

儿童膀胱异位嗜铬细胞瘤 1 例

Ectopic pheochromocytoma of bladder in children: report of one case

吴晓燕¹, 方如旗²

(1. 福建省儿童医院(上海儿童医学中心福建医院)放射科, 福建 福州 350000;

2. 福建省妇幼保健院影像科, 福建 福州 350000)

WU Xiao-yan¹, FANG Ru-qi²

(1. Department of Radiology, Fujian Children's Hospital(Fujian Branch of Shanghai Children's Medical Center), Fuzhou 350000, China; 2. Department of Imaging, Fujian Maternity and Child Health Hospital, Fuzhou 350000, China)

[关键词] 嗜铬细胞瘤;膀胱肿瘤;超声检查,多普勒,彩色;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R737.14;R445.1;R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)01-0070-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.01.018

病例 男,14岁,因“发现腹部肿物2年”入院。患儿排尿后常出现头痛、高血压等症状,数分钟后可缓解。既往史、个人史、母妊娠史、家族遗传史均无特殊。入院血压186/150 mmHg (1 mmHg \approx 0.133 kPa)。实验室检查:血多巴胺0.31 nmol/L,血肾上腺素0.127 nmol/L,血去甲肾上腺素19.24 nmol/L,血甲氧基肾上腺素<0.05 nmol/L,血甲氧基去甲肾上腺素8.717 nmol/L,血3-甲氧酪胺<0.05 nmol/L,尿香草扁桃酸38.40 mg/24h,神经元特异性烯醇化酶29.17 ng/mL,余肿瘤标志物未见异常。

超声显示于膀胱前壁内探及低回声团块(图1),形态尚规则,大小约43 mm \times 43 mm \times 52 mm,边界较清楚,内回声尚均匀,局部膀胱黏膜面完整。彩色多普勒血流显像(CDFI)示团块内探及丰富血流信号,血流频谱25.1 cm/s,血流阻力0.42。CT:于膀胱前下壁见一肿块影,大小约54 mm \times 40 mm \times 52 mm,平扫(图2)CT值约为35~42 HU左右。增强扫描可见明显强化(图3),三期CT值分别约74~111 HU、101~121 HU、87~94 HU;肿块以肌层为中心,部分突入膀胱内、部分位于膀胱外,供血动脉来自双侧髂内动脉,回流静脉汇入双侧髂内静脉。MRI:于膀胱前下壁见一肿块,大小约53 mm \times 51 mm \times 45 mm,在T₁WI上呈等信号(图4),在脂肪抑制T₂WI上呈不均匀稍高信号(图5),在DWI上呈高信号,ADC上呈高低不等混杂信号,ADC均值为1.483 3 \times 10⁻⁴ mm²/s。肿块呈分叶状,内部分隔及肿块边界在T₁WI和脂肪抑制T₂WI上均呈低信号。增强扫描肿块呈显著不均匀强化,以动脉期强化为著,后

逐渐消退,内部分隔及边界未见强化。肿块与膀胱前壁分界不清,膀胱前壁受压局部形成压迹。

治疗及手术:经过一个多月血压调控及两个周期的术前CVD方案化疗(环磷酰胺+长春新碱+达卡巴嗪)使肿瘤缩小,待肿瘤与尿道界限分明后患儿行手术治疗。术中于膀胱前壁处可见一肿物,约45 mm \times 40 mm,肿物较大且质地硬,侵犯膀胱前壁肌层及膀胱颈,紧贴肿物包膜游离,见肿物血供丰富,创面易渗血,部分膀胱前壁处膀胱肌层被肿物侵犯,游离后仅剩黏膜层,因肿块较大,予分块切除。

术后病理:组织切面均灰黄质中,固定液呈棕色;镜下见肿瘤细胞排列呈巢状(图6),部分细胞有异形,间质纤维组织轻度增生,符合嗜铬细胞瘤化疗后改变。免疫组化:CgA(-),CK(-),Syn(+),S100(个别+),Ki67(5%+),Inhibin α (+/-),Vim(-),NSE(+/-),EMA(-),SMA(-)。

讨论 异位嗜铬细胞瘤是一种罕见的肾上腺外神经内分泌肿瘤。肾上腺外的嗜铬细胞瘤仅占所有嗜铬细胞瘤的10%左右,常常位于腹主动脉旁、后纵隔、颈总动脉旁或膀胱壁,膀胱异位嗜铬细胞瘤占所有异位嗜铬细胞瘤的比例小于1%^[1]。膀胱异位嗜铬细胞瘤在文献^[2]中报道女性占优势,女性与男性的比例为3:1,常见于30~50岁,仅有10%发生于儿童时期。儿童膀胱肿瘤本就少见,已发表的关于国家癌症数据库长达30年的综述里,仅有少量(<200)的病例^[3]。异位嗜铬细胞瘤在儿童年龄段也不常见,因此儿童膀胱异位嗜铬细胞



图1 多普勒血流显像示团块内探及丰富血流信号。图2 CT平扫示膀胱前下壁低密度肿块影。图3 CT增强动脉期,见明显强化,CT值约74~111 HU。

[收稿日期] 2023-05-17;[修回日期] 2023-06-23

[作者简介] 吴晓燕(1998-),女,福建福州人,初级技师。E-mail:jtab@qq.com

[通信作者] 方如旗,福建省妇幼保健院影像科,350000。E-mail:fanguqi1983@163.com

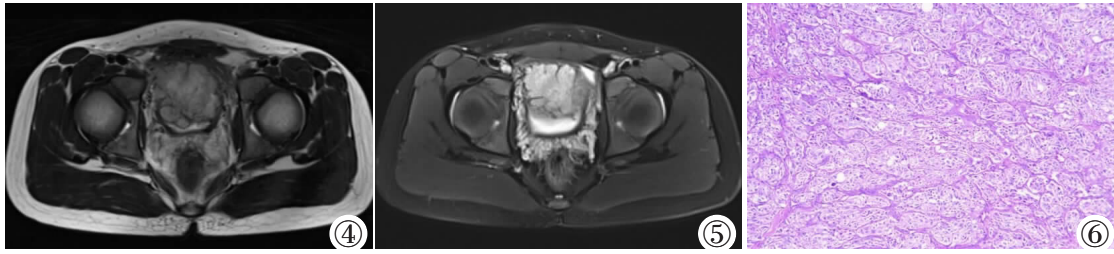


图 4 横断面 T₁WI, 占位呈等信号。图 5 横断面脂肪抑制 T₂WI, 占位呈稍高信号。图 6 病理(HE): 肿瘤细胞

排列呈巢状, 部分细胞有异形, 间质纤维组织轻度增生。

瘤非常罕见^[2]。该病通常因排尿时肿瘤会随膀胱的收缩受到刺激而导致儿茶酚胺被释放, 其中包括肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺, 因此患者排尿时会出现头疼、心悸、出汗及持续性或阵发性高血压等症状, 多出现在排尿过程中或排尿数分钟后, 这也是该病最典型的临床特征性表现。但也有高达 25% 的患者没有典型的临床发现, 这些患者表现出类似膀胱其他肿瘤的症状, 如排尿困难、尿频、尿急等膀胱储存或排尿症状和血尿^[3]。

该病的治疗方式及术前准备和其他肿瘤不同, 肿瘤被触碰受到刺激会导致儿茶酚胺被释放, 严重时会出现如突然心动过速或突发性收缩压升高等危象^[4], 术前不推荐进行膀胱镜或病理穿刺活检等会诱发高血压危象的操作或检查。本病例肿块附着于膀胱前壁及部分左侧壁, 肿块左下界与尿道壁紧贴, 后界与前列腺紧贴, 分界不清。直接手术可能损伤膀胱括约肌、尿道、前列腺, 出现尿失禁、排尿困难等并发症。文献报道显示在 CVD 方案^[5](环磷酰胺+长春新碱+达卡巴嗪) 化疗后, 大约 37% 的患者肿瘤体积有部分减小, 大约 40% 的患者儿茶酚胺过量有部分降低^[6]。因此本例患儿先进行两个周期的术前 CVD 方案化疗使肿瘤部分缩小, 待肿瘤与尿道界限分明行手术治疗。除此之外, 适当的术前血压控制也可以大大提高患者在手术期间的安全性^[4]。因此本病治疗的关键及难点在于术前诊断, 需要 CT、MR 检查结合临床症状和实验室检查, 做出准确的定位和定性诊断, 对本病的诊断有着重要的意义^[6]。

此外, 该病需与儿童其他膀胱肿瘤鉴别: ①膀胱横纹肌肉瘤: 10 岁以下低龄儿童常见, 约 20% 的横纹肌肉瘤会发生于膀胱和前列腺^[7]。肿块通常较大且呈结节状, CT 上与正常肌肉组织相比整体密度较低^[8]; MR 上 T₁WI 呈均匀低信号, T₂WI 和增强的脂肪抑制 T₁WI 呈不均匀的高信号^[7]; 增强扫描轻度强化, 且病灶边界不如膀胱异位嗜铬细胞瘤清晰。②低级别乳头状尿路上皮肿瘤: 年长儿童或青少年常见, 1973 年至 2003 年 140 个 18 岁以下儿童膀胱肿瘤病例中, 有 71 例为低级别乳头状尿路上皮肿瘤^[9]。低级别乳头状尿路上皮肿瘤通常是单发的, 长 1~2 cm, 被描述为“海洋中的海藻”外观^[9]; MR 主要表现为膀胱壁增厚, 扩散受限, ADC 值减低, 但增强强化程度不及膀胱嗜铬细胞瘤。③膀胱神经母细胞瘤: 神经母细

胞瘤是儿童最常见的颅外恶性肿瘤, 最常见于肾上腺, 也可见于膀胱。CT 主要表现为不均匀低密度, 边缘不清, MR 上 T₁WI 多呈低信号, T₂WI 多呈等、高信号, 因囊变、钙化、出血等可呈混杂信号, 增强呈不均匀明显强化^[8], 但强化程度不如膀胱嗜铬细胞瘤。

综上所述, 总结本病例诊断依据有: ①影像表现与嗜铬细胞瘤的影像特征基本相同。超声表现为低回声团块, 血供丰富; CT 增强扫描呈富血供强化; MR 表现为肿块在 T₁WI 上呈等信号, 在 T₂WI 压脂上呈不均匀稍高信号, 增强扫描呈显著不均匀强化。②排尿后头痛、阵发性高血压等特征性临床表现。③相关实验室检查结果, 包括血儿茶酚胺水平升高、24 h 尿香草扁桃酸浓度远大于正常值。④术后病理证实确为嗜铬细胞瘤。因此儿童异位嗜铬细胞瘤发生在膀胱虽然罕见, 我们也建议在儿童膀胱肿块的鉴别诊断中保留嗜铬细胞瘤, 该病例可为术前诊断和临床制定手术治疗方案提供参考。

【参考文献】

- [1]Thia I. Bladder paraganglioma—Case report on a rare but important differential[J]. Urol Case Rep, 2022, 43: 102063.
- [2]Muhammad S, Yousaf A, Qayyum A, et al. Paraganglioma of Urinary Bladder in a Pediatric Patient [J]. Cureus, 2021, 13(3): 13964.
- [3]Shelmerdine SC, Lorenzo AJ, Gupta AA, et al. Pearls and Pitfalls in Diagnosing Pediatric Urinary Bladder Masses[J]. Radiographics, 2017, 37(6): 1872–1891.
- [4]中华医学会内分泌学分会. 嗜铬细胞瘤和副神经节瘤诊断治疗专家共识(2020 版)[J]. 中华内分泌代谢杂志, 2020, 36(9): 737–750.
- [5]Niemeijer ND, Alblas G, van Hulsteijn LT, et al. Chemotherapy with cyclophosphamide, vincristine and dacarbazine for malignant paraganglioma and pheochromocytoma: systematic review and meta-analysis[J]. Clin Endocrinol(Oxf), 2014, 81(5): 642–651.
- [6]刘丹, 梁星池, 曲媛, 等. 儿童腹膜后副神经节瘤 CT 影像学特点分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2016, 27(10): 722–724.
- [7]Harel M, Ferrer FA, Shapiro LH, et al. Future directions in risk stratification and therapy for advanced pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma[J]. Urol Oncol, 2016, 34(2): 103–115.
- [8]张晓霞, 朱俊莎, 梁佳伟. 儿童膀胱神经母细胞瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2022, 32(7): 1271–1272.