

• 小儿肿瘤影像学专题 •

儿童肾透明细胞肉瘤的增强 CT 诊断特征

孙记航, 彭芸, 伏利兵, 韩忠龙

【摘要】 目的: 研究分析儿童肾透明细胞肉瘤(CCSK)的 CT 表现, 以提高对此病的认识。**方法:** 搜集本院 2006 年 1 月 1 日~2010 年 12 月 31 日经手术病理结果证实的 CCSK 病例 11 例, 其中男 7 例, 女 4 例, 年龄 10 个月~7 岁, 平均 3.2 岁。选取手术及化疗前的第一次 CT 检查为评价对象, 对其进行临床分期和影像学分析。**结果:** 肿瘤的术前临床和影像分期为 I 期 2 例, II 期 3 例, III 期 4 例, IV 期 2 例; 瘤体大小 $10.2\text{ cm} \times 8.9\text{ cm} \times 7.9\text{ cm}$, 密度不均匀, 所有肿瘤内均有不同程度的液化坏死灶, 其中 4 例呈虎斑状条纹, 6 例可见钙化灶; 增强扫描强化程度为 $(43.3 \pm 14.6)\text{ HU}$; 8 例瘤体内可见多发细小肿瘤血管; 6 例发生转移。**结论:** CCSK 具有瘤体较大、易于坏死液化呈特征性的虎斑状条纹、钙化多见、血供丰富及早期发生多系统转移等 CT 特点, 具有一定的诊断和鉴别诊断价值。

【关键词】 儿童; 肾肿瘤; 肉瘤, 透明细胞; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R737.11 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)04-0376-04

Imaging findings of renal clear cell sarcoma in children SUN Ji-hang, PENG Yun, FU Li-bin, et al. Imaging Center, Beijing Children's Hospital Affiliated to Capital Medical University, Beijing 100045, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the CT findings of clear cell sarcoma of kidney (CCSK) in children, in order to improve the knowledge of this disease entity. **Methods:** The clinical materials from 01-01-2006 to 31-12-2010 were collected, there were 11 pediatric patients with surgery and pathology proved CCSK, the age ranged from 10 months to 7 years. MSCT scanning before operation and/or chemotherapy were used for the study, the imaging characteristics and staging were analyzed. **Results:** The clinical and imaging staging before surgery included stage I 2 cases, stage II 3 cases, stage III 4 cases and stage IV 2 cases. The mean size of mass was $10.2\text{ cm} \times 8.9\text{ cm} \times 7.9\text{ cm}$. The CT manifestations of tumor included heterogeneous density, various degree of intra-tumoral necrosis, stripe sign 4 cases and calcification 6 cases. The CT enhancement of solid component was $(43.3 \pm 14.6)\text{ HU}$. Multiple intra-tumoral small feeding arteries were found in 8 cases, and distant metastasis in 6 cases. **Conclusion:** The imaging characteristics of CCSK included a huge heterogeneous solid mass with stripe sign, significant necrosis and calcification, as well as with rich feeding arteries of tumor and early distant metastases, which provided helpful information in the diagnosis and differential diagnosis.

【Key words】 Child; Kidney neoplasms; Sarcoma, clear cell; Tomography, X-ray computed

肾透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma of the kidney, CCSK)是一种儿童罕见的肾恶性肿瘤, 约占儿童肾肿瘤的 3%, 对此肿瘤的临床及影像学特征国内外仅见少数个案报道^[1-6]。CCSK 与同年龄组最常见的肾母细胞瘤(Wilms 瘤)相比, 在临床治疗和预后方面存在较大差异^[7,8]。我们回顾经手术病理证实的 11 例 CCSK, 进行临床和影像学分析, 总结其特点, 以期为诊断和临床手术提供依据。

材料与方法

搜集首都医科大学附属北京儿童医院医院 2006 年 1 月 1 日~2010 年 12 月 31 日经手术病理结果证实的 CCSK 临床和影像学资料 11 例, 其中男 7 例, 女 4 例, 年龄 10 个月~7 岁, 平均 (3.2 ± 1.8) 岁。所有患儿均在化疗和术前行增强 CT 检查, 3 例患儿因临床

分期先行化疗, 予化疗后定期随诊复查, 为了剔除化疗后对肿瘤形态和结构的影响, 我们选取第一次化疗前增强 CT 检查为评价对象, 将手术病理结果作为评价 CT 检查和诊断的参考金标准。

使用 16 层(GE LightSpeed 16)及 64 层(GE LightSpeed VCT 64)CT 进行扫描, 扫描序列包括平扫、增强扫描动脉期及静脉期序列。扫描参数: 层厚 5 mm, 层间距 5 mm; 动脉期电压 80 kV, 平扫序列及增强扫描静脉期电压 120 kV, 管电流范围 57~223 mA, 螺距 1.375。选用 300~320 mg I/ml 碘对比剂, 按 $1.0 \sim 1.5\text{ ml/kg}$ (碘对比剂)给药, 17 s 内注射完毕, 19 s 进行动脉期扫描, 55~65 s 行静脉期扫描。在 GE 影像工作站上回顾性观察所有入选患儿的 CT 检查图像, 对 CCSK 的影像学特征进行描述, 描述内容包括肿瘤的部位、径线、外形、与周围组织的关系、瘤体的特点及转移情况, 并评价肿瘤的临床分期。

结果

肿瘤的术前临床和影像分期, I 期 2 例, II 期 3

作者单位: 100045 北京, 首都医科大学附属北京儿童医院影像中心(孙记航、彭芸、韩忠龙), 病理科(伏利兵)

作者简介: 孙记航(1982-), 男, 北京人, 住院医师, 主要从事小儿医学影像学诊断工作。

通讯作者: 彭芸, E-mail: ppengyun@yahoo.com)

基金项目: 首都医学发展基金(2009-2077)

例,Ⅲ期 4 例,Ⅳ期 2 例,11 例肿瘤大小、增强 CT 特点及临床分期等相关信息见表 1。

CT 检查:左侧肿瘤 7 例,右侧肿瘤 4 例;肿瘤平均大小 10.2 cm×8.9 cm×7.9 cm;外形不光滑 5 例,分叶状 3 例,光滑 3 例;对患侧肾脏以外组织(实质脏器、血管、肠管等)有浸润 8 例,无浸润 3 例。

CCSK 瘤体密度不均匀,所有肿瘤内均有液化灶,6 例液化面积较大,其中 4 例可见多发层状液化,与正常组织相间形成虎斑状条纹(图 1);6 例可见钙化灶;肿瘤增强强化程度 21~67 HU,平均(43.3±14.6) HU;8 例瘤体内可见多发细小肿瘤血管;6 例可见转移灶,2 例为腹膜后淋巴结转移,2 例为下腔静脉内瘤栓(图 2),1 例肺内转移,1 例骨转移;2 例肿瘤对周围血管有包绕,1 例腹膜后转移淋巴结包绕腹主动脉。

讨 论

CCSK 是一种罕见的恶性肿瘤,由 Kidd 于 1979

年首次报道^[9],好发于 6 个月~5 岁儿童,男孩稍多^[10]。肿瘤恶性程度较高,按照 NWTS-V 的标准^[11],本组病例中 9 例达到Ⅱ期或以上。因其年龄分布及影像学表现与 Wilms 瘤极为相似,曾将其归类于 Wilms 瘤中单向分化型和预后不好的组织学类型。由于 CCSK 大体和镜下的形态学特点、临床治疗和预后等方面均有别于 Wilms 瘤,现已将其单独分类出来,归类于预后不良的儿童期肾肿瘤和肾软组织肿瘤^[7,8,12]。Wilms 瘤为儿童期最常见的肾脏肿瘤,占 3~5 岁年龄组的 90%^[13],影像学所见与 CCSK 相似,与 Wilms 瘤鉴别对正确诊断 CCSK 意义重大。CCSK 通常为单侧,含有坏死及不同大小和数目的囊性病变。肿瘤血供丰富,增强扫描可有中度强化(>40 HU),且 25%有钙化^[11,13,14]。临床检查尿儿茶酚胺多为阴性^[13]。病理学多累及肾脏髓质,呈单中心性,体积通常较大(平均直径>11 cm),质中或呈鱼肉样,可见局灶囊性变,瘤体境界较清,但包膜不明显。瘤细胞体积

表 1 CCSK 患儿基本情况、肿瘤的大体情况及增强 CT 特点

性别	年龄(Y)	左(L)/右(R)	肿瘤最长径线(cm)	与周围组织关系	强化程度(HU)	瘤体内小血管	转移	坏死	肿瘤临床分期
男	5	L	13.7	有浸润	67	可见	多发椎体骨破坏	虎斑状条纹	Ⅳ
女	3	L	13.1	有浸润	45	可见	下腔静脉内瘤栓	虎斑状条纹	Ⅲ
男	1.5	L	19.8	有浸润	51	可见	无	有	Ⅱ
女	4	R	9.4	有浸润	31	多发	肺内结节	有	Ⅳ
女	2	R	5.2	有浸润	56	可见	后腹膜淋巴结	有	Ⅲ
女	5	R	7.7	无浸润	26	可见	无	较多	Ⅰ
男	3	L	7.6	无浸润	60	多发	无	较少	Ⅰ
男	7	L	4	有浸润	51	无	后腹膜淋巴结	虎斑状条纹	Ⅲ
男	0.8	R	12.2	有浸润	21	无	无	较多	Ⅱ
男	1	L	11.2	无浸润	41	多发	无	虎斑状条纹	Ⅱ
男	3	L	7.8	有浸润	27	无	下腔静脉内瘤栓	有	Ⅲ

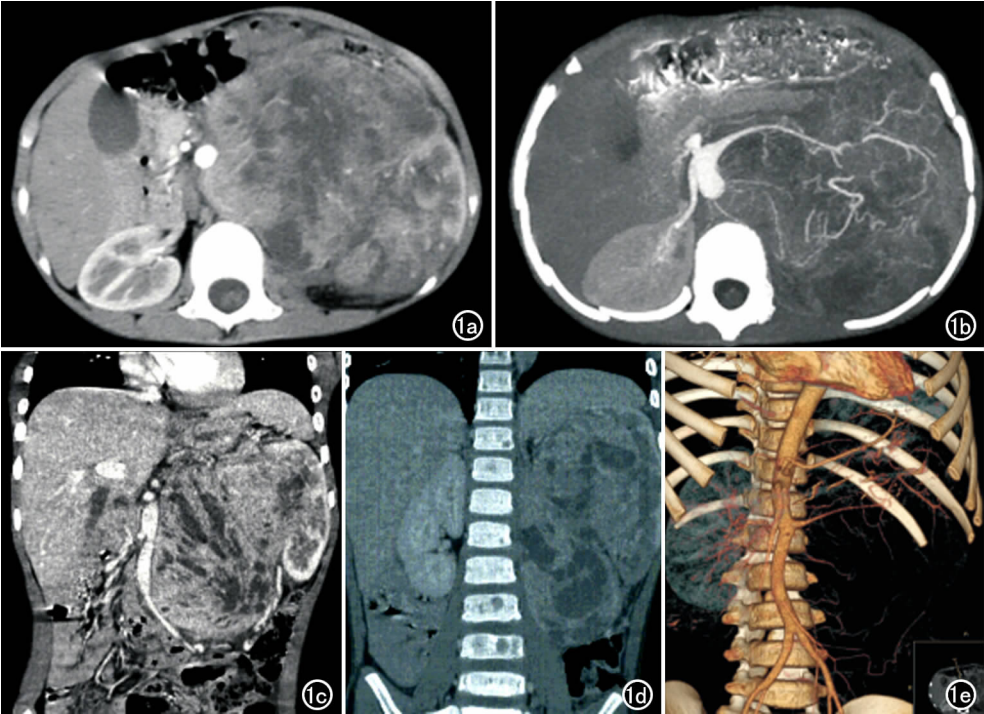


图 1 患儿,男,5 岁。a) CT 增强轴面动脉期,示左肾区分叶状包块,呈混杂密度,腹主动脉推移并部分包埋; b) 轴面最大密度投影,示瘤体内多发小动脉; c) 冠状面重组,示瘤体实性部分强化明显,与坏死灶相间形成虎斑样改变; d) 冠状面重组,示椎体多发骨转移; e) 容积再现,示瘤体内多发细小动脉,以左肾动脉为中心腹主动脉成“反 3 状”受压右移。

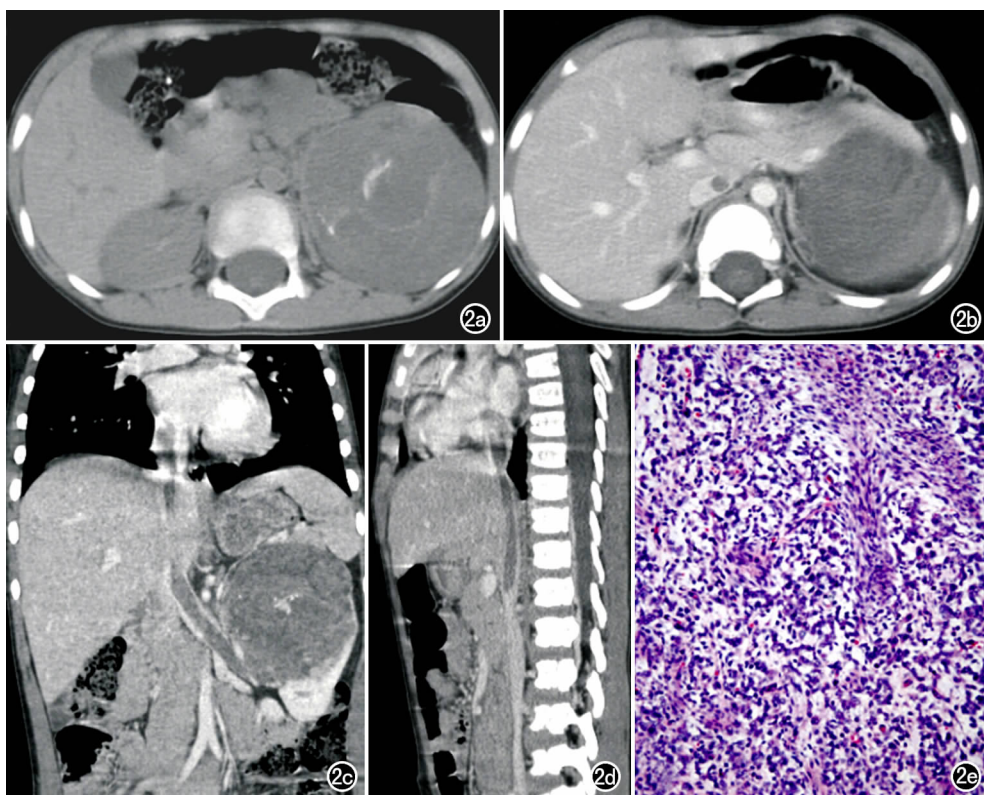


图 2 患儿,男,3 岁。a) 轴面 CT 平扫,示左肾区类圆形低密度占位,边缘光滑,内可见条片状钙化; b) 轴面 CT 增强动脉期,示下腔静脉内低密度充盈缺损(即为瘤栓); c) 冠状面重组,示瘤体呈混杂密度,强化不均,可见多发斑片状坏死灶,中央可见片状钙化灶,瘤体下极与肾脏边缘欠清晰,左肾静脉及下腔静脉内条状瘤栓; d) 矢状面重组,示下腔静脉内瘤栓; e) 病理片,示细胞体积较小,形态一致,胞质浅染或透明,界限不清,被分支状纤维血管间质分隔成巢团状,此纤维血管间质倾向平行走行且近乎垂直分支($\times 200$, HE)。

较小,上皮样或短梭形,界限不清,虽为透明细胞肉瘤,但出现明显透明胞质的不到 20%,瘤细胞巢间纤维血管间隔倾向平行走行且近乎垂直分支极具特征性,甚至比瘤细胞胞质透明更具诊断意义^[15]。

本组病例中,首诊时有 9 例均误诊为 Wilms 瘤,另 2 例怀疑有 CCSK 可能,也未确诊。年龄分布:10 例年龄 6 个月~5 岁,另 1 例 7 岁,与 Wilms 瘤年龄分布相同。总结本组病例发现,以下特征性的影像学表现可作为与 Wilms 瘤区别要点:①CCSK 容易浸润肾外组织,并包绕相邻血管;②肿瘤血供丰富,肿瘤实性部分强化明显,平均强化程度 43.3 HU,其中 7 例强化程度 >40 HU,与 Wilms 瘤相比强化程度较为明显,而在增强扫描动脉期,8 例在瘤体内可见细小动脉,其中 3 例小动脉较为丰富;③肿瘤密度混杂不均,液体成分多,所有瘤体内都有液化灶存在,6 例液化成分所占比例较大,其中 4 例可见多发层状液化,与正常组织相间形成虎斑状条纹,这在其它儿童肾脏肿瘤中并不常见;④本组病例中 6 例有不同程度钙化,片状居多,钙化率达 55%,明显高于 Wilms 瘤;⑤肾外转移灶多、出现早,有文献认为 CCSK 早期出现骨转移是与 Wilms 瘤区别的重要征象^[13],本组虽骨转移仅 1 例,但共有 4 例出现了转移灶,且部位不一。

因此,CCSK 恶性程度高,与同年龄组的常见肾脏肿瘤,特别是 Wilms 瘤影像学鉴别较困难,但在 CT 检查中发现肾肿瘤密度混杂、液化灶多(与正常组织相间形成虎斑状条纹较为特异)、钙化多、肿瘤血供丰富、易于早期发生转移等特征要注意诊断 CCSK 的可能

性。

参考文献:

- [1] Manchanda V, Mohta A, Khurana N, et al. Bilateral clear cell sarcoma of the kidney[J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(9):1927-1931.
- [2] Namaoui RY, Castex MP, Vial J, et al. Clear-cell sarcoma of the kidney: about a paediatric case[J]. Prog Urol, 2010, 20(6):465-468.
- [3] Boo YJ, Fisher JC, Haley MJ. Vascular characterization of clear cell sarcoma of the kidney in a child: a case report and review[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(10):2031-2036.
- [4] Hannachi-Sassi S, Braham E, Oubiche F, et al. Clear-cell sarcoma of the kidney: two pediatric case[J]. Ann Pathol, 2008, 28(1):36-40.
- [5] 丁洁, 马修平, 吴鸿雁, 等. 肾透明细胞肉瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2010, 17(3):216-219.
- [6] 李海霞, 王伟. 肾透明细胞肉瘤伴肾蒂周围淋巴结转移 1 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2008, 7(5):36.
- [7] Eble JN, Sauter G, Epstein JI, et al. World health organization classification of tumors. Pathology and genetics, the urinary system and male genital organs[M]. Lyon: IARC Press, 2004. 56-57.
- [8] Sternberg SS, 回允中. 诊断外科病理学(下卷)[M]. 北京: 北京大学出版社, 2003. 1842-1847.
- [9] Kidd JM. Exclusion of certain renal neoplasms from the category of Wilms tumor (Abstract)[J]. 1970, 58(1):16.
- [10] Zhuge Y, Cheung MC, Yang R, et al. Pediatric non-Wilms renal tumors: subtypes, survival, and prognostic indicators[J]. J Surg Res, 2010, 163(2):257-263.
- [11] 徐赛英. 实用儿科放射诊断学[M]. 北京: 北京出版社, 1999. 764-778, 781.
- [12] Rosai J. Rosai & Ackerman surgical pathology[M]. New York: Mosby-Year Book Inc, 2004. 1249-1250.

[13] Miniati D, Gaya AN, Parks KV, et al. Imaging accuracy and incidence of Wilms' and non-Wilms' renal tumors in children[J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(7): 1301-1307.

[14] Sebire NJ, Vujanic GM. Paediatric renal tumours; recent developments, new entities and pathological features[J]. Histopathology, 2009, 54(5): 516-528.

[15] 何乐健, 伏利兵, 王琳, 等. 肾透明细胞肉瘤的临床病理研究[J]. 中华病理学杂志, 2001, 30(6): 422-425.

(收稿日期: 2011-03-01)

本刊可直接使用的医学缩略语

医学论文中正确、合理使用专业名词可以精简文字, 节省篇幅, 使文章精炼易懂。现将放射学专业领域为大家所熟知的专业名词缩略语公布如下(按照英文首字母顺序排列), 以后本刊在论文中将对这一类缩略语不再注释其英文全称和中文。

- ADC (apparent diffusion coefficient): 表观扩散系数
ALT: 丙氨酸转氨酶; AST: 天冬氨酸转氨酶
BF (blood flow): 血流量
BOLD (blood oxygenation level dependent): 血氧水平依赖
BV (blood volume): 血容量
b: 扩散梯度因子
CAG (coronary angiography): 冠状动脉造影
CPR (curve planar reformation): 曲面重组
CR (computed radiography): 计算机 X 线摄影术
CT (computed tomography): 计算机体层成像
CTA (computed tomography angiography): CT 血管成像
CTPI (CT perfusion imaging): CT 灌注成像
DICOM (digital imaging and communication in medicine): 医学数字成像和传输
DR (digital radiography): 数字化 X 线摄影术
DSA (digital subtraction angiography): 数字减影血管造影
DWI (diffusion weighted imaging): 扩散加权成像
DTI (diffusion tensor imaging): 扩散张量成像
ECG (electrocardiography): 心电图
EPI (echo planar imaging): 回波平面成像
ERCP (endoscopic retrograde cholangiopancreatography): 经内镜逆行胰胆管造影术
ETL (echo train length): 回波链长度
FLAIR (fluid attenuation inversion recovery): 快速小角度激发反转恢复
FLASH (fast low angel shot): 快速小角度激发
FOV (field of view): 视野
FSE (fast spin echo): 快速自旋回波
fMRI (functional magnetic resonance imaging): 功能磁共振成像
IR (inversion recovery): 反转恢复
Gd-DTPA: 钆喷替酸葡甲胺
GRE (gradient echo): 梯度回波
HE 染色: 苏木素-伊红染色
HRCT (high resolution CT): 高分辨率 CT

- MPR (multi-planar reformation): 多平面重组
MIP (maximum intensity projection): 最大密(强)度投影
MinIP (minimum intensity projection): 最小密(强)度投影
MRA (magnetic resonance angiography): 磁共振血管成像
MRI (magnetic resonance imaging): 磁共振成像
MRS (magnetic resonance spectroscopy): 磁共振波谱学
MRCP (magnetic resonance cholangiopancreatography): 磁共振胰胆管成像
MSCT (multi-slice spiral CT): 多层螺旋 CT
MTT (mean transit time): 平均通过时间
NEX (number of excitation): 激励次数
PACS (picture archiving and communication system): 图像存储与传输系统
PC (phase contrast): 相位对比法
PET (positron emission tomography): 正电子发射计算机体层成像
PS (surface permeability): 表面通透性
ROC 曲线 (receiver operating characteristic curve): 受试者操作特征曲线
SPECT (single photon emission computed tomography): 单光子发射计算机体层摄影术
PWI (perfusion weighted imaging): 灌注加权成像
ROI (region of interest): 兴趣区
SE (spin echo): 自旋回波
STIR (short time inversion recovery): 短时反转恢复
TACE (transcatheter arterial chemoembolization): 经导管动脉化疗栓塞术
T₁ WI (T₁ weighted image): T₁ 加权像
T₂ WI (T₂ weighted image): T₂ 加权像
TE (time of echo): 回波时间
TI (time of inversion): 反转时间
TR (time of repetition): 重复时间
TOF (time of flight): 时间飞跃法
TSE (turbo spin echo): 快速自旋回波
VR (volume rendering): 容积再现
WHO (World Health Organization): 世界卫生组织
NAA (N-acetylaspartate): N-乙酰天门冬氨酸
Cho (choline): 胆碱
Cr (creatine): 肌酸
- (本刊编辑部)