

· 短篇 ·

分支胰管型胰腺导管内管状乳头状肿瘤1例报告

谢小玲 蒋 珊 李文文*

湖北省荆门市中心医院放射科 (湖北 荆门 448000)

【摘要】胰腺导管内管状乳头状肿瘤(intraductal tubulopapillary neoplasm, ITPN)是一种罕见的独特的胰腺导管内上皮肿瘤亚群, 占有胰腺肿瘤的比例约0.4%, 占导管内肿瘤也仅3%^[1-2], 极低的发病率给临床诊疗带来了诸多困难。参照胰腺导管内乳头状黏液性肿瘤(IPMN)分型方法, 根据病变起源胰管部位分为主胰管型、分支胰管型和混合型^[3], 既往有文献报道, 主胰管型约占95%, 分支胰管型只占极少数^[4]。现报道1例分支胰管型胰腺导管内管状乳头状肿瘤, 以提高诊断的准确性。

【关键词】胰腺导管内管状乳头状肿瘤; 分型; 影像诊断

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.1.006

A Case of Intraductal Tubular Papillary Tumor of the Pancreas with Branching Duct

XIE Xiao-ling, JIANG Shan, LI Wen-wen*.

Department of Radiology, Jingmen Central Hospital, Jingmen 448000, Hubei Province, China

Keywords: Intraductal Tubulopapillary Neoplasm; Type; Imaging Diagnosis

1 病例简介

1.1 临床资料 患者女, 56岁。因“突发剑突下疼痛5小时”来我院就诊。既往有高血压、糖尿病病史10余年, 规律治疗。肿瘤标志物糖类抗原CA-199、CEA均为阴性。

1.2 影像资料 急诊腹部CT提示胰腺体部类圆形稍低密度灶, 边界清楚, 增强呈轻度强化, 程度弱于正常胰腺(图像1A~图1D); 后行MR: 胰腺体部类圆形结节灶, T₂WI中央低信号, 周围高信号影, 边界清(图1E), T₁WI稍低信号(图1F), DWI上呈明显高信号影(图1G)。术前考虑为良性病变, 神经鞘瘤、实性假乳头状瘤等。临床讨论后行胰腺体部切除并送病理检查。大体: 灰白灰褐组织一堆, 部分呈囊性。镜下肿瘤由不同大小的背靠背管状腺体组成, 局部可见粉刺状坏死, 导管上皮呈重度异型增生。免疫组化: CK7、CK19、MUC1阳性, MUC2、MUC5AC为阴性, Ki67阳性细胞指数7%。病理诊断: 胰腺导管内管状乳头状肿瘤伴重度异型增生(未见明确浸润癌成分)(图1H)。

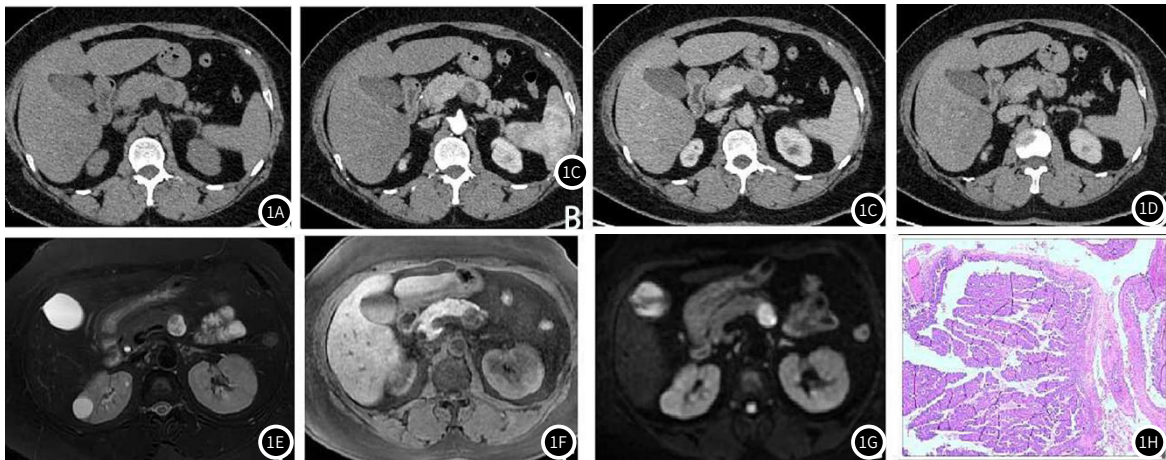


图1A CT平扫。图1B 动脉期。图1C 静脉期。图1D 延迟期。图1E T₂WI。图1F T₁WI。图1G DWI。图1H 病理图。

2 讨论

ITPN男女发病无明显倾向性, 发病年龄35~84岁, 平均56岁^[5], 目前危险因素尚不明确。临床表现缺乏特异性, 最常见的一般症状是腹痛, 部分患者是在影像学检查中偶然发现。病灶多见于胰头部, 也可位于体部或尾部, 甚至还可弥漫累及整个胰腺^[6]。ITPN常见影像学表现: 胰管内实性生长的肿瘤, 病灶可局限于胰管, 较大时也可突破胰腺边缘, 但主体仍在胰管内; 肿块边界多

清晰, 很少侵犯周围结构; 增强扫描呈轻度延迟强化, 强化程度不及周围正常胰腺组织。ITPN在影像学上也有特异性的表现, Motosugi 等^[7]将主胰管型ITPN的特征性影像学表现概括为CT/MR上的双色征和MRCP上酒瓶软木塞征, 两种征象均提示肿瘤在导管内生长。“双色征”指的是扩张主胰管内的病灶和胰液呈现出两种不同颜色, 形成该征象是基于肿瘤和胰液的密度、信号不同。“酒瓶软木塞征”指胰管内的肿瘤所构成的充盈缺损信号影为瓶

(下转第18页)

【第一作者】谢小玲, 女, 住院医师, 主要研究方向: 腹部影像诊断。Email: 13587647536@163.com

【通讯作者】李文文, 男, 主治医师, 主要研究方向: 腹部、中枢神经系统影像诊断。Email: 2371333754@qq.com

速度变慢,从而引起ADC(表观扩散系数)的变化,ADC值呈下降趋势^[12]。

此次研究表明,Ktrans值、Ve、ADC和MVD这些指标在高级别脑胶质瘤的诊断中具有较高的敏感度和特异性。这些指标密切相关于对高级别脑胶质瘤进行评估所需的判断^[14]。根据以往的研究表明,发现微血管成熟程度大小与trans值、Ve有关系,经再次分析Ktrans值、Ve能够发现出患者病变恶性程度与MVD之间有相似性,成正相关。并且有不少人用研究来证实了这一观点,MVD与Ktrans值、Ve与患者病变恶性程度的关系密切相联的,对于ADC关系对比MVD则是相反的联系,上述观点与本次研究结果相同。

综上所述,(Ktrans值、Ve、ADC)与脑胶质瘤患者的病变恶性程度和微血管密度(MVD)密切相关。预测性地,在术前采用动态对比增强磁共振成像(DCE-MRI)诊断有助于更精准地评估患者的疾病情况。DCE-MRI诊断可以提供更全面的信息,有助于医生更准确地评估脑胶质瘤的病情,并为术前决策和预后评估提供参考依据。

参考文献

- [1] Tee LM, Kan EY, Cheung JC, et al. Magnetic resonance imaging of the fetal brain[J]. Hong Kong Med J, 2016, 22(3): 270-278.
- [2] Baba F, Yajid AI, Mohd Nafi SN, et al. Endocan-microvascular Density in Primary Ovarian Carcinoma[J]. Asian Pac J Cancer Prev, 2022, 23(3): 929-935.
- [3] de Blank P, Bandopadhyay P, Haas-Kogan D, et al. Management of pediatric low-grade glioma[J]. Curr Opin Pediatr, 2019, 31(1): 21-27.

- [4] Muller P, Lemcke H, David R. Stem Cell Therapy in Heart Diseases - Cell Types, Mechanisms and Improvement Strategies[J]. Cell Physiol Biochem, 2018, 48(6): 2607-2655.
- [5] Nicholson JG, Fine HA. Diffuse Glioma Heterogeneity and Its Therapeutic Implications[J]. Cancer Discov, 2021; 11(3): 575-590.
- [6] 康兆庭, 杨田, 柴军, 等. 基于临床和放射特征的列线图非侵入性预测低级别胶质瘤患者的1p/19q染色体共缺失突变[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(01): 18-21.
- [7] Caro-Dominguez P, Yoo SJ, Seed M, et al. Magnetic resonance imaging of cardiovascular thrombi in children[J]. Pediatr Radiol, 2018, 48(5): 722-731.
- [8] Dekoninck S, Blanpain C. Stem cell dynamics, migration and plasticity during wound healing[J]. Nat Cell Biol, 2019, 21(1): 18-24.
- [9] 何业银, 杨维, 何春风, 等. 不典型胶质母细胞瘤1例MRI征象分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(2): 186-187.
- [10] Gussyatiner O, Hegi ME. Glioma epigenetics: From subclassification to novel treatment options[J]. Semin Cancer Biol, 2018, 51: 50-58.
- [11] Greenwood HI, Freimanis RI, Carpentier BM, et al. Clinical Breast Magnetic Resonance Imaging: Technique, Indications, and Future Applications[J]. Semin Ultrasound CT MR, 2018, 39(1): 45-59.
- [12] 刘晓艳. 扩散加权成像和MRS对病毒性脑炎和脑低级别胶质瘤的鉴别诊断分析[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(01): 17-18.
- [13] Nair GG, Liu JS, Russ HA, et al. Recapitulating endocrine cell clustering in culture promotes maturation of human stem-cell-derived beta cells[J]. Nat Cell Biol, 2019, 21(2): 263-274.
- [14] Wang G, Wang J, Niu C, et al. Neutrophils: New Critical Regulators of Glioma[J]. Front Immunol, 2022, 13: 927233.

(收稿日期: 2023-08-25)

(校对编辑: 孙晓晴)

(上接第14页)

塞,周围高信号的胰液为酒瓶壁。T₂WI和MRCP对这两个征象比较敏感。而分支胰管型更为罕见,且双色征等特征性影像学表现不足,诊断起源于分支胰管的ITPN有相当的难度,需结合病理学及免疫组化确诊。病理大体上,为充填于胰管内的实性、结节状或息肉肉状肿块,几乎无细胞内粘蛋白;微观下肿瘤由不同大小的背靠背管状腺体组成,形成大的筛状结构,周围被纤维化间质包围,部分局部可见乳头形成,部分病例显示了肿瘤结节内的坏死,常表现为粉刺样的模式。免疫组化上,MUC1和MUC6多为阳性表达^[8]。ITPN可伴有浸润性癌,但其预后是相对较好的。手术完整切除和术后定期随访仍然是临床可靠的管理措施。

ITPN的鉴别诊断包括:①胰腺导管内乳头状黏液性肿瘤(IPMN):多为分泌大量粘液伴有胰管扩张的囊性或囊实性占位^[9],而ITPN无明显粘液分泌、多为实性病灶;免疫组化方面,ITPN多表达MUC1、MUC6,而IPMN多为MUC2、MUC5AC表达阳性^[10]。②胰腺导管内嗜酸细胞乳头状肿瘤(IOPN):同样分泌粘液少,影像难以鉴别,需病理确诊。③腺泡细胞癌:部分可起源于胰管,发病时病灶较大,而且免疫组化也存在差异,腺泡细胞癌持续表达胰酶,如胰蛋白酶、糜蛋白酶和脂肪酶,通常缺乏CK19的表达^[11],而ITPN始终不能表达胰酶。④神经内分泌肿瘤:两者均可表现为实性肿块,但ITPN缺乏神经内分泌分化。⑤胰腺实性假乳头状瘤:胰腺实性假乳头状瘤:年轻女性好发,易出血、坏死囊变,故以囊实性多见,增强扫描呈渐进性向心性强化,表现为囊性部分范围变小而实性部分范围增大的特点,称为“填湖效应”^[12],而ITPN多为密度、信号均匀的实性肿块,少见出血、坏死囊变。

综上所述,分支胰管型ITPN罕见,容易误诊为其它胰腺实性肿瘤,影像学联合病理学及免疫组化有助于诊断及鉴别诊断,即使发病率极低,当病变位于胰管内时,要考虑到ITPN的可能性。

参考文献

- [1] Adsay NV, Kloppel G, Fukushima N, et al. Intraductal neoplasms of the pancreas. In: Bosman, FT, Carneiro, F, Hruban, RH, et al, editors. WHO classification of tumors. Lyon: WHO Press, 2010: 304-313.
- [2] Guan H, Gurda G, Lennon AM, et al. Intraductal tubulopapillary neoplasm of the pancreas on fine needle aspiration: case report with differential diagnosis[J]. Diagn Cytopathol, 2014, 42: 156-160.
- [3] van Huijgevoort N, Del Chiaro M, Wolfgang CL, et al. Diagnosis and management of pancreatic cystic neoplasms: current evidence and guidelines[J]. Nat Rev Gastroenterol Hepatol, 2019, 16(11): 676-689.
- [4] Yoshida Y, Matsubayashi H, Sasaki K, et al. Intraductal tubulopapillary neoplasm of the pancreatic branch duct showing atypical images[J]. J Dig Dis, 2015, 16(6): 357-361.
- [5] Yamaguchi H, Shimizu M, Ban S, et al. Intraductal tubulopapillary neoplasms of the pancreas distinct from pancreatic intraepithelial neoplasia and intraductal papillary mucinous neoplasms[J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33: 1164-1172.
- [6] Kolby D, Thilen J, Andersson R, et al. Multifocal intraductal tubulopapillary neoplasm of the pancreas with total pancreatectomy: report of a case and review of literature[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015, 8: 9672-9680.
- [7] Motosugi U, Yamaguchi H, Furukawa T, et al. Imaging studies of intraductal tubulopapillary neoplasms of the pancreas: 2-tone duct sign and corkofwinebottle sign as indicators of intraductal tumor growth[J]. J Comput Assist Tomogr, 2012, 36(6): 710-717.
- [8] 常晓燕, 卢朝辉, 李星奇, 等. 胰腺导管内管状乳头状肿瘤的临床病理学分析[J]. 中华病理学杂志, 2013, 42(4): 248-251.
- [9] 李超, 曹丽萍. 胰腺导管内乳头状黏液性肿瘤CT、MRI影像学特征及临床诊治价值分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(11): 115-117.
- [10] Wood LD, Klimstra DS. Pathology and genetics of pancreatic neoplasms with acinar differentiation[J]. Semin Diagn Pathol, 2014, 31: 491-497.
- [11] Basturk O, Adsay V, Askan G, et al. Intraductal tubulopapillary neoplasm of the pancreas: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 33 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2017, 41: 313-325.
- [12] 张广彬, 徐志锋, 张永辉, 等. 胰腺实性假乳头状瘤的MSCT表现[J]. 罕少疾病杂志, 2015, 22(6): 35-38.

(收稿日期: 2022-12-25)

(校对编辑: 孙晓晴)