

小儿肾透明细胞肉瘤的超声诊断价值

邓 丹 王 莽

摘 要 **目的** 探讨小儿肾透明细胞肉瘤(CCSK)超声图像特征。**方法** 回顾性分析18例经手术及病理证实的CCSK患儿的超声表现及临床资料,分析其声像图特点。**结果** 18例肿瘤均为单发,超声表现为中等回声9例,中等偏强回声6例,中等偏低回声3例;实质性回声5例,13例伴大小不等无回声区(6例为囊实混合性病变,7例为实质性病变含少许液性成分);14例可见残肾,其中6例伴肾盂分离;4例跨越中线;7例病灶内血流较丰富,2例血流丰富,其余未见明确血流;2例可见血流“抱球征”。**结论** CCSK超声表现虽缺乏特异性,但超声检查安全无辐射,可作为筛选CCSK的首选影像学检查方法和随访观察方法。

关键词 超声检查;肾肿瘤;透明细胞肉瘤

[中图法分类号]R445.1;R729

[文献标识码] A

Diagnostic value of ultrasound in children with clear cell sarcoma of kidney

DENG Dan, WANG Qiao

Department of Ultrasound, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 401122, China

ABSTRACT **Objective** To explore the sonographic features of clear cell sarcoma of kidney (CCSK) in children. **Methods** The ultrasonographic manifestations and clinical data of 18 children with CCSK confirmed by surgery and pathology were retrospectively summarized, and the sonographic features were analyzed. **Results** Eighteen cases were all single, 9 cases showed moderate echoes, 6 cases showed moderately strong, 3 cases showed moderately low echoes. 5 cases showed solid echo, 13 cases of which were accompanied with echogenic areas of varying sizes (6 cases were cystic mixed lesions, 7 cases were substantial lesions containing a little liquid component). 14 cases showed residual kidney, 6 cases of them showed separated renal pelvis, 4 cases crossed the midline, 7 cases were rich in blood flow, 2 cases were rather rich in blood flow, the rest did not find exactly blood flow, 2 cases showed vascular bulging sign. **Conclusion** Ultrasonographic manifestations of CCSK is lack of specificity, but the ultrasound was safe and non-radiation, which could be used as the preferred imaging examination method and follow-up observation method for screening CCSK.

KEY WORDS Ultrasonography; Kidney neoplasm; Clear cell sarcoma

儿童肾透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma of kidney, CCSK)临床少见,占儿童肾脏原发恶性肿瘤的2%~7%^[1-2]。该病临床诊断困难,与肾母细胞瘤的临床及影像学表现相似,极易误诊,但两者病理类型、治疗方案及预后存在较大差异^[3-4]。目前CT及MRI对该病的报道相对较多^[5-7],超声少见报道。本研究回顾性分析我院18例经手术及病理证实的CCSK患儿的超声表现,旨在提高超声对该病的诊断及鉴别诊断水平。

资料与方法

一、临床资料

选取2014年9月至2018年5月经我院手术及病理确诊的CCSK患儿18例,男16例,女2例,年龄3~6岁,平均(2.3±

1.6)岁;肿瘤均为单发。临床表现为腹胀、血尿或腹部包块。术前均行超声检查,仅1例提示CCSK不排除,其余病例均误诊为肾母细胞瘤;11例行CT检查,仅1例提示CCSK不排除。18例患儿自发现病变至手术治疗,平均观察间隔时间为(19.8±16.5)d。本研究经我院医学伦理委员会批准,患儿家属均知情同意。

二、仪器与方法

使用GE Vivid E 9或Logiq E 9彩色多普勒超声诊断仪,扇形探头,频率3~7 MHz;线阵探头,频率8~11 MHz。受检患儿取仰卧位、左侧卧位、右侧卧位及俯卧位,行常规腹部超声检查,重点观察肿瘤的位置、大小、形态、包膜、内部回声及血供等情况,以及肿瘤与周围血管、脏器的毗邻关系等,所有记录均存档。

结 果

18例CCSK,位于左肾13例,右肾5例。超声检查示瘤体大小约3.2 cm×2.8 cm×2.3 cm~18.0 cm×15.7 cm×11.8 cm。术中发现转移4例,2例于肾盂输尿管内见瘤栓,1例于下腔静脉及肾静脉内见瘤栓,1例破溃处于腹主动脉前形成转移瘤。

超声表现:①肿瘤多较大,本组长径>10 cm的占50%,形态不规则;②可见包膜结构,尚完整,部分与残余肾脏组织分界不清;③肿瘤内部呈不均质回声,其中9例呈中等回声,6例呈中等偏强回声,3例呈中等偏低回声;5例为呈实质性回声,13例伴大小不等无回声,其中1例混杂强回声,1例为大片状无回声;④9例可见血流,其中7例血流较丰富,2例血流丰富;2例血流呈“抱球征”改变;⑤其中14例尚可见残肾;6例可见肾盂分离;4例可见病变跨越中线结构。见图1,2。

本研究11例行CT检查,均发现病变,表现为不均匀强化,多以低密度为主,部分可见斑片状液性低密度区。

18例患儿均有完整的病理诊断结果,大体标本呈实性或囊实性,灰白色,鱼肉状,质软或部分中等,边界尚清。肿瘤切片镜检表现为瘤细胞呈弥漫分布,多为类圆形、短梭形,细胞核呈圆形或椭圆形,细胞浆透明,核分裂像多见。免疫组化:BCL-2阳性13例,阴性2例;WT1阴性12例;Vim15例阳性;CK阳性1例,阴性10例;INI-1阳性9例,阴性1例;EMA阴性10例;Des阳性1例,阴性11例;Myogenin阴性8例;CD99阳性7例;CycinD1阳性9例。

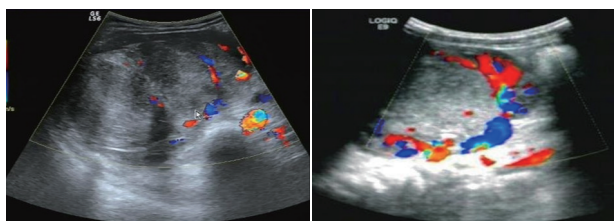


图1 超声示右肾巨大肿块

图2 超声示左肾肿瘤与残肾血流呈“抱球征”征象

讨 论

CCSK仅占儿童肾肿瘤的2%~9%^[2,8],因镜下肿瘤胞质和胞核均表现为透明空泡样而得名,最初被认为是肾母细胞瘤的一个不良亚型,后发现其组织学特点和生物学行为、治疗方式及预后均与肾母细胞瘤差异巨大,而将其从肾母细胞瘤中独立出来。CCSK发病年龄在2个月~14岁,2~3岁好发,发病年龄越大,预后越差^[9],男性多于女性,本研究患儿平均发病年龄(2.3±1.6)岁,男女比例为8:1,与上述文献报道相似。CCSK多为单侧发病,因位置深在,肿瘤发现时往往体积较大。本研究均为单侧发病,但左肾发生数量远大于右肾,比例为13:5,未查及文献提及左右发病率差异,其中最大径>10 cm者9例(占50%)。

本研究中CCSK超声表现呈中等回声为主,13例伴片状无回声,1例伴强回声,与其病理基础相吻合。CCSK镜下表现为瘤细胞分布不均匀,网状纤维血管间质分割肿瘤组织呈梁索状、栅栏状或巢状改变,同时因肿瘤体积较大,往往出现坏死区及钙化等改变。同时由于CCSK瘤细胞巢间纤维血管间隔多,且多呈平行走行,即呈树枝样和鸡爪样改变,在超声上表现为病变内血流较丰富,2例病变呈抱球征改变。CCSK恶性程度高且病变位置深在,发现时可伴有远处转移,本研究病例中4例合并远处转移或瘤栓形成。CCSK生长方式呈单中心膨胀性表现,常致肾集合系统受压变形,可合并肾积水征象,本研究病例中,6例可见肾盂分离改变。

CCSK超声表现与肾母细胞瘤影像表现相似性高,又因肾母细胞瘤发病率高,临床极易误诊。本研究17例超声均误诊为肾母细胞瘤,仅1例提示或者CCSK不排除;其中11例行CT检查,仅1例提示不排除CCSK可能。肾母细胞瘤可多中心起源,可双侧发生,病变多发生于肾包膜下,皮质内,而CCSK表现为单侧性、髓质,男性发生率明显高于女性。

综上所述,CCSK超声及CT表现均缺乏特异性,确诊依赖于病理活检。但超声具有实时动态及无辐射等优点,其图像可反映肾脏肿块的形态、内部回声及血供,可作为本病的首选影像筛查和随访观察方法,能提高临床医师对本病的警惕性。

参考文献

- [1] Gooskens SL, Furtwängler R, Vujanic GM, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review[J]. Eur J Cancer, 2012, 48(14): 2219-2226.
- [2] 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.
- [3] 王春宝, 陈广生, 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(8): 2417-2420.
- [4] 韦苇, 黄仲奎. 肾透明细胞肉瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(12): 1821.
- [5] 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.
- [6] 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.
- [7] 杨玉姣, 梁盼, 刘硕, 等. 肾透明细胞肉瘤CT及病理表现[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(3): 464-466.
- [8] 中国抗癌协会儿科专业委员会. 儿童肾肿瘤多中心协作治疗方案诊治随访报告[J]. 中华儿科杂志, 2016, 54(11): 808-813.
- [9] 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.

(收稿日期: 2018-10-15)