

DOI:10.3724/SP.J.1008.2012.00577

• 病例报告 •

妊娠合并双肾巨大错构瘤及子宫血管周上皮样瘤剖宫产分娩 1 例报告

吉梅, 林流芳, 刘玉环*, 徐明娟, 陈于, 贺茜

第二军医大学长海医院妇产科, 上海 200433

[关键词] 妊娠; 巨大肾错构瘤; 子宫血管周上皮样肿瘤

[中图分类号] R 714.25 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2012)05-0577-03

Cesarean delivery in a patient with bilateral renal huge hamartoma and uterus perivascular epithelioid cell tumor

Ji Mei, Lin Liu-fang, Liu Yu-huan*, Xu Ming-juan, Chen Yu, He Qian

Department of Obstetrics and Gynecology, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

[Key words] pregnancy; huge renal hamartoma; perivascular epithelioid cell tumor of the uterus

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2012, 33(5): 577-579]

1 病例资料 患者,女,28岁,G1P0。因“停经 30⁺周,肉眼血尿伴阴道少量流血 3 d”于 2011 年 3 月 28 日入院。患者末次月经 2010 年 8 月 25 日,预产期 2011 年 6 月 2 日。孕 4 周左右曾因腰部不适在外院行腹部 CT,提示双肾巨大错构瘤,直径约 10 cm,未特殊处理。2011 年 3 月 25 日开始无明显诱因出现肉眼血尿,伴有腰酸腰痛,故来我院就诊。患者 2 年前体检曾提示双肾错构瘤,直径约 3~5 cm,未治疗。其母无高血压疾病,但中年时因突发脑出血去世(病因不详)。

入院时血压 139/93 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。面部见蝶状皮脂腺瘤,中度贫血貌,智力正常。心肺听诊无异常。腹膨隆,双侧上、中侧腹部分别可及实性肿块,大小约 20 cm×15 cm×15 cm,质地硬,活动度差,无压痛,表面尚光滑(图 1)。肝脾触诊不满意,肾区叩击痛(±)。双下肢无水肿。产科检查:子宫如孕 6⁺个月大小,胎心音 146 次/min,无宫缩。阴道中量乳白色分泌物,无出血。血常规:白细胞计数(WBC) 12.63×10⁹/L,红细胞(RBC) 2.44×10¹²/L,血红蛋白(HGB) 71 g/L,中性粒细胞比例 0.88。尿常规:尿色红,红细胞满视野,蛋白质 0.75 g/L。24 h 尿蛋白定量 0.98 g。肾功能正常。肝功能:白蛋白 33 g/L、球蛋白 34 g/L、乳酸脱氢酶 2 269 U/L,转氨酶正常。B 超:双肾巨大实性占位,右侧约 18.2 cm×13.0 cm,左侧约 24.6 cm×10.3 cm,上界在第 9 肋间腋中线,下极达髂前上棘内侧,可见包膜,未见正常肾脏组织,考虑血管平滑肌脂肪瘤。脾肿大(17.5 cm×6.8 cm),腹腔积液深 5.0 cm。白带常规:霉菌+,清洁度++。心脏彩超:全心增大,左室收缩功能正常。产科 B 超:胎儿双顶径 7.9 cm,羊水指数 14.9 cm,股骨长 5.5 cm,头围 28

cm,腹围 24.9 cm。脐血流指数(S/D) 3.5,搏动指数(PI) 1.23,阻力指数(RI) 0.71。入院诊断:(1)孕 30⁺周,G1P0,待产;(2)双肾巨大错构瘤伴出血;(3)妊娠期高血压疾病:子痫前期重度?(4)中度贫血;(5)霉菌性阴道炎?



图 1 术前患者腹部及肾脏肿瘤情况

诊疗经过:入院后给予吸氧、左侧卧位、硫酸镁解痉、蔗糖铁纠正贫血、地塞米松促胎肺成熟、输血等治疗。因胎监无负荷试验(NST)反应差,S/D 4.75,考虑胎儿窘迫,同时合并双肾巨大错构瘤出血及重度子痫前期,继续妊娠可能导致胎儿窘迫加重甚至胎死宫内,且孕妇心衰指数持续升高(达 300 pg/ml),血清乳酸脱氢酶居高不下(1 232~2 269 U/L),随时有错构瘤破裂可能,危及母婴生命,建议手术终止妊娠。遂于 2011 年 4 月 14 日在硬外麻醉下行子宫下段剖宫产术+子宫肿瘤部分切除术。术中见:腹腔浑浊粉红色积液,量约 500 ml。子宫色泽青紫,表面凹凸不平,见多个肿瘤突起,质地软,部分表面见淤血坏死、破溃,可见淡粉色分泌物流

[收稿日期] 2012-01-17 [接受日期] 2012-04-10

[作者简介] 吉梅,硕士生。E-mail: jimei1985@163.com

* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-81873594, E-mail: yuhuan.liu@gmail.com

出。子宫右前壁肿瘤约 7 cm×6 cm×4 cm,切除送病理(术后报告为子宫血管周上皮样瘤)。新生儿体质量 1 400 g,男, Apgar 评分: 1 min 9 分, 5 min 10 分。术中出血少,量约 200 ml。因术后第 1 天患者感胸闷,复查凝血常规: PT 12.0 s、FIB 4.97 g/L、FDP>129.0 μg/ml、D-二聚体>16.0 μg/ml。经内科会诊,患者凝血功能异常,有胸闷,不能排除肺梗死及弥漫性血管内凝血(DIC),同时患者孕期长期卧床,合并子痫前期,存在血栓高危因素,遂给予低分子肝素钙抗凝治疗预防血栓形成。患者术后第 1 天出现腹胀、恶心呕吐,急诊 CT 提示:不全性小肠梗阻可能。予胃肠减压,肠外营养支持,拉氧头孢抗感染,肠梗阻逐渐缓解。但此后患者出现顽固性低热至高热,体温波动 36.0~39.0℃,血红蛋白进行性下降,每周下降 1 g,需少量间断输血维持。WBC 20×10⁹~24×10⁹/L、GRAN 0.90~0.96、HGB 66~73 g/L。患者无明确呼吸道感染、盆腹腔感染及血栓性静脉炎感染证据,全腹无压痛、反跳痛,子宫复旧好,恶露量少,无腹腔内出血证据。胸部 CT(2011 年 4 月 25 日):两肺毛玻璃样改变,考虑过敏性肺炎。根据细菌培养结果,反复组织院内多科会诊,考虑患者体内存在混合感染,运用头孢吡肟、奥硝唑、两性霉素 B 抗感染,泼尼松治疗过敏性肺炎。后选用替考拉宁及环丙沙星抗感染,并在 B 超引导下实施腹腔积液后穹窿穿刺引流,共引流出淡黄色液体约 500 ml,穿刺液涂片检查未见细菌及真菌。患者血培养始终为阴性。经各种抗生素治疗体温始终无法降至正常,进行性贫血,但无出血证据。术后 MRI 示双肾巨大占位(图 2)。复查 B 超:双肾错构瘤较术前略有增大,右侧 20 cm×13 cm,左侧 25.51 cm×10.3 cm;肝脾肿大较前加重,肝右下斜径 17 cm,脾脏 20 cm×6 cm;腹腔积液 3.0 cm。术后 1 个月时停用抗生素,应用解热镇痛药尼美舒利口服降温,体温逐渐降至正常,5 月 19 日自动出院。

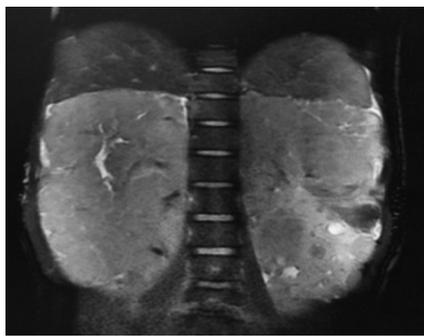


图 2 术后患者双肾 MRI 图像示双肾巨大占位

最后诊断: (1)孕 33⁺¹周, G1P1, 左枕前位, 难产; (2)妊娠期高血压疾病: 重度子痫前期; (3)胎儿窘迫; (4)胎儿生长受限; (5)早产; (6)早产低体重儿; (7)双肾巨大错构瘤伴出血感染; (8)贫血性心脏病, 心功能 II 级; (9)肺炎; (10)中度贫血; (11)子宫血管周上皮样瘤; (12)霉菌性阴道炎; (13)肝脾肿大原因待查; (14)原发性腹膜炎?

随访情况: 患者出院后曾住外院少量输血 1 次, 同时配合中药治疗至今, 目前病情尚稳定。出院后间断口服尼美舒

利 1 周, 体温控制满意, 仍然中度贫血, 肾功能正常。婴儿经儿科医院治疗后出院, 现生长发育良好。

2 讨论 WHO(2002 年)软组织肿瘤新分类^[1]中将血管周上皮样肿瘤(PEComa)定义为: 组织学和免疫化学具有明确的血管周上皮样细胞特征的一种间叶性肿瘤。PEComa 肿瘤家族包括较常见的肾和肝血管平滑肌脂肪瘤(AML)、肺的透明细胞性糖瘤(CCST)、淋巴管平滑肌瘤病(LAM)等。2007 年, Armah 和 Parwani^[2]报道, 除 AML、CCST、LAM 之外, 非特异性的 PEComa(PEComa-not otherwise specified, PEComa-NOS)是很少见的, 而子宫是最常见的部位, 临床上多数病例呈良性经过, 但有少数表现为局部浸润性生长, 或伴有结节性硬化症(tuberous sclerosis complex, TSC)甚至远处转移。该患者妊娠合并血管周上皮样细胞肿瘤, 同时发生在肾脏和子宫, 实属罕见。

肾错构瘤也称肾血管平滑肌瘤, 是肾脏的良性肿瘤, 单发或多发, 亦可能为结节性硬化综合征的表现之一。一般肿瘤生长缓慢, 无临床症状, 少数肿瘤长得很大, 有大出血倾向。孕妇因特殊的生理性改变, 肾动脉血流速度逐渐增大, 于孕 28 周达高峰并维持高水平, 肾血流量增加 60%~80%^[3], 以及中晚孕期时增大的子宫对肾脏的压迫, 均增加了肾错构瘤自发性出血的危险。Gallagher 等^[4]1978 年就曾报道 1 例 25 岁孕妇孕期肾错构瘤自发破裂伴大量腹膜后出血的病例。Komeya 等^[5]2010 年报道 1 例 39 岁高龄初产妇合并左肾 4 cm 错构瘤, 在孕 38 周时出现了急性左背部的疼痛, 超声提示左肾 8 cm 的肿瘤破裂合并有腹膜后出血; 急诊实行了剖宫产术, 术后 CT 扫描证实肾错构瘤破裂, 并进行了选择性动脉栓塞。Valvo 等^[6]、Sunanta^[7]也都曾报道类似病例。提示肾错构瘤在孕期易迅速生长并破裂出血。本文报道的病例是妊娠合并双肾巨大错构瘤, 孕期瘤体迅速生长伴出血, 由于肿瘤占据腹腔几乎三分之二的空间, 影响心肺功能, 并造成胎儿生长受限, 提示肾脏巨大错构瘤妊娠需谨慎。

子宫 PEComa 是非常少见的子宫间叶性肿瘤。一般发生在 40~75 岁, 多发生在宫体, 少数在宫颈发生^[8]。多数患者有不规则阴道流血表现, 或发现子宫占位性病变。少数病例伴有 TSC。诊断主要依靠组织病理学及相关的免疫组化检查。目前认为 PEComa 属于恶性潜能未定的间叶性肿瘤。Folpe 等^[8]提出了对于判断良、恶性 PEComa 有参考意义的指标, 认为肿瘤直径>8 cm, 核分裂象多于 1 个/50 个高倍视野, 以及细胞异型性和坏死, 都要考虑为恶性。一般的小肿瘤(直径<8cm), 无细胞异型性和坏死, 未见核分裂象, 认为是良性肿瘤。子宫 PEComa 多为良性, 预后较好。但近年来, PEComa 复发和转移的病例报告增多^[9-10]。2007 年, Armah 和 Parwani^[2]报道, 1 例 59 岁的“子宫平滑肌肉瘤”患者, 术后 7 年发现左肾和右肺肿瘤, 行肿瘤切除, 并复查原来子宫肿瘤的病理切片, 3 处肿瘤(左肾、右肺和子宫)的组织学和免疫组化染色结果均相同, 黑素标记和肌源性抗体均表达阳性, 提示为血管周上皮样肿瘤。目前对子宫 PEComa 首选手术治疗, 根据肿瘤性质、年龄及有无生育要求, 可选择肿瘤

切除术或全子宫及双附件切除术,术中可疑恶性者可加淋巴结活检或切除^[11-13]、大网膜、阑尾活检或切除^[14-16]。子宫恶性 PEComa 术后需辅助放、化疗,并注意随访,注意复发及转移的发生。本例患者病理提示为良性子宫 PEComa,因病情复杂仅行部分肿瘤切除。

PEcoma 属于较为罕见的肿瘤,临床资料较少,尤其妊娠合并双肾巨大错构瘤及子宫 PEComa,病例更是罕见。权衡母体与围生儿结局是临床医师需要重点考虑的问题。由于孕妇在孕期一些特殊的生理性改变,肾血流量增大,肾错构瘤在孕期易生长迅速,并且由于受到增大子宫的压迫,瘤体易破裂出血,严重时危及母婴生命。提示肾巨大错构瘤妊娠需谨慎,为确保母婴双方安全,需及时果断终止妊娠。如此巨大的双肾错构瘤,占据整个肾实质,没有很好的治疗方法,一旦出现破裂出血或肾功能不全,则会面临肾脏切除、血透、肾移植的命运。因此确保母婴双方的安全显得尤为重要。我们经过积极妥善的治疗,促使胎肺成熟,于孕 33⁺周时果断终止妊娠,获得了较为满意的母婴结局。但该患者术后恢复极缓慢,血红蛋白进行性下降,持续低至高热达 1 个月余,各种抗生素治疗均无效果,考虑到患者存在双肾巨大错构瘤,且术后瘤体继续增大,瘤内存在出血病灶,易发生吸收热,此时适当给予解热镇痛药比单纯抗生素治疗效果要好。患者贫血与肾脏巨大错构瘤出血、红细胞生成素不足,脾脏肿大破坏红细胞,感染及机体消耗有关,此时少量间断输血,加强支持治疗,对帮助患者安全渡过围术期也是至关重要的。

3 利益冲突 所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

- [1] Fletcher C D M, Unni K K, Mertens F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone[J]. Lyon: IARC Press, 2002: 221-222.
- [2] Armah H B, Parwani A V. Malignant perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterus with late renal and pulmonary metastases: a case report with review of the literature[J]. *Diagn Pathol*, 2007, 2: 45.
- [3] 余志贤, 夏国萍, 胡文豪, 陈伟, 李湘斌, 陈洪德, 等. 自发性肾周围出血的临床诊治分析[J]. *中华医学杂志*, 2006, 86: 39-41.
- [4] Gallagher J C, Gallagher D J. Renal hamartoma (angiomyolipoma) with spontaneous rupture during pregnancy[J]. *Obstet Gynecol*, 1978, 52: 481-483.
- [5] Komeya M, Matsumoto T, Fujinami K, Senga Y, Asakura T,

Goto A. [Rupture of renal angiomyolipoma during pregnancy: a case report][J]. *Hinyokika Kiyo*, 2010, 56: 261-264.

- [6] Valvo J R, Feinstein M J, Wallinga H, Cockett A T. Spontaneous intrapartum rupture of renal hamartoma[J]. *Urology*, 1983, 22: 286-289.
- [7] Sunanta A. Renal hamartoma (angiomyolipoma) with spontaneous massive hemorrhage in sixteen weeks pregnancy: a case report[J]. *J Med Assoc Thai*, 1983, 66: 251-256.
- [8] Folpe A L, Mentzel T, Lehr H A, Fisher C, Balzer B L, Weiss S W. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature[J]. *Am J Surg Pathol*, 2005, 29: 1558-1575.
- [9] Greene L A, Mount S L, Schned A R, Cooper K. Recurrent perivascular epithelioid cell tumor of the uterus (PEComa): an immunohistochemical study and review of the literature[J]. *Gynecol Oncol*, 2003, 90: 677-681.
- [10] Dimmler A, Seitz G, Hohenberger W, Kirchner T, Faller G. Late pulmonary metastasis in uterine PEComa[J]. *J Clin Pathol*, 2003, 56: 627-628.
- [11] Bonetti F, Martignoni G, Colato C, Manfrin E, Gambacorta M, Faleri M, et al. Abdominopelvic sarcoma of perivascular epithelioid cells. Report of four cases in young women[J]. *Mod Pathol*, 2001, 14: 563-568.
- [12] Silva E G, Deavers M T, Bodurka D C, Malpica A. Uterine epithelioid leiomyosarcomas with clear cells: reactivity with HMB-45 and the concept of PEComa[J]. *Am J Surg Pathol*, 2004, 28: 244-249.
- [13] Jeon I S, Lee S M. Multimodal treatment using surgery, radiotherapy, and chemotherapy in a patient with a perivascular epithelioid cell tumor of the uterus[J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2005, 27: 681-684.
- [14] Fukunaga M. Perivascular epithelioid cell tumor of the uterus: report of four cases[J]. *Int J Gynecol Pathol*, 2005, 24: 341-346.
- [15] Bosincu L, Rocca P C, Martignoni G, Nogales F F, Longa L, Maccioni A, et al. Perivascular epithelioid cell (PEC) tumors of the uterus: a clinicopathologic study of two cases with aggressive features[J]. *Mod Pathol*, 2005, 18: 1336-1342.
- [16] Froio E, Piana S, Cavazza A, Valli R, Abrate M, Gardini G. Multifocal PEComa (PEComatosis) of the female genital tract associated with endometriosis, diffuse adenomyosis, and endometrial atypical hyperplasia[J]. *Int J Surg Pathol*, 2008, 16: 443-446.

[本文编辑] 孙岩