

罕見的兒童腹部腫瘤

林隆煌主任 / 國泰綜合醫院 小兒科

病史：

這是一位2歲11個月大的女童，過往的生長和發展都無異常，疫苗也都如期施打，家族史方面也未提及有特殊疾病。

此次求診的主訴是其母親於2018/08/17年在她的右上腹區域觀察到一個可觸摸的、非柔軟的腹部腫塊，女童並沒有噁心、嘔吐、便秘或腹痛等症狀且食慾正常。由於上述問題，她經由診所轉來本院尋求進一步的檢查。住院後理學檢查發現RUQ區域有一明顯的實質固態腫塊，叩診呈濁音，腹部X光(圖一)發現右上腹區域有一明顯的輻射不能透過之腫塊，腹部超音波檢查(圖二)顯示在右上腹腔有一個

異質性腫瘤病變，直徑約12公分。

2018/08/20血清檢驗報告如下：

WBC=8.89 *1000/uL ,
CRP=1.661 mg/dL(H) ,
GOT=29 IU/L, GPT=11 IU/L,
T.Bilirubin=0.3 mg/dL ,
D.Bilirubin <0.1 mg/dL(L), α -Fetoprotein=821.100 ng/mL(H),
Alk P-tase=149 IU/L(H) ,
r-GT=14 IU/L ,
LDH=399 IU/L(H), BUN=8 mg/dL ,
Creatinine=0.26 mg/dL(L) ,
Ca=9.9 mg/dL,
P=3.8 mg/dL

腹部電腦斷層檢查(圖三、圖四)顯示肝臟和右腎之間有一巨大的腫瘤，含一些鈣化，異質密度和異質增強，直徑約

12.4公分，初步診斷為腹部腫瘤，鑑別診斷包括1. 肝母細胞瘤 2. 神經母細胞瘤 3. 嗜鉻細胞瘤 4. 腎上腺皮質癌。病童後來轉去某院接受手術，術後病理檢查報告為腎上腺皮質癌(Adrenocortical carcinoma, ACC)，病童目前仍在接受化學治療及放射線治療中。

討論：

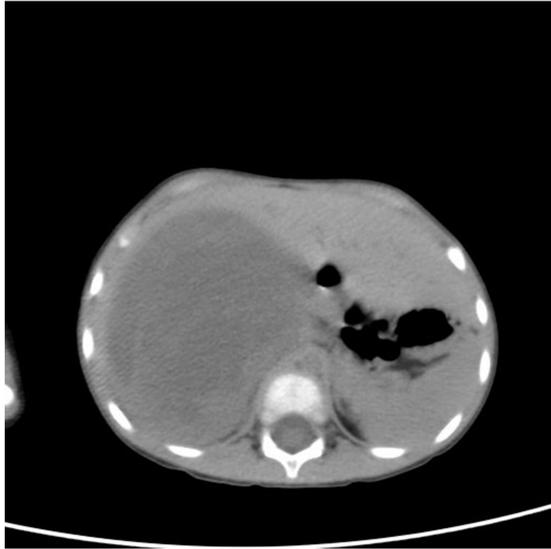
1. 肝臟腫瘤分為良性及惡性二大類，最常見的是肝細胞的惡性腫瘤，好發於兒童的肝腫瘤有二種，分別是肝母細胞瘤(Hepatoblastoma)及肝細胞癌(即肝癌)(Hepatocellular carcinoma)，肝母細胞瘤是兒童最常見的肝臟原發性惡性腫瘤，依據中華民國兒童癌症基金會(兒癌基金會)的統計，發生



圖一：腹部X光發現右上腹區域有一明顯的輻射不能透過之腫塊



圖二：腹部超音波顯示在右上腹腔有一個12公分左右異質性腫瘤病變



圖三



圖四

圖三、圖四：腹部電腦斷層顯示一個巨大的腹部腫瘤，有一些鈣化，異質密度和異質增強，腫瘤介於肝臟和右腎之間，直徑約 12.4 公分，圖三為不打藥(Non enhancement) 影像，圖四為打藥(Enhancement)後影像

率在兒童癌症中大約為 1.8%，大部份發生於嬰幼兒，很少超過六歲，發病的平均年齡為一歲八個月，男性與女性的發病率大約佔 1~2：1，而肝細胞癌則好發於 40~60 歲的成年人，但兒童亦偶而會發生，兒癌基金會的統計，其發生率在兒童癌症中大約為 1.5%，多是 6 歲以上的兒童，不論是臨床症狀或病理形態上均與成人的肝細胞癌非常類似，男性與女性的比例大約佔 3~4：1，歐美各國肝臟腫瘤則是相當少見的惡性腫瘤，但是在亞洲及非洲的國家卻十分普遍，這與台灣地區肝炎的盛行有明顯的相關性，目前已經瞭解接種 B 型肝炎疫苗可大幅減少肝細胞癌的發生。

B 型肝炎一直是台灣民眾的「國病」，而 B 型肝炎患者也是肝癌的高危險群，一年奪走不少國人的性命。根據衛福部的統計，每年大約有 13,000 人

死於慢性肝病、肝硬化及肝癌，慢性肝病及肝硬化為國人主要死因的第 9 位，肝癌則是國人主要癌症死因的第 2 位，國人慢性肝病、肝硬化及肝癌的主因是 B 型肝炎及 C 型肝炎，死於肝癌的病患中，約 70% 的人是 B 型肝炎帶原者，20% 是慢性 C 型肝炎感染者，B 型肝炎帶原者如果有持續性的肝炎發作，約 15~20% 會發生肝硬化，大幅增加了肝癌的發生率，而 C 型肝炎病毒感染者至少一半以上會變成慢性肝炎，大約有 20% 會導致肝硬化，且肝硬化患者每年大約有 3~5% 會變成肝癌。

2.神經母細胞瘤 (Neuroblastoma)是兒童癌症當中，除了腦瘤、淋巴瘤之外，最常見的固態之惡性腫瘤，在嬰兒期，此症也是最常見的，此症源於神經脊(neural crest cell)的胚胎瘤，屬交感神經系統腫瘤，因多能性交感神經元

母細胞和交感神經母細胞分化功能變差，形成腫瘤惡性增殖，演變為神經母細胞瘤，腫瘤會發生在交感神經系統分佈的任一部位，但最常發生在後腹腔，尤其好發於腎上腺，神經母細胞瘤在兒童癌症發生率僅次於白血病、腦瘤及淋巴瘤，根據中華民國兒童癌症基金會資料，在台灣地區每年約有三、四十例新發病之神經母細胞瘤兒童。

3.嗜鉻細胞瘤 (Pheochromocytoma)和副神經瘤(Paraganglioma)為一群會分泌 Catecholamine 的腫瘤，分別源發自腎上腺髓質以及交感神經節，兩者皆具有類似的臨床表現，嗜鉻細胞瘤的治療，最重要是進行手術切除，嗜鉻細胞瘤相當敏感，手術可能會誘發 Catecholamine 大量分泌，造成血壓飆升(導致 hypertensive crisis)，增加手術的風險，術前準備的藥物治療

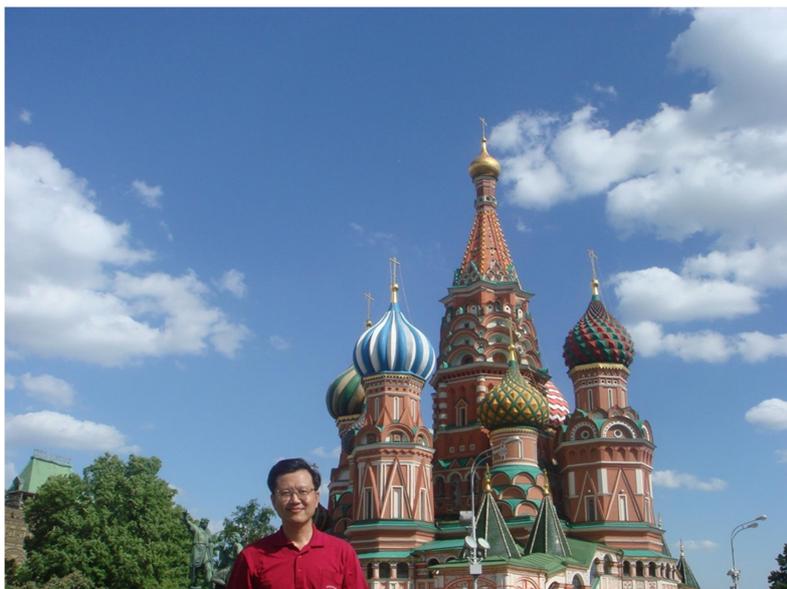
目標為控制高血壓、避免術中出現 hypertensive crisis，並且要增加 volume。

4.腎上腺皮質癌

(Adrenocortical carcinoma, ACC)為一種非常少見的惡性腫瘤，過去的資料顯示其發生

率約為每年每十萬人口 0.5 到 2 人，依據國健局的統計，台灣地區在民國 98 年一共有 20 個新診斷個案，其中包括 8 位男性及 12 位女性，其發生率每十萬人口男生大約為 0.08，女生大約為 0.10，多是小於五歲

和 40 到 50 歲為主，腎上腺皮質癌的遠端轉移最常見的是肝臟(48%)，肺臟(45%)，骨骼(13%) 及淋巴(29%)，本病人的腹部腫瘤即屬於罕見的腎上腺皮質癌。



圖五：俄羅斯地標- 莫斯科聖巴索大教堂



圖六：希特勒的鷹巢別墅位於德國阿爾卑斯山上