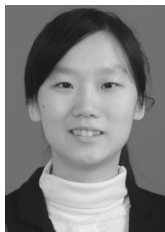


# 原发腹膜后副神经节瘤的影像 及临床病理特点分析



侯丹玮, 刘海洋

(商洛市中心医院医学影像科, 陕西 商洛 726000)

**摘要:**目的 分析原发腹膜后副神经节瘤的 CT、MRI 征象、临床表现及病理特点, 提高对该病的认识及术前诊断准确率。方法 对 30 例术后病理证实的原发腹膜后副神经节瘤的患者通过回顾性分析其 CT、MRI 影像学特征, 总结其好发部位、年龄、大小、形态及其与周围结构关系等特点。**结果** 30 例患者中, 10 例出现症状者检查发现 5 例血压升高, 其中 4 例儿茶酚胺类物质代谢异常, 其余 20 例为无症状查体发现; 18 例可见包膜浸润为恶性或低度恶性, 12 例包膜完整为良性; 28 例为单发肿块, 2 例为多发肿块; CT 及 MRI 显示肿块多位于中线旁、腹主动脉周围, 直径 3~12 cm, 平均 5.1 cm; 肿瘤大多伴有不规则囊变及坏死, 其密度及信号不均匀; 增强后 18 例呈渐进性强化, 12 例呈“快进快出”强化, 强化明显不均匀, 并可见动脉期瘤内多发细小迂曲血管强化影 5 例及“车辐样”强化 2 例的典型表现。**结论** 原发腹膜后副神经节瘤的影像表现具有一定的特征性, 结合临床及病理学特点, 可提示本病诊断, 综合分析可进一步提高术前诊断准确率。

**关键词:**腹膜后; 副神经节瘤; 磁共振成像; 计算机体层成像

**DOI:** 10.3969/j.issn.1002-1671.2019.12.018

**中图分类号:** R735.5; R445; R814.42 **文献标志码:** A **文章编号:** 1002-1671(2019)12-1962-04

## Imaging manifestation and clinical pathological feature of primary retroperitoneal paraganglioma

HOU Danwei, LIU Haiyang

(Department of Medical Imaging, Shangluo Central Hospital, Shangluo, Shaanxi Province 726000, China)

**Abstract: Objective** To analyze the CT, MRI symptoms, clinical manifestation and pathological features of primary retroperitoneal paraganglioma, and to improve the understanding of the disease and the accuracy rate of preoperative diagnosis. **Methods** CT and MRI imaging features of 30 patients with primary retroperitoneal paraganglioma confirmed by operation and pathology were analyzed retrospectively, and the predilection, age, size, morphology and its relationship with the surrounding structure were summarized. **Results** 30 patients were collected, 10 of them had symptoms, in whom 5 patients had elevated blood pressure. In these 5 patients, 4 of them had abnormal metabolism of catecholamines. The other 20 cases had no symptoms in physical examination. 18 cases were malignant or low grade malignant with the capsule infiltration, and 12 cases were benign with complete membrane. There were single mass in 28 cases and multiple masses in 2 cases; CT and MRI showed the most common site of the tumor was near to the abdominal aorta adjacent to the midline, with a diameter of 3 cm to 12 cm (mean 5.1 cm). Most of the tumors were accompanied by irregular cystic degeneration and necrosis, resulting in uneven density and signal. After the enhancement, 18 cases showed progressive enhancement, the other 12 cases showed wash-in, wash-out enhancement, and the enhancement was obviously uneven. The typical manifestations of multiple small and tortuous vascular enhancement in arterial phase were found in 5 cases and radial enhancement in 2 cases. **Conclusion** The imaging of primary retroperitoneal paraganglioma is characterized by the clinical and pathological features, which can further improve the accuracy of preoperative diagnosis.

**Key words:** retroperitoneal; paraganglioma; magnetic resonance imaging; computed tomography

原发腹膜后副神经节瘤起源于腹膜后神经嵴细胞, 是神经内分泌肿瘤的一种, 约占腹膜后肿瘤的 1%~3%<sup>[1]</sup>。按照临床表现有无分泌儿茶酚胺类物质, 分为功能性和无功能性。功能性肿瘤, 结合血压升高临床症状、生化检查等特异性指标及影像学特征, 术前不

难诊断。无功能性肿瘤, 大多因体检发现或腹部包块、不适等压迫症状而就诊, 术前诊断较困难<sup>[2]</sup>。笔者对手术及病理证实的 30 例腹膜后副神经节瘤的 CT、MRI 表现及临床病理特点进行回顾性分析、总结, 以提高对该病的认识及术前诊断准确率。

**作者简介:** 侯丹玮(1986-), 女, 陕西省商洛市人, 在读硕士, 主治医师, 主要从事 CT、MRI 诊断工作。

通信作者: 刘海洋, E-mail: 1208253889@qq.com

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 收集 2013 年 1 月至 2018 年 6 月经手

术及病理证实的 30 例腹膜后副神经节瘤患者的临床及影像学资料并进行分析。10 例出现不同的临床症状,如头痛、头晕、心悸及阵发性高血压、高血糖,腹部胀痛、不适等。另 20 例无症状,由体检发现或自己扪及肿块而就诊。

**1.2 检查方法** CT 及 MRI 检查前均需空腹 4~6 h,患者取仰卧位。CT 检查采用 Philips 64 排螺旋 CT 机,管电压 120 kV、管电流 30 mA,层厚 0.6 mm,层间距 0,重建厚度 5 mm,并使用 MPR 对图像进行冠状位、矢状位分析。所有患者均行平扫及增强扫描,增强扫描采用对比剂碘海醇(300 mg I/mL)75~90 mL,经肘静脉团注,速率 3 mL/s,注射对比剂后 25~30 s、65~80 s 进行动脉期及静脉期扫描。其中 14 例行 CTA 检查,3 例行 MRI 检查(1 例平扫,2 例增强扫描)。MRI 检查采用 GE Signal 3.0T 超导型 MR 扫描仪,采用自旋回波 T<sub>1</sub>WI、快速自旋回波 T<sub>2</sub>WI 加脂肪抑制和肝脏快速容积成像(liver acceleration volume acquisition, LAVA)序列 T<sub>1</sub>WI 行平扫检查。用 Gd-DTPA 做对比剂以 0.1 mmol/kg 剂量,25 mL/s 的流率经肘静脉注射,用屏气 LAVA 快速序列行动态增强扫描,并做动脉期、静脉期、延迟期横断位及冠状位扫描。层厚 6 mm,层间隔 1 mm,扫描时间、范围同 CT 扫描。

## 2 结果

**2.1 肿瘤基本特征** ①位置:以主动脉为界,11 例位于主动脉左侧,12 例位于主动脉右侧,7 例位于主动脉正前方;以肾门水平为界,22 例位于肾门及以上层面,8 例位于肾门以下层面。②数目:2 例为多发,其中 1 例为盆腹部 2 个巨大病灶,1 例有肝转移且有贲门原发病灶,其余 28 例均为单发。③年龄,性别:发病年龄 13~74 岁,中位年龄 53 岁。其中 10~20 岁 1 例,21~30 岁 2 例,31~40 岁 3 例,41~50 岁 8 例,51~60 岁 12 例,60 岁以上 4 例。其中女 20 例,男 10 例。④形态:圆形,类圆形 28 例,不规则分叶状 2 例。⑤大小:2 例<5 cm,25 例 5~10 cm,3 例>10 cm。⑥与周围结构的关系:肿块均位于下腔静脉及腹主动脉内外侧并与其及其分支血管关系密切。

**2.2 CT 平扫及增强特征** ①平扫:30 例病变均为囊实性,密度均匀或不均匀,边界清晰,其中 6 例病变以实性为主,10 例病变内可见小囊变,表现为大小不等多发低密度影,其余 14 例以囊性为主。直径较大的病变囊变、坏死低密度区多由中间向周围延续,可见其内细线分隔样结构,2 例病变可见“液-液平面”(图 1A~C),术后均提示出血,有 7 例病灶内可见钙化,为点状及粗大颗粒状。②增强:肿块囊性部分无强

化,实性部分呈中重度强化,动脉期瘤内可见多发细小迂曲血管强化影 5 例及“车辐样”强化 2 例(图 2A~E)。强化方式有渐进性强化 18 例,“快进快出”12 例。CTA 检查 14 例均提示与周围肾动脉、下腔静脉、腹主动脉关系密切。

**2.3 MRI 平扫及增强特征** 3 例行 MRI 检查,平扫 1 例病变为“车辐样”囊变、坏死,T<sub>2</sub>WI 序列为高信号,T<sub>1</sub>WI 序列为混杂低信号,中央囊变、坏死区域 T<sub>2</sub>WI 信号更高,T<sub>1</sub>WI 低信号,多期动态增强扫描 2 例实性部分动脉期明显强化,静脉期和延迟期持续强化(图 3A~C),其内囊变、坏死区域无强化。

**2.4 临床及实验室检查** 30 例患者中,5 例腹痛查体发现,5 例有明显血压升高查体发现,血压升高的 5 例中 4 例儿茶酚胺类物质代谢异常,其余 20 例均无明显临床表现,体检或其他原因意外发现。4 例患者尿香草基杏仁酸(VMA)24 h 定量、血、尿儿茶酚胺含量增高,其余患者未进行相关生化指标检查。

**2.5 手术及病理** 3 例病变未完全切除,其中 1 例因为术中血压升高到 200 mmHg/120 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)无法控制,无法行手术切除,2 例因肿瘤范围太大,无法完全切除,然后取活检,其余 27 例病变均经手术完整切除。术后病理提示包膜浸润 18 例,合并血管浸润 4 例,其余 12 例包膜完整,病理证实 18 例为恶性或低度恶性,其余 12 例为良性副神经节瘤。术后肿瘤标本多为红色或浅红色,其内可见坏死、囊变及出血,质硬,光镜可见瘤细胞呈团、簇状排列。免疫组化提示:Vim、嗜铬粒蛋白(CgA)、突触素(SYN)、特异性烯醇化酶(NSE)、Ki-67 等多项指标呈阳性。切除病变随访 5 个月~5 年,1 例下腹部病变复发,并引起输尿管下段粘连、梗阻。

## 3 讨论

副神经节细胞瘤全身各处均可发生,当位于腹膜后时,其体积常较大,主要位于腹主动脉周围,肾门及肠系膜动脉分支周围,沿交感链长轴生长为其特点<sup>[3]</sup>。发作性高血压、头痛、心悸、出冷汗等为副神经节瘤临床典型症状,如血或尿中儿茶酚胺的测定结果升高可协助诊断。本病以 40~50 岁常见,一般无性别差异,常于体检时偶然发现<sup>[4]</sup>。本组病例中,10 例出现症状后就诊,其余为健康查体发现,男性占 66.7%,中位年龄 53 岁,与文献报道基本一致。

**3.1 病理特点** 腹膜后副神经节瘤形态多为椭圆形、类圆形,大体标本多有完整的包膜,体积较小者其内少见坏死,体积越大其内坏死越明显<sup>[5]</sup>。文献报道,副神经节瘤较小时,多为良性,边界清晰,>7 cm 时,多倾向恶性,边缘不规则<sup>[6]</sup>。本组病例中,18 例为恶性,直

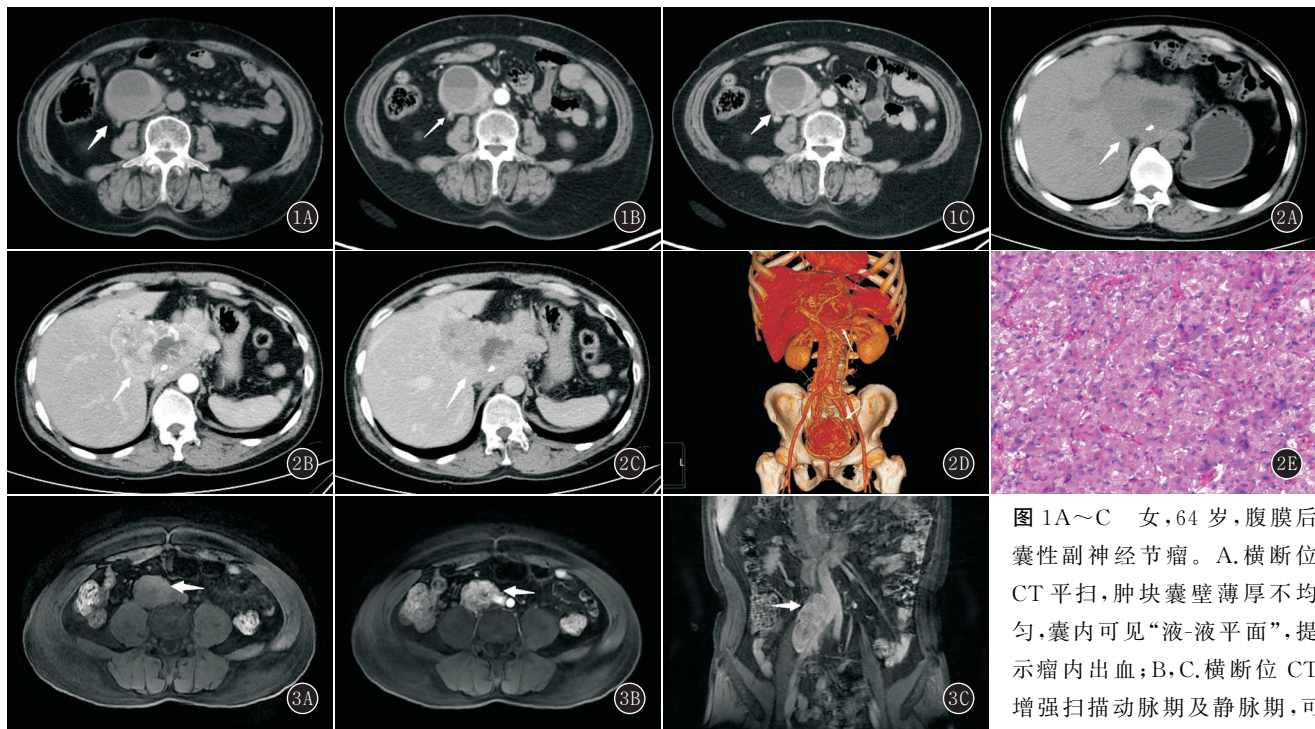


图 1A~C 女, 64 岁, 腹膜后囊性副神经节瘤。A. 横断位 CT 平扫, 肿块囊壁厚薄不均匀, 囊内可见“液-液平面”, 提示瘤内出血; B, C. 横断位 CT 增强扫描动脉期及静脉期, 可见

见囊壁持续性强化 图 2A~E 男, 46 岁, 腹膜后副神经节瘤。A. 横断位 CT 平扫, 肿块呈不规则囊实性, 内见结节状钙化; B. 横断位 CT 增强扫描动脉期, 肿块明显强化, 呈“车辐状”, 其内及周边见多发细小迂曲血管影; C. 横断位 CT 增强扫描静脉期, 强化程度有所下降, 并可见肿瘤包膜不完整; D. CTA 图像, 多发病灶, 两病灶强化特点相似; E. 病理示: 梭形肿瘤细胞呈片团状排列, 周围富含血窦(HE ×10)

图 3A~C 男, 51 岁, 腹膜后副神经节瘤。A. MRI LAVA 序列平扫 T<sub>1</sub>WI, 肿块边界较清, 呈等信号; B. MRI 增强扫描动脉期, 病灶明显不均匀强化; C. MRI 增强扫描静脉期, 肿块持续强化, 可见病灶沿腹主动脉及右侧髂总动脉纵向生长

径>10 cm 者均为恶性, 仅 1 例恶性肿瘤体积较小, 但其有运动后高血压的症状, 且血尿儿茶酚胺增高, 所以临床较早发现。

**3.2 影像学表现** 腹膜后副神经节瘤多为椭圆形, CT 及 MRI 平扫病灶内部密度或信号不均匀, 多伴有囊变、坏死及出血, 增强扫描肿块多为明显或中度不均匀强化。文献提示约 15% 病例伴点状钙化, 本组病例中, 有 2 例病变可见出血, 7 例可见点状或粗大钙化。有研究显示, 多期增强扫描动脉期呈“车辐样”强化<sup>[7]</sup>, 瘤内可见多发细小迂曲血管强化影的特征<sup>[8]</sup>, 有助于腹膜后副神经节瘤的诊断。本组病例增强 CT 或 MRI 扫描中有 18 例为渐进性强化, 12 例为“快进快出”强化, 2 例纯囊性病变, 囊壁轻度强化, 同文献报道基本一致。如肿瘤形态不规则, 其内密度或信号不均, 有囊变、坏死及出血, 边界模糊, 发生周围血管浸润及远处转移时, 可考虑为恶性腹膜后副神经节瘤。本组 18 例病理提示恶性, 5 例增强可见包膜不完整, 其余见肿块与周围血管关系密切。

**3.3 与周围结构的关系** 副神经节瘤患者在淋巴结、骨、肝脏和肺等部位均可发生转移, 文献报道转移率约为 20%~42%<sup>[5]</sup>。本组病例有 1 例出现肝脏转移, 1 例术后复发, 2 例多发, 考虑样本量过小且随访时间较

短, 与文献有差异。腹膜后副神经节瘤行 CTA 检查少有文献报道, 术前行 CTA 检查明确肿瘤的供血动脉, 与邻近血管及组织器官的关系, 能大大降低术中损伤血管及出血的风险。本组 14 例行 CTA 检查, 均提示肿瘤与周围血管, 腹主动脉、下腔静脉及肾动脉关系密切, 其中 1 例肝胃间隙及膀胱后方多发富血供肿块(图 2A~E), 可见腹腔干、肝左右静脉小分支进入肿块, 肝总、肝固有、脾动脉起始段与肿块界限不清, 下腔静脉内可见癌栓, 盆腔肿块表面覆盖粗大血管与盆腔静脉网关系密切。

**3.4 鉴别诊断** 腹膜后原发副神经节瘤需要和发生在腹膜后的其他肿瘤鉴别: ①肾上腺腺瘤, 副神经节瘤发生于肾上腺区时, MPR 图多方位观察肾上腺结构是否存在, 是两者鉴别要点, 腺瘤不大、多为单侧, 密度及信号较均匀, 轻度强化。②神经鞘瘤, 多位于脊柱旁肾门层面, 典型特点为沿椎间孔生长哑铃状改变, 其强化程度通常低于副神经节瘤, 实性肿块强化时中间散在高密度、周边低密度为其典型表现, 恶变罕见<sup>[9]</sup>。③神经纤维瘤为神经纤维瘤病的表现, 肿瘤多发, 密度、信号均匀, 轻度强化。④巨淋巴结增生, 肿块密度多较均匀, 囊变、坏死较少见, 形态规则, 肿块显著强化和邻近大血管一致时, 提示本病可能。⑤血管外皮细胞瘤, 较

为少见,血供丰富,增强后强化程度一般高于其他肿瘤,CTA 及 MRI 平扫可见周围血管影强化或流空。⑥恶性纤维组织细胞瘤,多见于中老年男性,肿瘤体积往往较大,因出血、囊变,其内密度、信号多较混杂,钙化多位于边缘,呈片状,肿瘤实性部分强化,呈特征性“轨道征”<sup>[10]</sup>。⑦平滑肌肉瘤,软组织肿块,体积较大,多见囊变、出血、坏死,坏死区通常较大,少有钙化, MRI 可见特征性中心星芒状强化,侵犯周围结构时,预后不良。

综上所述,腹膜后副神经节瘤为中线旁、腹主动脉周围好发的囊性、囊实性圆形、类圆形肿块,偶可见出血、钙化,增强扫描肿块呈明显持续性强化或“快进快出”强化,动脉期瘤内多发细小迂曲血管或“车辐样”强化的特征影像学表现,结合临床有无血压及儿茶酚胺升高,可提示本病诊断,综合分析可进一步提高术前诊断准确率。

#### 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. DOI: 10.3969/j.issn.1000-0313.2012.01.015.

[2] 鲍俊初,李章柱,杜绪仓,等.腹膜后副神经节瘤 CT 表现特征分析 [J].中国 CT 和 MRI 杂志, 2016, 14(2): 121—123. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2016.02.039.

[3] 石士奎.原发性腹膜后副神经节瘤的 CT 诊断与鉴别诊断[J].国际

医学放射学杂志, 2010, 34(3): 249—252. DOI: 10.3784/j.issn.1674-1897.2010.03.J0301.

[4] 姜丽丽,吴红花,布 楠,等.副神经节瘤 42 例临床特点分析[J].中华医学杂志, 2018, 98(4): 280—283. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2018.04.008.

[5] 朱 正,赵心明,戴蕊蕊,等.腹膜后异位嗜铬细胞瘤的 CT 和 MR 表现[J].中华肿瘤杂志, 2015, 37(3): 181—185. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3766.2015.03.005.

[6] 吴 麟,龚洪翰,周福庆,等.异位嗜铬细胞瘤 CT、MRI 表现与病理对照[J].临床放射学杂志, 2014, 33(8): 1223—1227. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2014.08.026.

[7] 李刚锋,胡玉川,井 勇,等.腹膜后肾上腺外副神经节瘤的 CT 诊断[J].实用放射学杂志, 2017, 33(7): 1033—1036. DOI: 10.3969/j.issn.1002-1671.2017.07.013.

[8] 陈 轶,谢晶美,李 华.腹膜后副神经节瘤 CT 表现[J].实用放射学杂志, 2019, 35(2): 232—234. DOI: 10.3969/j.issn.1002-1671.2019.02.015.

[9] 纪仁浩,樊页川,王 斌,等.原发腹膜后副神经节瘤与神经鞘瘤的 CT 表现对比研究[J].中国医学计算机成像杂志, 2017, 23(3): 207—211. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5741.2017.03.002.

[10] 郭子强,韩国武.原发性腹膜后恶性纤维组织细胞瘤的 CT 诊断 [J].放射学实践, 2008, 23(6): 654—656. DOI: 10.3969/j.issn.1000-0313.2008.06.022.

(收稿日期: 2019—05—07; 修回日期: 2019—06—04)

## 《实用放射学杂志》2020 年征订启事

《实用放射学杂志》是国内外公开发行的医学影像学学术期刊,创刊于 1985 年,中国标准连续出版物号: ISSN 1002-1671 CN 61-1107/R。本刊坚持以学术性为前提,注重理论与实践相结合,学术性与实用性相结合,面向基层,突出实用的办刊宗旨,全面报道 X 线、计算机 X 线摄影(CR)、数字 X 线摄影(DR)、数字减影血管造影(DSA)、计算机体层成像(CT)、磁共振成像(MRI)、介入放射学、影像技术学等方面的新知识、新成果,是医学影像学发展和学术交流的良好平台。

主要栏目:中枢神经放射学、头颈部放射学、胸部放射学、乳腺放射学、腹部放射学、骨骼肌肉放射学、泌尿生殖放射学、血管放射学、小儿放射学、介入放射学、影像技术学、实验研究、综述、述评、计算机在医学影像学中的应用、继续教育、讲座、短篇论著、经验交流、病例报道等。本刊载文信息量大、内容新颖、实用性强,对临床工作指导意义大,读者对象主要为从事医疗、教学及科研的广大医学影像学工作者。

本刊为中国期刊方阵双效期刊,中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊),《中文核心期刊要目总览》收录期刊,中国生物医学文献数据库收录期刊,中国科技期刊精品数据库收录期刊,万方数据全文数据库收录期刊,美国《剑桥科学文摘》收录期刊,美国《化学文摘》收录期刊,美国《乌利希期刊指南》收录期刊,《日本科学技术振兴机构数据库》收录期刊,波兰《哥白尼索引》收录期刊,WHO 西太平洋地区医学索引收录期刊。

本刊为月刊,大 16 开本,每期定价 15 元,全年 180 元。可随时到当地邮局订阅,邮发代号:52—93,也可向本刊编辑部直接邮购,免邮寄费。

编辑部地址: 710068 陕西省西安市环城南路西段 20 号海联大厦 605 室

联系电话: 029—82122004 029—82122003(传真)

投稿网站: www.syfsxzz.com.cn