

类癌_肿瘤科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E7_B1_BB_E7_99_8C__E8_82_BF_c22_611808.htm 【概述】 类癌

（carcinoid）又称类癌瘤（carcinoid tumor），是一组发生于胃肠道和其他器官嗜铬细胞的新生物，其临床、组织化学和生化特征可因其发生部位不同而异。此种肿瘤能分泌5-羟色胺（血清素）、激肽类、组织胺等生物学活性因子，引起血管运动障碍、胃肠症状、心脏和肺部病变等，称为类癌综合征（carcinoid syndrome）。本病为少见病，在胃肠道肿瘤中占1.5%，日本统计本病占尸检病例的0.14%~1.8%，占手术病例的0.06%~0.16%。可发生于任何年龄，阑尾类癌的发病年龄较轻，平均30岁，其他部位的类癌发病年龄平均50岁左右。除阑尾类癌外，大部分类癌肿瘤发生于男性较多。【病因学】本病病因尚未阐明。类癌瘤是一种能产生小分子多肽类或肽类激素的肿瘤，即apud细胞瘤，它可通过靶细胞增加环腺甙单磷酸盐起作用，能分泌具有强烈生理活性的血清素（5-羟色胺），胰舒血管素和组织胺外，有的还可分泌其它肽类的激素，如促肾上腺皮质激素、儿茶酚胺、生长激素、甲状旁腺激素、降钙素、抗利尿素、促性腺激素、胰岛素、胰升血糖素、前列腺素、胃泌素、胃动素等物质。产生类癌综合征的主要物质是血清素和缓激肽，组织胺也参与一部分作用。血清素对周围血管和肺血管均有直接收缩作用，对支气管也有强烈收缩作用，对胃肠道节前迷走神经和神经节细胞有刺激作用，使胃肠道蠕动增强，分泌增多。缓激肽有强烈的扩血管作用，有些类癌瘤尤其是胃类癌可产生大量的缓

激肽、组胺等血管活性物质而引起皮肤潮红。循环中血清素增高还可引起心内膜纤维化。正常情况下，食物中摄入的色氨酸仅2%左右被用作5-羟色胺（5-HT）的合成，98%进入烟酸及蛋白合成的代谢途径。但在类癌综合征的病人，60%的色氨酸可被瘤细胞摄取，造成5-HT合成增加，烟酸合成减少。60%摄入瘤细胞的色氨酸经色氨酸羟化酶催化成5-羟色氨酸（5-HTP），再经多巴脱羧酶变成5-HT，部分储存于瘤细胞的分泌颗粒内，其余部分直接进入血液内。在血液中游离的5-HT大部分经肝、肺、脑中的单胺氧化酶（MAO）降解成5-羟吲哚乙酸（5-HIAA）自尿内排出。起源于中肠系统的类癌病人血清中5-HT水平升高，而尿内5-HIAA排出增加，此属典型的类癌综合征。此类约占类癌综合征病例的75%以上。前肠系统类癌往往缺乏多巴脱羧酶，不能使5-HTP转变成5-HT，5-HTP就直接被释放进入血液内，因此病人血清内5-HTP水平升高，而5-HT不升高。病人尿中5-HTP及5-HT排出增加，而5-HIAA增加不明显，此即不典型类癌综合征。【病理改变】90%以上的类癌瘤发生于胃肠道，主要见于阑尾、末端回肠和直肠，少数发生于结肠、胃、十二指肠、Meckel憩室以及胆道、胰管、性腺、肺和支气管等。不同种族的人群，类癌的好发部位可能有差别。在日本的病例中发生于胃、十二指肠和结肠的类癌较欧美病例为多，小肠类癌则较少，推测此可能与日本人和欧美人各脏器中嗜铬细胞分布不同有关。Godwin综合2837例类癌，85.5%分布于胃肠道内。胃肠道外的发病部位有支气管、肺、头、肝、胰、子宫颈、腮腺、尿道、甚至睾丸或卵巢等。Orloff综合文献3000例胃肠道类癌的分布，依次为阑尾47.0%、回肠27.5%、直肠17.0%、胃2.5%、结肠2.0%、空

肠1.5%、十二指肠1.3%、meckel憩室1.0%、胆囊0.2%。以阑尾最多见，阑尾、回肠和直肠三者占全部胃肠道类癌的90%以上。典型的胃肠道类癌，瘤常为细小的黄色或灰色粘膜下结节样肿块，单发或多发，粘膜表面多完整，其形态不一，有结节状，息肉样或环状等表现。少数瘤体表面可形成溃疡，外观酷似腺癌，常侵入肌层和浆膜层。一部分病人可有多源性类癌瘤存在。回肠类癌常为多发，瘤体较小，直径为3.5cm以下，多在1.5cm左右。国内一组统计78例，直肠类癌部位均在直肠10cm以下范围，瘤体大小约0.2~2.5cm，多小于1.0cm，形似息肉，但无蒂。切面观呈灰白或灰黄色，质硬，边界清楚。类癌细胞在显微镜下呈方形，柱状，多边形或圆形。细胞核均匀一致，很少有核分裂相，细胞浆内含有嗜酸性颗粒。根据电子显微镜的观察，胃肠道各部分类癌的胞浆内颗粒形态与组织化学各呈不同表现。小肠类癌细胞内含有较大而多形的颗粒，银染色反应阳性故为亲银性。胃类癌细胞的颗粒呈圆形，银染色反应时，必须加入外源性还原剂才呈阳性反应，故为嗜银性。直肠类癌细胞的颗粒较大，圆形，均匀一致，亲银和嗜银的染色反应均阴性，故为无反应性。类癌的组织学结构特点为瘤细胞的排列呈多样化，soga等根据排列方式分成5型。a型类癌细胞聚成结节性之实性巢团，细胞大致圆形，排列不规则，呈索状侵入周围。多见于起源中肠系统的类癌，是最典型的一型。b型瘤细胞呈小状结构，排列成一层，如壳状，细胞核在周边部分，排列整齐如栅状或条带状，多见于起源于前肠系统的类癌。c型方型细胞排列成腺体状，但其中无空腔，或成玫瑰花型。d型瘤细胞形状不规则，排列不规则，成大片髓样结构。c型

及d型多见于起源于后肠系统的类癌。e型为上述四型的各种混合型。类癌的不典型增生和核分裂相均不明显，一般很难从细胞形态来判断其恶性程度。可以参考：类癌的大小，综合843例手术资料，最大直径在1cm以下者，90%~100%表现为良性病程。1~2cm之间者，30%~50%有转移。直径>2cm者，80%~100%有转移。浸润程度，据统计已侵犯胃肠道肌层的类癌，90%发生转移。生长部位，阑尾类癌几乎都呈良性病程，即使已浸润至浆膜，发生转移仍较少见（<2%）。小肠类癌的转移率为30%，结肠为38%。十二指肠和胃的恶性类癌比小肠少见。类癌的转移途径可以直接浸润生长，穿透浆膜至周围组织内，亦可发生淋巴转移或血行转移。并无局部淋巴结转移而直接发生血行转移亦偶见有报道。血行转移以肝最多见，亦可转移至骨、肺及脑，其他少见之转移部位见诸报道的有：卵巢、附睾、皮肤、骨髓、后腹膜、眼眶、肾上腺、脾、胰、肾、甲状腺、膀胱、前列腺、子宫颈。亦有转移入乳腺的报道，其临床体征与原发乳腺癌极为相似。类癌细胞起源于apud细胞系统中的肠嗜铬细胞（又名kulchitsky细胞），此种细胞来源于胚胎神经嵴，广泛分布于消化道，具有嗜铬亲银的颗粒，能产生多种肽胺类激素。近年来随着免疫组织化学技术的进展，已使多种激素在组织切片上得到证实。类癌综合征系由于血清素和多种血管活性物质经肝脏形成代谢产物，经血进入肺和心脏，使肺动脉和心内膜下纤维组织增生，约半数病例伴有右心瓣膜病变，包括肺动脉瓣及三尖瓣增厚、缩短、僵硬、粘连。心内膜和腱索可发生纤维增厚，引起肺动脉瓣狭窄，三尖瓣闭锁不全等。左心内膜下弹性纤维内层有局灶性或弥漫性纤维增生

等心脏病变，尤以支气管类癌发生左心、肺动脉、三尖瓣、主动脉瓣纤维化更为多见。【临床表现】类癌瘤本身症状不明显或仅有局部症状，而类癌综合征则常有明显的全身症状。直肠类癌常常在普查时意外被发现。（一）类癌瘤的局部症状

- 1.右下腹痛 阑尾类癌可引起管腔阻塞，故常导致阑尾炎，表现为右下腹痛。
- 2.肠梗阻症状 小肠类癌及其转移性肿块可引起肠梗阻，出现腹痛、腹胀、肠鸣、恶心、呕吐等症状。
- 3.腹部肿块 少数类癌可发生腹块，恶性类癌侵犯周围组织或转移，常出现腹块。
- 4.消化道出血 胃或十二指肠类癌可发生上消化道出血；肠道类癌也可有便血或隐性出血，并可引起贫血。
- 5.呼吸道症状 支气管类癌最常见的表现为呼吸系症状如咳嗽、咳痰、咯血、胸痛等。

（二）类癌综合征的全身症状 大多由恶性小肠类癌发生肝转移后引起，也可由支气管、胃、胰、甲状腺、卵巢等处的类癌产生。

- 1.皮肤潮红 63%~94%的病人可以有此症状，多发生于上半身，以面颈部为主。皮肤呈鲜红色的发作性改变。胃类癌由于可能分泌组织胺，因此可出现类似荨麻疹的皮肤潮红斑块。潮红发作时可伴有发热感、流泪、心悸、低血压、面部及眼眶部浮肿。发作程度及持续时间不等，多数约持续1~5分钟，病久后可持续数小时。开始时数天或数周发作一次，以后可增加至一天数次。可以在情绪激动，体力活动，饮酒，进食酪胺含量高的食品，注射钙、儿茶酚胺类药物等时促发症状。发作多年后，皮肤毛细血管及小静脉可呈慢性局限性扩张，造成固定性的皮肤青紫色改变，多表现于面、鼻唇部，与长期二尖瓣狭窄的病人相仿。
- 2.胃肠症状 主要表现为肠蠕动亢进，可以引起发作性腹部绞痛、肠鸣，可以有自软便至发作性水样便

的腹泻，里急后重感等。胃肠道症状见于68% ~ 84%的病人，多数同时具有皮肤发作性潮红，仅15%的病人无潮红症状。少数病人可出现吸收不良综合征，引起明显营养状况低下。

3.呼吸道症状 可以发生小支气管痉挛，引起发作性哮喘。见于8% ~ 25%的病人。此症状有时可以早于其他症状的出现，以致误诊为过敏性疾患。与皮肤潮红一样，亦可受情绪激动，体力瞳

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com