

• 病例报告 •

## 成人附睾腺泡性横纹肌肉瘤 1 例

王忠禹<sup>1</sup> 鞠文<sup>1</sup> 李志勤<sup>1</sup> 李欢欢<sup>1</sup>

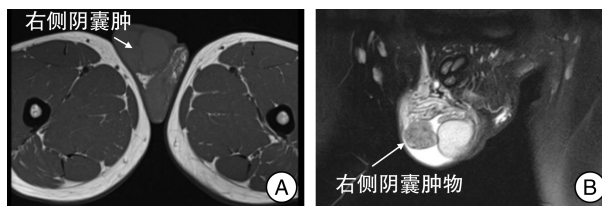
【关键词】 横纹肌肉瘤;附睾;病例报告

doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2017.08.021

【中图分类号】 R737.21 【文献标识码】 D

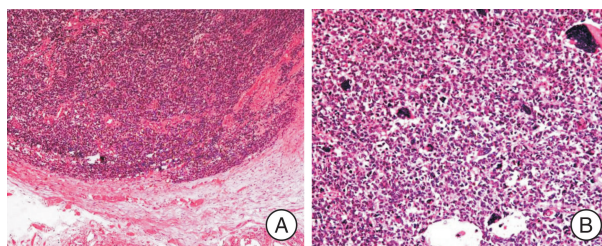
患者,男,22岁,于2015年11月因“检查发现右侧阴囊包块9月余”入院,无阴囊坠胀不适,无局部红肿及压痛,无发热,未作特殊处理,近2个月来发现右侧阴囊包块明显增大,伴局部压痛。入院后查体:右侧阴囊实性肿块,大小约3 cm×2 cm×2 cm,质稍硬,伴明显压痛,睾丸附睾分界不清,包块与阴囊皮肤无粘连,腹股沟未触及肿大淋巴结,透光试验阴性。否认手术史及外伤史,否认家族疾病史。入院阴囊彩超:右侧睾丸鞘膜占位,大小约3 cm,与附睾分界不清。盆腔磁共振平扫+增强示:①右侧睾丸偏外侧见不规则结节影,与附睾尾部关系较密切,睾丸轻度受压,结节大小约3.7 cm×2.0 cm×2.0 cm,内部信号稍欠均匀,增强扫描渐进强化,边缘强化为主,DWI明显弥散受限;上述所见,考虑右侧附睾来源恶性肿瘤性病变。②右侧睾丸鞘膜积液、少许积血。③右侧阴囊内迂曲的管道结构,强化明显,考虑精索静脉曲张(图1)。肿瘤标志物:CA199 8.9 U/ml(参考值<37.0);CA153 6.5 U/ml(参考值<31.3);CA125 8.6 U/ml(参考值<35.0);AFP 1.7 μg/L(参考值0.89~8.78);CEA 2.7 μg/L(参考值<5.0);β-HCG<1.2 mIU/ml(参考值<5)。行细针细胞学穿刺示:考虑附睾恶性肿瘤。于我院行经腹股沟附睾肿瘤根治性切除术,将肿瘤连同附睾、睾丸、精索及鞘膜经腹股沟完整切除,术后大体标本可见:右侧附睾尾部约3 cm椭圆形肿块,质稍硬,被膜较肥厚,肿瘤与附睾粘连紧密,将肿瘤沿被膜剥离,剖开后观察呈胶冻样组织。术后病理检查报告示:(右侧附睾)腺泡状横纹肌肉瘤,睾丸及精索断端切片中未见肿瘤累及(图2)。免疫组化染色示瘤细胞:Desmin+, Myogenin 部分+, MyoD1 个别+, CD56+。WT1 细胞浆+, LCA-, CD30-, SALL4-, Syn-, PCK-, S-100-, CD34-。术后转入肿瘤科行VAC方案(长春新碱,放线菌素D,环磷酰胺)化疗,化疗过程中加以护肝治疗,随访1

年,未见肿瘤复发。



A:横断位 MRI 扫描;B:冠状位 MRI

图1 MRI 扫描



A:40 倍镜下观;B:100 倍镜下观

图2 术后病理报告(HE)

**讨论** 原发于附睾的肿瘤较为少见,约70%~80%为良性,其中恶性肿瘤以腺癌多见,横纹肌肉瘤者罕见<sup>[1]</sup>,国外文献报道附睾横纹肌肉瘤位于前列腺和膀胱横纹肌肉瘤之后,约占泌尿生殖系统横纹肌肉瘤的7%~10%<sup>[2]</sup>。横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma,RMS)是相对少见的软组织恶性肿瘤之一,发生于泌尿生殖系者约占15%~20%,最易发病的部位为前列腺、膀胱及尿道<sup>[1,3]</sup>。根据病理学特点将其进行分型,按传统主要分为4个亚型,分别为胚胎型横纹肌肉瘤(embryonic rhabdomyosarcoma),腺泡型横纹肌肉瘤(alveolar rhabdomyosarcoma),多形型横纹肌肉瘤(pleomorphic rhabdomyosarcoma)和硬化型横纹肌肉瘤(sclerosing rhabdomyosarcoma)<sup>[4]</sup>。据国外文献报道,组织学上来看,最主要及最具有代表性的为胚胎性横纹肌肉瘤,约占总数的84%,而腺泡型横纹肌肉瘤只占总数的8%<sup>[5]</sup>。

大多数横纹肌肉瘤仅靠形态学和免疫组化可以做出诊断,但对于分化较差者,尤其是一些腺泡

<sup>1</sup>华中科技大学同济医学院附属协和医院泌尿外科(武汉,430022)

通信作者:鞠文,E-mail:jwenuu@sina.com

型横纹肌肉瘤,诊断起来较为困难。国外研究显示腺泡型横纹肌肉瘤具有特异的 FOXO1 基因分离,这对于肿瘤分型具有重要意义<sup>[4]</sup>。

临床上,患者多以生长迅速的无痛性阴囊肿块就诊,多数患者集中在 4~18 岁之间,临床特征多以无痛性的阴囊及腹股沟处实性包块(85%)就诊<sup>[2,6]</sup>,大约 50% 的儿童阴囊包块为恶性<sup>[7]</sup>,附睾来源肿瘤无特异性,容易与其他良性疾病相混淆,如附睾结核、附睾炎及附睾腺瘤等,另外国外报道少数患者因伴有鞘膜积液而被误诊<sup>[8]</sup>。

检查上初步诊断可考虑行 B 超探查,B 超可较好发现肿块特点如部位、体积大小、结构特点及与周围组织联系,但疾病早期不能帮助诊断及鉴别。实验室检查如 AFP、 $\beta$ -HCG 等在内的肿瘤标志物检查均无特异性<sup>[2,3]</sup>。故早期无创检查主要依靠增强 CT 或磁共振来鉴别良恶性<sup>[2,3]</sup>,有创检查如细胞学穿刺可用来初步定性,明确诊断往往需要病理检查。国外文献报道细针穿刺学检查可能导致约 0.006% 的种植<sup>[9]</sup>,而 Andersson 等<sup>[10]</sup>的结论认为细针穿刺发生种植转移的可能性基本上可忽略。如影像学不能诊断是否为恶性肿瘤,并且不适合手术治疗时(如存在明显的远处转移),可选用超声引导下细针穿刺;而已明确诊断,则不需再另行穿刺。

临床上暂无标准的治疗方案,常见治疗方案有:经腹股沟根治性睾丸切除术、腹膜后淋巴结清扫,加辅助化疗和/或放疗<sup>[7]</sup>,临床最多见方案为根治性睾丸、附睾及精索切除术,加以化疗和/或放疗<sup>[3,8]</sup>。对于有阴囊侵犯者,则需行单侧阴囊切除术。肿瘤最常见的转移方式包括经血行转移和经淋巴转移,血行转移最常见部位为肝脏和肺,淋巴转移最常见部位为髂总淋巴结和腹膜后淋巴结<sup>[11]</sup>。目前认为年龄 10 岁以下患者,若影像学检查未发现肿大淋巴结,则不必行腹膜后淋巴结清扫;而 10 岁以上患者 CT 检查提示淋巴结转移可能时,必须行保留神经的腹膜后淋巴结清扫<sup>[8]</sup>。若术后病理证实存在淋巴结转移者还应继续接受放疗<sup>[2,11]</sup>。

本例患者行经腹股沟附睾肿瘤根治性切除术,术后进一步行 VAC 方案化疗,随访 1 年未见肿瘤复发,证实了该方案的可行性。

针对本例患者情况并结合文献复习,我们认为对于无痛性阴囊包块需加以重视,积极完善相关影像学检查及生化指标,必要时穿刺活检行病理学检查,免疫组化结果则可以帮助确诊病理分型,从而针对性治疗。为防止术前穿刺引起的种植转移,可

以术中行快速冷冻病检。尽可能地避免漏诊、误诊,以提高检出率及确诊率,从而来提高患者的生存周期及生活质量。

#### [参考文献]

- 1 Ahmed H U, Arya M, Muneer A, et al. Testicular and paratesticular tumours in the prepubertal population [J]. *Lancet Oncol*, 2010, 11(5): 476-483.
- 2 Dangle P P, Correa A, Tennyson L, et al. Current management of paratesticular rhabdomyosarcoma [J]. *Urologic Oncology*, 2016, 34(2): 84-92.
- 3 Matsumoto F, Onitake Y, Shimada K. Paratesticular rhabdomyosarcoma presenting with a giant abdominos-crotal hydrocele in a toddler [J]. *Urology*, 2016, 87: 200-201.
- 4 Qualman S, Lynch J, Bridge J, et al. Prevalence and clinical impact of anaplasia in childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group [J]. *Cancer*, 2008, 113(11): 3242-3247.
- 5 Boudahna L, Benbrahim Z, Amaadour L, et al. Paratesticular rhabdomyosarcoma in adults: three case reports and review of literature [J]. *Pan Afr Med J*, 2014, 19: 279.
- 6 Marwah N, Marwah S, Gill M, et al. Adult paratesticular rhabdomyosarcoma presenting as acute intestinal obstruction-a case report [J]. *Indian J Surg*, 2013, 75(Suppl 1): p. 143-144.
- 7 Annam A, Munden M, Mehollin-Ray A R, et al. Extratesticular masses in children: taking ultrasound beyond paratesticular rhabdomyosarcoma [J]. *Pediatr Radiol*, 2015, 45(9): 1382-1391.
- 8 Boudahna L, Benbrahim Z, Amaadour L. Paratesticular pleomorphic rhabdomyosarcoma in an adult: diagnosis and management [J]. *Cancer Radiother*, 2007, 11(5): 280-283.
- 9 Smith E H. Complications of percutaneous abdominal fine-needle biopsy [J]. *Radiology*, 1991, 178(1): 253.
- 10 Andersson R, Andrén-Sandberg A, Lundstedt C, et al. Implantation metastases from gastrointestinal cancer after percutaneous puncture or drainage [J]. *Eur J Surg*, 1996, 162(7): 551.
- 11 Stewart R J, Martelli H, Oberlin O, et al. Treatment of children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma: results of the malignant mesenchymal tumors studies (MMT 84 and MMT 89) of the international society of pediatric oncology [J]. *J Clinical Oncology*, 2003, 21(5): 793-798.

(收稿日期: 2017-01-19)