

巴瘤 3 例,伯基特淋巴瘤、滤泡性淋巴瘤、华氏巨球蛋白血症各 1 例,7 例 B-NHL 未具体分型),26 例为 T-NHL(血管免疫母 T 细胞淋巴瘤 16 例,间变性大细胞淋巴瘤 4 例,PTCL-NOS、结外 EK/T 细胞淋巴瘤、肝脾 $\gamma\delta$ T 细胞淋巴瘤、Sézary 综合征各 1 例,3 例 T-NHL 未具体分型),5 例 NHL 未具体分型。

AIHA 是由不明原因淋巴细胞功能紊乱产生抗红细胞抗体,致红细胞过早、过多破坏,超过骨髓代偿能力引起的贫血^[4]。淋巴瘤并发 AIHA 的病理生理机制尚不十分明确,免疫紊乱包括体液免疫紊乱和细胞免疫紊乱,在淋巴瘤和 AIHA 的发生中可能起重要作用。AIHA 在慢性淋巴细胞性白血病中高发,多数学者认为 CD5 阳性的克隆性 B 细胞异常增殖与 AIHA 的发生有关^[5]。目前对 T-NHL 合并 AIHA 的机制研究多为个案报道,T 细胞免疫功能紊乱在 AIHA 发病中的具体机制尚未明确。

就起病先后顺序而言,大部分病例首发 AIHA,短期内确诊淋巴瘤,少部分在淋巴瘤复发时合并 AIHA,亦有 AIHA 起病数年后确诊淋巴瘤者。间隔时间最长者为 Yoshimura 等^[6]报道的 1 例 AIHA 伴纯红细胞再生障碍性贫血患者,在 20 年后确诊为弥漫大 B 细胞淋巴瘤。淋巴瘤尤其侵袭性淋巴瘤合并 AIHA 临床表现大多符合急危重症,多以重度甚至极重度贫血起病,且难治性 AIHA 多见,经糖皮质激素、丙种球蛋白甚至二线免疫抑制剂治疗均不能控制者亦不在少数^[2]。使用糖皮质激素治疗 AIHA 可使患者淋巴结缩小,对淋巴瘤的诊断造成一定干扰。因此,对于难治性 AIHA,尤其在合并其他淋巴瘤征象如淋巴肿大、肝脾肿大、短期内体重下降等,需尽快排查淋巴瘤。

AIHA 严重程度多与淋巴瘤病情相一致,溶血随肿瘤负荷增加而加重,淋巴瘤病情缓解亦可减轻。淋巴瘤伴 AIHA 者对化疗的耐受性较差,加大了淋巴瘤的治疗难度。目前 AIHA 合并淋巴瘤的治疗尚无推荐方案,多以治疗淋巴瘤为主。利妥昔单抗可快速消除体内 B 淋巴细胞,用于 AIHA 的二线治疗。对于 B-NHL,利妥昔单抗能同时起到抗肿瘤作用。利妥昔单抗联合化疗可能

提高淋巴瘤合并 AIHA 患者的生存率,降低复发率,延长生存时间。黄轶群等^[7]于 2016 年报道了 1 例以极重度溶血性贫血起病的 CD5⁺弥漫大 B 细胞淋巴瘤中年女性,经利妥昔单抗(R) + CHOPE 化疗 4 个疗程,疾病进展至 IV 期,改为 R-ESHAP 方案化疗续贯自体干细胞移植,半年后随访仍处于完全缓解状态。谭栩等^[8]报道 1 例难治性 AIHA 患者在 9 年余后确诊淋巴瘤,经利妥昔单抗联合地塞米松治疗后溶血控制,脾脏缩小。T-NHL 合并 AIHA 病例并不少见,患者在化疗基础上可联合应用西达本胺、环孢素及霉酚酸酯等 T 细胞调节剂治疗。

综上,淋巴瘤并发 AIHA 可见于各亚型淋巴瘤,其发病率低,在 T-NHL 及 B-NHL 中无明显差异。淋巴瘤合并 AIHA 病因及机制尚未明确,临床表现异质性较大,患者总体预后较差,治疗方法尚无统一论,需进一步论证。

参 考 文 献

- [1] 赵维莅,蔡铭慈.我如何诊断和治疗外周 T 细胞淋巴瘤[J].中华血液学杂志,2019,40(5):363-367.
- [2] 陈萍,李炳宗,张晓慧,等.初诊伴自身免疫性溶血性贫血的侵袭性非霍奇金淋巴瘤特征分析[J].中国肿瘤临床,2017,44(18):915-919.
- [3] 中国临床肿瘤学会抗淋巴瘤联盟,中华医学会血液学分会白血病·淋巴瘤学组,中国抗癌协会血液肿瘤专业委员会.西达本胺治疗外周 T 细胞淋巴瘤中国专家共识(2018 年版)[J].中国肿瘤临床,2018,45(15):763-768.
- [4] 洪梅.自身免疫性溶血性贫血的诊疗现状[J].临床内科杂志,2019,36(10):652-655.
- [5] Visco C,Barcellini W,Maura F,et al.Autoimmune cytopenias in chronic lymphocytic leukemia[J].Am J Hematol,2014,89(11):1055-1062.
- [6] Yoshimura T,Nakane T,Kamesaki T,et al.Diffuse large B-cell lymphoma with hemolytic crisis developed twenty years after the onset of Evans syndrome[J].Rinsho Ketsueki,2014,55(5):546-551.
- [7] 黄轶群,郑瑞玑,吴荣娟,等.美罗华联合自体造血干细胞移植治疗伴有自身免疫性溶血性贫血的 CD5 阳性弥漫大 B 细胞淋巴瘤[J].中国实验血液学杂志,2016,24(3):722-726.
- [8] 谭栩,杨源,孔佩艳,等.自身免疫性溶血性贫血转变为边缘区淋巴瘤的可能机制分析[J].西部医学,2018,30(9):1288-1292.

(收稿日期:2019-11-24)

(本刊编辑:张一冰)



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2021.01.020

http://www.lcnkz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2021.01.020

· 病例报告 ·

原发性小肠腺癌一例

张英剑 恒冰琳 张静 刘祥瑞 鲁申奥 袁思琪

[关键词] 原发性小肠恶性肿瘤; 空肠; 腺癌

[中图分类号] R574.5 [文献标识码] B

患者,女,60岁,因“间断恶心、呕吐1年余,加重1月”于2019年7月1日入院。患者入院前1年余无明显诱因出现恶

心、呕吐,呕吐物为胃内容物,无腹痛、腹胀、呕血、便血等,于当地医院诊断为“慢性胃炎”,并给予对症治疗后症状好转出院。入院前1个月患者上述症状加重,当地医院给予对症治疗后效果较差,转入我院诊治。既往史:“慢性胃炎”1年余,5年前行“痔疮手术”。否认药物及食物过敏史。入院体格检查:T 36.5℃,

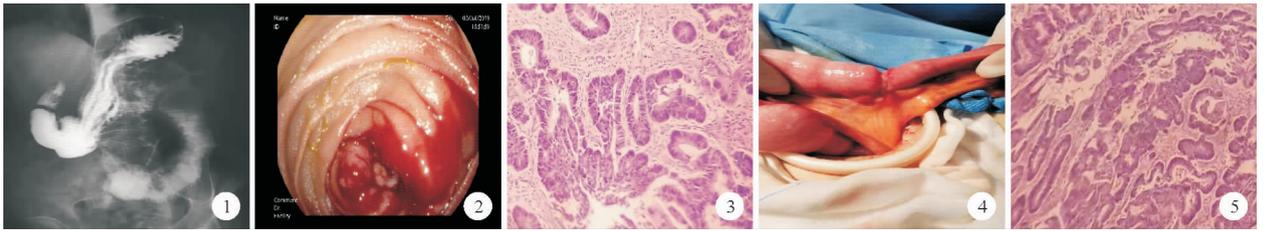


图 1 患者上消化道造影检查结果(可见空肠上段局限性狭窄) 图 2 患者胃镜检查结果(可见空肠上段一环周隆起病变阻塞管腔)
图 3 患者胃镜下取组织活检病理检查结果[空肠腺癌;苏木素-伊红(HE)染色,×100] 图 4 患者小腹部分切除术术中所见(可见一缩窄环) 图 5 患者术后病理组织检查结果[小肠中分化腺癌;HE 染色,×100]

R 18 次/分,P 72 次/分,Bp 116/68 mmHg,神志清楚,精神尚可,腹部外形对称,肠鸣音 5 次/分,叩诊呈鼓音,质韧,上腹部按压不适,无反跳痛和肌紧张,未扪及明显包块。头颈部、心脏、肺部体格检查未见明显异常。实验室检查:血常规、生化检查、肝功能检查结果均未见明显异常,幽门螺杆菌(Hp)(-)。腹部增强 CT 检查结果示:胃腔充盈欠佳,贲门胃底部管壁稍增厚。上消化道造影检查结果示:空肠上段局限性狭窄,恶性病变可能性大(图 1)。胃镜检查结果示:空肠上段可见一环周隆起病变阻塞管腔,其上溃疡形成,周边结节样隆起,底覆白苔,质硬脆,管腔明显狭窄(图 2),并取组织病理活检结果示:空肠腺癌(图 3)。转至胃肠外科行小肠部分切除术,术中可见一缩窄环(图 4),将切除行组织病理检查,结果示:(小肠)缩窄型中分化腺癌,侵出外膜,肿瘤累及 1.5 cm 肠管,断端净,另送检淋巴结未见癌细胞浸润(0/13)(图 5)。确诊为原发性小肠腺癌(PSBA),住院治疗后好转。出院后 2 周、1 个月、2 个月随访,患者恶心、呕吐症状消失。

讨论

原发性小肠恶性肿瘤占消化道恶性肿瘤的 1%~3%^[1],虽然近十年来其发病率呈上升趋势,但在消化道恶性肿瘤中仍较为罕见。PSBA 的早期症状往往无特异性,治疗手段也有限,国外研究报道其 5 年生存率仅为 14%~33%^[2]。PSBA 的病因尚不明确,但主要致病的高危因素包括生活方式和饮食习惯改变、长期大量吸烟饮酒、BMI 增高、职业因素等。PSBA 虽然较为罕见,但随着医疗技术水平的不断提高,临床诊断方法的不断改进,其发病率略有增加^[3]。

PSBA 起病较为隐匿,早期无明显特异性症状。李杰等^[4]通过对 63 例小肠腺癌病例进行观察,发现该病患者最常见的首发症状为腹痛、消化道梗阻、消化道出血等,与其他胃肠道疾病难以鉴别,非特异性的临床表现可能是该疾病漏诊、误诊的主要原因^[5]。杜亚奇等^[6]报道了 1 例以腹痛为主诉、经双气囊小肠镜活检确诊的 PSBA。本例患者早期仅出现恶心、呕吐的症状,腹部增强 CT 检查并未提示有小肠肿物,向患者及家属交代行双气囊小肠镜的利弊后,患者拒绝行该检查,因此采用胃镜代替小肠镜,检查中在空肠上段发现一环周隆起病变,质脆,触之易出血,考虑恶性可能性大,并取组织活检,病理结果提示空肠腺癌,遂转至我院胃肠外科行手术治疗,术中仅见 1 个缩窄环,行小肠部分切除术后,患者恶心、呕吐症状消失。

目前对于 PSBA 的诊断方式主要为影像学检查及内镜检查。影像学检查主要包括 X 线小肠钡剂灌肠、CT、MRI、血管造

影、超声、正电子发射断层显像/计算机断层显像(PET-CT)等;内镜检查主要包括电子小肠镜、胶囊内镜、磁控胶囊内镜、腹腔镜等。传统的影像学检查在 PSBA 诊断中的价值有限,随着各种内镜检查的相继出现和医疗技术水平的不断进步,PSBA 的诊断率也有所提高^[7]。胶囊内镜对于诊断 PSBA 有较高的敏感性和特异性,已成为诊断小肠疾病的重要检查方法之一^[8],但不能应用于肠腔出现狭窄和梗阻的 PSBA 患者,因为部分 PSBA 患者的病变可呈息肉状突向肠腔内或浸润肠壁形成环形狭窄,致使胶囊内镜在诊断 PSBA 中存在一定局限性。磁控胶囊内镜作为近年来诞生的一种新型胶囊内镜,主要适用于无症状体检人群的食管、胃和小肠病变检查^[9]。

对于 PSBA 的治疗,目前临床上多采取手术切除及术后化疗,后者能改善患者的无瘤生存期,但对总生存期无明显改善^[10],因此,对于 PSBA 患者来说,早期的诊断和根治性的手术治疗是治疗关键。对于各项检查手段,应合理选择,联合应用,尽可能提高 PSBA 的早期诊断率,并行根治性手术治疗,才能使 PSBA 这一少见疾病获得良好的临床诊治效果和预后。然而现在 PSBA 病因尚不完全明确,仍需进行进一步深入的研究,以期指导 PSBA 的诊断和后续治疗。

参考文献

- [1] 彭莹莹,王方园,杨振波,等.原发性小肠恶性肿瘤的诊治研究进展[J].癌症进展,2019,17(3):256-259,283.
- [2] Moon YW, Rha SY, Shin SJ, et al. Adenocarcinoma of the small bowel at a single Korean institute: management and prognosticators [J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2010, 136(3):387-394.
- [3] Cross AJ, Leitzmann MF, Subar AF, et al. A prospective study of meat and fat intake in relation to small intestinal cancer [J]. Cancer Res, 2008, 68(22):9274-9279.
- [4] 李杰,段艳霞,唐楷杰,等.小肠腺癌 63 例诊治分析[J].临床外科杂志,2017,25(7):534-536.
- [5] Bartel MJ, Stark ME, Lukens FJ. Clinical review of Small-Bowel endoscopic imaging [J]. Gastroenterol Hepatol (N Y), 2014, 10(11):718-726.
- [6] 杜亚奇,敖然,刘东屏,等.原发性小肠腺癌 1 例报告并文献复习[J].中国医科大学学报,2018,47(9):857-859.
- [7] 印安宁,赵亮,孙军,等.双气囊小肠镜在小肠疾病中的诊疗价值[J].临床内科杂志,2018,35(10):681-684.
- [8] 吴昊,张斌.胶囊内镜在小肠疾病中的临床应用价值[J].中华消化内镜杂志,2019,36(6):433-435.
- [9] 王翔,向雪莲,胡耿诚,等.磁控胶囊内镜对不同特征体检人群上消化道病变的诊断价值[J].临床内科杂志,2019,36(2):98-100.
- [10] 李玲,马华玲,张文娟,等.小肠腺癌的致病因素及化疗[J].医学综述,2015,21(12):2188-2190.

(收稿日期:2019-11-14)

(本文编辑:张一冰)