

·病例报告·

小儿胰腺真性囊肿1例诊治分析并文献复习

彭飞 孙贝贝 郑凯 郭琴

【中图分类号】 R726 R576

胰腺真性囊肿(pancreatic true cyst, PTC)临床上非常少见,小儿中则更罕见,仅占儿童胰腺囊肿的1%左右,包括先天性囊肿、滞留性囊肿、肠重复型囊肿等^[1,2]。但在术前阶段,PTC较难与胰腺假性囊肿和胰腺囊性肿瘤相鉴别。2016年2月武汉市妇女儿童医疗保健中心收治1例巨大胰腺真性囊肿患儿,现将诊治经过报道如下:

患儿,女,1岁8个月,因“体检发现腹部包块4 d”入院。4 d前家属无意间发现患儿腹部有一巨大包块,伴腹胀,无腹痛,无恶心呕吐,无发热、黄疸,无尿频、尿急。否认胰腺炎及腹部外伤病史。查体:腹膨隆,腹肌软,中上腹部可触及一巨大包块,大小约17 cm×9 cm×15 cm,质韧,表面光滑,较固定。腹部彩超提示腹腔内有一巨大囊性包块,大小约20 cm×8 cm×14 cm,边界清晰,壁薄光滑,其内呈液性暗区,考虑肠系膜囊肿或淋巴管瘤。腹部MRI提示中上腹部有一巨大长T1、T2信号肿块影,大小约13.4 cm×9.15 cm×16.4 cm,考虑囊性畸胎瘤或淋巴管瘤,血清CEA、AFP、CA199水平均正常,血清淀粉酶373 U/L(正常值30~110 U/L)。术中见肿块位于胰腺中段,未与主胰管相通,紧邻肠系膜上血管,位于结肠中动脉左侧,为单腔囊性肿块囊腔,直径约14 cm(图2),行腹部包块切除术,术后病理检查证实为先天性胰腺囊肿。患儿术后未见胰瘘,血清淀粉酶降至正常,2周后痊愈出院。

讨论 小儿PTC属于胰腺囊性病变中的一种,目前胰腺囊性病变倾向于分为胰腺假性囊肿、真性囊肿和胰腺囊性肿瘤^[3]。在胰腺非肿瘤性囊性占位性病变中发生的多为胰腺假性囊肿,约占75%~90%。而小儿PTC少见,多于偶然情况下发现,国内外文献也多以个案报道为主^[1,4]。胰腺假性囊肿多由胰腺外伤或感染引起,胰管阻塞可导致胰液局部积聚而形成囊肿;因其囊壁由周围器官的浆膜纤维组织、炎性肉芽组织和含铁血黄素构成,缺乏内衬上皮细胞而被称为假性囊肿^[5]。目前多数PTC病因不明确,可能由先天性胰腺发育异常引起,囊肿通常为单一囊腔,内衬上皮细胞。由于囊腔多不与主胰管相通,囊液多为无酶活性的淡黄色液体,因此继发感染时可伴有囊液淀粉酶含量增加^[1,6,7]。部分患者可能合并有囊性纤维化而伴有全身其它脏器多发囊肿(如

肝、肾囊肿等)^[7-9]。此次报道的小儿PTC术后病理检查证实为先天性囊肿,但病因并不明确,可能因胰管发育异常所致,遗憾的是本例患儿因术前误诊未行囊液淀粉酶检测,也未进行及时的术前处理。胰腺囊性肿瘤在婴幼儿和儿童中少见,多见于成人,约占胰腺肿瘤的10%^[10,11]。依据典型病史(如腹部外伤史、反复胰腺炎史或上腹部手术史),结合临床表现及腹部影像学检查,胰腺假性囊肿的诊断并不难。然而由于小儿PTC临床上非常罕见,且临床表现与其它胰腺囊性疾病相似(如仅表现为无症状的腹部包块,或仅出现腹痛、恶心、呕吐等不典型表现),因此术前鉴别诊断存在一定困难。临床诊断往往需要借助影像学检查,腹部彩超、CT或MRI虽能准确显示包块及其位置、大小、壁的厚度以及与周围脏器的关系,甚至可以通过经内镜逆行性胰胆管造影(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)明确包块是否与胰导管相通,但对于明确囊肿的性质仍缺乏足够的特异性^[1,4,13]。本例虽然已行腹部彩超及MRI检查,但术前诊断仍出现了误判,最终通过术后病理检查才被确诊为胰腺先天性囊肿。对于术中发现囊肿性质不明确者,不能排除囊性肿瘤性病变;如发现有癌变倾向的黏液性囊性瘤、实性囊性假乳头状瘤等,术中应积极行快速冰冻病理检查,而不能过于依赖影像学检查结果。

因国内外尚缺乏大宗病例报告,小儿胰腺假性囊肿的治疗目前仍存在争议,主要包括保守治疗、内引流及外引流等^[14]。对于胰腺真性囊肿或囊性肿瘤,即使术中行快速冰冻病理检查也不能排除癌变倾向;且由于囊肿壁具有分泌功能,因此原则上应将囊肿完整切除。根据囊肿性质、部位、大小及与周围组织的关系,可行囊肿单纯切除、胰体尾切除伴或不伴脾脏切除及胰十二指肠切除术。随着医疗技术的进步,目前腔镜技术也开始应用到胰腺囊肿切除术中^[13]。本例由于囊肿位于胰腺中段,且囊腔未与主胰管相通,行单纯囊肿切除术后患儿恢复尚可,血清淀粉酶降至正常,未发生胰瘘及胰腺炎,随访至今未复发。

参考文献

- 1 Kazez A, Akpolat N, Kocakoc E, et al. Congenital true pancreatic cyst: a rare case [J]. Diagn Interv Radiol, 2006, 12 (1): 31-33.
- 2 O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld EW, et al. The pancreas.

DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.11.018

作者单位:武汉市妇女儿童医疗保健中心普外科(湖北省武汉市, 430000), Email: peng1985fei@126.com

- In; O'Neill JA Jr, ED. Pediatric Surgery[M]. 5th Edition. St. Louis; Mosby-Year Book Inc, 1998:1527-1544.
- 3 Brugge WR. The incidental pancreatic cyst on abdominal computerized tomography imaging: diagnosis and management[J]. Clin Gastroenterol Hepatol, 2008, 6(2):140-144. DOI:10.1016/j.cgh.2007.11.024.
 - 4 Chung JH, Lim GY, Song YT. Congenital true pancreatic cyst detected prenatally in neonate; a case report[J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(9):27-29. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2007.06.020.
 - 5 Hough DM, Stephens DH, Johnson CD, et al. Pancreatic lesions in von Hippel-Lindau disease: prevalence, clinical significance and CT findings[J]. Am J Roentgenol, 1994, 162:1091-1094. DOI:10.2214/ajr.162.5.8165988.
 - 6 Fremont B, Poulain P, Odent S, et al. Prenatal detection of a congenital pancreatic cyst and Beckwith-Wiedemann syndrome[J]. Prenat Diagn, 1997, 17(3):276-280.
 - 7 Boulanger SC, Borowitz DS, Fisher JF, et al. Congenital pancreatic cysts in children[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(7):1080-1082. DOI:10.1016/S0022-3468(03)00197-0.
 - 8 Burt H, Andronikou S, Langton-Hewer S. Pancreatic cystosis in cystic fibrosis[J]. BMJ Case Rep, 2016. DOI:10.1136/bcr-2015-214288.
 - 9 Auringer ST, Ulmer JL, Sumner TE, et al. Congenital cyst of the pancreas[J]. J Pediatr Surg, 1993, 28(12):1570-1571. DOI:10.1016/0022-3468(93)90100-Y.
 - 10 Lack EE, Cassady JR, Levey R, et al. Tumors of the exocrine pancreas in children and adolescents: a clinical and pathologic study of eight cases[J]. Am J Surg Pathol, 1983, 7(4):319-327. DOI:10.1097/0000478-198306000-00003.
 - 11 Nasher O, Hall NJ, Sebire NJ, et al. Pancreatic tumours in children; diagnosis, treatment and outcome[J]. Pediatr Surg Int, 2015, 31(9):831-835. DOI:10.1007/s00383-015-3727-7.
 - 12 Gerscovich EO, Jacoby B, Field NT, et al. Fetal true pancreatic cysts[J]. J Ultrasound Med, 2012, 31(5):811-813. DOI:10.7863/jum.2012.31.5.811.
 - 13 Gooszen HG, Schmitz RF, Smit PC, et al. Analysis and treatment of pancreatic cystic disease[J]. Ned Tijdschr Geneesk, 1999, 143(18):925-930.
 - 14 姚贤明, 陈肖鸣. 小儿胰腺假性囊肿 17 例诊疗分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2014, 13(6):496-499. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2014.06.007.
Yao XM, Chen XM. Experience on the treatment of 17 cases of children with pancreatic pseudocysts[J]. J Clin Ped Sur, 2014, 13(6):496-499. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2014.06.007.

(收稿日期:2017-04-18)

本文引用格式:彭飞, 孙贝贝, 郑凯, 等. 小儿胰腺真性囊肿 1 例诊治分析并文献复习[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(11):987-988. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.11.018.

Citing this article as: Peng F, Sun BB, Zhen K, et al. Diagnosis and treatment of congenital true pancreatic cyst in children: A case report and a review of literature[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(11):987-988. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.11.018.

投稿须知

2018 年本刊改月刊出版, 欢迎广大作者踊跃投稿。投稿需附单位推荐信, 请自本刊官网投稿, 网址: www.jcps2002.com。联系地址: 湖南省长沙市梓园路 86 号(湖南省儿童医院内), 临床小儿外科杂志编辑部, 邮编: 410007, 联系电话: 0731-85356896, 传真: 0731-85383982, Email: china_jcps@sina.com。投稿前, 请做好以下形式审查:

- ☐ 是否有中英文标题
- ☐ 是否有中英文摘要
- ☐ 文中图表是否有中英文标题
- ☐ 参考文献各要素是否标引齐全, 是否有 DOI 编码
- ☐ 中文参考文献是否为中英文双语著录
- ☐ 欢迎引用本刊文献
- ☐ 稿件是否为可编辑的 doc 或者 docx 格式