

婴幼儿阴道内胚窦瘤 1 例

黄 薇 邹放军

患儿,女,年龄 10.5 个月,因阴道流血 30 d 入院。患儿于 2011 年 4 月 14 日大便时发现少量血迹,未予重视。后发现阴道间断少量流血,为淡红色,有腥臭味,大小便动作对流血无明显影响。曾就诊当地医院,考虑维生素 K 缺乏,予维生素 K 肌肉注射,症状无好转。2011 年 4 月 23 日就诊某上级医院,B 超检查提示肾、输尿管、膀胱及阴道无异常声像,诊断为“膀胱炎”,予抗感染治疗,症状无好转。2011 年 5 月 14 日就诊本院,B 超检查提示:子宫位置似子宫样低回声区及其内液暗带,约 43 mm × 30 mm × 36 mm 大小,液暗带厚 2 mm。患儿系第 1 胎第 1 产,孕 40 周剖宫产,无产伤,窒息史。生长发育与同龄儿相符。入院体查:外阴幼女型,处女膜完整,阴道口有少量淡红色血性液体流出,尿道口未见异常。辅助检查:Hb 103 g/L,FSH 4.18 mIU/mL,LH 0.14 mIU/mL,E₂ 12 pg/mL,PRL 15.37 ng/mL,T 0.30 ng/mL,AFP 461.58 ng/mL;下腹部 CT 提示子宫内囊实性病变,约 3.4 cm × 5.3 cm 大小,考虑为子宫肿瘤(恶性肿瘤?)。

入院后完善术前准备,于 2011 年 5 月 23 日在全麻下行剖腹探查术+阴道肿块切除术。术中见子宫双附件幼稚形,未见肿块,子宫下方,膀胱与直肠之间肿瘤约 6 cm × 4 cm × 4 cm,考虑肿瘤来自阴道。剪开膀胱腹膜反折,下推膀胱,切开阴道前壁,见肿瘤呈菜花状,表面不规则,阴道内探查,探及约 6 cm 质软瘤体,蒂部位于阴道前壁下段,沿蒂部切下肿瘤。术中冰冻切片结果为恶性肿瘤,术后病理检查结果为阴道内前壁下段内胚窦瘤(病理检查号 128415)。免疫组化及特殊染色:AFP(+),inhibin(-),CD30(+),HCG(-),P53(++),Ki67(+, > 80%),PALP(+),EMA(+),PAS(+). 术后予抗感染、止血、补液等对症支持治疗。患儿于 2011 年 6 月 13 日出院,出院后分别于 6 月 15 日、7 月 6 日、7 月 28 日、8 月 18 日、9 月 8 日在外院化疗 5 次。化疗方案为 BEP 方案,顺铂 15~17 mg/d 静脉注射,连续 3 d;依托泊苷 45~47 mg/d,静脉注射,连续 3 d;平阳霉素 8 mg 于术后第 2 天、第 9 天、第 16 天肌肉注射。第 1 次化疗后复查 AFP 为 50 ng/mL,第 2 次化疗后复查 AFP 正常,第 4 次化疗前患儿在静脉麻醉下行宫腔镜阴道检查+活检,结果未见肿瘤细胞。10 月 31 日门诊复查,患儿一般情况好,生理发育及智力发育与同龄幼儿无异,AFP 1.02 ng/mL。

讨论 阴道内胚窦瘤在小儿妇科恶性肿瘤中罕见。近 10 余年,随着对本病认识的提高,国内外又有较多文献报道本病,多为个案或少量病例报道。小儿阴道内胚窦瘤恶性程度高,如不治疗,一般在诊断后 2~4 个月内死亡^[1]。1965 年以前,阴道内胚窦瘤的治疗主要是采用局部根治性手术和放疗。这样的治疗模式不仅副反应大,后遗症多,而且治疗效

果也不理想,生存率仅 56.13%^[2]。根治性手术自全阴道切除到盆腔廓清术,都会导致患儿丧失生育功能和性功能,有时甚至还会丧失膀胱和直肠的功能,这对患者的生存质量造成极大影响。70 年代中期后,采用术后常规应用 VAC、PVB 或 BEP 的联合化疗方案。其中对晚期病例采取以顺铂为基础的 PVB 方案被认为比 VAC 方案更有效,而 BEP 方案更被称为“金标准”方案^[3]。近期国外有相关文献报道单用联合化疗达到消瘤和降 AFP 的目的,但化疗药物剂量较大,副反应大^[4,5]。本例采用小范围的病灶切除术,保留阴道、子宫及卵巢,同时给予及时、足量、有效的 BEP 联合化疗,疗效显著,并能达到保存生育能力及提高患儿日后生活质量的目的,不失为一种先进的局部肿瘤切除+化疗综合治疗方案,目前国内尚无类似治疗方案报道。其远期疗效有待进一步随访。作者认为,对于较大年龄患儿,主诉为异常阴道流血、血 AFP 异常增高者,也可考虑先行静脉麻醉下宫腔镜检+阴道活检,待明确诊断后采用联合方案化疗,以减少手术对患儿的创伤,达到消瘤和降 AFP 的目的,同时可保留患儿生育能力和提高日后生活质量。对两种方案的疗效探讨,有待于日后再进一步的数据累计和统计研究。阴道内胚窦瘤如能得到早期诊断和早期治疗,预后较晚期诊断治疗效果良好。因此,如何提高家长对儿童阴道出血潜在危险性的认识,是达到早期就诊、改善疗效的关键。内胚窦瘤有分泌甲胎蛋白(AFP)的特性,因此,临床将此肿瘤标记物作为重要的诊断依据,并作为分析疗效的观察指标。对阴道排血性分泌物的婴幼儿,均应行血清 AFP 筛查及肛门指检以排除本病,及早诊断。

参 考 文 献

- Anderson WA, Sabio H, Durso N, et al. Endodermal sinus tumor of the vagina: the role of primary chemotherapy [J]. *Cancer*, 1985, 56: 1025-1027.
- Young RH, Scully RE. Endodermal sinus tumor of the vagina: a report of nine cases and review of the literature [J]. *Gynecol Oncol*, 1984, 18: 380-392.
- 洪婉君. 卵巢恶性生殖细胞瘤治疗进展 [J]. *中华妇产科杂志*, 1996, 31: 437-439.
- Shinkoda Y, Tanaka S, Ijichi O, et al. Successful treatment of an endodermal sinus tumor of the vagina by chemotherapy alone: a rare case of an infant diagnosed by pathological examination of discharged tumor fragment [J]. *Pediatr Hematol Oncol*, 2006, 23(7): 563-569.
- 沈铿, 黄荣丽, 郎景和, 等. 阴道内胚窦瘤的诊断和治疗(附二例报告) [J]. *中华妇产科杂志*, 1999, 34(2): 105-107.