

· 短篇及病例报道 ·

## 少见食管病变 2 例报道并文献复习

丁 凯<sup>1</sup>, 周华富<sup>2</sup>, 周晓燕<sup>1</sup>, 何 巍<sup>2</sup>

(1. 皖北煤电集团总医院心胸外科, 安徽宿州 234011; 2. 广西医科大学第一附属医院心胸外科, 南宁 530021)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2012.18.045

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2012)18-1889-02

皖北煤电集团总医院心胸外科行手术治疗的食管病变中, 术后病理检查发现 2 例少见病例, 术前均被误诊, 现报道如下, 以提高对该病的认识。

## 1 临床资料

病例 1, 女, 55 岁, 反复吞咽不畅 2 年, 加重伴吞咽疼痛 1 个月入院。2 年前出现进食米饭等干硬食物及冷冻食品时有明显哽噎感, 伴恶心、呕吐, 吐后症状减轻, 上述症状反复多次发作, 当地医院胃镜检查未见异常, 按胃炎治疗有所缓解, 此后一直规律饮食, 症状不明显。1 个月前再发, 自觉较前加重, 进食米粉及稀饭亦有症状, 并有鱼刺卡喉样疼痛感, 先后 2 次胃镜检查, 一次示慢性胃炎并胃底出血, 另一次示重度慢性食管炎, 局部鳞状上皮中度不典型增生, 拟诊“食管癌”, 并于 2009 年 6 月 18 日收住本科。近 1 个月体质量减轻 5 kg, 既往有神经性皮炎 30 余年, 自行擦涂皮炎平软膏, 否认食物、药物过敏及家族类似疾病史, 查体无阳性发现。入院血液生化及小便检查正常, OB(±), 血常规: 嗜酸性粒细胞(EOS)  $2.26 \times 10^9/L$  (本院参考值  $0.02 \sim 0.50 \times 10^9/L$ ), WBC 及分类、RBC、PLT 正常, 胃镜活检为食管黏膜慢性炎症, 钡餐示食管癌(浸润型), CT 考虑食管癌。诊断为食管癌行左进胸食管切除、胃食管颈部吻合术。术中见病变较长, 上平主动脉弓平面, 下至食管裂孔水平, 呈条索样增粗僵硬, 管壁弥漫性增厚, 管腔狭窄, 黏膜增粗紊乱, 见封 3 图 1。无外侵及肿大淋巴结, 考虑为良性, 但难以排除恶变, 故切除食管, 行颈部吻合, 术后病理检查, 见封 3 图 2。病理检查示嗜酸性粒细胞性食管炎。术后复查血象, EOS( $0.17 \times 10^9/L$ )已降至正常, 痊愈出院。

病例 2, 男, 57 岁, 间歇性吞咽不畅 2 个月余入院。2 个月前进食后有咽下不畅感, 自觉有阻力, 偶伴哽噎及恶心, 无呕吐, 与进食食物类型无关, 有时食稀粥亦有类似表现, 症状时隐时现, 无其他不适及消瘦史, 当地医院诊断为“食管平滑肌瘤”。2009 年 10 月 27 日收住本科。既往无特殊病史, 家族无类似病史, 查体无阳性发现。胃镜检查示距门齿 20~38 cm 处见一带状肿物, 表面光滑。CT 考虑“食管平滑肌瘤”。钡餐示造影剂通过缓慢呈分流现象, 黏膜规则, 贲门以上食管增宽, 可见多个大小不等充盈缺损, 管壁光滑柔软, 黏膜皱襞不连续, 考虑“平滑肌类或淋巴类肿瘤”。入院血液生化、血常规及分类、大小便检查均正常, 拟诊“食管平滑肌瘤”, 全麻下左进胸行食管肿瘤切除术。术中见肿瘤位于食管腔内, 为上窄下宽的“葫芦状”, 上端直径 0.8 cm, 呈条带状延及颈部, 下端渐膨大, 延及贲门, 最宽处直径 4.2 cm, 肿块质地偏硬, 实质性, 表面光滑, 基底见  $1 \text{ cm} \times 0.5 \text{ cm}$  溃疡面, 见封 3 图 3。食管黏膜光滑, 考虑为良性病变, 但上端较窄不会引起梗阻, 故采取食管肿瘤切除的术式, 术后病理检查确诊, 见封 3 图 4。将肿瘤下端从腔内脱出, 平主动脉弓平面切断肿瘤, 近端结扎并缝扎, 残留上端部分条索样组织于管腔内, 间断缝合食管黏膜及肌层。术后康复出院。病理检查示食管肥大细胞增生性病变, 形态上符合嗜

性系统性肥大细胞增生症。免疫组化: CD117(++)、CD68(+)、LCA(+)、CD34(-)、Dog-1(-)、MPO(-)、CD20(-)、CD3(-)、CD21(-)、CD25(-), 甲苯胺蓝染色不满意。

## 2 讨 论

嗜酸性粒细胞性食管炎是一种少见的以食管壁 EOS 浸润为特征的慢性炎症性疾病, Kelly 等<sup>[1]</sup>于 1995 年首次报道, 该病多见于儿童, 近几年成人发病有所增加, Ronkainen 等<sup>[2]</sup>报道成人嗜酸性粒细胞性食管炎患病率高达 4.8%, 目前国内尚缺乏这方面报道, 临床表现缺乏特异性, 易与胃食管反流病(GERD)相混淆, 极易误诊。病因和发病机制不明确, 认为与变态反应关系密切, 有学者甚至把嗜酸性粒细胞性食管炎称为“食管性哮喘”<sup>[3]</sup>。目前认为嗜酸性粒细胞性食管炎是一种多基因异常疾病, 并与多种环境因素相互作用引起的慢性 Th2 型炎症性疾病有关, 当前研究热点主要集中在环境、遗传及免疫三大因素及其相互作用上<sup>[4]</sup>。嗜酸性粒细胞性食管炎特征性改变是食管黏膜严重被 EOS 浸润, 因此, 该病的诊断主要依靠内镜, 但目前尚无统一标准。郭长吉等<sup>[5]</sup>认为具有以下条件可以诊断: (1) 存在嗜酸性粒细胞性食管炎相关症状, 如吞咽困难、食物嵌塞、胸骨后痛、反酸等; (2) 食管 EOS > 20 个/高倍视野; (3) 无胃肠及其他器官或组织 EOS 浸润证据; (4) 排除 GERD。但对于食管黏膜 EOS 数目最低值尚存在争议, Gonsalves 等<sup>[6]</sup>采用 EOS > 15 个/高倍视野为标准, Aceves 等<sup>[7]</sup>采用 EOS > 24 个/高倍视野为标准, 目前更多的研究是以 EOS  $\geq 20$  个/高倍视野为标准<sup>[8]</sup>, 而 GERD 患者 EOS 通常为小于 5 个/高倍视野。作者认为对临床上有顽固性胃食管反流表现, 尤其药物治疗效果不佳且镜检又见大量 EOS 浸润者, 应考虑嗜酸性粒细胞性食管炎, 在成人吞咽困难的鉴别诊断中, 也应考虑到该病, 可能是由于 EOS 在食管肌层浸润导致的食管狭窄。本文病例 1 患者胃镜检查已提示食管黏膜有大量 EOS 浸润, 由于临床医师及病理医师对该病缺乏认识, 加之 CT 及钡餐表现, 患者年龄偏大, 有消瘦史, 导致术前误诊。当前对于嗜酸性粒细胞性食管炎治疗主要是调整饮食(包括要素饮食和避免食入过敏原的食物)和药物治疗(主要是类固醇激素)。也有主张行食管扩张, 但可能需要多次扩张且有穿孔风险。作者认为局限性难以排除恶变者可考虑手术治疗, 但检索文献尚未发现明确诊断为嗜酸性粒细胞性食管炎行手术治疗的报道, 故认为手术是否是一种治疗的选择, 还需要进一步探讨。本文病例 2 患者术后短期随访恢复良好, 还有待长期随访。

肥大细胞增生症(MC)是一种以皮肤、骨髓、肝脾、淋巴结和胃肠道内肥大细胞异常增生为特征的罕见异质性疾病, 是一种由多种临床表现组成的疾病谱, 皮肤是最常受累的器官, 称皮肤肥大细胞增生症(CM)。1969 年 Nettieship 首先描述本病, 称为留有褐色斑的慢性荨麻疹。一旦累计皮肤外组织和器官, 则称系统性肥大细胞增生症(SM)。发病机制认为肥大细胞增生与干细胞生长因子表达增高、5 号染色体上的 w 位点

(c-Kit)突变和 c-Kit 自动激活有关。Kit 基因编码 Kit 蛋白(CD117)参与了细胞的信号转导<sup>[9]</sup>。Zappulla 等<sup>[10]</sup>将突变的 Kit 基因整合到小鼠体内,制造出了小鼠 SM 模型,证实了突变的 Kit 能导致肥大细胞异常增殖。有学者认为 MC 发病有家族倾向<sup>[11]</sup>,常染色体显性遗传与疾病发生有一定相关性。2000 年 WHO 将其分为:(1)CM。①色素性荨麻疹/斑丘疹 CM,持久性毛细血管扩张斑点型;②弥漫性 CM;③孤立性皮肤肥大细胞瘤。(2)惰性 SM(ISM)。(3)SM 伴克隆性非肥大细胞系的血液病(SM-AHNMD)。(4)侵袭性 SM(ASM)。(5)肥大细胞白血病(MCL)。(6)肥大细胞肉瘤(MCS)。(7)皮外肥大细胞瘤(ECM)。实际上是局限性(CM、MCS、ECM)与系统性(ISM、SM-AHNMD、ASM 和 MCL)两大类。本文报道的属于 ISM。诊断主要靠病理检查,对怀疑有 SM 者可以测定血清中类胰蛋白酶水平(是诊断 SM 重要线索,但不是特异性标志),必要时借助骨穿和免疫组化确诊。肥大细胞有异染颗粒,用特殊染色(吉姆萨或甲苯胺蓝)可证实之,有特异性。本文病例 2 患者甲苯胺蓝染色不满意,可能为术后标本常规处理方法而导致异染颗粒减少或完全消失所致。治疗尚无特殊方法,原则是避免触发因素,缓解症状,防止并发症,目的是消除肥大细胞释放介质引起的症状及控制肥大细胞增生,由于 MC 有良性也有恶性,它可以从单一皮损到极度恶性 MCL,因此,对患者应有选择地进行检查,明确分型,指导治疗。良性局灶孤立病变者可手术切除,恶性者化疗。本文病例 2 患者为单发食管的 MC,而皮肤及血液系统均未累及,实属罕见,检索中国知网近 30 年的文献库,未见单发食管的报道。虽然 ISM 病程进展缓慢,预后较好,但本例尚残留部分肿瘤组织于食管内,至于术后的远期疗效及复发情况还需要跟踪随访。

#### 参考文献:

- [1] Kelly KJ, Lazenby AJ, Rowe PC, et al. Eosinophilic esophagitis attributed to gastroesophageal reflux: improvement with an amino acid-based formula[J]. Gastroenterology, 1995, 109(5): 1503-1512.
- [2] Ronkainen J, Talley NJ, Aro P, et al. Prevalence of oesophageal eosinophils and eosinophilic oesophagitis in a-

dults: the population-based Kalixanda study [J]. Gut, 2007, 56(5): 615-620.

- [3] Arora AS, Yamazaki K. Eosinophilic esophagitis: asthma of the esophagus[J]. Clin Gastroenterol Hepatol, 2004, 2(7): 523-530.
- [4] Blanchard C, Rothenberg ME. Basic pathogenesis of eosinophilic esophagitis [J]. Gastrointest Endosc Clin N Am, 2008, 18(1): 133-143.
- [5] 郭长吉, 林三仁. 嗜酸性食管炎[J]. 中国实用内科杂志, 2008, 28(9): 784-786.
- [6] Gonsalves N, Policarpio-Nicolas M, Zhang Q, et al. Histopathologic variability and endoscopic correlates in adults with eosinophilic esophagitis [J]. Gastrointest Endosc, 2006, 64(3): 313-319.
- [7] Aceves SS, Bastian JF, Newbury RO, et al. Oral viscous budesonide: a potential new therapy for eosinophilic esophagitis in children[J]. Am J Gastroenterol, 2007, 102(10): 2271-2279.
- [8] Müller S, Pühl S, Vieth M, et al. Analysis of symptoms and endoscopic findings in 117 patients with histological diagnoses of eosinophilic esophagitis [J]. Endoscopy, 2007, 39(4): 339-344.
- [9] Dirnhofer S, Zimpfer A, Went P. The diagnostic and predictive role of kit (CD117)[J]. Ther Umsch, 2006, 63(4): 273-278.
- [10] Zappulla JP, Dubreuil P, Desbois S, et al. Mastocytosis in mice expressing human Kit receptor with the activating Asp816Val mutation [J]. J Exp Med, 2005, 202(12): 1635-1641.
- [11] Ben-Amitai D, Metzker A, Cohen HA. Pediatric cutaneous mastocytosis: a review of 180 patients[J]. Isr Med Assoc J, 2005, 7(5): 320-322.

(收稿日期: 2011-12-09 修回日期: 2012-02-29)

#### • 短篇及病例报道 •

## 闭孔疝 1 例诊治分析

贺旭<sup>1</sup>, 陈胤<sup>2</sup>, 穆宇<sup>2</sup>

(中国人民解放军三二四医院: 1. 医务处; 2. 普通外科, 重庆 400020)

doi: 10. 3969/j. issn. 1671-8348. 2012. 18. 046

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2012)18-1890-02

闭孔疝是指腹腔脏器经髂骨闭孔向股三角突出的腹外疝, 临床出非常少见。国外文献报道仅占全部疝的 0.05%~0.70%, 术前确诊率仅为 15.00%~80.00%<sup>[1]</sup>。因发病率低、临床罕见, 术前多误诊为股疝或炎性包块, 而延误治疗。近年来, 随着人口老年化, 闭孔疝发病率有上升趋势<sup>[2]</sup>, 因此, 早期诊断与及时治疗有重要意义。现将本院 2011 年 4 月 9 日收治的 1 例闭孔疝报道如下。

### 1 临床资料

患者, 女, 77 岁, 因腹痛、腹胀伴呕吐, 肛门停止排气排便 10 余天入院。入院前于外院治疗症状无缓解。入院查体: 全

腹饱满、脐周压痛、反跳痛及肌紧张不明显。全腹叩诊呈鼓音。左侧大腿内侧饱满, 局部皮肤轻微红肿, 触及大小约 5 cm×3 cm 质软包块, 触痛明显, 无液波感及搏动感。术前行全腹 CT 检查示左侧腹股沟疝伴小肠梗阻。术前诊断为股疝嵌顿, 遂急诊行手术治疗。取左侧腹股沟疝修补切口(左侧髂前上棘至左耻骨结节连线中点上方 2 cm 至左耻骨结节下内侧), 术中探查发现股管空虚, 包块位于股管内侧深面, 考虑左侧闭孔疝, 向上延长切口后进腹探查, 明确肠管及网膜经闭孔疝出嵌顿, 近端肠管明显扩张、水肿, 黏膜下有出血点, 远端肠管空虚。松懈粘连后小心将疝内容物拖出, 见疝入小肠色黑、肠壁有破口、系膜