

The Postoperative Relapse in a Giant Adult Wilms' Tumor with Lung Metastasis: A Case Report

Fanfan Li, Nianfei Wang, Shanghu Wang, Zhendong Chen*

The Second Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei
Email: lffdwp@sina.com

Received: Nov. 17th, 2013; revised: Nov. 30th, 2013; accepted: Dec. 4th, 2013

Copyright © 2014 Fanfan Li et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited. In accordance of the Creative Commons Attribution License all Copyrights © 2014 are reserved for Hans and the owner of the intellectual property Fanfan Li et al. All Copyright © 2014 are guarded by law and by Hans as a guardian.

Abstract: Wilms' tumor (nephroblastoma) is the most common renal tumor that occurs in children, accounting for 6% to 7% of all childhood tumors. However, it is extremely rare in adults, and the clinical course of adult Wilms' tumor is very aggressive. In addition, adult Wilms' tumor has a worse prognosis compared with Wilms' tumor that occurs in children. To date, there are no defined treatment protocols for adults. Here, we report the treatment course for recurrence and lung metastasis of giant adult Wilms' tumor in a case of 33-year-old male, review the literatures for the treatment outcome and discuss the treatment course of this case retrospectively.

Keywords: Wilms' Tumor; Adult; Tumor Recurrence; Radiotherapy; Chemotherapy

成人巨大肾母细胞瘤二次复发术后肺转移 1 例报道

李烦繁, 王年飞, 王尚虎, 陈振东*

安徽医科大学第二附属医院肿瘤中心, 合肥
Email: lffdwp@sina.com

收稿日期: 2013 年 11 月 17 日; 修回日期: 2013 年 11 月 30 日; 录用日期: 2013 年 12 月 4 日

摘要: 肾母细胞瘤(Wilms' Tumor)是儿童最常见的肾脏肿瘤, 占儿童全部肿瘤的 6%~7%。而在成人, 肾母细胞瘤的发生极为罕见, 进展迅速; 且同儿童肾母细胞瘤患者相比, 成人肾母细胞瘤患者的预后更差。迄今, 关于成人肾母细胞瘤的治疗仍在进一步完善当中。本文报道一例 33 岁成年男性巨大肾母细胞瘤患者术后复发及肺转移的治疗过程, 探讨了当前的治疗进展, 并对疾病的治疗过程进行了回顾性的分析。

关键词: 肾母细胞瘤; 成人; 肿瘤复发; 放疗; 化疗

1. 引言

肾母细胞瘤, 亦称 Wilms 瘤, 于 1899 年 Wilms 首次对其进行了详细病理描述。是儿童最常见的肾脏肿瘤, 占儿童全部肿瘤的 6%~7%, 占儿童肾脏恶性肿瘤的约 95%。而在成人, 肾母细胞瘤的发生极为罕见, 发病率在百万分之 0.2 左右^[1]。且研究表明, 成

人肾母细胞瘤患者的生存率远低于儿童肾母细胞瘤患者^[2]。

2. 病例摘要

患者, 男, 33 岁, 安徽人, 职员。2002 年 7 月因右侧腰部不适行超声检查: 右肾中上部见一大小 138 × 137 × 132 mm 不均匀混合回声区。于当地医院

行“右肾切除术”，术后病理示：肾母细胞瘤。术后未予治疗。

2004 年 9 月复查腹部 CT：右肾母细胞瘤术后复发伴肝脏占位；腹水。化疗三次(BLM 博莱霉素 + VCR 长春新碱 + E-ADM 表阿霉素；VCR 长春新碱 + E-ADM 表阿霉素 + IFO 异环磷酰胺；DDP 顺铂 + vp16 足叶乙甙)。化疗后腹水消退，右肾占位未见明显减小。2004 年 12 月 8 日行“右肾母细胞瘤复发切除术”，术后病理：镜下图像结合临床可符合肾母细胞瘤(术后复发)，局部边缘粘附少许肝脏组织。术后未行进一步放化疗。

2010 年患者体检发现肺部阴影，未予以重视。2012-04-12 胸部 CT 检查发现右肺多发占位(图 1)，2012-04-14 支气管镜刷检两次，结果分别为查见疑癌细胞及查见癌细胞(分化差)。2012 年 6 月起行“吉西他滨 2.0 g d1，8+ 卡铂 0.45 g d1”方案化疗三程，末

次化疗时间 2012-08-01。

因肺部病灶控制不理想，2012-09-04 入我院开始给予沙利度胺 50 mg tid 治疗。于 2012-09-17 开始行右肺病灶精确放疗，DT：6000 cGy/30f，15 f 后复查胸部 CT，肺部病灶较前明显缩小，疗效评价 PR。2012-10-29 复查胸部 CT，右肺病灶基本消失，疗效评价 CR。随访至 2013-10-22，病情稳定(图 2)。

3. 讨论

一般来说，肾母细胞瘤主要发生在儿童，成人肾母细胞瘤相对少见。90%的肾母细胞瘤患者不到 7 岁，98%的肾母细胞瘤患者不到 15 岁。其发病率随年龄的增加而降低，15 岁后，发病率基本稳定^[1]。

3.1. 成人肾母细胞瘤的诊断

成人肾母细胞瘤术前诊断是非常困难的。迄今为

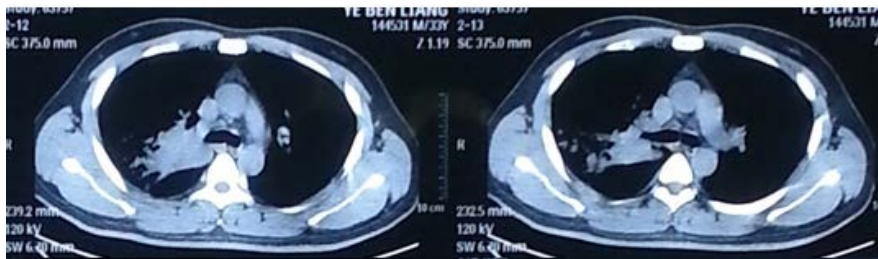


Figure 1. 2012-04-12 chest Computed tomography images
图 1. 2012-04-12 胸部 CT

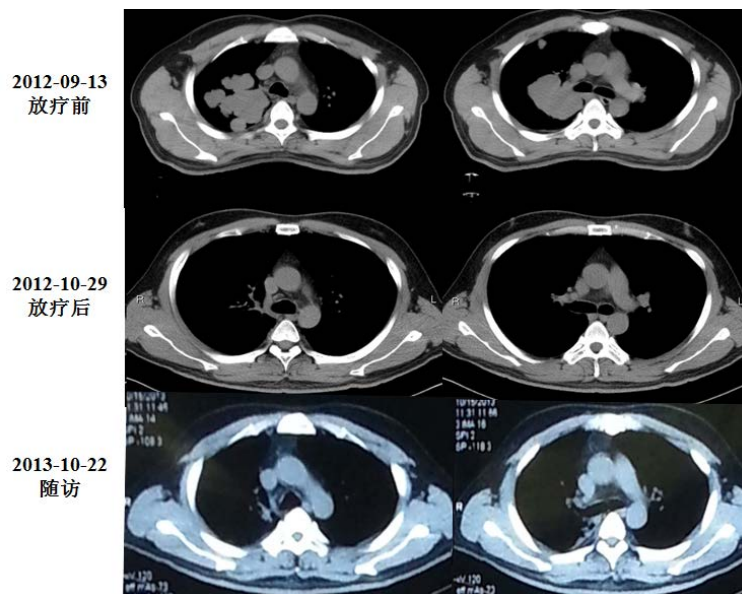


Figure 2. Computed tomography images before and after radiotherapy, and imaging demonstrated no disease during 1-year follow-up
图 2. 放疗前、放疗后及近期随访患者胸部 CT

止, 超声、CT、MRI 和肾动脉造影等影像学诊断仅能显示肾肿物的存在, 尚没有具体的影像学表现能够将肾母细胞瘤与其他常见成人恶性肿瘤进行区分^[3]。病理组织学特点方面, 成人和儿童患者无明显区别, 均具有幼稚的肾小球或肾小管样结构。细胞成分包括间叶组织的细胞、上皮样细胞和幼稚细胞三种。但相对于儿童, 成人肾母细胞瘤的病理诊断更为困难, 需要更多地与其他成人肾脏肿瘤进行鉴别诊断。目前, 成人肾母细胞瘤的诊断主要包括以下几个标准^[4]: 1) 原发性肾脏肿瘤; 2) 具有原始母细胞样圆形或梭形细胞成分; 3) 病理发现不成熟胚胎样肾小球、肾小管样结构; 4) 排除肾细胞癌成分的存在; 5) 组织学图像明确; 6) 年龄 >15 岁; 就本病例而言, 肾母细胞瘤病理诊断是明确的, 没有提示肾细胞癌。因此, 最后诊断为成人肾母细胞瘤。

3.2. 成人肾母细胞瘤的治疗

由于成人肾母细胞瘤相对少见, 迄今为止, 成人肾母细胞瘤尚无单独的规范化治疗方案。成人肾母细胞瘤的治疗一般均参照已有的儿童肾母细胞瘤治疗方案。美国的国家肾母细胞瘤研究组(The National Wilms' Tumor Study Group, NWTSG)建议, 所有的成人肾母细胞瘤患者均应接受与其分期相适应的联合治疗, 包括手术, 放疗及化疗^[5]。Ali 等根据时间顺序(1973~1981, 1982~1989, 1990~1998, and 1999~2007)对 NWTSG2、NWTSG3 和 NWTSG4 的结果进行分析发现^[2]: 1981 年后, 成人肾母细胞瘤患者的 5 年生存率明显提高; 并认为这与化疗方案添加了阿霉素相关。

肾母细胞瘤对放疗十分敏感, 一般认为各期术后患者均应接受肾区放疗, 剂量采用 4500 cGy 总量和 180 cGy/d 方案。

3.3. 病例分析

回顾本病例的治疗历程, 2002 最初治疗时, 患者应为 NWTSG1 期或 2 期, 仅接受了手术治疗; 2004 年, 局部复发, 有腹水, 并局部浸润肝脏, 分期应为 NWTSG3 期或 4 期; 2010 开始, 累计肺脏, 分期应为 NWTSG4 期。而早在 2004 年, Kalapurakal 等即报道了 23 例成人患者, NWTSG1、2 期患者接受 2 种药物联合

化疗, 5 年生存率 100%; NWTSG3、4 期患者接受 3 种药物联合化疗 + 放疗, 5 年生存率分别为 63%和 70%^[6]。国内的曹正国等亦报道 7 例成人肾母细胞瘤患者(1 期 1 例, 2 期 2 例, 3 期 3 例, 4 期 3 例), 术后均行肾区放疗和(或)双肺预防性放疗(剂量最少 30 Gy/s 左右), 化疗以长春新碱、阿霉素和(或)环磷酰胺联用^[7]; 仅 1 例患者术后 6 个月全身转移, 1 年后死亡^[7]。结合国内外文献我们发现, 患者早在 2002 年, 即应接受术后化疗; 而在 2004 年后的治疗过程当中, 放疗也应成为治疗的一部分。

4. 结论

综上所述, 成人肾母细胞瘤是较为罕见的一种肿瘤, 目前, 关于其治疗国内尚无规范化的标准; 国内尚无多中心成人肾母细胞瘤的临床研究; 放疗在 NWTSG1、2 期患者中的应用及其对患者的长期影响仍应进一步评估。但相信随着其规范化治疗的普及, 国内成人肾母细胞瘤患者 5 年生存率将进一步提高。

参考文献 (References)

- [1] Mitry, E., Ciccolallo, L., Coleman, M.P., Gatta, G. and Pritchard-Jones, K. (2006) Incidence of and survival from Wilms' tumour in adults in Europe: Data from the EUROCARE study. *European Journal of Cancer*, **42**, 2363-2368.
- [2] Ali, A.N., Diaz, R., Shu, H.K., Paulino, A.C. and Esiashvili, N. A. (2012) Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER) program comparison of adult and pediatric Wilms' tumor. *Cancer*, **118**, 2541-2551.
- [3] Kaur, N., Gupta, A., Attam, A., Shrivastava, U.K. and Wadhwa, N. (2005) Adult Wilms' tumor: Management considerations. *International Urology and Nephrology*, **37**, 17-20.
- [4] Kilton, L., Matthews, M.J. and Cohen, M.H. (1980) Adult Wilms tumor: A report of prolonged survival and review of literature. *Journal of Urology*, **124**, 1-5.
- [5] Reinhard, H., Aliani, S., Ruebe, C., Stockle, M., Leuschner, I. and Graf, N. (2004) Wilms' tumor in adults: Results of the Society of Pediatric Oncology (SIOP) 93-01/Society for Pediatric Oncology and Hematology (GPOH) Study. *Journal of Clinical Oncology*, **22**, 4500-4506.
- [6] Kalapurakal, J.A., Nan, B., Norkool, P., Coppes, M., Perlman, E., Beckwith, B., Ritchey, M., Breslow, N., Grundy, P., D'Angio, G.J., Green D.M. and Thomas, P.R. (2004) Treatment outcomes in adults with favorable histologic type Wilms tumor—An update from the National Wilms Tumor Study Group. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, **60**, 1379-1384.
- [7] 曹正国, 诸禹平, 周四维, 苏红, 宋晓东, 吴奎 (2007) 成人肾母细胞瘤的诊断与治疗(附 9 例报告及文献复习). *现代泌尿外科杂志*, **3**, 159-161.