

原发性肠系膜肿瘤
(primary mesentery
tumor, PMT)

李林萌

❖ 肠系膜定义和解剖

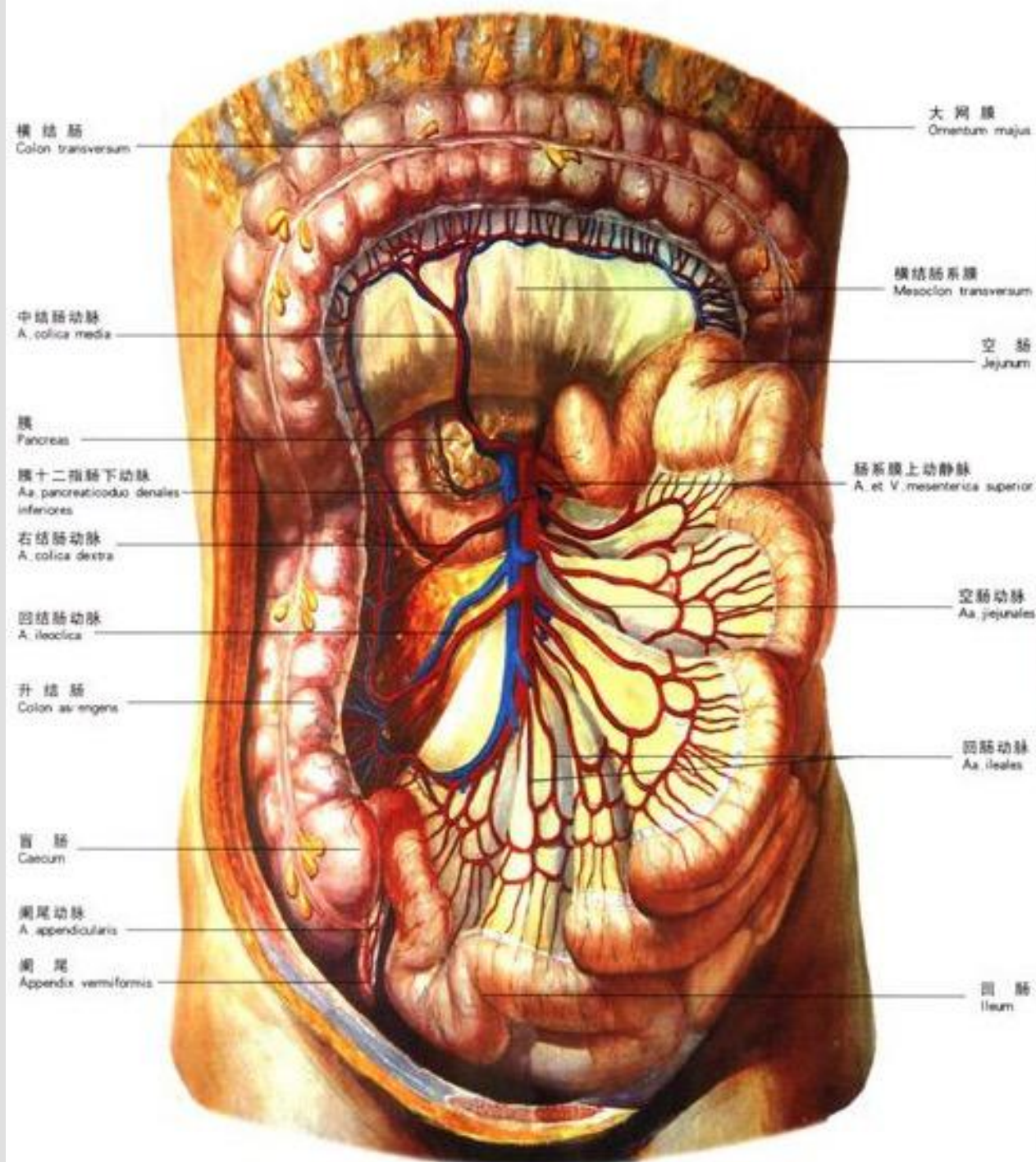
由于壁、脏腹膜相互延续移行，形成了将器官系连固定于腹、盆壁的双层腹膜结构，其内含有出入该器官的血管、神经及淋巴管和淋巴结、平滑肌、纤维组织、脂肪组织等。

1. 小肠系膜 (mesentery)

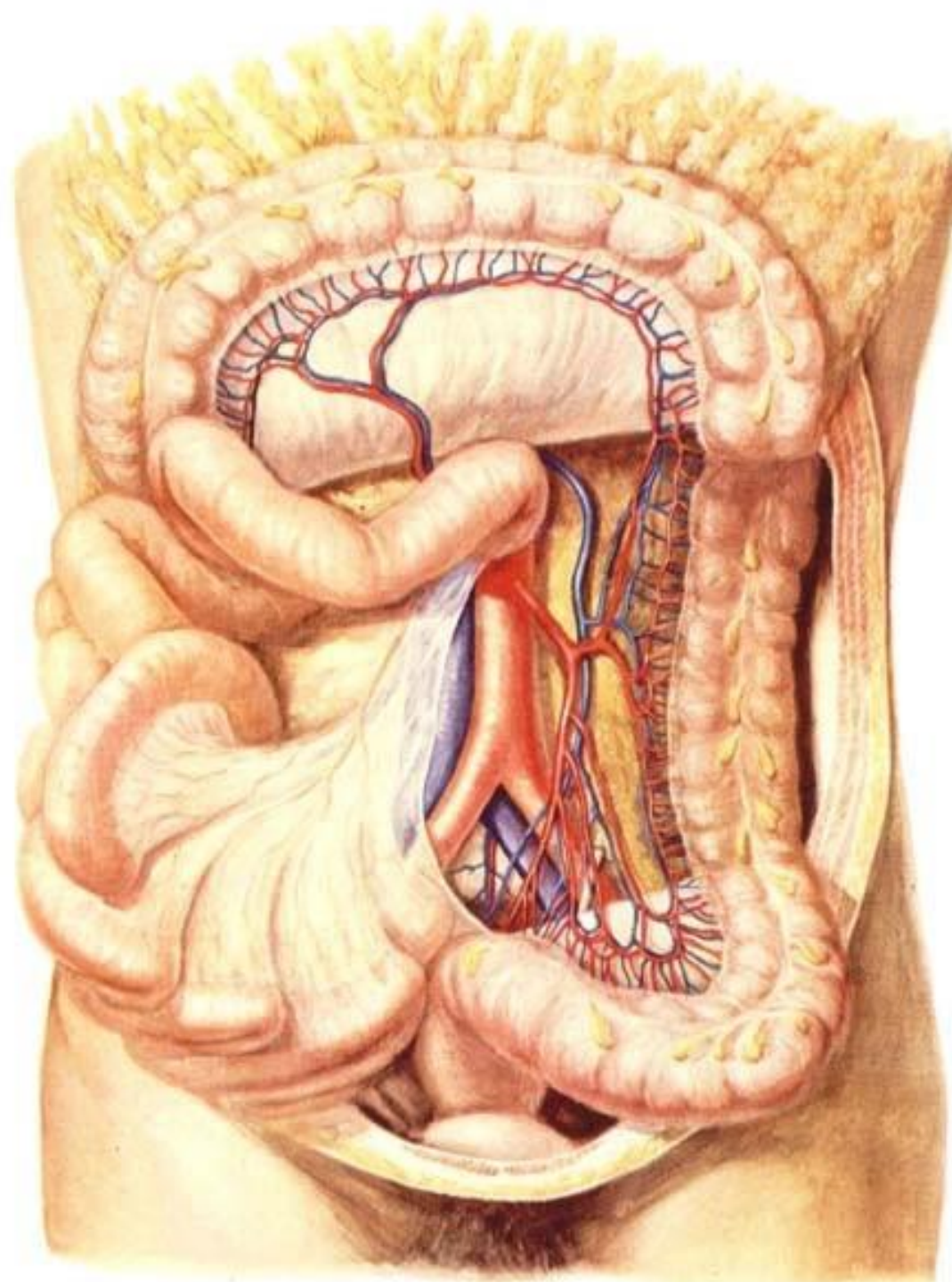
2. 阑尾系膜 (mesoappendix) 呈三角形，将阑尾系连于肠系膜下方。

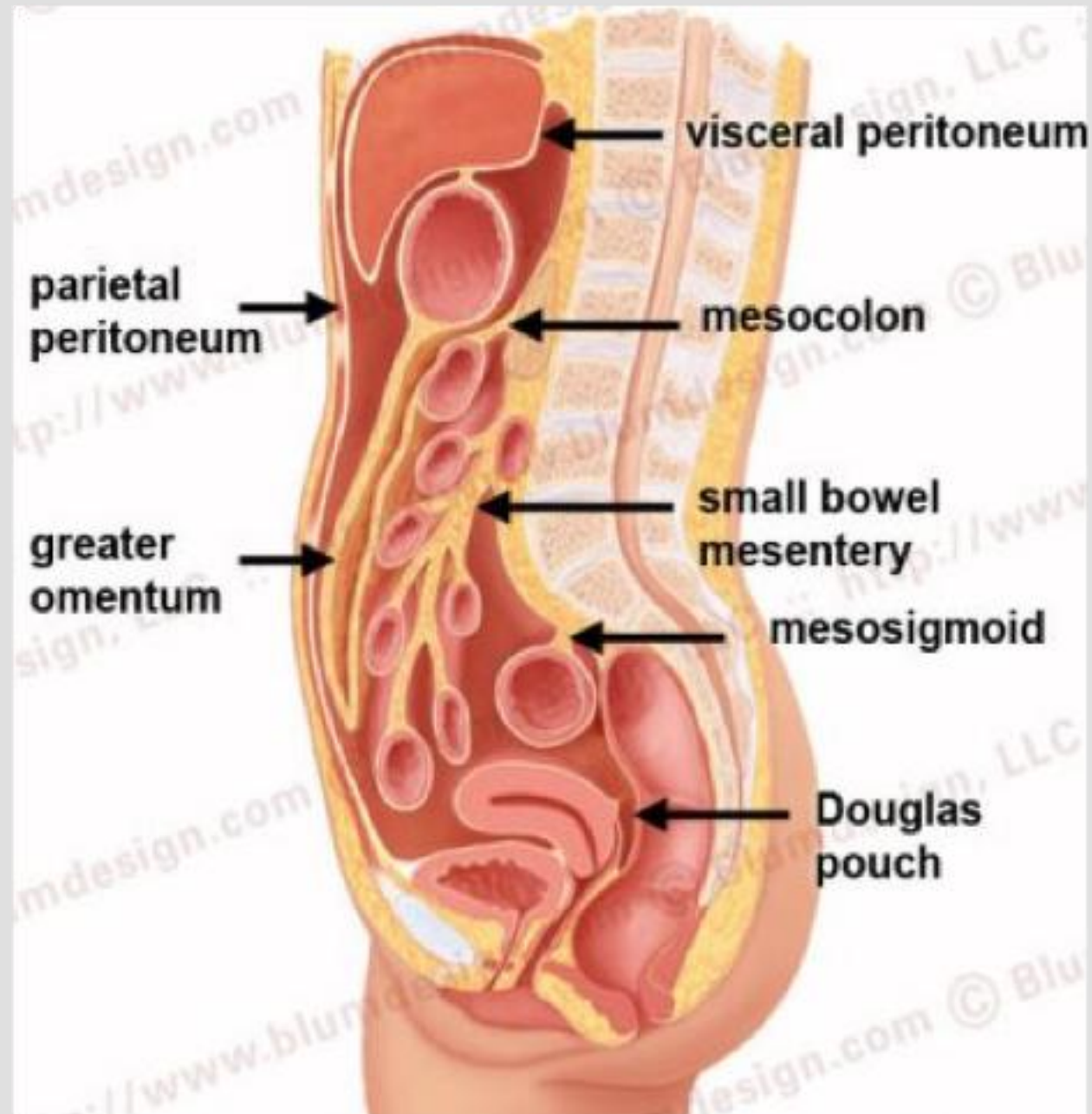
3. 横结肠系膜 (transverse mesocolon)

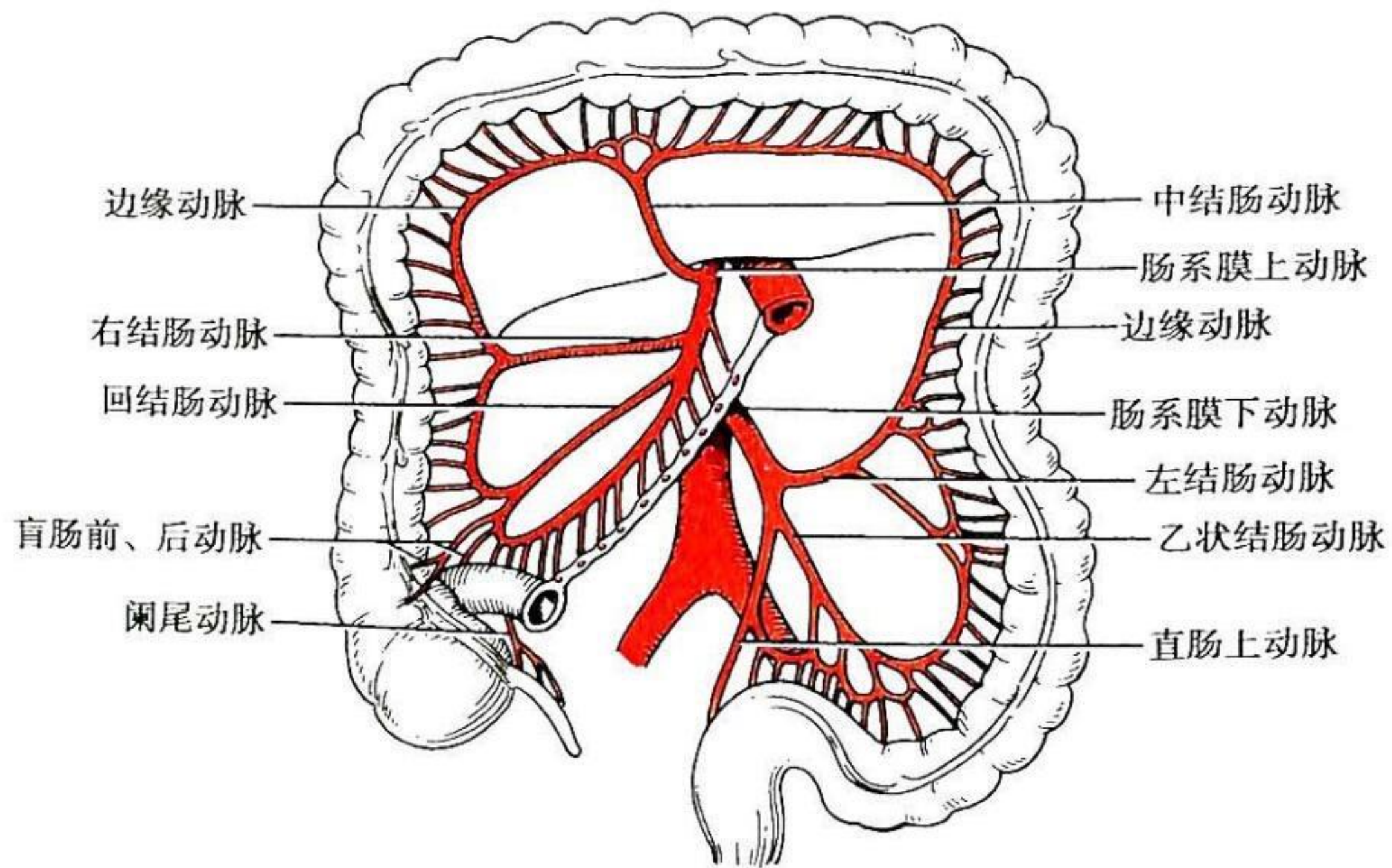
4. 乙状结肠系膜 (sigmoid mesocolon)

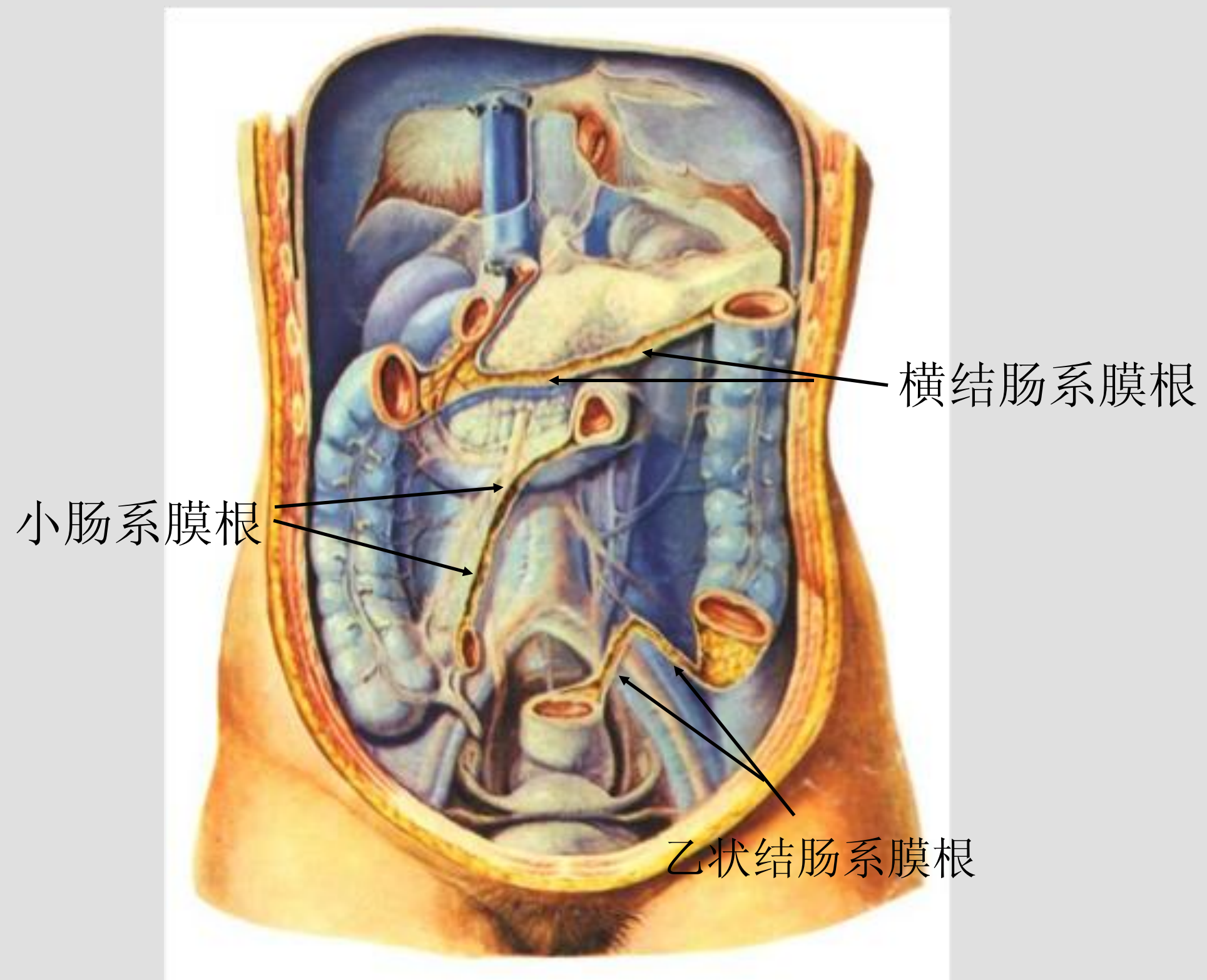


局部解剖









原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 定义：

PMT是指源于肠系膜的任一或多种细胞组织成分的肿瘤，可良恶性，包括神经、血管、平滑肌、淋巴、纤维、脂肪、胚胎残余。囊性较多，囊实性肿瘤比例2：1，肿瘤大多位于小肠系膜，其次为乙状结肠和横结肠系膜。

❖ 临床特点：

1. 相对少见
2. 多见于男性，可任何年龄
3. 起病隐匿，临床表现及实验室检查无特异性
4. 肿瘤组织类型繁多（WHO肠系膜肿瘤病理分类多发34种，国内报道26种之多），良性少，恶性多

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 临床表现：

- 腹痛
- 发热：多见于恶性肿瘤，如淋巴瘤等高度恶性的软组织肉瘤
- 便血：表示恶性肿瘤已侵犯肠管引起肠道出血
- 压迫
- 其他：食欲不振、消瘦、贫血、乏力等

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 囊性肿块

▸ 肠系膜囊肿

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 肠系膜囊肿

泛指肠系膜上一切的囊性包块（通常是指淋巴管瘤），常见于儿童和青年，女性多见，住院患者中发病率约为1/2.5万

- ▶ 淋巴管瘤：
- ▶ 病因不明—原发性淋巴管发育畸形
- ▶ 多发于10岁以下儿童，成人罕见，常见小肠系膜

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 肠系膜囊肿

▸ 分类

1. 真性囊肿：其内衬覆上皮细胞，属先天性。又分为浆液性、乳糜性、表皮样囊肿。
2. 假性囊肿：其内无上皮细胞衬覆，多由外伤性、感染性及肿瘤性病变所致，如，慢性血肿、腹部脓肿等。

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 肠系膜囊肿

▸ 分类（根据囊液性质及被覆上皮）

① 浆液性囊肿

② 乳糜囊肿(chymous cyst)

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 肠系膜囊肿

▸ 分类（根据囊液及被覆上皮）

③ 良性囊性(或多囊性)间皮瘤:其囊肿内衬间皮细胞，与恶性间皮瘤没有关系，多发生在绝经期前妇女，可有腹膜损伤病史。位于盆腔

④ 被覆其它成分囊肿:

- 肠重复囊肿（罕见），其囊壁被覆肠粘膜并有一层平滑肌组织。
- 卵巢残余综合征 或肠系膜囊肿-卵巢种植综合征,过去有盆腔手术史的女性患者，肠系膜囊肿被覆黄素化细胞，囊壁内可见卵巢间质
- 肠系膜囊肿被覆Müllerian管(输卵管样)上皮，其形态与常见于真骨盆的同类型囊肿相似。

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 肠系膜囊肿CT表现：

- 类圆形、椭圆形囊性低密度灶，密度均匀，大小不一，边界清晰，囊壁薄、均匀，无壁结节，可为单房或多房。有一定张力
- 可呈蔓藤飘浮状

囊肿可随胃肠道的蠕动而改变，贴附并顺着网膜和系膜爬行生长。

- 囊肿可伴感染或出血

囊内密度升高、囊壁厚不均匀，周围可有渗出，增强后囊壁强化。囊壁可钙化

- 部分可见分隔，增强后轻度强化

学者认为此种分隔可能为皱褶的囊壁而非真正的分隔。

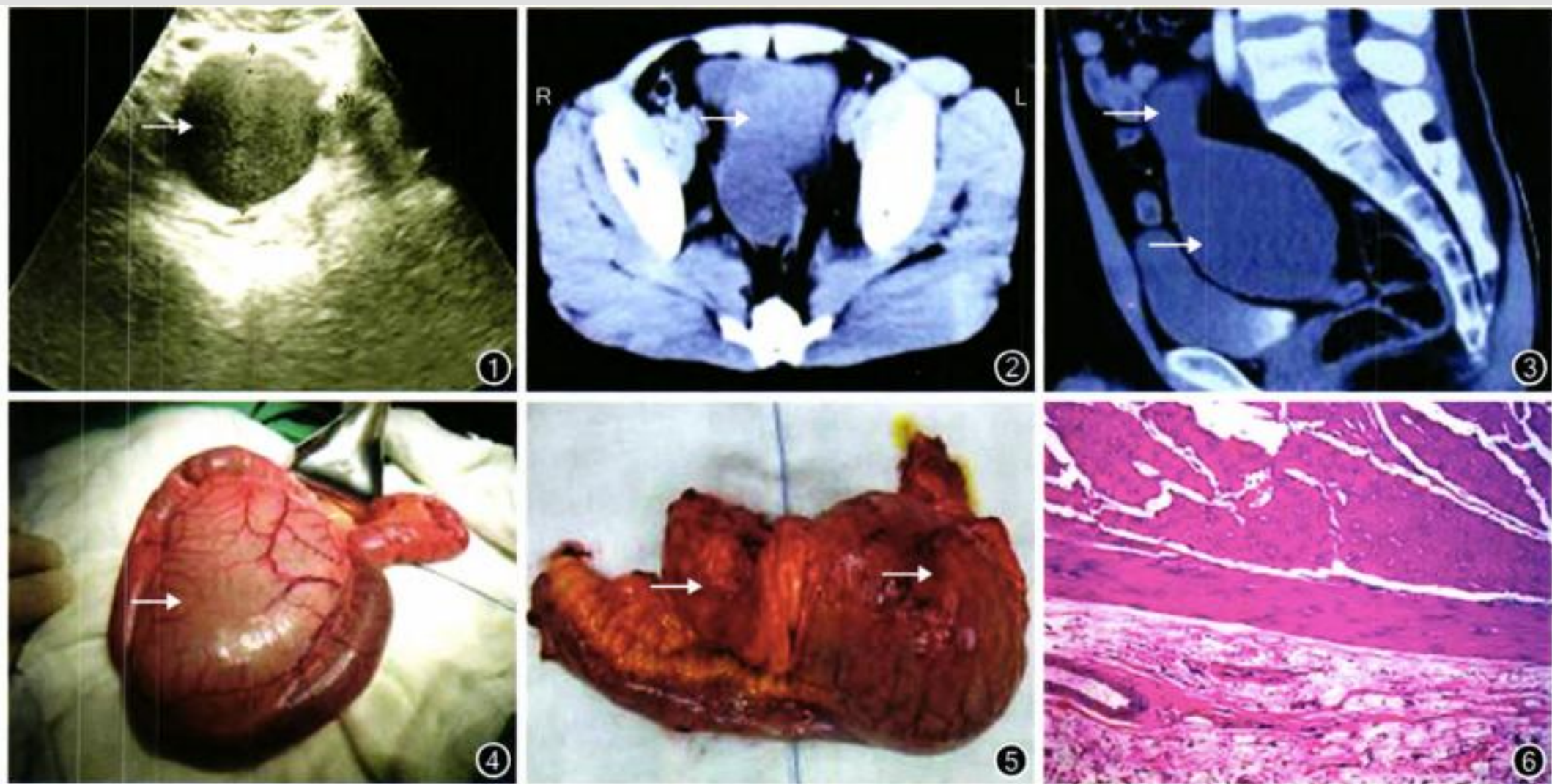
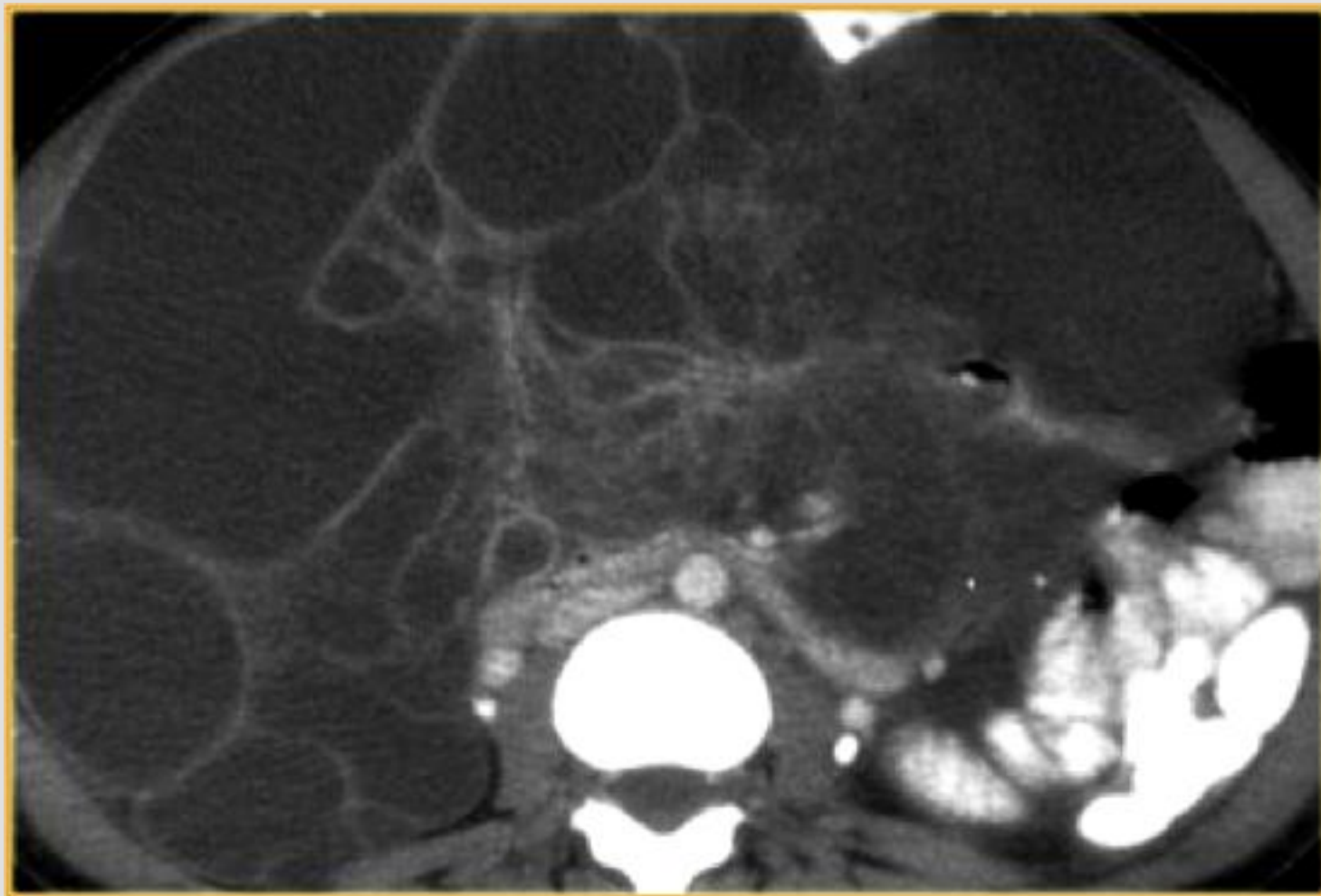
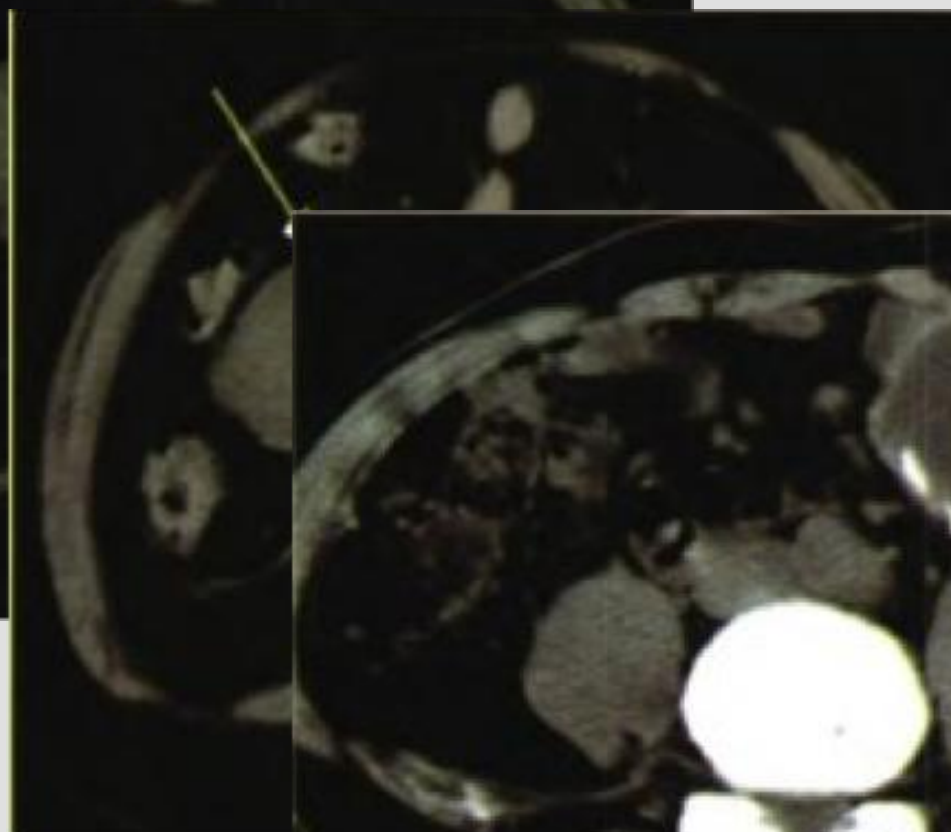
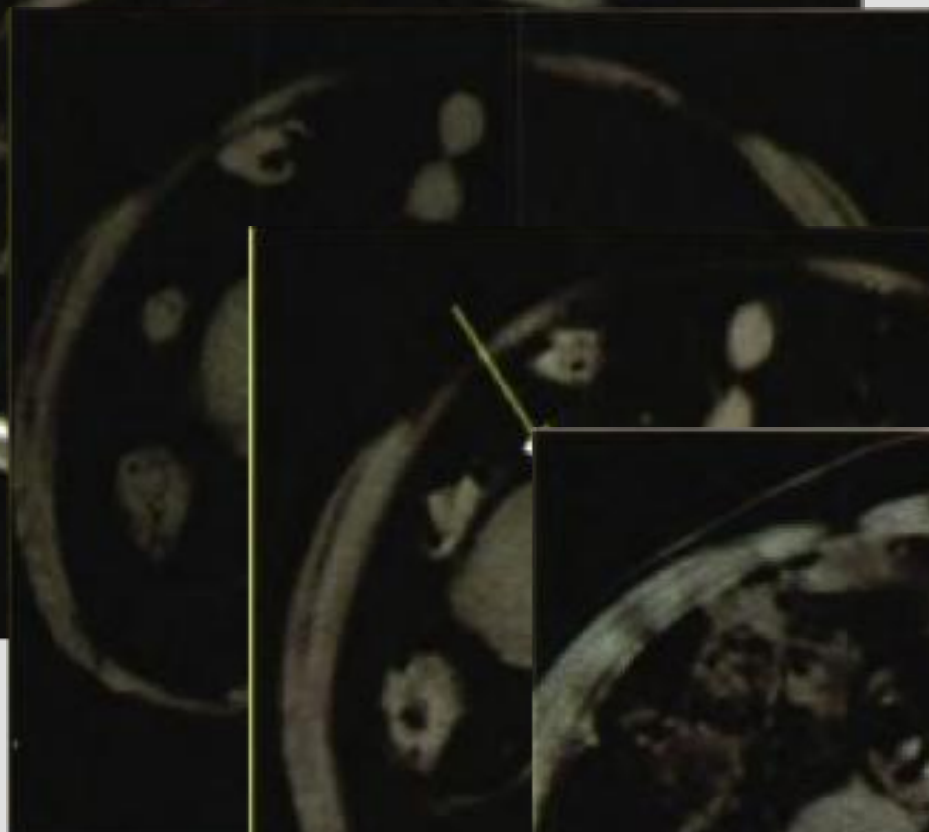
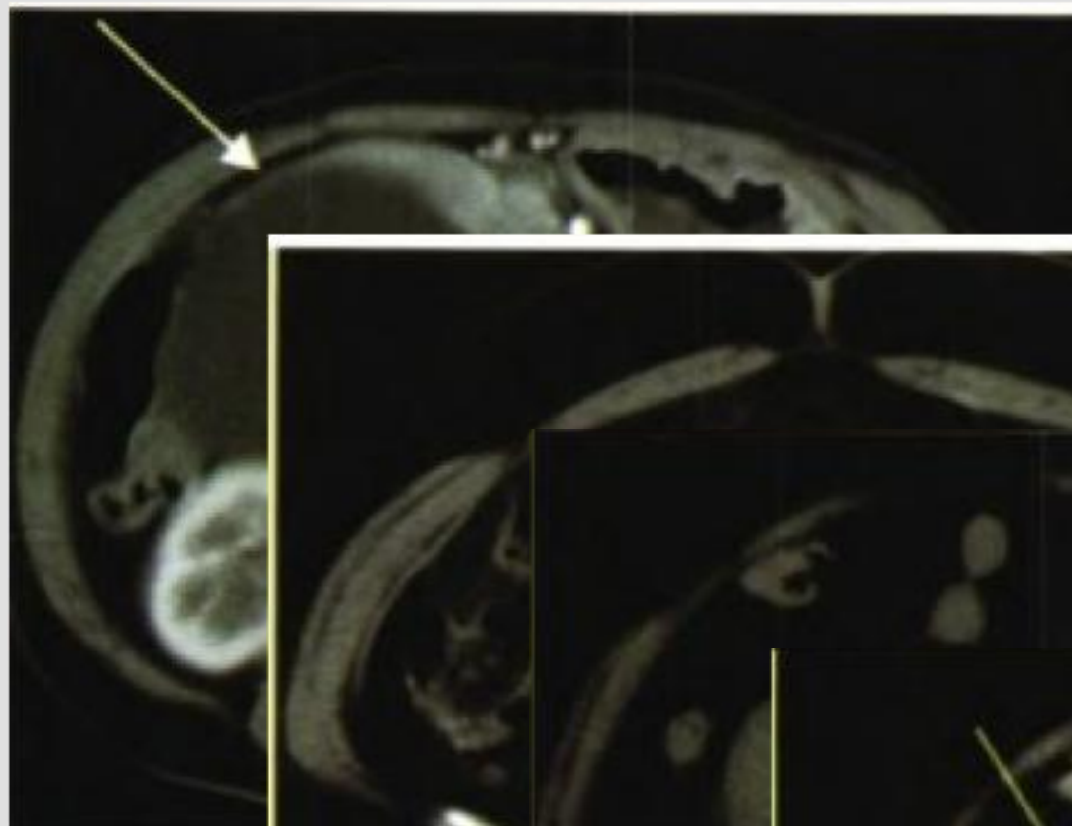


图1 彩色多普勒超声检查示盆腔内囊性低回声团(→) 图2 CT检查(冠状位)示腹腔内圆形囊性低密度影(→),边界清晰 图3 CT检查(矢状位)示盆腔内多发类圆形囊性低密度影(→),密度均匀,边界清晰 图4 术中探查示单发小肠系膜囊肿(→) 图5 手术切除多发小肠系膜囊肿(→)标本 图6 术后病理检查结果示纤维结缔组织形成囊壁样结构,小肠系膜囊肿 HE×100



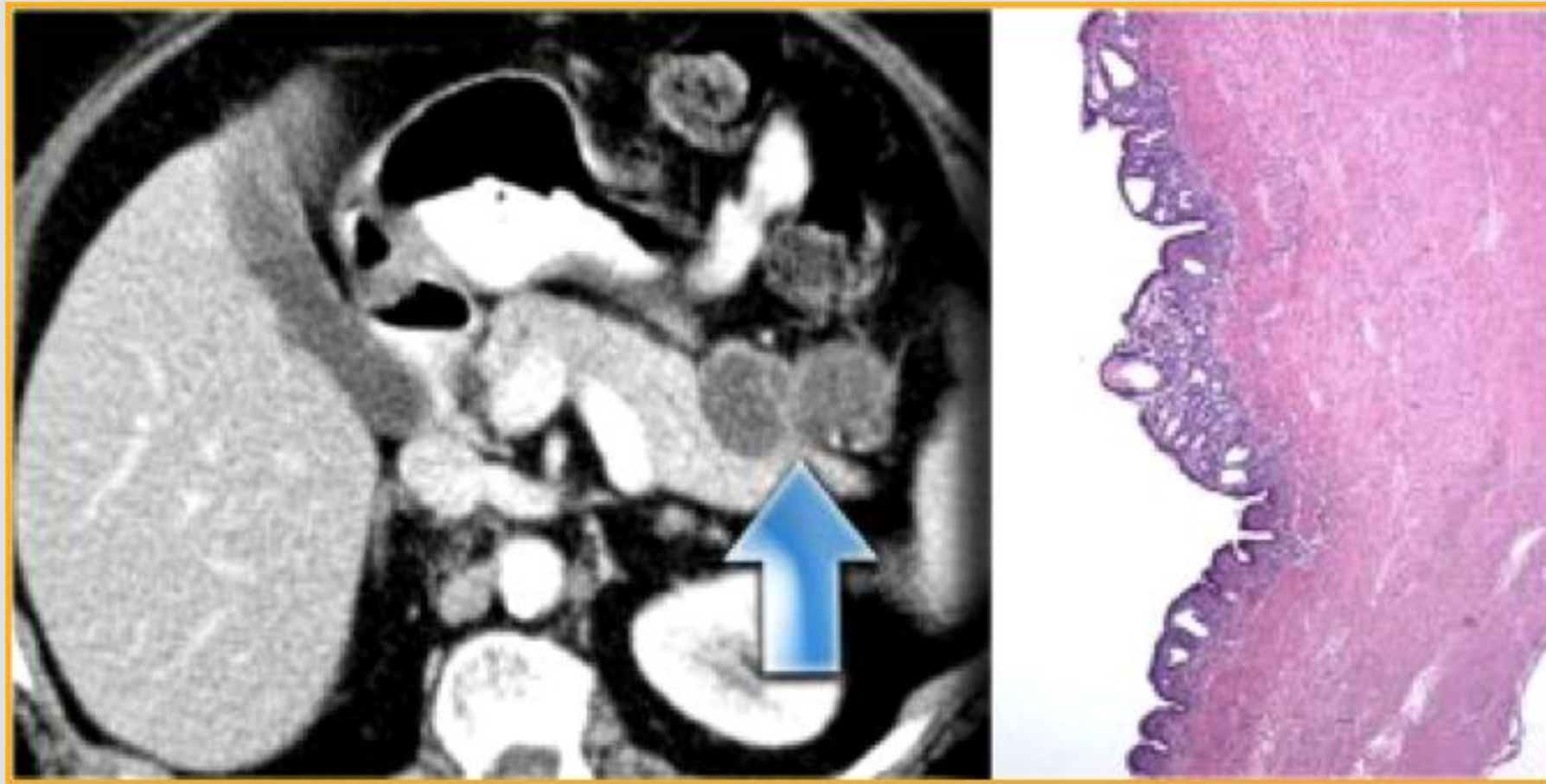
淋巴管瘤





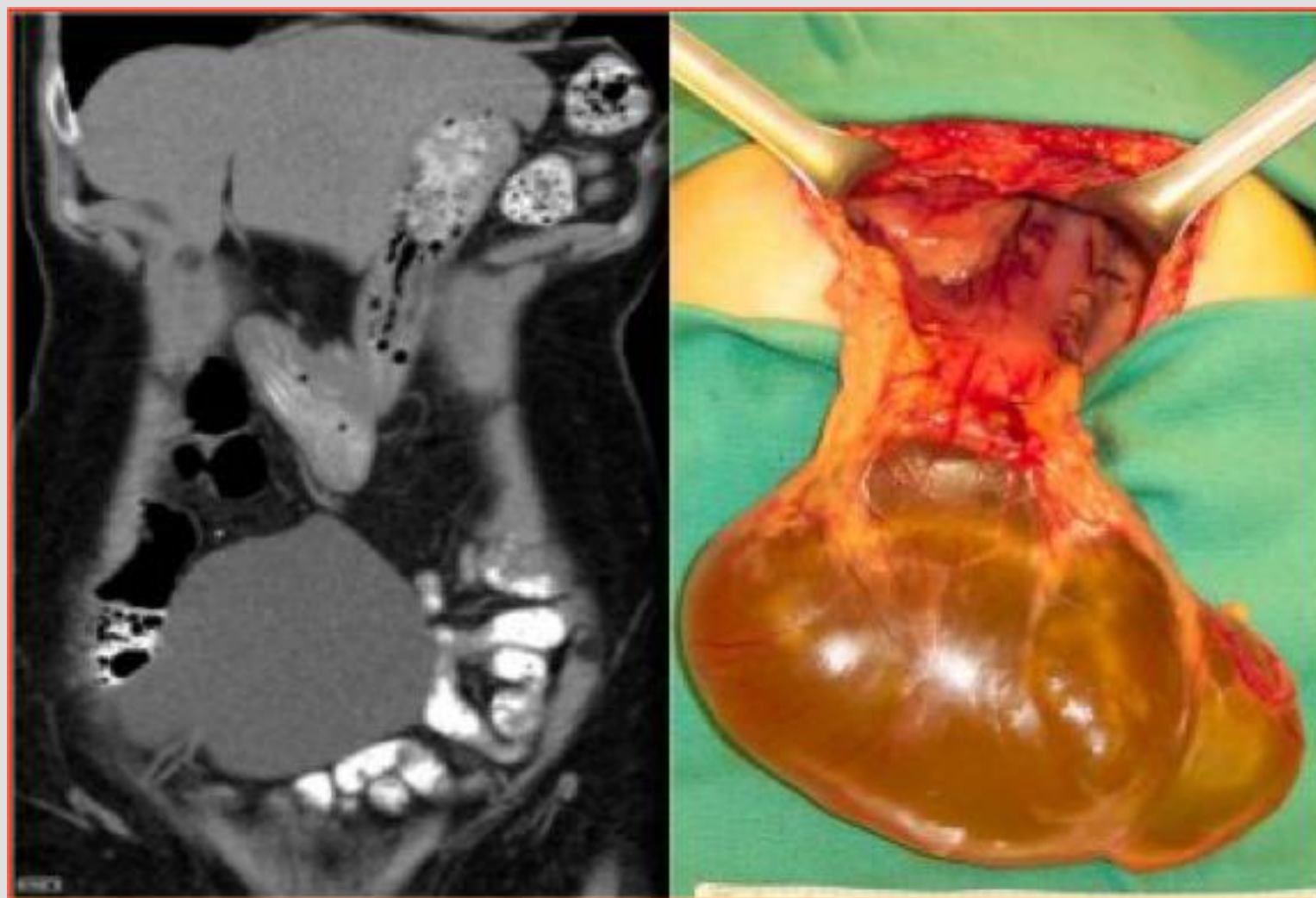


肠重复囊肿

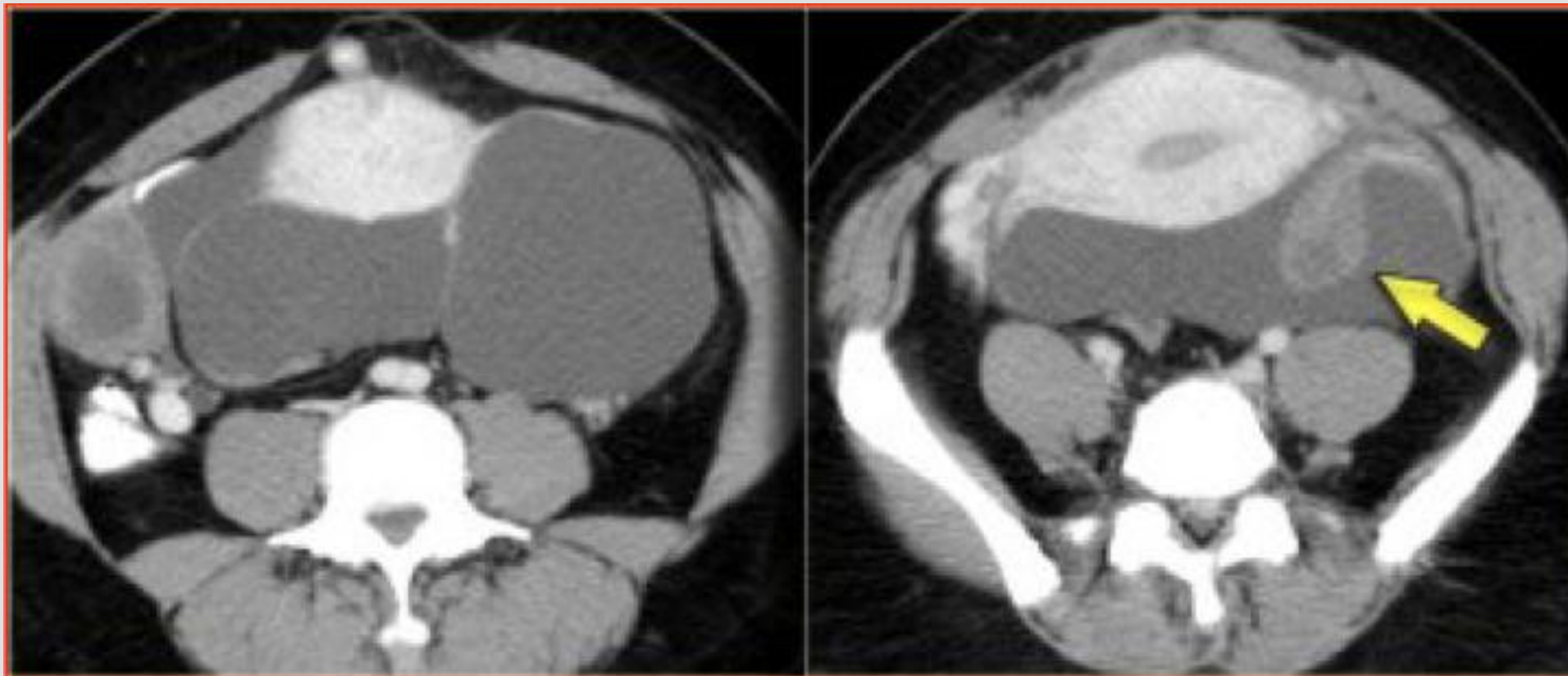


肠重复囊肿

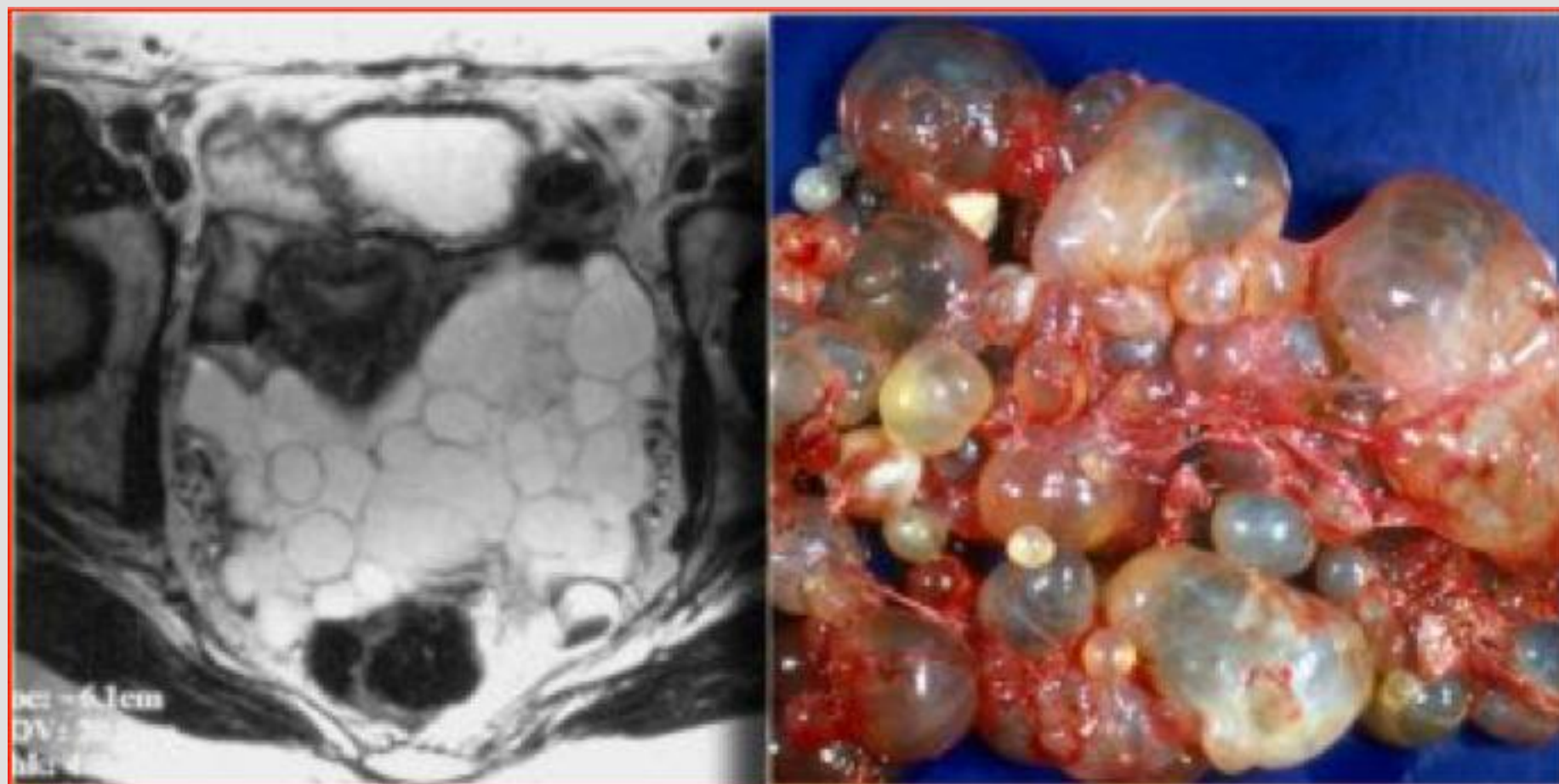
肠重复囊肿 (bowel duplication) 是一种罕见的先天性疾患, 发病率不足1/10万, 它可以出现在消化道任何一个部分或其邻近脏器。它们通常是由内衬胃肠粘膜的管状或球状结构构成的, 常位于胃肠道的系膜面, 并可与之共肌展共血运。另外, 在离胃肠道较远处(如胆管树、肝、胰、甚至舌附近)也可发现孤立的肠重复囊肿。这些囊肿通常与母胃肠道不相通, 其血运来自与之相关的脏器



上图是一例术前被诊断为淋巴管瘤的患者，只是因为淋巴管瘤到目前为止是最常见的肠系膜囊肿，手术发现这是一例间皮囊肿。



良性囊性间皮瘤（腹膜包涵囊肿）



❖ 肠系膜囊肿鉴别诊断

- ▶ 大网膜囊肿：一般来说大网膜囊肿较大，而肠系膜囊肿较小，且位于肠管之间，囊肿与前腹壁之间可有小肠影，可作为鉴别诊断依据。
- ▶ 腹膜后囊性淋巴管瘤：腹膜后的淋巴管瘤一般为多囊腔，囊壁薄，边界清楚，但囊性淋巴管瘤外形不规则，有向脏器间隙蔓延生长的趋势，可同时累及多个间隙，对周围组织压迫不明显，而肠系膜囊肿与某段肠管关系较密切，肠管的变形、牵拉、移位明显，且形态较规则。
- ▶ 囊性畸胎瘤：囊壁较厚，囊内密度不均匀，可见钙化，有时可见脂肪成分，CT值低于水，一般来说较容易与肠系膜囊肿鉴别诊断。

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 实性肿块

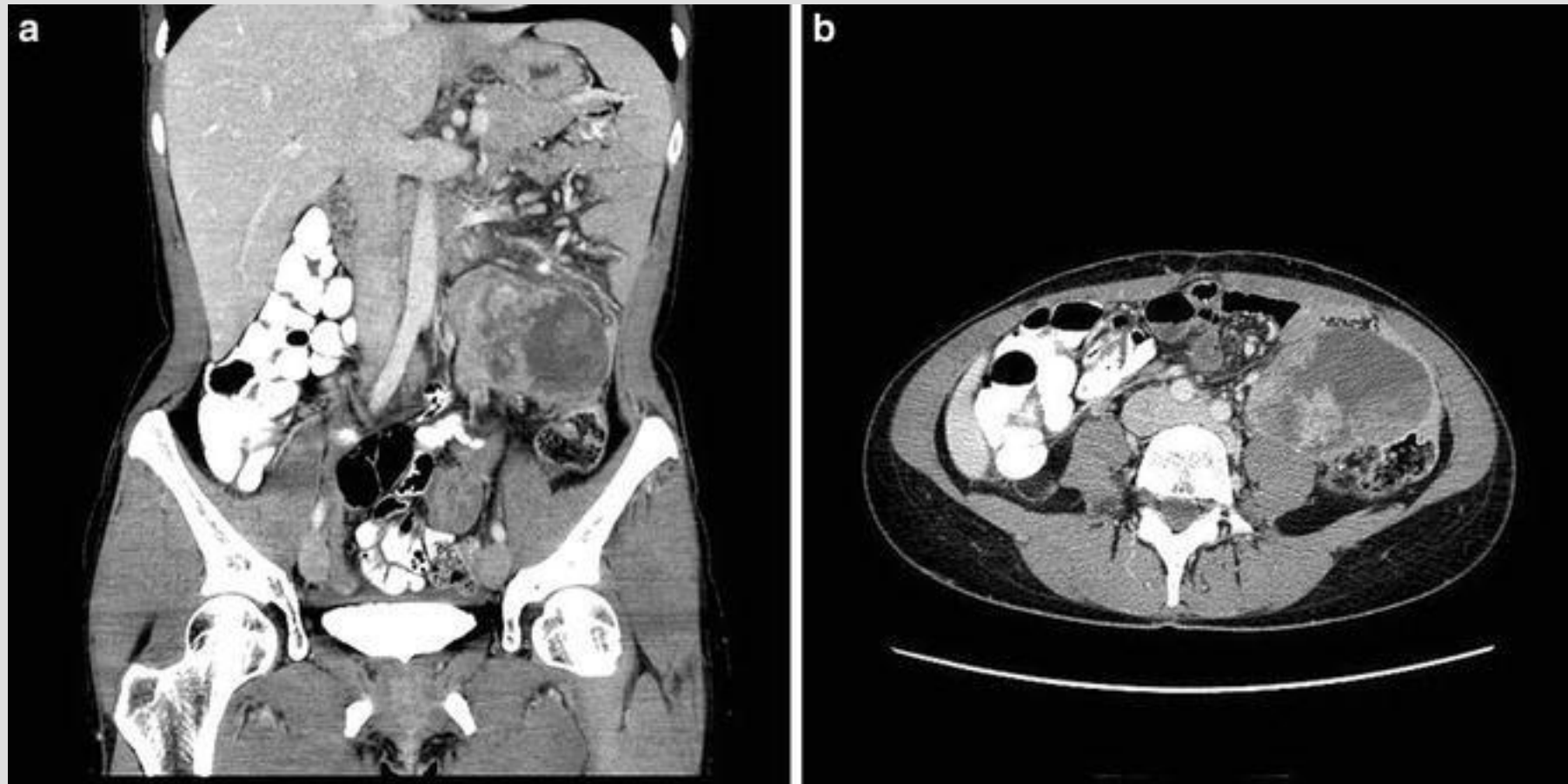
- 肠系膜肉瘤
- 肠系膜浆液性乳头瘤
- 胃肠道间质瘤
- 原发性腹膜浆液性癌
- 恶性纤维组织细胞瘤
- 炎性假瘤
- 孤立型纤维瘤
- 恶性间皮瘤
- 肠系膜纤维瘤病-硬纤维瘤
- 促结缔组织增生性小圆细胞瘤

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 平滑肌肉瘤

是肠系膜最常见的间叶组织肿瘤

- ▶ 形态：一般体积较大, 不规则，位于肠壁外，呈分叶状，多单发
- ▶ 密度：囊实性，以实性为主，囊变坏死常见，并且范围较大
- ▶ 边缘：不光滑，易侵犯邻近的器官和组织出现远处转移
- ▶ 增强：明显不均匀强化（周边），延迟增强、快进慢出型强化



CT of the primary LMS. CT of the abdomen and pelvis showing an intraperitoneal tumor in the left quadrant measuring $8 \times 7 \times 7$ cm (**a** coronal section). The tumor is located in the mesentery and is in close relation to both the small bowel and the sigmoid colon (**b** axial section). The low-density region within the tumor indicates necrosis



原发性肠系膜肿瘤（PMT）

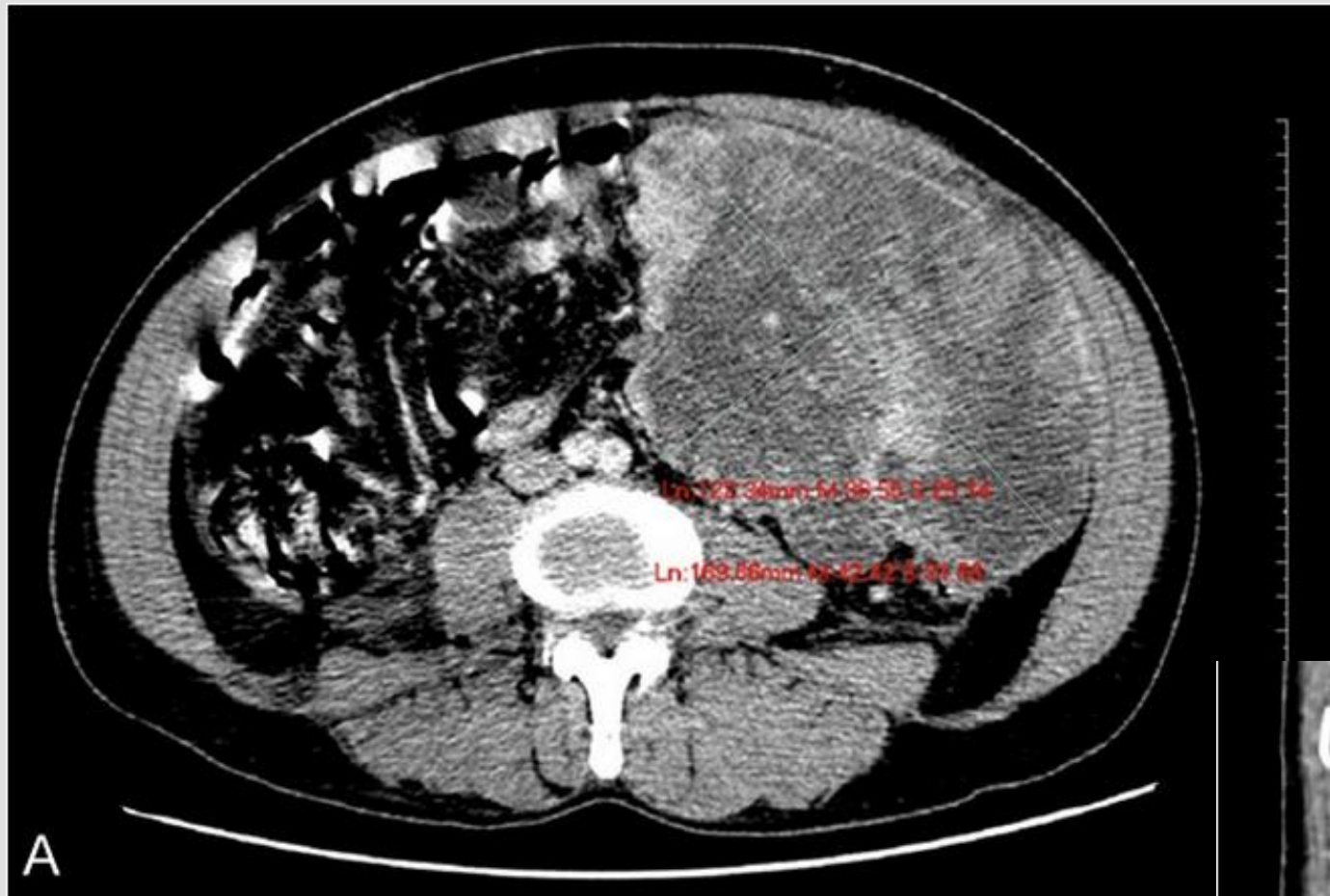
❖ 胃肠道间质瘤

是一类起源于胃肠道间叶组织的肿瘤，多见于胃及小肠. 偶见于腹腔、腹壁、网膜及肠系膜（恶性居多）。

- ▶ 多发于中老年患者，40岁以下患者少见，男女发病率无明显差异。

- ▶ CT表现：

圆形、类圆形、分叶状肿块, 呈囊实性改变, 钙化较常见. 可合并出血，与周围结构分界清晰，肠管推挤受压无明显受侵。增强扫描动脉期实性成分明显强化, 囊变坏死无强化，静脉期肿瘤进一步强化。



原发性肠系膜肿瘤（PMT）

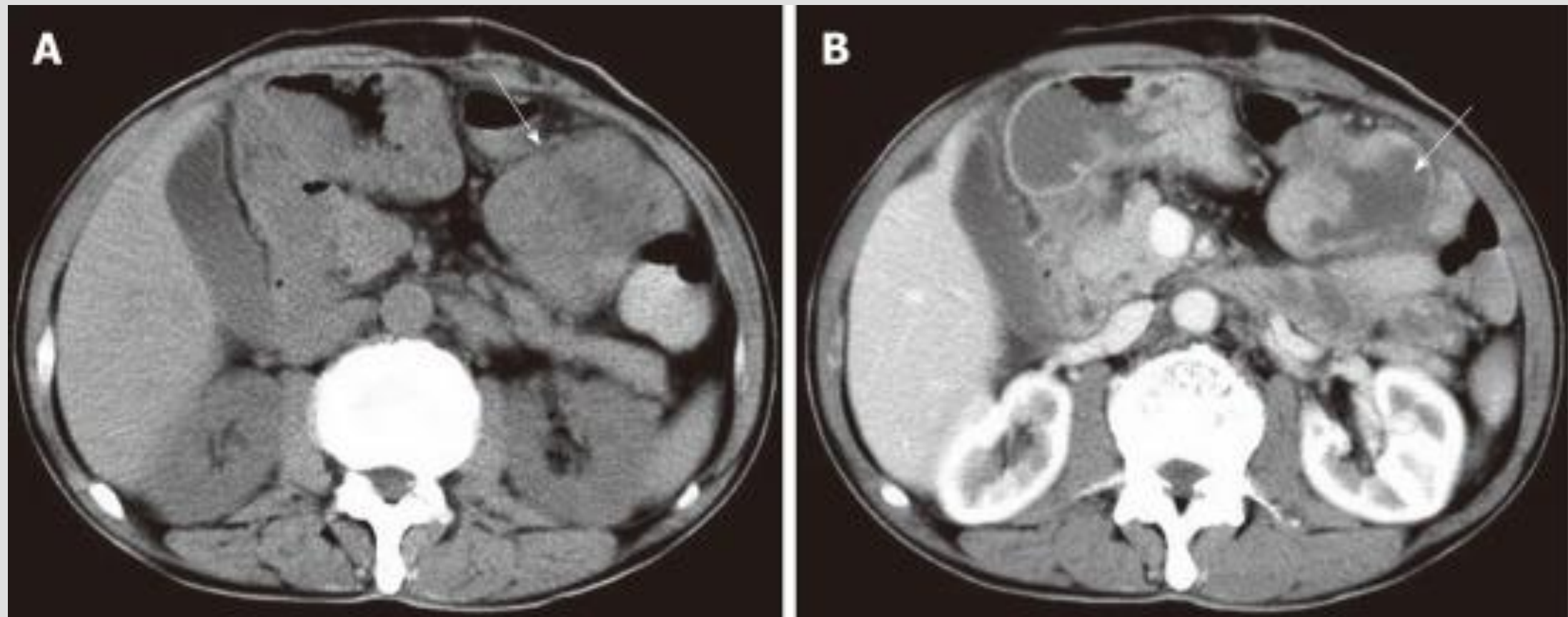
❖ 恶性纤维组织细胞瘤（MFH）

- ▶ 是起源于间叶组织的恶性肿瘤，发生在肠系膜或网膜罕见，约占9%。
- ▶ 发病年龄呈双峰式分布，第一高峰20-30y，第二高峰在50-70y，74%的发生在后者，男女比例2：1。
- ▶ 恶性程度高，术后复发率41-51%，转移率14-55%，常见的转移部位肺、淋巴结、肝和骨。

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 恶性纤维组织细胞瘤（MFH）CT表现：

- ▶ 肿块一般较大，多呈不规则状，半数以上的病灶其内可见坏死，肿块增强后实性部分呈中、重强化
- ▶ 病灶内可见钙化（较大，多呈团块状及环形偏心性），出现率在20%以下
- ▶ 容易侵犯邻近组织或器官



A 64-year-old male with superior mesentery malignant fibrous histiocytoma. A: Non-contrast computed tomography scan shows mass (arrow) in the peritoneal cavity of 33 HU with a clear margin and central area of hypodensity; B: Contrast-enhanced scan venous phase shows mild enhancement with more pronounced central necrotic zone (arrow).

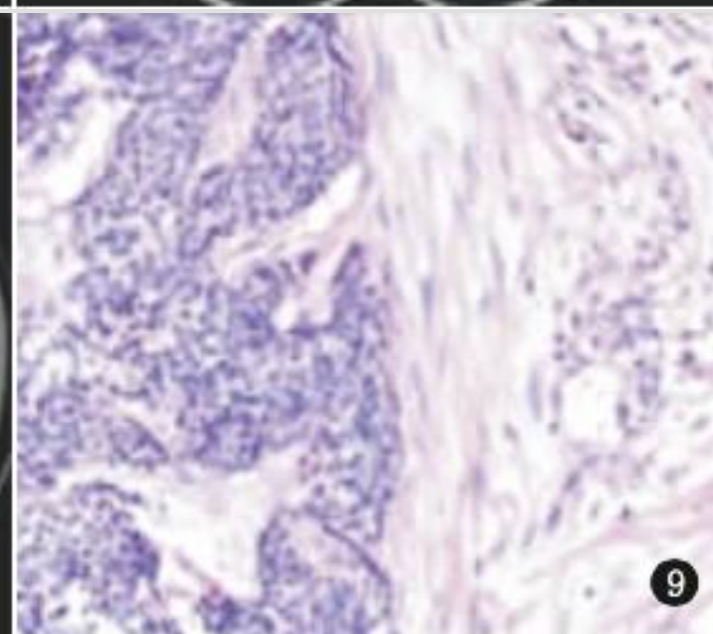
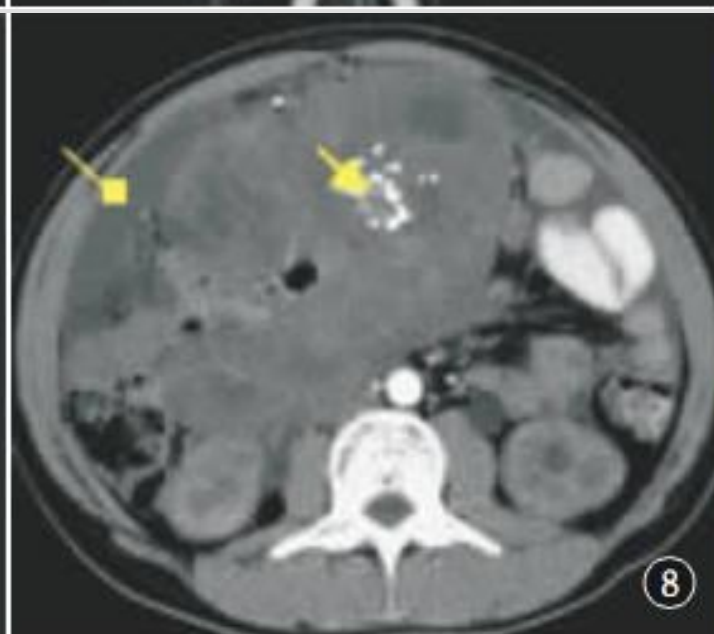
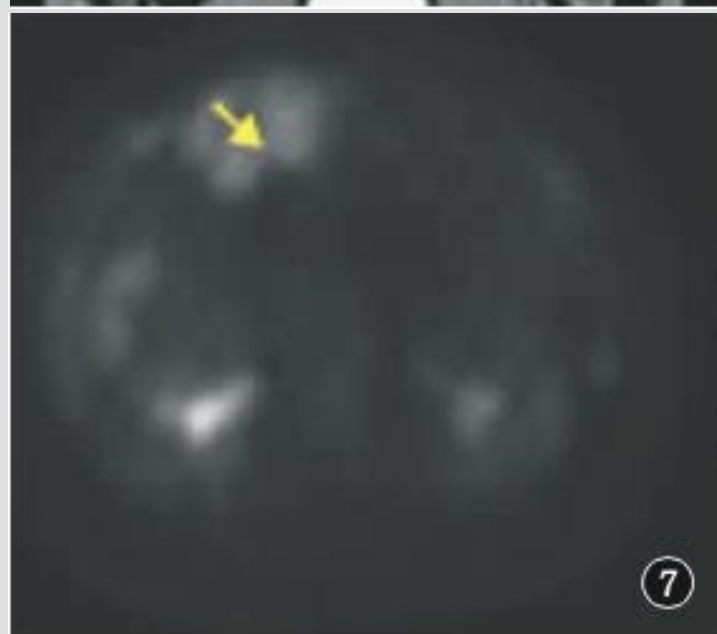
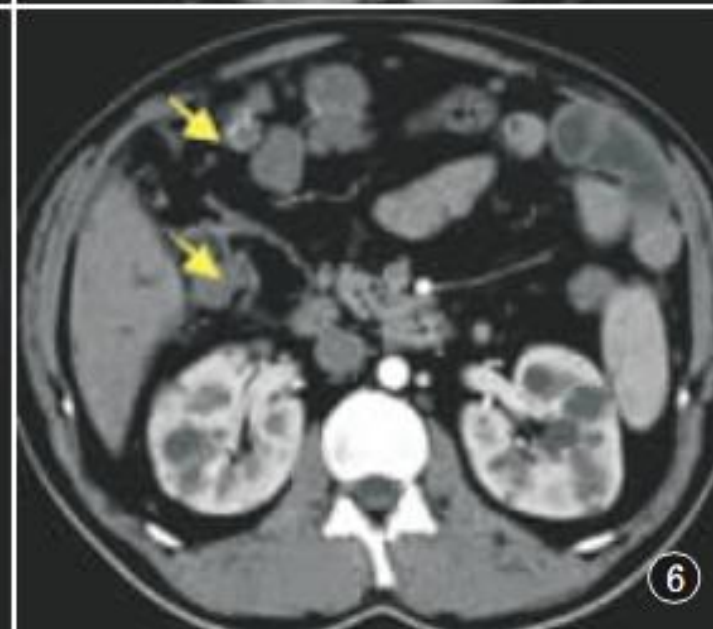
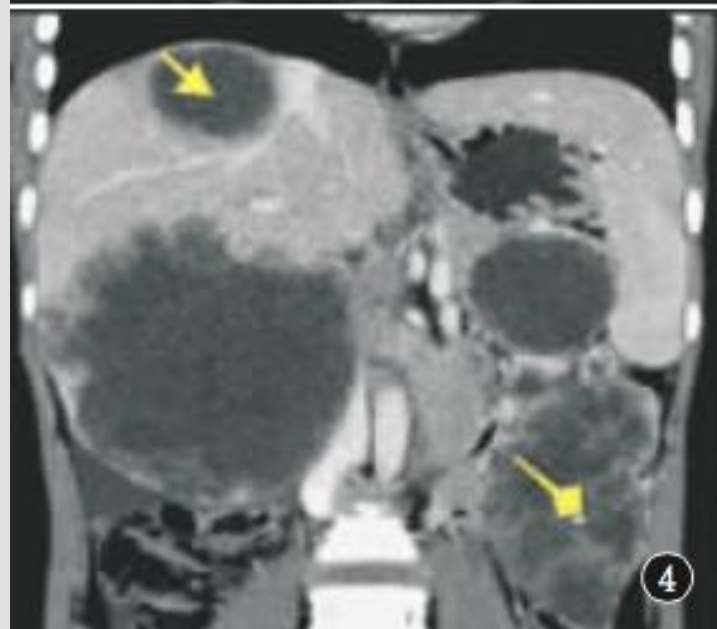
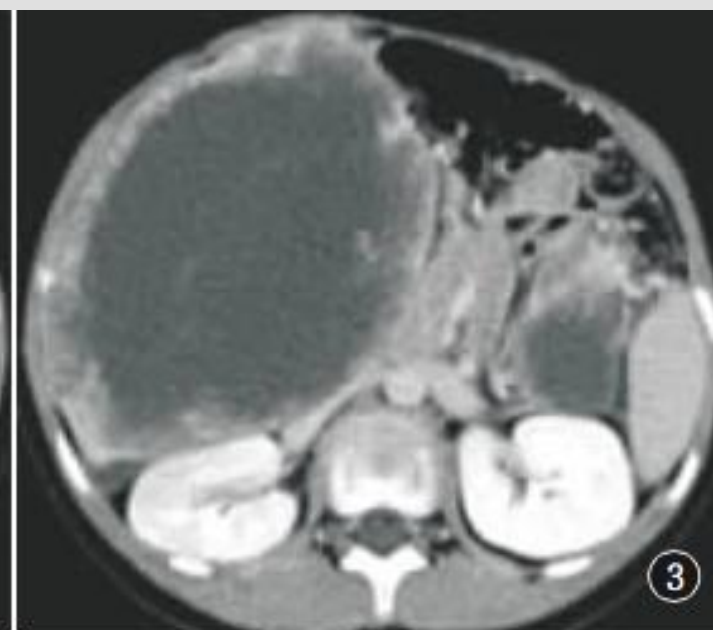
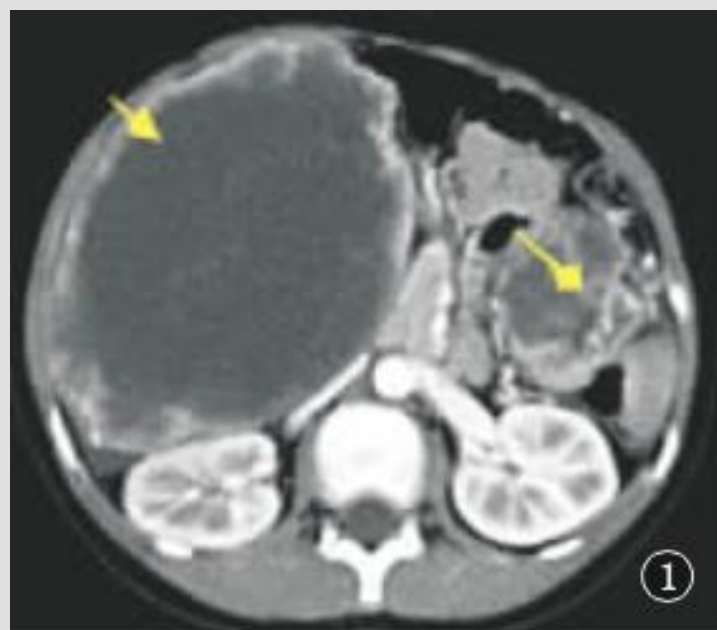
原发性肠系膜肿瘤（PMT）

- ❖ 促纤维增生性小圆细胞瘤 (desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)
 - ▶ 是由上皮样小圆细胞巢及其周围硬化性纤维结缔组织组成的恶性肿瘤，组织细胞起源尚不明确，绝大多数病理学家认为可能起源于原始多潜能细胞
 - ▶ 多发生于儿童及青少年，大多15-25y，男性明显多于女性4：1，最常见于腹部（95%）及盆腔，常见多发浆膜种植，预后多不良
 - ▶ 典型的临床表现多为腹痛、腹胀、腹腔或盆腔包块和腹水，少数患者有便秘及肠梗阻

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 促纤维增生性小圆细胞瘤(DSRCT)CT表现:

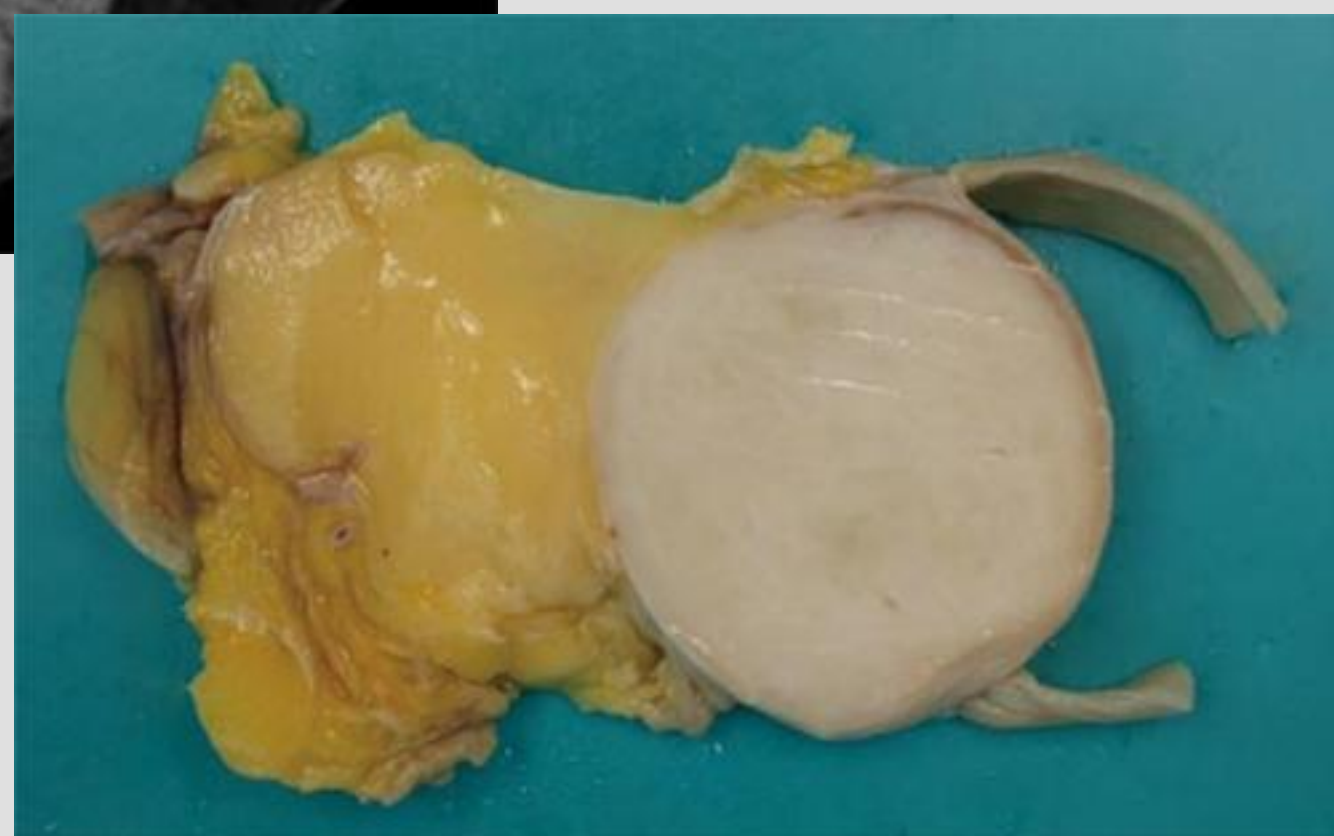
- 腹盆腔内单发或多发分叶状软组织肿块，边界较清楚，多粘连附着生长于肠系膜、网膜及腹膜后。
- 孤立病灶一般较大，多发病灶大小不一，密度多不均匀，其内可见出血、坏死区。
- 增强扫描肿瘤多呈轻度不均匀强化，接近于邻近腹盆腔肌肉强化程度，部分可呈中度不均匀强化
- 病灶与周围脏器粘连，但主体不位于任何脏器内
- 部分肿块内多发斑点或小斑片钙化
- 可腹膜种植转移及肝脏转移（相对多见）



原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 脂肪肉瘤

- ▶ 成人较常见，一般为深在性、无痛性、逐渐长大的肿物
- ▶ 多发生在小肠系膜, 多累及整个肠系 膜
- ▶ CT表现为脂肪及软组织混合密度, 可见分隔，增强后瘤体内软组织不均匀强化，分隔强化。



原发性肠系膜肿瘤（PMT）

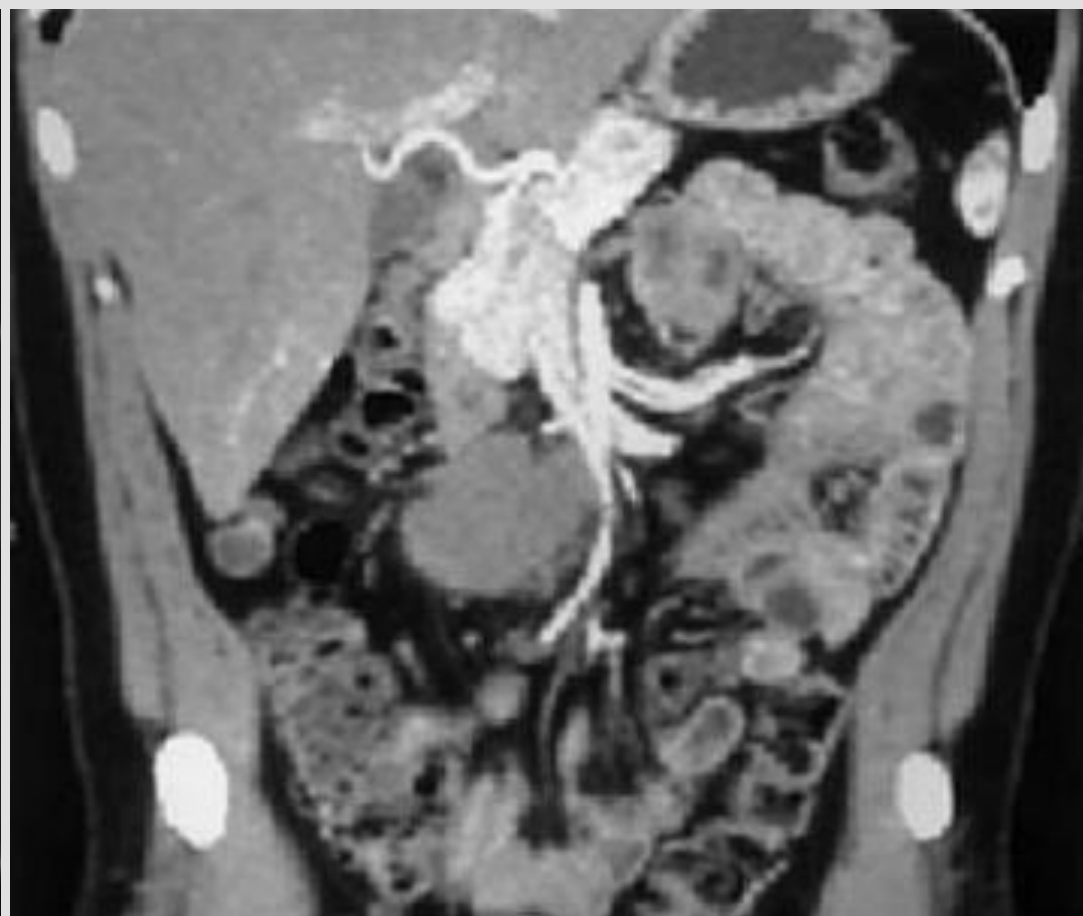
❖ 纤维瘤

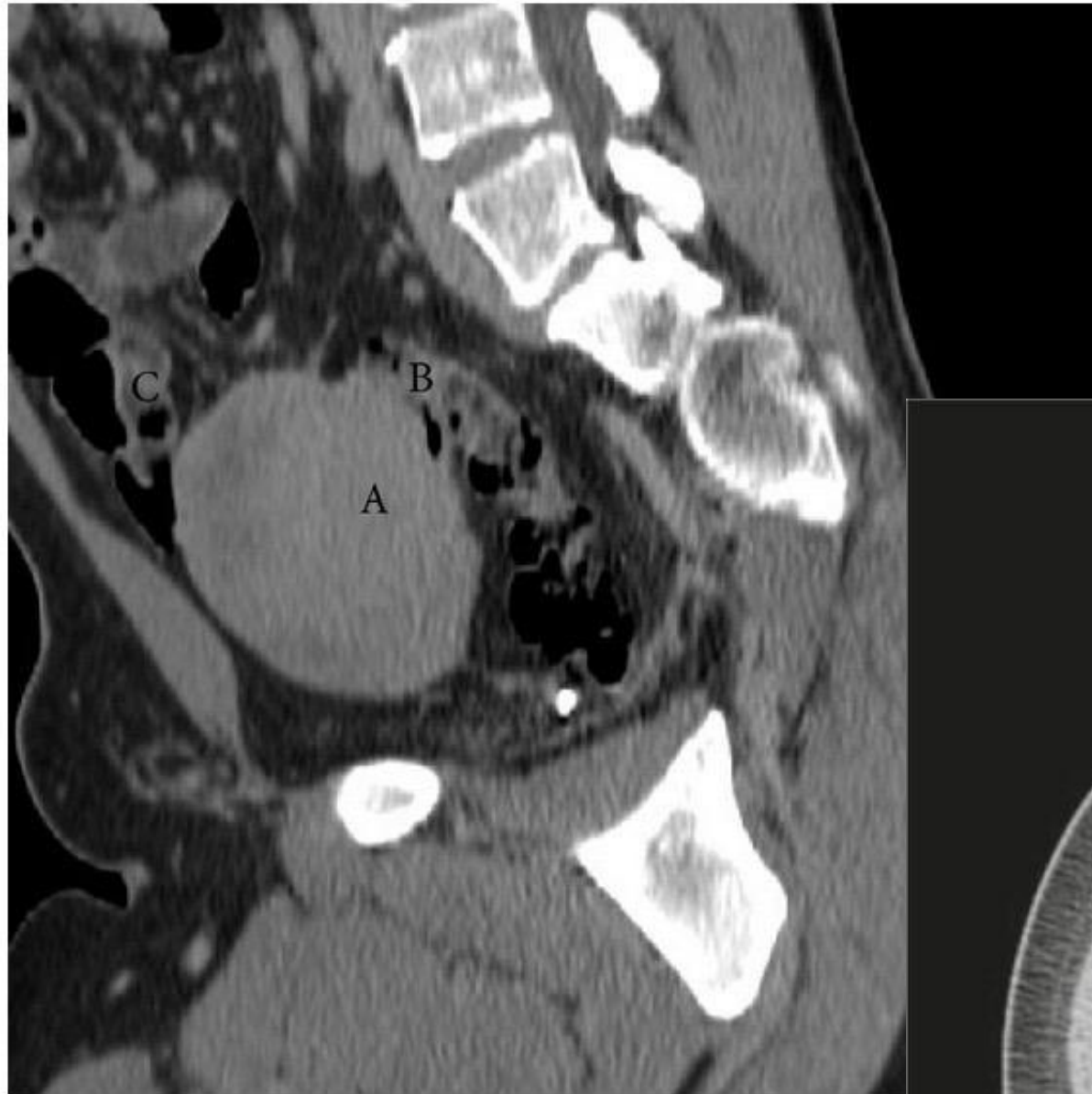
- ▶ 起源于肠系膜的纤维组织，较多见，是由纤维组织增生而形成的良性肿瘤，但可有局部缺乏包膜而侵袭性生长的特点
- ▶ 约75%发生在既往腹部手术的病人，有家族性腺瘤样息肉病的病人常常合并肠系膜的纤维瘤
- ▶ 多发性，巨块状肿块（直径大于10cm），可造成严重压迫

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 纤维瘤CT表现：

- ▶ 可单发或多发，大多数表现为边界清楚的软组织密度肿块，少数边界不清
- ▶ 多数较大，密度一般均匀，与肌肉密度大致相等；亦可因中心坏死而出现低密度区。
- ▶ 肿瘤周围可见纤维组织增生形成条状影，呈星芒状；肠系膜脂肪呈“螺环征”。
- ▶ 邻近肠管常受累，最常见的征象是小肠的固定、包绕和受压推移。可侵犯邻近其它器官和后腹壁腰大肌等。





原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 定位诊断

腹腔内肿块，腹腔肠管推挤受压、环绕，肠腔黏膜线光整，与肠系膜血管脂肪间隙消失或包绕其生长，腹膜后脏器、血管推挤受压向后移位。

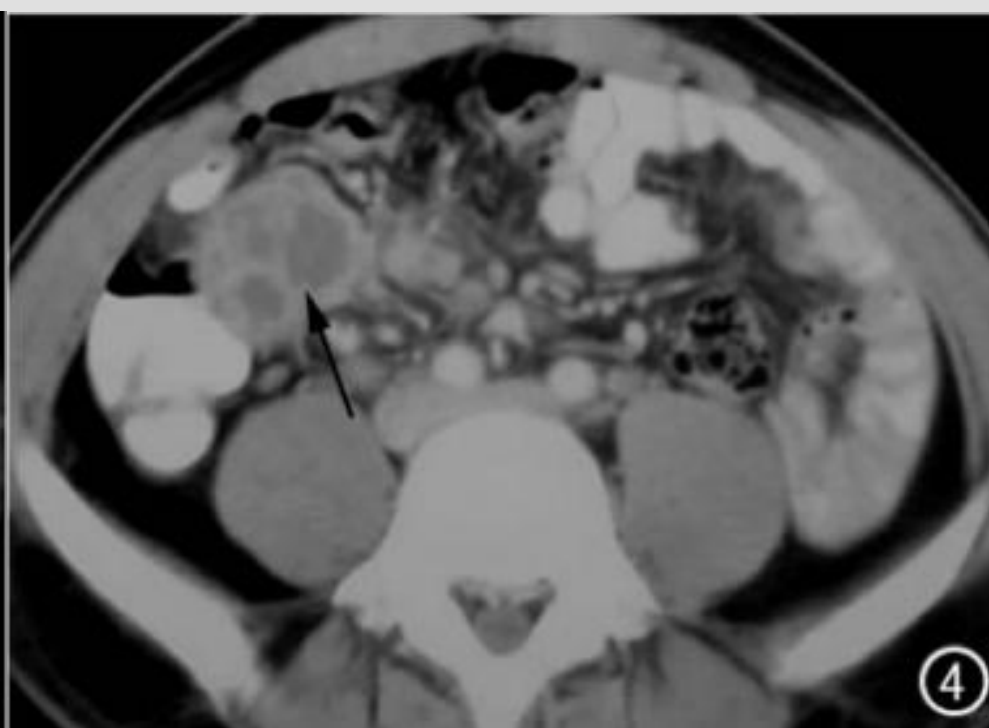
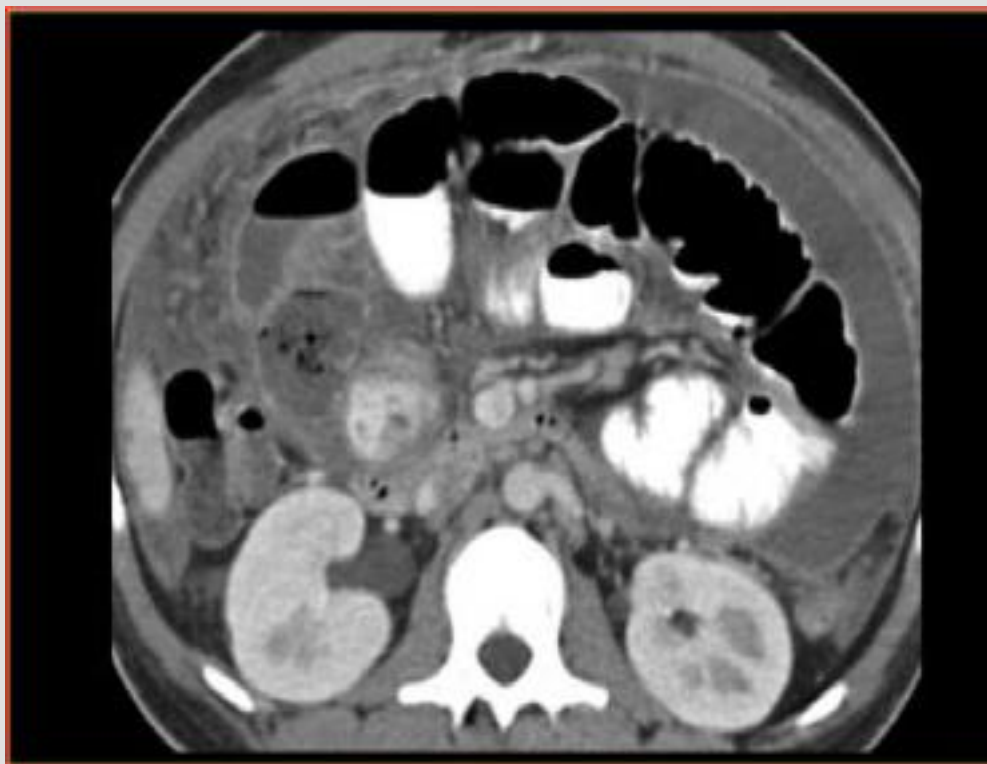
❖ 定位鉴别诊断

- 腹壁肿瘤 肿块与腹壁相连、分界不清，肠系膜及肠道内移
- 腹膜后肿瘤 ①多与肾、输尿管、腰大肌关系密切，使之受压变形、分界不清；②可致腹主动脉、下腔静脉、肾动静脉及肠系膜血管受压前移，PMT是使之后移（肠系膜血管可前移）；如肿块包绕肠系膜血管，PMT可能性大。
- 卵巢肿瘤 肿瘤体积较大，多为卵巢动脉供血，可见增粗的卵巢静脉

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

❖ 与肠系膜非肿瘤病变的鉴别

- ▶ 肠系膜淋巴结核 常为中心低密度液化坏死、周边环形强化，有融合趋势，可同时见到钙化；如伴结核性腹膜炎可有均匀增厚伴强化的腹膜、腹膜内不规则肿块、高密度腹水等
- ▶ 肠系膜脂膜炎 少见的进行性炎性病变，主要累及系膜根部。
- ▶ 胰腺炎、穿孔或胆腹膜炎可能导致的包裹性囊实性肿块



肠系膜淋巴结核



肠系膜脂膜炎

原发性肠系膜肿瘤（PMT）

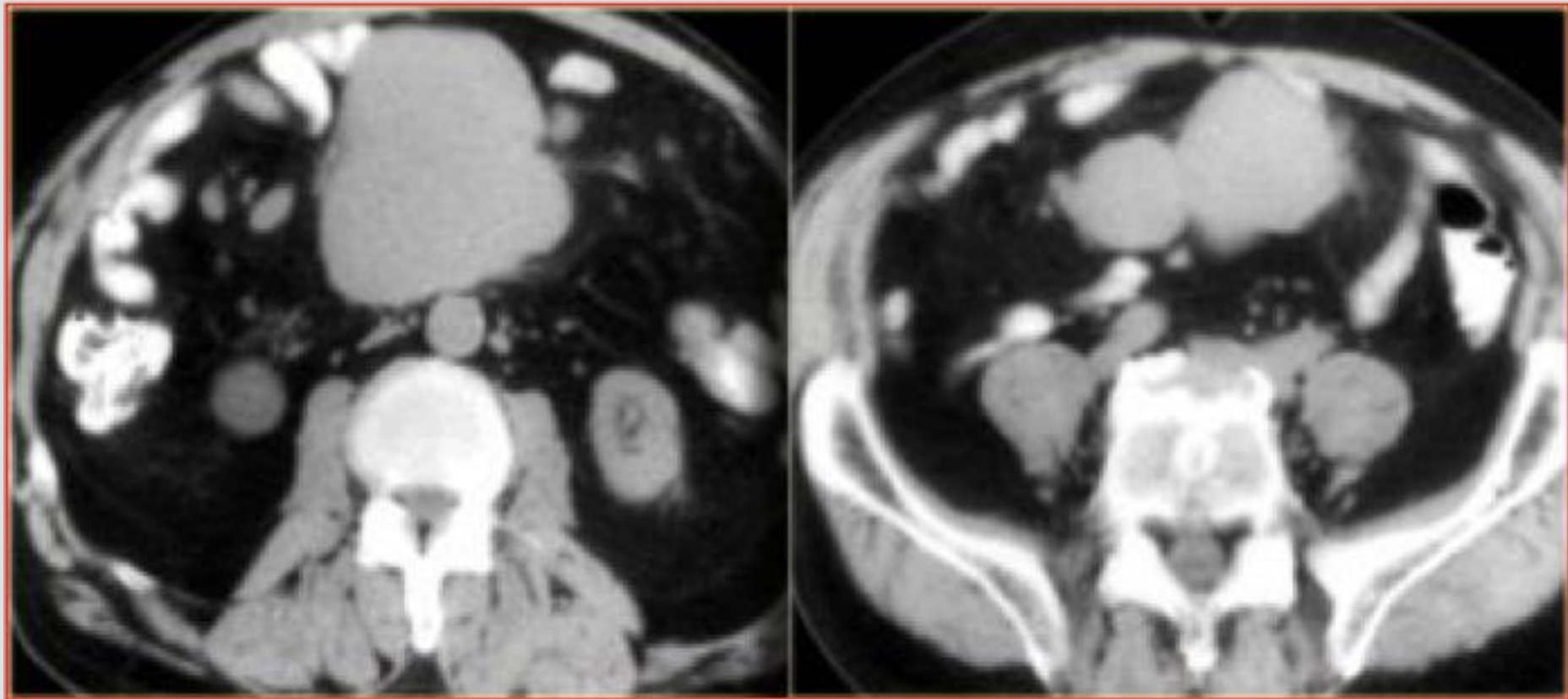
❖ 与继发性肠系膜肿瘤的鉴别：

继发性肠系膜肿瘤通常来自腹部肿瘤或为全身系统性疾病变的局部表现。

直接侵犯—主要源于肠道肿瘤,而且多为类癌,局部肠壁增厚或见肿块、与肠系膜分界不清。

腹腔种植源—腹部其他脏器的肿瘤突破浆膜后随腹水播散,因而常位于近回盲部的低位小肠系膜及乙状结肠系膜。

- ▶ 淋巴瘤是肠系膜最常见的肿瘤,经淋巴道累及肠系膜,表现为围绕肠系膜血管分布的多发圆形稍强化的均质肿块,常伴腹膜后淋巴结肿大。



小肠系膜非霍奇金淋巴瘤

PMT良恶性鉴别	良性	恶性
硬度	囊性-硬韧不等	多硬而不平
形态	边缘光滑，规则， 圆形或类圆形	边缘不光滑、规则， 可见结节状突起 或分叶状
密度	囊性或均质	囊实混合肿块

另外，用以鉴别良恶性肿瘤的一般规律并不适宜于肠系膜肿瘤，如恶性PMT活动度可以较大，而位于肠系膜根部的良性肿瘤，可能因体积大或继发感染引起粘连，再如原发性肠系膜肿瘤恶性者也可边界清楚。

Thank you!