

小儿神经母细胞瘤_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_BF_E7_A5_9E_E7_c22_609168.htm 神经母细胞瘤

(neuroblastoma, nb)是起源于胚胎性交感神经系统神经嵴细胞的恶性肿瘤，可分泌各种神经原性衍生物(儿茶酚胺、神经元特异烯醇酶等)。病因和发病机理尚不明，近代研究认为第一对染色体短臂等位基因杂和性丧失(抑癌基因缺失)n-myc癌基因扩增在发病学上起重要作用。发病率占小儿恶性实体瘤的第三位，多见于5岁以下小儿，也可见年长儿发病者。病情进展快，转移发生早，预后较差。1岁以内患儿的肿瘤有自发消退倾向。【诊断】(一)临床表现1.全身性表现多有不规则发热、苍白、食欲差、乏力、疼痛、易激惹。罕见儿茶酚胺代谢增高症状，例如多汗、心悸、脉速、血压增高等。可有慢性水性腹泻。偶见眼肌阵挛综合征。2.原发病灶表现半数以上的病例原发瘤位于腹部，以肾上腺髓质居多，瘤块常位于一侧季肋部，可超越中线，呈无痛性、坚硬、不规则结节状。可有腹痛。若瘤块很小，缺乏腹部症状体征时易误诊，称隐匿型。颈部、纵隔、腹腔、盆腔沿交感神经轴的任何部位均可发生原发瘤。上纵隔、颈部的瘤块可引起咳嗽、呼吸困难、homer征等压迫征。椎旁肿瘤沿椎间孔向椎管内延伸呈哑铃状可引起便秘、尿潴留、软瘫等。3.转移瘤灶表现75%的病例诊断时已有转移灶，常见肝、骨、骨髓、淋巴结、眼眶、皮肤等转移。四肢骨痛、关节痛、突眼及眶周青肿、淤点提示有骨转移。肝转移多见于1岁内婴儿，可有黄疸。皮肤转移多发生于新生儿和乳儿期患儿。(二)实验

室及辅助检查

1. 血象多有贫血，白细胞分类正常或可见幼稚细胞或瘤细胞。血小板正常或降低。
2. 骨髓象约半数以上的病例骨髓涂片可见瘤细胞，典型者有较多瘤细胞聚集成菊花团样，瘤细胞形态多样。当只有细胞丛存在时，可用特异性单克隆抗体检测其表型，鉴定nb瘤细胞。
3. 尿儿茶酚胺代谢产物测定24小时尿中vma（香草扁桃酸）、hva（高香草酸）增高可为诊断本病提供重要证据。连续多次测定可提高阳性率。收集24小时尿有困难者，可随机采尿测定尿液中肌酐，vma,hva量，求出其相对含量(vma,hva g/mg肌酐)。
4. 影像学诊断b超、x线、ct、磁共振成像可检出胸、腹、骨、椎管内瘤灶。约50%的腹部肿瘤显示点状、斑点状钙化，观察静脉肾盂造影肿瘤特点，可与其他腹膜后肿瘤区别。
5. 组织病理检查瘤组织或淋巴结切片标本可见弥漫增殖的小蓝圆细胞聚集成合胞体，典型者呈菊花团状排列。免疫病理检查可为确诊及鉴别诊断提供可靠证据。
6. 预后因素检测

(1)预后不良因素:除年龄 1岁、晚期肿瘤为不良因素外，还需检测下述项目:瘤细胞n-my。癌基因扩增 10.第一对染色体短臂有缺失区带.瘤细胞dna含量呈非整倍体.血清铁蛋白 150mg/l.血清神经元特异烯醇酶 1500iu/l.血清神经元特异烯醇酶 100ng/ml. mrp（多药耐药相关蛋白)阳性表达.组织病理(shi-mada法)呈预后不良型。

(2)预后良好因素:瘤细胞trk - a(神经生长因子受体)基因高表达.婴儿病例瘤细胞dna含量呈高倍体(dna指数 1.0)。

【诊断及鉴别诊断】(一)具有下列之一项可确诊: 肿瘤组织病理形态鉴定为无疑的神经母细胞瘤. 骨髓标本发现无疑的特征性神经母细胞瘤合胞体或经免疫学鉴定为阳性细胞丛，加尿中vma,hva水平增高(vma, hva g/mg肌酐大于该年龄组正

常均值3个标准差)。(二)肿瘤分期诊断(国际分期法)

期:肿瘤局限于原发部位,可完整切除。期:肿瘤扩散未超越中线,完整或未完整切除。又分为 a[?]期及 b[?]期,

a[?]期淋巴结镜检阴性, b[?]期同侧淋巴结镜检阳性,对侧阴性。期:肿瘤浸润超过正中线,双侧局部淋巴结受累。

期:肿瘤远侧转移至骨骼、实质器官、软组织及远处淋巴结或骨髓。s, 1岁以下婴儿属 期或 期原发瘤,可有以下1或多处远方部位转移:肝、皮肤及骨髓转移,但无骨转移。

(三)以腹膜后肿瘤为主要表现者应与肾母细胞瘤和畸胎瘤、淋巴瘤等区别;早期隐匿型病例应与急性白血病、急性骨髓炎、风湿性关节炎、骨髓炎、组织细胞病等区别。【治疗

】(一)分期系统治疗管理虽然近年来国内外均出现以临床及肿瘤生物学特征为基础的危险性分组(低、中、高危)及制定按危险度分组的治疗策略。但目前仍缺乏公认的统一分度标准。以下仅介绍分期系统治疗管理。1. 期肿瘤完整切除后无需进一步治疗,但需定期随访。2. 期肿瘤完整切除、无预后不良因素者,术后2药联合化疗12个月;肿瘤部分切除或有镜下残留病变及有重要预后不良因素者,按#期术后残留病变治疗,但原则上不做放疗。3. 期肿瘤完全切除者,术后于瘤床部位放疗,并用多药联合化疗12个月。期肿瘤部分切除,术后于瘤床区域放疗并用化疗3~6个月,然后经b超及ct检查证实肿瘤已消失和vma、hva、sf、nse等已正常,再继续化疗2年,如仍有肿瘤存在或有区域淋巴结存在或vma、sf仍升高者,均应予以第2次手术探查及治疗,术后继续化疗18~24个月。4. 期不能手术切除和 期患者须用 3~4种药物联合诱导化疗3~6个月,使肿瘤局限和缩小、转移灶

消失，必要时加用放疗，然后行延期手术并尽可能完整切除，术后放疗及巩固化疗2年，必要时行第二次手术。对难治性及具有n-myc扩增等预后不良的Ⅲ期和（Ⅳ1岁的）Ⅳ期病例，术后进行超强治疗（化疗、放疗）加自身骨髓移植可提高疗效。5—s期有自发钙化、vma及sf等正常、无预后不良因素者，可不予手术治疗，定期随访。有合并症发展者(巨肝致肺、肾等压迫症状)或骨髓转移者，全身情况较差者，可先化疗，例如应用vcr和ctx化疗，或加用放疗150cgy/d, x 3天，3~6个月后根据肿瘤退化情况行延期手术，术后再酌情化疗3~6个月。加强对症及支持治疗。（二）化疗方案介绍1.诱导方It.1岁Ⅲ期80%~90%，iv期60%~75%。1岁Ⅳ、iv期15%~50%。正在研究的生物学疗法、靶向疗法等，将为提高疗效带来希望。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