文章编号:1000-5404(2005)19-1973-03

论著

视网膜母细胞瘤的CT诊断及鉴别诊断

杜兴伟,张伟国, 王 毅 (第三军医大学大坪医院野战外科研究所放射科,重庆 400042)

提 要: 目的 探讨视网膜母细胞瘤的CT表现及诊断价值。**方法** 收集1997年7月至2005年3月本院经手术和病理证实的视网膜母细胞瘤23例,对其CT、临床和病理检查资料进行回顾性分析。**结果** 23例视网膜母细胞瘤发病年龄在4个月至9岁,平均年龄2.4岁。CT表现均以眼球后部软组织肿块为特征,显示为局限结节形、新月形、甚至充满整个眼球。19例肿块(82.6%)显示有钙化,其中呈不规则或细小点状钙化12例,斑片状或斑块状7例。5例(21.7%)伴视神经增粗,且1例沿视神经孔侵犯颅内。增强扫描显示肿瘤呈中等不均匀强化。**结论** CT可以显示肿瘤的形态、大小、内部特征及其累及范围,有助于视网膜母细胞瘤的诊断和鉴别诊断。

关键词: 视网膜母细胞瘤;断层摄影术;X线计算机
中图法分类号: R447; R739.7; R814.42 **文献标识码**: A

CT diagnosis and differential diagnosis of retinoblastoma

DU Xing-wei, ZHANG Wei-guo, WANG Yi (Department of Radiology, Institute of Surgery Research, Daping Hospital, Third Military Medical University, Chongqing 400042, China)

Abstract: Objective To explore the manifestation and diagnostic value of CT in retinoblastoma. **Methods** Twenty-three cases of retinoblastomas proven by operation and pathologic examination were collected. Their CT images, clinical symptoms and pathologic results were retrospectively analyzed. **Results** Twenty-three patients of retinoblastomas aged from 4 months to 9 years (mean 2.4 years). CT images showed soft tissue mass (shaped as node, crescent-shaped or occupied the entire space of the eyeball) was in the globe of all cases. There was calcification in 19 cases (82.6%), including "small pinch" in 12 cases or "patches" in 7 cases. Five cases were found the optic nerve thickened (21.7%), and 1 case of intracranial invasion through the optic nerve canal (1/23), and 6 cases of retina detachment (6/23). The lesion showed mild or moderate enhancement after intravenous contrast medium were performed. **Conclusion** CT has an advantage on showing the size, shapes, intrastructures and invasive degree of the lesion, and is meaningful to the diagnosis and differential diagnosis of retinoblastoma.

Key words: *retinoblastoma*; *tomography*; *X-ray computer*

视网膜母细胞瘤(*retinoblastoma*,*RB*)是儿童最常见的、高度恶性的眼球内恶性肿瘤,眼球内外的侵犯、转移和复发的方式、眼部并发症等对眼科和放射科医师来说都是比较棘手的问题[1]。本研究通过回顾23例*RB*患者的*CT*表现和临床资料,并结合相关文献进行分析,进一步加深对*RB*影像学表现的认识,提高对该病的诊断和鉴别诊断能力。

1 材料与方法

1.1 对象

收集1997-2005年本院经手术和病理证实的视网膜母细胞瘤23例,其中男10例,女13例,左眼13例、右眼10例,均为单眼发病。年龄最小者4个月,最大9岁,平均2.4岁,其中小于5岁者20例,分别于发病后10 *d*至1年半就诊。

1.2 临床表现

视力下降或丧失18例,白瞳症16例,2例合并白内障,斜视8例,眼球突出2例,前房积血、眼内炎和角膜混浊各1例。眼底检查视网膜灰白色肿块,其上有粗大的新生血管和出血斑15例,眼底窥不清5例。超声检查:22例发现眼内实质性或混合性占位,其中5例合并视网膜脱离,另1例误诊为单纯网脱。

1.3 检查方法

采用德国西门子公司生产的*Somatom Plus* 4型螺旋*CT*扫描仪,患者于仰卧位,双眼平视,不能配合的婴幼儿服用镇静剂睡眠后扫描。全部病例均行横断位及冠状位平扫,2例作了增强扫描,层厚3.0 *mm*,常规连续扫描。

2 结果

2.1 *CT*表现

2.1.1 瘤体 23例患者于眼球内均发现瘤体,显示为眼球内高密度软组织肿块,形态随肿瘤大小表现为局限结节形、新

作者简介:杜兴伟(1972-),男,河南省新乡市人,硕士研究生,医师,主要从事中枢神经系统影像学方面的研究。电话:(023)68757407,68757527
通讯作者:张伟国,电话:(023)68757377
收稿日期:2004-12-10;修回日期:2005-03-07

月形、甚至充满整个眼球，肿块自眼环后部向玻璃体腔生长（图1～4）。肿块密度不均匀8例（34.8%），密度均匀增高15例（65.2%）。瘤体非钙化区 *CT* 值为30～72 *Hu*，平均47.1 *Hu*。2例增强扫描表现为中等不均匀增化。

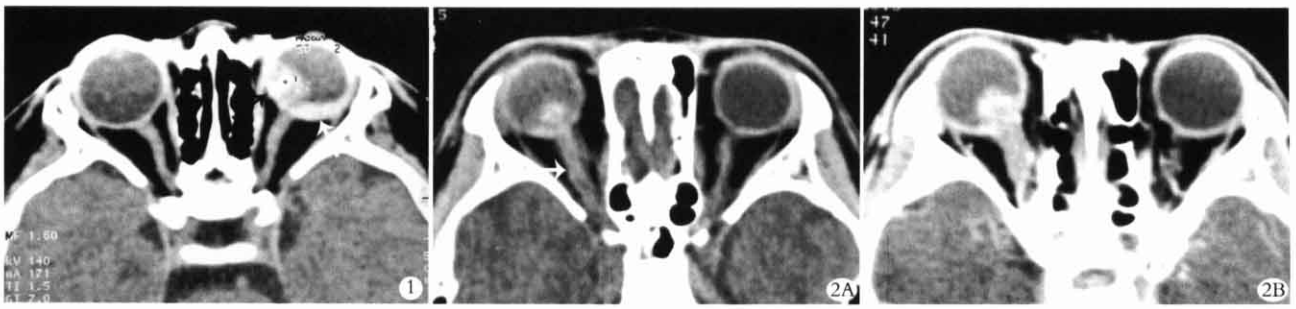


图1 瘤体剥离视网膜形态特征

Fig 1 Showed the shape of the mass and detached retina Black arrow: The mass; White arrow: The detached retina

图2 瘤体累及视神经同时显示瘤体强化特征

Fig 2 The optic nerve was invaded and the mass enhancement was showed A: The thickened optic nerve (White arrow); B: The lesion was moderately inhomogeneously enhanced in enhancement CT



图3 眼球体积增大，视神经受累

Fig 3 The eyeball enlarged and the optic nerve was invaded

图4 视网膜母细胞瘤经视神经管侵及颅内

Fig 4 Intracranial invasion through the optic canal A: The thickened optic nerve (Black arrow) the optic nerve canal enlarged; B: The soft tissue mass in the same lateral suprasellar cistern (White arrow)

2.1.2 钙化 19例（82.6%）显示有钙化，大小为泥沙样至7.0 mm×8.2 mm不等，其中呈不规则或细小点状12例，斑片状或斑块状7例（图1～3）。钙化斑CT值98～632 Hu，平均243.8 Hu。

2.1.3 眼环表现 眼环扩大3例（13.0%），眼球变形3例（13.0%），眼环后壁弧形增厚8例（34.8%），其中边缘模糊4例（17.6%）。

2.1.4 浸润转移情况 病变累及晶状体、前房4例（17.3%），其中晶状体边缘模糊、密度减低2例，晶状体消失1例，累及泪腺2例；视神经增粗5例（21.7%），2例为单纯视神经增粗，3例为视神经增粗并眼环增厚及眶内肿块，眶壁骨质均无受累，其中1例视神经孔增大，病变侵犯颅内，眶内肿块与颅内软组织肿块相连。

2.2 手术及病理结果

23例患眼中，手术见肿瘤局限于眼球内16例，累及视神经5例，其中1例侵犯颅内。肿瘤肉眼观为黄白色组织，镜下见肿瘤细胞排列成菊花状或假菊花状，部分肿瘤细胞可见变性、坏死；19例肿瘤内出现钙化，钙化率82.6%。

3 讨论

RB是起源于视网膜核层的高度恶性眼球内肿瘤，90%以上发生于5岁以下儿童，在性别分布上无明显差异，本组5岁以下的儿童20例，占87%。RB分为遗传性和非遗传性两种，所有的双侧RB患者和15%的单眼患者可见常染色体13q14带的变异[2,3]。

按肿瘤的生长过程RB分为4期：眼内生长期、青光眼期、眼外扩展期及全身转移期[4]。随着医学的发展，RB的治愈率明显提高，在美国治愈率高达95%以上[5]，明确病变的性质和侵犯范围是选择治疗方式和提高治愈率的关键。RB临床表现结合眼底镜容易被临床诊断，影像检查主要用来明确诊断，估计肿瘤的大小、肿瘤内部钙化及肿瘤对视神经的侵犯和肿瘤有无颅内侵犯等[1,6]。眼内生长期可见眼环呈局限性增厚并向玻璃体内生长，以后呈肿块样改变，病灶内常见钙化灶。眼球内含钙化的软组织肿块是视神经母细胞瘤的典型CT表现，其钙化率达80%以上，钙化和年龄是

视神经母细胞瘤的重要诊断依据[1]，增强扫描病灶呈轻度至中度不均匀强化。进入临床青光眼期，CT 表现为眼球增大和内容物增多。随着肿瘤的生长逐渐进入眼外扩展期，肿瘤侵及视神经并沿视神经向颅内发展，表现为视神经增粗、肿大，视神经管扩大或眶内、颅内肿块形成，并且与继发肿瘤的大小不呈比例关系[7]。RB 容易合并视网膜脱离形成积液，CT 难以将二者区分开，故 CT 显示的瘤体较真正的瘤体为大，增强扫描容易将二者区分开来。部分患者 CT 平扫可以发现肿瘤与剥脱的视网膜呈“V”字形外观，这对继发视网膜剥离有很高的诊断价值，继发剥离的视网膜边缘光滑，而肿瘤的边缘可以变现为不规则及内部出现钙化。CT 扫描对视网膜母细胞瘤的诊断价值不仅体现在对其特征性的钙化的显示上，而且在判断视神经及颅内有无受累上有着重要的意义，直接显示视神经增粗和视神经管扩大及颅内肿块形成。

某些 RB 患者可以伴发组织学上类似 RB 的颅内松果体瘤及鞍上或鞍旁原发性视网膜母细胞瘤，称之为“异位性视网膜母细胞瘤”，多出现于双眼 RB 患者，故又称为“三侧性视网膜母细胞瘤”。三侧性视网膜母细胞瘤既不是 RB 与松果体瘤或鞍区 RB 偶然共生，也不是 RB 颅内转移，而是 RB 基因异常表达的另一种方式。在 RB 患者中，如果在颅内中线部位孤立性肿块时，因首先考虑三侧性 RB 的可能。这是与其它肿瘤鉴别的关键[1,8]。

MRI 对视网膜母细胞瘤的诊断不如 CT 敏感，故在临床上较少应用，但其在显示肿瘤的蔓延、侵犯的结构及视网膜脱离时优于 CT[4,8]，年龄也是 MRI 诊断视神经母细胞瘤的重要依据[1]。T_1WI 肿瘤呈等低混杂信号，T_2WI 呈等高混杂信号，如果肿瘤内出现长 T_1 短 T_2 信号则提示瘤体内有钙化，则诊断更为明确。

视网膜母细胞瘤主要的鉴别诊断是以白瞳症为临床表现的 Coat’s 病和永存原发玻璃体增殖症（persistent hyperplastic primary vitreous，PHPV）及以钙化为特征的脉络膜骨瘤[1,3,5~7]。Coat’s 病是一种以毛细血管扩张为特征的原发性视网膜血管畸形，相对于视网膜母细胞瘤而言：① 其发病年龄较晚，高峰期为 6～8 岁；② 极少钙化；③ 增强扫描表现视网膜下渗出物与玻璃体分界处的视网膜线状强化，渗出物无强化，不同于视网膜母细胞瘤；④ 视网膜积液由于富含脂蛋白故 MRI 上 T_1WI 和 T_2WI 均呈高信号。PHPV 是胚胎期原始玻璃体未消失，且继续增生的一种玻璃体先天异常。CT 显示晶状体后与视盘之间有管状、三角形的高密度影提示 Cloquet’s 管存在，增强扫描因明显强化而更容易发现，是本病的特征性表现，可伴有眼球缩小，眼球内无钙化，RB 与之相对容易鉴别。

脉络膜骨瘤是一种常发生于年轻女性的良性肿瘤，是由于代谢遗传、感染或外伤引起脉络膜间质组织或化生的色素上皮异位骨化。肿瘤位于视盘附近，可单眼或双眼发病。CT 表现为新月形、椭圆形条状的高密度影，病灶形态规则，境界清楚，玻璃体内密度均匀，脉络膜骨瘤的表现具有一定的特征性易于诊断[1,9]。

眼内期临床表现为白瞳症、无钙化的 RB，应该注意与 Coat’s 病、PHPV、早产儿视网膜病变、转移性眼内炎以及先天性白内障鉴别，尤其对于 5 岁以下的儿童。尽管形态上的小眼球有利于 PHPV 和早产儿视网膜病变的诊断，CT 平扫将其区分开来并不容易，增强扫描在相关病变中的鉴别诊断中发挥着重要的作用，PHPV 增强后肿块强化异常明显，而 RB 呈中度强化，Coat’s 病无强化或者脱落的视网膜呈线状强化[10]。病史对疾病的鉴别诊断有着不可忽视的作用，早产儿视网膜病变一般见于早产儿，有明确的高浓度吸氧病史；转移性眼内炎见于儿童传染病后，有玻璃体脓肿形成，瞳孔呈黄白色，以炎症为其特征；而先天性白内障眼底、玻璃体无异常，容易鉴别。

RB 是儿童多见的高度恶性肿瘤，其正确的诊断和分期对患者的存活率和视力最大程度的挽救起着积极的作用。CT 能清晰显示 RB 所致的眼球内软组织肿块及其特征性钙化，以及肿瘤向眼外蔓延浸润等情况，从而对 RB 能进行比较准确的分期，对其治疗方案的选择和预后的评估有着重要的临床价值。

参考文献：

[1] Kaufman L M, Mafee M F, Song C D. Retinoblastoma and simulating lesions. Role of CT, MR imaging and use of Gd-DTPA contrast enhancement[J]. Radiol Clin North Am, 1998, 36(6): 1101－1117.

[2] 府伟灵，汪江华，张晓莉，等. 视网膜母细胞瘤中基因杂合缺失现象的研究[J]. 第三军医大学学报，2002，24(1)：50－54.

[3] Muller-Forell W, Pitz S. Orbital pathology[J]. Eur J Radiol, 2004, 49(2): 105－142.

[4] 刘　勇，郑　汉，陈少军，等. 视网膜母细胞瘤延治及误诊分析[J]. 第三军医大学学报，2001，23(11)：1263.

[5] Carol L, Shields M D, Anna T, *et al*. Continuing challenges in the management of retinoblastoma with chemotherapy[J]. Retina, 2004, 24(10): 849－862.

[6] Apushkin M A, Apushkin M A, Shapiro M J, *et al*, Retinoblastoma and simulating lesions: role of imaging[J]. Neuroimaging Clin N Am, 2005, 15(1): 49－67.

[7] 任百超，白芝兰，孙乃学. 视网膜母细胞瘤 28 例的 CT 诊断[J]. 国际眼科杂志，2003，3(3)：42－43.

[8] Provenzale J M, Gururangan S, Klinatuorth G. Trilateral retinoblastoma: Clinical and radiological progression[J]. AJR Am J Roentenol, 2004, 183(8): 505－511.

[9] 陶晓峰，魏锐利，施增儒，等. 眼球内病变的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志，2003，37(2)：102－107.

[10] O’Brien J M, Char D H, Tucker N, *et al*. Efficacy of unanesthetized spiral computed tomography scanning in initial evaluation of childhood leukocoria[J]. Ophthalmology, 1995, 102(9): 1345－1350.

（编辑　陈聪连）