

小儿wilms瘤_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BFwilm_c22_609166.htm 肾母细胞瘤又称wilms瘤，是恶性肾胚胎性混合瘤。肿瘤可能来源于后肾胚基，其发生可能与遗传因素有关，似有家族性，且可见部分病例与其他畸形合并存在，有报告该病于第11对染色体短臂上有基因缺失。本病发病率在小儿腹膜后肿瘤中居首位，多见于婴幼儿。近年来治疗效果已大有提高，存活率可达80%~90%。【诊断】（一）临床表现1.腹部肿块最常见，多于偶然机会发现一侧上腹季肋部有肿块，少数可为双侧性，肿块表面光滑、实性、中等硬度、无压痛。少数病例有触痛，提示肿瘤可能已破出包膜。肿瘤增大可引起腹痛、气促、食欲不振、消瘦等。2.肿瘤累及肾盂可有血尿，见于1/3的病例。高血压见于半数的病例，与肾素水平增高有关。3.肿瘤转移或呈巨大肿瘤时可有贫血、消瘦、恶液质、发热等。（二）实验室及辅助检查1.血象可有贫血，也可有红细胞增高。2.尿检查可发现镜下血尿。3.血中红细胞生成素水平增高，术后仍不下降提示有远处转移。4.影像学检查 静脉肾盂造影可见患侧肾盂肾盏移位、变形或破坏，亦可不显影。b超可见瘤界不整齐，瘤灶内有回声不均匀的光点，可于b超引导下穿刺瘤细胞行病理检查。ct可显示肾影增大，瘤体内密度不均与肾实质分界不清。5.组织病理检查 瘤组织由胚基、基质和上皮成分组成。90%以上病例为预后良好型。间变型、透明细胞型、肾类横纹瘤为预后不良型。（三）诊断分期 Ⅰ期：肿瘤局限可完整切除。 Ⅱ期：区域性肿瘤（有局部扩散或浸润，超出肾被

膜，但可完整切除)。 期：有残留的区域性肿瘤灶和(或)有区域性淋巴结受累和(或)肿瘤向周围扩散。 期：有远处转移(通常易转移至肺和肝)。【鉴别诊断】须与其他腹膜后肿块区别，例如与神经母细胞瘤、畸胎瘤、肾盂积水等区别。【治疗】现代治疗包括手术、放疗和化疗密切配合的综合治疗。(一)手术治疗指征凡确诊为肾母细胞瘤且无扩散者，应尽早手术完整切除。若已有远处转移但原发瘤能够切除则尽可能切除。有巨大肿瘤者可先予适当化疗或放疗使肿瘤缩小，再行延期手术，以利于切除肿瘤。(二)放疗术前放疗用于手术切除困难的巨大肿瘤，一般1~2周放疗即可使肿瘤缩小。术后放疗一般开始于术后2周内，伤口愈合后。照射野决定于肿瘤分期，主要为瘤床及主动脉旁淋巴结，照射总剂量须根据年龄参考分期及病理分型决定。(三)化疗1.术前化疗为使肿瘤缩小利于手术切除，可用放线菌素d $15\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，iv，x5天.vcr(长春新碱) $1.5\text{mg}/\text{m}^2$ ，iv，第1天。两药联合化疗为好。2.术后化疗术后化疗可选用下述的a,b,c三种方案:良好组织学类型: 期:方案a: actd(放线菌素d)用于术前第6天和术后第5、13、24周.vcr第7天开始每周1次，然后于actd疗程中第1,5天各用1次。不需放疗。 期:方案b:最初10周同i期，然后actd及vcr用于第13、22、31、40、49和58周。不需放疗。 期、 期:方案c: actd用于术前第6天和术后第13、26、36、52和63周.vcr第7天开始每周1次，于actd疗程中第1、5天继续使用.adm用于第6、19、22、45和58周。术后放疗，于术后10天内开始， 期腹部10gy， 期腹部、全肺12 gy。预后不良组织学类型:间变型 期同良好型 期，间变型 - 期及透明细胞型 - 期同良好型 - 期。但

在间变型方案中加ctx可提高疗效。类横纹瘤用现代方案治疗疗效仍差。术后应用上述化疗方案，4年存活率可达77%~97%。3.复发病例治疗未用上述方案c复发者可用方案c。用方案c后复发者可试用下列方案： vp - 16联合ctx化疗:vp - 16 100mg/ m² , iv, x 5天.ctx 800 ~ 1000mg/ m², iv , 第1天，每3周重复一疗程. vp - 16联合cddp化疗:vp - 16 125 mg/ m²?d, iv, x 5天，于含钾生理盐水中避光静滴30分钟.cddp 75mg/ m², 1次，于100ml/ m²含钾葡萄糖、1/2渗生理盐水中避光静滴8小时。此方案需用强力止吐药，适当应用甘露醇或利尿剂，并注意听力及肾损害，每疗程前查肾功能，如肌配清除率低于60ml/(min?1.73 m²)或有其他肾小球损害即停用。(四)双肾wilms瘤的治疗 约5%的病例为双侧性肿瘤，多为工期，预后良好。可做一侧切除，另一侧单纯肿瘤切除，保留肾上腺及1/2以上肾脏，术后再放疗及化疗。 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