

· 临床研究 ·

小儿原发性肠道恶性淋巴瘤 13 例临床分析

肖雅玲 周小渔 尹 强 吴水华

【摘要】 目的 探讨小儿小肠恶性淋巴瘤的临床特点、诊断及治疗方案。方法 对 1996 年 12 月至 2009 年 6 月收治的 13 例小肠恶性淋巴瘤的临床资料进行回顾性分析。结果 13 例患儿术前均误诊,10 例诊断为肠套叠,1 例为不全性肠梗阻,1 例为腹部包块并严重的腹水,1 例为小肠套叠并梗阻性黄疸。均急诊手术治疗,术后病理检查证实 12 例为 B 细胞性恶性淋巴瘤,1 例为 T 细胞性恶性淋巴瘤,发病部位:12 例在回盲部,1 例在空肠及十二指肠和胃部。术后 4 例拒绝化疗,其中 2 例失访,2 例分别于术后 8 个月和 11 个月死亡。9 例术后辅以 CHOP 方案化疗,均获随访,1 例大量腹水并腹膜转移患儿在化疗过程中死亡,1 例化疗 2 个疗程后因经济原因放弃治疗,7 例患儿能坚持化疗,无复发及转移,随访最短 1 年,最长 6 年。结论 小儿原发性恶性淋巴瘤以回盲部多见,以 B 细胞性恶性淋巴瘤为主,临床表现缺乏特异性,给诊断带来困难,早期诊断尤其困难,常因诱发其它疾病而急诊手术。手术中疑为肠道肿瘤时应尽可能完整切除病变肠管,术后辅助治疗及综合治疗可提高患儿的生存率。

【关键词】 胃肠肿瘤; 非霍奇金淋巴瘤; 儿童

小儿原发于胃肠的恶性淋巴瘤发病率低,临床表现缺乏规律性,容易延误诊断和治疗,为了提高对本病的认识,现将湖南省儿童医院普外科 1996 年 12 月至 2009 年 6 月收治的 13 例小儿小肠恶性淋巴瘤临床资料总结如下。

资料与方法

一、临床资料

13 例中,男 10 例,女 3 例,男女之比为 3.3:1,年龄 2~13 岁,平均年龄 6 岁。病程 1.5 d 至 2 个月,平均病程 6 d。均以阵发性腹痛、呕吐为主要症状,12 例伴有便血,9 例可扪及腹部肿块,其中 11 例并发肠套叠,1 例并发肠梗阻,1 例腹部包块并有大量腹水。

二、影像学检查

13 例均行腹部 B 超检查,11 例有同心圆改变,并伴有局部不均匀肠壁增厚。1 例 B 超提示中腹部肠系膜实质均质性肿块,中腹部肠管不均匀性增厚,肠腔细窄,并有大量腹水。1 例十二指肠降部肿块并有胆道扩张,13 例 X 线立位片提示 4 例不完全性肠梗阻,9 例完全性肠梗阻。

三、病理分类

根据 Dawson 诊断标准^[1-2]: ①全身浅表淋巴结不肿大。②外周血白细胞计数及分类正常。③无纵隔淋巴结肿大。④肝脾无淋巴瘤病变。⑤原发病灶位于肠道,可见腹腔淋巴结或周围脏器浸润,而腹部无其他巨大肿块。患儿均通过病理检查明确诊断,13 例中 1 例为 T 细胞型,12 例为 B 细胞型。

结 果

本组患儿均以急腹症就诊,完善术前检查后行剖腹探查术,10 例为肠套叠,8 例为回-结型,2 例为回-回-结型,2 例手法复位失败,行套叠肠管切除、肠吻合术。8 例手法复位成功,但套叠肠管肥厚、僵硬,肠腔狭小,肠系膜淋巴结肿大,行病变肠管切除、肠吻合、肠系膜淋巴结活检术,1 例肠梗阻患儿术中见回肠末端 20 cm 肠管僵硬,肠腔细小形成梗阻,行病变肠管切除肠吻合术。1 例见距屈氏韧带 20 cm、空肠 10 cm 肠管僵硬增厚,胃大弯见 10 cm × 10 cm 肿块,十二指肠降部见 3 cm × 3 cm 肿块,胆囊张力高,胆总管扩张,肠系膜淋巴结肿大,行空肠肿瘤肠管切除、胃肿瘤切除、胆道引流、肠系膜淋巴结活检术,1 例见腹腔大量腹水,大部分回肠僵硬固定,中肠系膜布满大小不等的结节,呈珊瑚样生长,腹壁有 10 余个结节,肿块质硬,水肿易脆,行肿块活检术。术后病理检查肠系膜淋巴结反应性增生 8 例,淋巴结转移 5 例,其中 2 例近端肠管切缘可见肿瘤细胞

浸润。术后 4 例拒绝化疗,9 例辅以 CHOP 方案化疗。13 例中,2 例失访,11 例获随访,其中 2 例未行化疗的患儿分别于术后 8 个月和 11 个月死亡。1 例大量腹水并腹膜转移患儿在化疗过程中死亡,1 例化疗 2 个疗程后因经济原因放弃治疗,7 例患儿能坚持化疗,无复发及转移,随访最短的 1 年,最长 6 年。

讨 论

恶性淋巴瘤是一组原发于淋巴组织的恶性肿瘤,在儿童中是继白血病、脑瘤后第三位恶性疾病,约占 20 岁前青少年所有恶性疾病的 15%^[3]。原发性胃肠恶性淋巴瘤占胃肠道恶性肿瘤的 1%~4%,临床少见^[4]。是非霍奇金淋巴瘤的结外部位病变,占非霍奇金淋巴瘤 12%,占所有结外淋巴瘤的 30%~40%^[5]。以回盲部最多见,主要原因是回肠壁淋巴组织丰富,尤以回肠末端的集合淋巴结最大。本组 12 例在回肠末端,1 例在胃及空肠部位,回肠末端发病率高达 92%(12/13)。

该病临床表现缺乏特异性,早期诊断尤其困难。本组患儿就诊前全身情况良好,无低热、厌食、消瘦等肿瘤特异质表现,均因继发病变急诊就诊,以阵发性腹痛、呕吐、便血、腹部包块为主要表现,其中 10 例以肠套叠为始发病,8 例为首次发病,起病时间为 1~4 d,2 例分别为 2 次和 3 次肠套叠入院,误诊率达 100%(13/13)。因此对于小儿反复发生肠套叠或发病年龄不在肠套叠发病高峰年龄者应警惕肠道肿瘤的可能。13 例患儿中 11 例能扪及腹部包块,结合术中探查情况,其中 10 例为套叠肠管所致,仅 1 例为肿瘤包块,其原因可能与肠管活动度大,当肿瘤较小时不易扪及有关。本组患儿均以急腹症就诊,入院后仅行 B 超、X 线立位片及常规术前检查,初步诊断为肠套叠或肠梗阻后急诊手术。术中探查

10 例疑肠道肿瘤,切除足够的肠管及清扫肠系膜肿大淋巴结送病理检查,提示肠管断端无肿瘤细胞残留;2 例术中考虑单纯肠套叠肠坏死,行肠切除,术后病理检查证实为恶性淋巴瘤,近端肠管有肿瘤细胞残留;1 例因腹壁及系膜广泛转移只行活检术。

小儿肠道 NHL 为全身性疾病,以手术为主的综合性治疗为本病的首先治疗方法。该病易合并肠套叠、肠梗阻、肠出血、肠穿孔等并发症,因此手术完全切除病灶非常重要,不能完全切除时应尽可能减轻肿瘤负荷,因此在急腹症手术时,如果疑为肠道肿瘤应尽可能完整切除病灶肠管,本组 2 例因在术后才明确诊断,切除肠管范围不够,术后病理检查近端肠管有肿瘤细胞残留。

小儿肠道原发性 NHL 的预后取决于多方面因素,包括肿瘤的大小范围、组织学类型、临床分期、肿瘤是否根治性切除、术后是否予有效的综合治疗等,提高肠道 NHL 疗效的关键是早期发现和根治性手术为主的综合性治疗。本组 7 例术中切除足够的病变肠管及肠系膜淋巴结,术后坚持化疗,疗效满意。

参 考 文 献

- 1 郑芝田. 胃肠病学. 第 2 版 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 1992: 384.
- 2 毕品端, 曹光琼, 李晓凯, 等. 小儿原发性肠系膜非霍奇金淋巴瘤 11 例临床分析 [J]. 云南医药, 2009, 30(2): 224-226.
- 3 符仁义. 儿童非霍奇金淋巴瘤治疗进展 [J]. 实用医院临床杂志, 2007, 4(6): 28-32.
- 4 汤钊猷. 现代肿瘤学 [M]. 上海: 上海医科大学出版社, 1993: 1015.
- 5 Velickovi D, Sabljak P, Ebrahimi K, et al. Upper gastrointestinal bleeding as a surgical complication of primary gastric lymphoma [J]. Acta Chir Jugosl. 2007, 54(1): 131-134.

· 消息 ·

中华医学会小儿外科学分会第 7 届常务委员会议召开

中华医学会小儿外科学分会第 7 届常务委员会议于 2011 年 7 月 14 日在上海举行。会议产生了第 7 届专科学组,各学组组长分别是:肝胆学组青岛大学医学院附属医院董蒨,肛肠学组中国医科大学盛京医院王维林,新生儿学组复旦大学附属儿科医院郑珊,肿瘤外科学组上海交通大学医学院附属新华医院吴晔明,骨科学组天津医院杨建平,泌尿外科学组北京儿童医院张潍平,心胸外科学组上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心刘锦纷;会议通过了第 7 届青年委员会组成名单,并根据专科发展趋势,讨论通过了向中华医学申请成立腔镜外科、神经外科和烧伤整形外科学组的决议。