

盆腔平滑肌肉瘤1例

张 燕¹, 张 乐¹, 王小霞¹, 李红霞^{2*}

¹延安大学, 陕西 延安

²延安大学附属医院, 陕西 延安

Email: *lihx66@163.com

收稿日期: 2021年8月22日; 录用日期: 2021年9月12日; 发布日期: 2021年9月24日

摘 要

平滑肌肉瘤是一种间叶源性恶性肿瘤,起源于平滑肌细胞或向平滑肌分化的间叶细胞,可发生于胃肠道、子宫、浅表皮肤或胸腹壁软组织。其恶性程度高,为侵袭性恶性肿瘤,易侵犯或包裹重要的血管和神经,对放化疗均不十分敏感,且术后易复发。

关键词

平滑肌肉瘤, 盆腔

Pelvic Leiomyosarcoma: A Case Report

Yan Zhang¹, Le Zhang¹, Xiaoxia Wang¹, Hongxia Li^{2*}

¹Yan'an University, Yan'an Shaanxi

²Affiliated Hospital of Yan'an University, Yan'an Shaanxi

Email: *lihx66@163.com

Received: Aug. 22nd, 2021; accepted: Sep. 12th, 2021; published: Sep. 24th, 2021

Abstract

Leiomyosarcomas is a mesenchymal malignant tumor that arises from smooth muscle cells or mesenchymal cells that differentiate into smooth muscle and can occur in the gastrointestinal tract, uterus, superficial skin, or soft tissues of the thoracic and abdominal walls. It is an aggressive malignant tumor with a high degree of malignancy. It is easy to invade or wrap important blood vessels and nerves. It is not very sensitive to radiotherapy and chemotherapy, and it is easy to relapse after surgery.

*通讯作者。

Keywords

Leiomyosarcoma, Pelvic

Copyright © 2021 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 病例资料

患者，女，60岁，以“子宫切除术后16年，扪及下腹部包块3年”之主诉入院。

现病史：16年前因“子宫肌瘤”行经腹全子宫切除术，3年前自己扪及下腹部包块，未诊治。可触及包块逐渐增大。1天前就诊于我科门诊，行妇科B超示：子宫切除术后：盆腔实性包块(10.4 cm × 7.8 cm)，右肾积水并右侧输尿管上段扩张。建议手术治疗。今来我院要求住院，门诊以盆腔包块性质待定；高血压；糖尿病之诊断收住院。发病以来，无发冷、发热，无头晕、头痛、乏力，无心慌、气短，无咳嗽、咳痰，无体重减轻。饮食好，大小便正常，休息可。既往曾患有疾病史有，发现“高血压”10年，盐酸贝尼地平片4 mg 1次/日、奥美沙坦酯片20 mg 1次/日与马来酸依那普利片10 mg 1次/日、拉西地平片4 mg 1次/日交替口服。未系统监测血压。发现“糖尿病”5年，口服50 mg 1次/日口服，未系统监测血糖。

入院诊断：1) 盆腔肿物性质待诊；2) 右肾积水；3) 高血压；4) 糖尿病。入院后查体：T.36.5℃，P.93次/分，R.20次/分，BP.149/93 mmHg。心肺未闻及异常，腹膨隆，未见肠型及蠕动波，盆腔偏右侧可触及一包块，大小约10 cm × 9 cm，无压痛。

妇科检查：外阴：已婚经产式，阴毛呈女性分布，大小阴唇对称，无红肿及溃疡。阴道：通畅，粘膜无充血，分泌物不多，残端愈合良好。盆腔：盆腔偏右侧可触及一包块，大小约10 cm × 9 cm，质硬，边界尚清活动略差，无压痛。

辅助检查：心电图示：ST-T异常，请结合临床。上腹部、双侧颈部血管及双下肢静脉B超示：右肾积水并右侧输尿管上段扩张，胆囊壁胆固醇结晶、胆囊息肉样病变；双侧颈动脉粥样硬化并斑块形成，右侧锁骨下动脉起始处斑块形成，双下肢深静脉未见明显异常。颅脑CT、胸部CT及盆腔CT示：1) 左侧侧脑室旁软化灶。2) 额骨右侧局部内板增厚。3) 双肺支气管炎。4) 所扫范围示：甲状腺左叶饱满，请结合B超。5) 盆腔右侧肿块，(韧带来源)子宫平滑肌瘤并变性？右侧输尿管受压，继发性右肾积水。6) 子宫术后改变。

实验室检查：卵巢肿瘤标志物：附睾蛋白4182.9 pmol/L。血凝：纤维蛋白原4.3 g/L，血浆抗凝血酶III 32.6 mg/dl。粪常规：真菌阳性(+)。余大致正常。

2. 治疗方法及效果

入院后行术前准备，请相关科室会诊后，在硬要联合麻醉下行右侧输尿管双J管置入术及右附件区包块切除术，右侧输尿管双J管置入术及右附件区包块切除术。术中探查：盆腔粘连紧密，分离粘连后见右侧附件近髂窝后腹膜区可见一实性包块约10.0 cm × 8.0 cm × 8.0 cm，嵌于右侧附件区髂窝处，与直肠下段及阴道右后穹窿紧密粘附，表面被肠管、大网膜覆盖，肿瘤包膜不完整形态不规则，质硬。子宫缺如。未见双附件组织。探查大网膜、其余肠管、肝、脾、胃未见明显异常。阑尾形态色泽正常。术中请普外科医生上台协助手术。钝锐性分离肿瘤与周围组织，切除右侧附件区实性肿瘤包块组织送快速冰冻

病理检查, 回报: (盆腔包块)梭形细胞肿瘤, 考虑平滑肌来源, 局部细胞异型, 核分裂像无法计数, 最后诊断待石蜡常规确定。术中诊断: 盆腔良性肿瘤。故行右侧输尿管双 J 管及右附件区包块切除术。术后给予预防感染、抑酸及补液支持治疗, 因系盆腔手术, 多系需氧菌与厌氧菌混合感染, 故联合应用奥硝唑预防厌氧菌感染。监测生命体征。术中情况告知家属。标本给家属观看后送病理检查。

术后病理诊断: (盆腔包块)平滑肌肉瘤, 局灶坏死, 核分裂像 > 10 个/10HPF。免疫组化结果: Desmin(+), SMA(+), CD34 血管内皮(+), S-100 神经(+), PHH-3 约 30 个/10HPF, Ki-67 局灶约 50%(+) (病理号: 20-07204)。

对症治疗 1 周后, 患者一般情况好, 未诉不适, 食欲睡眠好 大小便正常, 查体: 生命体征平稳, 心肺听诊无异常。腹软, 腹部切口愈合好, 无红肿, 硬结, 无渗出, 如期拆线, 伤口 II/甲愈合; 阴道无出血。请肿请肿瘤科会诊, 建议转入肿瘤科继续治疗。予以出院。

3. 误诊原因分析

对于本例门诊误诊的原因分析如下: 1) 该盆腔肿物较大, 且占据右附件区, 患者无异常特殊情况; 2) 对平滑肌肉瘤疾病的认识欠缺, 未能进一步完善相关检查; 3) 对于影像学诊断结果过于信赖, 未能将影像学资料与临床资料综合分析。4) 盆腔平滑肌肉瘤临床罕见, 无特异性症状与其他恶性肿瘤难于鉴别。腹膜后平滑肌肉瘤由于位置较深, 其临床症状与肿瘤生长导致的病情变化往往出现不一致现象。肿瘤体积越大, 对于患者术后生存愈不利, 这可能与肿瘤浸润周围组织结构, 术中不易完全切除有关[1] [2]。

4. 鉴别诊断

卵巢良恶性肿瘤: 不论大小, 若表面光滑, 囊性可活动者, 多为良性; 实性者, 表面不规则, 活动受限, 多为恶性, 鉴别需依靠病理诊断。

输卵管卵巢囊肿: 为炎性囊块, 常有不孕或盆腔感染史, 有急性或亚急性盆腔炎病史, 两侧附件区形成囊性块物, 边界清或不清, 活动受限。

肠系膜肿块: 部位较高, 肿块表面光滑, 左右移动度大, 上下移动受限, 术中探查可鉴别。

5. 讨论

平滑肌肉瘤多起源于平滑肌或由平滑肌分化为间叶细胞的一种恶性肿瘤, 多发生于子宫和胃肠道, 女性多见, 是原发性腹膜后肿瘤的一种少见的恶性肿瘤。发生于盆腔的平滑肌肉瘤, 若与膀胱邻近, 可能导致膀胱形态的改变。其发病率占成人软组织肿瘤的 5%~10%, 以腹膜后平滑肌肉瘤多见, 患者早期症状及体征不明显, 发现肿瘤时已明显较大, 多数因腹痛或肿瘤压迫其他器官出现症状而就诊[3]。平滑肌肿瘤经确诊首选的治疗方法是手术, 术后出血也是常见并发症。能否及早发现出血先兆并作出反应, 能否及时果断采取有效的救治手段, 直接影响到疾病的转归[4]。

影像学检查对盆腔平滑肌肉瘤的诊断具有重要意义。B 超检查无创、廉价, 可以对肿瘤大小、数目、部位有初步判断, 是术前筛查常用方法。CT 和 MRI 可清楚显示肿块的大小、边界及其与周围各相邻组织的关系, 对评价肿瘤是否能完整切除以及手术切除范围具有重要意义。CTA 可在横断面、冠状面和矢状面上三维成像, 全面直观地显示血管结构, 直观地反映肿瘤侵犯周边血管的情况; DSA 既可提供肿瘤的血供情况又可在术前指导动脉栓塞, 从而有利于减少术中出血, 提高手术的安全性和彻底性[5]。

盆腔平滑肌肉瘤目前最佳方法是手术切除, 有机会进行肿瘤切除的患者均应行手术治疗。大多数确诊时肿瘤体积巨大, 同时位于腹膜后间隙内结构复杂, 肿瘤易与周围血管及脏器粘连, 尤其是与下腔静脉关系密切时, 常导致肿瘤无法达到完整切除。目前公认的手术切除目标为完整切除, 即保证肉眼可见的肿瘤组织被完全切除, 并且尽量使切缘不残留癌细胞[6] [7]。

由于盆腔平滑肌肉瘤体大, 多行开腹手术, 涉及的器官组织复杂, 创伤严重, 易引起较为严重的术后并发症, 如主要与术中出血多、术中输血、手术时间长有关。盆腔平滑肌肉瘤手术难度高, 历时长, 术中控制出血可能是减少其术后并发症的关键。部分肿瘤起源于或侵犯腹部主要血管(下腔静脉、肾静脉等)时, 若侧支循环良好只需切除后对血管进行结扎, 不需要重建, 否则需进行血管壁修补和重建, 所以术前评估肿瘤的血供及侧支循环情况是决定手术策略的关键[7]。

术后易局部复发和远处转移, 且远处转移更为常见。肺是最常见的远处转移器官, 其次为肝脏[7]。切除范围、病理分级和肿瘤大小是主要的预后因素。对肿瘤病理分级高、肿瘤体积巨大、手术切缘阳性的高复发风险病人, 术后可针对性行放疗, 并定期复查。有临床研究显示国产新型靶向药物安罗替尼在治疗晚期平滑肌肉瘤方面具有一定疗效和安全性, 目前安罗替尼已被纳入中国临床肿瘤学会《软组织肉瘤诊疗指南》(2019)中, 成为我国首个获批的软组织肉瘤靶向药[5]。

综上所述: 平滑肌肉瘤属于一种高度侵袭性肉瘤, 虽然其治疗方案日益改进, 但其临床治疗效果不显著。尽管目前对平滑肌肉瘤的化疗和分子靶向治疗都有了很大的进步, 但对于晚期平滑肌肉瘤临床治疗仍十分棘手, 几乎不能治愈。总之, 盆腔平滑肌肉瘤恶性程度高, 化疗、放疗效果均不理想, 手术切除是可行的治疗方法。改善预后的关键是提高对本病的认识和诊断水平, 早期发现、早期处理。

声 明

该病例报道已获得患者的知情同意。

参考文献

- [1] 罗振国, 邓勇泉, 迟宝进, 王凯, 陶然. 巨大盆腔平滑肌肉瘤 1 例报告[J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志, 2017, 9(6): 369-370.
- [2] 郝晓明, 徐子强, 马洪顺. 巨大盆腔平滑肌肉瘤误诊为精囊腺癌 1 例报告[J]. 现代泌尿外科杂志, 2015, 20(11): 839-840.
- [3] 谢智明, 林寅生, 陈川聪, 余兵. 盆腔平滑肌肉瘤 1 例[J]. 实用医药杂志, 2015, 32(12): 1129.
- [4] 徐萍, 唐金萍. 盆腔巨大平滑肌肿瘤术后并发大出血 1 例护理[J]. 上海护理, 2016, 16(1): 87-89.
- [5] 杨文昶, 李睿东, 张鹏, 李承果, 林曜, 陈鑫, 王国斌, 陶凯雄. 原发性腹膜后平滑肌肉瘤 31 例诊治分析[J]. 腹部外科, 2019, 32(6): 435-438.
- [6] Van Houdt, W.J., Zaidi, S., Messiou, C., *et al.* (2017) Treatment of Retroperitoneal Sarcoma: Current Standards and New Developments. *Current Opinion in Oncology*, **29**, 260-267. <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000377>
- [7] 陈菁华, 陈启晨, 赵建军, 毕新宇, 赵宏, 李智宇, 蔡建强, 周健国. 腹膜后平滑肌肉瘤的临床诊治特点分析(附 26 例报告) [J]. 中国医刊, 2021, 56(5): 492-496.