

儿童肾脏少见肿瘤 34 例临床分析

刘 超 张潍平

【摘要】 目的 探讨儿童肾脏少见肿瘤的临床特点。**方法** 回顾性分析 2005 年 1 月至 2011 年 12 月我们收治的 34 例肾脏少见肿瘤患儿临床资料。男性 21 例,女性 13 例。年龄 4 个月至 17 岁,平均年龄 4.6 岁。根据临床症状、辅助检查及治疗方法,分析儿童肾脏少见肿瘤的临床特点。**结果** 腹部肿物、血尿、腹痛是常见的就诊原因。患儿术前均经超声及增强 CT 检查明确肾脏占位性病变,做出初步临床诊断。20 例行瘤肾切除术,14 例行保留肾单位的肿瘤切除术。术后根据病理类型,良性肿瘤予定期随访,恶性肿瘤予相应放化疗,目前 23 例获随访患儿均无瘤存活。**结论** 儿童肾脏少见肿瘤的手术前检查具有一定的特点,手术切除是治疗的首要选择,规范的综合治疗可以获得良好的预后。

【关键词】 肾肿瘤; 外科手术; 儿童

Clinical characteristic of rare renal tumors in children. LIU Chao, ZHANG Wei-ping. Beijing Children's Hospital, Beijing 100045, China, E-mail: zhangwpp@163.com

【Abstract】 Objective To summarize clinical characteristic of rare renal tumors in children.
Methods The participants in this study were 34 patients who were admitted in the department of urology, Beijing Children's Hospital, from January 2005 to December 2011. 21 were boys and 13 were girls. The age ranged from 4-month to 17-year (mean 4.6 years). We analyzed the clinical characteristic of rare renal tumors in children in the aspect of clinical symptoms, examination and treatment. **Results** The most common symptoms were abdomen mass, hematuria and abdominal pain. We made the initial diagnosis by ultrasound and enhanced CT scan. 20 cases were undergone radical nephrectomy, and 14 cases were undergone partial nephrectomy. According to pathological types, the patients with benign tumors received regular follow-up, and the patients with malignant tumors received chemotherapy and irradiation. 23 patients were followed up and they all survived without tumor at present. **Conclusion** There were some characteristics in the examinations of rare renal tumors. Surgical treatment was essential, and the comprehensive treatment could make the good prognosis.

【Key words】 Kidney Neoplasms; Surgical Procedures, Operative; Child

儿童肾脏肿瘤以肾母细胞瘤最常见。随着国内外学者对肾脏肿瘤认识的深入,一些特殊的肾脏肿瘤因独特的病理特征而被区别开来。伴随常规超声检查,一些无症状、体积小的肿瘤获诊断增多。为探讨儿童肾脏少见肿瘤的临床特点,我们对 2005 年 1 月至 2011 年 12 月因肾脏少见肿瘤而行手术的 34 例患儿临床资料进行回顾性分析,现报告如下。

材料及方法

一、临床资料

2005—2011 年因肾脏肿物于本院泌尿外科手

术治疗的肾脏少见肿瘤患儿 34 例,术前均行 B 超及增强 CT 检查,排除单侧多发占位和双肾占位以及肿瘤复发病例。其中男 21 例(61.8%),女 13 例(38.2%)。年龄 4 个月至 17 岁,平均年龄 4.6 岁。

二、临床症状

34 例主要以腹部肿物、血尿、腹痛就诊,其中腹部肿物 9 例(26.5%),血尿 12 例(35.3%),腹痛 6 例(17.6%),体检发现 6 例(17.6%),高血压 1 例(2.9%)。

三、诊断方法

34 例均通过 B 超及增强 CT 明确肾脏占位,做出临床诊断。其中 20 例表现为实质性包块(58.8%),14 例表现为囊性或囊实性包块(41.2%);6 例提示侵犯集合系统(17.6%);4 例提示肾蒂或腹主动脉旁淋巴结转移(11.8%);2 例发现静脉瘤栓(5.9%),其中 1 例达下腔静脉,1 例达

右心房。根据增强 CT 测量肿瘤最大径长度: 1.5 ~ 16.5 cm, 平均 7.6 cm。

四、治疗方法

均行瘤肾切除或保留肾单位的肿瘤切除术。对于肿物位于肾脏边缘、没有侵及肾蒂者、可以保留 1/2 以上肾脏者均采取单纯肿物切除。保留肾单位的肿瘤切除术中肿瘤均完整切除, 无破溃, 无死亡病例, 无术后并发症。术后根据病理结果, 良性肿瘤定期随访, 恶性肿瘤予化疗和(或)放疗。

结 果

34 例患儿中, 肾透明细胞肉瘤 9 例(26.5%), 肾癌 8 例(23.5%), 多囊性肾瘤 5 例(14.7%), 肾恶性横纹肌样瘤 3 例(8.8%), 肾血管平滑肌脂肪瘤、婴儿骨化性肾瘤、黄色肉芽肿性肾盂肾炎、肾囊肿、后肾腺瘤、成熟性畸胎瘤、肾素瘤、肾血管周细胞瘤、炎性肌纤维母细胞瘤各 1 例(2.9%)。同期收治肾母细胞瘤 89 例(图 1)。

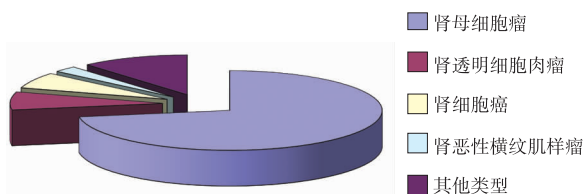


图 1 各病理类型比例

Fig. 1 The proportion of various pathological types

34 例均予手术治疗, 其中瘤肾切除 20 例, 包括肾透明细胞肉瘤 9 例, 肾癌 5 例, 肾恶性横纹肌样瘤 2 例, 其他类型 4 例; 行保留肾单位的肿物切除术 14 例, 其中肾癌 3 例, 肾恶性横纹肌样瘤 1 例, 其他类型 10 例。明确腹膜后淋巴结转移者 4 例。

34 例中, 11 例失访。受病例数量限制, 未进行生存率统计。目前随访到的 23 例均无瘤存活, 其中肾透明细胞肉瘤 6 例, 肾恶性横纹肌样瘤 1 例, 肾癌 7 例, 其他类型 9 例。随访最长 8 年, 最短 2 年。

讨 论

肾母细胞瘤是小儿最常见的原发于肾脏的恶性肿瘤, 占有儿童肾脏肿瘤的 95% 以上^[1]。目前肾母细胞瘤 3 ~ 5 年存活率可达 90% 左右^[2]。而其他肾脏少见肿瘤因发病率低、基础和临床研究较少, 术前常难做出特异性诊断。

儿童肾脏肿瘤中, 不同病理亚型有着不同的发病高峰年龄。肾透明细胞肉瘤多在 1 ~ 4 岁发病, 肾恶性横纹肌样瘤约有 80% 在 2 岁以前发病, 而肾细胞癌多发生于 50 ~ 60 岁的成人, 儿童罕见。本组 34 例肾脏少见肿瘤患儿的年龄分布呈现单峰性, 发病年龄多小于 5 岁(25 例, 73.5%), 这与 Ying Zhuge 等^[3]研究中的双峰性分布(小于 4 岁、大于 15 岁)有所不同, 但与其研究类似的是, 本组大多数肾透明细胞肉瘤、肾恶性横纹肌样瘤的发病年龄也小于 5 岁(10/12, 83.3%), 这也可从其他研究得到证实^[4,5]。国外一些研究显示肾细胞癌发病年龄倾向于年长儿^[6,7]。本组 8 例肾细胞癌平均年龄 6.1 岁, 仅 1 例年龄大于 15 岁。婴儿骨化肾瘤发病早, 年龄为 6 d 至 14 个月, 本组 1 例 8 个月。本组男女比例为 1.62:1。其中小于 5 岁的患儿男性较多, 而 15 岁以上的患儿中女性占多, 这与 Ying Zhuge 等^[3]的研究结果类似。此外, 肾透明细胞肉瘤男性占多, 男女比例高达 8:1, Argani P 等^[5]也有类似报道。

儿童肾脏原发肿瘤通常以腹部包块为首要症状。肿瘤较小时不影响患儿营养发育及健康状态, 无症状。病程长的患儿伴有食欲低下、消瘦, 甚至贫血和恶病质。偶有腹痛, 但多不严重。个别肿瘤自发或外伤导致破溃可有严重腹痛及休克症状而以急腹症就诊。一些特殊类型的肾脏肿瘤有其特异性表现。如本组中有 1 例肾素瘤患儿, 因肿瘤持续分泌肾素, 导致血压升高, 故该患儿出现头晕等高血压表现而前来就诊。肾透明细胞肉瘤易发生骨转移、脑转移, 故其又被称为小儿骨转移性肾肿瘤, 许多患儿在诊断时就已出现骨或其他器官转移^[5]。本组 9 例肾透明细胞肉瘤中有 1 例 CT 发现椎骨多发转移。如果肿瘤浸润肾盂, 无论良性或者恶性, 均可有血尿症状, 严重者尿中有血凝块。本组婴儿骨化性肾瘤、炎性肌纤维母细胞瘤均有血尿症状。血尿是肾恶性横纹肌样瘤较常见的临床表现, 本病呈高度恶性^[8,9]。临床表现常与转移灶有关。本组 3 例肾恶性横纹肌样瘤患儿的首发症状中, 2 例血尿, 1 例腹痛, 无远处转移的临床表现, 但有 1 例在入院后的检查中发现肺转移。

影像学检查是诊断肾脏肿瘤的重要依据。超声检查已成为首选诊断手段。儿童肾脏少见肿瘤中, 肾癌、肾透明细胞肉瘤、肾恶性横纹肌样瘤等恶性肿瘤在影像学表现上均表现为非特异性实性肿瘤, 与肾母细胞瘤表现相似。甚至肾血管周细胞瘤、炎性肌纤维母细胞瘤等良性或交界性肿瘤的表现都很难

与恶性肿瘤鉴别。钙化在肾细胞癌中更为常见^[10]；82% 的病例可通过 CT 检查诊断^[11]。另外,本组有 14 例(41.2%)影像学表现为囊性或囊实性,有时多囊性肾瘤在影像学角度与囊性部分分化性肾母细胞瘤不易区别,只能通过手术后病理诊断。通过增强 CT 可以测量肿瘤的最大径,其中良性肿瘤最大径 1.7~14 cm(平均 6.8 cm),较恶性肿瘤最大径小。

一些少见体积小的肿瘤影像学检查有一定特点。婴儿骨化肾瘤有钙化的软组织肿物,造影剂不能强化,可因梗阻造成肾集合系统扩张。炎性肌纤维母细胞瘤 CT 增强扫描皮质期和实质期强化不明显,与肿瘤乏血供有关。应与肾肿瘤、黄色肉芽肿性肾盂肾炎、局灶性细菌性肾炎等鉴别。后肾腺瘤影像学表现无特异性,在超声检查上肿瘤表现为边界清晰的实性肿块,可为低回声或高回声囊性病变,彩色多普勒显示为乏血供病变。CT 增强扫描病灶呈轻度持续性强化,程度明显低于周围正常肾实质。CT 密度的改变不能鉴别肾细胞癌与良性肾肿瘤。

手术完整切除是肾脏肿瘤患儿治疗的基础。我们对于手术前怀疑肾母细胞瘤、肾脏肿物大(大于 5 cm)、肿瘤位于肾蒂旁、正常肾脏无法保存的病例行瘤肾切除;而对于术前诊断不清,肾内占位性病变小、肾脏可以保留者,行保留肾单位的肿物切除。由于对恶性肿瘤的术中活检有使肿瘤扩散的危险,少见的肿瘤冰冻活检确诊困难,且对于体积小的肾癌可以保留肾脏,其他的肾脏恶性肿瘤可以应用联合治疗以及远期随访,所以体积小的肿瘤可以保留肾脏。注意肾蒂、腹主动脉旁有无肿大淋巴结,术中应取活检,虽然切除转移淋巴结并不能改善预后,但其有助于判定临床分期,决定术后化疗、放疗方案。

对于良性肿瘤需定期随访,每半年进行影像学检查了解局部有无复发。对于恶性肿瘤需根据 NWTS 的临床分期标准应用化疗和(或)放疗:肾癌治疗以肾切除为主,化疗和放疗不敏感;肾透明细胞肉瘤、肾恶性横纹肌样瘤各期采用阿霉素、顺铂、足叶乙甙、环磷酰胺等联合化疗,并加用放疗。

对于儿童肾脏少见肿瘤,手术切除能够显著提高预后。良性肿瘤罕有复发,预后较好,而恶性肿瘤中,肾透明细胞肉瘤、肾癌、肾恶性横纹肌样瘤的 10 年生存率分别为 79%、70%、29%,另外,年龄较小的患儿有更好的预后^[3];而局部病变的预后要好于存在远处转移的肿瘤^[4,5]。虽然放疗的远期并发症可能会严重影响患儿生活质量,甚至造成死亡,但是术后放疗对于提高患儿预后仍起着重要的作用。如

何能在提高生存率的同时控制放疗剂量,降低放疗相关的并发症和病死率,仍需不断总结经验。

参考文献

- 1 Pastore G, Znaor A, Spreafico F, et al. Malignant renal tumours incidence and survival in European children (1978—1997): report from the Automated Childhood Cancer Information System project[J]. Eur J Cancer. 2006,42: 2103—2114.
- 2 Magnani C, Gatta G, Corazzari I, et al. Childhood malignancies in the EUROcare study: the database and the methods of survival analysis[J]. Eur J Cancer, 2001, 37: 678—686.
- 3 Ying Zhuge, Michael C. Cheung, Relin Yang, Eduardo A. Perez, Leonidas G. Koniaris, and Juan E. Sola. Pediatric Non-Wilms Renal Tumors: Subtypes, Survival, and Prognostic Indicators[J]. Journal of Surgical Research, 2010, 163: 257—263.
- 4 Sultan I, Qaddoumi I, Rodriguez-Galindo G, et al. Age, stage, and radiotherapy, but not primary tumor site, affects the outcome of patients with malignant rhabdoid tumors[J]. Pediatr Blood Cancer, 2010, 54: 35.
- 5 Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms Tumour Study Pathology Center[J]. Am J Surg Path, 2000, 24: 4—18.
- 6 Silberstein J, Grabowski J, Saltzstein SL, et al. Renal cell carcinoma in the pediatric population: Results from the California Cancer Registry[J]. Pediatr Blood Cancer, 2009, 52: 237.
- 7 Selle B, Furtwangler R, Graf N, et al. Population-based study of renal cell carcinoma in children in Germany, 1980—2005: More frequently localized tumors and underlying disorders compared with adult counterparts[J]. Cancer, 2006, 107: 2906.
- 8 高宝辉, 赵志光, 姚荣欣, 等. 肾恶性横纹肌样瘤临床病理分析及超微结构观察[J]. 肿瘤研究与临床, 2004, 16(3): 168—170.
- 9 徐敏, 顾松, 潘慈, 等. 儿童非肾母细胞瘤肾脏肿瘤的临床治疗探讨[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(2): 93—96.
- 10 Sausville JE, Hernandez DJ, Argani P, et al. Pediatric renal cell carcinoma[J]. J Pediatr Urol 2009, 5: 308.
- 11 Miniati D, Gay AN, Parks KV, et al. Imaging accuracy and incidence of Wilms' and non-Wilms' renal tumors in children[J]. J Pediatr Surg, 2008, 43: 1301.