

论 著

儿童胰母细胞瘤的临床表现、CT表现与病理改变的特点

1. 郑州大学第一附属医院放射科
(河南 郑州 450052)

2. 郑州大学第一附属医院病理科
(河南 郑州 450052)

刘 洋¹ 高剑波¹ 高献争²
梁 盼¹

【摘要】目的 探讨儿童胰母细胞瘤临床表现、CT表现与病理及免疫组化的特征, 提高对该病的认识。**方法** 回顾性分析4例经手术治疗后病理证实为胰母细胞瘤的术前的CT表现、临床表现与术后病理表现的特征, 总结该病的特点。**结果** 胰母细胞瘤临床表现为消化道症状、腹部包块、不同程度的贫血及肿瘤标准物NSE的升高。CT表现为腹腔巨大占位, 多跨越中线, 边界清, 多伴有囊变坏死成分, 增强后实性成分呈中度延迟性不均匀强化, 由腹腔干分支供血, 周围或腹膜后多有肿大淋巴结。上皮细胞构成的巢状小体是胰母细胞瘤典型的病理改变, EMA、CK、Ki-67和Syn是主要的阳性标志物。**结论** 胰母细胞瘤临床表现、CT表现可提高该病诊断, 但其确诊依靠病理。

【关键词】 胰母细胞瘤; 临床表现; 体层摄影术, x线计算机; 病理

【中图分类号】 R445.3; R735.9

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.01.15

通讯作者: 高剑波

The Clinical Symptoms, CT Findings and the Pathology of Pancreatoblastoma in Children

LIU Yang¹, GAO Jian-bo¹, GAO Xian-zheng², LIANG Pan¹. 1 Department of Radiology, First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Henan Zhengzhou 450052, China; 2 Department of Pathology, First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Henan Zhengzhou 450052, China

[Abstract] **Objective** To describe the clinical symptoms, CT findings and the pathology of pancreatoblastoma(PBL) in children and improve the diagnosis before surgery. **Methods** Clinical symptoms, CT findings and the pathology of 4 children proven PBL after surgery were analyzed and summarized. **Results** The abdominal mass, anemia and the exaltation of NSE were the typical clinical symptoms. The huge mass crossing the middle line in abdominal with clear boundary and cystic and necrosis inside, whose blood came from celiac branch and substance were enhanced moderately and heterogeneously, and the lymph nodes enlarged around the mass or located in the retroperitoneal were the main CT findings. Epithelial cells arranged in nests were the typical pathology, and EMA, CK, Ki-67 and Syn were the main positive marker. **Conclusions** The clinical symptoms and the CT findings could improve the diagnosis, but the disease was confirmed by pathology.

[Key words] Pancreatoblastoma; Clinical Symptoms; Tomography, X-ray Computed; Pathology

胰母细胞瘤(pancreatoblastoma, PBL)是一种罕见的胰腺恶性肿瘤, 多见于10岁以下儿童^[1], 术前诊断困难, 确诊主要依靠病理。

1 资料与方法

1.1 临床资料 搜集我院2011~2013年经手术确诊的PBL患儿4例, 术前主要表现为消化道症状、腹部包块、贫血及肿瘤标志物的升高(主要临床资料见表1)。

1.2 扫描方法 采用64排及以上螺旋CT扫描机, 扫描范围从剑突至脐部, 扫描层厚5~10mm, 螺距1m, 电压100KV, 电流120mA; 均先行常规平扫, 后行三期增强扫描, 根据患者体重(1.5mg/Kg)由高压注射器经肘静脉内注入非离子型造影剂, 注射速率2ml/s, 分别于注射开始后25s(动脉期)、60s(静脉期)、90s(延迟期)进行扫描, 所有数据传至后处理工作站由2位以上放射科医师CT图像上肿瘤的发生部位, 周围解剖关系、大小等特征进行了评价。(见图1-6、表2)

1.3 病理检测 4例组织经福尔马林固定, 常规石蜡包埋制片, HE染色。免疫组化检测的标志物主要有上皮膜抗原(EMA)、癌胚抗原(CEA)、角蛋白(CK)、Ki-67、神经元特异性烯醇化酶(Syn)、甲胎蛋白(AFP); 于200倍和400倍高倍镜下观察组织的细胞特点及染色情况。

镜检结果可见肿瘤细胞主要由排列成巢状或腺泡状的上皮细胞构成, 富于间质细胞, 可见鳞状小体形成(见图6)。免疫组化结果显示: 4例EMA、CK、Ki-67、Syn均为阳性, 2例CEA为阳性, 2例行AFP检测的AFP均为阳性。

2 讨论

表1 4例患儿的临床资料及术前部分检验指标

	病例1	病例2	病例3	病例4
性别	F	F	M	M
年龄(岁)	6	2	3	7
症状	面色苍白1月, 伴 食欲差、腹胀	发现腹部包块 1天, 间断腹泻	阵发型腹痛 伴呕吐3年	发现右侧腹 部肿块3月
WBC (× 10 ⁹)	19.2	12.6	21.1	17.3
RBC (× 10 ¹²)	1.9	4.7	3.2	2.8
HB (g/L)	50	125	93	86
CA125 (n/ml)	540.6	19.1	89.5	187.2
NSE (ug/ml)	142	42.5	187.2	87.6
术前AFP (ug/ml)	-	1210	1464	-
术后AFP (ug/ml)	-	34	27	-

注释: WBC: 白细胞; RBC: 红细胞; HB: 血红蛋白; CA125: 糖链抗原125; NSE: 神经元特异性烯醇化酶; AFP: 甲胎蛋白

表2 4例患儿的CT表现特点

	病例1	病例2	病例3	病例4
部位	肝脾间	腹膜后、脾胃间	腹膜后偏左侧	右侧腹腔
与中线关系	均跨越中线生长			
周围解剖关系	胰腺消失, 脾脏受侵	胰尾分界不清	胰体尾消失	与胰头分 界不清
供血动脉	腹腔干分支供血			
形态	葫芦状	椭圆	椭圆	椭圆
大小(上下×左 右×前后, cm)	146×163×137	89×65×75	109×67×79	85×43×64
囊变、坏死	有	有	有	有
钙化	无	无	多发	无
平扫CT值(HU)	41	50	40	38
动脉CT值(HU)	71	75	78	82
静脉CT值(HU)	71	121	76	85
淋巴结	腹膜后均可见肿大淋巴结			

胰母细胞瘤多发生于儿童, 在胰腺肿瘤中占30~50%^[2], 约50%的肿瘤发生于胰头, 具有恶性肿瘤浸润、转移及复发的特性^[3], 预后不佳。早期发病隐匿, 无典型的临床表现, 肿块长大后多表现为腹部包块、消化道症状及肿瘤所致的恶病质等症状^[4], 侵及胰头时可引起阻塞性黄疸, 多由彩超发现胰腺或腹腔占位后就诊, 手术切除是目前该病的主要治疗手段。CT作为术前的常规检查, 可提示肿瘤的位置、大小

毗邻组织的关系及转移情况, 有助于该病的诊断, 可用于判断手术能否切除肿瘤的依据^[5], 但该病确仍需要组织病理学与相关免疫组化^[6]。

4例PBL均小于10岁, 均因消化道症状、腹部包块就诊, 术前由于肿瘤对自身的消耗, 4例患儿中3例出现了明显的贫血症状, RBC和HB出现了明显下降。CA199是最常用的胰腺肿瘤标志物^[7], 但是所搜集的4例胰母细胞瘤的CA199均处于正常范围内。NSE是神经内分泌肿瘤的特异性标

志, 具有内分泌功能的PBL的NSE多高于正常值, 4例NSE均明显高于正常值; 含有上皮成分的肿瘤的CA125可明显高于正常值, PBL主要是有上皮细胞构成, 部分患者可出现升高。行AFP检测的2例患者术前AFP大于1000, 术后均明显下降, AFP可以用来评价治疗疗效及判断肿瘤的复发^[8]。

CT检查对PBL的诊断价值较高, 可明确肿瘤的形状、成分及血供情况等。文献中报道^[9]PBL的CT表现为囊实性肿块, 边界清, 有分隔, 密度不均匀, 多伴有坏死、钙化, 不均匀强化等。该4例病例中CT均表现为腹腔巨大的肿块, 多呈椭圆形, 包膜完整, 平扫密度不均匀, 内可有大片的坏死, 动脉期可见肿块边缘部分多发细小的供血动脉, 部分血管穿插入肿块内, 这些血管均起自腹腔干, 实质动脉期呈轻度或中度不均匀强化, 坏死成分更明确; 静脉期可见肿瘤实质成分呈延迟性强化, 较动脉期的CT值变化不大。4例仅有1例肿瘤内出现分隔, 1例肿块内出现散发钙化灶。肿瘤周围的解剖关系在CT图像上显示较清楚, 4例肿块均跨越中线生长, 多不对称, 与胰腺的正常组织分界不清, 晚期的肿瘤多侵犯整个胰腺, 部分可侵及周围的组织, 如脾脏、十二指肠等; 4例中1例侵及脾脏及整个胰腺, 1例发生于胰头, 2例发生于胰尾。PBL较早可出现转移, 当发现病变行相关检查时多已经出现淋巴转移或肝脏转移, 淋巴结转移主要发生于肿块周围或腹膜后, 转移至腹膜后时分布于腹主动脉周围, 淋巴结较多较大时可出现融合现象; 4例均出现了肿块周围或腹膜后的淋巴结转移。

CT对于PBL的诊断提供了一定的价值,

(下转第 63 页)