

原发性附睾肉瘤的诊断与治疗(附 1 例报告并文献复习)

朱一辰¹ 郭宇文¹ 宋健¹ 田野¹

[摘要] 目的:报告罕见原发性附睾肉瘤 1 例,并讨论其临床特点及诊疗原则。方法:首次报告附睾肌源性间叶源性肉瘤 1 例,并检索复习文献。结果:患者 22 岁,自觉左侧睾丸增大 1 月余, B 超提示左侧附睾尾 5.5 cm × 4.2 cm 混合回声占位,择期行左侧附睾肿物切除术,术后病理报告示附睾低分化肌源性间叶源性肉瘤。随即行患侧睾丸高位切除术。术后 2 个月发现腹膜后多发淋巴结转移,术后 6 个月发现双肺转移。附睾肉瘤国内外文献共报道 37 例。结论:附睾肉瘤极为罕见,中老年常见,恶性程度较高,治疗以睾丸高位切除为主,预后较差。

[关键词] 附睾肿瘤;肉瘤;肌源性间叶源性肉瘤;治疗

[中图分类号] R737.21 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)07-0522-04

Diagnosis and management of primary epididymal sarcoma: a case report and literature review

ZHU Yichen GUO Yuwen SONG Jian TIAN Ye

(Department of Urology, Beijing Friendship Hospital of Capital Medical University, Beijing, 100050, China)

Corresponding author: TIAN Ye, E-mail: yczhu82@gmail.com

Abstract Objective: To discuss the clinical manifestation and treatment principle of primary epididymal sarcoma. **Method:** We firstly report a case of primary epididymal mesenchymal myogenic sarcoma, and review the literature. **Result:** A 22-year-old man complained left testis enlargement for 1 month, ultrasound showed a mass located in tail of epididymis (5.5 cm × 4.2 cm). A transscrotal resection of the left epididymal lesion was performed later and pathologic examination revealed epididymal mesenchymal myogenic sarcoma. A radical orchiectomy was performed immediately. Retroperitoneal lymph node metastases were found 2 month later, and bilateral lung metastases was found in 6-month post-operation examination. Only 37 cases have been reported in world literature. **Conclusion:** The primary epididymal sarcoma is extremely rare with higher malignant degree and poor prognosis. The mainly treatment was radical orchiectomy.

Key words epididymal tumor; sarcoma; mesenchymal myogenic sarcoma; treatment

临床实践中,男性附睾的实性肿瘤一直较为少见,并且以良性病变为主,附睾恶性极为罕见。我院 2011 年初收治 1 例附睾肌源性间叶源性肉瘤患者,目前国内外文献尚未见类似混合组织来源的附睾肉瘤病例报道,现结合文献复习报告如下。

1 病例报告

患者,男,22 岁,主因“发现左侧睾丸逐渐增大 1 月余”就诊我院门诊,无睾丸疼痛、发热、尿急尿频等不适,否认局部外伤史。既往体健。查体提示左侧附睾尾部可触及大小约 5 cm × 4 cm 类圆形肿物,质硬,表面光滑,无触痛,睾丸可触及,未及肿物。B 超提示:左侧附睾尾见 5.5 cm × 4.2 cm 混合回声占位,内可见血流信号。AFP 及 hCG 检测均无异常。患者择期行左侧附睾肿物切除术,术中见左侧附睾尾部直径约 4 cm 质硬肿物,与睾丸白膜粘连紧密(图 1)。行附睾肿物切除术。术后病理提示:左侧附睾低分化肌源性间叶源性肉瘤(6

cm × 4 cm × 5 cm),免疫组化 CK(-),EMA(-),CK8(-),PLAP(-),AFP(-),CD117(-),CD30(-),PSA(-),Inhibin(-),Vimentin(+),Desmin(+),Actin(+),Myoglobin(-),Ki-67 指数 40%(图 2)。根据术后病理,1 周后患者再次行左侧睾丸高位切除术,术中发现患侧精索粗大。术后病理报:睾丸及精索未见肿瘤组织。术后 4 周复查腹部 CT 提示:肾门部多发肿大淋巴结,最大直径 2 cm,考虑腹膜后多发淋巴结转移(图 3)。患者随即行腹膜后局部放射治疗。术后 6 个月,患者发现双肺多发转移。目前随访 11 个月,患者尚存活。

2 结果

通过检索 PUBMED、CNKI 以及万方数据库,复习附睾恶性肿瘤既往文献,英文文献中共有 22 例原发性附睾肉瘤的报道^[1~22],中文文献共有 15 例报道^[23~34]。由于部分文献年代久远资料不全,在可获得的文献资料中,患者发病年龄 5~85 岁,平均 62.3 岁,除 1 例之外均为单侧发病。症状均为发现睾丸或附睾实性肿物,部分患者伴有局部不

¹首都医科大学附属北京友谊医院泌尿外科(北京,100050)
通信作者:田野, E-mail: yczhu82@gmail.com

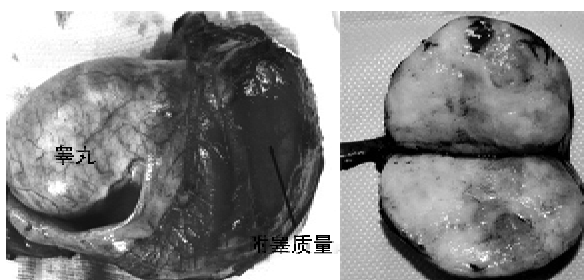
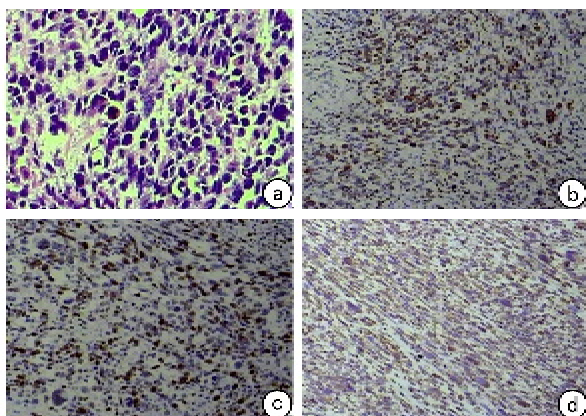


图 1 附睾肌源性间叶源性肉瘤的大体病理



a: HE 染色(20×); b: Desmin(+); c: KI-67 40%; d: Vimentin(+)

图 2 附睾肌源性间质源性肉瘤镜下病理



图 3 腹膜后肾门淋巴结转移(箭头)

适感或疼痛。手术方式均为患侧睾丸高位切除术, 仅 1 例行单纯附睾肿物切除后复发。病理结果: 平滑肌肉瘤 11 例, 横纹肌肉瘤 9 例, 纤维肉瘤 11 例, 髓样肉瘤 2 例, 脂肪肉瘤 2 例, 具体类型不详 2 例。由于部分文献年代久远资料不全, 共 16 例有详细随访结果, 平均随访时间 41.1(6~168)个月, 因肉瘤转移扩散死亡 11 例(6~36 个月), 全身转移后仍生存 2 例(6~20 个月), 无瘤生存 3 例(36~168 个月)。

3 讨论

附睾实性占位在临床中相对少见, 但国内外已经有较多小样本的系列报道, 病变多为良性肿瘤,

以腺瘤样瘤最为常见, 乳头状囊腺瘤、脂肪瘤、平滑肌瘤、纤维瘤等也有报道^[15]。附睾恶性肿瘤较为少见, 附睾恶性肿瘤分为原发和继发性两类, 原发性附睾恶性肿瘤临床罕见, 目前国内外文献报道不到 90 例, 以腺瘤和肉瘤最为多见, 此外有淋巴瘤、恶性畸胎瘤、恶性间皮瘤等更为少见的报道病例^[36]。根据我们的统计, 国内外文献共有 37 例肉瘤的报道, 均为个案。肉瘤的组织来源主要为横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、纤维肉瘤、脂肪肉瘤以及与髓样肉瘤。其中髓样肉瘤 2 例报道均为慢性粒细胞白血病患者并发症, 较为特殊^[15, 16]。本文所报道的附睾肌源性间叶源性肉瘤目前为国内外首例, 肿瘤为混合组织来源, 细胞低分化, 恶性程度较高。继发性附睾恶性肿瘤均为其他部位原发恶性肿瘤的远处转移, 同泌尿外科较为密切的是前列腺癌患者所出现的附睾转移癌, 此外结肠癌、胃癌、肺癌、肾癌亦有附睾远处转移的个案报道^[37]。

附睾肉瘤的症状与普通附睾肿物类似, 均为患侧附睾的质硬肿块, 部分患者会因为肿瘤体积过大或合并炎症, 出现局部睾丸疼痛等不适感。相对于其他肿瘤类型, 附睾肉瘤的进展速度较快, 短期内附睾肿物的体积增长明显, 这一特点也是患者就医的主要因素。附睾肉瘤容易浸润同侧睾丸, 不易与睾丸原发肿瘤进行区分。与睾丸实性肿瘤类似, 附睾肉瘤患者的睾丸透光试验阴性。另外患侧精索增粗也是肿瘤出现局部进展的一个标志^[38]。

B 超作为无创性影像学手段, 是附睾肿物首选的辅助检查, 对于边界清晰的附睾肿瘤, B 超可以很好对其与睾丸实质肿瘤进行鉴别。但是 B 超对于附睾肿物的定性存在困难。同时, 如果附睾肿瘤侵犯睾丸, B 超不易确定准确的肿瘤位置。附睾肉瘤尚没有相关的肿瘤标记物, 术前进行 AFP 以及 hCG 的检查可以对睾丸原发恶性肿瘤进行鉴别。CT 并不推荐用于一般附睾肿物的术前检查。如果高度怀疑或者术后病理证实为附睾肉瘤, 则应行腹部 CT 以评估是否存在腹膜后转移。

附睾肉瘤的确诊需要术后的病理检查, 大部分病例并没有典型的特有症状。临床中我们认为需要与附睾良性肿瘤、附睾炎、睾丸肿瘤、附睾转移癌进行鉴别。附睾良性肿瘤在临床表现中很难与附睾肉瘤进行鉴别, 良性肿瘤大都生长缓慢, 术中可见对周围组织无明显浸润或粘连。附睾炎所引起的附睾实性占位多伴有附睾局部的疼痛, 有报道只要伴随疼痛, 均应首先以附睾炎进行治疗, 经过抗生素、局部物理疗法, 附睾炎所引起的疼痛及实性肿物均可缓解^[37]。B 超及肿瘤标记物是鉴别睾丸肿瘤的首选方法。附睾恶性肿瘤中, 转移瘤多有报道, 因此术前应常规进行多系统筛查, 以便及时发现原发病灶的情况。免疫组化是对肿瘤组织学来

源进行鉴别诊断的主要依据,在我们的病例中,Actin 和 Desmin 阳性提示肿瘤是肌肉组织来源,Vimentin 阳性提示肿瘤的间叶组织来源,而 PLAP 和 CD117 阴性可排除精原细胞瘤,PSA 阴性可以排除前列腺转移癌^[36],CK 和 CK8 阴性可以除外附睾腺上皮来源肿瘤。对于怀疑附睾转移癌的患者,胸腹部 CT 检查有利于寻找原发灶,提高诊断准确性,指导治疗。

患侧睾丸高位切除术是附睾肉瘤的首选治疗。但是,由于附睾的恶性肿瘤发病率极低,在缺乏病理学依据支持的情况下,对于仍有性活动需求的患者,如果睾丸没有明显受侵,应慎重选择患侧睾丸切除,首先进行附睾肿物切除。术后病理回报如为恶性病变,由于附睾的淋巴回流与睾丸一致,因此应进行二次手术行高位睾丸切除。同时复查腹部 CT,了解腹膜后有无转移。当术前合并发现存在肾门部淋巴结转移的情况下,部分病例报告进行了腹膜后淋巴结清扫术^[8,18,19,27],但由于样本量太小,目前无法从循证医学的角度证实行腹膜后淋巴结清扫是否对于附睾肉瘤存的治疗有益。Beccia 等^[37]认为 50 岁以上的患者,发生附睾恶性肿瘤的风险明显提高。我们通过文献复习,也证实附睾肉瘤发病的平均年龄为 67 岁,因此对于高龄患者的附睾无痛性肿物,应考虑恶性肿瘤的可能。对于分化程度较低的肉瘤,放化疗均不敏感。虽然发生于身体其他部位的横纹肌肉瘤联合放化疗可以取得较好的治疗效果,也由针对附睾横纹肌肉瘤进行 IEO 方案化疗的个案报道^[30],但对于附睾肉瘤,目前尚缺乏相关辅助治疗的经验。

恶性肿瘤的预后取决于肿瘤的恶性程度和治疗的时机,但对于附睾肉瘤,由于分化程度低,往往预后较差。在我们统计的 16 例患者中,3 年无瘤生存率不到 20%。大部分患者,尤其是年龄较轻的患者,术后 2 年内即因为全身的广泛转移而死亡,仅有 1 例术后 14 年无瘤生存^[12]。但由于病例数过少,并且随访时间长短不一,附睾肉瘤的预后仍需进一步观察。

综上所述,附睾恶性肿瘤的发病率极低,组织类型以肉瘤和腺癌为主,50 岁以上的中老年患者多见,确诊主要依靠术后病理检查。附睾肉瘤应尽早行患侧睾丸高位切除术,其淋巴转移途径与睾丸一致,因此对于出现腹膜后淋巴结转移的患者,可选择进行腹膜后淋巴结清扫术。附睾肉瘤的放化疗目前尚无明确方案,并且效果尚需进一步评估。附睾肉瘤恶性程度较高,治疗预后较差。

[参考文献]

- Demetriou D, Carpentier F, Hattab B, et al. Epididymal leiomyosarcoma. A case report with review of the literature[J]. *Prog Urol*, 1994, 4:1031-1035.

- Falkinburg L W, Kay M N. Fibrosarcoma of the epididymis in early childhood[J]. *AMA Am J Dis Child*, 1954, 87: 486-489.
- Jessen C, Storm O. Fibrosarcoma of the epididymis: report of a case[J]. *Acta Chir Scand*. 1955, 110: 246-249.
- Halpert B, Thompson W V. Fibrosarcoma of the epididymis[J]. *Arch Pathol (Chic)*, 1947, 43: 358-362.
- Riviere M R, Chouroulinkov I, Guerin M. Leiomyosarcomas of the epididymis developed in golden hamsters after simultaneous treatment with testosterone and an estrogen[J]. *C R Seances Soc Biol Fil*, 1962, 156: 1033-1035.
- Belluzzi V. Primary fibrosarcoma of the epididymis[J]. *Minerva Chir*, 1951, 6: 781-782.
- Bressenot A, Marcon N, Feuillu B, et al. Primary leiomyosarcoma of the epididymis: a case report with review of the literature[J]. *Prog Urol*, 2009, 19: 643-647.
- Verdú Martínez M, Parra Muntaner I E, Kilani S, et al. Rhabdomyosarcoma of the epididymis[J]. *Arch Esp Urol*, 1992, 45: 483-485.
- Robles Garcia J E, Luzuriaga Graf J, Ponz González M, et al. Rhabdomyosarcoma of the epididymis[J]. *Arch Esp Urol*, 1984, 37: 43-48.
- Smolninov A S. Sarcoma of the epididymis[J]. *Khirurgia (Mosk)*, 1953, 9: 67-68.
- Mechri M, Ghazzi S, Khiari R, et al. A rare cause of a scrotal mass: primary leiomyosarcoma of epididymis [J]. *BMJ Case Rep*, 2009; 2009.
- McCormack M. Bilateral fibrosarcoma of the epididymis[J]. *J Clin Pathol*, 1975, 28: 576-579.
- Dowling K J, Lieb H E. Fibrosarcoma of epididymis [J]. *Urology*, 1985, 26: 307-308.
- Farrell M A, Donnelly B J. Malignant smooth muscle tumors of the epididymis[J]. *J Urol*, 1980, 124: 151-153.
- Sarvis J A, Auge B K. Myeloid (granulocytic) sarcoma of epididymis as rare manifestation of recurrent acute myelogenous leukemia[J]. *Urology*, 2009, 73: 1163.
- Al-Quran S Z, Olivares A, Lin P, et al. Myeloid sarcoma of the urinary bladder and epididymis as a primary manifestation of acute myeloid leukemia with inv(16) [J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2006, 130: 862-866.
- Somani I K, Sharma H S, Arora M M. Primary fibrosarcoma of the epididymis[J]. *Indian J Med Sci*, 1965, 19: 72-74.
- Planz B, Brunner K, Kalem T, et al. Primary leiomyosarcoma of the epididymis and late recurrence on the penis[J]. *J Urol*, 1998, 159: 508.
- Helm R H, Al-Tikriti S. Primary leiomyosarcoma of the epididymis[J]. *Br J Urol*, 1986, 58: 99.
- Satter E J, Heidner F C 2nd, Wear J B. Primary sarcoma of the spermatic cord and epididymis[J]. *J Urol*,

- 1959, 82: 148—154.
- 21 Walker W F, Cameron H M. Rhabdomyosarcoma of the epididymis[J]. Br J Surg, 1961, 49: 319—321.
- 22 Eason T J, Soltan D H. Sarcoma of the epididymis[J]. Br J Surg, 1953, 41: 331—332.
- 23 杨文增, 崔振宇, 张伟, 等. 原发性附睾肿瘤的诊断与治疗(附35例报告)[J]. 中华男科学杂志, 2010, 16(6): 527—530.
- 24 傅强, 王法成, 李善军, 等. 原发性附睾肿瘤的诊断和治疗(附27例报告)[J]. 中国肿瘤临床, 2007, 34(9): 519—520.
- 25 陆晓生, 林芝. 原发性附睾肿瘤30例报告[J]. 广西医学, 2003, 25(2): 232—232.
- 26 周浩, 杨顺良, 徐廷昭, 等. 原发性附睾肿瘤17例报告[J]. 福建医药杂志, 2007, 29(4): 53—54.
- 27 任福锦. 原发性附睾肿瘤15例分析[J]. 浙江医学, 1995, 17(增刊): 35.
- 28 秦维康, 万祖春, 袁九银. 原发性附睾肿瘤(附18例报告)[J]. 新乡医学院学报, 1988, 5(4): 15—17.
- 29 马鹏程, 陈修诚, 白进良. 原发性附睾肿瘤(附6例报告)[J]. 现代泌尿外科杂志, 1997, 2(3): 136.
- 30 周昌东, 董秀哲. 原发附睾恶性肿瘤1例报告[J]. 吉林医学, 2008, 29(9): 777—778.
- 31 李日清, 李学松, 张祥华, 等. 原发性附睾肿瘤——附42例报告[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2007, 29(7): 14—17.
- 32 江玮, 魏维山. 泌尿及男生殖系肉瘤15例报告[J]. 临床泌尿外科杂志, 1995, 10(4): 213—214.
- 33 任福锦, 陈昭典. 附睾肿瘤15例报告[J]. 中原医刊, 1995, 22(1): 33.
- 34 俞增福, 蒋振华, 方丹波, 等. 原发性附睾肿瘤(附32例报告)[J]. 中国男科学杂志, 2005, 19(1): 43—44.
- 35 Ganem J P, Jhaveri F M, Marroum M C. Primary adenocarcinoma of the epididymis: case report and review of the literature[J]. Urology, 1998, 52: 904—908.
- 36 Rizk C C, Scholes J, Chen S K, et al. Epididymal metastasis from prostatic adenocarcinoma mimicking adenomatoid tumor[J]. Urology, 1990, 36: 526—530.
- 37 Beccia D J, Krane R J, Olsson C A. Clinical management of non-testicular intrascrotal tumors[J]. J Urol, 1976, 116: 476—479.

(收稿日期:2012-12-10)

(上接第521页)

[参考文献]

- 1 Kirkali Z, Tuzel E. Transitional cell carcinoma of the ureter and renal pelvis[J]. Crit Rev Oncol Hematol, 2003, 47: 155—169.
- 2 Soderdahl D W, Fabrizio M D, Rahman N U, et al. Endoscopic treatment of upper tract transitional cell carcinoma[J]. Urol Oncol, 2005, 23: 114—122.
- 3 Walsh P C, Retik A B, Vaughan E D, et al. Campbell's Urology[M]. 7th ed. Beijing: Peking Science Press, 2001: 2383—2394.
- 4 Marín-Aguilera M, Mengual L, Ribal M J, et al. Utility of fluorescence in situ hybridization as a non-invasive technique in the diagnosis of upper urinary tract urothelial carcinoma[J]. Eur Urol, 2007, 51: 409—415; discussion 415.
- 5 张玉石, 李汉忠, 张锐强, 等. 伴有肾功能不全的上尿路移行细胞癌的诊断和治疗(附42例报告)[J]. 临床泌尿外科杂志, 2007, 22(9): 673—675.
- 6 庄红雨, 姜永光. 输尿管镜 Nd:YAG 激光治疗早期输尿管癌——附5例报告[J]. 中国激光医学杂志, 2008, 17(3): 179—181.
- 7 刘先东, 吴斌. 保留肾脏术式治疗输尿管肿瘤临床分析[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2010, 24(2): 195—197.
- 8 Ost M C, Vanderbrink B A, Lee B R, et al. Endourologic treatment of upper urinary tract transitional cell carcinoma[J]. Nat Clin Pract Urol, 2005, 2: 376—383.
- 9 刘建业, 秦自科, 韩辉, 等. 输尿管部分切除术治疗原发性输尿管癌临床疗效分析(附14例报告)[J]. 临床泌尿外科杂志, 2011, 26(10): 750—751.
- 10 Wright J L, Hotaling J, Porter M P. Predictors of upper tract urothelial cell carcinoma after primary bladder cancer: a population based analysis[J]. J Urol, 2009, 181: 1035—1039.

(收稿日期:2012-12-14)