

【DOI】 10.3969 / j. issn. 1671-6450. 2024. 05. 021

罕见病例

阑尾低级别黏液性肿瘤伴子宫脱垂 1 例并文献复习

柴登峰, 赖斌, 程书琴

作者单位: 334201 江西省德兴市第四人民医院普外科(柴登峰、程书琴); 330006 南昌, 南昌大学第二附属医院
胃肠外科(赖斌)

通信作者: 程书琴, E-mail: 190821049@qq.com



【摘要】 报道 1 例阑尾低级别黏液性肿瘤伴子宫脱垂患者的临床资料, 并进行文献复习。

【关键词】 阑尾黏液性肿瘤; 子宫脱垂; 诊断; 治疗

【中图分类号】 R735.3+6 【文献标识码】 B

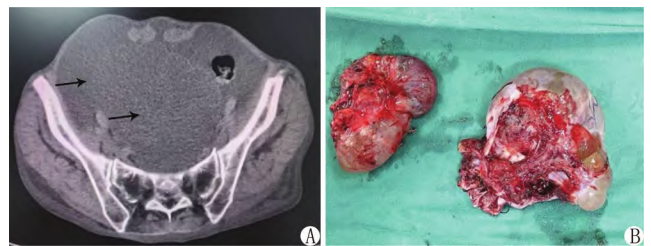
Low-grade appendiceal mucinous neoplasm with uterine prolapse: a case report and literature review Chai Deng-feng*, Lai Bin, Cheng Shuqing. *Department of General Surgery, Fourth People Hospital of Dexing City, Jiangxi Province, Dexing 334201, China

【Abstract】 Report the clinical data of a patient with low-grade appendiceal mucinous neoplasm and uterine prolapse, and review the literature.

【Key words】 Appendiceal mucinous neoplasm; Uterine prolapse; Diagnosis; Treatment

患者, 女, 79 岁, 因“腹痛伴腹胀 2 个月”于 2023 年 8 月 18 日入院。患者 2 个月前出现全腹部胀痛不适, 腹部膨隆, 无恶心呕吐、畏寒发热等不适症状。患者既往阴道肿物脱出 30 余年, 加重 1 年, 无外伤手术史。有抑郁病史, 自行服用氯氮平控制。入院查体: 腹部膨隆, 腹软, 轻度压痛; 腹部叩诊鼓音, 移动性浊音, 肠鸣音 4 次/min, 未见胃、肠型及蠕动波。实验室检查: 血 WBC $8.23 \times 10^9/L$, RBC $2.60 \times 10^{12}/L$, PLT $212 \times 10^9/L$, Hb 108 g/L; TP 38.2 g/L, Alb 23.1 g/L; 肿瘤标志物 CEA 54.29 $\mu g/L$, CA125 39.8 U/ml。腹部 CT 示腹盆腔多发囊性包块。告知患者及家属建议转上级医院诊疗, 并于 2023 年 8 月 25 日在南昌大学第二附属医院胃肠外科就诊。入院后体格检查发现腹腔巨大包块和子宫脱垂; 腹部 CT 显示腹盆腔多发囊性包块(图 1A), 考虑附件或阑尾来源恶性肿瘤、Ⅲ度子宫脱垂、盆腔大量积液。行剖腹探查, 术中行阑尾及阑尾囊肿切除+单侧卵巢切除术+子宫悬吊术+腹腔灌注化疗, 肉眼可见阑尾中部有一个大小为 10 cm × 15 cm 的囊性肿块(图 1B 左侧), 根部见一大小为 15 cm × 20 cm 囊性肿块(图 1B 右侧), 双侧卵巢和腹膜被黄色黏液覆盖。术后病理: 阑尾低级别黏液性肿瘤伴高度复发风险, 左侧卵巢继发性低级别黏液性肿瘤。临床诊断为阑尾低级别黏液性肿瘤、子宫脱垂。目前随访中。

讨论 阑尾黏液性肿瘤(appendiceal mucinous neoplasm, AMN)是一种临床较罕见的低度恶性肿瘤, 占阑尾手术切除标本的 0.3% ~ 0.7%^[1], 它伴随着黏液性植入物而发生大量黏液性腹水。尽管外科阑尾切除加减瘤手术被认为是有效的治疗方法之一, 但其病因、复发的预测因素以及抗癌治疗的意义仍有待阐明。AMN 是一种较为复杂的疾病, 具有独特的生物学行



注: A. 术前 CT 示盆腔 2 个巨大占位性病变, 大者为 15 cm × 20 cm, 小者为 10 cm × 15 cm。B. 术后标本, 左侧系阑尾中部囊性肿块, 大小为 10 cm × 15 cm; 右侧系阑尾根部囊性肿块, 大小为 15 cm × 20 cm

图 1 患者术前全腹 CT 影像学表现及术后标本

为, 通常发生于阑尾。2010 年, 世界卫生组织建议根据是否存在黏蛋白以及细胞学和结构特征对阑尾黏液性肿瘤进行分类。目前的分类主要包括: 阑尾低级别黏液性肿瘤(low-grade appendiceal mucinous neoplasm, LAMN)和黏液性腺癌(mucinous adenocarcinoma, MACA)。临床上在诊断阑尾黏液性肿瘤时需与阑尾炎性病变、阑尾脓肿及系膜囊肿等鉴别诊断。(1) 阑尾炎性病变: 临床常有腹痛、恶心等症状。右下腹压痛、反跳痛明显。影像学表现为阑尾增粗、阑尾壁增厚, 周围脂肪间隙模糊, 可见渗出性改变, 邻近腹膜增厚, 且阑尾根部常可见粪石。(2) 阑尾脓肿: 影像学检查可见团块状混杂密度影, 增强后壁明显强化。(3) 系膜囊肿: 泛指肠系膜上一切来源的囊肿, 无症状, 较大时可对周围脏器有机性压迫。

本病例诊断为 LAMN, 其特殊临床表现为子宫脱垂和 CEA、CA125 等肿瘤标志物水平升高, 术中予以切除肿瘤并悬吊子

宫。由于本例随访时间尚不足,缺乏足够的数据来了解抗癌治疗的疗效。因此,笔者查阅文献进行了回顾性研究,共包括 172 例阑尾黏液性肿瘤患者。在回顾性队列研究中,笔者分析了阑尾黏液性肿瘤患者发生的临床特征、病理和治疗方式及预后。在所有回顾性研究中^[2-5],阑尾黏液性肿瘤患者发生的平均年龄几乎相同,均在 40~50 岁之间。性别间未见明显差异。治疗上均以单独阑尾切除术为主,部分行包括右半结肠的扩大切除术。由于分化良好的局限性阑尾肿瘤结节扩散的发生率不到 2%,目前大多数文献表明,对于仅表现为局部疾病的肿瘤,行简单的阑尾切除术即可^[6]。对于累及阑尾周围区域的肿瘤、肿瘤 > 2 cm、高级别组织学或侵犯固有肌层的肿瘤应考虑右半结肠切除以达到肿瘤完全切除(R0)^[7]。

LAMN 合并腹膜黏液外溢的外科治疗是有争议的。已发表的文献表明,脱细胞黏蛋白和细胞黏蛋白在预后方面存在显著差异^[8]。因此,基于已有的研究发现^[9],减瘤手术(cytoreductive surgery, CRS)适用于相对早期的局部细胞黏蛋白溢出的病变。而对于大量溢出的中晚期患者,如果仅进行阑尾切除术或右半结肠切除术,则很有可能进展为广泛的腹内疾病。已有报道显示伴有阑尾外扩散的 LAMN 的 3、5、7 和 10 年总生存率分别为 100%、86%、60% 和 45%。

腹腔镜热灌注治疗(hyperthermic intraperitoneal chemotherapy, HIPEC)是阑尾黏液性肿瘤的辅助治疗方式之一,HIPEC 的目标是在全身影响最小的情况下提供区域性高剂量的腹膜内热化疗,适用于完全性 CRS 且残留疾病很少或无残留的患者。大剂量的加热化疗药物(温度 40.8~42.8℃)在术中灌注到整个腹部,以清除任何残留的微小癌细胞。高温已被证明在细胞和组织水平上具有细胞毒性,并产生热休克蛋白,改变了恶性细胞的温度调节,并在长期浸泡时造成大量细胞破坏。动物研究表明,高温可能会潜在地增强化疗药物的细胞毒性。在 AMN 的治疗中,最常用的药物是丝裂霉素 10~12.5 mg/m²,奥沙利铂(FOLFOX) 460 mg/m²,顺铂和 5-氟尿嘧啶(5-FU)作为单一药物或以各种组合形式使用^[10]。既往有报道术前化疗在 AMN 腹膜转移患者中应用。在 CRS 之前使用全身化疗可能导致更差的总生存期(overall survival, OS)和无进展生存期(progression-free survival, PFS)。同样,在 Shaib 等^[11]的研究中全身化疗与较差的 OS 相关,中位数仅为 32 个月。多因素分析显示,术前化疗患者的 OS 和 PFS 较差。在一项前瞻性新辅助化疗研究中,34 例阑尾黏液腺癌患者接受了 5-FU 和 FOLFOX 治疗。65% 的患者在 CT 扫描中发现病情稳定。然而术中发现 50% 的患者有疾病进展,只有 29% 的患者对化疗有实际反应。这些不一致的结果强调了目前的 CT 影像学和在术中直视下评估腹膜受累的疾病状态方面具有局限性。

文献复习显示,LAMN 的预后较好,5 年生存率达 80%。对于低级别肿瘤,早期应采用手术切除原发灶,晚期采用 CRS 和 HIPEC 治疗。

参考文献

- [1] Yamaguchi T, Murata K, Shiota T, et al. Clinicopathological characteristics of low-grade appendiceal mucinous neoplasm [J]. *Digestive Surgery*, 2021, 38(3): 222-229. DOI: 10. 1159/000513973.
- [2] 金晓芬, 王教辰, 张建伟, 等. 阑尾低级别黏液性肿瘤 31 例临床病理分析 [C]. 2016 年浙江省医学会病理学术年会, 2016: 103-106.
- [3] 徐臣光. 原发性阑尾肿瘤 20 例诊治分析 [J]. *浙江实用医学*, 2008, 13(5): 346-346. DOI: 10. 3969/j. issn. 1007-3299. 2008. 05. 018.
- [4] 陆永良, 顾凤元, 金良. 阑尾黏液性肿瘤 33 例临床分析 [J]. *实用肿瘤杂志*, 1990, 5(4): 236-237.
- [5] Guo AT, Li YM, Wei LX. Pseudomyxoma peritonei of 92 Chinese patients; Clinical characteristics, pathological classification and prognostic factors [J]. *World Journal of Gastroenterology*, 2012, 18(24): 3081-3088. DOI: 10. 3748/wjg. v18. i24. 3081.
- [6] Misdraji J. Nonneoplastic mimics of appendiceal mucinous neoplasms [J]. *AJSP: Reviews & Reports*, 2019, 24: 105-110. DOI: 10. 1097/PCR. 0000000000000306.
- [7] Strey CW, Wullstein C, Adamina M, et al. Laparoscopic right hemicolectomy with CME: Standardization using the "critical view" concept [J]. *Surgical Endoscopy*, 2018, 32(12): 5021-5030. DOI: 10. 1007/s00464-018-6267-0.
- [8] González Bayón L, Martín Román L, Lominchar PL. Appendiceal mucinous neoplasms: From clinic to pathology and prognosis [J]. *Cancers (Basel)*, 2023, 15(13): 3426. DOI: 10. 3390/cancers15133426.
- [9] Shaib WL, Assi R, Shamseddine A, et al. Appendiceal mucinous neoplasms: Diagnosis and management [J]. *The Oncologist*, 2017, 22(9): 1107-1116. DOI: 10. 1634/theoncologist. 2017-0081.
- [10] Chua TC, Moran BJ, Sugarbaker PH, et al. Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy [J]. *American Society of Clinical Oncology*, 2012, 30(20): 2449-2456. DOI: 10. 1200/JCO. 2011. 39. 7166.
- [11] Shaib WL, Martin LK, Choi M, et al. Hyperthermic intraperitoneal chemotherapy following cytoreductive surgery improves outcome in patients with primary appendiceal mucinous adenocarcinoma: A pooled analysis from three tertiary care centers [J]. *Oncologist*, 2015, 20(8): 907-914. DOI: 10. 1634/theoncologist. 2014-0294.

(收稿日期: 2023-11-06)