维普资讯 http://www.cqvip.com

短篇报道 文章编号:0253-3626(2007)05-0542-02

食管神经内分泌癌与间质瘤 1 例

刘胜中,杨双强,綦 俊,尧 林,曹建光,汪 斌,李良彬

(重庆医科大学附属第一医院胸心外科,重庆 400016)

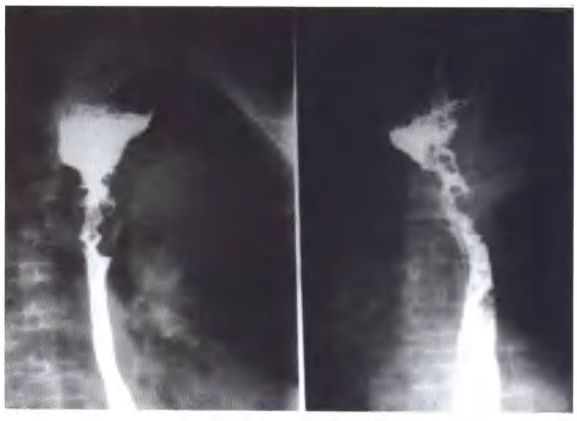
【中国图书分类法分类号】R730.262 【文献标识码】B 【收稿日期】2006-08-30

食管神经内分泌癌(Esophageal neuroendocrine carcinomas)和食管间质瘤(Esophageal stromal tumors)临床均少见,而食管神经内分泌癌与间质瘤双源性肿瘤更是罕见。本院收治 1 例,经手术和病理证实,现报告如下。

1 临床资料

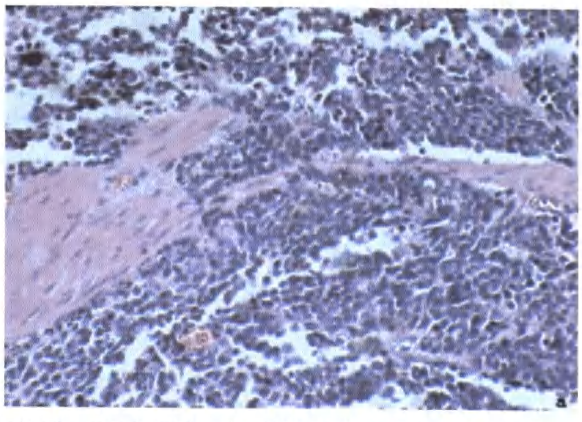
患者,男,60 岁,因吞咽梗噎感 20+ 天于 2006 年 7 月 11 日收入我科。入院前 20+ 天无明显诱因出现吞咽梗噎感,进食普通饮食时明显,伴咽喉部异物感、上腹不适、返酸、恶心,体重减轻约 6kg。既往体健,有 30 年吸烟和饮酒史,6~7 支/天和 2000mg/天。家族中无同种疾病及肿瘤患者。入院查体:生命体征平稳,体型消瘦,双锁骨上淋巴结未扪及肿大,桶状胸,肺、心、腹部未查及异常。食道吞钡摄片示食管中段 5cm 狭窄,管壁僵硬,黏膜紊乱、破坏(见图 1)。纤维胃镜检查见距门齿约 30~36cm 处向管腔内不规则隆起的食管肿块,表面深凿样溃疡,覆污秽苔及陈旧性血痂,管壁僵硬,取活检示食管低分化癌。胸部 X 线检查:双下肺肺纹理增多。腹部 B 超检查:肝囊性占位性病变(囊肿),胆囊息肉样病变。心脏彩超:左心室顺应性减退。其它各项常规检查及肺功能检查均未见明显异常。

7 月 17 日在全麻下经左胸行食管癌切除、部分胃切除、淋巴结清扫及食管 - 胃主动脉弓后机械吻合术。术中见食管癌位于下段,长约 3cm,侵及外膜,食管床、贲门旁及胃左动脉旁淋巴结肿大,最大约 3cm × 4.5cm × 4.5cm,且与贲门紧密粘连,累及部分胃底。手术切除长约 15cm 食管及部分胃底,中部见一 3cm × 2.5cm × 1.0cm 大小的盘状溃疡型肿瘤,质硬,切面呈灰白色。病理检查结果为食管神经内分泌癌与间质瘤(见图 2),侵及外膜,伴贲门旁淋巴结转移,部分胃组织浆膜层见癌组织, 免疫组化检测:Syn (+),CgA(-),CD117(++),Actin 平滑肌(-)(见图 3)。术后予以多帕菲和艾恒化疗,同时辅以免疫治疗,随访 2 月,患者病情稳定。

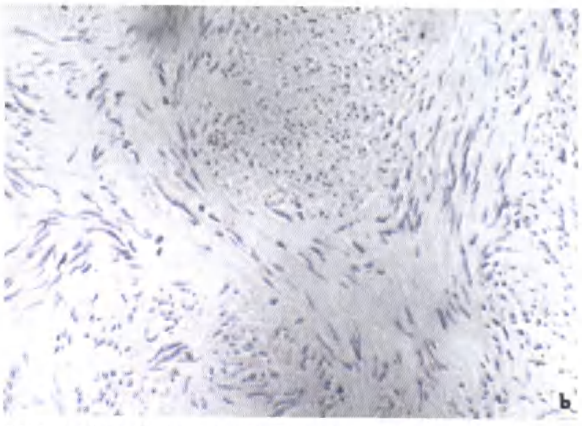


食管中段狭窄,管壁僵硬,黏膜紊乱、破坏

图 1 食管吞钡摄片



光镜下见癌细胞小,呈淋巴细胞样,胞浆少,形似裸核,密集成群



并可见较多梭形细胞,排列紊乱,间质明显纤维化

图 2 病理检查结果

2 讨 论

食管神经内分泌癌亦称食管燕麦细胞癌或小细胞未分

作者介绍: 刘胜中(1981-),男,硕士,主要研究方向:胸心外科学。

维普资讯 http://www.cqvip.com

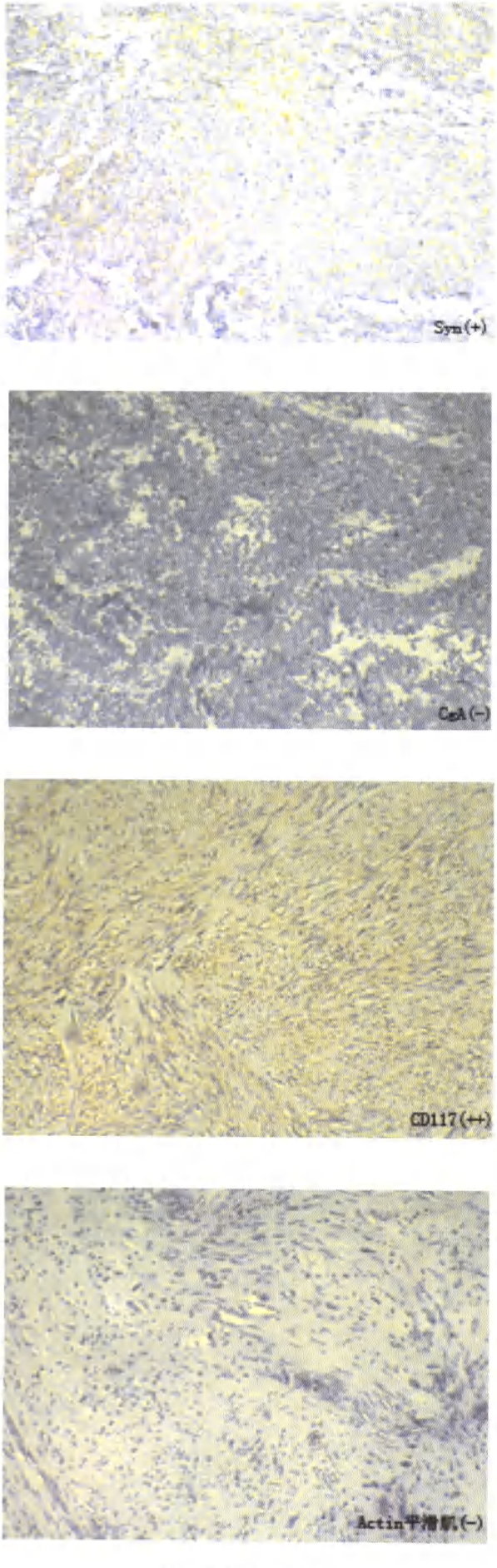


图 3 免疫组化结果

化癌,属于高度恶性的神经内分泌肿瘤,很少见,有报道占同期食管癌的 2.4% 和 1.1%。本病多发生于中老年人,可发生于食管的任何部位,中段多见。临床症状、X 线及大体标本与常见食管癌无明显的区别,主要应与恶性淋巴瘤相鉴别,诊断主要靠病理检查,特别是免疫组化及电镜检查。大体标本:肿瘤一般体积较大,表面常见溃疡形成,切面灰白,质硬。光镜下该肿瘤组织学形态与肺小细胞神经内分泌癌相同。免疫组化检查 NSE(+),Syn (+),EMA(+),CD5LCA(-),CgA(+),电镜可见神经内分泌颗粒[1]。本病的组织来源尚无定论,近年来研究倾向于来自食管黏膜基底细胞间的嗜银细胞。本病的特点是生长快,恶性度高,易复发及远处转移。目前治疗食管神经内分泌癌多倾向于以外科手术为主的综合治疗,术后辅以化疗。

食管间质瘤是一种少见的食管间叶源性肿瘤,仅占胃肠道间质细胞瘤(Gastrointestinal stromal tumors,GISTs)的 5%[2]。本病多见于 50~60 岁男性,好发于食管下段,常见的临床症状为咽下困难,或伴有咳嗽和上消化道大出血等,主要应与食管平滑肌肿瘤相鉴别,诊断主要依靠病理检查。大体特征:边界欠清,可有或无包膜,切面实性,灰白或灰红色,质软或韧,伴大片出血坏死。镜下观察:恶性者可见梭形细胞、上皮样细胞及印戒样细胞,间质有明显纤维化、出血、囊性变。免疫组织化学技术是目前诊断食管间质瘤最可靠的方法[3,4],弥漫性强表达 CD117 及 CD34,a-SMA 和 MSA 通常阴性,仅少部分可局灶阳性,偶尔范围较广,结蛋白几乎阴性,且有 C-Kit 基因的突变。关于起源问题目前仍未统一,有人认为该肿瘤起源于原始的多能干细胞,具有多向分化潜能;多数作者认为该肿瘤起源于间质细胞中具有调节内脏运动功能的 Cajal 细胞。食管间质瘤可分为良性、恶性及交界性[5],故一旦确诊,应行肿瘤切除食管 - 胃吻合术,不主张单纯肿瘤摘除术,以免术后复发。

目前国内尚未见同时性食管神经内分泌癌与间质瘤双源性肿瘤病例报道。本例患者通过手术、病理及免疫组化而确诊为食管神经内分泌癌与间质瘤双源性肿瘤并存。它是一种高度恶性的肿瘤,常早期发生转移,宜采取以手术为主的综合治疗,但预后常较差。

参 考 文 献

[1] Madroszyk A, Egreteau J, Martin L, et al.Small-cell carcinoma of the esophagus:report of three cases and review of the literature with emphasis on therapy[J].Ann Oncol, 2001;12(9):1321-1325.

[2] Strickland L, Letson GD, Muro-Cacho CA.Gastrointestinal stromal tumors[J].Cancer Control, 2001;8(3):252-261.

[3] Miettinen M, Lasota J.Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis[J].Virchows Arch, 2001;438(1):1-12.

[4] 刘晓红,马大烈.原癌基因 C-Kit 与胃肠道间质瘤[J].国外医学生理、病理学与临床分册,2001;21(5):343-345.

[5] 侯英勇,王 坚,朱雄增,等.食管间质瘤与平滑肌瘤对照性研究[J].中华病理学杂志,2002;31(2):116-119.