

• 个案 •

淋巴瘤自体造血干细胞移植后合并植入综合征 1 例*

李旭绵[△], 郭智[△], 陈晓, 刘玄勇, 张弋慧智, 陈丽娜

518116 广东 深圳, 国家癌症中心/国家肿瘤临床医学研究中心/中国医学科学院北京协和医学院肿瘤医院深圳医院 血液肿瘤科

[摘要] 造血干细胞移植后中性粒细胞恢复早期, 部分患者可出现发热、皮疹、水钠潴留、非心源性肺水肿甚至多器官功能衰竭, 此症候群称为植入综合征(engraftment syndrome, ES), 临床上较为罕见。多种效应细胞及其释放的细胞因子参与该病的发生发展, 糖皮质激素治疗有良好效果。本文报道 1 例造血干细胞移植后发生 ES 的非霍奇金淋巴瘤患者, 以期提高临床医生对该病的认识。

[关键词] 淋巴瘤; 自体造血干细胞移植; 植入综合征

[中图分类号] R733.1; R457.7; R730.6 **[文献标志码]** B doi:10.3969/j.issn.1674-0904.2021.02.015

引文格式: Li XM, Guo Z, Chen X, et al. Engraftment syndrome after autologous hematopoietic stem cell transplantation in a lymphoma patient[J]. J Cancer Control Treat, 2021, 34(2): 178-180. [李旭绵, 郭智, 陈晓, 等. 淋巴瘤自体造血干细胞移植后合并植入综合征 1 例[J]. 肿瘤预防与治疗, 2021, 34(2): 178-180.]

植入综合征(engraftment syndrome, ES) 又称毛细血管渗漏综合征, 发生于造血干细胞移植后中性粒细胞恢复过程中, 以发热、皮疹和非心源性肺水肿为主要表现的临床综合征^[1]。ES 一般多发生在异基因造血干细胞移植过程中, 在淋巴瘤自体造血干细胞移植中极罕见发生, 现报告我科 1 例 ES 病例。

1 临床资料

患者男, 49 岁, 因确诊非霍奇金淋巴瘤 6 月余(弥漫大 B 细胞型 non-GCB 亚型 IV 期 B 组 IPI 评分 3 分), 经 R-CHOP 方案化疗 6 个疗程, 4 疗程 PET-CT 评估达到完全缓解, 拟行自体造血干细胞移植于 2019 年 9 月入院。移植前患者一般情况好, 查体无明显阳性体征, 血常规、肝肾心功能、心电图、心脏彩超、EBV DNA、CMV DNA、G 试验、GM 试验、骨髓细胞形态学及免疫残留等检查均正常。移植预处理方案为: 白消安 3.2 mg/kg, d₋₉、-8、-7、-6, 环磷酰胺 1.8 g/m² d₋₅、-4、-3, 移植 0d 回输冻存的自体外周血造血干细胞(单个核细胞 15.75 × 10⁹/kg, CD34+ 8.76 × 10⁶/kg), 回输后常规使用阿昔洛韦预防病毒感染、复方磺胺甲噁唑预防耶氏肺孢子菌感染, +1 d 血常规: 白细胞(white blood cell, WBC) 1.25 × 10⁹/

L, 血红蛋白(hemoglobin, HGB) 78 g/L, 血小板(platelet, PLT) 55 × 10⁹/L, 予粒细胞集落刺激因子、促血小板生成素升白升板, +3 d 血常规: WBC 0.03 × 10⁹/L, 中性粒细胞(neutrophil, N) 0.01 × 10⁹/L, HGB 76 g/L, PLT 15 × 10⁹/L, 患者出现发热伴畏寒、尿频、尿痛, 体温 39℃, 予舒普深及依替米星抗感染, +4 d 患者反复发热并出现感染性休克, 血压下降至 80/40 mmHg, 予多巴胺持续泵入维持血压, 尿培养为多耐大肠埃希菌, 抗感染治疗方案调整为亚胺培南+替加环素+伏立康唑+米卡芬净, 患者发热控制, 尿频、尿痛好转, 逐渐减停多巴胺后血压可维持稳定。患者+8d 出现散在皮疹, 以躯干为主, 呈暗红色, 略高于皮肤表面, 无瘙痒, 血常规: WBC 0.42 × 10⁹/L, N 0.3 × 10⁹/L, HGB 79 g/L, PLT 27 × 10⁹/L, +9 d 血常规: WBC 4.83 × 10⁹/L, N 3.53 × 10⁹/L, HGB 90 g/L, PLT 39 × 10⁹/L, 粒系达到植入并停用粒细胞集落刺激因子, 但患者皮疹加重扩散至全身, 累及颜面部、躯干及四肢, 部分融合成片, 皮疹面积超过 25% 体表面积(图 1A、B), 并再次出现发热, 体温最高 38.8℃, 伴腹泻黄色稀烂便, 无胸闷、气促, 双下肢凹陷性水肿(图 1C), 患者体重增加 5 kg(原体重 78 kg), 行胸部 CT 示双侧胸腔新发少至中等量积液、心包极少量积液、双肺下叶受压膨胀不全、未见明确感染灶。复查谷丙转氨酶 3.9 U/L, 谷草转氨酶 33.5 U/L, 总胆红素 10.9 μmol/L, 肌酐 71 μmol/L, 考虑为 ES, 予地塞米松 5 mg/d 治疗 5 d 后患者发热、腹泻症状及逐渐缓解,

[收稿日期] 2020-01-31 **[修回日期]** 2020-09-15

[基金项目] * 深圳市卫生系统科研项目(编号: SZLY2018003); 白求恩医学基金(编号: BQE-TY-SSPC1-S-08)

[通讯作者] [△]郭智, E-mail: guozhi77@126.com

皮疹消退, +13 d 血常规: WBC $25.76 \times 10^9/L$, N $19.45 \times 10^9/L$, HGB 87 g/L, PLT $53 \times 10^9/L$, 复查中性粒细胞水平逐渐下降, 整个病程中患者神志清楚、对答切题, 查体无神经系统阳性体征。移植后 1 月

复查胸部 CT 示胸腔积液完全吸收, 血常规: WBC $10.2 \times 10^9/L$, N $4.9 \times 10^9/L$, HGB 110 g/L, PLT $211 \times 10^9/L$, 随访至今, 肿瘤疗效评价完全缓解, 患者未再出现发热、腹泻、皮疹、水肿等不适症状。



图 1 患者双上肢皮疹及双下肢水肿情况

Figure 1. Rashes on the Arms and Edema in the Legs of the Patient

Sporadic dark red and partially flake-like rashes were seen on the forearms of the patient (Panel A and B); pitting edema was seen on both lower limbs (Panel C).

2 讨论

本例患者在自体造血干细胞移植后粒系植入早期出现发热、腹泻、胸腔及心包积液、双下肢水肿, 躯干散在红斑性皮疹, 随着外周血中性粒细胞逐渐升高, 皮疹逐渐加重并蔓延至全身, 排除了肺部感染, 短期应用地塞米松后皮疹、发热、腹泻等症状很快消失, 同时伴随中性粒细胞逐渐下降, 因此考虑为 ES。ES 主要诊断标准为: ①体温 $\geq 38.3^\circ\text{C}$ 无感染证据; ②非药物性红斑性皮疹超过 25% 体表面积; ③非心源性肺水肿, 表现为弥漫性肺浸润和低氧血症。次要诊断标准为: ①肝功能异常: 总胆红素或转氨酶水平 $\geq$ 正常值 2 倍; ②肾功能不全: 肌酐 $\geq$ 正常值 2 倍; ③体重增加 $\geq$ 原体重 2.5%; ④不能用其他原因解释的一过性颅脑病变。确诊 ES 需要 3 条主要标准或 2 条主要标准加 1 条及以上次要标准。该患者符合主要诊断标准①和②, 次要诊断标准③, ES 诊断成立。ES 是造血干细胞移植后伴随造血恢复出现的一组临床综合征, 通常发生于中性粒细胞植入早期, 尤其是中性粒细胞植入后 96 h 内, 是一类造血干细胞移植后非感染性并发症, 主要表现为发热、皮疹、水钠潴留、非心源性肺水肿, 严重者可发生多器官功能衰竭^[1]。发热是最早出现的症状, 一般发热后 1~2 d 内出现皮疹, 多为全身或局部红斑或斑丘疹、色暗红、略高出皮肤, 严重者可出现水疱、表皮剥脱、松解等^[2]。异基因造血干细胞移植后 ES 发生率约 20% 左右, 但自体造血干细胞移植较少发生。

ES 的发病机制尚未完全明确, 目前普遍认为与高细胞因子血症和血管内皮细胞损伤有关, 即“二次打击”学说: 第一次打击为大剂量放疗预处理后骨髓空巢期, 肿瘤坏死因子- α 、干扰素- γ 、白介素-1 等炎性细胞因子大量产生并释放、补体激活以及与单核细胞、T 淋巴细胞相互作用, 为最重要的环节。预处理强度越大, 组织损伤越严重, 引起的细胞因子释放越多; 第二次打击为预处理后中性粒细胞恢复期, 此时出现血管内皮损伤, 大量中性粒细胞胞浆脱颗粒、释放氧化代谢产物, 进一步产生和释放炎性细胞因子, 与上述反应累积作用, 最终导致局部或系统性组织和器官损伤, 由此可见中性粒细胞是促成 ES 临床表现的主要效应细胞^[3-4]。既往研究认为 ES 发病相关的危险因素包括原发病类型、移植方式、造血干细胞来源、预处理的药物种类及剂量、输入的 MNC 或 CD34+ 细胞的数量、细胞因子的使用、中性粒细胞恢复速度等^[5]。ES 发生与造血干细胞移植的类型密切相关, 异基因移植较自体移植、无关供体移植较亲缘供体移植、外周血移植较骨髓移植的 ES 发生率高^[6-7], 移植后常规使用粒细胞集落采集因子可促进中性粒细胞的分化与释放, 从而促进 ES 发生。ES 多数是自限性的, 但少部分可危及生命。目前其治疗尚无统一标准, 短暂低热及局限皮疹属轻度 ES, 在造血重建及停用细胞因子后可自行恢复, 故无需处理; 若病情进展, 尤其累及肺需要积极处理, 糖皮质激素疗效确切, 早期使用可显著改善预后^[8], 还要注意限制血容量、降低毛细血管通透性、

预防性抗感染等对症支持治疗。ES 患者虽然有水肿表现,但由于毛细血管通透性增加,血管内的容积减少。使用利尿剂需要谨慎,尤其在异基因造血干细胞移植患者中,血管内容积进一步缩小可能会增加环孢素 A 和其他免疫抑制剂的神经毒性。关于 ES 对患者预后的影响,目前结论不一,有研究表明发生 ES 患者总体死亡率和早期无复发死亡率较高,提示预后不良,而另一部分研究结果则认为 ES 并不影响患者的总生存率、无病生存率和累积生存率,但可使复发率明显下降,也有研究发现 ES 与复发率并无相关性^[9-10]。

本例患者在自体造血干细胞回输后 +3 d 出现发热,合并感染性休克,经过积极抗感染治疗后体温恢复正常,在持续抗感染治疗过程中,于粒细胞植入早期再次出现发热,体温 38.8℃,伴皮疹、腹泻、胸腔及心包积液、双下肢浮肿,血培养未发现细菌和真菌生长,停用所有抗生素及可能致敏药物后上述症状仍持续,且随中性粒细胞计数的上升而皮疹进行性加重,予地塞米松 5 mg/d 治疗 5 d 后复查中性粒细胞计数逐渐下降,皮疹亦随着逐渐消退、腹泻停止、浮肿及发热好转,复查胸腔及心包积液已完全吸收。综合考虑,该患者临床表现符合 ES,其病程中不具备典型 ES 的所有表现,肝肾功能始终正常,无一过性颅脑病变、无低氧血症,考虑与我们早期应用激素及时阻止疾病进一步进展至多器官功能衰竭有关。回顾本病例,该患者存在造血干细胞来源于外周血、移植前预处理使用白消安和烷化剂、预处理强度较大、输入单个核细胞和 CD34⁺ 细胞数量较高、移植后使用 G-CSF、中性粒细胞较快恢复等多个 ES 发生的高危因素,最终导致 ES 的发生。该患者由于及时采取治疗措施,最终疗效满意、预后良好。在实际临床工作中,ES 临床表现多种多样,不具备特征性临床症状,临床医生应提高对本病的认识,早期诊断及及时治疗,避免进展至呼吸衰竭等严重并发症,从而改善患者的预后。

作者声明:本文全部作者对于研究和撰写的论文出现的不端行为承担相应责任;并承诺论文中涉及的原始图片、数据资料等已按照有关规定保存,可接受核查。

学术不端:本文在初审、返修及出版前均通过中

国知网(CNKI)科技期刊学术不端文献检测系统的学术不端检测。

同行评议:经同行专家双盲外审,达到刊发要求。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

文章版权:本文出版前已与全体作者签署了论文授权书等协议。

[参考文献]

- [1] Cornell RF, Hari P, Drobyski WR. Engraftment syndrome after autologous stem cell transplantation: An update unifying the definition and management approach[J]. Biol Blood Marrow Transplant, 2015, 21(12): 2061-2068.
- [2] Spitzer TR. Engraftment Syndrome: Double-edged sword of hematopoietic cell transplants[J]. Bone Marrow Transplant, 2015, 50(4): 469-475.
- [3] Khandelwal P, Mellor-Heineke S, Rehman N, et al. Cytokine profile of engraftment syndrome in pediatric hematopoietic stem cell transplant recipients[J]. Biol Blood Marrow Transplant, 2016, 22(4): 690-697.
- [4] Shah NN, Watson TM, Yates B, et al. Procalcitonin and cytokine profiles in engraftment syndrome in pediatric stem cell transplantation[J]. Pediatr Blood Cancer, 2017, 64(3): e26273.
- [5] Dispenzieri A, Lacy MQ, Hayman SR, et al. Peripheral blood stem cell transplant for POEMS syndrome is associated with high rates of engraftment syndrome[J]. Eur J Haematol, 2008, 80(5): 397-406.
- [6] Sheth V, Jain R, Gore A, et al. Engraftment syndrome: Clinical features and predictive factors in autologous stem cell transplant[J]. Indian J Hematol Blood Transfus, 2018, 34(3): 448-453.
- [7] Chen Y, Xu LP, Liu KY, et al. High incidence of engraftment syndrome after haploidentical allogeneic stem cell transplantation[J]. Eur J Haematol, 2016, 96(5): 517-526.
- [8] Abongwa C, Abu-Arja R, Rumelhart S, et al. Favorable outcome to glucocorticoid therapy for engraftment syndrome in pediatric autologous hematopoietic cell transplant[J]. Pediatr Transplant, 2016, 20(2): 296-302.
- [9] Chang L, Frame D, Braun T, et al. Engraftment syndrome after allogeneic hematopoietic cell transplantation predicts poor outcomes[J]. Biol Blood Marrow Transplant, 2014, 20(9): 1407-1417.
- [10] Foncillas MA, Diaz MA, Sevilla J, et al. Engraftment syndrome emerges as the main cause of transplant-related mortality in pediatric patients receiving autologous peripheral blood progenitor cell transplantation[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2004, 26(8): 492-496.

• 个案 •

弥漫性食管平滑肌瘤病 1 例*

李灵敏, 李群, 李文波, 刘晓峰[△]

250031 济南, 中国人民解放军联勤保障部队第 960 医院 消化科

[摘要] 弥漫性食管平滑肌瘤病是一种罕见的良性肿瘤, 其病理特征是食管肌层弥漫性肥大, 以吞咽困难为主要临床表现, 部分患者合并患有 Alport 综合征, 有可能误诊为恶性食管肿瘤、贲门失弛缓症等。本案例报告了 1 例弥漫性食管平滑肌瘤病的患者诊治经过, 介绍该病的影像学特点并进行分析, 以期提高临床医生对该病的认识。

[关键词] 食管; 平滑肌瘤病; 超声胃镜

[中图分类号] R735.1 [文献标志码] B doi:10.3969/j.issn.1674-0904.2021.02.016

引文格式: Li LM, Li Q, Li WB, et al. Diffuse leiomyomatosis of the oesophagus: A case report [J]. J Cancer Control Treat, 2021, 34(2): 181-184. [李灵敏, 李群, 李文波, 等. 弥漫性食管平滑肌瘤病一例[J]. 肿瘤预防与治疗, 2021, 34(2): 181-184.]

弥漫性食管平滑肌瘤病不同于常见的食管平滑肌瘤, 是一种罕见的良性肿瘤, 发病率低, 临床罕见^[1]。现将我院收治的 1 例弥漫性食管平滑肌瘤的患者资料汇报如下。

1 临床资料

患者, 女, 发病时年龄为 39 岁, 因“反复吞咽困难 4 年余, 加重半月”入院。患者于 2016 年无明显诱因出现吞咽困难, 当地县级医院行胃镜检查发现食管狭窄, 建议手术治疗, 但因能进食, 未行手术。2017 年 8 月吞咽困难加重, 到本省某三甲医院就诊, 胸部及上腹增强 CT 提示食管癌。遂行胸腔镜手术, 术中发现黏连较重, 转为剖胸探查, 术中见食管肿瘤累及主动脉壁、气管、奇静脉弓, 无法切除。术中取病理组织送检, 结果示: 少许平滑肌伴慢性炎细胞浸润。免疫组化未见异常显著上皮, CK+ (灶)、CK7+ (灶、弱)、P40-、Syn-、CgA-、Ki-67 (2%)。后转至该医院消化科行食管支架置放术, 1 月后取出食管支架。期间将病理标本送至国内多家大型医院会诊, 均考虑食管增生的纤维组织及平滑肌组织, 部分区域血管显示瘤样增生。2018 年 1 月因再次出现吞咽困难到我科住院治疗, 行胸部增强 CT 示食管下段环形增厚, 食管壁最厚处测量值约为 7.5 mm, 呈轻度强化(图 1、2)。行超声胃镜提示黏膜下层及肌层弥漫性增厚, 以低回声为主(图 3), 行食管黏膜切开食管肌层深挖活检取出 7 块组织(图

4), 病理提示平滑肌组织增生(图 5)。否认家族性遗传病史, 否认食物、药物过敏史。既往史: 7 岁时因“粘连性肠梗阻手术治疗”(具体过程不详)。其它辅助检查: 结核杆菌 T 细胞检测阴性、神经抗平滑肌抗体谱(-)、骨髓穿刺未见明显异常, ENA 多肽(-)、风湿抗体(-)、免疫球蛋白(-)。此后该患者多次因吞咽困难到我科住院治疗, 行食管扩张、狭窄切开或食管支架置入、取出术。根据胸部 CT 表现、超声胃镜检查、病理学结果以及病史, 诊断为弥漫性平滑肌瘤。目前内镜下随访 2 年余, 患者病情稳定。

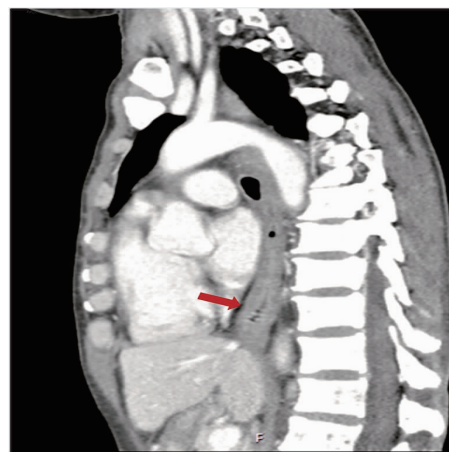


图 1 食管平滑肌的胸部增强 CT (矢状位)

Figure 1. Contrast-Enhanced Chest CT of Esophageal Leiomyoma (Sagittal Plane)

The lower part of the esophagus showed diffuse thickening of the muscle layer with mild enhancement (as indicated by the red arrow).

[收稿日期] 2020-07-11 [修回日期] 2021-01-14

[基金项目] * 国家自然科学基金(编号:81470810)

[通讯作者] [△] 刘晓峰, E-mail: liuxf0531@126.com

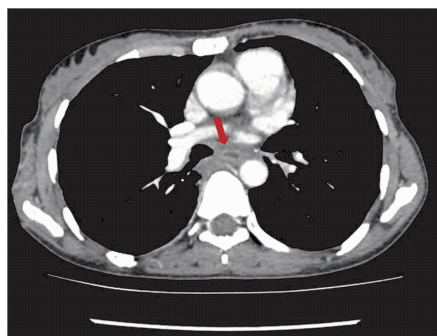


图2 食管平滑肌瘤的胸部增强 CT 的横断位

Figure 2. Contrast-Enhanced Chest CT of Esophageal Leiomyoma (Transverse Plane)

The muscle layer of the esophagus showed diffuse thickening (as indicated by the red arrow). The maximum thickness of the lesion was 7.5 mm.

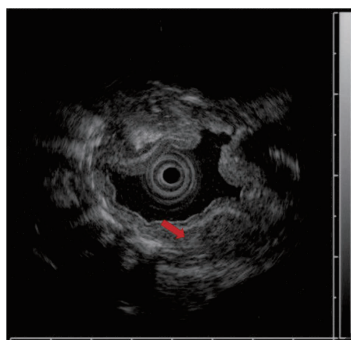


图3 食管平滑肌瘤超声胃镜图像

Figure 3. Endoscopic Ultrasound Image of Esophageal Leiomyoma

Endoscopic ultrasound image showed diffuse thickening of muscular layer along hypoechoic thickening of the esophageal wall (as indicated by the red arrow).

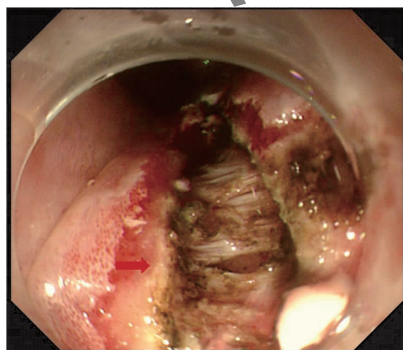


图4 食管平滑肌瘤的胃镜下深挖活检图像

Figure 4. Endoscopic Deep Biopsy of Esophageal Leiomyoma

Deep biopsy was performed via endoscopy. After mucosal incision, thickened submucosa and muscle layer can be seen (as indicated by the red arrow).

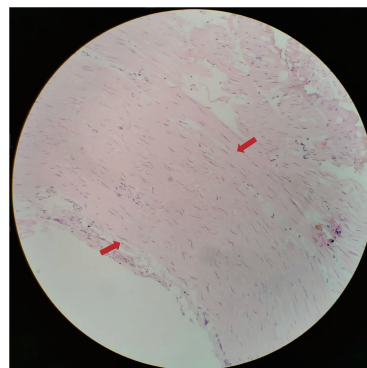


图5 食管平滑肌瘤的病理组织学检查 HE 染色 (×100)

Figure 5. Pathological Examination of Esophageal Leiomyoma, (HE, ×100)

Lesions as indicated by the red arrows. Multiple confluent well-differentiated smooth muscle proliferations were evident. Cells formed fascicles and interlacing bundles without cytologic atypia.

2 讨论

弥漫性食管平滑肌瘤病表现为儿童和青年人食管平滑肌的非环状弥漫性增生,其组织学特征是食管平滑肌细胞的良性肿瘤性肥大,可以表现为一种孤立的疾病,也可以合并 Alport 综合征(一种进行性肾病为特征的遗传性疾病)。该病主要是食管受累,偶尔可延伸到胃上部,也可能合并气管、支气管树或生殖道的平滑肌瘤。临床表现为因食管腔狭窄和运动障碍导致的长期吞咽困难或返流。该疾病可能与 *COL4A5* 和 *COL4A6* 基因缺失有关,为 X 染色体连锁显性遗传^[1]。我国也有类似报告,在一个中国家庭中母亲和儿子都患有弥漫性食管平滑肌瘤,通过基因测序发现 X 染色体上从 *COL4A6* 内含子 2 到 *COL4A5* 内含子 1 缺失 40 kb^[2]。1916 年霍尔第一次描述了该病,一位 17 岁的女孩有吞咽困难病史,2 年后死于饥饿,在尸检中发现食管肌层增厚,达 4 cm,显微镜检查发现肿块由肌细胞和纤维组织组成,黏膜、黏膜下层和黏膜肌层正常,并将其命名为食管弥漫性平滑肌瘤^[3]。根据解剖及组织学标本,该病分为两种不同的形式:1) 多发性肿瘤,彼此间界限分明,2) 弥漫型,有许多不融合的结节,甚至没有结节,食管的一层或两层肌层明显肥大,常见的位置是食道的下半部,有时延伸至胃的上部。该病不仅出现在人类,动物中也有类似发现,有报道称一只 3 岁小型犬死于顽固性直肠黏膜脱垂、食管扩张及难治性肺炎,在尸检中发现直肠、食管胃环周增厚,病理检查示分化良好的平滑肌细胞,细胞间无异

型性^[4]。

弥漫性食管平滑肌瘤病的诊断尚无统一标准,不易与其他疾病相鉴别,主要诊断主要靠影像学、病理、病史等^[5]。大多数患者在外科手术后得以确诊,但也有部分患者在行超声胃镜下穿刺活检得以确诊^[6-7]。Ziogas 等^[1]统计 58 例患者,发现该病的女性患者多于男性(1.45:1),平均需要 3 年的时间才能得到正确的诊断。46% 的患者被误诊为贲门失弛缓症,然而更多的个案报道中则被误诊为食管癌。CT 检查的特点为肿瘤轮廓光滑,无溃疡、无食管运动障碍、信号密度均匀。在没有食管动力障碍的情况下,食管厚度 > 5 mm 则需考虑该病(正常值 < 3 mm)。增强 CT 提示轻度强化,可能由于生长因子水平较高和平滑肌蠕动增强有关。PET-CT 检查呈高摄取,容易误诊为恶性食管癌,因此不能单靠 PET-CT 来诊断这种高代谢的良性平滑肌瘤^[8]。食管测压可以类似于贲门失弛缓症。超声胃镜提示肌层增厚,呈均匀性的低回声病变^[9]。诊断思路,食道钡餐有助于鉴别诊断食管返流,CT 或 MRI 鉴别于贲门失弛缓症和良性狭窄^[10],超声胃镜排除恶性平滑肌瘤,恶性平滑肌瘤在超声胃镜中出现不均一的高回声。病理特点为分化好的平滑肌细胞,瘤细胞大小形态均一,瘤细胞间无异型,期间有纤维细胞交错,或炎性细胞浸润。

在治疗方面,尽管 1/3 的患者在外科手术后出现并发症,术后死亡率为 7%,死亡的原因有可能与合并肾病等基础疾病有关,但外科手术仍是弥漫性食管平滑肌瘤的主要治疗方式,包括食管切除术和消化道重建^[1]。Aoyama 等^[11]报道一例 8 岁男孩切除部分食管和胃以后仍出现了严重的返流症状,术后 12 年再次行食管次全切除术、胃管重建和左侧颈部食管吻合术,因弥漫性食管平滑肌瘤病变范围广,病变必须完全切除,才能减少症状复发。且术前应完善超声胃镜检查及胃三维 CT 重建等,完整解剖定位后才能行食管切除术^[12]。该病不会发生恶性转化,不必清扫淋巴结^[13],但术后其他器官也可能出现平滑肌瘤。孙文荣等^[14]报告 1 例 25 岁女性在行食管全胃切除结肠代食管胃消化道重建术后 6 年出现了排尿困难,诊断为尿道平滑肌瘤,手术切除尿道周围平滑肌瘤后随访 1 年无复发及并发症出现。Smirnov 等^[15]对 1 例弥漫性食管平滑肌瘤患者行经口内镜下肌层切开术,术中虽然操作困难,但还是取得了比较好的短期及中期疗效,远期疗效尚不确定。本例患者行食管狭窄切开、探条扩张等治疗,

短期疗效尚可,但中长期效果差,下一步仍应考虑外科手术切除病灶。所以,对于长期吞咽困难及经内镜或 CT 等检查中发现食管肌层明显增厚的患者,应考虑是否可能发生弥漫性食管平滑肌瘤病。同时,应结合现有的检查手段,尽量避免漏诊、误诊及准备不足的手术干预。

综上所述,食管平滑肌瘤病在临床上极为罕见,诊断尚无统一标准,不易于其他疾病相鉴别。对于外科手术或超声内镜检查中发现食管平滑肌呈非环状弥漫性增生的患者,临床医生应警惕该病的可能。

作者声明:本文全部作者对于研究和撰写的论文出现的不端行为承担相应责任;并承诺论文中涉及的原始图片、数据资料等已按照有关规定保存,可接受核查。

学术不端:本文在初审、返修及出版前均通过中国知网(CNKI)科技期刊学术不端文献检测系统的学术不端检测。

同行评议:经同行专家双盲外审,达到刊发要求。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

文章版权:本文出版前已与全体作者签署了论文授权书等协议。

[参考文献]

- [1] Ziogas IA, Mylonas KS, Tsoulfas G, et al. Diffuse esophageal leiomyomatosis in pediatric patients: A systematic review and quality of evidence assessment[J]. Eur J Pediatr Surg, 2019, 29 (6): 487-494.
- [2] Liu W, Wong JKL, He QM, et al. Chinese family with diffuse oesophageal leiomyomatosis: A new COL4A5/COL4A6 deletion and a case of gonosomal mosaicism[J]. BMC Med Genet, 2015, 16: 49.
- [3] Fernandes JP, Mascarenhas MJ, Costa CD, et al. Diffuse leiomyomatosis of the esophagus: A case report and review of the literature[J]. Am J Dig Dis, 1975, 20(7): 684-690.
- [4] Kuramochi M, Izawa T, Mori M, et al. Diffuse leiomyomatosis with circumferential thickening of the gastrointestinal wall, resembling human diffuse leiomyomatosis, in a young miniature dachshund [J]. J Vet Med Sci, 2020, 82(2): 139-142.
- [5] Memisoglu E, Agarwal B, Akduman I, et al. Multimodality diagnostic imaging of diffuse esophageal leiomyomatosis[J]. J Comput Assist Tomogr, 2006, 30(1): 100-104.
- [6] Rapp JB, Ciullo S, Mallon MG. Diffuse esophageal leiomyomatosis: A case report with surgical correlation[J]. Clin imaging, 2019, 58: 161-165.
- [7] Takahashi K, Ishii Y, Hayashi K, et al. Loss of peristalsis of the esophagus due to diffuse esophageal leiomyomatosis [J]. Endosco-

- py, 2017, 49 (S01) : 95-96.
- [8] Crouch G, Devitt PG, Thompson SK. Diffuse esophageal leiomyomatosis [J]. Dis Esophagus, 2011, 24(3) : 145-146.
- [9] Harada A, Maehata Y, Esaki M. Diffuse esophageal leiomyomatosis diagnosed by endoscopic ultrasonography and endoscopic mucosal cutting biopsy [J]. Dig Endosc, 2017, 29(3) : 395-396.
- [10] 徐万峰, 石少华. 伴食管及胃巨大平滑肌瘤 Alport 综合征的影像学特征 [J]. 中华消化外科杂志. 2014, 13(9) : 730-733.
- [11] Aoyama J, Miyawaki Y, Kato T, *et al.* Alport-leiomyomatosis syndrome requiring subtotal esophagectomy for refractory gastroesophageal reflux disease after childhood partial esophagogastrrectomy: A case report [J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 68(2) : 199-203.
- [12] Dagbert F, Pelascini E, Pasquer A, *et al.* Extensive preoperative workup in diffuse esophageal leiomyomatosis associated with Alport syndrome influences surgical treatment: A case report [J]. Int J Surg Case Ref, 2015, 10 : 183-186.
- [13] Guevara G, O'Connor E, McCormack O, *et al.* Diffuse oesophageal leiomyomatosis [J]. ANZ J Surg, 2015, 85(9) : 685-686.
- [14] 孙文荣, 耿琛琛, 展新风. 经腹联合经阴道超声诊断尿道平滑肌瘤 1 例 [J]. 现代妇产科进展, 2017, 26(1) : 79.
- [15] Smirnov AA, Burakov AN, Shvetsov AN, *et al.* Peroral endoscopic myotomy in diffuse thickened esophageal wall in an adolescent [J]. Case Rep Gastroenterol, 2018, 12(2) : 497-503.

· 读者 · 作者 · 编者 ·

关于假冒《肿瘤预防与治疗》编辑的声明

近期发现有人或机构通过电子邮件或微信假冒《肿瘤预防与治疗》的责任编辑, 散布虚假信息。对此, 本刊特此声明:

- 1) 本刊仅通过①在线采编系统; ②官方邮箱 zlyfyzl@163.com 接收稿件并通知版面费缴纳等事宜;
 - 2) 本刊不会向作者收取除版面费之外的任何费用;
 - 3) 一切疑问均以《肿瘤预防与治疗》编辑部官方电话 028-85420233 解释为准。
- 请广大作者注意甄别, 谨防假冒。

《肿瘤预防与治疗》

网站: www.zlyfyzl.cn

邮箱: zlyfyzl@163.com

电话: 028-85420233