

儿童阑尾神经内分泌肿瘤一例并文献复习

李 靖, 高 亚, 陈睿鹏, 于惠芝*

湖南师范大学附属岳阳医院 湖南岳阳

【摘要】目的 探讨阑尾神经内分泌肿瘤 (appendiceal neuroendocrine tumor, aNET) 的临床特点, 并复习相关文献。**方法** 回顾分析 2025 年 8 月我院收治的 1 例阑尾炎术后偶然发现的儿童 aNET 临床资料。**结果** 患者女性, 8 岁, 因腹痛 1 天入院。血常规示白细胞计数 $16.29 \times 10^9/L$ 。结合腹部查体及 CT 检查, 考虑急性阑尾炎, 急诊行阑尾切除术。术后病理检查偶然发现为 aNET, 术中未行冰冻切片及淋巴结活检。**结论** aNET 是一类罕见的消化道肿瘤, 常见于中老年女性, 儿童病例极为罕见。在低龄儿童急性阑尾炎手术过程中, 重视病理检查结果对避免漏诊具有重要意义。

【关键词】 急性阑尾炎; 阑尾肿瘤; 神经内分泌肿瘤; 儿童; 鉴别诊断

【收稿日期】 2025 年 12 月 17 日

【出刊日期】 2026 年 1 月 26 日

【DOI】 10.12208/j.ijcr.20260012

A case of appendiceal neuroendocrine tumor in a child and review of the literature

Jing Li, Ya Gao, Ruipeng Chen, Huizhi Yu*

Hunan Normal University Affiliated Yueyang Hospital, Yueyang, Hunan

【Abstract】Objective To investigate the clinical characteristics of appendiceal neuroendocrine tumor (aNET) and review the relevant literature. **Methods** We retrospectively analyzed the clinical data of a pediatric case of aNET that was incidentally discovered after appendectomy in August 2025. **Results** An 8-year-old girl was admitted with a 1-day history of abdominal pain. Laboratory tests revealed a white blood cell count of $16.29 \times 10^9/L$. Based on abdominal examination and CT findings, acute appendicitis was suspected, and emergency appendectomy was performed. Postoperative pathology unexpectedly confirmed aNET. No intraoperative frozen section or lymph node biopsy was performed. **Conclusions** aNET is a rare gastrointestinal tumor, most commonly seen in middle-aged and elderly women, with pediatric cases being extremely uncommon. In young children undergoing surgery for acute appendicitis, careful pathological evaluation is crucial to avoid missed diagnosis.

【Keywords】 Acute appendicitis; Appendiceal neoplasms; Neuroendocrine neoplasms; Child; Differential diagnosis

1 病例介绍

患者, 女性, 8 岁, 因“突发腹痛 1 天”于 2025 年 8 月 5 日入院, 查体: 腹部未扪及包块, 左下腹压痛、反跳痛明显。辅助检查: 血常规: $16.29 \times 10^9/L$ 。降钙素原测定: 0.282 ng/ml 。高敏 CRP: $<0.20 \text{ mg/ml}$ 。肿瘤标记物未查。腹部彩超示: 右下腹阑尾末端稍粗, 腹腔积液。胸腹部 CT 示: 右下腹肠系膜淋巴结增多, 盆腔积液, 右侧结肠旁沟少许渗出、积液。入院诊断: 急性化脓性阑尾炎。完善治疗: 完善术前准备后行腹腔镜下阑尾切除术。术中可见炎性增厚大网膜包裹阑尾, 阑尾基底部有充血水肿, 阑尾大小 $8 \times 1.1 \times 1.0 \text{ cm}$, 探

查腹腔盆腔可见约 60ml 灰白色浑浊渗液。术毕剖开阑尾, 见阑尾腔内有明显糜烂, 有多个小粪石。切除阑尾标本后病理诊断结果及图像 (图 1) 报告: 大体标本阑尾腔内未见肿块突入肠腔。(阑尾)急性化脓性阑尾炎, 区域阑尾壁内见肿瘤细胞呈团巢状排列, 细胞异型性不大, 结合免疫组化符合阑尾神经内分泌肿瘤 (appendiceal neuroendocrine tumor, aNET), 免疫组化 Ki67 整体肿瘤细胞阳性率低, 小灶热点区稍高 (一个高倍镜视野下), 综合考虑为 NET (G1 期), 阑尾切缘 (-)。免疫组化结果: Syn (+), CD56 (+), Ki-67 ($<2\%+$), CK (+), INSM1 (+), CgA (+)。

第一作者简介: 李靖, 湖南师范大学附属岳阳医院专业型硕士研究生, 主要从事消化内科方向研究;

*通讯作者: 于惠芝, 湖南师范大学附属岳阳医院副主任医师。

患者术后状况良好, 术后病理诊断考虑 aNTE, 目前随访中。

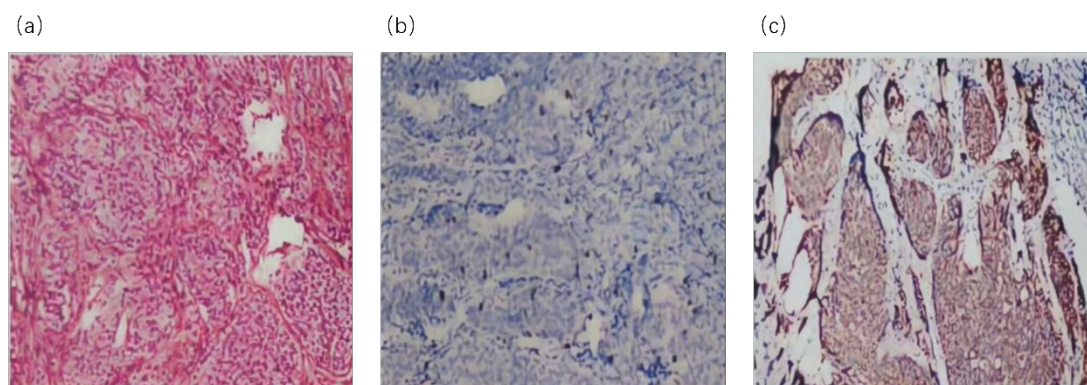


图1 (a) HE 染色 $\times 100$

(b) Ki67 $\times 100$.

(c) CD56 $\times 100$



图2 入院急诊 CT: 可见阑尾周围渗出

2 讨论

神经内分泌分化的上皮肿瘤 (NET) 起源于肠嗜铬细胞, 可发生在整个胃肠道, 发生于阑尾的 NET 罕见, aNET 经常表现为急性阑尾炎或类似于急性阑尾炎^[1,2]。aNET 发病率比其他大部分消化系统肿瘤要低, 且儿童人群中更加少见, 根据欧洲神经内分泌肿瘤学会 2023 年阑尾神经内分泌肿瘤指导文件指出, aNET 的发病率约每年 1.4/100000^[3]。但相关研究表明如果遗漏也会带来严重后果, 根据 GAO 等的研究表明, 在极少数情况下, 也可能会发生淋巴结转移, 需要再次手术切除^[4,5]。而这些恶性肿瘤通常在阑尾切除术后通过阑尾的组织病理学评估来诊断^[6]。根据美国癌症联合委员会 (AJCC) 最新更新的数据, aNET 发生在病理分期 I-III 期的 5 年生存率都超过了 94%, 当病理分期达到 IV 期, 生存率骤降到 60.62%^[7]。因此, 对儿童阑尾炎患者常规进行术后病理检查具有重要意义。本例患者为 8 岁女性,

既往研究提示 aNET 年龄多集中于中老年女性, 儿童病例极为少见, 已有研究显示其诊断时的中位年龄为 25-40 岁, 范围为 4-95 岁^[3]。国内外虽有少数未成年患者的 aNET 相关病例报道^[8,9], 但国内目前尚未见 10 岁以下患儿的相关报道。aNET 临床表现缺乏特异性, 大多因急性腹痛入院, CT 可见阑尾周围渗出影, 诊断为急性阑尾炎并于术后被发现, 本例患者符合该特点 (图 2), 患者入院后结合急腹症体征及影像学结果考虑急性化脓性阑尾炎, 急诊完善手术, 根据相关文献及指南建议, 若肿瘤大小 < 2 厘米且无危险因素, 仅行阑尾切除术即可。对于大小 < 2 厘米但存在危险因素的肿瘤, 应实施回盲部切除术/右半结肠切除术, 切除范围需包含回结肠动静脉的淋巴引流区域。若肿瘤大小 > 2 厘米, 则推荐进行肿瘤根治性右半结肠切除术^[10]。对于确诊 aNET 患者的淋巴结清扫, 不同的指南有不同的看法, 有学者认为诊断出的患者应当根据肿瘤大小决定是否

进行淋巴结清扫^[9]。但是也有学者根据 aNET 长期随访生存率的研究结果得出结论:可能对于肿块直径 1-2 厘米范围的 aNET 患者而言,可能存在的淋巴结转移并无临床意义^[10]。

关于阑尾炎的发生,相关文章提到具体机制多种,研究认为其可能与粪石、异物、恶性肿瘤以及感染期间的淋巴组织增生,引起的阑尾腔梗阻相关^[11]。然而,具体发病机制仍未完全阐明,尤其是神经内分泌瘤相关阑尾炎的机制研究仍较为缺乏,这亦可能成为后续研究的方向。本例患者术后大体病理阑尾腔未见明显肿块,病检结果提示肿瘤直径 0.2cm,基于患者年龄小、无基础疾病及无特殊生活习惯,阑尾炎的发生亦可能与神经内分泌瘤相关,但目前国内尚缺乏相关研究报道。

阑尾肿瘤的发现通常可见肿块突入阑尾腔,有些报道的病例也可以通过 CT 结果得到提示^[12],但是本例患儿的影像学(图 2)及病检大体结果均未提示肿瘤的相关异常,而是术后病理检查中意外确诊肿瘤的存在,这对后期定期复查及预防肿瘤复发的预防具有重要指导意义,因此,阑尾炎术后的病理检查需予以充分重视。

总之, aNET 在儿童中极为少见且缺乏特定的临床表现,多数有症状的患者表现为急性或慢性阑尾炎,使其容易被误诊。因此,临床医生应增强对阑尾炎术后病理检查的重视,即使在儿童患者中亦应如此。而且,对于术中未发现阑尾腔阻塞而出现急性阑尾炎的病例,更应提高对潜在肿瘤的警惕。本报告旨在强调儿童 aNET 不应该被忽视,以避免漏诊及二次手术。此外, aNET 与阑尾炎发生的关系亦值得进一步探讨。

参考文献

- [1] APPIAH J K, ASANTE R, DONNEYONG E, CHERUKURI S. Incidental Grade 2 Appendiceal Neuroendocrine Tumor Presenting as Acute Appendicitis in a Young Adult Male Patient [J]. Cureus, 2025, 17(5): e83609.
- [2] NAGESH V K, AGUILAR I K, ELIAS D, et al. Factors Affecting Survival Outcomes in Neuroendocrine Tumor of the Appendix over the Past Two Decades [J]. Diseases, 2024, 12(5).
- [3] KALTSAS G, WALTER T, KNIGGE U, et al. European

Neuroendocrine Tumor Society (ENETS) 2023 guidance paper for appendiceal neuroendocrine tumours (aNET) [J]. Journal of Neuroendocrinology, 2023.

- [4] KIM Y, SUNG Y N, DATUIN A T, et al. Appendiceal Neuroendocrine Tumor: Clinicopathologic Characteristics of Six Cases and Review of the Literature [J]. In Vivo, 2025, 39(1): 559-65.
- [5] GAO T T, XU W J. An unusual case of appendicitis due to appendiceal neuroendocrine tumor in a patient: A case report [J]. Experimental and Therapeutic Medicine, 2022, 24(2).
- [6] KOURKOUHELIS J, SIAG H, LOUSTALOT M, PALMER S K. Incidental Appendiceal Neuroendocrine Tumor Post Appendectomy: Surgery Is Here to Stay [J]. Cureus, 2025, 17(2): e78700.
- [7] CHAUHAN A, CHAN K L, HALFDANARSON T R, et al. Critical updates in neuroendocrine tumors: Version 9 American Joint Committee on Cancer staging system for gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors [J]. Ca-a Cancer Journal for Clinicians, 2024, 74(4): 359-67.
- [8] 吴波, 杨秀峰. 儿童阑尾神经内分泌肿瘤 1 例 [J]. 中国现代普通外科进展, 2024, 27(01): 82-4.
- [9] GOTO A, MATSUHASHI N, TAKAHASHI T, et al. Single-incision laparoscopic ileocecal resection in a 10-year-old child with appendiceal neuroendocrine tumor [J]. World Journal of Surgical Oncology, 2019, 17(1).
- [10] KÖHLER F, MATTHES N, ROSENFELDT M, et al. Neoplasms of the Appendix [J]. Dtsch Arztebl Int, 2023, 120(31-32): 519-25.
- [11] ZHANG Y, LI Y, LI F, et al. Differential expression of Chitinase 3-Like 1 protein in appendicitis and appendix carcinomas [J]. J Clin Lab Anal, 2022, 36(12): e24790.
- [12] IMAGAMI T, TAKAYAMA S, MAEDA Y, et al. Laparoscopic Resection of Appendiceal Schwannoma [J]. Case reports in surgery, 2018, 2018: 9191503.

版权声明: ©2026 作者与开放获取期刊研究中心 (OAJRC) 所有。本文章按照知识共享署名许可条款发表。

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



OPEN ACCESS