

## 胰腺肉瘤样癌1例并文献复习

胡琪璐, 李宏奇, 夏廷毅

胡琪璐, 李宏奇, 夏廷毅, 中国人民解放军空军总医院肿瘤放疗科 北京市 100142

胡琪璐, 医师, 主要从事肿瘤学的基础研究。

作者贡献分布: 资料的收集及论文撰写由胡琪璐完成; 李宏奇与夏廷毅负责论文的修改及审批。

通讯作者: 夏廷毅, 主任医师, 100142, 北京市阜成路30号, 中国人民解放军空军总医院肿瘤放疗科。xiatingyi1959@21cn

电话: 010-68410099

收稿日期: 2014-10-21 修回日期: 2014-11-27

接受日期: 2014-12-15 在线出版日期: 2015-02-08

**Key Words:** Pancreatic neoplasms; Sarcomatoid carcinoma; Radiotherapy

Hu QL, Li HQ, Xia TY. A case of sarcomatoid carcinoma of the pancreas. Shijie Huaren Xiaohua Zazhi 2015; 23(4): 707-710 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/707.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i4.707>

### ■背景资料

胰腺肉瘤样癌(sarcomatoid carcinoma, SC)是极少见的胰腺恶性肿瘤, 早期难发现, 诊断难, 治疗效果及预后均较差。

### A case of sarcomatoid carcinoma of the pancreas

Qi-Lu Hu, Hong-Qi Li, Ting-Yi Xia

Qi-Lu Hu, Hong-Qi Li, Ting-Yi Xia, Department of Radiation Oncology, Air Force General Hospital of PLA, Beijing 100142, China

Correspondence to: Ting-Yi Xia, Chief Physician, Department of Radiation Oncology, Air Force General Hospital of PLA, 30 Fucheng Road, Beijing 100142, China. xiatingyi1959@21cn

Received: 2014-10-21 Revised: 2014-11-27

Accepted: 2014-12-15 Published online: 2015-02-08

### 摘要

胰腺肉瘤样癌(sarcomatoid carcinoma, SC)是一种非常罕见的胰腺恶性肿瘤, 临床少见, 早期难以诊断, 治疗效果及预后差。本例患者常规体检发现胰腺占位, 病理活检回报胰腺SC, 给予螺旋断层调强放疗, 1年复查未见复发及转移。螺旋断层调强放疗可作为早期胰腺SC的有效治疗手段之一, 鉴于报告例数较少, 其远期疗效还需进一步验证。

© 2015年版权归百世登出版集团有限公司所有。

**关键词:** 胰腺恶性肿瘤; 肉瘤样癌; 放射治疗

### Abstract

Sarcomatoid carcinoma of the pancreas is a rare clinical entity that is often difficult to diagnose early. The therapeutic effect and prognosis of the disease are poor. In the present case, a pancreatic occupying lesion was found in routine physical examination, and histopathological examination revealed sarcomatoid carcinoma. The patient received intensity-modulated radiation therapy (IMRT) in June 2008. No recurrence or metastasis occurred within one year. Our case suggests that IMRT can be one of the effective treatments for sarcomatoid carcinoma of the pancreas.

**核心提示:** 本例早期胰腺肉瘤样癌(sarcomatoid carcinoma, SC)采用螺旋断层调强放疗获得了有效控制, 而且不良反应可接受, 鉴于胰腺SC发病率低, 报告例数较少, 本例螺旋断层放射治疗的效果和经验值得借鉴。

胡琪璐, 李宏奇, 夏廷毅. 胰腺肉瘤样癌1例并文献复习. 世界华人消化杂志 2015; 23(4): 707-710 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/707.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i4.707>

### 0 引言

肉瘤样癌(sarcomatoid carcinoma, SC)是一种较罕见的癌和肉瘤样两种形态混合于一个瘤体

### ■同行评议者

任粉玉, 教授, 延边大学附属医院 消化内科

### ■ 研究前沿

本例报道的新颖之处在于此患者应用螺旋断层放射治疗取得了较好的疗效及预后。

内的恶性肿瘤, 大部分学者认为SC的本质是一种来源于上皮细胞的分化差的癌, 而不是肉瘤<sup>[1-5]</sup>, 常发生于呼吸道、肺、乳腺及肾, 但都比较少见。原发于胰腺的SC在临床上更是罕见, 占胰腺肿瘤的1.56%, 占胰腺非内分泌恶性肿瘤的2%-7%, 临床及影像诊断较为困难, 多无特异性临床症状, 可有类似胰腺癌表现<sup>[6-8]</sup>, 早期难以诊断, 治疗效果及预后很差。针对中国人民解放军空军总医院肿瘤放疗科收治的1例胰腺SC患者的临床表现、病理特征、放射治疗及预后等方面进行报告, 并结合文献进行讨论, 以提高对本病的认识。

## 1 病例报告

王某, 男, 61岁。因“上腹部胀满不适半月余”入院。查体未见异常。腹部增强核磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)示: 胰腺头颈部见类圆形异常信号影, 大小约4.5 cm×7.1 cm, 边界欠清晰(图1)。考虑为胰腺头颈部囊性为主肿块, 其内见多发液平; 考虑胰腺癌可能性大, 不能完全除外胰腺瘤。正电子发射断层成像术(positron emission tomography, PET)提示胰头颈部内不规则团块氟脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)代谢不均匀异常增高软组织密度病灶, 考虑为胰腺癌, 其生物学特点提示胰腺癌可能性大, 肿瘤局限于腺体内, 腹腔及腹膜后未见明显异常高代谢淋巴结转移病灶。行穿刺活检, 病理回报: 穿刺组织示弥漫排列的肿瘤细胞(图2), 结合免疫组织化学符合胰腺SC。免疫组织化学: CK20(-)、CK7(+), CK(+), CD34(-), CD68(+), CAM5.2(+), NapsinA(弱+), P53(++), Ki-67(30%), Her-2(-), 波形蛋白(Vimentin, VIM)(+++), 平滑肌抗体(smooth muscle antibody, SMA)(-), 赖氨酸(lysine, Lys)(+), 结合蛋白(Desmin)(-)。患者胰腺SC, 定性诊断明确, 分期T<sub>2</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>, I b期。治疗方案: 患者拒绝手术, 我科决定进行立体定向放疗。由于SC恶性程度高, 对放疗敏感性低, 局部放疗需要提高剂量才有可能控制, 为更好地保护相邻胃及十二指肠等正常组织, 选用了TOMO螺旋断层放疗系统, 具体方案为: 从肿瘤外周向中心剂量依次计划靶区体积(planning target volume, PTV)/临床靶区体积(clinical target volume, CTV)/肿瘤体积(gross target volume, GTV)/肿瘤内体积(inter gross target volume, iGTV): 50 Gy/60

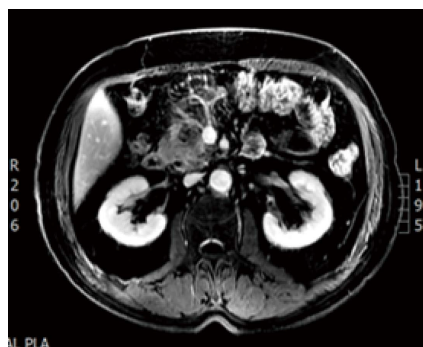


图1 治疗前腹部增强MRI图片. MRI: 核磁共振成像。

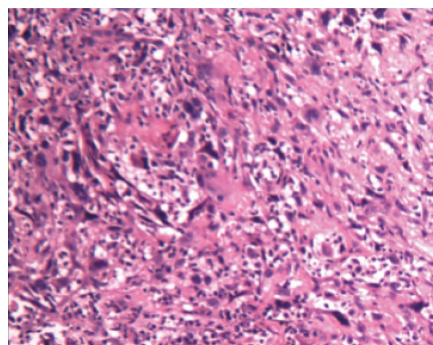


图2 病理检查结果(×400)。

Gy/70 Gy/80 Gy/20 f, 5 f/wk, 放疗靶区图及剂量容积直方图(dose-volume histogram, DVH)如图3。放疗按计划结束后出院并定期随访。结果: (1)随访结果: 患者放疗后定期复查, 提示病灶稳定。13 mo复查腹部增强MRI提示局部肿瘤缩小, 未见肿瘤转移(图4)。放疗不良反应: 患者放疗第18次左右出现左上腹间断性疼痛, 行电子胃镜检查提示: 胃窦多发浅溃疡, 十二指肠球炎。给予对症治疗后好转。出院后1 mo内上腹部持续性疼痛, 复查胃镜仍提示胃溃疡, 体质量下降10 kg, 给予止痛、抑酸及保护胃黏膜等治疗后腹痛开始缓解。6 mo时疼痛较前明显减轻, 体质量上升约5 kg。13 mo复查时疼痛症状已完全缓解, 精神、饮食良好, 体质量78 kg, 较前上升8 kg左右。

## 2 讨论

2.1 临床特点 胰腺SC是一种非常罕见的胰腺恶性肿瘤, 主要来自胰腺的导管和腺泡<sup>[2,6,8]</sup>。发病年龄常在60岁以上, 50岁以下的患者十分罕见。胰腺SC早期一般无症状, 晚期可出现黄疸、恶心、呕吐、消瘦等胆道及消化系梗阻的症状<sup>[9]</sup>。因其临床进展快, 生长迅速, 侵袭力强, 与相同部位发生的低分化癌表现相似, 肿

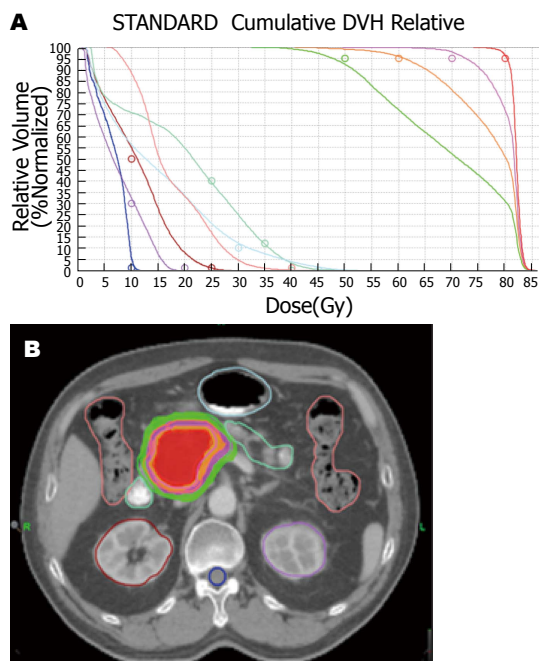


图3 放疗计划图. A: DVH图; B: 放疗计划图. DVH: 剂量容积直方图.

瘤内窥镜下观察其形态呈息肉状, 常常突入到管腔中, 引起梗阻症状, 发现时大多已是晚期<sup>[2]</sup>. 其影像学表现与胰腺神经内分泌肿瘤、肿块型胰腺炎等富血供胰腺肿瘤表现相近<sup>[6]</sup>. 该患者因“上腹部胀满不适”就诊, 临床分期T<sub>2</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>, I b期, 属于早期, 临床症状不明显. 影像学表现与文献报道相符<sup>[6]</sup>.

**2.2 转移途径、病理及免疫组织化学** SC首先趋向于区域淋巴结转移, 而不是经血道转移至肝脏, 生物学行为与分化差的癌相同<sup>[1,2]</sup>. SC的大体形态呈息肉状. 界限相对清楚, 切面可伴有出血、坏死、骨化, 表面可发生溃疡. 镜下癌组织可表现为浸润癌或者是原位癌, 癌在其中的比例低于50%, 一般为5%-20%. 电镜下不仅癌的部分, 而且肉瘤部分的细胞也可具有张力微丝或细胞间连接等上皮细胞超微结构形态特征<sup>[1,2,10]</sup>. 胰腺SC的癌细胞可分4型, 分别为多型性巨细胞型、恶性巨细胞型、梭形细胞和圆形细胞未分化型<sup>[11,12]</sup>. 免疫组织化学染色表明癌和肉瘤部分的细胞均表达VIM, 表明肿瘤分化很差. 癌组成部分表达上皮性标志物角蛋白(keratin)、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)<sup>[1,2]</sup>. 肉瘤样组织除表达间叶性标记VIM外, 有时肌源性和神经源性标记如SMA、Actin、NSE、S-100可阳性, 并常见灶性或片状上皮性标记CK、EMA表达<sup>[13-15]</sup>. 本病例未给予病理分型, 免疫组织化学VIM(+++),

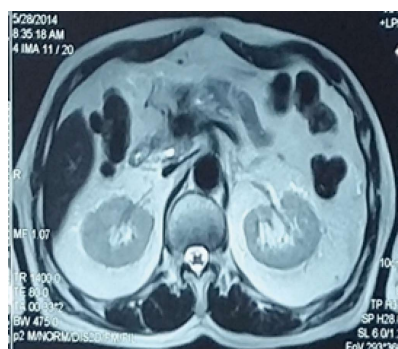


图4 治疗后13 mo腹部增强MRI图像. MRI: 核磁共振成像.

与上述相符, 支持其病理结果.

**2.3 诊断标准及鉴别诊断** 根据相关文献提示诊断胰腺SC必需满足以下3个条件: (1)原发于胰腺, 而非邻近脏器肿瘤侵袭而来; (2)肿瘤内的组织像要有50%以上具有肉瘤样特征; (3)同时又必须证明组织像中肉瘤样成分具有上皮性标志物而非间叶来源<sup>[16-19]</sup>, 主要与癌肉瘤进行鉴别<sup>[13]</sup>. 与胰腺本身病变的鉴别主要有胰腺神经内分泌肿瘤、部分胰腺实性假乳头状瘤、肿块型胰腺炎以胰头部多见.

**2.4 治疗** 目前除手术治疗、放疗和化疗外尚缺乏更有效的治疗手段. 临床上对待SC应按低分化癌处理. SC的预后以及对化疗、放疗的反应与分化差的癌相同. 但是近年放疗技术发展迅速, 体部立体定向放疗、调强放疗以及螺旋断层放疗等技术都可提高靶区照射剂量, 减少靶区外正常组织受照射剂量, 从而提高胰腺癌的局部控制率<sup>[20-24]</sup>. 因胰腺SC对放疗敏感性低, 需要给予局部高剂量, 加之胰腺离肠管较近, 故选择TOMO螺旋断层放射治疗. 治疗过程顺利, 该治疗方案说明对于肿瘤来说, 放射敏感性只是相对而言的, 只要可以很好地保护好周边危及器官, 提高肿瘤受照剂量达致死剂量即可杀死肿瘤细胞, 取得良好的局控. 而对于放疗不良反应来说, 患者治疗结束后出现胃溃疡, 给予对症治疗后缓解, 属于患者可耐受的范围.

**2.5 预后** 胰腺SC的预后以及对放疗的反应与分化差的癌相同. 因胰腺SC诊断困难, 加之其异型性明显、侵袭性强, 就诊时多数已经发生转移, 失去手术机会, 故预后极差. SC患者的5年生存率很低, 多数在诊断后半年内死亡. 但其确切死亡率与5年生存率尚无可靠报道. 少数文献中提到未经手术治疗者, 中位存活时间6-9 mo<sup>[1,2,8,19]</sup>. 本例报道患者治疗后13 mo复查时疼痛症状完全缓解, 体质量增加, 体力好转,

#### 名词解释

**螺旋断层放疗:** 螺旋断层放疗是一种依托于螺旋断层放射治疗系统TOMO设备的癌症放射治疗方法, 是当今最先进的肿瘤放射治疗技术. 螺旋断层放疗装置, 集调强放疗(intensity modulation radiated therapy, IMRT)、影像引导调强放疗(image guide radiation therapy, IGRT)、剂量引导调强放疗(dose guide radiation therapy, DGRT)于一体, 其独创性的设计使直线加速器与螺旋CT结合, 突破了传统加速器的诸多限制, 在CT引导下360度聚焦断层照射肿瘤, 对恶性肿瘤患者进行高效、精确的治疗.

## ■同行评价

本文对胰腺SC及其放疗疗效的分析详尽, 在临床具有很好的指导意义。

糖类抗原与癌胚抗原恢复正常, 腹部增强MRI未见肿瘤复发和转移。预后与文献报道稍有差异。分析原因考虑有两点: (1)及时接受了有效的放疗: 患者常规体检发现, 未有大的不适症状, 临床分期T<sub>2</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>, I b期, 发现较早及时给予局部放射治疗; (2)更有效的剂量分割模式: 因TOMO螺旋断层放疗可更好地保护周围危及器官, 提高靶区照射剂量, 致使在危及器官可耐受的范围内给予肿瘤局部加量, 采用了PTV/CTV/GTV/iGTV: 50 Gy/60 Gy/70 Gy/80 Gy/20次的方案, 提高了局控率。

总之, 胰腺SC虽是一种十分罕见, 诊断困难, 治疗效果及预后极差的肿瘤, 但本例早期胰腺SC采用螺旋断层调强放疗获得了有效控制, 而且不良反应可接受, 鉴于胰腺SC发病率低, 报告例数较少, 本例螺旋断层放射治疗的效果和经验值得借鉴。

## 3 参考文献

- Wick MR, Swanson PE. Carcinosarcomas: current perspectives and an historical review of nosological concepts. *Semin Diagn Pathol* 1993; 10: 118-127 [PMID: 8367621]
- 赵海璐, 刘志. 癌肉瘤和肉瘤样癌. 军医进修学院学报 1996; 17: 230-231
- Takubo K, Tsuchiya S, Nakagawa H, Futatsuki K, Ishibashi I, Hirata F. Pseudosarcoma of the esophagus. *Hum Pathol* 1982; 13: 503-505 [PMID: 7076230 DOI: 10.1016/S0046-8177(82)80036-1]
- Watanabe H, Jass JR, Sobin LH. Histological typing of esophageal and gastric tumours. WHO international histological classification of tumours. 2nd ed. Geneva: World Health Organization, 1990
- Travis WD, Colby TV, Corrin B, et al. Histological Typing of Lung and Pleural Tumours. WHO international histological classification of tumours. 3rd ed. Berlin: Springer, 1999
- 朱庆强, 朱文荣, 吴晶涛, 陈文新, 王守安. 胰腺肉瘤样癌的多层螺旋CT检查特征. 中华消化外科杂志 2013; 12: 612-615
- Sakorafas GH, Sarr MG. Cystic neoplasms of the pancreas; what a clinician should know. *Cancer Treat Rev* 2005; 31: 507-535 [PMID: 16257126]
- 陈咏莲, 孙景洲. 胰腺肉瘤样癌二例报告. 第三军医大学学报 1995; 16: 97
- Pomianowska E, Gladhaug IP, Grzyb K, Røsok BI, Edwin B, Bergsetuen DS, Mathisen O. Survival following resection of pancreatic endocrine tumors: importance of R-status and the WHO and TNM classification systems. *Scand J Gastroenterol* 2010; 45: 971-979 [PMID: 20441530 DOI: 10.3109/0365521003782363]
- 刘筱青, 方铄华. 肉瘤样癌、癌肉瘤的临床与病理. 医学理论与实践 2004; 17: 33-34
- de Juan C, Sanchez M, Miquel R, Pages M, Ayuso JR, Ayuso C. Uncommon tumors and pseudotumoral lesions of the pancreas. *Curr Probl Diagn Radiol* 2008; 37: 145-164 [PMID: 18502323]
- Terada T. Primary sarcomatoid malignant mesothelioma of the pericardium. *Med Oncol* 2012; 29: 1345-1346 [PMID: 21328086]
- 丁华野, 廖松林. 癌肉瘤和肉瘤样癌. 诊断病理学杂志 1999; 6: 56-57
- 方铄华, 倪型灏. 喉部肉瘤样癌11例临床病理分析. 中国肿瘤 2002; 11: 547-548
- 方铄华, 陈波, 吴梅娟. 食管肉瘤样癌. 河南肿瘤学杂志 2002; 15: 237-239
- 谭黄业, 耿协强. 胰腺肉瘤样癌1例. 临床军医杂志 2005; 33: 528
- 侯德法, 孟刚, 郝大海. 肉瘤样癌形态学及免疫组织化学观察. 安徽医科大学学报 2008; 43: 627-630
- 金华, 皋岚湘. 胰腺肉瘤样癌1例. 诊断病理学杂志 2000; 7: 131
- 方铄华. 肉瘤样癌及癌肉瘤的新认识. 肿瘤研究与临床 2005; 17: 138-139
- 夏廷毅. γ(X)-线立体定向放射治疗临床应用规范和治疗进展. 中国癌症杂志 2006; 16: 454-458
- 夏廷毅, 孙庆选, 于涌, 常冬妹, 崔纪青. 体部γ-刀治疗52例胰腺癌的疗效分析. 中华肝胆外科杂志 2006; 12: 86-88
- 常冬妹, 夏廷毅, 李平, 孙庆选, 王颖杰, 李宏奇, 范乃斌, 吴伟章. 全身γ刀治疗局限期胰腺癌临床结果分析. 中华放射肿瘤学杂志 2009; 18: 470-473
- 夏廷毅, 于勇, 孙庆选. 全身γ刀治疗胰腺癌75例临床结果分析. 中国肿瘤 2006; 15: 518-521
- 吴伟章, 李宏奇, 王颖杰, 王进, 王勇, 夏廷毅. 胰腺癌伽玛刀和加速器治疗计划剂量学比较. 中国医学物理学杂志 2010; 27: 1984-1987

编辑: 郭鹏 电编: 闫晋利

