

ment options of aorto-oesophageal fistulation after thoracic endovascular aortic repair; The european registry of endovascular aortic repair complications[J]. Eur J Cardiothoracic Surg, 2014, 45(3): 452-457.

[8] GULATI A, KAPOOR H, DONURU A, et al. Aortic fistulas: Pathophysiologic features, imaging findings, and diagnostic pitfalls [J]. Radiographics, 2021, 41(5): 1335-1351.

[9] 石青, 邓伟年, 黄芳, 等. 主动脉食管瘘破裂出血致死 1 例[J]. 中国法医学杂志, 2020, 35(2): 214-215.

[10] 白玉凤, 牛娟琴, 成满平. 胸主动脉夹层腔内支架隔绝术后胸主动脉假性动脉瘤-食管瘘形成 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2016, 32(5): 815-816.

[11] 李佳, 林宇, 林冬群, 等. 胸主动脉瘤致主动脉食管瘘 1 例[J]. 新医学, 2021, 52(2): 149-152.

[12] 顾晓龙, 官格, 林霖, 等. 胸主动脉夹层腔内修复术后感染继发主动脉食管瘘 1 例[J]. 中国介入心脏病学杂志, 2023, 31(4): 317-320.

[13] EGGBRECHT H, MEHTA R H, DECHENE A, et al. Aorto-esophageal fistula after thoracic aortic stent-graft placement[J]. JACC Cardiovasc Interv, 2009, 2(6): 570-576.

[14] 刘彬, 冯海, 李晨宇, 等. TEVAR 后移植感染合并主动

脉食管瘘的外科治疗[J]. 中国普通外科杂志, 2022, 31(12): 1612-1618.

[15] LI S, GAO F, HU H ou, et al. Risk factors for mortality in patients with aorto-esophageal fistula related to aortic lesions[J]. Gastroenterol Res Pract, 2020, 2020: 1-11.

[16] KOUIJZER I J E, BARANELLI C T, MAAT I, et al. Thoracic aortic vascular graft infection: Outcome after conservative treatment without graft removal[J]. Eur J Cardiothoracic Surg, 2022, 63(1): 551.

[17] LYONS O T A, PATEL A S, SAHA P, et al. A 14-year experience with aortic endograft infection: Management and results[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2013, 46(3): 306-313.

[18] SCHOEL L J, LAGISETTY K. Aorto-esophageal fistula management[J]. Thorac Surg Clin, 2024, 34(4): 385-394.

[19] WANG C, XI Z, VON SEGESSER L K, et al. Thoracic endovascular aortic repair for the management of aorto-esophageal fistulae: A systematic review[J]. J Endovasc Ther, 2024, 20: 15266028241300403.

[20] 方勇, 赖颖, 董智慧, 等. 食管异物导致主动脉食管瘘的外科治疗[J]. 上海医学, 2020, 43(7): 403-406.

(收稿日期: 2025-03-10 修回日期: 2025-08-23)

• 病例报告 •

内镜治疗食管巨大占位 1 例并文献复习

戴晏平¹, 费润欢¹, 叶 钧^{2△}

(1. 贵黔国际医院消化内科, 贵州 贵阳 550024; 2. 陆军军医大学西南医院消化内科, 重庆 400038)

[摘要] 食管脂肪肉瘤属于消化道少见疾病, 早期临床表现不典型, 随着病程进展, 病灶逐渐长大, 并将起始部拉长向贲门方向逐渐下移, 故一旦出现临床症状, 病灶通常较大。该文报道了 1 例术前检查倾向良性、术后病理提示脂肪肉瘤的食管巨大占位, 以提高临床医生及内镜医生对该类疾病的认识。

[关键词] 内镜治疗; 食管占位; 脂肪肉瘤; 预后

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2025.12.040

文章编号: 1009-5519(2025)12-2926-04

中图法分类号: R571

文献标识码: B

食管巨大占位通常指在食管腔内占据较大空间、影响食管正常结构和功能的病变, 多见于黏膜下来源的肿物(直径大于 10 cm 为巨大肿瘤), 如食管平滑肌瘤、间质瘤、脂肪肉瘤、纤维血管性息肉、神经鞘瘤等, 其中平滑肌瘤发病率最高^[1-2]。内镜及超声内镜检查是该类病变初步诊断的首选方法, 传统上食管巨大占位多以手术切除为主, 术后结合组织病理及免疫组化确诊。

1 临床资料

患者, 男, 68 岁, 因“进食梗阻伴呕吐 10⁺ d”于

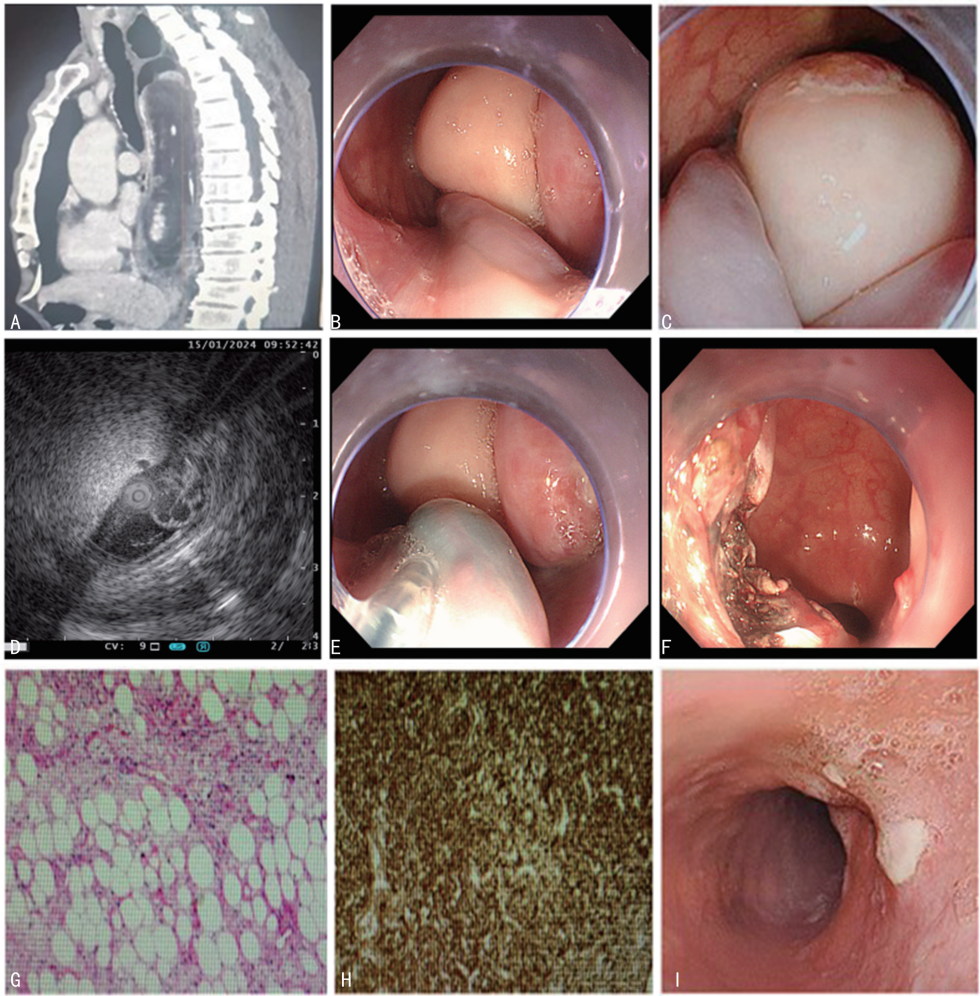
2024 年 1 月 11 日就诊于贵黔国际总医院。入院查体: 生命体征平稳, 未闻及心脏杂音及双肺异常呼吸音, 腹部平软, 无压痛、反跳痛, 双下肢无水肿。2024 年 1 月 9 日外院胸部 CT 示: 胸椎 1~11 水平食管壁缘巨大混杂密度增高影、边界清楚, 其内可见大量脂肪密度及条状点状钙化, 另见多发片状结节状软组织密度增高影宽基底连于肿块壁, 肿块范围约 218 mm×80 mm×47 mm, 受累食管管腔狭窄, 病变未突破浆膜, 周围未见明显肿大淋巴结。入贵黔国际

△ 通信作者, E-mail: yejun@tmmu.edu.cn 或 399322521@qq.com。

网络首发 [https://link.cnki.net/urlid/50.1129.R.20250929.1749.002\(2025-09-30\)](https://link.cnki.net/urlid/50.1129.R.20250929.1749.002(2025-09-30))

总医院后完善胸部增强 CT 示:胸 2~12 锥体水平食管腔内占位,倾向良性(图 1A)。胃镜检查示:食管腔内见巨大肿块,起始于食管上段,蒂粗约 1.5 cm,表面少许糜烂,覆白色分泌物,下段位于贲门附近(图 1B、C)。超声内镜检查示:局部混杂回声结构,可见少许小的无回声结构及纤维分隔,层次来源显示不清,局部浆膜层清晰完整,考虑纤维血管性息肉可能(图 1D)。综上,患者食管内巨大占位性质不明,胸部 CT 未见周围淋巴结肿大及转移征象,考虑良性肿物,拟于手术室气管插管全身麻醉(全麻)下行胃镜+胸腔镜联合治疗。术中先试行内镜下治疗:于肿瘤蒂部使用一次性内镜用注射针在黏膜下注射含美兰的甘油果糖,抬举征呈阳性,然后行内镜下黏膜剥离术(ESD)剥离病变,边剥离边进行注射,保持视野清晰,见黏膜下血管时进行止血预处理,最终完全剥离病

变,创面用一次性热活检钳多点电凝止血(图 1E、F)。肿物掉入胃腔后用一次性电圈套器切割,然后分片取出送检。术后病理检查示:见脂肪空泡大小不一,并见多泡性的脂肪母细胞(图 1G)。免疫组化检查示:S-100(少+),鼠双微体基因 2(MDM2)(少+),细胞周期蛋白依赖性激酶 4(CDK4)(+),P16(+),结蛋白(Desmin)(-),平滑肌肌动蛋白(SMA)(-),细胞角蛋白(CK)(-),钙调素结合蛋白(Caldesmon)(-),Ki-67(约 20%+),符合食管非典型脂肪瘤样肿瘤/高分化脂肪肉瘤(图 1H)。于术后第 4 天复查胃镜示:食管溃疡形成,考虑术后改变(图 1I),进镜至十二指肠水平段未见肿物残留。逐渐过渡饮食后患者无任何不适,于术后第 5 天出院,随访到 2025 年 5 月,患者病情平稳,无复发征象。



注:A. 胸部增强 CT 示胸 2~12 锥体水平食管腔内占位;B. 内镜下食道呈占位远观表现;C. 内镜下食道呈占位近观表现;D. 超声内镜检查;E、F. 内镜下剥离食道占位;G. 术后组织病理检查;H. 术后组织免疫组化检查;I. 复查胃镜示食管溃疡形成。

图 1 CT、超声内镜及胃镜检查图

2 讨 论

食管腔内占位性病变的来源分为黏膜上皮层及

黏膜上皮层以下,来源于黏膜上皮层的病变如食管鳞状细胞癌,在常规白光胃镜下即可清楚观察其大小及

形态特征,根据病理检查结果可制定下一步诊疗方案;而来源于黏膜上皮层以下的占位性病变,由于表面覆盖正常食管鳞状上皮,常规白光胃镜无法观察其来源及性质,故临床上习惯性称之为黏膜下肿物。该类病变较小,时常不引起临床症状。部分发生于食管上段或食管颈部的病变如脂肪肉瘤^[3]和纤维性血管性息肉^[4],在生长过程中由于食管蠕动挤压及重力等作用,病变可将起始部拉长并向贲门方向逐渐下移。因此,大多患者病程较长(数月数十数年不等),一旦发现时肿瘤通常较大,且患者大多以吞咽困难、胸骨后梗阻感为主要表现,部分可合并食物反流、咽部异物感、口腔内呕吐出肿物甚至呼吸困难、窒息等症状。本案例患者发病时以进食梗阻伴呕吐为主要表现,与既往文献报道相符。

食管内占位性病变的检查,主要包括常规电子胃镜、超声内镜及胸部 CT 检查,但首选常规电子胃镜;胸部 CT 可初步判断肿瘤的大小、位置、良恶性、与周边脏器的关系及有无淋巴结转移,但在评估黏膜下占位性病变的起源层次方面有一定局限性^[5]。常规电子胃镜可观察食管黏膜下占位的表面黏膜色泽、形态及质地、活动度,从而初步判断其类型和大小,但无法准确评估病变的起源及性质;超声内镜可清晰显示占位性肿物的起源层次、大小、边界、局部血流情况,同时可通过病变内部回声初步判断其性质,排除腔外压迫,为疾病的下一步诊疗提供依据。超声内镜对常见的病变如食管平滑肌瘤、间质瘤等的诊断准确率较高,而对少见疾病的诊断准确性仍有一定局限性^[6]。本例患者经术前超声内镜检查后考虑纤维性血管性息肉,术后病理检查则提示脂肪肉瘤,二者均属于食管少见黏膜下隆起性病变,最终经病理及免疫组化检查后确诊。

食管腔内占位性病变的治疗主要根据其起源层次、病变大小、是否带蒂及蒂中是否含大血管等综合评估治疗方式,包括外科手术切除及内镜下治疗。对于部分病变巨大、基地部较宽且或蒂中带大血管的,内镜下治疗困难、出血风险大,以外科手术切除为主^[7],其手术方式主要包括肿物挖出、局部食管切除及全食管切除+消化道重建术等。近年来随着内镜诊疗技术的进步,内镜下微创治疗已成为一种创伤性小、颇有前景的可行性选择^[8-9]。内镜下治疗可选择的手术方式有很多,包括:(1)内镜下黏膜切除术,主要适用于病变位于黏膜层或黏膜下层且小于 2 cm 的肿物,对于大于 2 cm 的肿物,则可采用由此发展而来的内镜下黏膜分片切除术^[10];(2)内镜全层切除术,主要用于突破黏膜下层的病变^[11];(3)ESD,主要用于病变位于黏膜肌层或黏膜下层且大于 2 cm 的无蒂肿

物,也可实现一次性肿物完全剥离,但需注意穿孔等并发症^[12]。

本案例患者为老年男性,以进食梗阻伴呕吐为主要表现,其胸部 CT 提示巨大占位、倾向良性,胃镜提示肿瘤带蒂,超声内镜诊断考虑纤维性血管性息肉可能,拟于手术室气管插管全麻下行胃镜+胸腔镜联合治疗,术中见抬举征呈阳性,最后尝试并成功经 ESD 切除病变,肿物掉入胃腔后使用一次性电圈套器切割,经胃镜分片取出送检,术后病理检查示:食管非典型脂肪瘤样肿瘤/高分化脂肪肉瘤。根据世界卫生组织软组织肉瘤分类^[13],脂肪肉瘤可分为:(1)高分化脂肪肉瘤(非典型脂肪瘤性肿瘤/良性分化脂肪肉瘤),特征为成熟的脂肪细胞,有丝分裂活性低,生长缓慢,虽可局部复发,但转移潜能低;(2)去分化脂肪肉瘤,包含脂肪细胞分化良好区域和非脂肪生成区域,具有较高的侵袭性和转移性;(3)黏液样脂肪肉瘤,具有胶状基质和椭圆形细胞的特点,更易向肺外部位转移;(4)多形性脂肪肉瘤,特点是细胞形态多样,有丝分裂活性高,侵袭性强,转移率高;(5)黏液样多形性脂肪肉瘤,具有黏液样脂肪肉瘤和多形性脂肪肉瘤的特点,侵袭性高,转移风险高,较罕见。而脂肪肉瘤免疫组化特征性标志物主要包括 S-100、CD34、SMA、Desmin、CD117、MDM2、CDK4 和 Ki-67 等,其中 MDM2 更具敏感性,CDK4 更具特异性^[14]。本案例患者术后标本中见脂肪空泡大小不一及多泡性脂肪母细胞,且 S-100、MDM2 表达呈阳性,符合食管非典型脂肪瘤样肿瘤/高分化脂肪肉瘤。食管脂肪肉瘤的预后与肿瘤组织学类型、生长位置、切除边缘状态等多因素有关。高分化脂肪肉瘤预后最佳,虽可局部复发,但转移率低,且并无明确证据表明术前、术后辅助化疗或免疫治疗对其生存会产生积极影响^[15-17]。因此需要术后密切随访复查,及时发现复发灶,必要时再酌情治疗。本案例患者已随访 1 年余,无复发征象。

综上所述,食管脂肪肉瘤属于消化道少见疾病,早期临床表现不典型,随着病程进展,病灶逐渐长大,并将起始部拉长向贲门方向逐渐下移,故一旦出现临床症状,病灶通常较大。若内镜检查发现食管巨大占位性病变,胸部 CT 提示肿物倾向良性、未见周围淋巴结转移等征象,且术中见抬举征阳性时,可尝试内镜下 ESD 治疗剥离病变。

参考文献

[1] 马玉玮,陆启峰.食管平滑肌瘤超声内镜精准评估提高内镜黏膜下剥离术临床疗效及预后价值分析[J].现代消化及介入诊疗,2023,28(11):1419-1422.

[2] GANDHI A, DHARAMSI S, BAPAYE H, et al. Subepithelial tunneling endoscopic resection with intratunnel morcellation for a giant esophageal leiomyoma[J]. Endoscopy, 2022, 54(7): E364-E365.

[3] FERRARI D, BERNARDI D, SIBONI S, et al. Esophageal lipoma and liposarcoma: A systematic review[J]. World J Surg, 2021, 45(1): 225-234.

[4] VERSWIJVEL G, ORLENT H, FRANSSENS Y, et al. Giant fibrovascular polyp of the esophagus[J]. J Belge Radiol, 1998, 81(2): 79-81.

[5] 许海蓉, 司新敏. 不同类型超声内镜与螺旋 CT 在食管及胃黏膜下肿物诊断中的价值比较[J]. 南京医科大学学报(自然科学版), 2017, 37(12): 1608-1610.

[6] 周奥宇, 陈娜, 史磊葛. 食管黏膜下肿瘤内镜诊疗进展[J]. 山东第一医科大学(山东省医学科学院)学报, 2023, 44(11): 852-855.

[7] 范虹, 张毅 钱成. 食管巨大纤维血管性息肉 3 例及文献复习[J]. 中国临床医学, 2008, 15(6): 791-792.

[8] NG Y A, LEE J, ZHENG X J, et al. Giant pedunculated oesophageal liposarcomas: A review of literature and resection techniques[J]. Int J Surg Case Rep, 2019, 64: 113-119.

[9] KUMAR A, SAQIB M, BAIG M A, et al. Esophageal liposarcoma: A rare tumor[J]. Pak J Med Sci, 2023, 40 (Suppl 2): S103-S105.

[10] NISHIZAWA T, YAHAGI N. Endoscopic mucosal resection and endoscopic submucosal dissection: Technique and new directions[J]. Curr Opin Gastroenterol, 2017, 33(5): 315-319.

[11] MINGYAN C, PINGHONG Z, LUÍS CARVALHO L, et al. Endoscopic full-thickness resection(EFTR) for gastrointestinal subepithelial tumors[J]. Gastrointest Endosc Clin N Am, 2016, 26(2): 283-295.

[12] SEEWALD S, ANG T L, POUW R E, et al. Management of early stage adenocarcinoma of the esophagus: endoscopic mucosal resection and endoscopic submucosal dissection[J]. Dig Dis Sci, 2018, 63(8): 2146-2154.

[13] 方三高, 魏建国, 陈真伟. WHO(2020)软组织肿瘤分类[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(9): 1132-1134.

[14] 康文哲, 马福海, 田艳涛. 胃脂肪肉瘤的诊断与治疗[J]. 中国医刊, 2018, 53(10): 1093-1096.

[15] 王雪, 于胜吉. 脂肪肉瘤的研究进展[J]. 癌症进展, 2022, 20(22): 2269-2271.

[16] 杨丽, 史琳, 徐杰华, 等. 脂肪肉瘤临床、分子特征及药物治疗进展[J]. 现代医学与健康研究, 2022, 6(19): 128-131.

[17] 邢志超, 麦威. 脂肪肉瘤潜在作用靶点的研究进展[J]. 实用肿瘤学杂志, 2019, 33(1): 82-86.

(收稿日期: 2025-04-11 修回日期: 2025-08-23)

• 病例报告 •

儿童 IgG4 相关疾病累及颈部 1 例并文献复习*

罗丹¹, 付玉玮¹, 张灏², 陈璐璐², 苗森³, 陶艳玲^{4△}

(1. 济宁医学院临床医学院, 山东 济宁 272067; 2. 济宁医学院附属医院血液科, 山东 济宁 272029; 3. 济宁医学院附属医院病理科, 山东 济宁 272029; 4. 济宁医学院附属医院儿童血液肾脏风湿病区, 山东 济宁 272029)

[摘要] 免疫球蛋白 G4 相关疾病(IgG4-RD)是一种免疫介导的纤维炎性病变, 可影响多个器官, 导致肿瘤性、组织破坏性损害和器官衰竭, 多见于中年患者。该文报道了 1 例以颈部肿大为主要临床表现的 IgG4-RD 患儿的临床资料, 并复习了相关文献, 以加深对该疾病的认识。

[关键词] 自身免疫疾病; IgG4 相关疾病; 儿童; 诊断

DOI: 10. 3969/j. issn. 1009-5519. 2025. 12. 041

文章编号: 1009-5519(2025)12-2929-05

中图法分类号: R445. 1

文献标识码: B

免疫球蛋白 G4(IgG4)相关疾病(IgG4-RD)是一种由免疫介导的影响身体不同部位的慢性炎症伴纤维化疾病。该病以 IgG4⁺浆细胞肿瘤样浸润及纤维化异常为特征, 常伴血清 IgG4 水平升高。IgG4-RD 的潜在病理生理机制目前尚未明确, 如果不及时治

疗, 会导致永久性器官损伤和死亡。因此, 早期识别和治疗至关重要。由于该病在儿童中非常罕见, 临床对该病的了解主要基于成人经验。本案例报道了 1 例 IgG4-RD 患儿, 并结合已有的 IgG4-RD 诊断标准、治疗方法及有关研究进行分析, 以加深临床医生

* 基金项目: 山东省济宁市科技计划项目(2022YXNS015)。

△ 通信作者, E-mail: lingling4976@163. com。