

参考文献

- [1] 蔡春颖. 白细胞减少 150 例分析[J]. 中国临床医生杂志, 2016, 44(7): 72-74.
- [2] 赵珩, 徐厚明, 余江毅. 1 447 例口服抗糖尿病药品不良反应病例分析[J]. 中国药物警戒, 2012, 9(12): 737-740.
- [3] 车在前. 常用降压药物不良反应的防治[J]. 中国临床医生杂志, 2008, 36(2): 6-11.
- [4] 《中国国家处方集》编委会. 中国国家处方集: 化学药品与生物制品卷[M]. 北京: 人民军医出版社, 2011: 262.
- [5] 王艳, 左章艳, 张敏敏, 等. 注射用纤溶酶致严重过敏性休克 1 例[J]. 世界最新医学信息文摘, 2015(77): 235.
- [6] 廖婧, 徐珩, 陈东生, 等. 注射用纤溶酶致荨麻疹型药疹 1

例[J]. 中国药师, 2013, 16(7): 1060-1061.

- [7] 张玉娟, 王秀兰. 6 例纤溶酶致不良反应的观察及护理[J]. 中国现代药物应用, 2010, 4(15): 171-172.
- [8] 陶妙嫒, 潘淑平. 注射用纤溶酶致恶心呕吐 1 例[J]. 中国现代药物应用, 2013, 7(1): 76.
- [9] 梁小木. 纤溶酶致双下肢腓肠肌疼痛 1 例[J]. 中国社区医师, 2011, 13(15): 225.
- [10] 张之南, 郝玉书, 赵永强, 等. 血液病学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2011: 541.
- [11] 曹步青, 刘铁牛. 感染性休克合并急性白细胞减少 1 例[J]. 国际检验医学杂志, 2013, 34(2): 251.

(收稿日期: 2017-02-22 修回日期: 2017-04-12)

• 案例分析 •

腹膜假性黏液瘤 1 例并文献复习

周丽云¹, 李校天^{1△}, 郭永泽¹, 吉 丽¹, 尹 燕¹, 李 丽², 杨俊超²

(河北工程大学附属医院: 1. 消化内科; 2. 血液内科, 河北邯郸 056000)

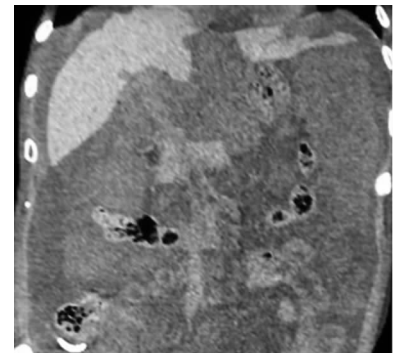
关键词: 腹膜假性黏液瘤; 诊断; 治疗

DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2017. 12. 066 **文献标志码:** C **文章编号:** 1672-9455(2017)12-1845-02

腹膜假性黏液腺瘤(PMP)是一种发生在腹膜壁层、大网膜及肠壁浆膜面的肿瘤, 2010 年 WHO 将其归为既可以是低度恶变性也可以是高度恶变性的肿瘤, 以大量胶冻状腹腔积液为特征, 其发病率约为 2/1 000 000^[1]。在 2016 年我国公布的《中国罕见病参考目录》中, PMP 位于 147 种罕见病中的第 144 位, 本院于 2016 年 1 月收治了 1 例 PMP 患者, 为了在临床工作中更好地诊治 PMP, 现报道如下。

1 临床资料

患者男性, 61 岁, 退休工人, 因间断腹胀伴双下肢水肿 8 月余, 加重 1 月余于 2016 年 1 月 6 日入院。患者 8 月余前无明显诱因出现间断腹胀, 双下肢水肿, 伴排尿困难, 行泌尿系统彩超检查显示前列腺肥大, 遂于外院行经尿道前列腺电切术, 术后逐渐出现腹胀、进食差, 频繁呕吐胃内容物, 腹胀、双下肢、阴囊水肿明显。当时行腹部超声显示大量腹水; 行胃镜显示重度反流性食管炎; 结肠镜显示结肠多发息肉(升结肠 1.0 cm×0.3 cm、乙状结肠 1.0 cm×0.4 cm); 查腹水病理检查显示: 癌胚抗原(CEA) 2 231 μg/L, 糖类抗原 125(CA125) 1 026 U/mL, 糖类抗原 199(CA199) 733.3 U/mL, 糖类抗原 724(CA724) 180.8 U/mL, 细胞角蛋白 19 可溶性片段(CYFRA21-1) 30.12 ng/mL, 腹水未找到癌细胞, 腹水原因未明。近 1 月余患者腹胀、双下肢水肿较前明显加重, 频繁呕吐胃内容物, 病程中患者食欲较差, 体质量减轻约 8 kg, 于本院查肝功能显示清蛋白 28 g/L, 右下腹彩超示右下腹可见 10.0 cm×4.4 cm 低回声团块; 腹部 CT: 腹盆腔内见大量低密度影, 腹腔脏器受压, 肝脏表面可见多发局限性凹陷, 肝脏形态不规则, 各叶比例失调, 脾脏变形, 轮廓清, 腹部肠管走行紊乱, 边界欠清, 腹腔内见多发不规则状肿块影, 大网膜局部呈饼状改变, 考虑腹盆腔大量积液并多发肿块, 考虑 PMP 可能性大(图 1~3)。



注: 腹腔内可见大量液性低密度影, 肝脏表面可见多发局限性凹陷, 肝脏形态不规则, 各叶比例失调。

图 1 腹部 CT 图



注: 腹部肠管走行紊乱, 边界欠清, 腹腔内见多发不规则肿块。

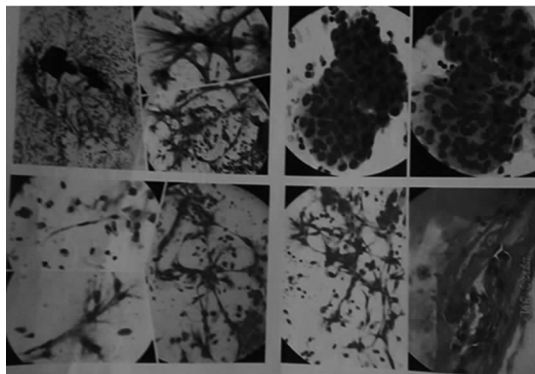
图 2 盆腔 CT 图

反复行腹腔穿刺引流术约 4 次, 腹水较稠厚, 不易抽出, 一抽即堵, 需用粗大的穿刺针进行抽吸, 共抽出胶冻状腹水约

4 000 mL,反复查腹水病理回报未找到癌细胞,腹水细胞学检查回报(图 4):细胞呈梭形或成纤维细胞样,糖原染色(PAS)强阳性,CEA 显著增高,考虑 PMP。考虑患者年龄较大、进食量少、体型偏瘦,患者家属拒绝行手术及化疗治疗,给予行利尿、抑酸、营养支持治疗。



图 3 大网膜局部呈饼状改变



注:细胞梭形或成纤维细胞样,PAS 强阳性。

图 4 腹水细胞学

2 讨 论

PMP 又称 PMP 综合征,出现胶样腹水、腹水或假性黏液瘤性腹水,是 1882 年首次由 Rokitansk 描述的,1884 年 Werth 描述卵巢黏液性肿瘤时首次将其命名为 PMP,其病因及发病机制目前仍存在争议,过去认为其来源于阑尾、卵巢,近年来随着免疫组化染色和基因学方法、聚合酶链反应研究的深入,认为阑尾为 PMP 的主要来源,而卵巢多为其继发^[2]。本例患者为男性,考虑其来源于阑尾。

由于本病发病率较低,临床上较为少见,临床医生尚缺乏对于本病的警觉性,本病好发于 30~50 岁的女性,男女之比为 9 : 11^[3-4],本病早期缺乏特异性临床表现,误诊率极高,以本病为例,早期曾辗转数家医院,仍未发现本病。该患者早期主要表现为胃肠道反应,如恶心、呕吐,泌尿系症状,随着腹水增多,腹胀症状加重,恶心、呕吐症状加重,甚至出现厌食、胸闷、呼吸困难、体质量进行性下降、低蛋白血症。据文献报道 PMP 的主要临床特征为大量胶冻状腹水、腹部进行性肿大、消瘦,诊断性腹腔穿刺可作为诊断依据,但由于腹水检验阳性率不高,由于腹部超声及 CT 方便性及无创性的优点,目前腹部超声或 CT 检查成为术前诊断本病的主要手段^[5]。PMP 超声临床表现^[6]:上至剑突下,下到耻骨联合处,病变范围较广,整个腹腔内充满液性暗区,且不易移动,改变体位后腹水无明显移动,肝、脾、子宫等脏器呈锯齿样或扇贝样改变,内部回声不均匀;CT 征象主要为腹腔腔内充满黏液性团块、内脏表面呈扇贝形压迹,黏液性腹水以及分房状的黏液团块^[7]。结合超声及 CT 表现有助于对 PMP 的诊断,但临床确诊率与操作中的熟练程度及临床经验密切相关。Caimignani 等^[8]曾报道在 60% 患者

中肿瘤标记物 CEA 和 CA19-9 表达水平增高,有助于诊断,目前关于该病确诊手段仍有赖于手术病理。

关于本病的治疗,尚没有关于本病根治手段的报道,目前临床上主要以手术治疗为主,最大程度上清除腹腔内胶冻腹水,术后辅助化疗。目前国内专家关于此病治疗所达到的共识是应用肿瘤减瘤术(CRS)后行腹腔内热灌注化疗(HIPEC),此种治疗方法能更加直接地对疾病进行治疗,最大程度上减少疾病可能引起的系统性风险^[9]。据 Ramaswamy^[10]报道,CRS 联合 HIPEC 对于低度恶变的 PMP 5 年生存率可达到 62.5%~100.0%,对于高度恶变的 PMP 5 年生存率为 0.0%~65.0%。HIPEC 的常用抗癌药物有顺铂、卡铂、5-氟尿嘧啶、丝裂霉素、环磷酰胺、阿霉素等,但目前对药物剂量及浓度仍存在争议,尚缺乏统一标准。

PMP 进程较为缓慢,病史较长,病程可迁延数月甚至数年,患者生存质量较低,预后差。该例患者的诊治说明对于临床上出现顽固性腹水,在排除肝硬化腹水、结核性腹水、腹膜转移癌、腹膜间皮瘤等临床上较为常见的疾病外,若腹水不易抽出,或腹水为胶冻状,应高度怀疑本病,提高对本病的警觉性,结合患者的彩超及 CT 结果,提高术前确诊率,尽量做到早发现、早治疗,以期提高患者的生存质量。

参考文献

[1] Misdraji J. Mucinous epithelial neoplasms of the appendix and pseudomyxoma peritonei[J]. Mod Pathol, 2015, 28 (Suppl 1):S67-S79.

[2] Bevan K E, Mohamed F, Moran B. Pseudomyxoma peritonei[J]. World J Gastrointest Oncol, 2010, 2(1):44-50.

[3] Buell-Gutbrod R, Gwin K. Pathologic diagnosis, origin, and natural history of pseudomyxoma peritonei[J]. Am Soc Clin Oncol Educ Book, 2013, 32:221-225.

[4] Esquivel J, Sugarbaker PH. Clinical presentation of the pseudomyxoma peritonei syndrome[J]. British Journal of Surgery, 2000, 87(10):1414-1418.

[5] Kehagias I, Zygomalas A, Markopoulos G, et al. Diagnosis and Treatment of Mucinous Appendiceal Neoplasm Presented as Acute Appendicitis[J]. Case Rep Oncol Med, 2016, 2016:2161952-2161958.

[6] 刘洲祿, 蒋彦永. 腹膜假性粘液瘤八例报告[J]. 中华普通外科杂志, 2001, 16(7):429-430.

[7] 缪锦超, 刘赞伟, 张庆元, 等. 腹膜假性黏液瘤 1 例报告并文献复习[J/CD]. 消化肿瘤杂志(电子版), 2013, 5(2): 119-121.

[8] Carmignani CP, Hampton R, Sugarbaker CE, et al. Utility of CEA and CA19-9 tumor markers in diagnosis and prognostic assessment of mucinous epithelial cancers of the appendix[J]. J Surg Oncol, 2004, 87(4):162-166.

[9] Li Y, Zhou YF, Liang H, et al. Chinese expert consensus on cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for peritoneal malignancies [J]. World J Gastroenterol, 2016, 22(30):6906-6916.

[10] Ramaswamy V. Pathology of Mucinous Appendiceal Tumors and Pseudomyxoma Peritonei[J]. Indian J Surg Oncol, 2016, 7(2):258-267.