

成人肾母细胞瘤病案分析

王亚梅, 王 峰, 何 炜, 杨晓利, 彭方慧, 樊青霞

(郑州大学第一附属医院肿瘤科, 郑州 450052)

【中图分类号】R737.11

【文献标志码】B

【收稿日期】2012-10-08

成人肾母细胞瘤(adult Wilms' tumor, AWT)是一种临床罕见、恶性程度高的肾脏恶性肿瘤,由于其发病率低,临床认识不足。我院于 2011 年收治 1 例,现报道如下。

1 临床资料

患者,女,27 岁,因间断右侧腰痛 1 月,于 2011 年 3 月 12 日入住我院。外院 CT(图 1A)示:①左下肺结节影,肝右后叶占位,考虑肝癌;②右肾巨大占位,下腔癌栓形成。超声示:右肾静脉癌栓子形成。入院后,查体:右上腹包块约 9 cm × 8 cm × 8 cm,质韧,固定。查彩超示:右肾长 129 mm、宽 60 mm、厚 39 mm,实质厚 13 mm,右肾内后方混合性占位,余无异常。查肾动态显像+肾小球滤过率示:左肾血流灌注及功能正常;右肾中下极占位,血流灌注差,功能严重受损。初步诊断为:右肾巨大占位,右肾癌晚期?因手术风险大于 2011 年 3 月 17 日行“超选择肝肾动脉、肾包膜动脉造影并化疗栓塞,右肾动脉造影并栓塞,腹主动脉、左肾动脉造影”:右肾可见巨大肿瘤染色,肝下缘动脉参与肿瘤供血。应用吡柔比星 20 mg,丝裂霉素 2 mg,顺铂 20 mg,48%碘化油 10 ml,混悬液 2 ml 行栓塞术,500~700 μm 微粒适量及 2 mm × 2 mm 微钢圈 1 包巩固栓塞(肝动脉供血支)。病情稳定后于 2011 年 3 月 21 日行“右肾癌根治切除及下腔静脉切开取癌栓术”,术后病理:(1)肉眼所见:标 1(右肾)肾切除标本大小 15 cm × 11 cm × 8.5 cm,切面灰白、灰红、灰黄呈多彩状,部分区域呈囊性,切面可见多个大小不等的结节。相连管状组织长 1 cm,管径 1.3 cm。标 2(癌栓)灰白灰红组织大小 3.5 cm × 2.5 cm × 0.7 cm。(2)诊断:(右肾)AWT 并下腔静脉癌栓(图 2A)。免疫组化染色(图 2B~F):RCC(-),CD10(灶+),WT-1(灶+),Vim(灶+),CK(灶+),Ki-67(40%+),CK7(灶+),S-100(灶+),CK20(灶+)。术后一般情况可,随于术后 27 d 行“依托泊苷 150 mg d1~3+顺铂 30 mg d1~3”方案化疗,1 疗程/3 周,同时行肾区仰卧位和俯卧位垂直放疗,面积 8 cm × 12 cm,肿瘤深度 8 cm,DD 76%,Dm 1 645 cGy。放化疗 3 个疗程后行增强 CT(图 1B)

示:右肾癌术后改变;两肺底多发结节影,考虑两肺转移。继续原方案放化疗 3 个疗程后复查增强 CT(图 1C)示:右肾母细胞瘤术后改变;两肺多发转移较前增多;双肺下叶炎症。患者体质差,拒绝后续放化疗,改行自体细胞因子诱导的杀伤(cytokine induced killer, CIK)细胞治疗 2 周期。于 2012 年 1 月起出现低热、咳嗽,伴体力明显下降,给予抗感染、间断自体 CIK 细胞治疗 2 周期,上述症状无缓解,再次复查 CT(图 1D)示:双肺多发转移灶。后自服多种中药无效,于 2012 年 8 月 30 日因呼吸衰竭死亡。

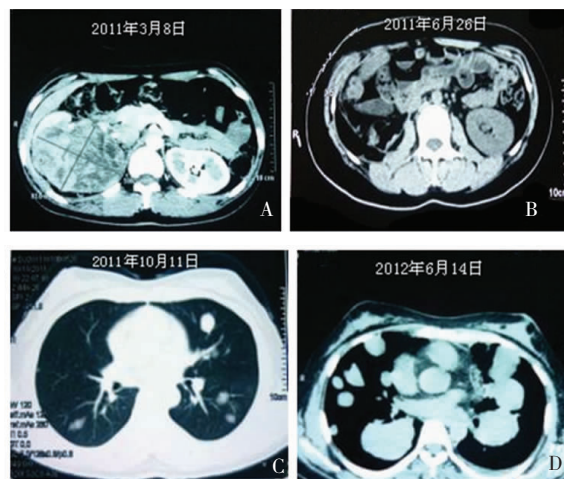


图 1 AWT 的增强 CT 表现

Fig.1 Enhanced CT features of AWT

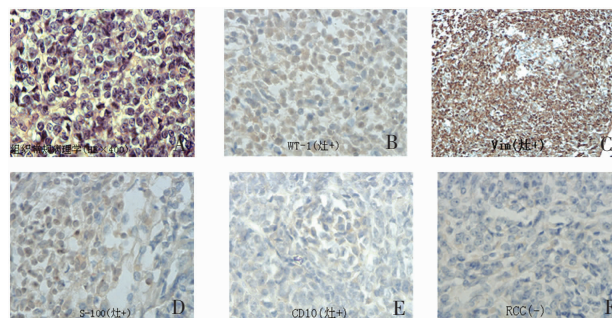


图 2 AWT 镜检表现(组织常规病理学染色:HE, 400 ×;免疫组织化学染色均为 DAB, 400 ×)

Fig.2 Microscopic performances of AWT

(conventional pathological staining: HE, 400 ×; immunohistochemical staining: DAB, 400 ×)

作者介绍:王亚梅, Email: 420759234@qq.com,

研究方向:恶性肿瘤的基础与临床。

通信作者:樊青霞, Email: Fxq2243@yahoo.com.cn。

优先出版: <http://www.cnki.net/kcms/doi/10.13406/j.cnki.cyxh.000094.html>

2 讨论

AWT 十分罕见,占肾脏恶性肿瘤的 2.40%~2.53%^[1],其 5 年总生存率 62.4%^[2],可见于任何年龄,但 30 岁以内的患者约占 75%^[3],男女及左右肾脏发生率没有差别^[4],常为腰腹部疼痛、肿块以及血尿^[5],侵入下腔静脉可伴下肢水肿、腹水等。本例系单侧,27 岁,相对年轻,发现时即合并下腔静脉瘤栓,但无血尿、水肿等。

影像学检查是诊断 AWT 的重要手段,常见表现为较大腰腹部包块,提示肾脏占位性病变,增强 CT 常示肿块呈不均匀强化,内部可出现出血、坏死区,肿块与肾实质也可有线状或新月形强化的假包膜影^[6],右侧者挤压肝脏在横切面上易被误诊为肝内病灶。如本例当地 CT 示:肝右后叶占位,考虑肝癌;腔静脉瘤栓在超声、右肾占位在 CT 中的表现与术中吻合。AWT 需动脉造影与肾癌鉴别,据报道 82% 的 AWT 肾动脉造影为“蔓藤状血管”的典型造影^[7],因此,对巨大肾脏肿瘤,有条件应常规行动脉造影以减少误诊。AWT 多为术后病理确诊,大体观多呈鱼肉状,免疫组化多样性,胚芽组织为灶性波形蛋白阳性;上皮成分为肌酐激酶、上皮膜抗原阳性;间胚叶成分依其分化程度为肌红蛋白、结蛋白、神经元特异烯醇化酶、胶原原纤维酸性蛋白以及 S-100 等阳性,同时陆续发现了 WT1、WT2、WT3 等与 AWT 相关抑癌基因表达。AWT 可分为预后良好和预后不良组织型,后者发病较年轻、多为晚期、预后明显较差,提示组织分化类型与预后明确相关。本例患者术前诊断为右肾癌晚期,术后切面灰白灰红灰黄呈多彩状,病理确诊为 AWT 晚期,未行组织分化检测,笔者考虑应常规行组织分化,可协助判断预后。1980 年 Kilton 等^[8]研究认为 AWT 诊断必须符合以下标准:①肾脏原发肿瘤;②具有原始母细胞样梭形或圆形细胞成分;③有未成熟或胚胎样肾小管或小球样结构形成;④没有肾细胞癌组织;⑤组织学图像明确;⑥年龄大于 15 岁。

当前多数学者推荐采用手术、放疗、化疗三者联合的综合治疗 AWT^[9],术前行肾动脉化疗栓塞与常规术前静脉化疗,对中晚期肾母细胞瘤均有明显疗效^[10],本例确诊时已有静脉癌栓,术前行肾动脉化疗栓塞,术中未探查对侧肾脏。笔者认为对于术前高度怀疑 AWT 且瘤体较大、手术难度大的患者,术前可试行新辅助放疗,缩小肿瘤体积,可增加手术的安全性和可行性,术后再行辅助化疗杀死和抑制残存肿瘤细胞,减少远处转移,可能会取得更佳疗效。有采用自体骨髓干细胞移植支持下大剂量化疗的报道,认为可以提高其疗效和

治疗耐受性。与肾脏透明细胞癌相比,AWT 的生物治疗尚未有规模性研究,本例患者术后放化疗后行 4 周期自体 CIK 细胞治疗,但效果不佳。

AWT 扩散到全身的机会较大,故预后较差,总生存率比儿童低,因而较早的肿瘤分期及手术联合放化疗的综合治疗是改善患者预后的关键因素^[2,11-12]。本例患者后期发生肺转移,总生存期为 17 个月,同报道相差甚远,可能与患者依从性差、肿瘤分期晚、体质较差以及放化疗未依照标准方案完成等因素有一定关系。

参考文献

- [1] 诸明,徐卓群,阮钧,等.成人肾母细胞瘤 4 例报告并文献复习[J].国际泌尿系统杂志,2011,31(5):602-604.
- [2] Terenziani M, Spreafico F, Collini P, et al. Adult Wilms' tumor: a monoinstitutional experience and a review of the literature[J]. Cancer, 2004, 101(2):289-293.
- [3] 曹正国,诸禹平,周四维,等.成人肾母细胞瘤的诊断与治疗(附 9 例报告及文献复习)[J].现代泌尿外科杂志,2007,12(3):159-161.
- [4] Omachi T, Tamada S, Ito T, et al. A case of adult Wilms' tumor—review of the Japanese literature[J]. Hinyokika Kyo, 2006, 52(11):851-854.
- [5] 赵俊峰,郑少斌,高云,等.成人肾母细胞瘤的临床特点[J].中华泌尿外科杂志,2008,29(5):303-306.
- [6] Fernbach SK, Feinstein KA, Donaldson JS, et al. Nephroblastomatosis: comparison of CT and urography[J]. Radiology, 1988, 166(1 Pt 1):153-156.
- [7] Kioumehri F, Cochran ST, Layfield L, et al. Wilms tumor (nephroblastoma) in the adult patient: clinical and radiologic manifestations[J]. Am J Roentgenol, 1989, 152(2):299-302.
- [8] Kilton L, Matthews MJ, Cohen MH. Adult Wilms tumor: a report of prolonged survival and review of literature[J]. J Urol, 1980, 124(1):1-5.
- [9] 瓦斯里江·瓦哈甫,何志嵩,周利群.成人肾母细胞瘤一例[J].北京大学学报(医学版),2008,40(2):1-5.
- [10] 李民驹,黄勇,唐达星,等.中晚期肾母细胞瘤的综合治疗[J].中华肿瘤杂志,2006,28(10):791-795.
- [11] 张崔建,李学松,虞巍,等.成人肾母细胞瘤的治疗及其长期随访结果[J].北京大学学报(医学版),2012,44(4):535-538.
- [12] Ali AN, Diaz R, Shu HK, et al. A surveillance, epidemiology and end results (SEER) program comparison of adult and pediatric Wilms' tumor[J]. Cancer, 2012, 118(9):2541-2551.

(责任编辑:关蕴良)