

• 疑难罕见病例 MDT 讨论 •

1 例胰腺实性假乳头状瘤的 MDT 讨论



杨帆^{1,2}, 马荣¹, 龚建平¹

1. 重庆医科大学附属第二医院肝胆外科 (重庆 400010)

2. 贵州省赤水市人民医院普通外科 (贵州赤水 564700)

【摘要】 目的 通过多学科协作团队 (MDT) 讨论提高胰腺实性假乳头状瘤的认识和外科治疗的效果。方法 对重庆医科大学附属第二医院 2018 年 5 月收治的 1 例胰腺实性假乳头状瘤患者在术前进行的 MDT 讨论进行总结并随访患者的短期预后。结果 该病例为一 26 岁的女性患者, 患者术前 CT 扫描检查发现胰腺体尾部占位并提示肿瘤性病变, 经 MDT 讨论后术前诊断尚未完全明确, 但决定行胰腺体尾部切除, 术后病理检查结果提示胰腺实性假乳头状瘤, 出院后随访半年未见复发及转移。结论 胰腺实性假乳头状瘤术前诊断困难, 特别是对于不典型胰腺实性假乳头状瘤, 通过 MDT 多学科讨论可降低其误诊率及制定最优的外科治疗策略。

【关键词】 胰腺实性假乳头状瘤; 诊断; 多学科综合治疗

MDT discussion of a case of solid pseudopapillary tumor of pancreas

YANG Fan^{1,2}, MA Rong¹, GONG Jianping¹

1. Department of Hepatobiliary Surgery, The Second Affiliated Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400010, P. R. China

2. Department of Hepatobiliary Surgery, Chishui People's Hospital, Chishui, Guizhou 564700, P. R. China

Corresponding author: GONG Jianping, Email: gongjianping11@126.com

【Abstract】 **Objective** To improve recognition and effect of surgical treatment for solid pseudopapillary tumor of pancreas (SPTP) through multidisciplinary team (MDT) discussion. **Methods** The clinical data of 1 case of SPTP treated in The Second Affiliated Hospital of Chongqing Medical University were discussed by the MDT. The best operation scheme was selected and the patient was followed-up. **Results** The preoperative CT scan showed that the occupation on the body and tail of pancreas and suggested it was the tumorous lesions. After the MDT discussion, the preoperative diagnosis was still not completely clear. However, the decision was made to resect occupation. After the operation, the pathological examination showed it was the SPTP. There was no recurrence or metastasis with the follow-up of 6 months. **Conclusions** Preoperative diagnosis of SPTP is difficult, especially for atypical SPTP. Through MDT discussion, it can help to reduce misdiagnosis rate and formulate optimal surgical treatment strategy.

【Keywords】 solid pseudopapillary tumor of pancreas; diagnosis; multiple disciplinary team

胰腺假乳头状瘤是一种罕见的胰腺外分泌肿瘤, 曾经叫 Frantz 肿瘤、实性和乳头状瘤、实性囊性肿瘤、乳头型囊性肿瘤以及实性和乳头状上皮肿瘤, 最新病理学分类将其划分为胰腺上皮来源的低度恶性肿瘤, 其发病率低, 仅为 0.17% ~ 3%^[1-3]。胰腺假乳头状瘤发病机制尚不明确, 目前 Rishi 等^[4]认为其发生可能与 β -catenin 基因突变、表达蛋白异常及 E-cadherin 膜表达的缺失密切相关, 但尚需进一步验证。超过 90% 的胰腺假乳头状瘤发生于二三十岁年轻女性, 临床表现多无特异性, 体积小多

无临床症状, 可于体检时偶然发现^[5-7]。胰腺假乳头状瘤发生于胰腺体尾部较多见, 亦可发生于胰头, 由于其多为外生性生长, 很少引起胰胆管扩张及黄疸, 所以临床诊断此病以影像学诊断为主, 主要为囊实性包块, 境界清晰, 渐进性强化, 常与胰腺导管腺癌及胰腺良性肿瘤相鉴别, 由于其术前诊断较为困难, 容易误诊^[2,8]。重庆医科大学附属第二医院 (以下简称“我院”) 肝胆外科于 2018 年 5 月收治了 1 例胰体部占位患者, 经过 MDT 讨论后对该例患者实施了胰腺体尾部+脾切除术, 术后病理诊断为胰腺实性假乳头状瘤, 现就针对本例患者进行的 MDT 讨论相关内容及术后患者短期疗效报道如下, 以期胰腺实性假乳头状瘤的诊疗模式提供参考。

DOI: 10.7507/1007-9424.201904037

通信作者: 龚建平, Email: gongjianping11@126.com



1 临床资料

1.1 病史简介

患者, 女性, 26 岁。因“中上腹部疼痛 1 个月余”入院。入院前 1 个月余患者无明显诱因出现中上腹间歇性隐痛不适, 未予重视; 1 周前, 患者再次出现中上腹隐痛且呈持续性, 无其他伴随症状, 于外院行上腹部增强 CT 检查结果提示: 胰腺体尾部占位, 直径约 3 cm, 未行任何治疗。为进一步治疗, 患者于我院就诊并收入院, 既往史无特殊。

1.2 入院查体

全身皮肤及巩膜无黄染, 腹部平坦, 全腹软, 无明显压痛、反跳痛及肌紧张, 未扪及包块, 肝脾肋下未触及, 无肝区叩痛, 墨菲征(-), 移动性浊音(-), 肠鸣音 4 次/min。

1.3 入院时实验室检查

白细胞 $5.89 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比 70.2%, 血红蛋白 152 g/L, 甲胎蛋白 5.06 $\mu g/L$, 糖类抗原-125 11.90 U/mL, 糖类抗原-199 5.0 U/mL。血尿淀粉酶、肝功能均无明显异常。

1.4 入院时影像学检查

腹部彩超检查示: 胰体尾部见一大小约 3.7 cm × 2.7 cm 低回声结节, 边界欠清晰, 边缘欠规则, 内部回声不均质, 彩色多普勒血流成像显示其内见点条状血流信号。上腹部增强 CT 检查(图 1a 和 1b)提示: 胰腺体尾部不规则软组织密度肿块影, 密度不均匀, 边缘欠清, 大小约 42.7 mm × 32.2 mm, 增强后可见边缘及其内分隔样强化, 门静脉期及平衡期似有充填样强化, 门静脉受压并可见小分支血管发出并进入肿块区, 结果提示: 胰腺体尾部占位, 考虑肿瘤性病变, 胰腺来源肿瘤或腹膜后间隙肿瘤均可能, 门静脉分支供血可能, 伴胰源性门静脉高压。

2 MDT 讨论

2.1 影像学科医生

我院影像科郭大静主任医师认为: 该病例影像学表现为胰腺占位, 与较典型的胰腺恶性肿瘤有所区别, 结合患者年龄、性别及家族史情况, 有胰腺良性肿瘤可能, 但 CT 提示门静脉受压征象, 并不能完全排除不典型胰腺恶性肿瘤, 最好能完善多种影像学检查及取得病理标本。

2.2 肿瘤学科医生

我院肿瘤科何明凤医师认为: 该患者以腹部隐痛起病, 症状无特异性, 其为年轻女性, 并无胰腺恶性肿瘤家族史, 首先需想到胰腺良性或交界性

肿瘤可能, 再从影像学去印证或排除, 本病例 CT 表现并无某具体典型疾病倾向性提示, 但就肿瘤强化、门静脉受侵、胰源性门静脉高压等征象均指向恶性肿瘤, 遂主张积极的手术处理。

2.3 病理学科医生

我院病理科游艳医师认为: 从病理学角度出发最好能术前获取病理学标本行病理及免疫组织化学检查, 但本例占位位于胰腺体尾部, 术前取活检难度过大, 可术中送冰冻病理检查以优化手术方案。

2.4 专科医生

我院肝胆外科刘作金主任医师认为: 本病例术前可提供的有效信息不多, 患者因个人经济原因拒绝行 MRI 检查, 遂并不能提供更多的影像学证据。至于术前病理活检, 此位置穿刺难度颇大且并不一定能获得阳性结果。目前既然不能排除胰腺来源恶性肿瘤, 主张积极的手术干预, 至于手术方式, 暂定于腹腔镜下胰腺体尾部切除, 根据术中探查及可能的冰冻病理结果进一步规划。

3 围手术期处理

患者术前未见明确手术禁忌, 经积极术前准备后限期手术。患者术前实验室检查结果: 血红蛋白 106 g/L, 白细胞 $13.23 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比 78.3%, 腹水淀粉酶 1 067 U/L; 肝功能: 白蛋白 33.1 g/L, 总胆红素 10.9 $\mu mol/L$, ALT 11 U/L, AST 9 U/L, ALP 43 U/L, GGT 9 U/L。

4 手术及结果

4.1 手术情况

患者取平卧位, 麻醉满意后于脐下 3 cm 戳孔建立气腹并插入腹腔镜, 分别于腋前线与肋下缘 2 cm 交点、左右腹直肌外缘与脐上 3 cm 交点戳长约 3 cm 孔。腹腔镜下探查腹腔见: 胰颈部明显膨隆、增大, 大网膜周围包裹, 分离粘连后见一约 4 cm × 3 cm × 2 cm 大类球形包块, 颜色偏白, 质地较韧, 移动度差, 包块下方与脾静脉粘连明显, 且胰尾与脾脏粘连严重, 考虑肿瘤侵犯, 遂决定行腹腔镜下胰体尾切除+脾切除术。打开肝十二指肠韧带, 清除周围淋巴结送术中冰冻提示: 淋巴结增生性病变。结扎胃十二指肠动脉, 分离胰体尾周围粘连, 结扎脾动脉, 沿肿瘤边缘 1 cm 处离断胰腺组织, 结扎脾静脉, 提起胰体尾胰腺组织, 仔细分离周围粘连后游离脾脏, 完整切除胰体尾及脾脏并清扫周围淋巴结。

4.2 手术结果

手术时间 280 min, 出血量约 200 mL, 成功切

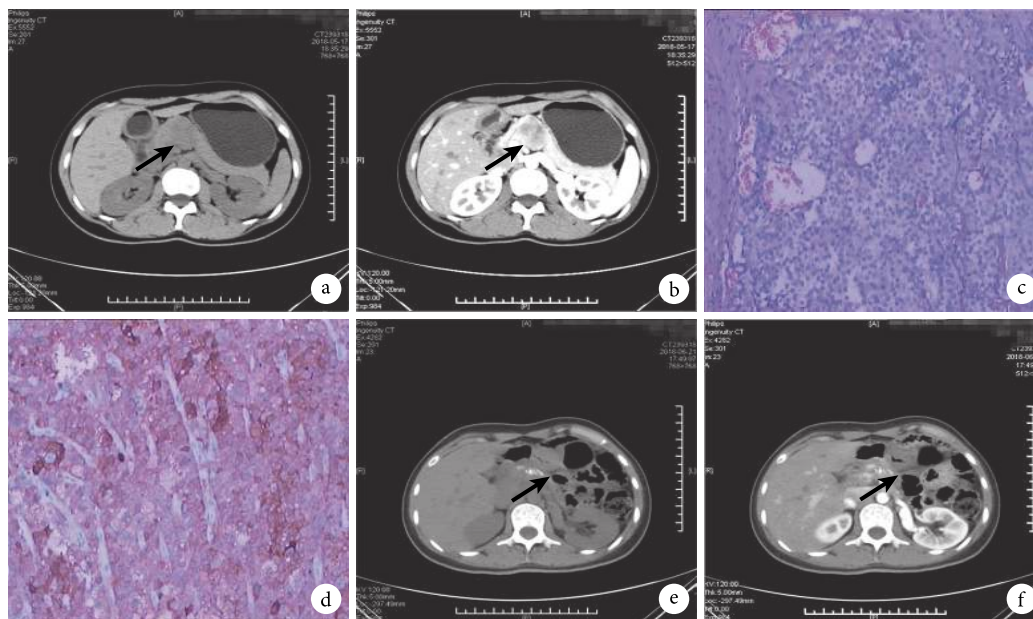


图1 示患者术前CT和术后病理及术后随访时CT检测结果

a、b: 患者术上前腹部增强CT平扫期(a)和动脉期(b)扫描见胰腺体尾部占位性病灶(黑箭); c: 患者术后HE染色结果(HE $\times 10$); d: 患者术后免疫组织化学染色结果(SP $\times 40$); e、f: 患者术后随访6个月时的增强CT平扫期(e)和动脉期(f)扫描见胰肠吻合口(黑箭)

除胰腺体尾部及脾脏, 切开病灶呈灰白色, 界清, 质地硬, 无包膜。术后患者未出现出血、肺部感染、胆瘘、胰瘘、肠瘘等并发症。临床诊断: 胰腺肿瘤。术后第10天腹部CT提示胃周膈下大量积液及胰腺周围及局部包裹性积液, 遂于术后第11天时行腹腔积液穿刺置管引流术, 术后恢复拔管, 于术后第19天康复出院。

5 术后病理诊断结果

大体标本描述: 胰腺 13.0 cm \times 4.0 cm \times 2.0 cm 大, 胰体部已剖切面见一 3.0 cm \times 2.5 cm \times 1.5 cm 大灰白色肿块, 界清, 质硬, 无包膜, 胰腺未扪及硬结, 脾脏直径约 8 cm, 切面灰褐色, 未见肿块。脂肪组织直径 3.5 cm, 扪及米粒大硬结 6 枚。病理学检查见假乳头状结构, 符合(胰腺)实性假乳头状肿瘤, 脾脏未见肿瘤累及, 淋巴结未见肿瘤转移(0/5)。免疫组化检测结果: CK(+)、Vim(++)、Ki-67(+)、CgA(-)、Syn灶(+)、NSE(++)、CD10(-)、S-100(-)、CD34(-)、 α -AT灶性(+)、CD117(-)、CK19(-)、P53(+)、EMA(-)、P63(-)、CK7(-)、CEA(-)、CK20(-)。见图1c及1d。

6 术后随访

患者术后1、6个月时返院复查, 术后6个月时复查的上腹部增强CT结果(图1e和1f)示: 胰腺体尾部+脾切除术改变, 左侧腹腔及胰体区域包

裹性积液基本吸收。肝功能、电解质、血常规、凝血象均无明显异常。

7 讨论

胰腺假乳头状瘤是一种罕见的具有恶性潜能的肿瘤, 约10%的病例可能有以肿瘤复发和转移为特征的恶性行为, 多位于胰腺尾部, 通常很难在术前明确诊断, 往往需要通过术后病理检查最终证实, 遂其术前诊断、治疗方案及手术规划尤为重要, 也颇具难度^[9-11]。因此, 由放射科、病理科、肿瘤科、外科医生等团队行MDT讨论以提高治疗的准确性很有必要, 有助于胰腺假乳头状瘤的有效管理。本组报道的这例胰腺实性假乳头状瘤采用MDT模式进行综合评价, 对其术前诊断及手术规划深入探讨, 以期能加深对本病的认识及为今后治疗方式的选择提供帮助。

虽然术后病理检查能明确诊断胰腺假乳头状瘤, 但胰腺体尾部占位在术前实难取得阳性病理结果, 遂术前影像学检查显得尤为重要, 但其影像学特征多样并无统一表现, 典型的CT表现为边界清楚, 位于胰腺边缘或之外的包膜明显强化的囊实性肿块, 不典型者则无囊膜、实性或囊性成分及明确边界^[12-13]。MRI一般表现为边界清晰、包膜完整的具有囊实性成分的肿块, 可伴囊内出血, T1高信号, 周边逐渐强化或轻度不均匀强化, 但增强信号低于正常胰腺组织^[14-15]。通常认为MRI诊断胰腺假

乳头状瘤优于 CT。本病例中 CT 并无典型囊实性表现,不易直接联想到本病,并且 MRI 检查结果的缺失更进一步增加了本病术前诊断的难度。由于本例为年轻女性患者,无胰腺恶性肿瘤家族史,术前 CT 表现无完全典型的胰腺恶性肿瘤表现,遂术前考虑胰腺良性肿瘤可能,但不能完全排除恶性肿瘤。既往经验总结提示,在临床影像学并不能排除胰腺恶性肿瘤时手术探查是首选治疗,以提供正确的诊断和适当的外科治疗^[16]。本例患者 MDT 讨论后决定手术治疗,根据术前 CT 进行手术规划,肿瘤局限于胰腺体尾部并无周围血管及器官侵犯,遂术前规划仅行胰腺体尾部切除+淋巴结清扫,但术中见胰腺体尾部与脾脏粘连紧密,不能排除脾脏侵犯可能,遂连同脾脏切除。就胰腺假乳头状瘤而言,手术切除应在可行的情况下进行,胰体尾部胰腺假乳头状瘤则建议行保留脾脏的胰腺远端切除术,若出现脾肿大、脾动静脉和肝门受累时则无法保留脾脏^[17-18]。胰腺假乳头状瘤分界良好,一般很少侵犯脾、十二指肠等邻近器官,淋巴结转移罕见,故并不提倡常规行淋巴结清扫术^[19]。

从本病例的诊疗中我们吸取了很多经验、教训,当遇到胰腺占位而为无胰腺恶性肿瘤家族史的年轻女性时应首先想到胰腺假乳头状瘤,且 CT 无典型表现时可同时完善 MRI 检查或许有进一步的发现。根据胰腺占位位置及医学条件,尽量取得病理及免疫组织化学检测结果,或行术中冰冻检查明确诊断。明确诊断对本病手术规划十分重要,此病首选手术切除治疗^[20],但又有别于胰腺恶性肿瘤的根治性切除,除非有器官侵犯,本病提倡尽量保留器官和功能,即使合并远处转移,积极手术治疗仍可取得较好疗效。对于术前诊断不明确的胰腺占位,应想到如胰腺假乳头状瘤等发病率较低的胰腺肿瘤,并组织 MDT 讨论,其对于治疗方案的制定和手术方式的选择帮助极大,可更全面、更精细而深入地了解患者病情,制定出更有效、个体化的外科治疗方案。胰腺假乳头状瘤预后好,5 年生存率可达 96%,但仍需密切随访^[21]。

总而言之,临床上通过 MDT 模式对胰腺假乳头状瘤进行诊治,可以慎重地鉴别胰腺肿瘤及评估其可切除性,从而制定出个体化的手术治疗方案,为临床识别胰腺假乳头状瘤及诊疗提供帮助。

重要声明

利益冲突声明:本文全体作者阅读并理解了《中国普外基础与临床杂志》的政策声明,我们没有相互竞争的利益。

作者贡献声明:杨帆主要参与本文构思、病例及资料收集、论文撰写;马荣参与本文资料收集及文章修改;龚建平主要参与本文构思及修改。

伦理声明:本研究通过了重庆医科大学附属第二医院伦理委员会审批 [伦理编号:(2019) 280 号]。

参考文献

- 1 Carlotto JR, Torrez FR, Gonzalez AM, *et al.* Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. *Arq Bras Cir Dig*, 2016, 29(2): 93-96.
- 2 Lanke G, Ali FS, Lee JH. Clinical update on the management of pseudopapillary tumor of pancreas. *World J Gastrointest Endosc*, 2018, 10(9): 145-155.
- 3 Naar L, Spanomichou DA, Mastoraki A, *et al.* Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: A surgical and genetic Enigma. *World J Surg*, 2017, 41(7): 1871-1881.
- 4 Rishi A, Goggins M, Wood LD, *et al.* Pathological and molecular evaluation of pancreatic neoplasms. *Semin Oncol*, 2015, 42(1): 28-39.
- 5 Marchegiani G, Andrianello S, Massignani M, *et al.* Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: Specific pathological features predict the likelihood of postoperative recurrence. *J Surg Oncol*, 2016, 114(5): 597-601.
- 6 Schlarb HC, Schlarb AC, Ubert HA, *et al.* Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *W V Med J*, 2015, 111(2): 22-24.
- 7 Ganeshan DM, Paulson E, Tamm EP, *et al.* Solid pseudo-papillary tumors of the pancreas: current update. *Abdom Imaging*, 2013, 38(6): 1373-1382.
- 8 Dinarvand P, Lai J. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: a rare entity with unique features. *Arch Pathol Lab Med*, 2017, 141(7): 990-995.
- 9 Lima CA, Silva A, Alves C, *et al.* Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Clinical features, diagnosis and treatment. *Rev Assoc Med Bras (1992)*, 2017, 63(3): 219-223.
- 10 杨含, 李宁, 邓文英, 等. 胰腺实性假乳头状瘤的临床特征手术策略及预后. *中华肿瘤杂志*, 2017, 39(3): 211-215.
- 11 Terris B, Cavard C. Diagnosis and molecular aspects of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas. *Semin Diagn Pathol*, 2014, 31(6): 484-490.
- 12 Singh A, Agarwal AA, Sonkar AA, *et al.* Solid pseudopapillary tumor of pancreas. *BMJ Case Rep*, 2014, 2014. pii: bcr2013200747.
- 13 Choi JY, Kim MJ, Kim JH, *et al.* Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical manifestations. *AJR Am J Roentgenol*, 2006, 187(2): W178-W186.
- 14 Li DL, Li HS, Xu YK, *et al.* Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical features and imaging findings. *Clin Imaging*, 2018, 48: 113-121.
- 15 Guerrache Y, Soyer P, Dohan A, *et al.* Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: MR imaging findings in 21 patients. *Clin Imaging*, 2014, 38(4): 475-482.
- 16 Kersting S, Janot MS, Munding J, *et al.* Rare solid tumors of the pancreas as differential diagnosis of pancreatic adenocarcinoma. *JOP*, 2012, 13(3): 268-277.
- 17 Wang P, Wei J, Wu J, *et al.* Diagnosis and treatment of solid-pseudopapillary tumors of the pancreas: A single institution experience with 97 cases. *Pancreatology*, 2018, 18(4): 415-419.
- 18 汤小龙, 张建伟, 陈应泰, 等. 胰腺实性假乳头状瘤 11 例临床诊治分析. *中华医学杂志*, 2014, 94(2): 96-99.
- 19 Álvarez-Cuenllas B, Vaquero LM, Pisabarro C, *et al.* Frantz's tumor or solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Gastroenterol Hepatol*, 2015, 38(7): 468-470.
- 20 朱时雨, 许新才, 程坤, 等. 胰腺实性假乳头状瘤的特点及诊治分析. *中国普外基础与临床杂志*, 2018, 25(7): 825-831.
- 21 王建华, 王中秋. 胰腺实性-假乳头状瘤临床研究新进展. *中国临床研究*, 2018, 31(11): 1592-1594, 1597.

收稿日期: 2019-04-12 修回日期: 2019-05-12

本文编辑: 李纓来/蒲素清