

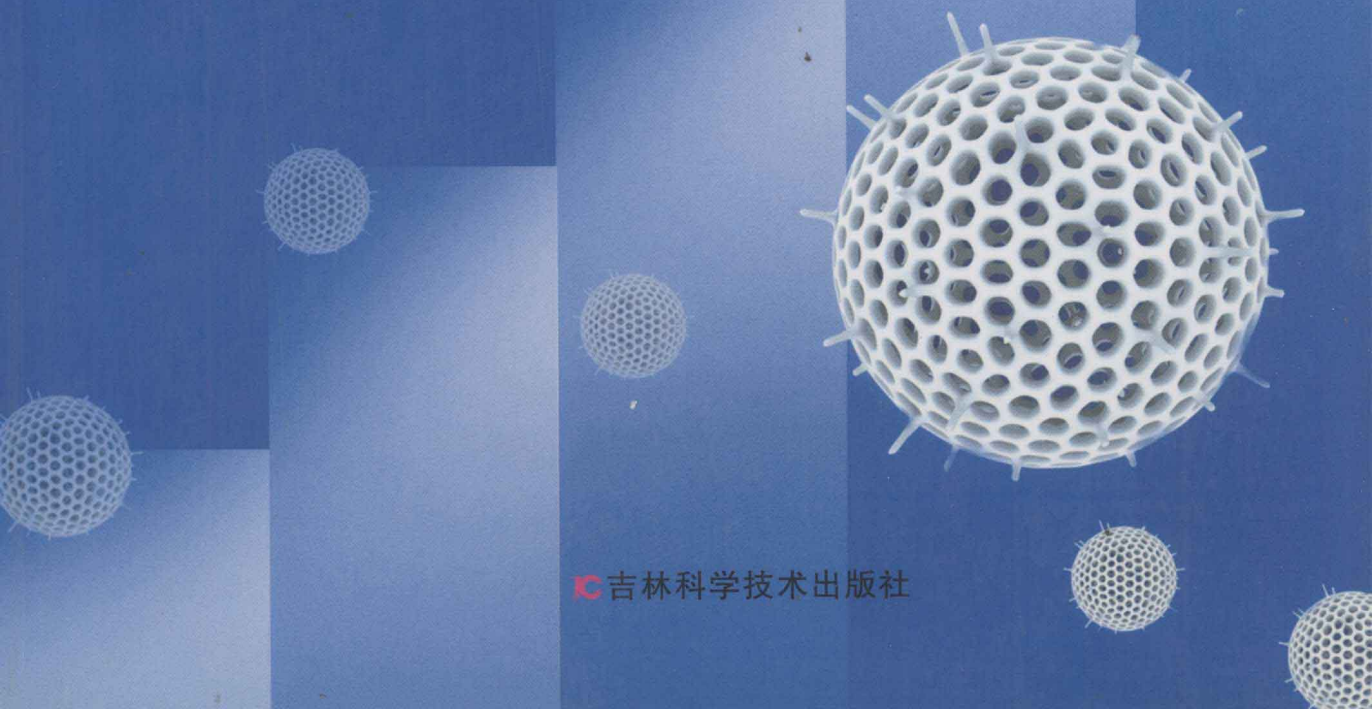
腹膜后肿瘤的 诊断与治疗

Diagnosis and Treatment
of retroperitoneal tumors

主 编 潘建基 李建成

副主编 Lizhi Wu 程文芳

 吉林科学技术出版社



腹膜后肿瘤的诊断与治疗

潘建基 李建成 主编

Li zhi wu(美国) 程文芳 副主编

图书在版编目(CIP)数据

腹膜后肿瘤的诊断与治疗/潘建基 李建成主编. —长春:
吉林科学技术出版社, 2007.11

ISBN 978-7-5384-1991-7

I. 后... II. 李... III. 腹膜后腔-肿瘤-诊疗 IV. R735.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 177901 号

腹膜后肿瘤的诊断与治疗

潘建基 李建成 主编 Li zhi wu 程文芳 副主编
责任编辑:李永百 封面设计:创意广告

*

吉林科学技术出版社出版、发行
长春市东文印刷厂印刷

*

787×1092 毫米 16 开本 17.5 印张
2007 年 12 月第 1 版 2007 年 12 月第 1 次印刷
定价:45.00 元

ISBN 978-7-5384-1991-7

版权所有 翻印必究

如有印装质量问题,可寄本社退换

社址 长春市人民大街 4646 号 邮编 130021

电话/传真 0431-85635185

电子信箱 JLKJCBS@public.cc.jl.cn

网址 www.jlstp.com 实名 吉林科学技术出版社

前 言

腹膜后肿瘤病理类型繁多,定性定位诊断困难,外科处理复杂而棘手,对放化疗敏感性差的肿瘤。国内小型医院几十年也不一定碰到这类病例,中等医院每年仅遇到 3~5 例此类病例,由于疾病本身发病率低,许多大医院的普通外科或肿瘤外科医师也难以积累大宗病例从而获得足够的经验,有些病例非常罕见和复杂,难以诊断,医生可能放弃手术。国外对腹膜后肿瘤研究较多者为纽约的纪念斯隆凯特灵癌症中心,国内是解放军总医院。我们有些经验,但不多,主要是综述他们的研究成果和其它个案报道,结合一些我们遇到的病例编著此书。

本书是在编著者的共同努力下,全面总结腹膜后肿瘤诊治的实践经验,并深入结合国内外理论研究成果的基础上编写而成的,从诊断、鉴别诊断和综合治疗的多角度论述,汇集了国内外有关腹膜后肿瘤的最新观点、最新成果。

本书旨在为肿瘤学或外科学的同行们提高腹膜后肿瘤的诊治水平提供参考;为腹膜后肿瘤的诊治发展抛砖引玉;为我国肿瘤的诊治做出我们的贡献。

由于时间仓促,疏漏之处恳请同行批评指正。在本书编写过程中,吉林科学技术出版社同志为本书出版付出了辛勤劳动,值此付梓之际,谨致谢忱!

潘建基 李建成

目 录

第一章 总论	1
第一节 腹膜后肿瘤概述	1
第二节 腹膜后影像学及临床解剖	7
第三节 腹膜后肿瘤的病理诊断	15
第四节 腹膜后肿瘤的临床及实验室诊断	29
第五节 腹膜后肿瘤的影像学诊断	33
第六节 腹膜后肿瘤的治疗	49
第二章 成人不同来源腹膜后肿瘤	60
第一节 脊柱源性腹膜后肿瘤	60
第二节 腹膜后腔内脏器官来源肿瘤	76
第三节 血管源性腹膜后肿瘤	118
第四节 神经源性腹膜后肿瘤	123
第五节 淋巴源性腹膜后肿瘤	132
第六节 脂肪源性腹膜后肿瘤	144
第七节 生殖细胞源性腹膜后肿瘤	147
第八节 原发性腹膜后腺瘤	158
第九节 间质瘤	159
第十节 恶性纤维组织细胞瘤	163
第十一节 平滑肌肉瘤	167
第十二节 横纹肌肉瘤	171
第十三节 纤维瘤病	176
第十四节 纤维肉瘤	178
第十五节 腹膜后转移瘤	182
第十六节 蝶螈瘤	186
第十七节 间皮瘤	187
第十八节 内胚窦瘤	190
第十九节 后腹膜滑膜肉瘤	192
第二十节 间叶瘤	195
第二十一节 其他少见的腹膜后肿瘤	198

第三章 腹膜后非肿瘤占位性病变	218
第一节 后腹膜脓肿和血肿.....	218
第二节 腹膜后结核.....	223
第三节 腹膜后淋巴结 Castleman 氏病.....	226
第四节 腹膜后纤维化.....	229
第五节 腹膜后其他少见非肿瘤病变.....	233
第四章 小儿腹膜后常见肿瘤	234
第一节 小儿腹膜后肿瘤概述.....	234
第二节 肾母细胞瘤.....	235
第三节 神经母细胞瘤.....	243
第四节 儿童肾上腺肿瘤.....	253
第五节 小儿生殖细胞源性肿瘤.....	265
第六节 少见的儿童腹膜后肿瘤.....	269

第一章 总 论

第一节 腹膜后肿瘤概述

一、原发性腹膜后区肿瘤概述

腹膜后区肿瘤是指原发于腹膜后间隙内非器官来源的各种组织肿瘤。从广义上讲,腹膜后肿瘤也包括腹膜后区淋巴结转移瘤及淋巴瘤,转移瘤是继发于身体其他部位的肿瘤,常发生于腹膜后区的淋巴结;淋巴瘤是淋巴组织的系统性肿瘤,这两种肿瘤在腹膜后区的发病率明显高于其他组织来源的原发肿瘤。原发腹膜后区肿瘤发病率很低。据 1978 至 1988 年上海市区居民恶性肿瘤发病率统计,在 11 年内原发腹膜后肿瘤,男性共 181 例,为 0.3~0.7/10 万,女 180 例,为 0.4~0.8/10 万。据 1990~1992 年中国恶性肿瘤死亡谱及分类构成资料,腹膜后区和腹膜恶性肿瘤的粗死亡率仅占全部恶性肿瘤 0.09%,占死因构成 0.08%,男女分布相同。Cohan1988 年综合文献报道腹膜后原发肿瘤占所有腹膜后肿瘤的 0.2%,在全部恶性肿瘤中占 1%以下。综合国内 4 组原发性腹膜后肿瘤 168 例,良性占 47.02%,其中神经组织起源占 58.2%,胚胎组织起源占 24.05%;恶性占 52.98%,间叶组织起源占 58.42%,神经组织起源占 16.9%。国内其他组别报道也以恶性者居多,占 55%~90%,间叶组织来源的肿瘤最为常见,占 20%~60%,其次为神经组织的肿瘤,占 10%~30%,胚胎残留组织来源者约占 10%,起源于其他组织的肿瘤很少见。

腹膜后脏器如肝、十二指肠、胰、脾、肾、肾上腺、输尿管、骨骼等结构的肿瘤,以及源于他处的转移肿瘤与原发性腹膜后肿瘤同处于腹膜后区。这些脏器来源肿瘤虽然在治疗上与原发性腹膜后肿瘤不完全一样,但在诊断上容易混淆,为方便起见,本书在以后各论中一并讨论和描述。另外,由于盆部腹膜外的肿瘤与腹膜后肿瘤的生物学特性及处理原则有相似之处,故将它们收入本书一起讨论。

腹膜后区位于后腹膜(腹膜壁层)与腹后壁(腹横筋膜)之间,上至膈肌、下达骶骨岬及髂嵴,是一个广阔且迂曲的间隙。下方与腹膜外间隙相通,上界是横膈;外侧是腰方肌的外侧缘,前方是后腹膜、肠系膜根部,在盆腔其侧后壁为髂腰肌、闭孔内肌和梨状肌;下界为提肛肌和尾骨肌所组成的盆膈。腹膜后间隙的上部分为三个间隙:即肾周间隙、肾旁前间隙和肾旁后间隙。肾周间隙是肾前筋膜与肾后筋膜包绕所成,内含有脂肪、肾脏、肾上腺及大血管,成一倒置的锥形。肾前、后筋膜在外方融合形成侧椎筋膜。肾旁前间隙是后腹膜与肾前筋膜之间的间隙,内有胰腺、十二指肠、升结肠和降结肠及松软的结缔组织,两侧相通,当有胰腺感染发生时液体可向两侧流动,在正常情况下常闭合不易观察到。肾旁后间隙是肾后筋膜与腹横筋膜之间的空隙,其内没有实质器官。传统观点认为,由于肾周间隙的上方是封闭的,由肾前后筋膜在肾上腺上方相连所致,与肝不相通。20 世纪 80 年代有多位学者报道在活体和尸体上的研

究表明在右侧肾前筋膜与后方的壁层腹膜融合,强化了冠状韧带,肾后筋膜与横膈筋膜融合,在左侧肾前筋膜与后方的壁层腹膜(包括脾肾韧带)融合,肾后筋膜与横筋膜融合。因此,肾周间隙上方右侧与肝裸区相通,左侧与膈下腹膜外间隙相通。过去还认为,两侧肾周间隙是不相通的,近年来研究发现在肾门(肠系膜上动脉)水平的上方,肾前筋膜与下冠状韧带及横结肠系膜融合,两者不相通。但在肾门及肾门下水平,在主动脉及下腔静脉前方有一潜在的通道,两侧相通。肾周三个间隙的下方是开放的,与盆腔的腹膜外间隙相通。腹膜后间隙的组织 and 器官,除有肾脏、肾上腺、输尿管、胰腺,大部分十二指肠、腹主动脉、下腔静脉等器官外,还有大量疏松的结缔组织、脂肪组织、血管和神经组织,神经组织包括脊神经、腹腔神经丛、交感神经干、交感神经节、内脏神经丛等。另外还有丰富的淋巴组织及少量的胚胎性的残留组织、未退化泌尿生殖系统组织。

二、病理和生物学行为

原发腹膜后肿瘤按组织学类型分为以下四大类(见表 1-1);

(一)间叶组织起源

间叶组织起源的肿瘤最为常见,占原发腹膜后肿瘤的 47%。包括脂肪、肌肉、纤维及脉管等组织起源的肿瘤。良性者少见,以脂肪瘤、肿瘤样纤维组织增生为多;少见有淋巴管瘤、血管瘤。恶性肿瘤多见,占 72%,以脂肪肉瘤居多,其次为恶性纤维组织细胞瘤,少见的有平滑肌肉瘤、纤维肉瘤、横纹肌肉瘤、骨肉瘤、血管外皮细胞瘤等。混合型间叶组织肿瘤可含有多种组织成分,良性者为间叶瘤,恶性者为恶性间叶瘤。脂肪肉瘤起源于原始间叶细胞,不是成熟脂肪细胞,好发于肾周脂肪组织,无完整包膜,肿瘤往往有明显的黏液性变,镜下组织学分为五个亚型:分化良好型(包括脂肪瘤样脂肪肉瘤、硬化性脂肪肉瘤、炎症性脂肪肉瘤)、黏液型及分化差的圆形细胞脂肪肉瘤、多形性脂肪肉瘤和去分化脂肪肉瘤。恶性纤维组织细胞瘤是一种由成纤维细胞样细胞和组织细胞样细胞为主要成分,伴有数量不等的单核和多核巨细胞、黄色瘤细胞和炎症细胞组成的多形性肉瘤,又分有席纹状—多形性型、黏液型、巨细胞型和黄色瘤(炎症)型等四个亚型。形态多不规则,血供丰富,常伴有大片出血、坏死,少数可呈囊状。间叶瘤是含有两种以上间叶组织成分的肿瘤,常见的组织是骨、软骨、脂肪、肌肉及脉管组织。血管外皮细胞瘤血供丰富,常有完整包膜。少数可伴有坏死,可根据显微镜下所见细胞有无有丝分裂及坏死的多少来推测肿瘤是否恶性,更重要的是其生物学行为,即是否有远处转移。恶性度高者术后常早期复发转移。

(二)神经组织起源

神经组织起源肿瘤常见,在原发腹膜后肿瘤中占 40%。良性者居多,占 67%。包括脊神经来源的神经纤维瘤、神经鞘瘤,交感神经节来源的神经节细胞瘤(或称节细胞性神经纤维瘤)、成神经细胞瘤(神经母细胞瘤)及副交感神经来源的副神经节细胞瘤(或称副节细胞瘤、非嗜铬性嗜铬细胞瘤、肾上腺外嗜铬细胞瘤、化学感受器瘤等),也包括免疫细胞化学有摄取胺前体和脱羧(amine precursor uptake decarboxylation)特点的 APUD 瘤。神经起源的肿瘤特点是常有变性、出血、黏液样变、囊性变。起自脊神经的肿瘤往往位于脊柱周围。脊神经的神经纤维瘤可在椎管内外呈哑铃状生长,也可是神经纤维瘤病的一部分。神经鞘瘤内含 Antoni A 及 Antoni B 组织,前者为致密的细胞成分,后者细胞疏松,富有黏液基质,故构成密度不均匀

的影像表现。单纯根据肿瘤有变性、出血、坏死及细胞生长稍活跃不能诊断肿瘤为恶性,细胞异形性明显、核分裂较多且累及周围组织器官才是恶性的诊断依据。节神经细胞瘤及神经母细胞瘤常发生于婴幼儿及青壮年,后者恶性程度高。腹膜后的副神经节细胞瘤,可见于肾上腺外腹膜后间隙的任何部位,但主要位于脊柱两侧的交感神经链,与脊神经肿瘤相比其位置偏向外周,瘤血供丰富。有功能者称为肾上腺外嗜铬细胞瘤,电镜下可发现神经内分泌颗粒,瘤内去甲肾上腺素浓度高,临床表现阵发性高血压、心悸等,如临床上症状不典型或无症状时易被误诊为其他组织类型肿瘤。无功能者瘤内不含嗜铬颗粒,但电镜下可发现成簇的神经内分泌颗粒。

(三)生殖细胞起源

这类肿瘤是来源于胚胎残余组织的肿瘤,在原发腹膜后肿瘤中不足10%。主要来源于泌尿、生殖嵴胚胎残留组织,包括囊肿及性腺外生殖细胞肿瘤,脊索瘤也是来自胚胎残余组织,但非泌尿生殖嵴残留,多位于骶尾部。腹膜后囊肿常来源于泌尿生殖嵴,也可来自脉管,内衬单层扁平或柱状上皮,多位于肾附近、结肠后或胰尾。女性多见。原发腹膜后生殖细胞肿瘤罕见,在生殖细胞肿瘤中占1%~2.5%。诊断首先要仔细检查睾丸及卵巢排除原发于性腺的生殖细胞肿瘤。生殖细胞肿瘤组织亚型包括精原细胞瘤、胚胎性癌、内胚窦瘤及畸胎瘤。畸胎类肿瘤以皮样囊肿多见,多位于盆底骶尾骨前方。

(四)来源不明及不能分类的肿瘤

病理学上只能证实为恶性,不能指出其组织来源的恶性肿瘤。包括未分化癌或未分化肉瘤等。

表 1-1 原发性腹膜后肿瘤分类

起源	良性	恶性
I. 间叶组织来源肿瘤		
起源于脂肪组织	脂肪瘤	脂肪肉瘤
起源于平滑肌	平滑肌瘤	平滑肌肉瘤
起源于纤维组织	纤维瘤	纤维肉瘤
起源于横纹肌	横纹肌瘤	横纹肌肉瘤
起源于淋巴管	淋巴管瘤	淋巴管肉瘤
起源于淋巴结		淋巴瘤
起源于血管	血管瘤	血管肉瘤
	良性血管外皮细胞瘤	恶性血管外皮细胞瘤
组织细胞瘤	黄色肉芽肿	恶性纤维组织细胞
II. 神经源性肿瘤		
神经鞘来源	神经鞘瘤	恶性神经鞘瘤
神经纤维来源	纤维瘤	神经纤维肉瘤
起源于交感神经系统	神经节细胞瘤	成交感神经细胞瘤

起源于异位肾上腺皮质 及嗜铬组织副神经节	副神经节瘤 功能性嗜铬细胞瘤	神经母细胞瘤 恶性副神经节瘤 恶性嗜铬细胞瘤
Ⅲ. 泌尿生殖嵴肿瘤 起源于胚胎残余的肿瘤	畸索瘤 良性畸胎瘤	精原细胞瘤 恶性畸胎瘤
Ⅳ. 来源不明	囊肿	未分化癌 未分化肉瘤

国内解放军总医院近年收治腹后肿瘤 688 例的临床病理统计。该资料反映的腹膜后肿瘤分类及病种分布见表 1-2。

表 1-2 原发性腹膜后肿瘤分类及解放军总医院 688 例肿瘤分布

起源	良性(例)	恶性(例)
I. 中胚层来源肿瘤	脂肪瘤(4)	脂肪肉瘤(91)
A. 起源于脂肪组织	非特性脂膜炎(1)	
B. 起源于平滑肌	平滑肌瘤(10)	平滑肌肉瘤(67)
C. 起源于结缔组织	纤维瘤病(36)	纤维肉瘤(5)
	特发性腹膜后纤维化(2)	
D. 起源于纹状肌	横纹肌瘤(1)	横纹肌肉瘤(10)
E. 起源于淋巴管	淋巴管瘤(10)	淋巴管肉瘤(0)
F. 起源于淋巴结	Castleman 病(4)	淋巴瘤(23)
G. 起源于血管	血管瘤(4)	血管肉瘤(6)
	血管外皮细胞瘤(1)	恶性血管外皮细胞瘤(6)
		恶性间质瘤(8)
	间质瘤(1)	恶性间皮瘤(29)
H. 起源不明或混合成分者	间皮瘤(4)	间叶肉瘤(7)
	血管肌脂肪瘤(2)	恶性纤维组织细胞瘤(34)
		滑膜肉瘤(5)
		肌纤维母细胞瘤(4)
		骨外骨肉瘤(4)
II. 神经源性肿瘤	神经纤维瘤(1)	恶性神经纤维瘤(26)
A. 神经鞘来源	神经鞘瘤(42)	恶性神经鞘瘤(33)
		恶性神经节细胞瘤(17)
B. 起源于交感神经系统	副神经节瘤(10)	神经母细胞瘤(34)
		恶性副神经节瘤(11)
C. 起源于异位肾上腺皮质及嗜铬组织	良性嗜铬细胞瘤(8)	恶性嗜铬细胞瘤(10)
		恶性畸胎瘤(13)
III. 泌尿生殖嵴、胚胎残余及异位组织的肿瘤	良性畸胎瘤(39)	精原细胞瘤(7)
		内胚窦瘤(2)
		绒癌(2)

IV. 来源不清或不易弄清的肿瘤	囊肿(10)	未定类恶性肿瘤(31) 未分化肉瘤(4) 神经内分泌瘤(4) 癌肉瘤(2) 腺鳞癌(1) 腺癌(2)
------------------	--------	---

三、腹膜后肿瘤具有以下生物学特征

呈膨胀性生长,一般不具有浸润性原发性腹膜后肿瘤,不论是良性还是恶性,均为膨胀性生长,一般不浸润周围组织或器官,与癌的生长截然不同。这一特征使得肿瘤生长过程中仅仅将与其相邻的组织或器官推移或挤压。在肿瘤早期,很少出现症状,往往等到肿瘤相当大时才出现症状。由于不浸润周围组织或器官,即使是很大的肿瘤,也有可能被完整地切除。外科医师了解这一特征,就能较好地处理腹膜后肿瘤。

肿瘤一般均有完整的包膜 绝大多数腹膜后肿瘤不论是良性还是恶性,均有完整的包膜。这一特征从术前的影像学检查中亦可清楚地表现出来,也为外科完整切除肿瘤提供了较好的条件。关键是在术中要准确地找到包膜,并沿包膜锐性分离肿瘤,既可达到完整切除肿瘤,又可最大限度地减少出血并加速手术进程。

不易出现远处转移 恶性腹膜后肿瘤,即使长到很大,有较长的病程,一般很少出现早期的远隔部位血源转移及周围的淋巴结转移,而以局部生长为主。多数的腹膜后肿瘤患者并不是死于远处的转移,而是由于局部恶性生长。这一点也为外科彻底地肿瘤切除而不必进行相应的淋巴结清扫,或联合切除有关脏器或组织提供了依据。

易于出现局部的复发 根据文献统计和笔者的经验,腹膜后肿瘤在手术切除后约有 60% 可能出现复发。主要为局部复发,包括原位复发和局部种植复发。对复发肿瘤不应轻易放弃手术处理的机会。

四、腹膜后肿瘤的可能病因

理化因子、暴露于电离辐射、遗传及获得性免疫缺陷是已知原因。因自接触危害因子至发病的潜伏期长,以及该期间多种环境及遗传因子的参与,难以判断该类肿瘤确切的病因。由良性肿瘤恶变为腹膜后肉瘤者罕见,笔者曾遇到良性畸胎瘤者,而恶性周围神经鞘瘤多由良性神经纤维瘤转变而来。

(一)环境因素

创伤或既往损伤在腹膜后肿瘤发展中的作用是潜在的。腹膜后盆腔不暴露于受伤部位,该部位肿瘤与创伤难以建立因果关系。腹膜后肉瘤与环境致癌物可能有关,但作用机制无人深究。石棉是最重要的环境致癌物。石棉吸入肺后可能引起间皮瘤。苯氧乙酸除草剂、氯酚及它们的污染物 2,3,7,8—四氯二苯仿二氧(杂)芑可能与腹膜后肉瘤发病有关。乙烯基氯与肝血管肉瘤的关系已很明确,而与腹膜后肿瘤的关系尚待研究。肉瘤与放射线接触有关。由于腹部放疗人群很少,放疗所致腹膜后肉瘤极为罕见,与放疗的治疗意义相比,可以忽略。国

外报道放疗引起肉瘤者占 0.03%~0.8%。放疗后肉瘤有其诊断标准,包括在照射野长出肉瘤,组织学诊断证实,放疗到出现肿瘤间隔至少 3 年,放疗前肿瘤所在部位组织结构正常。最常见的放疗后肉瘤是恶性纤维组织细胞瘤(恶性组),几乎占 70%,还有纤维肉瘤、恶性周围神经鞘瘤、软组织肉瘤及血管肉瘤。不幸的是多数放疗后肉瘤恶性程度高,发现晚,预后不佳,有报道 5 年生存率<5%。

(二) 致癌病毒

致癌病毒与腹膜后肿瘤的关系亦报道极少,尽管有证据显示疱疹病毒(HHV)为卡波西肉瘤(Kaposi sarcoma)的病因。大量文献支持 EB 病毒在免疫缺陷综合征或器官移植者应用免疫抑制药的患者中可成为平滑肌肿瘤的病因。

(三) 免疫因子

免疫缺陷及使用免疫抑制药与腹膜后软组织肉瘤的发生,尤其是平滑肌肉瘤的发生有关。另外,获得性局部免疫缺陷或局部免疫监视功能丧失,如淋巴肿、先天或感染性局部异常,可能与少见的血管肉瘤有关。

(四) 遗传因素

与腹膜后肿瘤相关的遗传因素较多,诸如神经纤维瘤病 I 及神经纤维瘤病 II 是这方面的典型例子。这两种肿瘤过去被认为是神经纤维瘤病的周围型及中央型。神经纤维瘤病 I 的基因定位于 17 号染色体的环中央区;神经纤维瘤病 II 的基因在第 22 号染色体。笔者曾诊治数例腹膜后合并皮下神经纤维瘤病患者,均有家族群发现象。

家族性结肠息肉病及 Gardner 综合征是腺瘤性结肠息肉病(APC)基因突变所致,常伴肠系膜纤维瘤病。腹膜后肉瘤可为肿瘤家族综合征中的一种肿瘤。

五、腹膜后肿瘤的预后

纽约的纪念斯隆凯特灵癌症中心(MSKCC)1951~1971 年 158 例腹膜后肿瘤中,50%获得肿瘤完全切除,5 年生存率 40%。广泛切除的解剖障碍,组织学高度恶性及局部复发是最重要的预后因素。1984 年 McGrath 等分析了 47 例患者,其 10 年生存率为 58%,较前有进步。其他报道显示相似的经验,完全切除后 5 年生存率在 40%~64%之间,MSKCC 报道为 1982~1987 年的 114 例获得肿瘤完全切除者(占 69%),5 年生存率 74%。在该研究中,肿瘤恶性度分级是显著性预后因子,辅助放疗及(或)化疗均不能处长生存期。英国最大宗的报道是皇家 Marsden 医院的 120 例,110 例进行手术,41 例(37%)完全切除,5 年总生存率 29%,但包括肿瘤部分切除病例在内,肉眼完全切除后 5 年局部复发率约为 85%。Karakousis 1995 年, Kilkenny 1996 年报道完全切除率分别为 95%及 78%,5 年生存率分别为 66%及 56%。近期大宗病例还是 MSKCC 1982~1997 年的 500 例,完全切除 80%,由此获得的 5 年生存率为 70%。与以前一样,就诊时的分期、组织高恶性、原发瘤无法切除、肿瘤切缘阳性与肿瘤相关死亡及复发关系密切。MSKCC 作者建议广泛的治愈性切除,认为保守性不完全切除仅能改善症状。他们仍未观察到辅助化疗及(或)放疗有任何益处。2000 年 van Dalen 等在荷兰做了一项旨在统计腹膜后肉瘤(retroperitoneal sarcoma, RPS)发病率、临床表现、所需外科治疗程度及辅助治疗价值的调查。从荷兰癌症登记处收集 143 例患者,PRS 发病率是肢体肉瘤 1/6,年增 40 例新患者(荷兰全国)。37%腹膜后肉瘤曾被错误诊断及处理,因为不熟悉其诊断及进一

步检查。虽然有些作者指出术前针刺活检无价值,但 van Dalen 等建议 CT 引导下细针穿刺确定诊断以便制定外科治疗计划。他们也发现生存率直接决定于肿瘤的形态特征,即恶性程度及转移与否,间接决定于肿瘤对邻近结构的侵犯。有趣的是,外科技术与好的预后并无必然联系。这一组病例总的 5 年生存率 39%。平均随访 7 年,局部复发率 42%,远处转移率 22%。

参考文献

- 1 戴景蕊,李建军,蒋玲霞,等.右上腹巨大占位病变 CT 定位诊断.临床放射学杂志,2000,19:770~373
- 2 戴景蕊,石木兰,吴宁.腹膜后肿瘤 CT 诊断.中华肿瘤杂志.1992,14:455~457
- 3 郝玉芝,牛丽娟,戴景蕊.B超和 CT 对上腹部大肿块的定位诊断.中华肿瘤杂志.1999,5:373
- 4 胡春洪,丁乙,陈学仁,等.原发性腹膜后肿瘤的影像学诊断.临床放射学杂志,1996,15:32~35
- 5 李连弟,张思维,鲁凤珠,等.中国恶性肿瘤死亡谱及分类构成特征研究.中华肿瘤杂志,1997,19:323~328
- 6 卢光明,王莉莉,李苏健.腹膜后肿瘤 34 例 CT 表现.中华放射学杂志.1993,27:265~266
- 7 汤钊猷主编.现代肿瘤学.上海:上海医科大学出版社,1993
- 8 唐光健,王仪生,姜涛,等.腹膜后原发肿瘤的 CT 诊断.中华放射学杂志,1993,30:229
- 9 王爽,石木兰.原发腹膜后区内胚瘤一例.中华放射学杂志,2000,4:277
- 10 姚迪冬,石木兰.后腹膜巨大淋巴结增生影像所见.中华放射学杂志,1993,27:546~549
- 11 Pirayesh A, Chee Y, Helliwell TR, et al. The management of retroperitoneal soft tissue sarcoma: a single institution experience with a review of the literature. European Journal of Surgical Oncology, 2001;27:491~497
- 12 Weiss SW, Goldblum, ed. Soft tissue tumors, 4ed. Health Science Asia. Elsevier Science, 2002
- 13 Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S, et al. Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma. Cancer, 2001, 92:359~368
- 14 蒋彦永主编.原发性腹膜后肿瘤理论与外科治疗.北京:人民卫生出版社,2006.

第二节 腹膜后影像学及临床解剖

一、腹膜后正常 CT 表现

在胚胎发育期,肾筋膜(Gerota's fasciae)发育成前层和后层,即肾前筋膜和后筋膜,这两层筋膜(latreoconal fasciae),它们在外侧面与腹膜反折共同形成结肠旁沟(paracolic gutter),这些融合的筋膜向上延伸至横膈。肾筋膜外侧融合形成一倒置半锥形结缔组织腔隙包绕肾脏和肾上腺。正常肾筋膜层厚小于 2mm,当有病变侵犯可增厚或不规则。

肾前间隙(anterior pararenal space)位于腹膜后壁和肾前筋膜之间,并以两侧结肠侧筋膜为界。内含有胰腺、十二指肠和升、降结肠,以及肠系膜血管、淋巴结和脂肪。双侧结肠侧筋膜有限制肾前间隙内积液外流的作用。

肾周间隙(perinrenal space)由肾前、后筋膜包围而成,内含有肾脏和肾上腺。肾前筋膜走行于肾脏前方,与包绕主动脉、下腔静脉的结缔组织相融合;肾后周间隙的头侧,肾前、后筋膜融合成一附着于横结肠的韧带。在足侧,一般肾前、后间隙不相通。

肾后间隙(posterior pararenal space)位于肾后筋膜与腹横筋膜之间。腹横筋膜与腰肌融

合构成该间隙的内界。外界则与腹壁的腹膜外脂肪层及结肠侧筋膜相连续。此间隙内不含脏器,仅含脂肪、血膜外组织相通,所以当肾后间隙积液时可使腰大肌轮廓消失。

CT 并不能清晰显示腹膜、筋膜、网膜和韧带。但在某些比较肥胖的病人及当上述这些腔隙发生炎症或有积液时,CT 可显示这些腹膜或筋膜及其范围。同样,肾筋膜增厚时 CT 可以清楚地区别肾前、后和肾周围间隙。

除了上述诸腔隙及固有器官外,腹膜后腔内还含有淋巴结和腰肌。后腹淋巴结主要沿腹主动脉和下腔静脉的周围分布。正常淋巴可以在 CT 上显示,表现为 3~10mm 直径的软组织密度结节影。显示的能力取决于 CT 的分辨率和病人腹膜后脂肪的多寡。CT 一般不能分辨淋巴结的内部结构。CT 上,正常腰肌可清晰显示,它成对位于脊柱两侧。腰大肌从头侧至尾侧逐渐增大,近端部呈三角形,远端逐成圆形。腰小肌表现为小而圆的软组织影位于腰大肌前方,青壮年肌肉发达者显示较为清楚。勿与增大的淋巴结混淆。

横断面 CT 图像上,双侧膈肌脚、腰肌构成了除腹膜后固有器官如肾、肾上腺、胰腺等外的主要成分。腹主动脉和下腔静脉位于脊柱前方,也是后腹膜腔的重要结构。造影剂增强后可在双侧腰大肌前方观察到输尿管的层面。

二、腹膜后正常 MRI 表现

腹膜后腔的解剖结构在横断面 MRI 图像上与 CT 基本相仿,所不同的是信号的内容不一样。MRI 上脂肪为高信号,故腹膜后腔大多表现为高信号,肌肉等为低信号,淋巴结信号也较低。大血管因流空效应无信号为黑色。故在 MRI 上极易辨认出大血管。冠状面 MRI 上可以观察到腰大肌的全貌,无动脉硬化的病人也可观察到腹主动脉和下腔静脉的全貌。不过,由于动脉有一定的扭曲,其全程不一定在一个平面上显示。

三、腹膜后临床解剖

腹膜后间隙(retroperitoneal space)位于腹后部,是介于壁层腹膜于腹后壁的腹内筋膜之前的潜在间隙。该间隙上起自膈下,下达骶岬及弓状线,向下与盆部腹膜外间隙相通,向上经腰肋三角与后纵隔结缔组织相连,两侧则与腹膜外脂肪间隙相通。因此,该间隙的肿瘤蔓延,可长入后纵隔、腹外侧壁或盆腹膜外间隙。腹膜后间隙可分为左右腰窝、椎前区和左右髂窝。

腰窝为自第 12 胸椎平面及第 12 肋向下延伸至骶岬加髂嵴所围城的区域,左右腰窝借椎前区相连。其外侧界的体表标志为竖脊肌外侧缘处的纵沟,从腹腔内观察,则其外侧界为腰方肌的外侧缘。腹膜后肿瘤常超越上述外侧界限,或将腰方肌向外推挤移位。腰窝、髂窝的底由腰方肌和腰大肌组成,其表面均覆以筋膜,腰大肌向下与髂筋膜相连续,构成腹膜后间隙的后壁。

腹膜后间隙含有大量疏松结缔组织及脂肪组织。腹膜后组织分三层:①腹横筋膜外层,紧贴于腹后壁肌的内表面;②直接位于腹膜深面的结缔组织内层,组成腹膜的基膜;③中间层位于前述两层之间,随个体胖瘦而厚薄不一,亦随其包绕的器官或结构而变化。腹膜后组织或填充于肌肉与脏器之间,如十二指肠,或包绕肾、肾血管、输尿管、腹主动脉、下腔静脉、髂血管、腰交感干、淋巴结等。腹膜后间隙内脏器及泌尿系统如图所示。腹膜后肿瘤可累及上述结构,使这类肿瘤的外科治疗变得极为复杂。

四、腹膜后脏器解剖

(一)肾

1. 形态与位置

肾(kidney)呈蚕豆型,左右各一,可分上、下两端,前、后两面和内、外侧两缘。上端宽而薄,下端窄而厚。位于腹膜后上部,脊柱两侧,上端略倾向脊柱。右肾上方与肝相邻,所以位置低于左肾,左肾平胸至腰椎体。肾可随呼吸略有上、下移动,其移动范围不超过一个椎体。

2. 毗邻

左肾前面上1/3接胃,中1/3与空肠相邻,外侧缘上半邻脾,下半邻结肠脾曲。右肾前面上2/3接肝右叶下面,下1/3毗邻结肠肝曲,内侧缘接十二指肠降部。肾上端与肾上腺仅隔以脂肪组织。双肾后面在第12肋以上部分与膈紧贴,第12肋以下部分贴附腰大肌、腰方肌和腹横肌,以及由内向下走行的肋下神经,髂腹下神经和髂腹沟神经。

3. 肾被膜

肾的周围有被膜包绕,由外向内有肾筋膜、脂肪囊和纤维囊。肾筋膜由腹膜外结缔组织构成,分前后两层。肾前筋膜覆盖肾、肾上腺及其血管、脂肪囊的前面,并越过腹主动脉和下腔静脉前面与对侧肾前筋膜相连。肾后筋膜则贴附于肾后面的腰大肌及腰方肌间,向内侧贴附于腰椎体和椎间盘侧面。肾前、后筋膜在肾上腺上方融合后延续为膈下筋膜。向下侧不融合,后层延续为腰肌筋膜;前层包裹输尿管、延续至盆腔。肾周脂肪囊由大量脂肪组织构成,包裹肾与肾上腺,肥胖者发达,起保护和缓冲作用。肾前面脂肪组织甚少或无,肾边缘脂肪则较厚,并深入肾窦。脂肪囊易透过X线,与肾实质对比鲜明,故易于作影像学判断。纤维囊为肾固有被膜,包被于肾实质表面,由致密结缔组织和少数弹性纤维构成,薄而坚韧,被腹膜后肿瘤侵犯时多主张做肾实质切除,肾部分切除后须缝合此层。

4. 肾血管、淋巴与神经

一个肾的质量为120~150g,但其动脉均很粗。肾动脉发自腹主动脉两侧,平椎间盘高度,右长左短,平均直径0.77cm,向外横达肾门,再分为前后2干。多数(86%)肾动脉为1支,少数为2支,偶有3支或4支者。副肾动脉是不经肾门进入肾的动脉,国人出现率41.8%,入肾部位以肾上端或下端为多见。国人常见的副肾动脉起点类型为:①起自肾动脉;②起自肾段动脉;③起自腹主动脉;④与肾上腺动脉共干。以①、②最多见,③、④次之。在腹膜后肿瘤侵犯肾脏须行切除时,应注意上述解剖易变。肾静脉在肾门的内侧,多由2~3个属支逐渐向内合成一个较大粗干,并在肾动脉前方与之伴行,最后接近直角汇入下腔静脉,左长右短,左侧段比右侧段长2倍,有的甚至超过3倍。左肾静脉除收纳左肾的静脉血外,还收纳左肾上腺和睾丸(卵巢)的静脉血。故左肾静脉被腹膜后肿瘤侵犯后,可经睾丸(卵巢)静脉逆向引流。笔者曾行左肾静脉—左卵巢静脉吻合,从而保留左肾者1例。左肾静脉的属支与腹后壁的静脉尚有吻合,还有半数以上的左肾静脉有一个较大的支与腰升静脉相吻合,故经过它可与椎静脉丛相交通,手术时应注意。肾的淋巴管在肾蒂周围汇合成4~5支较粗的淋巴管,输入腰淋巴结和腰干。如腹膜后肿大淋巴结压迫左肾静脉,可引起睾丸静脉曲张;如压迫阻碍乳糜池或胸导管,可引起肾蒂周围等处的淋巴管变粗、曲张甚至破坏而出现乳糜尿。腹腔神经丛发出分支围绕肾动脉周围构成肾丛,腹主动脉丛和腰交感干的分支亦沿肾动脉的分支分布,这些部位均有

发生神经源性肿瘤的可能。

(二) 肾上腺

肾上腺(suprarenal gland)是人体内重要的内分泌腺之一,分别与两侧肾的上端及前内侧相连接,包于肾筋膜及脂肪囊内。右肾上腺似锥体形,地面凹陷贴右肾上极前内侧,前面由纵嵴分为内、外侧两部,内侧部无腹膜覆盖直接贴附于下腔静脉后面,外侧部与肝右叶和十二指肠上部相邻;后面与膈肌相贴,如位置较高,则其与膈之间有内脏神经经过,参与腹腔丛;内侧缘凸,与右腹腔神经节及右膈下动脉毗邻。左肾上腺呈半月形,底面凹陷贴左肾上内侧,并与肾血管贴近;前面的上部与胃后壁相邻,而下部与脾动、静脉及胰相邻;后面与膈肌之间亦有左内脏神经经过。肾上腺长约5cm,宽约3cm,厚0.5~1cm,质量5~7g,不随肾下垂而移动,其血供丰富,每侧肾上腺有上、中、下三条动脉,分别来自膈下动脉、腹主动脉和肾动脉,亦有报道来自副肾动脉、性腺动脉、腹腔动脉、输尿管动脉、肠系膜上动脉、肾脂肪囊动脉和肝总动脉者。以一侧肾上腺而言,三条动脉中可有一条缺。如肾上腺静脉多数为一支,左肾上腺静脉接受从肾上腺内侧来的左膈下静脉,向内下走行,以锐角注入左肾静脉上缘,右肾上腺静脉向内下行,大多数注入下腔静脉的右后壁,此外可注入右副肝静脉等。腹膜后肿瘤引起肾上腺移位时,上述血管发生变化,肿瘤浸润肾上腺者尚须切除肾上腺,此时须熟悉血管解剖,避免术中大出血或误伤下腔静脉等重要结构。肾上腺髓质由交感神经节细胞、嗜铬细胞所组成,可发生神经母细胞瘤(neuroblastoma)或嗜铬细胞瘤(pheochromocytoma),虽不属腹膜后肿瘤范畴,但其与肾上腺外来的嗜铬细胞瘤、副神经节瘤等有时难以鉴别,这些肿瘤可能来源于与髓质细胞功能相同的腹膜后交感神经节后神经元。

(三) 输尿管

输尿管(ureter)为一对细长的肌性管道,上接肾盂,下开口于膀胱,位于腹膜后间隙内。成人输尿管全长25~30cm,直径4~7mm,接部位分为三部,即腹部、盆部和壁内部,其中输尿管腹部沿腰大肌前面下降,逐渐偏向中线,下行至小骨盆上口,此处左输尿管经过左髂总动脉前面,右输尿管经过左髂外动脉前面进入盆腹膜外。在腰大肌中点稍下方,男性输尿管与睾丸务管(女性为卵巢务管)相交叉,血管下降于输尿管前方。左输尿管腹部前方由上向下毗邻十二指肠空肠曲、左结肠务管和乙状结肠。右输尿管腹部则毗邻十二指肠降部、小肠系膜根和阑尾。临床上,腹膜后肿瘤常对输尿管形成压迫、推移,甚至浸润引起梗阻。输尿管供应来源较多。其腹部的动脉来源有:髂主动脉、肾动脉、睾丸(或卵巢)动脉及髂总动脉的细小分支。动脉支到达输尿管表面后,分为升支和降支,沿管壁向上、向下行并相互吻合,发出分支供应管壁。输尿管的静脉亦与动脉伴行。在从腹膜后肿瘤上剥离输尿管时,不要剥离管壁过多,以免引起手术后输尿管缺血坏死。输尿管的神经来自肾丛、腹主动脉丛和腹下丛,分布于输尿管管壁,构成输尿管丛。临床上因腹膜后肿瘤侵犯而行输尿管切除吻合者并非少见,由于输尿管是一细长的纤维肌性管,故吻合应保持一定的斜度,以增大管缘吻合面,改变管腔狭窄环,以利于输尿管的通畅,否则极易形成瘢痕,导致狭窄或阻塞。

(四) 腹主动脉

腹主动脉(abdominal aorta)为胸主动脉穿过横膈的主动脉裂孔(相当于第12胸椎体下缘平面)到第4腰椎平面分出左右髂总动脉之间的一段。平均长13.4cm,位于脊柱前方偏左。腹主动脉右侧有下腔静脉,左侧有左交感神经干伴行,前方由上向下有脾静脉、胰腺、左肾静

脉、十二指肠水平部和小肠系膜根部。另外,胸导管的下端位于腹主动脉起始段的右侧或后方,腹腔丛和腹腔神经节位于该段前方,向下则有主动脉丛包绕腹主动脉,腰淋巴结链位于腹主动脉后外侧。

腹主动脉的分支可分四组:①不成对的脏支;②成对的脏支;③壁支;④终支。不成对的脏支有腹腔干,肠系膜上动脉和肠系膜下动脉。腹腔干即腹腔动脉,在主动脉裂孔稍下方发自动脉前壁,立即分为胃左动脉、肝总动脉和脾动脉。由于腹腔动脉供血器管的重要性,累及该血管的腹膜后肿瘤早期即易出现症状,手术时一般不太巨大,手术尚不困难。肠系膜上动脉相当于第1腰椎平面起自腹主动脉前壁,自胰后经十二指肠水平部前方进入小肠系膜根,斜向下至右髂窝附近。因该动脉主干均位于肠系膜根部,源发于该处的肿瘤(严格意义上亦属腹膜后肿瘤)易累及血管,笔者曾处理这类腹膜后肿瘤多例,分别采取动脉切除后端端吻合,或肠系膜上动脉远端与肠系膜下动脉、腹主动脉等血管吻合的方法,重建消化道血供。肠系膜下动脉于腹主动脉前壁平第3腰椎发出,在腹膜后向左下行至乙状结肠系膜根部,并向盆部移行为直肠上动脉。肠系膜下动脉如被腹膜后肿瘤浸润,可切除主干,肠道可通过系膜血管间的交通维持供血。成对的脏支有肾上腺中动脉、肾动脉、睾丸动脉。肾上腺中动脉在第1腰椎平面起自腹主动脉侧壁。肾动脉的解剖已如前述。而睾丸动脉(女性为卵巢动脉)于肾动脉稍下方起自腹主动脉的前壁,沿腰大肌前面斜向下外,经输尿管前方下行并分支至输尿管。向外侧进入腹股沟管深环(内环)后行于精索内,称为精索内动脉。卵巢动脉则跨过髂总动脉分叉处或髂外动脉起始端入盆腔,分布于卵巢及输卵管壶腹。睾丸动脉(卵巢动脉)受腹膜后肿瘤侵犯时,可切除一侧。腹主动脉的壁支包括膈下动脉和腰动脉,膈下动脉起源于腹主动脉者最多见,其位置为第12胸椎至第1腰椎平面腹主动脉的侧面。动脉直径2~2.1mm。膈下动脉尚可起自腹腔动脉、肾动脉或副肾动脉、肝动脉或副肝动脉、胃左动脉、肾上腺动脉、精索内动脉等。进行腹膜后肿瘤联合脏器切除时,应注意不要误伤。如须结扎肾动脉或胃左动脉等,应查清是否有膈下动脉,尽可能在靠近器官旁结扎切断,以保证膈肌血液供应。腰动脉是供应腹后壁和腹膜的重要血管,多数为4对,分别自腰1至腰2、3椎体之间,腰2至腰2、3椎体之间,腰3和腰4平面的腹主动脉后外侧壁。有时有第5对腰动脉,由髂正中动脉外侧壁发出。上4对腰动脉均行经腰交感干深面,穿腰大肌腱弓至腰大肌与脊柱之间,居腰大肌与腰神经丛后方,第1、2对腰动脉尚穿过膈肌脚或经其后方,第1、2、3对腰动脉尚经腰方肌后方。右侧腰动脉则先经下腔静脉后方行至腰大肌与脊柱之间,右侧第1、2对腰动脉尚跨越乳糜池的后方。腹膜后肿瘤的滋养血管大多来源于腰动脉,故血管造影时常见腰动脉增粗、变长、断裂或扭曲等改变,并分支供应肿瘤,可行腰动脉插管栓塞治疗。手术中如不仔细辨认结扎腰动脉,可发生难以控制的大出血。

腹主动脉的终支包括骶下中动脉、髂总动脉及其分支。骶正中动脉是腹主动脉的一个细小终末支,在人类进化中逐渐让位于髂动脉而退居主动脉分叉处后上5mm。骶正中动脉经第4、5腰椎、骶和尾骨的前面下降,最后终于尾骨体。左髂总静脉和交感神经的上腹下丛经过其前方,在骶前行肿瘤手术时,应防止损伤此血管。骶下中动脉外侧壁发出腰最下动脉,向两侧经髂总动脉的后外侧至骶外侧部,分支终于髂肌与髂腰动脉的分支吻合。骶正中动脉尚有4对骶外侧支、直肠支等分支,手术时均须仔细辨认。髂总动脉及其分支在腹膜后肿瘤外科中亦有重要意义。左、右髂总动脉起自腰4椎体中份至腰5椎体上份平面。分别行至小骨盆缘,在腰4椎体中1/3至骶1椎体上1/3水平分出髂内动脉和髂外动脉。髂内动脉降入骨盆,于腰5