

胰腺实性假乳头状癌合并肝脏多发转移瘤 1 例

A Case of Solid Pseudopapillary Carcinoma of the Pancreas with Multiple Hepatic Metastases

WANG shuai, GONG YA-ning, WANG JIN-sheng, LI Er-sheng, LI Xiao-min, NIE Hong-feng

王 帅, 巩雅宁, 王金生, 李二生, 李晓敏, 聂红峰

(邢台市第一医院, 邢台市肿瘤医院, 河北 邢台 054000)

主题词: 胰腺实性假乳头状癌; 肝脏; 转移瘤; 综合治疗

中图分类号: R735.9 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2019)09-0844-03

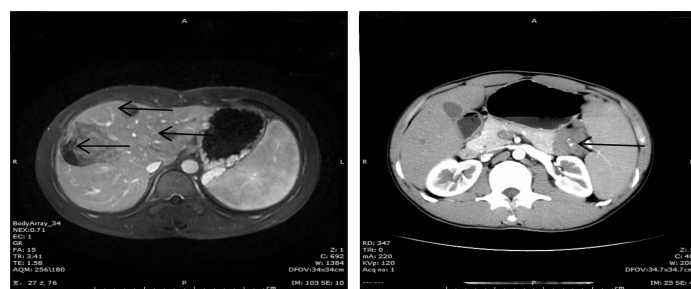
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2019.09.B017

Frantz 瘤发病率低, 占所有胰腺肿瘤 1% 以下, 由于缺乏具体的临床症状和体征, 定性和鉴别组织来源更为困难, 经根治性手术后预后较好。本例患者因上腹部疼痛 1 天入院, 术前诊断为胰腺实性假乳头状癌, 行胰体尾联合脾切除+左肝转移瘤切除术, 术后病理诊断为胰腺实性假乳头状癌, 后给予肝脏多发转移瘤综合治疗, 现病情较稳定。

1 临床资料

患者, 男性, 19 岁, 患者主因上腹部疼痛 1 天入院。患者 1 天前无明显诱因出现上腹部疼痛, 主要为左上腹, 为持续性隐痛, 无呃逆、反酸, 无恶心及呕吐, 无腹泻。既往体健。体格检查: 腹平坦, 未见胃肠型及蠕动波, 触软, 左上腹深压痛, 无肌紧张及反跳痛, 肝脾未触及, 未触及包块, 叩鼓音, 移动性浊音阴性, 肠鸣音正常不亢进。实验室检查: 血常规、生化检查未见明显异常, 肿瘤标志物检查阴性, 微生物四项检查阴性。上腹部 MRI 示(Figure 1)胰尾部增大, 可见分叶状囊实性肿物, 大小约 3.9×3.4×4.4cm, 肿物推压脾静脉, 脾脏增大, 达 9 个肋单元, 脾门区及贲门、胃底、胃体大、小弯侧可见多发迂曲、增粗血管, 门静脉主干直径约 1.5cm, 肿物

向外侧贴临脾脏、向后贴临左肾。肝脏大小、形态正常, 肝左叶、右叶可见多发圆形、类圆形囊实性肿物, 大者约 5.5×5.6×6.6cm。印象: (1) 胰尾部囊实性肿物, 考虑: 胰岛细胞瘤? 或实性假乳头状瘤? (2) 肝脏多发占位, 考虑多发转移瘤, 建议穿刺活检。患者于 2015 年 2 月 5 日在 CT 引导下行肝脏占位穿刺活检术, 穿刺结果经中国医学科学院肿瘤医院病理会诊示(15-02388): (肝脏): 结合临床, 考虑囊实性假乳头状肿瘤(Figure 2, 3)。北京 301 医院影像远程会诊示(万通医学影像远程中心 013 号): 影像表现: 胰尾巨大肿块, 肝内多发结节, 伴明显囊变或坏死, 增强扫描呈轻度渐进性强化。会诊意见: 考虑 Frantz 瘤可能性较大, 不排除神经内分泌肿瘤, 门静脉无明显瘤栓。查无明显手术禁忌证后, 患者 2015 年 2 月 28 日行胰体尾联合脾切除+左肝转移瘤切除术, 术中见肝左叶 II 段脏面可触及肿物, 直径大小约 1.5×1.5 cm; 肝脏内部可触及多个类圆形囊实性肿物, 最大者位于肝右叶 VIII 段, 大小约 6×7cm。肿瘤位于胰腺体尾部, 约 4×5cm 大小, 质硬, 活动可, 未侵袭被膜。术后恢复较好, 术后病理报告(病理号 47269): (1) 胰腺实性假乳头状癌侵出胰腺, 与脾脏粘连。(2) 肝脏可



The arrow shows multiple liver metastases

The arrow shows solid pseudopapillary carcinoma of the pancreas.

Figure 1 Preoperative upper abdominal MRI

通信作者: 王帅, 主治医师, 硕士; 邢台市第一医院(邢台市肿瘤医院)腹部外科, 河北省邢台市桥东区顺德路 376 号(054000); E-mail: 414276908@qq.com

收稿日期: 2019-04-12; 修回日期: 2019-05-31

见转移性癌结节。(3)脾脏未见癌转移。(4)脾门淋巴结未见癌转移 0/4。考虑患者肝脏多发转移瘤,患者于 2015 年 3 月 2 日在 CT 引导下行肝脏转移瘤氩氦靶向治疗,于 2015 年 5 月 5 日、2015 年 7 月 24 日、2015 年 10 月 8 日、2015 年 12 月 1 日 CT 引导下肝转移瘤射频消融减瘤术,于 2015 年 9 月 11 日行胰腺实性假乳头状癌肝转移介入栓塞术,手术均顺利,术后恢复较好。患者定期来我科复查,最近一次 2018 年 6 月 21 日入院复查血常规、生化及肿瘤标志物未见异常,与 2017 年 9 月 9 日图像对比:肝 V 段、VIII 段结节状 DWI 高信号,较前信号增高、范围略增大,余较前无明显变化(Figure 4)。

2 讨论

Frantz 瘤由 Frantz 于 1959 年首先报告,并以他的名字命名。该病发病率低,占所有胰腺肿瘤的 1% 以下。本病好发于青春期及青年女性,女性与男性之比为 14:1^[1]。该病因至今仍不清楚,Frantz 瘤组织来源尚不清楚,有学者认为 Frantz 瘤并非来源于胰腺组织,而有可能来源于胚胎发生过程中与胰腺原基连接的生殖脊-卵巢原基相关细胞^[2],因此女性患者多见。Frantz 瘤常见临床表现并无特异性,往往因腹部隐痛不适或体检时发现腹腔肿物而就诊。资料表明该病实验室检查方面均无特殊的改变,血糖均在正常范围内,尚未出现内外分泌功能障碍^[3]。本例青年男性患者,无明显特殊临床表现。

Frantz 瘤术前影像学检查包括磁共振成像(MRI)、CT 以及超声等均可表现为无特征性,但影像学检查对探查肿瘤、手术风险评估等有重要意义^[4-5],可行 B 超或 CT 引导下细针穿刺,但操作难度大,并发症多,且因定位等因素导致穿刺阳性率不高,通过穿刺获得术前病理诊断,因 Frantz 瘤细胞病理学表现与其他胰腺肿瘤存在明显差异,肿瘤细胞围绕纤维血管复层排列而形成假乳头状突起是其特征性组织学改变,并除外一些已知的胰腺肿瘤,即可诊断为 Frantz 瘤,是诊断这种少见胰腺肿瘤的可靠依据^[6]。免疫组化检测对其诊断和鉴别诊断具有较重要的价值。本例术前通过 CT 引导穿刺肝脏活检明确病理,

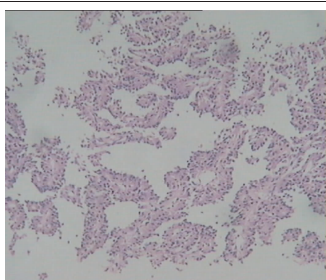


Figure 2 Pathology of puncture biopsy in CT guided($\times 100$)

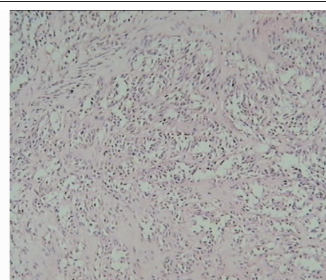


Figure 3 Postoperative pathology of pancreatic tumors($\times 100$)

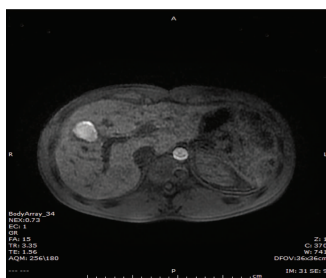


Figure 4 Postoperative upper abdominal MRI

为下一步手术治疗提供了可靠依据,术后胰腺病理与肝脏穿刺活检病理相一致。

单发肝转移或位于同一肝叶的多发肝转移应行术前评估,切除后功能性肝体积充足时,可根据情况选择肿瘤剜除、肝段切除、肝叶切除或半肝切除。肝动脉栓塞、肝动脉栓塞化疗、射频消融等局部治疗可用于控制肝脏转移灶,减少肿瘤负荷及激素分泌,改善症状及生活质量,Taner 等^[7]对 94 例神经内分泌癌肝转移患者行肝切除术联合术中射频消融治疗,消融病灶中位数目为 3 个,中位直径为 1.4cm,5 年生存率高达 80%,10 年生存率达 59%。

胰腺实性假乳头状肿瘤经根治性手术后预后较好,5 年生存率可达 96.7%^[8]。胰腺实性假乳头状癌的报道较少,储云绵等^[9]报道胰腺实性假乳头状肿瘤 5 年生存率为 81.8%。手术是治疗本病的唯一选择,包括肿瘤局部切除术、胰体尾切除术、胰十二指肠切除术、完全切除肿瘤可获得长期生存^[10]。大多数肿瘤能被完整切除而治愈,仅局部复发,也有极少数发生转移,比如淋巴结、腹膜、肝脏,即使发生肝转移治疗效果也不错,但是化疗放疗效果不佳^[11]。肝脏是 Frantz 最为常见的转移部位,可以与胰腺病变同时或切除后发生,国外文献报道中多采取肝叶切除或

病灶剷除,预后不尽相同。Wójciak M 等^[12]报道 SPT 行手术胰腺病变后出现肝内多发转移 1 例,后行肝脏移植术,术后 4 年现在仍无瘤生存。

总之,本例胰腺实性假乳头状瘤合并肝脏多发转移,首先术前 CT 引导穿刺肝脏活检明确病理后,胰腺病灶手术完整切除,针对肝转移灶行手术、氩氦靶向治疗术、射频消融减瘤术、介入栓塞术等综合治疗,现术后 35 月余,复查病情稳定,但其临床分期较晚,预后如何尚待随访观察。

参考文献:

- [1] Jutric Z, Rozenfeld Y, Grendar J, et al. Analysis of 340 patients with solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a closer look at patients with metastatic disease[J]. *Ann Surg Oncol*, 2017, 24(7): 2015–2022.
- [2] Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a typically cystic carcinoma of low malignant potential [J]. *Semin Diagn Pathol*, 2000, 17(1): 66–80.
- [3] Xie YY, Zhao J, Ling ZY, et al. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a report of 36 cases[J]. *Journal of Hepatopancreatobiliary Surgery*, 2018, 30(5): 361–364. [谢阳云, 张钜, 凌争云, 等. 胰腺实性假乳头状瘤 36 例诊断与治疗[J]. *肝胆胰外科杂志*, 2018, 30(5): 361–364.]
- [4] Tsuji Y, Takahashi N, Isoda H, et al. Early diagnosis of pancreatic necrosis based on perfusion CT to predict the severity of acute pancreatitis [J]. *J Gastroenterol*, 2017, 52(10): 1147–1148.
- [5] Ventriglia A, Manfredi R, Mehrabi S, et al. MRI features of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas[J]. *Abdom Imaging*, 2014, 39(6): 1213–1220.
- [6] Yusuke Ohara, Tatsuya Oda, Shinji Hashimoto, et al. Pancreatic neuroendocrine tumor and solid-pseudopapillary neoplasm: key immunohistochemical profiles for differential diagnosis[J]. *World J Gastroenterol*, 2016, 22(38): 8596–8604.
- [7] Taner T, Atwell TD, Zhang L, et al. Adjunctive radiofrequency ablation of metastatic neuroendocrine cancer to the liver complements surgical resection[J]. *HPB (Oxford)*, 2013, 15(3): 190–195.
- [8] Yang F, Jin C, Long J, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case series of 26 consecutive patients [J]. *Am J Surg*, 2009, 198(2): 210–215.
- [9] Chu YN, Che X, Lan ZM, et al. Clinical characteristics and surgical treatment of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas[J]. *Chinese Journal of Medicine*, 2015, 50(4): 59–62. [储云绵, 车旭, 兰忠民, 等. 胰腺实性假乳头状瘤的临床特点和外科治疗[J]. *中国医刊*, 2015, 50(4): 59–62.]
- [10] Crocoli A, Grimaldi C, Virgone C, et al. Outcome after surgery for solid pseudopapillary pancreatic tumors in children: report from the TREP project-Italian Rare Tumors Study Group[J]. *Pediatric Blood Cancer*, 2019, 66(3): e27519.
- [11] Hao Wu, Yan-Fen Huang, Xiang-Hong Liu, et al. Extra-pancreatic solid pseudopapillary neoplasm followed by multiple metastases: Case report [J]. *World J Gastroenterol*, 2017, 9(12): 497–501.
- [12] Wójciak M, Gozdowska J, Pacholczyk M, et al. Liver transplantation for a metastatic pancreatic solid-pseudopapillary tumor (Frantz Tumor): a case report[J]. *Annals of transplantation*, 2018, 23: 520–523.