

反复肠套叠并伯基特淋巴瘤1例并文献回顾

徐宁, 段于河*

青岛大学附属医院小儿外科, 山东 青岛

收稿日期: 2024年2月27日; 录用日期: 2024年3月21日; 发布日期: 2024年3月29日

摘要

目的: 深入了解儿童肠套叠合并伯基特淋巴瘤的临床特征和诊疗方法, 以增进对该病的认知。方法: 报道了本院最近治疗的一例患有反复肠套叠并伯基特淋巴瘤儿童的临床资料, 并通过检索中国知网、PubMed、Web of Science等数据库, 回顾了相关文献, 总结了儿童肠套叠并伯基特淋巴瘤的临床特点。结果: 该患儿首发症状为肠套叠, 经腹腔镜复位后复发。CT检查提示肠套叠伴有周围渗出积液、多发性肿大淋巴结, 以及局部软组织密度影。随后患儿接受开放性手术和术后辅助化疗。结论: 首发症状为肠套叠的伯基特淋巴瘤表现多样, 其诊断需要综合考虑临床表现、实验室检查和影像学检查。病理检查是确诊的金标准。本文提供了临床参考和诊疗思路。

关键词

肠套叠, 淋巴瘤, 文献回顾

Recurrent Intussusception and Burkitt Lymphoma: 1 Case and Literature Review

Ning Xu, Yuhe Duan*

Department of Pediatric Surgery, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Feb. 27th, 2024; accepted: Mar. 21st, 2024; published: Mar. 29th, 2024

Abstract

Objective: To understand the clinical features and diagnosis and treatment of children with intussusception and burkitt lymphoma in order to improve the understanding of the disease. **Methods:** The clinical data of a child with recurrent intussusception and Burkitt lymphoma recently treated in our hospital were reported, and the relevant literature was reviewed by searching databases

*通讯作者。

such as CNKI, PubMed, Web of Science, etc., and the clinical characteristics of children with intussusception and Burkitt lymphoma were summarized. Results: The first symptom of the child was intussusception, which recurred after laparoscopic reduction. CT scan shows intussusception with peripheral effusion, multiple enlarged lymph nodes, and local soft tissue density opacities. Later, the child underwent open surgery and postoperative adjuvant chemotherapy. Conclusion: Burkitt lymphoma with intussusception as the first symptom has a variety of manifestations, and its diagnosis needs to be based on comprehensive clinical manifestations, laboratory tests and imaging examinations. Pathologic examination is the gold standard for diagnosis. This article provides clinical reference and diagnosis and treatment ideas.

Keywords

Intussusception, Lymphoma, Literature Review

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 前言

肠套叠在婴儿期是最常见的急腹症之一[1], 而此报告中描述了一例罕见的儿童原发性恶性淋巴瘤, 其以肠套叠为首发表现, 使肿瘤性病变更被掩盖, 导致了漏诊的情况。为了更全面地了解这一罕见病例, 我们结合相关文献进行复习, 深入探讨其临床表现、辅助检查以及治疗方案。

2. 临床资料

患儿, 女, 9岁, 因“腹痛1d”来院就诊。患儿于入院前1d无明显原因及诱因出现右腹疼痛, 呈阵发性, 大约半小时腹痛1次, 每次发作10分钟左右, 无恶心呕吐, 无腹泻及血便, 无发热。既往身体健康。入院查体: T: 36.6°C; P: 103次/分; R: 22次/分; BP: 104/62mmHg, 一般状态可, 无皮疹, 全身浅表淋巴结未触及肿大, 无贫血貌。心肺查体正常。腹平软, 右中腹压痛, 可触及一索条状肿块, 肠鸣音亢进, 肝脾肋下未触及。血生化, 肝肾功能等指标均在正常范围内。B超及空气灌肠提示肠套叠。空气灌肠复位失败后, 行急症腹腔镜下肠套叠复位及阑尾切除术, 术中探查, 见回盲部水肿, 肠壁可见少量出血点, 找到阑尾, 确定回盲部位置, 探查近端小肠, 于回盲部延续性好, 未见套叠征象, 考虑麻醉后肠套叠自行复位, 继续探查近端约100cm小肠未见明显异常。探查升结肠及横结肠可见段未见明显异常。术后患儿恢复可, 出院后3天, 再次出现腹痛, 超声示: 升结肠肝曲见低回声肿物, 大小约5.0×3.7cm, 肠壁增厚, 内见较丰富血流信号, 后疼痛缓解, 拟行择期肠镜。后患儿再次腹痛, 行CT示: 肠套叠并周围渗出积液、多发肿大淋巴结, 局部软组织密度影, 行空气灌肠整复失败后急症行开腹肠套叠复位+肠切除肠吻合+肠系膜淋巴结清扫。术中探查, 见回盲瓣处肠腔内一肿物, 大小约5*4cm, 继发肠套叠呈回结型, 套入部大约10cm, 无法手法复位。近端肠管肠壁肥厚, 肠腔增宽, 切除含肿物在内的肠管20cm, 行端端肠吻合术, 吻合顺利。术后组织病理见: 回盲部见一隆起型肿物, 大小5.5*4.0*2.5cm, 切面灰白质脆, 侵及浆膜下。病理诊断: 高侵袭性B细胞淋巴瘤, 考虑Burkitt淋巴瘤。免疫组化: CD20(+), CD3(-), Bcl-2(-), CD10(+), Bcl-6(+), Mum-1(+), c-myc(+, 90%), CD21(-), CD34(-), CD7(-), TdT(-), CD5(-), CD23(-), (-), (+, >90%, 突变型表达模式), KI-67(+, >90%)。原位杂交: EBER(-)。切缘(-)淋巴结未累及。完善PET检查提示累及多发骨髓、胰尾及淋巴结; Deauville

评分: 5 分; 根据 PET/CT 分期: IV 期。骨髓穿刺, 取胸骨角及髂后上嵴两处, 均出现骨髓受累。核型结论: 47, XX, i(7)(q10), t(8; 22)(q24; q11.2)[8]/46, XX [2], 可见克隆性 i(7q)、t(8; 22), 染色体异常。巨细胞病毒 DNA 测定、EB 病毒 DNA 未见明显异常。B 系淋巴瘤相关基因突变筛查检测报告提示: TP53 p.S215R 和 p.R280K 变异; ID3 p.E35X、p.L40Ffs * 6、p.H46Pfs * 37、p.P56L 和 p.P56S 变异; PTEN p.Q219X 变异; ARID1A p.S301X 变异; CCND3 p.R271Pfs * 76 变异。完善腰椎穿刺, 给予鞘内注射阿糖胞苷 + 甲氨蝶呤化疗治疗。环磷酰胺 + 柔红霉素化疗, 辅以水化、碱化、护胃、止吐、保肝治疗。术后随诊 2 月, 患儿病情平稳, 无其他不适。

3. 讨论

肠套叠是指肠管的一端收缩或内陷到邻近肠腔的现象, 通常发生在婴儿 1 岁内, 高峰期在 4 至 7 个月之间[1], 是婴儿中常见的急腹症之一。典型的临床表现包括间断性哭闹或腹痛、呕吐、腹部肿块和血便[2], 延迟诊断和治疗可能导致肠坏死, 甚至危及生命。约 90% 的肠套叠是原发性的, 除了回肠末端淋巴组织增生外, 没有明显的病因[3]。其余的病例为继发性肠套叠, 套入的头部有一器质性病变, 并由特定的原因引起, 即病理导联点(PLP)。这些原因主要包括梅克尔憩室、肠重复畸形、肠息肉和肠恶性淋巴瘤[4]。

Niramis 等的研究调查了肠套叠复发与病理导联点(PLP)的关系, 纳入了 1340 例肠套叠患者和 75 例复发肠套叠患者。在 75 例复发肠套叠患者中, 有 7 例(9.3%)出现了 PLP, 而在 1265 例未表现复发肠套叠患者中, 有 48 例(3.8%)出现了 PLP。这表明反复发生肠套叠的患儿存在明显增加的 PLP 可能性[5]。Blakelock 的研究中发现, 在 1 岁以下的肠套叠患儿中, PLP 引起的肠套叠占 5%; 而在 5 岁以下的患儿中, PLP 引起的肠套叠占 44%; 在 5 到 14 岁的患儿中更是超过 60%。这表明随着年龄的增加, PLP 引起肠套叠的可能性明显增加[6]。对于较大年龄的患儿, 即使肠套叠已经整复, 仍应警惕 PLP 的存在。必要时, 应进行完善检查, 如结肠镜检查, 以寻找潜在的病因[7]。本例患儿临床表现为腹痛, 以肠套叠为首发症状, 掩盖了潜在的肿瘤性病变, 容易导致漏诊。因此, 对于较大儿童反复发生肠套叠, 应考虑是否合并 PLP, 如淋巴瘤, 以减少漏诊。

小儿胃肠道原发性淋巴瘤相对较少见, 其临床表现与肿瘤所在的部位和大小有关, 但缺乏特异性, 术前确诊较为困难。扬州大学附属医院儿外科的报道中指出[8], 在诊疗过程中可能因腹腔镜探查而漏诊伯基特淋巴瘤。在首次腹腔镜手术中未能发现原发病灶, 术后回顾可能是因为在临床诊疗过程中, 肠套叠合并淋巴结肿大的病例相对较为常见, 淋巴结活检并不常规操作, 且在镜下难以感知肿大淋巴结的质地。患儿在术后的 3 个月再次因肠套叠就诊, 空气灌肠后进行 CT 检查提示腹腔内有肿物, 随后进行开腹探查, 病理诊断确认为 Burkitt 淋巴瘤。

儿童散发性 Burkitt 淋巴瘤最常累及回盲部及肠系膜淋巴结, 其次为腹膜后、卵巢、肾和乳腺, 而颌面部肿块较少见。由于瘤细胞倍增时间短, 70% 的患儿处于进展期(III 和 IV 期)。临床特征可表现为肠套叠及肠梗阻, 当肿块单纯以息肉样突出肠腔引起肠梗阻时, 肿瘤组织常常累及范围较局限, 此类 Burkitt 淋巴瘤预后良好; 当侵犯中枢神经系统、骨髓及其他器官时, 预后较差[9]。此病例患儿已累及骨髓, 尽管积极手术切除病变处, 术后及时化疗, 预后较差。

原发性肠道淋巴瘤是否需要手术治疗存在争议。一般认为, I 期和 II 期的病变建议切除, 但应注意切除范围不宜盲目扩大[10]。也有学者认为[11], 淋巴瘤的治疗主要依赖于化疗, 当肠道淋巴瘤已出现相应症状, 但没有肠梗阻表现, 通过相关检查可以确诊的情况下, 直接予化疗可获得良好效果。尤其是对一些中晚期病例, 手术可能对患儿造成进一步打击, 导致患儿无法及时完成后续治疗。有些学者存在不同意见, 儿童原发性肠道淋巴瘤早期多无特异性临床表现。当患儿出现继发肠套叠表现时, 大多数为

疾病早期或中期, 肠套叠的发生反而在某种程度上有利于更早发现原发病的存在。此时患儿身体状况通常良好, 能及时从手术创伤中恢复。切除原发病灶可明确病理诊断, 同时减少肿瘤负荷, 避免出现再次肠套叠、肠梗阻及肿瘤坏死继发肠坏死穿孔、肿瘤溶解综合征等严重并发症。肠道淋巴瘤术后一般恢复较快, 出现并发症的概率很小, 并不会影响后续的治疗。因此手术带来的收益远大于可能存在的风险, 尤其当继发肠套叠时, 及时进行手术是非常有必要且可靠的[12]。对于淋巴瘤继发肠套叠的患儿, 手术的主要目的是解除急腹症, 同时取得病理诊断, 以便于确诊后及时进行化疗。

综上所述, 在面对年龄较大的儿童反复发生肠套叠的情况时, 应警惕伯基特淋巴瘤的可能性, 尤其是当肠套叠掩盖了潜在的肿瘤性病变时。及时的手术可以解除急腹症, 获取病理诊断, 并为后续治疗提供支持。

参考文献

- [1] Fischer, T.K., Bihmann, K., Perch, M., *et al.* (2004) Intussusception in Early Childhood: A Cohort Study of 1.7 Million Children. *Pediatrics*, **114**, 782-785. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-0390>
- [2] Kaiser, A.D., Applegate, K.E. and Ladd, A.P. (2007) Current Success in the Treatment of Intussusception in Children. *Surgery*, **142**, 469-475. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2007.07.015>
- [3] Hu, J., Liu, M., Yu, X., *et al.* (2019) Clinical Characteristics of Intussusception with Surgical Reduction: A Single-Center Experience with 568 Cases. *Journal of Gastrointestinal Surgery*, **23**, 2255-2262. <https://doi.org/10.1007/s11605-019-04178-0>
- [4] Lin, X.K., Xia, Q.Z., Huang, X.Z., *et al.* (2017) Clinical Characteristics of Intussusception Secondary to Pathologic Lead Points in Children: A Single-Center Experience with 65 Cases. *Pediatric Surgery International*, **33**, 793-797. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4101-8>
- [5] Niramis, R., Watanatittan, S., Kruatrachue, A., *et al.* (2010) Management of Recurrent Intussusception: Nonoperative or Operative Reduction? *Journal of Pediatric Surgery*, **45**, 2175-2180. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.07.029>
- [6] Blakelock, R.T. and Beasley, S.W. (1998) The Clinical Implications of Non-Idiopathic Intussusception. *Pediatric Surgery International*, **14**, 163-167. <https://doi.org/10.1007/s003830050475>
- [7] 别淑贤, 江米足. 复发性肠套叠 126 例临床特征分析[J]. 中华儿科杂志, 2022(7): 655-659.
- [8] 曹海波, 杨鹏程, 刘振勇. 腹腔镜治疗 53 例小儿肠套叠的体会[J]. 国际医药卫生导报, 2020, 26(19): 2903-2906.
- [9] 徐红艳. 儿童散发性伯基特淋巴瘤的研究进展[J]. 白血病·淋巴瘤, 2012(10): 629-631.
- [10] 张正筠, 徐敏, 褚珺, 等. 外科手术在原发性胃肠道非霍奇金淋巴瘤诊治中的作用[J]. 实用儿科临床杂志, 2009(23): 1809-1810.
- [11] Attarbaschi, A., Mann, G., Dworzak, M., *et al.* (2002) The Role of Surgery in the Treatment of Pediatric B-Cell Non-Hodgkin's Lymphoma. *Journal of Pediatric Surgery*, **37**, 1470-1475. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.35417>
- [12] 黄召, 刘登辉. 儿童原发性肠道淋巴瘤继发肠套叠的手术治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2023(2): 163-167.