

后纵隔节细胞神经瘤的 CT 表现

古杰洪, 杨蕊梦, 丁汉军, 郭永梅, 黄云海

【摘要】 目的:提高对后纵隔节细胞神经瘤(PMGN)的认识。方法:搜集 15 例经手术病理证实为 PMGN 患者的临床及 CT 资料,所有病例均行 CT 平扫及增强扫描,对其 CT 表现进行回顾性分析。结果:PMGN 瘤体上下径大于前后径及左右径,且紧贴脊椎生长。单侧型 11 例,跨中线型 4 例。CT 平扫表现为均匀或不均匀性低密度灶,2 例内可见散在点状钙化,1 例内可见片絮状脂肪密度影;增强扫描无强化 9 例,轻度~中度不均匀强化 6 例。结论:PMGN 的 CT 表现有一定特征性。

【关键词】 纵隔肿瘤; 节细胞神经瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R734.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)11-1170-03

Posterior mediastinal ganglioneuroma: CT findings GU Jie-hong, YANG Rui-meng, DING Han-jun, et al. Department of Radiology, the First People's Hospital of Guangzhou, Guangzhou 510180, P. R. China

【Abstract】 Objective: To improve the understanding of posterior mediastinal ganglioneuroma(PMGN). **Methods:** Clinical and imaging materials (all cases were performed with plain and enhanced CT scan) of histologically proved PMGN in 15 cases were retrospectively analyzed, additionally, CT findings were summarized. **Results:** On CT images, vertical diameters of the PMGNs were bigger than both of anteroposterior and transverse diameters, and tumors grew along the vertebrae. Moreover, we classified PMGNs in our study into unilateral type (n=11) and crossing the middle-line type (n=4) according to the growth pattern. On plain CT, PMGNs appeared homogeneously or heterogeneously hypodense with scattering punctuate calcifications in two cases and patchy fat density in one case, respectively. There was no enhancement (n=9) or mild to moderate heterogeneous enhancement (n=6) on enhanced CT of the above cases. **Conclusion:** PMGNs have some characteristics on CT, and we could make a right imaging diagnosis after thorough analysis.

【Key words】 Mediastinum neoplasms; Ganglioneuroma; Tomography, X-ray computed

节细胞神经瘤(ganglioneuroma, GN)是起源于交感神经节的一种良性神经源性肿瘤^[1,2],因其罕见,常被误诊为其它肿瘤。笔者回顾性分析了 15 例发生于后纵隔节细胞神经瘤的 CT 表现,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

搜集 2003 年 1 月~2011 年 3 月经手术病理证实的 15 例后纵隔 GN 患者的临床、病理及影像学资料,其中男 12 例,女 3 例,年龄 1~47 岁,平均 24.5 岁。

扫描前对患者进行屏气训练,对呼吸困难的患者指导其平静呼吸。采用东芝 Aquilion 16 层螺旋 CT 机,扫描范围自肺尖至膈肌水平,一次屏气状态下从足侧向头侧扫描。扫描参数:120~140 kV, 250 mA, 0.5 mm×16i~1.0 mm×16i,螺距 0.9375, 0.5 s/r。增强扫描使用非离子型对比剂,对比剂剂量 1.5~2.0 ml/kg,采用高压注射器由肘前静脉注入,注射速率 3.0 ml/s,延迟时间 8~25 s。

CT 图像后处理:原始数据采用回顾性重建,层厚

1 mm、间隔 0.8 mm,重建数据传至工作站,采用 MPR 技术进行后处理观察。

CT 图像分析:所有资料均由两位放射科主治以上医师共同分析,经过协商取得一致意见。

结果

1. 临床资料

15 例后纵隔 GN 中,9 例为体检偶然发现,3 例因胸部隐痛前来就诊而发现,2 例因右臂疼痛、麻木前来就诊而发现,1 例为胸部外伤检查时偶然发现。

2. 手术病理资料

所有病例瘤体均经手术完全切除,其中 12 个病灶切面呈灰白色,质韧;3 个病灶切面呈灰黄色,质软。显微镜下显示瘤体组织主要由成熟的神经轴突、神经束和纤维组织构成,其内可见散在或成群分布的神经节细胞,细胞体积较大,胞浆丰富,核大小不一;4 例瘤体内部分区域可见疏松网状黏液区,间质毛细血管扩张充血;1 例瘤体内可见脂肪组织分布;2 例瘤体内可见散在粗大钙化灶。1 例左锁骨上淋巴结内可见节细胞神经瘤转移。

3. CT 表现

作者单位:510180 广东,广州市第一人民医院放射科
作者简介:古杰洪(1975-),男,广东鹤山人,副主任医师,主要从事胸部影像学诊断工作。

12例肿瘤主体位于后纵隔右侧,3例位于左侧。肿瘤生长方式:以肿块是否跨越脊柱中线,分为单侧型(n=11)和跨中线型(n=4)。15例肿瘤均为长椭圆形,边界清楚,肿瘤大小 $4.5\text{ cm} \times 2.6\text{ cm} \times 9.6\text{ cm} \sim 9.8\text{ cm} \times 6.3\text{ cm} \times 17.3\text{ cm}$,上下径大于左右径及前后径(图1);跨中线型瘤体大于单侧型。2例肿瘤内可见散在点状钙化,主要分布在肿瘤的周边(图2)。3例病灶平扫呈均匀低密度,接近囊性病变密度,CT值 $20 \sim 28\text{ HU}$;9例病灶呈均匀低密度,密度稍高于囊性病变但低于同层面肌肉,CT值 $28 \sim 42\text{ HU}$;另3例病灶呈不均匀低密度,1例内部可见脂肪密度(图3),2例可见钙化灶。增强扫描示9例无明显强化,3例为轻度不均匀强化,2例为中度不均匀强化,1例病灶内部可见条形血管强化(图4)。

讨论

节细胞神经瘤是一种罕见的良性神经源性肿瘤^[3],通常发生于20岁以下,女性较男性常见。其好发部位依次是后纵隔(41.5%)、腹膜后(37.5%)、肾上腺(21%)和颈部(8%),还可见于精索、心脏、骨骼和肠道等少见部位^[4]。由于GN起源于神经组织,它们可能会分泌激素样活性物质(如儿茶酚胺类、血管活性肠肽或睾酮)^[5]。然而,临床上,半数患者表现为无症状型。与症状型GN相比,无症状型GN具有自我代谢激素样活性物质的能力,最终致分泌到血液循环中的神经递质量大大减少^[6]。对于这类无症状型GN,多为偶然经影像学检查而发现^[6]。

根据肿瘤的分化程度,节细胞来源肿瘤可分为神

经母细胞瘤(最不成熟,分化最低,恶性程度最高)、节细胞神经母细胞瘤(成熟的节细胞和不成熟的神经母细胞组成)和节细胞神经瘤(完全成熟,孤立或成簇成熟的节细胞和施万细胞),三者均是起源于交感神经节的原始神经外胚层神经嵴细胞^[7]。神经母细胞瘤是儿童颅外最常见的肿瘤,占 $8\% \sim 10\%$ ^[7]。神经母细胞瘤和节细胞神经母细胞瘤组织能逐渐成熟,并进化为良性GN。这一过程的发生机制尚未明确,可以发生于神经母细胞瘤或节细胞神经母细胞瘤经化疗后,也可以为自发过程^[4]。

本组纵隔后GN 12例(80%)位于右侧,其发生部位是否具有一定特点,以往未见有相关文献报道。交感神经链位于椎旁沟,交感神经节位于脊柱两旁及前方,节细胞神经瘤沿脊柱生长,向上可达颈深部,向下可进入膈脚后和腹膜后。这一特定解剖部位和肿瘤生长方式使其形态有一定特征性;肿瘤多呈半圆形或椭圆形,纵径比前后径和横径长,内缘较扁平^[8]。本组病例所有病灶均表现为上下径大于左右径及前后径,与文献报道相符。CT示 $20\% \sim 42\%$ 的GN可出现钙化^[9],多呈典型的斑点状钙化^[4],CT平扫示GN呈低密度或等密度,增强扫描则表现为轻度~中度均匀或不均匀强化^[4]。本组中5例为轻度~中度强化,9例病灶无强化,1例条形强化,笔者推测可能与瘤组织内部间质血管含量有关。无强化病例瘤组织内部主要由神经纤维细胞和节细胞组成,散在分布少量淋巴细胞;有强化病例瘤组织内部另可见间质毛细血管充血扩张。据报道,GN的强化方式不一,但均未见有GN瘤组织出现早期强化,一般都表现为瘤体呈渐进性强化^[10]。

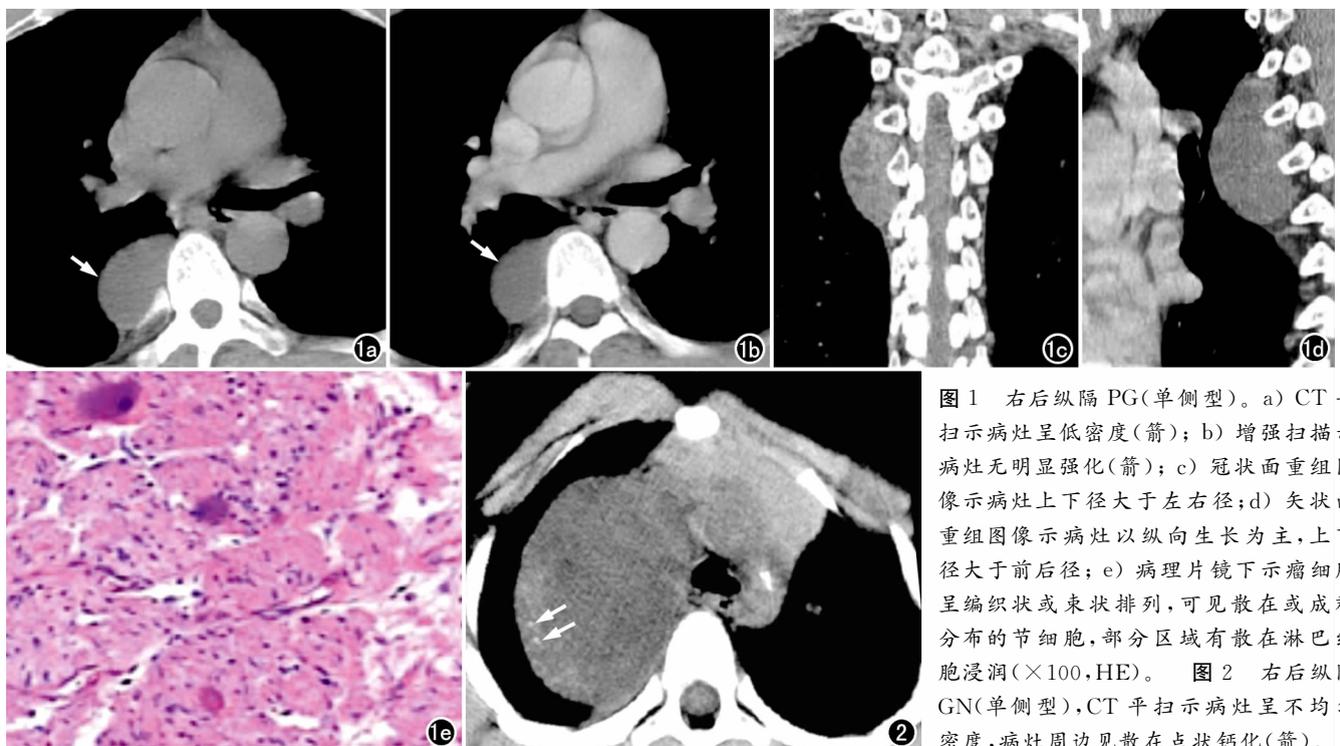


图1 右后纵隔PG(单侧型)。a) CT平扫示病灶呈低密度(箭); b) 增强扫描示病灶无明显强化(箭); c) 冠状面重组图像示病灶上下径大于左右径; d) 矢状面重组图像示病灶以纵向生长为主,上下径大于前后径; e) 病理片镜下示瘤细胞呈编织状或束状排列,可见散在或成群分布的节细胞,部分区域有散在淋巴细胞浸润($\times 100$, HE)。图2 右后纵隔GN(单侧型),CT平扫示病灶呈不均匀密度,病灶周边见散在点状钙化(箭)。

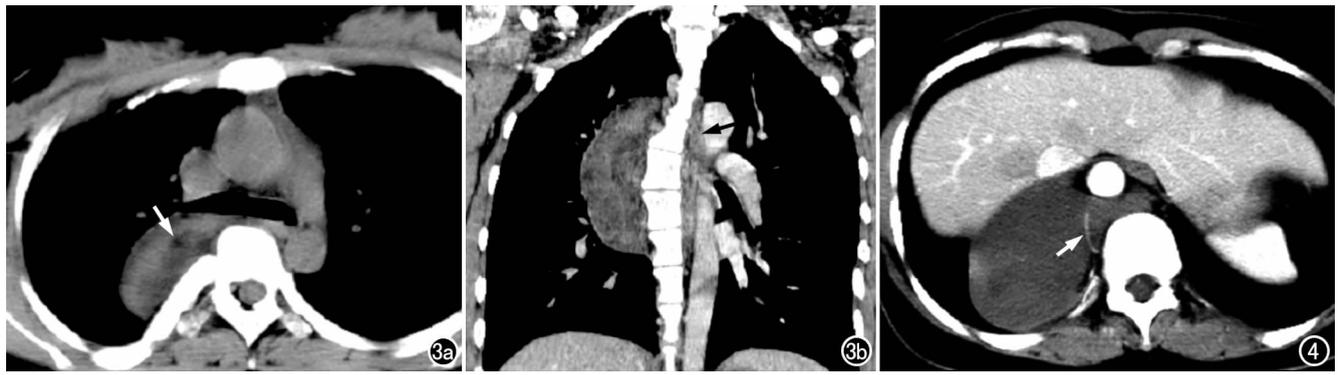


图 3 右后纵隔 GN(跨中线型)。a) CT 平扫示病灶内部有片絮状脂肪密度影(箭); b) 冠状面重组图像示肿瘤跨中线生长(箭)。图 4 右后纵隔 GN(跨中线型),CT 增强扫描示病灶无明显强化,病灶内可见一条形强化血管影(箭)。

后纵隔 GN 的鉴别诊断包括一系列良性或恶性神经源性肿瘤,如后纵隔神经节神经母细胞瘤、神经母细胞瘤、神经鞘瘤或神经纤维瘤以及成熟性畸胎瘤、肉瘤和淋巴瘤^[4]。后纵隔神经节神经母细胞瘤和后纵隔节细胞神经瘤均起源于交感神经链,生长方式也一样,有时鉴别比困难。但后纵隔神经节神经母细胞瘤是恶性肿瘤,伴有恶性肿瘤征象,其肿块易出血、坏死、囊变和钙化,钙化一般呈粗大条形或不定形;增强扫描时示肿块均匀或不均匀强化;可侵犯邻近结构,如骨破坏等。后纵隔神经母细胞瘤比后纵隔神经节神经母细胞瘤恶性程度更高,临床症状重,进展快,常有贫血和多汗等,尿 3-甲氧 4-羟苦杏仁酸 68% 阳性;肿块呈分叶状,边缘模糊,更易出血、坏死和钙化;增强扫描时示肿块不均匀强化;易侵犯邻近结构,骨破坏和胸膜增厚、胸水等,骨和蛛网膜软脑膜转移较多见^[11]。后纵隔神经鞘瘤和神经纤维瘤常呈圆形或椭圆形,对邻近结构呈压迫性改变,常经椎间孔侵入椎管内外生长呈“哑铃形”,钙化罕见,前者易有囊变,后者常为神经纤维瘤病的组成部分,平扫时肿块呈均匀稍低密度,增强扫描轻中度强化,囊变部分不强化。若合并纵隔淋巴结肿大则更倾向于淋巴瘤的诊断。其它少见的肿瘤也应考虑,包括胸内硬纤维瘤、颗粒细胞瘤、胃肠间质瘤、类癌以及胸内甲状腺肿^[4]。

尽管 GN 为良性肿瘤,极少数情况下可在邻近淋巴结或远隔部位出现“转移”病灶。Geoerger 等^[2] 回顾性分析了 49 例 GN,发现 2 例出现局部淋巴结转移,1 例软组织转移。因此,“转移”的存在并不能排除 GN 的诊断^[6]。本组 1 例左锁骨上淋巴结 GN 转移,推测可能起始为神经母细胞瘤或节细胞神经母细胞瘤,后分化为成熟的 GN。也有人认为淋巴结内的 GN 可能是异位的交感神经节细胞发生的肿瘤。

手术是处理 GN 的最佳方法,术后复发率近乎为零,术后并发症也很少见^[4]。约有 10% 发生于后纵隔的神经源性肿瘤通过椎间孔而贯通椎管内外呈“哑铃

状”生长^[12],60%~80% 的这种椎管相关性 GN 由于神经根和/脊髓受压而有不同程度的神经系统相关症状,而且,这种生长方式给外科手术完整切除肿瘤带来了极大的困难^[12]。本文报道的这种非椎管相关性后纵隔 GN 由于生长缓慢,范围较局限,且通常有包膜,通过外科手术切除往往预后很好。

参考文献:

- [1] Pang BC, Tchoyoson LC, Tan KK. Giant spinal ganglioneuroma [J]. J Clin Neurosci, 2005, 12(8): 967-972.
- [2] Geoerger B, Hero B, Harms D, et al. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas [J]. Cancer, 2001, 91(10): 1905-1913.
- [3] 易自生,刘一平,杨帆. 节细胞神经瘤 CT 诊断 [J]. 放射学实践, 2003, 18(10): 729-730.
- [4] Forsythe A, Volpe J, Muller R. Posterior mediastinal ganglioneuroma [J]. RadioGraphics, 2004, 24(2): 594-597.
- [5] Duffy S, Jhaveri M, Scudierre J, et al. MR imaging of a posterior mediastinal ganglioneuroma: fat as a useful diagnostic sign [J]. AJNR, 2005, 26(10): 2658-2662.
- [6] Yam B, Walczyk K, Mohanty SK, et al. Radiology-pathology conference: incidental posterior mediastinal ganglioneuroma [J]. Clin Imaging, 2009, 33(5): 390-394.
- [7] Patterson AR, Barker CS, Loukota RA, et al. Ganglioneuroma of the mandible resulting from metastasis of neuroblastoma [J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2009, 38(2): 196-198.
- [8] 曹斌,朱新进. 后纵隔节细胞神经瘤的 CT 表现与病理对照分析(附 4 例报告) [J]. 现代医院, 2008, 66(4): 78-80.
- [9] Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, et al. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation [J]. RadioGraphics, 2002, 22(4): 911-934.
- [10] Scherer A, Niehues T, Engelbrecht V, et al. Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood [J]. Pediatr Radiol, 2001, 31(2): 106-110.
- [11] 朱新进,曾惠良,赵继泉,等. 后纵隔节细胞神经瘤 CT 与手术病理对照研究 [J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2010(6): 27-29.
- [12] Velyvis JH, Durbhakula S, Wurapa R, et al. Ganglioneuroma with scoliosis of the thoracic spine: a case report [J]. Spine J, 2005, 5(4): 457-460.