

肾母细胞瘤_泌尿外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E8_82_BE_E6_AF_8D_E7_BB_86_E8_c22_610163.htm 肾母细胞瘤

(wilmstumor)是最常见的腹部恶性肿瘤，其发病率在小儿腹部肿瘤中占首位。肿瘤主要发生在生后最初5年内，特别多见于2~4岁。左右侧发病数相近，3~10%为双侧性，或同时或相继发生。男女性别几无差别，但多数报告中男性略多于女性。个别病例发生于成人。1899年德国医师max wilms首先报告此病，后以该氏姓氏命名而为人们所熟知。近代称为肾母细胞瘤(nephroblastoma),因从胚胎发生上由后肾发展而成，且肿瘤由极其类似肾母细胞的成份所组成。自化学疗法问世，尤其放线菌素d与长春新碱对本瘤特殊有效，加以采用综合治疗方案，使其预后明显改善，各期的2年生存率均可在80%以上，甚至达92%，是肿瘤治疗取得巨大成功的实践之一。

【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，99mtc-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，这是很好的证明。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。在特殊病例可补作肾图、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，压迫和推移周围脏器，但很少侵入附近脏器。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。【治疗措施】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，特别是下腔静脉被包缠者，可遭遇大出血的危险。因此，术前准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，使手术较为容易且安全。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，要等待四周游离后，从侧面到达肾门，如经胸腹联合切口，则较为便利。当遇到少见的病例，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：甚至是小剂量化疗，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，剖腹证明不是肾母细胞瘤。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d15 μg/（kgd），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 $1.5\text{mg}/\text{m}^2$,每周1次,8~10周为一疗程。阿霉素 $40\text{mg}/\text{m}^2$,分2~3天静注,每4周1次,总量 $300\sim 400\text{mg}/\text{m}^2$ 。环磷酰胺 $10\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,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。

【病理改变】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周围组织,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】临床病理分期与掌握病情、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,目前认识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 期移为 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 期改为 期。临床病理分期：

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。

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周围组织；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。

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.由于浸润周围主要脏器，肿瘤未能完全切除。

期：血源性转移，如肺、肝、骨、脑。

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、肿瘤压迫周围组织脏器引起，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。近年注意其内分泌改变，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。【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