文章编号:1000-5404(2008)10-0993-01

经验交流

性腺外内胚窦瘤8例临床分析

鞠艳芳,李 方,焦顺昌,杨俊兰 (中国人民解放军总医院肿瘤内科,北京 100853)

内胚窦瘤(endodermal sinus tumor, EST)是一种高度恶性的生殖细胞肿瘤[1],临床少见。此病多发于青少年,常发生于婴儿及儿童的性腺。EST生长迅速,瘤内常有出血、坏死。无特异性CT表现,单靠影像学不能确诊,甲胎蛋白(AFP)可作为提示性诊断,确诊仍需依靠病理。EST发生于性腺外者极为少见[1]。现将我院收治的8例性腺外EST及其诊治情况报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本科1993年1月至2006年12月收治性腺外内胚窦瘤患者8例,男性3例,女性5例,年龄1~28岁。其中骶尾部2例,纵隔、腹膜后、盆腔、松果体区、透明隔区、鞍上视交叉各1例。发生于骶尾部的以局部发现包块并迅速增长为主要临床表现,发生于纵隔者出现胸闷、胸痛、咳嗽,1例腹膜后以腹部发现肿物而入院,发生于鞍上、视交叉者以头晕、呕吐、视物不清为首发症状,位于盆腔、松果体区、透明隔区的患者均CT发现占位性病变。术前6例查血清AFP均明显高于正常(303~21 680 μg/L,4例>1 000 μg/L,2例>20 000 μg/L,正常为0~25 μg/L)。

1.2 治疗

本组患者全部进行手术治疗,6例完整切除肿瘤,2例行肿瘤大部切除。1例前纵隔巨大EST,术前行介入治疗,行血管栓塞后在全麻下行前纵隔肿瘤切除术,切除肿瘤大部。术后给予以铂类为基础的化疗方案同时联合靶向治疗(DDP+VP16+AVASTIN)。1例盆腔EST,术后给予VCA(长春新碱+放线菌素D+环磷酰胺)方案化疗4周期。1例松果体区EST术后行放疗。其余5例术后未行放化疗。

2 结果

1例纵隔EST术前血清AFP 21 680 μg/L,切除肿瘤大部后,AFP 18 320 μg/L,2周期化疗后,AFP降至140 μg/L。胸部CT检查提示:患者纵隔内病灶明显减小,疗效评价:部分缓解(PR)。术后8个月随访仍生存。1例松果体区EST术前血清AFP 7 870 μg/L,术后行放疗,随访1年10个月仍健康生存,AFP正常。1例盆腔EST术前血清AFP 303 μg/L,术后AFP降至241 μg/L,术后1个月AFP >400 μg/L,行4周期化疗,随访8个月仍生存。2例术后1个月死亡,其中1例术后血清AFP没有下降。2例术后1周死亡。1例失访。

3 讨论

EST被认为来自多能性原始生殖细胞。由于EST能合成AFP,所以几乎97%的患者血清AFP升高。本组病例中,8例患者有6例术前AFP均明显高于正常,其余2例未查。因此测定血清AFP具有很高的敏感性和精确性,有助于早期诊断,对治疗疗效的评估与预后也有一定意义。本组1例纵隔EST,术前血清AFP 21 680 μg/L,2周期化疗后,AFP 140 μg/L。胸部CT检查提示:患者纵隔内病灶明显减小,疗效评价:PR。原发病灶不能切除或已经切除但已有其他部位转移时,血清AFP持续高水平。若术后AFP没有下降,持续高水平,则提示预后不佳。本组有1例术后AFP未有明显下降,于术后1个月死亡。手术切除后AFP已经正常,然而数月后又复上升者,提示肿瘤复发或转移。

EST恶性程度极高,生长迅速,短期内即可发生广泛转移致死。发生于性腺外者3年生存率仅为13%[2],90%患者1年内复发、2年内死亡,尤以1~10个月内死亡者为多数。本组有4例在1个月内死亡,其中2例年龄小于3岁,肿瘤位于骶尾部,另外2例肿瘤位于透明隔区、鞍上、视交叉。4例均未行放化疗。因此发病年龄、发病部位、是否行放化疗可能与本病的预后也有一定关系。本组术后给予放疗或化疗,对延长患者生存期有帮助。3例术后给予放疗或化疗,生存时间均超过8个月。

EST的化疗方案,有主张以顺铂为主,也有VAC、PVB、BEP联合化疗方案。BEP方案为目前治疗生殖细胞来源的恶性肿瘤(malignant germ cell tumors, MGCT)的首选方案。EST的治疗大多采用此方案。近年来,随着研究的不断深入,靶向治疗在临床的应用也越来越广泛,并显示出良好的应用前景。靶向治疗在EST的治疗中以往少见报道。本组1例纵隔EST,术后化疗参考BEP方案,并联合靶向治疗等综合治疗,疗效显著。该患者纵隔内肿瘤巨大,而且有出血坏死,因此,先由介入科医师行血管栓塞,再由外科行手术切除,减轻肿瘤负荷,最后由内科医师行化疗并联合靶向治疗。患者术前AFP 216 800 μg/L,术后降至13 800 μg/L。术后行全身化疗,选择以铂类为基础的化疗方案同时联合靶向治疗。患者术后病理免疫组化结果:VEGF(+)。AVASTIN是一个重组的人源化IgG1单克隆抗体,可与血管内皮生长因子(VEGF)结合,阻碍VEGF与其受体在内皮细胞表面相互作用,从而减少微血管的生长并抑制肿瘤转移,因此化疗选用DDP+VP16+AVASTIN。2周期化疗后复查AFP 140 μg/L,较化疗前有明显的下降。同时胸部CT检查提示:患者纵隔内病灶明显减小,疗效评价:PR。综上,根据EST患者病情,制定合理治疗方案,采用多学科综合治疗效果显著。

关键词:性腺外;内胚窦瘤
中图法分类号:R736.8 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Gonzalez-Crussi F, Roth L M. The human yolk sac and yolk sac carcinoma. An ultrastructural study[J]. Hum Pathol, 1976, 7(6): 675-691.
[2] 韩明瑞, 陈福真, 杨 珏, 等. 原发性腹膜后肿瘤切除时主要血管的重建[J]. 中国实用外科杂志, 2002, 22(8): 467-469.

(编辑 王 红)

作者简介:鞠艳芳,女,河北省邢台市人,博士,主治医师,主要从事肿瘤内科方面的研究。电话:(010)66937876,E-mail: yanfangju@yahoo.com.cn

收稿日期:2007-12-13;**修回日期**:2008-01-23