

疾病精要

肾胚胎瘤
Nephroblastom

同义词	威尔姆斯瘤 胚胎性腺肉瘤	
发生率	发生率儿童 1:9000 80% < 5 岁, 发病高峰为 3 岁 儿童期最常见的肾脏肿瘤(恶性肿瘤中占 7%) 5% 为双侧累及	
病因与发病机理	常发生于偏肢肥大、Wiedemann-Beckwith 综合征及无虹膜的儿童。发病与第 11 号染色体短臂突变有关。	
临 床	腹部一侧明显隆起, 病人大多数无临床症状, 一般状况良好, 除非已有转移(10% 肺门), 出现不典型症状, 如腹痛、便秘、呕吐、发热、血压升高, 很少情况下有镜下或肉眼血尿。	
病 理	高度恶性肿瘤, 来源于由类上皮细胞、纤维母细胞和肌浆蛋白肉瘤组成的胚胎混合组织	
分 期	治 疗	预后(治愈)
I 肿瘤局限于肾内, 肿瘤完全切除, 无包膜破裂	术前辅助多种化疗、手术、继续化疗	95%
II 肿瘤向周围生长, 包膜破裂, 肿瘤完整切除	术前辅助多种化疗, 4~8 周后手术, 继续化疗和放疗	95%
III 术前或术后腹腔内广泛转移	术前辅助多种化疗, 4~8 周后手术, 继续化疗和放疗	80% ~ 90%
IV 远处转移(肺、骨、肝、脑等)	术前辅助多种化疗, 4~8 周后手术, 继续化疗和放疗	55% ~ 60%
V 双侧肿瘤(5%)		55% ~ 60%

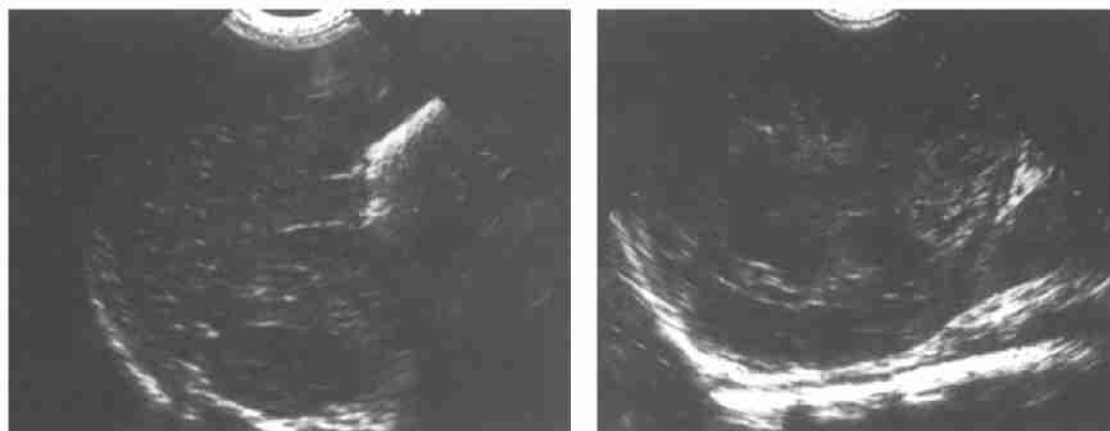


图1 2岁患儿V期肾胚胎瘤的肾超声图 a) 右肾上极背侧的第2个小肿瘤, 矢状切面; b) 左侧大的肾胚胎瘤的矢状切面伴无回声区

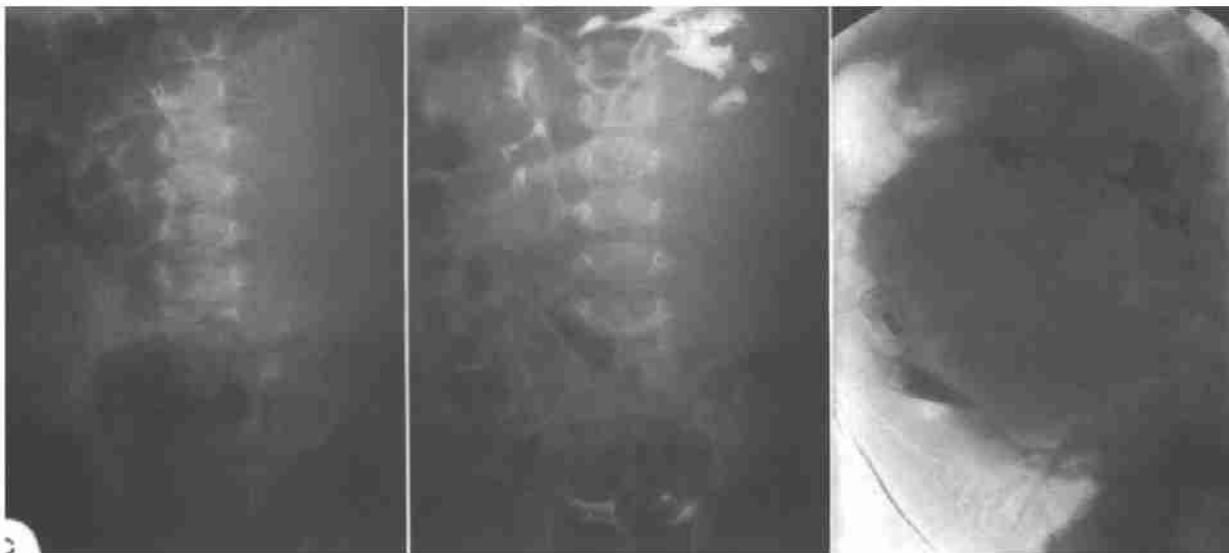


图2 9个月小女孩Ⅰ期肾胚胎细胞瘤平片、15min的尿路造影图及其侧位图。左腹占位伴肠样受挤、肾盂移位。侧位图才显示肾盂、肾盏系统受肿瘤累及。

治 疗

每个病例均需手术，
术前辅助多种化疗可减少肿瘤体积、降低术中转移风险

诊 断

- | | |
|---------------|---|
| 1) 超声: | 肿瘤分界及与邻近器官的位置关系(对侧肾!!) |
| 2) 静脉肾盂造影: | 造影剂排泄延迟、病肾旋转失常、肾盂挤压和叉开(侧位不可缺少) |
| 3) 胸片: | 肺转移(10%) |
| 4) CT: | 能在治疗前和术前化疗后明确肿瘤是否适合于治疗，
良好的螺旋CT不必作血管造影(CT血管造影) |
| 5) MRI: | 对腔静脉栓塞、肝和膈浸润、肿瘤范围及其它不明情况有意义 |
| 6) MIBG 闪烁成像: | 如果尿路造影未见肾脏有明显破坏，而只表现为肾受
挤压时，排除成神经纤维瘤的诊断 |
| 7) 肾功能: | 肌酐清除率，在用 Ifosfamid 和 Carboplatin 治疗时有必要作
同位素肾图检查 |
| 8) 心肌功能: | 所有病人开始时都应检查，在用心肌毒性药物过程中(如阿霉素时) |
| 9) 骨闪烁摄影: | 对高度恶性肿瘤术后应用 |

鉴别诊断

成神经纤维瘤、囊性肾瘤、肾盂积水、肾淋巴瘤、肾胚胎细胞瘤病、神经节瘤、错构瘤、肾囊肿、血肿、肾脓肿、组织细胞增多病、畸胎瘤、肾孟黄肉芽肿、肾细胞癌

同济医科大学附属同济医院

张 林 译

郝连杰 校

Röntgenpraxis, 1996, 49: 310-312

(1997-12-24 收稿)