

小儿神经母细胞瘤特殊Ⅳ期的超声诊断价值及特征

王晓曼, 贾立群

【摘要】 目的:探讨小儿神经母细胞瘤特殊Ⅳ期(4sNB)的超声诊断价值及图象特征,以提高超声诊断水平。**方法:**回顾分析 12 例经手术病理证实的 4sNB 的超声表现特点。**结果:**原发瘤呈圆形或类圆形,边界清晰。肿瘤回声不均或欠均匀,中等回声为主 7 例,低回声为主 4 例,高回声为主 1 例。内部可见强回声光团或光点 4 例,1 例可见小囊区。肝脏改变:肝巨大 11 例,1 例肝不大。肝内呈弥漫密集大小不等中低回声结节 11 例,呈高回声结节 1 例。肝不大者以右睾丸转移为主要表现。腹膜后未探及肿大淋巴结。6 例行 CT 检查,5 例检出原发瘤,4 例检出肝内转移灶。**结论:**4sNB 原发瘤较小位于肾上腺,呈圆形或类圆形,超声很容易发现。绝大多数肝脏明显增大,肝内转移灶呈不规则形或球形弥漫低回声结节,亦可呈细小点状,少数为高回声结节。除肝转移外亦可睾丸转移。本病超声诊断简便准确,不需鉴别,并优于 CT。

【关键词】 神经母细胞瘤; 肝脏转移瘤; 超声

【中图分类号】 R445.1; R739.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)08-0849-03

Ultrasonic Value and Features of Stage 4S Neuroblastoma WANG Xiao-man, JIA Li-qun, Diagnostic Imaging Center, Beijing Children's Hospital, Capital University of Medical Sciences, Beijing 100045, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the ultrasonographic value and characteristics of Stage 4S neuroblastoma so as to elevate the diagnostic accuracy. **Methods:** Sonographic features of 12 cases of stage 4S neuroblastoma proved by operation and pathology were studied retrospectively. **Results:** The primary tumor of adrenal gland was almost round with well-defined and inhomogeneous echogenicity, midechogenicity in 7, hypoechogenicity in 4, hyperechogenicity in 1, calcification in 4, small cyst in 1. The liver was found to be markedly enlarged in 11, and multiple round or irregular echogenic lesions distributed throughout the liver parenchyma. Hypogenicity node in 11, hypergenicity in 1. One case whose liver did not enlarge metastasize to testis. There was no enlarged lymph node in retroperitoneum in 12. CT scan was developed in 6. Primary tumor could be found in 5, liver metastases was detected in 4. **Conclusion:** The diagnosis of stage 4S neuroblastoma is made on the basis of the primary tumor in adrenal gland and enlargement of the liver with echogenic metastases. The primary tumor is small and it is easy to be detected by ultrasound scan. Almost all cases of stage 4S neuroblastoma are complicated by severe hepatomegaly and diffused metastases. It is very rare to metastasize to the testis. Ultrasound scan is very helpful, it is a convenient and accurate imaging tool and need no differential diagnosis.

【Key words】 Neuroblastoma; Liver metastases; Ultrasonography

超声对小儿神经母细胞瘤特殊Ⅳ期定性诊断有明显的优势,但国内有关于此病的超声报道较少。现总结分析本院 1994 年 6 月~2005 年 7 月经超声诊断并经手术病理证实的小儿神经母细胞瘤特殊Ⅳ期病例 12 例,旨在使更多的同行掌握本病的超声诊断方法。

材料与方法

12 例患儿,男 6 例,女 6 例,年龄 82 天~6 个月。病程 10 天~3 个月。临床表现为腹大腹胀或腹膨隆 11 例,右阴囊包块 1 例。12 例均行超声检查,6 例并行 CT 平扫或增强检查。

GE Logiq 9, Philips HDI 5000 及 Esaote AU4, 2~5 MHz 凸阵及 5~12 MHz 线阵探头。

患儿检查当日晨禁食水,婴幼儿禁食水 6 h。哭闹不合作患儿,口服 10% 水合氯醛(0.7 ml/kg)入睡后进行检查。重点扫查双肾上腺、肝脏及腹部淋巴结。常规扫查腹部各脏器,注意转移灶。

结 果

1. 超声表现

原发瘤位于右肾上腺 7 例,左肾上腺 5 例。大者 6 cm×5 cm×4 cm,小者 3 cm×2 cm×2 cm。肿瘤均呈圆形或类圆形,边界清晰,回声不均或欠均匀,其中中等回声为主 7 例(图 1),低回声为主 4 例,高回声为主 1 例。内部可见强回声光团或光点 4 例,1 例可见小囊区。11 例均肝脏巨大,肝右叶下缘于肋下 8 cm 至髂窝。肝内呈弥漫密集大小不等中低回声结节 10 例(图 2、3),其中结节为球形 3 例,不规则形 5 例,细小点状结节 2 例(为双胞胎)。呈高回声结节 1 例。1

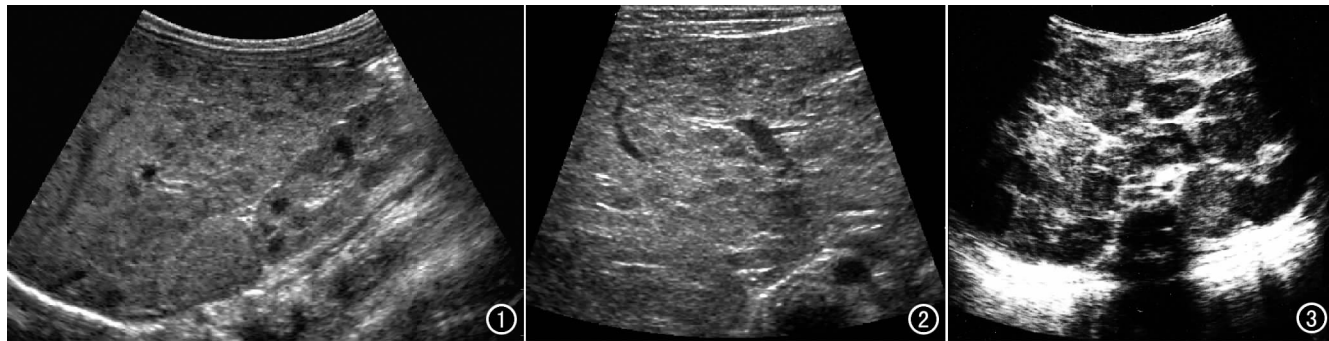


图 1 右肋下纵切面超声显示右肾上腺区-中等回声类圆形肿瘤。图 2 剑下横切面超声显示肝内弥漫分布的低回声小结节。图 3 上腹横切面超声显示肝内密布较大的低回声转移灶。

例肝不大,肝内亦可见散在细小低回声结节,并可探及阴囊内睾丸肿物 $3\text{ cm} \times 2\text{ cm} \times 1\text{ cm}$ 。腹膜后均未探及肿大淋巴结。

2. CT 表现

5 例检出原发瘤病灶,1 例因肾上腺原发瘤与巨大肝脏内转移结节灶相混而未能清晰显示。2 例肝脏表现为结节状转移灶,2 例肝实质密度不均匀,2 例肝脏未显示病灶。

3. 手术结果

11 例均表现为肝大明显,肝表面多数大小不等结节,呈暗紫色或棕色。肾上腺肿瘤均完整切除。2 例因第一次手术前未行腹部超声检查,而仅切除转移瘤或活检。术后腹部超声提示原发瘤后二次开腹。

讨 论

神经母细胞瘤是小儿最常见的恶性肿瘤,也是新生儿期最常见的恶性肿瘤^[1]。有一种特殊类型的 NB 称特殊Ⅳ期,是 1901 年由 William Pepper 首次描述,1971 年由 Evans 命名^[2,3]。目前特殊Ⅳ期临床诊断标准:一个小的原发瘤,合并肝、皮肤软组织转移和/或骨髓转移,但骨髓转移小于 10%,年龄小于 1 岁^[3]。因其原发瘤较小,查体一般扪及不到,但转移征象明显,故患儿通常以腹大、腹膨隆就诊。腹大原因为肝转移造成的肝脏明显增大,但本组一例是以阴囊包块就诊,即 NB 转移到睾丸。NB 的睾丸转移极为少见,仅占 0.06%^[4]。

NB 特殊Ⅳ期的超声表现简单而有特点,分为原发瘤及转移征象。其原发瘤较小位于肾上腺,呈圆形或类圆形,边界清晰,回声不均,一般以中或低回声为主,可见强回声光团或点状钙化灶,偶可见小囊腔。超声探查并不困难,本组无一例漏诊。绝大部分肝脏明显增大,本组病例肝内转移灶有 3 种表现:①呈弥漫明显的低回声结节,形态不规则(本组 5 例);②呈弥漫球形大小不一的低或高回声结节(本组 2 例);此两种病

灶均境界清晰;③仅表现为 0.2 cm 左右的细小点状低回声结节,境界模糊,仅可用高频探头才能探查到(本组 2 例,为双胞胎)。超声以第一种表现多见。腹膜后一般没有肿大淋巴结。NB 特殊Ⅳ期通常为肝转移,但亦可睾丸转移,本组 1 例睾丸转移为主,肝不大,肝内仅见散在细小转移灶。NB 特殊Ⅳ期和一般的 NB4 期不同,后者年龄大于 1 岁,且瘤体较大,可包埋围绕腹膜后大血管,可有肝转移,骨转移,骨髓转移,腹膜后淋巴结转移,区别并不困难。

我们认为超声和 CT 相比,超声在 NB 特殊Ⅳ期的诊断中有一定的优势。通过本组 6 例行 CT 检查病例,笔者发现 CT 诊断的几个误区供读者参考。未发现原发瘤,只可见肝内转移灶。当肿瘤位于右肾上腺时,因巨大肝脏遮挡或肝内转移灶与肾上腺小的肿瘤混淆,而不易区分原发瘤,将原发瘤误认为肝内病灶。本组 1 例误诊为弥漫性肝母。只可见原发瘤,未显示肝内转移灶。部分病例因肝内转移灶极为细小,即便是增强 CT 亦不易显示。本组 2 例 CT 未显示肝内转移灶,但超声肝内可见散在细小瘤灶,其中 1 例超声表现为睾丸转移为主。同期笔者见 1 例淋巴肉瘤累及肝脏,肝脏超声表现为粟粒样细小结节,只能用高频探头探查到,其增强 CT 仅仅表现为均匀的低密度。故当肝内结节极其细小时,CT 往往不易显示。少数病例肝内转移灶增强后酷似血管瘤表现,而误诊为血管内皮细胞瘤。

本组特殊病例一对双胞胎患儿先后以腹大来诊,其中先来者,超声检查发现其左肾上腺区一原发瘤,并见肝脏明显肿大内散在低回声细小转移灶,诊断为 NB 特殊Ⅳ期。2 个月后其妹以同样症状来诊,超声检查其肝脏表现与前者相同,反复探查双肾上腺区未见原发瘤。而后手术双肾上腺亦未探查到肿瘤,仅切除小块肝组织病理证实为 NB 肝转移。我们认为,在宫内肿瘤已经存在,并经脐血转移至双胞胎的另一胎的

肝脏。该对双胞胎术后随诊 3 年,均已恢复正常。文献也曾报道 1 例胎儿期发现肝大,肝内弥漫球形病灶,左肾上腺区包块,产后超声诊为 NB 特殊Ⅳ期,骨穿阴性^[5]。但象上述双胞胎宫内经一个原发瘤转移至两胎的肝脏实属罕见。本组两例为二次手术,1 例以阴囊肿物就诊,行阴囊肿物切除术,术中判断为横纹肌肉瘤,病理提示 NB 转移,遂行腹部超声检查发现肾上腺原发瘤,后二次手术切除瘤灶。本病例提示我们在儿童超声检查发现阴囊睾丸肿瘤时,应常规探查腹部。另 1 例术前未做超声检查,而 CT 诊为弥漫性肝母细胞瘤,手术取肝活检,病理提示 NB 肝转移,后行腹部超声诊为 NB 特殊Ⅳ期,遂二次开腹切除原发瘤。本病例再次证明超声在诊断 NB 特殊Ⅳ期中的优势。

特殊Ⅳ期的预后通常良好,总体生存率为 60%~97%,死亡原因通常为肝大的合并症,本组 1 例死于肝功能衰竭。自愈者占 50%^[2],自行消退者通常发生在 6~12 个月的患儿^[6]。原发瘤多为单发,但曾有文献报道一组 94 例 NB 特殊Ⅳ期,13 例为双侧^[3]。因此当超声发现一侧原发瘤之后,应常规探查对侧。

本病的超声诊断并不困难,也无须太多的鉴别诊断。当超声探及肝脏明显增大,肝内可见前述的任一

种表现,肾上腺区可见原发瘤,且患儿年龄小于 1 岁,我们应马上想到 NB 特殊Ⅳ期。

参考文献:

- [1] Vora D, Slovis TL, Boal DK. Hemoperitoneum and Disseminate Intravasacular Coagulation in Two Neonates with Congenital Bilateral Neuroblastoma[J]. *Pediatr Radiol*, 2000, 30(6):394-397.
- [2] Roberts S, Creamer K, Shoupe B, et al. Unique Management of Stage 4S Neuroblastoma Complicated by Massive Hepatomegaly: Case Report and Review of the Literature[J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2002, 24(2):142-144.
- [3] Schleiermacher G, Rubie H, Hartmann O, et al. Treatment of Stage for 4S Neuroblastoma Report of 10 Years' Experience of the French Society of Paediatric Oncology (SFOP)[J]. *Br J Cancer*, 2003, 89(3):470-476.
- [4] Casola G, Scheible W, Leopold GR. Neuroblastoma Metastatic to the Testis; Ultrasonographic Screening as an Aid to Clinical Staging[J]. *Radiology*, 1984, 151(2):475-476.
- [5] Liyanage IS, Katoch D. Ultrasonic Prenatal Diagnosis of Liver Metastases from Adrenal Neuroblastoma[J]. *J Clin Ultrasound*, 1992, 20(6):401-403.
- [6] Pritchard J, Hickman JA. Why dose Stage 4S Neuroblastoma Regress Spontaneously[J]. *Lancet*, 1994, 344(6):869-870.

(收稿日期:2006-02-06)

• 外刊摘要 •

超顺磁氧化铁(Ferumotran-10)磁共振淋巴造影对淋巴结转移分级的研究

Renate Ronge, Münster

超顺磁氧化铁对比剂增强(Ferumotran-10)淋巴造影对肿瘤患者的淋巴结分级是一有效方法。标准的磁共振淋巴造影法分为两个步骤,第一步是在对比剂注入前扫描,第二步是注入对比剂 24h 后再次观察。在这一时间段,对比剂可被正常淋巴结摄取,所以第二次的摄片可以用来观察淋巴结的情况。现在,一个美国的研究小组正在探索,可否通过淋巴结对比剂强化来明确淋巴结转移分级,替代其他有关淋巴结检查。

Ferumotran-10 是一种由超顺磁氧化铁颗粒构成的磁共振对比剂。在正常的淋巴结中由于巨噬细胞对纳米颗粒的吞噬降解作用使得信号发生改变,而在肿瘤浸润的淋巴结中,由于淋巴结的正常结构被肿瘤破坏,故不能发生上述改变。

Mukesh GH 和他的同事进行了一项研究,在该研究中的 77 例患有不同原发肿瘤的患者均有手术病理切片和淋巴结穿刺活检的结果所证实(Am J Roentgenol, 2006, 186:144-148)。患者年龄介于 28~84 岁之间。使用 1.5T 磁共振机分别于静脉注射 Ferumoxtra-10(2.6mg Fe/kg)后扫描和注射后 24~36h 间再次扫描。扫描序列为 FES/T₂WI, GE/T₂WI 和 GRE/T₁WI。一共探测到 169 个淋巴结(平均大小为 11.2mm)。实验采用双盲法,两位影像科医师分别对每个淋巴结的三幅轴位

GRE/T₂WI 图像进行评估,评估的方法是根据淋巴结的良恶性程度一共分为六个等级。这两位影像科医师,一位是对这种检查方法的诊断非常有经验,另一位对这种检查方法的诊断缺乏经验。组织病理学结果证实,在这 169 个淋巴结中一共有 55 个良性淋巴结和 114 个恶性淋巴结。

个体诊断差异:工作曲线分析显示,结合平扫,增强检查,经验相对较少的影像科医师在病灶强化的诊断确切性方面有着显著的统计学差异(ROC 曲线下面积[AUR]分别为 0.92 和 0.94, $P=0.01$)。然而经验丰富的影像科医师则没有很明显的统计学差异(AUR 分别为 0.94 和 0.93, $P=0.88$)。但是,两位影像科医师结合平扫,增强图像评估病灶也存在相对一致性,特别是在使用联合对比剂之后(k 值 0.42~0.48)。

结论:对淋巴结恶性程度的确定范围的评估主要根据使用对比剂之后的信号改变来作出诊断。作者认为,在现今的研究中还不能完全的对病变性质作出明确的诊断,这些评估有待进一步的研究去证实。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 曹毅媛译 胡道予校

摘自 Fortschr Röntgenstr, 2006, 178(6):566