

· 病例报告 ·

小儿原发性肝脏神经内分泌癌 1 例

陈祖德 向波

肝脏神经内分泌肿瘤 (primary hepatic neuroendocrine tumors, PHENTs) 在儿童中非常少见, 主要是来源于肝外脏器的神经内分泌肿瘤转移^[1]。现结合文献, 报告如下。

患儿, 男, 6 岁 7 个月, 因腹胀、腹痛 7 d 就诊。患儿入院前 7 d 因过量饮食后出现不全性肠梗阻征象在当地医院就诊, 经对症处理后略缓解; 4 d 前出现体温升高, 伴上腹部隐痛, 彩超发现肝内巨大实质性占位病变。体查: T: 38.6 °C, 急性病容, 轻度营养不良, 巩膜无黄染, 全身浅表淋巴结无肿大。腹部膨隆, 上腹部肌紧张伴压痛; 肋下一横指处可扪及肝脏, 边缘光滑, 质软; 脾脏肋下未触及, 移动性浊音 (-)。全腹 CT 检查提示 (图 1, 图 2): 右肝叶内巨大囊实性占位, 大小约 9.1 cm × 11.8 cm × 8.4 cm; 肿瘤轻度强化, 密度不均匀, 肿瘤周围有薄层包膜。右肾受压向内下推移。胸部、胆

道、胃肠道、脾脏、胰腺及双肾均未见确切肿瘤样病变; 消化道内镜未发现可疑病灶。中度贫血 (血红蛋白 85 g/L); 无明显肝功能异常; AFP、CEA 正常。术前诊断: 肝右叶巨大囊实性肿瘤, 性质不明。术中发现腹腔少量淡黄色积液; 肿瘤主体位于肝脏右叶, 侵及部分肝左内叶; 质韧, 包膜存在, 边界较清楚; 部分肿瘤压迫下腔静脉致其管腔狭窄。肝脏肿瘤病理表现为肝脏多灶坏死, 肿瘤细胞圆形、短梭型, 部分体积较大或多核; 核分裂易见 (图 3, 图 4); 免疫组化: CgA (+), Syn (+), EMA (-), AFP (-), CD99 (-), desmin (-), SMA (-), myogenin (-), CD117 (-), CD34 (-), CD10 (-), S-100 (-), β-catenin (-), PLAP (-), INI1 (+), Ki-67 阳性率约 40%~50%。病理诊断为原发性肝脏神经内分泌癌。术后 1 周康复出院, 随访 1 年至今影像学检查无复发。

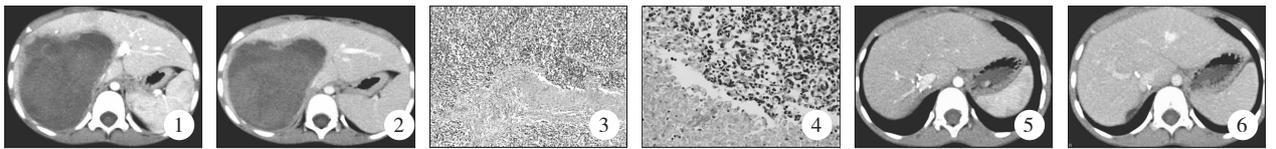


图 1 术前动脉期; 图 2 术前门脉期; 图 3 术后病理学检查 (H&E, ×100); 图 4 术后病理学检查 (H&E, ×400); 图 5 术后 1 年 (动脉期); 图 6 术后 1 年 (门脉期)

讨论 肝脏神经内分泌肿瘤的早期诊断较困难, 常表现为全身不适、腹胀、纳差、黑便等症状。根据所分泌的肽类是否引起症状分为功能性和无功能性神经内分泌瘤。大多数患儿为无功能性的, 少部分功能性神经内分泌瘤可产生由激素引起的特异性症状, 如胃泌素 (Zollinger-Ellison 综合征)、胰高血糖素 (糖尿病、皮疹、舌炎) 等; 小儿功能性肝脏神经内分泌瘤也有报道, 其特异性症状是由分泌胃泌素引起, 包括食管炎, 十二指肠溃疡、十二指肠梗阻^[2]; 而本例是因肠梗阻入院, 偶然发现该病。结合文献报道, 我们认为: 好发于右肝的单发囊实性肿瘤, 动脉期及门脉期不均一轻度强化且边缘较光滑, 似有包膜, 应考虑肝脏神经内分泌肿瘤可能^[2]。

超声引导下肝穿刺或术后病理组织标本的特异性免疫组织化学染色 (包括 CgA, Syn, NSE) 是确诊本病的依据。对于原发性肝脏神经内分泌肿瘤的鉴别诊断: ①肝细胞癌: CT 增强扫描表现为快进快出的特点。病理学检查: 甲胎蛋白 (AFP) 常呈阳性表达。②肝内胆管细胞癌: CT 增强扫描动脉期表现为慢进慢出的特点; 细胞角蛋白 19 (CK19)、糖链抗原 - 199 (CA - 199) 等表达阳性。

根治^[3]。有报道称对于原发性肝脏神经内分泌瘤的患儿, 术后 5 年生存率为 78%^[1]; 对于不能切除或者术后复发的患儿, 可供选择的包括: 肝脏动脉栓塞 (transcatheter arterial chemoembolization, TACE), 以生长抑素类似物为基础的肿瘤靶向放射性核素治疗^[4], 其他的治疗包括生长抑素类似物、射频消融等。

参考文献

- 1 Knox CD, Anderson CD, Lamps LW, et al. Long-term survival after resection for primary hepatic carcinoid tumor [J]. *Ann Surg Oncol*, 2003, 10 (10) : 1171-1175.
- 2 Huang YQ, Xu F, Yang JM, et al. Primary hepatic neuroendocrine carcinoma; clinical analysis of 11 cases [J]. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*, 2010, 9 (1) : 44-48.
- 3 Nave H, Mossinger E, Feist H, et al. Surgery as primary treatment in patients with liver metastases from carcinoid tumors : a retrospective unicentric study over 13 years [J]. *Surgery*, 2001, 129 (2) : 170-175.
- 4 Kwekkeboom DJ, Teunissen JJ, Bakker WH, et al. Radiolabeled somatostatin analog [177Lu-DOTA0, Tyr3] octreotate in patients with endocrine gastroenteropancreatic tumors [J]. *J Clin Oncol*, 2005, 23 (12) : 2754-2762.

目前认为手术是最有效的方式, 少数患者甚至可以手术