

<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-2-91-96>



Осложненное течение солидно-псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы

Турсунов К.Т.¹, Мырзахмет С.А.², Яковиди-Конева А.С.², Мамырсыл А.М.², Абдрахманов Д.С.²

¹ Национальный Медицинский Университет; ул.Толле би, д. 88, г. Алматы, Республика Казахстан, 050012

² Центр детской неотложной медицинской помощи; ул.Манаса, д. 40, г. Алматы, Республика Казахстан, 050040

Резюме

Солидно-псевдопапиллярная опухоль (СППО) поджелудочной железы (ПЖЖ) относится к крайне редким новообразованиям с неясным гистогенезом и частота его составляет 1–2% от общего числа опухолей экзокринной части и около 5% кистозных новообразований поджелудочной железы. В научно-медицинской литературе существует всего 130 публикаций, в основном касающихся

отдельных клинических наблюдений с данной патологией. Мы не встречали работ с описанием осложненного течения солидной псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ в детском возрасте. В связи с этим в данной статье описан клинический случай вероятности осложненного, угрожающего жизни течения солидно-псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ у детей вследствие пептической эрозии ткани и сосудов с разрывом капсулы.

Ключевые слова: солидно-псевдопапиллярная опухоль, поджелудочная железа, разрыв, кровотечение, операция

Для цитирования: Турсунов К.Т., Мырзахмет С.А., Яковиди-Конева А.С., Мамырсыл А.М., Абдрахманов Д.С. Осложненное течение солидно-псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2019;9(2):91–96. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-2-91-96>

Для корреспонденции: Турсунов Капан Турсунович, ул.Толле би, д. 88, г. Алматы, Республика Казахстан, 050012; тел.:8(707) 766–05–39, E-mail: koktal.k@mail.ru

Получена: 03.05.2019. Принята к печати: 00.00.2019.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи. Источник финансирования не указан.

Complications of solid pseudopapillary pancreatic tumors

Капан Т. Турсунов¹, Самарбек А. Мырзахмет², Афина С. Яковиди-Конева², Азат М. Мамырсыл², Данияр С. Абдрахманов²

¹ National Medical University; Tole bi st., 88, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050012

² Children's Emergency Center; Manas st., 40, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050040

Abstract

A solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a very rare tumor of unclear histogenesis. Its frequency is 1–2% of the total number of exocrine tumors and about 5% of cystic tumors of the pancreas. Only 130 mainly publications related to separate clinical observations of this pathology are available in med-

ical literature. We found no works describing the complicated course of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children. The article describes a clinical case with a probable complicated, life threatening course of a solid pseudopapillary pancreatic tumor in children due to peptic erosion of tissues and vessels with capsular rupture.

Key words: solid pseudopapillary tumor, pancreas, rupture, bleeding, surgery

For citation: Kapan T. Tursunov, Samarbek A. Myrzakhmet, Afina S. Yakovidi-Koneva, Azat M. Mamyrasyl, Daniyar S. Abdrakhmanov. Complications of solid pseudopapillary pancreatic tumors. *Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2019; 9(2):91–96.

<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-2-91-96>

For correspondence: Kapan Tursunov, st. Tole bi, 88, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050012; phone: 8(707) 766-05-39, E-mail: koktal.k@mail.ru

Received: 03.05.2019. Adopted for publication: 10.06.2019.

Information on funding and conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article. Source of funding is not specified

Введение

Солидно-псевдопапиллярная опухоль (СППО) поджелудочной железы (ПЖЖ) относится к крайне редким новообразованиям с неясным гистогенезом [1,2,3]. Впервые такая опухоль диагностирована в 1927 г. у 19-летней больной, но в качестве особой нозологии описана только в 1959 г. V. Frantz у двухлетнего ребенка, которому выполнена операция панкреатодуоденальной резекции, поэтому её назвали опухолью Франца [3]. Однако в дальнейшем для обозначения данной патологии применяли различные термины: солидно-кистозная опухоль, папиллярно-кистозная опухоль, солидная псевдопапиллярная опухоль. В 1996 г. экспертами Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) было принято название «солидно-псевдопапиллярная опухоль», отражающее два основных микроскопических признака – наличие участков солидного строения и псевдососочковых образований.

Согласно определению ВОЗ, солидно-псевдопапиллярная опухоль – это редкое, обычно доброкачественное новообразование, развивающееся преимущественно у молодых женщин, морфологически представленное мономорфными клетками с различной экспрессией эпителиальных, мезенхимальных и эндокринных маркеров, формирующими солидные и псевдопапиллярные структуры с частым развитием кистозно-геморрагических изменений. В международной гистогенетической классификации опухоль характеризуется медленным ростом, сравнительно благоприятным прогнозом, редким озлокачествлением и крайне редким метастазированием [4].

Проведенный анализ отечественной и мировой литературы указывает, что частота СППО ПЖЖ составляет 1–2% от общего числа опухолей экзокринной части и около 5% кистозных новообразований поджелудочной железы [1,5]. Чаще всего СППО

ПЖЖ локализуется в различных отделах поджелудочной железы: в хвосте – 41,7%, головке – 33,3% и теле – 25% [1,2,5]. Среди пациентов детского возраста чаще страдают девочки, средний возраст которых составляет 12 лет [6,7,8]. К 2008 г. появилось порядка 130 публикаций как с описанием отдельных клинических наблюдений, так и с анализом собственных данных [5]. В этническом плане СППО ПЖЖ у людей европеоидной расы практически не встречается, наибольшая заболеваемость отмечена у азиатов (Япония) [9].

К сожалению, доказательных данных об этиологии, гистогенезе и факторам риска развития СППО ПЖЖ нет. Существуют предположения, что она развивается из дериватов потоковых [10,11], ацинарных [2,11] или колониеобразующих зародышевых клеток и из производных нервной пластинки. Кроме того, в литературе имеются описания экстраорганный развития СППО ПЖЖ из эктопированной ткани железы – в сальнике, брыжейке толстой кишки, печени [11]. Таким образом единного мнения в вопросе об этиопатогенезе СППО ПЖЖ до настоящего времени не существует.

Больные обычно предъявляют жалобы на тошноту, рвоту, ощущение дискомфорта и боли в брюшной полости. У большинства детей следует отметить резкий дефицит массы тела, отсутствие аппетита. Крайне редко опухоль манифестирует как острый панкреатит или как посттравматические кисты поджелудочной железы [1,2,5].

Благодаря проведенному анализу литературы стало очевидным, что основополагающую роль в диагностике отдают магнитно-резонансной и компьютерной томографии. Опухоль поджелудочной железы при ультразвуковой томографии визуализируется как неоднородное солидное образование с наличием кистозных зон [2,11].

Основным методом лечения СППО ПЖЖ является радикальная операция [6,12]. После ради-

кального хирургического удаления опухоли более, чем в 95% наблюдений наступает выздоровление. Прогноз в целом благоприятный. В случае разрыва опухоли возможно локальное распространение и диссеминация в брюшной полости.

Как видно из представленного краткого обзора литературы, солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы в детском возрасте встречается крайне редко, поэтому целью настоящего сообщения является привлечение внимания клиницистов. Стоит помнить о вероятности данной патологии у детей. В данной статье представлен результат успешного хирургического лечения больного с осложненным течением солидно-псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы, поступившего в «ЦДНМП» г. Алматы.

Материал и методы

В 2018 году в приемный покой экстренной хирургии ЦДНМП г. Алматы обратился ребенок И.А. 14 лет с жалобами на резкие боли в животе, тошноту и рвоту.

Из анамнеза заболевания: со слов матери последние несколько месяцев девочка периодически жаловалась на боли в животе, иногда на слабость и плохой аппетит. За неделю до поступления появились рецидивирующие боли в области живота, тошнота и однократная рвота. Ребенок осмотрен в частной клинике, где было назначено амбулаторное лечение. 18.09.2018, около 22 часов, боли в области живота резко усилились, отмечалась двукратная рвота с желудочным содержимым, в связи с чем ребенок доставлен в приемный покой экстренной хирургии «ЦДНМП» в сопровождении матери бригадой скорой медицинской помощи.

Анамнез жизни: со слов мамы ребенок от второй беременности, вторых родов, доношенный. Ребенок растет и развивается соответственно возрасту. Наследственный анамнез не отягощен. На «диспансерном» учете не состоит.

Состояние ребенка при поступлении было оценено, как тяжелое за счет постоянного абдоминального болевого синдрома. При осмотре отмечались вялость и выступающая бледность кожных покровов. Признаки интоксикации были выражены умеренно. Язык сухой, обложен белым налетом. Пульс 108 ударов в минуту, удовлетворительного наполнения и напряжения. Тоны сердца приглушены. В легких хрипов нет. Печень и селезенка у края

реберной дуги не увеличены. Живот вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации болезненный по всем отделам, более выраженный в области эпигастрия и в нижнем этаже брюшной полости. При этом по всем отделам передней брюшной стенки отмечался пассивный мышечный дефанс, а также выраженный положительный симптом Щеткина – Блюмберга. При пальцевом ректальном исследовании ампула прямой кишки свободная, нависания свода и болезненности не выявлено.

В общем анализе крови при госпитализации: гемоглобин 106 г/л, эритроциты – $3,8 \times 10^{12}$ /л, гематокрит – 31,8%, ЦП – 0,83, тромбоциты 396×10^9 /л, лейкоциты – $24,2 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 89%, эозинофилы – 3%, моноциты – 4%, лимфоциты – 5%, СОЭ – 45 мм/час. Общий анализ мочи без патологии.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 9,8 ммоль/л, билирубин – 10,27 ммоль/л, АСТ – 21,2, АЛТ – 22,9, мочевины – 4,3 ммоль/л, альбумин – 35,3, общий белок – 58,8 г/л, амилаза – 38, холестерин – 2,6, креатинин – 54,6.

Учитывая, что на основании приведенных выше клиничко-лабораторных данных не представлялось возможным исключить острую хирургическую патологию органов брюшной полости, после кратковременной предоперационной подготовки, было решено провести диагностическую лапароскопию.

Во время лапароскопии во всех отделах брюшной полости, включая малый таз, обнаружено наличие темной крови со сгустками в количестве около 250 мл. При дальнейшей ревизии в области г. mesogastrium выявлено оухоловидное образование темно-багрового цвета размерами 12,0 x 10,0 см. Учитывая невозможность полноценной ревизии образования и установки источника кровотечения, решено перейти на конверсию.

При верхне-срединной лапаротомии по левому флангу брюшной полости и по краям большого сальника обнаружено небольшое количество крови, 150 мл со сгустками разной величины. Селезенка и печень не повреждены. При вскрытии сальниковой сумки в проекции тела и хвостовой части поджелудочной железы между мечевидным отростком и пупочным кольцом обнаружено образование округлой формы размерами около 12,0 x 10,0 см., с гладкой капсулой. По передней поверхности образования имеется нарушение целостности капсулы

лы с неровными краями длиной около 3,0 см. С места разрыва отмечается интенсивное кровотечение. При дальнейшей ревизии в полости образования обнаружены кровь и организовавшиеся сгустки крови около 200,0–250,0 мл. Кроме того, в полости образования имели место секвестрированные узловые некротические ткани размерами 1,5–2 см., Мягкой консистенции. Сгустки крови и некротические ткани удалены, при этом ткани внутренней стенки образования диффузно кровоточили, также на дне полости установлен источник интенсивного кровотечения из артериального сосуда, вероятнее всего одна из ветвей арки поджелудочно-двенадцатиперстной артерии, питающей данное образование (*arcus arteriosus pancreatico-duodenalis*). Произведена остановка кровотечения методами лигирования сосудов, коагулированием и с применением Тахокомба™.

В связи с тем, что вылущить стенку образования не представлялось возможным, из ткани взят биопсийный материал на гистологическое исследование. Затем произведено ушивание стенки кисты узловыми швами с оставлением в полости дренажной трубки № 14. Другой патологии в брюшной полости не выявлено. Произведена санация брюшной полости асептическими растворами до чистых вод, через отдельный разрез в левый боковой канал установлена дренажная трубка № 14. Рана послойно ушита наглухо.

Макропрепарат: участки стенки кисты размерами 1,5x2,0 см и некротические ткани темно багрового цвета со сгустками крови.

После операции выставлен диагноз: идиопатическая киста поджелудочной железы. Пептические эрозии и разрыв капсулы кисты. Острое внутреннее кровотечение. Острая кровопотеря. Геморрагический шок 2 степени. Геморрагический перитонит. Объемное образование поджелудочной железы.

Результаты. В послеоперационном периоде ребенок трое суток находился в отделении реанимации, где проводилась интенсивная терапия. По

стабилизации состояния ребенок был переведен в отделение хирургии, где продолжил получать антибактериальную, дезинтоксикационную и рассасывающую терапию. При динамическом УЗИ в послеоперационном периоде визуализировалось неоднородное уменьшающееся в размере объемное образование с четкими и ровными контурами. В целом послеоперационный период протекал гладко. Дренажные трубки были удалены на 4 и 8 сутки после операции.

Результаты гистологического исследования: солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы с кистозно-геморрагическими изменениями, ICD-O code 8452/1.

На 12 сутки ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии с выздоровлением. Рекомендовано дальнейшее наблюдение у детского хирурга, гастроэнтеролога и онколога.

Заключение

Отсутствие в доступной литературе публикации аналогичного клинического наблюдения свидетельствует о том, что существует вероятность осложненного, угрожаемого жизни течения солидно-псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ. Причинами острого внутреннего кровотечения, острой кровопотери и геморрагического шока могут быть пептические эрозии ткани и сосудов псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ с последующим разрывом капсулы кисты. Невыраженность клинической картины острого кровотечения в нашем случае, возможно, объясняется максимальной мобилизацией всех видов компенсаторных возможностей организма, начальным этапом кровотечений из «резервуара псевдопапиллярной опухоли», т. е. из-за вне русла общего кровотока, а также, вероятно, ранним сроком поступления и своевременным оперативным лечением. При осложненном течении солидно-псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ основным методом лечения является хирургический.

Литература/ References

1. Кошель А.П., Клоков С.С., Попов К.М., Вторушин С.В., Завьялова М.В., Степанов И.В., Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы у молодой женщины: клиническое наблюдение. *Сибирский онкологический журнал*. 2016; 15(3): 102–9. doi.org/10.21294/1814-4861-2016-15-3-102-109 <https://doi.org/10.21294/1814-4861-2016-15-3-102-109>

- Koshel A.P., Klokov S.S., Popov K.M., Vtorushin S.V., Zavyalova M.V., Stepanov I.V., Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in a young woman: a clinical case. *Siberian Oncology Journal*. 2016; 15(3): 102–9. (In Russ.). <https://doi.org/10.21294/1814-4861-2016-15-3-102-109>
2. Zhou H., Cheng W., Lam K.Y. Solid-cystic papillary tumor of the pancreas in children. *Pediatr. Surg. Int.* 2001; (17): 614–620. <https://doi.org/10.1007/s003830100005>.
 3. Frantz V.K. *Tumors of the pancreas: Atlas of tumor pathology. US Armed Forces. Institute of pathology.* Washington DC. 1959; 32–33 p. <https://doi.org/10.1002/bjs.18004720344>
 4. MacDonald F., Keough V., Huang W.Y., Molinari M., *BMG Surgical therapy of a large pancreatic solid-pseudopapillary neoplasm during pregnancy, case Rep.* 2014; <https://doi.org/10.1136/bcr-2013-202259>
 5. Mete Ö., Yegen G., Güllüoğlu M.G., Kapran Y., Klöppel G. An unusual clinical presentation of pancreatic solid pseudopapillary tumor with ovarian metastases: a diagnostic dilemma. *Int J. Surg. Pathol.* 2011; 19: 342–45. <https://doi.org/10.1177/1066896910397610>
 6. Allison L. Speer, Erik R. Barthel, Moneil M. Patel, Tracy C. Grikscheit. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a single-institution 20-year series of pediatric patients. *Journal of Pediatric Surgery*. 2012 June; 47 (Issue 6): 1217–22. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.03.026>
 7. Соколов Ю.Ю., Стоногин С.В., Поварнин О.Я., Алейникова В.А., Соколова И.Н., Перевошиков А.Г., Овчинников Л.С. Папиллярные опухоли поджелудочной железы. *Eur J. Pediatr. Surg.* 2009; 19(6): 399–401. <https://doi.org/10.1055/s-0029-1237356>.
Sokolov Yu. Yu., Stonogin S.V., Povarnin O. Ya., Aleinikova V.A., Sokolova I.N., Perevoshchikov AG, Ovchinnikov L.S. Papillary tumors of the pancreas. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2009; 19(6): 399–401. (in Russ.) <https://doi.org/10.1055/s-0029-1237356>.
 8. Lee J.H., Yu J.S., Kim H., Solid pseudopapillary carcinoma of the pancreas: differentiation from benign solid pseudopapillary tumour using CT and MRI. *Clin. Radiol.* 2008; 63(9): 1006–14. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2008.04.007>
 9. Jana T., Shroff J., Bhutani M.S. Pancreatic cystic neoplasms: Review of current knowledge, diagnostic challenges, and management options. *J. Carcinog.* 2015; 12–13 <https://doi.org/10.4103/1477-3163.153285>
 10. Meshikhes A.W., Atassi R. Pancreatic pseudopapillary tumor in a male child. *J. Pancreas.* 2004; 5(6): 505–11. <https://doi.org/10.21873/in vivo.11089>
 11. Santini D., Poli F., Lega S. Solid-Papillary Tumors of the Pancreas: Histopathology. *J. Pancreas* 2006; (7): 131–6. <https://doi.org/10.1007/s13126-014-0104-2>.
 12. Snajdauf J., Rygl M., Petru O., Kalousova J., Kuklova P., Mixa V., Keil R., Hribal Z. Duodenum-sparing technique of head resection in solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2009 Dec; 19(6): 354–7. <https://doi.org/10.1055/s-0029-1237729>.

Авторы/Authors

ТУРСУНОВ
Капан Турсунович
Kapan T. TURSUNOV

Кандидат медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии «Национальный Медицинский Университет»; ул. Толе би, д. 88, г. Алматы, Республика Казахстан, 050012; тел.: 8(707) 766–05–39, E-mail: koktal.k@mail.ru
Cand. Sci(Med), Professor of the Department of Pediatric Surgery of “National Medical University”, Tole bi st., 88, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050012; phone: +7(707) 766–05–39, E-mail: koktal.k@mail.ru

МЫРЗАХМЕТ
Саматбек Абдыманапович
Samarbek A. MYRZAKHMET

Заведующий отделением гнойной и торакальной хирургии Центра детской неотложной медицинской помощи; ул. Манаса, д. 40, г. Алматы, Республика Казахстан; 050040; тел.: 8(701) 405–35–55, E-mail: myrzakhmet.samatbek@mail.ru
Head of the Department of purulent and thoracic surgery of Children’s Emergency Center; Manas st., 40, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050040; phone: 8(701) 405–35–55, E-mail: myrzakhmet.samatbek@mail.ru

ЯКОВИДИ-КОНЕВА
Афина
Afina S. YAKOVIDI-KONEVA

Врач детский хирург, Центр детской неотложной медицинской помощи; ул. Манаса, д. 40, г. Алматы, Республика Казахстан, 050040; тел.: 8(777) 237-55-75, E-mail: chibizz1@mail.ru;

Pediatric surgeon, Department of Surgery of Children's Emergency Center; Manas st., 40, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050040; phone: +7(777)-237-55-75. E-mail: chibizz1@mail.ru

МАМЫРАСЫЛ
Азат Мамырасылович
Azat M. MAMYRASYL

Врач детский хирург, Центр детской неотложной медицинской помощи; ул. Манаса, д. 40, г. Алматы, Республика Казахстан, 050040; тел.:8(747) 111-04-85, E-mail: Azatm_85@mail.ru

Pediatric surgeon, Children's Emergency Center; Manas st., 40, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050040; phone: +7(747) 111-04-85, E-mail: Azatm_85@mail.ru

АБДРАХМАНОВ
Данияр Савридинович
Daniyar
S. ABDRAKHMANOV

Врач анестезиолог реаниматолог Центра детской неотложной медицинской помощи; ул. Манаса, д. 40, г. Алматы, Республика Казахстан, 050040; тел.:8(707) 729-99-94, E-mail: Doctor_2012@list.ru

Anesthesiologist Children's Emergency Center; Manas st., 40, Almaty, Republic of Kazakhstan, 050040; phone: +7(707) 729-99-94, E-mail: Doctor_2012@list.ru