



中国抗癌协会
继续教育教材

国家“十一五”重点图书

中国肿瘤医师临床实践指南丛书



儿科肿瘤

Pediatric Oncology

施诚仁 / 主编



北京大学医学出版社

国家“十一五”重点图书
中国肿瘤医师临床实践指南丛书

小儿肿瘤

主编：施诚仁

副主编：（按姓氏笔画排序）

汤静燕 张广超 吴敏媛 金先庆
高解春 符仁义

北京大学医学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

小儿肿瘤/施诚仁主编. —北京: 北京大学医学出版社,
2007. 5
(中国肿瘤医师临床实践指南丛书)
ISBN 978-7-81116-250-9
I. 小… II. 施… III. 小儿疾病: 肿瘤—诊疗 IV. R73
中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 039763 号

小儿肿瘤

主 编: 施诚仁

出版发行: 北京大学医学出版社 (电话: 010-82802230)

地 址: (100083) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

网 址: <http://www.pumpress.com.cn>

E - mail: booksale@bjmu.edu.cn

印 刷: 北京佳信达艺术印刷有限公司

经 销: 新华书店

责任编辑: 韩忠刚 **责任校对:** 格 言 **责任印制:** 张京生

开 本: 889mm×1194mm 1/16 **印张:** 24.5 **字数:** 621 千字

版 次: 2007 年 8 月第 1 版 2007 年 8 月第 1 次印刷 **印数:** 1~3000 册

书 号: ISBN 978-7-81116-250-9

定 价: 65.00 元

版权所有, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)



中国肿瘤医师临床实践指南丛书编委会

主 编 徐光炜 郝希山

编委成员 (按姓氏笔画排序)

| | | | |
|-----|-----|-----|-----|
| 万德森 | 于世英 | 马 军 | 方伟岗 |
| 方志沂 | 王耀平 | 叶胜龙 | 任 军 |
| 刘淑俊 | 孙建衡 | 朱正纲 | 朱雄增 |
| 朴炳奎 | 吴一龙 | 吴沛宏 | 张汝刚 |
| 张宗卫 | 李春海 | 杨仁杰 | 杨秉辉 |
| 沈镇宙 | 邵志敏 | 陆道培 | 陈忠平 |
| 郑 树 | 施诚仁 | 洪明晃 | 闽华庆 |
| 倪泉兴 | 徐万鹏 | 高宗人 | 曹雪涛 |
| 储大同 | 董志伟 | 蒋国梁 | 韩德民 |
| 管忠震 | | | |

编 者

(按姓氏笔画排序)

| | |
|-----|---------------------|
| 王 俊 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 王耀平 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 卢新天 | 北京大学第一附属医院 |
| 刘锦纷 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 刘钧澄 | 中山医大第一附属医院 |
| 汤永民 | 浙江大学医学院附属儿童医院 |
| 汤静燕 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 郑 莹 | 上海市疾病预防控制中心 |
| 吴国华 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 吴晔明 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 吴敏媛 | 首都医科大学北京儿童医院 |
| 李穗生 | 中山医大第一附属医院 |
| 张广超 | 天津医大肿瘤医院 |
| 张忠德 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 张锡庆 | 苏州大学附属儿童医院 |
| 陈 静 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 金先庆 | 重庆医大附属儿童医院 |
| 金润铭 | 华中科技大学协和医院 |
| 金惠明 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 陆冬青 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 施诚仁 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 祝秀丹 | 首都医科大学北京儿童医院 |
| 高解春 | 复旦大学附属五官科医院 |
| 顾龙君 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 唐锁勤 | 北京解放军总医院 |
| 徐卯升 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 徐佳伟 | 华中科技大学协和医院 |
| 符仁义 | 四川大学华西二院 |
| 鲍萍萍 | 上海市疾病预防控制中心 |

序一

徐光炜

进入 21 世纪后，癌症的死亡率已跃居国内各种死因之首，尤其以 40~65 岁的中年组为甚。究其原因，恐与人口老龄化、抽烟恶习、工业化的进程及城市化的发展有关。世界上发达的工业化国家其癌症年发病率超过 300/10 万，其因盖出于此。据世界卫生组织统计，发展中国家的癌症发病率仅为 150/10 万，但随着经济的发展，癌症也将会相应的增长。我国癌症的发病，近年恐已近 200/10 万，而上海市则已达 300/10 万水平。传统的生活贫困地区的常见肿瘤如食管癌、胃癌、肝癌等的发病率仍居高不下，而富裕国家的肺癌、乳腺癌、结肠癌等多发肿瘤却已快速增长，大有后来居上之势，致使我国的肿瘤防治面临两方面的压力，今后二三十年内癌症的发病及死亡恐有增无减，前途颇为堪忧。

当然，控制癌症的策略重在预防，应坚持不懈地贯彻预防为主之原则。但在现实生活中，每日需要处理的是大量现患的癌症病人。鉴于癌症的防治研究近年来取得快速的发展，对癌症本质的认识逐渐加深，新的诊断技术及治疗方法也层出不穷，知识更新甚快，颇有紧于追赶的日新月异之感；再则，我国幅地广阔，人口众多，各地区间、不同医院间差别颇大，由于对疾病的认知不一，诊治方法又各不相同，导致治疗效果也就有较大差距。

因此，加强癌症防治知识的继续教育，规范各种癌症的诊治方法实乃当务之急。国外虽有 NCCN 等各种指南，但因国情不同，人种有异，仅可供参考。有鉴于此，经多次酝酿，决定由中国抗癌协会组织出版系列性的以各种常见癌症或诊疗方法为主的继续教育教材，以提高专业及非专业临床医师对各相关专业领域的基本知识和诊疗水平，计划每 4~5 年再版一次以更新其内容。与此相对应的还将同时出版各种癌症的诊疗指南，具体地规范各种癌症的诊疗工作，主要介绍适应我国国情的诊疗方案，也将介绍国外的新进展及国内经济欠发达地区应努力做到的最基本要求。考虑到诊疗工作知识更新的快速，此指南将 1~2 年再版一次，以适应临床工作之需。

由于此一系列专业书籍分别由各专业委员会集中国内从事该方面工作的著名专家分工负责撰写，因此专业水平应属一流，但鉴于各种癌症及主题各有所不同，文风也各异，更由于初次组织如此众多的专家撰写，错误、不足或考虑不周之处在所难免，盼读者诸君能予以谅解，并欢迎批评指正，以便再版时能有所改进。盼本系列读物之问世，将有助于提高我国癌症的诊疗水平。

徐光炜
中国抗癌协会理事长
2007 年 3 月 26 日

序二

王耀平

随着我国人民生活水平的日益提高，医疗卫生事业的飞速发展，预防接种的普遍开展，儿童的疾病谱已有了明显改变，恶性肿瘤已成为儿童死亡的第二位主要病因。因此，大力开展儿童恶性肿瘤病因的综合性研究，以早期诊治，提高患儿的长期无病生存率及治愈率，已成为广大儿科医务工作者面临的首要任务。

由于儿童本身具有的生长发育特点，儿童恶性肿瘤谱及生物学特点，也与成人迥然不同。如：儿童恶性肿瘤中，急性白血病占第一位，而且绝大部分儿童恶性肿瘤，包括：急性白血病、淋巴瘤、肾母细胞瘤等，只要早期诊断，合理治疗，大多数患者可达到治愈，而无需作同种异基因造血干细胞移植，故预后也与成人肿瘤迥然不同。

近年来，小儿肿瘤专业委员会在中国抗癌协会领导下，经过全国儿童肿瘤专业人员的共同努力，在儿童恶性肿瘤的诊治水平方面，已接近或达到国际先进水平，抢救了不少患儿生命。全国已有上千例长期无病生存及治愈的患儿，我们已走向世界，与国际小儿肿瘤协会（International Society of Pediatric Oncology，简称“SIOP”）及国际癌症治疗及研究网络会（Network of the International Cancer Treatment and Research，简称“INCTR”）建立密切联系，人员交流并已成为其成员。

在中国抗癌协会领导下，由小儿肿瘤专业委员会编写的继续教育丛书，实际上是反映了国内外近年来在儿童肿瘤诊治方面的进展及经验，对提高儿童恶性肿瘤患儿的早期诊断及治疗疗效具有指导意义，是一本颇具参考价值的丛书，值得推荐。

当然，由于儿童肿瘤专业在我国还在起始阶段，临床经验及编写经验还不足。因此，在丛书中不可避免地还有不少缺点及错误，欢迎读者多多批评指正，以使这本丛书不断完善，为抢救我国肿瘤患儿的生命，为促进我国儿童肿瘤事业的发展，作出微薄的贡献！

王耀平

上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心

2006年8月21日

前言

施诚仁

随着儿科临床疾病谱的比例改变，医学模式的转变以及广大人民群众对卫生服务需求的不断提高，对儿童肿瘤疾病的诊治及预防已在儿科学中占有非常重要的地位。中国小儿肿瘤专业委员会在现阶段宗旨即是“合理规范儿童肿瘤的诊治，提高小儿恶性肿瘤的生存率”，这就需要我们广大儿科临床工作者，特别是在一线的医务人员及时更新自己的知识和技能，不断提高自身素质，为儿童健康提供高水平、高质量的卫生服务。

由中国抗癌协会组织的继续教育丛书之一《小儿肿瘤》，在各位编者的努力工作，积极支持下终于完成了。

《小儿肿瘤》的内容体现了新理论、新知识、新技术、新方法，反映了本学科的进展和发展前沿，具有较高的学术水平。对广大医务人员、医学院校师生也是一本有价值的参考教材。

本书的编写，得到了提供稿件的专家和项目主办单位的大力支持，特别也要提到小儿肿瘤专家王耀平教授在百忙中为本书撰写的“序”与部分章节，贺蓉、黄河清二位同志在书稿汇集、整理、编排中的大力帮助；谨在此一并致以衷心的感谢。当然，在本书章节编排以及内容上难免有错误和不妥之处，望同道们批评指正，以期修改后更适合于各位参考使用。

施诚仁

上海交通大学医学院附属新华医院

2006年8月

C 目录

Contents

I. 总论

| | |
|--------------------------------|----|
| 第1章 儿童恶性肿瘤流行病学 | 3 |
| 第2章 儿童恶性肿瘤的特点 | 19 |
| 第3章 儿童恶性肿瘤病因学 | 23 |
| 第4章 儿童恶性肿瘤生物标志物与筛查 | 29 |
| 第5章 小儿肿瘤病理学概况 | 35 |
| 第一节 小儿恶性肿瘤的发病率 | 35 |
| 第二节 小儿肿瘤的分类 | 36 |
| 第三节 小儿肿瘤良恶性的组织学诊断 | 37 |
| 第四节 小儿胚胎性肿瘤的病理特点 | 39 |
| 第五节 肿瘤标本的获取 | 40 |
| 第六节 免疫组化在儿科肿瘤中的应用 | 41 |
| 第6章 儿童实体肿瘤外科处理原则 | 47 |
| 第一节 儿童肿瘤外科活检诊断技术 | 47 |
| 第二节 儿童肿瘤外科手术麻醉 | 49 |
| 第三节 恶性肿瘤患儿的营养支持外科措施和术前准备 | 51 |
| 第四节 小儿实体肿瘤外科治疗的要点与方法 | 52 |
| 第五节 肿瘤患儿免疫抑制与外科有关问题 | 56 |
| 第7章 小儿恶性肿瘤的化学治疗原则 | 58 |
| 第8章 儿童实体肿瘤放射治疗 | 67 |
| 第9章 小儿造血干细胞移植 | 79 |
| 第一节 造血干细胞移植的分类 | 79 |
| 第二节 移植适应证 | 80 |
| 第三节 供、受体选择与准备 | 82 |
| 第四节 外周血干细胞采集 | 83 |
| 第五节 预处理方案 | 86 |
| 第五节 ABO 血型不相容造血干细胞移植的处理 | 87 |
| 第六节 造血干细胞移植的常见并发症 | 89 |
| 第10章 儿童恶性肿瘤诊断治疗工作模式 | 98 |

II. 各论

| | |
|------------------------|-----|
| 第11章 儿童急性淋巴细胞白血病 | 107 |
| 第12章 急性髓细胞性白血病 | 155 |
| 第13章 慢性髓细胞性白血病 | 169 |
| 第14章 骨髓增生异常综合征 | 205 |
| 第15章 组织细胞增生症 | 216 |
| 第一节 朗格罕细胞组织细胞增生症 | 216 |
| 第二节 嗜血细胞综合征 | 220 |
| 第16章 淋巴瘤 | 225 |
| 第一节 霍奇金淋巴瘤 | 225 |
| 第二节 儿童非霍奇金淋巴瘤 | 232 |

C 目录

Contents

| | |
|---------------------------|-----|
| 第 17 章 血管瘤和血管畸形 | 245 |
| 第 18 章 淋巴管瘤 | 251 |
| 第 19 章 甲状腺与甲状旁腺肿瘤 | 257 |
| 第一节 甲状腺肿瘤 | 257 |
| 第二节 甲状旁腺肿瘤 | 262 |
| 第 20 章 纵隔肿瘤 | 265 |
| 第 21 章 脑肿瘤 | 269 |
| 第 22 章 骨肿瘤 | 282 |
| 第一节 概述 | 282 |
| 第二节 骨嗜伊红肉芽肿 | 285 |
| 第三节 良性骨肿瘤 | 288 |
| 第四节 恶性骨肿瘤 | 300 |
| 第 23 章 肾胚瘤和其它儿童期肾肿瘤 | 309 |
| 第 24 章 肾上腺嗜铬细胞瘤 | 321 |
| 第 25 章 神经母细胞瘤 | 325 |
| 第 26 章 儿童肝脏肿瘤 | 338 |
| 第 27 章 胰腺肿瘤 | 341 |
| 第 28 章 恶性生殖细胞肿瘤 | 350 |
| 第一节 睾丸肿瘤 | 350 |
| 第二节 卵巢肿瘤 | 354 |
| 第 29 章 横纹肌肉瘤 | 358 |
| 第 30 章 畸胎瘤和胚芽细胞瘤 | 364 |

总 论

第 1 章 儿童恶性肿瘤流行病学

儿童恶性肿瘤指发生在儿童时期的恶性肿瘤，一般指 15 岁以下儿童。欧盟和美国儿童肿瘤监测和研究除了儿童（0~14 岁）以外，一般还包括青少年（15~19 岁）。恶性肿瘤在儿童中较为罕见，其占所有恶性肿瘤的比例通常不超过 2%。但随着医疗技术的进步和生活水平的提高，传染病等严重威胁儿童生命的疾病得到基本控制，恶性肿瘤在整个儿童病死原因中逐步上升，成为儿童的主要死亡原因之一。在发达国家的儿童死亡中，恶性肿瘤占约 6%，是传染性疾病的 2 倍；发展中国家由于其儿童总死亡率较高，相对传染病和其他疾病而言，肿瘤的重要性较小，但这些国家可能存在未诊断或未报告。而在 5~14 岁年龄组，恶性肿瘤占总死亡比例在各个国家都明显较高，有些甚至接近 1/4（表 1-1）。在美国儿童主要的病死原因中，占第一位的是意外伤害，其次就是恶性肿瘤。上海市 2005 年死亡监测报告显示儿童前五位死因依次为先天异常、损伤中毒、新生儿病、恶性肿瘤和神经系病，恶性肿瘤位居第四位，死亡率为 5.38/10 万。

表 1-1 部分地区儿童恶性肿瘤和传染性疾病死因占年龄组全死因比例（%）

| 国家 | 传染性和寄生虫疾病 (ICD10: A00-B99) 0~14 岁 | 恶性肿瘤 (C00-C97) | |
|-----------|--------------------------------------|----------------|--------|
| | | 0~14 岁 | 5~14 岁 |
| 英国, 2002 | 3.2 | 6.6 | 24.2 |
| 美国, 2000 | 2.3 | 3.8 | 13.7 |
| 日本, 2002 | 3.3 | 5.9 | 17.5 |
| 菲律宾, 1998 | 18.9 | 2.0 | 5.4 |
| 巴拉圭, 2000 | 15.7 | 3.1 | 14.7 |
| 埃及, 2000 | 20.2 | 1.5 | 6.2 |
| 中国*, 2005 | 2.6 | 6.1 | 16.9 |

引自：WHO Mortality Database (www.who.int/research/en/)

* 来源：2005 年全国死亡监测抽样数据

一、儿童恶性肿瘤流行情况

1. 发病情况

IARC 有关儿童恶性肿瘤发病率研究资料显示，儿童恶性肿瘤在全世界发病水平都较低，0~14 岁儿童恶性肿瘤年龄标化发病率通常为 70/100 万~160/100 万，不同地区和不同人群之间存在较大差异，瘤别分布也明显不同。据 IARC “世界五大洲癌症发病率”第 8 卷资料，世界部分国家（1993~1997 年）儿童恶性肿瘤发病率见表 1-2。

表 1-2 部分地区/国家儿童肿瘤发病率 (1/100 万) (1993~1997 年)

| 地区/国家 | 男性儿童 | | 女性儿童 | | 男女比例 |
|-------------|------|----------|------|----------|------|
| | 粗率 | 标率 (ASR) | 粗率 | 标率 (ASR) | |
| 上海市区 | 126 | 129 | 96 | 103 | 1.41 |
| 天津市区 | 121 | 125 | 89 | 101 | 1.55 |
| 江苏启东 | 87 | 87 | 43 | 43 | 2.13 |
| 中国香港 | 134 | 139 | 122 | 127 | 1.17 |
| 印度, 孟买 | 98 | 100 | 68 | 70 | 1.55 |
| 日本大阪 | 134 | 143 | 115 | 122 | 1.22 |
| 新加坡 华人 | 124 | 127 | 106 | 107 | 1.27 |
| 马来人 | 173 | 176 | 152 | 156 | 1.20 |
| 美国 SEER, 白人 | 154 | 160 | 132 | 136 | 1.22 |
| 黑人 | 124 | 127 | 104 | 108 | 1.22 |
| 加拿大 | 150 | 156 | 138 | 142 | 1.15 |
| 芬兰 | 167 | 175 | 162 | 168 | 1.08 |
| 瑞典 | 166 | 169 | 132 | 136 | 1.32 |

不同国家儿童恶性肿瘤发病率不同。发达国家儿童恶性肿瘤发病率较高，亚洲和非洲国家发病率相对较低，但 HIV 感染流行区乌干达发病率高，其 66% 的儿童恶性肿瘤为 HIV 相关性非霍奇金淋巴瘤和卡波 (Kaposi's) 肉瘤。不同地区儿童恶性肿瘤差异可能与多种因素有关，如医疗水平、经济水平、肿瘤登记质量、人口数量及人口普查质量，或者就是反映了不同人群真正发病情况不同。

男性儿童恶性肿瘤发病率较女性儿童为高，但比值大小各地区有差异（表 1-2），并且所有年龄段男性儿童发病率均较女性儿童高。不同年龄组儿童恶性肿瘤发病率也不同，5 岁以下儿童恶性肿瘤发病率较高。表 1-3 为上海市 2002~2003 年儿童恶性肿瘤发病数据，共确诊 15 岁以下上海市户籍儿童恶性肿瘤 310 例，总发病率为 114.1/100 万，其中男性儿童为 123.0/100 万，女性儿童为 104.9/100 万，男女比例为 1.21。

表 1-3 2002~2003 年上海市儿童恶性肿瘤不同性别各年龄组年发病率 (1/100 万)

| 性别 | 0岁 | 1~4岁 | 5~9岁 | 10~14岁 | 总发病率 |
|----|-------|-------|-------|--------|-------|
| 男 | 103.5 | 142.5 | 122.9 | 117.7 | 123.0 |
| 女 | 139.6 | 161.9 | 88.0 | 91.5 | 104.9 |
| 平均 | 121.5 | 152.2 | 105.5 | 104.6 | 114.0 |

儿童恶性肿瘤在不同年龄组的好发肿瘤类型也不同，如婴儿期为肝母细胞瘤、视网膜母细胞瘤、神经母细胞瘤和肾母细胞瘤的发病高峰。欧洲儿童肿瘤监测信息系统项目 (ACCIS) 资料显示，婴儿最常见的瘤别是神经母细胞瘤 (28%)，1~4 岁最常见的瘤别是白血病 (41%)，而 5~9 岁为中枢神经系统肿瘤 (28%)。10 岁后，胚胎肿瘤如视网膜母细

胞瘤、肾母细胞瘤和肝母细胞瘤几乎很少发生，而其他肿瘤如淋巴瘤、上皮癌、生殖细胞肿瘤和骨肿瘤则较为常见。

近几十年来，儿童恶性肿瘤发病率在许多国家呈上升趋势，如美国儿童肿瘤发病率从1975年的115/100万上升至2002年的146/100万，年平均变化率(APC)为0.7%；英国在1962~1998年期间儿童恶性肿瘤上升35%，年平均变化率0.8%，如图1-1所示；欧洲ACCIS资料分析也发现20世纪90年代较70年代总发病率年平均上升1.0%($P<0.001$)，其中70年代和80年代之间为0.8%($P<0.001$)，80年代和90年代之间为1.3%($P<0.001$)。各种不同瘤别中，白血病(APC=0.7%)、淋巴瘤(APC=1.4%)、中枢神经系统肿瘤(APC=1.3%)，神经母细胞瘤(APC=2.0%)、软组织肉瘤(APC=1.8%)和生殖细胞肿瘤(APC=2.3%)显著上升($P<0.001$)；肾脏肿瘤年平均上升1.1%($P=0.017$)，肝脏肿瘤年平均上升1.0%($P=0.027$)，骨肿瘤平均上升0.4%($P=0.023$)；视网膜母细胞瘤仅在0岁年龄组显著上升(APC=2.3%， $P=0.018$)；上皮性癌没有明显的变化趋势。但也有地区儿童恶性肿瘤发病率表现为没有明显上升趋势或呈现轻微下降趋势，如上海市区1972~1998年资料显示男、女儿童恶性肿瘤发病率呈下降趋势，分别降低了3.9%和15.7%。目前关于儿童肿瘤发病率上升的原因尚不清楚，可能与诊断水平的提高和报告情况的改善有关，而实际真正发病率增加及引起发病率增加的各种因素仍需进一步研究。

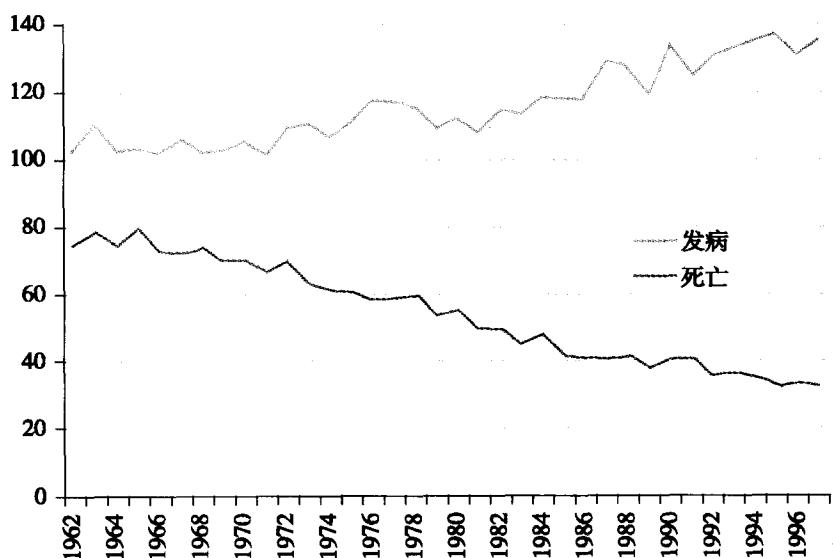


图1-1 英国1962~1998/2001期间0~14岁儿童恶性肿瘤发病和死亡趋势

资料来源：UK Childhood Cancer Research Group, National Registry of Childhood Tumours. 2004.

2. 死亡情况

随着诊断水平的提高和治疗技术的发展，儿童恶性肿瘤的治疗效果也得到了相应的改善，死亡率明显降低。英国1962~2001年期间儿童恶性肿瘤死亡率明显下降，平均每年下降2.6%(图1-1)。美国1975~2002年儿童恶性肿瘤死亡率各个年龄组均明显下降，0~4岁组年平均下降2.7%，5~9岁组年平均下降3.5%，10~14岁组为2.7%。不同国家/地区发病率、诊断、治疗等方面存在差异，导致儿童恶性肿瘤死亡率也明显不同。据近期WHO死亡数据库，世界部分国家儿童恶性肿瘤死亡率见表1-4。

表 1-4 不同地区恶性儿童肿瘤死亡情况 (1/100 万)

| 地区/国家 | 时间 | 男性儿童 | | 女性儿童 | |
|-------|-----------|---------|----------|----------|---------|
| | | 粗率 (CR) | 标率 (ASR) | 标率 (ASR) | 粗率 (CR) |
| 上海市区* | 1993~1997 | 67 | - | 49 | - |
| 天津市区* | 1993~1997 | 55 | - | 39 | - |
| 江苏启东* | 1993~1997 | 60 | - | 36 | - |
| 委内瑞拉 | 1994 | 52 | 52 | 40 | 40 |
| 墨西哥 | 1995 | 50 | 50 | 42 | 42 |
| 希腊 | 2002 | 38 | 39 | 27 | 27 |
| 中国香港 | 2002 | 26 | 23 | 24.6 | 24 |
| 日本 | 2002 | 21 | 21 | 19.0 | 19 |
| 新加坡 | 2002 | 32 | 34 | 20.2 | 20 |
| 美国 | 2001 | 26 | 26 | 23.8 | 24 |
| 加拿大 | 2001 | 31 | 32 | 21.3 | 21 |
| 芬兰 | 2003 | 36 | 35 | 17.7 | 17 |
| 瑞典 | 2001 | 30 | 32 | 36.6 | 38 |
| 英国 | 2002 | 35 | 34 | 26.1 | 27 |

数据来源: WHO 死亡数据库 (www-dep.iarc.fr)

* 摘自: 中国试点市、县恶性肿瘤的发病和死亡 第二卷 (1993~1997)

3. 生存情况

在过去的二三十年内, 儿童恶性肿瘤流行病学中最突出的特点就是儿童恶性肿瘤治疗技术的持续发展和治疗效果的显著提高, 各种肿瘤的5年生存率的逐步提高, 反映儿童肿瘤的预后得到不断的改善。目前, 儿童恶性肿瘤总的5年生存率超过70%。有关儿童恶性肿瘤生存率资料在发展中国家较少, 主要集中在发达国家。据ACCIS报道, 欧洲儿童恶性肿瘤5年生存率有明显提高, 20世纪70年代诊断的儿童肿瘤患者5年生存率为44%, 80年代为64%, 90年代为74%。英国儿童恶性肿瘤5年生存率也由1962~1971年的25%上升至1992~1996年的75%。美国SEER最新发表的1975~2002年肿瘤登记资料显示在过去近30年间, 儿童恶性肿瘤的生存率显著增加, 5年生存率由70年代初的56%上升至90年代末的79%, 其中主要儿童恶性肿瘤类型均有显著提高(表1-5)。据上海市肿瘤登记资料初步分析结果显示2002~2003年诊断的上海市儿童恶性肿瘤患者1年观察生存率为72.6%, 3年观察生存率为58.8%, 其中白血病1年和3年观察生存率分别为72.8%和54.0%, 淋巴瘤1年和3年观察生存率分别为76.9%和69.2%, 脑和中枢神经系统肿瘤1年和3年观察生存率分别为56.0%和47.3%。

表 1-5 美国 SEER 发布的不同时期诊断的 15 岁以下儿童肿瘤 5 年相对生存率 (%)

| 部位 | 1974~1976年 | 1980~1982年 | 1986~1988年 | 1992~1994年 | 1995~2001年 |
|----|------------|------------|------------|------------|------------|
| 全部 | 55.9 | 65.0 | 70.5 | 77.2 | 78.6* |
| 白人 | 56.0 | 65.4 | 71.7 | 78.4 | 79.9* |
| 黑人 | 56.8 | 61.6 | 63.2 | 74.2 | 73.0* |

续表

| 部位 | 1974~1976年 | 1980~1982年 | 1986~1988年 | 1992~1994年 | 1995~2001年 |
|---------|------------|------------|------------|------------|------------|
| 骨 | 54.6 | 54.0 | 63.4 | 74.6 | 71.3* |
| 脑和 CNS | 54.8 | 55.5 | 63.4 | 67.9 | 72.7* |
| 霍奇金病 | 78.3 | 91.0 | 89.9 | 94.0 | 95.1* |
| 白血病 | 45.2 | 62.5 | 70.2 | 76.1 | 80.2* |
| 急性淋巴性 | 53.2 | 71.2 | 78.2 | 83.6 | 86.4* |
| 急性髓性 | 14.3 | 24.7 | 33.0 | 45.5 | 52.4* |
| 神经母细胞瘤 | 52.9 | 53.1 | 59.6 | 70.5 | 66.1* |
| 非霍奇金淋巴瘤 | 45.0 | 61.0 | 69.7 | 79.7 | 86.0* |
| 软组织 | 60.5 | 65.4 | 67.0 | 75.2 | 72.6* |
| 肾母细胞瘤 | 74.4 | 86.3 | 90.9 | 92.7 | 91.8* |

引自：http://seer.cancer.gov/csr/1975_2002/results_merged/sect_28_childhood_cancer.pdf

* 与 1974~1976 年比较有显著差异 ($P<0.05$)

4. 主要儿童恶性肿瘤类型流行情况

儿童恶性肿瘤主要集中在造血系统、中枢和交感神经系统以及间叶组织。常见的儿童恶性肿瘤为白血病、脑瘤、淋巴瘤、神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、软组织肉瘤、骨肉瘤、尤文肉瘤、视网膜母细胞瘤等。与成人肿瘤相比，儿童肿瘤具有其特殊性，为此国际癌症研究中心（IARC）在 Birch 和 Marsden 编制基础上参照 ICD-O 第二版对儿童肿瘤分类（International Classification of Childhood Cancer, ICCC）进行了修订，ICCC 侧重于肿瘤的组织细胞类型，能反映儿童恶性肿瘤特点。ICCC 共分 12 大类：

- I 白血病
- II 淋巴瘤和网状内皮组织恶性肿瘤
- III 中枢神经系统（包括颅内和脊髓）肿瘤
- IV 交感神经系统恶性肿瘤
- V 视网膜母细胞瘤
- VI 肾脏恶性肿瘤
- VII 肝脏恶性肿瘤
- VIII 恶性骨肿瘤
- IX 软组织肉瘤
- X 生殖细胞和滋养细胞及其他生殖腺恶性肿瘤
- XI 癌和其他恶性上皮肿瘤
- XII 其他和未特指类型恶性肿瘤

儿童肿瘤的专门编码 ICCC 更适合对儿童肿瘤的病因、治疗、预后等方面进行资料收集、比较和分析，目前国际上主要的儿童肿瘤登记处均采用 ICCC，为病因、诊断、治疗和预后研究提供基础数据和流行病学依据；同时在有详实统一的儿童肿瘤监测资料基础上，可进一步开展儿童肿瘤多中心合作研究。

上述 12 大类儿童肿瘤分类中，白血病、中枢神经系统（CNS）肿瘤和淋巴瘤是其中最常见的三种儿童恶性肿瘤。加拿大 1995~2000 年资料显示白血病占所有儿童恶性肿瘤的