

儿童视网膜母细胞瘤伴脑脊液种植转移的 MRI 表现(附 6 例分析)

程春, 杨友林, 梁晓航, 李小丘

【摘要】 目的:探讨儿童视网膜母细胞瘤(RB)伴脊髓脑脊液种植转移的 MRI 表现及其诊断价值。方法:对 6 例经手术病理证实的儿童 RB 的 CT 及 MRI 资料进行回顾性分析。结果:6 例中 1 例为双侧,5 例为单侧。6 例均行 MRI 检查发现软脊膜转移,其中 2 例合并脊髓受侵,表现为软脊膜呈弥漫性、不均匀结节状增厚,马尾、终丝明显增厚、聚集,肿块填充椎管。讨论:RB 的 MRI 表现具有一定特征性。MRI 可清楚显示脊髓脑脊液种植转移的范围、信号特征及与脊髓的关系,对 RB 的分期、治疗和预后具有重要意义。

【关键词】 儿童; 磁共振成像; 视网膜母细胞瘤; 肿瘤转移; 脊髓; 脑脊液

【中图分类号】 R445.2; R731.9 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)07-0796-03

MRI manifestations of children retinoblastoma accompanied with spinal pia mater implantation metastasis CHENG Chun, YANG You-lin, LIANG Xiao-hang, et al. Department of CT & MRI, Attached hospital of the Institute of Air Force Aviation Medicine of PLA, Beijing 100089, P. R. China

【Abstract】 Objective: To discuss the MRI findings and the value of MRI in the diagnosis of children retinoblastoma (RB) accompanied with spinal pia mater implantation metastasis. **Methods:** The MRI materials of 6 cases with pathology proven RB were retrospectively analyzed. **Results:** Of the 6 cases, there were bilateral lesions (n=1) and the rest were unilateral. All 6 cases showed implantation metastases of spinal pia mater on MRI, 2 of them had spinal cord invasion, showing diffuse, uneven nodular thickening of the pia mater, obvious thickening of cauda equina and filum terminale, and the spinal canal was filled by tumor. **Conclusion:** There were certain MRI characteristic findings of RB. The extent, signal intensity characteristics of implantation metastasis and their relationship with spinal cord could be clearly displayed on MRI, which is significant for the staging, treatment planning and prognosis prediction of RB.

【Key words】 Children; Magnetic resonance imaging; Retinoblastoma; Metastasis, neoplasms; Spinal medulla; Cerebral spinal fluid

视网膜母细胞瘤(retinoblastoma, RB)是婴幼儿常见的眼内恶性肿瘤^[1],常见于 3 岁以下儿童,若不及时治疗会发生眼外蔓延或全身转移。常常首先通过视神经转移,也可通巩膜、眼眶浸润,最后会发生远处转移^[2]。脊髓脑脊液种植转移临床上较少见,笔者搜集 6 例患者的病例资料,现总结如下,旨在提高对本病的诊断水平。

材料与方法

2005 年~2010 年在北京市儿童医院手术治疗后的 RB 患儿 6 例,术后不同时间发现椎管内转移,对其影像资料进行回顾性分析。6 例中男 3 例,女 3 例;左眼 2 例,右眼 3 例,双眼 1 例;年龄 3 个月~4 岁,平均 2.1 岁。主要临床表现:白瞳症 4 例、斜视 3 例、玻璃体浑浊 3 例、视网膜脱离 2 例、眼底黄白色隆起性肿块 5 例、眼压升高 3 例;单侧下肢无力 3 例,双侧下肢无力 1 例,其余无肢体症状。术后发现转移时间间隔 6

个月~1 年 3 个月。

6 例行眼球 CT 扫描及腰椎 MRI 常规扫描。使用 Siemens Somatom Emotion 6 排螺旋 CT 机,扫描参数:100 kV, 120 mA, 0.8 s/r, 矩阵 512×512, 层厚 2 mm, 并行矢状面重组, 层厚 2 mm。使用 Siemens Magnetom Essenza 1.5T MR 扫描仪,行横轴面、矢状面眼眶部 T₁WI(TR 201 ms, TE 4.8 ms)、T₂WI(TR 4500 ms, TE 109 ms)及水抑制序列(TR 7500 ms, TE 84 ms, TI 2500 ms); 腰椎行矢状面 T₂WI(TR 3400 ms, TE 83 ms)和 T₁WI(TR 550 ms, TE 11 ms), 横轴面 T₂WI(TR 4610 ms, TE 82 ms)。腰椎增强扫描对比剂选用钆喷酸葡胺(北陆), 剂量 0.15 mmol/kg, 手动静脉推注完毕 20 s 后行矢状面 T₁WI(TR 550 ms, TE 11 ms)。

结果

本组 6 例患者于术前均行腰椎穿刺检查,当时脑脊液中均未发现肿瘤细胞。

作者单位:100089 北京,空军航空医学研究所附属医院放射科

作者简介:程春(1972—),男,江苏泗阳人,主治医师,主要从事 CT 及 MRI 诊断工作。

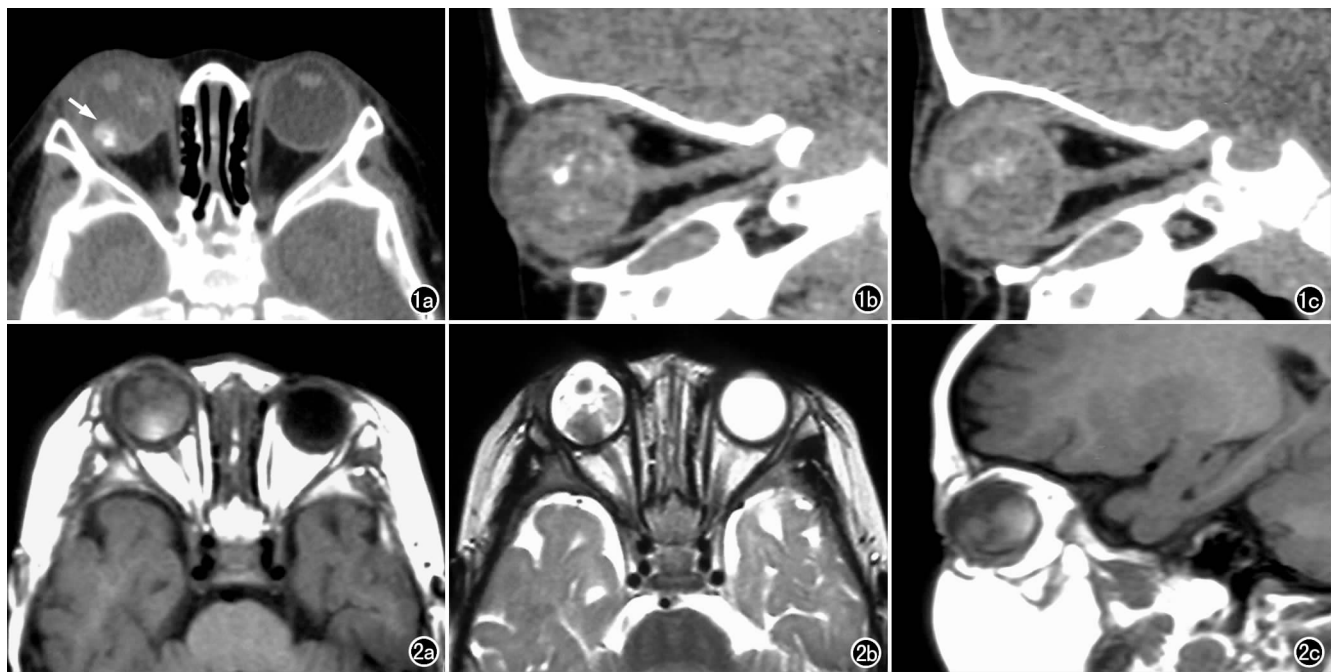


图1 右眼RB。a) 横轴面CT示右侧眼球后极向球内突出的软组织肿块(箭),密度较高,伴不规则斑点状钙化; b) 矢状面重组图像示肿块形态不规则,可见多个斑点状钙化; c) 矢状面重组图像示视神经粗细均匀。图2 右眼RB。a) T_1 WI示右眼后极明显高于玻璃体信号的肿块; b) T_2 WI示肿瘤信号低于玻璃体,视神经无增粗; c) 矢状面 T_1 WI示右眼后极肿块突向眼球内生长,形态不规则。

RB的CT表现:眼底后极部向球内突出的软组织肿块6例(7眼),密度较高,边缘清楚,6例(5眼)病灶内有钙化,表现为不规则斑块状、孤立及散在小斑点状钙化(图1)。

MRI检查:6例(7眼)均见自眼球后极部向前凸起的局限性软组织信号, T_1 WI信号高于玻璃体, T_2 WI信号低于玻璃体,具有一定特征性,视神经无增粗(图2)。6例均行手术治疗,病理结果为视网膜母细胞瘤。其中内生型4例,肿瘤起自视网膜内核层,向玻璃体内呈结节状生长;外生型2例,肿瘤起自视网膜外核层,沿视网膜下间隙生长,当时均未发现视神经转移。

脊髓软脊膜转移MRI表现:6例均行MRI平扫及增强,均发现弥漫性软脊膜肿块,2例合并脊髓受侵。软脊膜肿块表现为软脊膜弥漫性、不均匀结节状增厚,马尾、终丝明显增厚、聚集,肿块填充椎管,呈不连续“腊肠”样改变,为不

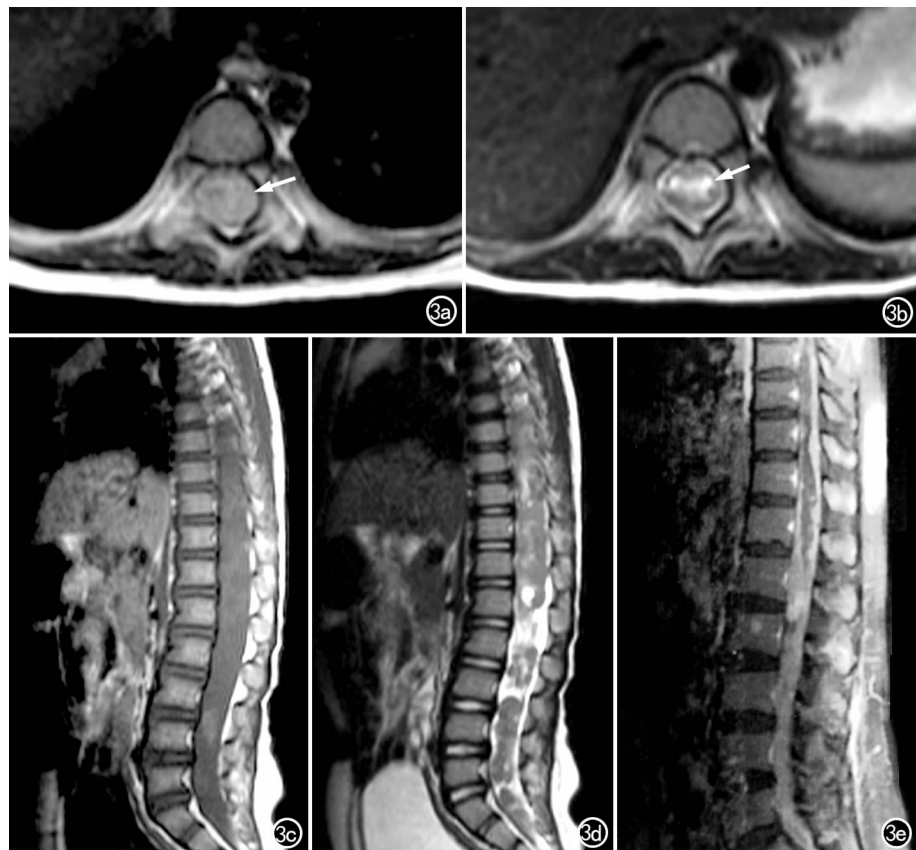


图3 RB并脊髓软脊膜转移。a) 横轴面 T_1 WI示脊髓内等信号(箭); b) T_2 WI示脊髓内斑片状高信号(箭); c) 矢状面 T_1 WI示脊髓呈等信号,脑脊液信号大部消失,蛛网膜下腔可见弥漫性等信号填充,伴斑片状稍高信号; d) 矢状面 T_2 WI示椎管内等信号肿块,受侵脊髓内可见斑片状稍高信号; e) 矢状面增强扫描示脊膜呈弥漫性不均匀增厚,局部呈结节状。

均匀等 T_1 等 T_2 信号,蛛网膜下腔形态不规则、狭窄或闭塞,局部脑脊液信号消失。增强后软脊膜病变呈中度均匀强化,不均匀结节状更显著。病变侵犯脊髓表现为脊髓肿胀增粗,横轴面图像上呈斑片状长 T_2 信号,中央管未见扩张(图 3)。

讨 论

视网膜母细胞瘤是儿童最常见的眼底恶性肿瘤。发生率 $1/15000 \sim 1/30000$ ^[3]。3 岁以下多见,占 98%^[4],本组中患儿年龄均小于 4 岁。目前认为视网膜母细胞相关基因缺失、突变或功能异常,不能产生视网膜母细胞蛋白或产生异常的视网膜母细胞蛋白,是视网膜母细胞瘤形成的重要原因。30% 具有常染色体显性遗传特性,双侧起病患儿有明显的家族发病倾向^[5-6]。本组 1 例为双侧起病,家族其它成员未发现患此病。RB 临床上典型的表现为白瞳征或“猫眼”征,此外有眼红痛、斜视及眼球震颤等,眼底见灰白色或黄白色半球形肿块,本组中白瞳征 4 例。本组 6 例均行手术治疗,病理检查均未发现视神经浸润,但中枢神经系统受侵也可通过血行转移。

RB 易发生颅内及远处转移,常危及患者生命,因此,早期发现及早期治疗是提高治愈率、降低病死率的关键。本组病例术前均行脑脊液细胞学检查,当时均未找到肿瘤细胞,术后发现脊膜转移时间间隔最短为 6 个月,最长为 1 年 3 个月。据文献报道,细胞学检查确诊脊膜转移的敏感度为 75%~90%,特异度为 100%^[7]。因此对细胞学检查阴性,且临床无明显转移症状者,MRI 平扫及增强扫描可以作为排除 RB 转移的补充手段。

RB 的脊髓脑脊液种植转移需与髓内原发肿瘤、感染性脊膜炎及脊髓结节病等鉴别。①脊髓脑脊液种植转移又称为癌性脑脊膜炎,具有原发肿瘤病史(本组为眼内,亦可为颅内或脊髓内,亦可为非中枢神经系统肿瘤如肺癌、乳腺癌或血液系统肿瘤),腰骶管蛛网膜下间隙为最常见的转移部位,转移可表现为脊膜表面不连续或弥漫性不均匀结节状增厚,呈等 T_1 、稍长 T_2 信号,蛛网膜下腔狭窄或闭塞,局部脑脊液信号消失;而髓内原发肿瘤无原发肿瘤病史,一般病变位于髓内,表现为脊髓局限性增粗,MRI 信号可多种,一般以等 T_1 、等或稍长 T_2 为主,多无脊膜受累,常引起脊髓中央管扩张。②感染性脊膜炎,临床表现有感染病史,脊膜弥漫均匀强化或结节状强化,脑脊液检查一般可以定性。③脊髓结节病是多系统病变,多伴有肺门淋巴

结肿大,弥漫的软脊膜强化伴有脊髓周围部分肿块状强化是本病的特征性影像学表现,对激素治疗有效。

脊髓的蛛网膜下腔转移多起源于中枢神经系统肿瘤,如胶质母细胞瘤、室管膜瘤、髓母细胞瘤、脉络膜癌或松果体区肿瘤,少数非中枢神经系统的肿瘤如肺癌、乳腺癌或血液系统的肿瘤也可以出现蛛网膜下腔种植转移。瘤细胞随脑脊液流动可附着于各处软脊膜,孤立者呈结节状,多发者蔓延生长并结合呈片。腰骶管蛛网膜下腔为最常见的转移部位,转移可表现为脊膜表面蛛网膜弥漫的、薄片状的浸润或马尾“绳索”样增厚和神经根增粗,也可表现为蛛网膜下腔的结节状播散。

RB 及其脊髓脑脊液种植转移在影像学上有典型的特征性表现。软脊膜肿块表现为软脊膜弥漫性、不均匀结节状增厚,马尾、终丝明显增厚、聚集,肿块填充椎管,呈不连续“腊肠”样改变,常为不均匀等 T_1 等 T_2 信号,蛛网膜下腔形态不规则狭窄或闭塞,局部脑脊液信号消失;增强后不均匀增厚软脊膜显示更明显,部分呈结节状;病变侵犯脊髓时表现为脊髓节段性或弥漫性肿胀增粗,横轴面图像上呈斑片状等 T_1 长 T_2 信号。一般情况下 CT 与 MRI 即可对 RB 作出诊断,而对于其脊髓脑脊液种植转移的诊断,对于脑脊液细胞学检查阴性者应再行 MRI 平扫及增强检查,两者相结合对本病的分期、治疗及预后都具有重要意义。

参考文献:

- [1] Gupta R, Vemuganti GK, Reddy VA, et al. Histopathologic risk factors in retinoblastoma in India[J]. Arch Pathol Lab Med, 2009, 133(8):1210-1214.
- [2] Finger PT, Harbour JW, Kareioglu ZA. Risk factors for metastasis in retinoblastoma[J]. Surv Ophthalmol, 2002, 47(1):1-16.
- [3] 陶晓峰,魏锐利. 眼球内病变的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(2):103-107.
- [4] Bagley LJ, Hurst RW, Zimmeraman RA, et al. Imaging in the tri-lateral retinoblastoma syndrome[J]. Neuroradiol, 1996, 38(4):166-170.
- [5] Weber AL, Sabates NR. Survey of CT and MR imaging of the orbit (review)[J]. Eur J Radiol, 1996, 22(1):42-52.
- [6] Mafee ME, Goldberg MF, Greenwald MJ, et al. Retinoblastoma and simulating lesions: role of CT and MR imaging[J]. Radiol Clin North Am, 1987, 25(5):667-682.
- [7] Azar D, Donaldson C, Dalla-Pozza L, et al. Questioning the need for routine bone marrow aspiration and lumbar puncture in patient with retinoblastoma[J]. Clin Experiment Ophthalmol, 2003, 31(1):57-60.

(收稿日期:2011-08-07 修回日期:2011-12-07)