

文章编号: 1005-6947(2013)09-1202-05

· 简要论著 ·

胰腺实性假乳头状瘤临床和病理特点分析: 附3例报告

彭忠异¹, 阮萍¹, 刘珊珊², 张锡流²

(1. 广西中医药大学附属瑞康医院 病理科, 广西 南宁 530011; 2. 广西中医药大学第一附属医院 病理科, 广西 南宁 530023)

摘要

目的: 探讨胰腺实性假乳头状瘤临床和病理特点, 并指导临床诊治。

方法: 回顾性总结胰腺实性假乳头状瘤3例, 结合临床资料进行分析。

结果: 胰腺实性假乳头状瘤少见, 临床症状不典型, 细针穿刺诊断或术中快速诊断困难度大, 手术治疗后, 总体预后良好。

结论: 临床与影像学典型的病例要考虑胰腺实性假乳头状瘤存在的可能, 胰腺实性假乳头状瘤的诊断以外科手术病理学诊断为标准; 瘤体巨大(最大直径>20 cm)并与周围器官紧密粘连时, 要注意该肿瘤存在恶性的可能。

关键词

胰腺肿瘤 / 病理学; 实性假乳头状瘤; 免疫组织化学

中图分类号: R657.5 文献标志码: B



DOI:10.7659/j.issn.1005-6947.2013.09.019
<http://www.zpwz.net/CN/abstract/abstract3637.shtml>

胰腺实性假乳头状瘤 (solid pseudopapillary tumor of pancreas, SPTP) 是一种少见的具有恶性潜能的胰腺外分泌肿瘤, 约占胰腺外分泌肿瘤的1%~2%^[1]。由于缺乏典型临床症状及影像学特征, 临床诊断较为困难, 术前误诊率高, 病理检查常容易误诊^[2]。现报告3例并结合文献资料, 分析本肿瘤的临床与病理特点, 供临床与病理医师学习讨论。

1 临床资料

患者1 男, 27岁。上腹不适及隐痛, 并发现左上腹包块1个月余, 既往健康, 否认食物中

毒史, 否认重大疾病史, 无其他不良嗜好。体格检查: 左上腹触及巨大包块约25 cm×20 cm×10 cm, 质硬, 边界不清。B超示: 胰: 胰头厚约14 mm, 胰体厚约12 mm, 胰尾厚约26 mm, 胰腺体尾部肿大, 胰周未见异常回声; 胰腺表面尚光滑, 实质回声中等, 光点粗, 分布均匀, 主胰管不宽。彩色多普勒血流图(CDFI): 未见异常彩色血流信号(图1)。腹CT提示: 上腹部巨大椭圆形肿块影, 边缘尚清, 密度不均, 大小约19.0 cm×9.6 cm×20.6 cm; CT值约15~40 Hu, 增强扫描肿块不均匀强化; A影CT值约15~45 Hu, 门V影大约15~50 Hu, 延迟影约15~50 Hu, 胃向右前方推移, 胃腔明显狭窄, 后壁与肿块分界欠佳, 胰腺向后推移, 肝左叶及肠道变分别受推移(图2)。住院后行腹部肿块穿刺活检, 病理提示: 穿刺少许组织, 镜下见小细胞实性排列, 小区呈“菊形团样”结构, 细胞温和, 大小一致, 无明显核分裂; 免疫组化: CK(-), CK5/6(-), Vimentin(-), CD99(+), Syn(+), NSE(+),

收稿日期: 2013-03-26; 修订日期: 2013-09-11。

作者简介: 彭忠异, 广西中医药大学附属瑞康医院主治医师, 主要从事临床病理诊断及肿瘤病理学方面的研究。

通信作者: 张锡流, Email: xiliuzhang@sina.com

CD56(++)，CgA(-)，S-100(-)，CD117(-)，Desmin(-)，LCA(-)，HMB45(-)，CD34(-)；病理诊断：病变考虑为PNET/骨外Ewin肉瘤，但不除外胰腺实性假乳头状瘤。拟腹部肿瘤手术切除，手术中见左上腹约20 cm×15 cm×9 cm的囊实性肿物(以实性为主)，肿瘤位于胰尾与脾之间，肿瘤切面呈鱼肉样，与脾、胰尾粘连。术后大体标本(图3)：带脾及部分胰腺组织肿物1个，大小21 cm×16 cm×9 cm，可见包膜，表面有出血。切面灰黄、灰红，部分囊性变，黏液变。镜下：肿瘤具有多种不同的组织结构，以实性区、假乳头区为主要特征性结构，并广泛肿瘤性坏死及瘤栓形成。肿

瘤细胞小至中等大小，大小较一致，胞质嗜酸性或透明，核呈卵圆形，染色质较细，可见小核仁，瘤细胞病理性核分裂像易见；部分区域瘤细胞围绕血管呈放射状排列，呈菊形团样假乳头结构，部分区域见胆固醇结晶(图4-5)。肿瘤与胰腺相连接，并侵袭脾被膜。免疫组化染色：CK(+)，EMA(+)，Vimentin(+)，CD99(+)，S100(+/-)，Syn(+)，NSE(+)，CD56(+)，Desmin(-)，NF(-)，Ki-67约15%(+)。最后病理诊断：胰腺实性假乳头状瘤，恶性。随访8个月后肿瘤复发，一般情况差，复发约4个月后死亡。

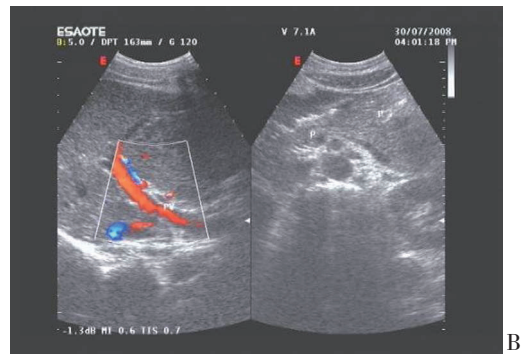
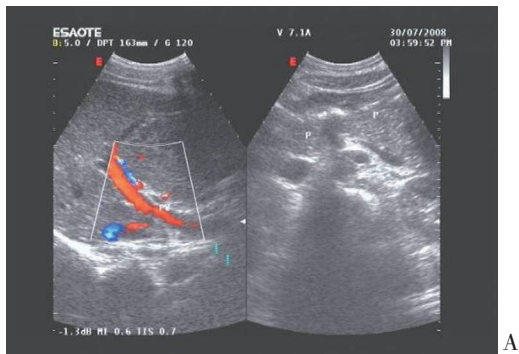


图1 腹部B超 A: 胰CDFI未见异常彩色血流信号; B: 胰腺体尾部肿大

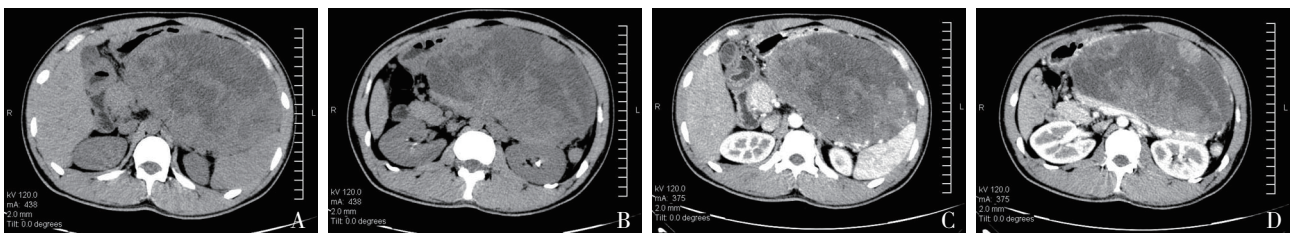


图2 腹部CT A, B平扫: 上腹部巨大椭圆形肿块影; C, D增强: 上腹部巨大椭圆形肿块影

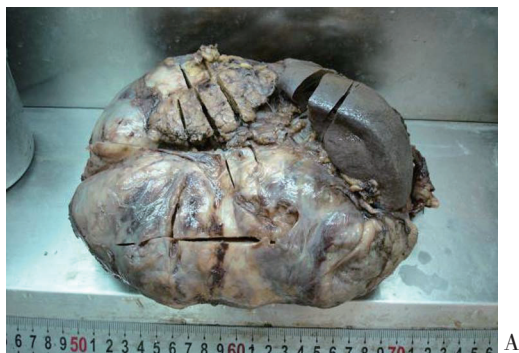


图3 术后大体标本 A: 带脾及部分胰腺的巨大肿物; B: 肿物切面囊实性

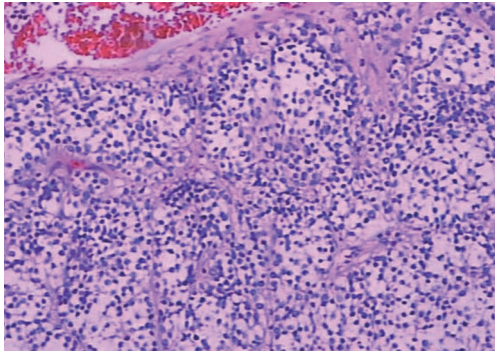


图4 瘤细胞呈实片状分布,胞质透明(HE×100)

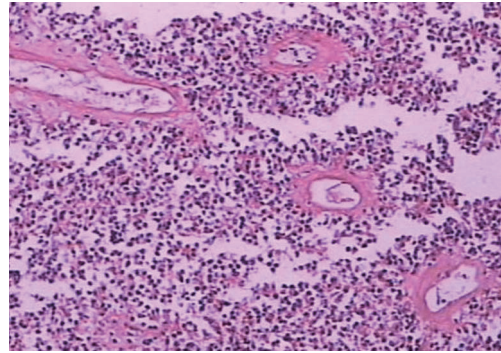


图5 瘤细胞围绕血管呈放射状排列,呈假乳头结构(HE×100)

患者2 女,20岁。CT检查发现胰腺占位2个月余,2个多月前体检提示可疑腹部包块,行CT检查发现胰腺尾部肿块影,边缘较清楚,密度不均,大小约7 cm×6 cm×5 cm,CT值约10~40 Hu,增强扫描肿块呈不均匀强化;患者无明显不适,住院后拟腹部胰腺肿瘤,行剖腹探查手术。术中见肿瘤位于胰腺尾部,呈囊实性结构,与胰腺组织分界相对较清楚。术后大体标本:结节状肿物1个,大小7.5 cm×6.7 cm×5.4 cm,部分包膜,切面组织灰红、质软,实性,局部小囊状。

镜下:肿瘤组织以实性区为主要特征性结构,伴有典型的假乳头结构及肿瘤性坏死。肿瘤细胞较小,而且大小较一致,胞质嗜酸性或透明,核呈圆形、卵圆形,染色质较细,瘤细胞核分裂不明显,可见胆固醇结晶及微囊形成,小区瘤细胞呈明显的假乳头结构(图6)。免疫组化染色:CK部分(+),CD10(+),CD56(+),Vimentin(+),Ki-67约5%(+)。病理诊断:胰腺实性假乳头状瘤,低度恶性。随访1年,患者一般情况好。

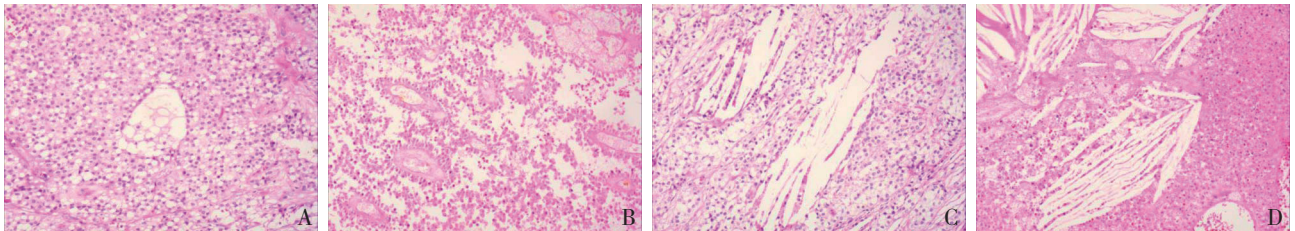


图6 瘤组织镜下病变特点(HE×100) A:瘤细胞呈实片状分布,胞质透明或泡沫样,伴微囊形成;B:瘤细胞呈假乳头结构,细胞胞质嗜酸性,粘附性差;C:瘤组织中出现胆固醇结晶;D:瘤组织坏死明显,并胆固醇结晶

患者3 女,22岁。左上腹部不适1个月余。1个多月前,无明显诱因下出现中上腹部疼痛,呈阵发性隐隐作痛,无牵涉痛,与饮食无明显关系,无恶心呕吐,无胸骨后灼热感,无呕血及解黑便等情况。曾到当地诊所予抑酸、抗菌、护胃等药治疗,病情无明显好转。为明确性质,遂到医院诊治;体格检查:左上腹局部稍隆起,并触及包块,质韧偏硬,边界不清,大小约10 cm×9 cm×8 cm轻压痛,无反跳痛。B超提示:胰腺体尾部体积增大,可见约8.3 cm×7.5 cm×6.5 cm占位性病变。腹CT提示:胰腺体尾部囊实性肿块影,边界清楚,密度不均一,增强扫描肿块无明显强化,大小约9 cm×8 cm×7 cm。住院后行手术肿块切除

术,手术中见:肿物约10 cm×8 cm×7 cm大小,位于胰体尾部,与脾脏、腹后壁有粘连。术后大体标本:囊实性肿物一个,包膜较完整,大小约9 cm×8 cm×5.5 cm;切面为囊实性,灰白、灰褐色,质脆,鱼肉样组织。镜下:肿瘤组织呈片巢状结构分布,部分瘤细胞围绕血管轴心排列,呈菊形团样结构,可见散在的胆固醇结晶,肿瘤组织坏死易见,间质纤维组织玻变;肿瘤细胞中等大小,形态较一致,异型性不明显,无明显核分裂。免疫组化染色:CK(-),Syn(+),NSE(+),CD10(+),Vimentin(+),Ki-67<5%(+),诊断:胰腺实性假乳头状瘤,低度恶性。随访1年,患者一般情况好,无复发。

2 讨论

2.1 SPTP 的定义

SPTP 是一种较为少见的低度恶性胰腺肿瘤,1959 年 Frantz^[3] 首次报道 4 例此病,术前均被误诊为无功能性胰岛细胞瘤。1996 年 WHO 分类将 SPTP 列入了胰腺交界性肿瘤,2000 年 WHO 肿瘤分类进一步描述了该类肿瘤的恶性潜能,一旦发生明确的包膜浸润、血管侵袭或向周围组织浸润,明显的核异型性、显著的坏死和核分裂数目多均可定义为恶性。

2.2 临床特点

SPTP 的发病率仅占胰腺肿瘤的 0.2%~2.7%^[4]。好发于年轻女性,老年女性和男性亦有报道,30 岁前多见,中位年龄 22 岁。肿瘤可发生在胰腺的任何部位,但以胰尾部最多见^[5-6]。肿瘤体积大小不等,直径从 1.5~30 cm,瘤体常有明显的边界和包膜,常伴出血、坏死及囊性变。本病临床上多无特异性症状表现,一般无症状或有渐进性腹部肿块和腹痛、腹部不适^[7],胰管受压、胰液排除受阻产生上腹部疼痛或腹胀、食欲减退等症状,有的患者无任何临床症状,仅在常规检查时发现胰腺包块。因多数症状隐匿,发现时瘤体较大,一般达直径 6 cm 以上。实验室检查,一般各项生化检查正常,特别是各项肿瘤标记物 AFP,CEA,CA19-9,CA125 水平等均正常,不引起血糖改变。

2.3 影像学特点

SPTP 的术前诊断主要依靠 CT 或 MRI 检查,CT 表现对本病诊断有一定价值^[8-9]。典型的影像学表现为类圆或卵圆形肿块;肿瘤边界较清楚,可有假性包膜结构;瘤体多位于胰腺尾部;肿瘤体积通常较大,胆管及胰管很少扩张;肿瘤呈囊实性表现,信号不均,囊性部分可为出血信号,实性部分呈不均质周边样强化,并进行性充填,强化程度低于胰腺实质,包膜强化早而明显,约 30% 的肿瘤可见钙化,钙化聚集于肿瘤周边呈蛋壳样。不典型的影像学表现主要为胰管或胆管扩张,肿瘤的包膜外侵犯及肝脏转移。尽管本病能够准确定位,但定性诊断困难。B 超声没有明显特异性,尤其是囊性变不突出的肿块。

2.4 病理学特点

目前认为,术前行超声引导下肿瘤组织穿刺

活检和术中快速冷冻切片病理检查对 SPTP 的诊断有一定帮助,但也存在不确定性^[10]。术后大体组织形态:肿瘤一般体积较大,直径从 1.5~30 cm,边界清楚,包膜相对完整,切面灰白或灰褐色,质脆,鱼肉样组织,多为囊实性,常伴出血、坏死及黏液变。SPTP 的组织学表现较为一致,镜下病变特点:(1)瘤组织主要由实性、假乳头及囊性结构组成。(2)实性区肿瘤组织排列成实性巢片状,间质较少,瘤细胞小圆形、立方及多角形细胞,胞质嗜酸性或透明。(3)假乳头区瘤细胞以纤维血管为轴心,围绕血管呈放射状、菊形团样假乳头结构,是 SPTP 的特征性改变及确诊的主要依据。肿瘤细胞以嗜酸性短梭形细胞为主,瘤细胞间黏附性差。(4)胆固醇结晶及微囊形成,胆固醇结晶及异物巨细胞吞噬胆固醇结晶现象;(5)纤维结缔组织间钙化灶形成^[11]。免疫组织化学在肿瘤细胞表达的特点,大量病例在文献分析中显示:Vimentin, CD56, AAT, CD10, NSE 在 SPTP 中有较高且稳定的阳性率,PR, Syn, AE1/AE3, ACT 阳性对本肿瘤的诊断有提示意义^[12-13]。SPTP 的明确诊断标准,目前主要需要依靠详细的临床资料、较有特征的病理组织学及有参考意义的免疫组织化学等综合分析^[14]。尚无可用于分子生物学分析的特异性标志物。

2.5 鉴别诊断

主要与非功能性胰岛细胞瘤,胰母细胞瘤,胰腺囊腺癌及腺泡细胞癌鉴别^[15-17]。(1)非功能性胰岛细胞瘤,也好发于青年女性,实性区组织形态与 SPTP 相似,但其有菊形团排列,无假乳头结构,免疫组化结果 CgA 及 Syn 阳性。CT 平扫常为胰腺内等密度肿块,脉期明显强化之后强化逐渐减退。(2)胰母细胞瘤,常好发于年幼男孩,组织学特征为腺泡结构伴有鳞状小体,无假乳头排列 Insulinase 阳性而 Vimentin 阴性。(3)胰腺囊腺癌,多发于老年女性,肿瘤呈囊性,囊壁内衬高柱状黏液上皮,呈乳头状或实性团块状排列,细胞核大明显异型,而 SPTP 为假乳头排列,无黏液上皮。CT 显示以多房状囊性改变为主,内部可见分隔及实性结节,其囊壁、间隔及实性结节均可见强化,囊腺癌常侵及周围血管和组织,胰管可有扩张。(4)胰腺腺泡细胞癌,此病好发于老年男性,恶性程度高,预后差。肉眼观肿瘤边界不清,切面结节状或多囊性,镜下癌细胞腺泡状

或小梁状,核分裂常见,富含嗜酸性颗粒,无假乳头状结构排列,免疫组化结果 CK、Insulinase 阳性,而 AAT 阴性。CT 表现为胰腺局部实质肿块或弥漫肿大,境界不清。

2.6 治疗及预后

目前治疗 SPTP 惟一有效的手段是手术切除。由于肿瘤生物学特性较好,具有完整包膜,手术切除率高。肿瘤较小、包膜完整,可行肿瘤局部切除;肿瘤巨大、尤其是肿瘤直径大于 20 cm,并与周围器官粘连紧密时,要高度注意到 SPTP 有恶性存在的可能,建议胰十二指肠脾等扩大切除术,放化疗效果目前尚不确定^[18-20]。对于存在转移者,如有可能需同时切除转移病灶。同时,建议术后长期超声或 CT 跟踪随访。由于该肿瘤的倍增时间长,增殖活性低,多为良性和低度恶性肿瘤,一般预后较好,多数肿瘤切除后可长期生存。但出现静脉侵犯、核不典型程度、核分裂象多见等提示恶性行为。因此,早期诊断对于临床治疗、判断预后具有重要意义。

总之,对于 SPTP 的特点分析,笔者认为:

(1)虽然 SPTP 是好发于年轻女性的胰腺肿瘤,对于临床与影像学典型的病例,即使男性患者,亦要考虑诊断 SPTP 的可能;(2)B 超、CT 等影像学检查考虑 SPTP 存在可能时,由于细针穿刺诊断具有不确定性,易误诊,不建议临床医师以穿刺病理诊断结果为最终诊断标准;(3)对于 SPTP 的诊断,建议临床外科医师将肿瘤完整切除后送检,病理医师于肿瘤部位多处取材切片,并且做相应免疫组织化学等标志物检测,结合详细的临床资料做全面分析,只有这样才会得到较为全面、客观、可靠的病理诊断;(4)关于 SPTP 好发部位,文献报道不一,作者认为仍然是以胰尾多见;(5)当 SPTP 肿瘤体积巨大,直径 >20 cm 并且与周围器官等发生粘连时,临床医师要高度注意 SPTP 存在恶性的可能,同时,建议适当扩大手术治疗。

参考文献

- [1] 虞积跃,崔全才. 实性-假乳头状瘤/消化系统肿瘤病理学和遗传学 [A]. 见: 消化系统肿瘤病理学和遗传学/WHO 世界卫生组织肿瘤分类及诊断标准 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006:295-297.
- [2] 胡石甫,崔乃强,赵二鹏. 胰腺实性假乳头状瘤 1 例 [J]. 疑难

病杂志, 2008, 7(4):246-247.

- [3] Frantz VK. Tumors of the pancreas[A]. In: Frantz VK. Atlas of Tumor Pathology[M]. Washington DC:Armed forces Institute of Pathology, 1959:32-33.
- [4] Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature[J]. J Am Coll Surg, 2005, 200(6):965-972.
- [5] 李敏. 胰腺实性假乳头状瘤 1 例 [J]. 西部医学, 2012, 24(4):660.
- [6] 林瑞新,宫路路,房学东,等. 胰腺实性假乳头状瘤临床分析 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2008, 20(1):54-55.
- [7] 周康荣,严福华,曾蒙苏. 腹部 CT 诊断学 [M]. 上海: 复旦大学出版社, 2011:124.
- [8] 周海洋,吴剑挥,郝纯毅. 胰腺实性假乳头状瘤 27 例临床诊疗分析 [J]. 临床肝胆病杂志, 2013, 29(1):54-57.
- [9] 王占宇,史丽静,张燕群,等. 胰腺实性假乳头状瘤的 CT 诊断 [J]. 临床误诊误治, 2010, 23(5):40-41.
- [10] 刘军桂,周宁新,李成刚,等. 临床罕见的胰腺实性假乳头状瘤误诊原因分析 [J]. 临床误诊误治, 2007, 20(9):31-33.
- [11] 毛艳丰,曾维,龚家芬. 胰腺实性假乳头状瘤 1 例报告 [J]. 贵阳中医学院学报, 2008, 30(5):79.
- [12] 王秋红,杜桂清,邓桂霞,等. 胰腺实性假乳头状瘤 389 例病理文献分析 [J]. 航空航天医学杂志, 2012, 23(11):1300-1303.
- [13] 梅放,杜鹃,马晓龙. 14 例胰腺实性假乳头状瘤的临床病理分析 [J]. 北京大学学报(医学版), 2009, 41(6):652-656.
- [14] 张喜卿,初霞,王志威,等. 胰腺实性-假乳头状瘤临床病理分析 [J]. 实用医技杂志, 2013, 20(5):558-559.
- [15] 简焱,罗克枢,陈易华. 胰腺实性-假乳头状瘤临床病理分析及文献回顾 [J]. 西南军医, 2010, 12(6):1094-1096.
- [16] 吴春华,谢道海. 胰腺实性假乳头状瘤的 CT 表现 [J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2013, 11(1):49-50.
- [17] 许春苗,黎海亮,付怀平. 胰腺实性假乳头状瘤的 CT 及病理学分析 [J]. 中国煤炭工业医学杂志, 2006, 9(7):741-742.
- [18] 彭承宏,程东峰,周光文,等. 胰腺实性假乳头状瘤的外科治疗(附 21 例报告) [J]. 中华外科杂志, 2005, 43(3):145-147.
- [19] 赵玉沛,胡亚,廖泉,等. 胰腺实性假乳头状瘤的诊断和治疗 [J]. 中华外科杂志, 2005, 43(1): 53-55.
- [20] 张日欣,王立明,王澍,等. 12 例胰腺实性假乳头状瘤的诊治分析 [J]. 胃肠病学, 2013, 18(6):356-359.

(本文编辑 宋涛)

本文引用格式: 彭忠异,阮萍,刘姗姗,等. 胰腺实性假乳头状瘤临床和病理特点分析: 附 3 例报告 [J]. 中国普通外科杂志, 2013, 22(9):1202-1206. DOI: 10.7659/j.issn.1005-6947.2013.09.019
Cite this article as: PENG ZY, RUAN P, LIU SS, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: an analysis of its clinicopathologic features and a report of 3 cases [J]. Chin J Gen Surg, 2013, 22(9):1202-1206. DOI: 10.7659/j.issn.1005-6947.2013.09.019