

# 胰腺实性假乳头状瘤的影像学诊断

余日胜 黄芳芳 王颖 周勤

胰腺实性假乳头状瘤 (solid pseudopapillary tumor of pancreas, SPTP) 是罕见的胰腺肿瘤。1959年该病由 Frantz 首次报道, 故称 Frantz 瘤。其病理表现则由 Hamoud 在 1970 年首次报道, 因而又称 Hamoud 瘤。Kloppel 等在 1981 年报道了 5 个病例并指出该病具有独特性, 1996 年 WHO 正式命名为“solid pseudopapillary tumors of the pancreas”, 并将其归类为良性或低度恶性肿瘤<sup>[1]</sup>。

## 一、SPTP 的临床特点及病理特征

SPTP 是罕见的胰腺肿瘤, 发病率为胰腺外分泌肿瘤的 1%~2%。该病可发生于任何年龄, 好发于 20~30 岁的青年女性, 平均发病年龄为 21.97 岁<sup>[1]</sup>。

SPTP 的临床表现缺乏特异性, 患者常见症状多由肿瘤压迫周围组织造成, 主要表现为腹部疼痛或不适, 其他还包括背部疼痛不适、恶心和呕吐、体重减轻、黄疸、消化道出血等<sup>[2]</sup>。文献报道<sup>[3-5]</sup>若肿块压迫门静脉及其分支可引起门静脉高压的临床症状, 如上消化道出血。文献报道仅有约 2% 肿瘤标记物 (如 AFP、CEA、CA199、CA125、CA242 等) 轻度升高<sup>[6]</sup>。

SPTP 确诊依据大体病理和组织学表现。大体病理上肿块多体积较大, 边缘常有包膜包绕, 与胰腺分界清楚; 较小的肿块边界不清, 常缺乏包膜, 囊性的成分也较少, 表现为质软的红色肿块, 内含大量纤维<sup>[1]</sup>。SPTP 的镜下组织学表现与大体表现基本一致, 其特点是肿瘤组织常有包膜; 实性区由中等大小、形态一致的细胞成条索状排列组成。囊性区域通常是变性坏死区, 可以看到聚集的泡沫细胞, 胆固醇碎片, 多核瘤巨细胞和出血。实性区域及包膜内钙化率达 30%, 常位于肿瘤边缘。在免疫组化方面, 波形蛋白 (Vimentin)、 $\alpha 1$  抗胰蛋白酶 ( $\alpha 1$ -antitrypsin)、 $\alpha 1$  抗糜蛋白酶 ( $\alpha 1$ -antichymotrypsin)、特异性烯醇化酶 (neuron specific enolase)、孕激素受体、CD10 和 CD56 通常呈阳性, 突触素 (synaptophysin)、细胞角蛋白 (Cytokeratins) 通常可见局部表达, 但是这些标记物不具有特异性, 不能明确 SPTP 的诊断。近几年的研究发

现几乎所有的 SPTP 肿瘤细胞都有核  $\beta$ -catenin 以及核 E-cadherin 阳性表达, 膜 E-cadherin 则呈阴性<sup>[7-8]</sup>。最新研究表明: CD99 在 SPTP 肿瘤细胞上的表达对 SPTP 诊断有特异性<sup>[9-12]</sup>。

## 二、影像学表现

影像学表现特别是 CT 和 MRI 是诊断 SPTP 的重要依据。SPTP 可发生于胰腺任何部位, 最常见部位在胰尾 (35.9%) 和胰头 (34%), 其次是胰体 (14.8%), 胰体胰尾 (3.05%), 胰颈 (1.01%), 广泛胰腺 (0.43%), 胰腺外 (1.01%); 肿瘤平均直径 6.08 cm (0.5~34.5 cm)<sup>[1]</sup>。

SPTP 有其典型和不典型的影像学表现。典型的表现为: 有包膜, 实性与囊性成分混合存在, 有坏死、出血, 多数伴有钙化; 不典型的表现有: 多发肿块, 侵犯周围组织及血管, 单纯实性肿块, 胰管梗阻扩张, 转移, 肿块破裂等。以下加以详尽叙述。

### (一) SPTP 典型影像学表现

1. CT: 典型的 SPTP CT 主要表现为: (1) 体积较大的圆形或类圆形肿块, 有完整的包膜, 囊实性成分共存的不均密度团块, 实性部分通常位于肿瘤的边缘, 部分表现为附壁结节; 囊性部分多存在肿瘤内部。部分也可表现为囊性实性成分相间存在, 单纯实性或单纯囊性的肿块罕见。CT 平扫实性部分呈低或等密度; 囊性部分为明显低密度, 为肿块内出现坏死、出血所致。钙化常见, 可表现为附壁点状或密集广泛的条状钙化, 也可以是中央点状钙化。增强扫描以肿块实性部分及包膜呈渐进性强化为特征, 表现为动脉期呈轻度强化, 门脉期强化明显, 延迟扫描可进一步强化, 但仍低于正常胰腺实质密度; 囊性部分无强化<sup>[2,13-15]</sup>。(2) 肿块多有完整包膜, 极少突破包膜。一般肿块较大, 压迫周围组织, 但很少侵犯周围组织<sup>[16]</sup> (详见不典型表现部分)。(3) 不到 15% 的病例可发生转移, 以肝转移最常见<sup>[6,17]</sup> (详见不典型表现部分)。综上所述, SPTP 的 CT 特征是, 胰腺巨大囊实性肿块伴钙化, 实性部分呈渐进性强化。

2. MRI: 增强 CT 对胰腺囊性肿瘤的诊断价值很大, 然而与 MRI 相比, CT 在对某些特定组织的显示存在局限性, 比如出血、包膜等<sup>[16]</sup>。SPTP 在 MRI 上

表现为边界清楚的不均信号囊实性肿块<sup>[16,18-19]</sup>,在T1加权像(T1WI)上,肿块实性部分为略低信号,内可见点状或片状高信号影;囊性部分单纯坏死区呈明显低信号,出血坏死区或单纯出血区呈高低混合信号或不均高信号<sup>[18]</sup>。T2加权像(T2WI)上,肿块实性部分表现为高低混合信号<sup>[16]</sup>,在重T2WI上表现为中低信号;囊性部分单纯坏死区呈明显高信号,出血坏死区或单纯出血区呈高低混合信号或不均匀的高信号<sup>[18]</sup>;重T2WI上可见高信号的液-液平面,提示含有血液或坏死组织碎片。肿瘤包膜在T1WI、T2WI上均呈低信号环。压脂T1WI、T2WI可能更好显示病灶特征。Ohtomo等<sup>[19]</sup>早在1992年就发现病灶内T1WI上高信号区域与病理上的出血性坏死区或者充满血块的囊性部分是相对应。他们认为,年青女性,在T1WI上有包膜并含有明显高信号影的胰腺肿块应首先考虑SPTP。然而T1WI上高信号的缺失并不能排除SPTP的诊断<sup>[16]</sup>。增强后SPTP最重要的MRI表现是实质部分渐进性强化,其中动脉期肿块呈不均匀强化,门静脉期和平衡期肿块进一步强化而使病灶强化信号较为均匀<sup>[16]</sup>。综上所述,我们认为,SPTP主要MRI特征是胰腺巨大混杂信号囊实性肿块伴出血(T1WI上的高信号),增强后实性部分渐进性强化。

## (二) SPTP 不典型影像学表现

1. 多发肿块<sup>[20]</sup>: 罕见,多发SPTP除了肿块数目外,影像学特点与单发的SPTP相同,均表现为境界清楚、囊性实性并存,伴有坏死、出血、钙化的肿块。

2. 胰腺外的肿块: SPTP可发生在胰腺的任何部位,但胰腺外的肿块很少见,主要分布于结肠系膜、卵巢、大网膜、后腹膜腔和肝,其中有一部分肿瘤起源于异位胰腺。胰腺外SPTP的特点与典型SPTP的影像学表现类似<sup>[21]</sup>。

3. 侵犯周围组织及血管: SPTP很少突破包膜,浸润周围组织。发生于老年人,肿块更容易侵犯其他组织,常见受累组织为脾、胃、门静脉、十二指肠等,肿块突破包膜时可见包膜不完整<sup>[22]</sup>。SPTP可侵犯门静脉、脾静脉,在静脉中形成栓子,严重时可引起门静脉高压,甚至可见胃壁静脉曲张<sup>[4,23]</sup>。

4. 胰胆管扩张: SPTP较软,生长缓慢,虽然肿块发生于胰头部较多见,但很少引起胰胆管扩张,阻塞性黄疸少见,或仅引起胰管轻度扩张与胰头区肿块大小不成正比<sup>[24]</sup>。

5. 转移: 不到15%的病例会发生转移,最常见的是肝转移<sup>[6,17]</sup>,其他可见的转移部位有局域淋巴结、肠系膜、大网膜及腹膜<sup>[13]</sup>。转移部位肿块的CT特点与原发肿块相同<sup>[24]</sup>。

6. 单纯实性SPTP: 该表现罕见报道<sup>[16,18,25]</sup>,单纯实性SPTP在CT上有时很难被发现<sup>[26]</sup>,也很难与其他胰腺肿瘤鉴别,如胰腺导管腺癌、胰腺黏液腺癌、无功能的分化良好的肿瘤<sup>[15]</sup>。在CT上可表现为较小的、境界清楚、均质低密度影,增强不强化或轻度强化<sup>[26]</sup>。MRI上可无明显的包膜,T1WI上表现为低信号,T2WI呈高信号,增强可见早期不均质强化,中晚期渐进性强化<sup>[25]</sup>。我们曾遇到数例实性SPTP,病灶均小于2cm,密度或信号均匀,增强后呈渐进性强化,有一定特征性。

## 三、鉴别诊断

SPTP囊实性成分共同存在者需与胰腺癌囊变、无功能神经内分泌肿瘤、浆液性囊腺瘤、黏液性囊性肿瘤、钙化出血的假性囊肿鉴别。临床上SPTP好发于青年女性,无明显症状;胰腺癌则多见于中老年人,症状较重且肿瘤标记物常有异常表现。影像学上SPTP边界清晰,常伴出血及钙化,很少引起胰胆管的明显扩张及周围组织的侵犯<sup>[14]</sup>。胰腺癌出血及钙化少见,可造成胰胆管明显扩及邻近结构侵犯并发生转移。无功能神经内分泌肿瘤实性部分及壁结节动脉期明显强化,门脉期及延迟期强化明显消退。浆液性囊腺瘤好发于中老年女性。影像学上为多房细小囊或蜂巢状囊性病灶,囊液因含蛋白成分的不同其密度及信号也相应不同,富血供且供血动脉可见扩张,肿瘤中心常有呈放射状分布的结缔组织瘢痕带,中央可见钙化<sup>[14]</sup>。黏液性囊性肿瘤几乎只发生于中年女性。影像学上呈多房囊性病灶,出血少见且壁结节或实性部分,无渐进性强化。假性囊肿多继发于胰腺炎,表现为薄壁囊性占位而无实性成分。

单纯实性SPTP需与胰腺癌、功能性神经内分泌肿瘤及局灶性胰腺炎鉴别。与胰腺癌在年龄、性别及临床表现上的不同如上述。影像学上,SPTP为均匀密度/信号且呈渐进性强化;胰腺癌病灶边缘模糊,强化不明显,易侵犯周围结构伴胰管、胆总管扩张及周围淋巴结转移。神经内分泌肿瘤有特殊临床症状。影像学上神经内分泌肿瘤动脉期明显强化,门脉期及肝实质期强化消退。局灶性胰腺炎有胰腺炎病史。影像学上局灶性胰腺炎CT、MR平扫密度/信号与正常胰腺接近,渐进性强化不如SPTP明显,可见胰管穿通征。

SPTP与其他肿瘤在临床特征、影像学表现上的不同为术前鉴别提供了依据,但是其最终诊断仍然要靠病理特征。

## 四、治疗与预后

目前手术切除是SPTP的主要治疗方法,即便有周围组织器官侵犯或转移,手术切除仍是首选方法。除

了手术切除外,化疗、放疗、介入治疗(比如 TACE)、射频消融、甚至肝移植也曾被用于 SPTP 的治疗<sup>[27]</sup>。SPTP 是良性或低度恶性肿瘤,即使是已经发生转移的患者,其手术治疗的预后都较好。超过 95% 的 SPTP 患者手术可治愈,甚至一些不能手术的患者其生存期也可超过 10 年<sup>[1]</sup>。

SPTP 是良性或低度恶性肿瘤,好发于青年女性,影像学及临床病理表现均具有一定特征性,典型的肿

瘤表现为与周围组织分界清楚,实性囊性结构并存,肿块内可见坏死出血、钙化,增强后实性部分出现渐进性强化等。手术切除是其主要治疗方法,且预后良好。

(本文参考文献见光盘)

(收稿日期:2013-11-18)

(本文编辑:吴莹)

余日胜,黄芳芳,王颖,等.胰腺实性假乳头状瘤的影像学诊断[J/CJ].中华临床医师杂志:电子版,2013,7(23):10398-10400.

## 胃肠间质瘤多层螺旋 CT 诊断价值评估

郑祥武

胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumors, GIST)是一组独立起源于胃肠道间质干细胞的肿瘤,是消化道最常见的间叶性肿瘤,估计年发病率为每 10 万人口 1~2 人,最好发于胃,次为小肠<sup>[1-3]</sup>。最早由 Mazur 和 Clark 于 1983 年提出并命名,与平滑肌瘤及神经鞘瘤等消化道间叶组织来源的肿瘤不同,GIST 具有独特的免疫组化表型,多呈 CD117 免疫组化染色阳性,肿瘤为恶性或潜在恶性肿瘤<sup>[1-3]</sup>。临床表现以消化道出血或腹块为主要表现,但不具特征性,术前诊断和分期依赖于影像学检查。多层螺旋 CT 检查可显示肿瘤全貌及其局部侵犯与转移,系首选的影像学诊断手段,临床应用也最为普遍<sup>[1]</sup>。笔者就肿瘤 CT 探查方案、定性、与分期诊断、治疗后随访等方面的临床应用价值、进展与注意事项予以评价。

### 一、CT 检查方案优选

胃肠间质瘤腹部检查,不管是初次筛选检查,还是治疗后随访复查,均须执行一定的标准程序,否则有可能漏检病灶或难以前后比较<sup>[1-2]</sup>。首先,CT 扫描范围需要包括膈顶至盆底整个腹盆腔。检查前禁止饮食 12 h,检查时口服对比剂充盈胃肠道。无对比剂充盈的胃肠道,常难以观察胃肠道壁与腔内情况而造成漏诊,也可由于弯曲的肠襻酷似肿瘤而造成假阳性结果。充盈胃肠道的对比剂主要有高密度的碘溶液、低

密度的水及空气等。中国胃肠道间质瘤诊断治疗共识(2008年版)<sup>[1]</sup>推荐使用 2%浓度的碘溶液充盈胃小肠及近端结肠。具体方法是检查前 2~3 h 口服 500 ml 2%碘溶液以适度充盈结肠,检查前 1~2 h,口服 500 ml 充盈远段小肠,检查前 15~30 min,口服 800~1000 ml 充盈胃与近段小肠。与低密度对比剂相比,高密度碘对比剂的优点是肠管与肠周结构对比更为显著,然而,其不足之处是肠壁对比,尤其在增强扫描图像上的肠壁对比明显不如低密度对比剂。此外,高密度对比剂对近年来日益普及并提倡应用的 CT 血管成像显示肿瘤血管也将造成一定干扰。2012 年,德国 GIST 影像工作组建议<sup>[2]</sup>:GIST 的 CT 检查,胃肠对比剂的优选方案为初次检查者采用水对比剂充盈胃肠道,将有利于提高胃肠道壁上病变的检出率;而治疗后随访复查宜采用高密度碘对比剂充盈,有利于提高胃肠外腹腔等转移或复发性病灶的检出率。以笔者的经验,认为检查前 2~3 h 以高密度碘对比剂充盈部分结肠,后继以 2%的甘露醇水溶液对比剂充盈胃小肠,可以额外提供大小肠的密度对比,也可兼顾 CT 增强扫描及血管相关情况的观察,不失为两全其美的优选方案,值得推荐使用。胃肠道对比剂口服后,为了使其充分充盈扩张,同时也为了减少 CT 扫描时胃肠道蠕动伪影干扰,检查前 10 min,还应肌注山莨菪碱(654-2) 20 mg。

CT 扫描应常规先平扫、后增强扫描。平扫应包括全腹盆腔,增强扫描至少应行动脉期、静脉期两期扫描。为了最大程度减少扫描辐射剂量,动脉期宜扫描