

12. 大腸直腸不尋常的腫瘤

大腸直腸腫瘤包括大腸直腸癌、類癌(carcinoid)、平滑肌肉瘤、淋巴組織瘤等惡性腫瘤，以及各種瘰肉、脂肪瘤等良性腫瘤。另外還一些因發炎疾病如腸結核、放線菌感染等也會產生有如腫瘤之病灶，在作鑑別診斷時需考慮。肛門腫瘤包括肛門鱗狀上皮癌、肛緣皮膚癌、Paget 氏病、Bowen 氏病等。大腸直腸癌因病例多，目前居國內十大癌死亡原因之第三位，且形成原因與直腸腺瘤性瘰肉 (Neoplastic polyp, Adenomatous polyp)關係密切。本節將就大腸直腸其他惡性腫瘤敘述。

不尋常的腫瘤：

腺瘤、腺癌是大腸直腸最常見的腫瘤，而鱗狀細胞癌是肛門最常見的惡性腫瘤。除此之外仍有許多較罕見的腫瘤。(如附表三) 臨床上至少必須要區分良性或惡性，因為治療的方式完全不一樣，尤其是在直腸有時牽涉到肛門是否能保留之決定。較罕見的大腸直腸惡性腫瘤，例如黑色素細胞瘤、肌肉瘤等因每位醫師或醫院能經歷的病例不多，無法對不同的治療方式作客觀比較，導致治療方式常眾說紛云，較無共識。茲簡述如下：

類癌(Carcinoid tumor)

1907 年 Oberndorfer 首先使用 karzinoid 描述一種臨床上進展較慢，但仍可能會產生轉移(Metastasis)之腫瘤。Carcinoid 意即 Carcinoma-like，是腸胃道較常見的神經內分泌瘤(Neuroendocrine tumor)是由 crypts of Lieberkuhn 中的 kulchitsky 細胞產生的。無法由細胞學上判斷為良性或惡性，所謂惡性端視有無局部侵犯或遠端轉移而定。一般惡性比率視位置不同，介於 8~40%之間。研究報告顯示類癌病人常伴有其他癌病，尤其是腸胃道腺癌。類癌分佈極廣，在所有腸胃道、支氣管、甚至卵巢、腎臟都可能發生。在不同位置之類癌，其所分泌的賀爾蒙，臨床特性、轉移機會亦有差異。一般分為前腸(支氣管、胃、十二指腸)，中腸(小腸、盲腸、闌尾、右結腸)及後腸(左結腸及直腸)。腸胃道之類癌最常見於闌尾，依次為小腸(尤其末端空腸)、直腸、胃。在小腸之類癌常為多發。好發年齡為 50~70 歲間，男女約 1:2。闌尾類癌 67%分佈於尖端，21%於體部，7%於基部。會造成右下腹部痛或類似闌尾炎之症狀，因發生率低(約佔闌尾切除標本中之 0.32%)且無獨特症狀，少有事先診斷的。一般認為 2 公分以內只作闌尾切除即可，但如大於 2 公分或有侵犯到血管，闌尾腸系膜，則需作根治右結腸切除。小腸類癌最常見於空腸，易多發，初期無特殊症狀，待腫瘤較大時可造成腸阻塞或套疊。如病人有不明原因之下痢、失重、腹部腫塊，可測其血中 5-HT 濃度或收集尿液，測其 5HIAA(5-hydroxy indole acetic acid)含量診斷，並作全小腸攝影、電腦斷層檢查看是否有多發病灶。小腸類癌常早期有轉移之現象。一般 1-2 公分即有 18~44%已轉移至肝，85%轉移至淋巴腺，而較少有機會作根治性切除。結腸類癌約有 48%分佈在盲腸，16%在升結腸。通常無症狀或症狀類似結腸腺癌，如

腹部腫塊、腹痛、出血、大便習性改變等。腫瘤大於 2 公分者約有四分之三已有轉移現象，小於 2 公分者則僅有六分之一有轉移。因結腸類癌生長相對較慢，即使已有肝臟癌轉移，仍可儘量手術切除原發及轉移病灶。一般統計手術治療後其預後與結腸腺癌差不多。直腸類癌通常為淡黃色，粘膜下之小腫瘤，少有症狀，通常是直腸因其他病變切除標本中伴隨發現或作腸鏡瘻肉切除時發現。小於 2 公分者少有深部侵犯或轉移，一般認為經肛門局部切除即可，其 5 年存活率幾乎百分之百，大於 2 公分或有侵犯超過腸壁者則應考慮作根治性直腸切除，其 5 年存活率約 40%。某些類癌(約 10%)會分泌 serotonin 或其他的神經內分泌素而引起所謂的類癌症候群(carcinoid syndrome)。其中以在中腸者較易分泌 serotonin，尤其肝臟有轉移病灶時，病人會有下痢、陣發性潮紅(flushing)等症狀。其治療仍以儘量切除原發及轉移病灶為主。化學藥物治療使用 5-FU 加 streptozotocin 有短期不錯的緩解率。近來 sandostatin 及其半合成物如 octreotide 或 somatuline 對抑制類癌症候群亦頗有療效。直腸之類癌則甚少產生 carcinoid syndrome。

神經內分泌癌(Neuro endocrine carcinoma)

所謂神經內分泌系統係指源於神經外胚層而廣佈於身體各處之一種特殊細胞而言。即所謂的 APUD(Amine precursor uptake decarboxylation system)細胞。這樣細胞分佈於腸胃道、胰臟、肺、甲狀腺、腎上腺、皮膚等。由這些細胞所產生的癌包括肺小細胞癌，甲狀腺髓質癌、胰臟及消化道之各種內分泌腫瘤及癌。前述之類癌亦屬於這一系統。但因類癌一般生長較慢，且相對而言惡性度較低故常單獨列出。診斷神經內分泌癌有賴於用各種內分泌素之抗體作免疫組織抗體染色(Immunohistochemistry)及電子顯微鏡確認。有人認為以往許多所謂的“分化不良”，“未分化”大腸直腸癌或病程較惡性之類癌，如再仔細染色、研究，應為神經內分泌癌。大腸直腸之神經內分泌癌通常預後甚差，很早可能就有遠處(包括骨髓內)轉移。其治療除手術切除外，化學療法與肺小細胞癌同。淋巴組織增生(Lymphoid hyperplasia)，良性淋巴瘤(Benign lymphoma)，淋巴性瘻肉(Lymphoid polyp)以上三名詞同義，系指腸胃道壁上之淋巴組織增生而突起。一般為單個或多個小而硬之粘膜突起，但有時較大呈瘻肉狀而與腸腺瘤難以區別。常見於小腸末端或直腸。多無症狀、偶而引起出血、腹痛、腸套疊、闌尾炎等。組織學上為淋巴濾泡(lymphoid follicles)之集結。濾泡之增生中心(germinal center)明顯無向邊緣侵犯跡象。此點可與惡性淋巴瘤或 Hodgkin 氏病區別。週邊血液或骨髓無異樣血細胞侵潤而能與血癌細胞之腸道浸潤鑑別。正確切片診斷後，一般除非有症狀不必特別治療。

惡性淋巴瘤(Malignant lymphoma)

腸胃道惡性淋巴瘤一般相信是源於粘膜下層之淋巴組織，可能為原發，亦可能為全身惡性淋巴瘤之一部分。有時見於免疫機能不全者，例如受滋病(AIDS)患者。有時與其他病變如 macroglobinemia，或 lymphocytic leukemia 重疊出現。最常見

於胃，在大腸則最常發生於盲腸及直腸，形成外觀突起或潰瘍之大腫瘤，有時會分佈於一長段大腸。使腸壁變得很厚，有如橡皮，切面為淋巴瘤細胞侵潤厚如腦迴之組織。臨床上依侵犯之程度分為第一期：局限於腸壁；第二期：侵犯到區域淋巴腺；第三期：侵犯到鄰近器官或主動脈淋巴腺。臨床症狀難與大腸直腸癌區分，常為術後病理標本檢查後才得以診斷。治療方面能切除者則手術切除後加作局部放射治療五年存活率可達 83%，無法切除者，則只作放射治療。有遠處轉移者需加化學藥物治療，平均五年存活率約 55%。但如伴有愛滋病則少有存活一年者。

間葉細胞瘤(Mesenchymal tumors)

纖維瘤 fibroma，纖維肉瘤(fibrosarcoma)，平滑肌瘤(Leiomyoma)，平滑肌肉瘤(leiomyo sarcoma)，脂肪瘤 (Lipoma)，脂肪肉瘤(Liposarcoma)都是屬於間葉細胞瘤。在大腸、脂肪瘤之發生率儘次於腺瘤，唯其發生率仍甚低，介於 0.2~0.3%之間。脂肪瘤是位於粘層下層之小腫瘤，有被膜包著 90%往粘膜側生長(submucosal)，10%往漿膜側(subsersal)生長，較多見於盲腸、升結腸、迴盲瓣、乙狀結腸。少有症狀，常為手術標本中意外發現或大腸鏡檢時見到。但如 2 公分以上，則可能產生腹痛、腸套疊，因粘膜潰瘍而出血等症狀。

診斷上如用水灌腸配合低放射能 X 光攝影，可看到特殊的脂肪瘤影像。從腹部壓迫之可見到該腫瘤變形(squeeze sign)，在大腸鏡檢查可見到微透淡黃色光之粘膜下腫瘤，以切片夾壓迫之會下陷(cushing sign)，反之用切片夾可輕易夾起其上之粘膜(tenting sign)，切片後，其內之脂肪溢出(naked fat sign)。大腸之脂肪瘤除非造成明顯之症狀或潰瘍出血，否則不必特殊治療。其治療可用大腸鏡夾除，或經大腸切開局部挖除腫瘤或切除腸壁。纖維瘤及平滑肌瘤都是屬於梭狀細胞瘤(spindle cell tumor)。其鑑別診斷時有賴於病理上特殊染色技術。在大腸直腸均甚少見，為粘膜下或肌肉層腫瘤，可向粘膜側(submucosal)漿膜側(subserosal)甚或兩側 (Dumbell)生長。無獨特症狀，但較大的腫瘤則會產生腸阻塞、套疊、潰瘍出血等症狀。治療以局部切除為主。臨床上重要的是必須與纖維肉瘤及平滑肌肉瘤區分。病理組織學上如有細胞多樣化、分化不良、有絲分裂多，周圍侵犯等現象應考慮為惡性。臨床上如有潰瘍、出血甚或穿孔手術，需緊急因事先病理鑑別診斷不易，宜當作惡性處理作根治性切除。纖維肉瘤及平滑肌肉瘤較少較移到淋巴腺。雖生長速度相對較慢，但往往發現時已形成大而晚期的腫瘤，較無法根治切除。其局部復發率或肝、肺轉移之機會甚高。一般手術治療之五年存活率低於 20%。(140) 放射腺及化學藥物治療亦無明顯療效。