

DOI:10.3724/SP.J.1008.2010.00464

# 以下肢肿胀为首表现的盆腔硬纤维瘤病 1 例报告并文献复习

## Pelvic desmoid tumor initially manifested as lower limb edema: a case report and review of literature

王昊邈, 曲乐丰\*

第二军医大学长海医院血管外科, 上海 200433

[关键词] 硬纤维瘤病; 盆腔肿瘤; 下肢肿胀

[中图分类号] R 730.262

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2010)04-0464-02

**1 临床资料** 患者,女,27岁,已婚。因“左下肢渐增粗2年,发现盆腔占位半月余”于2009年2月19日入院。自诉2年前无明显诱因出现左下肢肿胀,未予注意。半个月前发现左侧腹股沟区鸡蛋大肿块,无发热、疼痛,否认外伤史及局部注射史。查体:左侧腹股沟区可扪及大小约4 cm×3 cm的肿块,质硬,无压痛,无搏动,无波动感,无法推动。左侧股动脉搏动较对侧弱,左侧大腿中段周径较对侧长约5 cm。下肢深静脉彩超检查提示:左侧盆腔内实质性占位,髂外静脉近心端受压,髂外静脉内血栓形成。CT扫描提示:左侧髂动静脉周围见多发不规则团块状及结节状高密度影,部分融合,增强扫描后中度强化,持续强化改变,考虑肿大淋巴结(图1A)。

于2009年2月25日在全麻下经左侧腹膜外径路行盆腔肿块切除术,术中探查见肿块位于腰大肌内下方、左输尿管外侧(术前已植入双J管),与腰大肌及后腹膜关系密切,并紧密粘连,质地较硬,大小约3 cm×6 cm×10 cm,将左髂静脉包绕,左髂动脉紧贴肿瘤。将左髂动脉从肿块边上剥离,吊带悬吊标记。见左髂静脉位于肿块内部无法剥离,剥离肿块与周围组织,确实止血,结扎髂静脉后将肿块切除。术后病理:灰红灰黄色组织一块,切面灰白,大小5 cm×4 cm×13 cm,质韧(图1B);细胞卵圆形、梭形,核无明显异型,呈束状、交错状分布,肿瘤组织无明显界限。诊断:(左腹股沟)腹壁外韧带样纤维瘤病。免疫病理:Vim(+),Des(±),SMA(+),提示纤维瘤病(图1C、1D)。

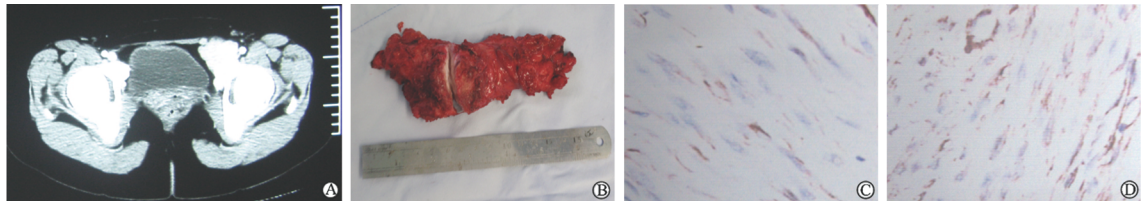


图1 CT扫描、术后标本及免疫病理结果

A: CT增强扫描提示左侧髂动静脉周围见多发不规则团块状及结节状高密度影,部分融合,增强扫描后中度强化,持续强化改变;B: 术后标本;C: 免疫病理Des(±);D: 免疫病理SMA(+). Original magnification: ×10(C,D)

**2 讨论** 本例患者为青年女性,于2年前开始出现左下肢肿胀等静脉血栓形成症状,且不具有静脉内皮损伤、久病卧床、长期服用避孕药以及近期的手术史等容易导致静脉血栓形成的常规因素,B超及CT检查可发现左侧盆腔肿块导致静脉近心端受压,管腔狭窄,引起继发性的血栓形成。因此,在发现不明原因的下肢肿胀时也应考虑到肿瘤压迫导致静脉回流受阻的可能,术前行CT及B超检查,必要时可行细针穿刺及免疫组化分析,明确病因,并做好术前准备。本例中肿瘤靠近患者左侧输尿管,因此术前行膀胱镜下植入双J管,防止术中切除肿瘤过程中损伤输尿管导致尿液漏出,同时由于肿瘤紧贴髂外动脉,术前需备好人工血管以防止动脉无法分离时行人工血管置换术。术中我们选择腹膜外操作,并未打开腹膜,减少了术后并发症的发生,并且对胃肠道干

扰较轻微,术后1 d患者即可进食。在确定肿瘤的位置后,由于其与周围组织结合紧密,紧贴髂外动脉,且包绕髂外静脉,分离时精细操作,保留了髂外动脉,同时注意避免损伤输尿管及周围神经,考虑到髂外静脉内已有血栓形成,术中予以结扎,静脉回流依靠侧支代偿。术后给予患者弹力袜支持并嘱抬高患肢,恢复良好,拔除双J管后出院。

硬纤维瘤是一种罕见的成纤维细胞来源的肿瘤,占全部软组织肿瘤的3%,可发生于全身很多部位,包括腹壁、腹壁外及腹腔、肠系膜等,由于其浸润性生长、易复发,预后常不易预测。腹腔内发生于盆腔者多非独立病,而是自腹壁伸延至腹腔内,多位于髂窝或者盆腔上部,常见于2035岁年轻妇女,与妊娠、分娩无关,可侵犯膀胱、阴道、直肠等<sup>[1-2]</sup>。本例患者即为盆腔内的硬纤维瘤。Collins等<sup>[2]</sup>曾报道过1例类

[收稿日期] 2009-11-18

[接受日期] 2010-01-29

[作者简介] 王昊邈,第二军医大学临床医学专业五年制2005级学员, E-mail: haomiao1122@hotmail.com

\* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-81873385, E-mail: lefengqu@hotmail.com

似部位生长的硬纤维瘤病,导致16岁女性患者的输尿管梗阻,而本例与之不同之处在于肿瘤包绕患者髂外静脉导致下肢静脉回流受阻,血栓形成,以下肢的肿胀为首表现。我们认为,此类疾病在症状出现前的提前发现、早期诊断尤为重要,CT以及B超虽能发现肿瘤,但对于较早期的硬纤维瘤亦无法查出。Owens等<sup>[3]</sup>报道过17例确诊为硬纤维瘤的病例,其中8例可以通过影像学 and 细针穿刺确诊,11例患者有过肿瘤生长部位或者相邻部位的手术病史;17例中9例保留有肿瘤组织的免疫组化结果,其中6例 $\beta$ -catenin高表达。Kotiligam等<sup>[4]</sup>认为操控合成 $\beta$ -catenin的外显子3号位的第41或者45位密码子发生突变是导致散发型的硬纤维瘤病的分子基础。Ferenc等<sup>[5]</sup>认为TGF- $\beta$ 蛋白的过分表达在硬纤维瘤的发展中起到了关键作用(入选的38例患者中,25例胞质中TGF- $\beta$ 蛋白为阳性,15例TGF- $\beta$ 蛋白过表达)。

在治疗方面,目前仍以局部肿块完全切除的手术治疗为主。一般手术原则是:在保障功能的前提下,尽量达到1~5cm的阴性切缘,以避免复发。而是否予以放化疗仍存在争议<sup>[6]</sup>。Kilciksiz等<sup>[7]</sup>报道过1例侵袭臂丛神经的胸壁外硬纤维瘤病,由于肿瘤包绕神经及血管,只作部分切除,残留了大量肿瘤组织,术后给予60 Gy放疗,大部分残留肿瘤组织退化,后给予乙胺嗪(ethodolac)及抗坏血酸(ascorbic acid)化疗,肿瘤消失,达到治愈效果。Wright等<sup>[8]</sup>在治疗1例反复复发且常规化疗药物无效的腹壁内硬纤维瘤患者时,首次使用了吉西他滨(gemcitabine)与5-氟尿嘧啶(5-fluorouracil)、亚叶酸(leucovorin)结合的化疗方法,肿瘤由14.5 cm×9 cm减小为5.5 cm×3.0 cm,取得满意的治疗效果。另外,有研究证实伊马替尼(imatinib)在治疗进展期的硬纤维瘤方面有不错的疗效,这可能与它抑制了PDGFR激酶活性有关<sup>[9]</sup>。

综上所述,硬纤维瘤作为一种罕见的高增殖活性的良性肿瘤,在对周围组织器官产生压迫引发相关症状的现象应当引起重视。早期发现与早期治疗是防止其发生局部压迫症状及侵袭周围正常组织的手段,而免疫组化的临床应用为此提供了可能,在治疗方面注意手术的精细操作及切除范围,减少复发,并在后期治疗中适当进行放疗及化疗。放疗剂量

及化疗方法仍需要进一步的研究以便制定出最佳的方案。分子定向治疗的发展为根治硬纤维瘤病提供了新的研究方向。

#### [参考文献]

- [1] 林建韶. 纤维瘤病[M]//范娜娣. 王德延肿瘤病理诊断学(上册). 3版. 天津:天津科学技术出版社,1999.
- [2] Collins D, Myers E, Kavanagh D, Lennon G, McDermott E. Mesenteric desmoid tumor causing ureteric obstruction[J]. Int J Urol, 2008, 15: 261-262.
- [3] Owens C L, Sharma R, Ali S Z. Deep fibromatosis (desmoid tumor): cytopathologic characteristics, clinicoradiologic features, and immunohistochemical findings on fine-needle aspiration[J]. Cancer, 2007, 111: 166-172.
- [4] Kotiligam D, Lazar A J, Pollock R E, Lev D. Desmoid tumor: a disease opportune for molecular insights [J]. Histol Histopathol, 2008, 23: 117-126.
- [5] Ferenc T, Stalińska L, Turant M, Sygut J, Tosik D, Dziki A, et al. Analysis of TGF-beta protein expression in aggressive fibromatosis (desmoid tumor)[J]. Pol J Pathol, 2006, 57: 77-81.
- [6] 费阳, 李基业. 硬纤维瘤的治疗进展[J]. 西南国防医药, 2008, 18: 146-147.
- [7] Kilciksiz S, Gökçe T, Somali I, Duransoy A, Aydın A, Yiğit S. Combined administration of ethodolac, ascorbic acid and radiotherapy as adjuvant therapies in an extrathoracic desmoid tumor with gross postoperative residual disease: case report and review of the literature[J]. J BUON, 2006, 11: 355-358.
- [8] Wright M A, Schuler B, Szabo E, Grem J L. Sustained partial response of an intra-abdominal desmoid tumor treated with gemcitabine, 5-fluorouracil and leucovorin[J]. Ann Oncol, 2003, 14: 659-660.
- [9] Heinrich M C, McArthur G A, Demetri G D, Joensuu H, Bono P, Herrmann R, et al. Clinical and molecular studies of the effect of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor)[J]. J Clin Oncol, 2006, 24: 1195-1203.

[本文编辑] 商素芳, 邓晓群