

文章编号:1005-6947(2005)10-0775-03

· 综述 ·

# 小肠类癌的临床诊治现状

闫朝岐 综述 杨维良 审校

(哈尔滨医科大学附属第二医院 普通外科, 黑龙江 哈尔滨 150086)

**摘要:**90%以上的类癌发生于胃肠道,占胃肠道肿瘤的1.5%。其中小肠类癌占全部消化道类癌的44.7%,患病率居于胃肠道类癌之首。笔者复习相关文献,对该病的病理及临床特点、诊断和治疗等方面的进展作一综述。

**关键词:**肠肿瘤;类癌;综述文献

**中图分类号:**R735.32;R730.261

**文献标识码:**A

类癌(carcinoid)又称类癌瘤,是一组发生于胃肠道和其他器官的嗜银细胞新生物,其临床表现、组织化学和生化特征可因其发生部位不同而异。类癌可被银复合物染色,又称为嗜银细胞瘤。90%以上类癌发生于胃肠道,能分泌生物学活性因子,如5-羟色胺(5-HT、血清素)、肠肽类、组织胺等,引起血管运动障碍、胃肠道症状、心脏和肺部病变等表现,称为类癌综合征。小肠类癌发生于小肠李氏腺中的嗜铬细胞。Lubarsch于1888年最先描述了小肠类癌。由于此类肿瘤不常见,故临床医生应对其应有所了解 and 熟悉,以利于本病的诊治<sup>[1]</sup>。

## 1 概述

按国外统计,类癌患病率为3.85/10万,约占全部恶性肿瘤的0.05%~0.2%,占胃肠道恶性肿瘤的0.4%~1.8%。Maggard等<sup>[2,3]</sup>发现,90%以上的类癌发生于胃肠道,占胃肠道肿瘤的1.5%;其中小肠类癌占全部消

化道类癌的44.7%,患病率居于直肠类癌和阑尾类癌之前。其与以往报道略有差异,原因可能与多种因素有关,如人均寿命的延长、饮食习惯的改变、生活环境的变化以及医疗检测手段的飞速发展等。小肠类癌主要发生在回肠,很少发生在空肠和十二指肠;发病年龄平均60岁左右,较多见于女性。

## 2 分类

Williams等根据胚胎学起源和分泌物不同,将类癌肿瘤分为前肠(呼吸道、胃、十二指肠、胆道系统和胰腺),中肠(空回肠、阑尾、盲肠和近段结肠),后肠(远段结肠和直肠)。前肠来源者分泌5-羟色氨酸脱羧酶和促肾上腺皮质激素,很少分泌5-HT;中肠来源者可分泌高产量的5-HT;后肠来源者主要分泌生长激素等。小肠类癌属于中肠来源类癌,大多发生在最后1m的回肠。回肠类癌转移倾向最高,可达35%。

## 3 病理学特征

典型的小肠类癌,常为细小的黄色或灰色黏膜下结节样肿块,单发或多发。黏膜表面多完整,形态不一,有结节状,息肉样或环状等。少数瘤体表面形成溃疡,常侵入肌层和浆膜层,外观酷似腺癌。部分患者可有多源性类癌存在。回肠类癌常为多发,瘤体较小,直径在3.5cm以下,多为1.5cm左右。切面观呈灰白或灰黄色,质硬,

边界清楚。

小肠类癌的不典型增生和核分裂相均不明显,一般很难从细胞形态来判断其良恶性程度。以下几点可供参考:(1)类癌的大小。小肠类癌一般较小,3/4肿瘤直径小于1cm。最大直径在1cm以下者,90%~100%表现为良性病程;1~2cm之间者,30%~50%有转移;直径>2cm者,80%~100%有转移。(2)浸润程度。据统计已侵犯小肠肌层的类癌,90%发生转移。

小肠类癌转移与肿瘤的位置、大小、浸润深度、生长方式有关,其转移途径可以直接浸润生长,穿透浆膜至周围组织内,亦可发生淋巴转移或血行转移。无局部淋巴结转移而直接发生血行转移者亦偶见报道。血行转移以肝最多见,亦可转移至骨、肺及脑;其他少见之转移部位见诸报道的有卵巢、附睾、皮肤、骨髓、腹膜后、眼眶、肾上腺、脾、胰、肾、甲状腺、膀胱、前列腺、子宫颈等。亦有转移入乳腺的报道,其临床体征与原发乳腺癌极为相似。

徐洪等<sup>[4]</sup>对消化道类癌进行免疫组化和DNA定量分析发现,类癌患者异倍体占65%。典型类癌多为二倍体,非典型类癌与低分化类癌多为异倍体。当类癌表达CEA和VIP时,DNA含量大多为异倍体,并非非整倍体。故认为CEA和VIP的表达,DNA含量的分析有助于类癌的分化、生物

收稿日期:2004-12-14;

修订日期:2005-07-27。

**作者简介:**闫朝岐(1972-),男,黑龙江安达人,哈尔滨医科大学附属第二医院主治医师,主要从事小肠移植胰岛移植及普外临床方面的研究。

**通讯作者:**闫朝岐 电话:0451-86605419(O),13204629850(手机);E-mail:yanchaoqi2002@yahoo.com.cn。

学行为对预后的估计。

## 4 临床表现

多数小肠类癌生长缓慢,可不引起显著的或只引起轻微的临床症状,处于相对静止状态而不被发现,或可因其他原因手术时偶尔发现。当出现症状时,瘤体多已较大且引起肠腔狭窄、套叠等导致不全肠梗阻,少有出现腹泻、出血、穿孔者。部分病例在后期可以出现皮肤棕黄色色素沉着及过度角化,呈糙皮样改变,也可发生肌病、关节病。临床表现多为右下腹痛、腹块和不完全梗阻。

类癌综合征的全身表现包括:皮肤潮红、腹泻、哮喘、发绀、指间关节疼痛、低血压、精神失常及心内膜纤维病变致右心衰竭等;其中心脏病变为类癌患者的主要死因。全身表现大多在恶性小肠类癌发生肝转移后出现。大约28.3%以上的患者有肝转移,常有肝肿大。

## 5 诊断

小肠类癌缺乏特异征象,诊断颇为困难。大部分无症状的小肠类癌在手术时意外发现。临床上,凡有下列情况者应考虑类癌的可能性:(1)右侧腹部肿块,长期体重减轻,有腹泻病史;(2)出现用其他原因不能解释的间歇性腹泻,面部毛细血管扩张、阵发性潮红、哮喘或精神症状,如伴有肝肿大,提示类癌综合征存在;(3)慢性肠梗阻伴有便血,病程相对较长,一般情况尚好。若伴有血清5-HT含量增加和尿中5-羟吲哚乙酸(5-HIAA)排出增多,对诊断有意义,如5-HIAA超过261.5~523.0mmol/24h,诊断即可成立。

类癌的原发部位、是否有转移以及是否伴有多发性类癌,需要根据病情选择以下辅助检查:(1)影像学检查。经小肠钡剂透视能确认肠扭转、外生性或内生性的肿块。应用<sup>131</sup>I-MIBG(放射性<sup>131</sup>碘标记的间位碘代苯胍)和奥曲肽作扫描,利用其可选择性浓缩沉积于类癌部位,阳性率可达70%左右,以资诊断。据报道<sup>[5,6]</sup>此种扫描有时可检出B超和CT不能

显示的微小病灶。(2)小肠镜及病理检查。通过小肠镜可直观病变肠段,取病理活检和嗜银染色,有助于确认小肠类癌。(3)代谢产物检查。近年来,采用多种免疫组化检测方法,更提高了类癌诊断的正确性。常用的有嗜铬颗粒蛋白A、生长抑素、血管活性肠多肽、神经肽K、神经激肽A等标记物。其中以嗜铬颗粒蛋白A阳性率较高<sup>[7]</sup>,它不仅有助于诊断,而且有助于判断预后<sup>[8]</sup>。而24小时尿液中5-HIAA监测<sup>[9]</sup>,不仅有利于诊断疾病,而且有利于围手术期各相关科室的辅助治疗,超过261.5~523.0mmol/24h即可确定类癌的诊断。但应注意采集尿液标本前避免进食含有丰富血清素的食物,如香蕉、番茄、胡桃、凤梨及吩噻嗪、水杨酸类药物等。

## 6 治疗

小肠类癌手术的并发症较多,包括易发生麻醉意外。手术探查肿瘤时可促发类癌危象,对肿瘤的挤压常可引起严重的低血压。因此对于术前已经诊断的类癌患者,尤其是伴有类癌综合征者,要注意多学科协同治疗,作好术前准备,备用血管活性药物及时纠正低血压。避免使用儿茶酚胺类药物,慎用硫酸妥纳作诱导,以防止类癌危象的发生。

### 6.1 手术治疗

小肠类癌恶变率高,应积极行根治术。早期手术效果最佳。在肿瘤较小时,早期切除可给患者提供惟一治愈的机会,不能因为暂时的无症状或症状轻微而延误治疗。对于局限于远段回肠的病变,可采用回结肠切除。对于出现局部并发症,如梗阻和套叠等的小肠类癌,更应积极手术治疗。但即使发生转移,切除大的原发病灶也能减轻和消除症状,延长生存期<sup>[10,11]</sup>。由于小肠类癌纤维化和系膜的挛缩,切除时可能存在一定的技术困难。在切除时应注意正确评估病变范围及病变程度,尽量避免不必要的大范围切除,可避免造成短肠综合征<sup>[12]</sup>。

如果小肠类癌有区域淋巴结转移

和肝脏转移,不管原发肿瘤的大小,应当行广泛的包括区域淋巴结的整块切除;当有肝脏转移灶时,最好的姑息治疗是肝叶切除或转移瘤切除。有报告切除肝内大的孤立转移灶后,症状明显缓解,尿中5-HIAA明显下降,患者可生存多年。不能手术切除时可作肝动脉插管栓塞或灌注介入治疗及其他综合性治疗<sup>[13]</sup>。使用奥曲肽有利于减少术后并发症。

### 6.2 化学治疗

配合介入疗法对减轻疼痛、提高生存率是有益的。阿霉素或5-FU均各有20%左右的有效率。链脲霉素与5-FU的联合应用,可取得33%的有效率。中位数有效维持期为7个月。近年来有报道,使用 $\alpha$ -干扰素可缓解类癌综合征的症状,每日300万~600万U,肌注,有效率为47%,中位数有效维持期34个月。

### 6.3 支持疗法

食物应富含营养和热卡;补充蛋白质,给予足够维生素。避免可诱发皮肤潮红和腹泻的食物如牛奶制品、蛋类、柑桔等。

## 7 预后

本病的预后取决于患者年龄、原发肿瘤的部位、肿瘤大小、周围淋巴结的情况、远处转移的范围和程度以及手术治疗的效果<sup>[5,14~16]</sup>。一般认为小肠类癌生长缓慢,即使病情偏晚,亦应尽量切除,仍然可获较好疗效。小肠类癌的自然5年生存率约为54%。当肿瘤可以手术切除时5年生存率达到75%,如果伴有远处转移5年生存率仅有20%。当小肠类癌引起类癌综合征者预后相对较差。

### 参考文献:

- [1] 张延龄. 临床医生应重视消化道类癌的诊治[J]. 中国实用外科杂志, 1997, 17(3): 129-130.
- [2] Maggard MA, O'Connell JB, Ko CY. Updated population-based review of carcinoid tumors [J]. Ann Surg, 2004, 240(1): 117-122.

文章编号:1005-6947(2005)10-0777-03

· 综述 ·

# Lemmel 综合征的研究现状

张东伟 综述 杨维良 审校

(哈尔滨医科大学附属第二医院 普通外科, 黑龙江 哈尔滨 150086)

**摘要:** Lemmel 综合征又称为十二指肠乳头旁憩室综合征。因为该病只有少数出现临床症状, 不易与胰头占位性病变、胆囊炎等相鉴别, 常致误诊、漏诊或治疗失败, 故正确地诊治 Lemmel 综合征具有非常重要的意义。该病主要以手术治疗为主, 一类是直接针对憩室的手术方法, 包括憩室切除术和憩室内翻缝合术; 另一类是不直接处理憩室而采用各种转流术。

**关键词:** Lemmel 综合征; 综述文献

**中图分类号:** R574.51; R44

**文献标识码:** A

Lemmel 综合征, 又称为十二指肠乳头旁憩室综合征系, 1934 年由 Lem

mel 提出<sup>[1]</sup>, Lemmel 首先报道 57 例十二指肠乳头旁憩室。由于其解剖位置邻近胆胰管汇合处, 当憩室因入口较小引流不畅时, 易反复发生憩室及其周围炎症; 同时因憩室膨胀压迫胆管及胰管, 影响 Oddi 括约肌功能和结构, 引起反复发作伴黄疸、胆管炎和胰腺炎等一系列胆胰综合症状。本病只有少数出现临床症状, 故不易与胰头

占位性病变、胆囊炎等相鉴别, 常致误诊、漏诊或治疗失败。因此, 正确地诊治本病具有非常重要的意义。

## 1 患病率

确定 Lemmel 综合征在总的人群中的患病率比较困难。已经报道的患病率为 0.16% ~ 27%。常规 X 线胃肠钡餐检查发现率为 2% ~ 7%, 尸检为

**收稿日期:** 2004-11-25;

**修订日期:** 2005-05-04。

**作者简介:** 张东伟(1972-), 女, 黑龙江哈尔滨人, 哈尔滨医科大学附属第二医院主治医师, 博士, 主要从事胃肠疾病方面的研究。

**通讯作者:** 杨维良 电话: 0451-86605475(0); E-mail: wlyang\_2008@163.com。

- [ 3 ] Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13 715 carcinoid tumors [ J ]. *Cancer*, 2003, 97 ( 4 ): 934 - 959.
- [ 4 ] 徐洪, 李绪黎, 贺松, 等. 消化道类癌的免疫组化与 DNA 定量分析 [ J ]. *中华肿瘤杂志*, 1999, 21 ( 3 ): 135 - 136.
- [ 5 ] Ohrvall U, Eriksson B, Juhlin C, *et al.* Method for dissection of mesenteric metastases in mid-gut carcinoid tumors [ J ]. *World J Surg*, 2000, 24 ( 11 ): 1402 - 1408.
- [ 6 ] Kwekkeboom DJ, Krenning EP. Somatostatin receptor scintigraphy in patients with carcinoid tumors [ J ]. *World J Surg*, 1996, 20 ( 2 ): 157 - 161.
- [ 7 ] Stivanello M, Berruti A, Torta M, *et al.* Circulating chromogranin A in the assessment of patients with neuroendocrine tumours. A single institution experience [ J ]. *Ann Oncol*, 2001, 12 ( Suppl 2 ): S73 - S77.
- [ 8 ] Janson ET, Holmberg L, Stridsberg M, *et al.* Carcinoid tumors. analysis of prognostic factors and survival in 301 patients from a referral center [ J ]. *Ann Oncol*, 1997, 8 ( 7 ): 685 - 690.
- [ 9 ] Pasiaka JL, McKinnon JG, Kinnear S, *et al.* Carcinoid syndrome symposium on treatment modalities for gastrointestinal carcinoid tumours: symposium summary [ J ]. *Can J Surg*, 2001, 44 ( 1 ): 25 - 32.
- [ 10 ] Shebani KO, Souba WW, Finkelstein DM, *et al.* Prognosis and survival in patients with gastrointestinal tract carcinoid tumors [ J ]. *Ann Surg*, 1999, 229 ( 6 ): 815 - 821.
- [ 11 ] Stinner B, Kisker O, Zielke A, *et al.* Surgical management for carcinoid tumors of small bowel, appendix, colon, and rectum [ J ]. *World J Surg*, 1996, 20 ( 2 ): 183 - 188.
- [ 12 ] Talamonti MS, Goetz LH, Rao S, *et al.* Primary cancers of the small bowel: analysis of prognostic factors and results of surgical management [ J ]. *Arch Surg*, 2002, 137 ( 5 ): 564 - 571.
- [ 13 ] Nave H, Mossinger E, Feist H, *et al.* Surgery as primary treatment in patients with liver metastases from carcinoid tumors: a retrospective, unicentric study over 13 years [ J ]. *Surgery*, 2001, 129 ( 2 ): 170 - 175.
- [ 14 ] Soreide JA, van Heerden JA, Thompson GB, *et al.* Gastrointestinal carcinoid tumors: long-term prognosis for surgically treated patients [ J ]. *World J Surg*, 2000, 24 ( 11 ): 1431 - 1436.
- [ 15 ] 谷元廷, 吴飞跃, 牛跃平, 等. 胃肠道类癌 [ J ]. *中国普通外科杂志*, 2000, 9 ( 4 ): 329 - 331.
- [ 16 ] 翁永强, 程爱群, 朱捷, 等. 原发性小肠肿瘤的诊断与治疗 [ J ]. *中国普通外科杂志*, 2001, 10 ( 3 ): 253 - 255.