

◆ 个案报道

Prenatal ultrasonic diagnosis of fetal extrarenal
nephroblastomatosis: Case report

产前超声诊断胎儿肾外肾母细胞瘤病 1 例

潘 婷¹, 马 斌^{2*}, 李天刚², 王艺璇²

(1. 甘肃中医药大学第一临床医学院, 甘肃 兰州 730000; 2. 甘肃省妇幼保健院功能检查科, 甘肃 兰州 730050)

[Keywords] fetus; nephroblastomatosis; retroperitoneal neoplasms; ultrasonography

[关键词] 胎儿; 肾母细胞瘤病; 腹膜后肿瘤; 超声检查

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2022.06.041

[中图分类号] R735.4; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2022)06-0957-01

孕妇 26 岁, 孕 25⁺ 周, 孕 1 产 0, 1 周前外院超声提示胎儿左侧腹膜后肿块, 神经母细胞瘤可能; 既往体健, 否认家族遗传史。查体及实验室检查均未见明显异常。入院后超声: 胎儿左中腹部见 32 mm × 16 mm × 15 mm 实性为主的囊实性混合回声肿块, 形态不规整, 边界清晰(图 1A), CDFI 于其内见短条状血流信号(图 1B); 提示胎儿中腹部囊实性混合占位, 考虑后腹膜来源肿瘤可能。孕妇及家属选择终止妊娠, 遂行中期引产。对引产后标本行超声扫描, 发现腹腔肿块与左肾及左肾上腺界限清晰(图 1C)。尸检显示腹膜后左肾及肾上腺旁包膜完整的菜花样肿块, 与周围组织无粘连(图 1D); 光镜下见增殖活跃的胚芽细胞和排列成小腺管样的上皮细胞呈条索状及结节状生长, 周边有排列疏松、胞浆红染的梭形纤维细胞间质包绕, 形成增生性肾源性残余, 未见明显成熟肾小管和肾小球样结构(图 1E); 免疫组织化学: 胚芽成分 Vim(+), Syn(+), CKP(+), Ki-67(10%+), WT1(-)。诊断: 肾外肾母细胞瘤病(extrarenal nephroblastomatosis, ENS)。

讨论 肾母细胞瘤病又称肾源性残余, 为妊娠 37 周胎儿肾脏停止发育后仍存在具有异常增殖能力的胚胎细胞巢, 主要组织来源为肾胚芽, 最常见于肾脏, 亦可见于腹膜后及腹股沟等

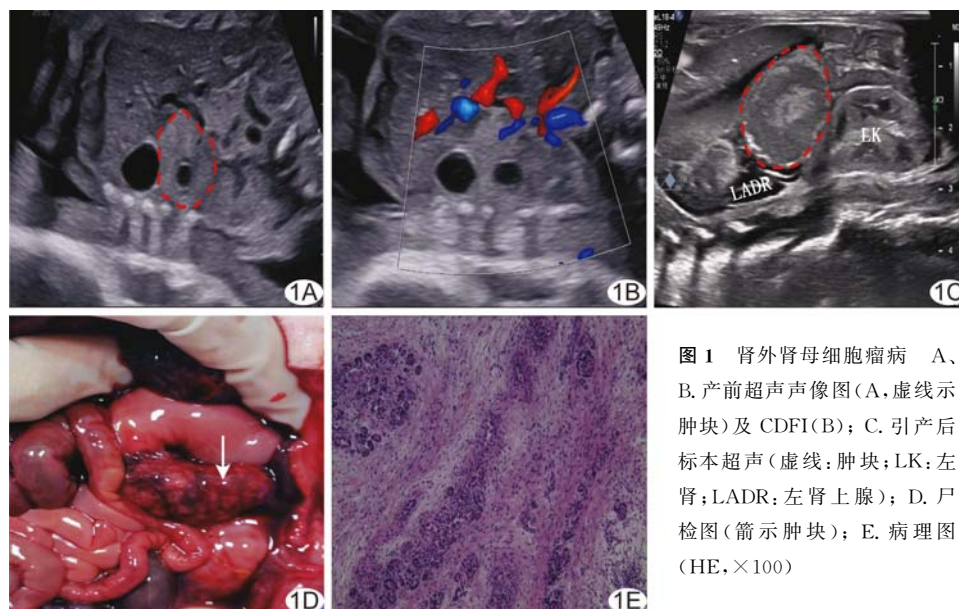


图 1 肾外肾母细胞瘤病 A、B. 产前超声声像图(A, 虚线示肿块)及 CDFI(B); C. 引产后标本超声(虚线: 肿块; LK: 左肾; LADR: 左肾上腺); D. 尸检图(箭头肿块); E. 病理图(HE, ×100)

部位, 后者称为 ENS。本例产前超声特征为腹膜后单发形态不规则非均质团块, 主要呈以高回声为主的囊实混合回声, 肿块内部可见丰富血流信号。产前超声鉴别诊断: ①神经母细胞瘤, 钙化多见而坏死囊变少见, 常呈浸润性生长, 包绕腹膜后大血管, 多伴儿茶酚胺代谢产物(香草杏仁酸及高香草酸)增高; ②畸胎瘤, 囊性或囊实混合性肿块, 良性者多伴面团征、脂液分层征、点线征等特殊征象, 恶性者多血供丰富; ③膈下叶外型肺隔离症, 左侧膈下以实性为主的三角形或楔形团块, 血供来源于体循环。确诊需依靠病理学检查。

[基金项目] 甘肃省科技计划(21JRIR048)。

[第一作者] 潘婷(1997—), 女, 甘肃定西人, 在读硕士, 医师。E-mail: 2048586408@qq.com

[通信作者] 马斌, 甘肃省妇幼保健院功能检查科, 730050。E-mail: 153873545@qq.com

[收稿日期] 2021-12-20 [修回日期] 2022-04-01