

胰腺多肽瘤_内分泌科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E8_83_B0_E8_85_BA_E5_A4_9A_E8_c22_610314.htm

胰多肽瘤（pancreatic polypeptidoma, ppoma）是消化道内分泌肿瘤之一，主要发生在胰腺内分泌细胞中含有胰多肽（pancreatic polypeptide, pp）的细胞，临床上极为罕见，据不完全统计，迄今尚不足20例病人，国内尚未见文献报道。【诊断】1.本病的临床诊断较为困难，由于胰多肽瘤的临床症状很少，因此不易被发现；尤其是其他的功能性内分泌肿瘤有时也能分泌少量的胰多肽，并引起相应的症状，容易与本病混淆。当病人存在上述临床表现，并且血清胰多肽也可显著增高时，应疑及本病的可能。2.应用放射免疫法测定血浆胰多肽水平，如果基础pp水平正常，可用蛋白餐或胰泌素作激发试验，pp显著增高者，也有助于诊断本病。3.b超、ct、mri和选择性腹腔动脉造影等检查，有助于了解肿瘤的部位、数目以及有无转移灶，但不能作定性诊断。术中超声检查可帮助发现瘤体小而位置深的隐匿性病灶。应用免疫组织化学方法测定肿瘤中的激素，可见肿瘤组织中胰多肽含量显著增高，其他胰腺内分泌激素很少或缺如，为本病的重要依据之一。4.fedorak报道采用经皮肤穿刺门静脉系统置管取血（ptpc）与选择性动脉注射美蓝（sambi）结合使用，有助于本病的定性和定位诊断。【治疗措施】1.手术治疗外科手术是本病的首选治疗方法，尤其是对于早期、孤立性的肿瘤，应争取手术切除。(1)位于胰体、尾部的肿瘤，呈孤立性的表浅病灶，可行肿瘤剜除术；位置深在，或呈多发性者，则行胰体、尾部切除术。(2)胰头部肿

瘤，可行80%的胰切除加肿瘤切除；如果瘤体较大，单纯胰腺切除较困难者，亦可行胰十二指肠切除术。(3)对于肿瘤体积大，病程较晚或已有转移的病人，行肿瘤减容术也能起到缓解作用。

2.化学疗法对于晚期肿瘤病人，可行化学治疗，药物以链脲霉素（streptozotocin）为首选。有人应用链脲霉素治疗2例胰多肽瘤病人，其中1例存活3年半。octreotide acetate能广泛地抑制功能性内分泌肿瘤分泌胰多肽，有效率可达90%。化学疗法可使症状缓解或部分缓解，血清胰多肽下降甚至恢复正常。

【病理改变】大多数胰多肽瘤位于胰腺，其中尤以胰头部较多见，位于胰体尾部者较少，还有少数病人的肿瘤分布在胰外器官。综合文献报道的16例资料，肿瘤来源于胰腺者13例，占81%；其中胰头部8例，胰尾部3例，胰颈和胰体部各1例。另外3例（19%）则分别位于胃、十二指肠和肝脏。多数肿瘤为单个病灶，瘤体大小差异较大，自1~15cm不等；少数肿瘤呈多发性，散在分布于胰腺各处。本病多数为恶性肿瘤，tomita报道的3例病人中，有2例为恶性。但也有良性肿瘤或仅呈pp细胞增生的病人。恶性肿瘤的常见转移部位是肝脏，但也可转移至肺、脑和其他内分泌肿瘤少见转移的骨骼（胰高血糖素瘤例外）。通过免疫组织化学方法，用多种胃肠激素抗血清作检查，可见胰多肽的含量最高，其他胃肠激素为阴性或弱阳性。测定肿瘤组织中的胰多肽，含量极高，可高达196.5 μg/g湿组织，而其他胃肠激素含量甚微或阴性。应用电子显微镜检查，见肿瘤细胞内的颗粒形态，与胰多肽（pp）颗粒一致。

【临床表现】胰多肽瘤的临床表现，与其过度分泌的胰多肽的生理作用的联系不很突出，以前曾认为胰多肽瘤没有特异的临床症状和体征。随着近

年来病例数的陆续增加，逐渐认识到胰多肽瘤的一些临床特点。1.本病较常见的临床表现有腹痛、体重减轻、腹泻、肝肿大、腹部肿块、皮肤红斑、腹水等，这些表现与肿瘤的恶变、压迫和转移有关。其中皮肤红斑与胰高血糖素瘤病人的迁徙性坏死溶解性红斑的区别在于，前者为红斑表面常有鳞屑，并有瘙痒症状，红斑多累及脸、手、胸部、腹部及会阴部。经过手术或化疗后，当血清胰多肽水平下降时，红斑即可消失。2.胰多肽瘤与多发性内分泌瘤（men-i）有密切关系，或可作为men-i的一部分而出现。文献报道的16例病人中，有4例属于这种情况，病人都伴有甲状旁腺机能亢进，并有家族史。3.有的胰多肽瘤病人也可表现为wdha样症状群，但是，这些病人的血浆和肿瘤组织中血管活性多肽（vip）的含量是正常的。【辅助检查】1.放射免疫法测定血浆胰多肽水平，本病病人早晨空腹pp水平显著升高，多为正常的20~50倍，有的甚至高达700倍以上。如果基础pp水平正常，可用蛋白餐或胰泌素作激发试验，pp显著增高者，也有助于诊断本病。2.b超、ct、mri、术中超声检查和选择性腹腔动脉造影等检查。3.经皮肝穿刺门静脉系统置管取血（ptpc）与选择性动脉注射美蓝（sambi）检查。作者介绍1例72岁的老年男性病人，主诉腹部疼痛，ct提示为胰尾部占位性病灶，动脉造影显示胰尾部有一个2cm大小的肿瘤血管染色灶。血清放免测定结果为胰高血糖素和胰多肽均升高。于是，就又作经皮肝穿刺肝静脉置管和选择性脾动脉置管，并从脾动脉注射激发剂10%葡萄糖酸钙5ml，分别在注药前和注药后30、60、90、120、180秒钟时从肝静脉抽血，测定胰高血糖素和胰多肽含量。结果胰多肽较基础值增加了500%，而胰高血糖素水平

在注射钙剂后仍无变化。手术时，当结束探查后，从脾动脉插管处注入2ml灭菌处理后的美蓝，脾脏和胰体尾部旋即被染色蓝色；2分钟之后，除了胰尾部的2cm大的结节仍然呈蓝色以外，其余部位均已消退。行远侧胰腺切除术（distal pancreatectomy）。肿瘤组织经免疫组化检查证实含有丰富的胰多肽。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com