

阑尾间质瘤1例并文献复习

朱晨宇, 朱耀明

背景资料
胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)是消化系最常见的间叶组织来源肿瘤,可发生在从食管至肛门的胃肠道全长范围,发生于阑尾罕见。

朱晨宇, 朱耀明, 三峡大学第一临床医学院 湖北省宜昌市 443000

朱晨宇, 主治医师, 主要从事胃肠胰腺外科的研究。

作者贡献分布: 本文撰写主要由朱晨宇完成; 朱耀明审核。

通讯作者: 朱耀明, 主任医师, 443000, 湖北省宜昌市夷陵大道183号, 三峡大学第一临床医学院, 5407733@qq.com

电话: 0717-6482302

收稿日期: 2014-10-13 修回日期: 2014-11-03

接受日期: 2014-11-12 在线出版日期: 2015-01-08

Gastrointestinal stromal tumor of the vermiform appendix: A case report and literature review

Chen-Yu Zhu, Yao-Ming Zhu

Chen-Yu Zhu, Yao-Ming Zhu, the First College of Clinical Medical Science, Three Gorges University, Yichang 443000, Hubei Province, China

Correspondence to: Yao-Ming Zhu, Chief Physician, the First College of Clinical Medical Science, Three Gorges University, 183 Yiling Avenue, Yichang 443000, Hubei Province, China. 5407733@qq.com

Received: 2014-10-13 Revised: 2014-11-03

Accepted: 2014-11-12 Published online: 2015-01-08

Abstract

Vermiform appendix tumor is seldom reported worldwide, and gastrointestinal stromal tumor of the vermiform appendix is even rarer. This paper reports a case of gastrointestinal stromal tumor of the vermiform appendix. We also discuss the differential diagnosis and outcome of gastrointestinal stromal tumor of the vermiform appendix as well as the principle of surgical treatment.

© 2015 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Gastrointestinal stromal tumor; Vermiform appendix; Surgical treatment

Zhu CY, Zhu YM. Gastrointestinal stromal tumor of the vermiform appendix: A case report and literature review. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2015; 23(1): 176-178 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/176.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v23.i1.176>

同行评议者
张庆瑜, 教授, 主任医师, 天津医科大学总医院科研处

摘要

阑尾肿瘤在国内外报道中少见, 其中阑尾间质瘤更为罕见。本文报道了阑尾间质瘤1例, 探讨了阑尾间质瘤的诊断、治疗及预后转归, 并重点探讨阑尾间质瘤的外科治疗原则。

© 2015年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: 胃肠间质瘤; 阑尾; 外科治疗

核心提示: 胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)的报道十分少见, 亦无大规模临床研究结果。目前认为: 阑尾GIST首选手术治疗, 手术方式取决于肿瘤的部位及恶性程度。中高度恶性的阑尾GIST术后推荐口服低剂量甲磺酸伊马替尼预防肿瘤的复发。

朱晨宇, 朱耀明. 阑尾间质瘤1例并文献复习. 世界华人消化杂志 2015; 23(1): 176-178 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/176.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v23.i1.176>

0 引言

胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)是一种少见疾病, 临床上可表现出右下腹痛、呕吐等急性阑尾炎症状, 极易误诊为急性阑尾炎。为提高临床医生对阑尾间质瘤的认识, 减少误诊, 现将三峡大学第一临床医学院收治的阑尾间质瘤误诊为急性阑尾炎1例的临床资料分析报告如下。

1 病例报告

患者, 女性, 63岁, 因右下腹痛伴恶心呕吐1 d入院。既往有系统性红斑狼疮病史6年余。查体: 腹膨隆, 右下腹麦氏点压痛、反跳痛、肌紧张, 未触及包块, 肠鸣音活跃, 约5次/min, 未闻及气过水音及高调金属音。辅助检查: 抗核抗体(antinuclear antibody, ANA)阳性(+), 抗干燥综合征A抗原抗体阳性(+), 红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR): 31 mm/h; 腹部计算机断层扫描(computed tomography, CT)提示: 阑尾增

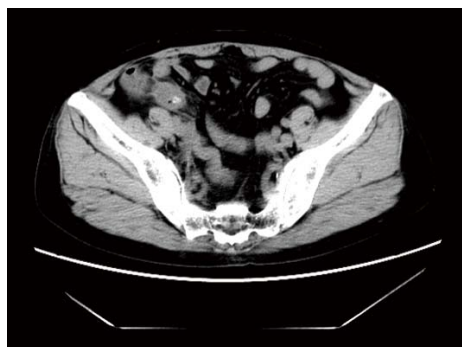


图 1 腹部计算机断层扫描示阑尾增粗, 周围脂肪间隙模糊.

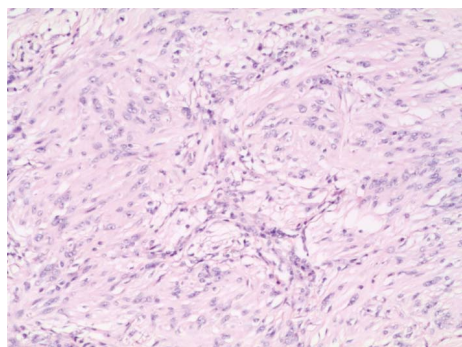


图 2 病理切片见肿瘤由大量梭形细胞组成(H&E × 200).

粗, 直径约2.0 cm, 周围脂肪间隙模糊, 盆腔内见少量液体密度影(图1). 予急诊行阑尾切除术, 术中见阑尾肿大、质硬、充血, 大小约6.0 cm×3.0 cm×2.5 cm, 与周围组织无黏连, 未见肿大淋巴结, 腹腔内约400 mL脓性积液. 术后病理提示: “阑尾”低危险度胃肠道间质瘤伴急性蜂窝织炎性阑尾炎(图2). 肿瘤直径<5 cm, 细胞轻度异型性, 核分裂象<5个/50 HPF, 无坏死. 免疫组织化学结果: SMA(-)、CD117(+)、CD34(-)、S-100(+)、Desmin(-)、DOG-1(+)、Ki-67(<10%)、Syn(+)、CgA(+)(图3). 术后随访半年未见复发.

2 讨论

GIST是消化系最常见的间叶组织来源肿瘤, 组织学上表现为梭形、上皮样及多形性, 常好发于胃、小肠、结直肠和食管, 发生于阑尾罕见. Miettinen等^[1]的研究表明: GIST很可能起源于胃肠道的Cajal细胞. 近来研究证实: 超过90%GIST存在*c-kit*或*PDGFRA*基因突变, 这是其发病的主要机制之一^[2]. 阑尾GIST极其罕见, 目前世界上仅有14例确诊为阑尾GIST的文献报道^[3-5]. 阑尾GIST临床表现无特异性, 可表现为类阑尾炎症状、消化系出血等. 它是一种潜在恶性肿瘤, 具体分型依据于瘤体的大小、细胞异型性、核

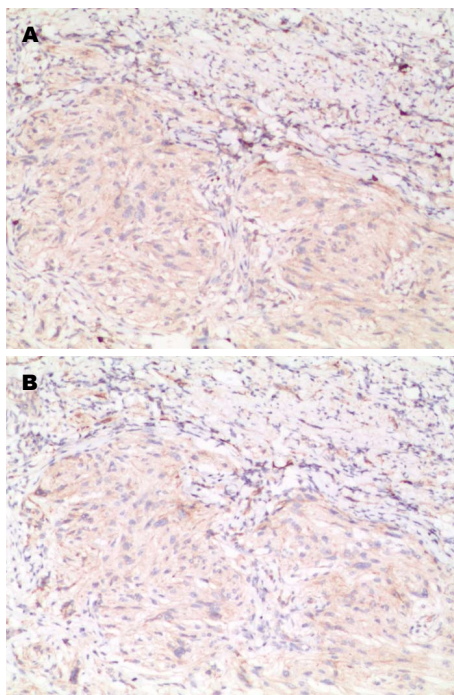


图 3 免疫组织化学检测结果(×200). A: CD117阳性; B: DOG-1阳性.

分裂象、有无坏死及黏膜侵犯、转移等. 手术治疗是阑尾间质瘤首选治疗方法, Vassos等^[4]的研究发现: 位于阑尾体尾部的GIST, 单纯阑尾切除术可作为标准术式; 而阑尾根部GIST行阑尾+回盲部切除术有助于减少局部复发率. 阑尾GIST需与阑尾平滑肌瘤、平滑肌肉瘤、腺瘤、腺癌、类癌等鉴别. 大部分的GIST免疫组织化学CD34、CD117呈强阳性表达, DOG1特异蛋白及*c-kit*基因突变检测亦有助于阑尾GIST的诊断. 本例患者免疫组织化学结果: CD117(+)、DOG-1(+)、Syn(+)、CgA(+); 与文献报道的检测结果大致相同. 甲磺酸伊马替尼是第一个被美国食品药品监督管理局(Food and Drug Administration, FDA)批准上市的酪氨酸激酶抑制剂, 可通过选择性的与*c-kit*等酪氨酸激酶受体三磷酸腺苷结合位点结合, 抑制细胞增殖、诱导细胞凋亡. 近来研究发现, GIST患者术后辅助应用甲磺酸伊马替尼可提高患者的无病生存率和总生存率, 对中危以上的GIST患者术后推荐使用伊马替尼治疗^[6,7]. 因此, 中高度恶性的阑尾GIST亦推荐口服低剂量甲磺酸伊马替尼预防肿瘤的复发^[6].

3 参考文献

- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites.

相关报道
阑尾GIST极其罕见, 目前世界上仅有14例确诊为阑尾GIST的文献报道.

应用要点
阑尾GIST首选手术治疗, 位于阑尾体尾部的GIST, 单纯阑尾切除术可作为标准术式; 而阑尾根部GIST行阑尾+回盲部切除术有助于减少局部复发率. 中高度恶性的阑尾GIST推荐口服低剂量甲磺酸伊马替尼预防肿瘤的复发.

同行评价

该文从阑尾手术中发现阑尾间质瘤,并根据检测结果报道了阑尾间质瘤,探讨了阑尾间质瘤的诊断、治疗及预后转归,并重点探讨阑尾间质瘤的外科治疗原则。该病症确属临床罕见病例,作为病例报道具有很好的借鉴作用。

- 2 Lasota J, Miettinen M. KIT and PDGFRA mutations in gastrointestinal stromal tumors (GISTs). *Semin Diagn Pathol* 2006; 23: 70-83 [PMID: 17193820 DOI: 10.1053/j.semdp.2006.09.001]
- 3 Kim KJ, Moon W, Park MI, Park SJ, Lee SH, Chun BK. Gastrointestinal stromal tumor of appendix incidentally diagnosed by appendiceal hemorrhage. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 3265-3267 [PMID: 17589911 DOI: 10.3748/wjg.v13.i23.3265]
- 4 Vassos N, Agaimy A, Günther K, Hohenberger W, Schneider-Stock R, Croner RS. A novel complex KIT mutation in a gastrointestinal stromal tumor of the vermiform appendix. *Hum Pathol* 2013; 44: 651-655 [PMID: 23084635 DOI: 10.1016/j.humpath.2012.09.003]
- 5 Agaimy A, Pelz AF, Wieacker P, Roessner A, Wünsch PH, Schneider-Stock R. Gastrointestinal stromal tumors of the vermiform appendix: clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 2 cases with literature review. *Hum Pathol* 2008; 39: 1252-1257 [PMID: 18547614 DOI: 10.1016/j.humpath.2007.12.016]
- 6 Joensuu H, Roberts PJ, Sarlomo-Rikala M, Andersson LC, Tervahartiala P, Tuveson D, Silberman S, Capdeville R, Dimitrijevic S, Druker B, Demetri GD. Effect of the tyrosine kinase inhibitor STI571 in a patient with a metastatic gastrointestinal stromal tumor. *N Engl J Med* 2001; 344: 1052-1056 [PMID: 11287975 DOI: 10.1056/NEJM200104053441404]
- 7 Joensuu H, Eriksson M, Sundby Hall K, Hartmann JT, Pink D, Schütte J, Ramadori G, Hohenberger P, Duyster J, Al-Batran SE, Schlemmer M, Bauer S, Wardelmann E, Sarlomo-Rikala M, Nilsson B, Sihto H, Monge OR, Bono P, Kallio R, Vehtari A, Leinonen M, Alvegård T, Reichardt P. One vs three years of adjuvant imatinib for operable gastrointestinal stromal tumor: a randomized trial. *JAMA* 2012; 307: 1265-1272 [PMID: 22453568 DOI: 10.1001/jama.2012.347]

编辑: 郭鹏 电编: 都珍珍

