

论 著

儿童肾透明细胞肉瘤
CT诊断及误诊分析*宋鹏鹏¹ 王攀鹤¹ 时胜利¹
刘 玥^{2*}1.郑州大学附属儿童医院, 河南省儿童医院, 郑州儿童医院放射科
(河南郑州450000)2.首都医科大学附属北京儿童医院
放射科, 儿科重大疾病研究教育部重点实验室, 国家儿童医学中心(北京100045)

【摘要】目的 分析儿童肾透明细胞肉瘤(CCSK)的影像表现, 对本病影像学及临床表现加以总结, 探究误诊因素, 提高对本病认知度, 提升诊断符合率。**方法** 对河南省儿童医院由病理确诊11名CCSK患者的影像资料展开回顾分析, 全部患儿皆行CT扫描, 对其影像与临床表现加以总结, 并对误诊因素展开分析。**结果** 肿瘤皆是单侧发病, 其中5例为右肾, 6例为左肾, 11例患儿发病年龄区间为5月9天至10岁, 肿瘤多较大, 密度混杂, 均为单发, 10例有囊变; 9例肿瘤内见多发细小动脉, 实性成分呈延迟渐进性强化, 2例伴下腔静脉、同侧肾静脉癌栓。7例肾周血管充盈, 骨转移与钙化灶分别为2例, 包膜下积液1例。术前误诊10人, 其中8人误诊为肾母细胞瘤(WT), 1例误诊为先天性中胚叶肾瘤, 1例误诊为肾脏横纹肌样瘤。**结论** 在影像表现上, CCSK和其它儿童肾肿瘤尤其是肾母细胞瘤高度接近, 术前误诊几率高, 发病年龄小, 具不良预后, 病程进展快, 易发生囊变、坏死, 增强肿瘤内多发细小动脉、延迟渐进性强化, 还有鱼肉状、虎斑状、条纹状或者云絮状强化, 肾周血管充盈多见, 有助于与其他肾肿瘤相鉴别。

【关键词】 儿童; 肾肿瘤; 透明细胞肉瘤; 计算机断层成像; CT增强

【中图分类号】 R455

【文献标识码】 A

【基金项目】 河南省医学科技攻关联合共建项目(LHGJ20210668); 国家区域医疗中心开放课题资助(NRMC0108)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.06.038

CT Diagnosis and Misdiagnosis of Clear Cell Sarcoma of Kidney in Children*

SONG Peng-peng¹, WANG Pan-ge¹, SHI Sheng-li¹, LIU Yue^{2*}.

1.Department of Radiology, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Henan

Children's Hospital, Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450000, Henan Province, China

2.Department of Radiology, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, NMOE Key

Laboratory of Major Diseases in Children, National Center for Children's Health, Beijing 100045, China

ABSTRACT

Objective To analyze the imaging features of clear cell sarcoma of kidney (CCSK) in children, summarize the imaging and clinical features of CCSK, explore the factors of misdiagnosis, improve the recognition of CCSK, and improve the diagnostic coincidence rate. **Methods** The imaging data of 11 patients with CCSK diagnosed by pathology in Henan Children's Hospital were retrospectively analyzed. All the children underwent CT scan. The imaging and clinical manifestations were summarized, and the factors of misdiagnosis were analyzed. Results The tumors were unilateral in all cases, including 5 cases in the right kidney and 6 cases in the left kidney. The age range of the 11 cases was from May 9 to 10 years old. The tumors were mostly large and mixed in density, all of them were single, and 10 cases had cystic change. Multiple small arteries were found in 9 cases, and the solid components showed delayed and progressive enhancement. 2 cases were accompanied by inferior vena cava and ipsilateral renal vein cancer embolus. There were 7 cases of perirenal vascular filling, 2 cases of bone metastasis and calcification, and 1 case of subcapsular effusion. 10 patients were misdiagnosed with nephroblastoma (WT) before operation, of which 8 were misdiagnosed with WT, 1 was misdiagnosed with congenital mesoblastoma, and 1 was misdiagnosed with renal rhabdomyoma. Conclusion In terms of imaging manifestations, CCSK is highly similar to other pediatric renal tumors, especially nephroblastoma, with high probability of preoperative misdiagnosis, young age of onset, poor prognosis, rapid progression of the disease, prone to cystic change and necrosis, enhancement of multiple small arteries in the tumor, delayed progressive enhancement, and fish, tiger, stripe or cloudy enhancement. Perirenal vascular filling is common and helps to distinguish it from other renal tumors.

Keywords: Pediatric Renal Tumor; Clear Cell Sarcoma; Computed Tomography; CT Enhancement

肾透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma of the kidney, CCSK)是继肾母细胞瘤(Wilms'tumor)之后儿童第二常见但极其罕见的原发性肾恶性肿瘤, 本病来源为肾脏间质, 在儿童肾肿瘤中大概是3%占比^[1], 全球对CCSK的临床与影像学表现研究偏少, 本病存在较高的恶性程度, 强大侵袭性, 转移风险大, 特别是骨转移, 与具较好预后的肾母细胞瘤(WT)相比, 其复发率、病死率偏高^[2]。同时在临床表现上接近于发病年龄相似的WT, 误诊几率很大, 故而在临床准确诊断方面, 术前影像学检查具有重大临床意义^[1,3]。本文收集经手术病理证实的11例CCSK, 术前误诊10例, 其中8人误诊为WT, 1人误诊为先天性中胚叶肾瘤, 1人误诊为肾脏横纹肌样瘤。现回归分析影像信息, 对其关联性特征展开探讨, 分析误诊原因, 提升诊断符合率, 从而指导临床诊断与手术治疗方案的确定。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取河南省儿童医院2016年7月至2022年7月经手术病理证实的CCSK患儿11例。其中男10例, 女1例, 年龄5月9天至10岁, 中位年龄2岁2月。临床表现多以腹部包块、发热、精神差、血尿等主诉就诊。

1.2 检查方法 11例患儿术前均行全腹CT平扫及增强; 患儿年龄小, 不能主动配合者予以右美托咪定(Dex)滴鼻镇静后实施检查。通过Philips256排MSCT实施容积扫描。以下为参数设定情况: 100kV, 77mA, FOV: 250×250毫米, 矩阵512×512, 准直22毫米, 螺距0.8。在增强扫描方面, 采用Ulrich高压注射器(德国), 静注300mgI/mL欧乃派克造影剂, 用量是2mL/kg。待扫描结束, 通过EBV工作站(飞利浦)对图像开展MPR多平面重组与1毫米薄层重建。

1.3 图像分析 1位副主任医师以及1位主治医师负责分析病变的检查图像, 涉及病变区域、边缘、形态、范围、有无囊变、钙化、强化方式及程度、与相邻组织器官同大血管之间的联系、发生迁移与血管侵犯与否等。若存在异议, 由2名医师探讨后达成一致。

2 结果

2.1 一般情况 11例均为单发病灶, 左侧6例, 右侧5例, 男女比例10:1, 肿块为椭圆形或类圆形, 瘤体大多偏大, 在瘤体大小上, 最大病灶约18cm×12cm×12cm, 最小病灶约3.3cm×2.4cm×3.5 cm。3例有转移, 其中1例腹膜后淋巴结及胸腰骶椎、双髂骨及左坐骨多发转移、1例右侧肋骨翼骨转移并下腔静脉及左肾静脉内瘤栓、1例淋巴结转移。11患儿一般情况见表1。

【第一作者】 宋鹏鹏, 男, 主治医师, 主要研究方向: 儿童CT及MRI诊断。E-mail: 592094073@qq.com

【通讯作者】 刘 玥, 女, 主任医师, 主要研究方向: 儿童CT及MRI诊断。E-mail: liuyue20136@163.com

2.2 影像结果 CT平扫显示大部分为等低密度的囊实性肿块，CT值20-45 HU，其中10例见大片状或小片囊变；8例肾周血管充盈明显(图1)；1例包膜下积液；2人出现点片状钙化；1人出现出血灶。10人肿瘤内与附近出现细小的多发穿行动脉血管。肿瘤实性区域为渐进性、延迟中等强化，强化增幅18~55 HU；8人实性强化处和囊变处相间为鱼肉状、云絮状、虎斑状异常(图3)。7人的病灶自肾实质

朝外膨出，1人肾静脉瘤栓。CCSK有早期转移表现，本组病例中3例患儿存在转移。其中骨转移1例，表现右侧髂骨翼骨转移、腹膜后淋巴结转移1例，骨转移合并淋巴结转移1例，骨转移表现胸腰骶椎、双髂骨及左坐骨、右顶骨及左侧肋骨多发骨质破坏，T3及L5扁平椎改变，淋巴结转移(LNM)见腹膜后淋巴结(LN)肿大融合现象，部分与肿瘤病灶相黏连，增强后轻中度强化。

表1 11例患儿肾透明细胞肉瘤一般情况

病例	年龄	发病部位	性别	误诊情况	肿块大小	囊变	包膜下积液	钙化	肾周血管充盈情况	肾外转移	随访情况
1	2岁3月	左肾	男	肾母细胞瘤	85×91×85mm	无	无	无	有	无	术后，失访
2	4岁1月	左肾	男	肾母细胞瘤	101×104×138mm	有	无	无	有	骨转移、静脉瘤栓	术后放、化疗，6年无复发
3	5月9天	右肾	男	中胚叶肾瘤	33×24×35mm	有	无	无	无	无	术后化疗，6年无复发
4	1岁8月	左肾	男	横纹肌样瘤	78××101×126mm	有	有	无	无	无	术后化疗一次后失访
5	2岁6月	右肾	男	-	75×72×108mm	有	无	无	有	无	术后化疗，5年9月无复发
6	1岁7月	右肾	男	肾母细胞瘤	69×71×92mm	有	无	无	有	无	术后化疗，5年5月无复发
7	10岁	左肾	男	肾母细胞瘤	64×74×52mm	有	无	无	有	淋巴结及骨转移	术后化疗，10月后复发
8	1岁2月	左肾	男	肾母细胞瘤	121×126×181mm	有	无	有	有	无	术后化疗，2年9月无复发
9	4岁5月	右肾	男	肾母细胞瘤	111×114×126mm	有	无	有	无	淋巴结转移	化疗-手术-化疗2年无复发
10	2岁2月	左肾	男	肾母细胞瘤	48×55×51mm	无	无	无	有	无	术后化疗，1年1月无复发
11	1岁11月	右肾	女	肾母细胞瘤	92×68×84mm	有	无	无	有	无	术后化疗，2年无复发

2.3 病理表现 大体呈灰白灰黄色，质软或部分中等。肿瘤细胞在镜下多角形、梭形或类圆形，巢状或条索状排列，核细胞质透明，分裂象可见，内见条纹状血管间质。免疫组织化学结果：Bcl-2(+)7例，Bcl-2(-)4例；CD34(血管+)8例，CD34(-)3例，CD99(+)7例，CD99(-)4例，CK(灶状+)1例，CK(-)10例，cyclinD1(+)10例，结蛋白Desmin(-)11例，上皮膜抗原(EMA)(-)11例，Fli-1(-)9例，增殖指数(Fli-1)(+)2例，HMB-45(-)5例，神经特异性蛋白(INI-1)777(+)4例，Ki-

67(10%~50%)11例，P53(2%~10%)5例，S-100(散在细胞+)1例，S-100(-)10例，波纹蛋白(Vimentin)(+)10例，WT-1(-)8例。

2.4 误诊及原因分析 本组11例CCSK患儿中，10例误诊，误诊率较高，术前8人误诊为WT，1名年龄在6个月以下的患者误诊为先天性中胚叶肾瘤(CMN)，1人因肾周包膜下积液较多，误诊为肾脏横纹肌样瘤(图4)。这是因为：在影像上比较接近；大部分医生对本病缺乏全面认知；诊断时未充分参考临床资料。

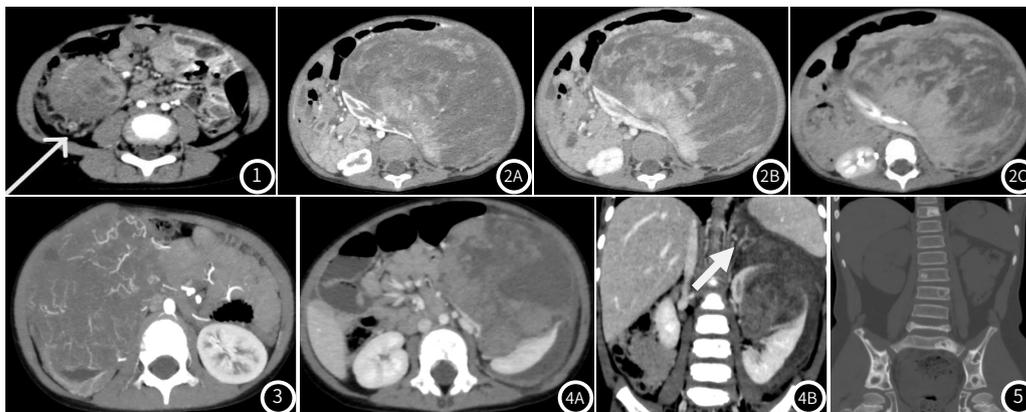


图1 CT动脉期，男，2岁6月，右肾CCSK，右肾周血管充盈显著(白箭头)，右肾肿瘤不均匀强化，内囊变、坏死、小动脉血管走形。
图2A-图2C 男，1岁2月，左肾CCSK，图A动脉期示多发小动脉血管出现于肿瘤内，大片状囊变；B-C. 多期增强示大幅延迟、渐进性强化，同时实性区域为鱼肉、虎斑状。
图3 男，4岁5月，右肾CCSK，动脉期多发紊乱小动脉血管。
图4A-B 分别为CT静脉期水平位、冠状位，男，1岁8月，左肾CCSK，左肾肿瘤内大片状囊变及坏死，实性区域为云絮状、条纹状渐进性强化，肾包膜下积液，肾周血管充盈显著。
图5 男，10岁，左肾CCSK术后9月复查，胸腰骶椎、双髂骨及左坐骨多发骨质破坏；L5椎体扁平。

3 讨论

CCSK自肾原始间质细胞处发生,临床相对罕见。最初CCSK被划分为肾母细胞瘤的一个亚型,后来学者发现CCSK的组织学特点、治疗方式以及预后与前者均存在明显不同,因此将其从肾母细胞瘤分型中独立出来,归入预后较差的儿童期肾肿瘤与肾软组织肿瘤之列^[5-6]。CCSK相对好发于儿童,发病年龄多集中在1~3岁,男女发病比例为2:1^[7]。本组病例男女比为10:1,男性发病率要高于以往报道,可能与总结病例数少有关。CCSK是一类单侧性肿瘤,常以腹部肿块、腹痛及尿尿就诊,也可无明显临床症状,在发病率上,左右肾接近,现今还没有发现两侧一起发病的案例^[7],本组全为单发,左右肾比6:5,与报道基本一致。CCSK恶性程度高,发现时多为中晚期,常伴其他系统转移,主要见于淋巴结、骨骼、肺部及肝脏,有时还可侵犯下腔静脉^[6]。本组3例淋巴结和(或)骨骼转移,与上述报道基本一致。

CCSK病理特征为肾脏髓质受累,较大体积,网状纤维血管把肿瘤组织间隔为条索状或栅栏状;同时肿瘤发生囊变、坏死液化的几率很高,小部分出现钙化等;所以可通过其病理结构来了解其密度情况^[8-9]。CT图像的表现呈等低混杂密度,类似于虎斑结构条纹,这不同于其它肿瘤中央区单一囊变或坏死^[10],本组11人CT检查皆显示类似表现。

认真阅读图像并查阅相关文献,总结发现,CCSK可有以下特征影像学表现:(1)囊变。囊变为CCSK的典型表现,基本存在于每个患者中,有研究判断低密度囊变成分是沉积于肿瘤细胞间的众多黏多糖样基质^[11-12]。本组共计10例(90.9%)大片状囊变或小囊变。(2)肾周血管充盈显著。文献^[13]结论显示:10岁以下儿童肾周血管充血是CCSK的显著预测因子,国内少有报道。本组8例(72.7%)肾周血管充盈明显,与文献一致。(3)一般特性:CCSK为单肾发病,一般较大,膨胀性生长,瘤体内密度不均匀,坏死液化成分多,约25%有钙化,增强后可见多发细小动脉血管,病灶呈虎斑状、云絮状、鱼肉状或条纹状强化,这一特征性强化形式和肿瘤细胞栅栏状、巢状、索状、腺体状排布,间有鸡爪样纤维血管分隔存在联系^[12,14]。且肿瘤强化程度较高有助于与Wilms鉴别^[13]。(4)转移:骨转移是CCSK的一个突出特征。如果发生骨转移(尤其是椎体转移),首先考虑的应该是CCSK,而不是其他肾脏肿瘤^[15]。虽然CCSK肿瘤不易突破肾筋膜,但仍有局部和远端转移,包括淋巴结、肺、肝和软组织等。本组2例骨转移及2例淋巴结转移和文献基本相符。

有研究显示Vimentin、Bc-l 2 阳性,EMA、Desmin、CK、SMA、CD99、WT-1 等阴性极大有助于CCSK的诊断与鉴别,近些年相关研究提及,在诊断CCSK方面,Cyclin D1具较高敏感度,但缺乏较强特异性^[4]。本组Vimentin、Bc-l 2、Cyclin D1阳性依次为10例、7例、10例,WT-1 阴性8例,CK阴性10例,EMA、Desmin本组11例均阴性,与先前文献报道相符^[4],参考多种标记物极大有助于CCSK的诊断与鉴别。

鉴别诊断及误诊分析:(1)肾母细胞瘤(Wilms'瘤):影像表现接近于CCSK,难以鉴别。本组8例误诊肾母细胞瘤,造成术前误诊的原因为:诊断医生对本病缺乏全面认知及未重视临床病史。总结发现:在强化水平上,WT低于CCSK,和血管成分较少、肿瘤液化坏死多存在联系,WT经直接蔓延累及周边组织,对肾周血管与下腔静脉(IVC)造成伤害,包绕与推压血管的几率较低,此方面不同于CCSK具清晰边界,压迫腹膜后血管的特点。CCSK会对周边血管进行包绕,与肿瘤不易穿透肾筋膜有关,CCSK肾周血管充血显著与Wilms'瘤也不同。Wilms'瘤病灶CT增强较少见到典型的虎斑状、云絮状、条纹状或鱼肉状强化方式。(2)横纹肌样瘤:鉴别较困难,恶性度最高,靠近肾门区占位,集合系统易受累、肾周积液、瘤体中常会发生出血为其主要表现,具较大肿瘤,为分叶状,囊变区域和实性为渐变样改变,即“融冰征”,大部分出现在婴幼儿中,尤其2岁以下,多以尿尿就诊,有早期转移等特点^[16]。本组1例CCSK(图4)误诊横纹肌样瘤。本病例虽有肾周积液,但未见明确液平,肾周侵袭性相对较弱,同时病灶内云絮状、条纹状强化、肾周血管充盈显著,结合病史有助于鉴别。(3)CMN:又名“胎儿错构瘤”或“婴儿间叶性错构瘤”,

恶性程度低,通常出现在6月内,为年龄小于3月婴儿最多发的肾脏肿瘤,一些可检出于胎儿阶段,其表现为实质期与延迟期见典型边缘环形强化。本组1例5月CCSK误诊,主要原因仍是诊断大夫对此病认识不足,对患儿详细病史未了解清楚。

综上所述,小儿肾脏肿块内血管较丰富、囊性成分含量较高,肾周血管充血和肿瘤强化程度较高并伴虎斑状、云絮状、鱼肉状或条纹状强化,故在见骨迁移征象时,一般判断是CCSK。然CCSK发病率明显低于WT,和WT、其它儿童肾脏肿瘤在影像学上有局部重叠表现,确诊依然依赖于病理活检与免疫组织化学(IHC)检查。对于本病,放射科医生应提高认知度,多和临床交流,及时加以评估,对临床及时确诊、确立治疗方案有利。

参考文献

- [1]Eble J N,Sauter G,Epstein J I,et al.World Health Organization classification of tumors.pathology and genetics,the urinary system and male genital organs[M].Lyon:IARC Press,2004:56-57.
- [2]Kusumakumary P,Chellam VG,Rojymon J,et al.Laterecurrence of clear cell sarcoma of the kidney[J].Med Pediatr Oncol,1997,28: 355-357.
- [3]王春宝,陈广盛,李娟,等.儿童肾透明细胞肉瘤临床病理分析及文献复习[J].现代肿瘤医学,2014,22: 2417-2420.
- [4]Stanescu A L,Acharya P T,LEE E Y,et al.Pediatric renal neoplasms:MR imaging-based practical diagnostic approach [J].Magn Reson Imaging Clin N Am,2019,27(2): 279-290.
- [5]胡慧敏,张伟令,黄东生,等.中晚期儿童肾透明细胞肉瘤10例的诊治及预后分析[J].中华实用儿科临床杂志,2020,35(5): 370-374.
- [6]王晓杰,刘晚丽,章爱梅,等.肾透明细胞肉瘤 10 例临床病理分析[J].临床与实验病理学杂志,2020,36(12): 1467-1469.
- [7]O' Meara E,Stack D,Le e CH,et al.Characterization of the chromosomal translocation t(10; 17)(q22; p13) in clear cell sarcoma of kidney[J].J Pathol,2012,227(1): 72-80.
- [8]何乐健,伏利兵,王琳,等.肾透明细胞肉瘤的临床病理研究[J].中华病理学杂志,2001,30: 422-425.
- [9]郑英杰,刘铁军.儿童肾脏透明细胞肉瘤的影像学表现[J].影像研究与医学应用,2018,2(14): 171-173.
- [10]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.
- [11]张忠阳,张财源,汪登斌.儿童肾透明细胞肉瘤MDCT影像表现[J].影像诊断与介入放射学,2018,27(3): 194-198.
- [12]肖伟强,刘鸿圣,黄莉.儿童肾透明细胞肉瘤CT及临床病理特点分析[J].中国临床医学影像杂志,2018,29(8): 599-601.
- [13]Choeum Kang,Hyun Joo Shin,Haesung Yoon,et al.Differentiation between clear cell sarcoma of the kidney and wilms' tumor with CT[J].Korean Journal of Radiology 2021,22(7): 1185-1193.
- [14]聂东雷.儿童肾脏透明细胞肉瘤的CT表现[J].南昌大学学报(医学版),2020,60(4): 67-69.
- [15]Yupeng Zhu,Wangxing Fu,Yangyue Huang,et al.Imaging features and differences among the three primary malignant non-Wilms tumors in children.BMC medical imaging 2021,21(1):181.
- [16]Li Y,Liu X,Duan C F,et al.Imaging manifestations of congenital mesoblastic nephroma[J].Clin Imaging,2021,72: 91-96.

(收稿日期:2023-06-15)

(校对编辑:姚丽娜)