

• 病例报告 •

胰腺纤维瘤病 2 例并文献复习

袁玲玲, 姜海涛

doi:10.3969/j.issn.1671-0800.2024.11.036

【中图分类号】 R735.9 【文献标志码】 B 【文章编号】 1671-0800(2024)11-1523-03

胰腺纤维瘤病是一种极为罕见的胰腺肿瘤,具有局部侵袭性生长、远处转移少、复发率高的特点^[1]。临床症状不典型,病理学及免疫组化检查是诊断该病的主要依据。外科根治性切除是治疗该病有效的手段^[2]。本文对宁波市第二医院收治的 2 例纤维瘤病患者行全腹腔镜下胰腺肿瘤根治性切除,恢复顺利,现报道如下。

1 病例

病例 1: 患者男, 70 岁, 因“发现胰腺上方肿瘤 1 周”于 2022 年 9 月 1 日入院。当地医院上腹部增强磁共振(MRI)示: 胰腺体部上方占位, 胰腺来源恶性肿瘤可能大。入院查体: 腹平坦, 腹壁柔软, 无压痛及反跳痛, 未及明显包块, 肝脾肋下未及, 肠鸣音约 3 次/min, 移动性浊音阴性。既往高血压病史 8 年, 规律口服苯磺酸左氨氯地平片 2.5 mg, 1 次/d, 氯沙坦钾氢氯噻嗪片 50 mg, 1 次/d, 血压控制可。既往睡眠障碍多年, 口服阿普唑仑片 0.4 mg, 1 次/d, 睡眠质量一般。既往预防心脑血管疾病口服阿司匹林肠溶片 100 mg, 1 次/d。否认糖尿病、心脏病等病史, 否认吸烟饮酒史。血液学指标未见明显异常。全腹部增强 CT 示: 胰胃间隙占位, 倾向良性, 考虑血管淋巴瘤可能, 见图 1。于 2022 年 9 月 6 日在全身麻醉下行腹腔镜下胰腺肿瘤切除+脾脏切除+胃壁部分切除+左肾上腺部分切除术, 手术时长 300 min, 出血 200 ml, 手术标本见胰腺实质中弥漫性多发实性肿块, 图 2。患者术后氧饱和度不高, 2022 年 9 月 9 日查肺动脉 CTA 示: 双肺部分段动脉分支内小血栓形成。2022 年 9 月 10 日查双下肢深静脉 B 超示: 双侧小腿肌间静脉血栓形成。请呼吸科和血管外科

会诊, 每 12 h 皮下注射低分子肝素钙针 0.4 ml, 后于 2022 年 9 月 20 日转入呼吸内科治疗, 恢复良好, 于术后第 18 日出院, 随访至今未见复发。

术后病理提示: 纤维母/肌纤维母增生性纤维瘤, 大小约 5 cm×3.5 cm×2.8 cm, 侵犯胰腺周围脂肪组织, 胰腺切缘阴性, 脾脏未见病变累及, 脾门淋巴结 1 颗呈反应性增生, 胰周淋巴结 2 颗, 见图 3。免疫组化: 中间丝蛋白(Desmin)、琥珀酸脱氢酶(SDHB)及β-连环蛋白(β-catenin)核均为(+), 波形蛋白(Vimentin)阳性, 增殖指数(Ki-67)(+5%); 离子通道蛋白(Dog-1)、S-100 蛋白(S-100)、细胞表面糖蛋白(CD34)、III 型酪氨酸激酶生长因子(CD117)、平滑肌肌动蛋白(SMA)、神经嵴转录因子(SOX-10)、细胞角蛋白(广谱)[CK(pan)]、线粒体内膜蛋白(Bcl-2)及间变性淋巴瘤激酶(ALK)均为阴性。

病例 2: 患者女, 61 岁, 因“咳嗽咳痰 4 个月余, 纳差 1 周, 尿黄 4 d”于 2024 年 1 月 19 日到本院就诊。肝功能提示: 总胆红素(TBIL)216.1 μmol/L, 丙氨酸氨基转移酶(ALT)93 U/L, 天冬氨酸氨基转移酶(AST)270 U/L。腹部 CT 平扫: 肝内胆管扩张, 汇管区模糊, 提示肝损; 胆汁絮凝; 盆腔少量积液。门诊拟: 高胆红素血症、慢性活动型乙型肝炎、肺炎分枝杆菌感染及支气管扩张伴感染收治住院。入院查体: 慢性肝病容, 皮肤、巩膜重度黄染, 未见肝掌、蜘蛛痣, 腹平坦, 腹壁静脉未见曲张, 未见胃肠型及蠕动波, 全腹软, 无压痛, 无反跳痛, 肝脾肋下未及, Murphy 征阴性, 未及明显包块, 移动性浊音阴性, 肠鸣音 4 次/min。既往史: 4 个月余前因肺部鸟分枝杆菌感染在本院肺科住院治疗。予乙胺丁醇+阿奇霉素+阿米卡星雾化, 同时予护肝对症治疗。因乙肝 DNA 高, 予富马酸丙酚替诺福韦片抗乙肝病毒治疗。3 周前在卫生院检查肝功能: TBIL 10.9 μmol/L, ALT 68 U/L, AST 71 U/L, 口服双环醇片 25 mg, 3 次/d 护肝

作者单位: 315010 宁波, 宁波市第二医院

通信作者: 姜海涛, Email: jht5019@aliyun.com

治疗。否认高血压、糖尿病、心脏病等疾病史,否认吸烟饮酒史。血液学指标:TBIL 238.2 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素(DBIL)187.9 $\mu\text{mol/L}$,AST 241 U/L,ALT 99 U/L,CA50 28.5 1U/ml,CA724 15.84 U/ml。胆胰管 MRI 成像(MRCP)+增强:(1)胆总管下段软组织增多伴低位胆道梗阻,首先考虑肿瘤性;胆囊张力高、其内胆汁淤积;右副肝管变异;(2)慢性肝病改变;肝汇管区模糊,提示肝损,见图4。正电子发射断层显像/计算机断层扫描(PET-CT):(1)胆总管中段可疑软组织增多,氟代脱氧葡萄糖(FDG)代谢轻度增高,致其上肝内外胆管扩张、胆囊肿大;倾向肿瘤性。肝门部轻度肿大淋巴结,FDG代谢增高,倾向炎性增生。(2)双肺多发感染性病变;双侧胸膜多发黏连性增厚;双肺门、纵隔数个小淋巴结炎性增生,见图5。2024年1月29在超声引导下经皮经肝胆囊穿刺引流术(PTGD)。于2024年2月6日在全身麻醉下行腹腔镜下胰十二指肠根治术+肠粘连松解术,手术时长540 min,出血约100 ml,手术标本见胰腺实质中实性肿块,见图6。术后恢复良好,于术后15日出院,随访至今未见复发。

术后病理显示:胰腺间叶源性纤维瘤,未侵犯脉管及神经;胆管上切缘切缘、胰腺切缘、胃切缘及十二指肠切缘均阴性;淋巴结呈增生反应,其中胰腺周淋巴结(0/3),胃周淋巴结(0/4),肠周淋巴结(0/4);其他:(1)(门静脉壁组织)胰腺组织及纤维血管组织,

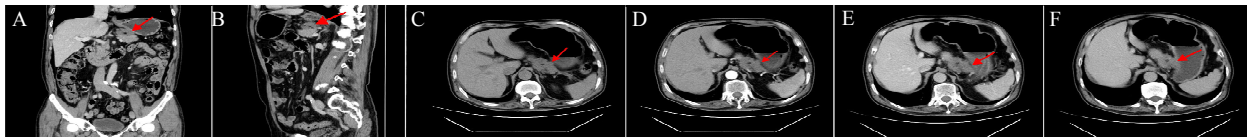
血管周个别导管不典型并伴有物理损伤。(2)慢性胆囊炎。(3)胃炎性纤维性息肉,大小1.5cm×1cm×1cm。免疫组化:SMA、B-catenin及Ki-67(<3%)均为阳性,Desmin、Dog-1、S-100、CD117(克隆号9.7)、ALK-D5F3及ALK-D5F3-Neg均为阴性,见图7。

本研究获得宁波市第二医院医学伦理委员会批准,豁免/免除签署知情同意书。

2 讨论

胰腺纤维瘤病也称为韧带样纤维瘤病、深部侵袭性纤维瘤病或硬纤维瘤,是一种非常罕见的胰腺良性肿瘤,发病率为0.002%~0.004%,由增生活跃的纤维母细胞和胶原纤维组成^[3-4]。病因不明,多认为与遗传、内分泌或创伤等因素相关^[5-6]。发病中青年为主,男性多于女性^[7-8]。好发于胰头及胰尾部,体部较少见,局部侵犯率高达63.6%,未见发生远处转移的报道。临床表现无特异性,可表现为上腹部疼痛不适、恶心、呕吐及体质量下降等。

胰腺纤维瘤病的实验室检查通常无特异性。CT检查一般为胰腺区圆形或椭圆形实性或囊实性混合性肿物,形态不整,边界欠清,其内可见纤维条索影、无囊变坏死区,无假包膜,浸润性生长,可侵犯周围组织血管,增强扫描可见均匀或不均匀强化,较肌肉强化明显,略低于血管强化。MRI检查T₁WI肿瘤呈等信号或低信号,T₂WI呈略高信号或低信号,并



注:A为冠状位,B为矢状位,C为平扫期,D为动脉期,E为静脉期,F为平衡期;红色箭头所指为肿瘤

图1 病例1全腹部增强CT



注:红色箭头为肿瘤

图2 病例1胰腺实质中实性肿块

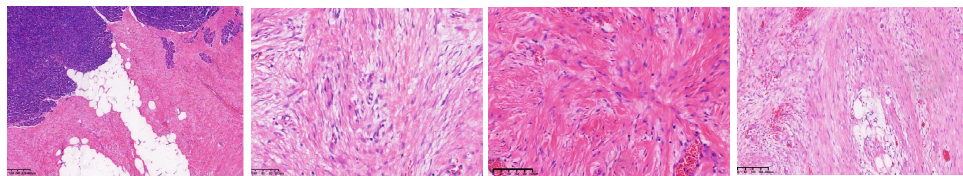
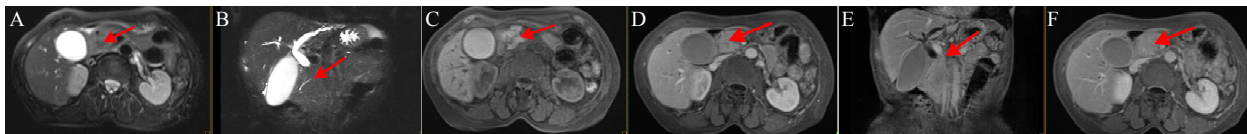


图3 病例1纤维母/肌纤维母增生性纤维瘤病理图(HE染色,×100)



注:A为T₂横断位,B为T₂冠状位,C为平扫期,D为动脉期,E为T₁冠状位,F为门脉期;红色箭头所指为肿瘤

图4 胆胰管增强磁共振成像

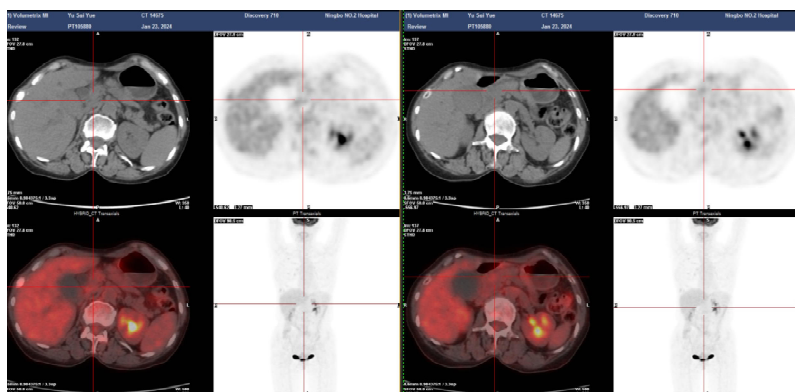
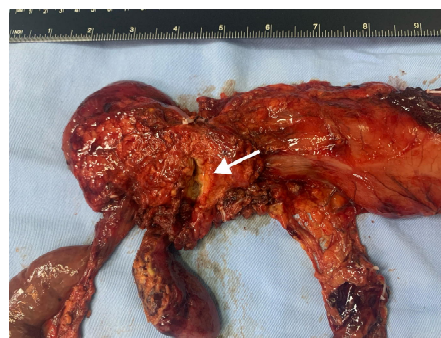


图 5 病例 2 正电子发射断层显像/计算机断层扫描



注:白色箭头为肿瘤

图 6 病例 2 胰腺实质中实性肿块

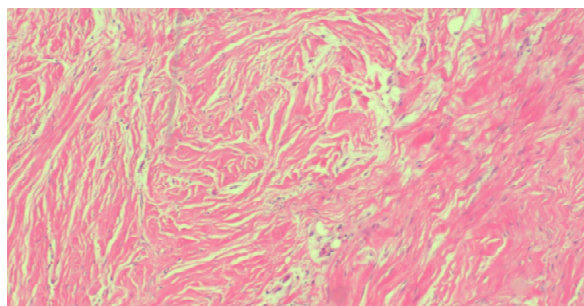


图 7 病例 2 胰腺间叶源性纤维瘤病理图(HE 染色, ×100)

可见致密的胶原成分。病理学检查是确诊主要手段,术前穿刺病理活检可增加确诊率。镜下可见肿瘤由纤维细胞和胶原纤维构成,呈条索状排列,没有包膜,浸润性生长,与周围组织分界不清,细胞核凝缩,可有核分裂相,无病理性核分裂;免疫组化表现为 Vimentin、SMA、Ki-67 均为阳性,CD34 表达强弱不一,特别是 β -catenin 核阳性具有很高的灵敏性和特异性^[9]。S-100、CD117、Dog-1 和 SOX-10 均为阴性。

目前胰腺纤维瘤病最有效的治疗方法为外科根治性手术^[10]。术后可辅助化疗、非甾体类抗炎药、雌激素拮抗剂或激酶抑制剂等系统治疗及放疗、高强度聚焦超声等局部治疗等^[11]。此外,分子靶向药物的疗效也有待于进一步研究探索。本 2 例患者手术分别采用腹腔镜下胰体尾切除术和腹腔镜下胰十二指肠切除术,涵盖了胰腺的两大术式,术后病理均为纤维瘤病,未见转移,术后恢复良好。该 2 例患者的技术难点在于:腹腔镜下肿瘤切除过程中难度较大,肿瘤呈侵袭性生长,侵犯周围脏器,腹腔镜技术要求较高;胰腺纤维瘤病术后目前暂无有效的巩固治疗手段,对于老年患者根治性切除术后的恢复和稳定均带来了极大的挑战。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参考文献

- [1] 杨明威,卜献民,贾昌俊,等.十二指肠韧带样瘤一例并文献复习[J]. 中华肝胆外科杂志,2018,24(8):509.
- [2] 朱瑞利,卢晓玉,周进学,等.胰腺纤维瘤病一例并文献复习[J]. 中华肝胆外科杂志,2019,25(6):469-470.
- [3] 王耀,唐少珊,富威.胰腺韧带样纤维瘤病 1 例[J]. 中国医学影像技术,2010,26(9):1737.
- [4] MANNING M A, PAAL E E, SRIVASTAVA A, et al. Nonepithelial neoplasms of the pancreas, part 2: Malignant tumors and tumors of uncertain malignant potential from the radiologic pathology archives[J]. Radiographics, 2018, 38(4): 1047-1072.
- [5] TORRES J C, XIN C. An unusual finding in a desmoid-type fibromatosis of the pancreas: A case report and review of the literature[J]. J Med Case Rep, 2018, 12(1): 123.
- [6] AMIOT A, DOKMAK S, SAUVANET A, et al. Sporadic desmoid tumor. An exceptional cause of cystic pancreatic lesion[J]. JOP, 2008, 9(3): 339-345.
- [7] JIA C, TIAN B, DAI C, et al. Idiopathic desmoid-type fibromatosis of the pancreatic head: Case report and literature review[J]. World J Surg Oncol, 2014, 12: 103.
- [8] EKINCI N, DIRILENOGLU F, AVCI A, et al. Giant pancreatic solid cystic desmoid tumor with two ectopic adrenal tissues[J]. Turk J Gastroenterol, 2017, 28(5): 401-404.
- [9] CRAGO A M, CHMIELECKI J, ROSENBERG M, et al. Near universal detection of alterations in CTNNB1 and Wnt pathway regulators in desmoid-type fibromatosis by whole-exome sequencing and genomic analysis[J]. Genes Chromosomes & Cancer, 2015, 54(10): 606-615.
- [10] SALASS, DUFRESNE A, BUI B, et al. Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: A wait-and-see policy according to tumor presentation[J]. J Clin Oncol, 2011, 29(26): 3553-3558.
- [11] MELIS M, ZAGER J S, SONDAK V K. Multimodality management of desmoid tumors: How important is a negative surgical margin?[J]. J Surg Oncol, 2008, 98(8): 594-602.

收稿日期:2024-04-24

(本文编辑:方能)