

• 腹部影像学 •

腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤: 双期增强的影像学诊断价值

周建军, 程伟中, 曾维新, 曾蒙苏, 王建华, 周康荣

【摘要】 目的:分析腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤的影像学表现及其动态增强特征,以提高其诊断准确性。**方法:**经手术病理证实的腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤 15 例,12 例术前经螺旋 CT 和多排螺旋 CT 平扫、动脉期和门脉期扫描。对比剂分别采用欧乃派克和优维显,注射流率 3 ml/s。3 例经 MR SE-T₁WI, FSE-T₂WI, GRE 动态增强扫描,对比剂为马根优维显,注射流率 1.5~2 ml/s。仔细复习 CT 和 MR 扫描结果并和手术病理作回顾性对照分析。**结果:**15 例腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤中,副神经节瘤 13 例,异位嗜铬细胞瘤 2 例。良性 12 例,恶性 3 例。病灶分别位于腹膜后(13 例)和肾内(2 例)。肿瘤直径 4.3~12.0 cm,其中病灶直径<5.0 cm 2 个,5.0~10.0 cm 12 个,>10 cm 1 个;肿瘤境界清楚。肿瘤实质成分平扫、动脉期和门脉期 CT 值分别为 32.6~55.1 HU(平均 43.8 HU)、57.8~87.9 HU(平均 77.3 HU)和 72.4~115.6 HU(平均 93.7 HU)。MR T₁WI 为低信号,T₂WI 为显著高信号,MR 动态增强强化方式与 CT 动态增强类似。肿瘤囊变、坏死和钙化常见。**结论:**腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤包括副神经节瘤和异位嗜铬细胞瘤,异位嗜铬细胞瘤可位于肾内。肿瘤中等大小,囊变、坏死和钙化较常见,囊变的识别对诊断有很大帮助。MR T₂WI 为显著高信号,动态增强为进行性延迟强化。强化不典型者与腹膜后其他肿瘤难以鉴别。

【关键词】 放射摄影术,腹部;副神经节瘤,肾上腺外;嗜铬细胞瘤

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R736.6 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2007)10-1058-05

Abdomen Extraadrenal Pheochromocytomas: Imaging Features of Dynamic Enhancement ZHOU Jian-jun, CHENG Wei-zhong, ZENG Wei-xin, et al. Department of Radiology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, P. R. China

【Abstract】 Objective: Exploring dynamic imaging features of abdomen extraadrenal pheochromocytomas and evaluating its clinical value. **Methods:** 12 of 15 patients with abdomen extraadrenal pheochromocytomas confirmed by surgical pathology underwent spiral CT plain scanning and two phases dynamic enhancement scanning before operation, contrast injection was done by using nonionic omnipaque at a flow rate of 3ml/s with a power injector, 3 underwent MR SE-T₁WI, FSE-T₂WI, GRE dynamic enhancement with Magnevist as contrast. The CT and MR data was reviewed and analyzed retrospectively in comparison with surgical and pathological results. **Results** 13, 2 of 15 cases with 3 malignancies and 12 benignancy were paragangliomas in retroperitoneal, ectopic pheochromocytomas in the left kidney respectively. The diameter of the tumors was 4.3~12.0cm with 2 cases <5.0cm, 12 cases 5.0~10.0cm and 1 cases >10cm. The attenuation of the plain scans, two phases contrast scans was 32.6~55.1HU (with a mean value of 43.8HU), 57.8~87.9HU (mean value 77.3HU), 72.4~115.6HU (mean value 93.7HU) respectively. The tumor presented low middle signal intensity on SE T₁-weighted imaging, obvious high signal intensity on FSE T₂-weighted imaging and similar dynamic enhancement to CT. Cysts, necrosis, calcifications and hemorrhage in the lesions were common. **Conclusion:** The imaging features of the abdomen extraadrenal pheochromocytomas, which include paragangliomas, and ectopic pheochromocytomas are similar to that of adrenal pheochromocytomas. It is important for the radiologist to recognize the typical imaging appearance of dynamic scan because they can be mistaken for other retroperitoneal tumours.

【Key words】 Radiography, abdominal; Paraganglioma, extra adrenal; Pheochromocytoma

嗜铬细胞瘤分别来源于肾上腺和副交感神经节,后者又名副神经节瘤,发病部位从颅底到膀胱。组织学上与颈动脉体瘤、颈静脉球瘤等副神经节瘤类似^[1]。98%的嗜铬细胞瘤位于腹部,90%左右来源于肾上腺^[2]。而与肾上腺和副神经节解剖区域无关的嗜铬细胞瘤为异位嗜铬细胞瘤,与交感原基的异位移行有关,

非常罕见,目前也被笼统归纳在副神经节瘤范围内。任何物理接触包括穿刺活检都可能引起恶性高血压和心律失常。因此,术前正确诊断非常重要。

腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤命名混乱,术前误诊率较高。本组搜集腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤 15 例,全部经过平扫、动脉期和门脉期多期扫描。在复习文献的基础上,结合本组病例,我们认为该病具有一定的影像学及血液动力学特征,期望能为腹部肾上腺外嗜铬细

作者单位:200032 上海,复旦大学附属中山医院放射科

作者简介:周建军(1966-),男,江苏如皋人,博士,副主任医师,主要从事 CT 和 MR 诊断工作。

胞瘤的诊断提供帮助。

材料与方法

搜集复旦大学附属中山医院 1994 年 7 月~2005 年 8 月经手术病理证实的腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤 15 例,女 6 例,男 9 例。年龄 31~71 岁,中位年龄 41 岁。主要表现为高血压 11 例,腰背胀痛 7 例,腹痛 4 例。

7 例患者术前经螺旋 CT(GE Highspeed)、5 例经多排螺旋 CT(Marconi 8000;Siemens 16 排)扫描。扫描层厚 5~10 mm,间隔 5~10 mm,SCT 螺距为 1.2,MDCT 为 1。所有患者均经平扫、动脉期(SCT 对比剂开始注射后 30 s 开始扫描,MDCT 33 s 开始扫描)和门脉期(对比剂开始注射后单排螺旋 CT 70 s,多排螺旋 CT 80 s 开始扫描)扫描。静脉内团注选用非离子型对比剂优维显或欧乃派克,浓度 300 mg I/ml,于

肘前静脉注射,剂量 1.5~2 ml/kg,注射流率 3 ml/s。CT 值的测量取肿瘤实质成分,避开坏死无强化区和肿瘤血管,囊性病变囊壁和壁结节的测量在病灶放大后测量。3 例行 MR(GE Signa 1.5 T)检查,分别行 SE-T₁WI,FSE-T₂WI,GRE 动态增强扫描,T₁WI TR 500 ms,TE 25 ms,T₂WI TR 3500 ms,TE 80 ms,GRE TR 150 ms,TE 5 ms,翻转角 90°,层厚为 4.0 mm,间隔为 1.0 mm,对比剂采用 Gd-DTPA (Magnevist Shering,Germany),于肘前静脉注射,剂量为 15~20 ml 或 0.15~0.20 mmol/kg,注射流率 1.5~2.0 ml/s。

结果

15 例腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤中,副神经节瘤 13 例(图 1~4),异位嗜铬细胞瘤 2 例(图 5、6)。良性 12 例,恶性 3 例(图 3、6)。13 例副神经节瘤中,10 例病灶位于腹膜后肾脏周围,另 3 例分别位于膈角旁(1/3)

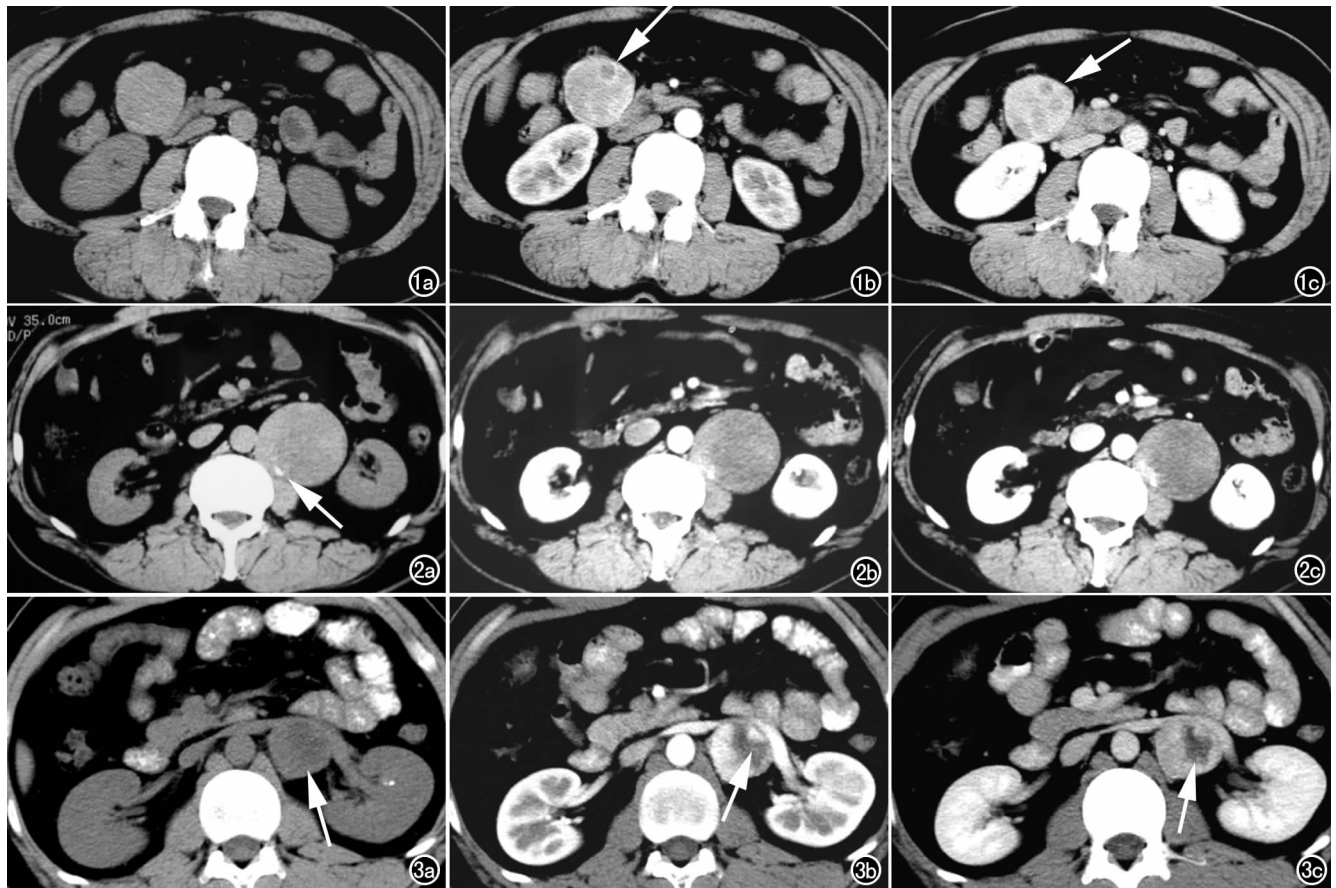


图 1 副神经节瘤。a) CT 平扫示肿瘤密度高于肌肉,密度略不均匀; b) 动脉期增强,呈不均匀斑片强化,内可见囊状低密度区(箭); c) 门脉期扫描,强化较动脉期显著,强化趋于均匀,瘤内可见多个囊变区(箭),囊变灶边缘规则光整。囊变是该肿瘤的特征之一。图 2 副神经节瘤。a) CT 平扫,示肿瘤呈软组织密度,密度高于肌肉,中央密度略低,边缘可见点状钙化(箭); b) 动脉期增强,肿瘤轻度强化,中央可见无强化不规则略低密度区; c) 门脉期,肿瘤强化较动脉期明显,强化面积增大,中央坏死区无强化。图 3 恶性嗜铬细胞瘤。a) CT 平扫,左肾门低密度病灶,密度不均匀(箭); b) 动脉期增强,病灶显著强化,中央坏死不强化(箭); c) 门脉期,病灶强化减退(箭)。

和盆腔入口(2/3)。副神经节瘤误诊 4 例,分别被误诊为神经鞘瘤 2 例(2/4),巨淋巴增生 1 例(1/4),硬化型脂肪肉瘤 1 例(1/4)。2 例异位嗜铬细胞瘤位于肾实质(图 6)和肾盂(图 5),分别被误诊为肾细胞癌和肾盂癌。

肿瘤呈圆形或椭圆形,直径 4.3~12.0 cm,平均 6.2 cm。病灶直径<5.0 cm 2 个,5.0~10.0 cm 12 个,>10 cm 1 个。CT 扫描 13 例中,肿瘤境界清楚,密度不均匀 11 例,均匀 2 例。肿瘤内常见囊变(6/12)、坏死(5/12)、钙化(3/12)和出血(1/12)。钙化多呈斑点状,少数呈片状。

MR 检查 3 例中, T_1 WI 呈等信号或低信号(图 4a), T_2 WI 呈显著高信号,信号不均质(图 4b),其中,钙化无信号,囊变区 T_1 WI 为低信号, T_2 WI 为更高信号;出血坏死的信号多样,与出血时间长短有关。

动态增强为进行性延迟强化,动脉期中等程度或显著强化(图 1~2b,4c,5~6b),门脉期显著强化(图 1~2c,4d,5~6c)。肿瘤实质成分平扫 CT 值为 32.6~55.1 HU,平均 43.8 HU;动脉期 CT 值 57.8~87.9 HU,平均 77.3 HU;门脉期 CT 值 72.4~115.6 HU,平均 93.7 HU。实质成分强化方式有两种,进行性延迟强化 14 例,1 例恶性病例动脉期显著强化(图 3b),门脉期中等程度强化(图 3c)。14 例进行性延迟强化病例中,实质成分周边向中央充填式强化 6 例,整体延迟强化 8 例。MR 动态增强强化方式与 CT 类似。囊变、坏死、钙化和出血区无强化。

病理所见:所有肿瘤可见包膜,切面质地较硬,呈灰红色,部分可见不同时期的出血灶。细胞排列呈索状或巢状,富于血窦,瘤细胞呈多边形,胞体较大,有一定异型性。

讨 论

嗜铬细胞瘤由交感神经母细胞分化而来,存在于任何有交感和副交感神经分布的部位。普通嗜铬细胞瘤为肾上腺髓质内的原始细胞(交感神经母细胞)分化而来,副神经节瘤来源于交感和副交感神经节的交感

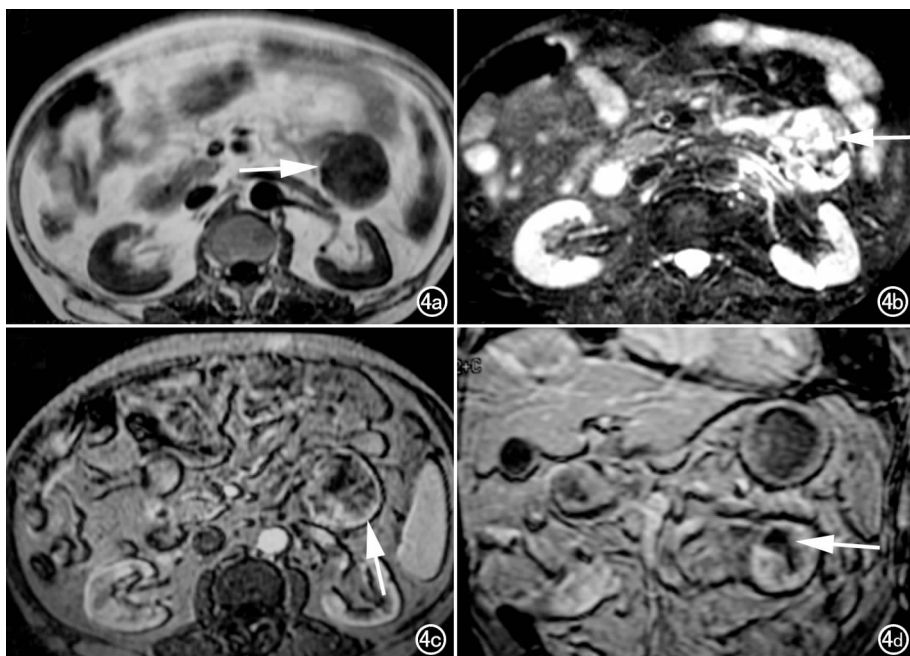


图 4 副神经节瘤。a) MR SE- T_1 WI,肿瘤呈低信号,内可见斑点状无信号区; b) FSE- T_2 WI 脂肪抑制,肿瘤呈显著不均匀高信号,肉眼至少分出 3 种信号成分,斑点状无信号钙化区(箭),高信号(肿瘤实质成分)和极高信号区(囊变区); c) 动脉期增强,肿瘤呈网格状、不均匀斑片强化(箭); d) MR 门脉期,强化更显著,强化面积增大,趋于均匀,坏死囊变区无强化(箭)。

神经母细胞,而异位嗜铬细胞瘤与交感原基的异位移行有关,后者常位于肾和肾周围,因此,异位嗜铬细胞瘤可位于肾内。嗜铬细胞瘤的发病比例大致为 80%~85%起源于肾上腺,15%~20%起源于副神经节^[2],而异位嗜铬细胞瘤则极为罕见。所有嗜铬细胞瘤中,10%为恶性。Pui 等^[3]认为与肾上腺恶性嗜铬细胞瘤的发病比例相比,腹膜后恶性嗜铬细胞瘤比例更高,可达 20%~30%。

1. 腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤影像学表现

大多数肿瘤位于腹膜后肾脏周围,少数肿瘤位于肠系膜根部、胰腺周围,极少数肿瘤异位位于肾内^[4],与胚胎发育时交感原基的异位移行有关。与腹膜后其它肿瘤体积多偏大不同,该肿瘤多呈中等大小,直径在 5~10 cm 之间。形态规则,呈圆形或椭圆形,境界清楚。本组肿瘤大小、形态和境界与文献报道^[5]的肾上腺嗜铬细胞瘤类似。较小肿瘤密度一般均匀,中等大小肿瘤密度多不均匀,体积愈大愈不均匀^[6]。绝大多数肿瘤 CT 值大于 10 HU,极少数由于含有脂肪或出血,CT 值低于 10 HU 或大于 100 HU。腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤容易变性,故钙化、囊变、出血和坏死较常见。钙化多呈斑点状,少数呈片状。囊变一般呈圆形,境界清楚,对诊断有很大帮助。坏死形态多不规则,诊



图5 左肾盂异位嗜铬细胞瘤。a) CT平扫,肿瘤位于肾盂,密度均匀,境界清楚(箭);b)动脉期增强,肿瘤显著强化,强化略不均匀(箭);c)门脉期扫描,肿瘤强化更显著,强化趋均匀(箭)。该病例被误诊为肾盂移行上皮癌。图6 左肾实质异位嗜铬细胞瘤(恶性)。a) CT平扫,肿瘤位于肾实质内,病灶中央密度略不均匀(箭);b)动脉期增强,肿瘤呈不均匀斑片状强化,中央可见肿瘤血管(箭);c)门脉期扫描,肿瘤强化显著,强化趋于均匀,病灶内可见囊边和坏死区(箭)。肿瘤侵犯侧腹膜和腹壁。该病例被误诊为皮质来源肾细胞癌。

断价值不如囊变明显。本组病例具有文献报道的各种特征。MR T₁WI多呈低信号, T₂WI呈显著高信号, 信号不均质, 其中, 钙化无信号, 囊变为黏液性信号, 出血坏死的信号改变与出血时间有关。MR T₂WI不均匀显著高信号是嗜铬细胞瘤的重要特征之一^[2,7], 对诊断很有帮助。良性嗜铬细胞瘤相对较小, 边缘清楚; 恶性嗜铬细胞瘤体积多较大, 密度极不均匀(坏死更显著), 边缘不规则(包膜破坏), 邻近结构可见肿瘤浸润^[3]。Cunningham等^[8]认为直径大于7 cm的副神经节瘤倾向于恶性。

近年来, 有研究认为无功能性嗜铬细胞瘤并不少见^[9,10]。Motta-Ramirez等^[9]研究功能性嗜铬细胞瘤和无功能性嗜铬细胞瘤的影像学区别, 除了钙化有统计意义的差异外, 肿块直径、体积、平扫CT值、增强CT值和坏死均无明显区别。尽管部分嗜铬细胞瘤术前无功能, 但手术切除时同样出现功能性嗜铬细胞瘤的高血压或低血压风险^[10]。

2. 动态增强扫描在腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤诊断中的价值

肿瘤密度多不均匀, 强化形式多样。肿瘤实质成分平扫CT值为32.6~55.1 HU, 平均43.8 HU; 动

脉期CT值57.8~87.9 HU, 平均77.3 HU; 门脉期CT值72.4~115.6 HU, 平均93.7 HU。动脉期扫描呈中等程度以上强化, 强化多不均匀^[6]; 门脉期肿瘤实质强化较动脉期显著, 强化面积增大, 强化趋均匀。因此, 除了坏死、出血和囊变不强化外, 肿瘤实质部分门脉期强化较动脉期均匀, 因此, 门脉期更有利于显示肿瘤的坏死和囊变。与肾上腺嗜铬细胞瘤动脉期多显著强化不同, 肾上腺外嗜铬细胞瘤动脉期强化变化较大, 包括轻、中和重度强化。本组1例恶性副神经节瘤动脉期显著强化, 门脉期强化不如动脉期, 可能与恶性肿瘤血管生成和动静脉漏有关。

总之, 腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤为富血供肿瘤, 动态增强为进行性延迟强化。双期扫描有利于反映肿瘤的血流动力学, 对诊断和鉴别诊断有一定帮助。

3. 影像学表现与病理生理学的关系

嗜铬细胞瘤的嗜铬细胞富含水分, 细胞团间有丰富毛细血管网和血窦, 构成T₂WI显著高信号病理基础。嗜铬细胞瘤容易变性, 因而肿瘤内囊变、钙化、坏死和出血常见。良性嗜铬细胞瘤包膜完整, 因而边缘清楚光滑; 恶性嗜铬细胞瘤边缘模糊有分叶。同样因为细胞团间有丰富毛细血管网和血窦, 嗜铬细胞瘤早

期即明显强化,且持续时间长。

4. 鉴别诊断

巨淋巴增生:无论囊变、钙化,还是动态增强的强化方式,巨淋巴增生都与副神经节瘤相似。但多数巨淋巴增生呈肾型,强化均匀,强化程度不如肾上腺外嗜铬细胞瘤;巨淋巴增生邻近常见滋养血管,且 MR T₂WI 呈中等程度高信号,低于肾上腺外嗜铬细胞瘤。

神经鞘瘤:中等大小的神经鞘瘤与肾上腺外嗜铬细胞瘤影像学表现非常相似,腹膜后神经鞘瘤囊变更常见,但钙化、出血和坏死少见。此外,神经鞘瘤动态增强动脉期强化较均匀,且强化程度不如肾上腺外嗜铬细胞瘤。平扫、1 min 和 10 min 增强比可以鉴别肾上腺腺瘤和嗜铬细胞瘤^[11],但对于神经鞘瘤的鉴别诊断价值不大。

总之,腹部肾上腺外嗜铬细胞瘤包括副神经节瘤和异位嗜铬细胞瘤,好发于肾脏周围,异位嗜铬细胞瘤可位于肾内,肿瘤中等大小,囊变、坏死、钙化和出血常见,其中,囊变的识别对诊断有很大帮助。动态增强为进行性延迟强化,动脉期强化程度变化多样,强化不明显者给诊断和鉴别诊断带来困难。

参考文献:

- [1] 周建军,周康荣,陈祖望,等. 颈动脉体瘤多层螺旋 CT 血管成像的诊断价值[J]. 放射学实践,2006,21(12):1225-1228.
- [2] Blake MA, Kalra MK, Maher MM, et al. Pheochromocytoma: an

Imaging Chameleon[J]. Radiographics, 2004, 24 (Suppl 1): S87-99.

- [3] Pui MH, Liu MJ, Guo Y, et al. Computed Tomography of Retroperitoneal Paragangliomas[J]. Austral Radiol, 1999, 43(3): 303-306.
- [4] 张国梁,周仰光,徐希春. 肾孟非功能性副神经节一例[J]. 中华放射学杂志,2001,35(12):967-968.
- [5] 李冠武,徐铮,彭屹峰. 嗜铬细胞瘤的 CT 诊断[J]. 放射学实践,2006,21(3):284-286.
- [6] Sahdev A, Sohaib A, Monson JP, et al. CT and MR Imaging of Unusual Locations of Extra-adrenal Paragangliomas (Pheochromocytomas)[J]. Eur Radiol, 2005, 15(1):85-92.
- [7] Iihara M, Obara T. Diagnosis and Surgical Treatment of Adrenal Tumors[J]. Nippon Geka Gakkai Zasshi, 2005, 106(8):479-483.
- [8] Cunningham SC, Suh HS, Winter JM, et al. Retroperitoneal Paraganglioma; Single-Institution Experience and Review of the Literature[J]. J Gastrointest Surg, 2006, 10(8):1156-1163.
- [9] Motta-Ramirez GA, Remer EM, Herts BR, et al. Comparison of CT Findings in Symptomatic and Incidentally Discovered Pheochromocytomas[J]. AJR, 2005, 185(3):684-688.
- [10] Shen SJ, Cheng HM, Chiu AW, et al. Perioperative Hypertensive Crisis in Clinically Silent Pheochromocytomas: Report of Four Cases[J]. Chang Gung Med J, 2005, 28(1):44-50.
- [11] Szolar DH, Korobkin M, Reittner P, et al. Adrenocortical Carcinomas and Adrenal Pheochromocytomas: Mass and Enhancement Loss Evaluation at Delayed Contrast-enhanced CT[J]. Radiology, 2005, 234(2):479-485.

(收稿日期:2006-10-02 修回日期:2007-03-08)

《放射学实践》增刊征文启事

《放射学实践》是由国家教育部主管,华中科技大学同济医学院主办,与德国合办的全国性影像学学术期刊。主要栏目:论著、继续教育园地、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、影像技术学、外刊摘要、学术动态、读片追踪、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。本刊拟于 2008 年 6 月出版增刊 1 期,现向全国征文。

征文内容:有关传统放射学、MR、CT、介入、DSA、腔镜、内镜、远程医疗的诊断、技术、护理、管理及质量控制等方面的专业学术论文以及误诊病例分析、特殊或罕见病例报道等。

征文要求:1. 征文稿均应书写工整或用打印稿,图片清晰,所有图片大小一致,病变处在纸样图上用箭头标注;2. 应附有单位介绍信;3. 投稿前未在公开出版的杂志上发表过;4. 文章字数一般不超过 4000 字,超过 2000 字以上的征文稿请附上 300 字以内的结构式中文摘要;5. 征文稿录用与否均不退稿;6. 信封上务请注明“增刊征文”字样;7. 截稿日期为 2008 年 5 月 20 日。欢迎使用 E-mail 及软盘投稿。

编辑部地址:430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部