

- disease patients: search for a disease indicator [J]. Med Sci Monit, 2017, 23:2972-2978.
- [7] WONG A, LAW LSN, LIU W, et al. Montreal cognitive assessment: one cutoff never fits all[J]. Stroke, 2015, 46(12):3547-3550.
- [8] HOEHN MM, YAHR MD. Parkinsonism: onset, progression, and mortality. 1967 [J]. Neurology, 2001, 57 (10 Suppl 3) : S11-26.
- [9] DANIEL SE, LEES AJ. Parkinson's disease society brain bank, London: overview and research [J]. J Neural Transm Suppl, 1993,39:165-172.
- [10] HIRAI M, SAKURADA T, MURAMATSU SI. Face-to-trait inferences in patients with Parkinson's disease[J]. J Clin Exp Neuropsychol, 2019,41(2):170-178.
- [11] ALAM Q, ALAM MZ, MUSHTAQ G, et al. Inflammatory process in Alzheimer's and Parkinson's diseases: central role of cytokines[J]. Curr Pharm Des, 2016,22(5):541-548.
- [12] CHEN L, XUE L, ZHENG J, et al. PPAR δ agonist alleviates NLRP3 inflammasome-mediated neuroinflammation in the MPTP mouse model of parkinson's disease[J]. Behav Brain Res, 2019, 356:483-489.
- [13] DE ARAÚJO DP, NOGUEIRA PCN, SANTOS ADC, et al. Aspidosperma pyrifolium mart: neuroprotective, antioxidant and anti-inflammatory effects in a parkinson's disease model in rats [J]. J Pharm Pharmacol, 2018, 70(6):787-796.
- [14] ZHONG J, FAN S, YAN Z, et al. Effects of nogo-a silencing on TNF- α and IL-6 secretion and TH downregulation in lipopolysaccharide-stimulated PC12 cells[J]. Biomed Res Int, 2015, 2015: 817914.DOI: 10.1155/2015/817914.
- [15] WU L, WALASS S, LEUNG W, et al. Neuregulin1- β decreases IL-1 β -induced neutrophil adhesion to human brain microvascular endothelial cells[J]. Transl Stroke Res, 2015, 6(2):116-124.
- [16] 王叶冉, 刘雨辉, 梁春荣, 等. 帕金森病患者血清炎症因子水平及其临床意义[J]. 重庆医学, 2014,43(15):1848-1850.
- [17] KALIA LV. Biomarkers for cognitive dysfunction in Parkinson's disease[J]. Parkinsonism Relat Disord, 2018,46 Suppl 1:S19-S23.
- [18] 陈慧敏, 张美美, 王伊龙. 增龄相关脑白质高信号与帕金森病脑萎缩及认知障碍的相关性[J]. 中华医学杂志, 2020, 100 (43):3397-3401.
- [19] 蔡江萍, 李国前, 洪全龙, 等. 帕金森病患者 UA、IL-2、IL-6 及 TNF- α 水平的表达及与认知功能的相关性[J]. 中国老年学杂志, 2014, 34(18):5051-5052.
- [20] DE VIRGILIO A, GRECO A, FABBRINI G, et al. Corrigendum to "Parkinson's disease: autoimmunity and neuroinflammation" [Autoimmun Rev 15 (10) (2016) 1005-1011] [J]. Autoimmun Rev, 2016,15(12):1210.

(收稿日期:2019-11-28,修回日期:2020-12-21)

引用本文:陈晶晶,李京恩,盛茂,等.儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤临床表现及腹部CT特征分析[J].安徽医药,2022,26(1):57-60.DOI:10.3969/j.issn.1009-6469.2022.01.013.

◇临床医学◇



儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤临床表现及腹部CT特征分析

陈晶晶^a,李京恩^a,盛茂^a,王琪^a,贾慧惠^a,刘玉奇^a,周云^b,张闽^c

作者单位:苏州大学附属儿童医院,^a放射科,^b泌尿外科,^c病理科,江苏 苏州 215025

通信作者:李京恩,男,主任医师,研究方向为腹部影像诊断,Email:lijingen10000@sina.com

摘要: **目的** 探讨儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤的临床表现与腹部CT特征,提高对儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤的认识。**方法** 回顾性分析2012年3月至2018年9月苏州大学附属儿童医院11例经病理证实,并且具有完整腹部CT影像资料的儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤病儿的临床资料,分析其临床特点、腹部CT影像表现以及与Wilms瘤的鉴别要点。**结果** 本研究11例病儿中,肾恶性横纹肌样瘤3例,腹部CT示病灶均为实性肿块,可见融冰征、肾周积液、包膜下积液,1例合并中枢神经系统肿瘤,1例出现两肺转移;肾透明细胞肉瘤2例,腹部CT示病灶均为实性肿块,均可见大片坏死,CT增强扫描均可见瘤体内多发扭曲的细小血管,可见“虎斑样”改变,所有病例均未见瘤栓,未见骨骼转移。肾细胞癌6例,3例出现血尿,腹部CT示病灶为实性肿块,4例可见钙化。**结论** 儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤的临床表现与腹部CT有一定的特征,有助于诊断。

关键词: 肾肿瘤; 体层摄影术,X线计算机; Wilms瘤; 病理状态,体征和症状; 儿童

Clinical manifestations and CT features of the abdomen of primary malignant non-Wilms' renal tumors in children

CHEN Jingjing^a, LI Jing'en^a, SHENG Mao^a, WANG Qi^a, JIA Huihui^a, LIU Yuqi^a, ZHOU Yun^b, ZHANG Min^c

Author Affiliation:^aDepartment of Radiology, ^bDepartment of Urology, ^cDepartment of Pathology, Children's Hospital of Soochow University, Suzhou, Jiangsu 215025, China

Abstract: Objective To investigate the clinical manifestations and abdominal CT features of primary malignant non-Wilms' renal tumors in children .**Methods** The clinical data of 11 cases of pathologically confirmed primary malignant non-Wilms' renal tumors in children in the Children's Hospital of Soochow University from March 2012 to September 2018 . were retrospectively reviewed. The clinical features and the abdominal CT imagings of all cases were analysed.**Results** Among the 11 cases, 3 cases were malignant renal rhabdomyoid tumor. Abdominal CT showed that the lesions were solid masses with melting ice sign, perirenal effusion and subcapsular effusion, 1 case was complicated with central nervous system tumor, and 1 case had metastasis to both lungs; Two cases of clear cell sarcoma manifested large necrosis and multiple distorted small blood vessels in the tumors; 1 case showed "tabby cat striation " change . The renal cell carcinomas (n=6) showed calcification in 4 cases and hematuria were find in 3 cases.**Conclusion** The clinical manifestations and abdominal CT images are useful in the diagnosis of primary malignant non-Wilms' renal tumors in children.

Key words: Kidney neoplasms; Tomography,X-ray computed; Wilms tumor; Pathological conditions, signs and symptoms; Child

儿童肾脏原发恶性肿瘤中 Wilms 瘤约占 85%~90%^[1],其他肾脏恶性肿瘤均相对少见,且这些肿瘤在影像学上与 Wilms 瘤在术前较难鉴别。但这些肿瘤和 Wilms 瘤在组织学上存在差异,其治疗手段和预后往往不同,因此提高对儿童肾脏非 Wilms 瘤原发性恶性肿瘤的临床、腹部 CT 特点的认识,可以避免因误诊而导致的延误治疗。本研究回顾性地分析了 11 例肾脏非 Wilms 瘤恶性肿瘤患儿的病例资料,根据患儿的临床及腹部 CT 表现特点,探讨与 Wilms 瘤表现的异同点,提高对儿童肾脏非 Wilms 瘤原发性恶性肿瘤的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2012 年 3 月至 2018 年 9 月苏州大学附属儿童医院收治的 11 例肾脏非 Wilms 瘤原发性恶性肿瘤患儿的临床以及腹部 CT 资料,其中男性 6 例,女性 5 例,年龄范围为 11 个月至 12 岁,首发临床表现为:血尿 3 例,患儿家属无意间触及腹部肿块 3 例,行超声检查发现 3 例,持续间断发热 1 例,反复白细胞升高 1 例。上述所有患儿术前均行腹部 CT 平扫和增强扫描(皮质期、实质期),并经手术、病理证实为肾脏非 Wilms 瘤原发性恶性肿瘤(肾恶性横纹肌样瘤 3 例,肾透明细胞肉瘤 2 例,肾细胞癌 6 例)。部分患儿术后进一步予以化疗,除放弃治疗及去世者以外,其余患儿随访至今,观察患儿预后情况。本研究符合《世界医学协会赫尔辛基宣言》相关要求,患儿的监护人对研究方案签署知情同意书。

1.2 方法 所有患儿入院后行腹部 CT 扫描,腹部 CT 扫描采用 GE-Optima 64 排螺旋 CT 机。扫描范围自膈顶部至髂嵴平面。管电压 100 kV,采用自动毫安,层厚 5 mm,层距 5 mm,先行腹部 CT 平扫,后进行增强扫描(增强扫描对比剂为碘海醇注射液,按 2 mL/kg 计算用量,高压注射器注射,自注射对比剂开始后分别于 25 s、60 s、120 s 扫描皮质期、实质期、肾盂期)。

1.3 观察指标 分析 11 例肾脏非 Wilms 瘤原发性

恶性肿瘤患儿腹部 CT 特征及临床表现以及随访结果,并结合文献,与 Wilms 瘤的临床及腹部 CT 表现相鉴别。术后每隔半年复查腹部 CT,观察有无复发、转移等。腹部 CT 图像由两名影像诊断医师分别进行分析,并协商达成一致。

2 结果

该病例中肾恶性横纹肌样瘤发病年龄较小,在 1 岁以内,肾透明细胞肉瘤发病年龄稍大,分别为 11 月、26 月,肾细胞癌发病年龄则更大,平均 8 岁。除 1 例肾恶性横纹肌样瘤为双侧发病,其余 10 例患儿为单侧发病。肾恶性横纹肌样瘤及肾透明细胞肉瘤肿块大小相仿,肾细胞癌相对较小。肾细胞癌患儿中,3/6 患儿出现血尿,4/6 患儿出现钙化,1/6 例出现出血。肾恶性横纹肌样瘤及肾透明细胞肉瘤患儿无钙化、出血,肾恶性横纹肌样瘤(图 1)、肾透明细胞肉瘤(图 2)及部分肾细胞癌(图 3)可见坏死灶;腹部增强 CT 示,2 例肾恶性横纹肌样瘤出现融冰征,1 例肾周积液,1 例包膜下积液;2 例肾透明细胞肉瘤可见多发扭曲小血管,其中 1 例出现虎斑样改变。1 例肾恶性横纹肌样瘤合并中枢神经系统肿瘤(术后半个月行头颅 MRI 检查发现),放弃治疗;1 例肾恶性横纹肌样瘤出现肺转移,术后 4 个月多器官衰竭去世;2 例肾细胞癌分别在术后 3 年和 6 年,发现肿瘤复发,再次行手术;其余患儿随访至今,未出现转移灶或者并发症(详见表 1)。



图 1 双肾恶性横纹肌样瘤:CT 增强轴位,右肾巨大肿块,边界清晰,其内可见液化坏死(细箭头),前缘可见弧形积液(粗箭头),左肾外缘可见边界清晰类圆形结节

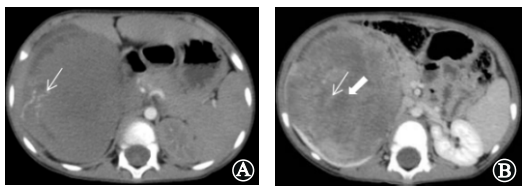


图2 右肾透明细胞肉瘤:A为CT增强轴位,右肾类圆形混杂密度肿块,可见多发扭曲小血管影(细箭头);B为右肾病灶坏死部分(粗箭头)与实性部分(细箭头)相间分布,呈虎斑样改变

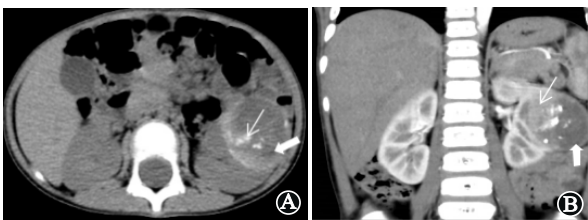


图3 左肾细胞癌:A为CT平扫轴位,左肾中极类圆形肿块,边界清晰,可见小片状坏死(粗箭头)及点状钙化(细箭头);B为CT增强冠状位重建左肾肿块呈不均匀强化(细箭头),其内可见坏死(粗箭头)

3 讨论

儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤发病率低,临床症状无明显特异性,在影像上均可表现为以实性为主、其内含有片状坏死,呈膨胀性生长的肾脏肿块,主要靠病理组织学证实。本研究11例3种肾脏少见原发性恶性肿瘤,虽然病例数不多,但仍具有代表性,结合文献分析,提高对其认识。

3.1 肾恶性横纹肌样瘤 肾恶性横纹肌样瘤的发病高峰年龄较低,本组3例患儿均发生在1岁以内,文献表明,肾恶性横纹肌样瘤患儿约80%发生于2岁以前,60%发生于1岁以内^[2-4]。发病时多数瘤体长径常>10 cm^[5-7],腹部CT出现肾包膜下积液、肾周积液及“融冰征”则有助于肾恶性横纹肌样瘤的诊断;肾恶性横纹肌样瘤容易伴发中枢神经系统肿

块,易发生肺转移^[7],预后极差,总五年生存率仅约26%^[4,6-9],本组病例中1例肾恶性横纹肌样瘤患儿出现两肺转移,1例患儿术后发现颅内肿瘤合并梗阻性脑积水(后颅窝中脑导水管后方),笔者认为术前行头颅CT或MRI检查对治疗有一定的指导意义。

3.2 肾透明细胞肉瘤 肾透明细胞肉瘤的发病高峰在2~3岁^[10],肿块往往较大,腹部CT增强可见多发扭曲的细小肿瘤血管以及虎斑样条纹。肾透明细胞肉瘤容易早期出现骨转移,较儿童时期的其他肾恶性肿瘤更易发生骨转移,儿童肾透明细胞肉瘤骨转移占其他复发转移病灶的15%~60%^[11-12],预后往往较差,年龄越大其预后越差^[13-14],近年来由于有效化疗药物的应用,肾透明细胞肉瘤病儿的生存预后已经得到较大改善。

3.3 肾细胞癌 肾细胞癌的发病年龄较大,发病高峰为8~9岁^[15]。本组病例中50%(3/6)患儿出现血尿,有学者^[16]认为,儿童肾细胞癌最常见的症状是无痛血尿,在肾细胞癌中,儿童无痛血尿发生率甚至高于成人,因而无痛血尿对于儿童肾细胞癌的诊断有一定意义。肾细胞癌无明显特征性强化征象,易出现钙化。

笔者认为本研究中描述的3种儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤可以从以下几个方面与Wilms瘤以及先天性中胚层肾瘤进行鉴别。①年龄:儿童肾脏原发性恶性肿瘤的发病年龄有一定规律,3个月以下小婴儿肾脏肿瘤仍应首先考虑先天性中胚层肾瘤^[17-18];肾恶性横纹肌样瘤的发病年龄较低,在1岁左右;肾透明细胞肉瘤和Wilms瘤的发病高峰在2~3岁;肾细胞癌的发病年龄较大,为学龄期;Wilms瘤的发病年龄与肾透明细胞肉瘤相近。②临床表现:儿童肾脏恶性肿瘤的症状多不明显,多为家长发现腹部肿块或因其他原因行腹部超声

表1 儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤11例的临床资料及腹部CT表现

临床病理特征	肾恶性横纹肌样瘤(n=3)	肾透明细胞肉瘤(n=2)	肾细胞癌(n=6)
性别	均为女性	均为男性	男性4例,女性2例
年龄	2例11个月,1例12个月	1例11个月,1例26个月	3~12岁
临床表现	1例触及腹部肿块 1例持续间断发热 1例反复白细胞升高	1例触及腹部肿块 1例超声检查发现	1例触及腹部肿块 2例超声检查发现 3例血尿
肿块长径	5.4 cm,9.9 cm,11.4 cm	9.3 cm,13.5 cm	3.6~10.1 cm
钙化	无	无	4例
出血	无	无	1例
腹部增强CT特征	2例出现融冰征;1例肾周积液; 1例包膜下积液。	2例多发扭曲小血管; 1例虎斑样改变。	轻度或中度强化, 无明显特征性征象。
并发症、转移灶	1例合并中枢神经系统肿瘤、1例肺转移	无	无
随访	1例放弃治疗 1例去世 1例无复发	无转移、复发	2例复发再次手术切除; 4例无转移、复发

检查时肾脏占位,以Wilms瘤为著,仅有少数患儿出现血尿,其中以肾细胞癌最为多见。③肿瘤大小:肾透明细胞肉瘤及肾恶性横纹肌样瘤的肿块往往巨大,Wilms瘤其次,肾细胞癌相对较小,但这并非特征性改变,因为恶性肿瘤可以在短时间内迅速长大。④腹部CT特征:肾恶性横纹肌样瘤易出现肾包膜下积液、肾周积液及“融冰征”;瘤体内出现多发扭曲的细小肿瘤血管或虎斑样条纹,则提示肾透明细胞肉瘤可能性较大;肾细胞癌出现钙化较Wilms瘤多见^[19];Wilms瘤典型征象为“边缘征”^[20];先天性中胚层肾瘤CT增强扫描实性成分具有渐进性强化的特点^[21]。⑤转移及合并症:肾透明细胞肉瘤容易早期出现骨转移;肾恶性横纹肌样瘤容易伴发中枢神经系统肿块,转移以肺转移最常见;Wilms瘤患儿5年生存率较高^[22-23],其中以上皮型为著^[24],典型的Wilms瘤患儿一般不出现骨转移,即使有,也通常在肾切除一年后发生^[8];先天性中胚层肾瘤属于良性或低度恶性肿瘤,手术完全切除则预后良好。

鉴于CT检查对儿童有辐射损伤,目前有许多学者建议对肾脏肿瘤患儿行MR检查,有文献表明,恶性肿瘤一般弥散受限呈高信号、DWI在鉴别不同类型的肾肿瘤有重要的作用^[25-26]。

本研究为回顾性分析,样本量较少,部分结果容易产生偏倚。在后续研究中,笔者将扩大样本量,对儿童肾脏少见原发性恶性肿瘤临床、影像特征行进一步研究。

肾恶性横纹肌样瘤、肾透明细胞肉瘤、肾细胞癌3种儿童肾脏原发性恶性肿瘤发病率较低,早期诊断较困难,但是通过临床特征和典型影像学表现(融冰征、虎斑样改变等),有助于提高对儿童肾脏非Wilms瘤原发性恶性肿瘤的认识,从而指导临床治疗及改善预后。

参考文献

- [1] POPOV SD, SEBIRE NJ, VUJANIC GM. Wilms' tumour-histology and differential diagnosis[M]. Brisbane (AU): Codon Publications, 2016:3-21.
- [2] AHMEDHU, ARYAM, LEVITIG, et al. Part I: primary malignant non-wilms' renal tumours in children[J]. Lancet oncol, 2007, 8(8):730-737.
- [3] 李欣,胡晓丽,刘俊刚. 小儿肾肿瘤病理与影像学诊断[J]. 放射学实践, 2011, 26(7):695-700.
- [4] SZYMANSKI KM, TABIB CH, IDREES MT, et al. Synchronous perivesical and renal malignant rhabdoid tumor in a 9-year-old boy: a case report and review of literature[J]. Urology, 2013, 82(5):1158-1160.
- [5] 苗静,周俊霖,杨文萍,等. 儿童肾脏恶性横纹肌样瘤的临床特征及CT诊断价值[J]. 中华放射学杂志, 2011, 45(2):205-206.
- [6] 焦丽丽,宋宏程,孙宁,等. 婴幼儿肾脏恶性横纹肌样瘤诊治分析[J]. 临床小儿外科杂志 2016, 15(4):368-370.
- [7] 温洋,彭芸,段晓岷,等. 儿童肾恶性横纹肌样瘤的临床与影像特征[J]. 中国医学影像学杂志, 2016, 24(9):662-665.
- [8] 薛淑滢,朱铭,钟玉敏,等. 儿童肾恶性横纹肌样瘤的影像特征及病理学对照[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(3):454-457.
- [9] 温洋,彭芸. 儿童恶性横纹肌样瘤的影像学特征[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2018, 23(2):57-61.
- [10] ARGANI P, PERLMAN EJ, BRESLOW NE, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the national Wilms tumor study group pathology center[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(1):4-18.
- [11] GOOSKENS SLM, FURTWÄNGLER R, GMVUJANIC, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review[J]. Eur J Cancer, 2012, 48(14):2219-2226.
- [12] BOO YJ, FISHER JC, HALEY MJ, et al. Vascular characterization of clear cell sarcoma of the kidney in a child: a case report and review[J]. J. Pediatr. Surg, 2009, 44(10):2031-2036.
- [13] 虞峻崑,李惠民,涂备武,等. 儿童肾透明细胞肉瘤的CT与MRI表现[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(3):438-440.
- [14] 孙记航,彭芸,伏利兵,等. 儿童肾透明细胞肉瘤的增强CT诊断特征[J]. 放射学实践, 2011, 26(4):376-379.
- [15] 吕文成,王文营,杜林栋. 儿童肾癌2例报告并文献复习[J]. 临床泌尿外科杂志, 2006, 21(9):662-664.
- [16] 陈春光,陈小华. 儿童肾癌8例报告[J]. 中华小儿外科杂志, 1997, 18(1):8-9.
- [17] ANUNOBI CC, BADMOS KB, ONYEKWELU VI, et al. Congenital mesoblastic nephroma in a premature neonate: a case report and review of literature[J]. Niger J Clin Pract, 2014, 17(2):255-259.
- [18] 王作鹏,李凯,董岩然,等. 八例小儿先天性中胚层肾瘤的临床分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2013, 34(10):754-756.
- [19] ZDERIC SA. Renal and adrenal tumors in children[J]. Urol Clin North Am, 2004, 31(3):607-617.
- [20] 汪松,尹传高,胡俊,等. 小儿Wilms瘤的CT诊断与鉴别诊断[J]. 安徽医学, 2010, 31(11):1296-1298.
- [21] 徐化凤,姚琼,梁琼鹤,等. 小儿先天性中胚层肾瘤的CT表现[J]. 临床放射学杂志, 2019, 38(2):322-325.
- [22] FUKUZAWA H, SHIIMA Y, MISHIMA Y, et al. Predictive factor for intraoperative tumor rupture of Wilms tumor[J]. Pediatric Surgery International, 2016, 33(1):1-5.
- [23] 郭飞,张俊杰,孙俊锋,等. Wilms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.
- [24] 武春燕,胡怀远,孟宪良. 肾母细胞瘤15例临床病理分析[J]. 安徽医药, 2003, 7(6):434-435.
- [25] 虞峻崑,李惠民,涂备武,等. 儿童肾透明细胞肉瘤的CT与MRI表现[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(3):438-440.
- [26] 吕琦,郑少强,王培军,等. 3.0T MR弥散加权成像在肾脏肿块型病变中的诊断价值[J]. 同济大学学报:医学版, 2016, 37(1):51-55.

(收稿日期:2019-12-04,修回日期:2020-01-23)