

• 腹部影像学 •

肾脏原发原始神经外胚层肿瘤的影像学表现及病理分析

孙海涛, 王艳秋, 沈婷婷, 郭英龙, 严诚, 侯君, 周建军

【摘要】 目的:探讨肾脏原发原始神经外胚层肿瘤的病理及影像学特征,以提高诊断水平。**方法:**回顾性分析 6 例经手术病理证实的肾脏 PNET 的影像及临床资料。**结果:**6 例肾脏 PNET 中,4 例位于左肾,2 例位于右肾;1 例呈类圆形;2 例呈椭圆形;1 例呈葫芦形;2 例呈不规则形;瘤体直径 7.0~20.9cm。CT 或 MRI 扫描 6 例均呈囊实性肿块,CT 或 MRI 平扫 6 例呈混杂低密度或混杂高低不等信号。增强扫描皮髓质期 6 例均呈轻度强化,强化方式呈分隔状、条片状、絮状或不均质强化,实质期持续性强化或轻度延迟性强化;2 例病灶边界较模糊,其余 4 例边界清晰。**结论:**肾脏原发 PNET 临床罕见,CT 和 MRI 表现对本病的诊断具有一定的提示作用,但确诊仍需要依靠病理学检查。

【关键词】 肾肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R737.11 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2018)06-0598-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.06.011

开放科学(资料服务)标识码(OSID)

**Radiological features and pathological analysis of primary primitive neuroectodermal tumor of the kidney**

SUN Hai-tao, WANG Yan-qiu, SHEN Ting-ting, et al. Department of Radiology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, China

【Abstract】 Objective: To improve diagnostic level by investigating the radiological features and corresponding pathological changes of primary primitive neuroectodermal tumor (PNET) of kidney. **Methods:** Imaging features and clinical data of Six patients with pathologically proved renal PNET were retrospectively analyzed. **Results:** Among 6 cases, 4 cases were located in the left kidney and 2 cases in the right kidney. One case showed round pattern, 2 cases showed oval form, one case showed gourd-shape, and the last 2 were irregular masses. The tumors were 7.0~20.9cm in diameters. All cases presented as cystic and solid mass in CT or MRI. The solid parts of the 6 cases all showed heterogeneous hypodensity on CT or heterogeneous signal on MRI. The enhancement patterns of the 6 cases were various, including septated, sliced, floccose, and heterogenous. The solid parts of 6 cases showed mild enhancement in corticomedullary phase without exception and they showed mild continuous enhancement in nephrographic phase. There were 2 tumors with ill-defined margin, the other 4 cases were well-defined. **Conclusion:** Primary PNET of the kidney is rare, CT and MRI can show valuable characteristics of the tumor and provide some help for the diagnosis, but the definitive diagnosis depends on the pathological examination.

【Key words】 Kidney neoplasms; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是起源于原始神经管胚基细胞的向原始神经分化的高度恶性的小圆细胞肿瘤。根据起源不同,可分为外周型(peripheral PNET, pPNET)和中枢型(central PNET, cPNET)。cPNET 好发于小脑,

pPNET 好发于肺、脊柱和四肢,而发生在肾脏罕见。Seemayer^[1]于 1975 年首次报道了肾脏原发 PNET,既往多为小宗病例或个案报道^[2,3]。同时文献报道的肾脏 PNET 较起源于其他部位的 PNET 恶性程度更高^[4]。及早诊治对于患者预后极大帮助。笔者搜集经手术病理证实的 6 例肾脏 PNET 的临床病理及影像学资料,旨在探讨其影像学及病理特点,以提高对本病的诊断水平,为临床诊疗提供帮助。

作者单位: 200030 上海,复旦大学附属中山医院放射科/复旦大学上海医学院影像学系/上海市影像医学研究所(孙海涛、沈婷婷、郭英龙、严诚),病理科(王艳秋、侯君)

作者简介: 孙海涛(1992-),男,安徽蚌埠人,硕士研究生,主要从事腹部、骨肌系统影像诊断工作。

通讯作者: 周建军, E-mail: jianjunrcn@163.com

材料与方法

1. 一般资料

搜集我院 2009 年 1 月—2017 年 3 月经手术病理证实的 6 例肾脏 PNET 患者的临床病理及影像学资料。6 例患者男 2 例,女 4 例,年龄 19~48 岁,平均 30.3 岁。临床表现:4 例腹痛,2 例血尿,其中 1 例为腹痛伴血尿,1 例腰部不适。6 例均行手术切除及病理确诊。

2. 检查方法

4 例行 CT 检查,1 例行 MRI 检查,1 例同时行 CT 及 MRI 扫描。

CT 检查:采用 GE Light speed 64 排 CT 机,西门子 Sensation 16 排、128 排螺旋 CT 机,禁饮食 4~6 h,检查前训练患者呼吸,以避免呼吸运动伪影。管电压 120 kV,管电流 300 mA,层厚 5 mm。每例均行腹部平扫和双期增强扫描。增强扫描对比剂选用优维显或欧乃派克(30 mg I/mL),剂量按 1.5 mL/kg 体重计算,经肘静脉注射,注射流率 3.0 mL/s。皮髓质期扫描延迟 25~30 s,实质期扫描延迟 75~90 s。

MRI 检查:采用 GE Signal 1.5T 磁共振扫描仪,体表线圈。禁饮食 4~6 h,检查前训练患者呼吸,以避免呼吸运动伪影。扫描序列及参数:脂肪抑制 SE-T₁WI(TR 500 ms,TE 25 ms);脂肪抑制 FSE-T₂WI(TR 3500 ms,TE 80 ms);GRE-T₁WI 动态增强扫描(TR 150 ms,5 ms,翻转角 90°,层厚 4.0 mm,间隔 1.0 mm)。对比剂采用 Gd-DTPA,于肘前静脉注射,剂量 15~20 mL 或 0.15~0.20 mmol/kg,注射流率 1.5~2 mL/s。

3. 图像分析

由 2 名具有高级职称的影像医师共同对 6 例肾脏 PNET 图像进行观察分析,主要观察征象:①病灶部位、形态、大小及内部结构特征;②病灶 CT 平扫密度及 MRI 信号特点,增强扫描病灶强化程度及方式。增强后密度/信号与肌肉相近为轻度强化;明显高于肌肉,类似于肾皮质为中度强化;高于肾皮质接近血管强化密度/信号为显著强化;③肿瘤边界、累及范围及继发改变等。

结 果

1. 一般表现

6 例肾脏原发 PNET 均单发,位于左肾 4 例,位于右肾 2 例;病灶大小不等,直径 7.0~20.9 cm,平均 13.4 cm。病灶形态多样,1 例呈类圆形;2 例呈椭圆形;1 例呈葫芦形;2 例呈不规则形。2 例边界不清楚,4 例清楚,6 例均为囊实性肿块,6 例均出现范围不等

的坏死、囊变、出血。1 例病灶内有点状钙化,其余 5 例均无钙化。

2. CT 表现

5 例行 CT 平扫及增强扫描。

5 例肾脏 PNET 均为囊实性肿块,其中 4 例囊变、坏死明显,另 1 例囊变、坏死轻微。平扫呈混杂程度不等的低密度,实质部分平均 CT 值为 37.6 HU;增强扫描皮髓质期 5 例实质部分均呈轻度强化,强化方式为分隔状、条片状、絮状和不均质强化(图 1),平均 CT 值为 59.3 HU;实质期 3 例呈持续性强化,与皮髓质期强化程度相近,2 例实性部分呈轻度延迟性强化,平均 CT 值为 66.2 HU。坏死囊变区均无强化。

3. MR 表现

2 例行 MRI 平扫及增强扫描,其中 1 例同时行 CT 平扫及增强扫描。

2 例均为囊实性,其中一例囊变、坏死明显,另 1 例囊变、坏死轻微。1 例肾脏 PNET 在抑脂 T₁WI 上病灶呈高低混杂信号,抑脂 T₂WI 呈明显高信号,内伴有条索样低信号,内部类似蜂窝状(图 2);另 1 例抑脂 T₁WI 呈等低信号,抑脂 T₂WI 呈等高信号(图 3);增强扫描皮髓质期实质成分均呈轻度强化,强化方式类似于 CT,实质期均呈持续性强化,强化程度类似于皮髓质期。

4. 病灶边界、对周边结构侵犯

6 例肾脏 PNET 中,2 例边界不清,4 例边界清楚。6 例肾窦均受压,1 例侵犯肝脏和下腔静脉管壁;1 例侵犯脾脏;1 例侵犯肠系膜和腹膜后组织;2 例侵犯腰大肌;2 例肾动静脉、下腔静脉癌栓(图 4);1 例腹主动脉旁淋巴结肿大。

5. 病理学特征

5 例肾脏 PNET 行手术全部切除,1 例行部分切除。4 例肿块切面呈灰白灰红色,2 例呈灰黄色,质地均较脆,6 例均有程度不等的黏液样变性、灶性出血和坏死。显微镜下肿瘤细胞多为形态较一致的小圆形细胞,核深染,核分裂象多见,肿瘤细胞多呈条索状、分叶状排列,可见肿瘤细胞形成 Homer-Wright 菊形团。免疫组化:CD99(5/6)、Vimentin(4/6)、Syn(3/6)、NSE(4/6)为阳性表达,S-100、WT-1 表达阴性。

6. 随访结果

5 例手术后行化疗,随访 3~8 个月,3 例无复发,1 例术后 1 个月复查出现腹膜后、盆腔等多器官转移,1 例术后 6 个月复查出现骨骼等多器官转移;1 例手术后未行化学治疗,失访。

讨 论

PNET 被认为是一种具有多潜能方向分化的高度

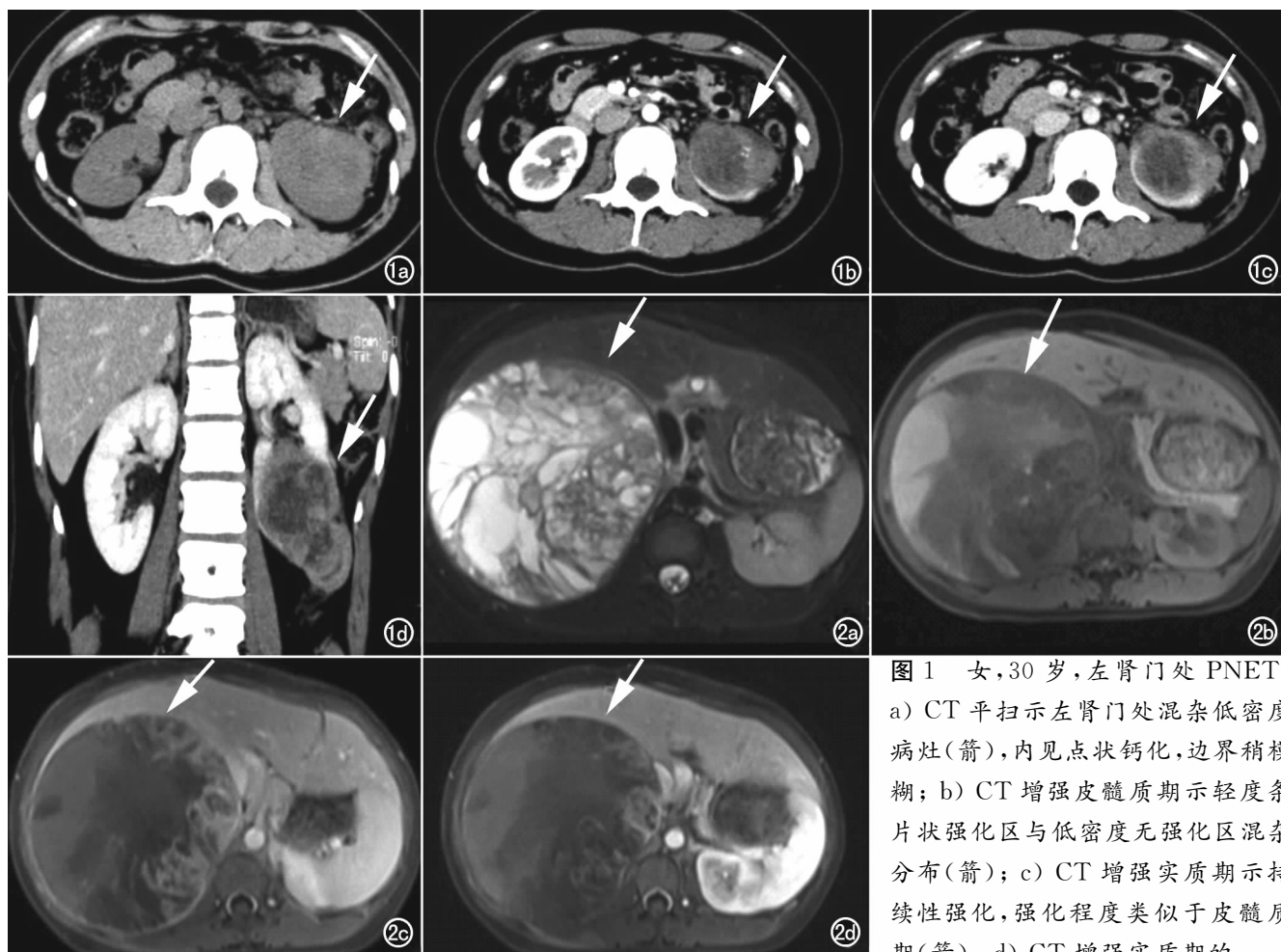


图 1 女, 30 岁, 左肾门处 PNET。a) CT 平扫示左肾门处混杂低密度病灶(箭), 内见点状钙化, 边界稍模糊; b) CT 增强皮髓质期示轻度条片状强化区与低密度无强化区混杂分布(箭); c) CT 增强实质期示持续性强化, 强化程度类似于皮髓质期(箭); d) CT 增强实质期的

MPR 示肿块内多发斑片囊变坏死和分隔, 冠状面肿瘤形态不规则(箭)。图 2 女, 33 岁, 右肾上极 PNET。a) 抑脂 T_2 WI 示右肾上极肿块呈混杂明显高信号, 呈类圆形, 边界清楚, 囊变坏死显著, 类似蜂窝状(箭); b) 抑脂 T_1 WI 示右肾上极肿块呈高低混杂信号, 囊变显著(箭); c) MRI 增强皮髓质期示肿块呈不均匀分隔状轻度强化(箭); d) MRI 增强实质脉期示肿块分隔呈持续轻度不均匀强化(箭)。

恶性的小圆细胞肿瘤, 临床上易误诊为其他类型的小圆细胞肿瘤、透明细胞癌、恶性淋巴瘤等^[5]。肾脏原发 PNET 极为罕见, 恶性程度极高, 预后较其他部位 PNET 差, 就诊时可触及肿块和/或已有远处转移的患者预后更差。

1. 临床特点

肾脏 PNET 可发生于任何年龄, 但儿童和青少年多见, 略多见于男性, 左右肾发病率无明显差异^[6]。本研究中 6 例患者年龄为 19~48 岁, 平均 30.3 岁, 略多见于女性(4/6)和左肾(4/6), 与文献报道有差异, 可能与样本量较小有关。肾脏 PNET 早期无明显症状, 多因病灶较大时产生的占位效应就诊。典型的临床症状为腹痛、血尿, 严重者出现腹部肿块^[7]。本研究中 6 例患者就诊时病灶直径均 >7 cm, 4 例腹痛, 2 例血尿, 1 例腰部不适, 与文献报道相符。Ivan 等^[8]报道 50% 的肾脏原发 PNET 术后出现转移和复发, 常见部位有静脉、骨、腹膜后等, 随访本组 5 例术后 3~8 个月, 其中

2 例(40%)半年内出现广泛脏器转移, 与文献报道大致相符。

2. 病理特点

光镜下肿瘤主要由大量核圆染染的、形态相对一致的、原始小圆细胞构成; 瘤细胞弥漫成片、分叶状或条索状分布, 可形成典型的、特征性的 Homer-Wright 菊形团, 易见核分裂象, 部分肿瘤坏死囊变不明显, 部分肿瘤坏死囊变十分显著, 有些肿瘤中可见小灶状、片状坏死及出血, 确诊多依赖免疫组织化学。文献报道 PNET 恒定弥漫表达 CD99, 不同程度的表达 Vimentin、Syn 和 NSE, 而 S-100 和 WT-1 通常为阴性。本组病例 CD99、Vimentin、Syn、NSE 多为阳性表达, S-100、WT-1 均表达阴性, 与文献报道大致相符。

3. 影像学特征

肾脏原发 PNET 以巨大肿块多见, 直径常 >5 cm。Li 等^[5]报道了一组肾脏原发 PNET, 直径为 4~17.2 cm, 平均 9.8 cm, 与本组研究结果大致相符。肾

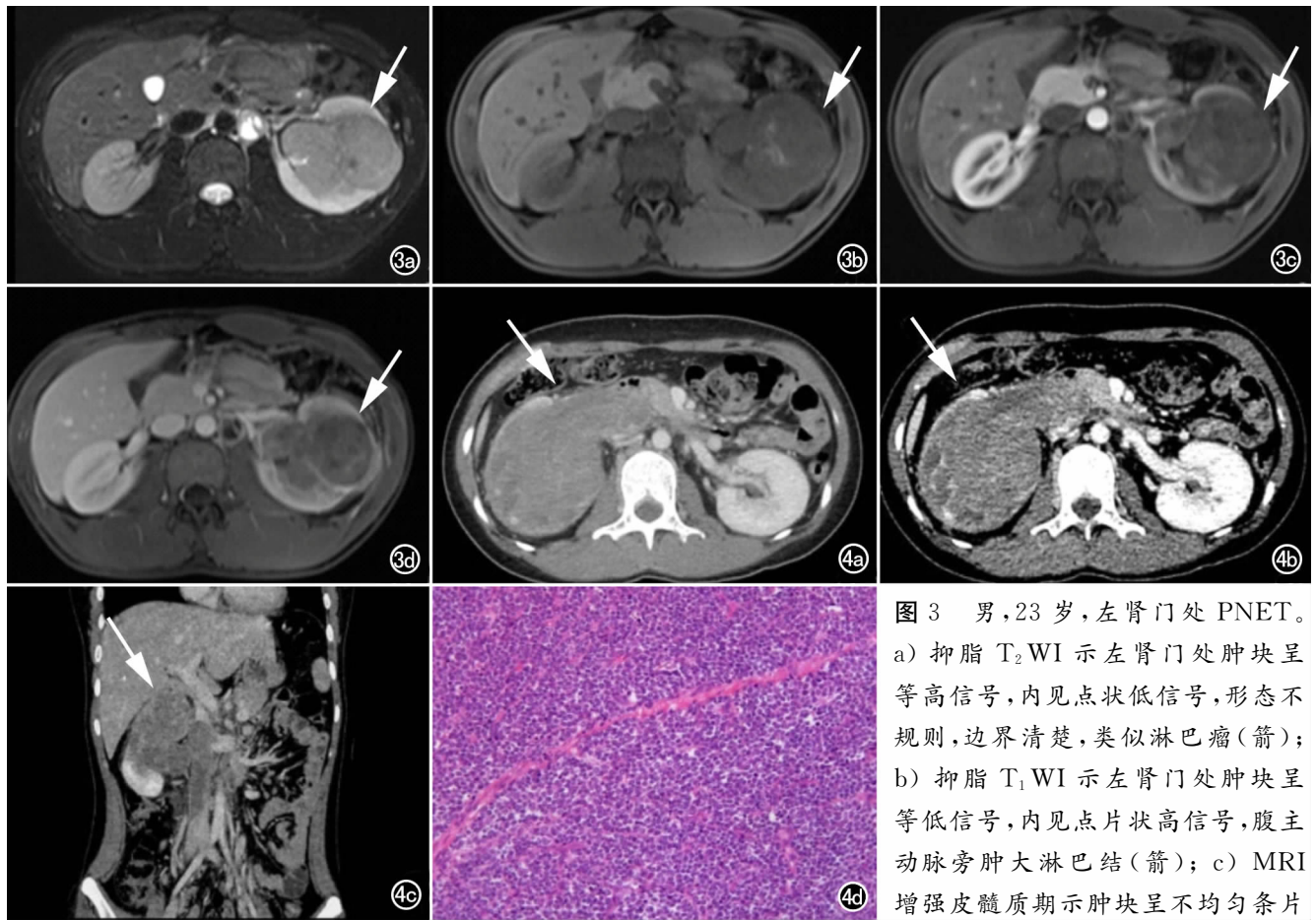


图 3 男, 23 岁, 左肾门处 PNET。

a) 抑脂 T_2 WI 示左肾门处肿块呈等高信号, 内见点状低信号, 形态不规则, 边界清楚, 类似淋巴瘤(箭); b) 抑脂 T_1 WI 示左肾门处肿块呈等低信号, 内见点片状高信号, 腹主动脉旁肿大淋巴结(箭); c) MRI 增强皮髓质期示肿块呈不均匀条片

状、絮状轻度强化, 腹主动脉旁见肿大淋巴结(箭); d) MRI 增强实质期期示肿块呈持续轻度不均匀强化, 病灶囊变坏死不明显(箭)。

图 4 女, 19 岁, 右肾门处 PNET。a) CT 增强皮髓质期示右肾门处病灶轻度不均匀强化, 边界不清楚, 肿块内小片状低密度坏死区(箭); b) CT 增强实质期示右肾门处病灶轻度持续性强化, 有分隔, 病灶囊变坏死不明显(箭); c) CT 增强实质期的 MPR 清楚显示右肾静脉、下腔静脉明显瘤栓(箭); d) 镜下病理示肿瘤由大量核圆浓染的、形态相对一致的、原始小圆细胞构成, 呈弥漫分布($\times 200$, HE)。

脏 PNET 边界常不清楚^[9]。本组病例中 4 例边界清楚, 2 例边界不清楚, 边界清楚者体积多较大, 且侵犯邻近器官和血管, 可能与肿瘤恶性程度高, 具有浸润性和侵袭性的特点有关。本研究 4 例病灶明显坏死、囊变、出血, 2 例坏死、囊变、出血区极少, 6 例中只有 1 例有钙化, 符合肾脏原发 PNET 低钙化率和易囊变坏死出血的特点^[10,11]。MRI 可以反映病灶内的组织成分, 本组 2 例肾脏原发 PNET 表现为抑脂 T_1 WI 呈高低混杂信号或等高信号, 抑脂 T_2 WI 呈明显混杂高信号或等高信号, 这与病灶内囊变、出血、坏死成分的多少及不同病理阶段有关; 肾脏原发 PNET 在 CT、MRI 上的增强表现类似。本组 6 例病灶实性部分皮髓质期均呈轻度强化, 可有分隔状、条片状、絮状及不均质强化, 强化程度低于透明细胞肾癌但高于乳头状肾癌; 实质期呈持续性或轻度延迟性强化。病理对照显示病灶内液化坏死出血成分较多, 同时由于小圆细胞排列密集、

纤维成分及坏死、出血组织造成病变在 T_1 WI 上呈高低混杂信号, T_2 WI 上混杂高信号, 部分区域瘤细胞被纤维组织分隔可能与肿瘤轻度分隔状、条片状强化有关^[12,13]。本组病例 5 例侵犯周围脏器, 其中 2 例伴有肾动静脉、下腔静脉瘤栓, 仅 1 例有腹主动脉旁淋巴结肿大, 符合本病远处转移常见而淋巴结转移少见的特征^[14]。

肾脏原发 PNET 可有多影像学表现, 笔者通过复习文献并结合本组资料, 总结出以下特征: ①多见于青少年或儿童; ②肿瘤直径一般 > 5 cm; ③实质部分呈轻度强化, 动态增强呈持续或轻度延迟强化; ④肿瘤侵袭性明显, 易出现静脉瘤栓, 同时坏死囊变种类多样, 可出现极端征象, 肿瘤体积巨大但坏死囊变不明显, 或者囊变坏死非常显著。

综上所述, 笔者认为当发现年轻人的肾脏巨大不规则占位(直径 > 5 cm), 动态增强提示与常见肾癌血

液动力学特征不同,囊变、坏死、出血明显或极少,轻度分隔、条片状强化,静脉癌栓、远处转移,且无明显淋巴结转移时,可以考虑本病诊断。

4. 鉴别诊断

肾细胞癌(renal cell carcinoma, RCC):以透明细胞癌最常见,好发于中老年,肿瘤富血供,典型病例增强后皮髓质期显著强化,实质期强化下降,强化程度和方式与肾脏 PNET 均不同;此外, RCC 发生静脉癌栓、远处转移几率较 PNET 低。

肾淋巴瘤:淋巴瘤也属于小圆形细胞肿瘤,虽然淋巴瘤强化程度可类似于肾脏 PNET,但淋巴瘤无包膜,坏死少见,且中老年多见,常伴肾门或全身淋巴结肿大。

成人肾母细胞瘤:形态多呈圆形,钙化率高,可见脂肪成分,而肾脏 PNET 侵袭性明显,形态不规则,脂肪少见,钙化率低。

参考文献:

- [1] Seemayer TA, Thelmo WL, Bolande RP, et al. Peripheral neuroectodermal tumors[J]. Perspect Pediatr Pathol, 1975, 2(1): 151-172.
- [2] 梁晓超,赵振华,王伯胤. 肾脏 Ewing 肉瘤或原始神经外胚层瘤的 CT 表现及与病理对照[J]. 中华放射学杂志, 2014, 48(1): 61-63.
- [3] Ferrozzi F, Tognini G, Marchesi G, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Magnetic resonance features of a case[J]. Radiol Med, 2000, 99(6): 489-491.
- [4] Lam JS, Hensle TW, Debelenko L, et al. Organ-confined primitive neuroectodermal tumor arising from the kidney[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(4): 619-621.
- [5] Li X, Zhang W, Song T, et al. Primitive neuroectodermal tumor a-

rising in the abdominopelvic region; CT features and pathology characteristics[J]. Abdom Imaging, 2011, 36(5): 590-595.

- [6] Doerfler O, Reittner P, Groell R, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumour of the kidney: CT findings[J]. Pediatr Radiol, 2001, 31(2): 117-119.
- [7] Akkaya Z, Peker E, Gulpinar B, et al. CT and MRI findings in a rare case of renal primitive neuroectodermal tumor[J]. Pol J Radiol, 2016, 81(4): 401-406.
- [8] Zokalj I, Igrec J, Plesnar A. Primary renal primitive neuroectodermal tumor/Ewing's sarcoma imaging and pathologic findings of a patient with a nine year, eight month disease free period: case report and review of literature[J]. Nephrourol Mon, 2016, 8(4): e37950.
- [9] Kim MS, Kim B, Park CS, et al. Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum[J]. AJR, 2006, 186(4): 1125-1132.
- [10] Thomas JC, Sebek BA, Krishnamurthi V. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney with inferior vena cava and atrial tumor thrombus[J]. J Urol, 2002, 168(4 Pt 1): 1486-1487.
- [11] 刘国顺,李雯曦,湛丹丹,等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2016, 31(10): 928-933.
- [12] Dong J, Xing J, Limbu HH, et al. CT Features and pathological correlation of primitive neuroectodermal tumor of the kidney[J]. Cell Biochem Biophys, 2015, 73(1): 59-64.
- [13] Yang C, Xu H, Zhou J, et al. Renal primitive neuroectodermal tumor: a case report[J]. Medicine (Baltimore), 2015, 94(49): e2304.
- [14] Ibarburen C, Haberman JJ, Zerhouni EA. Peripheral primitive neuroectodermal tumors. CT and MRI evaluation[J]. Eur J Radiol, 1996, 21(3): 225-232.

(收稿日期:2017-05-08 修回日期:2017-07-27)