

• 儿科影像学专题 •

儿童副神经节细胞瘤的 CT 表现

于彤, 刘志敏, 高军, 路春兰, 彭芸, 段晓峨

【摘要】 目的:探讨儿童副神经节细胞瘤的特征性 CT 表现,提高诊断符合率。**方法:**回顾性分析经手术病理确诊的 5 例副神经节细胞瘤患儿的影像资料,其中男 2 例,女 3 例,平均发病年龄 12 岁,5 例患儿均行 CT 平扫及增强扫描。观察肿瘤的位置、大小、增强后的强化程度、瘤体内的血管分布、与周围组织及大血管的关系、瘤栓形成及有无转移和转移部位等。**结果:**本组副神经节细胞瘤的特征性 CT 表现为:①肿瘤均位于腹膜后;②肿瘤呈类圆形或椭圆形软组织包块影,边缘可呈分叶状,呈膨胀性生长,肿瘤体积较大;③平扫时瘤体密度略欠均匀,可见散在的小片状低密度灶(出血、坏死和囊变),瘤体内无明显钙化;④增强扫描动脉期瘤体实质性部分呈明显强化,平扫低密度区强化不明显,瘤体内有大量血管穿行,瘤体血供丰富,静脉期瘤体强化程度未见明显降低,有时甚至强化更明显;⑤体动脉分支供血,供血血管可直接起自腹主动脉,也可起自腰动脉、肠系膜动脉、生殖血管、髂血管等;⑥瘤体占位效应明显,对周围的脉管及脏器有推移、挤压,也可对腹腔大血管有轻度包埋;⑦可见腔静脉瘤栓形成。试验室检查 5 例患儿的 NSE 和尿 VMA 测定均不同程度升高。**结论:**儿童副神经节细胞瘤的 CT 表现具有较高特异性,尤其是增强 CT 表现为明显的持续强化和富血供,结合代谢物的实验室检查和临床表现,可明显提高该病的诊断符合率。

【关键词】 儿童; 副神经节细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 病理学

【中图分类号】 R736.6; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)09-0233-05

Pediatric paraganglioma: CT characteristics YU Tong, GAO Jun, LU Chun-lan, et al. Imaging Centre, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, Beijing 100045, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the typical CT features of paraganglioma in children, and make the diagnosis more effectively. **Methods:** Clinical and radiologic data of five children (3 males and 2 females) were reviewed retrospectively. All the cases were performed pre-contrast and contrast CT, and pathologically proved as paraganglioma. Location, size, enhancement pattern, tumor vessels, the relationship with adjacent tissues and vessels, thrombus formation and metastasis of the tumors were observed and analyzed. **Results:** CT features of paraganglioma in children included: ① Located in retroperitoneal space; ② Lobulated, round or oval soft tissue mass, growing in expansion pattern and having a large size; ③ Homogeneous in plain CT scan with scattered low-density lesions (hemorrhage, necrosis or cystic degeneration), but no calcifications. ④ Rich tumor vessels, and marked enhancement both in arterial and venous phase. Sometimes the tumors were enhanced more obviously in venous phase than arterial phase. ⑤ Tumors were directly supplied by aorta, lumbar artery, superior mesenteric artery, reproductive artery or iliac artery. ⑥ Surrounded organs, tissues and vessels were compressed or invaded by tumors. ⑦ Vena cava tumor thrombosis. Neuron specific enolase (NSE) and urinary catecholamine metabolites vanillylmandelic acid (VMA) were increased in all five children. **Conclusion:** CT feature of paraganglioma is typical, especially the enhancement pattern. Rich tumor vessels and significant enhancement both in arterial and venous phase are characteristics of paraganglioma. Combined with NSE, VMA and clinical data, CT is a good tool for diagnosis.

【Key words】 Child; Paraganglioma; Tomography, X-ray computed; Pathology

副神经节细胞瘤是一种较为罕见的肿瘤,目前对副神经节细胞瘤的报道大部分局限在成人^[1-5],对儿童副神经节细胞瘤尤其是其影像学表现的文献报道较少,国外基本为单个病例报道^[6],而国内尚无相关报道。本文回顾性分析 5 例副神经节细胞瘤患儿的临床及影像学资料,旨在探讨儿童副神经节细胞瘤的影像学特点,提高诊断符合率。

材料与方法

搜集本院 2003—2013 年经手术病理确诊为副神经节细胞瘤的 5 例患儿,5 例均行术前 CT 检查(1 例同时行 MRI 检查)。

术前 CT 扫描:1 例采用 GE Healthcare 16 排螺旋 CT 机,3 例采用 GE Healthcare 64 排螺旋 CT 机,1 例采用 GE Discovery CT750 HD。扫描范围为膈顶水平至盆腔入口。管电压平扫期为 120 kV,增强扫描动脉期为 80 kV,静脉期为 120 kV。64 排 CT 及 CT750 HD 螺距为 1.375,16 排 CT 为 1.75。电流设定采用 Z

作者单位: 100045 北京,首都医科大学附属北京儿童医院影像中心

作者简介: 于彤(1971—),女,辽宁沈阳人,博士,副主任医师,主要从事儿科影像诊断工作。

通讯作者: 段晓峨, E-mail: mimicolor@sina.com

基金项目: 首都医学发展基金(2009-2077),科技重大专项项目(课题)(2011ZX09302-007-01)

轴自动管电流调节技术,其中噪声指数设定为 12 (CT750 HD 为 14)。采集层厚 5 mm,层间距 5 mm,重建间隔 0.625 mm。扫描视野为中体部。检查时患者取仰卧位,先行平扫以确定病变部位后再行增强扫描,增强扫描对比剂采用碘普罗胺(300 mg I/mL),剂量 70 mL,经高压注射器快速静脉团注,流率 3.5 mL/s,注药结束后 2 s 开始采集动脉期图像,注药开始后第 45 s 采集静脉期图像。CT 表现的描述包括肿瘤的位置、大小、增强后的强化程度、瘤体内的血管分布、与周围组织及大血管的关系、瘤栓形成及有无肿瘤转移等。

实验室检查包括血常规、尿常规、肝功能、人绒毛膜促性腺激素(human chorionic gonadotrophin, HCG)、甲胎蛋白(alpha fetoprotein, AFP)、神经元特异性烯醇化酶(nerve basic peculiarity albene alcoholization enzyme, NSE)等肿瘤标记物测定及尿儿茶酚胺代谢产物香草扁桃酸(VMA)的测定。

结 果

5 例患儿中 3 例为女孩,年龄分别为 9、12、13 岁,2 例男孩均为 13 岁,5 例患儿平均年龄 12 岁。

临床症状:1 例表现为偶然发现的单纯性持续性高血压,1 例以单纯腹痛为主诉就诊,1 例以晕厥、阵发性高血压及腹痛就诊,1 例主诉呕吐、大汗并视物模糊,1 例副神经节细胞瘤术后患儿,突然再次出现四肢冰凉、头晕呕吐,同时呼吸、心跳加快。

5 例肿瘤均位于腹膜后,4 例位于胰腺后方肾前方(左侧 1 例,右侧 3 例),1 例位于下腹部骶骨前区。肿瘤呈类圆形或椭圆形软组织包块,边缘可呈分叶状,呈膨胀性生长。肿瘤体积较大,平均最大径线为 6 cm (3~8 cm)。平扫时瘤体密度略欠均匀,可见散在的小片状低密度灶(出血、坏死和囊变),瘤体内无明显钙化。增强扫描动脉期瘤体实性部分呈明显强化,平扫低密度区强化不明显。瘤体血供丰富,瘤体内有大量血管穿行。静脉期瘤体强化程度未见明显降低,有时甚至强化更明显。3 例供血血管显示清晰,均由体动脉分支供血,其中 1 例为腰动脉及腹主动脉细小分支供血,1 例由腹主动脉及肠系膜上动脉的细小分支供血,另 1 例为腹主动脉分支供血,其余 2 例供血血管显示欠清晰。瘤体占位效应明显,均对周围的血管及脏器有推移、挤压,4 例导致部分腹腔大血管管腔变窄。2 例可见腔静脉瘤栓形成(图 1~4)。

试验室检查:5 位患儿的 NSE 和尿 VMA 均不同程度升高。

镜下病理:5 例患儿的镜下细胞学检查示肿瘤细胞呈索条状及巢状排列,均发现有异型细胞。其中 1

例局部被膜受累,1 例病灶局部的小脉管内可见瘤栓形成。

讨 论

副神经节细胞瘤是一种起源于副神经节细胞的肿瘤^[1,5]。副神经节由含有儿茶酚胺的神经节细胞聚集分布形成,副神经节在体内分布很广,自颅底到盆底都有分布,副神经节细胞瘤可发生于任何副神经节存在的部位。原发于肾上腺髓质的副神经节细胞瘤称为嗜铬细胞瘤,原发于肾上腺髓质外的均称为副神经节细胞瘤,简称副节瘤,副节瘤尤其好发于主动脉分叉处^[5]。本文仅对原发于肾上腺髓质外的副神经节细胞瘤进行分析和论述。

儿童副神经节细胞瘤发病率极低,仅占同期非血液病实体肿瘤的 0.034%,并且往往是年龄偏大的儿童或青少年,发病无性别差异。本组患者发病平均年龄为 12 岁,男女比例为 2:3,与文献报道基本相符^[6]。

副神经节细胞瘤临床表现多样^[6-7],最常见的临床表现为阵发性或持续性高血压,高血压可单纯出现或伴随其他表现,如头痛、心悸、多汗。除血压升高外,也可表现为恶心、呕吐、腹痛等胃肠道症状及因眼底视乳头水肿、出血而出现视物模糊。如果肿瘤体积较大,对邻近的组织器官造成推移和压迫,便会出现继发的相应症状。本组 5 例患儿临床表现均较为典型,1 例表现为偶然发现的单纯性持续性高血压,1 例以单纯腹痛为主诉就诊,1 例以晕厥、阵发性高血压及腹痛就诊,1 例以呕吐、大汗并视物模糊来诊,1 例副节瘤术后患儿以突然再次出现四肢冰凉、头晕呕吐同时呼吸、心跳加快为主诉就诊。

当临床高度怀疑患者患有副神经节细胞瘤时,首先进行肿瘤标记物 NSE 及 24h 尿 VMA 测定,副神经节细胞瘤患儿该两项测定值均有不同程度升高。副神经节细胞瘤影像学检查的价值在于为临床提供精准的解剖学信息,如肿瘤的位置、大小及有无转移。通过增强扫描及三维重建,可判断肿瘤与周围组织及大血管的关系、肿瘤供血血管及血供状况、是否形成瘤栓等,可为术前制定手术方案提供信息。

总结本组患儿的影像学表现,可以得出儿童副神经节细胞瘤的特征性 CT 表现为:①腹膜后多见;②肿瘤呈类圆形或椭圆形软组织包块,边缘可呈分叶状,呈膨胀性生长。肿瘤体积较大;③平扫时瘤体密度略欠均匀,可见散在的小片状低密度灶(出血、坏死和囊变),如果坏死液化范围大,瘤体内还可见液-液平面^[8],瘤体内无明显钙化;④增强扫描动脉期瘤体实性部分呈明显强化,平扫低密度区强化不明显。瘤体内有大量血管穿行,血供丰富。静脉期瘤体强化程度未

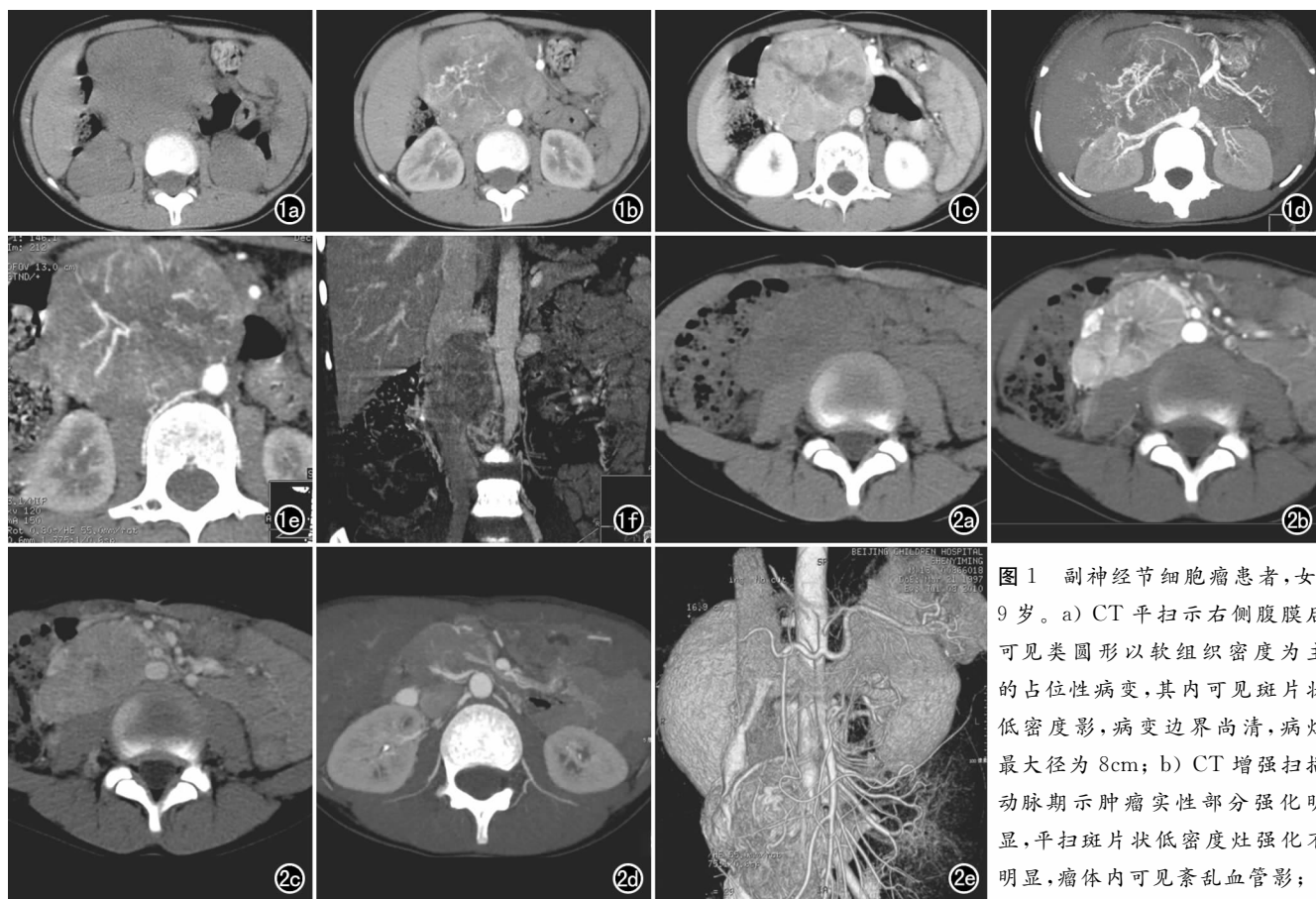


图 1 副神经节细胞瘤患者,女,9岁。a) CT 平扫示右侧腹膜后可见类圆形以软组织密度为主的占位性病变,其内可见斑片状低密度影,病变边界尚清,病灶最大径为 8cm; b) CT 增强扫描动脉期示肿瘤实性部分强化明显,平扫斑片状低密度灶强化不明显,瘤体内可见紊乱血管影;

c) CT 增强扫描静脉期示瘤灶仍明显强化,腔静脉受压变扁,前缘与病变分界不清,边缘毛糙; d) CT 增强扫描最大密度投影示腹主动脉分支供血,瘤体内血管影丰富; e) CT 增强扫描动脉期示腹主动脉分支供血; f) 冠状面 CT 增强扫描示腔静脉内可见瘤栓形成,瘤栓近端腔静脉充盈略增粗。

图 2 副神经节细胞瘤患者,男,13岁。a) CT 平扫示右侧腹膜后软组织密度占位,瘤体最大径为 7.7cm,瘤体密度欠均匀,中心区可见片状低密度影; b) 增强扫描动脉期示肿瘤明显不均匀强化,平扫中心低密度区强化不明显,病灶内及病灶周边可见丰富纤曲血管影; c) 增强扫描静脉期示瘤体仍有较明显强化; d) CT 增强扫描最大密度投影示腹主动脉分支供血; e) CT 增强扫描容积再现示病变右前缘可见一较粗大引流静脉汇入下腔静脉,病变处下腔静脉前缘明显受压变扁。

见明显降低,有时甚至强化更明显;⑤体动脉分支供血,供血血管可直接起自腹主动脉,也可起自腰动脉、肠系膜动脉、生殖血管、髂血管等;⑥瘤体占位效应明显,对周围脉管及脏器有推移、挤压作用,也可见腹腔大血管有轻度包埋;⑦可见腔静脉瘤栓形成。

对比本组病例的 CT 表现与大体病理结果,可以得出 CT 对于瘤体解剖学特征如肿瘤的位置、大小、增强后的强化程度、瘤体内的血管分布、瘤栓形成及有无转移和转移部位等的显示较为清晰,但对于肿瘤对周围组织及大血管浸润的显示不够清晰。本组 1 例于术中见肿瘤累及左肾及肠系膜,与肠系膜血管、主动脉及肾蒂粘连浸润成为一体,但 CT 对这一改变显示不清。在其他病例中,CT 诊断结果中均提到肿瘤与腹主动脉、腔静脉或髂血管关系密切,甚至管壁略显毛糙,但术中所见是肿瘤对血管有包埋甚至是侵犯。分析原因可能归结于以下两点:①从客观上讲,CT 空间分辨力

及密度分辨力有限,尤其对于肠系膜这种解剖学形态和位置均具有一定可变性且与周围组织无明显密度梯度的组织的显示效果不佳。对于血管受累的显示和观察也会因为血管壁较薄、与周围结构的密度差较小而受影响。②从主观上讲,临床医师对于病情的估计不够充分也会导致此种情况的发生。对发生于腹部的肿瘤,检查前要考虑肿瘤有累及肠系膜或淋巴结的可能,为避免肿瘤对肠道推移给诊断带来干扰,应在检查前 30 min 让患儿服用少许对比剂充盈肠道,这样会有利于肠系膜病变的显示。

腹部副神经节细胞瘤应与神经节细胞瘤、神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤、畸胎瘤、淋巴瘤和血管瘤进行鉴别^[8-11]。神经节细胞瘤 CT 平扫时瘤体表现为均匀低密度影,部分瘤体内可见钙化,增强扫描可见渐进性轻或中度不均匀强化,肿瘤可围绕邻近血管生长,并沿着血管周围阻力低的间隙延伸,不压迫周围组织器官,不

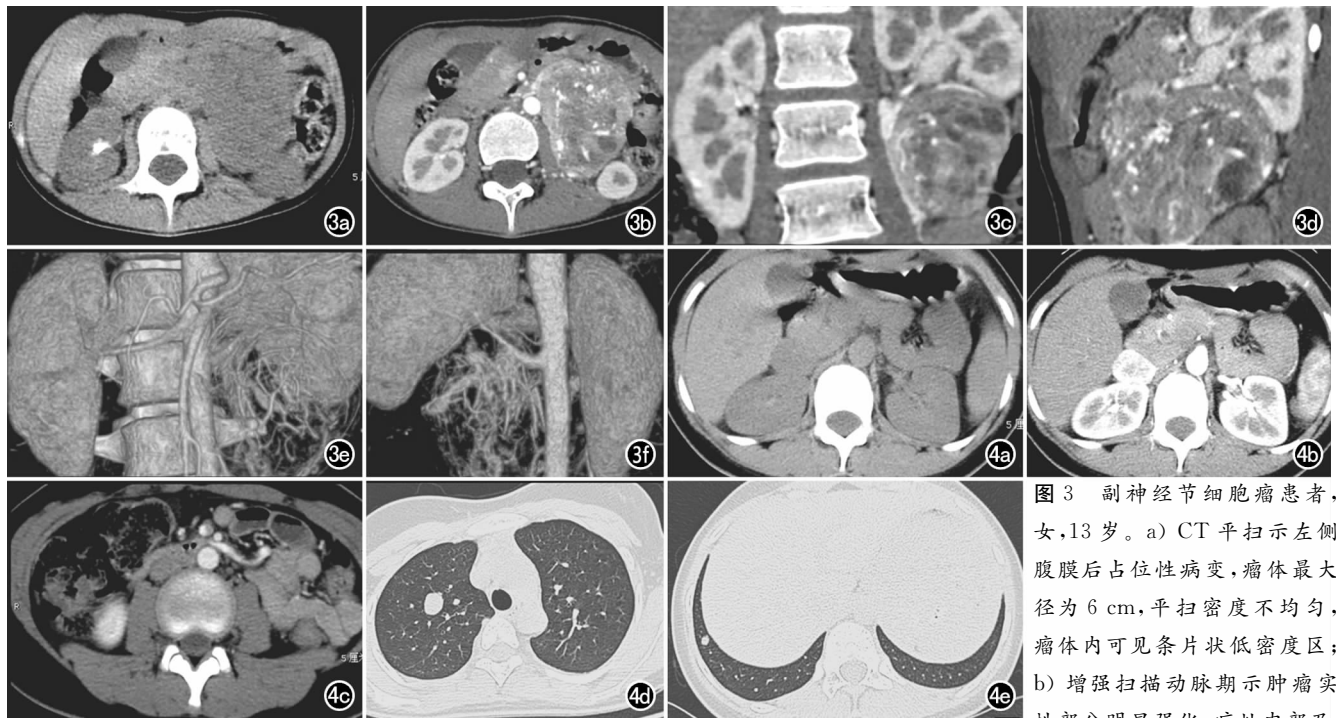


图3 副神经节细胞瘤患者,女,13岁。a) CT平扫示左侧腹膜后占位性病变,瘤体最大径为6 cm,平扫密度不均匀,瘤体内可见条片状低密度区; b) 增强扫描动脉期示肿瘤实质性部分明显强化,病灶内部及

边缘可见较多粗细不等血管影,平扫时低密度灶强化不明显; c) CT增强扫描动脉期冠状面示左侧肾静脉受肿瘤压迫变扁,左肾向上移位; d) CT增强扫描动脉期矢状面图像示左侧肾脏下级受压向后上移位; e) CT增强容积再现图像前后位示左侧肾脏及肾静脉受肿瘤推移向后上移位并变扁,病灶与左肾动静脉分界欠清晰,近肾门处肾静脉扩张; f) CT增强容积再现图像后前位示肾动静脉受肿瘤推移向后上移位并变扁。图4 副神经节细胞瘤患者,女,12岁,右侧腹膜后副神经节细胞瘤外院手术后2年复发。a) CT平扫示右侧腹膜后软组织包块影,最大径3 cm,边界尚清晰,密度稍欠均匀,内可见片状低密度影; b) CT增强扫描动脉期示肿瘤明显强化; c) CT增强扫描静脉期示腔静脉内可见瘤栓; d) CT平扫示右肺上叶小结节影-肺转移; e) CT平扫示右肺下叶小结节影-肺转移。

浸润血管壁,无瘤栓形成。神经母细胞瘤大多发生于5岁以下的患儿,瘤灶体积较大,形态不规则,肿瘤密度欠均匀,75%~80%的神经母细胞瘤瘤体内有钙化,肿瘤为浸润性生长,可沿脊柱旁沟向上、下蔓延,对周围组织器官有明显推移和侵犯,对大血管有明显的包埋,容易侵入椎管,增强扫描肿瘤呈轻度不均匀强化。横纹肌肉瘤发病高峰年龄为2~6岁和14~18岁两个年龄段,CT表现为巨大软组织密度占位,肿瘤密度不均匀,常见低密度坏死灶,钙化罕见,增强后瘤体呈不均匀强化,常伴有局部浸润,也可沿淋巴管和血管进行远处转移。腹膜后畸胎瘤多发于5岁以内患儿,因畸胎瘤成分复杂,CT平扫可见脂肪、水样低密度影及骨骼、牙齿、钙化等高密度影和软组织密度影,腔静脉内少有瘤栓形成,对周围器官及血管有推移并可有紧密粘连,测定患儿血清的甲胎蛋白(AFP)和绒毛膜促性腺激素(HCG)水平有助于诊断。腹膜后淋巴瘤表现为腹膜后大血管旁脊柱前区中线或偏中线区占位性病变,瘤体密度均匀,无明显坏死及钙化,增强扫描呈轻度均匀强化,肿瘤为伸展式生长,对周围组织器官无推移和压迫。腹膜后血管瘤是儿童罕见良性肿瘤,血管瘤CT平扫肿瘤表现为均匀软组织密度,可伴钙化,增

强扫描早期可出现从边缘到中心的明显不均匀强化,强化程度与同层腹主动脉相似,随着时间的推移,强化范围逐渐扩大,最后整个低密度瘤灶均呈均匀强化。

另有文献报道副神经节细胞瘤的恶性比例较高,约占20%~40%。但目前的研究显示,肿瘤的异型性与肿瘤的生物学行为没有相关性^[2],因此只能依据肿瘤对周围组织器官的浸润及是否有转移来对肿瘤的良恶性进行判断,而非单独使用病理学上肿瘤细胞的异型性来对肿瘤的良恶性进行判断。如果有明确转移灶或对周围组织器官有明显的浸润征象,可以诊断为恶性副神经节细胞瘤。在本组5个病例中,病例1有腔静脉瘤栓形成,病例2侵犯髂总动静脉,病例3局部脉管内可见瘤栓,病例4肿物侵及局部淋巴管并破溃,病例5有肺转移。所有病灶与周围组织均有粘连,镜下肿瘤细胞均具有明显异型性,因此本组5例均属于恶性副神经节细胞瘤。

综上所述,虽然儿童副神经节细胞瘤发病率较低,依赖其高特异性的CT表现和代谢物实验室检查,结合患者的发病年龄和临床表现,使得该病具有较高的初诊诊断符合率。CT检查可为临床医师制定切实可行的手术方案、顺利切除肿瘤提供重要信息。

参考文献:

- [1] 林炳权,许乙凯,冯婕. 腹膜后副神经节瘤 CT 诊断[J]. 放射学实践, 2012, 27(1): 65-67.
- [2] 石士奎,邓军,季立平,等. 腹膜后副神经节瘤的 CT 表现与病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2010, 29(8): 1126-1128.
- [3] 朱光斌,张雪林. 副神经节瘤的 CT 表现与病理对照研究[J]. 中国临床医学影像杂志, 2009, 20(5): 327-330.
- [4] 尹森琴,彭志毅,章熙道. 副神经节瘤的影像学诊断(附 31 例分析)[J]. 医学影像学杂志, 2003, 13(5): 299-301.
- [5] Lee KY, Oh YW, Noh HJ, et al. Extraadrenal paragangliomas of the body: imaging features[J]. AJR, 2006, 187(2): 492-504.
- [6] Tekautz TM, Pratt CB, Jenkins JJ, et al. Pediatric extraadrenal paraganglioma[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(9): 1317-1321.
- [7] Atalabi OM, Lee EY. Abdominal paraganglioma in a pediatric patient[J]. Pediatr Radiol, 2008, 38(5): 592.
- [8] Nishino M, Hayakawa K, Minami M, et al. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues[J]. RadioGraphics, 2003, 23(1): 45-57.
- [9] Baez JC, Jagannathan JP, Krajewski K, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: imaging characteristics[J]. Cancer Imaging, 2012, 12(5): 153-162.
- [10] 马新荣,赵震宇. 肾上腺神经节细胞瘤的影像诊断与鉴别诊断[J]. 中国临床医学影像杂志, 2011, 22(2): 528-530.
- [11] Wick MR. Neuroendocrine neoplasia. Current concepts[J]. Am J Clin Pathol, 2000, 113(3): 331-335.

(收稿日期: 2013-06-05)

本刊网站及远程稿件处理系统投入使用

本刊网站与远程稿件处理系统已开发测试完毕,已于 2008 年 3 月 1 号正式开通投入使用。

作者进行网上投稿及查稿具体步骤如下:请登录同济医院医学期刊网站(<http://www.fsxsj.net>)点击“放射学实践”进入本刊网站首页→点击“作者投稿”→按提示注册(请务必按系统提示正确填写个人信息,同时记住用户名和密码,以便查询稿件处理进度)→用新注册的用户名和密码登录→点击“作者投稿”进入稿件管理页面→点击“我要投稿”→浏览文件→上传文件(浏览文件后请点击后面的“上传”按钮,只有系统提示“稿件上传成功”方可进行下一步录入操作,文章须以 WORD 格式上传,图表粘贴在文章中)→录入稿件标题、关键词等→最后点击“确定”即可完成投稿。投稿后请速寄审稿费(50 元/篇)以使稿件迅速进入审稿处理。

作者自投稿之日起可不定期登录本刊网站查看稿件处理进度,不必打电话或发邮件查询,具体步骤如下:用注册过的用户名和密码登录→点击“作者查稿”进入稿件管理页面→点击左侧导航栏“我的稿件库”→“稿件状态”显示稿件处理进度→点击“查看”→选择“当前信息”或“全部信息”查看稿件处理过程中的具体信息。稿件退修和催审稿费(版面费)的信息作者亦可在注册时填写的邮箱中看到,作者在邮箱看到相关信息后须进入本系统进行相应处理。

作者如从邮箱和邮局投稿(或网上投稿成功后又从邮箱或邮局再次投稿),本刊须花费大量精力将稿件录入系统中,部分稿件重复多次处理,这给我们的稿件统计及处理工作带来巨大困难。本刊作者需登录本刊网站投稿,如果通过邮箱或邮局投稿,本刊会通知您通过网上投稿。

由于准备时间仓促及经验不足,网站及远程稿件处理系统必然会存在一些缺点和不足之处,希望各位影像同仁不吝赐教,多提宝贵意见,予以指正。

如果您在投稿中遇到什么问题,或者对本系统及网站有好的意见和建议,请及时联系我们。

联系人:石鹤 明桥 联系电话:027-83662875