

# 放射学非典型的胰腺肿瘤： 假肿瘤样结节性淋巴浆细胞性胰腺炎 腹膜后纤维化的一种特殊形式？

## Über einen radiologisch nicht klassifizierbaren Pankreastumor: Pseudotumorös-noduläre lymphoplasmazelluläre Pankreatitis Eine Sonderform der retroperitonealen Fibrose?

A. Beck, M. Bohnert, R. Lesch, U. Schmid, E. Roth

恶性胰腺病的放射学诊断标准并不一致,并需要鉴别诊断。急性水肿性及坏死性或出血性胰腺炎存在明确的放射学证据和典型的X线征象,而对慢性胰腺炎与小弥漫性生长的肿瘤的鉴别则很困难。应用当代所有影像学方法(血管造影、胃肠钡餐、CT、磁共振,内镜逆行性胰管造影)不能获得明确的诊断标准。在胰腺形态学不明确的肿瘤样或炎症样病变时超声检查仅能显示可能疾病的非特异性征象,为继续进一步检查提供了适应证。

### 病例资料

**病史** 59岁老年女性病人,3周来无痛性黄疸进行性加剧。入院时大便呈白陶土色,小便深色。没有发现值得重视的体重下降;仅诉说一年内理想地减轻了7kg体重。30年前曾患肺结核,2年前行静脉曲张手术,无其它既往史,特别是无胃肠道系统病史。

**临床检查结果** 59岁老年女性患者一般状况和营养良好,巩膜和皮肤明显黄染。心肺无特殊,腹软,无防御性肌紧张,左中腹部压痛,无抵抗,肝脾未触及。神经检查无特

殊。

**实验室和器械检查** Hb 12.14g/dl,白细胞 6000/nl,血小板 270 000;Quick 值 83%,PTT 29.9s,TZ 17.4s,GOT 76U/l,GPT 212U/l;ChE 3027U/l,AP 1132U/l, $\gamma$ -GT 1150U/l;胆红素 17.0mg/dl,LDH 250U/l;胆固醇 928mg/dl,甘油三脂 247mg/dl,血糖 139mg/dl;HBDH、CK、总蛋白量、尿素、尿酸、肌酐、电解质、脂酶、淀粉酶均在正常范围。

**肺功能检查:**正常。

**心电图:**正常频率窦性心律无兴奋扩散或消退障碍。

### 影像学诊断

**超声** 胰头内 $3.2 \times 2.4 \times 1.3$ cm大小的粗结节状占位性改变,胰内胆总管部分的结构不显。主动脉旁、腔静脉旁及肠间淋巴结无肿大,肝脏大小正常,内反射略增强。胆囊、脾、肾分界清楚形态结构正常。

**内镜检查** 食管、胃、十二指肠包括 Vater 氏乳头无特殊。

**ERCP(内镜逆行性胰胆管造影)** 虽经乳头切开术仍未能足够的显示胆总管。

**TPC(经皮经肝胆管造影)** 肝内胆管高度淤滞,近端胆总管3cm长的高度狭窄,如存

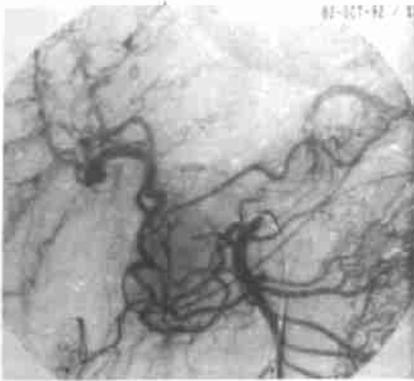


图1 早期肠系膜动脉造影图:显示经空肠分支发出的胰头呈占位性改变,可能为炎症。无典型肿瘤血管。从肠系膜动脉发出的肝右动脉呈正常的变异。

在恶性肿瘤时一样。胆总管长段的线样狭窄可推断为环绕它的胰腺肿瘤。

此时拟诊为胰头癌和胆总管闭塞,因此将病人转入外科医院。为了术前全面的诊断作了肠系膜动脉造影和腹腔动脉造影及上腹部CT。

肠系膜血管造影和腹腔动脉造影 系膜根部大弧形移位,右回结肠动脉的显影很强,空肠和回肠支显影无病变,右回结肠动脉发出很多小口径的分支到胰头,并延续到实质组织中,但没有形成恶性肿瘤典型的静脉池。

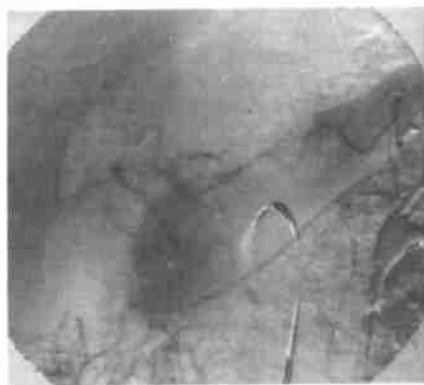


图2 肠系膜静脉造影图:胰头部清楚呈现均一灌注的软组织结构着色,胰尾也呈轻度着色。无典型的静脉池,无明确的恶性肿瘤标志。

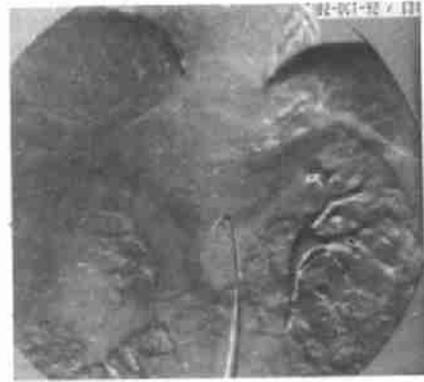


图3 门静脉造影:肠系膜上静脉、脾静脉及门静脉正常显影,无狭窄。

所有血管造影的恶性肿瘤标志在这里都未显示:如血管口径的变异、血管截断及血管新生、病理性侧支循环或静脉灌注区的静脉池等(图1~3)。血管造影诊断为胰头炎症性占位性病变,然而不能排除血管稀少的肿瘤。

CT 给和不给静脉造影剂的10mm检查层片,给口服造影剂时提示胰头部结节状占位,压迫十二指肠,但十二指肠C显示还是通畅的。没有提示急性水肿性或坏死性胰腺炎的征象。未见局部增大的淋巴结。静脉注射造影剂(Solutrast 300)显示胰头内结节状影呈均一实质,动脉血管显示很好,下腔静脉正常而相对略窄,肠系膜静脉血管无显著改变(图4,5)。

CT影像首先考虑胰头胰腺炎,因为无肿大淋巴结及正常的动静脉影像。除此要考虑恶性淋巴瘤的鉴别诊断。

基于临床情况进一步恶化,胆汁淤滞水平升高以及肠系膜造影中提示的可疑的恶性血管变,考虑为胰头癌浸润胆总管和胆总管闭塞,决定手术治疗。

#### 手术情况

术中发现胰头呈癌样典型改变。可触及约核桃大小、相对活动良好的肿块,紧贴着门

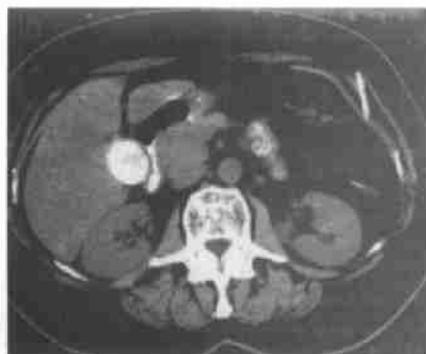


图4 大的相对光滑分隔的胰头占位性改变,压迫十二指肠,显示裂隙形式(口服造影剂自然对比CT)。

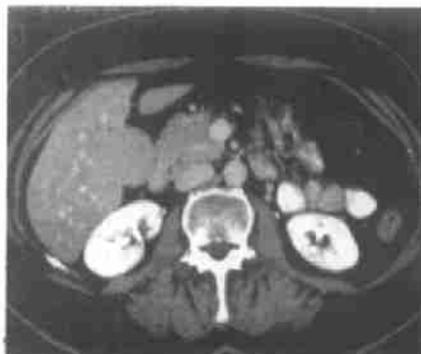


图5 胰头占位性改变,表面一层小隆起物。与肠系膜动脉及腔静脉分隔,无典型的胰腺炎征象。

静脉,未发现怀疑的淋巴结转移或其它病灶。从门脉浸润取活检行快速切片检查,提示淋巴细胞炎症性浸润伴纤维化,但无肿瘤组织。

考虑到局部病变情况遂行典型的部分胰十二指肠切除术(Whipple手术)。

#### 肉眼、组织学及免疫组织化学检查

胃肠标本的肉眼观无特殊改变,呈典型的粘膜皱襞。胰头部可见直径为7cm的组织块,附着很多血色的软的淋巴结。与肠壁无关联,在胆总管边缘嵌入一直径3.5cm大小的黄包部分是白色的硬结。其相邻的胰腺组织呈典型的分叶,胆囊无特殊发现。

肉眼视为肿瘤的区域,组织学示结节样变,胰腺组织伴严重淋巴浆细胞浸润,部分明显硬化。有些地方可见淋巴细胞的上皮破坏,此外还发现主要在小导管和导管周围存在淋巴细胞浸润性硬化。同样浸润神经鞘和静脉。某些地方可见淋巴滤泡形成。胆总管同样也存在这种炎症,并被包绕。这种病变也侵犯到胰外胆总管并向肝门蔓延。相邻的淋巴结显示非特异性反应的淋巴结炎,无恶性肿瘤的证据。

免疫组织化学检查还发现混合细胞浸

润,T淋巴细胞占优势,T细胞标记的CD3、CD45RO、CD43和OPD4阳性。散在的B淋巴细胞少量积聚,B细胞标记的CD20的CD45RA阳性。这种相当于小的淋巴滤泡还会有CD21阳性的网状细胞。此外还有大量浆细胞,胞浆内含多种免疫球蛋白成分,主要为IgG。根据形态学和免疫组织学检查结果可以排除恶性非何杰金氏淋巴瘤。

#### 诊断

胰头严重淋巴浆细胞结节硬化性炎症伴导管周围硬化,并向正常胰腺组织发展,浸润神经鞘和静脉,堵塞静脉,包绕和浸润胰外胆总管并向肝门蔓延。

#### 讨论

Kawaguchi等1991年报道了2例经组织学证实的原发性硬化性胆管炎,并向胰腺侵犯,几乎和本病例炎症相同,但是没有上述结节样变,而呈整个胰腺弥漫性变。该病例临床上也看作胰头癌,经组织学和放射学确诊的原发硬化性胆管炎(PSC)。这种胰腺炎症同样是多灶性特发性纤维硬化症,可归入

PSC。

除了原来的特发性腹膜后纤维化外, M. Ormond 还提到特发性多灶性纤维硬化症, 此外症状上如慢性主动脉周围炎、炎性主动脉瘤、特发性纵隔纤维化、眼眶假性肿瘤、甲状腺炎、纤维化性子宫颈炎、原发性硬化性胆管炎也可归入其中, 这些疾病形式同时或部分先后出现在同一病人身上屡见报告, 约达 15%。

这些支持了系统性疾病的学说。众所周知, 除与 HLA DR3 和 HLA B8 的联系外, 在慢性主动脉周围炎中证实存在抗蜡样色素的循环抗体。同样报道在 Coombs 试验阳性和 ANA 阳性时和免疫性血小板减少症一起出现, 并证实为 p-ANCA, 这主要是在 PSC 时。

原发性硬化性胆管炎除了归入特发性纤维硬化症外, 还与炎性肠道疾病如溃疡性结肠炎和克隆氏病(节段性回肠炎)有关。

除了局部外科治疗外, 类固醇治疗效果也很有效, 在类固醇无效的病例可给硫唑嘌呤或环磷酰胺, 报道也有相当的效果, 这也论证了自身免疫性疾病的理论。发病机理还不明了, 推测为邻近动脉的粥样床处的超免疫反应, 特别是动脉周围炎和 Riedel 氏甲状腺炎。在儿童期也可看到这种疾病, 因无动脉硬化, 实际上未见过。

PSC 病变累及胰腺文献很少报道, 而且不很详细。所有兴趣的中心是 PSC, 而胰腺改变只作为继发变化。

与这种情况相区别的是继发性腹膜后纤维化, 它可形成对抗血清素或  $\beta$  阻滞剂的药物反应。促结缔组织增生性恶性肿瘤, 可在

手术后或放射治疗后出现。

因此对我们也提出了其它脏器的侵害问题, 特别是是否存在 PSC。术后 10 天行胆管造影监测胆汁流出, 人们可观察除了胆汁自由流入空肠外, 还存在肝内胆管口径变异伴狭窄, 不能用淤滞解释, 可视为放射学上 PSC 的替代征。此外我们在该女病人出院后还安排家庭医生作免疫血清学检测。提示 p-ANCA 阳性, 免疫球蛋白正常范围, AMA 阴性, 更支持了伴有 PSC 的拟诊。术后一年的监测得到了同样的免疫学检查结果。至今未证实其它脏器病变, 然而仍应定期监测。为了在组织学上明确 PSC 的拟诊所需作的肝穿刺活检未能进行。同样在我们的病人身上也未发现慢性炎性肠道疾病。

据我们所知该病例是系统性特发性纤维化病中第一例原发性结节硬化性胰头炎。与 Kawaguchi 等 1991 年报道的弥漫性病变相反, 这种结节硬化性炎症的特殊形式可能只是一个时间上的问题, 本病例中炎症仅限于胰头, 其它的病例中已侵犯整个胰腺。

Palazzo 等 1993 年报道了 1 例病人, 其病程和形态学均与本例相似。作者把胰腺改变诊断为炎性假瘤。现在还不能区分这些罕见疾病, 无论是系统性特发性纤维化还是炎性假瘤, 这两种疾病是否存在不同的病因和发病机制, 而具有相同的形态学改变, 或者它们是相同疾病的不同病变形式, 还不知道。

同济医科大学附属同济医院

张林译

陈夏丰校

Röntgenpraxis, 1996, 49: 85-89

(1996-11-26 收稿)