

儿童体内的隐秘杀手之腹膜后肿瘤

上海交通大学医学院附属儿童医院病理科 王雪莉

最近儿童医院来了几位奇怪的小患者，在 CT 室相遇的爸爸妈妈们拿到报告时都大吃一惊，报告惊人地相似，都是腹膜后占位，可问一下孩子们来医院看病的情况可大不相同。活泼可爱的丽丽只是个 2 岁的小女孩，可最近两三个月却发现皮肤越来越黑，还出现了阴毛、胡须和痤疮；欣欣是个聪明伶俐的 3 岁女孩，最近妈妈发现孩子阴蒂增大还有多毛，赶紧来到医院。小学三年级的男孩壮壮，这三年总感觉浑身没劲，家人们总认为孩子不想学习，这一年来左眼看东西越来越模糊，才引起重视，被带来医院。强强则是个初中一年级的少年，平时身体很好，最近感冒咳嗽有点严重没想到查出来这个问题。这几个孩子怎么了？腹膜后占位是什么意思？都藏了些什么秘密？

一、腹膜后的解剖学

腹膜是覆盖在人体体腔内壁及内脏器官表面并分隔体腔空间的一层膜状组织，能分泌黏液润湿脏器的表面，减轻脏器间的摩擦，也具有吸收撞击保护内脏的作用。腹膜后是指位于壁腹膜和腹后壁之间的解剖间隙，由腹膜分隔的人体体腔内靠近背侧的空间，是躯干内最深在的位置。腹膜后器官是指位于腹膜后间隙内的器官，这些器官仅部分被腹膜覆盖（或完全无腹膜覆盖），其余部分直接与腹后壁相邻，包括肾上腺、肾、胰腺、部分肠、输尿管、子宫、膀胱等器

官以及血管、淋巴、神经、结缔组织等组织结构。本文的腹膜后肿瘤是指发生于腹膜后的所有肿瘤，包括所有起源于腹膜后器官和组织的肿瘤（非专业意义的原发性腹膜后肿瘤）。CT 的结果显示丽丽和壮壮都是肾上腺肿块，欣欣的肿块位于胰尾和脾门之间，强强是胰腺尾部占位。

这些肿块是良性还是恶性的？孩子会得恶性肿瘤吗？几个孩子经过一系列检查后医生建议手术切除肿块，再交给病理医生来判断肿块的良恶性，因为病理诊断是肿瘤诊断的金标准。经过几天焦急的等待，孩子们的肿块结果可大不一样，丽丽的肿块是恶性潜能未定的肾上腺皮质肿瘤，欣欣的肿块是卵巢外支持-间质细胞瘤，壮壮的肿块是肾上腺嗜铬细胞瘤，强强的肿块则是胰腺实性-假乳头状肿瘤，这些肿块可都不是良性的，均为恶性肿瘤或介于良性和恶性之间的肿瘤，还有一例已经发生远处转移。据手术医生告诉家长们，多数肿瘤直径已超过 5 cm，甚至有的达到 8~9 cm。

腹膜后还真能藏东西啊！尤其婴幼儿因为腰椎比较短，从体型上看没有明显的腰部曲线，而是腹部比较突出状如蛙腹，腹膜后的肿块如果不大到一定程度是不容易发现的，所以家长们单看肚子还真不容易发现秘密。而且在很多家长的观念里觉得小孩子不可能得肿瘤的，尤其恶性肿瘤多数都发生在老年人身上。所以平时家长也不会特别留意孩子身体的变化，即使有时觉得孩子肚子有点大也以为是胖了。

二、发生于腹膜后的儿童常见肿瘤

实际上儿童可以发生很多肿瘤，发生于腹膜后的常见肿瘤包括①良性肿瘤：成熟性畸胎瘤、肾上腺皮质腺瘤、性索间质肿瘤（绝大部分）、淋巴管瘤、脂肪瘤、神经纤维瘤、神经鞘瘤、节细胞神经瘤等。

②恶性肿瘤：神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、嗜铬细胞瘤、胰母细胞瘤、横纹肌肉瘤、淋巴瘤、生殖细胞肿瘤（除成熟性畸胎瘤外）、肾上腺皮质癌、性索间质肿瘤（小部分）等。③介于良恶性之间的中间型肿瘤：炎性肌成纤维细胞瘤、纤维瘤病等。

这些肿瘤如果不及及时治疗轻则威胁健康，重则危及生命，它们就像躲藏在隐秘的角落里的杀手一样，静静地等待长到足够强大时就会迅速摧毁儿童的健康。

儿童腹膜后最常见的恶性肿瘤是神经母细胞瘤，其次是肾母细胞瘤；最常见的良性肿瘤是成熟性畸胎瘤。总体上儿童腹膜后肿瘤发病年龄可以从出生到十几岁，男性患儿恶性肿瘤发病率明显高于女性。

三、常见症状

腹部包块和/或腹痛是大多数儿童腹膜后肿瘤最早出现和最常出现的临床症状。腹部包块、腹部疼痛、体重减轻此三种症状为主要临床表现。

当腹膜后肿瘤侵及、压迫腰交感干和/或腹腔及盆腔神经丛时，可出现腰背部或下肢的疼痛，且提示可能为恶性。当肿瘤部分坏死、液化时，患者出现不明原因低热。位于盆腔的肿瘤压迫直肠、膀胱，可出现排便困难、粪便变形、腹泻或便秘、里急后重、尿频、排尿困难、大小便习惯改变等症状。肿瘤位于胃后方，进食后出现呕吐、上腹胀满不适。肿瘤压迫下腔静脉可发生下肢水肿，静脉曲张。恶性肿瘤若转移至其他部位可引起相应部位的疼痛。

由此可见，儿童腹膜后肿瘤的临床表现常因肿瘤部位、受累脏器不同而表现多种多样。

四、常用诊断方法

1. 影像学检查

①B超：了解肿瘤的大小、部位与周围脏器的关系，肿瘤是实质性、囊性还是混合型，腹腔内大血管与肿瘤的关系等。

②CT和磁共振（MRI）：可清晰地了解肿瘤的部位大小，质地及与周围脏器的关系。对于手术是否能完整切除肿瘤有较大的参考价值。

③胃肠道钡剂检查结合静脉肾盂造影：可观察到胃肠的受压或推移，可了解肾脏是否受侵犯及与肾脏的关系等。

④选择性血管造影：可进一步了解肿瘤的供血状况，为术中分离肿瘤时如何控制减少出血提供依据，有的腹膜后肿瘤术前定性较困难，不必过分强调定性就可手术。

2. 实验室及辅助检查项目

①常规检查：血常规、尿常规、肝肾功能、电解质检测、乳酸脱氢酶（LDH）和铁蛋白检测等。

②激素测定：醛固酮、糖皮质激素、性激素等。

③体液中的肿瘤标志物检测：尿VMA/HVA升高，血NSE升高可强烈提示神经母细胞瘤的诊断。血清甲胎蛋白（AFP）升高与肝母细胞瘤和生殖细胞肿瘤相关，部分胰母细胞瘤也会出现AFP升高。生殖细胞肿瘤患儿常伴有血清人绒毛膜促性腺激素（ β -HCG）升高，常见绒癌、精原细胞瘤或无性细胞瘤，胚胎性癌偶尔也可见 β -HCG轻度升高。

3. 病理学检查

手术切除肿块或者切下小块病变组织做活检（当肿块无法完整切除时）交给病理科技人员按照流程制作成病理切片，然后由病理科医师通过显微镜观察结合免疫组织化学、分子检测等技术手段做出最终诊断。

临床医生需要综合上述所有的检查结论对疾病做出最后的诊断。

五、治疗手段

1. 手术治疗

儿童腹膜后肿瘤的治疗仍以手术为主，应尽早、彻底地切除肿瘤。对于术前诊断明确恶性者可先给予 1~2 个疗程的化疗，使瘤体缩小，可提高肿瘤切除率。为了完整切除肿瘤常需联合脏器切除。总之，无论良恶性肿瘤，争取彻底切除肿瘤，是减少腹膜后肿瘤复发、提高长期存活率的有效方法。

2. 化学治疗

对于恶性肿瘤常常术后仍需要化疗。以神经母细胞瘤为例，临床医生根据肿瘤病理类型、临床分期和危险度分层制定化疗方案。

3. 放射治疗

对于放疗敏感的肿瘤可以联合放疗。

4. 分子靶向治疗和免疫治疗

基于二代测序结果选择相应靶向治疗药物，对患儿采用个体化治疗。免疫治疗包括抗体免疫和细胞免疫治疗。

5. 造血干细胞移植

六、肿瘤预后

良性肿瘤绝大多数预后良好，手术完整切除后基本不会复发。随着诊疗手段的不断发展，恶性肿瘤的生存率也在不断提高。肾母细胞瘤是最早采用综合治疗的小儿实体肿瘤，总体生存率从单纯依赖手术时的 25% 逐渐上升到近年的 90% 左右。手术成功与否是影响肾母细胞瘤患者生存率高低的关键因素，而术后规范的分期和及时的联合化疗、放疗也是重要因素。但晚期预后仍较差，复发肾母细胞瘤长期生存率仅为 40% ~ 70%。肾母细胞瘤即使对化疗、放疗敏感，但

一旦发生远处转移则生存率将明显下降。因此，早期诊断、早期治疗是决定儿童肾母细胞瘤预后的重要因素。

七、如何预防

早发现、早诊断、早治疗是防治肿瘤的关键，那么我们怎么样才能早期发现这些隐秘杀手，把它们扼杀在摇篮里呢？这些杀手虽然藏身隐秘但是也会露出蛛丝马迹。

1. 家长平时要留意观察孩子外观是否有异常：如毛发生长和分布情况、是否有痤疮、乳房是否发育、体表是否有肿大淋巴结等。

2. 家长平时可以多给孩子揉腹（顺时针或逆时针），既有健脾和胃、促消化、防便秘的作用，还能发现腹腔肿块。

3. 定期给孩子做体检，常规体检项目，比如身高、体重、血压、血常规、尿常规、肝肾功能等，既可以监测宝宝的生长发育情况，还可以作为疾病的初筛。在初筛有异常的情况下可以做一些无创的影像学检查比如 B 超、磁共振或 CT，能够发现腹膜后深在的肿块。如果上述检查中出现异常情况，可以做一些体液的肿瘤相关标志物或激素的检查来辅助诊断。像壮壮的高血压，丽丽和欣欣的雄激素有轻度升高，这些异常都可以在体检时发现。

需要强调的是由于腹膜后间隙组织疏松及腹腔的高度适应能力，腹膜后肿瘤可以长期隐蔽并长得相当大。早期可以无明显症状，较小的多偶然发现。当肿瘤长到相当程度时也会出现某些临床表现，此时多已处于晚期，给治疗带来困难。所以定期给孩子体检显得尤为重要。值得欣慰的是大部分儿童肿瘤如果能早发现早诊断早治疗预后是很好的，很多孩子能够长大成人，正常学习工作。