

# 儿童肾母细胞瘤的影像诊断

张新荣, 高修成, 唐文伟, 郭斌, 田忠甫, 张晓军

【中图分类号】R816.7; R814.42 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2011)04-0394-04

肾母细胞瘤又称 Wilms 瘤 (Wilms tumor, WT) 或肾胚胎瘤 (nephroblastoma), 是小儿腹部最常见的恶性肿瘤之一, 在儿童所有恶性肿瘤中排第 5 位, 腹部肿瘤中排第 2 位, 在小儿肾脏肿瘤中占 95%, 发病率约 1/10 000<sup>[1-3]</sup>, 肿瘤生长迅速, 恶性程度高, 发生转移较早。发病高峰年龄在 3~4 岁<sup>[4]</sup>, 约 80% 在 5 岁前发现<sup>[5]</sup>, 而新生儿较为罕见<sup>[4]</sup>。大多单侧发病, 双肾发病率基本相同, 约 4%~13% 的肾母细胞瘤患儿表现为双侧发病<sup>[5]</sup>, 而且可能伴发一些先天畸形如隐睾 (2.8%)、偏侧肥大 (2.5%)、尿道下裂 (1.8%) 以及散发性虹膜缺失等<sup>[6]</sup>。肾母细胞瘤的发生是多因素、多基因参与的结果, 大多为散发, 家族性肾母细胞瘤比较少见, 大约占 1% 左右。具有 11 号染色体基因突变且伴有相应临床综合征的患儿, 因其肾母细胞瘤的发病率增高, 应从婴儿 6 个月开始定期筛查, 每 3 个月一次, 直至 7 岁, 7 岁以后肾母细胞瘤的发病明显降低, 筛查可以终止, 筛查方法以超声为首选<sup>[5,7]</sup>。临床上肾母细胞瘤患儿往往因偶然发现腹部包块而就诊, 缺乏全身性症状, 一般没有血尿和疼痛, 但大约有 25% 的病例可能因为肿瘤导致的肾素分泌增多而表现为血压升高<sup>[5]</sup>。

## 病理与遗传学

肾母细胞瘤可发生在肾脏的任何部位<sup>[4,8-10]</sup>, 但大多数开始发生于肾包膜下的肾皮质内, 且呈膨胀性生长, 向内可突破假包膜进入肾窦、肾内血管和淋巴管, 向外可突破肾包膜侵犯肾周间隙和相邻组织、器官, 直至远处转移。大多单发, 呈圆形、椭圆形或类圆形, 边界清楚, 质软, 切面灰白或灰红色, 可有出血、坏死及囊性变。组织学上为起源于原始后肾胚基的恶性混合瘤, 主要含有胚基、间质和上皮三种主要成分。胚芽细胞呈小圆形, 胞浆极少, 胞核染色质粗糙, 核仁明显; 间胚叶性成分以幼稚的黏液样细胞和梭形细胞为主, 也可出现脂肪、平滑肌、横纹肌、骨和软骨组织, 分化程度差别较大; 上皮样成分瘤细胞可呈小管、乳头状、移行细胞及基底细胞状排列, 也可见柱状细胞、鳞状细胞和向神经内分泌分化的细胞。按照 3 种组织成分所占比例不同可以分为胚基型、间质型、上皮型和混合型四种亚型。不同组织学类型之间 2 年生存率有一定差别, 间质型、上皮型和混合型 2 年生存率可达 92%, 而胚基型 2 年生存率仅为 61.5%。

肾母细胞瘤可伴有一些先天性畸形, 如散发性虹膜缺失 (AN)、Beckwith-Wiedemann 综合征 (以各器官过度生长和易患胚胎性肿瘤, 包括 WT 为特征的一种综合征)、Denys-Drash 综合征 (为 WT、性腺异常和肾病组成的三联征) 以及各种泌尿生殖系的异常。在男性患儿, AN 和 WT 还常伴有泌尿生殖道畸

形和智力障碍, 又将其称为 WAGR 综合征。肾母细胞瘤在 11 号染色体上具有 2 个位点的突变, WT1 基因定位于 11p13, WT2 基因定位于 11p15。WAGR 综合征和 Denys-Drash 综合征患者中 WT1 表达, 而 WT2 基因主要在 Beckwith-Wiedemann 综合征和偏侧肥大的患者中表达。另外在 1、12 和 8 号染色体上, 肾母细胞瘤也可具有一些位点的突变。

## 影像学方法比较

目前, 用于肾母细胞瘤的影像检查方法很多, X 线平片、静脉肾盂排泄造影 (IVU)、CT、B 超及 MRI 皆可用于诊断或辅助诊断<sup>[11-13]</sup>。

X 线平片对肾母细胞瘤定性诊断作用不大, 仅在肿瘤较大时可表现为患侧腹部较为致密, 有时可见较为清晰的边缘, 周围肠管受推压而移位, 有些病例患侧腰大肌轮廓消失。肿瘤的钙化率较低 (约 3%~15%), 表现为散在的浅淡点、条、片或颗粒状的高密度影。目前 X 线平片一般情况下仅用作术前的腹部常规检查。

静脉肾盂造影 (IVU) 与 X 线平片一样, 目前也不用于肾母细胞瘤的定性诊断, 主要用来观察残肾的功能, 肾盂、肾盏破坏程度以及肿块与肾盂、肾盏之间的关系。根据肿瘤的大小、生长部位及生长方式的不同, IVU 上有着不同的表现。肾盂肾盏由于肿瘤的挤压可有变形、移位、伸长、分离、旋转或扩张 (图 1、2), 肿瘤与肾组织交界处可形成“爪形征” (图 3); 肿瘤对肾盂或输尿管造成压迫时, 可引起不同程度的肾积水; 肿瘤侵犯肾盂肾盏时, 可表现为肾盂肾盏边缘模糊, 边缘不完整 (图 4); 肾脏大部分被肿瘤浸润且伴有肾盂和肾静脉瘤栓形成时, 肾脏可不显影; 肿瘤较小且主要向肾外生长时, 静脉肾盂造影可能显示正常。

超声目前也是用于诊断肾母细胞瘤的主要手段之一, 它方便、快捷、无辐射, 能够清晰显示肿瘤包膜, 瘤体结构及残肾, 清楚判断肿瘤位于肾内还是肾外, 能够进行比较正确的定位和定性诊断。彩色多普勒超声能提供瘤体内血供情况, 显示局部及肝有无转移, 有助于检测肾静脉和下腔静脉是否有瘤栓, 对于肾母细胞瘤高危儿童的定期筛查, B 超应作为首选的检查方法。

CT 具有较高的软组织密度分辨力, 所提供的图像清晰可靠, 对于肿瘤的位置、大小、形态皆可提供准确的信息, 可清晰显示包膜是否完整及浸润程度, 邻近组织器官、淋巴结及血管受累及远处器官转移情况, 对肿瘤的钙化显示更为敏感。近年来随着 MSCT 的逐渐普及, CT 对肾母细胞瘤诊断作用得以提升, MSCT 的应用使得扫描速度更快, 层厚更薄, 辅以强大的后处理功能, 如多平面重组 (MPR)、最大密度投影 (MIN)、CT 灌注、三维表面重组 (SSD) 等, 可以在二维层面和三维空间任意观察, 更加接近实际人体的大体解剖, 为临床提供了更为详尽的信息。

作者单位: 210008 南京, 南京医科大学附属南京儿童医院放射科  
作者简介: 张新荣 (1950-), 男, 浙江浦江人, 副主任医师, 主要从事儿童腹部肿瘤研究工作。  
通讯作者: 高修成, E-mail: gausli@yahoo.com.cn

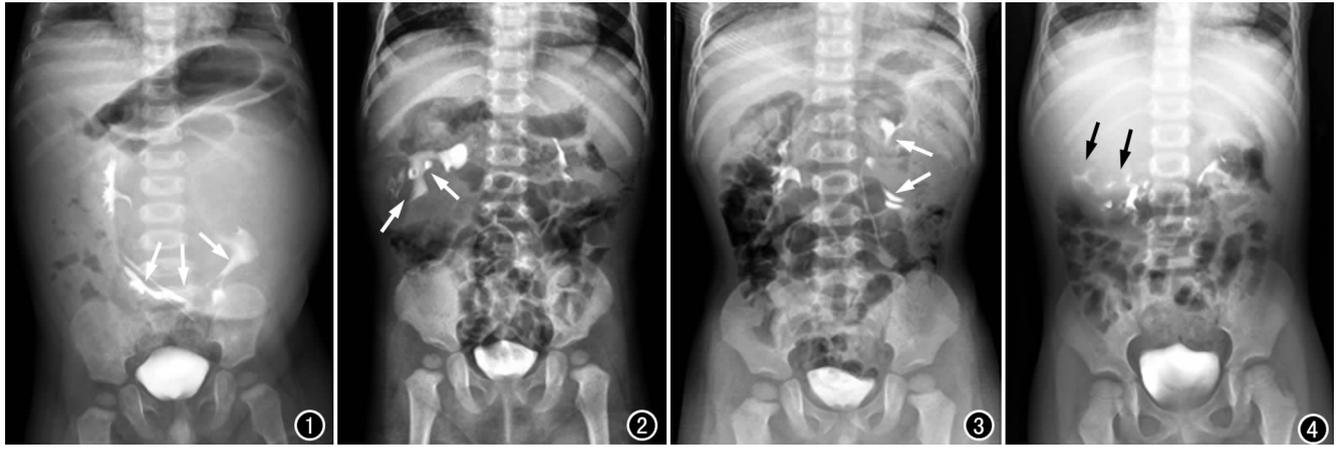


图1 男,18个月,肿瘤位于左肾。IVU显示左侧肾盂伸张,明显拉长、变形、分离和移位(箭),右侧肾盂肾盏轻度受压移位。  
图2 女,2岁,肿瘤位于右肾。IVU显示右侧肾盂肾盏变形、移位、旋转并伴有部分肾盏扩张(箭)。图3 男,2岁。位于左中肾的肿瘤对肾盂肾盏推压形成典型“爪形征”(箭)。图4 女,3岁。右肾上极肿瘤,侵蚀肾盏,IVU显示右侧肾盂肾盏边缘模糊(箭),形态不完整。

MRI除可以常规在横断面、冠状面和矢状面多层面对肿瘤进行检查,并可以采用多种成像技术,如DWI对肾母细胞瘤的诊断和鉴别诊断具有重要价值,与CT相比,MRI对肿瘤的钙化成分显示能力不足。

#### CT表现

在CT平扫图像上<sup>[11,14-17]</sup>,肾母细胞瘤多起自肾皮质,在肾内膨胀性生长。肿瘤较小时,可局限于肾实质内或轻度突向肾表面,呈球形或椭圆形,肾轮廓基本正常或肾影轻度增大;肿瘤较大时可向肾外突出,形态不规则甚至呈大分叶状。肿瘤多位于肾上极,大部分具有完整的包膜,边缘较光滑,很少跨越中线,但巨大的肾母细胞瘤可向内越过中线,向前抵达腹壁,向下进入盆腔,周围组织及脏器受压移位。肿瘤内因出现坏死、囊变和出血可表现为实质性、囊实性及囊性。平扫图像肿瘤内部密度多不均匀,肿瘤本身与肾实质相比呈等密度或低密度,CT值为30~50 HU(图5),出血表现为点片状高密度,坏死和囊变部分可形成0~25 HU的更低密度区(图6),另外部分肿瘤内可见高密度钙化和低密度的脂肪组织影,从而使肿瘤呈不均

匀的混合密度影。

肾母细胞瘤的钙化比较少见,CT虽然对钙化的显示虽然较平片更加敏感,显示更加清晰,出现钙化成份的肿瘤仍不足15%,其形态多样,可为散在或成堆的点状、条片状,小斑片或线状钙化,极少数可表现为蛋壳样钙化。

增强后肿瘤实质部分可见轻度强化,囊变坏死部分无强化,残肾明显强化,表现为明显强化的肾实质内有强化不明显的低密度肿瘤,肿瘤内由坏死、供血不足、囊性变等形成的低密度区显示更加清楚(图7)。肿瘤的实性成份CT值平均提高约40 HU,肿瘤侵蚀一部分肾脏,残存的肾实质呈“新月形”或“环形”、“半环形”高密度影,与肿瘤形成明显的对比,此为肾母细胞瘤的典型表现(图7)。假包膜增强后的密度介于肿瘤与肾脏密度之间,可在肿瘤周围形成细条状环形影,将肿瘤勾画的更加清楚(图8),但此影可不均匀,不规则,不完整。极少病例可表现为囊性肿块,呈单囊或多囊,单囊肿瘤仅见边缘强化,多囊状肿瘤,内部可见紊乱分隔,增强后分隔可见强化(图9)。

肾盂肾盏充盈后可见不同程度的挤压、变形、伸长、扩张和移位,可伴有不同程度的积水。受压肾实质萎缩,肾轴旋转。

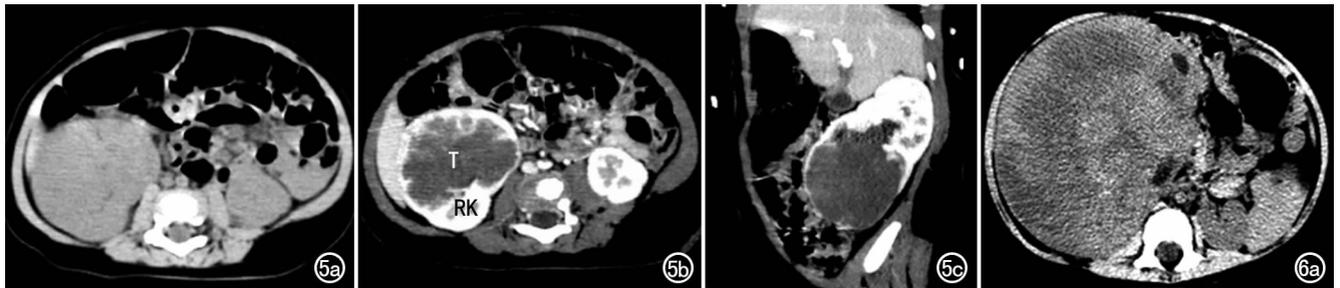


图5 女,2岁,肿瘤位于右肾。a) 平扫示肿瘤呈稍低密度,与残肾对比欠佳;b) 增强后肿瘤轻度强化(T),与明显强化的残肾(RK)形成鲜明对比,显示更加清楚,瘤内未见明显出血、坏死或囊性变;c) 矢状面重组显示肿瘤位于右肾下极,呈膨胀性生长。

图6 男,11个月,肿瘤位于右肾。a) 平扫显示肿瘤内部密度不均匀,可见多发坏死、囊性变低密度区;b) 增强后,肿瘤的囊性和实性部分密度差增大,对比更加清晰,残肾(箭)位于肿瘤前内侧,明显强化,密度高于肿瘤实质性部分。

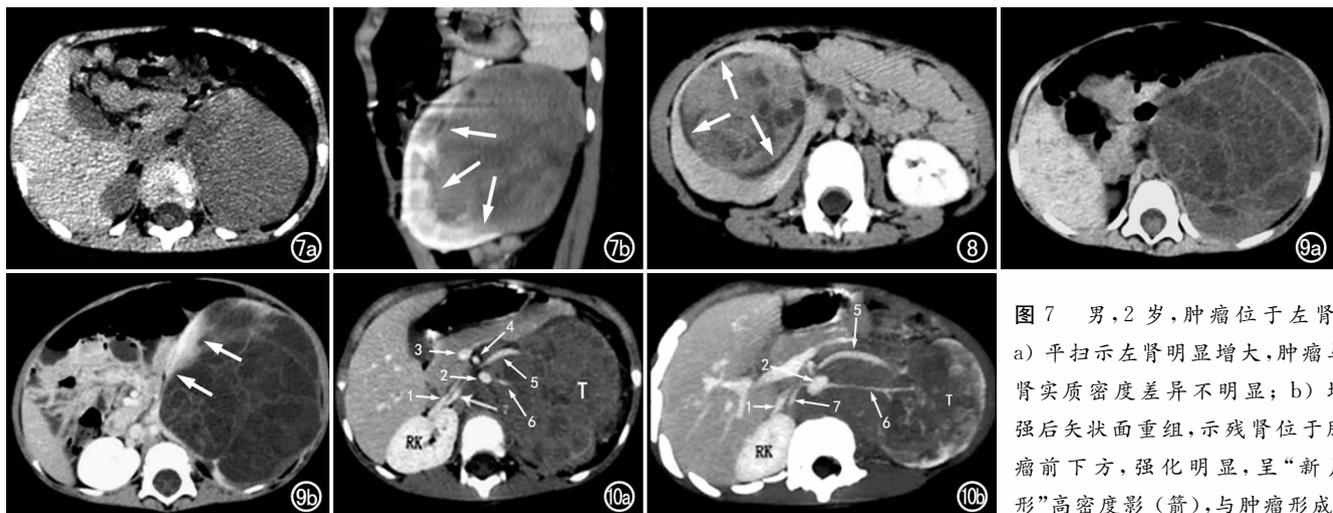


图7 男,2岁,肿瘤位于左肾。a)平扫示左肾明显增大,肿瘤与肾实质密度差异不明显;b)增强后矢状面重组,示残肾位于肿瘤前下方,强化明显,呈“新月形”高密度影(箭),与肿瘤形成

明显对比。图8 男,3岁,右侧肾母细胞瘤。横断面增强扫描,清晰显示肿瘤的真包膜,其密度介于肿瘤与肾脏密度之间,在肿瘤周围形成细条状环形影(箭),将肿瘤勾画的更加清楚。图9 男,8个月,左侧囊性肾母细胞瘤。a)平扫示左肾多囊状占位,内部可见粗细不均紊乱分隔;b)增强后瘤内分隔可见轻度强化,残肾受压明显变薄呈半环状包绕肿瘤(箭)。图10 男,3岁,肿瘤位于左肾。a)增强扫描,示肿瘤不均匀强化,后缘毛糙不光整,邻近腹主动脉被瘤组织包绕,左肾动脉变细,肾静脉向前移位;b)横断面MIP重组,示腹部动脉向前移位,与脊柱间距增宽,左肾动静脉全程显示,左肾动脉明显变细、拉长、变直,走行僵硬,壁欠光整,左肾静脉呈弧形向前移位。图中1右肾静脉,2腹主动脉,3肠系膜上静脉,4肠系膜上动脉,5左肾静脉,6左肾动脉,7右肾动脉,RK右肾,T肿瘤。

肿瘤很少侵犯腹膜后结构 但少数肿瘤呈浸润生长,肾周脂肪层模糊,消失则提示肿瘤已向外侵犯,输尿管、腰大肌可受累。周围血管受压移位或被包绕(图10)。

大约有5%的肾母细胞瘤发生在双侧,所以当对一个肾脏发现肿瘤后,对侧肾脏也要认真检测(图11)。晚期约4%的肿瘤可以侵入肾静脉和下腔静脉形成瘤栓,表现为局部血管增粗,增强后无强化,或显示为充盈缺损,极少数瘤栓甚至可延伸至右心房(图12)。在肾门区、腹主动脉旁、腔静脉旁可见转移的肿大淋巴结。

肾母细胞瘤的转移以肾门区、下腔静脉和腹主动脉旁的局部淋巴结转移常见,远处转移多经血行转移至肺最为多见,约15%~20%的肾母细胞瘤患儿可出现肺转移,另外肝脏、骨和脑也可出现转移(图13)。

MRI表现

磁共振图像上,肾母细胞瘤表现为不均质肿块<sup>[16,18]</sup>,T<sub>1</sub>WI为低至中等信号,T<sub>2</sub>WI为高信号,局部常见出血、坏死信号,偶可见巨大囊变型肿块,以厚壁伴有结节及分隔多为特征;可侵入肾静脉和下腔静脉形成瘤栓,栓子的信号同肿瘤相似;增强后,肿瘤表现为明显的不均匀强化。DWI可以鉴别肿瘤内部的坏死部分和活性部分,有助于确定肿瘤的活检部位,也对术后检测肿

瘤的存活部分有帮助,但单纯的依赖ADC值的测定尚不能对肿瘤的良好恶性进行鉴别。

鉴别诊断

1. 神经母细胞瘤

肾母细胞瘤要与发生于肾上腺的神经母细胞瘤进行鉴别,肾上腺神经母细胞瘤为发生于肾筋膜内的肾外肿瘤,对肾脏主要以推移和压迫为主,神经母细胞瘤的钙化率高,而肾母细胞瘤则少见钙化,肾盂肾盏变形轻,肾功能正常。肿瘤与肾脏呈锐角相交,但是当神经细胞瘤侵犯肾脏时,也会出现“残肾征”,大血管被肿瘤浸润包埋有助于神经母细胞瘤的诊断。

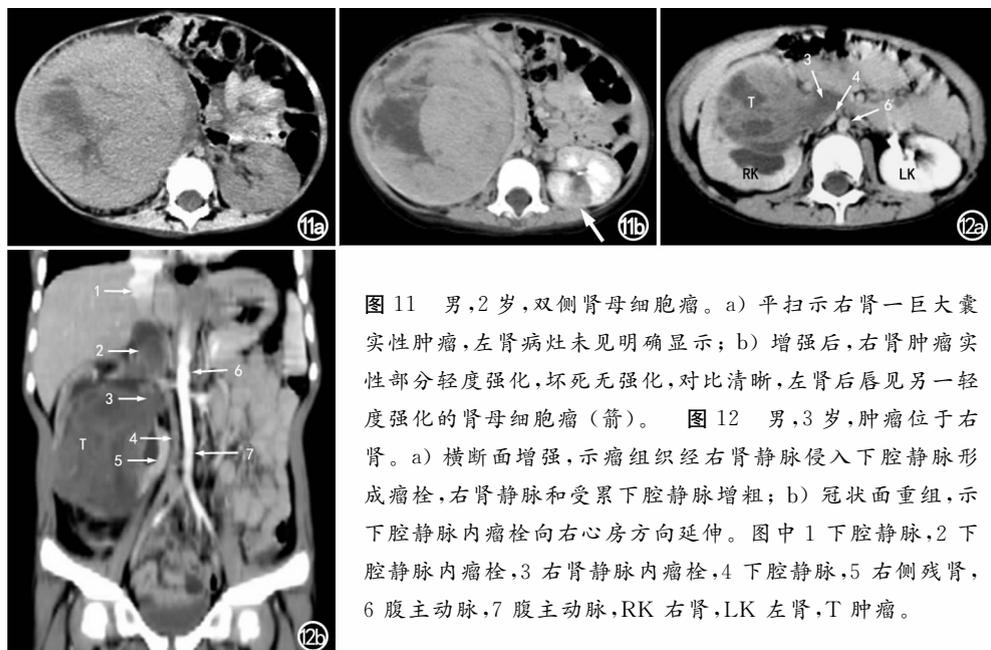


图11 男,2岁,双侧肾母细胞瘤。a)平扫示右肾一巨大囊实性肿瘤,左肾病灶未见明确显示;b)增强后,右肾肿瘤实性部分轻度强化,坏死无强化,对比清晰,左肾后唇见另一轻度强化的肾母细胞瘤(箭)。图12 男,3岁,肿瘤位于右肾。a)横断面增强,示瘤组织经右肾静脉侵入下腔静脉形成瘤栓,右肾静脉和受累下腔静脉增粗;b)冠状面重组,示下腔静脉内瘤栓向右心房方向延伸。图中1下腔静脉,2下腔静脉内瘤栓,3右肾静脉内瘤栓,4下腔静脉,5右侧残肾,6腹主动脉,7腹主动脉,RK右肾,LK左肾,T肿瘤。



图 13 女,6岁。左侧肾母细胞瘤。a) 平扫,示左肾一巨大密度不均匀肿块;b) 增强后肿瘤不均匀强化,下腔静脉及左肾静脉内见瘤栓形成的充盈缺损;c) 术后4个月胸部CT,示两肺多发大小不等圆形转移性病灶;d) 腹部平扫,肝内见多个大小不等圆形低密度结节,下腔静脉增粗(箭),左侧腹膜后见不规则低密度肿块;e) 动脉期增强,示肝内转移灶环形强化(长箭),下腔静脉内见充盈缺损(短箭);f) 延迟期增强可见脾脏受侵犯(箭),形态不规则。

## 2. 透明细胞肉瘤

儿童透明细胞肉瘤的发病年龄高峰同肾母细胞瘤相似,大约占儿童肾脏肿瘤的4%,与肾母细胞瘤相比,透明细胞肉瘤更容易发生骨、脑、肝脏、淋巴结及肺等远处转移,有些病例,在肾脏切除术后很长时间仍可发生远处转移,预后更差。在影像学上,透明细胞肉瘤与肾母细胞瘤难以区分。

## 3. 肾脏杆状细胞瘤

杆状细胞瘤占儿童肾脏恶性肿瘤的1%~2%,在儿童肾脏肿瘤中杆状细胞瘤的侵袭性最高,经常在诊断时就可以出现脑转移或在颅内发现原发性无症状肿块,脑内病变通常位于中线附近和后颅凹。发病后生存期一般小于1年。影像检查表现为位于肾脏中心部位的巨大不均质软组织肿块,累及肾门。其表现可以类似于肾母细胞瘤,但包膜下积液、分叶状表现及弧线状钙化有助于同肾母细胞瘤相鉴别。肿瘤经常侵犯肾静脉,早期可以发生肺、肝、脑的远处转移。

## 4. 先天性中胚层肾瘤

先天性中胚层肾瘤是新生儿最常见的肾脏实体性肿瘤,年龄小于3个月的婴儿,约72%的肾脏肿瘤为先天性中胚层肾瘤。以前先天性中胚层肾瘤被认为是一种先天性的肾母细胞瘤,但现在已经明确,先天性中胚层肾瘤是一种新的肿瘤。通常在3个月前被检出,有些病例甚至在产前就已经查出。影像检查主要表现肾内实质性肿块,几乎总是侵犯肾窦,肿瘤可以具有囊变、出血和坏死成份。局部复发少见,偶可发生肺、脑和骨转移。

## 5. 原始神经外胚层肿瘤

发生于肾脏的原始神经外胚层肿瘤非常罕见,经常在肿瘤晚期才被发现,肾脏的原始神经外胚层肿瘤比发生在其他部位的原始神经外胚层肿瘤更具侵袭性。对化疗不敏感,影像检查表现为浸润性肿块,内部可有钙化和坏死,肿瘤也可侵犯肾静脉和下腔静脉。

## 参考文献:

[1] Julian JC, Merguerian PA, Shortliffe LMD. Pediatric genitourinary tumors[J]. *Curr Opin Oncol*, 1995, 7(3): 265-274.  
 [2] Ritchey ML, Azizkhan RG, Beckwith JB, et al. Neonatal Wilms tumor[J]. *J Pediatr Surg*, 1995, 30(6): 856-859.

[3] Davidoff AM. Wilms tumor[J]. *Curr Opin Pediatr*, 2009, 21(3): 357-364.  
 [4] Charles AK, Vujanic GM, Berry PJ. Renal tumours of childhood[J]. *Histopathology*, 1998, 32(4): 293-309.  
 [5] Lonergan GJ, Martinez-Leon MI, Agrons GA, et al. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and associated lesions of the kidney[J]. *RadioGraphics*, 1998, 18(4): 947-968.  
 [6] White KS, Grossman H. Wilms' and associated renal tumors of childhood[J]. *Pediatr Radiol*, 1991, 21(2): 81-88.  
 [7] Beckwith JB. Children at increased risk for Wilms tumor: monitoring issues[J]. *J Pediatr*, 1998, 132(3pt1): 377-379.  
 [8] 孙洁, 汤静燕. 儿童肾母细胞瘤的诊断治疗进展[J]. *中国小儿血液与肿瘤杂志*, 2007, 12(1): 41-45.  
 [9] 封琳, 靳丹, 潘毅, 等. 肾母细胞瘤40例临床病理分析[J]. *新乡医学院学报*, 2008, 25(3): 282-284.  
 [10] 光炜, 杜传书. Wilms瘤的分子遗传学研究[J]. *国外医学: 遗传学分册*, 1996, 19(1): 23-27.  
 [11] 潘恩源. 儿科影像诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2007. 835-838.  
 [12] 张煜华, 梁仲桥, 季磊. 儿童肾母细胞瘤超声诊断与其它影像诊断的对比[J]. *中国误诊学杂志*, 2003, 3(8): 1213-1214.  
 [13] Scott RH, Walker L, Olsen OE, et al. Surveillance for Wilms tumour in at risk children; pragmatic recommendations for best practice[J]. *Arch Dis Child*, 2006, 91(12): 995-999.  
 [14] 汪松, 尹传高, 胡俊, 等. 小儿肾母细胞瘤的CT诊断与鉴别诊断[J]. *安徽医学*, 2010, 31(11): 1296-1298.  
 [15] 车能雨. 85例小儿肾母细胞瘤的螺旋CT诊断[J]. *中国现代医生*, 2009, 47(6): 105-108.  
 [16] Smets AM, de Kraker J. Malignant tumours of the kidney: imaging strategy[J]. *Pediatr Radiol*, 2010, 40(6): 1010-1018.  
 [17] McHugh K. Renal and adrenal tumours in children[J]. *Cancer Imaging*, 2007, 7(1): 41-51.  
 [18] Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, et al. Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond[J]. *RadioGraphics*, 2000, 20(6): 1585-1603.

(收稿日期: 2011-03-01 修回日期: 2011-03-21)