

视网膜母细胞瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E8_A7_86_E7_BD_91_E8_86_9C_E6_c22_308410.htm 名称视网膜母细胞瘤
所属科室眼科病理未分化型：瘤细胞为圆形、椭圆形、多边形或不规则形。胞核大，圆形，卵圆形或不规则形，染色深，有1~2个以上核样结构体。核内常见1~2个不规则核仁。胞质少，有丰富的细胞器，主要为游离的核糖体及线粒体。瘤细胞围绕着一个血管形成的细胞柱，其中可见部分瘤细胞坏死及钙质沉着，此称为假菊花型（pseudosette）。该型分化程度低，恶性度较高，但对放射线敏感。分化型：又称神经上皮型，由方形或低柱状瘤细胞构成，细胞围绕中心腔环形排列，称菊花型（rosette）。其中心腔内的rdquo.为酸性粘多糖物质。胞核较小，位于远离中心腔一端，有一个核仁。胞质较多，主要细胞器为线粒体、微管、粗面内质网及高尔基器等。此型分化程度较高，恶性度较低，但对放射线不敏感。还有一些病例瘤细胞分化程度更高，已有类似光感受器的结构，恶性程度最低。瘤细胞簇集似莲花型（fleurette），又称感光器分化型，最近称此型为视网膜细胞瘤（retinocytoma），以别于一般的视网膜母细胞。临床表现根据肿瘤的表现和发展过程一般可分四期：1.眼内生长期：开始在眼内生长时外眼正常，因患儿年龄小，不能自述有无视力障碍，因此本病早期一般不易被家长发现。当肿瘤增殖突入到玻璃体或接近晶体时，瞳孔区将出现黄光反射，故称黑蒙性猫眼，此时常因视力障碍而瞳孔散大、白瞳症或斜视而家长发现。眼底改变：可见圆形或椭圆形，边界清楚，单发或多发，白色

或黄色结节状隆起，表面不平，大小不一，有新生血管或出血点。肿瘤起源于内核层者，向玻璃体内生者叫内生型，玻璃体内可见大小不等的白色团块状混浊；起源于外核层者，易向脉络膜生长者叫外生型，常使视网膜发生无裂孔性实性扁平脱离。裂隙灯检查，前房内可能有瘤细胞集落，形成假性前房积脓、角膜后沉着物，虹膜表面形成灰白色肿瘤结节，可为早期诊断提供一些临床依据。

2.青光眼期：由于肿瘤逐渐生长体积增大，眼内容物增加，使眼压升高，引起继发性青光眼，出现眼痛、头痛、恶心、呕吐、眼红等。儿童眼球壁弹性较大，长期的高眼压可使球壁扩张，眼球膨大，形成非凡的所谓“外观”，大角膜，角巩膜葡萄肿等，所以应与先天性青光眼等鉴别。

3.眼外期：（1）最早发生的是瘤细胞沿视神经向颅内蔓延，由于瘤组织的侵蚀使视神经变粗，如破坏了视神经孔骨质则视神经孔扩大，但在X线片上即使视神经孔大小正常，也不能除外球后及颅内转移的可能性。（2）肿瘤穿破巩膜进入眶内，导致眼球突出；也可向前引起角膜葡萄肿或穿破角膜在球外生长，甚至可突出于睑裂之外，生长成巨大肿瘤。

4.全身转移期：转移可发生于任何一期，例如发生于视神经乳头四周之肿瘤，即使很小，在青光眼期之前就可能有视神经转移，但一般讲其转移以本期为最明显。

转移途径：（1）多数经视神经或眶裂进入颅内。（2）经血行转移至骨及肝脏或全身其他器官。（3）部分是经淋巴管转移到四周之淋巴结。

诊断根据病史，年龄和临床症状。

X线片：可见到钙化点，或视神经孔扩大。

B超检查：可分为实质性和囊性两种图形，前者可能为早期肿瘤，后者代表晚期肿瘤。

CT检查：（1）眼内高密度肿块：（2）肿块内钙

化斑，30～90%病例有此发现可作为诊断根据；（3）视神经增粗，视神经孔扩大，说明肿瘤向颅内蔓延。荧光眼底血管造影：早期即动脉期，肿瘤即显荧光，静脉期增强，且可渗入瘤组织内，因荧光消退迟，在诊断上颇有价值。前房细胞学检查：我科应用微型离心沉淀器房水涂片，吖啶橙染色，在荧光显微镜观察下，瘤细胞呈橙黄色，阳性检出率高。现已作为光化学治疗前明确诊断及治疗后疗效观察指标。经长期观察未见瘤细胞由角膜穿刺伤口播散。尿化验：患化尿中香草扁桃酸（VMA）和高香草酸（HVA）24小时排泄增多。故当尿中VMA和HVA阳性时有助于诊断，但阴性仍不能排除肿瘤。乳酸脱氢酶（LDH）的活力测定：当房水内LDH值高于血清中值，二者之比大于1.5时，有强烈提示视网膜母细胞瘤可能。其他：尚可作同位素扫描、巩膜透照法、癌胚抗原等。鉴别诊断Rb发展到三、四期后一般是轻易诊断的，但在一、二期时就比较困难，这个时期在它的晶状体后瞳孔区内可出现白色反光或黄白色组织块叫白瞳孔（leukoria），事实上出现白瞳孔的情况很多，在鉴别诊断中应该注重者是：视网膜发育异常；晶体后纤维增生；转移性眼内炎；渗出性视网膜炎（Coats病）：发生于7-8岁以上男性青少年，多为单眼，病程进展缓慢。眼部检查，玻璃体很少有混浊，视网膜呈白色渗出性脱离，广泛的毛细血管扩张及出血点和胆固醇结晶。而Rb多发生于5岁以下婴幼儿，玻璃体混浊较多见，视网膜脱离为实性，血管怒张及新血管多限于肿瘤区。此外，从X光照片、CT及超声诊断均有明显不同，可除外Coats病。治疗1.手术疗法：仍是目前较好的治疗方法。如是单眼，肿瘤尚局限于眼球内时，要早期行眼球摘除术。手术时切断的

视神经不能短于1厘米。术后病理检查，如发现肿瘤已侵及视神经残端者，应进行放疗，如眶内容亦受累还应进行眶内容剝除术，术后放疗加化疗。

2．放射疗法：（1）如肿瘤已达球外期，且大者，可先作放疗，使肿瘤缩小后再行眶内容剝除术，术后继续进行放疗。（2）如双眼均有肿瘤时，除对较严重一眼进行手术外，较轻一眼尽量争取作放疗和/或化疗。近年来利用电子加速器产生的高能X线比60钴高，而且还可产生高能电子束，用它照射肿瘤，尚可通过电子计算机，计算出达到眼球及眼眶的放射剂量分布情况，及时核对治疗参数，使肿瘤接受一致的高剂量。亦可在小的肿瘤处植入氡子（radon seeds）。还可利用¹⁰⁶钐或¹⁰⁶镨施用器局部贴敷，亦可收到较好疗效。

3．冷冻疗法：对位于赤道部以前的视网膜周边部孤立的较小的肿瘤，可行冷凝术，温度在-90~-100℃，冷冻至肿瘤变为冰球，一分钟完全融化，立即再冻，每点重复三次。一般治疗后2-3周肿瘤消失，脉络膜萎缩，视网膜色素沉着，有时有钙化斑块。

4．光凝疗法：仅用小而孤立的肿瘤（3mm直径），黄斑部及视神经大血管四周的肿瘤不能用本法，以免视力及血管损伤。方法：先在肿瘤四周光凝两排，形成两道堤坝，再凝固走向肿瘤血管，使之完全阻塞，截断肿瘤的血源，（勿伤及大血管免致出血），使肿瘤坏死、萎缩。此方法的优点可反复进行。亦可与放疗或化疗并用，效果较好。

5.化学疗法：仅能起到辅助治疗的目的，三乙埦三聚氰胺（triethylenemelamine.T．E．M．癌宁）可以口服，肌肉注射和颈动脉内注射。常与放疗、光凝、冷凝等疗法合并应用，以提高疗效。在应用中应常复查血象，白细胞低于4000应停药。

6．光动力疗法（血卟啉衍生物HPD - 激光）

：作用机制：HPD能有选择性的被恶性肿瘤组织摄取，经一定波长的光能照射后产生动力效应，透发单态氧等自由基参与的生物氧化反应，引起瘤细胞毒性作用而变性坏死，从而有效杀死瘤细胞。方法：HPD静脉注射（2.55mg/kg），2天后用氩离子泵浦染料激光全眼球扫描照射，波长625～640nm之间，光斑200 μ m,功率密度200～300mw/cm²，时间45～60分钟，每日一次，共2次，疗效良好。

7．免疫疗法：目前认为本病与免疫改变有关，故设想采用免疫抑制剂治疗，替哌等，以控制肿瘤的增殖。也可用特异性Rb转移因子、基因工程Rb单克隆抗体及其生物导弹，细胞因子（rIL-2、rIFN、rTNF）、TIL、LAK细胞等联合治疗可获较好效果。

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