

图 1 右侧颈总动脉血流频谱图像。图 2 左侧颈内动脉血流频谱图像。图 3 左侧颈总动脉血流频谱图像。图 4 三维重建颈动脉 CTA 示右侧颈总动脉起源正常, 管径较对侧细小, 右侧颈内动脉未见显示。图 5 头颅 CT 骨窗示右侧颈内动脉管发育不全。

分其与颈内动脉闭塞造成的不显影^[4]。目前颈内动脉缺如的诊断主要依赖于 CTA、MRA 或 DSA 检查的联合, 如同时满足: ①CTA、MRA 或 DSA 提示颈内动脉全程未显影; ②头颅 CT 薄层扫描骨窗显示颈动脉管发育不全或缺如, 即可确诊^[5]。

彩色多普勒超声是检查颈部血管最常用的影像学方法, 但鲜有常规超声检查发现并诊断先天性颈内动脉缺如的文献报道。通过对双侧颈动脉连续性动态扫查, 彩色多普勒超声可完整清晰显示血管起源、管径大小、走行延续及其分支结构, 并可通过频谱多普勒观察血流动力学情况。反复多角度观察动脉血管壁的延续性可作为颈内动脉缺如与颈内动脉起始处完全闭塞的重要鉴别点。相较于 CTA、MRA 或 DSA 等检查手段, 超声检查具有便捷、无创、无电离辐射、无需额外使用成像对比剂等优势。超声医生应提高对先天性颈内动脉缺如的认识, 从而提高临床诊断该疾病的时效性和准确性,

避免不必要的有创检查和治疗。

[参考文献]

[1]Chaudhry SR, Barreto S, Ezhapilli SR. Bilateral congenital absence of the internal carotid arteries: a case report [J]. Radiol Case Rep, 2018, 13(6): 1146-1149.
 [2]Al-Khafaji AO, Al-Sharshahi ZF, Lee RP, et al. Unilateral absence of the internal carotid artery associated with anterior communicating artery aneurysms: Systematic review and a proposed management algorithm[J]. Surg Neurol Int, 2020, 11: 221.
 [3]梁奕, 杨威威, 柳柏玉, 等. 颈内动脉先天性缺如 2 例[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(7): 624-625.
 [4]程盼, 刘保龙, 赵碧波, 等. 颈内动脉缺如超声诊断要点及其他影像学特点分析[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23(10): 933-939.
 [5]张鹏, 郑雪平, 付伟伟, 等. 先天性颈内动脉缺如患者的影像学诊断[J]. 中华神经科杂志, 2016, 49(2): 108-112.

儿童肝脏恶性横纹肌样瘤 1 例

Malignant hepatic rhabdoid tumor in children: report of one case

高佳欣¹, 杨琳¹, 白月南¹, 郝跃文²

(1. 西安医学院, 陕西 西安 710021; 2. 西安市儿童医院影像科, 陕西 西安 710003)

GAO Jia-xin¹, YANG Lin¹, BAI Yue-nan¹, HAO Yue-wen²

(1. Xi'an Medical University, Xi'an 710021, China;

2. Department of Radiology, Xi'an Children's Hospital, Xi'an 710003, China)

[关键词] 肝肿瘤; 儿童; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

[中图分类号] R735.7; R814.42; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2025)03-0222-03

DOI:10.12117/jccmi.2025.03.017

病例 男, 1 岁 1 月, 以“发现腹部包块 1 周”入院。专科检查, 肝区可触及 10 cm×10 cm 包块, 质硬, 边界清, 轮廓不

规则。CT 平扫示肝左叶内侧段见一巨大稍低密度肿块, 大小约 13 cm×9.2 cm×12 cm, CT 值约 21~35 HU, 肠管受压向左移

[收稿日期] 2024-06-03; [修回日期] 2024-06-26

[作者简介] 高佳欣(2000-), 女, 陕西西安人, 医师。E-mail: Jiaxin000902@163.com

[通信作者] 郝跃文, 西安市儿童医院影像科, 710003。E-mail: 1982_edifier@163.com

[基金项目] 陕西省自然科学基金研究计划一般项目(面上)(2023-JC-YB-635)。

位(图 1a)。经静脉注入碘海醇增强扫描:动脉期肿块呈不均质轻度强化,CT 值约为 54 HU,肿块内低密度区无强化(图 1b),门脉期 CT 值约为 45 HU,可见肝内血管受压推移、下腔静脉受压(图 1c,1d),延迟期 CT 值约为 38 HU。MRI 示肝左叶见一巨大软组织肿块影突出于肝轮廓外, T_1 WI 呈低信号(图 2a), T_2 WI 压脂呈高信号,其内信号不均匀,夹杂少许 T_2 WI 高信号和低信号(图 2b,2c),胆囊向左移位(图 2d)。

超声引导下经皮肝脏肿瘤穿刺活检光镜见:异型细胞弥

漫分布,核大,呈圆形或梭形,包浆透亮,部分胞浆丰富,嗜酸性,可见核分裂象(图 3)。免疫组化:CK19(胆管上皮+),CK7(胆管上皮+),Desmin(-),GPC-3(-),Hep(-),INI-1(-),Ki-67(约 20%+),PAX-8(-),S-100(-),SALL-4(少量+),SYN(少量+),Vimentin(+),CK(核旁点状+),EMA(少量+),NSE(-),CD99(部分+);特殊染色:PAS(+)。结合免疫组化及特殊染色结果,符合肝脏恶性横纹肌样瘤(Rhabdoid tumor,RT)。

讨论 RT 是一种好发于低龄儿童的高度恶性肿瘤,侵

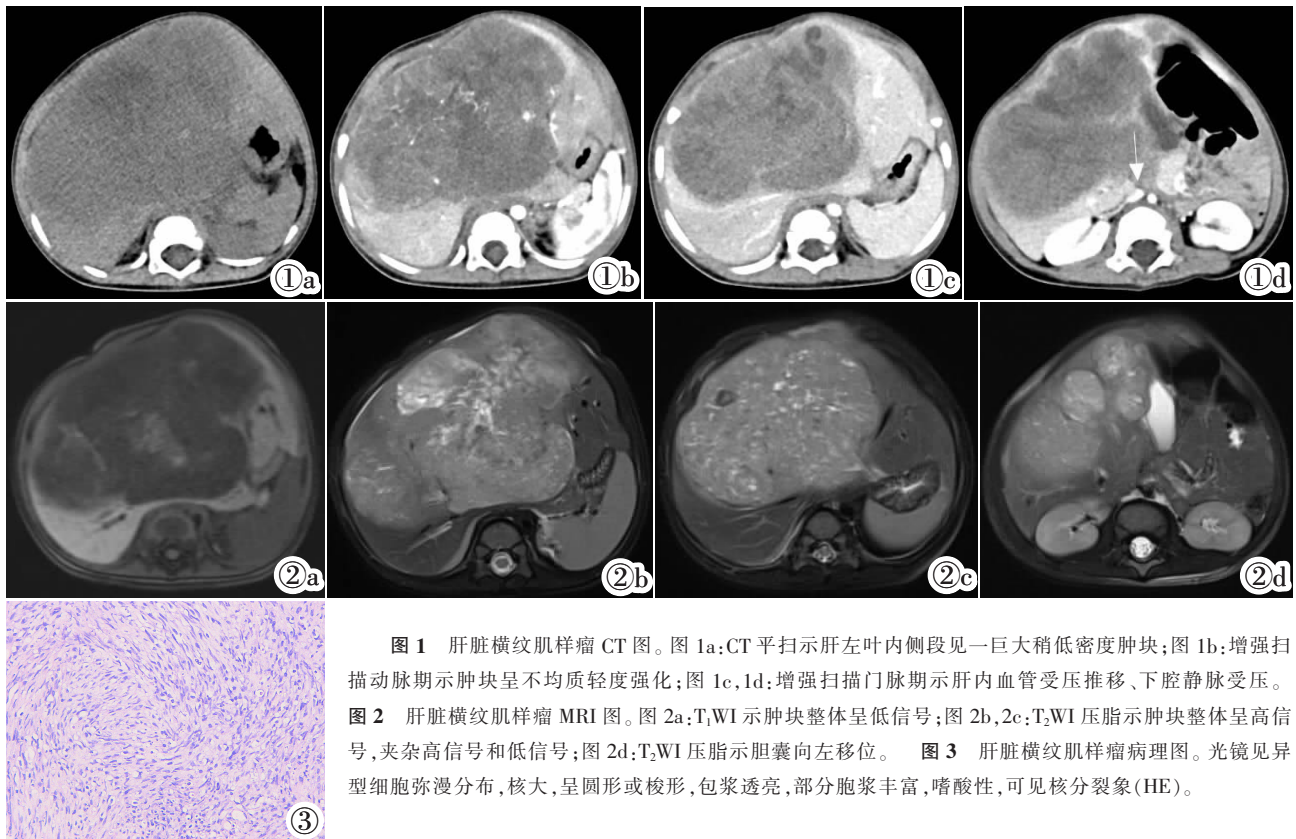


图 1 肝脏横纹肌样瘤 CT 图。图 1a:CT 平扫示肝左叶内侧段见一巨大稍低密度肿块;图 1b:增强扫描动脉期示肿块呈不均质轻度强化;图 1c,1d:增强扫描门脉期示肝内血管受压推移、下腔静脉受压。
图 2 肝脏横纹肌样瘤 MRI 图。图 2a: T_1 WI 示肿块整体呈低信号;图 2b,2c: T_2 WI 压脂示肿块整体呈高信号,夹杂高信号和低信号;图 2d: T_2 WI 压脂示胆囊向左移位。
图 3 肝脏横纹肌样瘤病理图。光镜见异型细胞弥漫分布,核大,呈圆形或梭形,包浆透亮,部分胞浆丰富,嗜酸性,可见核分裂象(HE)。

袭性强,预后差,在临床上较罕见,目前认为 RT 起源于多功能胚胎干细胞或原始生殖细胞^[1]。RT 可发生于任何部位,根据原发部位,主要分为肾恶性 RT、中枢神经系统非典型畸胎样 RT、肾外非中枢神经系统恶性 RT(Extra-renal extra cranial RT,EERT)^[2]。EERT 趋向原发于中轴的深部软组织,如头颈部、纵隔,也可发生于盆腔以及肝脏等部位,瘤体巨大,长径多大于 5 cm 甚至达 8 cm,较少见小于 3 cm 者,临床表现无特异性,主要表现为体表肿块^[1]。病理上,肿瘤细胞弥漫成片,呈多形性,大部分 RT 病理性核分裂象易见,Ki-67 增殖指数较高,肿瘤细胞具有多种免疫表型特性,EMA、SYN、Vimentin、CD99 等可呈阳性,由于编码 INI-1 蛋白的 SMARCB1(又称 hSNF5/INI-1)基因发生缺失,促进肿瘤形成,所以 INI-1 蛋白免疫组化检测可作为诊断 RT 的金标准^[3],本病例病理表现均支持 RT 诊断。

影像学表现:实质脏器 EERT 表现类似于肾恶性 RT,肾恶性 RT 瘤体普遍较大,可呈多中心生长,边缘呈分叶状,肿瘤实质部分密度/信号不均匀,出血、坏死、囊状改变多见,CT 检查可见条状、壳状或结节状钙化,肿瘤无包膜,边界模糊,瘤周肾包膜下新月形积液或出血较多见^[4]。有国外报道发现肝脏 RT 在 T_2 WI 上可见囊性成分或液-液平,增强扫描后囊

壁明显强化,钙化少见^[5-6]。本病例在 CT 平扫上整体呈稍低密度肿块影,无点片状钙化影,侵袭征象较明显,无包膜,邻近组织多受压改变,非均质性是其重要特点,增强扫描瘤灶呈不均质轻度强化,其整体强化程度低于周围正常肝实质,包块内散在的条片状低密度坏死区不强化;在 MRI 上表现为边界清晰的肝内混杂信号影,突出于肝脏轮廓以外, T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号,内部信号不均匀,占位效应明显,周围组织器官受压移位。

肝脏 RT 少见,因对其认识不足,极易误诊为小儿肝内其他好发肿瘤。本病例术前就曾误诊为肝母细胞瘤(Hepatoblastoma, HB),误诊原因可能是影像学表现同 HB 相似,但约 90% 的 HB 患者会出现 AFP 升高,且约超过 50% 的 HB 会出现钙化,而目前报道的肝脏 RT 钙化则相对少见^[6]。除此之外,发生在儿童肝脏较大的占位还需考虑到以实性为主型的肝脏间叶性错构瘤和肝脏未分化胚胎性肉瘤。以实性为主型的肝脏间叶性错构瘤肿块多位于肝右叶^[7],增强扫描动脉期边缘明显强化,静脉期、延迟期强化范围逐渐向中心填充。肝脏未分化胚胎性肉瘤多为巨大囊实性肿块,因为肿块内富含黏多糖基质吸收水分,所以 CT 表现为水样密度,超声表现为实性为主的混合回声^[8]。

综上所述,通过对本病例的描述与结合相关文献,我们总结了儿童肝脏 RT 的临床、病理、影像学表现及需要相鉴别的疾病,虽然该病缺乏特异的影像学特征,诊断的金标准还是病理及免疫组化检查,但影像学检查对于肿瘤的定位、转移、治疗方法的选择、疗效评估等均有不可替代的作用。

[参考文献]

- [1]Xie S, Yang J, Ma Y, et al. Analysis on diagnosis and treatments of 16 cases of extracranial malignant rhabdoid tumor in children[J]. Transl Cancer Res, 2022, 11(4): 629-638.
 [2]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.
 [3]罗柏花,龚光辉,胡忠良,等. 中枢神经系统非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤 10 例临床病理分析 [J]. 临床与实验病理学杂志,2021,37

(1):54-58.

- [4]肖伟强,刘鸿圣,刘振清,等. 儿童肾横纹肌样瘤的 CT 诊断与鉴别诊断[J]. 中国临床医学影像杂志,2022,33(1):24-27.
 [5]Garcés-Inigo EF, Leung R, Sebire NJ, et al. Extrarenal rhabdoid tumours outside the central nervous system in infancy [J]. Pediatr Radiol, 2009, 39(8): 817-822.
 [6]Kapral N, Melmer P, Druzgal CH, et al. Pediatric hepatic rhabdoid tumor: A rare cause of abdominal mass in children[J]. Radiol Case Rep, 2018, 13(3): 724-727.
 [7]Martins-Filho SN, Putra J. Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review[J]. Hepat Oncol, 2020, 7(2): HEP19.
 [8]石爽,张欣贤,于啸,等. 儿童肝脏未分化胚胎性肉瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志,2020,30(7):1237-1241.

原发性尤文肾肉瘤 1 例影像学表现

Imaging analysis of primary Ewing sarcoma of the kidney: report of one case

梁 妍,黄 崑(中国医科大学附属第一医院超声科,辽宁 沈阳 110001)

LIANG Yan, HUANG Kun

(Department of Ultrasound, the First Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China)

[关键词] 肾肿瘤;肉瘤,Ewing;超声检查;体层摄影术,X 线计算机

[中图分类号] R737.11;R445.1;R814.42

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2025)03-0224-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.03.018

病例 女,73 岁,以“肾脏肿物 3 月,肿物进行性增大伴大便困难”为主诉入院。一般状况良好,小便正常。查体:双肾区未见叩击痛,未触及肿块,双下肢无水肿。常规超声检查(图 1):右肾中部可见低回声,大小约 4.82 cm×4.60 cm×3.87 cm,回声不均匀,向包膜外突出,CDFI 见点状彩色血流信号。超声造影检查(图 2):右肾中部低回声病灶(大小约 4.37 cm×4.33 cm×4.27 cm)11 s 开始增强,21 s 达到高峰,29 s 开始消退,周边及内部大部分呈“等进快退”不均匀高增强,局部无

增强。增强 CT 检查(图 3):右肾见类圆形等密度影,大小约 4.8 cm×3.9 cm,增强扫描轻度略不均匀强化,边缘强化为著。为进一步明确诊断,行实时超声造影引导下穿刺活检,选取造影增强部分穿刺活检。病理诊断(图 4):恶性小圆细胞肿瘤,结合免疫组化结果考虑骨外尤文肉瘤。免疫组化结果:CD34(血管+),WT1(-),CD99(弱+),EMA(-),Ki-67(90%+),SS18-SSX(-),TTF-1(弱+),STAT6(-),Synaptophysin(局灶弱+),RB1(+)

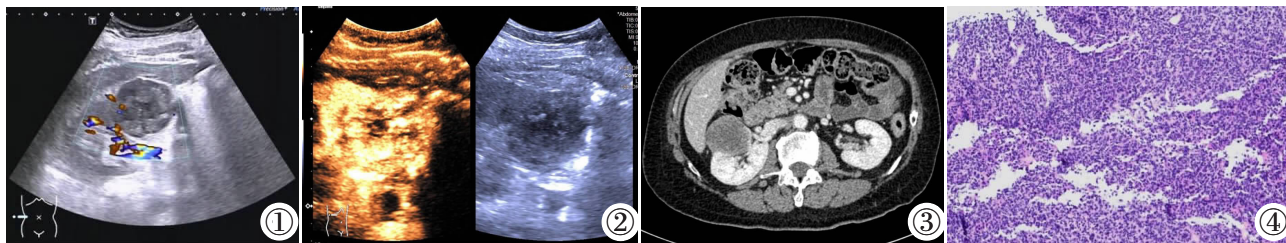


图 1 彩色多普勒图像,右肾中部低回声,回声不均匀,外凸,内见点状彩色血流信号。图 2 超声造影声像图,肿块周边及内部大部分呈“等进快退”不均匀高增强,局部无增强。图 3 增强 CT 图像,右肾见类圆形等密度影,增强扫描轻度略不均匀强化,边缘强化为著。图 4 病理图像,一致的小圆细胞分叶状排列,核染色质细腻,核仁不明显,核分裂象不等。恶性小圆细胞肿瘤,结合免疫组化结果考虑骨外尤文肉瘤。

讨论 骨外尤文肉瘤与骨骼尤文肉瘤、原始神经外胚层肿瘤和起源于胸壁的尤文肉瘤统称为“尤文肿瘤家族”^[1]。这

些肿瘤的起源尚不清楚,肾脏受累很少见,预后较差。原发性尤文肾肉瘤极其罕见,在所有肾肿瘤中占比不到 1%^[2],其中

[收稿日期] 2024-06-08;[修回日期] 2024-07-06

[作者简介] 梁妍(1998-),女,辽宁朝阳人,医师。E-mail:18840176063@163.com

[通信作者] 黄崑,中国医科大学附属第一医院超声科,110001。E-mail:huangk1979@163.com