

表现为咳嗽、胸闷的食管平滑肌瘤 1 例报告

王歆叶 刘 晓 李 光 刘心娟 郝建宇*

(首都医科大学附属北京朝阳医院消化内科, 北京 100020)

文献标识:D 文章编号:1009-6604(2022)12-1001-05

doi:10.3969/j.issn.1009-6604.2022.12.016

食管平滑肌瘤是最常见的食管良性肿瘤,多数单发于远端 2/3 食管,大多起源于食管肌层,少部分起源于黏膜肌层。97.9% 的肿瘤位于食管壁内,仅 0.7% 突向食管腔内,1.4% 的瘤体向食管壁外生长,易与纵隔肿物混淆^[1,2]。大多数患者无明显症状,当瘤体较大,阻塞食管或压迫周围组织时可出现吞咽困难、反酸烧心等^[3,4],咳嗽、胸闷的症状极为少见^[5]。本文报道 1 例以咳嗽、胸闷为主要表现,且与纵隔占位鉴别困难的食管平滑肌瘤。

1 临床资料

女,49 岁。患者 4 个月前无明显诱因出现间断咳嗽,以干咳为主,伴胸闷,夜间为著,无发热、鼻塞、流涕、咳痰、咳血,无吞咽困难、反酸、烧心等。外院胸部增强 CT 示:右肺门占位,右肺上叶前段支气管阻塞截断,纵隔淋巴结肿大(3P、7 组),诊断“右上肺不张、肺部占位待查”。为进一步诊治,2020 年 5 月 21 日收入我院。患者自发病以来,精神体力可,饮食及睡眠好,大小便正常,近期体重无明显变化。无异物吸入史,既往体健,个人史、月经史及家族史无特殊。查体:一般情况可,无发热,右上肺呼吸音减弱,可闻及少量干性啰音,余查体无特殊。入院后完善结核杆菌基因检测、T-SPOT(结核杆菌斑点试验)等除外结核感染;完善血常规、降钙素原、胸部增强 CT 等除外非特异性感染和异物吸入;为进一步确定有无肺癌,完善神经元烯醇化酶、细胞角蛋白 19 片段等肿瘤标记物,均正常。胸部增强 CT 未见可疑的肺部阴影;PET-CT 示右肺慢性炎症。气管镜

检查见各叶段支气管黏膜均正常,特别是右上肺叶支气管开口通畅,黏膜光滑,未见溃疡、糜烂或新生物,肺泡灌洗液、呼吸道黏膜病理及刷片的检查也未发现异常,探查病变周围 3P、7 组淋巴结,大小正常,无异常血流信号,针吸活检未见异常细胞。胸部增强 CT 示食管中段边界清楚光滑的马蹄形软组织密度影,最大层面约 2.6 cm × 5.1 cm,CT 值约 50.2 HU(图 1A),动脉期可见均匀强化,CT 值约 61.8 HU(图 1B),近端食管轻度扩张积气,远端食管未见明显扩张,考虑恶性占位可能性大,左主支气管轻度受压,未见明显狭窄(图 1C)。PET-CT 示食管中段不均匀轻度代谢的软组织团块影,SUV_{max}:2.5(图 1D),支持食管恶性占位诊断。上消化道造影及胸部 MR 增强成像提示主动脉弓以下水平中后纵隔占位的可能性大,大小约 6.3 cm × 2.9 cm × 6.7 cm(图 2)。至此本病例的影像学诊断产生分歧,占位究竟起源于食管还是纵隔,是良性还是恶性病变,进一步行胃镜检查,见食管通畅,距门齿 20~25 cm 见黏膜略隆起,表面光滑,活动度可。进而行食道超声内镜引导下细针穿刺(endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration biopsy,EUS-FNA)活检。环扫超声内镜下可见纵隔处一直径 5 cm 低回声占位,与食管的结构关系更为密切,但由于肿瘤体积较大,向内挤压食管壁使管壁层次结构不清晰,尤其是无法探及肿瘤外边界,仍难以明确肿瘤来源于食管还是纵隔。进一步应用 22G 超声活检针于食管部位行纵隔穿刺送组织学及细胞学检查,穿刺细胞学可见极少量核浆比增大的退变细胞,穿刺病理:正常鳞状上皮和纤维渗出物(图 3)。

* 通讯作者,E-mail:haojianyu@ccmu.edu.cn



图1 胸部增强CT及PET-CT A. 胸部增强CT: 平扫期见食管中段边界清楚的马蹄形软组织密度影, CT值约50.2 HU; B. 胸部增强CT: 动脉期可见均匀强化, CT值约61.8 HU; C. 胸部增强CT: 平扫期见左主支气管轻度受压, 未见明显狭窄; D. PET-CT示食管中段软组织团块影, 不均匀轻度代谢 图2 上消化道造影及胸部MR增强 A. 上消化道造影见食道中段前壁2.5 cm×7.5 cm大小较恒定充盈缺损影突入食管腔内, 病变表面黏膜皱襞光滑扁平, 未见明显破坏征象, 考虑黏膜外病变, 结合胸部增强CT考虑中后纵隔来源可能性大; B~E. 胸部MR增强: 中上后纵隔内可见一大小约6.3 cm×2.9 cm×6.7 cm软组织肿块, 与食管关系密切, 呈等T1、稍长T2信号, 动态增强后呈轻度网絮状早期强化及中晚期持续不均匀强化, 来源于纵隔较食管壁可能性大

考虑食管呈外压性改变,占位与食管分界不清,占位内无坏死或不均匀强化表现,影像学倾向良性或低度恶性;超声内镜所见及超声内镜引导下穿刺病理学表现均证实肿物和食管的关系更为密切,肺部来源、淋巴瘤等纵隔来源占位及其他类型恶性肿瘤的证据不足。为明确诊断,行胸腔镜探查。双腔气管插管全身麻醉,左侧卧位。胸腔镜下见肿瘤位于食管肌层,光滑,质韧,包膜完整,边界较清,考虑食管平滑肌瘤(图 4A)。瘤体体积较大,上缘位于胸顶下方,下缘位于气管隆突下,前壁贴近气管及支气管膜部,向左侧胸腔突出,位置偏向于后纵隔且与周围血管联系密切,胸腔镜下切除困难,行开胸食管平滑肌瘤切除术,完整剥离肿瘤。手术时间 150 min,术中出血量 50 ml。肿瘤完整切除并送病理。术后病理:大体标本为灰红不整组织一块,大小约 7 cm × 4.5 cm × 3.5 cm,肿物表面部分完整包膜,切面灰白,灰黄,实性质韧,略成分叶状;显微镜下见细胞成编席状,核分裂像罕见,间质散在淋巴细胞及浆细胞浸润,散在钙化,(食管)梭形细胞肿瘤,结合免疫表型,符合平滑肌瘤(图 4B);免疫组化结果:SMA(+),DESMIN(+),Ki-67 指数约 5%、S100(散在+)、DOG1(-)、CD34(血管+)、CD117(散在+),见图 4C~I。患者术后恢复良好,术后 10 d 出院,咳嗽、胸闷随肿物的切除而消失。术后 1、2 年随访未见复发。

2 讨论

纵隔肿物与食管肿物在一些情况下难以鉴别。纵隔内组织结构毗邻复杂,且纵隔肿瘤通常无临床症状,随体积增大可出现周围组织压迫症状,缺乏典型性^[6]。本例肿瘤位置靠近主支气管,表现为顽固的胸闷、咳嗽,症状出现可能与肿瘤压迫气管有关,在食管平滑肌瘤中非常少见,只有 Mujawar 等^[7] 2016 年报告过此类病例。本例左主支气管轻度受压(图 1C),并没有表现出呼吸窘迫等气道完全梗阻的症状,而是由于轻度受压引起气道高反应。

影像学检查是判断病变与周围组织关系的重要诊断方法。食管平滑肌瘤在 CT 或 MRI 中表现为边界清楚、椭圆形或长条形、均质的软组织肿块,大多强化程度低或无强化;对于轴位最大短径 < 0.7 cm 的病变,CT 显示难度较大^[8]。食管造影也是诊断食

管病变无创且简单易行的方法,但对较大、呈局部外压性改变的病变易误诊。因此,一般情况下,影像学检查对于鉴别诊断纵隔肿物或食管肿物是明确的,但当病变体积较大,对周围组织挤压明显从而改变原有的结构和形态时,易出现误诊。本例由于瘤体严重的挤压作用,影像学难于分辨清楚肿物与食管壁及纵隔之间的关系,因而无法准确鉴别病变的来源。

超声内镜及 EUS-FNA 是诊断纵隔实质性病变及食管病变安全、有效的方法,也是诊断食管平滑肌瘤的金标准^[1,9,10]。Wang 等^[3]报道超声内镜对食管黏膜下肿物诊断率 93.2%。纵隔占位等外压性病变在超声内镜下常表现为腔外病变的特征,并可见完整的 5 层食管壁结构。因此,超声内镜能较为准确地评估病变的部位、大小、性质及与周围组织的关系,在鉴别病变来源方面具有优势^[11]。本例瘤体体积大且表现出极为少见的向壁外生长模式,超声内镜证实肿物和食管的关系更为密切,结合穿刺病理为正常鳞状上皮组织,也提示肿物为食管来源,最终通过手术证实食管平滑肌瘤的诊断。

食管良性肿瘤较为少见,占食管肿瘤不足 1%,其中约 2/3 是平滑肌瘤^[5]。97.9% 的肿瘤位于食管壁内,仅 0.7% 呈息肉样向食管腔内生长,另外 1.4% 的瘤体向食管壁外生长。常无明显临床症状,经胃镜检查偶然发现,瘤体越大,越容易阻塞食管或压迫周围组织,从而出现吞咽困难、反酸、烧心等消化不良症状,其他少见症状还包括胸痛、咳嗽等^[5]。本例由于平滑肌瘤体积大且向壁外生长,所以消化道阻塞症状并不典型,仅表现为左主支气管受压的咳嗽、胸闷症状,而这类症状很少见。对于直径 < 1 cm 食管平滑肌瘤,建议每年或每 2 年随访,不建议切除。对于需切除的病变,可选择内镜、胸腔镜或开胸手术切除^[1,12,13]。本例胸腔镜探查前尚未明确诊断,若术前能明确食管平滑肌瘤诊断,消化内镜下切除术也值得尝试。

综上所述,本例表现为咳嗽、胸闷的巨大食管平滑肌瘤,非典型症状极易误诊或漏诊,且影像学诊断困难,超声内镜及其引导下穿刺能够有效提高诊断能力,并确定病变来源。手术切除是仍巨大食管平滑肌瘤的主要治疗方法。

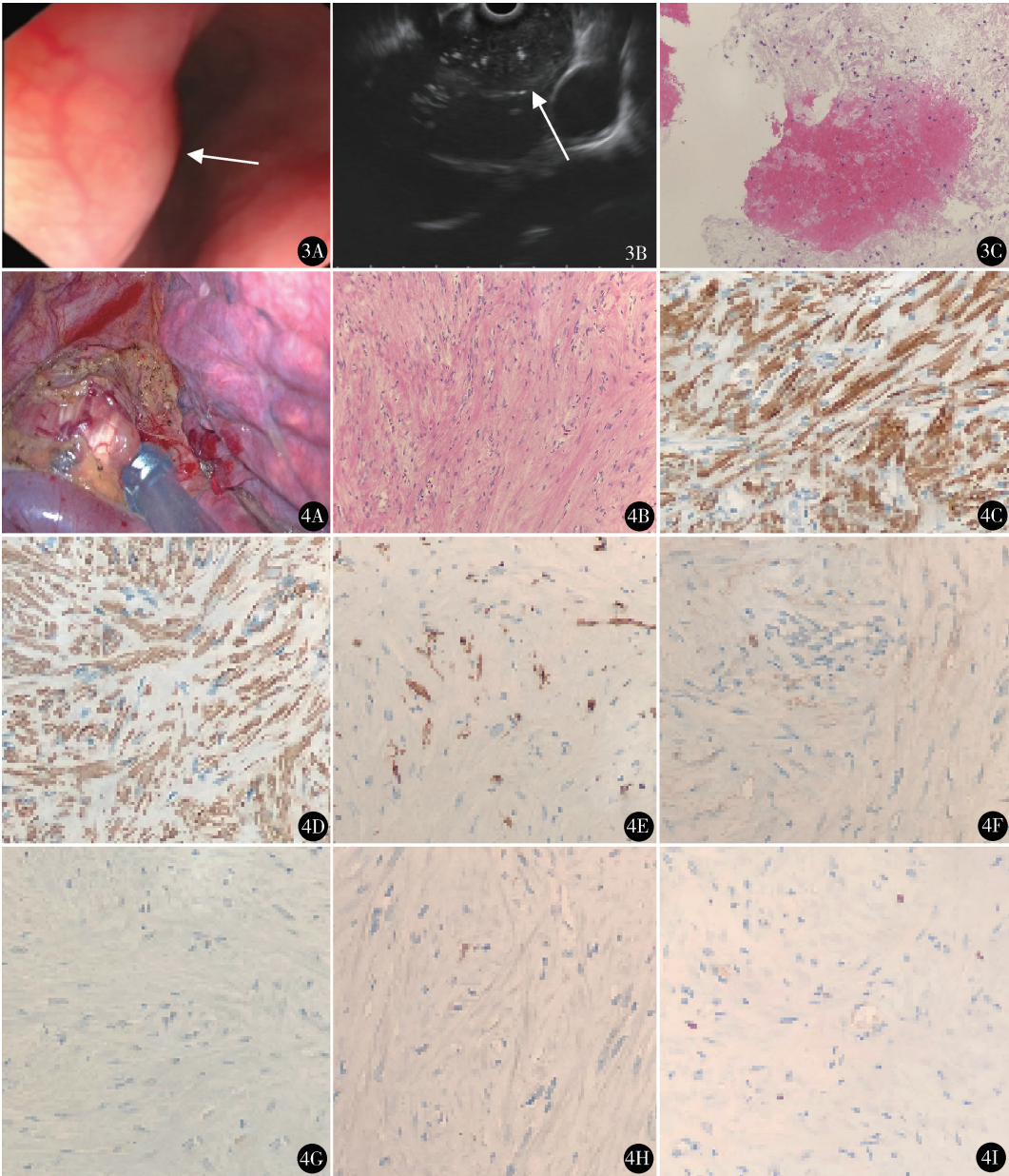


图3 胃镜、超声内镜及超声内镜引导下细针穿刺活检病理 A. 食管中段右后壁隆起,黏膜光滑;B. 距离门齿 20 ~ 25 cm 纵隔可见一直径 5 cm 低回声占位,病变与食管壁关系密切且分界不清楚;C. 超声内镜引导下细针穿刺活检,正常鳞状上皮和纤维渗出物(HE 染色 ×200) 图4 术中所见及术后病理和免疫组化 A. 术中见食管肌层肿物;B. 显微镜下(食管)梭形细胞肿瘤,细胞成编席状,核分裂像罕见,间质散在淋巴细胞及浆细胞浸润,散在钙化,结合免疫表型,符合平滑肌瘤; C. DESMIN(+);D. SMA(+); E. CD34(血管 +);F. CD117(散在 +);G. DOG1(-);H. S100(散在 +);I. Ki-67 指数约 5%

参考文献

1

陈 蕾,张澍田.食管平滑肌瘤诊断及治疗研究进展.中华消化内镜杂志,2017,34(6):448-450.

2

王永岗,张汝刚,欧阳忠,等.食管平滑肌瘤的诊断及外科治疗.中华肿瘤杂志,2002,24(4):394-396.

3

Wang YX, Zhang J, Liu Y, et al. Diagnosis and comprehensive

4

布娅·米然别克,巴图,高峰.136例食管平滑肌瘤的临床及病理特征分析.胃肠病学和肝病学杂志,2018,27(8):905-908.

5

Jiang W, Rice TW, Goldblum JR. Esophageal leiomyoma: experience from a single institution. Dis Esophagus, 2013, 26(2):

treatment of esophageal leiomyoma; clinical analysis of 77 patients. Int J Clin Exp Med, 2015, 8(10): 17214-17220.

167 – 174.

6

柳荫江,邱社祥,陈秋兰. 复杂纵膈肿瘤的外科诊治. 实用临床医药杂志,2011,15(5):60 – 62.

7

Mujawar P, Pawar T, Chavan RN. Video assisted thoracoscopic surgical enucleation of a giant esophageal leiomyoma presenting with persistent cough. Case Rep Surg,2016,2016:7453259.

8

刘 鹏,张 迎,霍成存,等. 食管平滑肌瘤的钡餐造影、CT 及 MRI 影像学特点分析. 转化医学杂志,2017,6(4):225 – 228.

9

中华医学会消化内镜学分会外科学组,中国医师协会内镜医师分会消化内镜专业委员会,中华医学会外科学分会胃肠外科学组. 中国消化道黏膜下肿瘤内镜诊治专家共识(2018 版). 中华消化内镜杂志,2018,35(8):536 – 546.

10

Hoffman OA, Gillespie DJ, Aughenbaugh GL, et al. Primary mediastinal neoplasms (other than thymoma). Mayo Clin Proc, 1993,68(9):880 – 891.

11

谭学明,赵 冉,孙永珍,等. 超声内镜精准评估肿瘤起源及组织学特征可提高食管平滑肌瘤的手术疗效. 解剖学报,2021,52(6):966 – 971.

12

Higuchi T, Koyanagi K, Ozawa S, et al. Giant circumferential esophageal leiomyoma successfully treated by thoracoscopic enucleation with the patient in a prone position: A case report. Asian J Endosc Surg,2021,14(3):602 – 606.

13

张瑞杰,蔡奕欣,张 霓,等. 3 cm 单孔胸腔镜食管平滑肌瘤摘除术. 中国微创外科杂志,2017,17(4):368 – 370.

(收稿日期:2022 – 08 – 01)

(修回日期:2022 – 10 – 21)

(责任编辑:李贺琼)