

纵隔神经内分泌癌的 CT 诊断与鉴别诊断(附 11 例报告)

王虹壬, 叶兆祥

【摘要】 目的:通过分析纵隔神经内分泌癌的 CT 表现,提高对此病的认识和诊断准确性。**方法:**回顾性分析经病理证实的 11 例纵隔神经内分泌癌的 CT 表现。**结果:**11 例中肿瘤位于前纵隔 4 例,位于后纵隔 1 例,其余 6 例全部位于前中纵隔。11 例肿瘤呈类圆形 2 例,形态不规则 7 例,2 例边缘有轻度分叶。平扫肿瘤均呈实性密度,其中 9 例密度不均匀,伴有不同范围的坏死囊变;11 例中 7 例有钙化表现,以点状及片状多见;注射对比剂后,均呈不均匀强化,11 例中 3 例表现为明显强化,其余 8 例均为轻中度强化;11 例中除 1 例发生于后纵隔者,其余 10 例均有压迫或侵犯邻近纵隔结构的表现。**结论:**纵隔神经内分泌癌的 CT 表现有一定特征性,CT 对本病的诊断和术前评估具有重要意义。

【关键词】 神经内分泌癌;纵隔肿瘤;体层摄影术,X 线计算机;诊断

【中图分类号】 R814.42; R734.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)08-1043-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.09.015

CT diagnosis of neuroendocrine carcinoma of the mediastinum (with report of 11 cases) WANG Hong-ren, YE Zhao-xiang, Department of Radiology, Tianjin Medical University, Cancer Hospital, National Clinical Research Center for Cancer, Key Laboratory of Cancer Prevention and Therapy, Tianjin 300060, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the CT findings of neuroendocrine carcinoma of mediastinum, in order to raise awareness of the disease and improve the diagnostic accuracy. **Methods:** A retrospective analysis of CT findings of 11 cases of pathologically confirmed neuroendocrine carcinoma of mediastinum were performed. **Results:** Of the 11 cases, 4 were located in anterior mediastinum, 1 case was located in posterior mediastinum, and the remaining 6 cases were located in the middle mediastinum. Two of the 11 cases were round in shape, 2 cases were with mild lobulated edges and 7 cases had irregular shapes. All 11 cases had solid density, of which 9 cases were with heterogeneous density and showed cystic degeneration. Punctate and flaky calcifications were found in 7 of 11 lesions. After injecting contrast medium, 3 cases showed marked enhancement, others showed slight to moderate enhancement. All 11 cases showed heterogeneous enhancement. Except the one in the posterior mediastinum, all other 10 lesions were invading or compressing mediastinal structures. **Conclusion:** Neuroendocrine carcinoma of mediastinum has characteristics on CT images, which has great significance for clinical diagnosis and surgical planning.

【Key words】 Neuroendocrine carcinoma; Mediastinum tumor; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

神经内分泌癌(neuroendocrine cancer, NEC)是来源于神经内分泌系统的一种恶性肿瘤。位于肠黏膜的嗜银细胞(又称 Kulchitsky 细胞)或肠嗜铬细胞(enterochromaffin cell, EC)可能是神经内分泌肿瘤的起源^[1]。此肿瘤几乎遍布全身各部位,多发生于消化道(其中 90% 发生于胃肠道)、支气管及其它部位,原发于纵隔的情况十分罕见^[2]。根据 2004 年 WHO 关于 NET 组织学最新分类标准^[3],将 NEC 分为典型类癌(typical carcinoid, TC)、非典型类癌(atypical carcinoid, AC)、大细胞神经内分泌癌(large cell neuroendocrine carcinoma, LCNEC)和小细胞癌(small cell carcinoma, SCC)。

材料与方法

1. 一般资料

2005 年—2013 年在我院经手术或超声引导下穿刺活检病理证实、资料完整且术前均行胸部平扫及增强 CT 检查的纵隔神经内分泌癌共 11 例。其中男 6 例,女 5 例;年龄 34~73 岁,中位年龄为 59 岁,平均年龄为 57 岁。主要临床表现为咳嗽、咯血(2 例)、胸痛(3 例)、面颈部浮肿(1 例)、颈部压痛性肿块(1 例)、肢体麻木(2 例)及发热(1 例)等,2 例出现上腔静脉综合征(superior vein cave syndrome, SVCS),而无症状查体发现者 5 例。

2. 检查方法

使用 GE LightSpeed Pro 16 层螺旋 CT 进行扫描。患者取仰卧位,扫描范围根据扫描要求确定。扫描参数:120 kV, 200~400 mA,层厚 8 或 10 mm,间隔 8 mm;三维成像层厚 1 mm,层间隔 1 mm。增强扫描

作者单位:300060 天津,天津医科大学肿瘤医院放射科,国家肿瘤临床医学研究中心,天津市“肿瘤防治”重点实验室
作者简介:王虹壬(1989—),女,黑龙江鹤岗人,硕士研究生,主要从事胸部肿瘤的影像诊断工作。
通讯作者:叶兆祥, E-mail: yezhaoxiang@163.com

采用非离子型对比剂 Omnipaque(300 mg I/mL),注射速率 3 mL/s,剂量 1.5 mL/kg。注药后 30 和 70 s 行双期增强扫描。将双期薄层图像传输至工作站进行 VR 和 CPR 后处理,以利于多角度、多平面观察。

3. 观察内容

所有图像由两位有经验的影像诊断医师独立阅片,观察肿瘤数量、大小、形态、位置、密度、强化方式,包括增强前后病变 CT 值的测量以及病灶内外有无增粗迂曲的血管等。本研究中将增强扫描后病变平均 CT 值增加大于 40 HU 归为明显强化,大于 20 HU 为中等强化,小于 20 HU 为不明显强化。

结 果

11 例中肿瘤位于前纵隔 4 例,后纵隔 1 例,其余 6 例位于前中纵隔。肿瘤的最大截面直径最大约 12 cm,最小约 4 cm,平均约 8 cm。11 例中肿瘤呈类圆形 2 例,边缘有轻度分叶 2 例,不规则 7 例。平扫示肿瘤以软组织密度为主(图 1),CT 值 24~70 HU,平均 39 HU。11 例中 9 例伴有不同范围的囊变,均发生于

直径大于 4 cm 的肿瘤中。11 例中 7 例有钙化表现,以点状及片状多见。3 例肿瘤呈明显强化,均发生于直径大于 7 cm 的肿瘤中,8 例为不均匀中等强化。2 例患者肿块侵袭、挤压上腔静脉出现了上腔静脉综合征(图 2)。10 例出现纵隔内肿块包绕毗邻大血管或邻近血管受压、变形。

本组病例中共有 4 例 AC,7 例 TC。除外 3 例因为广泛转移及患者自身基本情况未进行手术切除,余 8 例均行纵隔镜或开胸肿瘤切除术。8 例肿块切面均呈暗红色或灰白色,其中 5 例有完整包膜。11 例患者病理免疫组化结果显示,突触素(synaptophysin, Syn)阳性者 8 例,嗜铬素 A(chromogranin A, CgA)阳性者 11 例,神经元特异性烯醇酶(neuron-specific enolase, NSE)阳性者 11 例。

讨 论

1. 临床及病理

纵隔神经内分泌癌是一种起源于散在分布于组织器官中的神经内分泌细胞的恶性肿瘤,好发于中老年

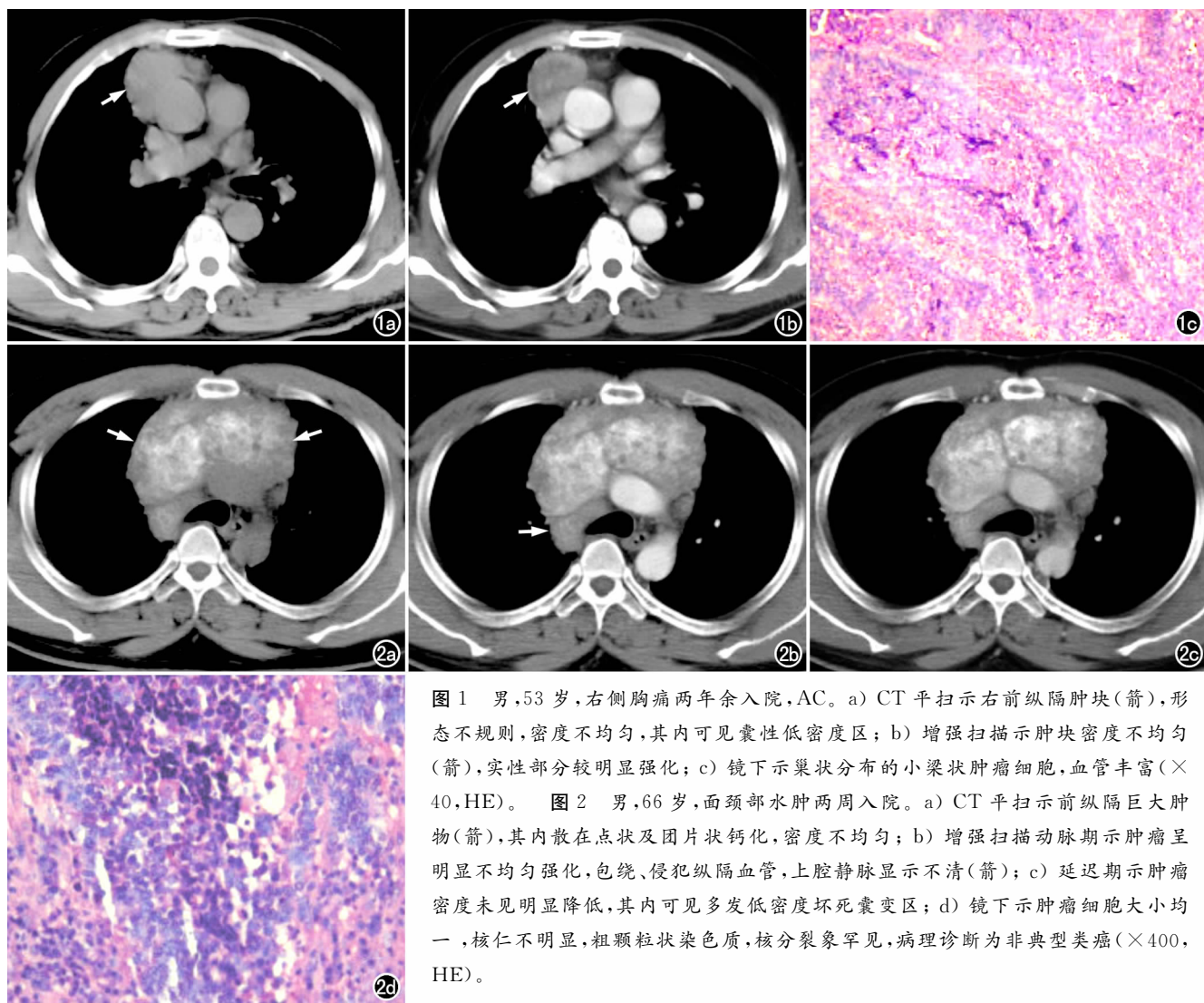


图 1 男,53 岁,右侧胸痛两年余入院,AC。a) CT 平扫示右前纵隔肿块(箭),形态不规则,密度不均匀,其内可见囊性低密度区; b) 增强扫描示肿块密度不均匀(箭),实性部分较明显强化; c) 镜下示巢状分布的小梁状肿瘤细胞,血管丰富(×40, HE)。图 2 男,66 岁,面颈部水肿两周入院。a) CT 平扫示前纵隔巨大肿物(箭),其内散在点状及团片状钙化,密度不均匀; b) 增强扫描动脉期示肿瘤呈明显不均匀强化,包绕、侵犯纵隔血管,上腔静脉显示不清(箭); c) 延迟期示肿瘤密度未见明显降低,其内可见多发低密度坏死囊变区; d) 镜下示肿瘤细胞大小均一,核仁不明显,粗颗粒状染色质,核分裂象罕见,病理诊断为非典型类癌(×400, HE)。

男性,具有较高的侵袭性^[4]。本组病例中男女例数并无明显差异(男 6 例,女 5 例),平均发病年龄为 57 岁,与文献报道发病高峰为 50~70 岁基本相符^[4]。部分 NEC 会产生肽类或胺类等激素充当神经递质和调质,当这些物质异常或过量分泌,引起机体出现“类癌综合征”的症状^[5]。本组病例中均未合并明显的内分泌系统相关症状,临床多以咳嗽、胸痛等压迫症状为主,可能与肿瘤细胞内内分泌颗粒的生物活性低或无功能有关^[6]。纵隔神经内分泌癌的非特异神经内分泌标志物主要有 CgA、NSE、Syn 和细胞角蛋白(CK)等^[5],本组病例中, Syn 阳性率达 73%, CgA 及 NSE 阳性率达 100%,与文献报道基本相符。

2. 影像学征象

结合本组病例及相关文献,纵隔神经内分泌癌的主要 CT 表现为非特异性前纵隔肿块(本组中占 10/11),形态多不规则(7/11),多沿大血管间隙呈浸润性生长,与心底部大血管或心包紧贴或分界不清,压迫周围大血管产生显著占位效应(本组中 10 例肿瘤压迫或侵犯邻近纵隔结构,2 例患者出现上腔静脉综合征)。肿瘤一般较大(本组中肿瘤最大截面平均直径约 8 cm),多有钙化(7/11),多伴有不同范围的坏死、囊变(9/11),坏死囊变范围常与肿瘤直径成正比。肿瘤的实性部分大都有较明显的强化(本组 11 例肿瘤增强扫描实性部分均呈中等以上程度强化)。本组病例中不典型类癌(1/4)有明显强化,而典型类癌(2/7)发生明显强化,两组间差异并无显著性意义。韩丹^[5]在其文中提到,CT 强化程度与纵隔神经内分泌癌的病理分型有一定关系,笔者认为仍需要大量病理与影像资料的对照总结来验证。

3. 鉴别诊断

纵隔神经内分泌癌应该与侵袭性胸腺瘤、胸腺癌、胸腺淋巴瘤、生殖细胞瘤、胸内甲状腺肿及神经源性肿瘤进行鉴别诊断。

侵袭性胸腺瘤有 1/3~1/2 合并重症肌无力的表现,肿瘤多包绕纵隔结构,脂肪界面有浸润,肿块与肺实质界面不规则,常有胸膜增厚、结节状或胸水等胸膜侵犯的征象,远处转移少见^[7]。另外有学者认为侵袭性胸腺瘤侵犯上腔静脉并包绕纵隔内大血管的程度较神经内分泌癌低^[8]。

而胸腺癌比侵袭性胸腺瘤更具有侵袭性,当发生远处转移或纵隔淋巴结转移时应考虑有此病可能。结合核磁共振影像表现将更有助于以上两种疾病的鉴别诊断^[7]。

胸腺淋巴瘤受累时胸腺增大,境界锐利,偶有增厚的包膜,非霍奇金淋巴瘤很少累及胸腺,肿瘤的强化程度相对较低,具有跳跃式转移倾向,可仅在前纵隔和后纵隔内发展^[8]。

恶性畸胎瘤多呈结节状,境界不清,实性成分较多,压迫临近结构,有厚的强化包膜,有坏死或出血区^[8]。而非畸胎类生殖细胞瘤常表现为大的分叶状肿块,密度不均匀,可伴有囊变及钙化,其中精原细胞瘤可能会出现较均匀的强化表现^[9]。

胸内甲状腺肿为胸骨后或纵隔内甲状腺肿块,钙化灶是本病一个重要特征,另外胸部 CT 能清楚显示肿块与颈部的甲状腺直接延续。

神经源性肿瘤多为单发。其中神经鞘瘤最常位于脊椎旁交感神经链上和肾上腺,常常表现为一个边界清楚、边缘光滑的肿块,其病灶邻近骨质多有受压、吸收、椎间孔增宽等改变^[10];而神经母细胞瘤则可见到斑点状或弧线状强化,成神经节细胞瘤则多不强化,副神经节瘤则多表现为均匀强化。

参考文献:

- [1] 杨秋霞,吴静,张嵘. 神经内分泌肿瘤的诊断研究进展[J]. 国际医学放射学杂志,2011,34(5):418-421.
- [2] 刘复生. 中国肿瘤病理学分类(上卷)[M]. 北京:北京科学技术文献出版社,2005:507-510.
- [3] Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, et al. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart [M]. Lyon, France: IARC Press, 2004:189-191.
- [4] Yao JC, Hassan M, Phan A, et al. One hundred years after "carcinoid": epidemiology of and prognostic factors for neuroendocrine tumors in 35,825 cases in the united states[J]. Clin Oncol, 2008, 26(18):3063-3072.
- [5] 韩丹,丁莹莹,张明标. 纵隔类癌的 CT 表现[J]. 放射学实践, 2003,18(2):105-107.
- [6] 查开继,高剑波. 纵隔神经内分泌癌的 CT 诊断(附 7 例报告)[J]. 实用放射学杂志,2011,27(5):807-810.
- [7] Takahashi K, Al-Janabi NJ. Computed tomography and magnetic resonance imaging of mediastinal tumors[J]. J Magn Reson Imaging, 2010,32(6):1325-1339.
- [8] 刘仁伟,曹火乃,杨亚英. 纵隔神经内分泌癌 CT 诊断与鉴别诊断[J]. 医学影像学杂志,2012,22(1):65-67.
- [9] Tian L, Liu LZ, Cui CY, et al. CT findings of primary non-teratomatous germ cell tumors of the mediastinum-a report of 15 cases [J]. Eur J Radiol, 2012,81(5):1057-1061.
- [10] Mordant P, Le Pimpec-Barthes F, Riquet M. Neurogenic tumors of the mediastinum in adults[J]. Rev Pneumol Clin, 2010,66(1):81-94.

(收稿日期:2014-01-06)