

肾母细胞瘤的 CT 诊断分析

唐文, 任刚, 蔡嵘, 倪婧, 汪心韵, 贺文广

【摘要】 目的:探讨 CT 在儿童肾母细胞瘤诊断及鉴别诊断中的作用, 提高肾母细胞瘤的诊断符合率。**方法:**回顾性分析经临床、手术及病理证实的肾母细胞瘤患儿 67 例, 所有患者均行术前 CT 检查。**结果:**67 例儿童肾母细胞瘤中, 男女之比为 1.23:1, 发病年龄多小于 5 岁 (86.6%), 临床症状多表现为腹部肿块 (37.3%)、血尿 (25.4%) 及腹痛 (19.4%)。67 例患儿均为单侧发病, 肿瘤直径多大于 5 cm (95.5%)。病灶以实性为主者 58 例, 以囊性为主 9 例, 其中 4 例诊断为部分分化型肾母细胞瘤。CT 增强扫描病灶呈不均匀强化, 常伴坏死、出血, 肿块内部可见钙化。瘤肾一般呈抱球征表现, 肿块一般较大, 可见包膜, 可跨中线生长, 但不包绕大血管。肿瘤可侵犯肾外大血管, 并且出现癌栓 (11.9%)。肾母细胞瘤淋巴结转移和远处转移均少见 (出现概率分别为 7.5% 为 24.0%), 常见转移部位有肺、肝脏等。所有病例骨质未见明显破坏。**结论:**CT 对诊断肾母细胞瘤具有重要价值, 可评估血管及淋巴结侵犯, 并且对其临床分期具有一定价值。

【关键词】 肾母细胞瘤; 肾肿瘤; 儿童; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R737.11; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2019)05-0555-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.05.015

开放科学 (资源服务) 标识码 (OSID):



CT diagnosis of nephroblastoma TANG Wen, Ren Gang, CAI Ron, et al. Department of Radiology, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of medicine, Shanghai 200092, China

【Abstract】 Objective: To investigate the value of CT in the diagnosis of nephroblastoma (Wilms tumor) and to improve the diagnostic accuracy of Wilms tumor. **Methods:** This study retrospectively reviewed 67 cases of nephroblastoma. Diagnoses were confirmed by clinical, surgical and pathological evidence. Preoperative CT scan was performed in all of the cases. **Results:** Among 67 cases of Wilms tumor, the male to female ratio was 1.23:1. The age of onset was mostly younger than 5 years old (86.6%). Common clinically presentations were abdominal mass (37.3%), hematuria (25.4%), and abdominal pain (19.4%). All of the 67 cases were unilateral. Most of the tumors were larger than 5cm in diameter (95.5%). 58 cases were mainly composed of solid tissue. The other 9 cases mainly had cystic components, 4 of which were diagnosed as partially differentiated nephroblastoma. On the enhanced CT scan, the lesions showed uneven enhancement. Necrosis and hemorrhage were frequently seen. Calcification within the mass was also observed. Diseased kidney frequently demonstrated ball-holding sign. The size of the mass was mostly large. The capsule was visible. The mass may cross the midline but mostly didn't surround large vessels. Tumors may invade extrarenal large blood vessels and form tumor thrombus (11.9%). Metastasis to lymph nodes and remote metastasis were not common in the reviewed cases (7.5% and 24%). Lung and liver were two of the common sites of metastasis. There was no significant bone destruction in all of the cases. **Conclusion:** CT imaging has significant value in the diagnosis of Wilms tumor. Preliminary determination of pathological changes of abdominal vessels and lymph nodes could be made using CT scan. It also plays an important role in tumor staging.

作者单位: 200092 上海, 上海交通大学医学院附属新华医院放射科 (唐文、任刚、倪婧、汪心韵、贺文广), 放疗科 (蔡嵘)

作者简介: 唐文 (1992-), 女, 山东青岛人, 硕士研究生, 住院医师, 主要从事儿童腹部肿瘤诊断工作。

通讯作者: 任刚, E-mail: rengang@xinhua.med.com.cn

基金项目: 上海交通大学医学院科研基金 (Grants No. 09XJ21013); 上海市卫生局科研基金 (Grants No. 2010029 and 2010057); 上海市科委科研基金 (Grants No. 124119a0300); 上海市教委科研基金 (Grants No. 12Y2034)

【Key words】 Wilms tumor; Kidney neoplasms; Child; Tomography, X-ray computed

肾母细胞瘤又称 Wilms'tumor,是来源于肾脏胚胎细胞的一种胚胎性恶性肿瘤,占小儿实体瘤的 6%,占小儿肾脏肿瘤的 95%^[1]。75%的肾母细胞瘤发生在 5 岁以前的幼儿时期,其发病高峰年龄为 2~3 岁^[2]。肾母细胞瘤一般为单侧发病,也可双侧,称为双侧肾母细胞瘤,可同时或先后发病^[2]。肾母细胞瘤一般生长迅速、恶性程度高、发生转移早,常可随血液转移至肺、肝脏等。肾母细胞瘤大体上呈类圆形,病理上肾母细胞瘤由未分化的胚芽组织、间叶或上皮三种成分构成^[3,4]。本文回顾性分析 67 例肾母细胞瘤患儿的完整的临床及影像资料,探讨其临床表现、影像表现及病理组织学类型等情况,旨在为临床诊断及治疗提供相关参考。

材料与方法

1. 病例资料

搜集本院 2013 年 3 月—2016 年 3 月经手术病理证实的肾母细胞瘤患儿 82 例,筛选条件包括:①术前辅助检查包括 CT 或 MRI;②患儿年龄<12 岁;③患儿的临床资料完整,包括性别、年龄、临床表现等。最终纳入本组研究的肾母细胞瘤患儿共 67 例。所有患儿均有完整的体检、CT 检查和标准病理检查资料。共 63 例(约 94%)患儿进行根治性肾切除术,并且行辅助化疗或放疗。

2. 检查方法

所有患儿术前均行 CT 检查,部分患儿行超声及 MRI 检查。CT 检查采用德国 Siemens 双源 CT(Somat Definition)扫描机及相应的图像后处理工作站,扫描参数:层厚 5 mm,管电压 120 kV,电流根据患者生理条件做自动跟踪调节。增强扫描对比剂采用欧乃派克(350 mg/mL),剂量 2 mL/kg(体重),注射流率:年龄<1 岁为 1 mL/s,1~5 岁为 1.5 mL/s,>5 岁为 2 mL/s。若患儿不配合,可在扫描前 15 min 给予适量的镇静剂,待其睡眠后再进行扫描。首先行腹部平扫,增强扫描分别于注射对比剂后 20 s、70 s 采集图像,扫描范围为膈顶至髂嵴水平。对原始数据进行 1 mm 层厚重建,利用同机配备软件进行图像后处理。必要时在工作站上行多平面容积重建(multiplanar reconstruction,MPR)及最大密度投影(maximum intensity projection,MIP)等以观察血管情况。

3. 图像处理分析及分期标准

所有图像由 2 位高年资、经验丰富的影像科诊断医师在不知病理结果的情况下独立阅片,记录一致的观察结果,意见出现分歧时由第 3 位高年资影像科医

师阅片,通过讨论达成共识。主要观察指标包括:①病灶大小。肿瘤的最大径以 CT 横轴面左右径及前后径,或以冠状面、矢状面测得的纵径最长者为标准。②肿瘤部位。包括左肾、右肾或者双侧肾母细胞瘤。③肿瘤形态。规则或呈分叶状。④肿瘤密度。是否含钙化,囊性或实性,内部是否含坏死成分。⑤增强扫描表现。均匀或不均匀强化,强化程度。⑥肿瘤周围组织的改变情况。包括瘤肾的形态,邻近组织如输尿管、腰大肌侵犯。⑦对血管的侵犯。肿瘤对下腔静脉及腹主动脉的推移,血管内是否出现瘤栓。⑧远处转移及淋巴结转移情况。

目前临床对肾母细胞瘤的分期方法多采用 NWTS—V 分期,分为 I~V 期:I 期肿瘤局限在肾内,可以完整切除;II 期肿瘤超出肾脏,并且突破肾包膜,但仍可完全切除;III 期肿瘤术中出现肿瘤破裂或切缘有残留;IV 期肿瘤出现远处转移或淋巴结转移;V 期定义为双侧肾母细胞瘤。

结 果

1. 患儿一般情况

67 例患儿中男 37 例,女 30 例,男女之比约 1.23:1。发病年龄在 5 岁以下的患儿共 58 例,约占 86.6%。25 例(37.3%)患儿临床表现为腹部肿块,17 例(25.4%)患儿表现为血尿,13 例(19.4%)患儿表现为腹痛。其余临床表现包括发热、抽搐,部分患儿出现腰痛症状。

2. 肾母细胞瘤分布、大小及形态

67 例患儿均为单侧肾母细胞瘤,其中左肾 30 例,右肾 37 例,未见双侧肾母细胞瘤。肿瘤直径一般较大,肿瘤最大径小于 5 cm 者仅 3 例(4.5%),5~10 cm 者 24 例(35.8%),大于 10 cm 者 40 例(59.7%)。肿瘤一般有完整包膜,将下腔静脉或腹主动脉向对侧推移,共 35 例出现推移现象。肿块跨中线向对侧生长较常见,在本组病例中共出现 27 例(40.3%)。

肿瘤大多呈类圆形,肿瘤较大时形态不规则,一般具有浅分叶。肿瘤边界一般较清晰,可见较明显的包膜(图 1、2)。

3. CT 平扫表现

CT 平扫可见肿瘤一侧腹膜后较大的软组织密度肿块,起源于肾脏,肿瘤内部密度不均,常见大片低密度灶。实质区 CT 值为 30~40 HU,液化坏死区较常见,常表现为不规则或裂隙状。本组 67 例病例中,13 例内部可见片状或点状高密度灶,考虑为肿瘤内部出血灶。钙化不常见,仅 9 例出现钙化,呈点状或斑点

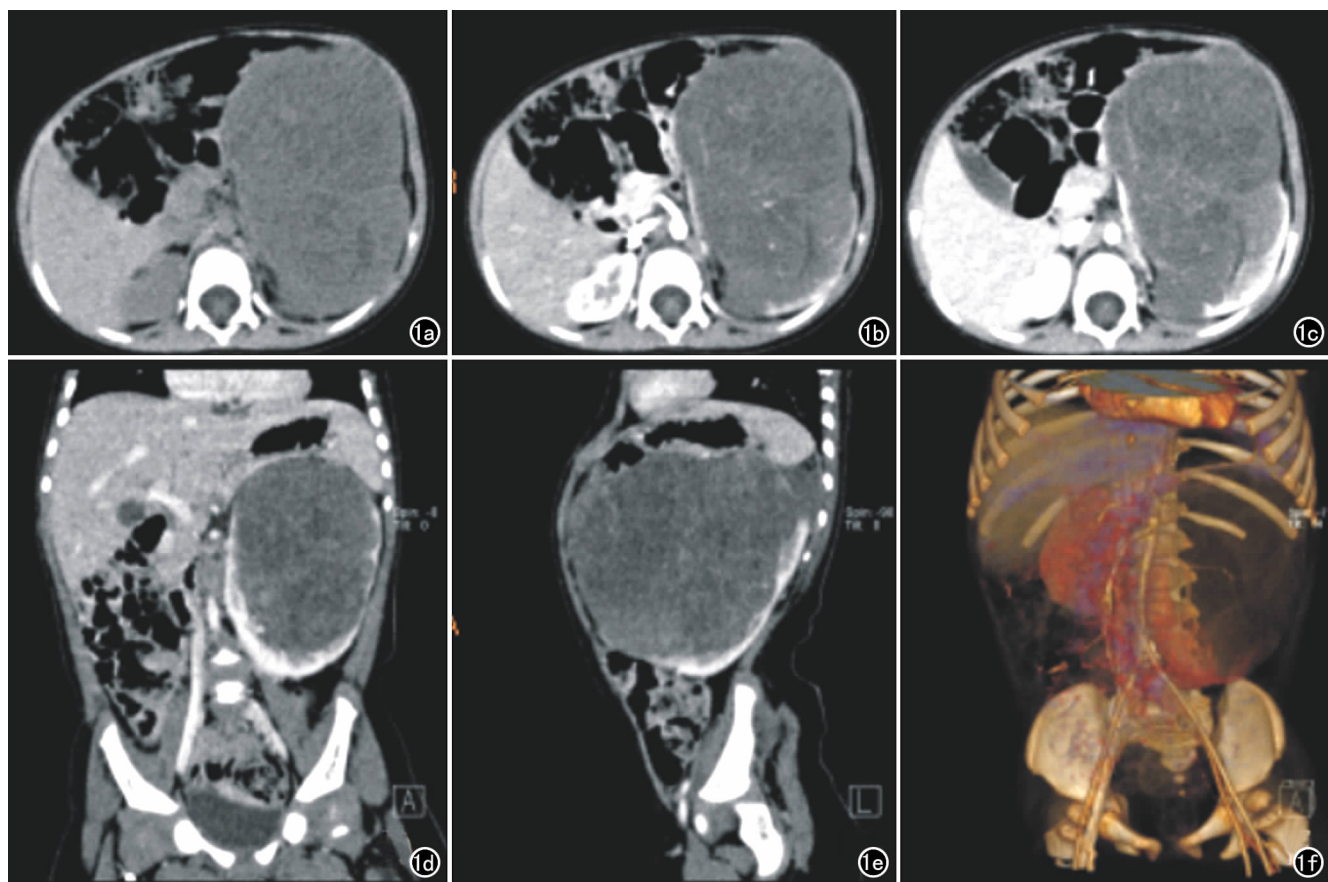


图1 肾母细胞瘤患儿,女,1岁4个月,发现腹部肿块1天就诊。a)左肾见一类圆形低密度肿块,密度欠均匀;b)增强扫描动脉期肿瘤内可见血管走行;c)延迟期肿瘤强化程度较轻,与明显强化的残肾形成对比;瘤内未见明显出血;d)冠状面增强扫描示肿瘤起源于肾脏,胃腔向上推压;e)矢状面增强扫描示残肾呈新月状;f)VR重建图像示肿瘤由左肾动脉供血。

状。45例出现患侧肾盂、肾盏受侵,1例患儿出现患侧腰大肌受累。9例病灶以囊性为主,其中4例诊断为部分分化型肾母细胞瘤。CT平扫表现为囊性包块,呈单房或多房,内可见厚薄不均的多发软组织密度分隔(图1、2)。

4. CT增强扫描表现

CT增强扫描肿瘤呈轻度到中度强化,强化呈延迟性,肿瘤内部的坏死区或囊变区不强化,肿块边界较清楚,大多数肿瘤具有完整包膜,包膜一般强化较明显。残余肾脏一般呈明显强化,呈新月样改变,与不强化区形成鲜明对比,残肾受压推移、旋转(图1、2)。

5. 肿瘤浸润和转移

本组肿瘤一般具有包膜,但周围组织浸润并不罕见,本组67例患儿中,1例出现患侧腰大肌受侵,肿块周围脂肪间隙模糊。本组肿瘤均表现出不同程度的推压周围组织,包括胃肠道、胰腺、脾脏、脾脏动静脉、下腔静脉或主动脉。13例可见周围淋巴结肿大,主要分布于腹主动脉旁、腹膜后和膈肌脚。5例淋巴结转移呈阳性;14例出现远处转移,主要表现为肺、肝脏的转移,1例患儿同时出现肝脏及脊柱转移。转移病灶表现为结节状,部分可表现为融合状肿块影。1例患儿

在根治性肾切除及化疗后6年、11年分别出现复发。

6. 肿瘤破裂或下腔静脉癌栓

2例肾母细胞瘤在术前出现破裂,8例患儿存在肾外大血管侵犯或下腔静脉内出现癌栓。

讨论

肾母细胞瘤是儿童腹部肿瘤较常见的一种类型^[2],患儿发病年龄多在1~3岁之间,5岁以内发病者约占90%^[5]。目前,肾母细胞瘤5年生存率约为90%^[6,7]。患儿多以无症状的腹部肿块就诊,约25%的患儿表现为肉眼血尿^[8]。

影像学检查对手术及病理确诊前肾母细胞瘤的诊断有重要价值^[9]。肾母细胞瘤一般发病年龄较小,症状出现较晚,就诊时肿瘤一般体积较大,可能在出现症状之前已经发生转移^[10-12]。Kanoh等^[13]认为跨中线生长的肿瘤提示神经母细胞瘤而不是肾母细胞瘤,在本组研究中,肿瘤较大时也可跨中线生长,这可能与患者就诊时间较晚,就诊时肿瘤体积已经较大有关^[14]。

目前,CT是儿童肾脏肿块诊断和分期的首选检查方法^[15]。曹淑丽^[16]认为,通过CT可以确定肾组织的受损程度及范围。本组患儿的病灶较大,64例肿瘤

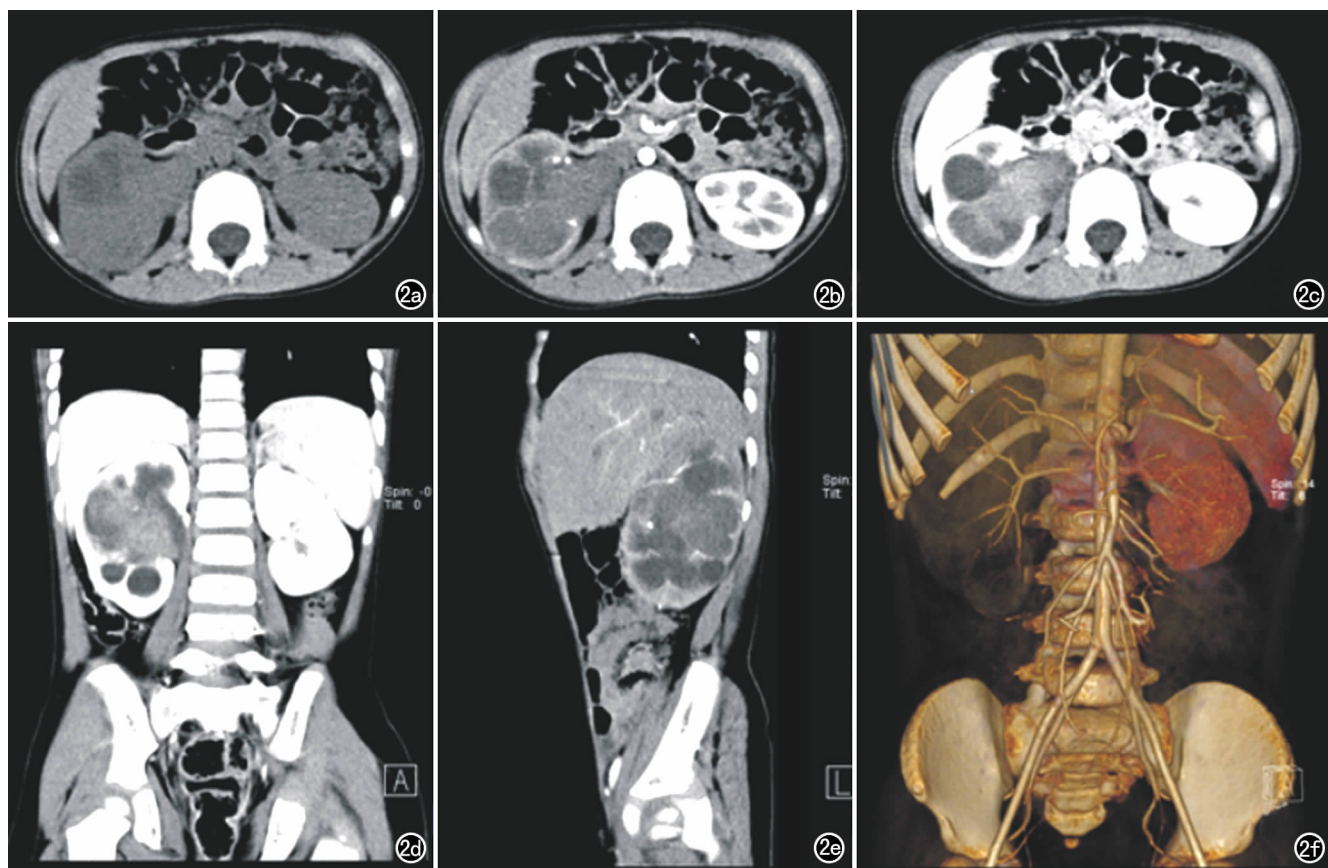


图2 肾母细胞瘤患儿,男,4岁,肉眼血尿2天。a) CT平扫示右肾一低密度软组织肿块,密度不均匀; b) 增强扫描动脉期示右肾强化较左肾低; c) 静脉期示肿瘤呈明显强化; d) 冠状面增强扫描示肾盂肾盏受侵犯,肿瘤沿右侧输尿管向下延伸生长; e) 矢状面增强扫描示肾皮质变薄,残余肾实质旋转、受压推移; f) VR重建示肿块由右肾动脉分支供血。

的最大径大于5 cm。在CT上,肾母细胞瘤通常表现为体积庞大的球形或类球形肿块,位于肾内,病灶边界清楚,常伴有压缩的肾实质边缘或周围的假包膜,肾母细胞瘤一般发生于肾包膜下的肾实质区域,一般以外生性的方式生长,所以大部分肿瘤可见于肾皮质之外^[17],且均以膨胀性生长方式为主;肾皮质变薄,残余肾实质旋转、受压推移。少数病例由于肿瘤呈浸润性的生长方式,肿瘤发生破裂,并且突破包膜,侵犯周围结构,可出现肿瘤边缘脂肪间隙模糊。一般来说,在CT平扫图像上,与正常的肾实质相比其密度较低,部分肿瘤内可见更低密度区,提示肿瘤有坏死或囊变^[18-19]。本组病例均出现不同程度的低密度区域。Oue等^[18]研究认为,只有约13%的肾母细胞瘤在非增强扫描中出现钙化。本组病例钙化不常见,仅9例(13.4%)呈斑点状或斑片状钙化,与相关文献报道相符。增强扫描可有效区分肿瘤与残存的肾实质,增强后肿块一般呈不均匀强化,强化较明显。残存的肾实质呈现“环形”或“新月形”强化,为肾母细胞瘤典型的强化表现。肿瘤如果侵犯肾蒂血管可造成全肾或某一肾段的缺血,一般表现为肾实质肿胀、残肾灌注降低。同时,有研究报道约10%的患者由于肿瘤静脉的扩

张,肾皮质、髓质系统受到压迫,或者由于整个肾脏广泛的肿瘤浸润而表现出肾功能不良或缺乏肾功能^[19]。由于肾母细胞瘤具有包膜,血管常受压向对侧推移,血管包绕不常见,这也是鉴别肾母细胞瘤与神经来源肿瘤的一个重要特点^[20]。CT扫描或超声对肿瘤向下腔静脉腔内延伸的诊断有很大帮助。有研究表明CT扫描是诊断、分期和监测治疗的准确手段^[21,22]。

CT扫描也有助于鉴别淋巴结是否肿大,但是并不能区分淋巴结是否为肿瘤转移或仅为反应性改变^[19]。本组13例患儿可见周围淋巴结肿大,主要分布于腹主动脉旁、腹膜后和膈肌脚;5例患儿淋巴结转移呈阳性。

肾母细胞瘤具有以肿瘤血栓形式侵入血管,进入肾静脉、下腔静脉甚至右心房的强烈倾向^[23]。在所有肾母细胞瘤患者中,4%~10%发生肿瘤血栓沿肾静脉延伸到下腔静脉中;延伸到右心房的肿瘤血栓少于1%。本组有2例肾母细胞瘤在术前出现破裂,8例(12%)患儿存在肾外大血管侵犯或下腔静脉内出现癌栓,与文献报道大致相符。由于右肾静脉较短,有文献报道伴有肾静脉血栓的肾母细胞瘤在右肾中更为常见。本文8例患儿中,2例位于左肾,6例位于右肾。

大多数有血栓的肿瘤患者无明显症状,仅在影像学检查时发现。相关文献报道 CT 结合多普勒超声可用于确定肿瘤血栓的存在和范围^[24]。

小儿肾母细胞瘤的 CT 表现较典型,与其它肿瘤的鉴别存在一定困难。先天性中胚叶肾瘤是一种发生于婴儿的良性肿瘤,无需手术,与肾母细胞瘤的治疗及预后完全不同,临床上主要以根治性肾手术切除为主,不需要常规的化疗和放疗;90% 的患儿年龄 < 1 岁,50% 发生于新生儿期。相对于其它肾脏肿瘤更易发生复发、转移。增强扫描肿瘤内部可见丰富的供血动脉,肿瘤周围常可见血管环影。随着时间延迟,肿瘤周边强化较明显,接近于肾脏,有学者认为可能是发育不全的肾脏组织^[25]。

肾透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma of the kidney,CCSK)是一种高度恶性的肾脏肿瘤,患者发病年龄略低于肾母细胞瘤,多发生于 6 个月~5 岁的儿童,发病高峰年龄为 2 岁左右。有文献报道 CCSK 患者年龄越大,预后越差^[26]。与肾母细胞瘤不同,CCSK 内常见散在的斑点状钙化。且血行转移出现较早,容易转移到骨骼,因此,透明细胞肉瘤又称为骨转移性肾脏肿瘤,预后较差。

恶性横纹肌样瘤(malignant rhabdoid tumor of the kidney,MRTK)患者发病年龄较小,一般为 3 个月~4 岁,患者主要症状为血尿、发热等。在 CT 平扫图像上,肿瘤可见细线样钙化,有时可见包膜下积液或出血。如果肿瘤内合并包膜增厚表现,或者呈现小结节样改变,应首先考虑横纹肌样瘤。

本研究的局限性:本研究为回顾性分析,存在选择偏倚;病例数较少,部分结果容易产生偏倚。在后续研究中,笔者将扩大样本量,对肾母细胞瘤的临床、影像特征行进一步研究。

综上所述,大多数肾母细胞瘤可跨越中线生长,男女发病率无明显差异,钙化较少见。由于肿瘤有包膜,血管容易推移到对侧生长。CT 扫描对诊断肾母细胞瘤具有重要意义,并且对其临床分期具有一定价值。

参考文献:

- [1] 汪洪,郭颖华,刘海连.多排螺旋 CT 诊断儿童肾母细胞瘤 18 例分析[J].临床合理用药杂志,2011,4(1):21-23.
- [2] Olukayode AA,Richard IO,Rachael AA,et al. Pattern of computed tomography scan findings in children with Wilms' tumor in a tertiary hospital in Lagos, Nigeria[J]. Indian J Med Paediatr Oncol,2014,35(1):31-35.
- [3] Weirich A,Leuschner I,Harms D,et al. Clinical impact of histologic subtypes in localized non-anaplastic nephroblastoma treated according to the trial and study SIOP-9/GPOH[J]. Ann Oncol,2001,12(3):311-319.
- [4] 宋新兰,付娟娟,胡小萍.新疆儿童肾母细胞瘤的临床病理研究

- [J].实用癌症杂志,2016,31(4):670-673.
- [5] Kim S,Chung DH. Pediatric solid malignancies; neuroblastoma and Wilms' tumor[J]. Surg Clin North Am,2006,86(2):469-487.
- [6] Fukuzawa H,Shiima Y,Mishima Y,et al. Predictive factor for intraoperative tumor rupture of Wilms tumor[J]. Pediatr Surg Int,2016,33(1):1-5.
- [7] 郭飞,张俊杰,孙俊锋,等.肾母细胞瘤瘤体中差异性炎症因子的鉴定及其临床意义[J].中华泌尿外科杂志,2016,37(3):214-218.
- [8] Riccabona M. Imaging of renal tumours in infancy and childhood[J]. Eur Radiol,2003,13(6):L116-L129.
- [9] Lee JS,Padilla B,Dubois SG,et al. Second malignant neoplasms among children, adolescents and young adults with Wilms tumor[J]. Pediatr Blood Cancer,2015,62(7):1259-1264.
- [10] Osuji RI,Williams OM,Ajai OT,et al. Wilms' tumour; experience in a developing tertiary centre in nigeria[J]. East Central African J Surg,2012,16(3):51-57.
- [11] Cushing B,Slovic TL. Imaging of Wilms' tumor; what is important! [J]. Urol Radiol,1992,14(1):241-251.
- [12] Smets AM,De KJ. Malignant tumours of the kidney; imaging strategy[J]. Pediatr Radiol,2010,40(6):1010-1018.
- [13] Kanoh S. With advances in medical imaging can the radiologist reliably diagnose Wilms' tumours? [J]. Clin Radiol,1999,55(4):321-327.
- [14] Quartuccio N. Wilms' tumor[J]. Ca A Cancer J Clin,2014,46(1):46-63.
- [15] 张新荣,高修成,唐文伟,等.儿童肾母细胞瘤的影像诊断[J].放射学实践,2011,26(4):394-397.
- [16] 曹淑丽.小儿肾母细胞瘤的 CT 表现特征临床分析[J].现代中西医结合杂志,2015,24(9):997-999.
- [17] Barber TD,Derinkuyu BE,Wickiser J,et al. Wilms tumor; preoperative risk factors identified for intraoperative tumor spill[J]. J Urol,2011,185(4):1414-1418.
- [18] Oue T,Fukuzawa M,Okita H,et al. Outcome of pediatric renal tumor treated using the Japan Wilms tumor study-1 (JWiTS-1) protocol;a report from the JWITS group[J]. Pediatr Surg Int,2009,25(11):923-929.
- [19] Geller E,Smergel EM,Lowry PA. Renal neoplasms of childhood[J]. Radiol Clin North Am,1997,35(6):1391-1413.
- [20] D'Angio GJ,Evans AE,Breslow N,et al. The treatment of Wilms' tumor; results of the national Wilms' tumor study[J]. Cancer,1989,64(2):633-646.
- [21] Oue T,Yoneda A,Usui N,et al. Image-based surgical risk factors for Wilms tumor[J]. Pediatr Surg Int,2017,34(2):1-6.
- [22] 陈力,刘敏,何小庆,等.29 例艾滋病相关淋巴瘤临床特点及预后因素分析[J].新发传染病电子杂志,2018,3(3):153-155.
- [23] Irtan S,Jitlal M,Bate J,et al. Risk factors for local recurrence in Wilms tumour and the potential influence of biopsy - the United Kingdom experience[J]. Eur J Cancer,2015,51(2):225-232.
- [24] Diab AA,Hirmas N,Almoussa A,et al. Inferior vena cava involvement in children with Wilms tumor[J]. Pediatr Surg Int,2017,33(5):1-5.
- [25] 李红,潘海鹏,李美蓉,等.婴儿先天性中胚层肾瘤的 CT 表现[J].浙江临床医学,2015,17(6):1007-1008.
- [26] 朱明水,唐文伟,李小会,等.儿童肾透明细胞肉瘤的 CT 表现[J].实用放射学杂志,2016,32(9):1418-1421.

(收稿日期:2018-04-15 修回日期:2018-07-26)