

腹膜后平滑肌肉瘤侵犯肾静脉、下腔静脉 1 例报告

黄正楷¹, 易小敏¹, 邹君杰², 顾民¹, 王增军¹, 居小兵¹

(南京医科大学第一附属医院/江苏省人民医院, 1. 泌尿外科, 2. 血管外科, 江苏 南京, 210029)

摘要: 1 例 32 岁女性患者因右侧间断性腰痛入院, 影像学检查提示, 腹膜后占位, 压迫右肾、下腔静脉。患者行右肾根治性切除术联合下腔静脉人造血管移植术, 术后病理检查显示为腹膜后平滑肌肉瘤, 术后予以多柔比星、环磷酰胺、顺铂化疗。术后复查见下腔静脉血栓形成, 予利伐沙班抗凝治疗。随访半年无不适、复发或转移。

关键词: 腹膜后肉瘤; 平滑肌肉瘤; 下腔静脉

中图分类号: R 738.7; R 572.2 文献标志码: A 文章编号: 1672-2353(2021)05-083-04 DOI: 10.7619/jcmp.20201458

Retroperitoneal leiomyosarcoma involving the renal vein and inferior vena cava: a case report

HUANG Zhengkai¹, YI Xiaomin¹, ZOU Junjie², GU Min¹,
WANG Zengjun¹, JU Xiaobing¹

(1. Department of Urology Surgery, 2. Department of Vascularsurgery, First Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Jiangsu Provincial People's Hospital, Nanjing, Jiangsu, 210029)

Abstract: A 32-year-old female patient was admitted to hospital due to intermittent right pain in waist. Imaging findings revealed a retroperitoneal space occupying which compressed right kidney and inferior vena cava. Radical nephrectomy combined with artificial vascular transplantation were performed. Pathological examination confirmed as retroperitoneal leiomyosarcoma. Chemotherapy of doxorubicin, cyclophosphamide and cisplatin in combination was used after surgery. Rivaroxaban was given for anticoagulation due to inferior vena cava thrombosis during the follow-up. No discomfort, recurrence or metastasis were found after half a year follow-up.

Key words: retroperitoneal sarcoma; leiomyosarcoma; inferior vena cava

1 病例资料

本院收治 1 例 32 岁女性患者, 3 个月前无明显诱因出现右侧间断性腰痛, 可自行缓解, 未予以重视。2020 年 3 月 28 日行 B 超检查及 CT 检查均显示, 右肾占位, 遂收入院进一步诊治。查体脉搏 95 次/min, 收缩压 154 mmHg, 舒张压 99 mmHg。腹壁柔软, 未触及腹部包块, 无压痛、反跳痛, 双肾区无叩痛。完善腹部 MRI 显示, 右肾门旁肾实质内可见不规则软组织块影, 分叶状, 大小约 7.9 cm × 9.3 cm × 8.3 cm, 邻近肾实质明显受压, 肾盂肾盏变形, 肾盂有少量积液, 病灶以等 T₁ 不均质长 T₂ 信号为主, 扩散加权成像 (DWI) 上呈高信号, 病灶内见斑片状短 T₁ 信号, 增强 CT 见肿瘤压迫右肾、下腔静脉。腹主动脉周围无肿大淋巴结, 腹腔未见积液, 见图 1。生化指标显示:

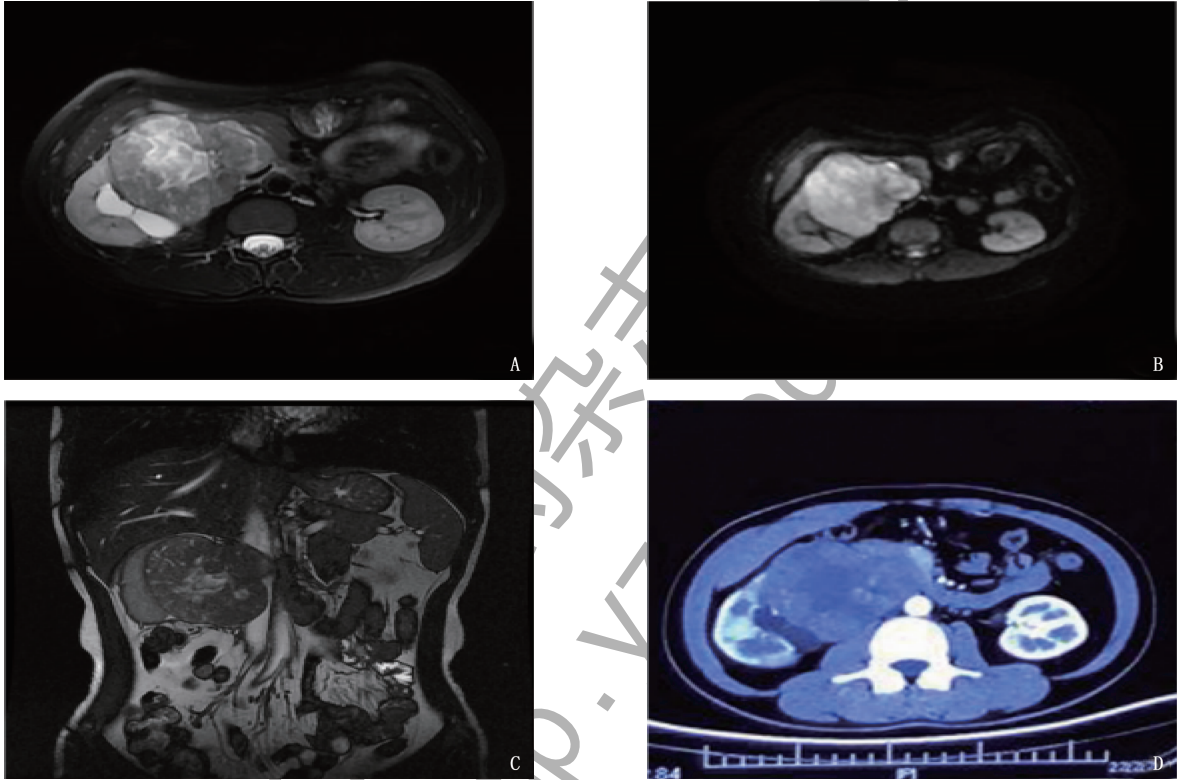
肌酐 61.1 μmol/L, 尿素氮 4.87 mmol/L, 乳酸脱氢酶 352 U/L, α-羟丁酸脱氢酶 259 U/L, 磷 1.58 mmol/L。

患者 2020 年 4 月 3 日行右肾根治性切除联合下腔静脉 (IVC) 人造血管移植术。术中右腹膜后扪及一隆起, 约 10 cm × 9 cm × 8 cm。术中探查肿瘤位于 IVC 右侧及前方, 呈浸润性生长, 包绕侵犯 IVC 约 2/3 管径, 侵犯 IVC 壁长约 7 cm, 无法分离 IVC 血管壁, 右肾静脉被肿瘤完整包裹、不可见。肿瘤前内侧与十二指肠粘连紧密, 浆膜层少许受累, 肾门及腹主动脉周围未见明显淋巴结肿大。游离结扎离断右肾动脉、腰静脉、输尿管并清扫腔静脉周的淋巴脂肪组织。患者全身肝素化后, 无损伤血管阻断钳依次阻断肿瘤下方 IVC、左肾静脉、肿瘤上方 IVC 后, 完整切除右肾、腹膜后肿瘤及受肿瘤侵犯之 IVC 血管壁, 残余 IVC 血

管壁呈条索状,不足以行血管修补,遂以涤纶纤维编织人造血管替代缺损段 IVC。术中左肾静脉阻断 35 min,腔静脉阻断 45 min,手术共耗时近 5 h,出血约 400 mL。术后复查肾功能结果显示,肌酐 72.6 $\mu\text{mol/L}$,尿素氮 5.14 mmol/L。

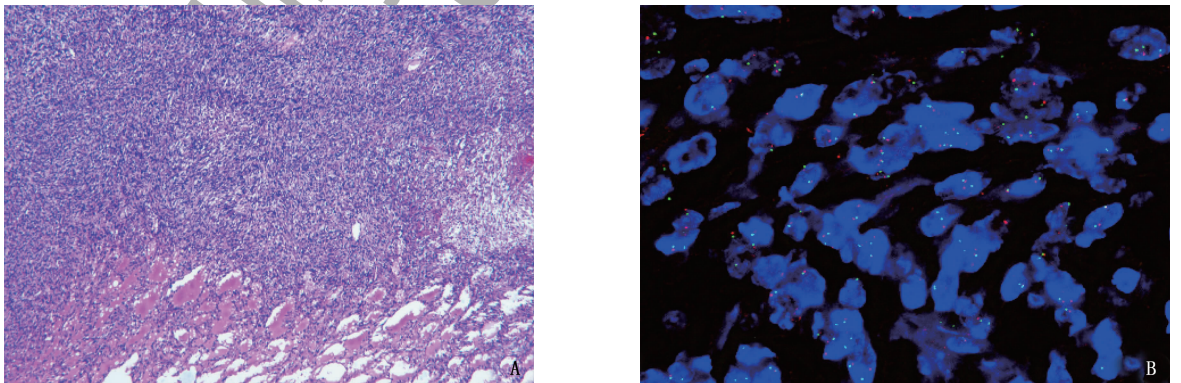
术后病理检查结果提示为梭形细胞恶性肿瘤,约 8.5 cm \times 7.9 cm \times 7.2 cm,肿瘤位于肾周脂肪囊内,紧靠肾门,肉眼观察与肾脏实质及周围其他结构紧密粘连,结构不清,显微镜下观察其未

累及肾脏实质。免疫组化检查结果显示,肿瘤细胞,Desmin(-),SMA(+),Myogenin(-),MyoD1(-),Calponin(+),SMMHC(+),Ki67(80%+),CK-pan(-),CK-L(-),HMB45(-),MelanA(-),SOX10(-),S-100(-),CD34(-),CD117(-),DOG-1(-)。荧光原位杂交技术(FISH)检测结果显示,MDM2 基因无扩增(图 2)。因此,腹膜后肿物符合平滑肌肉瘤诊断标准,紧靠但未累及肾脏实质。



A: MRI T2WI 图; B: MRI DWI 图; C: MRI 冠状面重建; D: 增强 CT 图。

图 1 腹膜后平滑肌肉瘤影像学资料



A: HE 染色(放大倍数 40 倍); B: 荧光显微镜下 FISH 检测

图 2 腹膜后平滑肌肉瘤术后病理图

术后予以多柔比星 40 mg(第 1 天)、环磷酰胺 1g(第 1 天)联合顺铂 40 mg(第 1~3 天)方案辅助化疗,并采用利伐沙班 10 mg/d 口服抗凝治疗。

术后 1 个月,复查 CT 血管成像(CTV)可见 IVC 左肾静脉分叉下缘水平管腔变细,管腔内偏右侧见片状充盈缺损,上下累及范围约 2.7 cm,考虑血

栓形成,治疗方案改为利伐沙班 20 mg/d 口服抗凝治疗,定期复查 CTV。随访 6 个月,患者未见明显不适、无复发转移。

2 讨论

腹膜后平滑肌肉瘤(RLS)较少见,约占原发性腹膜后肉瘤的 28%,来源于腹膜后平滑肌组织、血管或中肾管残留物,肿瘤大小可超过 10 cm^[1]。中位发病年龄 50 岁左右,其中女性发病率更高^[2-4]。RLS 主要表现为大的软组织肿块,临床症状多为腹痛^[5],这与腹膜后间隙相对宽大疏松、脏器较少有关,常在体检时偶然发现或发现时肿瘤已经生长较大^[6]。文献^[7-8]指出,部分 RLS 来源于 IVC 或生长侵犯 IVC、肾静脉等大血管。这部分病例症状和体征与侵犯 IVC 的位置有关,侵犯肝上 IVC 会导致布加综合征,表现为肝脏肿大、黄疸、腹水等;侵犯中段 IVC 会阻碍肾静脉血流,导致肾功能不全;侵犯肾下 IVC 则会引起下肢水肿^[9]。本次报道的年轻女性患者肿瘤直径达 9 cm,虽侵犯中段 IVC 及右肾静脉,但以间歇性腰痛为首发症状,缺乏特异性临床表现。

影像学检查是诊断腹膜后肿瘤的重要手段,但明确提示 RLS 有一定难度,其影像学表现与肾癌及其他类型腹膜后恶性肿瘤有较大的相似性。CT 平扫可见密度不均匀肿块,边界不清,多见中心坏死囊变,钙化少见,增强扫描表现为轻中度或明显强化,呈渐进性强化^[10]。MRI 表现为 T1WI 低或等信号,T2WI 实性部分为高信号,囊变坏死部分相对肌肉呈高信号,增强扫描强化方式与 CT 相似^[9]。影像学检查不仅提供了外科手术所必须的解剖资料,也帮助发现转移灶,同时也可与脂肪肉瘤、淋巴瘤及淋巴增生性疾病、神经源性肿瘤、恶性纤维组织细胞瘤等腹膜后肿瘤相互鉴别。由于上述肿瘤影像学表现存在部分重叠,因此最终确诊仍依赖术后病理诊断。

外科手术是治疗 RLS 的主要手段,是否完整切除肿瘤是影响预后的重要因素^[11-12]。RLS 通常倾向于膨胀性生长而非浸润周围脏器,但侵犯大血管则不同,如侵犯 IVC^[13]。侵犯 IVC 的平滑肌肉瘤 5 年术后生存率为 31.0%~66.7%^[14],为了获得最佳治疗效果,此时需完整切除肿瘤及所侵犯血管并重建血管。根据肝静脉和肾静脉的解剖位置,IVC 被分为上中下 3 个节段,侵犯不同节段与不同范围 IVC 的肿瘤其手术方式也不同,如 IVC 切除范围较小时采用单纯修补术,非环行切

除时采用自体补片修补术,切除范围较大时采用人造血管移植术,中下段 IVC 切除时的肾静脉成形术等^[15-16]。本例患者肿瘤组织完整包裹右肾静脉,且侵犯 IVC 范围广,极为少见。完整切除肿瘤时 IVC 缺损大,因此不能单纯修补 IVC,由于右肾连同肿瘤一同切除,因此直接使用人造血管修整匹配缺损段重建 IVC。文献^[17]表明,人造血管重建后可能出现血栓、移植物折叠等并发症。本例患者术后定期行 CTV 对重建血管情况进行随访,术后 1 个月余,发现管腔内血栓形成,因而加强了抗凝药物治疗。目前术后放疗对 RLS 的作用尚存争议,加用术后放疗可以降低局部复发风险^[6,18-19]。中国研究^[20]报道,吉西他滨联合多西他赛治疗复发/转移性 RLS 疾病控制率达 50%,中位无进展生存期为 4 个月,中位生存期为 18 个月。近年来也有研究^[21]显示,帕唑帕尼作为一种多激酶抑制剂和血管生成抑制剂对治疗平滑肌肉瘤有较大潜力。由于 RLS 常出现局部复发和远处转移,因此需要综合治疗与定期随访,对复发的病灶也应积极行再次手术治疗。

参考文献

- [1] RAJIAH P, SINHA R, CUEVAS C, *et al.* Imaging of uncommon retroperitoneal masses[J]. Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc, 2011, 31(4): 949-76.
- [2] COOLEY C L, JAGANNATHAN J P, KURRA V, *et al.* Imaging features and metastatic pattern of non-IVC retroperitoneal leiomyosarcomas: are they different from IVC leiomyosarcomas[J]. Journal of computer assisted tomography, 2014, 38(5): 687-92.
- [3] 陈贵兵,晏阳,肖春红,等.原发性腹膜后平滑肌肉瘤局部复发和预后分析[J].中华外科杂志,2014,52(2):105-108.
- [4] 王关卉儿,何廉波,杨恺惟,等.腹膜后平滑肌肉瘤 11 例临床及病理分析[J].中华泌尿外科杂志,2016,37(12):916-919.
- [5] 杨文昶,李睿东,张鹏,等.原发性腹膜后平滑肌肉瘤 31 例诊治分析[J].腹部外科,2019,32(6):435-438.
- [6] OLIMPIADI Y, SONG S, HU J S, *et al.* Contemporary Management of Retroperitoneal Soft Tissue Sarcomas[J]. Current oncology reports, 2015, 17(8): 39.
- [7] SHINDO S, MATSUMOTO H, OGATA K, *et al.* Surgical treatment of retroperitoneal leiomyosarcoma invading the inferior vena cava: report of three cases[J]. Surgery today, 2002, 32(10): 929-933.
- [8] 房杰,沈晨阳,李清乐,等.腹膜后平滑肌肉瘤侵犯下腔静脉 1 例[J].中外健康文摘,2010,7(31):113-113.
- [9] MARKO J, WOLFMAN D J. Retroperitoneal Leiomyosarcoma From the Radiologic Pathology Archives [J]. Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc, 2018, 38(5): 1403-1420.
- [10] 李晶英,冯元春,赵殿江.腹膜后平滑肌肉瘤的临床、CT 表现及病理分析[J].中国 CT 和 MRI 杂志,2018,16(2):48-50.

[11] STORM F K, MAHVI D M. Diagnosis and management of retroperitoneal soft-tissue sarcoma[J]. *Annals of surgery*, 1991, 214(1): 2-10.

[12] LI B, LUO C H, ZHENG W. Risk factors for recurrence and survival in patients with primary retroperitoneal tumors [J]. *Journal of BUON: official journal of the Balkan Union of Oncology*, 2013, 18(3): 782-787.

[13] HARTMAN D S, HAYES W S, CHOYKE P L, *et al.* From the archives of the AFIP. Leiomyosarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic-pathologic correlation [J]. *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc.*, 1992, 12(6): 1203-1220.

[14] TEIXEIRA F J R, JR., DO COUTO NETTO S D, PERINA A L F, *et al.* Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Survival rate following radical resection [J]. *Oncology letters*, 2017, 14(4): 3909-3916.

[15] LIU D, REN H L, LIU B, *et al.* Renal Function Preservation in Surgical Resection of Primary Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma Involving the Renal Veins[J]. *European journal of vascular and endovascular surgery: the official journal of the European Society for Vascular Surgery*, 2018, 55(2): 229-239.

[16] PANTOJA J L, PATEL R P, BARIL D T, *et al.* Caval reconstruction with undersized ringed graft after resection of inferior vena cava leiomyosarcoma[J]. *Ann Vasc Surg*, 2020, 65: 25-32.

[17] KALLURI A G, JAIN A K, RODRIGUEZ H E, *et al.* Polytetrafluoroethylene is a safe and effective interposition conduit for caval reconstruction after resection of primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava[J]. *Ann Vasc Surg*, 2019, 58: 289-294.

[18] PERVAIZ N, COLTERJOHN N, FARROKHAYAR F, *et al.* A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma[J]. *Cancer*, 2008, 113(3): 573-581.

[19] LE CESNE A, OUALI M, LEAHY M G, *et al.* Doxorubicin-based adjuvant chemotherapy in soft tissue sarcoma: pooled analysis of two STBSC-EORTC phase III clinical trials[J]. *Annals of oncology: official journal of the European Society for Medical Oncology*, 2014, 25(12): 2425-2432.

[20] 李倩, 周宇红, 王妍, 等. 吉西他滨联合多西他赛一线治疗复发/转移性腹膜后平滑肌肉瘤[J]. *肿瘤*, 2015, 35(1): 65-71.

[21] VAN DER GRAAF W T, BLAY J Y, CHAWLA S P, *et al.* Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial[J]. *Lancet*, 2012, 379(9829): 1879-1886.

(本文编辑: 周冬梅)

通知

《实用临床医药杂志》拟对部分优秀论文 开通在线优先发表服务(试行)

为积极应对科研范式转变,按照“面向世界科技前沿,面向经济主战场,面向国家重大需求,面向人民生命健康”的总体要求,继续积极推进医工结合多学科交叉融合发展和生命健康创新研究,促进具有重大原始创新的科研成果第一时间发布,自2021年起,《实用临床医药杂志》拟在本刊官网对医工结合创新研究和生命健康创新研究相关部分优秀论文开通在线优先发表服务,具体要求及流程如下。

一、要求

1. 作者投稿时提交《在线优先发表预约申请书》《学术论文创新指数评分表》(只填写“作者自评”部分),并经编辑部备案通过。
2. 已通过本刊审稿流程,并被本刊录用(以作者收到正式录用通知为准)的论文,并已缴纳在线优先发表版面费。
3. 论文须具有国家级重大基金项目专项资助。
4. 作者投稿时,论文的基金项目证明、版权协议书、单位投稿证明、单位伦理委员会批复证明等文件资料真实齐全。

二、具体流程

5. 优先进入审稿快速通道。
6. 通过本刊全部审稿流程后,编辑部即向作者发录用通知,作者收到录用通知并确认在线优先发表后,经编辑初步加工后发送至第三方 XML

排版机构进行结构化排版。

7. 完成结构化排版的论文由编辑部配备 DOI 号,DOI 号依据作者在本刊投稿时的稿号编制,为本文的唯一身份编号。

8. 编辑部将完成结构化排版的论文在《实用临床医药杂志》官网(网址:jcmp.yzu.edu.cn/)“优先发表”专栏在线发布,同时以 HTML 文件呈现。

9. 在《实用临床医药杂志》官网“优先发表”专栏在线发表的论文视同正式发表,可作为参考文献引用,待刊期确定后再行完善。

10. 作者、编辑、读者可在规定时间内在线对论文进行进一步的审校或评议。

11. 作者与编辑部共同对本文进行在线学术推广,作者通过微信等方式将本文在微信朋友圈和学术圈进行推送,促进本文的下载与引用。

三、纸质出版

12. 在线优先发表论文的纸质期刊刊期与页面位置,取决于如下因素:

- (1) 本刊每期的专题出版计划;
- (2) 论文的学术价值与创新度;
- (3) 在线发表期间的下载次数与引用排名;
- (4) 其他相关要求。

13. 在线优先发表论文的纸质期刊刊期,最长不超过在线优先发表时间的 6 个月。

《实用临床医药杂志》编辑部