

文章编号:1005-6947(2005)07-0557-02

· 临床报道 ·

基质瘤 5 例报告

刘道生¹, 褚先秋²

(1. 遵义医学院附属第三医院 普通外科, 贵州 遵义 563000; 2. 遵义医学院附属第一医院 小儿外科, 贵州 遵义 563000)

摘要: 回顾分析 5 例基质瘤的临床资料。结果示 3 例发生于胃肠道的肠壁, 1 例发生于直肠系膜, 1 例发生于神经纤维的神经外膜; 全组 3 例肿瘤 < 5 cm, 未见核转移, 属良性, 术后随访 0.5 ~ 3 年均无复发; 另 2 例肿瘤 > 5 cm, 每个高倍镜视野核分裂细胞 > 5 个, 为恶性, 术后均复发, 且复发的基质瘤快速成长, 常发生种植转移, 预后差。提示早期诊断和手术切除基质瘤是最好的治疗选择。

关键词: 基质瘤/诊断; 平滑肌瘤/诊断; 误诊; 病例报告

中图分类号: R730.262; R44 **文献标识码:** B

基质瘤 (stromal tumor) 的病理学检查与平滑肌瘤非常相似, 但其临床表现与平滑肌瘤却有诸多差异, 其治疗与预后亦迥然不同。由于对本病缺乏认识, 很容易误诊误治, 本文 5 例均经反复病理检查证实, 现报告如下。

1 病例报告

例 1 女, 32 岁。因反复腹痛发现下腹部肿块 4 个月, 于 2000 年 6 月 3 日入院。无月经失调与阴道流血。腹部检查下腹部耻骨联合上方有一个 4 cm 直径的圆形包块, 实质性、中等硬、表面光滑, 稍可左、右移动。妇科检查肿块与子宫和附件无直接联系。B 超、钡灌肠、CT 均显示在下腹部近骨盆处有 4.5 cm 直径的圆形实质肿块, 肿块与盲肠、结肠、直肠无关。行手术治疗。术中发现距回盲部 50 cm 处的回肠壁上有一个 4.5 cm 直径的球形包块, 表面光滑, 肿块从小肠浆肌层向腔外长出, 肠腔无受压现象, 肿块下方与直肠壁有粘连, 很容易分离, 在距肿块 8 cm 处肠壁及 1.0 cm 处的肠系膜上各有一小结节。切除该段包括肿块的小肠 20 cm, 小肠端端吻合, 关腹。3 个肿块病检, 显微镜下均有丰富的梭形平滑肌样细胞, 未见核分离。类似于平滑肌瘤, 但其细胞为比平滑肌更原始的梭形细胞。病理诊断基质瘤。随诊 3 年无肿瘤复发。

例 2 女, 8 岁。因间歇性腹痛伴下腹部包块半年入院。腹部检查, 脐下方 3 cm 处可扪及 2 个球形肿块, 直径分别为 3 cm 和 6 cm, 相距约 5 cm, 可活动, CT 与 B 超检查实质性肿块 2 个, 约 3 cm 与 5 cm 直径, 圆形。剖腹探查, 术中

发现在回肠下段肠壁上有 2 个圆球状肿块直径分别为 4 cm 与 5 cm, 相距 8 cm, 与周围无粘连, 相应的肠系膜淋巴结不肿大, 肠系膜表面亦无小结节。切除包含肿瘤的回肠 20 cm, 小肠端端吻合。腹内其他内脏如胃、空肠、脾等均无肿瘤。关腹。病理检查: 见肿块由梭形平滑肌样细胞组成, 10 个高倍野可见 2 ~ 3 个细胞有核分裂, 诊断基质瘤 (具恶性倾向)。术后随诊 1 年 2 个月, 无肿瘤复发。

例 3 男, 19 岁。因右手拇指麻木 2 年右肩包块 3 个月入院。检查右肩颈部右一个 4 cm 直径的球形包块, 质韧, 边缘光滑, 无压痛, 但深压包块右手虎口处与拇指右麻木感, 手指血运良好, 无苍白与发绀, 针刺该处麻木更明显。肌电图 (SEP) 检查示右侧 C₆ 臂丛神经与桡、尺神经的波型比左侧平坦, 波幅少, 说明神经冲动能减弱。包块活检病理诊断为平滑肌瘤。1 周后手术探查, 显示肿块在锁骨上方前斜角肌与中斜角肌之间与臂丛神经后干相连, 小心从神经干中分离出肿物, 神经未损伤。肿块再次作病理检查发现肿块从神经鞘长出, 可见丰富类似平滑肌细胞的梭形细胞, 未见细胞核分裂。用 Masson 染色与 Vangiso 染色示肿瘤中的纤维组织系神经纤维, 非胶原纤维。证实肿瘤来源于神经鞘的血旺氏细胞。诊断: 基质瘤。手术后随访半年无复发。

例 4 女, 70 岁。因进行性排便困难 1 年伴下腹部包块 1 个月于 2000 年 9 月入院。腹部检查、肛门直肠检查及妇科检查提示腹腔子宫直肠陷凹 8.5 cm 直径圆形包块, 质韧, 表面光滑, 可稍上、下活动。肠镜、CT、B 超等检查及静脉肾盂造影显示直肠、子宫及附件、膀胱解剖形态正常。剖腹探查发现: 在直肠系膜上有 9.0 cm 直径圆球型包块, 与子宫、直肠、膀胱无粘连, 行包块切除。探查腹腔无其它阳性发现后关腹。病理示平滑肌肉瘤, 2 年后因下腹部巨大包块伴大小便困难再次入院。体检及辅助检查示下腹部 25 cm × 30 cm 大小圆形肿块, 肿块中心见不规则液化区, 再

收稿日期: 2005-01-29; 修订日期: 2005-04-04。

作者简介: 刘道生 (1962-), 男, 山西榆社人, 遵义医学院附属第三医院副教授, 主要从事腹部肿瘤及普通外科临床方面的研究。

通讯作者: 刘道生 电话: 13035516256 (手机); E-mail: liudsh2001@yahoo.com.cn。

次剖腹探查,显示盆腔后腹膜区域 28cm × 30cm 大小圆形肿块,表面光滑,与周围脏器有粘连但易分离,但整个腹膜、大网膜、肠系膜及肠壁有数以百计 0.1 ~ 5.0cm 直径的大小不等结节。切除巨大包块并尽可能清除小结节后关腹。第二次手术后 20 个月内均因腹部包块复发而行第 3 次、第 4 次、第 5 次手术,每两次手术的间隔时间为 8 个月,6 个月,6 个月,其中第 3、4 次术中主要用蒸馏水浸泡腹膜腔等,见到种植转移有明显减少。第 5 次手术后 4 个月再次复发入院,因经济原因放弃治疗 1 个月后死亡。第 5 次手术切除标本行病理检查,证实肿块主要由大量梭形平滑肌样细胞组成,细胞核分裂呈逐渐增多及明显趋势;其切片中可见上皮样、纤维样及神经样等成分细胞^[1]。诊断:恶性胃肠基质瘤。

例 5 女,72 岁。因“肠平滑肌瘤”手术 2 年下腹部复发包块半年于 2004 年 11 月 1 日入院。腹部检查发现脐至耻骨联合间 15cm × 15cm 大小圆形包块,稍有活动,表面光滑,质硬。B 超、CT、钡灌肠的检查示腹部 15cm × 15cm 大小圆形包块,中心不规则液化。行剖腹探查,发现回肠下段肠壁向外生性包块 16cm × 16cm 实质性球形包块,其它腹腔肠系膜、大网膜、肠浆膜上广泛恢复满布大小不等的结节,直径 0.5 ~ 5cm 不等。切除可见结节及肿块,蒸馏水浸泡腹腔。术后恢复满意。因经济原因放弃格列卫药物治疗。病理诊断:肠道基质瘤,细胞见明显核分裂(每个高倍视野 > 5 个)。随访 5 个月无肿瘤复发。

2 讨论

基质瘤来源于中胚层的间充质细胞,其基本病理形状是梭形的平滑肌样细胞(smooth muscle like-cell)。是一种具有恶性倾向的多源细胞肿瘤。其来源有 3 种细胞:平滑肌间质干细胞、神经鞘的血旺氏细胞和神经纤维的间充质细胞。其恶性特征取决于肿瘤的大小核分裂程度。Lewin 等^[2]认为肿瘤 > 5cm,核分裂每个高倍视野 > 5 个为恶性基质瘤,本文报告 5 例中 3 例肿瘤 < 5cm,2 例镜下未见核分裂,1 例高倍视野见 2 ~ 3 个怪异细胞和核分裂;病理行为均属良性。均无肿瘤复发。另 2 例肿瘤均 > 5cm,属恶性。

基质瘤发生在胃肠道最多见,约占 90%。其他部位亦可见到,如发生在神经鞘。本文 3 例发生于胃肠道,1 例发生在直肠系膜,1 例发生在于臂丛神经神经鞘。胃肠道基质瘤常发与胃肠道的浆肌层、逐渐向外生长,所以在腹部检查容易触及肿块。据统计约有 70% 患者在腹部扪诊时可触及肿块。本文 3 例都在腹部可触及肿块,但却无明显肠梗阻症状。来自神经鞘的基质瘤除可触及圆球形的实质肿块以外,尚有神经受压征象,如肢体麻木,SEP 检查显示 C₆ 神经波与桡、尺神经波异常。手术切除是治疗基质瘤的主要方法^[3-5]。良性基质瘤手术切除后少复发,本文 3 例术

后随访 0.5 ~ 3 年无复发,但恶性基质瘤很容易复发,本文例 4 与例 5 均 2 年复发,而且一旦复发肿瘤生长加速、转移倾向增大、核分裂恶性程度增加。本文例 4,5 在肿瘤复发后再次和多次剖腹手术除原发部位的肿瘤明显增大外,尚见到数十个到上百个大大小小的圆球状子瘤广泛种植于腹内器官及腹膜,甚至肝脏表面,使治疗发生困难。

许多作者认为本病采用传统的化疗方法是不恰当的,Edmondson^[6]对 21 例胃肠基质瘤进行化疗,结果仅 33% 有效,当前化疗药物包括阿霉素、紫杉类、异环磷酰胺与铂类等,单药有效率均 < 10%,有的仅 5% ~ 7%。手术中腹腔灌注蒸馏水可能有一定效果(如例 4 或许因灌注蒸馏水后种植有减少)。目前,推荐用甲磺酸伊马替尼(Imatinib),即格列卫(Glivec)治疗胃肠基质瘤,文献报道较多病例收到可喜疗效^[7],但该药价格昂贵且疗效尚欠满意,固未能在国内广泛试用。

基质瘤的预后取决于肿瘤大小,细胞核分裂的多少、肿瘤生长的速度、有无转移等。手术切除的 5 年生存率为 50% ~ 65%,术后 85% 的患者最终会复发、转移^[4,8]。本文 3 例良性者预后好。反之,另 2 例肿瘤 > 5cm 者,术后复发、转移,预后差。

参考文献:

- [1] 侯英勇,王坚,朱雄增,等. 胃肠道间质瘤 76 例的临床病例及免疫组织化学特征[J]. 中华病理学杂志, 2002, 31(1): 20 - 25.
- [2] Lewin KJ, Riddell RH, Weinstein WM, *et al.* Gastrointestinal pathology and its clinical implications [M]. New York: Igaku-Shoin, 1992. 284 - 341.
- [3] 熊炳贤,李红浪,曾飞,等. 胃间质细胞瘤 18 例诊治分析[J]. 中国普通外科杂志, 2004, 13(9): 669 - 672.
- [4] Ludwid DJ, Traverso LW. Gut stromal tumor and their clinical behavior [J]. Am J Surg, 1997, 173(5): 390 - 394.
- [5] 唐琦峰,钱燕宁,季晓辉,等. 十二指肠间质瘤 11 例[J]. 中国普通外科杂志, 2004, 13(9): 696 - 698.
- [6] Edmondson J, Marks R, Buckner J, *et al.* Contrast of response to DMAP + sargramostim between patients with advanced malignant gastrointestinal stromal tumor and patient with other advanced leiomyosarcomas [M]. Proc of ASCO, 1999, 18: 541a.
- [7] Dematteo RP, Heinrich MC, EI-Rifai WM, *et al.* Clinical management of gastrointestinal stromal tumors: before and after STI-571 [J]. Hum Pathol, 2002, 33(5): 466 - 477.
- [8] Deatteo RP, Lewis JL, Leung D, *et al.* Tow hundred gastrointestinal stromal tumors: Recurrence patterns and prognosic factors for survival [J]. Ann surg, 2000, 231(1): 51 - 57.