

低级别腹膜假黏液瘤胸腔转移 2 例

Pseudomyxoma Peritonei with Intrathoracic Extension from Low-grade Mucinous Adenocarcinoma of the Appendix: 2 Cases Report // CAI Ying, XU Hong-bin, AN Lu-biao, LU Yi-yan, PANG Shao-jun

蔡 莺, 许洪斌, 安鲁彪, 卢一艳, 庞少军

(航天中心医院, 北京 100049)

主题词: 阑尾黏液性肿瘤; 腹膜假黏液瘤; 胸腔转移

中图分类号: R735.5 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2020)12-1090-03

doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2020.12.B015

腹膜假黏液瘤 (pseudomyxoma peritonei, PMP) 是一组年发病率 2/100 万的罕见临床肿瘤综合征^[1], PMP 的研究最早可追溯到 1842 年 Carl Rokitsky 描述的阑尾黏液囊肿^[2], 1884 年, Werth 首先定义了腹膜假黏液瘤这一疾病名称^[3]。

PMP 以黏液性的腹水和黏液性肿瘤播散为主要临床特征, 病变发展到晚期可出现腹腔脏器粘连及胃肠道梗阻而最终导致死亡; 其最常见的原发病灶是阑尾, 同时也有卵巢、胃、胰腺、胆囊、脐尿管等罕见来源报道^[4-5]。

PMP 的生物学特性决定其转移方式以腹腔直接蔓延为主, 很少出现淋巴道及血行转移^[6], 因此远处的转移如胸腔转移少见, 国外也有 PMP 胸腔转移的个案报道, 我科 2019 及 2020 年收治 2 例胸腔转移 PMP 病例, 现结合文献报道如下。

1 临床资料

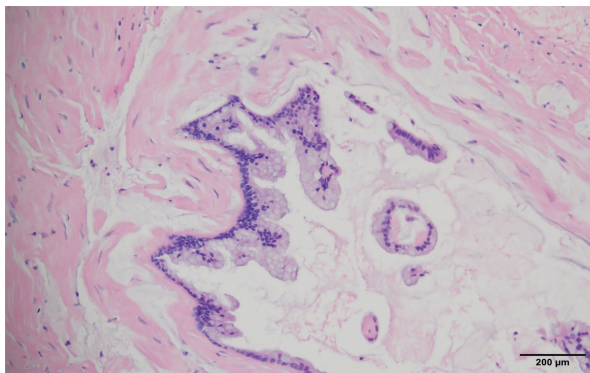
病例 1: 患者, 女性, 48 岁。2013 年 12 月因“下腹胀 1 月”外院诊断“卵巢肿瘤”而行“子宫+双侧附件+盆腔肿物+大网膜+阑尾切除术”, 术中见阑尾表面有结节状物质, 左卵巢表面破溃, 有黏液果冻样物质溢出, 腹盆腔遍布胶冻样组织。术后病理示: 阑尾低级别黏液性肿瘤伴低级别腹膜假黏液瘤。2014 年 7 月复查示“盆腔肿物”, 于外院行“盆腔肿物切

除术”, 术中见: 盆腔深部直肠表面有一大小约 5cm×6cm 肿物, 腹盆腔、腹壁多发直径 1~2cm 散在结节, 术后病理: 低级别黏液性肿瘤。2016 年 6 月因“腹胀”, 影像学提示: 腹腔、盆腔、腹壁多发转移灶, 遂于航天中心医院行剖腹探查, 术中见: 腹水约 600ml, 全腹膜增厚, 腹膜散在直径约 0.5~2.5cm 黏液种植灶, 残余大网膜成饼。全部小肠及系膜均有黏液膜种植。遂行“全腹膜+右半结肠+大网膜+脾+左膈腹膜切除+左膈肌缝合修补+部分乙状结肠直肠切除吻合”。术中游离膈顶腹膜, 左侧膈肌腱性部分破口, 膨肺状态缝合修补膈肌。减瘤前/后 PCI 指数: 29 分/10 分; 根治程度: CCR-2。术后病理回报: 来源于阑尾的低级别腹膜假黏液瘤。术后半年及术后 1 年复查, 腹盆腔病变稍进展, 胸部 X 线未见明显胸腔积液或肿瘤性改变。2020 年 2 月出现“咳嗽、咳白色黏液痰, 伴胸闷及呼吸困难”, CT 示: 左侧大量胸腔积液伴左肺不张, 纵隔及心脏右移。行胸腔穿刺, 无气液体抽出。于 2020 年 6 月 22 日行胸腔镜胸膜剥脱术+胸膜粘连松解术+肺修补术。术中见: 胸膜呈黏液性增厚, 广泛粘连, 胸腔充满胶冻样黏液, 压力较高, 共清除黏液约 2kg。冲洗胸腔, 见病灶侵及左肺、膈肌、纵隔及脏壁层胸膜。仔细分离并部分切除膈肌处肿物, 钝性分离+高频电刀剥脱脏层胸膜, 完整清除后一并送病理。部分肺表面漏气, 予以缝补, 术中出血约 200ml。

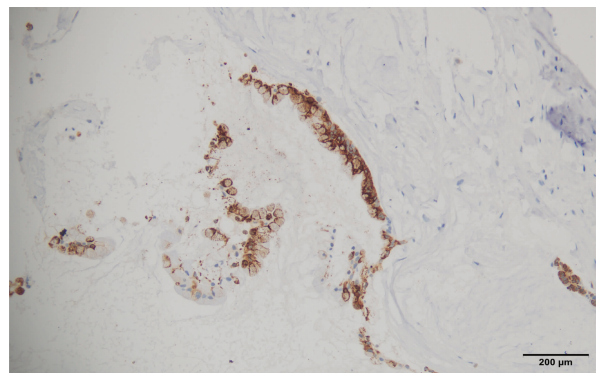
术中及术后未行胸腔热灌注化疗。术后病理提示: 符合伴发低级别胸膜假黏液瘤, 来源于阑尾 (Figure 1)。术后恢复良好, 术后 10 天出院。目前患者存活状态, 无明显胸闷气短, 拟于术后半年返院复查。

病例 2: 患者, 男性, 47 岁。2013 年 5 月因“腹部不适”行 CT 检查示网膜病变、大量腹水。遂行腹腔

通信作者: 庞少军, 副主任医师, 本科; 航天中心医院黏液瘤科, 北京市海淀区玉泉路 15 号 (100049); E-mail: PMP_ASCH@126.com
收稿日期: 2020-08-21; 修回日期: 2020-10-15



Low grade PMP(HE×100)



MUC-2 positive expression(EnVision)

Figure 1 The pathological pictures of case 1

肿瘤活检,病理示:(大网膜)阑尾来源低级别黏液性肿瘤。后未手术行单纯腹腔灌注化疗。2013年8月于航天中心医院行“减瘤术+右半结肠切除+大网膜肿物切除+腹腔热灌注化疗”,术后病理:阑尾来源低级别腹膜假黏液瘤。2016年7月因病变进展及“完全性肠梗阻”,行“部分小肠切除+小肠修补+部分腹膜切除+腹腔肿物切除术”术后病理:阑尾来源低级别腹膜假黏液瘤。术后3周出现肠痿,置双套管冲洗引流后,肠痿范围逐渐缩小,好转出院。2018年10日因“活动后气短”,胸部X线片提示左侧胸腔积液,胸腔穿刺抽出黄色粘稠液体共200ml,后胸闷稍减轻,胸水癌胚抗原>15 000.00ng/ml;胸水涂片未见肿瘤细胞。患者拒绝手术治疗而出院。

2019年7月因“持续胸闷、憋气”行胸部CT及胸部正位片提示:左侧胸腔弥漫稍低密度病变,左肺受压体积变小,纵隔及心脏受压,右侧移位。后转入胸外科,于2019年7月16日行胸腔探查术+胸膜

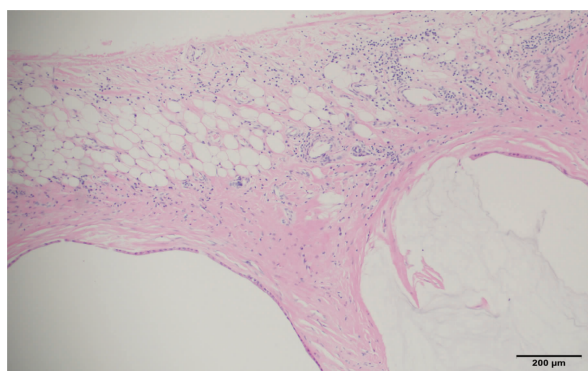
剥脱术+胸膜粘连松解术+膈肌肿物切除手术,术中见胸腔内广泛胸膜粘连,胸腔内充满胶冻样黏液,共清除约4kg。病灶广泛位于左侧胸腔,侵及左肺、膈肌、纵隔及脏壁层胸膜。仔细分离与膈肌处肿物,予以部分切除,剥脱脏层胸膜,完整清除,手术过程顺利,术后病理提示:阑尾来源胸膜假黏液瘤(Figure 2),术后未行胸腔热灌注化疗。2020年3月复查胸部CT及胸部X线片,病变较前无明显进展,目前患者存活状态。

2 讨论

航天中心医院黏液瘤科从2008年开始收治腹膜假黏液瘤,到目前诊治PMP超过1000例,共确诊并返院手术治疗的胸腔转移PMP共2例,较罕见,目前关于PMP胸腔转移报道的病例数最多的是Pestieau等^[8]统计的在美国华盛顿研究中心1983~1999年间收治的胸腔转移PMP患者23例,其中有4例在腹部手术前即出现了胸腔播散。

PMP胸腔转移最常见的表现是胸腔积液及肺实质转移^[8],患者常因活动后胸闷、气短等行胸部CT检查而发现胸腔内稍低密度病变,CT值常介于15~35 HU之间,病变范围较广者出现患侧肺组织受压体积缩小,纵隔及心脏移位。本组2例均因出现“胸闷、气短”等症状而行胸部CT检查发现病变。

对出现胸腔转移的可能原因包括:肿瘤细胞通过先天性或医源性的胸腔腹腔交通而蔓延,或通过淋巴管血管间隙侵袭,或更罕见的通过直接侵袭膈肌而转移到胸腔^[8]。胸腔转移通常在细胞减灭术或



Low grade PMP(HE×100)

Figure 2 The pathological picture of case 2

姑息手术中损伤膈肌之后出现,在就诊时即出现胸腔病变非常罕见^[9]。Pestieu 等^[7]报道的 23 例胸腔转移中,只有 4 例在就诊时即出现,后来证实发病原因,其中 2 例存在胸腹腔的交通,另外 2 例是直接侵袭导致;医源性的共 12 例,其中膈肌腹膜切除术中出现小面积的穿透 6 例,均立即行严密修补,另 6 例因肿瘤侵犯程度重行中央腱切除;另外 7 例原因未明。既往报道 PMP 术中操作穿透胸腔后,出现胸腔 PMP 的概率高达 75%^[10]。因此,手术中仔细操作,避免出现医源性膈肌损伤是降低胸腔转移的有效手段。本组病例 1 第三次手术中游离膈顶腹膜时,左侧膈肌腱性部分有破口,虽在膨肺状态缝合修补膈肌,但 3 年后仍导致了胸腔黏液瘤的发生。病例 2 虽经历多次手术,但历次手术均未涉及膈肌区域,医源性播散的可能性较小,推测或存在先天性胸腔腹腔交通、或通过淋巴管血管间隙侵袭,或更罕见的直接侵袭膈肌而转移到胸腔。

治疗方面,2006 年 PSOGI 在米兰举办的国际肿瘤学大会上达成如下共识:肿瘤细胞减灭术(cytoreductive surgery, CRS)加腹腔热灌注化疗(hyperthermic intraperitoneal chemotherapy, HIPEC)是 PMP 标准治疗方案^[11]。相类似,有胸腔 PMP 病例报道的中心治疗均采用:胸腔细胞减灭术加胸腔热灌注化疗(intraoperative hyperthermic intrathoracic chemotherapy, HITOC)^[7,12]。但研究报道的胸腔黏液瘤治疗的并发症率和死亡率均较高,2 例在开胸术后死亡,1 例死于特殊肺炎,另 1 例死于充血性心衰。因此,术前充分评估心肺功能对选择患者及降低围手术期并发症发生率及死亡率至关重要。特别是对有基础心脏病或冠状动脉病变的患者,HITHOC 治疗可能会加重病情,导致肺水肿和急性肺损伤^[12]。

Robella 等^[13]报道的 1 例胸腔假黏液瘤的治疗中,提到“加压胸腔内气雾化疗”(pressurized intrathoracic aerosol chemotherapy, PITAC),具体做法为:在第 7/8 肋间置入两个戳卡,体外的微型机械泵产生化疗气雾(具体用药为阿霉素 1.5mg/m²,顺铂 7.5mg/m²)后通过戳卡泵入胸腔,37℃ 持续 30 分钟,应用此法治疗后未出现心脏衰竭和肺衰竭的并发症。本组 2 例患者考虑并发症而拒绝行胸腔热灌注化疗,仅行胸腔肿瘤细胞减灭术。

预后方面,PMP 患者出现胸膜或胸腔转移,提示预后更差。Pestieu 等^[7]报道胸腔转移 PMP 的中

位生存时间是 55 个月。Kawaguchi 等^[14]回顾性分析了 17 例腹部术后出现胸腔黏液瘤患者的生存情况,总 5 年生存率为 46.1%。

综上,PMP 的胸腔侵犯可能是自发的或是医源性的,预防是关键,治疗方面,胸腔细胞减灭术加胸腔灌注化疗是目前标准治疗方式,但实施前需谨慎评估,以降低围手术期严重并发症的发生。

参考文献:

- [1] Smeenk RM, Velthuisen MLFV, Verwaal VJ, et al. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. [J]. Eur J Surg Oncol, 2008, 34 (2): 196–201.
- [2] Weaver CH. Mucocoele of appendix with pseudomucinous degeneration[J]. Am J Surg, 1937, 36(2): 523–526.
- [3] Werth. Klinische und anatomische Untersuchungen zur Lehre von den Bauchgeschwülsten und der Laparatomie [J]. Arch Für Gynäkol, 1884, 4 (1) : 100–118.
- [4] Lee SE, Jang JY, Yang SH, et al. Intraductal papillary mucinous carcinoma with atypical manifestations: report of two cases [J]. World J Gastroenterology, 2007, 13 (10): 1622–1625.
- [5] Smeenk RM, Bex A, Verwaal VJ, et al. Pseudomyxoma peritonei and the urinary tract: involvement and treatment related complications [J]. J Surg Oncol, 2006, 93(1): 20–23.
- [6] Mittal R, Chandramohan A, Moran B. Pseudomyxoma peritonei: natural history and treatment [J]. Int J Hyperthermia, 2017, 33(5): 511–519.
- [7] Pestieu SR, Esquivel J, Sugarbaker PH. Pleural extension of mucinous tumor in patients with pseudomyxoma peritonei syndrome [J]. Ann Surg Oncol, 2000, 7(3): 199–203.
- [8] Geisinger KR, Levine EA, Shen P, et al. Pleuropulmonary involvement in pseudomyxoma peritonei: morphologic assessment and literature review [J]. Am J Clin Pathol, 2007, 127(1): 135–143.
- [9] Ghosh RK, Somasundaram M, Ravakhah K, et al. Pseudomyxoma peritonei with intrathoracic extension: a rare disease with rarer presentation from low-grade mucinous adenocarcinoma of the appendix [J]. BMJ Case Rep, 2016, 2016: bcr2015211076.
- [10] Zoetmulder FAN, Sugarbaker PH. Patterns of failure following treatment of pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin [J]. Eur J Cancer, 1996, 32A(10): 1727–1733.
- [11] Moran B, Baratti D, Yan TD, et al. Consensus statement on the loco-regional treatment of appendiceal mucinous neoplasms with peritoneal dissemination (pseudomyxoma peritonei) [J]. J Surg Oncol, 2008, 98(4): 277–282.
- [12] Dang A, Mansfield P, Ilesin B, et al. Intraoperative hyperthermic intrathoracic chemotherapy for pleural extension of pseudomyxoma peritonei [J]. J Cardiothorac Vasc Anesth, 2007, 21(2): 265–268.
- [13] Robella M, Vaira M, Borsano A, et al. Low-dose pressurized intrathoracic aerosol chemotherapy (PITAC) as an alternative therapy for pleuropulmonary involvement in pseudomyxoma peritonei [J]. Anticancer Res, 2018, 38(2): 929–932.
- [14] Kawaguchi Y, Hanaoka J, Ohshio Y, et al. Patient survival after surgical management in intrathoracic pseudomyxoma peritonei [J]. Ann Surg Oncol, 2018, 26(1): 238–243.