前列腺胚胎型横纹肌肉瘤 1 例

吴荣华,冯嘉瑜,李明洋 (第三军医大学新桥医院泌尿外二科,重庆 400038)

[关键词] 前列腺;横纹肌肉瘤;治疗
[中图分类号] R699.6 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2012)06-0703-01

横纹肌肉瘤多见于儿童,起源于中胚层的间充质分化的横纹肌母细胞形成的恶性肿瘤,成人中很少见。在美国 15 岁以下人群发病率低,每年新增病例数约 350 例,其中 6 岁以下占 2/3,并与家族、种族无关[1]。我国目前尚没有详细的统计数据,可见个别病例报道,我科收治 1 例,现报告如下。

1 临床资料

患者,男,19 岁,1 个月前无明显诱因出现排尿困难,以尿不尽、尿等待为主诉,前往当地医院就诊,行 MRI 检查提示可能为前列腺恶性肿瘤,行经直肠前列腺超声穿刺活检病理诊断为前列腺小细胞癌。在院外自行口服中药无明显好转后来我院就诊。患者既往体健,无遗传病家族史。经直肠前列腺指检示:前列腺 Ⅲ 度,质地较硬,中央沟消失,可触及硬结,活动度差。总前列腺特异抗原 0.24 μg/mL, 游离前列腺特异抗原 0.07 μg/mL。经直肠前列腺超声检查提示:不规则回声肿物,其内结构不清,粗测前后径 5.2 cm,左右径 5.6 cm,上下径 4.3 cm,内外腺界限显示不清,中叶向膀胱内突出约 0.8 cm,血流显像可见异常丰富血流信号,左右精囊大小正常。CT 显示:前列腺区一巨大肿物,大小约 5.4 cm×4.6 cm,密度不均,强化不明显。MRI 显示:前列腺明显增大,其内可见不规则团块状 T2 异常信号,T1W1 等信号,T2W2 呈不均等高信号状,边界欠清晰,膀胱被轻度向前挤压移位。病检回示:前列腺恶性肿瘤,免疫组化结果支持软组织小细胞癌。

2 方法与结果

考虑为前列腺恶性肿瘤,行腹腔镜下前列腺癌根治性切除术。术中见前列腺不规则增大,表面凹凸不平,血管怒张,切开肿瘤实质呈鱼肉样改变。术后病检回示:前列腺小细胞恶性肿瘤,免疫组化支持胚胎性横纹肌肉瘤。术后辅以放化疗,主要采用 IRS-Ⅴ所推荐的 VAC 方案[2] 即 V:长春新碱;A:放线菌素 D;C:环磷酰胺。1 个疗程后患者因经济原因未来院复查,目前电话随访术后恢复尚可。

3 讨论

前列腺横纹肌肉瘤在临床上,早期无特殊表现,可表现为会阴不适、坠胀等,后期主要表现为排尿困难、尿潴留等,由于这类病人特异性抗原 PSA 不高,在前期的诊疗过程中可能会误诊为前列腺炎等疾病,易导致延误病情,临床确诊时多已属晚期。前列腺横纹肌肉瘤目前在临床诊断上主要依靠病理活检确诊,显微镜下由未分化的间叶组织和不同分化的结缔组织、横纹肌、平滑肌组成,并可看到交叉的条纹状结构与成横纹肌细胞[2]。肿瘤对一些特异性标记物染色可呈阳性。国外学者还通过描述 PAX-FKHR 基因融合、MyoD1 和肌细胞调节素调节因子的异常表达来补充诊断[3]。其他的辅助检查主要有经直肠前列腺超声、盆腔 CT 及 MRI。经直肠前列腺超声特异性较低,主要表现为腺体局部增大,形态极不规则的实质性团块,内部多为低回声,亦可强弱不均,彩色多普勒血流显像可见血流信号丰富,在临床工作中与前列腺腺癌等不能有效区分。CT 平扫肿瘤一般表现为均匀软组织密度,较大的肿瘤有出血或液化坏死区,强化表现为强化不均或者强化不明显,钙化少见。MRI 表现 T1 加权像为低信号,T2 加权像为高信号,内部信号不均。相比超声,CT 与 MRI 在肿瘤的诊断上具有明显的优势,但对细胞类型及肿瘤分期却难加以诊断。细胞类型主要靠经直肠超声活检,在肿瘤分期上,目前主要采用在治疗早期将患者分成“低风险”组、“中等风险”组和“高风险”组的临床分期方法[1]。前列腺横纹肌肉瘤目前具体发病病因未明,具有进展快、转移早等特点,在临床发现率、诊断率很低,临床医师对于中青年患者出现排尿困难等症状,应积极的进行经直肠前列腺指检、经直肠超声、盆腔 CT 及 MRI 等检查,在诊断上排除了常见的如前列腺炎、前列腺增生等疾病后,应想到前列腺横纹肌肉瘤这种罕见病。国外 Segura Huerta A 等报道早期诊断患者 5 的年生存率可达 80 % 以上,但是晚期预后却很差,发生的转移途径主要是血行转移,所以早发现、早治疗显得尤其重要。通过检索国内外文献发现,目前临床上尚无大样本临床资料可供参考。在诊断治疗上,无符合我国的诊疗指南,该病例是我科收治第 1 例,目前尚在跟踪随访,远期效果尚待观察。

[参考文献]

[1] Breitfeld PP, Meyer WH. Rhabdomyosarcoma: new windows of opportunity[J]. Oncologist, 2005, 10(7): 518 - 527.
[2] 彭 杰,李黎明,强万明,等. 巨大前列腺胚胎性横纹肌肉瘤 1 例报告及文献复习[J]. 中国肿瘤临床, 2008, (35) 12: 686 - 687.
[3] Ferrer FA, Isakoff M, Koyle MA. Bladder/prostate rhabdomyosarcoma: past, present and future[J]. J Urol, 2006, 176(4 Pt1): 1283 - 1291.

(编辑:杨 颖)

[收稿日期] 2012-06-13 [修回日期] 2010-07-06