

论 著

儿童肾横纹肌样瘤的影像表现及误诊分析

康乐乐* 陈志平 时胜利
 聂磊 王菲
 郑州大学附属儿童医院放射科
 (河南 郑州 450000)

【摘要】目的 分析儿童肾横纹肌样瘤(MRTK)的影像特征,总结误诊原因,加深认识,提高诊断符合率。**方法** 回顾本院经病理证实的10例儿童MRTK的影像资料,所有病例均行CT扫描,其中1例另行MRI检查,总结其影像及临床特点,分析误诊原因。**结果** 10例患儿发病年龄区间为2月11天至3岁4个月,肿瘤均为单侧发病,其中右肾4例,左肾6例,肿瘤体积多较大,密度混杂,瘤体内存在不同程度的液化坏死;7例肾包膜受累增厚;6例肾盂受侵;5例存在包膜下积液;3例瘤内见新鲜出血;2例肿瘤内见钙化灶。5例术前存在误诊,其中4例误诊为肾母细胞瘤,1例误诊为肾透明细胞肉瘤。**结论** MRTK与其他儿童肾肿瘤影像所见极为相似,术前易被误诊,发病年龄小,预后差,病程进展快,集合系统受累,瘤内出血及肾周积液为其主要特征,有助于MRTK的鉴别及诊断。

【关键词】 肾横纹肌样瘤; 体层摄影术; X线计算机; 诊断
【中图分类号】 R445
【文献标识码】 A
【基金项目】 河南省医学科技攻关计划联合共建项目(LHGJ20210668)
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.10.038

Imaging Features and Misdiagnosis Analysis of Malignant Rhabdoid Tumor of the Kidney in Children

KANG Le-le*, CHEN Zhi-ping, SHI Sheng-li, NIE Lei, WANG Fei.

Department of Radiology, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Zhengzhou 450000, Henan Province, China

ABSTRACT

Objective Objective to analyze the imaging features of renal rhabdomyoma (MRTK) in children, summarizing the causes of misdiagnosis, deepen the understanding and improve the diagnostic coincidence rate. **Methods** the imaging data of 10 children with MRTK confirmed by pathology in our hospital were reviewed. All cases underwent CT scan, and 1 case underwent MRI examination. **Results** the age range of 10 cases was from 2 months and 11 days to 3 years and 4 months. The tumors were unilateral in 4 cases of right kidney and 6 cases of left kidney. The tumor volume was large and the density was mixed. There were different degrees of liquefaction necrosis in the tumor body. 7 cases had renal capsule thickening; 6 cases had renal pelvis invasion; 5 cases had subcapsular effusion; 3 cases had fresh hemorrhage; 2 cases had calcification. 5 cases were misdiagnosed preoperatively, including 4 cases of Wilms tumor and 1 case of clear cell sarcoma of the kidney. **Conclusion** MRTK is very similar to other renal tumors in children. It is easy to be misdiagnosed before operation. It is characterized by small age, poor prognosis, rapid progress of disease course, involvement of collecting system, intratumoral hemorrhage and perirenal effusion, which is helpful for the differential diagnosis of MRTK.

Keyword: Malignant Rhabdoid Tumor Of The Kidney; Tomography; X-ray Computed; Diagnosis

肾横纹肌样瘤(malignant rhabdoid tumor of the kidney, MRTK)是一种主要发生于婴幼儿的肾恶性肿瘤,极其罕见,肾脏肿瘤在所有儿童恶性肿瘤中占比约7%^[1],而MRTK在儿童肾肿瘤的占比仅为0.9%~2.0%^[2]。MRTK最早被归类为肾母细胞瘤肉瘤的1种亚型,随着研究的进展,发现其并非源自后肾胚基,免疫组化及电镜也提示不存在横纹肌细胞的分化,遂将其独立划归分类。本病好发于婴幼儿,男女比例约为1.5:1.0^[3],男性患儿略多于女性。MRTK恶性程度极高,有文献报道,本病5年总生存率仅为33%±3.4%^[4],近年有研究证实早期实施术前化疗可以改善治疗效果^[5],因此利用影像学为MRTK患儿作出准确诊断就尤为重要。本院近年共收治确诊10例MRTK患儿,其中有5例术前误诊为肾母细胞瘤或肾透明细胞肉瘤,误诊率较高。现将影像资料回顾分析,探讨其相关性和特点,分析误诊原因,提高诊断符合率,为临床制定治疗方案提供参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料 收集本院近年(2011.7~2020.4)10例经术后病理证实为MRTK的患儿资料。患儿年龄最小者仅2月11天,中位年龄13个月。患儿多以腹部包块、血尿、发热等主诉就诊。

1.2 仪器及方法 患儿年龄较小,不能主动配合,予以右美托咪定滴鼻镇静后进行检查。应用Philips 256排螺旋CT容积扫描。扫描参数:77mA, 100kV, 矩阵512×512, FOV: 250mm×250mm, 螺距0.8, 准直22mm。增强扫描:应用德国Ulrich高压注射器,静脉注射欧乃派克造影剂(300mgI/mL),剂量2mL/kg。扫描完毕,采用飞利浦EBV工作站对图像进行MPR多平面重组及1mm薄层重建。

2 结果

2.1 临床特点 本组10例MRTK患儿中,男女比例为2.3:1。5例体表可扪及腹部肿块;患儿多以哭闹、腹痛、间断血尿、发热等首发症状来诊。10例患儿病理结果中均出现嗜酸性包涵体,免疫组化中9例抑癌基因INI1表现为阴,1例为弱阴。见表1。

2.2 影像表现 本组MRTK患儿中6例位于左肾,4例位于右肾,暂未发现双肾同时发病者。7例瘤体位于肾门区,另3例位于肾上极。肿瘤大多呈巨块状,局部可见浅分叶,瘤体均未跨越中线。7例能清晰显示载瘤动脉为肾动脉分支,本组病例中静脉系统未见发现瘤栓。肿瘤成分混杂,以实性为主,并伴有不同程度的出血与囊变,囊实交界区呈渐变样,有学者形象的称之为“融冰征”^[6](图1)。2例瘤体内可见条状钙化。3例见肿瘤内见新鲜出血,均位于外周及包膜下(图4)。7例肾膜被浸润,不均匀增厚局部呈结节状(图1,图2),6例肾周被膜下可见新月形积液,部分可见液-液平面(图1,图2,图4,图5,图9)。见表2。

2.3 转移与复发 MRTK有着早期转移的特点,本组病例中7例患儿存在转移,转移率高达70%。其中肺部转移最为常见,有5例,表现为肺内多发结节影,大小不等,位置分布无特点可寻(图6);淋巴结转移次之,有6例,表现为淋巴结肿大融合,部分与肿瘤病

【第一作者】康乐乐,男,主治医师,主要研究方向:影像诊断。E-mail: kangll00@163.com

【通讯作者】康乐乐

灶相粘连, 增强后轻中度强化; 骨转移者有3例, 表现为骨质低密度破坏灶, 周围未出现骨膜反应(图11); 发现肾外肿瘤者1例, 为中枢性, 位于右侧小脑半球, 性质未定(图7)。本组年龄最小者为2月11天, 右肾巨块型占位, 伴肾包膜下积液, 左侧附件区可见囊实性包块(图9), 后病例证实为卵巢转移; 术后1个月复查, 右肾便出现复发灶(图10), 同时还有左髂骨转移及大量腹水(图11), 随后失访。3例患儿未发现明显转移灶。见表2。

2.4 误诊及漏诊 本组10例MRTK患儿中, 有5例术前误诊为肾母细胞瘤或肾透明细胞肉瘤, 误诊率较高。原因与三者影像所见较为相似、诊断时与临床资料结合度不够, 以及大多数医师对此病认识不足有关。2例淋巴结转移漏诊, 原因归纳为: (1)肾门区肿瘤与肿大的淋巴结粘连融合, 界线不清, CT难以区分; (2)小儿腹腔体积小, 脂肪填充较少, 导致部分小淋巴结在CT上难以分辨。

表1 10例MRTK患儿临床特征

临床症状	性别		肿瘤部位		临床症状					嗜酸性包涵体	抑癌基因INI1	
	男	女	左	右	血尿	扪及肿块	腹痛哭闹	发热	呕吐		阴性	弱阴性
例数	7	3	6	4	5	5	6	5	1	10	9	1

表2 10例MRTK患儿影像学特点及转移情况

影像特征	肿瘤位置			肿瘤囊变	肾盂受累	包膜受累增厚	包膜下积液	融冰征	肿瘤内钙化	肿瘤转移					
	肾中心	肾上极	肾下极							肺	淋巴结	骨	脑	卵巢	无转移
例数	7	3	0	10	6	7	5	6	2	5	6	3	1	1	3

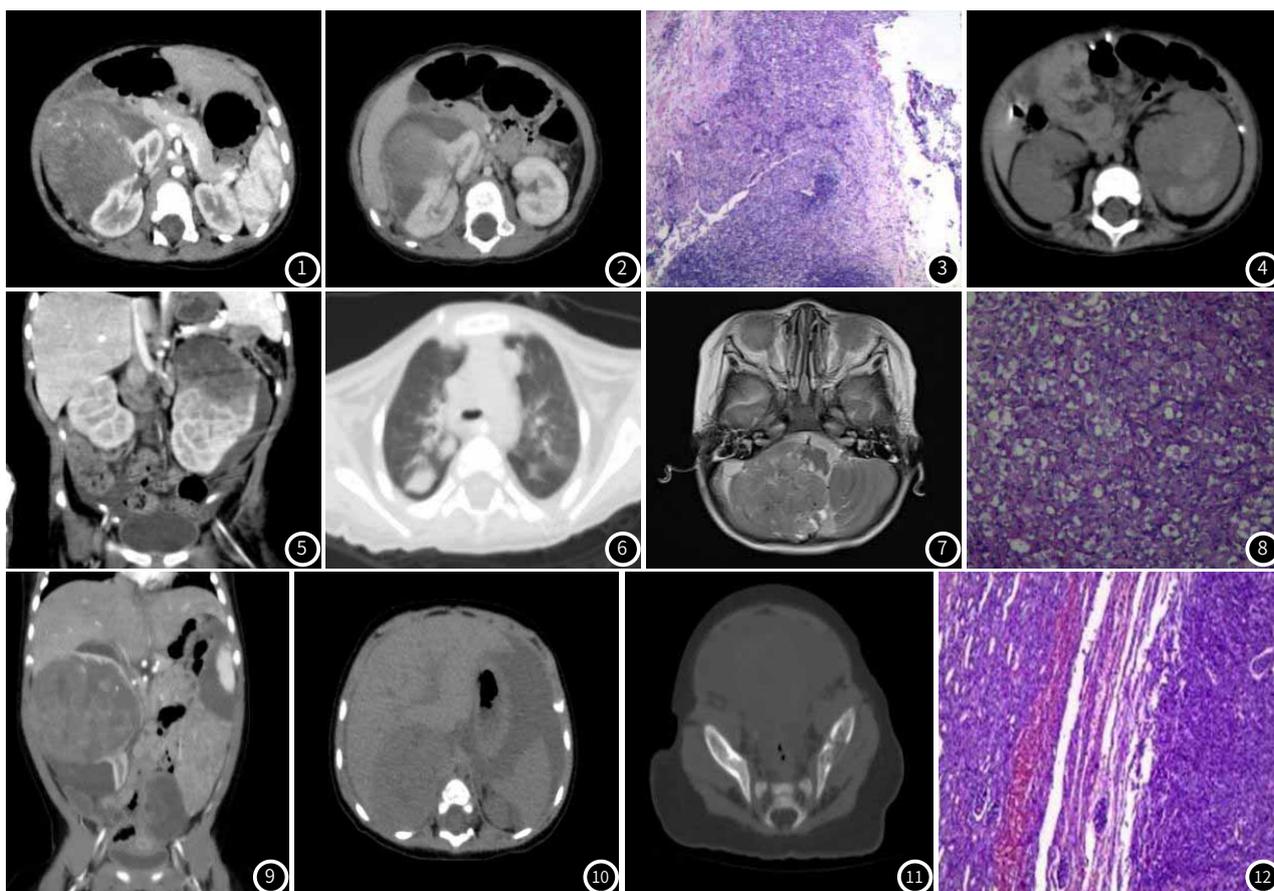


图1~图3 患儿男, 1岁1月, 右肾囊实性占位, 肿瘤位于肾中心, 肾盂受累, 囊实交界区呈渐变样, 包膜不均增厚, 局部呈结节状, 包膜下可见积液。病理证实为右肾MRTK, 免疫组化: INI1(-)。图4~图8 患儿女, 10月7天, 左肾上极MRTK, 瘤内出血分布于瘤体外周及包膜下。双肺弥漫性结节状转移灶。颅内中线偏右位置见占位性病变, 性质未定。病理见嗜酸性包涵体。免疫组化: INI1(-)。图9~图11 患儿女, 2月11天, 右肾MRTK, 左侧附件区囊实性肿块(图9)。病理: 右肾MRTK, 右肾门淋巴结及卵巢内转移瘤, 免疫组化: INI1(-)。术后1个月复查, 右肾即出现复发肿瘤, 合并大量腹腔积液及左髂骨转移(图10~图11)。

3 讨论

恶性横纹肌样瘤(malignant rhabdoid tumor, MRT)是一类罕见的恶性肿瘤, 多种组织器官均可发病, 恶性程度高, 侵袭性极强, 主要发病年龄段为婴幼儿期^[7], 其中以肾横纹肌样瘤(MRTK)最为多见。虽然MRT发病部位有差异, 但抑癌基因INI1的异常是这类肿瘤形成的共同机制^[8], 本组病例中, 9例INI1基因缺失, 1例为弱阴性, 与文献相符。本组病例中位年龄13个月。男女比例为2.3:1, 与其他报道稍有出入, 可能与总样本量较少有

关。儿童MRTK常表现为腹部可触性腹块、发热、腹痛、血尿等, 有文献报道50%并发颅内第二肿瘤^[9], 本组病例中仅1例存在中枢性占位病变, 位于右侧大脑半球, 性质未定。由于MRTK发病率低, 总样本量少, 国际上治疗方案尚未达成共识, 目前仍以早期手术及术后化疗为主要治疗手段。近年来, 有文献论证了一些与MRTK预后相关的分子生物学机制, 但基于MRTK侵袭性极强且对放、化疗不敏感^[10-11], 目前国际上仍无绝对有效的治疗手段。

(下转第 104 页)

生长速度不一致，其中与高级别且分化程度低的恶性肿瘤表现为最明显，所以级别越高，其形态更易呈不规则形^[11]。本组研究中，高级别8例患者中，有50%的患者肿瘤形态呈不规则形，而低级别组肿瘤呈不规则形的患者仅10.00%。(2)肿瘤密度：肿瘤病理学级别越高，其细胞更丰富，排列致密，且恶性程度越高，其血供丰富，更容易出现出血征象^[12]。本组研究中，高级别患者的肿瘤密度与对侧肾实质比较，有75.00%的患者肿瘤呈稍高密度，而低级别呈稍高密度的患者仅有16.67%。(3)皮髓交界期强化程度及实质期肿瘤强化程度：本组研究中低级别组皮髓交界期肿瘤实质强化程度与实质期肿瘤实质强化程度均高于高级别组($P<0.05$)，与程莹承^[13]等研究结果一致。分析其原因可能与以下几点相关：①根据WHO/ISUP对肿瘤进行分级，肿瘤的级别越高，分化也较差，导致肿瘤内的新生血管分布不均匀，进而导致血流量也分布不均匀；而且肿瘤细胞也容易堆积，导致肠腔狭窄。使造影剂灌注速度与通透性都受到影响。②上述说到高级别的肾透明细胞癌其细胞丰富，排列致密，其微血管的密度较低级别的肾透明细胞癌低，肿瘤组织极易因为供血不足而坏死。

张庆^[14]等研究发现，肿瘤的恶性成分、侵袭性、生长速度及肿瘤体积与其病理学分级呈正比。病理学分级越高，恶性成分越多，侵袭性越强，生长的越快，体积也越大。杨保智^[15]等研究表明，肿瘤直径及有无假包膜与病理学分级有关。但是本组研究中，高、低级别组的上述CT征象比较无差异($P>0.05$)，这可能与本次研究选取的病例数量有关。

综上所述，MSCT可清楚显示肾透明细胞癌的影像学特征，其影像学征象与病理学分级具有一定的相关性，可为临床上初步诊断肾透明细胞癌提供可靠的依据。

参考文献

- [1] 谢蕴灵, 罗海丹, 杨惠玲. 14-3-3 σ 影响肿瘤发生发展和治疗的细胞及分子机制[J]. 分子诊断与治疗杂志, 2018, 10(2): 132-137.
- [2] 楚广民, 张建波, 孙森森. RNA干扰沉默SOX9对肾细胞癌786-O细胞体外增殖、凋亡及裸鼠成瘤能力的影响[J]. 分子诊断与治疗杂志, 2018, 10(3): 174-179, 195.
- [3] 魏兰, 郑轶, 王艳, et al. 贝那普利联合雷公藤多苷治疗IgA肾病对细胞免疫功能及血清VEGF、ET-1水平的影响[J]. 临床误诊误治, 2019, 32(7): 97-99.
- [4] 杨琳, 于世英, 熊慧华, 等. 索拉非尼治疗不同年龄转移性肾癌的长期效果观察[J]. 解放军医药杂志, 2016, 28(9): 51-54.
- [5] 白利杰, 黄江, 沈美斌, 等. 增强CT扫描联合肿瘤标志物检测在诊断肾癌中的临床价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(4): 149-153.
- [6] 饶秋, 夏秋媛, 周晓军, 等. 2016版WHO肾脏肿瘤新分类解读[J]. 中华病理学杂志, 2016, 45(7): 435-441.
- [7] 李雪霜, 姜荣兴, 王贝贝, 等. 双源CT碘定量评价肾透明细胞癌病理分级[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(10): 1542-1545.
- [8] 刘伟锋, 陈亮, 江新青. 磁共振扩散峰度成像鉴别诊断肾细胞癌亚型的可行性分析[J]. 哈尔滨医科大学学报, 2016, 50(4): 333-336.
- [9] 李猛, 陈亚明. 肾透明细胞癌CT强化特征与病理分级的相关性分析[J]. 安徽医学, 2018, 39(8): 147-149.
- [10] 刘凯, 曾自三. MSCT多期扫描对肾癌常见亚型的鉴别诊断价值[J]. 广西医科大学学报, 2015, 32(5): 766-769.
- [11] 赵金坤, 叶兆祥, 陈旭升, 等. 不同病理分级肾透明细胞癌与CT表现的相关性分析[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34(8): 1233-1237.
- [12] 窦欣, 衡海艳, 陈光强, 等. T1期肾透明细胞癌CT强化特征参数与Fuhrman病理分级的相关性研究[J]. 中华泌尿外科杂志, 2018, 39(8): 614-618.
- [13] 程莹承, 李志坚, 徐骥, 等. 肾透明细胞癌64排多层螺旋CT直接征象与病理学分级的对比研究[J]. 肿瘤影像学, 2019, 28(2): 60-65.
- [14] 张庆, 朱普和, 吴宗山. 多层螺旋CT图像质量与肾透明细胞癌诊断准确率的相关性研究[J]. 实用心脑血管病杂志, 2018, 26(1): 279-281.
- [15] 杨保智, 侯浩宇, 王军. 小肾透明细胞癌的CT表现与病理组织对照研究[J]. 生物医学工程与临床, 2015(2).

(收稿日期: 2019-12-02)

(校对编辑: 何镇喜)



(上接第 101 页)

MRTK肿瘤多发生于肾门区，肾上极次之，瘤体内伴有不同程度的坏死囊变区，囊变区与实性区移行渐变，MRTK瘤内出血率高，多分布于瘤周或被膜下区，有文献推测这与小血管瘤样分布于肿瘤外周有关^[6]。肾包膜多有受侵，表现为包膜不均匀增厚或结节样强化，半数伴有包膜下积液，积液密度较高，CT值约27~41HU不等，部分可见液体分层，此与积液内有出血成分有关。瘤内钙化相对少见。MRTK发病年龄偏小，有早期血行转移和淋巴转移的特点，转移部位包括肺、肝、脑、淋巴结和骨骼等，其中以肺转移最为常见^[12-13]。本组病理中有1例卵巢转移，实属罕见。

MRTK与其他儿童肾恶性肿瘤影像所见相似，但集合系统受累、瘤体内易出血及肾周积液为其主要特征，结合发病年龄小、血尿、早期转移等特点，有助于与其他儿童肾肿瘤相鉴别。术前误诊主要原因在于诊断医师对此病认识的不足及对临床病史的忽略。淋巴结转移的漏诊原因主要在于CT对较小淋巴结辨识度低，对黏连融合淋巴结难以分辨。超声能准确探视淋巴结皮髓质回声、内部血流、淋巴结包膜及淋巴结门破坏情况，在判断是否存在淋巴结转移存在优势^[14]，可以一定程度上弥补CT这方面的短板。

综上所述，放射科医师应加深对此病认识，多与临床沟通，联合超声尽早给出准确诊断评估，帮助临床早日确诊并制定治疗方案，尽可能提高患儿治疗效果。

参考文献

- [1] Dome J S, Fernandez C V, Mullen E A, et al. Children's Oncology Group's 2013 blueprint for research: renal tumors[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2013, 60(6): 994-1000.
- [2] Farmakis S G, Siegel M J. Rhabdoid tumor: an aggressive renal medullary tumor of childhood[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2015, 39: 44-46.

- [3] Van den Heuvel-Eibrink M M, van Tinteren H, Rehorst H, et al. Malignant rhabdoid tumors of the kidney (MRTKs), registered on recent SIOP protocols from 1993 to 2005: a report of the SIOP renal tumour study group[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2011, 56(5): 733-737.
- [4] Sultan I, Qaddoumi I, Rodriguez-Galindo C, et al. Age, stage, and radiotherapy, but not primary tumor site, affects the outcome of patients with malignant rhabdoid tumors[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2010, 54: 35-40.
- [5] 胡亚美, 江截芳, 申昆玲, 等. 诸福棠实用儿科学[M]. 8版. 北京: 人民卫生出版社, 2015: 1022.
- [6] 薛激洪, 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.
- [7] Furtwangler R, Kager L, Melchior P, et al. High-dose treatment for malignant rhabdoid tumor of the kidney: No evidence for improved survival-The Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hamatologie (GPOH) experience[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2018, 65: e26746.
- [8] Kohashi K, Oda Y. Oncogenic roles of SMARCB1/IN11 and its deficient tumors[J]. *Cancer Sci*, 2017, 108: 547-552.
- [9] 孙国强, 曾津津, 彭芸, 等. 实用儿科放射诊断学[M]. 2版. 北京: 人民军医出版社, 2011: 664-665.
- [10] Nodomi S, Umeda K, Saida S, et al. CD146 is a novel marker for highly tumorigenic cells and a potential therapeutic target in malignant rhabdoid tumor[J]. *Oncogene*, 2016, 35: 5317-5327.
- [11] 郭立华, 张娟, 张谦, 等. 儿童恶性肾横纹肌样瘤临床病理特征及诊治分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2015, 36(10): 787-790.
- [12] 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.
- [13] Brennan B, Stiller C, Bourdeant F. Extra-renal rhabdoid tumours: what we have learned so far and future directions[J]. *Lancet Oncol*, 2013, 14: e329-336.
- [14] 卢一丹, 赵锦秀. 腹膜后恶性淋巴结肿大的超声声像图特征分析[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(3): 550-552.

(收稿日期: 2020-10-02)

(校对编辑: 何镇喜)