

■ 病例討論

原發性直腸腸繫膜源惡性混合型Müllerian腫瘤 同時合併卵巢癌

高雄醫學大學附設中和紀念醫院 胃腸及一般外科 王照元醫師

簡介：

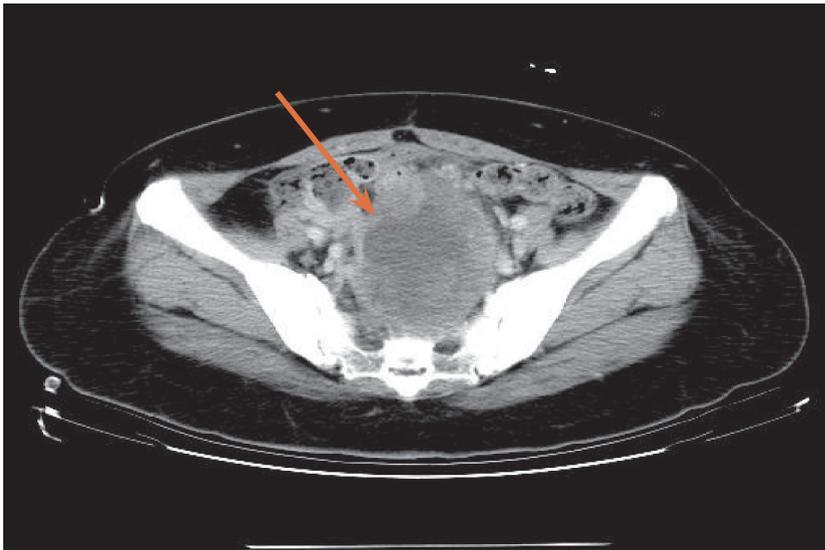
原發性惡性混合型 Müllerian 腫瘤 (Malignant mixed müllerian tumor; MMMT) 是一種同時具有上皮的癌 (carcinoma) 及間質性肉瘤 (sarcoma) 組成的女性惡性腫瘤，而發生在生殖系統外的 MMMTs 則相當罕見。回顧自從 1955 年起發表的英文文獻，全世界僅有 48 位生殖系統外的 MMMT 病例報告，其中包括之前吾人等在 2008 年曾經報告一例原發性腸繫膜 (mesentery) 源惡性混合型 Müllerian 腫瘤同時合併卵巢癌。在此我們要報告一位罹患起源於原發性直腸腸繫膜 (mesorectum) 之 MMMT 同時罹患兩側卵巢癌的罕見病人，也是全球英文文獻第 49 位病例個案。而在這 49 位生殖系統外的 MMMT 病例個案中有高達 16 例 (32.7%) 合併有結腸癌或是卵巢癌等惡性腫瘤。

病例報告：

一位 50 歲未婚婦女，主訴為腹部

飽脹及下腹部疼痛超過半個月而至南台灣某醫學中心求診，並在至本院求診約六個月前接受雙側卵巢、輸卵管與子宮切除手術。於手術中同時發現在直腸腸繫膜存有一個大小約 12 x 9 x 8 公分的腫瘤而一併切除。病理組織報告顯示為雙側卵巢癌 (endometrioid adenocarcinoma) 及直腸腸繫膜 MMMT。病人於手術後約半年發現下腹部逐漸隆起而自行轉院至本科門診就診，理學檢查發現在病患下腹部有一個大而結實且有壓觸痛的腫塊。腹部電腦斷層結果確認在骨盆腔內有一個巨大的低密度腫瘤，此腫瘤最大直徑約 12 公分 (圖一)。實驗室檢驗血清的 CA 125 濃度為 154.3 U/mL，而乳酸脫氫酶 (lactate dehydrogenase; LDH) 的濃度則分別高達 271 IU/L，在懷疑是原先腫瘤復發而被安排住院接受手術治療。

在進行剖腹探查手術中，發現在骨盆腔內有一個大小約為 12 公分的腫瘤起源於直腸腸繫膜且有大範圍侵犯



圖一：腹部電腦斷層顯示骨盆腔內有一個大小為12 x 10 x 8公分的腫瘤(白色箭頭)

至末段的迴腸、直腸壁及後腹腔。因此，在手術中採取部分直腸與部分迴腸切除，以及盡可能將腫瘤清除之減積手術 (debulking surgery)。病理組織的檢查顯示在癌(carcinoma)部位呈現出奇特之巨大腫瘤細胞 (圖二)，而在肉瘤(sarcoma)呈現出不規則之圓形到紡錘形腫瘤細胞 (圖三)。後續病患轉介至本院血液腫瘤內科接受化學治療包括由bleomycin, etoposide 及 cisplatin三種化學藥物所組成的組合性化學治療療程。但由於病人對於化學治療療效反應不佳而疾病繼續進展，不幸於手術後約四個多月旋即因疾病持續惡化而死亡。

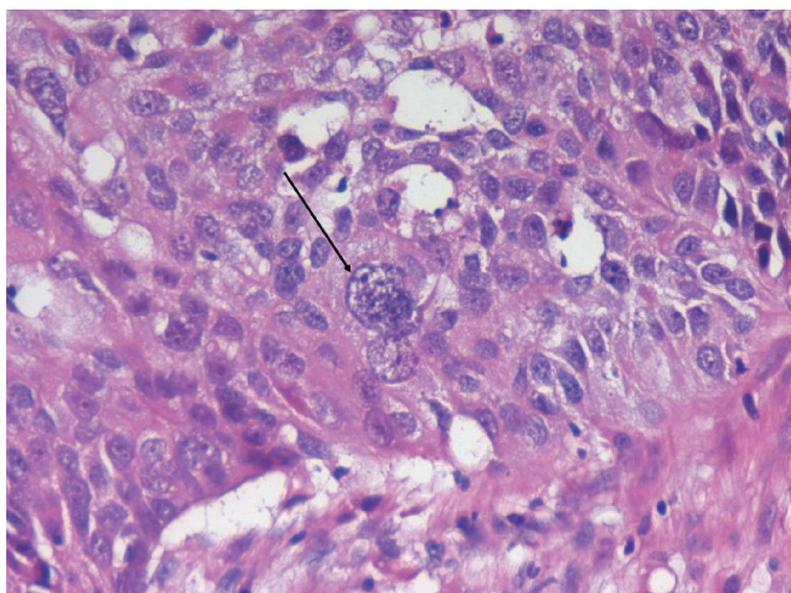
討論：

MMMTs 通常原發於女性生殖器官的müllerian輸卵管系統，包括

子宮、卵巢、輸卵管、子宮頸及陰道。MMMTs的發生率是相當地低，約佔起源於婦女生殖器官之腫瘤的1%，而起源於生殖系統外的MMMTs病人甚至更少。MMMT經常具有癌(carcinoma)及間質性肉瘤(sarcoma)兩種組織型態，而依據肉瘤的組成是否存在而被

進一步區分成同源性 (homologous) 或異源性 (heterologous) 兩種類型。生殖系統外MMMTs屬於一種原發性腹膜癌，可發生在腹腔內任一部位之腹膜。此種癌症與卵巢上皮癌相當密切，極容易擴散至腹腔或骨盆腔內，因此臨床症狀與卵巢癌極為相似，諸如有腹脹、下腹痛、噁心、嘔吐、消化不良或排便不順等。當病患被診斷出為MMMTs時，建議採取與卵巢癌相同之治療原則。例如儘可能採取減積手術並給于後續積極之化學治療，但由於此疾患經常發生多部位病灶並且極易浸潤至腹膜表面發生蔓延而導致根治性切除手術不易，因此即使採取適當之減積手術預後仍極為不佳。

生殖系統外的MMMT最早是在1955年由Ober及Black第一次描述此疾



圖二：病理組織切片顯示在癌(carcinoma)部位呈現出奇特大腫瘤細胞(400 X)

病。在可供查詢的英文文獻中，截至目前為止，僅僅只有48個案例被報告過。此疾患常發生於腹膜表面上，包括盲腸的內臟腹膜、直腸、乙狀結腸、腹部、骨盆、橫隔膜的側壁腹膜以及腹膜後腔。在被報導的所有案例之中，大多數的人是年齡中位數為63歲(33-87歲)的停經後婦女。49位病人(包含現在之個案)中有16位(32.7%)罹患synchronous或metachronous的直腸癌(3個案例)或müllerian輸卵管起源的腫瘤，包括卵巢腫瘤(6個案例)、輸卵管的癌症(3個案例)、子宮內膜的腫瘤(2個案例)、子宮頸癌(1個案例)以及腹膜漿液癌(1個案例)。由於MMMTs有極高比率同時合併結腸或婦科惡

性腫瘤，因此在處置MMMTs(特別是手術的時候)就應該仔細地檢視女性的生殖器官是否有異常。

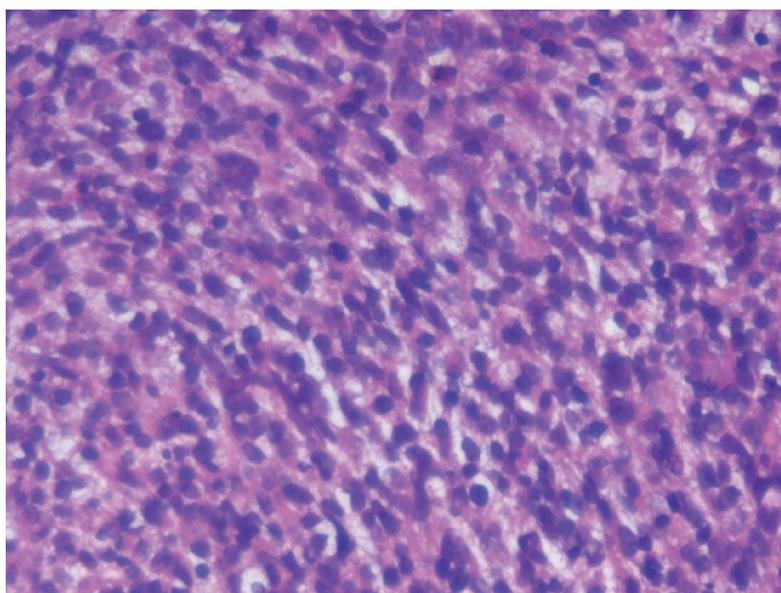
MMMTs的治療通常是根據治療子宮肉瘤或卵巢癌的經驗，但其預後卻相對是較差的，平均存活期通常是數個月至一年左右。然而，最近有一些文獻報告建議給予白金類化學藥物、採用減積手術加上加熱化

學治療(hyperthermic chemotherapy)或是採取放射線治療似乎可以增加腫瘤反應率與延長病人存活率，但由於個案數太少而無法得到確切之臨床效益。我們在2008年之病例報告：原發性腸繫膜源惡性混合型MMMT同時合併卵巢癌病患，於手術後在本院血液腫瘤內科接受六個療程之化學藥物包括ifosfamide, VP-16及carboplatin，後續八個療程之化學藥物包括phyxol及cisplatin，雖然在手術後30個月後死亡，但也成功將病人存活時間延長超過一般平均一年以上。

結論：

生殖器外的MMMTs是一種相當罕見的惡性疾患，而且通常合併有女

性生殖器或結腸的惡性腫瘤，儘管其預後是不好的，但對於某些案例而言，存活時間或許可以藉由減積手術、化學治療、及放射線治療而達成。



圖三：病理組織切片顯示在肉瘤(sarcoma)呈現出不規則之圓形到紡錘形細胞 (200 X)

參考文獻：

1. Ma CJ, Yang SF, Huang CC et al. Malignant mixed müllerian tumor of primary mesenteric origin associated with a synchronous ovarian cancer. *Eur J Gynaecol Oncol* 2008; 29: 289-293.
2. Look M, Chang D, Sugarbaker PH. Long-term results of cytoreductive surgery for advanced and recurrent epithelial ovarian cancers and papillary serous carcinoma of the peritoneum. *Int J Gynecol Cancer* 2004; 12: 35-41..
3. Sit AS, Price FV, Kelley JL et al. Chemotherapy for malignant mixed müllerian tumors of the ovary. *Gynecol Oncol* 2000; 79: 196-200
4. Müller H, Nakchbandi V. Cytoreductive surgery plus intraperitoneal hyperthermic perfusion is an effective treatment for metastasized malignant mixed mesodermal tumours (MMMT)--report of six cases. *Eur J Surg Oncol* 2004 ;30: 573-577.
5. Mikami M, Kuwabara Y, Tanaka K, Komiyama S, Ishikawa M, Hirose T. Malignant mixed müllerian tumor of primary mesenteric origin. *Int J Gynecol Cancer* 2005; 15: 1249-1253.
6. Shaco-Levy R, Sion-Vardy N, Piura B. Primary peritoneal malignant mixed müllerian tumor associated with colonic adenocarcinoma. *Eur J Gynaecol Oncol* 2005; 26: 509-510.