



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2020.03.017

http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2020.03.017

表现为慢性阑尾炎的低级别阑尾黏液性肿瘤一例

郭丽平 王雪 李异玲

[关键词] 低级别; 阑尾; 黏液性肿瘤

患者,女,50岁,因“右下腹胀痛1年余”于2018年3月9日入院。患者1年前无明显诱因出现右下腹轻度胀痛,疼痛可忍受,于外院以“慢性阑尾炎”诊治。3个月前疼痛症状仍无缓解,为进一步诊治入我科。患者发病以来无发热,无恶心、呕吐,精神饮食可,睡眠不佳,大小便正常,近期体重无明显变化。否认高血压病、糖尿病及冠心病病史,否认家族遗传病、传染病病史。曾因子宫肌瘤行全子宫切除术。入院体格检查:T 36.6℃, P 100次/分, R 16次/分, Bp 122/72 mmHg。神志清楚,心肺听诊无明显异常,腹软,无压痛、反跳痛、肌紧张。辅助检查:血清肿瘤标志物:癌胚抗原(CEA)7.17 ng/ml(0~4.30 ng/ml,括号内为正常值参考范围,以下相同),血清甲胎蛋白(AFP)8.87 ng/ml(0~7.00 ng/ml)。甘油三酯1.81 mmol/L(0~1.70 mmol/L)。免疫球蛋白(IgE)定量914.1 IU/ml(0~100.0 IU/ml),抗平滑肌抗体(SMA)1:40,抗线粒体抗体(AMA)阴性,抗核抗体(ANA)1:100,颗粒型。余肿瘤标志物、血常规、肝肾功能、电解质、血清淀粉酶、血清脂肪酶、空腹血糖、凝血功能、肝炎系列、免疫球蛋白、补体C3、C4、IgG4亚型、风湿三项、甲状腺功能及抗体、大便常规和粪便潜血试验均未见明显异常。抗双链DNA(dsDNA)、抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)(1)均为阴性。全腹增强CT检查提示阑尾内黏液滞留伴点状钙化(图1)。阑尾多普勒超声检查结果未见明显包块样回声。胃镜、纤维结肠镜、心电图、心脏超声、甲状腺超声、乳腺超声、经阴道子宫和双附件超声、颅脑平扫CT、肺部增强CT检查均未见明显异常。考虑患者阑尾内黏液滞留,不排除阑尾黏液瘤,向患者交代病情后,患者同意行手术探查,于2018年3月26日转入外科行手术治疗。术中可见阑尾已基本萎缩,阑尾根部可见2 cm × 2 cm 肿物,其内充满黏液,肿瘤已破溃,与盲肠界限不清,盲肠壁浆膜、末端回肠系膜、乙状结肠及直肠浆膜、盆腔腹壁可见粟立样结节(图2),病理检查结果提示脂肪组织内见少许黏液成分,考虑为阑尾黏液腺瘤伴腹腔种植性转移,无法完全根治切除,遂行阑尾切除、盲肠部分切除、腹腔肿瘤细胞减灭术。切除组织冰冻病理检查结果提示低级别阑尾黏液性肿瘤。术后切除组织石蜡病理检查结果符合低级别阑尾黏液瘤,回肠系膜结节内见少许黏液成分(图3)。根据患者术后病理检查结果确定诊断为低级别阑尾黏液瘤伴腹腔种植转移。术后予禁食、胃肠减压、护胃、抗炎、补液等治疗,患者于2018年4月6日好转出院。术

后4个月复查CEA 0.97 ng/ml,目前仍密切随访中。

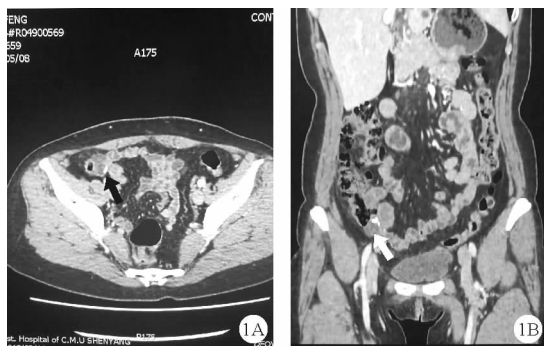


图1 患者全腹增强CT检查结果:回盲部示低密度及点状钙化(A:回盲部轴位;B:回盲部冠状位,如箭头所示)

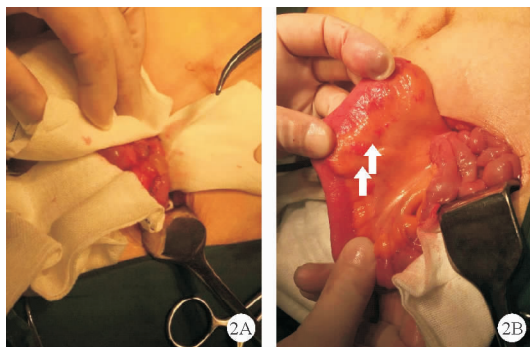


图2 患者术中所见阑尾及肠系膜(A:阑尾已基本萎缩;B:阑尾根部可见2 cm × 2 cm 肿物,内充满黏液,肿瘤已破溃;回肠系膜可见粟立样结节,如箭头所示)

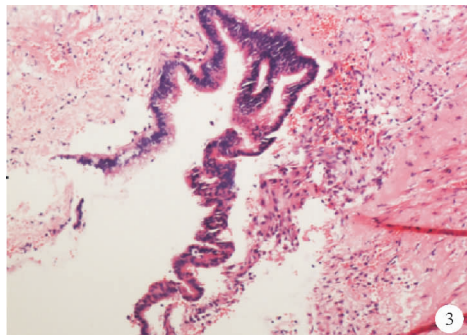


图3 患者阑尾切除后阑尾肿物病理检查结果:扩张的纤维囊壁内见矮柱状黏液上皮细胞,异型性可见,脂肪组织内见少许黏液成分[苏木素-伊红(HE)染色, × 100]

讨 论

根据 WHO 2010 病理分级,阑尾黏液性肿瘤分为阑尾黏液囊肿、低级别阑尾黏液性肿瘤(LAMN)和黏液腺癌。其中 LAMN 是指具有腺瘤样生长特性、低级别细胞学异型性和不确定恶性潜能的阑尾肿瘤^[1],被认为是一种缓慢生长的肿瘤,约占阑尾切除标本的 0.3%^[2]。LAMN 多为起源于阑尾腺上皮的原发性肿瘤,50~60 岁女性多见^[3],但同时要注意与卵巢来源的转移瘤相鉴别。LAMN 与黏液囊腺癌可发生腹膜种植转移形成腹膜假性黏液瘤(PMP),但很少发生血行转移及淋巴结转移。相关文献报道 PMP 有进展为严重腹腔积液的可能,且 PMP 的发生发展与长期发病率和死亡率密切相关,因此阑尾黏液性肿瘤患者的最终目标是避免阑尾黏液囊肿破裂和 PMP 综合征^[4]。

由于此病相对罕见,起病隐匿,临床表现缺乏特异性,部分患者可有长期隐痛病史,或体检行放射学检查/内镜检查时偶然发现,或急性阑尾炎发作,术后病理检查证实,因此临床上极易漏诊和误诊。阑尾黏液性肿瘤患者伴发 PMP 时,可能出现腹部不适,若出现肠梗阻,常提示有弥漫性的网膜改变。阑尾黏液性肿瘤的影像学表现和临床表现差异很大,CT 检查常作为首选。阑尾黏液性肿瘤 CT 检查结果表现为右髂窝囊性肿块,腔内或囊壁可见颗粒或弧形钙化,周围伴渗出,种植转移者腹膜、肠系膜等可见结节状突起,肝、脾边缘可呈扇贝样改变等^[5]。LAMN 可突破浆膜形成低度恶性腹膜假性黏液瘤,较少累及腹腔脏器。盆腹腔 MRI 检查可用于区分卵巢/阑尾来源^[6]。结肠镜检查有利于确定阑尾肿块范围及筛查原发性结直肠肿瘤,对指导手术有一定意义。阑尾超声检查可协助诊断,但易与阑尾部位的炎症性疾病相混淆。若发现阑尾黏液滞留,需考虑是否可能合并或继发于子宫内肌瘤和乳腺肿瘤等疾病^[1],建议完善子宫附件和乳腺超声等检查。病理检查是确诊阑尾黏液性肿瘤的金标准。

和其他阑尾疾病一样,LAMN 的治疗方法主要为手术干预。由于潜在的恶性肿瘤及穿孔风险,早期诊断和切除非常重要。在仅有阑尾肿块的情况下,没有结节或远处传播的证据,可行腹腔镜下单纯阑尾切除术。腹腔镜手术吻合盲肠底部时要注意避免将肿瘤细胞或粘蛋白扩散到腹膜中。仍有争议的是一旦黏液形成并发生假性穿孔,不彻底的切除可能会影响后续治疗^[7]。术前若已怀疑阑尾黏液性肿瘤,最佳的拟定手术方案为右半结肠切除术合并淋巴结清扫术,这样可以尽量避免潜在的腹膜种植转移及恶性肿瘤。若是术前已明确回肠末端囊腺瘤累及邻近器官,通常需开腹行右半结肠切除术合并腹腔肿瘤减灭术。Moran 等^[8]认为伴发 PMP 时,细胞减灭术联合腹腔热灌注化疗是最基本的手术选择,能够显著提高患者生存率。Shaib 等^[9]认为腹腔热灌注化疗和术后早期腹腔注射化疗等方案仍存在争议,建议根据手术范围具体决定。总之,LAMN 的治疗以手术切除为主,可辅以腹腔热灌注化疗或腹腔注射化疗等治疗,但治疗效果尚不确切。阑尾黏液性肿瘤患者术后建议至少随访 5~10 年,CEA 和糖类抗原(CA)19-9 再升高提示复发可能^[10]。

本例患者因右下腹不适就诊,一直误诊为慢性阑尾炎,未曾系统诊治,此次就诊于我院行全腹增强 CT 检查提示阑尾黏液滞留伴钙化改变,术后病理检查结果确诊为阑尾黏液性肿瘤。该患者仅表现为右下腹的慢性疼痛,在临床表现上与慢性阑尾炎十分相似,但仍有以下几项可进行鉴别:(1)既往急性阑尾炎发作史或阑尾脓肿,反复发作的右下腹痛或压痛,诊断慢性阑尾炎价值更大;(2)由于粪石、毛发团块、肠道寄生虫滞留于狭窄的阑尾腔导致炎症改变,常伴有发热、食欲不振、恶心或呕吐等,血常规检查中白细胞升高提示阑尾炎可能性更大;(3)腰大肌试验阳性也是阑尾炎发作的重要临床体征。阑尾黏液性肿瘤患者常无症状或仅有右下腹隐痛,仅在网膜、腹膜转移时可能出现广泛腹部疼痛,因此临床上常被阑尾炎表现所掩盖而易被忽视,CT 检查可作为鉴别二者的有效方法。本例患者临床症状不典型,但手术时已出现腹腔肠系膜种植转移,因此,早期发现并在黏液未破溃时进行手术至关重要,否则随着 PMP 发展,恶化为阑尾囊腺癌的风险增加,后果难以想象。同时,CEA 作为胃肠道肿瘤标志物,其升高亦提示肿瘤发生可能。

阑尾黏液性肿瘤临床相对罕见,若影像学医师和临床医师诊治经验不足极易造成漏诊,加之部分患者因阑尾炎或肠梗阻等就诊,在一定程度上掩盖了原发疾病。因此,建议临床医生一定要提高对该疾病的认识和警惕,在临床诊疗过程中应考虑该疾病的可能,结合病史、体格检查及超声、CT 等辅助检查,尽可能做到早期诊断、早期治疗。

参 考 文 献

- [1] Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia[J]. Am J Surg Pathol, 2016, 40(1): 14-26.
- [2] Ruoff C, Hanna L, Zhi W, et al. Cancers of the Appendix: Review of the Literatures[J]. ISRN Oncol, 2011, 2011: 728579.
- [3] Patil R, Narain VN, Patil V, et al. Mucocele of the appendix, five year retrospective study[J]. J Public Health Med Res, 2013, 1(2): 66-70.
- [4] Motsumi MJ, Motlaleselo P, Ayane G, et al. A case report of a giant appendiceal mucocele and literature review[J]. Pan Afr Med J, 2017, 28: 106.
- [5] Tirumani SH, Fraser-Hill M, Auer R, et al. Mucinous neoplasms of the appendix: a current comprehensive clinicopathologic and imaging review[J]. Cancer Imaging, 2013, 13: 14-25.
- [6] Kalu E, Croucher C. Appendiceal mucocele: a rare differential diagnosis of a cystic right adnexal mass[J]. Arch Gynecol Obstet, 2005, 271(1): 86-88.
- [7] Zagrodnik DF 2nd, Rose DM. Mucinous cystadenoma of the appendix: diagnosis, surgical management, and follow-up[J]. Curr Surg, 2003, 60(3): 341-343.
- [8] Moran B, Baratti D, Yan TD, et al. Consensus statement on the loco-regional treatment of appendiceal mucinous neoplasms with peritoneal dissemination (pseudomyxoma peritonei)[J]. J Surg Oncol, 2008, 98(4): 277-282.
- [9] Shaib WL, Assi R, Shamseddine A, et al. Appendiceal Mucinous Neoplasms: Diagnosis and Management[J]. Oncologist, 2017, 22(9): 1107-1116.
- [10] Demetrashvili Z, Chkhaidze M, Khutsishvili K, et al. Mucocele of the Appendix: Case Report and Review of Literature[J]. Int Surg, 2012, 97(3): 266-269.

(收稿日期:2019-01-10)

(本文编辑:张一冰)