

# 儿童囊性肾瘤和囊性部分分化型肾母细胞瘤的诊治分析

宋宏程 孙 宁 张潍平 田 军 李明磊 李 宁 杨 洋 黄澄如

【摘要】 目的 总结儿童囊性肾瘤和囊性部分分化型肾母细胞瘤的临床、病理特点,探讨合理的治疗方法。方法 回顾性分析本院收治的 7 例儿童囊性肾瘤、6 例囊性部分分化型肾母细胞瘤患儿的临床资料,包括年龄、临床表现、影像学及病理检查结果、治疗和预后。结果 13 例患儿中,男 8 例,女 5 例,年龄 4 个月至 4 岁,平均 1 岁 7 个月。左侧 6 例,右侧 5 例,双侧 2 例。腹部包块 9 例,B 超偶然发现 4 例,术前均行 B 超和增强 CT 检查。5 例 7 侧行肿瘤剜除术,8 例行瘤肾切除术。术后随访 6 个月至 7 年,未见肿瘤复发,保留肾脏的 5 例中,7 侧残肾功能良好。结论 囊性肾瘤和囊性部分分化型肾母细胞瘤患儿术前无法鉴别,手术完整切除是主要的治疗方法,肿瘤位于肾脏一极或双侧者可行保留肾脏的肿瘤剜除术。囊性肾瘤为良性病变,术后无需化疗,囊性部分分化型肾母细胞瘤为低度恶性或潜在恶性,Ⅰ期者可单纯手术治疗,Ⅱ期以上需行手术+化疗。

【关键词】 Wilms 瘤/诊断; Wilms 瘤/治疗; 儿童

**Cystic nephroma and cystic partially differentiated nephroblastoma in children.** SONG Hong-cheng, SUN Ning, ZHANG Wei-ping, et al. Department of Urology. Beijing Children's Hospital of Capital Medical University, Beijing 100045, China. Corresponding author: Sun Ning, Email: pro\_sn@126.com

【Abstract】 **Objective** To investigate the characteristic clinical and treatment of cystic nephroma (CN) and cystic partially differentiated nephroblastoma (CPDN). **Methods** A retrospective study was conducted on our 7 patients with CN 6 patients with CPDN. The data collected from the medical records of these patients were analysed for their clinical presentation, imaging findings and treatment. **Results** In 13 children (male 8 and female 5, age range 4 months to 4 years, mean 19 month) with CN and CPDN, abdominal mass was the main clinical presentation. B-ultrasound and CT were performed in all 13 cases. 5 patients with 7 renals underwent enucleation of the tumors with nephron-sparing surgery and 8 patients underwent nephrectomy. Postoperation pathology showed CN in 7 cases and CPDN in 6 patients. During a follow-up 6 months to 7 years, the patients were well with no evidence of recurrence. **Conclusion** CN is a rare benign disease of the kidney. Imaging features are not specific enough to differentiate from CPDN. Nephron sparing resection of tumor is a primary and effective therapeutic method for this disease. CPDN is a rare differentiated variant of Wilms tumor with low but definite malignant potential. Stage I tumors should be treated with tumor nephrectomy alone, stage II with nephrectomy followed by postoperative vincristine and dactinomycin chemotherapy.

【Key words】 Wilms Tumor/DI; Wilms Tumor/TH; Child

囊性肾瘤(Cystic Nephroma, CN)和囊性部分分化型肾母细胞瘤(cystic partially differentiated nephroblastoma, CPDN)均为多个囊肿局限聚集于同侧肾脏的一部分,彼此间仅以一层薄膜相隔,未受累

区组织正常,是肾脏的囊性病变。二者鉴别诊断需病理检查。现回顾性分析本院 2006—2012 年收治的 13 例 CN 和 CPDN 患儿的临床资料,探讨合理的诊断与治疗方法。

## 资料与方法

### 一、临床资料

13 例患儿中,男 8 例,女 5 例,年龄 4 个月至 4

岁,平均 1 岁 7 个月。左侧 6 例,右侧 5 例,双侧 2 例。临床表现为腹部包块 9 例,B 超偶然发现 4 例,腹部包块伴血尿 1 例。体查腹部可扪及囊性包块 10 例,其余未见阳性体征。临床资料详见表 1。

表 1 13 例患儿临床资料  
Table 1 Clinical data of 13 cases

病种	侧别(左/右)	性别	年龄(平均)	临床表现	手术方式	术前化疗	术后化疗	随访
CN	左 4,右 2,双 1	男 4,女 3	4 个月至 4 岁 (1 岁 10 个月)	包块 4 例,B 超发现 3 例	瘤肾切除 4 例,保留肾脏肿瘤剜除 3 例 4 侧	1 例	无	6 个月至 6 年, 平均 4 年 8 个月
CPDN	左 2,右 3,双 1	男 4,女 2	4 个月至 3 岁 (1 岁 6 个月)	包块 5 例,B 超发现 1 例	瘤肾切除 4 例,保留肾脏肿瘤剜除 2 例 3 侧	3 例	6 例	6 个月至 7 年, 平均 4 年 2 个月

二、辅助检查

13 例患儿术前均行腹部 B 超和增强 CT 检查,6 例术前考虑为肾母细胞瘤,经病理证实 4 例,另 2 例为囊性肾瘤。7 例无法鉴别为 CN 或 CPDN。增强 CT 表现检查为边界清楚的多房囊性包块,增强扫描囊肿间隔明显增强(图 1、图 2)。

三、治疗方法

1. 术前化疗:4 例术前接受化疗(长春新碱 + 更生霉素)4 ~ 8 周,1 例外院术前诊断为肾母细胞瘤,并予术前化疗,术后病理检查结果为 CN。1 例双侧肿瘤均较大,1 例肿瘤 12 cm × 11 cm × 11 cm,且影像学检查提示肾门淋巴结转移,1 例肿瘤巨大 18 cm × 15 cm × 15 cm,术后称重 1 800 g,该 3 例术后病理检查结果为 CPDN。

2. 手术方法:8 例行瘤肾切除术,5 例行保留肾脏的肿瘤剜除术(如图 3、图 4),其中 3 例肿瘤位于肾脏一极,2 例双侧病变,两侧先后间隔半个月行保留肾脏单纯肿瘤剜除术。

3. 肿瘤外观:大体均无法鉴别 CN 和 CPDN。肿瘤为包膜完整的多房性囊性包块,源于肾脏实质,表面光滑,质地柔软,肾脏受挤压。纵切面可见多个大小不等的囊肿,壁薄,互不相通,囊内液体无色透明,淡黄色,合并出血者成黄褐色(图 5、图 6)。

结 果

病理检查结果为 CN 者 7 例(8 侧),CPDN 者 6 例(7 侧),I 期 3 例,II 期 2 例,V 期 1 例,1 例合并腹膜后神经细胞瘤。术后化疗:7 例 CN 术后均未化疗,6 例 CPDN 接受术后化疗,5 例术后按预后良好型肾母细胞瘤行化疗,即长春新碱 + 更生霉素 6 ~ 15 个月;合并神经细胞瘤 1 例,予长春新碱 + 更生霉素 + 环磷酰胺 + VP-16 和长春新碱 + 环磷酰胺 + 阿霉素交替化疗 15 个月。

13 例患儿随访 6 个月至 7 年,平均 4 年 2 个月。均无瘤存活。保留肾脏肿瘤剜除术 5 例 7 侧肾功能良好。

讨 论

CN 和 CPDN 临床少见,CN 自 1892 年 Edmunds 首次描述后,目前文献报道约 200 例<sup>[1]</sup>。CPDN 自 1975 年 Brown 首次使用此术语,至今文献报道不足 100 例<sup>[2]</sup>。发病年龄多小于 2 岁,左右侧无明显差异,双侧发病罕见。本组患儿平均年龄平均 1 岁 7 个月。左侧 6 例,右侧 5 例,双侧 2 例。

CN 和 CPDN 均以腹部包块为主要临床表现,本组 4 例 CN 表现为腹部包块,3 例为超声偶然发现(含 1 例产前 B 超发现);5 例 CPDN 表现为腹部包块,B 超偶然发现 1 例,其中 1 例伴血尿。B 超和增强 CT 是术前诊断的主要辅助检查手段。其特征表现包括:单侧性、孤立性、多房性囊肿、囊肿与肾组织分界清晰,各小囊之间不相通,小囊间隔强化,但强化程度不如正常的肾组织以及未受累区的正常肾脏等。根据以上特征易与单纯性肾囊肿、多发性肾囊肿、多囊肾、囊性肾发育不良等肾脏囊性病鉴别。

CN 和 CPDN 在临床表现和影像学检查上无法鉴别,在大体标本上也无法鉴别,二者均表现为肿瘤由纤维假包膜环绕,形成一界限清楚的球形多囊性包块,直径一般 5 ~ 18 cm,有的可占据整个肾脏。病变在肾被膜下延伸,可在局部形成疝进入肾盂或肾窦,或自肾皮质向外膨出,少数情况下瘤体位于输尿管而仅有纤细的蒂与肾实质相连,本组 CN 和 CPDN 各 1 例,凸入肾盂,并向输尿管内延伸生长。肿瘤切面完全成囊性,没有实性结节,囊内含透明或血性液体,囊大小从镜下小囊到 5 cm 不等。间隔薄(典型病例小于 5 mm),半透明状或呈均质状,局部可稍厚(图 5、图 6)。镜检见囊壁内衬扁平、立方或

鞋钉样上皮细胞,无核分裂像。二者镜检的唯一区别是 CPDN 小囊间隔内含胚芽细胞及不成熟间叶组织,而 CN 间隔内没有胚芽成分(图 7、图 8)。1989 年 Joshi 等提出 CN 的诊断标准:①肿瘤完全由囊及间隔构成;②肿瘤为孤立的界限清楚的肿块;③间隔为肿瘤的固有成份,囊的轮廓一致,无膨胀性结节突入;④囊内衬扁平、立方及鞋钉样上皮细胞;⑤

间隔由分化好的纤维组织构成,其内含有成熟的小管状结构<sup>[3]</sup>。1998 年 Eble 和 Bonsib 提出 CPDN 的诊断标准:①患者多为 2 岁以内幼儿;②肿块由纤维假包膜环绕;③瘤体全部由囊及间隔构成,间隔内无膨胀性实性结节;④囊内衬扁平、立方及鞋钉样上皮细胞;⑤间隔内含有类似于肾小管的上皮细胞;⑥间隔内含胚芽基、胚胎的间质及上皮成分<sup>[4]</sup>。

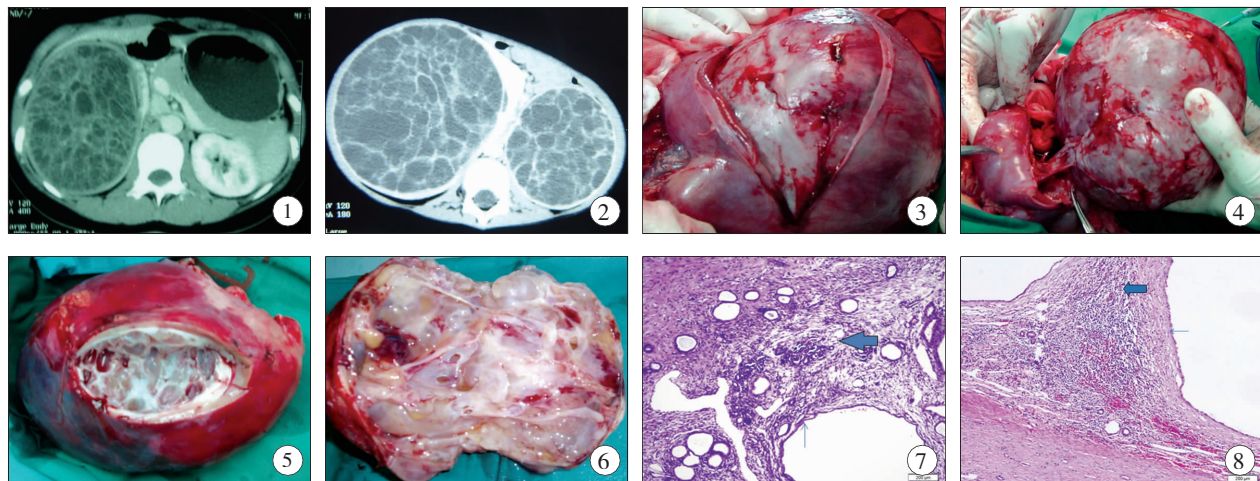


图 1 右侧 CN,增强 CT 表现为边界清楚的多房性囊性包块,囊肿间隔强化; 图 2 双侧 CPDN。增强 CT 检查可见肿块为多个小囊组成,囊间有间隔,间隔强化; 图 3 沿肿瘤与肾脏分界分离肿瘤; 图 4 完整切除肿瘤,左侧为残肾,右侧为肿瘤; 图 5 CN 切面,可见多个大小不等的囊肿; 图 6 CPDN 切面,大小不等囊腔构成壁薄互不相通,囊内液体无色透,囊内含清亮液体,无实性结节; 图 7 CPDN,粗箭头提示囊间隔由胚胎型上皮、间叶成分构成;细箭头提示囊壁内衬单层立方上皮; 图 8 CN,粗箭头提示囊间隔由成熟的间叶成分构成。细箭头提示囊壁内衬鞋钉样上皮。

**Figure 1** Offside CN, Enhanced CT show the boundary clear multilocular cystic mass, Cyst interval reinforcement; **Figure 2** Bilateral CPDN. Enhanced CT examination of visible bump into multiple pockets, Capsule has an interval between, interval reinforcement; **Figure 3** Separation along the boundary between tumor and renal; **Figure 4** Residual kidney on the left and right for tumor; **Figure 5** CN section, Multiple sizes visible cysts; **Figure 6** CPDN section, To form thin wall without feeling the lumen of the sizes, Colorless transparent liquid in the capsule, Capsule contains clear liquid, Without a solid nodules; **Figure 7** CPDN, Coarse arrow prompt capsule interval consists of embryonic epithelial mesenchymal elements; Fine arrow hint cystic wall lining single-layer cuboidal epithelium; **Figure 8** CN, Coarse arrow prompt capsule interval composed of mature leaf between components. Fine arrow indicates that capsule nail wall lining of the sample.

CN 为良性病变,治疗以手术切除为主,手术前后无需放、化疗。根据肿瘤的位置、大小、对侧肾脏情况,可选择性行保留肾脏的肿瘤切除术<sup>[5]</sup>。本组 1 例双侧病变,2 例肿瘤位于肾脏一极,此 3 例 4 侧行保留肾脏的肿瘤切除术,目前分别随访半年、2 年、5 年,残肾功能良好,肿瘤无复发。因此我们认为,完整切除肿瘤是避免肿瘤复发的关键,如条件允许应行保留肾脏的肿瘤切除术。

CPDN 与典型肾母细胞瘤(Wilm's tumor, WT)相同,均来自后肾胚基,为低度恶性或有恶性倾向的肿瘤,治疗以手术切除为主。美国肾母细胞瘤研究组(national Wilm's tumor study group, NWTS)2003 年回顾性分析 21 例 CPDN,认为 I 期 CPDN 单纯手术后加或者不加化疗,疗效无差异<sup>[2]</sup>;II 期 CPDN 手术后加用长春新碱和更生霉素化疗疗效满意。本组

6 例患儿术后按 NWTS 预后良好型化疗 6~15 个月,平均随访 4 年 2 个月,均无瘤存活。保留肾脏的肿瘤切除或部分肾切除术是安全有效的治疗方法,适用于双侧病变或肿瘤位于肾脏一极<sup>[2,6]</sup>。但保留肾脏的肿瘤切除术后需辅以长春新碱+更生霉素化疗,Baker 报道 1 例 III 期 CPDN 术后复发,考虑复发原因与术中肿瘤破溃污染有关,因此,强调肿瘤完整切除的重要性和术后随访复查的必要性<sup>[7]</sup>。本组 2 例 3 侧行保留肾脏的肿瘤切除术,术后辅以长春新碱+更生霉素化疗 15 个月,双侧者目前随访 6 年 5 个月,单侧者术后 6 个月仍在化疗中,2 例术后残肾功能良好,均无瘤存活。

欧洲儿童肿瘤协作组(international society of pediatric oncology, SIOP)对典型肾母细胞瘤主张术前化疗<sup>[8,9]</sup>。但是,SIOP 在回顾性分析 CN 和 CPDN

时提出根据影像学诊断,在没有病理学依据的情况下导致该组 CN 和 CPDN 不必要的术前化疗,鉴于术前化疗对肿瘤组织的破坏,指出影像学发现的囊性肾肿瘤在没有明显实质性肿瘤成分时术前不主张化疗<sup>[10]</sup>。本组 3 例患儿术前化疗,1 例为双侧、1 例肿瘤巨大,约 18 cm × 15 cm × 15 cm 大小,1 例肿瘤 12 cm × 11 cm × 11 cm 合并肾门淋巴结肿大 5 cm × 4 cm × 4 cm。

由于术前影像学检查和术中大体无法区分 CN 和 CPDN,一些学者主张术前或术中行针吸或活检以明确诊断。术前针吸或术中冰冻活检由于肿瘤以囊性病变为主,降低 CPDN 的阳性检出率,更关键的是活检的降期增加了术后 CPDN 化疗的几率。因此,多数学者不主张对术前、术中难以鉴别的 CN、CPDN 采取针吸或活检明确诊断的方法<sup>[2,7,10,11]</sup>。我们认为,影像学检查符合 CN 或 CPDN 者术前、术中不必明确鉴别二者,治疗以手术完整切除瘤肾为主,如条件允许可行保留肾脏的单纯肿瘤剜除或部分肾切除术。术后病理检查确诊后,CN 可不做进一步放化疗,CPDN I 期可仅行手术治疗,II 期以上按 NWTS 预后良好型辅以化疗。该肿瘤亦有复发几率,术后需随诊复查。

## 参考文献

- 1 Ashley RA, Reinberg YE. Familial multilocular cystic nephroma: a variant of a unique renal neoplasm[J]. Urology, 2007,70:9-10.
- 2 Blakely ML,Shamberter RC, Norkool P, et al. Outcome of children with cystic partially differentiated nephroblastoma treated with or without chemotherapy[J]. J Pediatr Surg,

- 2003,38:897-900.
- 3 Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis[J]. Cancer, 1989,64:466-479.
- 4 Eble JN, Bonsib SM. Extensively cystic renal neoplasms: cystic nephroma, cystic partially differentiated nephrol blastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma, and cystic hamartoma of renal pelvis[J]. Semin Diagn Pathol, 1998, 15:2-20.
- 5 Okada T, Yoshida H, Matsunaga T, et al. Nephron - sparing surgery for multilocular cyst of the kidney in a child[J]. J Pediatr Surg, 2003,38:1689-1692.
- 6 Singh S, Gupta R, Khurana N. Cystic partially differentiated nephroblastoma: A rare differentiated variant of Wilm's tumor[J]. Images In Pathol,2006,52:45-46.
- 7 Baker JM, Viero S, Kim PC. Stage III cystic partially differentiated nephroblastoma recurring after nephrectomy and chemotherapy[J]. Pediatr Blood Cancer, 2008, 50: 129-131.
- 8 李民驹,周银宝,黄勇,等. III、IV 期肾母细胞瘤综合治疗 15 年经验[J]. 临床小儿外科杂志,2011,10(4):243-246.
- 9 张德迎,林涛,魏光辉,等. 小儿肾母细胞瘤 146 例分析[J]. 临床小儿外科杂志,2009,8(6):34-35.
- 10 Van Den Hoek J, De Krijger R, Van De Ven K, et al. Cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma and cystic Wilm's tumor in children: a spectrum with therapeutic dilemmas[J]. Urol Int, 2009,82:65-70.
- 11 Luithle T, Szavay P, Furtwangler R, et al. Treatment of cystic nephroma and cystic partially differentiated nephroblastoma - a report from the SIOP/GPOH study group[J]. J Uro,2007,177:294-296.

## · 消息 ·

本刊 2014 年杂志征订工作已经启动。订全年杂志,送二类继续医学教育学分 15 分。邮发代号 42-261,欢迎广大读者通过各地邮局或直接与本刊编辑部联系订阅。编辑部常年办理破季、破月征订及补订手续。联系地址:410007,长沙市梓园路 86 号(湖南省儿童医院内),临床小儿外科杂志编辑部,贾佩君, E-mail:china\_jcps@sina.com