

ВІЙСЬКОВА ХІРУРГІЯ

УДК 616.37

СОЛІДНА ПСЕВДОПАПІЛЯРНА ПУХЛИНА ПІДШЛУНКОВОЇ ЗАЛОЗИ

Дронов О.І., Сусак Я.М., Лобанова О.М.

Національний медичний університет ім. О.О.Богомольця
Київська міська клінічна лікарня швидкої медичної допомоги

Резюме. *Солідна псевдопапілярна пухлина підшлункової залози – рідка форма екзокринних неоплазм. Важливість діагностики цього захворювання пов'язане із сприятливим прогнозом після хірургічного лікування на відміну від протокового раку підшлункової залози. Наведений випадок лікування показує важливість морфологічної діагностики для вибору хірургічної і медикаментозної тактики лікування.*

Ключові слова: *солідна псевдопапілярна пухлина, підшлункова залоза, хірургічне лікування.*

В останні роки у хірургів – панкреатологів зростає інтерес до рідкісних пухлин підшлункової залози (ПЗ) якими є сЯолідна псевдопапілярна та інтрадуктальна муцинозна неоплазма. Важливість діагностики цих пухлин пов'язана із сприятливим прогнозом перебігу захворювання та можливістю радикального хірургічного лікування на відміну від дуктальної аденокарциноми ПЗ (7).

Солідна псевдопапілярна пухлина ПЗ (пухлина Франца) вперше описана Frantz V.K. в 1959 і зустрічається від 2 до 7% серед екзокринних неоплазм цієї локалізації (3). Етіологія псевдопапілярної пухлини ПЗ невідома, однак вона розвивається із омніпотенційних клітин та її розвиток пов'язують із гормональною дисфункцією у жінок. Це екзокринна пухлина ПЗ з низьким малігнізаційним потенціалом. Тільки у 15% пацієнтів розвиваються метастази і п'ятирічна тривалість життя після операційного лікування сягає 97% 9 (7). Це повільно ростуче без характерної клінічної картини новоутворення яке переважно зустрічається у молодих жінок і, як правило є розміром від 2 до 20 см в діаметрі, розташоване в області тіла або хвоста підшлункової залози (ПЗ) із псевдокапсулою (1). Клінічні прояви цього захворювання нехарактерні і діагностувати її можна тільки випадково під час ультразвукової чи комп'ютерної діагностики або при виявленні асимптоматичної пальпаторно виявляємої пухлини у молодих жінок. Комп'ютерна томографія дозволяє виявити високу и низьку щільність, центральну кістозну дегенерацію і можливим кальцинозом по периферії. В залежності від того де знаходиться пухлина (головка тіло або хвіст ПЗ) доопераційне дослідження може виявити: патологію зв'язану із наднирниками, ендокринну пухлину ПЗ, кісту ПЗ,

ехінококову кісту печінки, або гематому. Треба зауважити, що у 8% випадків первинна біль пов'язана із кровотечею в сальникову сумку як результат спонтанного або травматичного розриву (5). Жовтяниця, яка асоціюється із пухлинами головки ПЗ буває надзвичайно рідко із-за повільного і експансивного росту. Описані випадки коли ця пухлина може бути причиною розвитку гострого панкреатиту (6).

У всіх випадках діагноз повинен бути підтверджений гістологічним дослідженням. Результати імуногістохімічних досліджень підтверджують, що пухлина Франца по своїй природі епітеліальна, але випадки, коли було встановлено наявність цитокератину і виментину, ставлять питання про мезенхімальне її походження. Більше того, пухлинні клітини в основному позитивні на 1-антитрипсин, Leu-M1, і Ki-M1P, а також в основному негативні на деякі нейроендокринні гени-маркери, такі як NSE, синаптофізин, хромогранін, але позитивні на інші гени-маркери, включаючи CD56 (9). Таким чином, відсутність конкретного (визначеного) зразка імунної реакції зменшує усякий фенотипний зв'язок цієї пухлини з епітелієм протоки ПЗ (8).

Цікаво відзначити, що переважання цих пухлин у жінок, наявність рецепторів прогестерону може вказувати на зв'язок із статевими гормонами, що також обґрунтовується близькістю «геніальних» країв із закладкою підшлункової залози під час ембріогенезу (4). Статеві гормони впливають на ріст пухлини Франца і вагітність асоціюється із стимуляцією її росту (1).

Клінічний перебіг пухлини Франца може бути непередбачуваним і гістологічно доброякісні пухлини можуть виявляти місцеву агресивність, що пов'язують із цитологічною атипією, мітотичною активністю, судинною інвазією, переневральною інтерстиціальністю або інвазією сусідніх органів (10).

Лікування псевдопапілярної пухлини ПЗ хірургічне. Енуклеацію пухлини (консервативна резекція), якщо це технічно можливо проводять вибірково. В залежності від локалізації пухлини виконують панкреатодуоденальну резекцію із збереженням воротаря, дистальні резекції ПЗ і описані випадки панкреатектомії. Наявність метастазів не виключає первинну операцію так як це дає клінічно сприятливе протікання (11).

Зважаючи на рідкість цієї пухлини, складність гістологічної верифікації і в той же час сприятливий прогноз після хірургічного лікування наводимо власний досвід такого спостереження.

Хвора П, 1979 року народження поступила в клініку без скарг. При амбулаторному обстеженні за місцем проживання виявлено об'ємний утвір головки ПЗ розмірами 30x25мм. При додатковому УЗД виявлено утворення головки ПЗ тих же розмірів з чіткими границями інтактні від ворітної вени. При КТ обстеженні: головка ПЗ збільшена, передня поверхня її деформована за рахунок об'ємного утворення 27мм в діаметрі підвищеної щільності відносно

тканин ПЗ. Лабораторні та біохімічні аналізи без нормативних відхилень. З діагнозом пухлина головки ПЗ хвора була взята на операційне лікування. На операції при ревізії: пухлина по передній поверхні головки ПЗ розмірами 30x25 мм. Після мобілізації ПЗ встановлено, що пухлина щільно-еластичної консистенції виступає над переднім контуром головки ПЗ діаметром 15X20 мм в капсулі. Експрес гістологічне дослідження: карциноїд, перидитарний варіант з ділянками ангіоендотеліоматозної структури. Препарат відправлений на ретельне гістологічне дослідження. Враховуючи, що пухлина була в капсулі, не розповсюджувалась на сусідні органи, дані гістологічного дослідження, об'єм операції був – видалення пухлини в межах здорових тканин з капсулою (енуклеація, консервативна резекція). Пухлина розповсюджувалась в глибокі тканини головки ПЗ до 10мм. Ранова поверхня ПЗ була прошита. Ускладнень в післяопераційному періоді не було. Хвора на 10 добу в задовільному стані виписана на амбулаторне лікування.

При детальному морфологічному дослідженні препарату пухлини в різних медичних закладах м.Києва не було однозначного висновку про природу пухлини і більшість морфологів схилились до діагнозу злоякісного карциноїду, що не давало змогу об'єктивно призначити подальше патогенетичне лікування. Препарат вирішено проконсультувати в лабораторії Dr.Rodger (Берлін). Зважаючи на тяжкість морфологічної діагностики приводимо висновок повністю.

Результат імуногістохімічного дослідження лабораторії Dr.Rodger (Berlin):

На всіх гістологічних препаратах виявлені ділянки паренхіматозної пухлини тканини підшлункової залози з нечіткими обрисами границь. Сама пухлина побудована із кульковидно округлених солідних, іноді мілко трабекулярних з'єднань клітин з еозинофільною, подекуди майже прозорою цитоплазмою, іноді з грубими вакуолями (фарбування GE). Що характерно, зрідка виявляються середніх розмірів цитоплазматичні гранули, позитивно зафарбовані ШИК – реакцією. Іноді гранули лежать поза клітинами, з'єднавшись в більш великі гіаліноподібні агрегати. Ядра клітин не виглядають збільшеними, вони в основному монотонно ізоморфні, з ніжною хроматиною структурою і маленькими ядерцями. Мітози практично не зустрічаються. Іноді імітуючи мілко ацинарні структури з'єднання клітин розділені подекуди ніжними, подекуди грубими пучками сполучної тканини. На деяких ділянках пухлини видна сильно розрихленість структури, утвори які виглядають папілярно сполучень із щілеподібними просвітами, заповненими кров'ю. Особливо на периферії пухлини, де зустрічаються залишки тканини підшлункової залози з мілкими протоками, ацинусами та острівцями Лангерганса. Вузькі групи клітин при цьому, розповсюджуючись впродовж

нервових пучків, проростають грубу волокнисту тканину і переходять на жирову тканину. Утворення кіст не спостерігається.

Імуно-гістохімічно спостерігається чітко позитивна, іноді, що для цієї пухлини характерно, вогнищево виражена реакція на альфа-1-антихемотрипсин і дифузно – позитивна реакція на виментин (омніпотентність вихідних клітин). Реакції на синаптофізин, хромогранін, інсулін, СА 19-9, ЦК 8 в основному (за виключенням поодиноких клітин) негативні. Діагноз: солідно-псевдопапілярна пухлина підшлункової залози.

Після остаточного встановлення діагнозу хворій спеціальні методи лікування не проводили. Обстеження на протязі трьох років після операційного лікування патології зі сторони підшлункової залози та інших органів не виявило. В даний час пацієнтка знаходиться під наглядом.

Підсумок

Хірургічна панкреатологія ґрунтуючись на статистиці виразно відмічає тривожні тенденції і зростаючу актуальність проблеми лікування хворих на рак підшлункової залози. Хірургічне лікування є один реальний метод лікування, що продовжує життя цим хворим. Однак, у зв'язку із відсутністю специфічної клінічної симптоматики та невчасною діагностикою, резекційність пухлин ПЗ складає не більше 7 – 25%. На жаль хіміотерапія на сучасному етапі знаходиться на стадії розвитку і в багатьох випадках її ускладнення перевищують небезпеку від самої хвороби. Наведений випадок лікування хворої з пухлиною Франца спонукає до ретельної діагностики пухлин ПЗ та вирішення питання подальшого лікування тільки після детального морфологічного дослідження.

Література

1. Gansonieri V., Beretta M., Buonadonna A. et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas//The Lancet. Oncology. Vol. 4, Issue 4, 1 April, 2003, p.255 – 256.
2. Sonali s. Master M.D., Thomas J. Savides MD. Diagnosis of solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas by EUS-guided FNA// Gastrointestinal Endoscopy Volume 57 • Number 7 • June 2003.
3. Frantz VK. Papillary tumors of the pancreas: benign or malignant? In: Frantz VK, editor. Tumors of the pancreas. Atlas of tumor pathology. 1st Series. Section VII. Fascicle 27. Washington DC: U.S. Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p. 32-3.
4. Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a typically cystic carcinoma of low malignant potential. Semin Diagn Pathol 2000;17:66-80. Abstract .

5. Cervantes-Monteil F, Florez-Zorilla C, Alvares-Martines I. Solid-cystic pseudopapillary tumor of the pancreas: acute post-traumatic presentation. Case report and review of the literature. *Rev Gastroenterol Mex* 2002; 67:93-6.

6. Junichi Sakagami, Keisho kataoka, Yoshio Sogame et al. Solid pseudopapillary Tumor as a Possible Cause of Acute Pancreatitis. *JOP.J Pancreas (Online)* 2004; 5(5):348-352.

7. Kay Washington, MD, PhD. Solid-Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Challenges Presented by Anusual Pancreatic Neoplasm. <http://www.annalsurgicaloncology.org/cgi/content/full/9/1/3>

8. Matsunou H, Konishi F. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. A clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. *Cancer* 1990;65:283-91. Abstract

9. Cubilla AL, Fitzgerald PJ. Tumors of the exocrine pancreas. In: Hartmann WH, Sobin LH, editors. Atlas of tumor pathology. Series 2. Fascicle 19. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1984. p. 201-7.

10. Pelosi G, Iannucci A, Zamboni G, Bresaola E, Iacono C, Giovanni S. Solid and cystic papillary neoplasm of the pancreas: a clinico-cytopathologic and immunocytochemical study of five new cases diagnosed by fine-needle aspiration cytology and a review of the literature. *Diagn Cytopathol* 1995;13:233-46. Abstract

11. Adair CF, Wenig BM, Heffess CS. Solid and papillary cystic carcinoma of the pancreas: a tumor of low malignant potential [abstract]. *Int J Surg Pathol* 1995;2:326.

Summary. Solid pseudopapillary tumour of the pancreas is rare form of the exocrine neoplasm. The importance of accurate diagnosis of these type of pancreatic tumor is essential because it has a much better prognosis than the typical adenocarcinoma. The described case report demonstrate the importance of morphological diagnostics to choice the kind of surgical and medicament treatment.

Keywords: *solid psedopapillary tumour, pancreas, surgical treatment.*