

·病例报告·

肾母细胞瘤伴骨髓浸润 1 例

胡波, 姜亚莉, 罗分平

(北京军区总医院儿科, 北京 100700)

[中图分类号] R737.11 [文献标识码] E

1 病例资料

患儿,男,6岁,因发现腹部肿块2周余入院。2周前家长无意中发现患儿左腹部膨隆,无腹痛、血尿、发热及其它不适,食欲不振。体检:一般情况较差,消瘦,血压90/60 mmHg,心肺未见异常,左季肋部可触及一14 cm×9 cm的包块,下缘在左锁骨中线肋缘下11 cm处,质中,无压痛,边界清晰,不活动,表面欠光滑,无压痛,肝脾未触及。

辅助检查:尿常规可见镜下血尿,肝肾功能、电解质正常;血沉快,心肌酶高:α-羟丁酸脱氢酶1 274 U/L(正常范围97~250 U/L);谷草转氨酶172 U/L(正常4~40 U/L);乳酸脱氢酶3 199 U/L(正常114~240 U/L);肌酸激酶61 U/L(正常25~195 U/L);肌酸激酶同工酶176 U/L(正常0~25 U/L);肝酶基本正常:碱性磷酸酶103 U/L(正常20~110 U/L);γ-谷氨酰转肽酶9 U/L(正常8~50 U/L);胆碱酯酶11 160 U/L(正常5 400~13 200 U/L)。尿香草杏仁酸(VMA)阴性;骨髓涂片显示瘤细胞约占42%,细胞聚集成堆或散在分布,圆形,核染色质疏松呈粒网状,可见核仁,胞浆蓝色,呈狭带状。心电图:T_{II}、_{III}、_{avF}低平、倒置;胸片:双肺散在小点状影,纹理多,左膈抬高,左膈下实密影,胃泡向右下移位;肾脏B超:左肾可探及16.2 cm×10.9 cm×15.1 cm肿物图像,左肾实质性占位,右肾无占位性病变;肝脾B超、超声心动图正常;胸腹CT:两下肺纹理多,走行尚规则;左肾实性肿物约15 cm×13 cm×20 cm,无钙化斑点,有包膜包被,轮廓规则,界限清晰,内以中等稍强回声为主,近似肾窦回声,肿物向右侧移位超过中线,并将腹主动脉向右侧推挤。脾脏显示不清,肝左叶亦受压,腹膜后

淋巴结肿大。印象:左腹膜后巨大肿块,考虑来自肾脏(肾母细胞瘤)。

诊断:肾母细胞瘤Ⅳ期。给予长春新碱、更生霉素、阿霉素化疗及放疗DT 1850 1个月后,剖腹探查:肿物约25 cm×20 cm×13 cm,上至膈肌,将胃、胰腺、脾顶到肿物前面,十二指肠降部推向右侧腹部,腹主动脉前及肠系膜根部均可触及肿大淋巴结,融合成块,肝脏无转移结节。肿瘤穿刺活检:见灶状的小圆细胞,分化差,核深染,小细胞恶性肿瘤,考虑为肾母细胞瘤。明确诊断后放弃治疗,3个月后患儿死亡。

2 讨论

肾母细胞瘤又称Wilms瘤,是婴幼儿最常见的实体瘤之一,也是应用现代综合治疗最早和效果最好的恶性实体瘤。临床以缓慢增大的无痛性腹部肿块为最常见的症状,早期常不被家长重视而延误治疗;可有镜下或肉眼血尿,常伴尿道下裂、隐睾等泌尿生殖系畸形或单侧肢体肥大等。本病主要需与原发于腹部的神经母细胞瘤鉴别,神经母细胞瘤表面凹凸不平,其特点为尿中儿茶酚胺代谢产物增高,如香草杏仁酸、同香草酸(HVA)升高;CT扫描见肿瘤跨越中线呈浸润性生长,对肾脏以压迫移位为主,往往将腹部大血管包埋其中,常见斑块状较粗大的钙化点,增强扫描后肿瘤内部呈不规则间隔样改变;神经母细胞瘤易转移,骨髓涂片见肿瘤细胞呈菊花状排列,并可见神经原纤维。骨髓穿刺发现肿瘤细胞和尿VMA升高即可确诊。而肾母细胞瘤尿VMA不高,CT片见肾母细胞瘤呈膨胀性生长,很少超过中线,残存肾组织呈“新月形”,无钙化点或在肿瘤边缘见细小散在的钙化点,增强后囊变征象明显,无肿

[收稿日期] 2002-09-28; [修回日期] 2003-01-11
[作者简介] 胡波(1960-),女,硕士,副主任医师。主攻方向:小儿血液病。

瘤内间隔样改变。肾母细胞瘤转移相对较少,多转移到肺、肝,而转移到骨、脑、骨髓的少见,有骨髓浸润者见肿瘤细胞散在,似淋巴细胞,无特征性排列。该患儿发现肿瘤已属晚期(Ⅳ期),已有骨髓浸润,却没有肺、肝转移,临床上很少见,国内尚未见报道。

影响本症预后的因素有:①年龄:1岁以下的婴儿较年长儿的预后好;②肿瘤的大小;③肿瘤的组织学类型;④肿瘤的局部侵犯和远距离扩散情况对预后影响最大。

近年来,关于肾母细胞瘤分化程度及预后因素的研究很多,有报道认为 WT1 蛋白表达异常与肾母细胞瘤的发生和组织分化有关^[1];还有研究报道胰岛素样生长因子(IGF-Ⅱ)可能在肾母细胞瘤的增殖分化中起重要的调节作用,IGF-Ⅱ mRNA 表达水平的高低与肾母细胞瘤的分化程度呈负相关性。而 WT 基因可作用于 IGF-Ⅱ 基因的启动子来抑制 IGF-Ⅱ mRNA 的表达^[2]。另有研究发现检测增殖细胞核抗原 Ki-67 和细胞粘附分子 E-cadherin (E-

cad)的表达可作为肾母细胞瘤的早期诊断和侵袭转移潜能及预后的指标之一,Ki-67 表达增强、E-cad 阴性表达或表达减弱与肾母细胞瘤间变明显,浸润性生长呈显著相关^[3]。还发现转移表型抑制基因 NM23-H1 参与肾母细胞瘤转移抑制过程,可作为肾母细胞瘤的预后判定指标^[4]。

[参 考 文 献]

- [1] 王金根,高解春,陈莲. WT1 蛋白在肾母细胞瘤与肾发育过程中的表达 [J]. 中华小儿外科杂志,2000, 21(3): 156-158.
- [2] 陈莲,许建芳,杨毅,等. IGF-Ⅱ mRNA 在肾母细胞瘤中的表达 [J]. 中国临床医学,2000, 7(3): 297-298.
- [3] 龙苹,谢小雪,陈贵诚,等. Ki-67 和 E-cad 在小儿肾母细胞瘤表达的临床意义 [J]. 广西医学,2001, 23(3): 469-471.
- [4] 辛波,于桂林,王丹萍,等. 肾母细胞瘤和神经母细胞瘤中 NM23 蛋白表达的研究 [J]. 中国实验诊断学,2000, 4(3): 115-117.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第 173 页)

等,说明可能存在宫内感染,应积极寻找病原,注意有无梅毒螺旋体感染。所有疑诊病例,均应仔细询问父母性病史,及早行父母 RPR 检查,有利于早期诊断,确诊须行 FTA-ABS^[2]。本患儿经追问病史,根据临床表现及辅助检查,结合患儿血清 TRUST 及 FTA-ABS 均阳性得以确诊。对可疑及确诊病例,均应立即给予驱梅治疗。美国疾病控制中心推荐的标准方案为青霉素每日 5 万 U/kg,连用 10~14 d,静脉给药或肌注^[3]。由于首次用药可能发生赫氏(Jarisch-Herxheimer)反应,导致梅毒性病损加重,而二期梅毒(新生儿先天性梅毒为二期梅毒)赫氏反应发生率可达 90%^[4],因此对于严重病例,如伴有多器官功能损害或临床呈现重度败血症表现,在使用抗生素前或同时进行换血治疗,可尽快清除病原体毒素及代谢产物如高浓度胆红素,矫正酸碱平衡紊乱,

中断炎症反应过程,增强机体抵抗力,从而迅速缓解病情,减轻病损,促进康复。本例患儿转来我院时生命垂危,经换血后病情迅速得到控制,各项实验室检测指标均得到改善。

[参 考 文 献]

- [1] 陈克正,赖剑蒲. 同步换血治疗新生儿败血症 [J]. 中国实用儿科杂志,1997, 12(2): 117-118.
- [2] 李湘波,廖祥福,徐伏良,等. 新生儿先天性梅毒的早期诊断 [J]. 中国当代儿科杂志,2002, 4(3): 239.
- [3] Ikeda MK, Tenson HB. Evaluation and treatment of congenital syphilis [J]. J Pediatr, 1990, 117(4): 843-852.
- [4] 陈贻骥,梁颖天,吴仕孝. 新生儿先天性梅毒赫氏反应二例 [J]. 中华儿科杂志,2001, 39(11): 643.

(本文编辑:吉耕中)