

· 短篇 · 罕见病 ·

原发性肝神经内分泌瘤1例

A Case of Primary Hepatic Neuroendocrine Tumor

徐浩然¹ 冯其花^{2,*}

1. 济宁医学院附属医院医学影像科(山东 济宁 272000)

2. 山东省临沂市中心医院医学影像科(山东 沂水 276400)

【关键词】肝神经内分泌瘤；磁共振成像；肝腺瘤

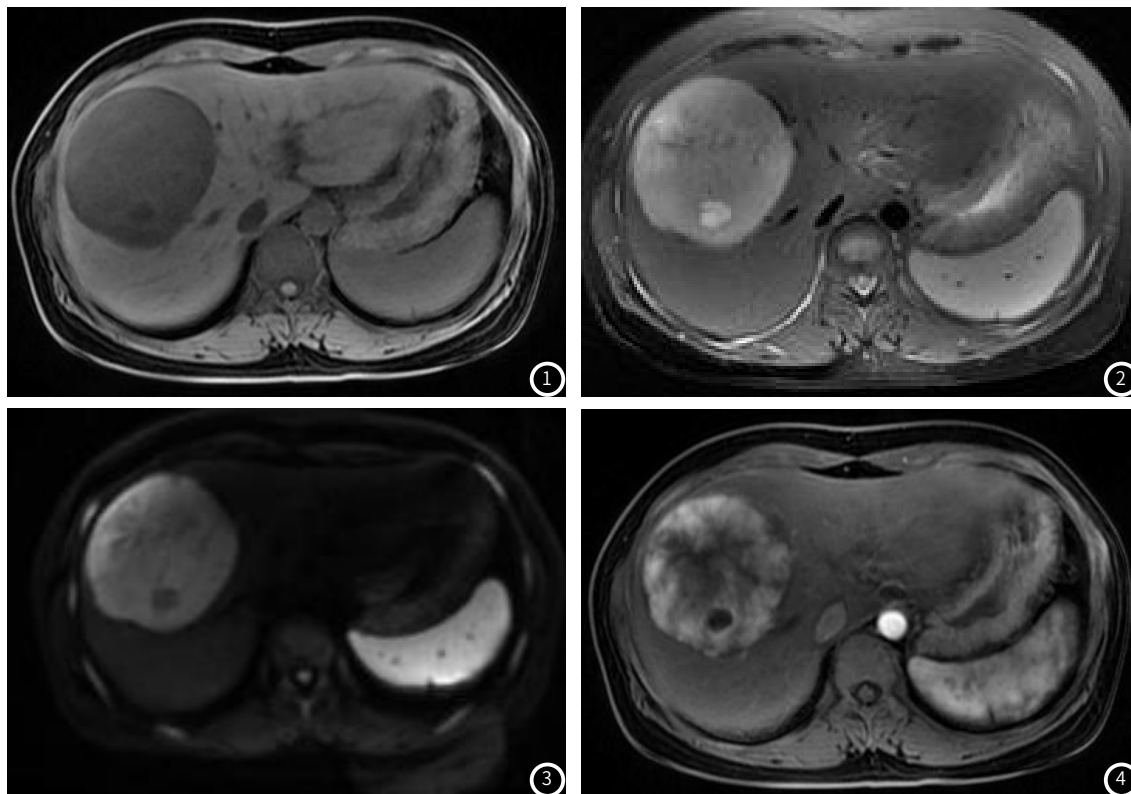
【中图分类号】R735.7

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.7.005

患者女，43岁，因“上腹痛4天”入院。腹痛呈持续性胀痛，无恶心、呕吐等不适，大小便正常，近期体重无明显变化；既往无乙肝病史。实验室检查：重度贫血(HB54g/L)，低蛋白血症(白蛋白34.2g/L)；肝炎相关检测指标、肾功等均无异常；肿瘤标志物CEA、AFP、AFP异质体、CA199均在正常范围之内。腹部MRI增强+DWI示：肝右叶(S5、S8段)巨大肿块，T1WI-FS呈低信号(图1)；T2WI-FS呈不均匀高信号(图2)；弥散加权成像呈高信号(图3)；动脉期呈明显不均匀强化(图4)；平衡期呈持续不均匀强化(图5)，实性成分强化程度高于正常肝实质，周边见环状强化。术前诊断：肝腺瘤。

手术及病理：患者行腹腔镜肝脏部分切除术，病理诊断：肝(S5、S8段)神经内分泌瘤(G2)(图6)；免疫组化：CK(+), Vimentin(-), CD34(-), CD10(-), HerpPar-1(-), Hsp-70(-), GPC-3(-), TFE-3(-), CD31(-), ERG(-), Ki-67增殖指数约5%, CK19(+), HMB45(-), Melan-A(-), SMA(-), desmin(-), Syn弥漫强(+), CgA(-), CD56(+), SSTR-2弥散强(+), S-100(-), EMA弱(+), P53(-), PAX-2(-), PAX-8(-), Villin(+), CK7(+), CK20(-), CDX-2(-), MUC5AC(-), MUC6(-)。



【第一作者】徐浩然，男，初级医师，主要研究方向：腹部影像诊断。E-mail: 1303186918@qq.com

【通讯作者】冯其花，男，初级医师，主要研究方向：腹部影像诊断。E-mail: tjykdxfqh@sina.com

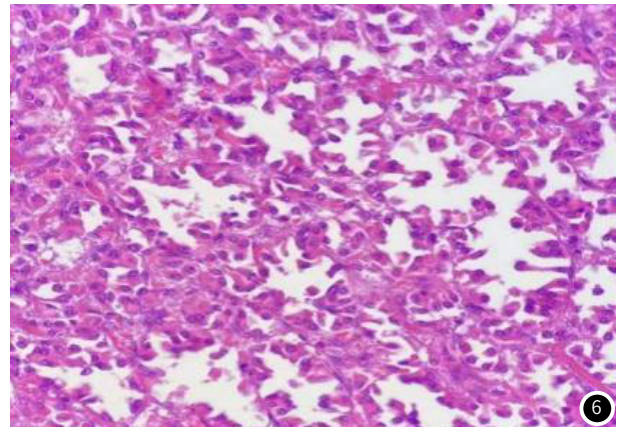
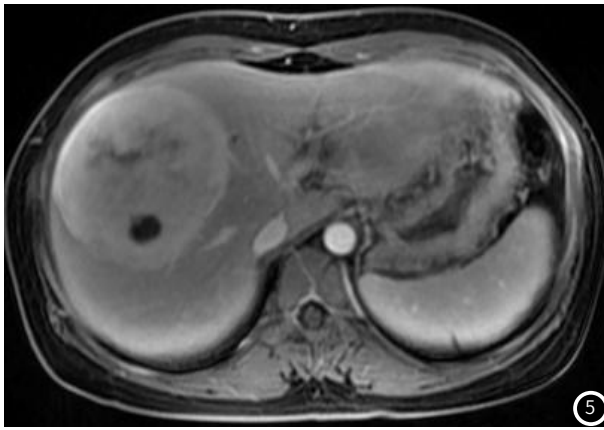


图1~图5 肝右叶可见肿块影，T1WI-FS呈低信号；T2WI-FS呈不均匀高信号；弥散加权成像呈高信号；MRI增强呈明显不均匀强化，内见囊状无强化区，包膜见轻度强化；肿块未见明显扩散受限。图6 肝神经内分泌瘤(G2)。

讨论：神经内分泌肿瘤(neuroendocrine neoplasms, NEN)是起源于神经内分泌细胞和肽能神经元的异质性恶性肿瘤。2019年，世界卫生组织对消化系统神经内分泌肿瘤进行了分类，即分化差的神经内分泌癌(neuroendocrine carcinoma, NEC)和分化较好的神经内分泌瘤(neuroendocrine tumor, NET)^[1]。NET又进一步分为低、中、高3个级别(即G1、G2、G3)，分级依据如表1。

表1 2019年第5版世界卫生组织消化系统NET分级

NET分级	核分裂象(2mm ²)	Ki-67增殖指数(%)
低级别(G1)	<2	<3
中级别(G2)	≥2且≤20	≥3且≤20
高级别(G3)	>20	>20

肝神经内分泌肿瘤分为原发和继发性，原发肝NET极其罕见，自首次报道以来，仅百余例^[2]，继发性多源于消化内分泌器官、肺等转移^[3-4]。本案例为肝内单发病灶，根据上述最新分类，结合患者术后病理镜下特点和免疫组化结果，胃肠镜、影像学等检查，可诊断为原发性肝神经内分泌瘤(G2)。根据既往报道，肝神经内分泌瘤影像学表现缺乏特异性，增强MR或CT动脉期呈明显强化，门静脉期持续强化，延迟期可见环状强化包膜，病灶较大者往往发生坏死或囊变^[5-7]。本例病变影像学特点与既往报道相似，但与肝腺瘤较难鉴别。肝腺瘤是一种少见的肝内良性肿瘤，好发于中青年女性，流行病学研究表明与长期口服避孕药有关^[8]。肝腺瘤在CT上强化方式与肝神经内分泌瘤相仿，但病灶大多含有脂肪成分，因此在磁共振T1WI和T2WI序列表现为高信号，同反相位可见信号衰减，当病灶伴有出血、钙化、囊变或含有糖类成分时信号表现混杂^[9-10]。

PHNET具有恶性分化潜能，当病灶持续增大并肿瘤细胞分化程度增高时可进展为PHNEC，除快进慢出式强化方式外，需结合临床肝硬化背景及AFP检查排除该病。综上所述，PHNET作为一种肝脏少见的原发性肿瘤，病人通常因肿瘤体积较大产生压迫症状时就诊，其影像学表现具有一定的特征

性，常表现为肝内单发肿块或伴多发子灶，肿块体积较大时可囊变、坏死，增强后肿瘤实质大多动脉期明显强化，周边强化更明显，门脉期、延迟期持续强化，少数为乏血供表现为轻中度持续强化，免疫组化是最终确诊本病依据。本病例影像资料齐全，因PET-CT无明显FDG摄取未插入本文，可作为典型病例分享学习。

参考文献

- [1] Nagtegaal ID, Odze RD, Klimstra D, et al. The 2019 WHO classification of tumours of the digestive system[J]. Histopathology, 2020, 76 (2): 182-188.
- [2] Quartey B. Primary hepatic neuroendocrine tumor: what do we know now? [J]. World Journal of Oncology, 2011, 2 (5): 209-216.
- [3] Pathak S, Dash I, Taylor MR, et al. The surgical management of neuroendocrine tumour hepatic metastases [J]. European Journal of Surgical Oncology, 2013, 39 (3): 224-228.
- [4] Tao L, Xiu D, Sadula A, et al. Surgical resection of primary tumor improves survival of pancreatic neuroendocrine tumor with liver metastases [J]. Oncotarget, 2017, 8 (45): 79785-79792.
- [5] Li JK, Wang M, Yuan J, et al. [CT and MRI findings of primary hepatic neuroendocrine neoplasm] [J]. Zhonghua Zhong Liu Za Zhi [Chinese Journal of Oncology], 2017, 39 (8): 600-606.
- [6] Han Y, Li L, Sun H. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Primary Neuroendocrine Tumors of the Liver [J]. World neurosurgery, 2020, 138: 723-731.
- [7] Du JK, Zhao XL, Yang GB, et al. A case of primary hepatic neuroendocrine tumor [J]. Journal of Clinical Hepatology, 2021, 37 (6): 1429-1431.
- [8] Hussain SM, van den Bos IC, Dwarkasing RS, et al. Hepatocellular adenoma: findings at state-of-the-art magnetic resonance imaging, ultrasound, computed tomography and pathologic analysis [J]. European radiology, 2006, 16 (9): 1873-1886.
- [9] 李才勇. 原发性肝脏神经内分泌瘤的CT特征 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14 (10): 77-79.
- [10] 张丽萍, 蔡叶生, 陈峰. 乙型肝炎肝硬化合并神经内分泌瘤1例 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2024, 22 (12): 187-188.

(收稿日期: 2025-05-30)

(校对编辑: 李清芸)

(排版编辑: 刘潍嘉)