

· 短篇 · 罕见病 ·

## 单发结节型肝脏原发性神经内分泌肿瘤1例报告\*

孙舒宝 马培旗\* 袁玉山

阜阳市人民医院影像中心(安徽 阜阳 236011)

【关键词】单发结节; 肝脏; 神经内分泌肿瘤

【中图分类号】R736

【文献标识码】D

【基金项目】2021年阜阳市卫生健康委员会科研课题面上项目(FY2021-139)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.1.005

## Single Nodular Primary Hepatic Neuroendocrine Tumor: a Case Report\*

SUN Shu-bao, MA Pei-qi\*, YUAN Yu-shan.

Imaging Center, Fuyang People's Hospital, Fuyang 236011, Anhui Province, China

**Keywords:** Single Nodular; Hepatic; Neuroendocrine Tumor

## 1 病例资料

患者,女,77岁,查体查出肝占位,来我院咨询。2年前,出现阵发性钝痛,程度轻,无放射痛及周期性节律性疼痛,无恶心、呕吐等症状,无明显诱因下腹痛,伴右上腹疼痛。入院后实验室检查:甲胎蛋白AFP、CA-125及CA-199正常,S/L谷草、谷丙轻度增高(2.2,正常值为0.5~2.0)。CT平扫+加强型扫描显示:在延迟期(如图1~4)门脉期进一步加强和减少,肝左侧内叶见2.3cm×1.3cm稍低密度结节灶,边界尚清,动脉期明显加

强。MRI扫描仪+强化扫描仪,T1WI为较低信号,T2WI为稍高信号,DWI为较高信号,ADC为较低信号,提示扩散受限,MR动脉期明显增强不均,可见包膜样增强(如图5-6)。患者做了穿刺活检,病理检查提示恶性肿瘤。免疫组化结果,Heppar-1(-),Glypican3(-),IMP3(-),S-100P(-),CKpan(+),AFP(-)、CEA(-),GS(-),CK19(+),CK18(+),CK7(-),TTF-1(-),NapsinA(-),Syn(少+),CD56(弥漫性强+),Ki 67(+,5%)。结合免疫组化及临床相关检查,最终确诊为神经内分泌原发肿瘤。

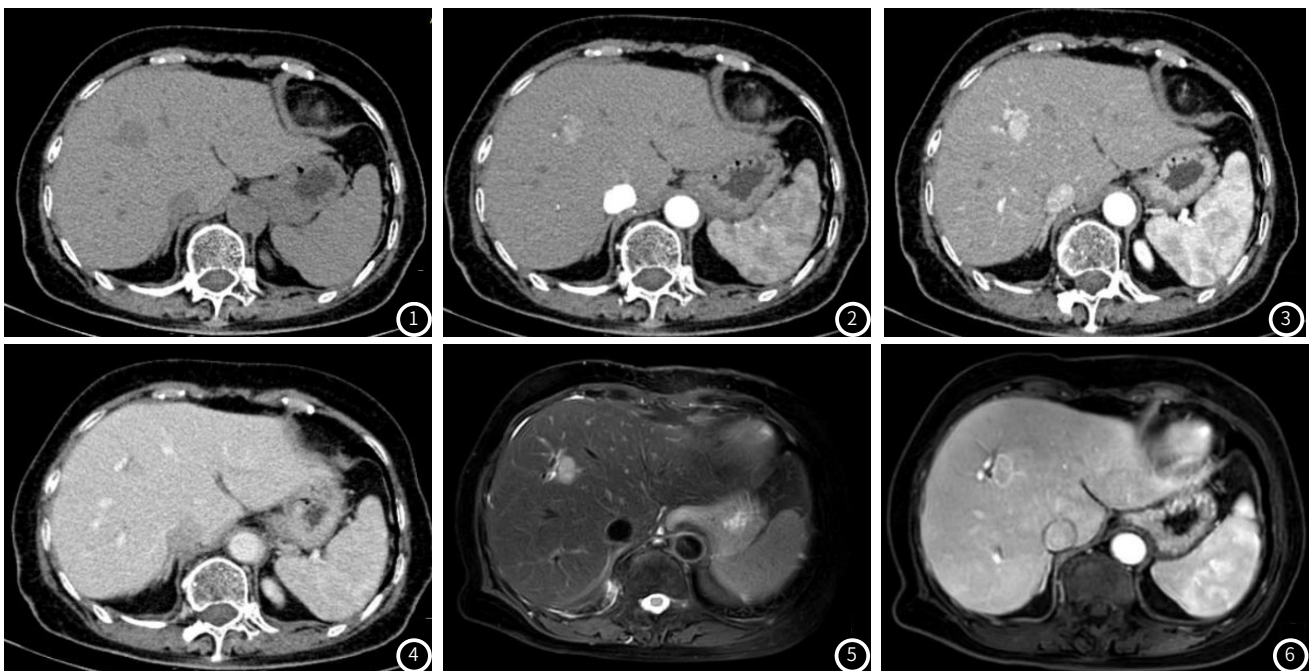


图1 CT平扫肝左内叶段见稍低密度结节。图2 CT增强扫描动脉早期病灶明显强化。图3 CT增强扫描晚期病灶进一步强化。图4 CT增强扫描门脉期病灶强化减退。图5 T2WI病灶呈略高信号。图6 MR增强门脉期可见强化减退,并见“假包膜”样强化。

【第一作者】孙舒宝,男,影像技师,主要研究方向:腹部影像诊断。E-mail: 1021611511@qq.com

【通讯作者】马培旗,男,主治医师,主要研究方向:腹部影像诊断。E-mail: mapeiqi18@163.com

## 2 讨论

神经内分泌肿瘤起源于神经内分泌细胞，是一类起自神经内分泌系统的肿瘤，绝大多数发生在胃肠道系统和肺，在消化道中，小肠、阑尾和胰腺较常见<sup>[1]</sup>。这些细胞能够产生功能性肽类激素，约6.8%可出现类癌综合征，大多数患者没有神经内分泌症状，可能与细胞分泌激素含量较少、不足以激活靶器官发挥作用有关<sup>[2]</sup>。其中胃肠胰神经内分泌肿瘤最常见，约占所有神经内分泌肿瘤的55%~70%<sup>[3]</sup>。在原发性肝内神经内分泌肿瘤患者中，仅占1%~5%的患者。

肝脏原发性神经内分泌肿瘤(PHNET)十分罕见，PHNET的发病机制仍不明确<sup>[4]</sup>，可由肝内胆管上皮神经内分泌组织引起胆道系统慢性炎症，或由肝内异位胰脏细胞引起的肠上皮化生引起<sup>[5]</sup>。与其他组织来源的神经内分泌肿瘤不同，原发于肝脏者多不产生生物活性胺或多肽激素，因而临床症状多不典型<sup>[6]</sup>。年龄和性别特征不明显。

病灶内核分裂象增多，核异型性明显，并伴有出血、坏死等，是典型的病理特征。在病灶内有神经内分泌性颗粒，瘤体小梁状或带状组织，可见呈血管样排列的瘤细胞，或排列成片、索、簇样或菊花团样；分化差的癌细胞较小<sup>[7]</sup>，实性巢状组织，腺泡状组织，管状组织，瘤体小梁状或带状组织，瘤体小梁状组织。手术切除大体病理可见病灶中央坏死和出血<sup>[8]</sup>。免疫组化是诊断 PHNET 最准确的方法，Syn、CgA 和 CD56 染色均表现出高度特异性及敏感性，其中CgA特异性最高<sup>[4]</sup>。本例Syn为轻度阳性。

PHNET为肝动脉供血，单发实性肿瘤，其内伴不同程度低密度区域，实性部分明显强化<sup>[9]</sup>，一般在动脉期就会明显增强。本例中病灶动脉期明显较均匀强化，类似血池样、分割样强化<sup>[10]</sup>，在门脉期强化程度减退，于MR上可见假包膜样强化<sup>[11]</sup>，为肿瘤对周围正常肝组织挤压引起对比剂滞留，无明显特异性。该影像学表现与肝细胞肝癌表现类似，但肝细胞肝癌常常在动脉晚期出现高强化，且强化多不均匀。而此例病例在动脉早期明显强化，动脉晚期进一步均匀高强化。这种表现与胰脏神经内分泌瘤类似。同时，肝细胞肝癌往往有肝炎病史，表现为AFP增高等，而PHNET则无此表现。此病例还应与肝腺瘤鉴别，前者多见于年轻女性，有口服避孕药史，动脉期加强明显均匀，相对程度降低的门脉期和延迟期加强。MRI呈长T1长T2信号，出血呈短T1短T2信号，强化形式与CT相同<sup>[12]</sup>。

病例追踪：患者当时年龄较大，考虑较多，经营养支持治疗后，于2023年5月25日在我院行腹腔动脉造影+导管肝动脉栓塞术，术后恢复较好，2023年6月2日出院。随访至今(2023年12月5日)该患者状态尚好，并继续随访复查。

综上所述，PHNET作为一种肝脏少见的肿瘤<sup>[13]</sup>，术前误诊率较高，尤其是单发结节型更为罕见。当患者出现肝内孤立性结节，无肝病史，AFP不增高时，影像学表现动脉早期即出现高强化，晚期动脉进一步加强，门脉及延迟期加强减退，可出现假包膜，应将本病考虑在内。

免疫组化是诊断 PHNET 最准确的方法。肿瘤个数、大小和发生部位存在差异。肝脏肿瘤类型，病理分级，有无淋巴结转移，肿瘤生长方式和治疗方式是影响患者预后的独立因素<sup>[14]</sup>，手术治疗仍是首选治疗方法<sup>[15]</sup>，尤其适用于无远处及淋巴结转移的患者，但结合病人具体情况，积极治疗预后总体良好，需长期随访观察是否有肿瘤缩小或复发。也可行介入治疗，术后仍需配合化疗，可提高术后生存率。

## 参考文献

- [1] 吕睿. 原发性肝脏神经内分泌癌的影像及临床病理特征[J]. 实用放射学杂志, 2017, 33(7): 3.
- [2] 张南, 翟泽川, 陈英敏, 等. 原发性肝脏小细胞神经内分泌癌一例[J]. 磁共振成像, 2021, 12(7): 86-87.
- [3] 中国胃肠胰神经内分泌肿瘤病理专家组. 中国胃肠胰神经内分泌肿瘤病理学诊断共识[J]. 中华病理学杂志, 2011, 40(4): 6.
- [4] 杨程凯, 王华翔, 吴小雅, 等. 原发性肝脏神经内分泌肿瘤2例[J]. 中华普通外科杂志, 2023, 38(2): 136-137.
- [5] 姜伟, 薛明团. 肝脏原发性神经内分泌肿瘤的MRI特性分析[J]. 临床放射学杂志, 2020, 39(12): 2458-2461.
- [6] 姜婷婷. 原发性肝脏神经内分泌肿瘤超声表现1例[J]. 中国医学影像学杂志[J]. 2021, 29(3): 255-259.
- [7] 陈柱, 肖恩华. 肝脏神经内分泌癌动态增强CT及病理特点分析[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34(11): 6.
- [8] 朴勇男, 王海屹, 马露, 等. 肝脏原发性神经内分泌肿瘤的MRI特征[J]. 中华放射学杂志, 2018, 52(2): 6.
- [9] 朱正, 赵心明, 周纯武. 肝脏原发神经内分泌癌的影像表现[J]. 中国医学影像学技术, 2010(4): 3.
- [10] 张京刚, 王希明, 胡春洪, 等. 少见部位神经内分泌肿瘤的影像学表现[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30(7): 5.
- [11] 唐永强, 石磊, 舒俊, 等. 原发性肝脏神经内分泌肿瘤影像学表现[J]. 医疗卫生装备, 2018, 39(12): 57-61.
- [12] 王立侠, 蒋涛. 肝脏原发性神经内分泌肿瘤影像学表现及病理对照[J]. 实用放射学杂志, 2017, 33(7): 4.
- [13] 袁丹丹, 刘静, 曹笑婉, 等. 肝脏原发性神经内分泌肿瘤三期增强扫描CT特征[J]. 临床放射学杂志, 2020, 39(12): 2462-2465.
- [14] 焦笑笑, 王照地, 张腾飞, 等. 原发性和消化道来源转移性肝脏神经内分泌肿瘤的临床病理特征和诊治分析[J]. 中华消化杂志, 2019, 39(11): 7.
- [15] 后亚军, 王志鑫, 王海久, 等. 原发性肝脏神经内分泌肿瘤二例[J]. 中华肝胆外科杂志, 2020, 26(5): 386-387.

(收稿日期: 2023-12-08)

(校对编辑: 韩敏求)