

原发性肝神经内分泌癌的影像表现

王冬青 曾蒙苏 饶圣祥 纪元 程伟中 杨姗 樊嘉

【摘要】 目的 探讨原发性肝神经内分泌癌的 CT 和 MRI 表现, 提高影像诊断水平。方法 回顾性分析经手术病理证实的 6 例肝原发性神经内分泌癌患者资料, 术前 4 例行 CT 平扫及增强扫描, 2 例行 MR 平扫及增强扫描。结果 6 例中肿瘤呈多发 1 例, 表现为 1 个大肿瘤伴周围多个小结节灶, 其余 5 例均为单发。CT 平扫除 1 例病灶周边可见点状钙化外, 均表现为肝内低密度占位, 病灶中央见较大范围的不规则更低密度区, 边界清晰。肿瘤在 MR T₁WI 表现为不均匀低信号, T₂WI 表现为略高信号。增强扫描实质部分表现为早期轻中度持续强化, 但强化程度有所下降, 也可表现为门静脉期和延迟期呈轻度强化, 中心更低密度或信号区多无明显强化; 周围肝内血管呈受压推移改变, 腹腔及后腹膜均未见明显肿大的淋巴结。结论 CT 和 MRI 能显示原发性肝神经内分泌癌的特征, 在该病的诊断和鉴别诊断中有一定价值。

【关键词】 肝肿瘤; 癌, 神经内分泌; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

Imaging appearance of primary hepatic neuroendocrine carcinomas WANG Dong-qing*, ZENG Meng-su, RAO Sheng-xiang, JI Yuan, CHENG Wei-zhong, YANG Shan, FAN Jia. * Department of Radiology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, China * (Present address: Department of Imaging, the Affiliated Hospital of Jiangsu University, Zhenjiang 212001, China)

Corresponding author: ZENG Meng-su, Email: zms@zshospital.net

【Abstract】 Objective To investigate the CT and MRI findings of primary hepatic neuroendocrine carcinomas. Methods Imaging findings of 6 patients with pathologically confirmed hepatic neuroendocrine carcinomas were retrospectively analyzed. Four patients underwent plain CT and contrast enhanced CT examinations. The other 2 patients underwent plain MRI and contrast enhanced MRI. Results One out of the 6 cases manifested multicentric tumor which appeared as one large tumor surrounded with multiple small nodules peripherally, and the tumors of the other 5 cases were solitary. On plain CT images, all lesions were well-defined and hypoattenuating with central areas of even lower density except punctuate calcifications at tumor periphery in 1 case. On pre-contrast MRI, the cases manifested heterogeneous low signal intensity on T₁WI and slightly high intensity on T₂WI. On dynamic contrast enhanced CT and MRI, Tumors manifested slight to mild enhancement in arterial phase, slight enhancement in portal venous phase or delayed phase with no enhancement in the center, accompanied by dislocation of surrounding vessels. There was no lymphadenopathy in peritoneal cavity and retroperitoneum. Conclusion CT and MRI scanning can demonstrate specific features of primary hepatic neuroendocrine carcinoma, which may help the diagnosis and differential diagnosis of the tumor.

【Key words】 Liver neoplasms; Carcinoma, neuroendocrine; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

神经内分泌癌以胃肠道、胰腺及肺多见, 肝脏为常见的肿瘤转移部位, 原发于肝脏者罕见^[1-5]。笔者搜集经手术病理证实的肝原发神经内分泌癌 6 例, 结合文献分析其 CT 和 MRI 表现, 以期提高对该病的认识。

资料与方法

1. 临床资料: 搜集 2001 年 12 月至 2005 年 12 月期间, 在复旦大学附属中山医院经手术病理及免疫组织化学检查确诊为原发性肝神经内分泌癌的 6 例患者资料, 其中男 3 例, 女 3 例, 年龄 23 ~ 67 岁, 平均 54 岁。6 例术前常规检查、术中探查及术后临床和影像检查均未发现肝外有原发肿瘤。

2. 检查方法: 术前 4 例行 CT 检查, 其中 1 例采用 Highspeed Advantage 螺旋 CT 机, 3 例采用 Mx 8000 螺旋 CT 机。先行常规上腹部平扫, 然后以

作者单位: 200032 上海, 复旦大学附属中山医院放射科[王冬青(现在江苏大学附属医院影像科, 212001 镇江)、曾蒙苏、饶圣祥、程伟中、杨姗], 病理科(纪元), 肝外科(樊嘉)

通信作者: 曾蒙苏, Email: zms@zshospital.net

3 ml/s 的注射流率经肘静脉注入对比剂碘海醇 (300 mg I/ml) 90 ml 后行增强扫描。扫描延迟时间分别为动脉期 25 s、门静脉期 70 s、延迟期 120 s。2 例行 MRI 检查, 分别采用 GE Signa 1.5 T 和 Siemens Avanto 1.5 T 超导 MR 机, 体线圈扫描, 层厚 7 mm, 层间距 3 mm。前者先行快速自旋回波 (FSE) 序列 T₂WI, 然后行快速扰相梯度回波 (fast spoiled gradient echo, FSPGR) 序列平扫及动态增强扫描, 扫描参数: FSE T₂WI TR 3500 ms, TE 80 ms; FSPGR TR 150 ms, TE 1.5 ms。后者行 FSE T₂WI 和快速小角度单次激发 (fast low angle single shot, FLASH) 抑脂序列平扫及动态增强扫描, 扫描参数: FSE T₂WI TR 2000 ms, TE 104 ms; FLASH TR 209 ms, TE 4.8 ms。对比剂采用钆喷替酸葡甲胺 (Gd-DTPA), 剂量为 30 ml, 注射流率为 2 ml/s, 扫描延迟时间同 CT 扫描。

结 果

1. CT 表现: 4 例均表现为单发肿块, 病灶最大径为 6.0 ~ 18.5 cm。CT 平扫除 1 例病灶周边可见点状钙化外 (图 1), 其余均表现为肝内低密度占位, 病灶中央见较大范围的不规则更低密度区, 边界尚清 (图 2); 增强扫描动脉期示病灶实质部分有轻中度强化, 门静脉期仍有强化, 但密度较动脉期有所降

低 (图 3), 中心更低密度区除 1 例为分隔状强化外其余均无明显强化。肿块压迫门静脉主干或分支, 无癌栓形成, 胰周及后腹膜均未见明显肿大淋巴结。

2. MRI 表现: 2 例行 MR 检查者, 1 例表现为 1 个大肿瘤伴周围多个小结节灶, 肿瘤大小为 7 cm × 5 cm, 平扫 T₁WI 为不均匀低信号, T₂WI 为略高信号 (图 4), 其内可见小片状更高信号区, 边界清晰; 动态增强扫描早期病灶无明显异常强化, 病灶周围可见楔形异常灌注 (图 5), 门静脉期轻度强化, 延迟期似见环行包膜; 周围肝内血管呈受压推移改变, 未见明显充盈缺损, 腹腔及后腹膜均未见明显肿大的淋巴结。另 1 例肿瘤最大径为 5.5 cm, T₁WI 为低信号, T₂WI 为略高信号, 信号均匀, 边界清晰, 病灶内未见明显坏死; 动态增强扫描早期病灶轻度强化, 门静脉期及延迟期强化程度减低; 肝内血管未见明显充盈缺损, 腹腔及后腹膜均未见明显肿大的淋巴结。

3. 手术病理表现: 肝切除标本肿块切面呈灰白、灰黄色, 中央坏死和出血。镜检: 肿瘤细胞较小, 胞质少, 细胞核呈圆形或卵圆形, 核质比例大, 核染色深, 核分裂象多见 (图 6)。嗜银染色阳性, 免疫组织化学示嗜铬蛋白和突触素均为阳性。

讨 论

原发性肝神经内分泌肿瘤临床罕见, 文献报道

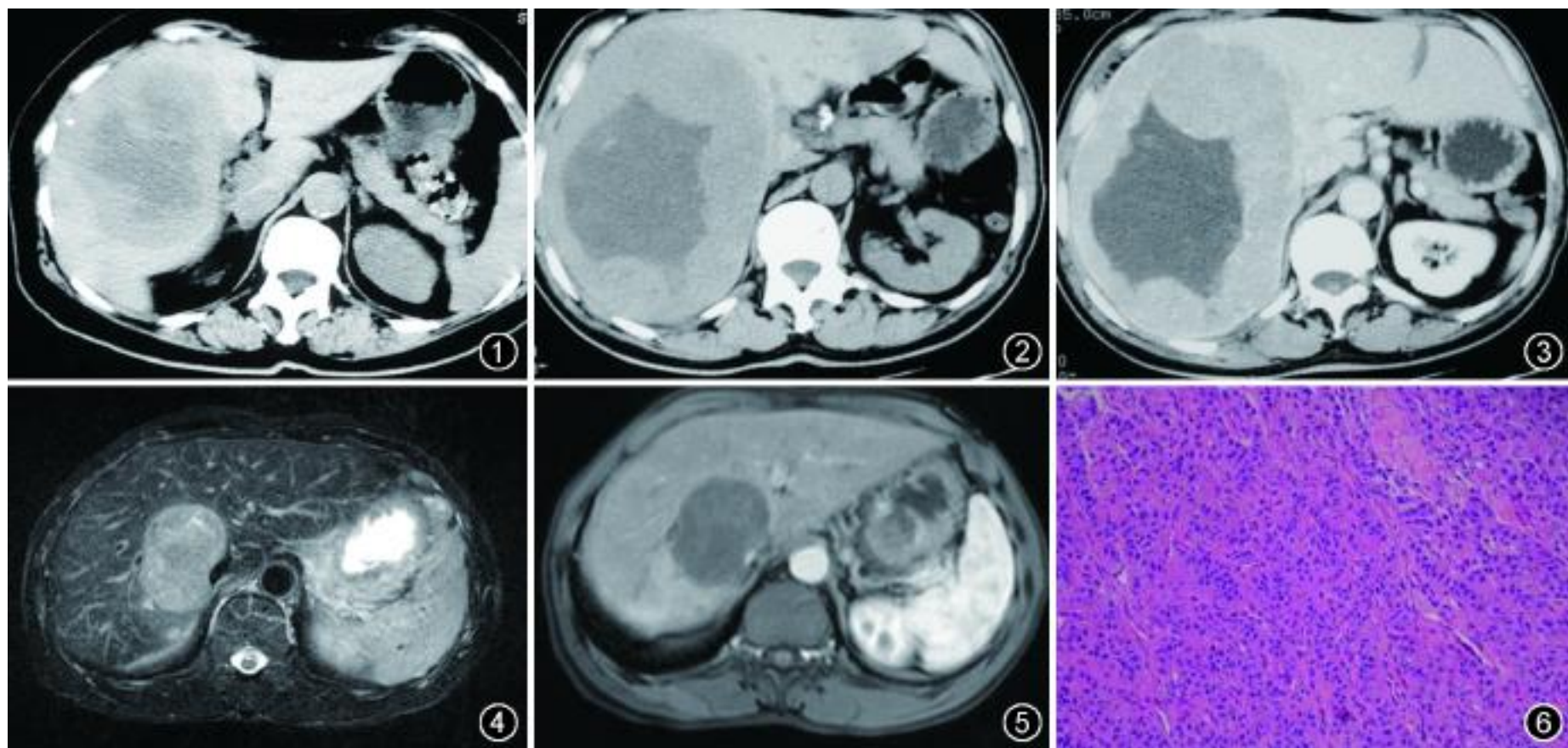


图 1 患者, 女, 60 岁, 原发性肝神经内分泌癌。横断面 CT 平扫示肝右叶巨大低密度占位, 病灶中央见不规则更低密度区, 边界尚清, 病灶周边可见点状钙化 图 2, 3 患者, 男, 59 岁, 原发性肝神经内分泌癌。图 2 为横断面 CT 平扫, 示肝右叶巨大低密度占位, 病灶中央见较大范围的不规则更低密度区, 边界尚清。图 3 为门静脉期增强扫描, 示低密度肿瘤实质部分有中度强化, 中心更低密度区无明显强化 图 4, 5 患者, 男, 62 岁, 原发性肝神经内分泌癌。图 4 为 MR 快速自旋回波 T₂WI, 示肿瘤为略高信号, 其内可见小片状更高信号区, 并伴周围小结节灶。图 5 为快速小角度单次激发抑脂序列 T₁WI 动态增强扫描早期, 示病灶无明显异常强化, 病灶周围呈楔形异常灌注 图 6 病理片示肿瘤细胞较小, 呈小梁状排列, 密集分布, 大小较为一致, 核染色深, 细胞异型不明显, 血窦丰富 (HE × 200)

好发于女性^[1,6],本组男女比例为 1:1。多数病例早期缺乏典型症状,可能与以下因素有关:瘤细胞分泌物质无功能或分泌激素量过少,未达到生物学效应浓度,不引起相应的临床综合征;其病史可能较长,往往至肿瘤生长到较大时才出现上腹部不适、乏力、消瘦等症状。肝脏神经内分泌癌的确切起源尚不清楚^[7]。

1. 影像表现及诊断:笔者总结本组病例并结合文献分析该病的影像表现如下:(1)大小和形态:肿瘤一般较大,直径多 >5 cm,呈类圆形或不规则形,边界清晰,可单发或多发,多发者一般表现为 1 个大肿瘤周围伴多个小肿瘤,此为原发性肝神经内分泌癌的特征性表现^[8]。本组 6 例中仅 1 例有此表现,可能与病例数较少有关。(2)平扫表现:CT 平扫呈低密度;MR 平扫 T₁WI 为低信号, T₂WI 为略高信号。肿瘤较大时中心常常出现陈旧性出血、坏死和囊变,CT 表现为大小不等的更低密度区;MR T₁WI 表现为更低信号, T₂WI 则表现为更高信号, Fujino 等^[9]认为 T₂WI 可更好地反映肿瘤的病理特征。本组行 CT 检查者肿瘤均可见中心更低密度区,但行 MR 检查者 1 例病灶出现小片状坏死,另 1 例 MRI 及病理均未见明显坏死,可能与病灶较小有关。少数病例肿瘤可见钙化,CT 能更好显示,本组 1 例出现点状钙化。(3)增强扫描表现:肿瘤实质部分呈轻至中度强化,强化程度不如常见部位(如胰腺)的神经内分泌肿瘤^[10]。强化方式可表现为早期强化,后期强化程度减低,也可表现为早期无明显强化,后期轻度强化,密度或信号低于周围正常肝实质。本组 1 例 MRI 在延迟期可见包膜样强化,但病理未见纤维包膜,考虑为周围肝组织受压所致。(4)继发表现:肿瘤即使很大也很少侵犯周围血管,本组病例均可见肿瘤压迫周围血管,但 CT、MRI 均未见癌栓形成,其中 1 例动脉期肿瘤外周出现楔形异常灌注,但未见明显动脉-门静脉瘘,考虑为肿瘤压迫门静脉分支而肝动脉血流相对增加所致^[11];腹腔及后腹膜可见肿大的淋巴结,但发生率并不高,本组均未见明显肿大淋巴结。

2. 鉴别诊断:单发病灶应与原发性肝癌鉴别:原发性肝神经内分泌癌发生于无肝硬化的肝组织,可伴有钙化,病灶多较大,其内见大片不规则出血坏死区,增强后实质部分轻中度强化,而肝细胞癌多发生在肝硬化基础上,AFP 呈阳性,典型的肝细胞癌影

像表现为动脉期强化明显,至门静脉期绝大多数病灶强化程度下降,呈低密度或低信号,大的病灶往往伴有门静脉癌栓形成;纤维板层样肝癌也极为少见,可伴有血清神经紧张素浓度升高,产生类癌综合征,与原发性肝神经内分泌癌鉴别困难,中心瘢痕为其特征性表现,呈放射状分布,增强扫描瘢痕区无强化,显示清楚,而且病灶内无大片出血坏死。多发病灶应与转移瘤及肝癌伴肝内播散鉴别:原发性肝神经内分泌癌以 1 个大肿瘤周围伴多个小子灶为特征,而转移瘤多有原发肿瘤病史,在肝内弥漫性分布,大小、形态可一致或不一,典型者可见“牛眼征”,增强后多呈边缘强化;肝癌伴肝内播散,多有典型临床及影像表现,可与之鉴别。

由于原发性肝神经内分泌癌罕见,加之对其认识不足,无论文献报道还是本组病例术前均未能做出定性诊断,但随着对该病认识的加深,出现上述 CT 及 MRI 表现应想到该病的可能。

参 考 文 献

- [1] 朱世华,张云山,贺声,等. 原发性肝、胆囊神经内分泌癌的影像学表现. 中华放射学杂志, 2003, 37: 1144-1147.
- [2] 程伟中,严福华. 肝脏原发性类癌一例. 中华医学杂志, 2002, 82: 792.
- [3] Ferrero A, Gallino C, Aloisio G, et al. Primary neuroendocrine carcinoma of the liver: difficult diagnosis of a rare neoplasm. Acta Chir Belg, 1999, 99: 299-302.
- [4] Fukunaga M. Neuroendocrine carcinoma of the liver: an autopsy case. Pathol Int, 1998, 48: 481-485.
- [5] Ruckert R, Ruckert J, Dorffel Y, et al. Primary hepatic neuroendocrine tumor: successful hepatectomy in two cases and review of the literature. Digestion, 1999, 60: 110-116.
- [6] Pilichowska M, Kimura N, Ouchi A, et al. Primary hepatic carcinoid and neuroendocrine carcinoma: clinicopathological and immunohistochemical study of five cases. Pathol Int, 1999, 49: 318-324.
- [7] 虞积耀,胡明,姚林. 原发性肝、胆囊神经内分泌肿瘤. 诊断病理学杂志, 1997, 4: 16-18.
- [8] Takayasu K, Muramatsu Y, Sakamoto M, et al. Findings in primary hepatic carcinoid tumor: US, CT, MRI, and angiography. J Comput Assist Tomogr, 1992, 16: 99-102.
- [9] Fujino K, Koito K, Sano S, et al. A primary hepatic carcinoid tumor: evaluation by computed tomography and magnetic resonance imaging (Review). Radiat Med, 1998, 16: 371-373.
- [10] 曾蒙苏,严福华,周康荣,等. 非功能性胰内分泌肿瘤的螺旋 CT 表现. 中华放射学杂志, 2003, 37: 528-531.
- [11] Quiroga S, Sebastia C, Pallisa E, et al. Improved diagnosis of hepatic perfusion disorders: value of hepatic arterial phase imaging during helical CT. Radio Graphics, 2001, 21: 65-81.

(收稿日期: 2007-12-19)

(本文编辑: 张晓冬)