

Primary hepatic small cell neuroendocrine carcinoma combined with hepatocellular carcinoma: Case report

原发性肝小细胞神经内分泌癌伴肝细胞癌 1 例

张倩, 赵新湘, 王琅瑶, 宋林声

(昆明医科大学第二附属医院放射科, 云南 昆明 650101)

[Key words] Carcinoma, neuroendocrine; Carcinoma, hepatocellular; Diagnostic imaging

[关键词] 癌, 神经内分泌; 癌, 肝细胞; 诊断显像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201801049

[中图分类号] R735.7; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2018)11-1759-01

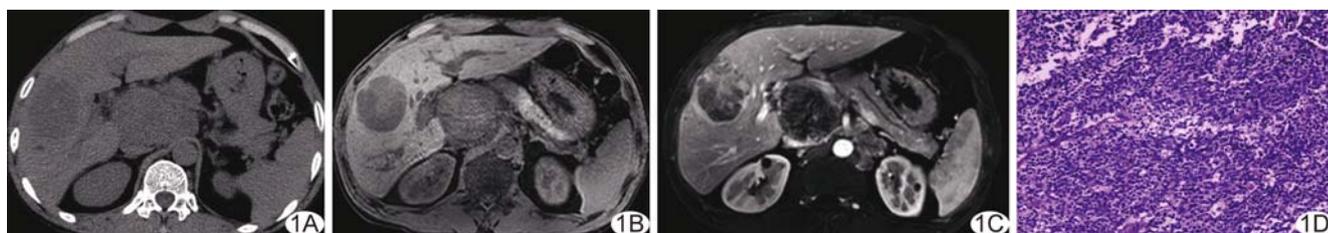


图 1 肝脏原发性小细胞神经内分泌癌伴肝细胞癌 A. CT 示肝右叶及肝门部稍低密度肿块; B. 平扫 MR T1WI 示肝右叶肿块、左叶小结节及肝门部肿块均呈稍低信号; C. MR 增强后动脉晚期肿块呈不均匀边缘强化; D. 病理示小细胞密集排列(HE, ×100)

患者男, 49 岁, 因“1 个月前无明显诱因出现间断性右上腹痛, 偶有腰背部痛”就诊。CT 示肝右叶稍低密度肿块(图 1A), 肝左叶小结节, 腹腔内及腹膜后多发肿大淋巴结。MRI 示肝右叶肿块呈稍长 T1 稍长 T2 信号(图 1B), 边界清, 增强后动脉晚期呈不均匀强化(图 1C), 后期强化部分减退, 以边缘强化为主; 肝左叶可见稍长 T1 稍长 T2 信号小结节(图 1B), 增强后边缘强化; 肝门部及腹膜后多发软组织肿块, 增强后轻度强化。考虑肝右叶肝癌, 肝左叶转移灶, 肝门部及腹膜后多发淋巴结转移。术前肿瘤标志物: CA199 35.79 kU/L, CA125 79.47 kU/L, 神经醇烯化酶 31.18 $\mu\text{g/L}$ 。行右半肝切除、左内叶结节切除、肝门部及腹腔淋巴结清扫术。术中见肝脏体积增大, 呈轻度结节样改变, 肝右叶触及肿块, 肝左内叶触及小结节。肝左内叶结节冰冻病理为中低分化腺癌; 肝右叶肿块术后病理示小细胞密集排列(图 1D), 初步诊断为肝脏小细胞恶性肿瘤; 免疫组化示 CgA(-), SyN(+), CD56(+), Hepa(-), CEA(-),

CK19(+), Ki-67(灶 10%)。结合以上结果, 肝右叶肿块考虑为肝细胞癌并肝脏小细胞神经内分泌癌, 腹腔及腹膜后多发转移淋巴结为小细胞神经内分泌癌, 肝左叶结节考虑转移性腺癌。术后随访 1 年, 未见其他部位神经内分泌肿瘤, 最终考虑为肝右叶原发性小细胞神经内分泌癌伴肝细胞癌, 肝左叶转移灶, 腹腔、腹膜后多发淋巴结转移。

讨论 神经内分泌癌起源于内分泌系统的胺前体摄取脱羧细胞, 85% 原发于胃肠及胰腺, 原发于肝脏非常罕见, 患者年龄多在 40 岁以上, 女性稍多于男性。胞质内特殊神经内分泌颗粒是神经内分泌癌的典型特征, 神经醇烯化酶、嗜铬粒素 A、突触素、CD56 是其特异性免疫标记, 对该病诊断具有较高价值。本病影像学表现缺乏特异性, 与肝细胞癌鉴别困难, 较典型的影像学表现为肿块边界清晰、体积较大, 多呈稍长 T1 稍长 T2 信号, 瘤内常有囊变坏死; 弥散明显受限; 增强扫描实性部分动脉期呈明显强化, 门静脉期及延迟期强化减退, 囊变坏死部分无强化; 周围血管多有受压表现。发现神经醇烯化酶升高, 但不伴有甲胎蛋白等肿瘤标志物明显升高, 且无乙型肝炎及肝硬化病史时, 应考虑本病可能, 确诊主要依靠其特异性免疫组化标记物。

[第一作者] 张倩(1992—), 女, 四川成都人, 在读硕士。

E-mail: zhangqian5251@126.com

[收稿日期] 2018-01-08 [修回日期] 2018-07-06