

婴儿畸胎瘤样 Wilms 瘤一例

单建伟, 刘松竹, 孔繁荣

【中图分类号】R725.8; R737.11; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)09-1007-01

病例资料 患儿,女,40 天,生后 20 余天无诱因出现腹胀,体温:37.2℃,脉搏 130 次/分,体重 3.5kg,消瘦,发育可,反应好,神志清。皮肤色正常,弹性较差无黄染,皮疹及出血点,全身淋巴结无肿大,头颅发育良好,呼吸略快 40 次/分,肺正常,心脏无杂音。腹部高度膨隆,腹型不对称,左上腹膨隆明显,可触及硬胀条索状包块,骨质感边界不清,无压痛及反跳痛,右中腹及肠型肝脾肾未触及,左侧腹部叩实音,右叩呈鼓音。肠鸣音较亢进 7~8 次/分,脊柱向右侧轻度弯曲(L₃~L₄ 为中心),会阴及肛门正常。

血常规:WBC 3.7×10⁹/L, RBC 2.83×10¹²/L, PLT 374×10⁹/L;血钠 130.60 mmol/L (132~145),球蛋白(CLB):19.00 g/L (20~40);总胆红素(TBIL)30.96 mmol/L (0~20),尿常规:镜下 RBC 5~8 个, WBC 0~1 个。

X 线片:脐区及左腹部呈致密阴影,肠管受压向右侧移位。

超声:腹部,全腹见不规则混合回声区,其内可见多个囊性无回声区,坐侧腹为著,盆腔见游离液体,最深处 3.1 cm。

CT:腹部左侧腹膜后侧见 8 cm×8 cm×12 cm,囊实混合性占位,边界较清,内不均(图 1),CT 诊断腹膜后左肾区囊实性混合性占位,畸胎瘤样 Wilms 瘤可能性大。

MRI:横断面 SE T₁ WI、TSE T₂ WI、T₂R=2D,冠状面:SE T₁ WI 腹腔内见 7.8 cm×8.8 cm×12.0 cm 囊实混合异常信号影并突入盆腔边界模糊,T₁ WI 呈稍低及低信号影,T₂ WI 呈不均匀稍高信号影,左侧肾脏未见显示,肝影不大,表面光滑各叶比例尚协调,脾脏未见异常信号,腹腔内液体量增大(图 2)。

影像学诊断:左侧腹腔占位性病变考虑为来源于肾脏肿瘤,肾母细胞瘤可能性大。

病理结果:畸胎瘤样 wilms 瘤。

讨论 肾母细胞瘤又称 Wilms 瘤式肾胚胎瘤,系恶性胚胎性混合瘤^[2],可发生肾脏任何部位,肿瘤多单发,也可多发,4%~6%为双侧性^[2]。起源于肾原性上皮组织学分为分化良

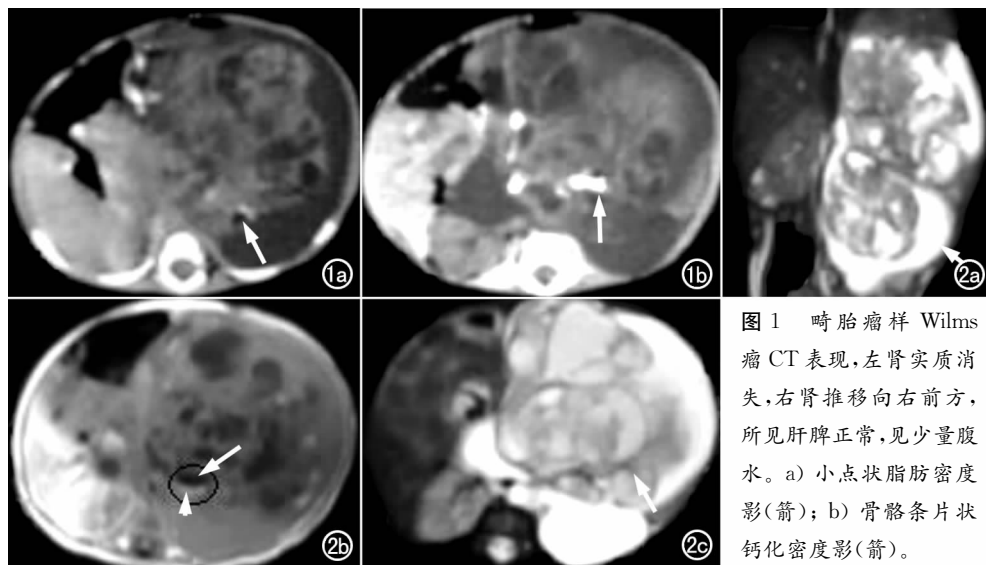


图 1 畸胎瘤样 Wilms 瘤 CT 表现,左肾实质消失,右肾推移向右前方,所见肝脾正常,见少量腹水。a) 小点状脂肪密度影(箭); b) 骨条片状钙化密度影(箭)。

图 2 MRI 表现。a) 冠状面 T₂ WI 病变呈混杂信号,腹水高信号(箭); b) 轴面 T₁ WI,脂肪稍高信号(箭头);稍低信号为钙化(箭); c) 轴面 T₂ WI,瘤体混杂信号(箭)。

好的和分化不良的两种类型^[1],分化良好的组织学改变中含有原始胚基,基质和上皮细胞成分^[1],预后良好,生存率达 90%^[1]。15%肾母细胞瘤有间质肉瘤成份预后不佳^[1],生存率仅达 20%~30%。畸胎瘤样 Wilms 瘤,肿瘤呈圆形式椭圆形,少数为分叶状,体积较大,周围有纤维组织受压肾组织构成的假包膜,切开呈鱼肉样内有出血坏死,囊变较常见,约 5%~15%肿瘤内有钙化灶^[2],瘤内可见软骨骨脂肪黏液细胞鳞状上皮细胞,移行上皮细胞,神经上皮组织,神经元及内分泌细胞等。如混合有上述部分成熟组织的肾母细胞瘤可称为畸性 Wilms 瘤^[3]。电镜可显示间胚叶细胞肾小管及肾小球的超微结构特点。

本瘤要与肾胚胎间叶性错构瘤鉴别^[3],肾母细胞瘤常有假包膜形成,境界清楚镜下由间叶性和上皮性两种成分组成,而肾胚胎间叶性错构瘤生长方式为弥漫性,与肾实质无明显分界,镜下仅含间叶成分而无上皮性瘤组织,瘤细胞分化较一致,无明显异型性,瘤组织呈节段性分布与正常肾组织易混合。

参考文献:

- [1] 朱杰明. 儿童 CT 诊断学[M]. 上海:上海科学技术出版社,2003. 361.
- [2] 李松年,唐光健. 现代全身 CT 诊断学[M]. 北京:中国医药科技出版社,1999. 839-845.
- [3] 刘复生. 中国肿瘤病理学分类(六卷)[M]. 北京:科学技术文献出版社,2001. 374.

(收稿日期:2006-09-22 修回日期:2006-11-08)

作者单位:132001 吉林,吉林市儿童医院放射科

作者简介:单建伟(1963-),男,主治医师,主要从事儿科影像诊断工作。