

Hepatic pheochromocytoma: Case report

肝嗜铬细胞瘤 1 例

周楠, 范光明, 沈金丹, 张飘尘, 文伟

(贵州医科大学附属医院放射科, 贵州 贵阳 550004)

[Key words] Pheochromocytoma; Liver; Tomography, X-ray computed

[关键词] 嗜铬细胞瘤; 肝; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201612096

[中图分类号] R735.7; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2017)07-1121-01

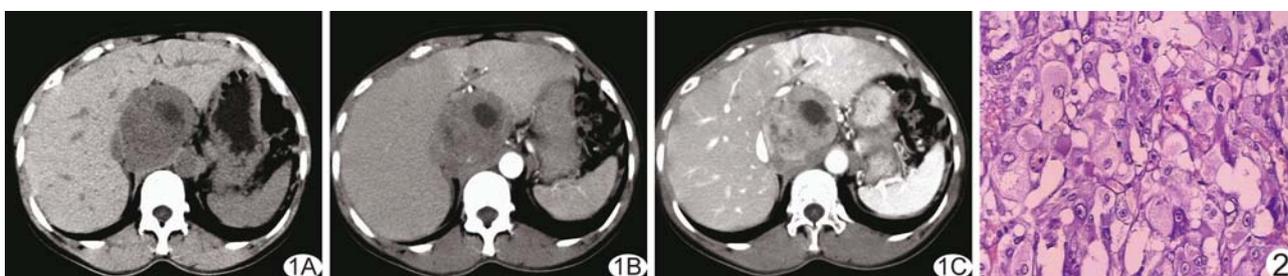


图 1 肝脏嗜铬细胞瘤 A. CT 平扫示肝尾状叶团状混杂密度影, 内见斑片状低密度影; B. 动脉期病灶实性部分轻度强化, 囊变区未见强化; C. 门静脉期病灶持续强化 图 2 病理图 肿瘤细胞呈巢状及腺泡状排列, 血窦丰富(HE, ×200)

患者女, 44 岁, 因“上腹胀痛 1 个月伴腹泻”就诊。入院查体: 心率 72 次/分, 血压 130 mmHg/80 mmHg。实验室检查: 甲胎蛋白 15 $\mu\text{g/L}$ 。腹部 CT: 肝尾状叶见团状混杂密度影, 平均 CT 值 41 HU, 大小约 7.2 cm × 8.4 cm × 6.0 cm, 边界尚清, 内见斑片状低密度影(图 1A)。增强后病灶见完整包膜, 动脉期病灶实性部分轻度强化, 平均 CT 值 62 HU(图 1B), 门静脉期持续强化(图 1C)。病灶与胰腺分界尚清, 胰腺呈受压移位改变, 胰管轻度扩张, CT 诊断为肝脏囊腺瘤。遂行肝脏肿瘤切除术, 术中见肝尾状叶肿块直径约 7.0 cm × 8.0 cm, 表面凹凸不平, 质硬, 灰褐色, 下极与下腔静脉、腹主动脉关系密切; 肝十二指肠韧带被肿物推向右前方, 未受浸润。术中分离肿物时, 患者血压突然升至 240 mmHg/120 mmHg, 心率升至 157 次/分, 并出现血氧饱和度下降。考虑为异位嗜铬细胞瘤可能性大, 于肿块上极取部分组织送病理检查后停止手术。镜下见肿瘤细胞呈巢状及腺泡状排列, 血窦丰富(图 2)。免疫组化: CgA(+), Syn(+), NSE(+), CK(-), EMA(-), Ki-67(1%+)。病理诊断为肝脏嗜铬细胞瘤。

讨论 70%~90%嗜铬细胞瘤位于肾上腺髓质, 位于肾上腺外的嗜铬细胞瘤仅占 10%。异位嗜铬细胞瘤最常见的部位是腹主动脉旁及肾门。该病以 30~40 岁常见, 无性别差异。嗜铬细胞瘤可间断或持续释放儿茶酚胺, 引起代谢紊乱和高血压。少数嗜铬细胞瘤患者无明显临床表现, 在麻醉、检查或手术时, 瘤体内贮存的儿茶酚胺突然大量释放可引起嗜铬细胞瘤危象, 表现为心动过速、高血压、急性肺水肿甚至休克等, 称为隐匿型嗜铬细胞瘤。隐匿型嗜铬细胞瘤患者在麻醉或手术时风险高, 围术期死亡率也高, 故一旦怀疑该病, 应立即进行相关实验室检查。CT 是诊断异位嗜铬细胞瘤的主要方法。异位嗜铬细胞瘤形态多较规则, 境界清楚, 内部多有坏死、出血、囊变等, 因此平扫密度多不均匀。嗜铬细胞瘤增强扫描动脉期实质部分呈明显强化, 部分肿块内见扩张的小血管, 囊变区不强化, 延迟扫描呈缓慢廓清。其病理基础为嗜铬细胞瘤内含丰富血窦, 瘤细胞周围的基质有丰富的血管, 使对比剂廓清延迟。肝嗜铬细胞瘤需与以下疾病相鉴别: ①肝内胆管细胞癌, 可见肿块周围胆管明显扩张或肿块包埋胆管表现, 附近肝叶萎缩, 门静脉分支闭塞及肝包膜皱缩凹陷是其重要的间接征象; ②肝内胆管囊腺瘤及胆管囊腺癌, 囊性肿块内可见分隔和壁结节, 囊壁或分隔可有钙化, 囊内可有出血。

[第一作者] 周楠(1992—), 女, 贵州金沙人, 在读硕士。

E-mail: 499352562@qq.com

[收稿日期] 2016-12-26 [修回日期] 2017-01-14