

小儿肾脏肿瘤的 CT 诊断

徐赛英, 彭芸

【中图分类号】R814.42; R737.11 【文献标识码】C 【文章编号】1000-0313(2004)06-0439-06

小儿肿瘤的发生率目前呈增多趋势,一些成人肿瘤也可发生在小儿。小儿肾脏肿瘤具有其特殊性,表现在:①小儿肾肿瘤与胚胎形成过程有关,有先天异常和肿瘤的双重性;②胚胎性母细胞瘤常见,肿瘤可合并某些先天异常或综合征;③小儿还可发生非起源器官的细胞肿瘤;④生殖细胞的畸胎瘤可见于任何器官。随着肿瘤发生学的深入研究,小儿因免疫异常或散发性染色体异常而发生肿瘤者也不少见。

小儿恶性实体瘤中最多见的是腹部肿瘤,而其中肾脏肿瘤占首位。肿瘤生长迅速,恶性度高,但对化疗敏感,成活率高,随着诊断手段的发展和综合治疗方法的进步,肿瘤的早期诊断和早期治疗大大提高了患儿的存活率。

影像学检查方法及流程简述如下:①实时超声(ultrasound, US),US 对肿瘤定位、测量,区别囊实性,发现出血坏死区均较敏感,判断血管受压、移位、肿瘤内穿行、瘤栓、包埋等准确率高。US 容易发现肿大淋巴结,但不能区分转移或慢性炎症,而且超声结果与操作者的经验密切相关。②CT 扫描必须同时行平扫和增强扫描,范围自膈向下,包括肾区和整个肿物,层厚 10 mm 连续扫描。扫描之前口服 1%~1.5% 复方泛影葡胺 100~250 ml。不合作的小儿(<5 岁)检查前口服或直肠内灌注 10% 水合氯醛 0.5 ml/kg,小儿入睡后开始扫描。增强扫描采用 300 mg I/ml 有机碘溶液,按 1.5~2 ml/kg 静脉内团注后立即扫描,最后延迟 5~30 min 扫描观察肾盂和输尿管。螺旋 CT 扫描三维重建有助于观察受压移位的血管、血管内瘤栓部位,判断肿瘤起源和血供以区别肾内外肿瘤。③静脉肾盂造影(intravenous pyelogram, IVP)为避免重复注药并减少毒副作用,可采取 CT 结束后大约静脉注射后 10、20 和 60 min 摄腹部正/侧位照片。④初诊患儿视病情摄胸部正位片或胸部 CT 扫描。⑤视病情需要行放射性核素骨扫描和头颅 CT。

根据作者的经验,超声判断血管瘤栓,CT 及 MRI 检查肿瘤范围较准确(除分辨 I 期和 II 期外),胸部 CT 对转移瘤的检出率较高,IVP 对肾盂、肾盏、输尿管显示较清楚,因此视病情需要选择多种方法联合应用颇为重要,可达到有效、经济、少创等目的。

肾母细胞瘤

肾母细胞瘤(Wilms tumor, WT, 又称肾胚胎瘤、Wilms 瘤)^[1,2]及其相关的亚类占小儿肾脏原发性肿瘤的 85% 以上,如为预后良好的类型, I、II 期病变经合理治疗存活率可达 90% 以上,因此对肾母细胞瘤进行深入了解是非常重要的。

1. 病理和肿瘤行为

作者单位:北京,首都医科大学附属北京儿童医院影像中心
作者简介:徐赛英(1931-),女,上海人,教授,主要从事小儿科影像诊断工作。

典型者为恶性胚胎性混合瘤,是发生于肾内的实体肿瘤,大多单发,7% 为多中心性;双侧肿瘤占 4%~10%,可同时或先后出现。肿瘤大多起自肾包膜下的肾实质。外生性肾母细胞瘤指肿瘤主要向肾外生长。外生性肾母细胞瘤起源于迷走异位的肾胚细胞或中肾残余物,可位于腹膜后、肾脏附近、脊柱旁、腹股沟、骶骨前、阴囊甚至纵隔内。中心性(肾盂)起源罕见。

肿瘤呈圆形或椭圆形,少数为分叶状。瘤体较大,直径常超过 4 cm,甚至可达 20~28 cm。外周有假包膜,肿瘤切面呈鱼肉样,间有出血、坏死,囊变较常见,甚至可占瘤体的大部分,5%~15% 肿瘤内有钙化,多位于坏死区或被膜下。

组织学检查肿瘤含未分化肾胚组织的胚芽、间质、上皮三种成分。肾母细胞瘤的预后与组织分型明显相关,预后好的组织类型(如上皮型、间质型、混合型及囊瘤型等)2 年生存率为 92%,胚芽型 61.5%;间变或未分化型属预后不良的组织类型。

肿瘤在肾实质内呈膨胀性生长,致肾实质及收集系统受压变形分离,肾盂扩张。一旦破坏假包膜,肿瘤进入肾内淋巴管和血管,肿瘤继之穿破肾包膜,侵犯肾周间隙和相邻组织器官。少数肿瘤侵犯肾盂、输尿管,甚至扩展至远侧尿道。此外,肿瘤可侵犯肾门及主动脉旁淋巴结,5%~20% 侵犯肾静脉及下腔静脉,甚至于右心房内形成瘤栓,远处转移以肺部最常见(85%),其次为肝脏、骨及脑转移。

2. 临床及 CT 表现

肾母细胞瘤发病高峰为 1~4 岁,75% 在 5 岁以下,90% 于 7 岁前发病,新生儿罕见(0.16%)^[3]。1%~2% 有家族史,多数病例未查出基因异常。如肿瘤细胞第 11 对染色体 13~15 位点缺失,称 WT1 基因和 WT2 基因,这种基因改变更多见于伴发各种综合征的病例,间变型者有多种复杂的染色体异常。有关综合征患儿筛查 WT 基因应自 6 个月开始至 7 岁^[2]。临床表现为腹胀或无痛性包块,10% 外伤后发现。肿物表面光滑,大小悬殊,巨大时可越过中线或进入盆腔,引起压迫症状,少数轻度腹痛,30% 有血尿或因此就诊,25% 伴高血压,通常无全身症状,仅偶有低热。双侧肾母细胞瘤可伴其它先天畸形,如隐睾、偏侧肥大、尿道下裂、散发性虹膜缺如等。

肾母细胞瘤的临床分期(美国国家肾母细胞瘤研究组临床 S-V 分期, NWT S-V)^[4,5]。I 期:肿瘤局限于肾内,肾包膜完整,可完整切除。术前或术中无肿瘤破溃,肾床内无肿瘤,肾窦的血管未受侵犯。II 期:肿瘤侵及肾外但可完整切除。如肿瘤穿破肾周组织,肾外血管内有瘤栓或被肿瘤浸润,术前或术中有针刺活检,或瘤组织有溢出但限于肾窝,切缘无肿瘤残存。III 期:腹部有非血源性肿瘤残存。肾门、主动脉旁淋巴结受侵;腹膜有种植转移;肿瘤穿通腹膜面呈隆突结节;肿瘤切缘肉眼

或镜下观有肿瘤残存;由于肿瘤浸润周围重要组织,未能完全切除;术前肿瘤有自发破溃或术中损伤破裂,肿瘤成分溢出严重污染盆腔、腹腔者。IV期:有血行淋巴转移至肺、肝、骨、脑及远处淋巴结。V期:双侧肾母细胞瘤,每侧按上述标准分期。

现有的分期仅说明肿瘤侵犯范围和肿瘤可切除性,而对预后的评价欠完善。其误区如下:①CT影像学判断肿瘤穿过包膜和邻近组织侵犯(如横膈)不准确(尤其判断I期/II期);②术前化疗病例不宜用此分期法;③肾母细胞瘤可引起区域淋巴结炎症反应,淋巴结肿大性质不能由影像学判断;③观察肺部肿瘤转移用CT或胸片尚有争议;④其它,如组织学分型、肿瘤大小、是否存在生肾残余和遗传因素等影响肾母细胞瘤的预后因素未包括在分期内。

CT表现(图1~4):CT检查可清楚显示肿瘤的部位及范围,有助于肿瘤分期^[6,7]。平扫表现为肾区向周围生长的实性、囊实性肿物,少数则以囊性病变为(囊肿型)。瘤体一般较大,直径>4cm,巨型者向前可抵前腹壁,向内越过中线,向上伸展压迫肝左右叶或居胃胰脾间区,向下进入盆腔。肿瘤轮廓多较光滑,或为大分叶状。截面呈边缘清楚的圆形或椭圆形肿块,密度低于或接近肾实质(CT值34~50HU),瘤内密度不均匀,出血、坏死、囊变形成瘤内更低密度区,CT值(0~25HU)。平扫可显示肿瘤内钙化(5%~15%)、脂肪组织密度(7%),残余的肾脏见于瘤体周围或上下极,平扫时与肿瘤分界不清,部分病例见其内扩大的肾盂、肾盏,肿瘤包膜也显示不清,少数中

心性肿瘤早期在肾盂呈息肉状生长,形成软组织密度影。

增强示肿瘤实体部分强化相对较轻(提高40HU),与明显增强的肾脏形成鲜明的对比,构成清楚的肿物边界。正常增强的残肾(CT值达120HU以上)在肿瘤周边形成新月形或厚薄不等的半环形或多环形高密度影,称边缘征。肿瘤包膜可强化。肿瘤内无强化的出血坏死,囊变区显示更清楚。延迟扫描可见肿瘤压迫肾盂、肾盏,使之撑长、移位或扩张等表现。周围脏器血管可有推移、变窄。较大肿瘤常压迫相邻器官和血管使之移位及狭窄,为I期表现。多中心肾母细胞瘤、双侧肾母细胞瘤CT所见同上。肾盂内肿瘤可似息肉样,形态不规则,部分病例可见肾母细胞增生结节。

肾包膜的边缘不规则或肾周脂肪模糊消失,肾筋膜增厚,提示肿瘤向包膜外生长。血管侵犯于增强早期和肾皮质期显示较清楚,下腔静脉增粗,腔内充盈缺损,密度不均匀或肾造影期延长,提示有瘤栓。文献报道40%侵犯肾静脉,但CT常不易确定肾静脉病变。有时瘤栓经下腔静脉进入右心房,形成心房内低密度灶。肾门、腹膜后淋巴结肿大,可由淋巴管转移或肿瘤直接蔓延所致。值得注意的是术前化疗后在短期内肿瘤出现多房囊性变,类似囊性肿瘤。病例集合系统可不显影(>60°)。腹部CT扫描时应注意有无肝转移、远处淋巴结转移及对侧肾脏情况。腹腔积液、腹膜结节、肠系膜混浊、大网膜增厚为腹腔内肿瘤种植的表现^[8]。

鉴别诊断:典型的肾母细胞瘤US及CT诊断符合率高达90%以上,肾母细胞瘤的不典型表现仍为本病诊断的难点。肾盂内肾母细胞瘤需与慢性黄色肉芽肿性肾盂肾炎、肾盂积水、肾盂内其它肿瘤如后肾腺瘤、肾癌(renal cell carcinoma, RCC)等鉴别。肾中上极外生性肾母细胞瘤需与肾上腺肿瘤(如神经母细胞瘤)鉴别。

肾母细胞瘤伴肾周积液及包膜下血肿、尿瘘,应与肾外伤、恶性横纹肌样瘤(恶性杆状细胞瘤)、肾母细胞瘤破裂等鉴别。肾母细胞增生症与肾母细胞瘤并存时需与单纯肾母细胞增生症和淋巴瘤鉴别,还应注意先天性中胚叶肾瘤及其它少见肿瘤如外源性神经源性上皮细胞瘤等^[9]。囊性肾母细胞瘤应与多房性囊性肾瘤、透明细胞肉瘤、恶性杆状细胞瘤等鉴别。

灶性骨骼肌分化在肾母细胞瘤相当常见(15%)而极少整个肿瘤具有横纹肌瘤的形态,后者为单形性的横纹肌瘤型肾母细胞瘤^[10,11]。

1976年Wigger报道15例胎儿横纹肌瘤型肾母细胞瘤(fetal rhabdoid nephroblastoma, FRN)共20个肿瘤,此后有少数报道。FRN发病年龄较小,多在6个月~4岁,平均20个月,30%是双侧病变。北京儿童医院报道369例肾母细胞瘤中见到10例(占2.3%),年龄9个月~3岁,其中双侧发病4例。根据NWT-S的I、II期资料,1547例肾母细胞瘤双侧病变仅74例(4.78%),

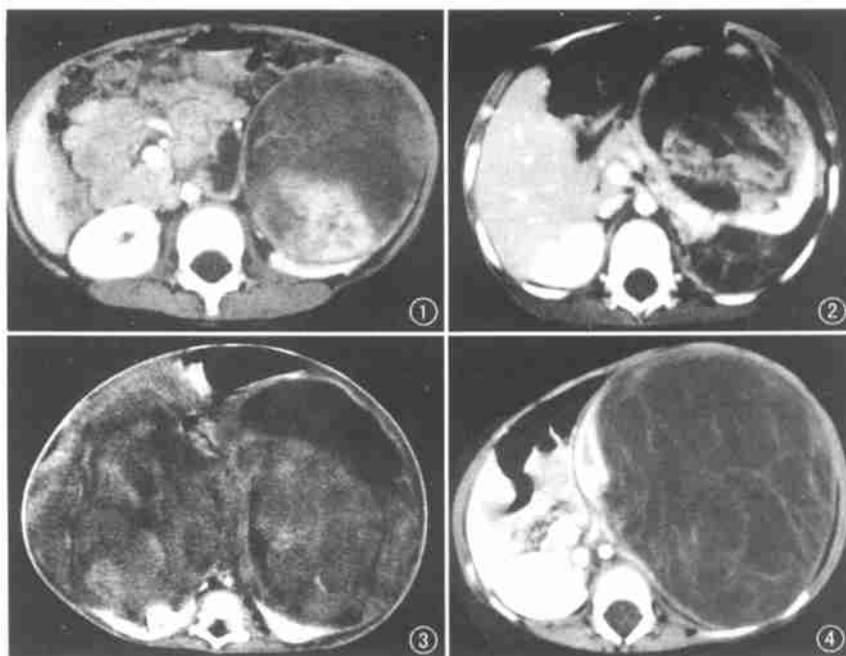


图1 肾母细胞瘤(I期)。男,1岁。CT增强示左侧肾脏圆形肿瘤,坏死出血区无增强,边缘可见肿瘤假包膜轻度增强带。图2 多中心型肾母细胞瘤。男,7岁。CT增强示左侧肾脏前方和后方均可见不规则形肿瘤,残余肾组织居中且受压变形。图3 双侧肾母细胞瘤(胎儿型横纹肌瘤型)。男,7岁。CT增强示双侧肾脏巨大混杂密度占位,可见边缘征残余肾。图4 囊性部分分化性肾母细胞瘤。男,6个月。CT增强示左侧肾内边缘锐利大小多房性囊性占位,分隔厚薄不一,中度强化,周围受压明显增浓的肾脏实质,与肿物分界更清楚。

而 FRN 中双侧占 30%~40%, 远较肾母细胞瘤多见。病理诊断标准为肿瘤大部分由分化较好的胎儿横纹肌组成, 其间必须找到岛状分布的原始肾胚芽或原始肾小管成分。典型的肾母细胞瘤的肾胚芽、原始肾小管和原始间叶成分很少, 决定了 FRN 的侵袭性很小, 很少发生转移。Dewle 认为根据其形态学和临床特点, FRN 属于肾母细胞瘤预后好的组织结构的间叶型。

单纯上皮细胞的肾母细胞瘤由乳头状病灶的肾小管组成, 可提示肾腺瘤或肾细胞癌的可能性。当以胚芽为主时, 肾母细胞瘤与肾透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma of kidney, CCSK)鉴别困难^[1]。肾母细胞瘤异质的或不同的分化, 指存在鳞状上皮、软骨、肠粘膜囊肿和黑色素细胞等, 不易与畸胎瘤鉴别。但当肾母细胞瘤病灶为主要组织成分时, 应考虑为畸胎瘤样肾母细胞瘤; 某些肾母细胞瘤中含神经元成分, 应注意与肾脏内神经母细胞瘤区分。电镜和免疫组化对鉴别有帮助。因此肾母细胞瘤有组织学的诸多变异或亚型, 由于例数不多, 尚难以从影像学上区分。

肾母细胞增生症

1. 胚胎与病理

肾胚胎在妊娠 34~36 周完成, 如出生后持续有后肾胚基细胞, 尤其延续到婴儿期时, 可在肾实质内引起一些组织上不同、病原上相关的异常改变。所有持续存在的后肾组织胚胎细胞病灶称为生肾残余(nephrogenic rests, NRs), 被认为是肾母细胞瘤的前驱病变。

Beckwith 根据病变部位将之分为肾叶周型、肾叶内型、联合型和普遍型。根据 NRs 数目分为单灶、多灶性或弥漫性, 而以多灶性和弥漫性 NRs 多见。组织学根据 NRs 发展状态又可分为静止、退化或硬化、增生及肿瘤等 4 个亚型。前两型系镜下所见, 增生型 NRs 肉眼为斑块或透镜状; 结节状或发展增大者为肿瘤型。镜下增生型 NRs 与肾母细胞瘤甚相似, 只有肉眼观预示恶变。叶周型者位于肾脏周围皮质或 Bertin 肾柱, 常伴发于 Beckwith-Wiedeman 综合征及偏侧肥大、Perlman 综合征等, 3% 恶变为肾母细胞瘤。叶内型者较叶周型远为少见, 但伴发肾母细胞瘤者较多^[2], 且多见于 Drasch 综合征、WAGR 综合征。

2. 临床及 CT 表现

本病见于任何年龄组, 高峰年龄为 6~18 个月, 很少引起症状, 少数可触及包块。90%~95% 双侧肾母细胞瘤(尤多伴发于综合征者)和 30%~44% 的单侧肾母细胞瘤肾内有 NRs。单侧肾母细胞瘤伴 NRs 者 16% 发展为双侧肾母细胞瘤。并非所有的 NRs 都需手术治疗, 化疗不能制止其转变为肾母细胞瘤。镜下 NRs 与肾母细胞瘤不易区别, 多灶性病变穿刺活检的可靠性低, 因此影像学诊断和随访十分重要^[11]。

CT 表现^[12, 13]: 单纯 NRs 表现为多灶性者, 平扫 NRs 通常呈等或稍高密度病灶, 小病灶不能发现; 增强示单侧或双侧肾内多发性病灶位于外周肾皮质内, 多呈斑片状、透镜状或卵圆形(直径 0.5~3.5 cm), 边界锐利、均匀的低密度灶, 突出肾表面时使肾轻度分叶。病灶较大时呈球形, 还可融合, 使肾表面

局部隆起、肾脏肿大, 相邻肾组织受压分离。弥漫性者呈双侧肾脏弥漫性增大, 轮廓光滑或分叶。增强后病灶无强化, 肾周边或肾包膜下见均匀无强化的低密度宽带或含条纹状强化。中心剩余正常肾实质呈高密度边缘参差不齐的针状突起, 似鹿角状, 为特征性表现, 但弥漫性不如多灶性多见。

NRs 合并肾母细胞瘤表现: 以 NRs 为主时, 整个形态似 NRs, 而并存的肿瘤内常可见轻度至明显不均匀的密度, 且有不均匀增强, CT 上能显示肾母细胞瘤者占 86%, 如随访中病变增大, 密度变得不均匀, 常可明确肿瘤形成。以肾母细胞瘤为主者, NRs 可分布在肾母细胞瘤周围或呈与之分离的结节, 但 CT 常不能分辨肾母细胞瘤周围的 NRs。其意义在于单侧肾母细胞瘤伴 NRs 者, 在其余肾组织内形成肾母细胞瘤的概率较高, 应随访至 7 岁。需与肾母细胞瘤、淋巴瘤鉴别诊断。

先天性中胚叶肾瘤

先天性中胚叶肾瘤(congenital mesoblastic nephroma) 亦称胎儿间叶性错构瘤、平滑肌瘤性错构瘤。

1. 病理和肿瘤行为

先天性中胚叶肾瘤由胚胎早期生肾组织的间充质增生引起, 为肾内实质性肿瘤, 多单发, 无包膜。组织学上分为典型的平滑肌瘤型及变异的细胞型。典型的纤维平滑肌瘤型质坚韧, 切面见界限清楚的灰白至黄色含螺旋形小梁状结构。而细胞型呈鱼肉状, 或均匀一致的粘液样凝胶。两型大小接近, 直径 5~8 cm, 与周围肾缺乏锐利的分界(呈浸润性生长), 有时肿瘤边缘不规则, 囊变、出血及坏死多见于细胞型。镜下, 前者梭形肿瘤细胞类似平滑肌纤维母细胞, 编织成束, 其中有散在发育不良的肾小球、肾小管及软骨组织。后者肿瘤细胞主要由密集的未分化的梭形细胞组成, 核浓染且有核分裂像, 中度恶性, 可局部复发或转移^[14], 但有不少混合型出现。

2. 临床及 CT 表现

好发于新生儿或婴儿早期, 占小儿肾肿瘤的 2.8%~3.9%, 年长儿及成人罕见。北京儿童医院曾报道 15 例 1 岁内患儿, 占同期肾原发瘤的 3.7%, 年龄 3 个月以下 4 例。表现为腹部肿块或血尿, 偶有高血钙, 可有羊水过多、胎儿水肿、早产。

CT 表现: 平扫示肾内大的实性低密度肿块, 典型的常侵犯肾窦^[2]并取代大部分肾实质及集合系统。外周正常的肾实质受压, 患肾增大变形。60% 有囊变, 甚至为囊性, 且可有包膜下积液, 病变区内小钙化多见, 个别可含大量脂肪。CT 增强表现为肾内低密度稍不均匀肿块, 周边部可有增强。文献报道平滑肌瘤型瘤周还可见血管环包绕构成晕征。于延迟图像中有少量对比剂分布, 这是由滞留于基质内的肾小球、肾小管排泄对比剂所致, 仅见于典型的平滑肌瘤型。此种情况罕见于其它肾内肿瘤, 因而有一定的特征性。细胞型者因出血坏死多见, 密度不均匀, 与正常肾界面模糊, 常侵犯肾周组织, 变异的细胞型可于诊断后一年内局部复发或发生肺、骨、脑部转移。

本病和肾母细胞瘤易混淆, 结合临床和发病年龄可诊断。

肾透明细胞肉瘤

肾透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma of kidney, CCSK) 又称小

儿骨转移性肾肿瘤,既往曾归属于不良型组织结构的肾母细胞瘤,但其细胞来源不明。

1. 病理及肿瘤行为

大体和切面与肾母细胞瘤类同。而组织学 CCSK 瘤细胞的均一性不同于肾母细胞瘤。巢状分布的肿瘤细胞由网状纤维组织分隔,其内有丰富的毛细血管,细胞浆呈淡嗜酸性,细胞核圆形或椭圆形,细胞核及细胞浆均为透明空泡样。肿瘤富侵袭性,复发率和病死率较肾母细胞瘤高,骨转移率高达 40% (肾母细胞瘤 4%) 为其特点。此外,也可转移至淋巴结、脑、肝及肺。部分病例复发,转移可延至 2 年以后,肿瘤细胞仅对波形蛋白 Vimentin 有免疫反应,其存活率为 25% ~ 70%^[4]。

2. 临床及 CT 表现

北京儿童医院 380 例原发肾肿瘤中占 30 例 (7.9%), 文献报道为 4% ~ 5%^[2], 发病年龄 1 ~ 4 岁, 高峰年龄 2 岁, 也曾见于年长儿, 男孩稍多, 通常以腹部肿块求诊, 血尿、高血压罕见。

CT 表现: CT 形态同其它肾内实性肿瘤, 边界清楚, 肿瘤通常侵犯单侧肾, 病灶单发, 体积较大时直径可达 16 cm, 含有坏死及大小和数目不等的囊性变区, 25% 可见钙化。因肿瘤血管丰富 CT 增强可有中度强化。骨转移的 X 线形态并无特异性, 需要与骨髓炎、Ewing 肉瘤鉴别。

CCSK 与其它肾内实性肿瘤形态学相仿, 根据发病年龄和诊断时已有骨转移的特点可帮助鉴别。

恶性横纹肌样瘤

恶性横纹肌样瘤 (malignant rhabdoid tumor of kidney, RTK), 又称恶性杆状细胞瘤, 是一种少见的恶性度较高的肿瘤。它好发于婴幼儿, 最初于 1980 年由 Haas 描述, 过去曾被归入肾母细胞瘤中, 近年来已认定本病非起源于后肾胚基, 不属于肾母细胞瘤的范畴, 也与横纹肌肉瘤无关。

1. 病理和肿瘤行为

肿瘤大多为单侧, 亦可为双侧性, 切面观与肾母细胞瘤相似, 但周围浸润和出血、坏死更多见。镜下肿瘤细胞为圆形或卵圆形, 细胞核偏位, 呈空泡状, 含明显嗜酸性核仁及丰富的细胞浆内含有嗜酸性包涵体为其特征。肾外型罕见, 可发生于肝、胸壁、胸腺、颈部软组织、心及骨盆等部位。

文献报道 50% RTK 可同期或不同期并发颅内第二肿瘤, 通常于近中线部位及后颅凹, 如外源性神经源性上皮细胞瘤、室管膜瘤、小脑及脑干星形细胞瘤均有报道, 早期即可有远处血行和淋巴转移。转移至肺最常见, 其次为肝、腹、脑、淋巴结、骨等部位。

2. 临床及 CT 表现

北京儿童医院 380 例小儿肾肿瘤中, RTK 16 例 (占 4.2%), NWTs 占 2% ~ 3%^[2], 年龄 4 个月 ~ 4 岁, 1 岁以下 8 例。文献报道最大者 9 岁, 也有新生儿病例。但多数 6 个月 ~ 1 岁时诊断, 中间年龄为 11 个月, 男女之比为 1.5:1。

临床表现为腹部肿块、血尿, 少数并发高血钙症 (继发甲状旁腺激素升高), 同时有中枢神经系统肿瘤或转移, 本病在所有肾肿瘤中预后最差, 成活率低, 18 个月成活率仅 20%。

CT 表现: 肿瘤可为单侧或双侧, 多数居肾中心部位、肾门

周围, 侵犯肾髓质及集合系统, 瘤体偏大, 平均直径 8 cm (3 ~ 14 cm), 边缘清楚或模糊 (肿瘤呈浸润性生长), 肿瘤密度不均, 常有分叶。文献记载 70% 有包膜下积液 (血)、肿瘤出血, 坏死腔勾出肿瘤小叶的边缘 (并可见点状及弧线状钙化)^[15, 16]。增强示肿瘤不均匀强化, 出血坏死区无增强, 血管和局部侵犯较常见。需与肾母细胞瘤、先天性中胚叶肾瘤鉴别。

肾细胞癌

肾细胞癌 (renal cell carcinoma, RCC) 偶见于小儿, 大多为透明细胞癌, 颗粒细胞癌相对少见, 占小儿恶性肾肿瘤 2% 以下, 见诸于文献者 100 余例, 平均发病年龄 9 岁, 曾有报道小于 6 个月者^[4]。儿童期肾母细胞瘤的发病率为肾细胞癌的 30 倍^[2], 至 10 岁以后两者发病率相仿, 性别无差异。

1. 病理和肿瘤行为

透明细胞癌浸润性肿块多为单个实性瘤体, 一般较小, 初诊时很少直径 > 4 cm, 瘤内有不同程度的出血、坏死及钙化。肾细胞癌好发于表面, 向外膨隆, 正常肾结构变形, 周围常有包膜。瘤体可侵犯邻近腹膜后组织, 10% 同侧肾上腺受累, 并可扩散至局部淋巴结, 诊断时 20% 病例已转移至肺、骨、肝、脑等部位, 与肾母细胞瘤比较, 更有双侧发病倾向和多骨转移^[2]。个别小儿病例有 RCC 和肾母细胞瘤组织学重叠的表现。

2. 临床及 CT 表现

表现为无痛性血尿、腹痛、腹部包块等症状, 血尿较肾母细胞瘤常见。RCC 可伴发于 Von Hippel-Lindau 综合征及结节性硬化, 且有双侧多发的倾向。结节性硬化患者 RCC 可并发于肾囊肿。

CT 平扫肿瘤呈圆形或不规则形, 低或稍高密度的实性肿块使局部肾皮质隆起, 密度不均, 边缘不清, 20% ~ 33% 可有较大的斑块或点状中心性钙化, 少数骨化者, 标志预后良好^[17]。CT 增强肿瘤强化明显低于正常肾实质, 使癌肿范围显示更清楚, 密度不均匀 (图 5、6)。肿瘤穿破肾包膜可侵犯肾周及肾窦部脂肪, 包绕肾蒂。肾静脉和下腔静脉内形成瘤栓时, 可见静脉管腔增粗, 显现软组织密度的条带或腊肠样影或充盈缺损。腹膜后血管旁膈脚后淋巴结转移时, 淋巴结呈结节状肿大并可有钙化。需与肾母细胞瘤鉴别。

多房性囊性肾瘤

多房性囊性肾瘤 (multilocular cystic renal tumor, MCRT), 曾名肾囊性错构瘤、多房性肾囊肿等。1989 年有作者复习 NWTs 的资料后提出其为肿瘤, 不是发育畸形或错构瘤^[18], 更名为多房性囊性肾瘤, 并将其分为两大类, 即囊性肾瘤 (cystic nephroma, CN) 和囊性部分分化性肾母细胞瘤 (cystic partially differentiated nephroblastoma, CPDN)。大体观察均为多房囊性病变, 不存在实性结节; 镜下 CPDN 在囊隔内含有肾胚基或其它胚胎组织成分, CN 是一个节段单纯囊性肿块, 有较多分隔, 由完全分化的组织构成, 无肾胚基成分。而 CN 和 CPDN 与肾母细胞瘤的关系尚有争议。

1. 病理和肿瘤行为

肉眼观, 多房性囊性肾瘤外被覆厚纤维膜, 肿块一般较大, 压迫周围肾实质, 平均 7.6 cm × 9.7 cm, 切面可见大小不

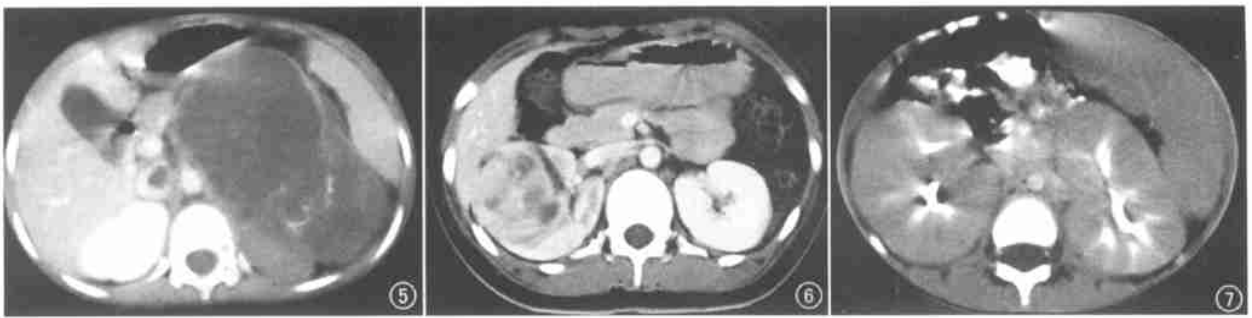


图 5 肾透明细胞肉瘤。男, 5 岁。CT 轴位增强示左侧大分叶状肾脏肿瘤, 边界清楚, 中度强化。含有坏死及囊性变, 可见条带状钙化。椎体虫蚀状骨转移, IVC 瘤栓形成。图 6 肾细胞癌。女, 12 岁。CT 横轴位增强示右侧肾实质内类圆形混杂密度实性肿块, 斑片状出血坏死低密度灶。实质期增强明显低于正常肾实质。图 7 肾非霍奇金淋巴瘤。男, 7 岁。腹部 CT 横轴位增强示双肾对称性弥漫性等密度增大, 肾实质明显增厚, 肾盂(盏)受挤压拉长。

等的囊, 小囊之间囊与肾集合系统均无交通, 小囊内含清亮至黄色或稠厚的粘液瘤的凝胶, 小囊直径最大 2~4 cm 不等。大体看不到实性结节, 囊隔可有钙化。镜下 CN 的纤维性囊隔表面覆盖扁平或立方上皮细胞, 囊内可含有分化良好的肾小管, 而 CPDN 病例囊隔除上述所见外还有不等量的胚基细胞, 不成熟的肾小管、肾小球、胚胎基质或上皮细胞甚至肾母细胞瘤结节。为了预示其侵袭性, 分为 I 级(成熟的隔 > 50%), II 级(< 50%), 曾有报道与肾母细胞瘤同时存在。至今 CN、CPDN 与肾母细胞瘤的关系尚有争议。

2 临床及 CT 表现

本病见于任何年龄, 2/3 病例发生在 3 个月~2 岁, 男女比例为 2:1, 30% 见于成人, 女性多见, 未见有生前或新生儿病例报道。通常无症状, 或以腹部包块求诊, 包块可进行性或突然增大, 可伴有腹痛, 如肿物疝入肾盂, 可出现血尿。

CT 平扫示边界清楚的肾内多房性囊性占位, 囊大小不等, 分隔完全, 厚薄不一, 偶见弧线状钙化, 囊之间、囊与集合系统间均无交通。CT 值因囊内容物性质而异, 一般多为水样密度。囊内含粘液瘤凝胶较多时, CT 值为软组织密度。邻近肾脏受压呈爪状或握持状。CT 增强后的肾实质明显增浓, 肿物包膜和分隔增强, 构成蜂窝状, 但对对比剂不进入囊腔, 囊腔直径小于 1 cm 或微小囊靠近隔时, CT 可无囊性特征或为囊实性。囊肿如疝入肾盂可引起肾积水。CN 和 CPDN 不能由影像学区分。

鉴别诊断应区分囊性肾母细胞瘤(< 10%) 中胚叶肾瘤、少数肾透明细胞肉瘤、肾癌和节段性多囊性肾发育不良。

婴儿骨化性肾肿瘤

婴儿骨化性肾肿瘤(ossifying renal tumor of infancy)于 1980 年证实为婴儿罕见的良性肾肿瘤^[2], 文献报道 11 例, 年龄 6 天~14 个月, 男性较多, 多以血尿就诊。

肿物起自尿路上皮、附着于肾乳头区髓质, 呈息肉状长入肾盂, 直径很少超过 2~3 cm。镜下基本结构: 骨样核心、骨母细胞及梭形细胞, 成熟的骨样成分在年龄稍大的患儿更突出。肿瘤起源及自然病程不明^[18]。CT 片上肾轮廓保持正常。肾盂、盏部位肿瘤内骨化很像鹿角状结石, 且伴有肾盂、肾盏扩张。CT 增强示境界清楚的肿块, 强化不明显, 中央见骨化灶。

后肾腺瘤

后肾腺瘤(metanephric adenoma)为良性腺瘤性肾肿瘤^[2], 包括肾源性纤维性腺瘤和胚胎性腺瘤, 曾被当作肾母细胞瘤的变异。

1. 病理

胚胎性腺瘤是单纯腺瘤, 为单发、无假包膜、坚韧的球形肾内肿物, 组织学特点是梭形间充质细胞增生, 包绕分散的胚胎性上皮细胞结节。后者由肾胚基细胞岛组成。与增生型 NRs 相似, 系部分或充分分化的肾小管、肾小管乳头或乳头结构, 并见无数砂状瘤体。肾源性纤维性腺瘤除上述胚胎腺瘤改变外还含粘液样基质成分。

2 临床及 CT 表现

可发生于任何年龄, 女性多见, 可有腰腹痛、血尿、高血压、高血钙及真性红细胞增多症^[19]。

CT 表现为境界清楚的单发肾内等密度或高密度肿块, 内含较小的钙化点。增强后不如正常实质明显, 与之分界清楚。胚胎性腺瘤通常位于肾皮质, 而肾源性纤维性腺瘤可位于皮质或以髓质为基础。需与肾母细胞瘤、肾细胞癌鉴别。

肾血管肌肉脂肪瘤

肾血管肌肉脂肪瘤是肾脏错构瘤, 在小儿少见, 常发生于结节硬化症的患儿。肿瘤内有平滑肌、血管、脂肪三种成分。有时并有结构紊乱的肾小管和肾小球, 钙化常见。

CT 平扫表现为双侧或单侧肾内单发或多发肿块, 以双侧多发灶多见, 境界清楚, 具有不同密度组织, 低密度脂肪至高密度的钙化构成特殊形态。增强示肿瘤的血管及软组织部分强化, 脂肪密度不变, 有时可与多发性小囊肿并存。少数病例肿瘤可侵犯局部软组织或进入下腔静脉。

淋巴瘤

肾淋巴瘤多为继发性, 由血行转移或腹膜后淋巴瘤直接侵犯引起, 多见于非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL), 极少为原发。尸检淋巴瘤侵犯肾占 34%~62%, 而 CT 诊断者仅占 3%~8%。

1. 病理和肿瘤行为

肾脏淋巴瘤的侵犯主要为全身血行转移, 常为双侧, 最初

肿瘤在间质内,于肾单位间,沿肾小管和血管浸润性生长,肾形态结构保持正常,继之肿瘤呈膨胀性生长,形成肿块,互相融合,破坏肾实质的正常结构。少数为腹膜后淋巴结直接蔓延侵犯肾脏,病变以单侧为主。病变可呈孤立或多发结节,灶性或弥漫性浸润,单侧肾肿大或肾脏被腹膜后淋巴结侵犯、包绕。肾内病灶还可经肾包膜或淋巴管侵犯肾周组织,也有认为是腹膜后病变经周围组织侵入肾内^[20],单纯侵犯肾周组织者不多见。

2 临床及 CT 表现

主要为腹部包块和肾功能受损,偶见血尿。大多病例有其它部位淋巴瘤存在,作者曾见原发性肾淋巴瘤(Burkitt 瘤)由尸检证实。

CT 表现^[21]:平扫见双肾对称或不对称肿块状、分叶状或弥漫性增大(图 7)。肾实质明显增厚,肾盂、肾盏不易分清。肾实质密度欠均匀或等密度灶,有时见肾实质内多发密度均匀的稍高密度的结节灶。增强后于增大的肾影内见弥漫性或多发性境界清楚、大小不一的卵圆形低密度灶,集合系统受压移位、变形、拉长。多发结节是最常见的 CT 表现,结节可融合成不同大小的肿块,CT 增强后常无明显强化。腹膜后淋巴结融合成团,侵犯肾门、肾内侧,将肾脏向外前方推移,甚至包绕肾脏。侵犯肾窦,包绕输尿管时引起肾盂积水。肾周组织肿瘤表现为筋膜增厚,肾周条状、片状或小结节状病灶或于肾包膜周围形成完全或不完全性的稍高密度的肿瘤带,增强后则表现为低密度带。弥漫性浸润者表现为双肾肿大,密度减低或增高,不规则强化(5%),淋巴瘤偶尔表现为单侧肾内多发结节或较大肿块影。

血液病侵犯肾脏小儿多见于急性淋巴性白血病,影像学表现与 NHL 不易区分,但白血病肾脏多呈弥漫性增大,同时有肝脾肿大。而 NHL 肾内多呈结节状病灶,除肝脾肿大外伴腹膜后淋巴结肿大者更多见。一般需与肾母细胞增生症、腹膜后神经母细胞瘤、中胚叶肾瘤、透明细胞肉瘤鉴别^[22]。

结 语

小儿肾肿瘤中肾母细胞瘤占 87%。因肾脏胚胎发育比较复杂,派生出一些形态上相似、组织学上关联的肿瘤和亚类,另一些形态学上相似、组织学上无关的肿瘤曾被归入肾母细胞瘤(CCSK、RTK);形态学不完全相同,组织学上关联的肿瘤(CPDN);形态学和组织学均不相关的肿瘤(NHL、肾血管肌肉脂肪瘤)。成人型病变有时与胚胎性肿瘤共存(RCC、肾母细胞瘤),非起源器官的细胞肿瘤发生于肾内(外源性神经源性上皮细胞瘤),肾源性肿瘤发生于肾外(胸腹等部位)(肾母细胞瘤)。因此小儿肾肿瘤的鉴别必须临床、病理、影像学三结合,尤其是前两类仅凭影像学不易鉴别。

参考文献:

- [1] 黄澄如. 小儿泌尿外科学[M]. 济南: 山东科学技术出版社, 1996. 330.
- [2] Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, et al. Pediatric renal masses: Wilms

tumor and beyond[J]. Radiographic, 2000, 20(6): 1585-1603.

- [3] Ritchey ML, Azizkhan RC, Beckwith JB, et al. Neonatal Wilms tumor[J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(6): 856-859.
- [4] Cohen MD, Bugaieski EM, Haliloglu M, et al. Visual presentation of the staging of pediatric solid tumors[J]. Radiographics, 1996, 16(3): 523-545.
- [5] Merten DF, Gold SH. Radiologic staging of thoracoabdominal tumors in childhood[J]. Radiol Clin North Am, 1994, 32(1): 133-146.
- [6] 郭俊渊. 现代腹部影像诊断学[M]. 北京: 科学技术出版社, 2001. 1165-1180.
- [7] 徐赛英. 实用儿科放射诊断学[M]. 北京: 北京出版社, 1999. 764-786.
- [8] Slasky BT, Bareiv J, Freeman AL, et al. CT appearance of involvement of the peritoneum, mesentery and omentum in Wilms tumor[J]. Pediatr Radiol, 1997, 27(1): 110-117.
- [9] 孙宁, 黄澄如, 张淮平, 等. 胎儿横纹肌瘤型肾母细胞瘤[J]. 中华小儿外科杂志, 2000, 21(3): 162-164.
- [10] Kissane JM, Dehner LP. Renal tumors and tumor-like lesions in pediatric patients[J]. Pediatr Nephrol, 1992, 6(4): 365-382.
- [11] Rohrschneider WK, Weirich A, Rieden K, et al. US, CT and MR imaging characteristics of nephroblastomatosis[J]. Pediatr Radiol, 1998, 28(6): 435-443.
- [12] White KS, Kirks DR, Bove KE. Imaging of nephroblastomatosis: an overview[J]. Radiology, 1992, 182(suppl 1): 125.
- [13] Eschlesinger AE, Rosenfield NS, Castle VP, et al. Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain: reports of 2 cases[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(1): 573-575.
- [14] Eftekhari F, Erly WK, Jaffe N. Malignant rhabdoid tumor of the kidney: imaging features in two cases[J]. Pediatr Radiol, 1990, 21(1): 39-42.
- [15] Agsons GA, Kingsman KD, Wagner BJ, et al. Rhabdoid tumor of the kidney in children: a comparative study of 21 cases[J]. AJR, 1997, 168(2): 447-451.
- [16] Sastre G, Johnson III JF, Cho M. Ossifying renal cell carcinoma[J]. Pediatr Radiol, 1998, 28(6): 458-460.
- [17] Agsons GA, Wagner BJ, Davidson AJ, et al. Multilocular cystic renal tumor in children: radio, pathologic correlation[J]. Radiographic, 1995, 15(3): 653-669.
- [18] Vazquez JL, Barnewall CE, Shassberger RC, et al. Ossifying renal tumor of infancy presenting as a palpable mass[J]. Pediatr Radiol, 1998, 28(6): 454-457.
- [19] Comerici SCD, Levin TL, Ruzak Shapiro C, et al. Benign adenomatous kidney neoplasms in children with polycythemia: imaging findings[J]. Radiology, 1996, 198(1): 265-268.
- [20] Hugosson C, Mahr MA, Sabhah R. Primary unilateral renal lymphoblastic lymphoma[J]. Pediatr Radiol, 1997, 27(1): 23-25.
- [21] Sheeran SR, Sussman SK. Renal lymphoma: spectrum of CT findings and potential mimics[J]. AJR, 1998, 171(4): 1067-1073.
- [22] Capps GW, Nasta LD. Renal lymphoma mimicking clear cell sarcoma in a pediatric patient[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(suppl 1): 587-589.

(收稿日期:2003-12-22)