

## 2 讨 论

由于肝神经内分泌癌发病率低,临床缺乏典型症状,易漏诊、误诊。本病须与常见的肝脏肿瘤,特别是原发性肝癌、转移性肝癌相鉴别。除了常用的发病背景、临床表现以及实验室检查等鉴别诊断外,最重要的就是影像学检查,特别是 CT 检查进行鉴别。由于门静脉期正常肝实质明显强化,而肿瘤显示为相对低密度,是显示肝内转移灶的最好时期。肝神经内分泌癌动脉期病灶的边缘部可见轻-中度不均匀强化,而病灶的中心强化不明显或不强化仍呈低密度<sup>[3]</sup>;静脉期及延迟期仍有轻、中度强化,肿瘤非实性部分强化不明显,密度始终低于周围肝实质;其内常可见不同程度的低密度区,为肿瘤生长过程中组织退变、囊变、坏死出血所致。

本病患者的 CT 影像表现更倾向于肝神经内分泌癌,即肝脏平扫见多发性低密度病灶,增强扫描动脉期病变明显环形强化,门静脉及延迟期环形强化影未见消退,但未见不同程度的低密度区,考虑与肿瘤较小,肿瘤尚未发生组织退变、囊变、坏死出血等有关。但术前曾一度误认为患者为食管癌肝转移,分析原因:(1)患者 1 年前曾有明确的食管癌切除手术史,定期复查 B 超,在前几次均未发现肝脏肿瘤,后复查发现肝脏多发包块,临床上常规应首先考虑转移癌之可能。(2)患者术前无典型的类癌综合征表现。(3)术前 CT 检查可基本排除肝脏多发性肿瘤中常见的血管瘤;而原发性肝癌肝内转移其 CT 表现应为快进快出型,再加上术前血清 AFP(-),因而,原发性肝癌的可能性也相对较小。(4)术后重新分析 CT 影像,其更符合肝神经内分泌癌的表现,但因为该病极为少见,临床医生对其认识不足,对该病的意识不到位,故术前并未充分考虑到该病之可能。(5)术前主要考虑为食管癌肝转移,而消化道肿瘤肝转移若能完整切除肝脏病灶,可取得良好的治疗效果,故术前未行穿刺活检,而直接考虑了手术切除治疗,错失了术前取得病理诊断的机会。

肝脏原发性神经内分泌癌为一极为罕见的病例,临床上无特异性表现,大多发现较晚。有研究表明,早期发现的患者多伴有肝脏其他疾病,如血管瘤、慢性病毒性肝炎等,在定期复查中偶然发现<sup>[4-5]</sup>。本例患者也因为食管癌术后,定期复查才早期发现,从而取得良好的治疗效果。其典型的影像学表现报道较少。MRI 在 T<sub>1</sub> 期呈低密度影,在 T<sub>2</sub> 期呈高密度影,肝动脉造影呈血管丰富的高密度染色<sup>[6]</sup>。若患者无病毒性肝炎及肝硬化背景<sup>[5]</sup>,AFP(-)等,应高度怀疑本病。虽然针吸或经内镜活检偶可确诊部分病例,但由于获得的标本少且普通染色难以将其与其他小细胞性恶性肿瘤相鉴别,故术前难以确诊,往往依赖于术后病理诊断。电镜、免疫组化等技术对本病诊断价值较大,其中 NSE、SYN 阳性是确诊本病的确切依据<sup>[7]</sup>。本例

· 短篇及病例报道 ·

患者,术后 CgA、SYN 阳性,并且在术前及术后反复行 CT、B 超等检查,未发现其他部位的肿瘤,故诊断为原发性肝神经内分泌癌。

本病预后较差,有研究报道,仅有 1 例术后 18 个月仍存活<sup>[8]</sup>。手术切除是最有效的方法。肝动脉栓塞化疗术对不能手术的病例有一定疗效,放射治疗不敏感。可应用于干扰素联合生长抑素类似物如奥曲肽等进行辅助治疗,能缩小肿瘤体积,有较好的临床应用前景。本病例肿瘤完整切除,目前术后随访 4 个月,患者未见复发及转移,远期疗效仍有待观察。

## 参考文献:

- [1] Ferrero A, Gallino C, D'Aloisio G, et al. Primary neuroendocrine carcinoma of the liver; difficult diagnosis of a rare neoplasm[J]. Acta Chir Belg, 1999, 99(6): 299-302.
- [2] Krishnamurthy SC, Dutta V, Pai SA, et al. Primary carcinoid tumor of the liver; report of four resected cases including one with gastrin production[J]. J Surg Oncol, 1996, 62(3): 218-221.
- [3] Kumbasar B, Kamel IR, Tekes A, et al. Imaging of neuroendocrine tumors: accuracy of helical CT versus SRS[J]. Abdom Imaging, 2004, 29(6): 696-702.
- [4] Akahoshi T, Higashi H, Tsuruta S, et al. Primary neuroendocrine carcinoma coexisting with hemangioma in the liver; report of a case[J]. Surg Today, 2010, 40(2): 185-189.
- [5] Ishida M, Seki K, Tatsuzawa A, et al. Primary hepatic neuroendocrine carcinoma coexisting with hepatocellular carcinoma in hepatitis C liver cirrhosis; report of a case [J]. Surg Today, 2003, 33(3): 214-218.
- [6] Tsuchimochi S, Nakajo M, Inoue H, et al. Primary hepatic neuroendocrine carcinoma with multiple metastases; a case report[J]. Radiat Med, 1995, 13(4): 183-185.
- [7] Pilichowska M, Kimura N, Ouchi A, et al. Primary hepatic carcinoid and neuroendocrine carcinoma; clinicopathological and immunohistochemical study of five cases [J]. Pathol Int, 1999, 49(4): 318-324.
- [8] Balta Z, Sauerbruch T, Hirner A, et al. Primary neuroendocrine carcinoma of the liver. From carcinoid tumor to small-cell hepatic carcinoma: case reports and review of the literature[J]. Pathology, 2008, 29(1): 53-60.

(收稿日期: 2011-12-28 修回日期: 2012-02-07)

## 角层下脓疱性皮肤病 1 例报道

高 飞, 曹 萍

(云南省第一人民医院皮肤科, 昆明 650032)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2012.14.052

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2012)14-1455-02

### 1 临床资料

患者, 女, 51 岁, 反复全身起疹伴痛痒 7 年, 再发加重 7 d,

于 2011 年 8 月 9 日来本院就诊。7 年来每年发作 3~4 次, 均无服药或感冒等诱因。家族成员无类似病史, 无食物、药物过

敏史。

体格检查:体温 37.3℃,精神、睡眠、饮食及二便正常,一般情况良好,系统检查未见异常。皮肤科检查:躯干、四肢广泛分布大片红斑,上有簇集粟粒大小脓疱。颈下部、腋部、乳房下等皱褶部位脓疱较多(封4图1)。眼、口腔、外阴无皮损。实验室及辅助检查:肝肾功能、电解质正常,球蛋白 38 g/L。血常规:WBC:17.4×10<sup>9</sup>/L,N:78.1%,L:13.9%,RBC:4.57~10×10<sup>12</sup>/L,PLT:267×10<sup>9</sup>/L。尿常规:白细胞(-),蛋白(+),酮体(+),隐血(+),红细胞(-)。皮肤分泌物培养:细菌(-),真菌(-),胸片及心电图正常。皮肤组织病理检查:表皮角化过度,角层下脓疱形成,真皮内小血管扩张,单核及中性粒细胞浸润(封4图2)。直接免疫荧光检查:阴性。诊断结果:角层下脓疱性皮肤病。治疗方法:维生素 C 3.0 静脉滴注,每日 1 次;氨苯砜 50 mg 每日 3 次。7 d 后全身大部分脓疱消退,患者自动出院。嘱出院后继续口服氨苯砜 50 mg,每日 3 次,病情稳定后减量维持。

## 2 讨论

角层下脓疱性皮肤病<sup>[1]</sup>是一种慢性良性复发性脓疱性皮肤病,一般不影响健康,病因尚不清楚。特征是好发于 40~50 岁的中年妇女。主要侵犯腋下、腹股沟、乳房下、躯干和四肢近侧屈面,很少侵犯口腔黏膜,一般不侵犯面部。脓疱常呈豌豆大小,疱壁松弛,或先为水疱,很快变为脓疱。数日后脓疱吸收或破裂,留下薄痂或叶状鳞屑。发作与缓解交替,间隔数日或数周不等。一般没有自觉症状,可有轻度瘙痒,无发热等全身症状。脓液细菌培养多为阴性。该病的组织病理特征为脓疱或水疱位于表皮角层下,疱内有较多中性粒细胞,疱下表皮有海绵形成,真皮上部血管周围可有炎性细胞浸润,主要是中性粒细胞和一些嗜酸性粒细胞。直接免疫荧光检查阴性。

该病需与脓疱型银屑病、疱疹样脓疱病、IgA 天疱疮、急性泛发性发疹性脓疱病等病鉴别。脓疱型银屑病为无菌性脓疱<sup>[2]</sup>,伴有明显的全身症状,病情重,常出现红皮病和关节、指(趾)甲损害,一般有寻常性银屑病病史,常因处理不当而发生全身泛发性脓疱。疱疹样脓疱病<sup>[3]</sup>在孕妇多见,好发于皮肤皱褶处,皮损为群集性环形排列的小脓疱,周围不断出现新脓疱,血钙常偏低,再次妊娠时诱发。IgA 天疱疮初起为水疱,逐渐

变大,疱液变为脓性,皮疹常排列成环状,组织病理改变为角质层下单房性脓疱,直接免疫荧光检查 IgA 沉积在表皮细胞间<sup>[4]</sup>。急性泛发性发疹性脓疱病表现为突然发生的、在水肿性红斑上出现密集非毛囊性小脓疱,90%的患者发病与药物过敏有关,脓疱常在 2 周内消退,病理检查呈白细胞碎裂性血管炎<sup>[2]</sup>。

该病的最有效治疗药物是氨苯砜<sup>[1]</sup>,多数患者用 100~150 mg/d 治疗能控制,以后用小剂量维持。也可以应用磺胺吡啶或长效磺胺,如果配合使用氨苯砜,可减少氨苯砜的剂量。部分病例局部应用糖皮质激素或口服泼尼松 40 mg/d 有效。有研究报道,应用阿维 A 有效,但异维 A 酸无效。秋水仙碱和局部应用他卡西醇也有效。张春玲等<sup>[5]</sup>报道,患者用氨苯砜后导致白细胞下降,故换用其他药物。张春香等<sup>[6]</sup>报道,患者用氨苯砜 15 d 后无效,后换用光疗皮疹消退。

因此,选择光疗或者阿维 A 似乎更安全,若选用氨苯砜则应该定期监测药物不良反应。本例患者临床症状和体征典型,病理支持诊断,应用氨苯砜有效,特此报道。

## 参考文献:

- [1] 赵辨. 中国临床皮肤病学[M]. 南京:江苏科学技术出版社,2010.
- [2] 张洁尘,陈浩,侯伟,等. 角层下脓疱性皮肤病[J]. 临床皮肤科杂志,2009,38(7):455-456.
- [3] 张国毅,彭学标,孙建方,等. 阿维 A 治愈角层下脓疱病 1 例[J]. 中华皮肤科杂志,1995,28(4):59-60.
- [4] 王家璧,刘跃华. 角层下脓疱性皮肤病[J]. 临床皮肤科杂志,2003,32(12):755-756.
- [5] 张春玲,贾青,冯和平. 异维 A 酸治疗角层下脓疱病 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志,1999,13(6):13-15.
- [6] 张春香,李颂,窦侠,等. PUVA 和 UVB 治疗 1 例角层下脓疱病随访 17 年[J]. 中华皮肤科杂志,2004,37(12):738-739.

(收稿日期:2011-12-09 修回日期:2012-01-22)

(上接第 1448 页)

先后实施了“乡镇卫生院院长培训”、“基层卫生技术人员培训”、“社区全科医师培训”、“执业医师考前培训”等 10 余个培训项目,完成重庆市两翼地区在职医疗卫生人员 7 899 人次的培训工作,有力地开展了社会服务。学校正沿着“政、校、院”合作办学的中长期规划,不断深入完善运行机制建设。

## 参考文献:

- [1] 刘文江,杨理连. 高职院校深层次校企合作的内涵理解及其途径分析[J]. 职教论坛,2009(22):21-23.
- [2] 谭工. 政府统筹协调下的“校院合作”卫生人才培养模式探讨[J]. 重庆医学,2011,40(21):2112-2113.
- [3] 黄亚妮. 高职教育校企合作模式的国际比较[J]. 高教探索,2004(4):70-72.

- [4] 杨元娟,艾继周,王丽娟. 推动人才模式改革 开创药学专业办学特色[J]. 重庆医学,2010,39(15):2079-2080.
- [5] 姜在东. 从教育社会职能理论谈高校与地方政府共建[J]. 江西理工大学学报,2008,29(2):63-66.
- [6] 龚红果,张琳. 高校毕业生就业预警机制的构建与思考[J]. 理工高教研究,2003,22(5):57-58.
- [7] 王亚妮,唐湘桃,谭慧铭. “三元结构”订单人才培养模式的实践与探索[J]. 职业技术教育,2009(14):62-63.
- [8] 万荣泽,何春玫. 构建农业信息化人才培养基地,服务社会主义新农村建设[J]. 广西农学报,2009,24(1):68-70.
- [9] 李宏. 高职机电人才培养质量监控与评价的探索与实践[J]. 职业技术教育,2007(14):71-72.

(收稿日期:2011-12-28 修回日期:2012-02-05)