

- 术与冠状动脉旁路移植术的对比研究[J]. 中国综合临床, 2009, 25(3): 231-234.
- [4] Rosner MH, Okusa MD. Acute kidney injury associated with cardiac surgery [J]. Clin J Am Soc Nephrol, 2006, 1(1): 19-32.
- [5] Thakar CV, Arrigain S, Worley S, et al. A clinical score to predict acute renal failure after cardiac surgery [J]. J Am Soc Nephrol, 2005, 16(1): 162-168.
- [6] Herget-Rosenthal S, Saner F, Chawla LS. Approach to hemodynamic shock and vasopressors [J]. Clin J Am Soc Nephrol, 2008, 3(2): 546-553.
- [7] Simmons MN, Schreiber MJ, Gill IS. Surgical renal ischemia: a contemporary overview [J]. J Urol, 2008, 180(1): 19-30.
- [8] 戴慧莉, 车妙琳, 郇忆, 等. 术前左心功能不全是心脏手术后发生急性肾损伤的独立危险因素[J]. 上海医学, 2009, 32(8): 685-689.
- [9] 生伟, 池一凡, 侯文明, 等. 连续性静脉-静脉血液滤过在主动脉夹层术后急性肾衰竭中的应用[J]. 中国综合临床, 2010, 26(11): 1176-1178.
- [10] Simon C, Luciani R, Capuano F, et al. Mild and moderate renal dysfunction: impact on short-term outcome [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2007, 32(2): 286-290.
- [11] 薛松, 连峰, 徐根兴, 等. 1386 例不停跳冠状动脉旁路移植术经验总结[J]. 中国综合临床, 2009, 25(3): 255-257.

(收稿日期: 2013-03-19)

(本文编辑: 张印朋)

四肢或躯干平滑肌肉瘤 18 例临床分析

赵振国 张鑫鑫 于胜吉 宋艳 徐立斌 刘婷 叶智斌

【摘要】 目的 探讨四肢或躯干软组织平滑肌肉瘤的临床特征、治疗方法和预后情况。**方法** 回顾性分析 1999 年 1 月至 2012 年 12 月收治的 18 例四肢或躯干平滑肌肉瘤患者的临床资料。7 例外院局部切除术后; 2 例外院活检术后; 8 例外院多次术后复发; 1 例初诊于我院。1 例行肿瘤边缘切除; 17 例行扩大切除。18 例患者均获得随访, 随访时间 16~158 个月。**结果** 随访期间 9 例(50.0%)发生肺转移, 其中 5 例合并局部复发(27.8%)。全组死亡 10 例, 生存 8 例。10 例死亡患者中, 7 例死于肿瘤进展, 3 例死于非肿瘤因素。8 例生存的患者, 2 例为带瘤生存。全组 5 年总生存率为 59.2%。**结论** 四肢或躯干软组织平滑肌肉瘤是一种少见的恶性肿瘤, 多见于老年人, 一般表现为软组织内肿物。复发和转移多见, 预后差。手术治疗结合放疗是主要治疗方法。

【关键词】 平滑肌肉瘤; 软组织肉瘤; 转移; 预后

Soft tissue leiomyosarcoma of the trunk and extremities: a retrospective analysis of 18 cases ZHAO Zhen-guo, ZHANG Xin-xin, YU Sheng-ji, SONG Yan, XU Li-bin, LIU Ting, YE Zhi-bin. Department of Orthopedic Surgery Cancer Hospital, Peking Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100021 China

【Abstract】 Objective To explore the clinical feature, suitable treatment and prognosis of soft tissue leiomyosarcoma of the trunk and extremities. **Methods** Clinical data of 18 cases of pathologically confirmed soft tissue leiomyosarcoma of the trunk and extremities from January 1999 to December 2012 were analyzed retrospectively. Primary tumors in 7 cases were marginally excised before admitted to our hospital, 2 had open biopsy before admission to our hospital, and 8 cases had local relapse at admission; Only one patient took our institute as the first visit. Seventeen cases were performed extended excision of tumors and 1 case underwent marginal resection. All the patients were followed up and the follow-up period was from 16 to 158 months. **Results** During follow-up period, 9 patients developed lung metastasis, and local recurrence occurred in 5 patients. Ten patients died and 8 survived. Of the ten dead cases, seven died of tumor progression and 3 died from non-tumor factors. In the 8 patients survived, 2 survived with tumor. The 5-year overall survival rate was 59.2%. **Conclusion** Soft tissue leiomyosarcoma of the trunk and extremities are rare malignant tumors, mostly occurred in elder patients and presenting soft tissue mass. Local recurrence and distant metastasis are common and associated with a poor prognosis. Surgical excision combined with adjuvant radiation is the common treatment strategy.

【Key words】 Leiomyosarcoma; Soft tissue sarcoma; Metastasis; Prognosis

软组织平滑肌肉瘤是一种起源于平滑肌的恶性肿瘤,占软组织肉瘤的5%~10%,在人群中的发病率约为0.13/10万^[1]。由于本病发生率低,最常见的发病部位是腹膜后,发生在四肢或躯干的软组织平滑肌肉瘤更为少见。该肿瘤恶性程度高,局部复发和远处转移的发生率高,预后差。我院1999年1月至2012年12月间收治四肢或躯干软组织平滑肌肉瘤患者18例,现对其临床资料进行回顾性分析,探讨该病的最新诊断与治疗方法,报道如下。

资料与方法

1. 一般资料:本组男11例(61.1%),女7例(38.9%);年龄33.0~76.0岁,中位年龄56.5岁。发病部位:上肢3例(16.7%),下肢9例(50.0%),躯干6例(33.3%)。肿瘤最大径2~20 cm,平均7 cm;≤5 cm者7例(38.9%),>5 cm者11例(61.1%)。

2. 临床表现:平滑肌肉瘤起病较为隐匿,临床上常表现为软组织无痛性肿块,一般生长缓慢,且无特异性症状与体征。少数肿瘤较大时有局部疼痛和(或)压痛。

3. 我院外科治疗前患者的活检和治疗情况:18例患者中,7例在外院局部切除术后;2例外院活检术后;8例在外院多次术后复发[1次术后复发4例(1例局部粒子植入,1例术后化疗1个疗程),2次术后复发1例,3次术后复发2例,4次术后复发1例];1例初诊于我院行粗针穿刺行病理活检。对手术取材标本进行病理学特征观察。

4. 我院治疗情况:1例因肿瘤累及股动脉而行边缘切除,17例行扩大切除,其中2例行局部转移皮瓣,2例游离植皮。4例术后行辅助放疗,剂量60~70 Gy。1例术后进行辅助化疗。

5. 随访:采用门诊复查、书信或电话等方式对患者进行随访,随访截至2013年3月1日。本组18例患者均获得随访,随访时间为16.0~158.0个月,平均109.7个月。

6. 统计学处理:采用SPSS 13.0软件进行处理。生存率分析采用Kaplan-Meier法,组间比较采用Log rank检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

1. 病理特征:平滑肌肉瘤镜下表现为界限清楚的梭形细胞束交织排列,细胞丰富,排列紧密。细胞核具有的特征:长形、两端钝、可有切迹或呈分叶状。

细胞核常显著深染,并有多形性,一般易见核分裂像。细胞质明显嗜酸性或淡染,嗜酸性胞质常为纤维性,见图1。免疫组织化学荧光染色平滑肌抗体(SMA)均为阳性,见图2。组织学分级情况:I级7例、II级7例、III级4例。

2. 复发转移情况:随访期间共9例(50%)发生复发和(或)转移;此9例均发生肺转移,其中5例合并局部复发(27.8%),1例骨转移,1例多发皮下转移、1例肝转移,1例腹腔转移。9例发生复发和(或)转移的患者,最终死亡7例,带瘤生存2例。从我院术后至出现复发转移的时间为1~56个月,中位复发转移时间为12个月。其中2例患者在我院术后48个月和56个月时发现肺转移,1例接受中药治疗,1例多疗程化疗、局部放疗,目前分别随访75、80个月均带瘤生存。其余7例出现复发和转移时间均在我院术后2年以内,随访发现均因肿瘤进展而死亡。

3. 生存情况:至随访结束时,全组死亡10例,生存8例。10例死亡患者中,7例死于肿瘤进展,3例死于非肿瘤因素。8例生存的患者,2例为带瘤生存,6例随访期间未见复发和转移。全组总的5年生存率为59.2%,生存曲线见图3。根据肿瘤最大径大小进一步分析显示,肿瘤最大径≤5 cm者与>5 cm者的5年生存率分别为71.4%、51.9%,差异无统计学意义($P=0.19$)。生存曲线见图4。

讨 论

软组织平滑肌肉瘤是一种恶性度较高的肿瘤,一般认为来源于平滑肌细胞或有向平滑肌分化能力的间叶细胞肿瘤,可发生于全身各部位,但以腹膜后及四肢深部软组织相对较多^[1]。软组织平滑肌肉瘤好发于中年或老年人,本组病例发病年龄与其相一致。男女发病率报道不一,多数学者报道女性高发^[2-3],但亦有报道男女的发病率相仿^[4]。本组发病率男性稍高于女性。

软组织平滑肌肉瘤一般表现为软组织内肿物。部分患者可有局部疼痛不适感。多数为单发,少数可以多发。在影像学检查上平滑肌肉瘤表现为非特异性软组织肿物。四肢或躯干是人体易于显露的部位,肿块长至一定大小即使无症状也能被患者发现,但困难且重要的是对肿块的良、恶性进行定性。由于无特殊症状,而且缺乏特异性的影像学改变,术前的明确诊断难以获得,临床常误诊为良性肿物而行单纯切除。通常依靠活检以及术后的病理学诊断可



图1 平滑肌肉瘤组织病理学特征
(HE×200)

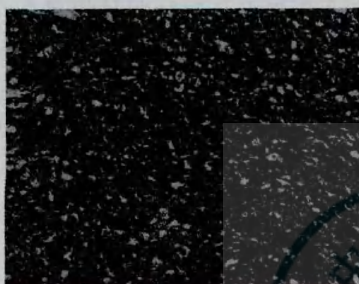


图2 平滑肌抗体免疫组织化学荧光
染色镜下特征(S-P×200)

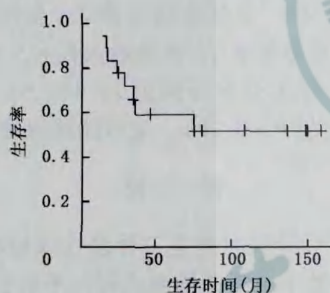


图3 平滑肌肉瘤患者的生存曲线

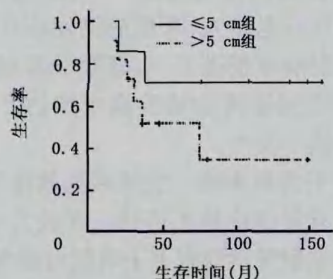


图4 肿瘤最大径≤5 cm 与>5 cm 平滑肌肉瘤患者的生存曲线

以得到明确结论。

软组织平滑肌肉瘤的局部复发率较高,文献报

道可达 50.0% 以上,以腹膜后平滑肌肉瘤复发率最高,四肢或躯干复发较低^[5]。Massi 等^[1]观察 42 例四肢软组织平滑肌肉瘤患者,经扩大切除后辅助放疗仍有 9 例局部复发,复发率为 21.4%。本组共 18 例患者,5 例局部复发,复发率为 27.8%。Lamyman 等^[6]总结 27 例四肢深部软组织平滑肌肉瘤,结果显示 25.9% 的患者发生局部复发,支持我们的结论。

与其他软组织肉瘤相似,软组织平滑肌肉瘤淋巴结转移的发生率低。Lamyman 等^[6]报道 7% 的患者发生区域淋巴结转移。Massi 等^[1]观察病例组中 2 例发生淋巴结转移,发生率为 4.8%。淋巴结不是软组织平滑肌肉瘤的好发转移部位,本组病例中未发现区域及远处淋巴结转移。

软组织平滑肌肉瘤远处转移发生率较高。Gladdy 等^[5]报道四肢平滑肌肉瘤患者转移率为 33%,躯干者转移率为 26%。Svarvar 等^[7]总结发现 28% 的局限性平滑肌肉瘤患者术后发生远处转移。Massi 等^[1]报道远处转移率达 38.1%。本组 9 例发生远处转移,发生率高达 50.0%,高于文献报道,分析原因可能与肿瘤体积大(61.1% 的病例肿瘤最大径>5 cm)以及病例数少有关。软组织平滑肌肉瘤常见的远处转移部位包括肺、肝、软组织、骨和淋巴结等。Massi 等^[1]总结的病例显示 12 例肺转移,3 例骨转移,3 例皮肤软组织转移,2 例淋巴结转移,其他部位 2 例。Gladdy 等^[5]总结 353 例软组织平滑肌肉瘤患者(包括腹膜后和腹腔平滑肌肉瘤),常见的远处转移部位依次为肺、肝和软组织。其他少见转移部位包括骨、腹腔和腹膜后等。该研究发现 8% 的四肢平滑肌肉瘤患者发生肝转移,9% 发生骨转移,躯干部位平滑肌肉瘤转移发生率低。本组肺转移 9 例,骨转移 1 例,多发皮下转移 1 例、肝转移 1 例,腹腔转移 1 例。

Gladdy 等^[5]研究发现四肢平滑肌肉瘤发生晚期远处转移者(诊断平滑肌肉瘤超过 5 年)达 6%。Yang 等^[8]研究发现多数转移(64%)发生在初次诊断后 2 年内,但部分患者发生晚期转移,甚至在初次诊断 11 年后再发生转移。幸运的是,晚期转移患者的预后要优于早期转移者。在其他软组织肉瘤和骨肉瘤的患者中有类似现象^[9-11]。本组 9 例远处转移患者,其中 2 例在我院术后 48 个月和 56 个月时发现肺转移,目前分别随访 75、80 个月均带瘤生存,其余 7 例出现复发和转移时间均在我院术后 2 年内,随访发现均死亡,与上述报道相似。因而,软组织平滑肌肉瘤晚期复发转移高,需要长期随访。

外科手术和放射治疗相结合是目前治疗软组织肉瘤的标准方案。但是辅助放疗能否延长患者的生存期,特别是对于扩大切除的患者,仍然存在争议^[12]。斯堪的纳维亚肉瘤学组(SSG)治疗平滑肌肉瘤的方案是手术和放疗相结合,如为扩大切除,术后不行辅助放疗,边缘和囊内切除则术后需要辅助放疗。Svarvar 等^[7]根据这种方法治疗平滑肌肉瘤,5 年生存率为 64%,5 年局部控制率为 86%,局限期患者术后仍有 28% 发生转移。Massi 等^[1]则认为术后辅助放疗有助于改善患者的生存,他们采用扩大切除后辅助放疗治疗平滑肌肉瘤 42 例,总体 5 年无进展生存率为 32.6%。由于平滑肌肉瘤对化疗不敏感,是否推荐术后辅助化疗存在争议。本组病例 4 例扩大切除术后辅助放疗(其中 1 例放疗后辅助化疗),1 例随访发现肺、骨转移而最终因肿瘤进展死亡,其余 3 例随访至今未见复发和转移。全组总的 5 年生存率为 59.2%。由于缺乏大规模的病例及临床对照,无法判断术后辅助放、化疗对于预后的影响。

肿瘤大小是影响软组织肉瘤预后的危险因素,软组织平滑肌肉瘤也不例外^[1,5,13]。本研究根据肿瘤大小进行分组比较,结果未显示有统计学差异,肿瘤最大径 ≤ 5 cm 者与 > 5 cm 者的 5 年生存率分别为 71.4%、51.9%;究其原因可能与病例数较少有关,有待增加样本量进一步研究。

综上所述,四肢或躯干软组织平滑肌肉瘤是一种少见的恶性肿瘤,多见于老年人,一般表现为软组织内肿物。复发和转移多见,预后差。手术治疗结合放疗是主要治疗方法,化疗效果不理想。

参 考 文 献

- [1] Massi D, Beltrami G, Mela MM, et al. Prognostic factors in soft tissue leiomyosarcoma of the extremities; a retrospective analysis of

- 42 cases [J]. Eur J Surg Oncol, 2004, 30(5):565-572.
- [2] Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Malignant smooth muscle tumors of the retroperitoneum and mesentery; a clinicopathologic analysis of 44 cases [J]. J Surg Oncol, 1985, 28(3):177-186.
- [3] Shmookler BM, Lauer DH. Retroperitoneal leiomyosarcoma. A clinicopathologic analysis of 36 cases [J]. Am J Surg Pathol, 1983, 7(3):269-280.
- [4] Weiss SW, Goldblum JR. Leiomyosarcoma// Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors [M]. 4th ed. St Louis: Mosby, 2001:727-748.
- [5] Gladdy RA, Qin LX, Moraco N, et al. Predictors of Survival and Recurrence in Primary Leiomyosarcoma [J]. Ann Surg Oncol, 2013.
- [6] Lamyman MJ, Giele HP, Critchley P, et al. Local recurrence and assessment of sentinel lymph node biopsy in deep soft tissue leiomyosarcoma of the extremities [J]. Clin Sarcoma Res, 2011, 1(1):7.
- [7] Svarvar C, Böhling T, Berlin O, et al. Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the Scandinavian Sarcoma Group [J]. Cancer, 2007, 109(2):282-291.
- [8] Yang J, Du X, Chen K, Ylipää A, et al. Genetic aberrations in soft tissue leiomyosarcoma [J]. Cancer Lett, 2009, 275(1):1-8.
- [9] Leavey PJ, Mascarenhas L, Marina N, et al. Children's Oncology Group. Prognostic factors for patients with Ewing sarcoma (EWS) at first recurrence following multi-modality therapy: A report from the Children's Oncology Group [J]. Pediatr Blood Cancer, 2008, 51(3):334-338.
- [10] Gelderblom H, Jinks RC, Sydes M, et al. Survival after recurrent osteosarcoma; data from 3 European Osteosarcoma Intergroup (EOI) randomized controlled trials [J]. Eur J Cancer, 2011, 47:895-902.
- [11] Italiano A, Mathoulin-Pelissier S, Cesne AL, et al. Trends in survival for patients with metastatic soft-tissue sarcoma [J]. Cancer, 2011, 117(5):1049-1054.
- [12] Trovik CS, Scandinavian Sarcoma Group Project. Local recurrence of soft tissue sarcoma [J]. Acta Orthop Scand Suppl Acta Orthop Scand Suppl, 2001, 72(300):1-31.
- [13] Miyajima K, Oda Y, Shiro Y, et al. Clinicopathological prognostic factors in soft tissue leiomyosarcoma; a multivariate analysis [J]. Histopathology, 2002, 40(4):353-359.

(收稿日期:2013-04-16)

(本文编辑:张印朋)

欢迎投稿, 欢迎订阅!

Email: zgzhlc3725988@163.com; zgzhlc@heuu.edu.cn