

肾母细胞瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E8_82_BE_E6_AF_8D_E7_BB_86_E8_c22_306055.htm 名称肾母细胞瘤所属科室泌尿生殖外科病理肿瘤起源于未分化的后肾胚基，可形成肾的各种成分。瘤体大小不一，覆有薄而脆的假包膜，切面均匀呈鱼肉状，灰白色，有坏死、出血、囊性变。镜下可见未分化的上皮性和间叶性的混合组织，上皮分化为不规则的腺样结构或形似肾小球的团块。间叶组织可演变为横纹肌、平滑肌、骨、软骨、血管、结缔组织等。肿瘤增长极快，可直接穿破包膜侵犯肾四周组织，或转移至局部淋巴结、肝脏等；经血行转移，以肺转移多见；10~45%有肾静脉瘤栓，下腔静脉瘤栓为4.5%，骨转移较少。临床表现临床病理分期与把握病情、制定治疗方案及影响预后均有密切关系，至为重要。经过多年的观察研究，目前熟悉到先天性中胚叶细胞肾瘤（congenital mesoblastic nephroma）常发生在乳儿期，组织分化良好，常呈良性过程。囊性肾母细胞瘤亦呈良性过程，预后较好。根据国际小儿肿瘤学会的观点，强调细胞组织类型对于预后的重要关系，因此，按病理组织学可将肾母细胞瘤分为两种类型。（一）预后好的组织结构组 例如典型肾母细胞瘤、囊性肾母细胞瘤、中胚叶细胞肾瘤。（二）预后差的组织结构组 约占10%，例如未分化型肾母细胞瘤、透明细胞肉瘤、横纹样瘤（rhabdoid tumor）。近60%病例死亡。影响预后的因素，以往认为与肿瘤的大小、病儿的年龄有关，在非常有效的治疗发展下，现已失去意义。其他因素诸如浸润包膜，扩展至肾静脉或下腔静脉，肾外局部扩散，术中破溃，腹腔播散等，可将肉眼所见的肿瘤全部开除和应用多

药化疗的方法进行治疗。当前认为最重要的预后因素是肿瘤的组织结构，原发肿瘤的完整切除，转移病灶和双侧病变。因此，近年的临床病理分期方法，对于肿瘤的局部播散，不似以前那样注重，已从Ⅰ期移为Ⅱ期。而对淋巴结转移，因其预后甚差，比以前估计的更严重，所以从Ⅱ期改为Ⅲ期。

临床病理分期：
Ⅰ期：肿瘤限于肾内，可完全切除，肾被膜完整，术前或术中肿瘤未破溃，切除边缘无肿瘤残存。
Ⅱ期：肿瘤已扩散至肾外，但可完全切除；有区域性扩散：如肿瘤已穿透肾被膜达肾四周组织；肾外血管内有瘤栓或已被肿瘤浸润；肿瘤曾做活体检查或有肿瘤局部散落但仅限于肾窝；切除边缘无明显肿瘤残存。
Ⅲ期：腹部有非血源性肿瘤残存。
1.肾门或主动脉旁淋巴链经病理检查有肿瘤浸润。
2.腹腔内有广泛性肿瘤污染，如术前或术中有肿瘤散落或肿瘤生长穿透至腹膜面。
3.腹膜有肿瘤种植。
4.切除边缘有肿瘤残存（大体或镜检）。
5.由于浸润四周主要脏器，肿瘤未能完全切除。
Ⅳ期：血源性转移，如肺、肝、骨、脑。
Ⅴ期：诊断时为双侧性肿瘤，应按上述标准对每侧进行分期。时常为无症状的上腹部肿块，向胁部鼓出。表面光滑、实质性，较固定，大者可超越腹部中线。早期不伴有其它症状，常在婴儿更衣或洗浴时被家长或幼保人员偶然发现。肿物增长较大时，可出现腹痛、血尿、发热、高血压、贫血等症状。疼痛可因局部浸润、肿瘤出血和坏死、肿瘤压迫四周组织脏器而引起，个别因病理性肾破裂而出现急性腹痛。血尿因浸润肾盂、肾盏而发生，并不常见，约10~15%。低热是常见症状，由于肿瘤释出的蛋白质所致，提示肿瘤进展较快。高血压常因肾缺血而肾素升高所致，较常见，有30~60%。贫血多因肿瘤内

出血的关系。肿瘤晚期可出现恶液质。近年注重其内分泌改变，肿瘤可产生红细胞生长素，测定时红细胞生长素可升高，但很少出现红细胞增多症。计有15%病例伴有其他先天畸形，如无肛症，偏身肥大症，Beckwith-Wiedemann综合征等。最多见是泌尿生殖系畸形，如蹄铁形肾等。近年对家族性发生倾向与遗传性关系有较多的研究，发现有染色体异常，11号染色体短臂的中间部缺失性畸变，使其成因研究有所进展。诊断在婴儿发现上腹部肿块，应按现代诊断技术进行检查。排泄性泌尿系造影可见肾外形增大，肾盂肾盏变形、伸长、移位或有破坏。部分病例肾功能减退或完全不显影，需应用大剂量造影剂造影。平片上伸有散在或线状钙化。超声检查有助于鉴别肾积水。CT检查有助于确定肿瘤侵犯的范围。并可进行血清红细胞生长素测定和血清肾素测定。必要时可进行肾动脉造影，^{99m}Tc-DMSA肾闪烁扫描等检查。肾母细胞瘤至今尚无诊断性肿瘤标记物。与神经母细胞瘤等肿瘤鉴别时，可进行骨髓穿刺，尿VMA、HVA定量，血清乳酸脱氢酶（LDH），甲胎蛋白（AFP）定量，神经元特异性烯醇化酶（NSE）定量等检查。在剖腹时，典型所见，肾母细胞瘤是一个实质，光滑、表面有扩张的侧支血管，略带蓝色的球形肿物，部分取代其所发生的肾脏，并使肾脏移位。由于肿瘤被高张力的肾被膜所围绕，且有脆而易碎、富于细胞的特性，应避免在术前、术中作穿刺或切开活检，以免种植而播散。为了除外双侧性肿瘤的可能，有时必须进行活检，尤其是在第2次、第3次手术时，要选择合适的部位。在获得确切的诊断后，才能制定有效的治疗方案。有一组报告小儿双侧肾母细胞瘤，虽然活检19例中17例获得生存，这是很好

的证实。不应由于惧怕活检种植，以致未能明确肿瘤的组织结构，从而降低生存率。当然，切除单侧病变的病例，为了活检是要付出代价的。肿瘤散落的病例，即使能将肿瘤完全切除，并处于有利的病期，但仍需加用化疗和放疗而对能完整切除肿瘤，未作活检的病例，只要少量化疗可以获得同样的治愈率。术前诊断必须了解以下问题：（一）对侧肾脏是否正常 因为肾母细胞瘤的治疗是肾切除，对侧肾功能必须正常。有可能同时发生双侧性肿瘤，也许对侧肾脏缺如或有先天性畸形。根据病史，体检，超声，血和尿的实验室检查以及排泄性泌尿系造影所示，基本上可以作出如下的诊断，对侧肾脏功能良好，或有损害，或可切除的。在非凡病例可补作肾图、动脉造影、CT检查获得进一步解。即使检查为阴性，外科医师在手术时仍需小心地探视对侧肾脏，避免可能因X线未发现较小肿瘤的失误。（二）是否有转移 由于肾母细胞瘤生长快速，首次发现时已有相当大的体积，虽然初步检查是局限的，但诊断时15%已有转移，常见部位是肺，其次为肝、骨和脑。由于并非常规检查淋巴结标本，所以在统计学上淋巴结转移与生存率的关系，报道的数据较少。2年生存率在淋巴结阴性者为82%，阳性者为54%。（三）肿瘤能否切除 肿瘤位于肾包膜内，压迫和推移四周脏器，但很少侵入四周脏器。肿瘤已经穿破包膜，仍然很少不能切除的。甚至肿瘤包绕大血管，亦时常能找到间隙而分离出来。瘤栓时常直接侵入肾静脉、下腔静脉乃至右心房。所以术前了解是否已侵入血管是很重要的，必要时作下腔静脉造影和、或右心血管造影。术时要限制操作，以免肿瘤扩散入肾静脉。治疗在治疗前，对于肿瘤的特异性和预后因素应有充分的了解，

根据具体病例制订合适的治疗方案，才能使治疗效果提高。在治疗过程中，更要防止有害无益的过度治疗。在主要治疗结束之后，定期随访是非常重要的。采用手术配合化疗及放疗的综合疗法，已是公认的治疗方法。但如何组合和应用剂量以及疗程，使达到危害最小而疗效最高的目的，是值得深入研究的。肾切除是治疗的主要手段，术时常有少量失血。对于巨大肿瘤，非凡是下腔静脉被包缠者，可遭遇大出血的危险。因此，术前预备要有中心静脉插管和监测，必要时可快速补充血容量。桡动脉插管和监测，可及时作血气分析，术时置导尿管和术后尿量监测。瘤体较脆易破裂，所以腹部切口必须有广大的显露，使其易于显露肾静脉探查其他部位的肿瘤病灶。最好的进路是横切口，从第12肋骨的腋前线到达对侧缘。切除巨大肿瘤时，可能要加作胸部延长切口，使手术较为轻易且安全。要求过细地探查腹腔，可能有淋巴结和/或肝转移，对于可疑的淋巴结要作活检，并用金属夹作好标记。对侧肾脏要仔细的检视和触扪。外科医师的使命是清除所有肿瘤组织，需要作广泛的淋巴解剖，或者切除被肿瘤浸润的邻近组织，如胃、肠、肝。要仔细地触扪肾静脉，保证在瘤栓的远端结扎静脉。如若瘤栓延伸至下腔静脉，应切开静脉去除瘤栓。瘤栓扩展至右心房，则要借助体外循环才能成功的达到目的。传统要求手术时早期结扎肾静脉，认为可以减少肺瘤栓的危险性。然而，根据各方资料，静脉结扎的时机，并不影响预后，结扎肾静脉先于结扎肾动脉，则流出阻断先于流于阻断，结果是瘤体充血肿胀，增加脆性，肾周肿瘤静脉破裂。所以技术上可行时，应早期阻断动脉，使瘤体缩小和减少脆性，便于操作。当肿瘤巨大时，不可能先显露肾

静脉，要等待四面游离后，从侧面到达肾门，如经胸腹联合切口，则较为便利。当碰到少见的病例，肿瘤巨大和/或病人情况太差时，为了使术前瘤体缩小，便于切除时简易安全，可应用一疗程长春新碱或放疗或肾动脉栓塞。但使用术前治疗方案前，其生存率并不改善，况且术前治疗有以下缺点：

即使是小剂量化疗，亦可破坏肿瘤的组织结构，从而不能进行分期，结果是给予不适当的治疗方案。 可以发生误诊。

某些腹部肿块病例，剖腹证实不是肾母细胞瘤。 婴儿的

期肿瘤，接受不适当的术前治疗。结合肿瘤的分期与组织病理学分类，可采用下列具体方案。（一）预后好的组织结构

期 瘤肾切除术，化疗（长春新碱 放线菌素D），疗程10周或6个月，不作放疗。 期 手术，化疗（长春新碱 放线菌素D 阿霉素），疗程15个月，不作放疗或放疗20Gy。 期 手术，化疗同

期，放疗10Gy或20Gy。 期 手术，3药化疗同

期和 期，或加用环磷酰胺为4药化疗，放疗20Gy。（二）

预后差的组织结构任何分期 瘤肾切除术，3药和4药化疗，放疗剂量按年龄增至40Gy。1.化疗药物 放线菌素D15mg

·d），连续5天，第6周和3个月时重复，此后，每3个月为一疗程。

长春新碱1.5mg/m²,每周1次，8~10周为一疗程。 阿

霉素40mg/m²，分2~3天静注，每4周1次，总量300

~400mg/m²。 环磷酰胺10mg/(kg·d)，连续3天，以后，每6周为一疗程。

2.放射疗法 在术后48~72小时进行，不宜晚于10天。双侧肿留的治疗：根据个别病例选择最佳方案

，目的是保留更多有功能的肾组织，将大的肿留作肾切除；另一侧作活检或部分切除，术后化疗和放疗。同时发生的双侧肿瘤，时常是预后好的组织类型，倾向应用较保守的方法

。对于预后差的组织结构，要加强治疗计划。转移肿瘤的治疗：目前认为应用化疗为第一线，外科手术为第二线。例如肺转移的治疗，先化疗，以后再切除残留病灶，但外科切除转移瘤要在加强化疗之后进行。预防及预后完整执行治疗方案的病例，2年无复发可认为治愈。治疗方案执行不完整的要等待5年再作定论。综合治疗的预后较好，肿瘤局限在肾内者，2年无瘤存活率为88%，2年存活率为93%。局部晚期病变及远处转移者，2年无瘤存活率为77%。从组织类型分析，预后好的2年存活率为90%，预后差的仅54%。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com