

姜泗长 牟善初 黄志强 朱士俊 总主编



临床病案分析丛书

泌尿外科疾病

病案 分析

洪宝发

主编

典型病例集萃

临床思维展示

误诊原因剖析

专家精彩点评



科学出版社
www.sciencep.com

临床病案分析丛书

姜泗长 牟善初 黄志强 朱士俊 总主编

泌尿外科疾病病案分析

洪宝发 主编

科学出版社

北 京

内 容 简 介

本书精选了解放军总医院泌尿外科多年来积累的典型病例,详细介绍了这些病例的临床表现、诊断分析思路及治疗方法,总结了这些病例诊治过程中的经验教训。相信本书对从事泌尿外科临床工作的各级医师会有很大的帮助。

本书适合于各医学院校临床医学专业本科生、泌尿外科研究生、泌尿外科各级医师作为参考书使用。

图书在版编目 (CIP) 数据

泌尿外科疾病病案分析/洪宝发主编. —北京:科学出版社,2006.1

(临床病案分析丛书)

ISBN 7-03-016421-0

I. 泌… II. 洪… III. 泌尿系统疾病-外科学-病案-分析 IV. R699

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 129074 号

责任编辑:向小峰 黄 敏 / 责任校对:刘小梅

责任印制:刘士平 / 封面设计:黄 超

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街 16 号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

西 源 印 刷 厂 印 刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2006 年 1 月第 一 版 开本:B5 (720×1000)

2006 年 1 月第一次印刷 印张:12 1/4

印数:1—2 000 字数:242 000

定价:49.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈新欣〉)

姜泗长 简历



姜泗长 主任医师,教授,中国工程院院士,博士研究生导师。1913年9月15日生于天津。中国共产党党员。中华医学会理事,中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学会名誉主任委员,全军医学科学技术委员会副主任委员及总后卫生部专家组组长。曾任解放军总医院副院长。第四、五、六届全国人大代表。20世纪50年代,在国内首先开展内耳开窗术、镫骨底板切除术治疗耳硬化症聋,为中国的耳科学发展做出了开创性的工作。在他的主持下,在国内首先开展了AP调谐曲线、耳声发射、耳蜗微循环、毛细胞离子环境与聋病关系等一系列课题研究。荣获国家科技进步二等奖2项,国家科技大会奖3项,荣获军队教学成果一等奖1项,军队科技进步一等奖1项、二等奖9项。编写了我国第一部《临床耳鼻咽喉科学》等8部专著,发表学术论文130余篇。长期担任党和国家领导人的医疗保健任务。医、教、研成就突出,荣立二等功3次、三等功4次。1990年7月起享受国务院特殊津贴。培养造就了大批耳鼻咽喉科专业人才,培养博士后、博士、硕士研究生和专科医师400余名。1993年9月4日,中共中央总书记、中央军委主席江泽民同志为**姜泗长**题词“技术精益求精,海人桃李天下”。

牟善初简历



牟善初 主任医师,教授,硕士研究生导师。1917年11月生于山东日照。中国共产党党员。1937年10月考入南京中央大学医学院,1943年7月毕业并获医学学士学位。1949年5月任第二野战军医科大学讲师。1956年7月参加中国人民解放军。历任第二军医学院内科教授,第四军医大学内科主任、教授,解放军总医院临床三部副主任。1979~1987年,任解放军总医院副院长。1987年2月起任解放军总医院第三届至第六届医学科学技术委员会委员。主持完成的研究课题“老年人心肌梗死的临床及实验研究”获军队科学技术进步二等奖。主编、参编学术专著11部。长期负责党和国家领导人的医疗保健工作,功绩卓著。3次荣获中央保健委员会颁发的医疗保健特殊贡献奖,荣立一等功1次、二等功1次、三等功5次。1998年,获得中国工程技术奖,并被解放军总后勤部评为“一代名师”。1999年,荣获中国人民解放军专业技术重大贡献奖。

黄志强简历



黄志强 主任医师,教授,中国工程院院士,博士研究生导师。1922年1月生于广东。中国共产党党员。现任军医进修学院学位委员会主席,解放军总医院普通外科研究所所长,中华医学会资深会员,国际外科学会会员,《中华外科杂志》编辑委员会顾问,中华外科学会顾问,中华外科学会胆道外科学组顾问,《美国医学会杂志》(JAMA)中文版总编辑,中国医学基金会理事。1948年,在国内首次报道了应用迷走神经切断术治疗消化性溃疡的经验。1958年,在临床首次应用肝叶切除术治疗肝内胆管结石。1963年,组织创建我国第一个集医疗、教学、科研于一体的肝胆外科专业;首次实施脾-下腔静脉端侧吻合术、肠系膜上-下腔侧侧吻合术进行门静脉高压的外科治疗。1985年,首次组织进行全国性胆结石和肝内胆管结石流行病学调查分析。1990年,在国内首先报道了肝门部胆管癌的扩大根治术。“肝胆管结石及其并发症的外科治疗与实验研究”荣获2001年国家科技进步一等奖。相继出版了17部著作,共计1200余万字。荣立二等功2次、三等功2次。迄今,已培养博士后、博士、硕士及高级研修人员300余名。被评为全军优秀教师,并被总后授予“一代名医”称号。

朱士俊简历



朱士俊 主任医师,教授,硕士研究生导师。1944年7月生于江苏扬州。1967年,毕业于第二军医大学医疗系。现为解放军总医院、军医进修学院院长。中国共产党十五大、十六大代表。中央保健委员会委员。中华医院管理学会副会长,北京市医院协会副会长,中华医院管理学会医院感染专业委员会主任委员。全军医院管理学术委员会副主任委员,全军医学科学技术委员会常委。第二军医大学医院管理学教研室兼职教授,美国南加利福尼亚州立大学医学院名誉教授。《中华医院感染学杂志》总编辑,《中华医院管理杂志》常务编委,《中国医院杂志》副主任编委,主持完成军队“八五”、“九五”攻关课题各1项,承担国家自然科学基金课题1项。获军队教学成果一等奖1项,军队科技进步二等奖1项、三等奖1项。获国家卫生部科技进步三等奖1项。主编、参编专著7部,发表论文60余篇。1997年,被北京市医院管理协会评为“优秀中青年医院管理专家”。1999年,被中华医院管理学会、健康报社评为“全国百名优秀院长”。2001年,被北京医院协会评为优秀医院管理干部。

《临床病案分析丛书》编辑委员会

总 主 编 姜泗长 牟善初 黄志强 朱士俊

副总主编 卢世璧 王士雯 盛志勇 王晓钟 秦银河 苏元福

编 委 (按姓氏汉语拼音排序)

蔡金华 柴家科 陈香美 程留芳 段国升 费也淳

盖鲁粤 高长青 韩东一 洪 民 洪宝发 黄 烽

黄大显 黄志强 江朝光 姜泗长 蒋彦永 焦顺昌

匡培根 李 荣 李功宋 李贺栓 李天德 李小鹰

刘洪臣 刘又宁 刘振立 卢世璧 陆菊明 马 林

马望兰 牟善初 潘长玉 蒲传强 秦银河 沈 洪

盛志勇 施桂英 宋 磊 苏元福 孙玉鹗 唐锁勤

田 慧 王 岩 王福根 王继芳 王建荣 王鲁宁

王孟薇 王士雯 王晓雄 王晓钟 王玉堂 夏 蕾

许百男 杨明会 杨伟炎 杨云生 姚 军 姚善谦

张伯勋 张黎明 张玲霞 张卯年 周定标 周乃康

周宁新 朱 克 朱宏丽 朱士俊

编辑办公室

主 任 姚 军 夏 蕾

成 员 孙 宏 卢光明 吴佳佳 郭建刚

《泌尿外科疾病病案分析》编写人员

主 编 洪宝发

副 主 编 高江平

主编助理 宋 勇

主 审 李炎唐 王晓雄

参编人员 （按姓氏汉语拼音排序）

敖建华 蔡 伟 董 隽

符伟军 高江平 何学酉

洪宝发 卢锦山 宋 涛

宋 勇 肖序仁 徐阿祥

杨 勇

临床病案分析丛书

序

在临床医学领域,新的医疗设备的开发和利用,新的诊疗手段的应用和推广,为人类健康保健提供了可靠的保障,同时也对临床医师提出了更高的要求。面对这一发展形势,编写一套全面而系统的《临床病案分析丛书》来总结临床疾病诊治过程中的经验教训,提高临床诊治水平尤显必要。因此,解放军总医院及时组织编写了这套《临床病案分析丛书》。

《临床病案分析丛书》编辑委员会为这套丛书制定的编写方针是:各分册精选已经明确的较疑难的典型病例,在诊断与治疗方面有其特殊性,并完整地表达对本病的诊治思维过程;每一分册力求覆盖本学科大部分病种;所选病例患者均为真实住院患者,主编对每个病例的真实性均做了认真细致的核查。这套丛书中的每一分册,都是经过编审委员会组织有关专家、教授反复论证修改才得以完成的。本套丛书病例诊治具有一定的先进性、实用性,反映了当代临床医学前沿,并具有相对的系统完整性。参加《临床病案分析丛书》编撰工作的同志都是学有专长、术有所擅的临床医学专家,他们之中有姜泗长、黄志强、王士雯、盛志勇院士,有各临床科室主任、老专家和中青年业务骨干,不少同志在国内外享有盛誉。正是由于这一批临床医学专家无私奉献、通力合作和辛勤劳动,才使得这套高水平的《临床病案分析丛书》得以完稿和出版。深信《临床病案分析丛书》的问世,不仅能给广大的临床医师提供大量典型的临床病例,同时也为医学教育,特别是临床医学专业学位教育,提供丰富的临床案例教学资源。在此,谨对《临床病案分析丛书》的出版表示祝贺。

中国工程院院士

黄志强

2003年1月

临床病案分析丛书

前 言

应用先进的技术和手段对各种临床疾患给予科学、合理、及时、有效的诊治,提高人民群众的健康水平是广大医务工作者的神圣使命。人类已进入新世纪,临床医学进展异常迅速,随着新理论、新技术、新设备、新方法的不断出现,临床疾病的诊断技术、治疗方法和治疗效果都有了很大的提高。

解放军总医院是全军规模最大的综合性医院,集医疗、保健、教学、科研于一体,负责军委和四总部的医疗工作,承担全军各大军区、军兵种疑难病的诊治,担负国家及军委领导人的医疗保健任务,同时也收治来自全国各地的地方病人。经过近 50 年的建设,已发展成为人才技术密集、临床学科齐全、仪器设备先进、整体医疗水平较高、在国内外享有较高声誉的现代化医院。解放军总医院同时又是军医进修学院,现有博士学位授权点 25 个,硕士学位授权点 38 个,博士后流动站 2 个,国家重点学科 3 个,每年培养博士、硕士研究生近 200 名。

在长期的临床、教学、科研实践中,我们积累了大量丰富的临床病例资料,这是医院的宝贵财富。为了充分发挥其作用,我们组织了该院及其他兄弟医院多名专家教授,精选了各学科的经典和疑难病例,并参阅了大量国内外文献,以病例形式精心编就此书,以期对各级临床医师、临床医学研究生、进修生、实习生的临床工作有所启示、有所指导。

编写这套丛书的指导思想是通过完整表现病例诊治的思维过程,充分反映临床医学的新进展、新成就。编写中,我们力求做到病例内容真实、新颖,编排系统、全面,临床实用、有效。

本丛书编写过程中,我们得到了科学出版社的热情鼓励和指导。对此,我们表示衷心地感谢。

由于本丛书涉及内容浩繁,加之时间仓促,错谬之处在所难免,敬请读者不吝赐教。

解放军总医院院长

2003 年 1 月

前 言

泌尿外科疾病除涵盖泌尿系统外,还涉及内分泌系统、男性生殖系统及移植免疫系统,疾病面较广,临床表现复杂。在临床工作中,诊断和治疗经常会遇到疑难问题,因此对疑难病例的回顾和分析将有利于提高临床医师的综合诊治水平。近5年来,解放军总医院泌尿外科在临床实践中遇到了疑难病例近百例,在诊治过程中获取了许多经验、教训,渴望能与泌尿外科同行共同探讨、交流。

本书由解放军总医院泌尿外科主治医师以上人员共同撰稿,从我科近5年来临床实践中所遇到的较为特殊的疑难病例或少见病例中精选出42个病例,每个病例都有其诊断的难点或治疗上的个性、特性,在介绍病例同时,重点介绍诊治思维过程及诊疗经验和教训,并结合国内外最新进展对该疾病进行回顾,渴望能对从事泌尿外科专业和基层医院的医师在诊断和治疗上提供参考。

遗憾的是,本书收集的材料来源于全国各地的病人,影像学资料多数由病人带回,因而图片难以登出。另外因编者水平有限,编写时间短,书中肯定有不少缺点和错误,恳请同道和读者批评指正。

编 者

2003年9月

目 录

前言

第一章 肾上腺疾病	1
病案 1. 肾上腺神经母细胞瘤	1
病案 2 肾上腺髓性脂肪瘤	8
病案 3 肾上腺节细胞神经瘤	13
病案 4 肾上腺神经鞘瘤	15
病案 5 原发性肾上腺恶性淋巴瘤	18
第二章 肾脏肾盂疾病	23
病案 6 肾恶性肿瘤合并下腔静脉瘤栓	23
病案 7 肾集合管癌	30
病案 8 肾小细胞癌	33
病案 9 蹄铁肾合并肾类癌	36
病案 10 肾嫌色细胞癌	39
病案 11 肾脏非霍奇金淋巴瘤	43
病案 12 多房囊性肾瘤	47
病案 13 肾包膜下积液	49
病案 14 肾动脉瘤	53
病案 15 肾平滑肌瘤	57
病案 16 肾盂旁囊肿	60
病案 17 肾平滑肌肉瘤	64
第三章 输尿管疾病	71
病案 18 下腔静脉后输尿管	71
第四章 膀胱疾病	77
病案 19 膀胱憩室癌合并肠痿	77
病案 20 膀胱局限性淀粉样变性	82
病案 21 原发性膀胱印戒细胞癌	85
病案 22 膀胱嗜铬细胞瘤	88
第五章 前列腺及精囊疾病	94
病案 23 非特异性肉芽肿性前列腺炎	94

病案 24	前列腺基底细胞癌	99
病案 25	前列腺软斑病	103
病案 26	精囊转移瘤	106
第六章	尿道及阴茎疾病	113
病案 27	先天性尿道上裂伴膀胱外翻	113
病案 28	尿道恶性黑色素瘤	117
病案 29	阴茎异常勃起	123
病案 30	阴茎阴囊象皮肿	128
病案 31	精索横纹肌肉瘤	131
病案 32	阴囊湿疹样癌	136
第七章	肾移植	141
病案 33	肾脏移植术后粟粒性结核	141
病案 34	肾移植后红细胞增多症	145
病案 35	移植肾动脉狭窄	148
病案 36	肾移植后高血压	152
病案 37	肾移植术后移植肾输尿管全长坏死	158
病案 38	肾移植术后并发肿瘤	161
第八章	其他泌尿系疾病	165
病案 39	腹膜后纤维化	165
病案 40	成人 Wilms 瘤	169
病案 41	医源性体内遗留纱布	173
病案 42	杀鼠剂中毒致血尿	175

第一章 肾上腺疾病

病案 1 肾上腺神经母细胞瘤

肾上腺神经母细胞瘤(neuroblastoma)又称成神经细胞瘤。是儿童恶性程度较高的肿瘤,其发病率为 $1/(10\,000 \sim 30\,000)$,占儿童恶性肿瘤的 15%。神经母细胞瘤、神经节细胞瘤及嗜铬细胞瘤是主要来源于交感神经系统的三种肿瘤,也可能来源副交感神经节、脊束神经节的背根或周围神经鞘。最常发生的部位是肾上腺髓质,占 50% 左右;其次是腹部交感神经节,颈、胸、骨盆部位的交感神经的嗜铬组织也会发生。本肿瘤半数以上发生在 2 岁以前的儿童,男女发病率之比相同。成人发病少,肿瘤发生骨转移较早,早期诊断较困难,生存率低,临床以手术为主,辅以化疗及放疗。

一、病例介绍

(一) 主诉

腹部摸及包块半年,消瘦,体重下降伴有食欲减退。

(二) 病史

患儿,男性,14 岁。于 1990 年 4 月,无意中发现左上腹部一包块,不伴有疼痛及发热,未引起重视。几个月后,发现包块逐渐增大,家长发现孩子食欲下降,体重也下降,消瘦,时有呕吐。即到当地医院做超声波检查,报告腹部包块;CT 检查报告“左肾肿瘤”,到解放军总医院门诊检查,诊断:左肾上腺区占位病变,收入院。

(三) 入院查体

体温 37.3°C ,脉搏 90 次/分,呼吸 21 次/分,血压 $14.7/8.7\text{kPa}$ ($110/65\text{ mmHg}$)。慢性病容,全身消瘦,贫血貌。全身浅表淋巴结未及肿大,两肺呼吸音清,未闻及干湿性啰音。心脏各瓣膜区未闻及杂音。腹部膨隆,左上腹可触及一圆形包块,质地硬,无触痛。双下肢无水肿,膀胱区无膨隆,外生殖器无异常,未引出神经病理反射。

(四) 辅助检查

血常规: $\text{RBC } 2.2 \times 10^{12}/\text{L}$, $\text{Hb } 90\text{g/L}$, $\text{WBC } 5.4 \times 10^9/\text{L}$, $\text{GRA } 0.7$, $\text{LYM } 0.3$, $\text{PLT } 145 \times 10^9/\text{L}$;尿常规正常;血 $\text{Cr } 156.4\mu\text{mol/L}$, $\text{BUN } 6.8\text{mmol/L}$, GPT 、 ALP 、 GLU 、 TG 、 GOT 、 ALB 、 DB 、 CH_4/G 、 Ca^{2+} 、 P^{3-} 、 Mg^{2+} 、 K^{+} 、 Na^{+} 、 Cl^{-} 、 CO_2 、 PT 、 PA 及粪常规均正常;血沉正常;同位素扫描提示:全身骨骼系统未见有转移迹象。24 小时尿香草基杏仁酸(VMA)正常;静脉肾盂造影:双肾功能正常,左肾受压下移;B 超报告:左侧肾上腺区可

探及10cm×9cm 大小实性肿块,低回声;CT 扫描示:左肾上腺区实性肿物,轮廓清晰,密度均匀,CT 值 42.6HU,肾门可见肿大淋巴结;MRI 诊断:左肾上腺肿瘤,肾门淋巴结肿大。肺部胸片未见异常。

(五) 住院经过

入院后经全身系统检查无手术绝对禁忌证,于 1990 年 10 月 5 日在全麻下行经腹左肾上腺肿瘤切除,肾门淋巴结清除术,切除肿瘤 10cm×10cm×10cm,肾门淋巴结 7 个,病理诊断:肾上腺神经母细胞瘤,淋巴结转移(7/7)。手术后予全身化疗:长春新碱、多柔比星、环磷酰胺联合用药;放疗共 35.0Gy,术后 18 个月死于全身转移。

二、诊治思维过程

(一) 本病例特点

1. 男性,少年。
2. 发现腹部包块 6 个月,伴有消瘦、纳差、体重下降。
3. 无高血压表现。实验室检查,尿 VMA 正常。
4. 临床查体腹部可触及较大包块,触摸肿物血压无改变。
5. B 超、CT 扫描及 MRI 均提示左肾上腺区实质性占位。
6. 手术切除肿瘤证实为肾上腺神经母细胞瘤,淋巴结转移,肿瘤分期为Ⅳ期。
7. 术后行全身化疗及放疗治疗,18 个月后因全身转移而死亡。

(二) 定位诊断及其依据

影像学检查可对本病做出较为可靠的定位诊断,也可进一步确定肿块为实质性抑或是囊性,但不能做出定性诊断。

1. 肾上腺神经母细胞瘤 CT 平扫肿瘤密度与肾脏相比呈稍低或等密度,形态不规则,境界欠清。大部分肿瘤可见钙化。增强扫描肿瘤不均匀强化,其内常有间隔及边缘环形强化,肿瘤跨越脊柱前缘。部分累及淋巴结,肾脏受压变形、移位及肾轴旋转,但肾外形基本保持正常。

2. MRI 图像特征 肿瘤轮廓清晰, T_1 加权像为较均匀的低信号, T_2 加权像为稍高信号。

3. B 超可了解肿瘤的部位、大小及其与周围之关系。

4. 静脉肾盂造影可了解肾脏是否受压变位而间接了解肾上腺区肿物的情况。

(三) 定性诊断及其依据

肿瘤定性诊断完全靠组织病理学检查:

1. 肿瘤外观可见 实质性,中等硬度,有被膜,呈分叶状,剖面为黄色或粉红色,常合并有出血、坏死、囊肿及钙化。

2. 组织学检查所见 肿瘤细胞呈玫瑰形密集排列,胞质少而成圆形,中心部位含有神经元纤维,肿瘤细胞间常混有神经节细胞,特点是有大的细胞核和丰富的胞质。

3. 电子显微镜下所见 可见到肿瘤细胞的激素分泌增加,细胞上有儿茶酚颗粒。

(四) 鉴别诊断

该患者的诊断在临床上需与以下疾病做鉴别:

1. 无功能性肾上腺皮质肿瘤 临床上无分泌肾上腺糖及盐皮质激素的功能。肿瘤较大时腹部可触及肿块。CT、B超可提示肾上腺区实质性占位,穿刺活检可帮助鉴别诊断。因此,临床上两者在没有组织学条件下,做出定性诊断难以与其鉴别。

2. 嗜铬细胞瘤 以高血压为主要症状,但多为发作性高血压,发作时面色苍白、心悸、出汗、瑞吉停试验阳性,24小时尿儿茶酚胺及香草扁桃酸(VMA)含量增高,B超及CT扫描均可提示肾上腺区圆形或椭圆形实质占位。本患者临床上没有高血压表现及实验室检查结果不支持该诊断。

3. 肾上腺髓质脂肪瘤 是一种无内分泌功能的脂肪良性肿瘤。本病绝大多数无临床症状。B超提示肾上腺区高回声的实质性肿瘤;CT扫描提示肾上腺实质占位,其内CT值与脂肪组织CT值相等。本患者超声以低回声为主,CT值比肾上腺髓质脂肪瘤要高,影像学上可见淋巴结转移迹象。

(五) 治疗

1. 手术治疗 通过手术方法切除整个肿瘤是最理想的,但并非每个病例都能完全手术切除。本例患者采用了手术治疗。

对Ⅰ期或部分Ⅱ期的肿瘤以手术为主,效果比较好。如果术后无肿瘤残留,VMA降至正常,不一定再化疗或放疗。Ⅱ期及Ⅲ期的肿瘤在手术切除肿瘤以后,应联合应用放疗及化疗。Ⅳ期时,应先用化疗或放疗,化疗效果好的也可考虑切除原发肿瘤。Ⅳ-S期病例,应手术切除原发肿瘤,再用化疗,继肿瘤常有退缩现象。对巨大肿瘤,估计不能切除时,可先做放疗,待肿瘤缩小后再行手术。

本例手术方法:术前先了解肿瘤与周围组织的关系,转移病灶的情况。纠正贫血和全身情况。手术入路采用经腹腔方式,因肿瘤体积大故采用上腹正中切口附加左上腹部横切口,进入腹腔后先探查患侧肾脏及肿瘤周围淋巴结,同时了解对侧肾脏情况,检查肝脏及腹腔无转移、肿瘤压迫和推移了腹主动脉及下腔静脉,左肾上极与肿瘤可以分离开,左肾能保留,最终决定切除肿瘤。因肿瘤的组织比较脆弱,易破碎脱落,将肿瘤完整切除。肾门附近淋巴结肿大,一一将其清扫切除。

2. 化疗 目前多采用细胞毒性药物,用于肿瘤术后残留及转移的病变(是Ⅲ、Ⅳ期的主要治疗方法)、大肿瘤的手术前准备,并可预防骨和血的转移。

本例用的抗癌药物有环磷酰胺、多柔比星和长春新碱,采用联合治疗方法。环磷酰胺用药量为3mg/kg,每2天1次,连用两周。长春新碱为0.05mg/kg,每周1次,用药两周。多柔比星为0.5mg/kg每周,1~2次为一个疗程,隔3~4周复用。以上两种药物

交替应用了3个月,连续使用一年。

3. 放疗 I期的病例一般不用放疗。Ⅱ或Ⅲ期肿瘤在切除以后加用放疗有一定的好处,本例患者为肿瘤Ⅳ期,用了总量35Gy(3500rad)。一般认为放疗对骨转移的病人有止痛作用。

4. 其他治疗方法 在肿瘤化疗及放疗期间,加强了全身支持疗法,适当配合应用增强身体免疫力、抗肿瘤的辅助药。

三、关于肾上腺神经母细胞瘤

(一) 概述

肾上腺神经母细胞瘤是儿童最常见的恶性肿瘤之一,肿瘤可原发于肾上腺髓质内,也可原发于腹部交感神经节,颈、胸、骨盆部位的交感神经的嗜铬组织。恶性度高,病程短,发生转移早,预后很差,尤其是来源于肾上腺者更差。发病多为小儿,偶见成人发病。

(二) 历史与命名

神经母细胞瘤,曾经诊断为成神经细胞瘤。最常发生于肾上腺髓质,因此诊断应是肾上腺神经母细胞瘤。其他可发生于腹部交感神经节,颈、胸、骨盆等部位的交感神经嗜铬细胞组织。

(三) 病因与机制

肾上腺神经母细胞瘤病因仍不清楚。文献上有认为其无遗传史,但Chatten曾报道过一家5个孩子中有4个发生同类神经母细胞瘤,而且测定他们的母亲尿中VMA明显升高,说明此病可能有家族史,与肾上腺髓质分泌的儿茶酚胺等物质有关。无功能的神经母细胞瘤因不分泌升压物质,临床可无症状以致肿瘤长得较大。

(四) 病理

肿瘤一般比较大,实质性、中等硬度,有被膜,分叶状,剖面为黄色或粉红色,常合并出血、坏死、囊肿和钙化。肿瘤长大以后,极易穿破包膜侵入到周围组织中,靠近脊柱的肿瘤可以穿过椎间孔形成哑铃状。

发现肿瘤时,2/3的病人已有远处转移,其转移方式是通过淋巴、血液或直接转移,主要转移部位是皮肤、肝脏和骨骼。

组织学检查:肿瘤细胞呈玫瑰形密集排列,胞质少而成圆形,中心部位含有神经元纤维,肿瘤细胞间常混有神经节细胞,其特点是有大的细胞核和丰富的胞质。如果肿瘤内含有5%以上分化良好的神经节细胞,就称为神经节母细胞瘤。由于肿瘤不同部位细胞的分化程度和结构有所区别,因此检查时需多处切片观察,才能对肿瘤有全面的了解并能做出正确的判断。

电子显微镜下,可见到肿瘤细胞的激素分泌增加,细胞上有儿茶酚颗粒。

(五) 临床表现

临床表现取决于肿瘤的位置和发展。最常见的症状是在腹部、颈部及盆腔摸到肿块,约占47%~72%,肿块的位置深而固定,常呈分叶状,肿块可以超过身体的中线。其他症状有贫血(40%~65%)、发热(34%)、体重下降和消瘦、胃肠道症状(23%)。

肿瘤并发出血时可引起疼痛和体积突然增大,也会发生腹腔内出血。

肿瘤压迫邻近组织可产生各种症状:压迫脊髓引起瘫痪;颈部肿瘤可出现 Horner 综合征和声音嘶哑(压迫喉返神经);纵隔受压造成呼吸困难;盆腔肿块压迫输尿管而使肾功能受损,压迫腔静脉及淋巴可引起下肢肿胀。Kriegel 报道过 1 例睾丸旁神经母细胞瘤。

肿瘤转移到眼眶是一个常见征象,造成眼眶上部出血,眼睛突出。骨转移引起局部疼痛,皮肤转移产生皮肤结节,肝转移使肝脏肿大、疼痛,脑转移发生共济失调、斜视、肌痉挛。

如果肿瘤含有激素分泌,患儿有不安、出汗、过敏、皮肤潮红、心率快等症状。

(六) 辅助检查

1. 实验室检查 血红蛋白明显下降。周围淋巴细胞计数升高,一般大于 $3 \times 10^9/L$ 。

约 75% 的神经母细胞瘤分泌儿茶酚胺,因此测定病人的尿中香草基杏仁酸(VMA)及高香草酸(HVA)明显升高,测定儿茶酚胺的这两种代谢产物对于诊断、判断预后及术后有无残留有较大的价值。幼儿尿内 VMA 的正常含量一般比较高,为 $12.6 \sim 45.5 \mu\text{mol}/24\text{h}$,随年龄增长而正常值下降,小于 1 岁为 $34.8 \mu\text{mol}/24\text{h}$,1~2 岁为 $23.2 \mu\text{mol}/24\text{h}$,2~5 岁为 $19.9 \mu\text{mol}/24\text{h}$,5~10 岁为 $16.7 \mu\text{mol}/24\text{h}$ 。HVA 正常值为 $<82 \mu\text{mol}/24\text{h}$ 。

测定血浆中的癌胚抗原对估计预后有一定价值,抗原的增加说明预后较差。

免疫学检查,患神经母细胞瘤的病人体内具有细胞毒性淋巴细胞,并可以在血清中观察到封闭抗体及细胞毒性抗体。

2. X 线检查 X 线平片上可以看到肿块的软组织影,约 25%~50% 的肿块阴影内有散在的呈斑点状的钙化灶。

如果肿瘤起源于肾上腺,且肿瘤体积较大时,则在静脉肾盂造影片上可以看到肾脏被推向外下侧,肾脏明显受压现象,但肾功能基本正常,有部分病例可以见到肾实质受到损害。如果肿瘤压迫输尿管,则患侧肾脏不显影或积水。

下腔静脉造影对判断肿瘤压迫腔静脉的情况有较大的价值。

有骨转移的病灶,在 X 线片上呈现骨质破坏、骨质疏松,以及发生骨折。其特点是骨皮质呈溶骨性变化,而骨膜下有新骨形成。

3. 同位素骨扫描(ECT) 骨扫描可以看到 X 线片上未能显影的病变,一般是密度升高,常见的骨转移部位是股骨、椎体、骨盆、肋骨等。