

## 小儿腹膜后神经节细胞瘤诊治体会

潘永康 张 敏 段光琦 王 彭

【关键词】 腹膜后间隙; 神经细胞瘤

神经节细胞瘤是起源于自主神经节的神源性肿瘤。包括神经节细胞瘤、成神经节细胞瘤和成神经细胞瘤。神经节细胞瘤是分化成熟的良性肿瘤,而成神经细胞瘤是儿童中常见的高度恶性肿瘤,成神经节细胞瘤被认为是介于神经节细胞瘤和成神经节细胞瘤之间,具有低度恶性。目前认为大约 25% 的神经节瘤并非完全良性,而是包含有低分化成分的非良性肿瘤。儿童腹膜后神经节细胞瘤较为少见<sup>[1]</sup>,相关研究不多,本院近年来收治 3 例腹膜后神经节细胞瘤,现报道如下。

### 临床资料

#### 一、一般资料

本组 3 例,男 2 例,女 1 例,年龄 3 ~ 7 岁,2 例无特殊不适,于体检中发现,1 例因急性胃肠炎于外院行 B 超检查时发现。均以腹膜后占位性病入院。查体:均发育正常,营养良好,浅表淋巴结无肿大,心肺阴性。腹部膨隆,无浅静脉曲张,均于左侧中上腹扪及 8 cm × 10 cm ~ 14 cm × 12 cm 实性包块,边界清,表面凸凹不平,不活动,无触痛,与腹壁无粘连。1 例包块越过中线。

#### 二、辅助检查

B 超检查均显示左侧腹膜后巨大实性占位性病变,1 例边缘不光整,内见结节样回声及斑状中强回声,肿物包绕下腔静脉和腹主动脉,脾脏、左肾、肠管推压移位。3 例腹腔实质脏器均未见异常占位病变;CT 检查提示软组织块影,线样密度增高影与不规则低密度影混杂,强化不明显,未见钙化现象;1 例行 MRI 检查,提示腹膜后巨大不规则不均匀稍长 T<sub>1</sub>,长 T<sub>2</sub> 信号影,STIR 像呈不均匀高信号,边缘清,呈分叶状,包裹腹主动脉、下腔静脉及其分属支主干。

胰腺、左肾受压变形、移位。实验室检查:3 例甲胎蛋白(AFP)、癌胚抗原(CEA)、癌抗原 125(CA-125)、癌抗原 19-9(CA19-9)、 $\beta_2$  微球蛋白( $\beta_2$ -M)均为阴性。尿常规检查无红细胞、无脓球,尿培养阴性。

#### 三、治疗与结果

3 例均术前行 B 超引导下经皮穿刺活检,病理检查报告为神经节细胞瘤。2 例行肿块切除术,1 例肿瘤巨大且包绕腔静脉和腹主动脉,手术仅行大部切除。3 例术后病理检查结果同术前。免疫组化病理报告:S-100 蛋白及神经特异性烯醇化酶染色均为阳性,进一步证实其单一神经组织学来源。3 例均顺利康复,痊愈或好转出院,随访 1 年,生长发育良好,无复发或转移。

### 讨 论

神经节细胞瘤最好发于颈及后纵隔交感神经节。后腹膜是第二好发部位,其中 41% 发生于肾上腺,51% 发生于肾上腺外组织。后腹膜的神经节细胞瘤约占原发性腹膜后肿瘤的 0.7% ~ 1.6%<sup>[1]</sup>。文献报道儿童好发。王常林报道一组 20 例,平均年龄 6 岁。国外资料报道 10 岁左右占 42% ~ 60%<sup>[2]</sup>。本病早期无腹痛、腹胀等腹部不适,无贫血、消瘦等常见肿瘤的表现,一旦发现,肿瘤已较大。国外报道少数肿瘤具有内分泌功能,表现为高血压、腹泻、出汗及第二性征<sup>[3]</sup>。体查能发现腹部包块,表面光滑,凹凸不平,质硬,固定不动,无压痛。国内报告 20 例中,15 例以腹部包块就诊,易造成误诊<sup>[4]</sup>。

神经节细胞瘤一般不具有其它神经源性肿瘤的内分泌功能,不会出现高血压,不影响肝肾等器官的功能。没有恶性肿瘤或转移瘤的生物学特点。少数具有内分泌功能,可分泌儿茶酚胺、血管活性肽、雄激素等,可出现相应的一过性临床表现<sup>[1,3]</sup>。骨穿、尿 3-甲基、4-羟基苦杏仁酸阴性,甲胎球蛋白阴性,癌胚抗原、癌抗原 125、癌抗原 19-9、 $\beta_2$  微球蛋白全部为

作者单位:扬州大学医学院第四临床学院南通瑞慈医院儿童外科(226010)

阴性<sup>[4]</sup>。不伴有肾功能损害。病理学特点为质软,切面光亮,均质、灰白或黄褐色混杂,一般无囊性变及坏死液化。显微镜下主要见纺锤形的雪旺细胞和圆形分化成熟的神经节细胞以及大量的黏液性基质组成<sup>[5]</sup>。其病理诊断的难点可能在于过分依赖也许仅代表病变一小部分的活检标本的组织学评价。所以强调病理取材应力求广泛、全面、多部位取材。免疫组化检查显示神经节细胞和雪旺细胞对神经丝、S-100 蛋白、突触素及神经特异性烯醇化酶染色阳性,证明其单一神经组织来源。王常林等<sup>[6]</sup>依据神经节细胞与神经纤维成分的多少以及有无神经母细胞将神经节细胞瘤分为 3 种病理类型。A 型,神经节细胞占少数,以增生的神经纤维为主要成分,最多见;B 型,神经节细胞与神经纤维成分所占比例相当;C 型,除神经节细胞和神经纤维成分外,还混杂有神经母细胞,此型少见。

影像学手段已经成为术前可能区别神经节细胞瘤和其它恶性肿瘤非常重要的手段。B 超能够发现肿瘤来源于腹膜后,瘤体为实质性,中等回声,其内呈回声光点,能显示瘤体大小、与腔静脉、腹主动脉间关系,以及肾脏、胰腺等邻近器官的移位情况;CT 已经被作为评价这类肿瘤最有效的方法。CT 扫描可以达到解剖定位,密度变化与组织类型和成分含量相一致。平扫时与肾脏对比呈等密度为主的混杂密度,CT 值 38~57 HU,肿瘤内散在分布低密度区 CT 值为 23~30 HU,增强扫描时反映缓慢,强化不明显。单纯神经节细胞无钙化。混有成神经细胞或成神经节细胞成分时表现为斑点、条形及团块状多形态钙化。MRI 特征: $T_1W_1$  为均匀的低信号, $T_2W_1$  为显著的高信号。其信号表现的基础是病理组织中黏液基质、胶原纤维和细胞成分的数量不同。通过对这类肿瘤的部位、范围、大小形态和密度等影像学特征的分析研究,认为其特征性表现为:①边界清楚,在腹膜后呈卵圆形或椭圆形,在后纵隔呈新月形肿块。对周围组织有推移,但很少侵犯周围结构。②低或中等 CT 值(0 Hu~40 Hu)。早期无强化,逐渐强化是其特征。原因可能是肿瘤中相对少的毛细血管和低的通透性使对比剂缓慢扩散到血管外间隙。③少数(约 20%)有散在斑点状钙化。国内报告有钙化者,多为神经母细胞瘤、畸胎瘤而非神经节细胞瘤。④  $T_1W_1$  为均一的低信号而  $T_2W_1$  呈不均匀但明显的高信号。⑤动态 MR 早期无强化,但随时间延迟逐渐出现强化<sup>[9]</sup>。CT 和 MRI 在腹膜后神经

节细胞瘤诊断中具有一定的特征性,又各有其优点,CT 是发现肿瘤内钙化最敏感方法,MRI 多平面成像和良好的软组织对比性,对于观察肿瘤的解剖位置和肿瘤向椎管内的延伸,比 CT 更为清晰。两者结合为明确诊断、确定治疗方案、判断愈后及判断疗效意义重大。

神经节细胞瘤由于其组织成分的复杂具有转化倾向,文献报到有两种趋势。一是发展为神经母细胞瘤,此种比例很小;另一种是向恶性神经鞘瘤转变,这可能与其中雪旺氏细胞有关,放疗、免疫缺陷是其诱因。因此,当肿瘤影象发生变化时,应考虑肿瘤向恶性转变的可能。

由于腹膜后神经节细胞瘤少见,对其临床特点和影像学表现缺乏认识,如果仅从病患发生年龄、部位考虑,或限于经验和设备条件,未作进一步检查易导致误诊。如合并转移灶时,尽管尿 VMA 阴性也诊断为神经母细胞瘤;对于来源于肾上腺的神经节细胞瘤尽管患侧肾脏形态功能大致正常也首先诊断为肾母细胞瘤;对于影像学检查伴有钙化者首先考虑为畸胎瘤<sup>[4,9]</sup>。另外,临床还需要与嗜铬细胞瘤、后腹膜淋巴结结核、以及其它如平滑肌瘤或肉瘤等后腹膜恶性肿瘤鉴别。

手术是治疗腹膜后神经节细胞瘤的有效方法,化疗无效。肿瘤巨大侵及周围组织器官时,手术有一定困难。术中需仔细辨认肿瘤与腔静脉、腹主动脉之间关系,紧靠瘤体表面操作,尽可能避免误伤腔静脉、腹主动脉。

#### 参 考 文 献

- 1 Otal P, Mezghani S, Hassissene S, et al. Imaging of retroperitoneal ganglioneuroma [J]. Eur Radiol, 2001, 11, (6): 940-945.
- 2 闫旭,郭得安.神经节瘤:CT 和 MRI 特征[J].国外医学临床放射学分册,1997,1:44-45.
- 3 Scherer A, Niehues T, Engelbrecht V, et al. Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood [J]. Pediatr radiol, 2001, 31(2):106-110.
- 4 王常林,赵国贵,候英,等.小儿神经节瘤的诊断与治疗[J].中华小儿外科杂志,2002,23(4):111-112.
- 5 刘海,姜曙光,张士正.后腹膜神经节瘤的 CT 和 MR 诊断[J].实用放射学杂志,2005,21(12):1328-1331.
- 6 李庆皋,李功俊,董明武.小儿腹部神经节细胞瘤误诊 3 例分析[J].中国误诊学杂志,2006,6(1):131-132.

作者：潘永康，张敏，段光琦，王彭  
作者单位：扬州大学医学院第四临床学院南通瑞慈医院儿童外科, 226010  
刊名：[临床小儿外科杂志](#) **ISTIC**  
英文刊名：[JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)  
年，卷(期)：2008，7(1)  
被引用次数：0次

## 参考文献(6条)

1. 李庆皋;李功俊;董明武 [小儿腹部神经节细胞瘤误诊3例分析](#) [期刊论文] - [中国误诊学杂志](#) 2006(01)
2. 刘海;姜曙亮;张士正 [后腹膜神经节瘤的CT和MR诊断](#) [期刊论文] - [实用放射学杂志](#) 2005(12)
3. 王常林;赵国贵;侯英 [小儿神经节瘤的诊断与治疗](#) [期刊论文] - [中华小儿外科杂志](#) 2002(04)
4. Scherer A;Niehues T;Engelbrecht V [Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood](#) 2001(02)
5. 闫旭;郭得安 [神经节瘤:CT和MRI特征](#) 1997(01)
6. Otal P;Mezghani S;Hassissene S [Imaging of retroperitoneal ganglioneuroma](#) 2001(06)

## 相似文献(2条)

1. 期刊论文 吴爱兰. 韩萍. 冯敢生. 郑金龙. 史河水. 田志梁. 刘永华 [腹膜后神经源性肿瘤的CT诊断](#) - [临床放射学杂志](#) 2006, 25(6)

目的 分析30例腹膜后神经源性肿瘤的CT表现,以加深对其认识. 资料与方法 30例均经病理证实. 使用Siemens Plus 4A CT扫描仪. 全部病例均进行了CT平扫和增强扫描. 结果 (1) 良性肿瘤16例,恶性肿瘤14例,位于肾上腺者19例,位于交感神经链上11例. (2) 肿块不规则形14例,类圆形16例;边缘清楚25例,边缘模糊5例. (3) 成神经细胞瘤和神经节成神经细胞瘤CT表现具有特征:平扫与肾脏呈等密度为主的混杂密度,增强扫描呈不均匀强化;均有较粗大无定形钙化伴有血管的包埋及腹膜后淋巴结肿大. 其他病理类型的神经源性肿瘤CT表现的特征性没有前者明显. 结论 大多数腹膜后神经源性肿瘤可根据其CT表现、好发于肾上腺及沿椎旁交感神经链分布的特点,结合患者发病年龄和临床资料CT可作出诊断.

2. 期刊论文 袁雁雯. 祁永爱. Yuan Yanwen. Qi Yong' ai [腹膜后神经源性肿瘤的MRI诊断](#) - [实用医学影像杂志](#) 2007, 8(6)

目的 分析腹膜后神经源性肿瘤的MRI表现,以便提高本病的诊断准确性. 方法 对22例经手术和病理证实的腹膜后神经源性肿瘤MRI表现进行回顾性分析,并与手术病理对照. 结果 22例神经源性肿瘤均位于肾上腺区或沿交感神经链分布. 良性肿瘤16例,肿块平均直径为 $3.6 \pm 1.4$  cm,形态规则;恶性肿瘤6例,肿块平均直径为 $9.4 \pm 1.2$  cm,形态不规则. 成神经细胞瘤T2WI表现为明显高信号内夹杂低信号的网格影、血管包埋;嗜铬细胞瘤T2WI有脑脊液样高信号,增强后明显强化;神经鞘膜瘤常合并囊变. 对于良、恶性肿瘤的鉴别,MRI信号强度的价值不大,而肿瘤的形态及大小更有意义. 结论 结合腹膜后神经性肿瘤的临床表现和病理特点,MRI可对多数腹膜后神经源性肿瘤作出准确的诊断.

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200801024.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200801024.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 33920f55-c1a5-428b-aa31-9ed30126e4c8

下载时间: 2011年4月28日