

腹膜后神经内分泌肿瘤误诊为巨大肝癌 临床病理分析

庄义娟^{1,2}, 刘汉忠^{1,2*}, 关 蕾^{1,2}, 吉六舟²

¹锦州医科大学, 辽宁 锦州

²武汉科技大学附属孝感医院(湖北省孝感市中心医院), 湖北 孝感

Email: *liuhanzhongbl@163.com

收稿日期: 2021年4月14日; 录用日期: 2021年4月26日; 发布日期: 2021年6月4日

摘 要

目的: 分析腹膜后巨大神经内分泌肿瘤(NET-G1)临床病理特点及临床诊治经过。患者男49岁, 1年前因体检发现腹部巨大包块, 门诊CT示: 肝右叶巨块型肿瘤性病变(多为肝CA), 曾行剖腹探查因肿块巨大广泛粘连而放弃治疗, 后经过多家医院多位专家会诊, 考虑为巨大肝癌。近来自觉乏力、腰痛加重1月余入院。结果: 患者行腹膜后肿瘤联合右半肝切除术, 术后病理诊断为神经内分泌肿瘤(NET-G1)。结论: 影像学检查诊断腹腔巨大肝癌, 考虑为腹腔巨大肝癌伴粘连严重要充分鉴别诊断, 要结合临床病史、年龄以及病理学检查, 诊断思路要开阔、诊断与鉴别诊断必须充分。不能明确诊断一定要先取材活检, 避免误诊误治。

关键词

神经内分泌肿瘤, 巨大, 肝癌, 误诊分析

Clinical and Pathological Analysis of Retroperitoneal Neuroendocrine Tumor Misdiagnosed as Giant Liver Cancer

Yijuan Zhuang^{1,2}, Hanzhong Liu^{1,2*}, Lei Guan^{1,2}, Liuzhou Ji²

¹Jinzhou Medical University, Jinzhou Liaoning

²Xiaogan Hospital Affiliated to Wuhan University of Science and Technology

(Xiaogan Central Hospital, Hubei Province), Xiaogan Hubei

Email: *liuhanzhongbl@163.com

*通讯作者。

Abstract

Objective: Analysis of the clinicopathological features and clinical diagnosis and treatment of giant retroperitoneal neuroendocrine tumor (NET-G1) *in vitro*. The patient was a 49-year-old male with a large abdominal mass found by physical examination 1 year ago. Outpatient CT showed that there was a large tumor lesion in the right lobe of the liver (mostly hepatic cancer). Laparotomy was performed to detect the massive and extensive adhesion of the mass and the treatment was abandoned, after a number of hospitals after a number of experts consultation, considering for a large liver cancer. **Result:** The patient underwent retroperitoneal tumor combined with right hemihepatectomy, and the postoperative pathological diagnosis was neuroendocrine tumor (NET-g1). **Conclusion:** In the diagnosis of large abdominal liver cancer by imaging examination, it is necessary to fully differentiate and diagnose the large abdominal liver cancer with serious adhesion. It is necessary to combine the clinical history, age and pathological examination. The diagnostic thinking should be broadened and the diagnosis and differential diagnosis should be sufficient. If no definite diagnosis can be made, biopsy must be done first to avoid misdiagnosis and mistreatment.

Keywords

Neuroendocrine Neoplasm, Giant, Livercancer, Analysis of Misdiagnosis

Copyright © 2021 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

腹膜后副神经节瘤发生位置隐蔽，患者临床症状不明显时难以发现，诊断困难，常因出现周围脏器压迫症状就诊，影像学上也难以鉴别，极易误诊为脏器原发肿瘤进而手术治疗，为避免误诊误治，经患者同意，将本院收治一例腹膜后巨大神经内分泌肿瘤(NET-G1)回顾分析其临床病理特点及临床诊治经过报告如下：

2. 病例资料

男，49岁。因发现腹部包块1年余，乏力、腰痛加重1月余入院。患者1年前因体检发现腹部巨大包块，门诊CT示：肝右叶巨块型肿瘤性病变(多为肝CA)(见图1、图2、图3)，遂以“腹部包块”收入院，并于住院期间行剖腹探查，但因术中发现肿物与周围组织粘连严重且肿物巨大，手术切除困难，遂未予切除肿物。而后患者曾多次就诊武汉、北京等数家知名医院，均被告知肿物巨大且粘连严重，手术实施困难且风险极大，建议保守治疗。近一月患者自觉乏力、腰痛加剧再次入院，结合门诊CT及既往病史，考虑肝脏占位，肝Ca可能，再次行全麻手术治疗，术中见腹腔粘连较严重，腹膜后可及一巨大肿瘤，大小约20 cm × 15 cm × 10 cm，挤压肝脏至偏左侧。分离肝脏周围组织，见肿瘤与右半肝粘连紧密，无法剥离，遂行腹膜后肿瘤联合右半肝切除术，手术历时9小时余，术中出血较多，术后转ICU继续监护治疗。术后病理诊断：(腹膜后)神经内分泌肿瘤：符合肾上腺外副神经节瘤(NET-G1)。患者腹膜后肿

物手术切除后未做任何治疗，出院后多次复查及最近(术后 6 年)门诊复查 CT (图 4、图 5、图 6)，提示未见肿瘤复发，恢复良好，目前仍在随访中。

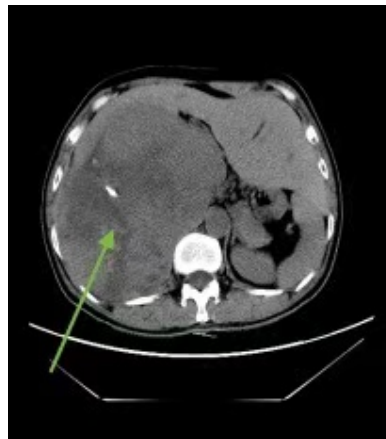


Figure 1. Preoperative CT plain scan
图 1. 术前 CT 平扫



Figure 2. Preoperative CT-A
图 2. 术前 CT-A



Figure 3. Preoperative CT-V
图 3. CT-V

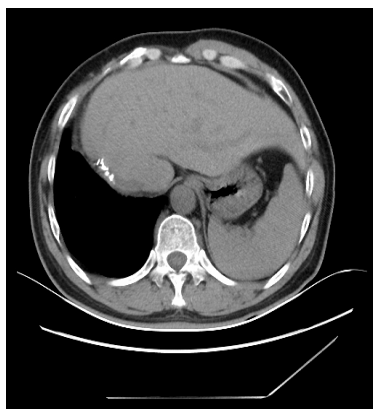


Figure 4. 6 years after surgery
图 4. 术后 6 年



Figure 5. 6 years after surgery
图 5. 术后 6 年



Figure 6. 6 years after surgery
图 6. 术后 6 年

3. 讨论

3.1. 临床病理特点

副神经节瘤是起源于原始神经嵴细胞的神经内分泌性肿瘤，发生于肾上腺称为嗜铬细胞瘤，发生于

肾上腺外者称为肾上腺外副神经节瘤，后者可发生于人体任何副神经节分布部位，最常见于头颈部，原发于腹膜后副神经节瘤少见，约占腹膜后肿瘤的1%~3%，少数为恶性[1]。肾上腺外副神经节瘤大多数为非功能性的，发生在头颈部的副神经节瘤多为缓慢性生长的无痛性肿块，发生在腹膜后的副神经节瘤多表现为间歇性腹痛、腹胀、腹泻等症状[2]，大多数因体检发现或有压迫症状就诊。腹膜后副节瘤在经过CT扫描后，其病灶形态基本为圆形或者球形的规则形态，对其进行增强扫描后，病灶出现了明显的强化[3]。病理大体可有包膜，切面出血呈暗褐色，中央有纤维瘢痕，镜下见肿瘤组织广泛出血坏死，瘤细胞实性巢状排列、瘤细胞丰富、瘤巢及周边可见薄壁丰富血管围绕；肿瘤细胞多角形上皮样、胞浆丰富、嗜酸性，大小较一致，细胞核卵圆形、圆形空泡状、偏位、染色质细颗粒状、可见小核仁；核分裂像罕见(<1个/50HP)。免疫组化标记PCK(-)、Vimentin(+)、CD56(+)、CgA(-)、SYN(+)、Ki-67(+1%)、Melon-A(-)(图7~9)。

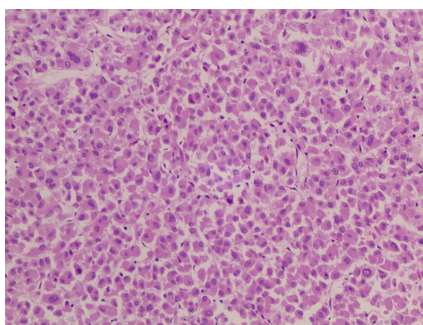


Figure 7. HE 20X

图 7. HE 20X

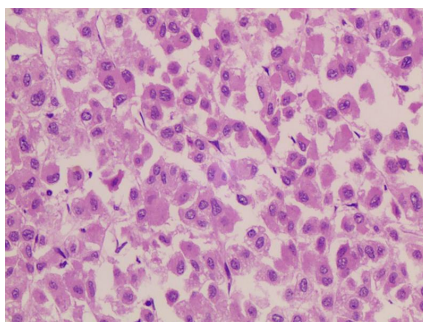


Figure 8. HE 40X

图 8. HE 40X

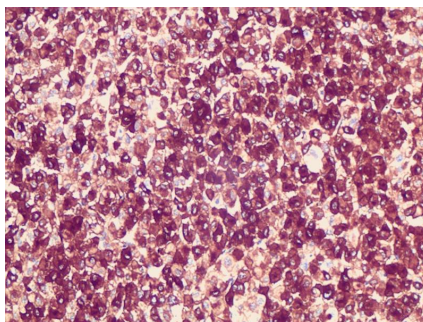


Figure 9. Syn

图 9. Syn

3.2. 诊断与治疗

根据临床表现可将副神经节瘤分为功能性与无功能性。功能性副神经节瘤尿液及血浆中可测出过量的儿茶酚胺，无功能性副神经节瘤在临床上占绝大多数，临床缺乏典型表现，不易早期诊断，常因出现周围组织器官压迫症状就诊或体检意外发现，所以对于无功能性副神经节瘤诊断影像学检查至关重要，首选腹部 CT 和 MRI。无功能性副神经节瘤 CT 检查表现为脊柱旁类圆形软组织肿块影，密度均/不均，边界清，病灶长轴与腹主动脉走行一致，增强扫描实体部分有明显持续性强化，血供丰富，MRI 类似于肝脏信号，T2WI 信号明显增加甚至高于脂肪[4]。临床上对腹膜后副神经节瘤最根本治疗手段是尽早手术切除，同时应注意术前必须准备充足药物，因麻醉和手术诱发儿茶酚胺阵发性大量释放可出现血压危象或高、低血压交替发作及多器官系统功能障碍等，严重时危及患者生命[5]。术后应严密监测生命体征，2~4 周后复查血液儿茶酚胺含量，同时联合影像学检查评估患者术后情况。出院后仍需长期门诊影像学随访。

3.3. 误诊原因分析

分析本例误诊原因如下：

① 临床诊断不充分。本病例属于无功能副神经瘤，无典型临床表现，体检时偶然发现。首先临床医师仅凭 CT 影像报告做出判断，诊断思路不开阔，未进行鉴别诊断排查，对于常见部位多发病及少见病考虑不完善，腹膜后肿瘤最常见为神经源性肿瘤包括神经鞘瘤、肾上腺外副神经节细胞瘤，脂肪源性肿瘤包括脂肪瘤、脂肪肉瘤等，转移性肿瘤包括肝癌、胰腺癌及肠道肿瘤等；② 术前准备不充分，术前未做肿瘤穿刺病理活检定性及其它排除性检查等术前评估，未意识多学科合作重要性，没有考虑到请相关科室进行会诊协助诊断；第一次术中见肿物与周围粘连严重，手术难度大且术前备血及相关准备不足，未能准确判断肿物与肝脏的位置关系且术中未做冷冻病理学检查也没有常规组织活检定性，导致误诊；③ 影像学诊断不充分。本例患者术前腹部 CT 检查示巨大肿瘤位于肝右叶，本病擅于“伪装”，可模仿为肝脏表现[6]影响判读，其次 CT 判读医师对于影像定位、解剖部位及腹膜后肿物认识不足，未仔细做鉴别诊断，导致误诊。

2.4. 防范误诊措施

临床诊断应视野开阔，因腹膜后肿物解剖复杂、肿物位置确定存在很大难度，必要时请骨科、胃肠外科及泌尿外科等相关科室医生进行会诊讨论，以帮助明确诊断，对于特殊部位的腹膜后肿物还需有经验的医师进行体格检查[7]。腹膜后巨大肿瘤且无明显临床表现时应考虑副神经节瘤可能，多做排除性检查，完善腹部 CT 联合 MRI 检查明确肿瘤性质，其中增强 CT 检查是评价腹膜后肿瘤最有价值的方法，有助于了解原发病灶的情况及周围组织受累情况。为定位诊断、定性诊断，指出肿瘤与周围组织的关系[8]，同时进行内分泌功能检查；术前充分分析影像学及相关检查结果，避免肾上腺外副神经节瘤漏诊可能，同时做好相关术前准备；术中若出现触碰肿瘤而血流动力学不稳定时考虑副神经节瘤可能，术中冷冻病理学检查是诊断的重要手段。影像学诊断上应加强对于腹部巨大肿瘤定位认识，除相应器官原发性肿瘤占位外，应考虑内分泌肿瘤可能，避免误诊漏诊影响临床诊治。术后病理学检查诊断思路一定要开阔，不要受临床诊断的干扰，应充分取材，合理利用免疫组化标记帮助鉴别诊断，同时对常见部位应考虑少、罕见肿瘤的存在，避免误诊漏诊。

基金项目

孝感市自然科学基金项目编号：XGKJ2019010002。

参考文献

- [1] 林炳权,许乙凯,冯婕. 腹膜后副神经节瘤 CT 诊断[J]. 放射学实践, 2012, 27(1): 65-67.
- [2] 刘加豪,冯一中. 肾上腺外副神经节瘤 15 例临床病理分析[J]. 东南大学学报(医学版), 2019, 38(6): 959-963.
- [3] 党云超,张佳. 腹膜后神经源性肿瘤的 CT 诊断[J]. 深圳中西医结合杂志, 2018, 28(10): 88-89.
- [4] Manne, L.M., Dralle, H. and Lenders, J.W. (2012) Perioperative Management of Pheochromocytoma/Paraganglioma: Is There a State of the Art? *Hormone and Metabolic Research*, **44**, 373-378. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1306275>
- [5] 季晓克,曾其强,吴秀玲,等. 腹膜后副神经节瘤 19 例临床诊治分析[J]. 中华医学杂志, 2010, 90(34): 2385-2388.
- [6] 龚梦,申复进,许学先. 成人腹膜后畸胎瘤误诊分析及诊治体会[J]. 临床误诊误治, 2019, 32(5): 14-16.
- [7] 黄日坤. CT、MR 对腹膜后原发肿瘤诊断临床价值分析[J]. 影像研究与医学应用, 2020, 4(5): 149-150.
- [8] 程瑶,张晓玲. 腹膜后肿瘤误诊为妇科肿瘤 12 例分析[J]. 海军医学杂志, 2015, 36(4): 360-361.