doi:10.11659/jjssx.11E016050

·病例报道·

与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生2例

陈育洪[1],张玉新[1],周祥武[1],周宏锋[1],赖日权[2] (1.广州军区广州总医院普通外科,广东 广州 510010;2.广州军区广州总医院病理科,广东 广州 510010)

Florid vascular proliferration of the colon related to intussusception and mucosal prolapse:2 cases report

CHEN Yu-hong[1],ZHANG Yu-xin[1],ZHOU Xiang-wu[1],ZHOU Hong-feng[1],LAI Ri-quan[2] (1. Department of General Surgery,Guangzhou General Hospital of Guangzhou Military Command,Guangzhou Guangdong 510010,China;2. Department of Pathology,Guangzhou General Hospital of Guangzhou Military Command,Guangzhou Guangdong 510010,China)

[关键词] 脉管肿瘤;结肠旺炽型血管增生;与肠套叠和黏膜脱垂相关;诊断;治疗
[中图分类号] R574.3;R735.3 [文献标识码] B [收稿日期] 2016-11-18

与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生是一种特殊类型的消化道良性肿瘤,目前归属脉管肿瘤,临床极罕见,且易与其他类似肿瘤混淆而造成漏诊或误诊。我院于2009年和2015年共收治了2例该疾病患者,现将相关诊治经验报告如下。

1 资料与方法

病例1:男,48岁;主诉反复右下腹痛1年余,加重伴头晕、乏力、心慌1个月。查体:右下腹轻压痛,无反跳痛,未及明显包块。辅助检查:白细胞6.28×10^9/L、中性粒细胞69.5%、淋巴细胞20.4%、血小板计数189×10^9/L、血红蛋白76 g/L;大便OB(+);CEA、CA19-9均正常。肠镜见回盲部有1个隆起性病灶约4.0 cm×4.5 cm,表面溃烂及黏液覆盖,周围黏膜松弛、雍积,活检时少量出血。病理活检结果:回盲部肿瘤,有异型细胞,考虑恶性肿瘤可能性大,建议手术切除。剖腹探查术中见:回盲部可触及1个肿块约4.0 cm×5.0 cm,未突破肠壁浆膜,质硬,边界不清。手术方式:右半结肠切除术。术后病理:(回盲部肿瘤)回盲部肠腔内见1个溃疡,大小3.5 cm×4.0 cm。镜下病变是由分叶状增生的毛细血管构成,从黏膜下延伸至肠壁全层;增生的血管分隔肌纤维,血管发育良好,见大小不等的血管,管壁增厚,平滑肌纤维增生,内膜增生(图1)。免疫组化:CD31、CD34、F8内皮细胞阳性,SMA、Actin血管肌纤维阳性,S100、HMB45阴性(图2)。

[通信作者] 张玉新:E-mail:zhangyuxin-53825@163.com

型脱髓鞘病之诊断具有高度特异性。本例患者在亚急性期增强MRI显示左侧顶叶呈环形、均匀的明显非闭合性强化,周围伴有大面积水肿。颅内脱髓鞘假瘤治疗以激素冲击疗法为主,大多患者预后良好。该例患者接受激素治疗后,临床症状明显缓解。

颅内脱髓鞘假瘤临床上较为少见,临床表现不典型,常与脑肿瘤难以鉴别。对有明确家族遗传史,肿瘤病史且接受过化疗,MRI表现有特异性非闭合性强化的患者,需谨慎诊断,切不可盲目给予放疗、过度手术等治疗,以免造成严重神经系统功能损害。

[参考文献]

[1] Van der Velden M,Bots GT,Endtz LJ. Cranial CT in multiple sclerosis showing a mass effect[J]. Surg Neruol,1979,12:307.

[2] 王 起,戚晓昆,刘建国,等. 脱髓鞘假瘤35例的临床表现和影像学及病理特点[J]. 中华神经科杂志,2007,40(7):456-459. doi:10.3760/j.issn:1006-7876.2007.07.008.

[3] Salunke P,Aqqarwal A,Gupta K,et al. Large demyelinating lesions:a neurosurgical perspective[J]. Br J Neurosurg,2012,26(8):490. doi:10.3109/02688697.2012.657269.

[4] Jaffes L,Minagar A. Demyelinating pseudotumor[J]. Arch Neurol,2005,62(9):1466.

[5] 龚洪翰,肖香佐. 颅脑病变CT与MR对比临床应用[M]. 北京:人民卫生出版社,2010:493-494.

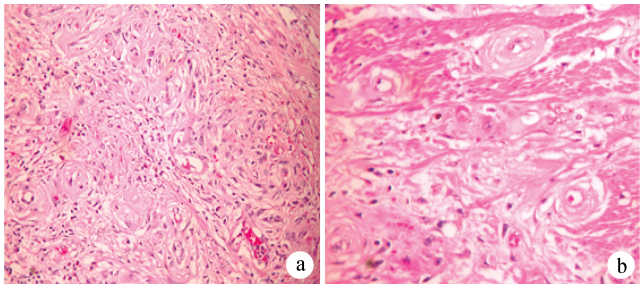
[6] Given CA,Stevens BS,Lee C,et al. The MRI appearance oftume factive demyelinating lesions[J]. AJR,2004,182(1):195-199.

[7] Enzinger C,Strasser-Fuchs S,Ropele S,et al. Tumefactive demyelinating lesions:conventional and advanced magnetic resonance imaging[J]. Mult Scler,2005,11(2):135-139. doi:10.1191/1352458505ms1145oa.

[8] Masden JC,Moreira J,Trasi S,et al. The open ring a new imaging sign demyelinating disease[J]. Neurorimaging,1996,6(2):104-107.

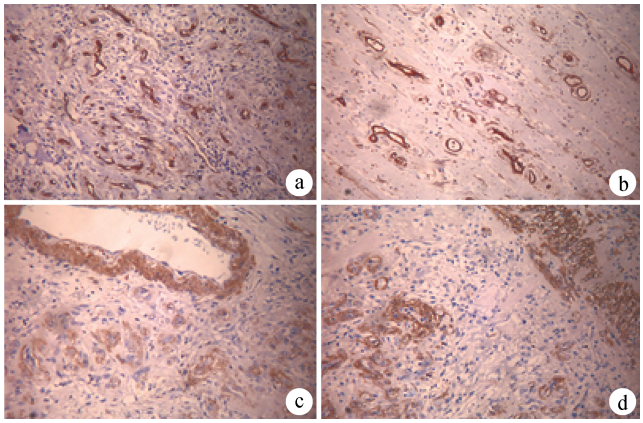
[9] Masden JC,Quinto C,Olivera C,et al. Open-ring imaging sign:highly Specific for atypical brain demyelination[J]. Neurology,2000,54(3):1427-1433.

(编辑:杨 颖)



a:病变组织由分叶状增生的毛细血管组成(×40);b:病变组织血管发育良好,管壁增厚,内膜增生(×100)

图1 病变组织 HE 染色



a:CD31 阳性;b:CD34 阳性;c:Actin 阳性;d:SMA 阳性

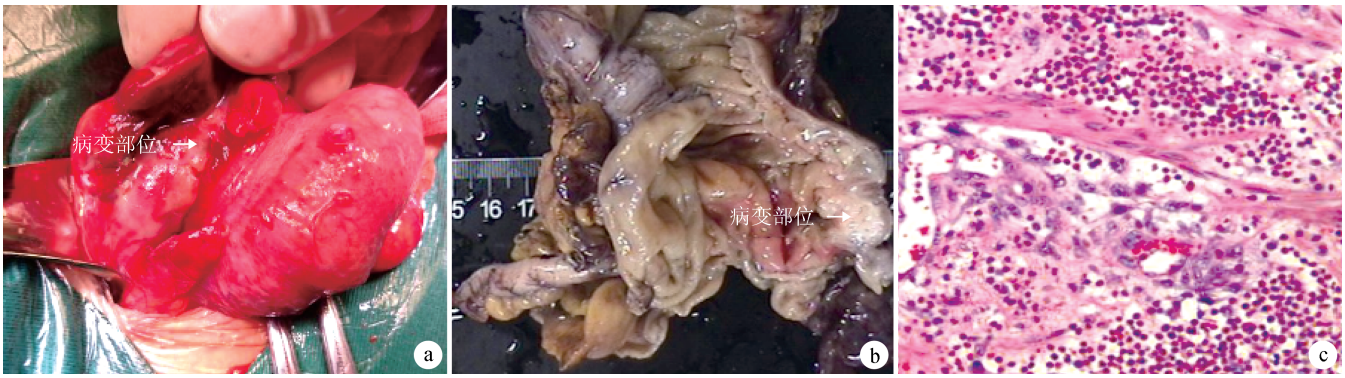
图2 免疫组织化学方法(EnVision 法 ×100)

病例2:男,52岁;主诉右下腹痛48 h,伴恶心、呕吐、畏寒、发热。查体腹肌软,右下腹压痛及反跳痛,未触及明显包块,体温37.9 ℃。白细胞18.32×10^9/L、中性粒细胞77.0%、淋巴细胞11.6%、血小板计数307×10^9/L、血红蛋白124 g/L。腹部B超示右下腹部异常团块回声,不排除腹腔感染病灶,阑尾周围脓肿可能。初步诊断:①腹腔感染性疾病待查;②阑尾周围脓肿?手术探查见回盲部可触及1个肿块约4 cm×4 cm,质地硬,边界不清,肠壁明显变薄,周围水肿,结肠脂肪垂和脓胎覆盖于病灶处,疑有肠穿孔可能,周围脓液约5 mL,阑尾稍水肿,长约7 cm,无明显炎症改变(图3),探查结果不能排除回盲部肿瘤穿孔合并感染。手术方式:右半结肠部分切除术。术后病理:回盲部近回盲瓣处肿块,表面可见1个溃疡约2.5 cm×1.5 cm,镜下见大片炎性渗出坏死和肉芽组织,并脓疡形成,呈溃疡改变,肠壁全层均见大量增生的毛细血管并血管内皮细胞增生,但无异型,未见核分裂象,增生的血管分隔肌纤维至浆膜下层(图3)。免疫组化:CK(-),Vimentin 部分(+),血管内皮细胞 CD34(+)、CD31(+),F8 少量(+),Fli-1 部分(+),SMA(-),Ki-67 阳性率约50%。

2 结果

2例患者手术经过顺利,术后除第2例患者因合并感染,给予头孢曲松钠加强抗感染治疗外,均给予常规的胃肠减压、静脉补液、抗感染等处理,未发生腹腔出血、感染,肠梗阻、肠瘘及深静脉血栓形成等并发症,恢复顺利,均在术后1周拆线出院,取得了满意的临床疗效。

第1例患者术后饮食及排便均恢复正常,腹痛、头晕、乏力、心慌等症状及右下腹部压痛均消失,贫血得到纠正,大便OB(-),血红蛋白恢复正常,CEA、CA19-9 均正常;第2例患者会术后腹痛、恶心、呕吐、畏寒、发热等症状及右下腹部压痛消失,体温及血象均恢复正常,腹部B超示:右下腹部异常团块回声消失。2例均通过每年肠镜的跟踪复查和近、远期随访5年,均未见肿瘤复发。



a:术中所见病变部位为回盲部;b:福尔马林固定所见病变部位;c:病变组织(HE ×100)

图3 病变部位

3 讨论

国际脉管性疾病研究协会(International Society for the Study of Vas-cular Anomalies,ISSVA)制定的脉管性疾病现代分类标准,将脉管性疾病分为脉管肿瘤和脉管畸形两大类[1],脉管肿瘤以头颈、躯干、四肢、腋窝为多发,消化道罕见[2],与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生为临床极少见良性脉管肿瘤。该疾病目前将其归属脉管肿瘤新的病种(或亚型)[3],国外仅见7例报道[4-6],国内目前尚未见相关病例和文献报道。本文复习国外文献和总结本院2例患者,就该疾病特点、临床表现、诊断、鉴别诊断、治疗方法及预后进行初步分析和讨论。Bavikatty 等[4]于2001年首次报道了5例发生于肠套叠和肠脱垂后的旺炽型血管增生,其中男2例、女3例,平均年龄43岁,2例血管畸形,3例存在原发性肠套叠。2005年 Popovska 等[5]报道1例,发生于小肠;Adachi 等[6]报道1例,发生于结肠,伴脂肪瘤。我院收治的2例均发生于结肠回盲部,其中1例病灶

内发生感染。上述 9 例均为成年人,性别无差异。Aldaulut 等[7]报道卵巢畸胎瘤基础上合并有旺炽型血管增生。旺炽型血管增生可发生于结肠、小肠、卵巢等不同器官。该病缺乏典型临床表现,常见有腹痛、腹泻、便血、呕吐、发热和腹部包块,进一步发展可引起消化道穿孔、肠梗阻及贫血等。本组 1 例以腹痛、贫血相关症状为主要表现,另外 1 例病灶合并感染,以腹痛、呕吐、发热为首发症状。临床表现缺乏特异性。

在疾病发生发展的过程中,肠套叠或黏膜脱垂的发生导致机械应力反复作用于肠道壁,是一个可能的病变因素[4]。该病临床上可无特异性表现,因此诊断与鉴别诊断该疾病时往往较为困难,仅依靠患者的临床表现、体格检查和常规的影像学检查,均较难明确诊断,甚至有时胃肠镜的小标本活检都可能无法确诊。目前临床确定诊断,还是主要依靠标本组织的病理学检查及组织免疫组化检查[8]。病理学检查:镜下可见病变由分叶状增生的毛细血管构成,从黏膜下延伸至肠壁全层,甚至可到浆膜外,增生的血管可分离肠壁的肌纤维,而血管发育良好;可见大小不等的血管;血管壁可增厚,平滑肌纤维和内膜增生,核非典型性不明显,偶见核分裂,并可见黏膜缺血和溃疡。组织免疫组化检查:CD31、CD34、FⅧ-Ag 均为阳性。

本病为少见病,不仅其临床症状及体征无特异性,并且还常常与胃肠道恶性肿瘤的临床表现极为相似,故临床上的误诊率及漏诊率较高。诊断时往往需要依据组织标本的病理及免疫组化结果,与胃肠道癌、胃肠道间质瘤、血管肉瘤、血管肌纤维母细胞瘤、血管平滑肌脂肪瘤等进行鉴别。尤其是血管肉瘤,与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生潜在易与该疾病混淆的诊断[4]。二者免疫组化 CD31 均为阳性,单靠 HE 染色诊断有一定困难,需结合 RK 染色才能进一步鉴别诊断[9]。目前,尚缺少关于脉管肿瘤患者病灶累及层次差异性的详尽报道,而该差异性对治疗方式的选择及手术的实施具有一定的影响[10]。目前认为手术切除仍是治疗与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生的主要手段。合理选取手术方式和范围是手术治疗的重点。手术方式可依据病变大小、部位、范围等决定,在有条件的医院可选择术中快速冰冻病理检查,可明确性质及切缘情况,必要时扩大切除范围。Bavikatty 等[4]和 Popovska 等[5]报道的 7 例患者在最后随访(间隔 6 个月,连续 5 年)中均仍生存。我院报道的 2 例通过肠镜的跟踪复查和近、远期随访,均未发现肿瘤复发迹象。本病的病变为血管反应性增生,属于为良性病变,故预后良好。

总之,与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生为临床少见疾病,缺乏特征性临床表现,临床诊断较为困难,确诊仍依靠组织标本的病理检查及免疫组化。临床表现类似于回盲部肿瘤,慢性腹痛、贫血,肠镜有包块,容易与胃肠道肿瘤相混淆,诊断需和胃肠道其他实性肿瘤及血管肿瘤鉴别。治疗方法首选手术。本病如果及时诊断与治疗,可得到满意的治疗效果。

[参考文献]

[1] Enjolras O, Wassef M, Chapot R. Color atlas of vascular tumors and vascular malformations[M]. New York: Cambridge University Press, 2007: 1 - 11.

[2] 袁湘庭,王 雯,刘建强. 小肠脉管瘤[J]. 中华消化杂志,2008,28(5): 305. doi:10.3760/j.issn:0254 - 1432.2008.05.027.

[3] 韩安家,赖日权. 软组织肿瘤病理学诊断图谱[M]. 北京:科学出版社,2014:154 - 155.

[4] Bavikatty NR, Goldblum JR, Abdul-Kraim FW, et al. Florid vascular proliferation of the colon related to intussusceptions and mucosal prolapse: potential diagnostic confusion with angiosarcoma[J]. Mod Pathol, 2001, 14(11):1114 - 1118. doi:10.1038/modpathol.3880445.

[5] Popovska S, Deliski T. Rare case of florid vascular proliferation of small intestine complicated with intussusception and bowel obstruction[J]. Khirurgiia(Sofiia), 2005 (2):59 - 61.

[6] Adachi S, Hamano R, Shibata K, et al. Florid vascular proliferation of the colon related to intussusception and mucosal prolapse: potential diagnostic confusion with angiosarcoma[J]. Pathol Inter, 2005, 55 (55):160 - 164.

[7] Aldaulut M, Zekiogh O, Terek MC, et al. Florid vascular proliferation in mature cystic teratoma of the ovary: case report and review of the literature[J]. Tumori, 2009, 95(1):104 - 107.

[8] 赖日权. 介绍血管肿瘤的新病种[J]. 诊断病理学杂志,2012,19(2): 81 - 84. doi:10.3969/j.issn.1007 - 8096.2012.02.01.

[9] 杨 慧,张传山,晏培松,等,血管肉瘤临床病理与免疫病理研究[J]. 罕少疾病杂志,2003,10(6):8 - 10. doi:10.3969/j.issn.1009 - 3257.2003.06.004.

[10] 潘凌霄,叶财盛,王深明,等,脉管肿瘤与脉管畸形的临床特点及治疗[J]. 中山大学学报(医学科学版),2012,33(2):198 - 201.

(编辑:周小林)