

• 案例分析 •

腹腔原发性渗出性淋巴瘤伴酒精性肝硬化 1 例并文献复习

胡碧清

(广西壮族自治区桂东人民医院病理科, 广西 梧州 543001)

[摘要] 2022 年 8 月 20 日该院收治 1 例腹腔原发性渗出性淋巴瘤(PEL)患者, 临床表现为腹胀伴大量腹腔积液。既往有糖尿病、酒精性肝硬化史。镜检显示肿瘤细胞似免疫母细胞、浆母细胞, 部分细胞明显间变, 核分裂象多。免疫细胞化学染色检查显示肿瘤细胞表达 LCA、多发性骨髓瘤致癌蛋白 1、人类疱疹病毒 8、肿瘤坏死因子受体超家族成员 8、CD38、多配体蛋白聚糖 I、EMA 等, Ki-67 阳性率约 90%, 不表达 CD3、CD4、CD5、CD8、CD20、间变性淋巴瘤激酶、配对盒基因 5、广谱细胞角蛋白、末端脱氧核苷酸转移酶、钙结合蛋白、足糖萼蛋白、肾母细胞瘤等。原位杂交法检查显示超过 80% 肿瘤细胞 EB 病毒编码的 RNA 阳性。患者确诊后 2 个月死于肿瘤。腹腔 PEL 罕见, 患者预后极差, 部分患者发病可能与肝硬化合并人类疱疹病毒 8 和 EB 病毒感染有关。

[关键词] 腹腔原发性渗出淋巴瘤; 肝硬化; 人类疱疹病毒-8; EB 病毒; 预后; 病例报告

DOI:10.3969/j.issn.1009-5519.2025.05.051

中图法分类号:R733;R657.3+1

文章编号:1009-5519(2025)05-1289-05

文献标识码:B

原发性渗出性淋巴瘤(PEL)是一种罕见的 B 淋巴细胞淋巴瘤, 2001 年第 3 版世界卫生组织淋巴造血系统肿瘤分类明确其为非霍奇金淋巴瘤的独立类型, 其特征是仅发生于体腔内, 通常不会累及其他脏器, 不形成明显肿块^[1-2]。PEL 最常发生于免疫功能受损者, 如人类免疫缺陷病毒(HIV)感染和器官移植者^[3]。部分病例的发生与人类疱疹病毒 8(HHV-8)/卡波西肉瘤相关疱疹病毒(KSHV)感染相关^[4]。因存在免疫缺陷, 即便抗病毒治疗(ART)恢复宿主免疫防御功能并采用分子靶向治疗抑制肿瘤增殖, PEL 患者预后仍很差。本院收治 1 例合并酒精性肝硬化的腹腔 PEL, 结合复习相关文献探讨了 PEL 的病因、病理特点及预后, 旨在加深临床和病理医生对该病的认识。

1 临床资料

患者, 男, 64 岁。因腹胀 5 d 于 2022 年 8 月 20 日收入本院。既往有糖尿病病史、酒精性肝硬化病史多年。入院时查体: 面色晦暗, 皮肤、巩膜无黄染, 全身浅表淋巴结无肿大。胸、腹、盆腔 CT 检查: 肝硬化, 腹膜增厚, 肠系膜增厚, 腹膜腔、盆腔大量积液; 双侧颈部、双侧腋窝、肺门、纵隔及肠系膜、后腹膜、双腹股沟均未见明显肿大淋巴结, 肺、肝、胆、胰、脾、双肾、膀胱、精囊腺、前列腺、胃肠道均未见明显肿物。见图 1。肝功能: 谷丙转氨酶 48.8 U/L, 谷草转氨酶 78 U/L (均升高), 总蛋白 59.3 g/L, 清蛋白 27.1 g/L (均降低), 总胆红素 40.2 μmol/L, 直接胆红素 14.8 μmol/L, 间接胆红素 25.4 μmol/L, 总胆汁酸 13.0

μmol/L。肾功能: 尿素 8.08 mmol/L, 肌酐 70.1 μmol/L (均降低)。电解质: 总钙 2.02 mmol/L, 磷 1.66 mmol/L, 钾 4.84 mmol/L, 钠 128.8 mmol/L。肿瘤标志物: 甲胎蛋白 3.730 μg/L, 癌胚抗原 6.19 μg/L, 癌抗原 125 334.70 U/mL, 癌抗原 199 54.90 U/mL。感染性标志物: 血清 EB 病毒(EBV)抗体阳性, HIV 抗体阴性, 血清抗 HHV-8 抗体阳性。外周血 T 淋巴细胞亚群(CD4、CD8、CD3)酶免疫染色: CD4 细胞绝对计数 368 个/微升, CD8 细胞绝对计数 148 个/微升, CD3 细胞绝对计数 544 个/微升, CD4/CD8 2.49 (细胞免疫功能低下)。临床诊断: (1)肝硬化失代偿期; (2)酒精性肝病; (3)糖尿病; (4)腹腔积液。给予护肝、抗感染、控制血糖、腹腔积液穿刺闭式引流等处理, 病情进展。为确诊收集腹腔积液 500 mL 进行细胞病理检查。腹腔积液颜色呈洗肉水样, 经沉淀后取上清液、底部红细胞层之间的交界层沉渣进行膜式细胞学制片行苏木精-伊红(HE)染色, 光镜观察细胞形态; 剩余沉渣加 95% 乙醇固定再次离心后用擦镜纸包裹沉渣放脱水机脱水制成细胞石蜡块, 切片。免疫细胞化学染色采用 EnVision 两步法, 在罗氏 Vantana 自动免疫组织化学染色仪上进行染色, 抗体包括 LCA、CD3、CD4、CD5、CD8、CD20、肿瘤坏死因子受体超家族成员 8(CD30)、CD38、多配体蛋白聚糖 I (CD138)、配对盒基因 5(PAX5)、多发性骨髓瘤致癌蛋白 1(MUM1)、EMA、Ki-67、间变性淋巴瘤激酶、广谱细胞角蛋白、末端脱氧核苷酸转移酶、钙结合蛋白(CR)、足糖萼蛋白、肾母细胞瘤、HHV-8 等, 均

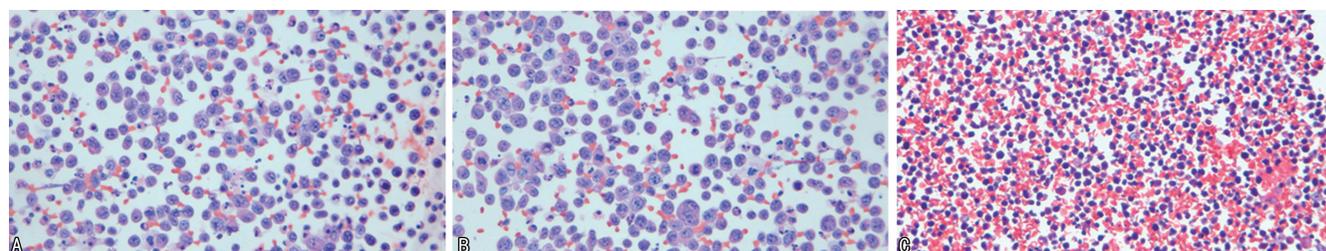
购自福州迈新生物技术有限公司。采用原位杂交法检测 EBV 编码的 RNA (EBER), 试剂盒购自北京中衫金桥公司, 按试剂盒说明书操作。腹腔积液膜式液基细胞学制片、细胞块镜下见大量大小不等、形态各异的异型细胞, 密集成片分布。肿瘤细胞胞体大, 大于正常成熟淋巴细胞 3 倍及以上, 可见双核细胞, 偶见瘤巨细胞; 胞核偏于细胞一侧, 圆形或椭圆形, 异型性大, 可见扭曲核, 核染色质深染, 核仁明显, 1 个或多个; 细胞质少或丰富, 裹于核周; 核分裂象易见, 且可

见病理性核分裂象, 背景见多量凋亡小体。见图 2。免疫表型检查: 肿瘤细胞表达 LCA (CD45)、MUM1、HHV-8 等; 部分表达 CD30、CD38、CD138 等; EMA、Ki-67 阳性率约 90%; 不表达 CD3、CD4、CD5、CD8、CD20、PAX5、广谱细胞角蛋白、末端脱氧核苷酸转移酶、CR、足糖萼蛋白、肾母细胞瘤、间变性淋巴瘤激酶等; EBER 原位杂交检测结果显示超过 80% 肿瘤细胞 EBER (+)。见图 3。确诊腹腔 PEL 后患者放弃治疗, 确诊 2 个月死于肿瘤病情恶化。



注: A 为大量腹腔积液及肝硬化(肝表面不光整, 实质密度减低、不均匀, 肝尾叶增大, 肝裂增宽); B 为肠系膜、腹膜稍增厚, 未见明确肿大淋巴结; C 为后腹膜未见明确肿大淋巴结。

图 1 腹、盆腔 CT 检查



注: A、B 为膜式细胞学制片(肿瘤细胞呈免疫母细胞样或浆母细胞样, 异型明显, 可见双核或多核瘤细胞, 易见核分裂象及病理性核分裂象); C 为细胞块切片(核偏位异型浆母细胞样细胞)。

图 2 膜式细胞学制片和细胞块切片(HE 染色, 40×)

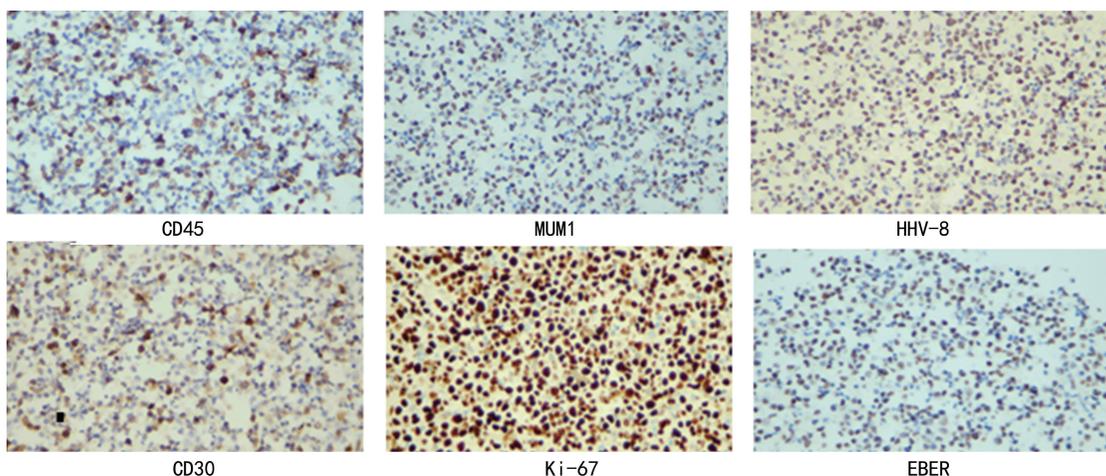


图 3 细胞块免疫细胞化学(ICC, 20×)和原位杂交(20×)

2 讨 论

2.1 临床病理表现 PEL 罕见, KNOSLES 于 1989 年首次报道该病。第 5 版世界卫生组织淋巴造血系统肿瘤分类将其列为 KSHV/HHV-8 相关性 B 淋巴细胞淋巴瘤增生和淋巴瘤的独立亚型^[5]。世界各地均

陆续有散发病例报道。PEL 是一种以浆液性渗出为主要表现的大 B 淋巴细胞淋巴瘤, 主要累及胸膜腔、心包、腹膜腔等, 常无淋巴结累及或结外肿块, 罕见的体腔外 PEL 可表现为结外部位肿块形成。该病常与 KSHV/HHV-8 合并 EBV 感染相关, 好发于免疫缺

陷/失调人群,包括 HIV 感染者、免疫低下的老年人或器官移植后长期应用免疫抑制剂患者^[3,6]。个别患者合并酒精性肝硬化或病毒性肝炎合并肝硬化^[7-8]。肿瘤细胞为 T 淋巴细胞来源,患者均 HIV 阴性,HHV-8 阳性。患者主要为受累浆膜腔大量淋巴瘤细胞渗出性积液及其相关的临床表现。影像学检查提示浆膜腔积液及轻度浆膜增厚。整个病程通常缺乏明显的淋巴瘤实体肿块或淋巴肿大证据。肿瘤细胞形态似免疫母细胞、浆母细胞或间变细胞,弥漫分布。免疫表型特点为肿瘤细胞表达终末分化 B 淋巴细胞相关标志物,如人类白细胞 DR 抗原、CD30、EMA、CD38、Vs38c、CD138、MUM1、B 淋巴细胞诱导成熟蛋白 1 等;表面免疫球蛋白、细胞内免疫球蛋白、CD45、CD19、CD20、CD22、PAX5、八聚体结合转录因子 2、B 细胞特异性转录因子抗体 1、B 细胞抗原受体复合体相关蛋白 a 链(CD79a)、CD10、B 细胞淋巴瘤 6 蛋白常阴性;KSHV/HHV-8 阳性。本例患者原发于腹腔,有多年酒精性肝硬化失代偿期病史,同时,合并 HHV-8、EBV 感染。按肝硬化失代偿期伴腹腔积液治疗,病情进展。经腹腔积液细胞病理检查得以确诊。PEL 合并肝硬化的发生机制不明,罕见文献报道,推测原因是长期肝硬化失代偿,电解质功能紊乱、低蛋白血症,机体免疫功能低下、失调,继发 HHV-8、EBV 感染,诱发淋巴细胞异常增殖,最终发展为 PEL。因此,对肝硬化失代偿期并腹腔积液、常规治疗无效者应考虑该病可能,及时进行腹腔积液病理检查。

2.2 PEL 发病机制 PEL 的发生可能与下列因素有关^[9]:(1)HHV-8/KSHV 感染^[4,10]。HHV-8/KSHV 是双链 DNA 病毒,与 PEL 发生有关,含 145 kb 独特长区(LUR),其长末端重复序列由 801 bp 构成。LUR 含 90 个开放读码框(ORF),包括对病毒复制非常重要的基因,与增殖、凋亡、细胞因子信号相关的人类同源性基因,含有 HHV-8 特异性基因。HHV-8/KSHV 以潜伏和裂解 2 种方式感染宿主细胞,多数被感染细胞表达与潜伏感染相关基因,小部分表达与裂解感染相关基因。5 种潜伏感染基因产物认为与 PEL 有关,即迟发相关核抗原 1(LANA-1)、LANA-2/病毒干扰素调节因子 3(vIRF-3)、细胞周期素 D 病毒同源物、FADD 样白细胞介素-1 β 转换酶抑制蛋白病毒同源物和 Kaposin。LANA-1 也称为 ORF73,是最重要的潜伏蛋白,LANA-1C 末端与肿瘤蛋白 53 结合,抑制肿瘤蛋白 53 依赖的凋亡;与视网膜母细胞瘤基因蛋白(RB)结合,通过 RB-E2F 途径诱导细胞增殖;细胞周期素 D 病毒同源物与周期素依赖性激酶 6 结合,导致 RB 蛋白失活;FADD 样白细胞介素-1 β 转换酶抑制蛋白病毒同源物可阻滞由凋亡信号

调节激酶 1、肿瘤坏死因子介导的激酶活化,抑制凋亡,还可通过核因子- κ B 激酶 γ 亚基途径活化核因子- κ B 途径;Kaposin 至少有 A、B、C 3 种变体,Kaposin A 与肿瘤发生有关,Kaposin B 稳定细胞因子表达;LANA-2/vIRF-3 与耐药相关。因此,HHV-8/KSHV 感染宿主细胞,干扰宿主细胞多种信号通路的传导,使细胞增殖和凋亡失调,从而促进肿瘤发生、发展。(2)EBV 感染。PEL 患者具有免疫缺陷,多数肿瘤细胞同时感染 HHV-8/KSHV 和 EBV,但不表达 EBV 转化蛋白 EBV 核心抗原 2 和 EBV 潜伏膜蛋白 1,只表达 EBV 核心抗原 1,称为迟发 I 型潜伏感染。以往研究表明,不同 PEL 的 EBV 核心抗原 1 异质性很高,无特异性 EBV 基因型^[9]。EBV 感染与 PEL 发生的关系尚待于进一步研究。(3)免疫逃逸。有研究表明,免疫逃逸与恶性淋巴瘤的发生密切相关,HHV-8/KSHV 感染导致具有免疫抑制作用的程序性细胞死亡配体 1 在单核细胞表达增加,导致干扰素-1(IFN-1)、IFN-1 β 、IFN-6 产生,这些因子与卡波西肉瘤的发生相关^[9]。此外,vIRF-3 也与 PEL 免疫逃逸有关。本例患者腹腔 PEL 的发生可能与酒精性肝硬化失代偿导致免疫失调继发 HHV-8、EBV 感染有关。

2.3 鉴别诊断 由于本例患者临床和影像学表现无特征性,肿瘤细胞形态多样,不表达常见 B 淋巴细胞标志物,如 CD20、PAX5、CD79a 等容易误、漏诊。在诊断过程中需与以下疾病鉴别:(1)浆母细胞淋巴瘤(PBL)。PEL 细胞源于生发中心后浆母细胞分化的 B 淋巴细胞,因此,需与 PBL 鉴别。PBL 细胞形态与 PEL 相似,可以是免疫母细胞伴突出的中心核仁,也可以是浆母细胞伴丰富的嗜碱细胞质,PBL 免疫表型与 PEL 相近,可表达浆细胞相关标志物,缺少全 B 淋巴细胞抗原,EBV 经常阳性。但 PBL 常发生于体腔外,受累部位形成肿块,HHV-8/KSHV 阴性。(2)继发性渗出性淋巴瘤(SEL)。SEL 是由结内或结外实体肿瘤引起的浆液性渗出性淋巴瘤。SEL 以非霍奇金淋巴瘤较为多见,其中以 B 淋巴细胞淋巴瘤,尤其是以弥漫大 B 淋巴细胞淋巴瘤(DLBCL)较为常见。据文献报道,继发性渗出性 DLBCL 约占所有渗出性淋巴瘤的 40%^[11];而 T 淋巴细胞淋巴瘤和霍奇金淋巴瘤则相对少见^[12],与 PEL 不同的是,继发性渗出性 DLBCL 常表达全 B 标记(CD20、CD79a、PAX5 等),而不表达 HHV-8 和 EBER。间变性大细胞淋巴瘤的瘤细胞大,多形性,核可呈圆形、马蹄形、肾形、胚胎样等,可见面包圈样细胞、R-S 样细胞,细胞质丰富,易转移到骨或骨髓,表达 EMA、CD30、CD5、CD8、T 淋巴细胞限制性细胞内抗原 1、粒酶 B 等,EBER 一般阴性。(3)高级别 B 淋巴细胞淋巴瘤-非特指型(HGBL-NOS)。2017 年第 4 版、2022 年第 5 版淋巴瘤系统恶性

肿瘤分类中将其定义为临床具有侵袭性、成熟 B 淋巴细胞淋巴瘤, 缺乏髓细胞增生原癌基因蛋白 + BCL2 和 (或) B 细胞淋巴瘤 6 蛋白重排, 不属于 DLB-CLNOS、Burkitt 淋巴瘤。其诊断标准: ①由中等大小或母细胞样细胞组成的侵袭性成熟 B 淋巴细胞淋巴瘤; ②排除其他特定类型淋巴瘤。强调形态特点为母细胞样形态、Burkitt 淋巴瘤样形态、介于 DLBCL 与 Burkitt 淋巴瘤之间的形态。核分裂象多、凋亡明显、星空现象。PEL 肿瘤细胞形态似免疫母细胞、浆母细胞或间变细胞, 弥漫分布。二者形态有相似之处及重叠现象, 但 HGBL-NOS 表达全 B 标记 (CD20、CD79a、CD19、CD22、PAX5 等), 而 PEL 不表达常见 B 淋巴细胞标志物, 表达终末分化 B 淋巴细胞相关标志物, 如人类白细胞 DR 抗原、CD30、EMA、CD38、Vs38c、CD138、MUM1、B 淋巴细胞诱导成熟蛋白 1 等, 常常 HHV-8 阳性。PEL 仅发生于体腔内, 通常不会累及其他脏器, 不形成明显肿块, 而 HGBL-NOS 多发生于体腔外, 受累部位常形成肿块。(4) 恶性间皮瘤。PEL 发生于胸腹等体腔, 最应鉴别的是间皮瘤。恶性间皮瘤细胞可表现为圆形、卵圆形或椭圆形, 细胞间黏附性差, 与大细胞淋巴瘤相似, 但间皮瘤细胞表达间皮标记, 如 CR、间皮细胞等, 不表达 CD45, 可鉴别。(5) 低分化癌或分化差的癌。PEL 的细胞大, 且有一定的细胞质, 需与低分化癌或分化差的癌细胞鉴别, 前者不表达细胞角蛋白、甲状腺转录因子 1、天冬氨酸蛋白酶 A 等上皮标志物, 一般胸、腹腔积液找到癌细胞、影像学检查有原发灶可鉴别。

2.4 治疗与预后 目前, 尚无最佳治疗 PEL 患者的方案, 大多数采用利妥昔单抗、环磷酰胺、多柔比星、长春新碱联合泼尼松方案^[3]与 ART 联用, 但疗效不佳。PEL 肿瘤细胞通常不表达 CD20, 因此, CD20 单抗无效, 而该药对 B 淋巴细胞淋巴瘤治疗非常重要。PEL 主要表现为体腔积液, 因此, 环磷酰胺、多柔比星、长春新碱联合泼尼松, 高剂量氨甲蝶呤强化方案应用非常困难, 治疗选择受限。少量文献报道, 高剂量化疗、自体干细胞移植对年轻复发难治 PEL 患者是一种选择^[9]。有研究表明, 靶向融合肽-IL-4R α -Lytic 对 PEL 具有一定的抑制作用, 可选择性杀伤 KSHV 阳性的 PEL 细胞和诱导 KSHV 阳性的 PEL 细胞凋亡^[13]。最新的研究表明, 热休克蛋白 (HSPs)——HSP70 蛋白家族中的高相关分子质量 HSP110 在罕见的与 KSHV 相关的 PEL 中高表达, 靶向 HSP110 可能是一种非常有前途的抗 PEL 潜在靶点^[14-15]。靶向程序性细胞死亡配体 1、CD30、CD38 的单抗正用于 PEL 治疗研究^[9], 通过 ART 恢复宿主免疫防御功能, 同时, 联合靶向治疗有可能成为抑制 PEL 增殖、改善临床结果的主要研究方向。目前, 缺

少有关 PEL 患者预后因素的数据。该病高度恶性, 国内文献报道, 平均生存期为 2~6 个月, 最长可达 12 个月^[3]。据文献报道, 一般状态差、PEL 诊断前未行 ART 是不良预后因素^[16-17]。另一项纳入 104 例 HHV-8/KSHV 阳性 PEL 患者的回顾性研究证实, 单一体腔受累者中位总生存期为 18 个月, 多个体腔受累者仅有 4 个月, 单一体腔受累者中心包受累者中位总生存期长于胸腔或腹腔受累者, 分别为 40、27、5 个月, 可能与体腔容积、肿瘤负荷小有关^[9]。尽量提高宿主的免疫功能是治疗该病的重要组成部分, 可能具有延长该病患者生命的作用。

总之, 腹腔 PEL 罕见, 患者预后极差, 部分患者发病可能与肝硬化合并 HHV-8 和 EBV 感染有关。当肝硬化患者出现难治性腹腔积液时应想到该病可能, 及时进行腹腔积液细胞病理检查。早诊、早治可能是延长该病患者生存期的关键。

参考文献

- [1] JAFFE E S, HARRIS N L, STAIN H, et al. Pathology and genetics of tumors of hematopoietic and lymphoid tissue[M]. Lyon: Iarc Press, 2001: 179-180.
- [2] FELLER M A C, DIEBOLD E J. Histopathology of nodal and extranodal non-Hodgkin's lymphomas[M]. 3rd ed. Verlag: Springer Group, 2004: 243-244.
- [3] 宿杰阿克苏, 石园, 胡沁, 等. 肾移植后原发性渗出性淋巴瘤 1 例并文献复习[J]. 中国临床医学, 2014, 21(1): 56-58.
- [4] ATAMNA A, YAHAV D, HIRZEL C. Prevention of oncogenic gammaherpesvirinae (EBV and HHV8) associated disease in solid organ transplant recipients[J]. Transpl Int, 2023, 36: 11856.
- [5] WHO Classification of Tumors Editorial Board. Hematolymphoid tumors [OL]. [2024-10-15]. <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/63>.
- [6] CHEN J, MEHRAJ V, SZABO J, et al. Multiple remissions of extracavitary primary effusion lymphoma treated with a single cycle of liposomal doxorubicin in a patient infected with HIV[J]. Curr Oncol, 2018, 25(6): e592-596.
- [7] KROPF J, GERGES M, PEREZ PEREZ A, et al. T cell primary effusion lymphoma in an HIV-negative man with liver cirrhosis[J]. Am J Case Rep, 2020, 21: e919032.
- [8] NAKAYAMA-ICHIYAMA S, YOKOTE T, KOBAYASHI K, et al. Primary effusion lymphoma of T-cell origin with t(7;8)(q32;q13) in an HIV-negative patient with HCV-related liver cirrhosis and hepatocellular carcinoma positive for HHV6 and HHV8[J]. Ann Hematol, 2011, 90(10): 1229-1231.
- [9] SHIMADA K, HAYAKAWA F, KIYOI H. Biology and management of primary effusion lymphoma[J]. Blood,

2018,132(18):1879-1888.

[10] RAJENDREN S, YE X, DUNKER W, et al. The cellular and KSHV A-to-I RNA editome in primary effusion lymphoma and its role in the viral lifecycle[J]. Nat Commun, 2023,14(1):1367.

[11] CHEN Y P, HUANG H Y, LIN K P, et al. Malignant effusions correlate with poorer prognosis in patients with diffuse large B-cell lymphoma[J]. Am J Clin Pathol, 2015,143(5):707-715.

[12] CLIVE A O, KAHAN B C, HOOPER C E, et al. Predicting survival in malignant pleural effusion: development and validation of the Lent prognostic score[J]. Thorax, 2014,69(12):1098-1104.

[13] 郑响, 陈小亭, 蔡启良, 等. 靶向融合肽 IL-4R α -lytic 对原发性渗出性淋巴瘤的抑制作用[J]. 中国肿瘤生物治疗杂志, 2022,29(3):175-180.

[14] GONNELLA R, ZARRELLA R, DI CROSTA M, et al. HSP110 inhibition in primary effusion lymphoma cells:

one molecule, many Pro-Survival targets[J]. Cancers (Basel), 2023,15(23):5651.

[15] GONNELLA R, ARENA A, ZARRELLA R, et al. HSPs/STAT3 interplay sustains DDR and promotes cytokine release by primary effusion lymphoma cells[J]. Int J Mol Sci, 2023,24(4):3933.

[16] BOULANGER E, AGBALIKA F, MAAREK O, et al. A clinical, molecular and cytogenetic study of 12 cases of human herpesvirus 8 associated primary effusion lymphoma in HIV-infected patients[J]. Hematol J, 2001,2(3):172-179.

[17] BOULANGER E, GÉRARD L, GABARRE J, et al. Prognostic factors and outcome of human herpesvirus 8-associated primary effusion lymphoma in patients with AIDS[J]. J Clin Oncol, 2005,23(19):4372-4380.

(收稿日期:2024-09-26 修回日期:2024-12-28)

• 案例分析 •

妊娠合并低级别子宫内膜间质肉瘤误诊为子宫肌瘤 1 例

张丽琪¹, 朱元方^{2△}

(1. 暨南大学附属第一医院, 广东 广州 510632; 2. 暨南大学附属深圳市宝安区妇幼保健院妇产科, 广东 深圳 518133)

【摘要】 子宫内膜间质肉瘤是一种罕见的恶性肿瘤, 妊娠期更为少见, 大多数患者缺乏特异性临床症状及体征, 容易造成误、漏诊。2024 年 3 月该院收治 1 例首次入院以不规则阴道流血为首发症状、二次入院以发热为主要表现的妊娠合并低级别子宫内膜间质肉瘤误诊为子宫肌瘤患者, 结合相关文献对其误诊原因及诊治进行了归纳总结, 以提高临床医生对该病的诊治水平。

【关键词】 妊娠并发症; 子宫内膜间质细胞瘤; 子宫肌瘤; 病例报告

DOI:10.3969/j.issn.1009-5519.2025.05.052

文章编号:1009-5519(2025)05-1293-04

中图法分类号:R711.74

文献标识码:B

低级别子宫内膜间质肉瘤(LG-ESS)是一种罕见的子宫间叶源性恶性肿瘤, 恶性程度较低, 占子宫肉瘤的 15%, 是仅次于子宫平滑肌肉瘤的第二常见子宫间叶源性恶性肿瘤^[1]。LG-ESS 多见于围绝经期女性, 常见临床表现为阴道不规则流血、腹痛、腹部包块等, 约 1/3 患者的首发症状为子宫体外病灶(最常见部位是卵巢和肺), 约 1/4 患者无症状, 常见妇科检查可见宫颈口有息肉或肿瘤样肿块^[2]。由于缺乏特异性的临床症状及体征, 且影像学检查对术前诊断帮助有限, 需术中和(或)术后病理检查确诊^[2]。妊娠合并 LG-ESS 较为罕见, 且产后确诊多见, 产前确诊极少见。本院收治 1 例首次入院以不规则阴道流血为首发症状、二次入院以发热为主要表现的妊娠合并 LG-ESS 患者, 结合相关文献对其误诊原因及诊治进行了

归纳总结, 现报道如下。

1 临床资料

患者, 女, 34 岁。孕 7 产 2。因停经 19⁺6 周、阴道血性分泌物 2 h 于 2024 年 3 月 27 日收入院。入院 2 h 前出现少许血性分泌物, 无腹痛、阴道流液等不适。1 个月余前外院进行彩色多普勒超声检查提示妊娠合并子宫肌瘤, 2024 年 3 月 22 日在本院进行彩色多普勒超声检查提示宫内妊娠, 单绒毛膜双羊膜囊双胎妊娠(结合病史), 双活胎, 大小分别相当于 16 周 6 天、18 周 1 天; A 胎儿头围、腹围、股骨长均位于 -2 SD 线以下, 体重评估低于第十百分位线(Hadlock 公式评估低于第十百分位线, Hadlock 公式评估约 M - 3.6 SD), 双胎儿体重差异 25%, 考虑 A 胎儿选择性宫内生长受限, 羊水偏少; B 胎儿体重评估低于第

△ 通信作者, E-mail: zhuyf1027@163.com.