

· 论著 ·

椎管内副神经节瘤的MRI、病理分析及鉴别诊断*

谢 田¹ 黄 聪^{2,*} 王宇军³

1.湖北省天门市第一人民医院放射科 (湖北 天门 431700)

2.中国人民解放军联勤保障部队第926医院放射科 (云南 开远 661699)

3.浙江省立同德医院放射科 (浙江 杭州 310012)

【摘要】目的 分析椎管内副神经节瘤的MRI表现，加强并提高对改病的认识与鉴别诊断能力。方法 回顾性分析7例发生于椎管内经病理证实为副神经节瘤患者的临床、病理及MRI资料，所有患者均行MRI平扫及增强检查。结果 7例均为男性，年龄22~75岁不等，平均年龄约(45.8±16.8)岁。病例均为腰段椎管内单发病灶，L2-L3节段4例(57.1%)，L3-L4节段2例(28.6%)，L4节段1例(14.3%)，所有病灶最长径均未超过2个椎体。较小病灶呈类圆形肿块，较大病灶沿椎管长轴生长。T₁WI呈等或稍低信号，T₂WI信号多不均匀，以稍高信号为主，5例增强扫描呈明显均匀强化，2例呈不均匀明显强化。4例(57.1%)瘤体上面见迂曲血管流空信号。结论 椎管内副神经节瘤较为罕见，其MRI表现有一定特点，充分认识其MRI表现，有助于对该病鉴别诊断。

【关键词】副神经节瘤；椎管内；误诊；磁共振成像；鉴别诊断

【中图分类号】R739.42；R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】浙江省医药卫生科技计划项目(2019319609)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.01.031

MRI, Pathological Analysis, and Differential Diagnosis of Intraspinal Paraganglioma*

XIE Tian¹, HUANG Cong^{2,*}, WANG Yu-jun³.

1.Department of Radiology, the First People's Hospital of Tianmen in Hubei Province, Tianmen 431700, Hubei Province, China

2.Department of Radiology, the 926th Hospital of the Joint Logistics Support Force of PLA, Kaiyuan 661699, Yunnan Province, China

3.Department of Radiology, Tongde Hospital of Zhejiang Province, Hangzhou 310012, Zhejiang Province, China

Abstract: Objective To analyze the MRI findings of intraspinal paraganglioma in order to strengthen and improve the understanding and differential diagnosis of the disease. **Methods** The clinical, pathological and MRI data of 7 patients with intraspinal paraganglioma confirmed by pathology were analyzed retrospectively. All patients were examined by plain and enhanced MRI. **Results** All the 7 cases were male, ranging in age from 22 to 75 years old, with an average age of (45.8 ±16.8) years. All the cases were single lesions in the lumbar spinal canal. L2-L3 segment was found in 4 cases (57.1%), L3-L4 segment in 2 cases (28.6%), and L4 segment in 1 case (14.3%). The longest diameter of all lesions was less than 2 cones. The smaller lesions showed a quasi-round mass, and the larger lesions grew along the long axis of the spinal canal. T₁WI showed equal or slightly low signal intensity T₂WI signal intensity was mostly inhomogeneous, mainly slightly high signal intensity, 5 cases showed obvious uniform enhancement, 2 cases showed inhomogeneous enhancement. Tortuous vascular flow void signal was seen on the tumor in 4 cases (57.1%). **Conclusion** Intraspinal paraganglioma is rare and its MRI findings have certain characteristics. A full understanding of its MRI findings is helpful for differential diagnosis.

Keywords: Paraganglioma; Intraspinal; Misdiagnosis; Magnetic Resonance Imaging; Differential Diagnosis

Pick于1912年将发生于肾上腺内的肿瘤命名为嗜铬细胞瘤，而将发生于肾上腺外的命名为副神经节瘤^[1]。副神经节瘤(paraganglioma)是起源于副神经节细胞的一种神经内分泌肿瘤，90%的肾上腺外的副神经节瘤发生于头颈部，特别是颈动脉体区及颈静脉球区^[2]。发生于椎管内的副神经节瘤较为罕见，关于其MRI表现也多散见在个案报道^[3-6]，临床医生对其MRI表现缺乏足够的认识，术前误诊为室管膜瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤或脊膜瘤等。本文回顾性分析7例发生于椎管内经病理证实为副神经节瘤的MRI表现，以期加强并提高对改病的认识与鉴别诊断能力。

1 资料与方法

1.1 临床资料 搜集2012年2月至2019年2月发生于椎管内

经手术病理证实副神经节瘤的临床、影像及病理资料。

纳入标准：均为手术病理证实为副神经节瘤的病例；病例均行MRI平扫及增强检查；病灶均位于椎管内。本研究7例均为男性，年龄22~75岁，平均年龄(45.8±16.8)岁。临床主要表现为腰骶部不适，伴或不伴麻木就诊，最短病程10d，最长病程2年余。

1.2 检查方法 7例患者均行MRI平扫及增强检查，MRI扫描分别采用GE Discovery MR750w 3.0T及SIEMENS 1.5T和3.0T，磁共振扫描仪，使用腰部线圈，常规平扫行矢状位T₁WI、T₂WI及STIR扫描。增强扫描行T₁WI轴位、冠状位及矢状位扫描。层厚5.0mm，间隔2.0mm。增强对比剂采用GD-DTPA，剂量0.1mmol/kg，经肘静脉注射。

1.3 图像分析 由2名高年资放射科医师对所有病例的MRI资

【第一作者】谢 田，男，主治医师，主要研究方向：神经及心血管影像诊断及应用研究。E-mail: 14793220@qq.com

【通讯作者】黄 聪，男，主治医师，主要研究方向：中枢神经系统及骨关节临床诊断及研究。E-mail: hcradiology@163.com

料进行回顾性分析,临床主要记录患者的年龄、性别及主要临床症状。MRI主要分析内容包括病灶部位、形态、大小、边界、信号、周围是否有血管、强化程度。

1.4 病理检查 由1名病理科医师回顾性分析7例患者的病理切片,标本行常规HE染色和免疫组化染色,包括神经元特异性烯醇化酶(neuron specific endolase, NSE)、突触蛋白(synaptophysin, Syn)、嗜铬素A(chromogranin A, CgA)、胶质纤维酸性蛋白(glia fibrillary acidic protein, GFAP)及上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)等。

2 结果

2.1 病灶部位、形态、大小及边界 病例均为位腰段椎管内的单发病灶,边界清晰,L2-L3节段4例(57.1%),L3-L4节段2例(28.6%),L4节段1例(14.3%),所有病灶最长径均未

超过2个椎体,大小约1.5cm×2.0cm~1.2cm×4.6cm。较小病灶呈类圆形,较大病灶呈椭圆形,沿椎管长轴生长。

2.2 病灶信号及增强情况 T₁WI呈等或稍低信号,2例T₂WI呈高信号,3例呈稍高信号,2例呈不均匀稍高信号,内部见条片状低信号影。2例瘤周见低信号影。5例增强扫描呈明显均匀强化,2例呈不均匀明显强化。4例(57.1%)瘤体上面见迂曲血管流空信号。

2.3 病理结果 大体标本:肿瘤呈灰黄色或灰红色,瘤体质软,质地中等,胞膜完整,血供丰富,部分病灶上方见迂曲血管影。镜下:由巢状或腺泡状生长的肿瘤细胞构成,间质丰富,瘤细胞多边形或卵圆形,胞质丰富,核圆形。免疫组化:Syn、CgA及NSE均为阳性,EMA及GFAP均为阴性。

2.4 典型病例影像分析 典型病例影像分析结果见图1~图2。

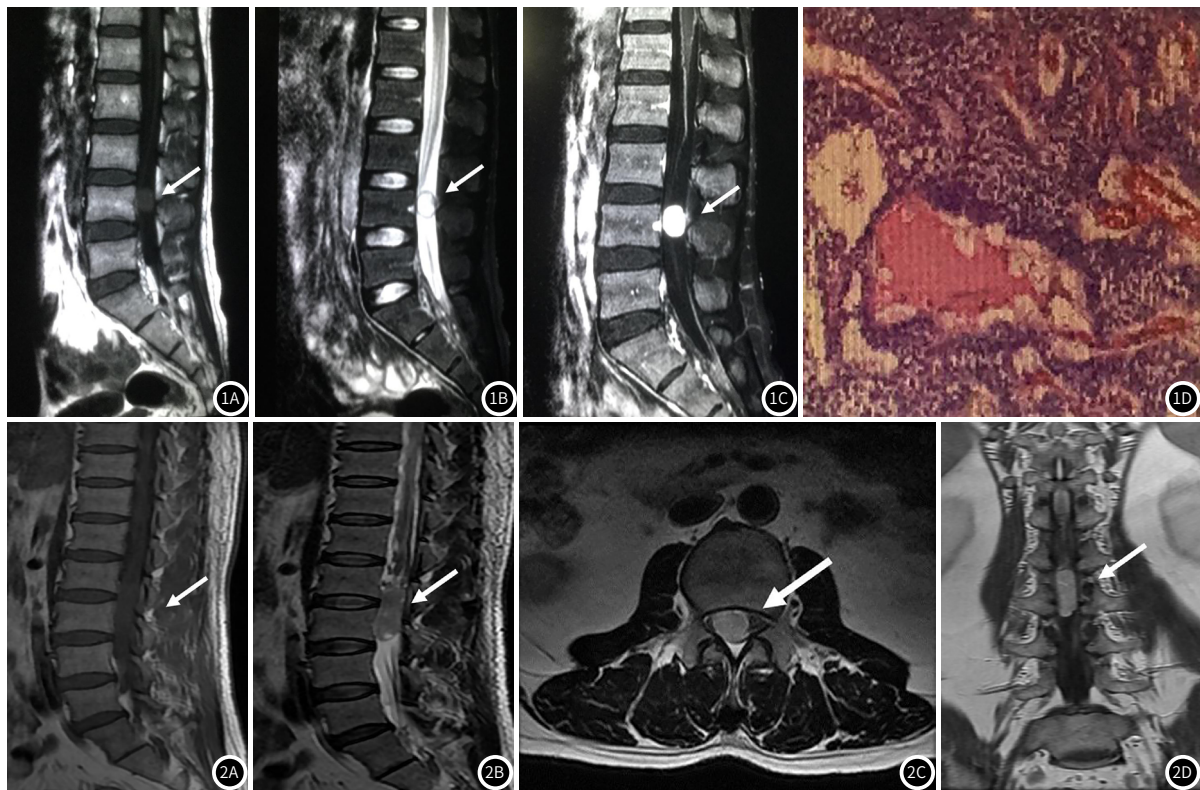


图1 男,22岁,椎管内副神经节瘤(白箭)。图1A~1B:矢状位T₁WI及T₂WI显示椎管内见类圆形肿块影,边界清晰,T₁WI呈等信号,T₂WI呈高信号,马尾神经受压前移;图1C:矢状位T₁WI压脂序列增强显示病灶明显强化;图1D:肿瘤由巢状或腺泡状细胞构成,间质丰富,瘤细胞多边形或卵圆形,胞质丰富,核圆形(HE,×100)。**图2** 男,44岁,椎管内副神经节瘤(白箭)。图2A~2C:矢状位T₁WI及T₂WI及轴位T₁WI显示椎管内见椭圆形肿块,边界清晰,T₁WI呈等信号,T₂WI呈稍高信号,见小囊变区,肿瘤上方见迂曲增粗血管影;图2D:冠状位T₁WI增强显示病灶明显均匀强化,小囊变区未见强化。

3 讨论

3.1 临床概述 椎管内副神经节瘤(intraspinal paraganglioma)较为少见,文献中多为少量的个案报道,1972年首次以名为“椎管内副神经节瘤”被报道^[7]。椎管内副神经节瘤起源尚不明确,可能起源于脊髓侧角的交感神经元,也可能来源于交感干附近的异位神经元,或者是来源于错位的内胚层组织^[8-9]。椎管内副神经节瘤主要好发于中老

年男性患者腰骶部椎管内,以50岁左后为发病高峰^[10],临床表现无特异性,多以肿瘤压迫所致的非特异性症状为主要表现,如腰骶部疼痛、麻木等,约85%的患者以腰背痛和坐骨神经痛为首发症状^[11]。本研究病例均发生于男性腰段椎管内,年龄22~75岁,平均年龄(45.8±16.8)岁,主要症状为腰骶部不适,伴或不伴麻木就诊,最短病程10d,最长病程2年余,无高血压及副交感神经症状。

3.2 MRI及病理分析 本研究病例MRI主要表现为椎管内类

圆形或椭圆形肿块,边界清晰, T_1WI 呈等低信号, T_2WI 以稍高信号为主,4例可见迂曲增粗血管,增强呈明显均匀或不均匀强化。结合本研究病例MRI表现及国内外相关文献^[2-8],结合病理分析总结椎管内副神经节瘤的MRI表现有以下特点:(1)瘤体形态、位置及边界:椎管内副神经节瘤好发于腰骶部、脊髓圆锥平面的椎管内,且好发于中老年男性患者,较小病灶呈类圆形,较大病灶呈椭圆形沿椎管长轴生长,多以实性肿块为主,边界清晰,这与肿瘤大体标本显示一致。(2)瘤体信号及强化情况:肿瘤 T_1WI 呈等或稍低信号, T_2WI 多呈不均匀稍高信号,主要是由于肿瘤实质由上皮样细胞构成导致 T_2WI 信号不高,信号不均考虑可能由于肿瘤间质内有丰富扩张的血窦及少许纤维组织分隔。增强病灶多为明显均匀或不均匀强化,强化程度与血管类似,这与肿瘤血供丰富吻合,也是其重要的影像特点之一。有文献报道,典型副神经节瘤可见“椒盐征”,表现为 T_1WI 及 T_2WI 瘤内可见点状或扭曲状血管流空信号,肿瘤越大越明显,流空信号多为扩张的静脉,高信号则为灶性出血或静脉窦^[2,12]。本研究有1例类似表现,余均未见此典型征象。(3)瘤体近端异常血管:本研究4例发现瘤体上方椎管内可见异常增粗迂曲血管影,考虑可能是由于肿瘤压迫导致血流不畅而引起,本研究认为这是其另一特征性表现,但其产生机制有待进一步研究。(4)周围改变:病灶周围脊髓多呈受压改变,少数可包绕马尾神经,脊髓未见明显肿胀,未见脊髓空洞。(5)周围边缘含铁血黄素沉积:有文献报道,由肿瘤内部的反复灶性出血,导致瘤体周围的低信号含铁血黄素沉积^[13]。本研究2例(28.6%)出现该表现,对于诊断有一定提示作用,但这并不是特征性表现,因为室管膜瘤也可出现类似表现。

3.3 鉴别诊断 椎管内副神经节瘤的术前正确诊断较为困难,由于较为少见,且主观认识不足,缺乏经验,导致影像上多误诊为室管膜瘤、神经鞘瘤及脊膜瘤等。(1)室管膜瘤:多发于中青年,好发于脊髓圆锥和终丝,起源于中央管室管膜上皮,因此瘤体多位于脊髓中央,沿脊髓长轴纵行生长,边界清晰, T_1WI 呈等信号, T_2WI 呈高信号,常合并囊变出血,导致信号混杂,由于陈旧性出血,导致含铁血黄素沉积,在病灶两端 T_2WI 可表现为低信号的“帽征”,增强明显不均匀强化,而脊髓血管母细胞瘤多位于脊髓背侧,出血较为少见,强化程度较前者更明显,脊髓水肿较前者明显,脊髓空洞范围较前者更广泛。(2)神经鞘瘤:神经鞘瘤是椎管内常见的良性肿瘤,起源于神经根

鞘膜上的雪旺氏细胞,临床表现多无特征性, T_1WI 呈低信号, T_2WI 以高信号为主,其内常见囊变,导致信号不均,增强明显强化,但其强化程度低于副神经节瘤,以此可做鉴别。(3)脊膜瘤:为髓外肿瘤,边缘多光整,邻近蛛网膜下腔间隙增宽,脊髓受压变形、移位,多无脊髓空洞与脊髓水肿, T_2WI 多呈等信号,增强多为明显强化,可见“鼠尾征”,而椎管内副神经节瘤, T_2WI 多高于脊膜瘤,且“鼠尾征”瘤周可见明显血管流空信号,以此可做鉴别。(4)脊髓血管母细胞瘤:相对少见,多位于脊髓背侧,因此与及髓外病变有相似之处,但血管母细胞瘤 T_2WI 信号多混杂,瘤周血管流空多见,且多伴有脊髓空洞和脊髓肿胀,而椎管内副神经节瘤则无此表现,以此可做鉴别。

虽然椎管内副神经节瘤较为少见,但是当发现 T_2WI 信号不高,肿瘤边缘见含铁血黄素沉积,肿瘤上方见迂曲增粗血管流空信号,增强明显强化时,要考虑到此病的可能。

参考文献

- [1]Elaković D,Manojlović D,Milović N.Surgical treatment of pheochromocytoma: Personal experience[J].Srp Arh Celok Lek, 2002, 130 (Suppl2): 31-37.
- [2]李健,乔建民,刘景旺,等.椎管内副神经节瘤的影像学诊断[J].中国临床医学影像杂志,2019, 30 (10): 742-744.
- [3]张乾营,刘旭红,李嘉家.MRI诊断腰椎管内副神经节瘤一例[J].磁共振成像, 2016, 7 (7): 697-698.
- [4]Gelabert-Gonzalez M.Paragangliomas of the lumbar region. Report of two cases and review of literature[J].Neurosurg Spine, 2005, 2 (3): 354-365.
- [5]封彦奇,马俊明,莫文,等.腰椎椎管内副神经节瘤一例[J].脊柱外科杂志,2013, 11 (3): 191-192.
- [6]蒋书情,周海军,龙江涛.腰椎管副神经节瘤一例[J].临床放射学杂志,2011, 30 (7): 14.
- [7]Lerman R I,Kaplan E S,Daman L.Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural filum terminale.Case report[J].J Neurosurg, 1972, 36 (5): 652-658.
- [8]Sundgren P,Annertz M,Englund E,et al.Paragangliomas of the spinal canal[J].Neuroradiology,1999, 41 (10): 788-794.
- [9]Gaffney E F,Doorly T,Dinn J J.Aggressive oncocyctic neuroendocrine tumour ('oncocyctic paraganglioma') of the cauda equina[J].Histopathology, 1986, 10 (3): 311-319.
- [10]陈立军,杜固宏,毛颖.腰椎椎管内副神经节瘤的临床表现[J].中国微侵袭神经外科杂志,2010, 15 (10): 462-464.
- [11]Gutenberg A,Wegner C,Pilgrampastor S M,et al.Paraganglioma of the filum terminale: Review and report of the first case analyzed by CGH[J].Clin Neuropathol, 2010, 29 (4): 227-232.
- [12]赵建,朱瑾,郭智萍,等.椎旁及椎管内副神经节瘤的影像诊断[J].临床放射学杂志,2007, 26 (6): 634-636.
- [13]Agrawal V,Rahul M,Khan S,et al.Functional paraganglioma: Arare conus-cauda lesion[J].J Surg Tech Case Rep, 2012, 4 (1): 46-49.

(收稿日期: 2020-10-04)