

· 腹部疾病 ·

肠系膜巨大平滑肌瘤1例并文献回顾*

广东医学院附属深圳福田人民医院消化内科 (广东 深圳 518033)

钟清连 颜雯 黄健 黄群 何剑琴 林嘉裕

【摘要】目的 探讨肠系膜平滑肌瘤的诊断、治疗及预后特点。**方法** 结合文献分析一例肠系膜巨大平滑肌瘤患者的临床资料。**结果** 肠系膜平滑肌瘤临床少见, 临床表现及影像缺乏特异性, 诊断困难, 主要依靠病理组织学及免疫组化确诊。**结论** 肠系膜平滑肌瘤易误诊漏诊, 有恶变倾向, 首选手术治疗, 并需长期随访。

【关键词】 肠系膜平滑肌瘤; 鉴别诊断

【中图分类号】 R735.4

【文献标识码】 A

【基金项目】 深圳市福田区科技创新局基金(FTWS2014015)

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2016.05.017

A Giant Mesenteric Leiomyoma: A Case Report and Literature Review*

ZHONG Qing-lian, YAN Wen, HUANG Jian, et al., Department of Gastroenterology, the Affiliated Futian Hospital, Guangdong Medical College, Shenzhen 518033, Guangdong Province, China

[Abstract] Objective To review the experience in the diagnosis and treatment of mesenteric leiomyoma and analyze the clinical characteristics. **Methods** A case of a giant mesenteric leiomyoma in a male was reported. The medical records were analyzed retrospectively and the literature was reviewed. **Results** A giant benign mesenteric leiomyoma is extremely rare. It is easy to misdiagnose for lack specific clinical manifestation. The diagnosis of leiomyoma depends on histological and immunohistochemical examinations. **Conclusion** Surgical treatment is the first choice for mesenteric leiomyoma. Close follow up is necessary because of its unpredictable biologic behavior.

[Key words] Mesenteric Leiomyoma; Differential Diagnosis

平滑肌肿瘤多见于子宫和胃肠道, 消化系统平滑肌瘤好发于食管、胃, 少见于大肠, 小肠、网膜、肠系膜、腹膜后罕见, 较易误诊。肠系膜平滑肌瘤的中外文文献报道不超过50例, 现结合我院收治的肠系膜巨大平滑肌瘤患者1例的临床资料进行文献回顾, 对该肿瘤的临床特点及鉴别诊断报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 患者, 男, 22岁。因腹胀3月入院。查体: 腹部膨隆, 全腹软, 无压痛及反跳痛。血常规、粪便常规、TB-Ab、CA-199无异常; CA-125 95.2U/ml。腹部彩超声示: 腹部巨大囊实性包块或包裹性积液包块。全消化道钡餐、胃镜提示非胃肠道来源。腹部CT示: 中下腹腹膜腔内可见一巨大囊实性肿块影占据, 其内密度不均, 后部分呈实性成分为主, 病灶内见分隔; 肿块局部边界欠清晰, 增强扫描实性

成分明显强化(图1)。

1.2 治疗 手术中见肿块成囊实性, 包膜完整, 成不规则分叶状, 大小约33×30×19cm, 占据腹腔大部分, 肠道均被推向上腹及侧方, 表面及周边与网膜、腹壁等粘连, 并有较多血管联系, 肿块后部为实体性分叶状, 肿块与小肠系膜表面及乙状结肠系膜表面紧密相连, 其余成游离状。肝胆脾胃及大小肠均未见异常。完整切除移除肿瘤, 重12kg(图2)。

1.3 结果巨检 腹腔肿块表面光滑, 包膜完整, 切面多房囊实性, 实性部分呈淡红色、灰黄色, 质地较软; 囊性部分囊壁光滑, 内充满暗红色液体。镜检: 梭形肿瘤细胞呈不规则及束状排列, 间质玻璃样变性。病理: 肠系膜软组织梭形细胞肿瘤。免疫组化: Desmin+, CD34-, CD117-, DOG1-, β -catenin-, Ki-67: 约1%+(图3)。最后诊断: 肠系膜平滑肌瘤。术后4个月, 复查CT示肿瘤无复发, 随访中。

2 讨论

肠系膜肿瘤是少见病,可以从肠系膜中的任何组织成分中发生,可能有7种来源:淋巴组织、纤维组织、脂肪组织、神经组织、平滑肌、血管组织和胚胎残余。据统计,平滑肌瘤约占15%^[1]。

2.1 临床表现 平滑肌瘤的临床表现与其肿瘤大小、部位、性质及有无并发症有关。肿瘤较小时可无临床表现。肠系膜平滑肌瘤可发生在肠系膜任何部位,因不累及消化道腔,少有出血、肠梗阻表现,可有腹痛、腹部肿块等,且因生长在腹腔,等发现时往往肿瘤体积较大。另肠系膜呈半游离状态,大部分肿瘤可被推动,这是肠系膜肿瘤的特点,据此可作为肿瘤定位的重要依据之一。因其活动度大,易坠入盆腔,误诊为卵巢囊肿、生殖系统肿瘤、膀胱憩室等。

2.2 诊断 胃肠镜、钡餐仅在诊断消化道腔内型肿瘤时效果好,建议对胃肠镜无发现的病例行腹部彩超、CT排查腔外型肿瘤。CT能显示肿瘤的大小、形态、位置、密度、与周围组织的关系以及肿瘤内部有无出血、坏死、钙化,并且不受病变位置的限制,对平滑肌瘤的诊断和鉴别诊断意义重大。但当肿瘤体积过大时,CT定位较困难。联合多种检查手段可提高诊断准确性。此例为肠系膜平滑肌瘤,发生于男性患者,体积巨大,占满腹盆腔,术前来源及性质诊断困难,良恶难辩。平滑肌瘤的定性需病理证实,免疫组化诊断指标SMA+、desmin+是其诊断要点,无c-kit基因突变。另Smoothelin是胃肠道平滑肌瘤的特异性标志物,有高度敏感性和相对特异性^[2],

2.3 鉴别诊断 (1)肠系膜平滑肌瘤鉴别诊断包括腹腔占位性病变如胰腺假性囊肿、畸胎瘤、肠系膜囊肿、网膜囊肿、生殖系统肿瘤、多囊肾等疾病。除联合应用影像手段外,还需病理支持。CD117、CD34、actin、desmin、Ki-67和S-100染色可作为消化系统梭形细胞肿瘤的常规标记物^[3]。CD117、CD34、HOG-1过表达主要用于胃肠道间质瘤的诊断,既往对间质瘤与平滑肌瘤的认识不足,存在误诊,由于酪氨酸激酶抑制剂治疗间质瘤有效,而此昂贵的药物对平滑肌肿瘤无效,因此,要避免将平滑肌肿瘤误诊为间质瘤;S-100蛋白主要用于神经源性肿瘤的诊断; β -catenin核阳性表达只见于纤维瘤病^[4],其主要发生于肠系膜,腹膜后和网膜少见。(2)良恶鉴别:平滑肌肉瘤,其主要发生在腹膜后,肠系膜或网膜少见。核分裂指数(Mitotic index, MI)以核分裂

数/10HPF表示,是区别良恶性平滑肌瘤的最重要指标,MI越高,恶性程度越大。但目前对MI判断良恶的标准尚无统一,不同部位的平滑肌瘤的MI标准也不一致,需结合临床有无恶性表现。另Smoothelin在良性平滑肌瘤的胞质弥漫性表达,而平滑肌肉瘤的胞质和胞核均可阳性,有助于良恶鉴别。此例考虑潜在恶性的可能性大,虽包膜完整,无周围组织浸润,Ki-67约1%,但其体积巨大并囊性变和出血,仍存在一定的恶变倾向。(3)此例肠系膜平滑肌瘤囊性变,罕见,还需与肠系膜淋巴囊肿进行鉴别。当肿瘤生长过快或瘤蒂形成后,由于血供给不足,平滑肌瘤可继发玻璃样变,进一步发生囊样变。但与肠系膜囊肿不同的是其囊肿壁上无覆盖上皮。

2.4 治疗 一旦明确为肠系膜原发性肿瘤,由于临床上难以辨认其良恶性,且因肠系膜肿瘤良恶性之比约为2:1,对放疗、化疗均不敏感,且具潜在恶变,故无论大小,都主张尽可能行手术切除。

2.5 预后 MI高的可能预后不良,术后必须密切随访,以便及早发现及处理转移或复发病灶。微血管密度和血管内皮生长因子^[5]、P16与Ki-67、PCNA^[6]是反映平滑肌瘤生物学特性的良好标志物,联合测定可以互补判断平滑肌瘤的性质、恶性程度、转移及预后。但对任何一例平滑肌瘤均应长期临床观察,方能对其生物学特性做出正确的评价。

参考文献

- [1]郑芝田主编,胃肠病学.第3版[M],北京:人民卫生出版社,2000.11.1452.
- [2] Coco DP,Hirsch MS,Hornick JL.Smoothelin is a specific marker for muscle neoplasms of the gastrointestinal tract[J].Am J Surg Pathol,2009,33(12):1795-1801.
- [3]黄艳,刘冰,谭伟艳等.消化系统梭形细胞肿瘤72例临床病理分析[J].诊断病理学杂志,2012,19(2):92-95.
- [4]郑金榆,张丽华,屈峰,等. β -catenin在肠系膜纤维瘤病与其他胃肠道间叶性肿瘤鉴别诊断中的作用[J].南京医科大学学报(自然科学版),2007,27(7):721-724.
- [5]陈春生,秦晔,王强,等.微血管密度和血管内皮生长因子在胃肠道平滑肌肿瘤中的表达及其临床病理意义[J].中华胃肠外科杂志,2002,5(1):53-55.
- [6]孙威,王强,王明德,等.P16、Ki-67和PCNA的表达与胃肠道平滑肌肿瘤性质的关系[J].中国肿瘤临床,2000,27(6):411-413.

(本文图片见封二)

【收稿日期】2016-08-19