

Imaging manifestations of paraganglioma of urinary bladder

YU Wanjun, ZHANG Chunquan*

(Department of Ultrasound, the Second Affiliated Hospital of Nanchang University, Nanchang 330000, China)

[Abstract] **Objective** To observe the imaging manifestations of paraganglioma of urinary bladder (PUB). **Methods** Data of 9 patients with single PUB confirmed by surgical pathology were retrospectively analyzed. Among 9 cases, 8 cases underwent abdominal ultrasonography, 6 underwent pelvic CT and 6 underwent pelvic MR examination. The imaging manifestations of PUB were observed. **Results** All 9 PUB lesions shaped round or ellipsoid, with wide base, clear boundary and regular shape, the diameters were 14—41 mm, with an average of (27.3±9.1)mm. Two lesions located at the left lateral wall, 1 at the left anterior wall, 2 at the right lateral wall and 4 at the right anterior wall of the bladder. Two dimensional ultrasound displayed hypoechoic lesions in all 8 cases (8/8, 100%), and “bladder mucosa line” sign was detected in 6 cases (6/8, 75.00%), while CDFI showed rich blood flow signals in 6 lesions (6/8, 75.00%), spot and strip blood flow signal in 1 lesion (1/8, 12.50%) but no blood flow signal in 1 case (1/8, 12.50%). CT showed that all 6 lesions (6/6, 100%) present as soft tissue densities, 1 (1/6, 16.67%) with intratumoral cystic change and necrosis, while “bladder mucosa line” sign was found in 2 cases (2/6, 33.33%). MRI showed all 6 lesions (6/6, 100%) located under the bladder mucosa, and “bladder mucosa line” sign was clearly visible (6/6, 100%). Four lesions (4/6, 66.67%) present as slight hyperintensities, 1 (1/6, 16.67%) as slight hypointensity and 1 as isointense (1/6, 16.67%) on T1WI, 5 (5/6, 83.33%) as slight hyperintensity (n=5) and 1 as isointense (1/6, 16.67%) on fat suppression-T2WI, 5 (5/6, 83.33%) as high signals but 1 (1/6, 16.67%) as slightly hyperintensity on diffusion weighted imaging. Significant enhancements of lesions (6/6, 100%) were noticed on both enhanced CT and MRI. **Conclusion** The imaging manifestations of PUB had certain characteristics, which were helpful to diagnosis.

[Keywords] urinary bladder neoplasms; pheochromocytoma; diagnostic imaging

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2024.06.024

膀胱副神经节瘤影像学表现

于万钧, 章春泉*

(南昌大学第二附属医院超声科, 江西 南昌 330000)

[摘要] **目的** 观察膀胱副神经节瘤(PUB)影像学表现。**方法** 回顾性分析经手术病理证实的 9 例单发 PUB 患者资料, 其中 8 例接受腹部超声、6 例接受盆腔 CT、6 例接受盆腔 MR 检查, 观察其影像学表现。**结果** 9 个 PUB 病灶均呈类圆形或椭圆形, 宽基底, 边界清楚, 形态规则, 直径 14~41 mm, 平均(27.3±9.1)mm; 位于膀胱左侧壁 2 个、左前壁 1 个、右侧壁 2 个、右前壁 4 个。二维超声显示 8 个(8/8, 100%)病灶均呈低回声, 其中 6 个(6/8, 75.00%)可见“膀胱黏膜线”征; CDFI 显示 6 个(6/8, 75.00%)病灶血流信号丰富, 1 个(1/8, 12.50%)可见点、条状血流信号, 1 个(1/8, 12.50%)无血流信号。CT 显示 6 个(6/6, 100%)病灶均呈软组织密度, 其中 1 个(1/6, 16.67%)见瘤内囊变、坏死; 2 个(2/6, 33.33%)见“膀胱黏膜线”征。MRI 显示 6 个病灶(6/6, 100%)均位于膀胱黏膜下, “膀胱黏膜线”征均清晰可见, 4 个(4/6, 66.67%)呈 T1WI 稍高信号、1 个(1/6, 16.67%)呈稍低信号、1 个(1/6, 16.67%)呈等信号, 脂肪抑制 T2WI 5 个(5/6, 83.33%)呈稍高信号、1 个(1/6, 16.67%)呈等信号, 弥散加权成像 5 个(5/6, 83.33%)呈高信号、1 个(1/6, 16.67%)呈稍高信号。增

[第一作者] 于万钧(1991—), 女, 江西九江人, 硕士, 主治医师。研究方向: 泌尿系统、心血管系统影像学。E-mail: yuwanjun91@163.com

[通信作者] 章春泉, 南昌大学第二附属医院超声科, 330000。E-mail: jxzcq@163.com

[收稿日期] 2023-10-21 **[修回日期]** 2024-02-17

强 CT 及 MRI 病灶均见明显强化(6/6,100%)。结论 PUB 影像学表现具有一定特征性,有助于诊断。

[关键词] 膀胱肿瘤;嗜铬细胞瘤;诊断影像

[中图分类号] R737.14; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2024)06-0912-05

膀胱副神经节瘤(paraganglioma of urinary bladder, PUB)为罕见神经内分泌肿瘤,起源于胚胎时期迷走至膀胱壁的神经嵴组织发育所产生的嗜铬细胞,约占所有膀胱肿瘤的 0.05%^[1];其典型临床症状为排尿时出现阵发性高血压,表现为头痛、心悸、大汗、眼花甚至晕厥等,数分钟缓解,约半数可出现肉眼血尿;但上述典型症状并非同时存在,导致临床误诊率较高。本研究观察 PUB 影像学表现。

1 资料与方法

1.1 研究对象 回顾性分析 2015 年 1 月—2021 年 12 月于南昌大学第二附属医院经手术病理证实 9 例单发 PUB 患者,男 5 例、女 4 例,年龄 40~69 岁、平均(48.8±8.6)岁;主要临床表现包括血尿($n=5$)、高血压($n=3$)、排尿时心悸($n=2$)、月经不规律($n=1$),见表 1;检测尿(序号 4)及血浆(序号 7)儿茶酚胺指标均见升高,其余 6 例未接受检测。本研究经院伦理委员会批准;检查前患者均知情同意。

1.2 仪器与方法

1.2.1 超声 采用 Canon APLIO 50 或 Mindray Resona 7S 超声多普勒超声仪、频率 2~5 MHz 凸阵探头对 8 例行腹部超声,对其中 3 例行频谱多普勒检查。嘱患者适度充盈膀胱后仰卧接受检查并留取图像。

1.2.2 CT 采用 Siemens SOMATOM Definition Flash 双源 CT 机或 Philips Brilliance 256 排螺旋 iCT 机对 6 例行盆腔平扫及增强扫描,层厚 5 mm 及 1 mm,窗宽 280~350 HU,窗位 50~60 HU,管电压 120 kV,管电流 250 mA。以流率 3~4 ml/s 注射泛影葡胺或碘普罗胺(300 mgI/ml)80~100 ml,于注药后 8 s 行动脉期扫描,间隔 30~45 s 后行静脉期扫描,间隔相同时间行延迟期扫描。

1.2.3 MR 采用 GE Signa HDxt 3.0T 仪及体部线圈对 6 例行腹部检查,采集 T1WI、FS-T2WI、DWI。之后经肘静脉以流率 1 ml/s 注射对比剂钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA)0.1 mmol/kg 体质量,于注药后 8 s 采集动脉期 T1WI,延迟 30~45 s、60~90 s 行静脉期及延迟期扫描。

1.3 分析图像 由 2 名具有 5 年以上工作经验的超声科主治医师观察超声所示病灶位置、形态、与膀胱壁的关系及 CDFI 血流特点等;由 2 名具有 5 年以上腹部

影像学诊断经验的主治医师以双盲法阅读 CT 及 MRI,观察病灶表现,包括位置、形态、密度/信号、与膀胱壁的关系及强化方式。2 名医师意见不一致时,与另 1 名超声科或影像科副主任医师共同商讨决定。

2 结果

9 个 PUB 病灶均呈类圆形或椭圆形,宽基底,边界清楚,形态规则,直径 14~41 mm,平均(27.3±9.1)mm;其中位于膀胱左侧壁 2 个、左前壁 1 个、右侧壁 2 个、右前壁 4 个。见表 1。

二维超声图显示 8 个(8/8,100%)病灶均呈类圆形低回声,宽基底附着于膀胱壁,其中 6 个(6/8,75.00%)见“膀胱黏膜线”征;CDFI 显示 6 个(6/8,75.00%)血流信号丰富(图 1A、图 2B),1 个(1/8,12.50%)见点、条状血流信号而 1 个(1/8,12.50%)未见血流信号;3 个接受频谱多普勒检查病灶的阻力指数(resistance index, RI)分别为 0.55、0.56、0.60,均为低阻力(图 1B)。见表 1 及图 1、2。

CT 示 6 个(6/6,100%)病灶为类圆形或椭圆形,呈软组织密度,1 个(1/6,16.67%)见瘤内囊变、坏死;2 个(2/6,33.33%)见“膀胱黏膜线”征;增强动脉期 6 个(6/6,100%)病灶均明显强化,瘤内见增多、迂曲血管。见表 1 及图 1、2。

MRI 显示 6 个(6/6,100%)病灶均位于膀胱黏膜下,均见“膀胱黏膜线”征,其中 5 个(5/6,83.33%)膀胱黏膜线连续性好、1 个(1/6,16.67%)黏膜连续性中断;4 个(4/6,66.67%)病灶 T1WI 呈稍高信号、1 个(1/6,16.67%)呈等信号、1 个(1/6,16.67%)呈稍低信号;5 个(5/6,83.33%)FS-T2WI 呈稍高信号、1 个(1/6,16.67%)呈等信号;5 个(5/6,83.33%)DWI 为高信号、1 个(1/6,16.67%)为稍高信号。增强后 6 个病灶(6/6,100%)均明显强化,其中 5 个(5/6,83.33%)呈持续性明显强化,1 个(1/6,16.67%)延迟期强化幅度稍下降。见表 1 及图 1、2。

3 讨论

PUB 又称膀胱嗜铬细胞瘤,以中青年多见,无明显性别差异^[1]。根据尿液儿茶酚胺终末代谢产物——香草基扁桃酸升高与否,PUB 可分为功能性和非功能性;大多数 PUB 为功能性,可出现继发于儿茶酚胺释放和排尿诱发的临床症状如高血压、头痛、血尿和心悸等^[2-3],易与其他疾病混淆而误诊率高^[4-5]。同时,约

83% PUB 具内分泌功能, 术中切除肿瘤过程中易刺激瘤体分泌儿茶酚胺而诱发高血压危象^[6]。术前完善

表 1 9 例 PUB 患者临床资料及病灶影像学表现

患者序号	性别	年龄(岁)	临床症状	病灶大小(mm)	位置	是否为宽基底			膀胱黏膜线征			囊变	MRI			超声	动脉期明显强化	
						超声	CT	MRI	超声	CT	MRI		CT	T1WI	FS-T2WI		DWI	CDFI
1	女	40	月经不规律	38×28	膀胱右前壁	是	—	是	有	—	有	—	稍高信号	稍高信号	高信号	丰富	—	是
2	男	41	血尿	41×38	膀胱右前壁	是	—	是	有	—	有	—	稍低信号	稍高信号	高信号	丰富	—	是
3	男	45	血尿、高血压	30×24	膀胱右侧壁	是	是	是	有	未见	有	否	稍高信号	稍高信号	高信号	无	是	是
4	女	46	排尿时心悸	20×15	膀胱右侧壁	是	是	是	有	未见	有	否	稍高信号	等信号	高信号	丰富	是	是
5	女	47	血尿	17×15	膀胱左前壁	是	是	是	未见	未见	有	否	等信号	稍高信号	稍高信号	丰富	是	是
6	男	48	高血压	27×16	膀胱右前壁	是	是	是	有	未见	有	否	稍高信号	稍高信号	高信号	丰富	是	是
7	女	50	排尿时心悸	34×31	膀胱右前壁	是	是	—	有	有	—	是	—	—	—	点条状	是	—
8	男	53	血尿	23×20	膀胱左侧壁	是	—	—	有	—	—	—	—	—	—	丰富	—	—
9	男	69	血尿、高血压	16×14	膀胱左侧壁	—	是	—	—	有	—	否	—	—	—	—	是	—

注:FS-T2WI:脂肪抑制(fat suppression, FS)T2WI;DWI:弥散加权成像(diffusion weighted imaging)

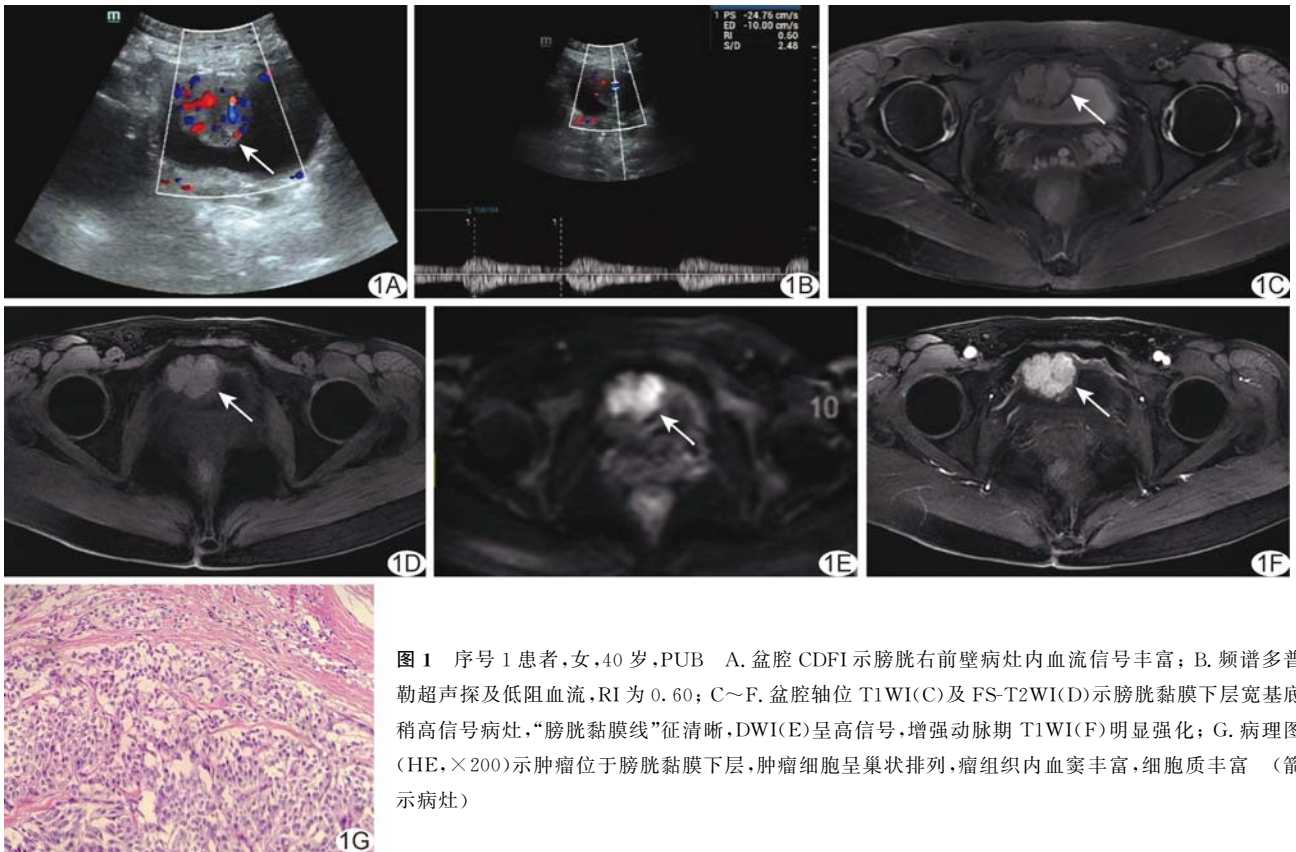


图 1 序号 1 患者, 女, 40 岁, PUB A. 盆腔 CDFI 示膀胱右前壁病灶内血流信号丰富; B. 频谱多普勒超声探及低阻血流, RI 为 0.60; C~F. 盆腔轴位 T1WI(C)及 FS-T2WI(D)示膀胱黏膜下层宽基底稍高信号病灶, “膀胱黏膜线”征清晰, DWI(E)呈高信号, 增强动脉期 T1WI(F)明显强化; G. 病理图(HE, ×200)示肿瘤位于膀胱黏膜下层, 肿瘤细胞呈巢状排列, 瘤组织内血窦丰富, 细胞质丰富 (箭示病灶)

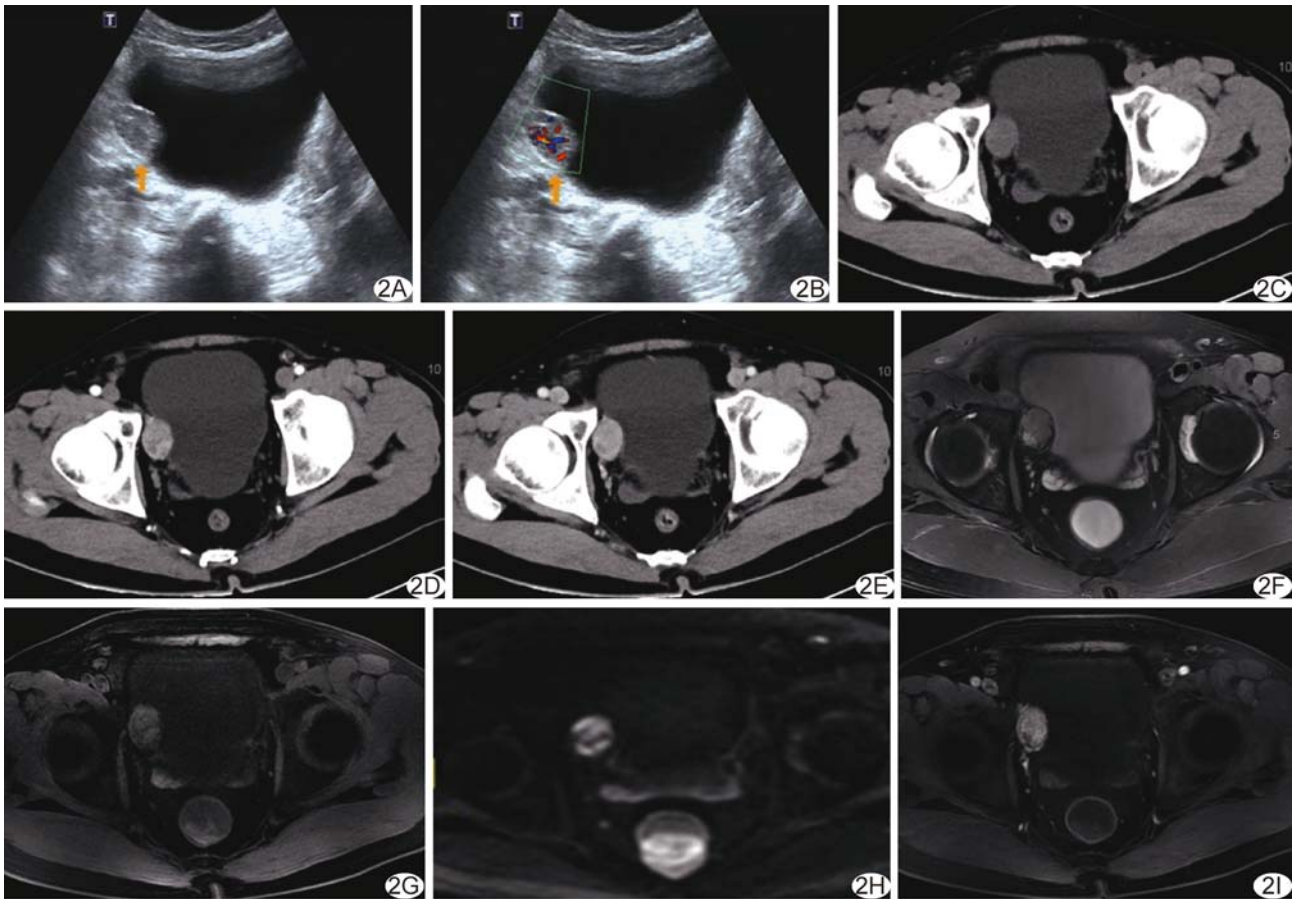


图 2 序号 3 患者,男,45 岁,PUB A、B. 二维声像图(A)示膀胱右侧壁类圆形、宽基底病灶,边界清,形态规则,表面见“膀胱黏膜线”征,CDFI(B)示病灶内血流信号丰富; C~E. 盆腔轴位平扫 CT 图(C)示膀胱右侧壁椭圆形软组织密度灶,增强动脉期(D)及静脉期(E)CT 图病灶呈持续性明显强化; F~I. 盆腔轴位 T1WI(F)及 FS-T2WI(G)见膀胱黏膜下层病灶呈稍高信号,清晰显示“膀胱黏膜线”征,DWI(H)呈高信号,增强扫描(I)呈持续明显强化 (箭示病灶)

影像学检查明确病变位置及其表征至关重要。

PUB 多为单发、类圆形肿瘤,可发生于膀胱壁任何位置;多起源于膀胱黏膜下固有肌层且生长于膀胱壁肌层和黏膜下而表现为宽基底,表面可见“膀胱黏膜线”征^[7]。本组 8 例接受超声检查,其中 6 个(75.00%)瘤体边缘见稍高回声,即“膀胱黏膜线”征;MRI 显示肿瘤均位于膀胱黏膜下,其中 5 个(5/6,83.33%)黏膜线完整、1 个(16.67%)黏膜线连续性中断,病理结果显示后者病灶累及膀胱黏膜层。

组织学无法鉴别 PUB 与肾上腺嗜铬细胞瘤,主要根据位置加以区分^[8]。PUB 位于膀胱肌层,肿瘤细胞排列成巢状结构,瘤巢周可见单层扁平的梭形支持细胞,间质血管丰富,呈“血窦样”或“裂隙样”,瘤巢间为丰富的纤细血管网^[9]。二维超声中 PUB 呈低回声,CT 表现为软组织密度,MR T1WI 及 FS-T2WI 多呈稍高信号。本组 6 个病灶 FS-T2WI 未见肾上腺嗜铬细胞瘤典型的“椒盐”征或“灯泡”征^[10],可能原因在于

上述征象多见于头颈部副神经节瘤。PUB 富血供,而嗜铬细胞的胞质富含水分,细胞团间存在丰富毛细血管网和血窦,此为 PUB 动脉期明显强化的病理基础^[11]。本组超声显示 75.00%(6/8) PUB 存在丰富血流信号,CT、MRI 显示 100%(6/6)病灶均明显强化。此外,PUB 少见坏死、囊变,可能与其间质血管网络丰富有关^[12]。频谱多普勒超声中,本组 3 个(3/3,100%)病灶均表现为低阻血流,RI \leq 0.60,有待进一步观察。

PUB 需与其他膀胱占位,如膀胱癌、膀胱平滑肌瘤、膀胱内翻性乳头状瘤、膀胱神经内分泌癌等相鉴别。膀胱癌以中老年人多见,多位于膀胱黏膜层,表面呈菜花样、结节样或不规则形,CDFI 可探及少许血流信号,增强 CT 及 MRI 呈明显渐进性强化。膀胱平滑肌瘤是最常见的膀胱非上皮性良性肿瘤,起源于膀胱肌层,常见于中青年女性,二维超声亦可见与 PUB 类似的连续完整的膀胱黏膜层^[13],但系由排列成旋涡状

的栅栏状平滑肌纤维束构成,血供不如 PUB 丰富^[14], RI 多增高。膀胱内翻性乳头状瘤少见,以内翻性生长为特征,好发于膀胱三角区及膀胱颈部,瘤体纵径一般大于横径,CDFI 多表现为无或少血流^[15-16]。原发性膀胱神经内分泌癌较罕见,可见于膀胱壁任何部位,影像学表现缺乏特异性,肿瘤病理级别越高,异质性越明显,囊变坏死越明显,侵袭性越强,突破膀胱包膜侵犯周围脏器及发生淋巴结转移的可能性越大^[17]。

综上,PUB 影像学表现具有一定特征性,结合临床症状及血、尿儿茶酚胺检测有利于明确诊断。但本研究仅为单中心小样本回顾性分析,有待积累更多病例进一步观察。

利益冲突:全体作者声明无利益冲突。

作者贡献:于万钧查阅文献、研究设计、数据分析、撰写文章;章春泉指导、图像分析、修改及审阅文章、经费支持。

[参考文献]

- [1] BEILAN J A, LAWTON A, HAJDENBERG J, et al. Pheochromocytoma of the urinary bladder: A systematic review of the contemporary literature[J]. BMC Urol, 2013, 13:22.
- [2] ZHAI H, MA X, NIE W, et al. Paraganglioma of the urinary bladder: A series of 22 cases in a single center [J]. Clin Genitourin Cancer, 2017, 15(5):e765-e771.
- [3] KOUBA E, CHENG L. Neuroendocrine tumors of the urinary bladder according to the 2016 World Health Organization classification: Molecular and clinical characteristics [J]. Endocr Pathol, 2016, 27(3):188-199.
- [4] NEUMANN H P H, YOUNG W F Jr, ENG C. Pheochromocytoma and paraganglioma[J]. N Engl J Med, 2019, 381(6):552-565.
- [5] PENG C, BU S, XIONG S, et al. Non-functioning paraganglioma occurring in the urinary bladder: A case report and review of the literature[J]. Oncol Lett, 2015, 10(1):321-324.
- [6] 赵静,陆一凡,杜明占,等.膀胱副神经节瘤 8 例临床病理特征及预后风险分析[J].临床与实验病理学杂志, 2022, 38(8): 988-991.
- [7] 张青,李文波,朱庆莉,等.超声对膀胱副神经节瘤的诊断价值[J].协和医学杂志, 2014, 5(2):166-169.
- [8] ASA S L, METE O, PERRY A, et al. Overview of the 2022 WHO classification of pituitary tumors[J]. Endocr Pathol, 2022, 33(1):6-26.
- [9] 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.
- [10] ZHANG J, BAI X, YUAN J, et al. Bladder paraganglioma: CT and MR imaging characteristics in 16 patients[J]. Radiol Oncol, 2021, 6(1):46-53.
- [11] LEUNG K, STAMM M, RAJA A, et al. Pheochromocytoma: The range of appearances on ultrasound, CT, MRI, and functional imaging[J]. AJR Am J Roentgenol, 2013, 200(2): 370-378.
- [12] 冯莉娟,张涛,杨菲菲,等.膀胱副神经节瘤的影像学表现与临床病理分析[J].临床放射学杂志. 2021, 40(8):1621-1624.
- [13] 谭知芝,李加伍,罗燕.膀胱平滑肌瘤的超声声像图特征[J].中国医学影像技术, 2015, 31(4):597-599.
- [14] ASA S L, EZZAT S, METE O. The diagnosis and clinical significance of paragangliomas in unusual locations [J]. J Clin Med, 2018, 7(9):280.
- [15] 郭素萍,周爱云,徐盼,等.膀胱内翻性乳头状瘤的常规超声及 CEUS 表现[J].中国介入影像与治疗学, 2016, 13(11):710-712.
- [16] 郭炳君,陈妮,刘兴兰,等.女性膀胱良性肿瘤的超声表现[J].中国超声医学杂志, 2023, 39(3):351-354.
- [17] 谌丹丹,江新青,杨蕊梦,等.不同病理级别膀胱神经内分泌肿瘤 CT 表现[J].中国医学影像技术, 2020, 36(8):1207-1210.