者准确诊断 UICC I 期者 3 例(9 例),有 6 例高估分期;UICC>I 期者 20 例(20 例)。2 号阅片者准确诊断 UICC I 期者 4 例(9 例),有 5 例高估分期;UICC>I 期者 16

例(20 例),有 4 例低估分期。1 号和 2 号阅片者对直肠癌 UICC I 期的阳性预测值分别为 100%和 50%;阴性预测值分别为 77%和 76%;诊断符合率分别为 79%和 69%。1 号和 2 号阅片者高估分期的原因分别为淋巴结假阳性者 5 例和 5 例,肿瘤分级 T1 高估为 T3 者 1 例和 0 例,其中淋巴结假阳性者中高估肿瘤分级者分别为 4 例和 2 例。**结论:**MSCT 不能可靠地鉴别直肠癌 UICC I 期的患者。因此,仅用 MSCT 来评估新辅助疗法对直肠癌患者的疗效是不准确的。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 李建军 译 胡道予 校
摘自 Fortschr Röntgenstr 2009,181(12):1168-1174.