

儿童原发性肾上腺皮质癌的影像分析和鉴别诊断

郑兰, 刘鸿圣, 李建明, 吴倩倩

【摘要】 目的:探讨儿童原发性肾上腺皮质癌的影像表现,提高影像诊断水平。**方法:**回顾性分析在本院经手术病理证实的 15 例儿童肾上腺皮质癌的影像资料。行 CT 检查 13 例,行 MRI 检查 5 例,同时行两种影像检查者 3 例。**结果:**患儿平均年龄(2.8 ± 2.9)岁。肿瘤均为单发,位于左侧 9 例、右侧 6 例。瘤体最大径线 1.6~11.0 cm,平均(5.4 ± 2.4)cm。病灶呈类圆形 12 例,不规则形 3 例;边界清楚 11 例,边界模糊 4 例,其中肿瘤突破包膜向周围浸润生长者 1 例。所有肿瘤内均可见不同程度坏死,未见出血灶,瘤内出现钙化 4 例。增强扫描动脉期示瘤体内可见多条强化的肿瘤血管影迂曲穿行,使整个瘤体呈现网络状强化的特征;整个动态增强扫描过程中,肿瘤呈渐进性不均匀强化。3 例出现转移灶,2 例为肺转移,1 例为右肾及肝脏多发转移。3 例患者术后肿瘤复发,2 例于术后 1 年复发,其中 1 例在第二次手术切除后 2 个月再次复发;1 例于术后 3 年复发。**结论:**儿童原发性肾上腺皮质癌的影像表现具有一定的特征性,结合患儿年龄和临床表现有助于该病的诊断。

【关键词】 肾上腺皮质癌; 儿童; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R736.6 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2021)12-1571-06

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.12.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Imaging analysis and differential diagnosis of primary adrenocortical carcinoma in children ZHENG Lan, LIU Hong-sheng, Li Jian-ming, et al. Department of Radiology, the Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510120, China

【Abstract】 Objectives: To explore the imaging manifestations of primary adreno-cortical carcinoma in children and to improve the understanding of this disease. **Methods:** The imaging data of 15 children with adreno-cortical carcinoma confirmed by operation and pathology in our hospital were retrospectively analyzed. CT examination was performed in 13 cases, MRI examination was performed in 5 cases, and both CT and MRI scan were performed in 3 cases. **Results:** The average age of the 15 children was (2.8 ± 2.9) years old. All the tumors were single, with 9 cases on the left side and 6 cases on the right side. The maximum diameter of the tumor in this group was 1.6~11.0cm, with an average of (5.4 ± 2.4)cm. The lesions were nearly round in 12 cases, irregular in 3 cases. The boundary was clear in 11 cases and fuzzy in 4 cases. The tumor capsule was penetrated in one case. Necrosis of different degrees was observed in all the masses, and no hemorrhage were observed. Calcification was found in 4 cases. On arterial phase of enhanced images, multiple tortuous enhanced tumor vessels could be seen running through which showed as network-line enhanced characteristics. During the whole process of dynamic contrast-enhanced scanning, the tumor presented progressive heterogeneous enhancement. Metastases were found in three cases, with lung metastasis in two cases and multiple metastasis in right kidney and liver in one case. In this group, The tumor recurred after surgery in 3 cases, of which 2 cases recurred one year and 3 years after surgery, respectively; the other case recurred one year after surgery, and recurred again 2 months after the second surgical resection. **Conclusion:** The imaging findings of primary adreno-cortical carcinoma in children show certain characteristics, and the combination of age and clinical features is helpful for the diagnosis of this disease.

【Key words】 Adrenocortical carcinoma; Children; Tomography, X-ray computed; Magnetic

作者单位: 510120 广州, 广州市妇女儿童医疗中心放射科

作者简介: 郑兰(1985-), 女, 河南南阳人, 硕士, 主治医师, 主要从事儿科腹部及神经影像诊断工作。

通讯作者: 刘鸿圣, E-mail: liuhs72@163.com

resonance imaging

儿童原发性肾上腺皮质癌(primary adrenocortical carcinoma,PACC)是一种少见的恶性肿瘤,生长迅速,侵袭性强,预后较差,占儿童所有恶性肿瘤的0.2%^[1-3],术前诊断需要综合临床表现及影像学特征。目前国内对儿童PACC的影像报道偏少,诊断经验不足,容易误诊。本文总结15例经手术病理证实的儿童PACC患者的影像学资料,回顾性分析其CT和MRI表现及鉴别诊断要点,旨在提高对该病的认识。

材料与方法

1. 临床资料

将2009年1月—2020年12月经手术病理证实、临床及影像资料完整的15例儿童PACC患者纳入研究,其中男3例、女12例,年龄0.3~10.0岁,平均(2.8±2.9)岁。有男性化表现10例,Cushing综合征表现5例,Conn综合征表现1例,女性化表现0例;其中,阴茎、睾丸增大3例,阴蒂肥大5例,阴毛早现4例,大阴唇肿胀并色素沉着3例,背部或下肢毳毛增多6例,胡须生长1例,声音变粗5例,食量增加伴生长加速5例,面部痤疮3例,多尿1例,腹胀7例,背痛2例,腰部不适1例。实验室检查:睾酮升高10例,皮质醇升高5例,ACTH升高1例(表1)。

2. 检查方法

所有患儿检查前均禁食2~3 h,口服水合氯醛镇静,剂量为0.5 mL/kg,待安静入睡后再开始检查。15例PACC中,13例行CT检查,5例行MRI检查,3例同时行两种检查。

CT检查:使用Toshiba Aquilion 64层CT扫描仪。常规行平扫及三期增强扫描,扫描参数:层厚

5 mm,层间隔5 mm,120 kV,100 mA,螺距1.0,重建层厚2 mm。使用高压注射器经肘静脉团注非离子型对比剂碘海醇或碘普罗胺(300 mg I/mL),剂量1.5 mL/kg,注射流率1.5~2.0 mL/s,在注射对比剂后15~25、40~50及110~130 s分别启动动脉期、静脉期及延迟期扫描。将CT平扫及增强扫描的数据传送到后处理工作站,行MPR和VR等图像重组。

MRI检查:使用Siemens Skyra 3.0T磁共振扫描仪(2例)或Philips Achieva 1.5T双梯度磁共振扫描仪(3例),先行横轴面和冠状面平扫,再行横轴面增强扫描。扫描序列和参数如下。①T₁WI:TR 400~450 ms,TE 10~15 ms;②压脂T₂WI:TR 2000~3000 ms,TE 100~120 ms;③化学位移成像:TR 180 ms,TE 5.5 ms(同相位)和TR 180 ms,TE 2.5 ms(反相位);④对比增强压脂T₁WI:对比剂为GD-DTPA,剂量0.2 mL/kg,注射流率2~3 mL/s,层厚5.0 mm,层间距0.5~1.0 mm,视野240 mm×240 mm。

3. 影像分析

由两位高年资儿科放射诊断医师对15例儿童PACC患者的CT和MR图像进行共同阅片,意见不统一时经讨论达成一致意见。主要观察肿瘤的大小(测量最大截面的最大径线)、部位、边界、形态、包膜、密度或信号特点及强化方式、有无坏死、出血、囊变和钙化及邻近结构有无受侵犯等情况。

结 果

1. 一般影像表现

15例PACC均为单侧发病,位于左侧肾上腺9

表 1 15 例儿童原发性肾上腺皮质癌的临床及影像特征

病例	影像检查	性别	影像学表现						
			激素症状	部位	形态	钙化位置	坏死	动脉期强化	下腔静脉血栓
1	CT	女	男性化	L	不规则形	无	不规则型、瘢痕型	网络状	无
2	CT	女	男性化	L	类圆形	无	不规则型、结节型	网络状	无
3	CT、MRI	女	男性化、Cushing 综合征	L	类圆形	边缘	不规则型、结节型	网络状	无
4	MRI	男	男性化、Cushing 综合征、Conn 综合征	R	类圆形	无	不规则型	无	无
5	CT	女	无	R	不规则形	边缘	不规则型、结节型	网络状	有
6	CT	女	无	R	类圆形	边缘、中心	不规则型、瘢痕型	网络状	无
7	CT	男	男性化、Cushing 综合征	L	类圆形	无	无	无	无
8	CT、MRI	女	男性化	R	类圆形	无	不规则型	无	无
9	CT	男	男性化	L	不规则形	无	不规则型	网络状	无
10	MR	女	男性化、Cushing 综合征	R	类圆形	无	不规则型	网络状	无
11	CT	女	无	L	类圆形	无	不规则型	无	无
12	CT	女	无	L	类圆形	中心	不规则型	网络状	无
13	CT	女	无	L	类圆形	无	不规则型	无	无
14	CT	女	男性化	R	类圆形	无	不规则型	网络状	无
15	CT、MRI	女	男性化、Cushing 综合征	L	类圆形	无	不规则型	无	无

例、右侧 6 例。瘤体最大径线 1.6~11.0 cm, 平均 (5.4 ± 2.4) cm。12 例呈圆形或类圆形, 3 例呈不规则形。边界清楚 11 例, 边界模糊 4 例。15 例在首次影像检查时包膜基本完整, 1 例术后肿瘤复发, 在第二次影像检查时发现复发肿瘤突破包膜而浸润周围组织并转移至肝右叶及右肾, 邻近的下腔静脉内可见癌栓(图 1)。

2. CT 表现

13 例的 CT 图像上, 4 例瘤体内可见多发钙化灶, 呈小颗粒状、斑片状、小条状或弧线状(图 2), 2 例钙化量略少, 2 例钙化量较多, 大部分钙化灶位于肿瘤周边区, 少部分位于内部区域。所有瘤体内均未见出血灶。CT 平扫上, 8 例密度大致均匀, 呈等或略低密度(与肝实质密度对照), 5 例密度不均匀, 病灶内可见斑片状稍低密度影。增强扫描显示 13 例肿瘤均呈不均匀强化, 其中明显不均匀强化者 11 例, 轻度不均匀强化者 2 例。在动脉期图像上, 9 例呈网络状强化、瘤体内部可见较多强化的血管影迂曲穿行(图 3a), 4 例瘤体内可见少量小血管影, 其余瘤体实质呈轻度~中度强化; 静脉期及延迟期示肿瘤实质的强化程度进一步增加, 呈渐进性强化的趋势。13 例病灶内均可见坏死灶, 形态不一, 呈不规则坏死灶 13 例, 瘢痕表现 2 例(图

3b), 结节型 3 例。本组病例中肿瘤内部均有不全坏死灶, 11 例有完全性坏死灶(表 1)。

3. MRI 表现

5 例的 MR 图像上, 平扫时信号较均匀, 在 T_1 WI 上呈低信号 3 例、等信号 2 例, 压脂 T_2 WI 上呈稍高信号 4 例、等信号 1 例(图 4a~b)。增强扫描示肿瘤呈明显不均匀强化 3 例, 其内有低信号不强化区, 呈轻度不均匀强化 2 例, 其内有强化程度稍低区。2 例在动脉期呈网络状强化; 5 例均可见坏死灶, 4 例呈不规则型, 1 例呈结节型(图 4c); 5 例有不全性坏死灶, 3 例有完全性坏死灶(表 1)。

4. 病理表现及免疫组化

送检肿物表面可见纤维包膜, 局部残余少量肾上腺皮质成分, 包膜大多完整, 少部分局部受侵犯; 肿瘤细胞为多边形, 呈片状、索状排列, 细胞胞浆丰富、空亮或红染, 细胞核圆形、大小不等、可见核仁及核内包涵体、异形性明显、可见少量核分裂及病理性核分裂, 间质内血窦较丰富、可具有纤维间隔、部分区域可见小钙化灶及坏死灶、未见明确脉管浸润。

免疫组化: 波形蛋白(VIM)、神经胶质纤维酸性蛋白(Syn)阳性, 两者常在肾上腺皮质癌中表达。角

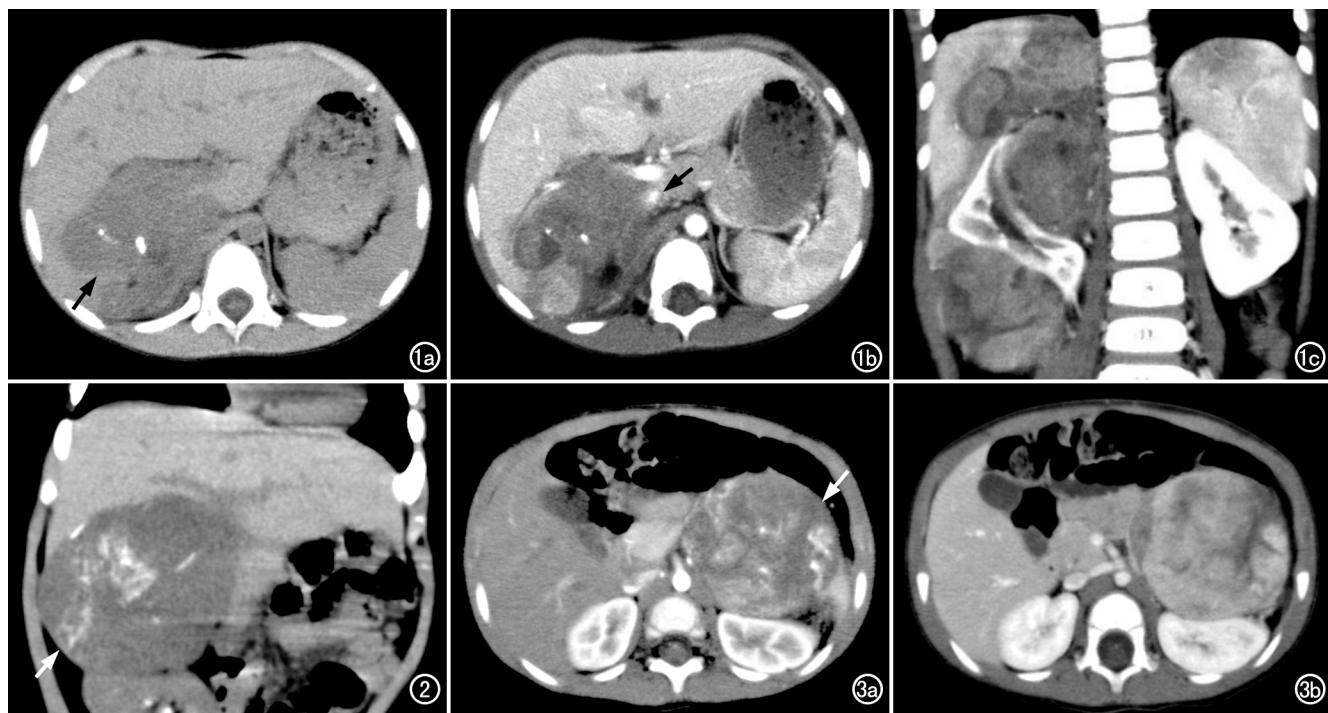


图 1 右侧 PACC 患儿, 女, 3 岁。a) CT 平扫示右肾上腺区不规则形肿块突破包膜呈浸润性生长(箭), 与周围组织分界不清, 瘤体内有少量颗粒状钙化灶; b) CT 增强扫描示邻近肿块的下腔静脉内有充盈缺损(箭), 提示癌栓形成; c) 冠状面重组图像示肝右叶及右肾实质内可见多发转移灶。图 2 右侧 PACC 患儿, 女, 6 个月。CT 平扫冠状面重组图像示右侧肾上腺区较大类圆形肿块(箭), 密度不均匀, 有多发钙化灶呈小颗粒状、斑片状或小条状分布于瘤体内部或周边。图 3 左侧 PACC 患儿, 女, 1 岁 5 个月。a) CT 增强扫描动脉期示左肾上腺区肿块呈网络状强化(箭), 瘤体内可见较多强化的血管影迂曲穿行; b) CT 增强扫描门脉期示瘤体实质强化不均匀, 其内可见瘢痕型及不规则低密度坏死灶。

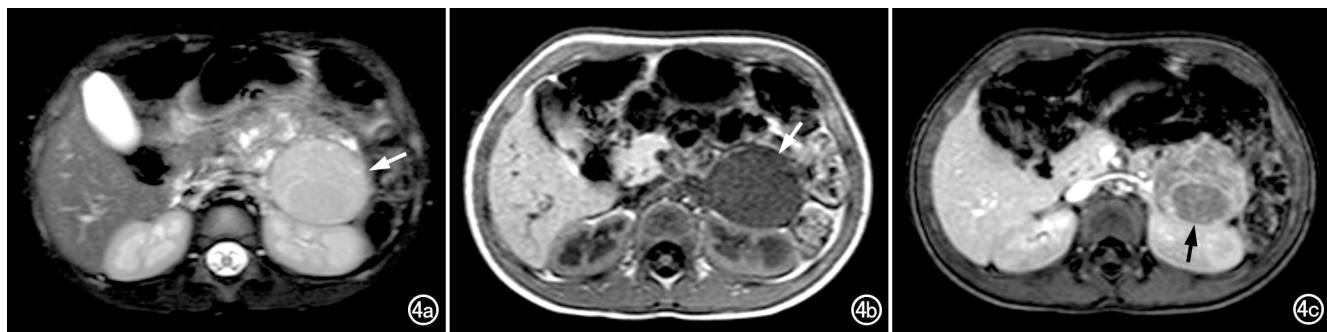


图4 左侧 PACC 患儿,女,3 岁。a)T₂WI 冠状面示左肾上腺区肿块呈稍高信号(箭),信号欠均匀;b)T₁WI 示肿块呈低信号(箭);c)对比增强压脂 T₁WI 示肿块呈不均匀强化,瘤体边缘区可见一结节型低信号坏死区(箭)。

蛋白(CK)、上皮膜抗原(EMA)、酸性钙结合蛋白(S-100)、嗜铬素 A(CgA)、抑制素(Inhibin)、钙视网膜蛋白(Calretinin)和血管内皮分化标记物(CD31)为阴性。细胞增殖指数(ki-67)表达 3%~50%。

讨 论

1. PACC 概述

儿童 PACC 是一种罕见的恶性内分泌肿瘤,发病率低,临床预后较差。据报道,每年每百万儿童新增 0.2~0.3 例,5 年总生存率低于 40%^[4-7]。PACC 好发于 5 岁以下儿童或婴幼儿,约 60% 是 3 岁以下的儿童^[1,3]。本组 5 岁以下患儿 12 例(80%),3 岁以下患儿 10 例(66.7%)。女童发病率高于男童,本组女性患儿 12 例(80%),与文献报道相仿^[8-9]。发病机制目前尚不明确,有研究显示约 50% 的 PACC 有遗传因素,如 Li-Fraumeni 综合征、Beck-Wiedemann 综合征与本病密切相关^[10-12]。

PACC 分功能性和无功能性两种。大多数儿童 PACC 是有激素活性的,而成人 PACC 通常是无功能的^[13-15]。据报道,83%~90% 的肾上腺皮质肿瘤患儿会出现内分泌功能异常^[4-5]。本组功能性 PACC 为 10 例(66.7%)。功能性 PACC 多分泌肾上腺激素,如糖皮质激素、盐皮质激素或性激素,从而导致各种激素症状,如性早熟、Cushing 综合征、Conn 综合征或混合综合征^[10]。患儿的首发症状一般是性早熟,包括男性化和女性化两种,前者最常见,发生率约 80%^[1,4],女性化罕见。本组 10 例患儿有男性化表现,未见女性化表现患儿。混合综合征也不少见,Cushing 综合征或 Conn 综合征常伴随男性化表现。本组 5 例有 Cushing 综合征表现的患儿合并男性化表现,其中 1 例同时合并 Conn 综合征。实验室检查结果显示本组 10 例患儿的睾酮水平升高,5 例皮质醇水平升高,与患儿临床表现相符。

功能性 PACC 在临床症状和激素水平方面有一定特征,但是术前定位及评估肿物的生长范围及周边浸润情况等还需影像学检查辅助。无功能性 PACC 可以无不适表现或出现腹胀、背痛、腰部不适等非特异性症状,因此更依赖于影像学筛查。超声检查简单、方便,但其有操作者依赖性、成像视野小及软组织对比度有限等局限性。CT 和 MRI 具有大视野、多平面成像的优势,图像直观,空间和软组织分辨率高,后处理软件和方法多,CT 扫描速度快、受伪影干扰小,MRI 还可以进行功能成像,因此两者是目前评估儿童 PACC 最常用的影像学检查方法。

2. 影像特点

肿瘤大小是区分肾上腺皮质癌和腺瘤的重要因素。据文献报道,肾上腺肿物体积大于 4 cm,恶性可能性约为 70%,体积大于 6 cm,恶性可能性增加至 85%^[16]。PACC 一般体积较大,这与肿瘤的恶性程度较高、生长迅速有关。另外因为腹膜后空间相对较大,为肿瘤生长提供了有利条件。本组病例中,肿瘤最大直径大于 4 cm 者有 11 例(73.3%),大于 6 cm 者有 8 例(53.3%)。少部分 PACC 在发现时体积较小,亦无激素异常表现,容易被误诊为良性的肾上腺皮质腺瘤。本组 1 例患儿的瘤体最大径线仅 3 cm,术前行胸部 CT 扫描时已发现右肺下叶转移瘤。另 3 例最大径线小于 4 cm 的 PACC 表现出激素活性,较早引起临床关注,并进行影像学检查,因此确诊较早,其中 1 例在发现时最大径线仅有 1.6 cm。

PACC 具有包膜、且以膨胀性生长方式为主,因此在 CT 或 MRI 表现为大多数呈类圆形、边界清楚、对周围组织以推压为主。也有少部分肿瘤呈不规则形,如哑铃形或分叶状,边界模糊,与邻近组织分界不清,这是由于肿瘤细胞生长速度较快,且向各个方向的生长速度不一致,呈现浸润性的生长方式^[17]。赵勤余等^[18]报道了一组成人肾上腺皮质癌病例,其中 68% 呈

不规则形,而本组仅 3 例形态不规则(20%),推测可能由于本组患者为儿童及婴幼儿,瘤体相对于成年人组病例偏小,而肿瘤通常在体积较大时边缘才会出现分叶状征象。本组 15 例在首次影像检查时均显示包膜基本完整,但病理检查发现包膜有局灶性肿瘤细胞浸润者 8 例,其中 1 例术后肿瘤复发(此例的 CT 图像可见新肿瘤突破包膜广泛浸润周围组织)。因此影像学上见到 PACC 包膜完整,不代表包膜无受侵,而包膜破裂是 PACC 患者预后不良的重要因素^[19]。

在 CT 或 MRI 平扫图像上,PACC 的密度或信号可均匀或不均匀,增强扫描表现出程度不一的不均匀强化,尤其是动态增强扫描有一定特点,整个动态增强过程中肿瘤呈渐进式强化。动脉期可见部分瘤体内多条强化的肿瘤血管影迂曲穿行,使整个瘤体呈现网络状强化特征,余瘤体实质轻中度强化;门脉期可见肿瘤内多发低密度/信号的不强化区或强化程度较弱区,余瘤体实质呈较明显强化;延迟期可见肿物实体部分强化程度进一步增加。PACC 坏死常见,在 CT 或 MRI 增强图像上,可清楚显示各种形态的坏死,如假囊肿型、瘢痕型、结节型、不规则型及混合型。本组瘤体内均出现坏死灶,除了假囊肿型,其它类型均可见到,其中不规则型最常见。PACC 的单纯囊变比较罕见,肿瘤中央区的细胞完全坏死后可形成假囊肿样改变^[20]。瘢痕型呈星芒状或十字形,密度较低,边缘相对清晰。结节型呈单个或多个类圆形稍低密度/信号坏死灶。有些学者^[17-18]认为这些特殊形态的坏死可能与 PACC 内各种走行的胶原纤维带将瘤体分隔成不同形态的区域有关,纤维带为肿瘤细胞的坏死范围提供了边界。在增强图像上,坏死灶的密度可呈现中心低到周边稍低的渐变式改变,且坏死灶的边缘常模糊不清,笔者认为这是由于肿瘤血管由周边向瘤体内部走行,中央区细胞常因血供不足而坏死较彻底,周边区细胞仍然有少量血液供应呈不全性坏死状态。肿瘤体积较大时,内部可伴有出血灶。本组肿瘤均未见出血,可能与病例数量有限及本组瘤体体积不是足够大有关。Ribeiro 等^[20]报道了 1 例最大径线大于 10 cm 的 PACC,病灶内可见星芒状坏死及出血区,在 MR T₁WI 上呈高信号。

文献报道 PACC 的钙化率约为 30%^[2]。MRI 对钙化的显示不敏感,本组 13 例行 CT 检查,钙化显示率为 30.7%,与文献报道大致相仿。钙化灶可呈小颗粒状、斑片状、小条状或弧线状等多种形态。钙化量多少不一,发生位置无特异性,可在瘤体内部或周边^[2],本组病例钙化灶多位于周边区。肾上腺皮质层细胞胞浆内含有脂滴,因此少部分 PACC 在 CT 图像上可测到脂类密度影,在 MR 脂敏感序列上可显示脂类信

号,对区分肿瘤来源于肾上腺皮质或髓质有一定提示作用。由于样本数量有限,本组未发现含脂类的病例。

PACC 恶性程度高,易复发和转移,肺和肝是常见的转移部位^[5,21]。本组 15 例术后定期随访复查,3 例肿瘤复发,其中 2 例分别于术后 1 年和 3 年复发,另 1 例于术后 1 年复发,第二次手术切除后 2 个月再次复发。肿瘤转移 3 例,2 例肺转移;1 例右肾及肝脏多发转移,同时发现下腔静脉癌栓,与 Godine 等^[13]报道的 3 例儿童 PACC 侵入下腔静脉的 CT 表现相似。无功能性 PACC 的诊断通常延迟到肿块变大或出现其它恶性征象,如癌栓或远处脏器转移,本组此例没有表现出激素活性,首次影像检查时发现瘤体最大径线已经超过 10 cm。

3. 鉴别诊断

儿童 PACC 需要与肾上腺皮质腺瘤、神经母细胞瘤、嗜铬细胞瘤和转移瘤等进行鉴别。(1)肾上腺皮质腺瘤:属于良性肿瘤,大多为功能性腺瘤,有相应的临床症状,体积一般较小,直径多为 0.5~3.0 cm^[5,22]。非功能性腺瘤发生率低,体积可较大。大多数为富脂型腺瘤,CT 密度较低,常<10 HU^[1],且在 T₁WI 反相位图像上信号强度较同相位明显下降;密度较均匀,坏死少见,钙化发生率低^[2,5,9],易与 PACC 鉴别。若为乏脂型腺瘤且体积较大,则与 PACC 不易区分。动态增强扫描显示腺瘤通常强化较明显且对比剂廓清迅速,而 PACC 则表现为渐进性强化的特点。(2)神经母细胞瘤:儿童肾上腺最常见的肿瘤病变^[23],大多数起源于肾上腺髓质,少部分发生于交感神经链。好发于 4 岁以下儿童^[20],临床症状无明显特异性,大多数患儿血液或尿液中儿茶酚胺及其代谢产物浓度升高,但该肿瘤很少表现出激素活性^[20]。体积较大时可跨中线生长,坏死、钙化多见,但无瘢痕型或结节型坏死,其钙化多粗大、呈不规则状,易发生骨转移^[20]。(3)嗜铬细胞瘤:大多数起源于肾上腺髓质嗜铬细胞组织,少部分是肾上腺外型,大部分为良性肿瘤,10%为恶性^[24]。临床上患者年龄以 20~40 岁多见,功能性瘤占多数,典型表现为阵发性高血压及头痛、心悸、多汗“三联征”,血浆及尿液中儿茶酚胺浓度在本病发作时明显高于正常值。瘤体直径多在 3 cm 以上,不含脂类成分,钙化率较 PACC 低,增强扫描后呈显著强化,CT 值可高于 150 HU^[24]。体积较大时易发生出血、坏死或囊变,坏死灶多呈小圆形、弧条形或裂隙状、边界清晰。(4)转移瘤:极少影响肾上腺内分泌功能,常为双侧肿块,偶为单侧,大小多为 2~5 cm,增强后可呈均匀或不均匀强化。原发灶多来源于肺癌,也可为乳腺癌、胃癌、肝或肾细胞癌等。

综上所述,儿童原发性肾上腺皮质癌的影像表现

有一定特征性,结合临床表现及实验室检查可以提高术前诊断准确率,但确诊仍需病理检查。手术是目前治疗 PACC 的主要手段,即使在完全切除后,复发、转移和死亡的风险仍然很高^[4-5],定期影像学随访复查可以尽早发现高危病例,及时进行后续临床治疗,从而提高患儿的总生存率。

参考文献:

- [1] Jakubowska A, Grajewski-Ferens M, Brzewski M, et al. Usefulness of imaging techniques in the diagnostics of precocious puberty in boys[J]. *Pol J Radiol*, 2011, 76(4): 21-27.
- [2] Melo-Leite AF, Elias PC, Teixeira SR, et al. Adrenocortical neoplasms in adulthood and childhood: distinct presentation. Review of the clinical, pathological and imaging characteristics[J]. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 2017, 30(3): 253-276.
- [3] Brondani VB, Fragoso MCBV. Pediatric adrenocortical tumor-review and management update[J]. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes*, 2020, 27(3): 177-186.
- [4] Gupta N, Rivera M, Novotny P, et al. Adrenocortical carcinoma in children: a clinicopathological analysis of 41 patients at the Mayo Clinic from 1950 to 2017[J]. *Horm Res Paediatr*, 2018, 90(1): 8-18.
- [5] Wang Z, Liu G, Sun H, et al. Clinical characteristics and prognosis of adrenocortical tumors in children[J]. *Pediatr Surg Int*, 2019, 35(3): 365-371.
- [6] LoGiurato D, Antal Z, Zhou P. Long-term follow up and treatment outcomes of a 2 year-old-boy with metastatic testosterone-secreting adrenocortical carcinoma [J/OL]. *AACE Clin Case Rep*, 2020, 6(6): e300-e304. DOI: 10.4158/ACCR-2020-0354.
- [7] Zambaiti E, Duci M, De Corti F, et al. Clinical prognostic factors in pediatric adrenocortical tumors: a meta-analysis [J/OL]. *Pediatr Blood Cancer*, 2020, 11: e28836. DOI: 10.1002/pbc.28836. Epub 2020 Dec 11.
- [8] Agrons GA, Lonergan GJ, Dickey GE, et al. Adrenocortical neoplasms in children: radiologic-pathologic correlation [J]. *Radiographics*, 1999, 19(4): 989-1008.
- [9] Flynt KA, Dillman JR, Davenport MS, et al. Pediatric adrenocortical neoplasms: can imaging reliably discriminate adenomas from carcinomas[J]. *Pediatr Radiol*, 2015, 45(8): 1160-1168.
- [10] Kastenber ZJ, Scaife ER. Adrenocortical tumors in children [J/OL]. *Semin Pediatr Surg*, 2020, 29(3): e150927. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150927. Epub 2020 May 17.
- [11] Cöktü S, Spix C, Kaiser M, et al. Cancer incidence and spectrum among children with genetically confirmed Beckwith-Wiedemann spectrum in Germany: a retrospective cohort study [J]. *Br J Cancer*, 2020, 123(4): 619-623.
- [12] Takeoka M, Toyoda H, Hirayama J, et al. Report of 2 pediatric cases with Li-Fraumeni syndrome related malignancy in a family [J/OL]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2021, 43(4): e567-e570. DOI: 10.1097/MPH.0000000000001862.
- [13] Godine LB, Berdon WE, Brasch RC, et al. Adrenocortical carcinoma with extension into inferior vena cava and right atrium: report of 3 cases in children [J]. *Pediatr Radiol*, 1990, 20(3): 166-168, 169.
- [14] McDonnell CM, Zacharin MR. Adrenal cortical tumours: 25 years' experience at the Royal Children's Hospital, Melbourne [J]. *J Paediatr Child Health*, 2003, 39(9): 682-685.
- [15] Jarzembowski JA. New prognostic indicators in pediatric adrenal tumors: neuroblastoma and adrenal cortical tumors, can we predict when these will behave badly [J]. *Surg Pathol Clin*, 2020, 13(4): 625-641.
- [16] 马小龙, 汪建华, 蒋慧, 等. 肾上腺皮质癌的 CT 表现 [J]. *中国医学影像技术*, 2012, 28(3): 558-561.
- [17] 沃方明, 王玉涛, 张建, 等. 肾上腺皮质癌的 CT、MRI 及 PET/CT 表现 [J]. *医学影像学*, 2018, 28(6): 993-996.
- [18] 赵勤余, 韩志江, 陈克敏. 肾上腺皮质癌的 CT 诊断及鉴别诊断 [J]. *放射学实践*, 2012, (9): 975-978.
- [19] 李芳, 王进京, 邓会岩, 等. WHO(2017) 肾上腺内分泌肿瘤新分类解读 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2018, 34(7): 709-713.
- [20] Ribeiro J, Ribeiro RC, Fletcher BD. Imaging findings in pediatric adrenocortical carcinoma [J]. *Pediatr Radiol*, 2000, 30(1): 45-51.
- [21] Kreissig R, Amthauer H, Krude H, et al. The use of FDG-PET and CT for the staging of adrenocortical carcinoma in children [J/OL]. *Pediatr Radiol*, 2000, 30(5): e306. DOI: 10.1007/s002470050745.
- [22] 沈美铖, 冯旭霞, 文铁. 多层螺旋 CT、MRI 联合血清 Mn-SOD、MDA 诊断肾上腺皮质腺瘤的价值分析 [J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2020, (2): 102-105.
- [23] Lopes RI, Suartz CV, Neto RP, et al. Management of functioning pediatric adrenal tumors [J/OL]. *J Pediatr Surg*, 2021, 56(4): 768-771. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.08.020. Epub 2020 Sep 1.
- [24] 康英杰, 詹松华, 黄炎文, 等. 肾上腺肿瘤的影像诊断思维 [J]. *影像诊断与介入放射学*, 2020, 29(1): 80-82.

(收稿日期: 2021-02-14 修回日期: 2021-06-03)