

中华医学会系列杂志

ISSN 1007-5232

CN 32-1463/R

中华消化内镜杂志®

ZHONGHUA XIAOHUA NEIJING ZAZHI

2023年9月 第40卷 第9期

CHINESE JOURNAL OF DIGESTIVE ENDOSCOPY

Volume 40 Number 9
September 2023



中华医学会

CHINESE
MEDICAL
ASSOCIATION

ISSN 1007-5232



·病例报道·

胰腺错构瘤诊治 1 例

单国栋 郝璐 陈伟 项赛衡 杜浩杰 许国强

浙江大学医学院附属第一医院消化内科, 杭州 310003

通信作者: 许国强, Email: xugq@zju.edu.cn

【提要】 胰腺错构瘤是一种罕见的胰腺良性疾病, 临床上常误诊为胰腺恶性肿瘤而行手术治疗。由于胰腺疾病的手术创伤大, 术后并发症发生率高, 如何提高术前诊断准确率, 避免不必要的手术, 是临床上面临的一大难题。本文报道 1 例胰腺错构瘤患者的诊治过程, 并结合目前国内外文献报道, 总结临床特征, 以提高临床医师对胰腺错构瘤的诊断水平。

【关键词】 胰腺肿瘤; 错构瘤; 诊断; 临床特征

基金项目: 国家自然科学基金青年项目(82000608)

Diagnosis and treatment for pancreatic hamartomas: a case report

Shan Guodong, Hao Lu, Chen Wei, Xiang Saiheng, Du Haojie, Xu Guoqiang

Department of Gastroenterology, The First Affiliated Hospital, Zhejiang University School of Medicine, Hangzhou 310003, China

Corresponding author: Xu Guoqiang, Email: xugq@zju.edu.cn

患者男, 79 岁, 因“体检发现胰腺占位性病变 1 个月余”入院。患者常规体检行腹部超声检查发现胰腺头部占位性病变, 无纳差消瘦, 无恶心呕吐, 无腹痛腹胀, 无腰酸腰痛, 无皮肤巩膜黄染。入院后完善相关检查, 全腹部 CT 提示胰腺钩突部一椭圆形低密度影, 大小约 3.5 cm×2.1 cm, 边界较清晰, 增强扫描动脉期无明显强化, 平衡期延迟强化, 诊断: 胰头钩突部占位, 神经内分泌肿瘤首先考虑(图 1)。胰腺 MRI 提示胰头部一肿块状异常信号灶, T2WI 呈稍高信号, T1WI 呈稍低信号, DWI 呈稍高信号, 增强扫描病灶呈明显强化, 大小约 3.7 cm×2.7 cm, 边界清, 病灶压迫十二指肠, 分界尚清, 胰管未见扩张, 诊断: 胰头钩突部占位, 首先考虑神经内分泌肿瘤(图 2)。超声内镜(endoscopic ultrasonography, EUS)提示胰腺钩突部一边界清晰、椭圆形、周边欠规整、低回声团块, 内部回声略不均匀, 无高回声斑及无回声区, 余胰腺回声、形态、大小基本正常, 胆总管和主胰管未见扩张和狭窄, 腹主动脉、腹腔干、门静脉、肠系膜静脉周围未见异常淋巴结影, 血流多普勒显示肿块内未见明显血流, 诊断考虑胰腺钩突部占位, 胰腺癌待排。行胰腺超声内镜引导细针穿刺抽吸术(endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration, EUS-FNA)(图 3), 细胞学检查提示找到导管上皮细胞, 未见肿瘤细胞; 组织病理学提示炎性纤维渗出物及极

少量分化良好的腺上皮。

患者虽然无明显不适, 各项血清学检查包括肿瘤标志物均正常, EUS-FNA 也未提示肿瘤, 但胰腺肿块较大, 且无法完全排除恶性可能, 为了明确诊断和去除病灶, 行胰十二指肠切除术(Whipple 手术)。术中所见: 胰腺钩突实质硬肿瘤, 直径 3~4 cm, 胰十二指肠上下动脉分支包绕病灶, 病灶与肠系膜上动静脉、门静脉、下腔静脉紧邻, 十二指肠受压, 胰管轻度扩张, 胰腺体尾部未见明显萎缩。术后病理学检查: 腺泡细胞和导管排列不规则, 混杂分布并呈分叶、岛状排布, 细胞分化成熟, 形态无异型性, 并见多量纤维间隔伴多量淋巴细胞浸润及薄壁血管增生扩张, 病理诊断: 胰腺错构瘤(图 4)。免疫组化: CD34(+), Syn(-), CgA(-), Ki-67(+, <5%)。术后随访 6 个月, 患者情况良好, 无腹部不适等症状。

讨论 错构瘤是指机体某一器官内正常组织在发育过程中出现错误的组合、排列, 从而导致类似肿瘤样的畸形^[1]。人体各个器官均可发生错构瘤, 最好发于肺, 胰腺非常罕见, 在所有部位中占比不超过 1%^[2]。由于发病率极低, 临床对胰腺错构瘤的认识非常有限, 到目前为止, 无一例在术前获得明确诊断, 均在手术切除后借助病理检查和免疫组化检测才得以确诊^[3-24]。

由于胰腺错构瘤极其罕见, 相关病例报道也较少, 我们

DOI: 10.3760/cma.j.cn321463-20220610-00244

收稿日期 2022-06-10 本文编辑 朱悦

引用本文: 单国栋, 郝璐, 陈伟, 等. 胰腺错构瘤诊治 1 例[J]. 中华消化内镜杂志, 2023, 40(9): 738-740.

DOI: 10.3760/cma.j.cn321463-20220610-00244.



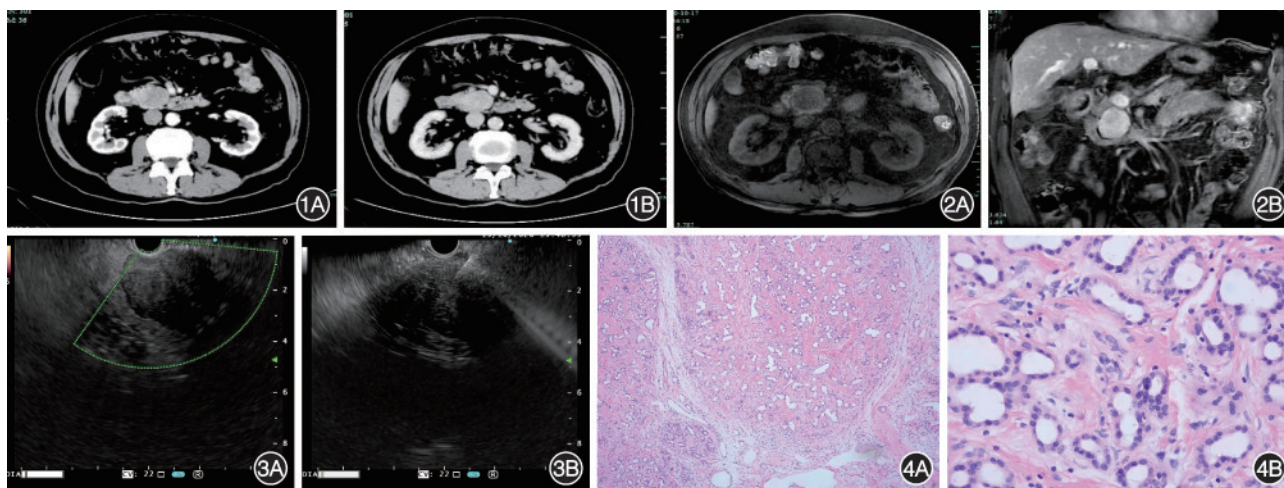


图1 胰腺头部肿块CT增强扫描 1A:动脉期无明显强化;1B:平衡期延迟强化 图2 胰腺头部肿块MRI增强扫描 2A:弥散期肿块呈低信号,周边呈高信号;2B:增强可见肿块边界清晰,强化明显 图3 胰腺头部肿块超声内镜扫描 3A:超声内镜下胰腺头部低回声肿块,边界清晰,内部回声不均一,肿块内未见明显血流;3B:用22 G穿刺针行细针穿刺抽吸术 图4 胰十二指肠切除术后病理示腺泡细胞和导管排列不规则,混杂分布并呈分叶、岛状排布,细胞分化成熟,形态无异型性,并见多量纤维间隔伴多量淋巴细胞浸润及薄壁血管增生扩张 4A:HE ×50; 4B:HE ×200

回顾了近30年来本院以及既往英文文献和国内文献报道资料完整的成人错构瘤病例共28例^[3-24]。总结这28例胰腺错构瘤患者临床资料,发现该疾病在女性中更多见,男女比为1:1.3,年龄为(55.5±14.0)岁;39.3%的患者无任何症状,因体检或其他原因行影像学检查而偶然发现,60.7%的患者出现了症状,以腹痛(46.4%)最多见。96.4%的患者CA19-9处于正常范围,只有1例升高,考虑肿块压迫胆总管,胆汁淤积所致。胰腺错构瘤可发生于胰腺各个部位,胰腺头部最好发(64.3%),其次为胰腺体部和尾部(均为14.3%);肿瘤通常为单发,多发极少见,只有1例(3.6%)为多个病灶。

对于胰腺错构瘤,影像学检查有助于发现病灶,但对于病灶良恶性的鉴别帮助有限。进行了CT和MRI检查的患者中,多数仅提示占位性病变,只有13例给出了倾向性诊断,包括8例神经内分泌肿瘤、3例胰腺实性假乳头状瘤、1例胰腺囊肿和1例胰腺癌,无一例诊断为胰腺错构瘤。在影像学检查中,病灶是否累及主胰管和胆总管有助于鉴别胰腺良恶性肿瘤,但良性肿瘤刚好长在主胰管或胆总管附近时,也可产生压迫表现。本组28例患者中,有1例压迫胆总管下段,出现中上段扩张,另有1例压迫胰头部主胰管,导致后方胰管全程扩张。而且,胰腺错构瘤可存在实性和囊实性两种类型,这也增加了CT和MRI对胰腺错构瘤诊断的难度。因此,单凭CT和(或)MRI检查在术前对胰腺错构瘤作出准确诊断存在很大的难度。

PET-CT是诊断恶性肿瘤很好的辅助手段,而胰腺错构瘤作为一种良性肿瘤,理论上脱氧葡萄糖的摄取率不会增高,PET-CT会有助于病变良恶性的判断。本组5例患者进行了PET-CT检查,其中4例病灶最大标准摄取值没有增高,但有1例最大标准摄取值明显升高,被PET-CT误诊为胰腺癌,进一步对该病例切除标本的免疫组化检查发现,腺

体和导管细胞膜高表达葡萄糖转运蛋白-I和己糖激酶II,推测脱氧葡萄糖升高与这两种蛋白高表达有关。因此,虽然有例外,但PET-CT对胰腺病灶良恶性的鉴别仍然是比较可靠的。

EUS是临床上胰腺病变诊断和鉴别诊断极其重要的工具,通过胃壁贴着胰腺进行超声检查时,对胰腺微小病变的检出要优于MRI和CT。此外,通过EUS-FNA进行细胞学和(或)病理学检查,可以明确肿块病变的性质。28例患者中有12例进行了EUS,均发现边界清晰且比较规整的低回声团块或囊实性团块,内部回声不均一。随着EUS图像显示技术的发展和现场快速病理的辅助,EUS-FNA诊断胰腺癌的特异度高达94%~100%^[25-27],因此,几乎所有的胰腺癌都可以通过EUS-FNA获得确诊。有5例患者进行了EUS-FNA,均提示正常胰腺组织,未发现异型细胞或肿瘤细胞,这与胰腺错构瘤并非是异型细胞构成,而EUS-FNA通过寻找异型细胞来确诊肿瘤相一致。鉴于EUS-FNA对胰腺癌的极高诊断率,当一个胰腺占位EUS-FNA结果阴性时,应当考虑其为良性病灶的可能。

28例患者中,13例接受了CD34检测,有11例阳性;11例接受了CD117检测,有7例阳性,因此,CD34和CD117在胰腺错构瘤中阳性率较高。在消化系统,CD34和CD117主要用于胃肠道间质瘤的辅助诊断,超过70%的胃肠道间质瘤CD34阳性,约95%的胃肠道间质瘤CD117阳性^[28-29]。但是,显微镜下错构瘤和间质瘤两者细胞形态差异显著,间质瘤细胞呈梭形,而错构瘤细胞呈多种形态,很容易将两者鉴别。鉴于目前EUS-FNA或超声内镜引导细针穿刺活检术(endoscopic ultrasound-guided fine needle biopsy, EUS-FNB)通常能获得足够的组织进行CD34和CD117免疫组化检查,因此,我们认为EUS-FNA或EUS-FNB联合CD34和CD117免疫组化检测有可能提高

胰腺错构瘤的术前诊断准确率。

综上所述,胰腺错构瘤是非常罕见的疾病,女性更好发,胰腺头部最多见,最常见症状为腹痛,CA19-9 通常不升高,病理类型包括实性和囊实性两种类型,PET-CT 有助于胰腺错构瘤与其他胰腺恶性肿瘤的鉴别,EUS-FNA 或 EUS-FNB 联合 CD34 和 CD117 的免疫组化检测或许可以提高胰腺错构瘤的术前诊断准确率。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Nagata S, Yamaguchi K, Inoue T, et al. Solid pancreatic hamartoma[J]. *Pathol Int*, 2007,57(5):276-280. DOI: 10.1111/j.1440-1827.2007.02090.x.
- [2] Kim HH, Cho CK, Hur YH, et al. Pancreatic hamartoma diagnosed after surgical resection[J]. *J Korean Surg Soc*, 2012, 83(5):330-334. DOI: 10.4174/jkss.2012.83.5.330.
- [3] Addeo P, Tudor G, Oussoultzoglou E, et al. Pancreatic hamartoma[J]. *Surgery*, 2014, 156(5): 1284-1285. DOI: 10.1016/j.surg.2013.02.021.
- [4] Izbicki JR, Knoefel WT, Müller-Höcker J, et al. Pancreatic hamartoma: a benign tumor of the pancreas[J]. *Am J Gastroenterol*, 1994,89(8):1261-1262.
- [5] Wu SS, Vargas HI, French SW. Pancreatic hamartoma with Langerhans cell histiocytosis in a draining lymph node[J]. *Histopathology*, 1998, 33(5): 485-487. DOI: 10.1046/j.1365-2559.1998.0491c.x.
- [6] McFaul CD, Vitone LJ, Campbell F, et al. Pancreatic hamartoma[J]. *Pancreatol*, 2004, 4(6): 533-537; discussion 537-538. DOI: 10.1159/000080528.
- [7] Pauser U, Kosmahl M, Kruslin B, et al. Pancreatic solid and cystic hamartoma in adults: characterization of a new tumorous lesion[J]. *Am J Surg Pathol*, 2005, 29(6): 797-800. DOI: 10.1097/01.pas.0000157748.18591.d7.
- [8] Pauser U, da Silva MT, Placke J, et al. Cellular hamartoma resembling gastrointestinal stromal tumor: a solid tumor of the pancreas expressing c-kit (CD117)[J]. *Mod Pathol*, 2005, 18(9): 1211-1216. DOI: 10.1038/modpathol.3800406.
- [9] Sampelean D, Adam M, Muntean V, et al. Pancreatic hamartoma and SAPHO syndrome: a case report[J]. *J Gastrointest Liver Dis*, 2009,18(4):483-486.
- [10] Durczynski A, Wiszniewski M, Olejniczak W, et al. Asymptomatic solid pancreatic hamartoma[J]. *Arch Med Sci*, 2011,7(6):1082-1084. DOI: 10.5114/aoms.2011.26624.
- [11] Kawakami F, Shimizu M, Yamaguchi H, et al. Multiple solid pancreatic hamartomas: a case report and review of the literature[J]. *World J Gastrointest Oncol*, 2012, 4(9):202-206. DOI: 10.4251/wjgo.v4.i9.202.
- [12] Inoue H, Tameda M, Yamada R, et al. Pancreatic hamartoma: a rare cause of obstructive jaundice[J]. *Endoscopy*, 2014, 46(Suppl 1):E157-158. DOI: 10.1055/s-0034-1364953.
- [13] Zhang J, Wang H, Tang X, et al. Pancreatic hamartoma, a rare benign disease of the pancreas: a case report[J]. *Oncol Lett*, 2016,11(6):3925-3928. DOI: 10.3892/ol.2016.4535.
- [14] Matsushita D, Kurahara H, Mataka Y, et al. Pancreatic hamartoma: a case report and literature review[J]. *BMC Gastroenterol*, 2016,16:3. DOI: 10.1186/s12876-016-0419-2.
- [15] Nagano H, Nakajo M, Fukukura Y, et al. A small pancreatic hamartoma with an obstruction of the main pancreatic duct and avid FDG uptake mimicking a malignant pancreatic tumor: a systematic case review[J]. *BMC Gastroenterol*, 2017, 17(1):146. DOI: 10.1186/s12876-017-0704-8.
- [16] Nahm CB, Najdawi F, Reagh J, et al. Pancreatic hamartoma: a sheep in wolf's clothing[J]. *ANZ J Surg*, 2019, 89(6): E265-E267. DOI: 10.1111/ans.14332.
- [17] Han YE, Park BJ, Sung DJ, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of pancreatic hamartoma: a case report and literature review[J]. *Clin Imaging*, 2018, 52:32-35. DOI: 10.1016/j.clinimag.2018.06.002.
- [18] Shin DH, Rho SY, Hwang HK, et al. A case of pancreatic hamartoma pathologically confirmed after robot-assisted pancreaticoduodenectomy[J]. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*, 2019, 23(3): 286-290. DOI: 10.14701/ahbps. 2019. 23.3.286.
- [19] Cui H, Lian Y, Chen F. Imaging findings for pancreatic hamartoma: two case reports and a review of the literature[J]. *BMC Gastroenterol*, 2020, 20(1): 37. DOI: 10.1186/s12876-020-1185-8.
- [20] 杨丹丹, 武杰, 蒋艳霞, 等. 胰腺错构瘤一例[J]. *中华病理学杂志*, 2020, 49(5): 490-492. DOI: 10.3760/cma.j.cn112151-20190903-00479.
- [21] 国建林, 张传玉, 武杰, 等. 胰腺错构瘤一例[J]. *中华胰腺病杂志*, 2020, 20(5): 403-404. DOI: 10.3760/cma.j.cn115667-20190519-00037.
- [22] 汪小霞, 魏雪, 王璇, 等. 胰腺错构瘤一例[J]. *中华病理学杂志*, 2020, 49(8): 847-849. DOI: 10.3760/cma.j.cn112151-20191127-00761.
- [23] 方旭, 蒋慧, 边云. 胰腺错构瘤 MRI 表现一例[J]. *影像诊断与介入放射学*, 2020, 29(6): 466-467. DOI: 10.3969/j.issn.1005-8001.2020.06.013.
- [24] 王澜, 刘先明, 吴琳, 等. 胰腺错构瘤 1 例并文献复习[J]. *右江民族医学院学报*, 2019,41(4):439-440,448. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5817.2019.04.019.
- [25] Puli SR, Bechtold ML, Buxbaum JL, et al. How good is endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration in diagnosing the correct etiology for a solid pancreatic mass?: a meta-analysis and systematic review[J]. *Pancreas*, 2013,42(1): 20-26. DOI: 10.1097/MPA.0b013e3182546e79.
- [26] Hewitt MJ, McPhail MJ, Possamai L, et al. EUS-guided FNA for diagnosis of solid pancreatic neoplasms: a meta-analysis[J]. *Gastrointest Endosc*, 2012, 75(2): 319-331. DOI: 10.1016/j.gie.2011.08.049.
- [27] Chen J, Yang R, Lu Y, et al. Diagnostic accuracy of endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration for solid pancreatic lesion: a systematic review[J]. *J Cancer Res Clin Oncol*, 2012, 138(9): 1433-1441. DOI: 10.1007/s00432-012-1268-1.
- [28] 段秀芳, 王颖, 刘亚平. CD34、CD117 和 DOG1 在胃肠道间质瘤鉴别诊断中的应用价值[J]. *宁夏医科大学学报*, 2013, 35(12): 1345-1347.
- [29] 程斌, 陈晓鹏. 免疫标志物 CD117、CD34、DOG1 在胃肠道间质瘤诊断中的价值[J]. *齐齐哈尔医学院学报*, 2016, 37(17):2134-2136.

健可诺®
国药准字H20213838

磷酸钠盐散
Sodium Phosphates Powder
广告

清肠品质卓越
舒适又方便

独特包装
控制用药风险



适应症 用于患者结肠X-光线及肠道内窥镜检查前或手术前清理肠道。

用法用量 本品用于肠道准备时服药一般分两次，每次服药1袋。

第一次服药时间在手术或检查前一天晚上7点，用法为用800ml以上温凉水溶解后服用。

第二次服药时间在手术或检查当天早上7点(或在操作或检查前至少3个小时)，或遵医嘱，用法同第一次。

为获得良好肠道准备效果，建议患者在可承受范围内多饮水。

不良反应 常见的不良反应为腹胀、恶心、腹痛、呕吐，还可能会出现用药期间和用药后的短暂的电解质紊乱、乏力、眩晕、过敏反应、肝功能检查ALT、AST升高、肛门刺激症状。其他详见说明书。

禁忌 1.本品禁用于先天性巨结肠、肠梗阻、腹水、充血性心脏病或肾功能衰竭患者。2.使用本品禁止联合使用其他缓泻药物。3.对本品中任何成份过敏者禁用。



川药广审(文)第251011-01618号 生产企业:四川健能制药有限公司 本广告仅供医学药学专业人士阅读

新品上市

一次性数字柔性胆胰管镜 医用内窥镜图像处理系统



巧 主机灵巧便捷

注水通道
器械通道
能量通道

清 16万像素

型号	先端外径	工作通道	工作长度
U100	10Fr (3.4mm)	Φ1.2mm	2000mm
U200	9Fr (3.0mm)		

型号	光源	信号输出
UVPU-2000	LED冷光源	CVBS、S-Video、DVI-OUT

以上内容来源于产品技术要求

广告

禁忌内容或者注意事项详见说明书 湘械广审(文)第261230-35905号

UEG MEDICAL

服务电话 400 879 8899

生产企业: 湖南宣治医疗器械科技有限公司

产品名称: 一次性数字柔性胆胰管镜
产品注册证编号: 湘械注准20222060772
产品名称: 医用内窥镜图像处理系统
产品注册证编号: 湘械注准20212062403
生产许可证编号: 湘药监械生产许20220154号