

MSCT 对小儿骶尾部恶性生殖细胞瘤的诊断价值

孙海林, 郭宏伟, 白凤森, 杨梅, 孙雪峰, 刘霞, 袁新宇

【摘要】 目的:评估 MSCT 对小儿骶尾部恶性生殖细胞瘤的诊断价值。**方法:**回顾性分析 9 例经影像临床及病理证实的小儿骶尾部恶性生殖细胞瘤的 MSCT 表现、病理学及临床特征。9 例患儿中男 5 例,女 4 例,年龄 5 个月~4 岁,中位年龄 16 个月。9 例血清 AFP 均升高,明显升高者(>300 ng/mL)8 例(8/9)。所有患儿术前均行 MSCT 增强检查,并根据肿瘤的 MSCT 表现,按照 Altman 分型系统进行分类,分析其大小、形态、密度、血运、转移情况及血清 AFP 值。**结果:**本组 9 例患儿中Ⅱ型 1 例,Ⅲ型 3 例,Ⅳ型 5 例。肿瘤均较大($42\text{ mm}\times 43\text{ mm}\sim 132\text{ mm}\times 21\text{ mm}$),实性肿瘤居多(5/9)。肿瘤密度不均匀,无脂肪成分或仅含有点状脂肪成分肿瘤 7 例,9 例肿瘤均可见丰富血运,增强后呈不均匀明显强化,且均可见局部浸润或远处器官转移,其中骶骨及椎体骨破坏最常见(8/9);其次为下腔静脉或髂静脉瘤栓(6/9);亦可见肝、肺转移及椎管浸润等。术前 CT 正确诊断 8 例(8/9),其诊断符合率为 89%;术前组织病理学正确诊断 6 例,其诊断符合率为 67%。**结论:**MSCT 不仅能显示骶尾部恶性生殖细胞瘤原发灶的特征,亦能显示不同器官上转移灶的特点,结合血清 AFP 明显升高不难做出定性诊断;MSCT 可以补充并完善病理组织学对骶尾部恶性生殖细胞瘤诊断的不足。

【关键词】 儿童; 骶尾部; 生殖细胞瘤, 恶性; 体层摄影术, 螺旋计算机

【中图分类号】 R729; R739.93; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2015)02-0176-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.02.021

Diagnostic value of multi-slice spiral CT in malignant sacrococcygeal germ cell tumor SUN Hai-lin, GUO Hong-wei, BAI Feng-sen, et al. Department of Radiology, the Affiliated Children's Hospital, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, P. R. China

【Abstract】 Objective: To evaluate the role of CT scan in the diagnosis of sacrococcygeal germ cell tumor in children. **Methods:** Nine children with malignant sacrococcygeal germ cell tumor (M/F:5/4, median age:16 months, range:5months~4 years) were recruited. The CT scan results, pathology and clinical signs of these cases were retrospectively analyzed. According to Altman's classification, the tumor size, morphology, CT image, blood supply, metastasis and AFP value in different subtypes were assessed. **Results:** One of the 9 patients had Type II sacrococcygeal teratoma, three had Type III sacrococcygeal teratoma, and the remaining 5 had Type IV sacrococcygeal teratoma. The tumor size ranged from $42\text{ mm}\times 43\text{ mm}\sim 132\text{ mm}\times 21\text{ mm}$. Of them, 5/9 were solid mass, 7 cases contained no fat or a little fat components. The tumors had heterogeneous density and all tumors had rich blood supply. Metastasis was detected in all patients, mostly in sacrum and vertebra (8/9). Inferior caval vein and iliac vein emboli were observed in 6/9 of patients. Liver, lung and vertebra metastases were also reported. Serum AFP elevated in all patients, and 89% of patients showed significant AFP increase. Of the 9 patients, 8 were correctly diagnosed by CT scan, while only 6 were proved to be malignant by pathology before operation. **Conclusion:** CT scan is useful in diagnosing the malignant sacrococcygeal germ cell tumor and metastasis in children.

【Key words】 Child; Sacrococcygeal region; Germinoma; Malignant; Tomography, spiral computed

骶尾部生殖细胞瘤是最常见的新生儿期的实性肿瘤,其中最常见的是畸胎瘤,这是一种以尾骨为中心向骶骨内外生长的先天性肿瘤,在活产婴儿中发生率为 $1:35000\sim 40000$ ^[1-2],此肿瘤可经产前超声进行诊断,30%~70%患儿在出生后几天内发现。然而儿童骶尾部恶性生殖细胞瘤的文献报道不多,其影像表现报道更为少见。本文收集经影像、临床及病理综合分析证实为恶性生殖细胞瘤 9 例,通过观察其 CT 表现并与临床、病理对照,提高对其诊断及认识水平。

材料和方法

1. 一般资料

回顾性分析我院 2007 年 3 月—2012 年 12 月经影像、临床及病理综合证实的小儿骶尾部恶性畸胎瘤 9 例,其中男 5 例,女 4 例,年龄 5 个月~4 岁,中位年龄 16 个月。临床表现:产前或生后即发现肿块 2 例,出现大、小便困难或下肢活动受限 7 例。9 例患儿 AFP 值 $29.6\sim 700000$ ng/mL,明显增高(大于 300 ng/mL)8 例。

2. 检查方法

使用 GE 公司 Lightspeed 16 层螺旋 CT 进行常规仰卧位腹部平扫及增强扫描。对于哭闹不合作的患

作者单位:100020 北京,首都儿科研究所附属儿童医院放射科

作者简介:孙海林(1969—),男,辽宁人,主任医师,主要从事儿科学、腹部影像诊断工作。

通讯作者:袁新宇, E-mail: xinyu_y@sina.com

儿,检查前给予 10%水合氯醛 0.25~0.5 mL/kg 口服镇静。扫描参数:层厚 5.00 mm,螺距 1.0~1.375,管电压 100~120 kV,80~100 mA。增强扫描:对比剂采用碘海醇(300 mg I/mL),用量 1.5~2.0 mg/kg,经肘前静脉和头皮静脉以流率 0.8~2.0 mL/s 团注,注射后 15~20 s、50~60 s 分别获得动脉期和静脉期图像。重建层厚及层距均为 1.25 mm。

3. 图像分析

将原始图像及数据传输至 GE Adw 4.2 数字影像诊断工作站,采用螺旋 CT 多平面重建技术,在横轴面、冠状面、矢状面图像上观察肿瘤及其转移情况,内容包括肿瘤位置、大小、形态、密度,有无钙化、有无脂肪成分、边界、强化方式、强化程度、是否侵入椎管、骶尾骨及骨盆诸骨有无骨破坏、腹盆部血管有无瘤栓、周围器官有无浸润、淋巴结及远处脏器转移情况等。

4. 综合诊断标准

①血清 AFP 值 >20 ng/mL;②影像学发现远处转移灶或局部浸润;③组织病理学发现恶性细胞。符合①及②、③中任一条或 3 条均符合可考虑该肿瘤诊断。

结 果

1. 肿瘤的 MSCT 表现

肿瘤大小为 43 mm×42 mm~131 mm×121 mm,呈类圆形或不规则形,部分边缘清楚,可见包膜;肿瘤表现为实性肿块 5 例,囊实性混杂密度 4 例;肿瘤内含脂肪成分 2 例,其中 1 例见大量脂肪成分;肿瘤内可见钙化或骨质结构 3 例;9 例肿瘤血运均丰富,增强后可

见肿瘤内穿行血管影,同时肿瘤实性部分呈不均匀明显强化,囊性区域未见强化;肿瘤侵犯周围臀肌 6 例,占 67%;腰椎、骶尾椎出现骨破坏 8 例(8/9,图 1),其中腰椎破坏 4 例;肿瘤侵入椎管 8 例(8/9,图 2);出现髂静脉或下腔静脉瘤栓 6 例(6/9);出现肺转移 6 例(6/9),其中合并肝转移 3 例;出现盆腔及远处淋巴转移 5 例(5/9,图 3)。

2. 肿瘤分型、MSCT 及病理诊断符合率

按照美国儿外科学组的 Altman 分型^[1],骶尾部肿瘤分为四型:I 型,肿瘤大部分位于臀部外,仅小部分位于骶前,本组无 I 型病例;II 型,肿瘤大部分位于骶前,小部分位于臀部外,本组有 1 例;III 型,肿瘤主要位于骶前,并向上发展进入腹腔,本组有 3 例(3/9);IV 型,肿瘤仅局限于骶前间隙,本组中该型 5 例。本组 9 例恶性生殖细胞瘤,CT 诊断为良性寄生胎 1 例,恶性肿瘤 8 例,诊断符合率为 89%;而病理学诊断为成熟性畸胎瘤 3 例,恶性肿瘤 6 例,诊断符合率为 67%,误诊率为 33%。病理误诊的 3 例中,1 例为死亡病例。在影像学上,3 例均可见骶尾椎骨破坏,髂静脉血栓,肿瘤侵入椎管及肺部转移,其中 2 例出现肝转移;2 例肿瘤侵犯臀肌,1 例盆腔淋巴结显著增大。

讨 论

骶尾部恶性生殖细胞瘤,又称为骶尾部恶性畸胎瘤,包括卵黄囊瘤、精原细胞瘤、胚胎瘤、绒毛膜癌。既往文献报道^[2-3],儿童骶尾部恶性生殖细胞瘤中恶性成分大多为卵黄囊瘤,其组成包括单纯卵黄囊瘤以及卵黄囊瘤混合成熟畸胎瘤或不成熟畸胎瘤成分。分泌

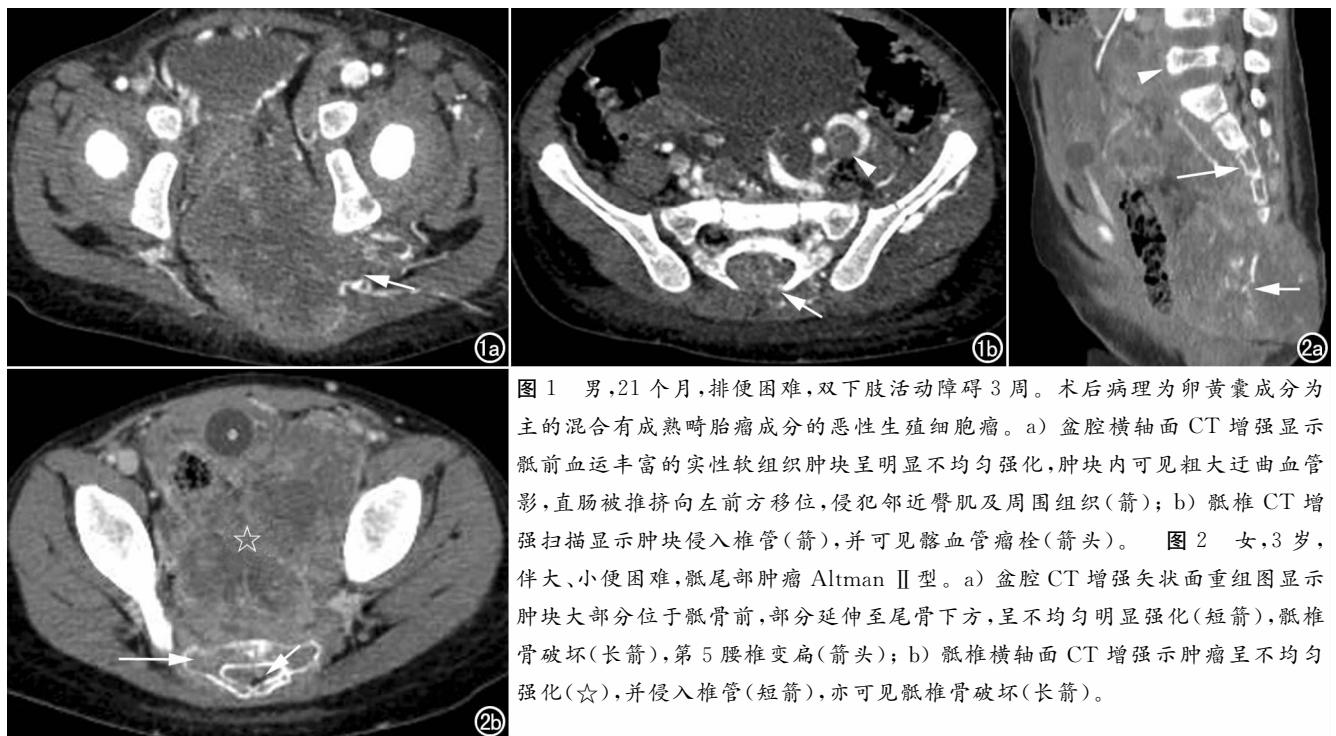


图 1 男,21 个月,排便困难,双下肢活动障碍 3 周。术后病理为卵黄囊成分为主的混合有成熟畸胎瘤成分的恶性生殖细胞瘤。a) 盆腔横轴面 CT 增强显示骶前血运丰富的实性软组织肿块呈明显不均匀强化,肿块内可见粗大迂曲血管影,直肠被推挤向左前方移位,侵犯邻近臀肌及周围组织(箭);b) 骶椎 CT 增强扫描显示肿块侵入椎管(箭),并可见髂血管瘤栓(箭头)。图 2 女,3 岁,伴大、小便困难,骶尾部肿瘤 Altman II 型。a) 盆腔 CT 增强矢状面重组图显示肿块大部分位于骶骨前,部分延伸至尾骨下方,呈不均匀明显强化(短箭),骶椎骨破坏(长箭),第 5 腰椎变扁(箭头);b) 骶椎横轴面 CT 增强显示肿瘤呈不均匀强化(☆),并侵入椎管(短箭),亦可见骶椎骨破坏(长箭)。

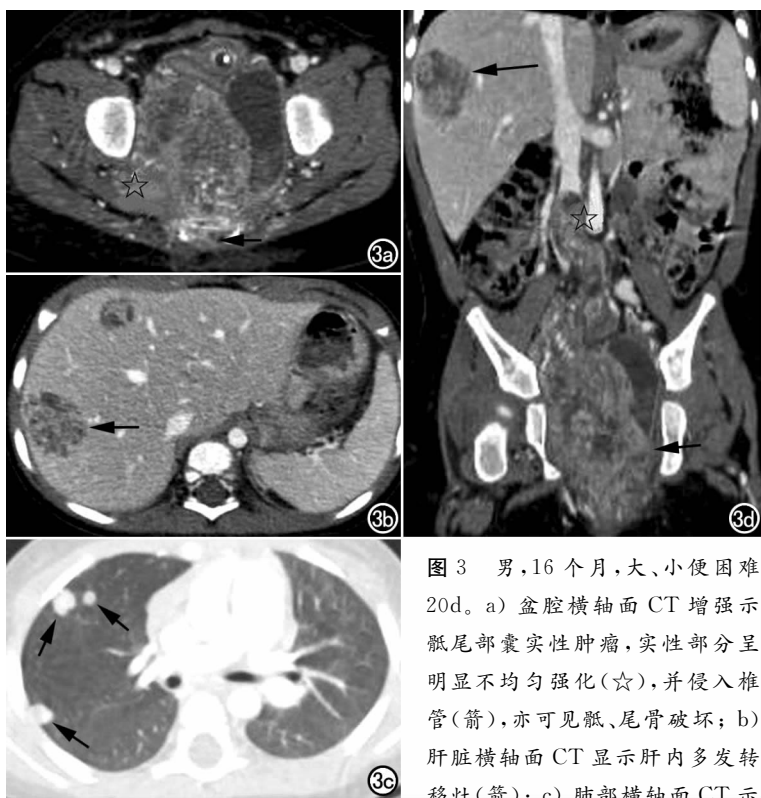


图3 男,16个月,大、小便困难20d。a)盆腔横轴面CT增强显示骶尾部囊实性肿瘤,实性部分呈明显不均匀强化(☆),并侵入椎管(箭),亦可见骶、尾骨破坏;b)肝脏横轴面CT显示肝内多发转移灶(箭);c)肺部横轴面CT示

右肺内多发转移灶(箭);d)腹、盆腔CT增强冠状面重组示肝内圆形转移灶(长箭),骶尾部不均匀强化肿块(短箭),下腔静脉内长条状血栓(☆)。

AFP是卵黄囊瘤的特征表现,因此,骶尾部肿块合并血清AFP明显升高,是临床诊断恶性骶尾部生殖细胞瘤的重要依据。本组9例肿瘤中,AFP均高于正常。

1. 恶性生殖细胞瘤的临床特点

本组9例患儿就诊年龄最小者5个月,最大者4岁,年龄>12个月者8例,与文献报道^[3-4]认为1岁后,骶尾部恶性生殖细胞瘤的发生率增高相一致。本组产前或生后即发现肿瘤2例,出现大、小便困难、下肢活动受限7例。按照Altman分型,本组多数病例为Ⅲ型(3例)和Ⅳ型(5例),即肿块大部分位于骶前间隙,故容易压迫直肠及膀胱等盆腔结构造成大、小便困难,此分型特点与临床症状表现一致,亦与文献报道认为Altman分型中Ⅲ型和Ⅳ型发生率高相符合^[3-4]。影像学发现肿瘤常侵犯椎管,因此,可能出现脊神经受压症状:下肢活动受限或下肢疼痛。本组9例血清AFP均升高,其中>1000 ng/mL 6例,<1000 ng/mL 3例,其中1例高达70000 ng/mL。因此,本组病例影像表现及临床检查均符合恶性肿瘤的特征。

2. 恶性生殖细胞瘤的CT表现

本组病例肿块均较大,大小43 mm×42 mm~131 mm×121 mm,呈类圆形及不规则形,部分边缘清楚,可见包膜。肿瘤以实性密度为主,实性肿瘤占56%,囊实性肿瘤占44%(其中仅1例以囊性成分为主),未见单纯囊性密度肿块。肿瘤内脂肪及钙化并不

多见,本组仅1例可见大量钙化及脂肪成分,这与舒婷^[5]等的研究结果一致:即肿瘤内实性成分为主,恶性可能性大;脂肪成分少,恶性可能性大。CT增强均可见肿瘤内增粗、迂曲血管穿行,肿瘤实性部分均呈不均匀明显强化,说明本组肿瘤血运比较丰富,符合恶性肿瘤的特点,与文献报道一致^[3-4,6]。此外,本组病例可见肿瘤远处转移或局部浸润,其中骶尾椎骨破坏、肿瘤椎管内侵犯最多见,占89%,与文献报道一致^[7-9];下腔静脉或髂静脉瘤栓发生率其次,占67%,然而,笔者尚未发现国内外有关髂静脉瘤栓征象的报道^[1,3,10-14]。

3. 恶性生殖细胞瘤的病理表现及漏诊原因分析

病理学诊断的6例恶性生殖细胞肿瘤中均为混合型生殖细胞瘤,其中卵黄囊瘤成分合并成熟性畸胎瘤2例,合并不成熟性畸胎瘤4例。肿瘤内卵黄囊瘤成分多少不一,有的卵黄囊瘤成分占主要部分,有的仅含一小部分,此外肿瘤内常常可见坏死、出血及变性。本组9例恶性生殖细胞瘤中有3例病理学误诊为良性成熟性畸胎瘤,其误诊原因可能与以下因素有关:

①组织病理学特点:该肿瘤内部成分复杂,分布不均匀,良性成分与恶性成分可以截然分开,恶性成分可以很小^[13];②术中切除肿瘤不完全,送检部分不含恶性成分(由于同一肿瘤内的不同区域可以同时存在良性与恶性、成熟和未成熟的组织形态,病理取材时可能因没有取到恶性区而漏诊);③病理科医生对畸胎瘤组织内的恶性成分认识不足。因此,手术中务必彻底、完整地切除肿瘤,并切除邻近尾骨组织,同时在病理取材时,要做薄层切片以免漏掉小部分恶性肿瘤成分。骶尾部良性畸胎瘤复发后转变为恶性畸胎瘤几率较高,达5.4%~7.0%^[7,15-16]。因此,不排除手术中切除不彻底,残留的恶性组织成分逐渐增大,造成肿瘤复发的可能。

4. 鉴别诊断

儿童骶尾部最常见的肿瘤是良性畸胎瘤。因此,本病首先要与骶尾部良性畸胎瘤进行鉴别。良性畸胎瘤可分为成熟性和不成熟性^[7,17]。畸胎瘤多由三胚层组织构成,CT表现为较大的囊实性混杂软组织密度影,不仅有液体,软组织成分还有成熟的脂肪组织以及钙化/骨质结构,增强后实性部分可明显强化,但无周围组织侵犯及淋巴结肿大,更不会有骨破坏及髂静脉血栓形成,同时AFP为阴性。其次,骶尾部神经源性肿瘤,特别是神经母细胞瘤同样具有明显的恶性肿瘤特点:外形不规则的实性肿块、血运丰富、增强后不均

匀强化、可侵犯周围肌肉组织、可进入椎管、破坏周围骨质结构、发生远处转移等,在影像上与骶尾部恶性生殖细胞瘤很难鉴别,但在病变发生几率上,要小于后者,同时,患儿尿液中茶酚胺代谢物呈阳性,而血清 AFP 呈阴性。

总之,小儿骶尾部恶性生殖细胞瘤病理组织学比较特殊,容易发生误诊,而 MSCT 增强检查不仅能显示肿瘤的大小,位置、侵犯范围及程度,还可显示其血运丰富的特点。此外,MSCT 还能发现肿瘤导致的骶尾椎的骨破坏,椎管内侵犯,髂静脉血栓,肝肺转移等。因此,MSCT 可弥补组织病理学对骶尾部恶性生殖细胞瘤诊断中的不足,并为其治疗方案的确定及术后随访的疗效判断提供依据。

本研究不足之处:①病例数较少,需今后继续进行大样本的研究和临床验证;②此次回顾性研究使用的 MSCT 必然会对患儿造成放射性伤害,故建议在有条件的医院应做好影像医师和临床医师的沟通,尽量使用无辐射性的 MRI 设备对骶尾部恶性畸胎瘤进行检查和研究。

参考文献:

- [1] Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American academy of pediatrics surgical section survey-1973[J]. J Pediatr Surg, 1974, 9(3): 389-398.
- [2] Kessler PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation[J]. Radiographics, 1994, 14(3): 607-620.
- [3] Ein SH, Mancor K, Adeyemi SD. Malignant sacrococcygeal teratoma-endodermal sinus or yolk sac tumor-in infants and children: a 32-year review[J]. J Pediatr Surg, 1985, 20(5): 473-477.
- [4] Wells RG, Sty JR. Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors[J]. Radiographics, 1990, 10(4): 701-713.
- [5] 舒婷,肖新兰,尹建华,等. 肿瘤内成分构成比对骶尾部畸胎瘤成熟度分型的价值[J]. 放射学实践, 2010, 25(6): 348-350.

- [6] Cranston PE, Smith EE, Hamrick-Turner J. Emergence of mature teratoma following treatment of sacrococcygeal endodermal sinus tumor: CT and MRI imaging with pathologic correlation[J]. Pediatric Radiology, 1994, 24(4): 239-240.
- [7] Basem A, Khalil, Asher Aziz, Pierina Kapur, et al. Long-term outcomes of surgery for malignant sacrococcygeal teratoma: 20-year experience of a regional UK centre[J]. Pediatr Surg Int, 2009, 25(3): 247-250.
- [8] Mahour GH, Wolley MM, Trivedi SN, et al. Teratomas in infancy and childhood: experience with 81 cases[J]. Surgery, 1974, 76(2): 309-319.
- [9] Noseworthy J, Lack EE, Kozakewich HPW, et al. Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood: an updated experience with 118 patients[J]. J Pediatr Surg, 1981, 16(3): 358-364.
- [10] Diez B, Richaró L. Malignant germ cell sacrococcygeal teratoma in children[J]. Acta Oncologica, 1989, 28(2): 249-251.
- [11] Harry A, Philip R, Exelby, Norma W. Malignant presacral teratoma in children[J]. J Pediatric Surgery, 1979, 3(6): 352-355.
- [12] Schropp KP, Lobe TE, Rao B, et al. Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades[J]. J Pediatr Surg, 1992, 27(8): 1075-1079.
- [13] Ruangtrakool R, Nitipon A, Laohapensang M, et al. Sacrococcygeal teratoma: 25 year experience[J]. J Med Assoc Thai, 2001, 84(2): 265-273.
- [14] Mariko Y, Kentaro M, Atsuko N, et al. Sacrococcygeal yolk sac tumor developing after teratoma: a clinicopathological study of pediatric sacrococcygeal germ cell tumors and a proposal of the pathogenesis of sacrococcygeal yolk sac tumors[J]. J Pediatric Surgery, 2013, 48(4): 776-781.
- [15] De Backer A, Madern G, Hakvoort-Cammel F, et al. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(1): 173-181.
- [16] Afolabi I. Sacrococcygeal teratoma: a case report and a review of literature[J]. Pac Health Dialog, 2003, 10(1): 57-61.
- [17] Harms D, Janig U. Immature teratomas of childhood. Report of 21 cases[J]. Pathol Res Pract, 1985, 179(3): 388-400.

(收稿日期: 2014-06-02 修回日期: 2014-08-21)