

脉取栓术,只有 1 例接受肾部分切出术。杨勇等^[11]利用介入下腔静脉内球囊导管建立阻隔。本组 2 例采用介入手段放置腔静脉滤器防止术中瘤栓脱落形成肺栓塞,同时保证循环血量的维持。虽然利用的器械有差异但基本原理类似,有效减少了手术创伤。对于膈上或右心房内瘤栓的绝大多数患者,常需要泌尿外科和心脏外科医师的联合治疗,在食管超声心动图监测心脏栓子的状态下,采用体外循环取出瘤栓。对伴有转移的 EAML 患者考虑化疗。有报道对阿霉素有反应,其他药物还包括应用达卡巴嗪,异环磷酰胺和顺铂^[3]。

本组病例提示泌尿外科医师应考虑到肾 AML 侵犯肾静脉和下腔静脉的可能。当 AML 组织学中出现上皮样细胞时更应引起我们的重视,定期的复诊不应被忽视。典型的 AML 发生肉瘤样变因病例较少还未能充分了解这种恶变机制及生物学特性,需要引起进一步关注。

[参考文献]

- 1 Martignoni G, Pea M, Reghellin D, et al. PEComas: the past, the present and the future[J]. Virchows Arch, 2008, 452: 119-132.
- 2 Rakowski S K, Winterkorn E B, Paul E, et al. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex: Incidence, prognosis, and predictive factors[J]. Kidney Int, 2006, 70: 1777-1782.
- 3 Cibas E S, Goss G A, Kulke M H, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma ('sarcoma ex angiomyolipoma') of the kidney: a case report and review of the

literature[J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25: 121-126.

- 4 Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, et al. Imaging of angiomyolipomas [J]. Semin Ultrasound CT MR, 1997, 18: 100-114.
- 5 Tan Y S, Yip K H, Tan P H, et al. A right renal angiomyolipoma with IVC thrombus and pulmonary embolism[J]. Int Urol Nephrol, 2010, 42: 305-308.
- 6 Eble J N. Angiomyolipoma of kidney[J]. Semin Diagn Pathol, 1998, 15: 21-40.
- 7 Islam A H, Ehara T, Kato H, et al. Angiomyolipoma of kidney involving the inferior vena cava[J]. Int J Urol, 2004, 11: 897-902.
- 8 Folpe A L, Mentzel T, Lehr H A, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29: 1558-1575.
- 9 Kato I, Inayama Y, Yamanaka S, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney[J]. Pathol Int, 2009, 59: 38-43.
- 10 Luo D, Gou J, Yang L, et al. Epithelioid angiomyolipoma with involvement of inferior vena cava as a tumor thrombus: a case report[J]. Kaohsiung J Med Sci, 2011, 27: 72-75.
- 11 杨勇, 宋勇, 洪宝发. 球囊辅助下治疗肾血管平滑肌脂肪瘤合并下腔静脉瘤栓一例报告并文献复习[J]. 中华外科杂志, 2007, 45(12): 836-838.

(收稿日期:2012-08-20)

新生儿睾丸畸胎瘤 3 例报告并文献分析

张贤生¹ 杨佳佳¹ 高晶晶¹ 郝宗耀¹ 周骏¹ 樊松¹ 江长琴¹ 张翼飞¹ 梁朝朝¹

[摘要] 目的:探讨新生儿睾丸畸胎瘤的临床特点和诊治方法。方法:回顾性分析 3 例新生儿睾丸畸胎瘤的临床资料及随访情况,结合近年国内外新生儿睾丸畸胎瘤的相关文献进行讨论。结果:3 例睾丸畸胎瘤患儿均采用睾丸根治性切除术,术后随访 6~24 个月,均无复发、转移,无瘤生存率为 100%。结论:新生儿睾丸肿瘤以畸胎瘤多见,且多为成熟型。治疗上可行睾丸根治性切除术,一般不需辅以放疗或化疗,预后良好。

[关键词] 新生儿;睾丸;畸胎瘤

[中图分类号] R737.21 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1001-1420(2013)02-0154-03

小儿睾丸肿瘤并不常见,约占所有小儿实体瘤的 1%~2%。原发于新生儿的睾丸肿瘤则极为罕见,专著及教科书描述极少,国内外仅见个案报道,尚无大宗、系统的报道。本文报告我院近年收治的 3 例新生儿原发性睾丸肿瘤,3 例均经术后病理证

实为成熟型畸胎瘤,结合文献讨论如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

例 1 16 个月,于 2009 年 10 月 30 日因发现右侧阴囊肿块 1 年余入院,患儿出生后即由家人发现右侧阴囊内有一肿块,不伴疼痛不适,未予处理。入院 2 个月前发现肿块渐增大,无明显红肿热痛等不适。检查:右侧阴囊内可触及 2.0 cm×1.5 cm

¹安徽医科大学第一附属医院泌尿外科(合肥,230022)
通信作者:张贤生,E-mail: xiansheng-zhang@163.com

肿块,光滑,质硬,无压痛,边界清楚,右侧附睾触诊不满意,左侧睾丸附睾正常。AFP $1.7 \mu\text{g/L}$, $\beta\text{-HCG} < 0.100 \text{ IU/L}$ 。B超:右侧睾丸形态失常,体积增大,实质内扫见 $2.1 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$ 不均质回声,形态规则,边界清晰,实质内回声不均匀,可见多个不规则液暗区,另可见强回声光团后方伴声影,肿块下方见少量正常睾丸组织回声,肿块实质内见散在分布的点状血流信号。拟诊为右侧睾丸畸胎瘤,完善术前相关检查后于全麻下行右侧睾丸根治性切除术,术中见右侧睾丸大部分被瘤体占据,仅有少许正常睾丸组织残留,瘤体质硬,约 $2.5 \text{ cm} \times 2.5 \text{ cm}$,切开后见毛发及骨化组织。术后病理:(右侧)睾丸成熟型畸胎瘤,可见软骨组织、脂肪组织及部分成熟脑组织,瘤体大小为 $2.5 \text{ cm} \times 2.2 \text{ cm} \times 2.3 \text{ cm}$,同侧附睾未见异常。术后未予放、化疗,随访至今已24个月,AFP及B超检查均未见异常。

例2 41 d,于2010年9月25日因发现右侧阴囊肿块1个月余入院,患儿出生后即被父母发现右侧阴囊内有一 $1.5 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$ 肿块,局部无红肿疼痛,肿块大小不随体位变化,未予诊治,入院前1周肿块渐增大。检查:右侧阴囊内可触及大小约 $2.0 \text{ cm} \times 2.0 \text{ cm}$ 肿块,光滑,质硬,无压痛,边界清楚,右侧睾丸触诊不满意,透光试验(-),左侧睾丸附睾正常。AFP $302.9 \mu\text{g/L}$, $\beta\text{-HCG} < 0.100 \text{ IU/L}$ 。B超:右侧阴囊内扫及 $2.1 \text{ cm} \times 1.9 \text{ cm}$ 的不均质回声,边界清晰,可见高回声包膜,以囊性为主,内充满密集光点,实性部分内扫及强回声光斑,内探及血流信号,肿块周边见少许睾丸实质回声,右附睾头可见。拟诊右侧睾丸畸胎瘤,完善术前相关检查后于全麻下行右睾丸根治性切除术,术中见右侧睾丸大部分被瘤体占据,仅有少量正常睾丸组织存在,瘤体类圆形,约 $2.0 \text{ cm} \times 2.0 \text{ cm}$ 大小,切开后见毛发及骨化样组织。术后病理:(右睾丸)成熟型畸胎瘤,镜下可见鳞状上皮、毛囊和皮脂腺组成的皮样结构,肿块大小 $2.3 \text{ cm} \times 2.0 \text{ cm} \times 1.6 \text{ cm}$ 。术后未予放、化疗,随访至今已13个月,AFP及B超检查均未见异常。

例3 9个月,于2011年5月8日因发现左侧阴囊肿块9个月余入院,患儿自出生即被母亲发现左侧阴囊有一 $1.0 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$ 肿块,未予处理,后发现肿块逐渐增大,当地CT示:左侧睾丸占位,考虑畸胎瘤可能。检查:左侧阴囊内可扪及一 $1.5 \text{ cm} \times 2.5 \text{ cm}$ 肿块,质硬,附睾触诊不满意,右侧睾丸附睾正常。AFP $11.77 \mu\text{g/L}$, $\beta\text{-HCG} < 0.100 \text{ IU/L}$ 。B超:左侧阴囊内探及 $1.8 \text{ cm} \times 2.8 \text{ cm}$ 不均质肿块,其内可见强回声光团伴声影,右侧睾丸大小形态正常。彩色多普勒示:双侧睾丸探及星点状彩色血流信号。拟诊左侧睾丸畸胎瘤,完善术前相关检查后于全麻下行左睾丸根治性切除术,术中

见左侧睾丸大部分被瘤体取代,仅有少量正常组织残留,瘤体约 $3.0 \text{ cm} \times 2.0 \text{ cm}$ 大小,质硬,切开后可见毛发组织,考虑畸胎瘤可能性大。术后病理:(左睾丸)成熟型囊性畸胎瘤,镜下见鳞状上皮、皮脂腺及毛囊组成的皮样结构,大小 $2.8 \text{ cm} \times 2.1 \text{ cm} \times 2.0 \text{ cm}$ 。术后未予放、化疗,随访至今已6个月,AFP及B超检查均未见异常。

2 讨论

2.1 流行病学

畸胎瘤占睾丸生殖细胞瘤的7%~10%,约占青春期前儿童睾丸肿瘤的48%,是最常见的小儿良性睾丸肿瘤,且绝大多数为成熟型,不发生转移^[1]。成熟型睾丸畸胎瘤,又称分化型畸胎瘤,由分化良好的组织组成。尽管睾丸畸胎瘤多发生于5岁以前小儿,但是发生在新生儿的睾丸畸胎瘤极为罕见,临床报告极少,美国儿科学会青春期前睾丸肿瘤登记处一项长达12年的记录显示,在登记的338名小儿睾丸肿瘤患儿中有22名发生在新生儿,其中仅1名为新生儿睾丸畸胎瘤。

2.2 症状与体征

新生儿睾丸畸胎瘤几乎总是于出生后由家长无意中发现或于体检中发现,常表现为无痛的实质性包块,左右侧别无明显差异。当有睾丸扭转、鞘膜积液^[2]等并发症存在时可有相应临床表现。睾丸畸胎瘤触诊多为囊实性感,但往往因为合并症的存在使得其内张力较高,只能触到质硬或韧实性感,临床上触诊、透光试验并不可靠。

2.3 诊断与鉴别

有文献报道约50%的新生儿肿瘤于出生后的第一天即被发现,睾丸位于体外,一旦发生肿瘤理应得到早期诊断,但因多数患儿的睾丸仍能保持基本形状,故不易引起家长的注意。临床上绝大多数睾丸肿瘤患儿系因被无意中发现阴囊肿块而就诊。对于阴囊内有实性结节的患儿,应在良好的环境下认真比较双侧睾丸的大小、形状、质地及肿物与周围组织的关系,在确诊为其他疾病之前首先考虑睾丸肿瘤。超声检查具有安全、经济、无创和短期内可重复检查的优点,既可避免X线对生殖细胞的杀伤,又能避免活检给患者带来的痛苦,还可对睾丸肿瘤作出初步的诊断和鉴别,为进一步制定治疗方案提供依据,是睾丸肿瘤首选的影像学检查方法。睾丸畸胎瘤的超声表现为肿大的睾丸内出现不均质性肿块,以混合回声为主,当有骨骼、钙化和内衬上皮囊肿出现时,可有强回声光团伴声影和囊肿声像等特征性表现。B超还能将睾丸畸胎瘤与卵黄囊瘤相区别:卵黄囊瘤的形态多规则,光点粗,亮度增高,分布均匀,血流丰富,精索增粗。国内外学者认为,二维超声对不同睾丸肿瘤的病理间关系及良恶性鉴别具有一定的帮助,但不能代替病理诊

断。AFP 和 β -HCG 为睾丸生殖细胞肿瘤的特异性瘤标。AFP 作为主要瘤标之一,是由胎儿卵黄囊组织和胚胎期远端小肠及肝脏产生的一种单肽链结构的糖蛋白,据报道^[3] AFP 水平在新生儿约为 50 000 $\mu\text{g/L}$,亦有文献报道其可达 100 000 $\mu\text{g/L}$ 甚至更高。AFP 于出生后 24 h 内迅速下降,2 周后下降至 10 000 $\mu\text{g/L}$,2 个月后达 300 $\mu\text{g/L}$,6 个月后达 12 $\mu\text{g/L}$,9 个月后下降至正常(相当于成年人水平)。新生儿出现 AFP 升高可能是生理性现象,例 2 中患儿术前 AFP 302.9 $\mu\text{g/L}$,尽管有作者提出 1 岁以内患儿的 AFP 大于 100 $\mu\text{g/L}$ 时需考虑卵黄囊瘤的可能,但结合其年龄及超声表现,我们考虑其术前 AFP 升高为生理性,术后病理证实该患儿为成熟型畸胎瘤,随访至 6 个月 AFP 降至正常。由于新生儿 AFP 水平差异较大,使得其在区分新生儿睾丸肿瘤类型方面不像对成人那样有帮助。 β -HCG 是由胚胎组织和睾丸肿瘤如绒毛膜瘤、胚胎细胞瘤等产生的一种糖蛋白,其正常值低于 5 IU/L,半衰期约为 24 h。由于绒毛膜瘤和胚胎细胞瘤在青春期前睾丸肿瘤中并不常见,青春期前 β -HCG 很少升高,因此其在儿童中帮助不大。本文报告的 3 例新生儿睾丸成熟型畸胎瘤 β -HCG 均未见异常。新生儿睾丸畸胎瘤的鉴别诊断尤为重要,有时需同鞘膜积液、睾丸扭转、睾丸旁肿瘤及囊肿等相鉴别。睾丸肿瘤常并发鞘膜积液,有时易与畸胎瘤的囊性成分相混淆,前者的积液位于肿瘤之外,后者则常位于肿瘤的包膜之内。并发睾丸扭转时可出现阴囊皮肤色泽变暗等缺血表现。结合 B 超等检查,一般不难做出鉴别。

2.4 治疗与预后

一般认为,根治性睾丸切除术是睾丸肿瘤治疗的最基本方法。不论何种类型的睾丸肿瘤,首先应行根治性睾丸切除。术前穿刺活检可造成种植性转移,或因取材不当出现假阴性结果,目前已很少使用。新生儿畸胎瘤文献报道多为良性过程,未见发生转移者,有学者^[4]指出先天性畸胎瘤的临床行为主要由肿瘤是否能完整切除决定,与畸胎瘤的分级等并不相关。新生儿成熟型睾丸畸胎瘤仅行根治性睾丸切除术即可达到治疗目的。本文报告的 3 例睾丸成熟型畸胎瘤均行睾丸根治性切除术,术后未予放、化疗,随访 6~24 个月均未见异常。我

们认为,在随访和监测的过程中应强调重视发现的任何硬结和包块,但至于具体如何监测及随访目前国内外尚无统一标准。一项对年龄分布在 9~61 岁的睾丸生殖细胞瘤的研究表明,少数有肿瘤复发、转移的患者多发生于术后 3 年内,3 年后则极少有肿瘤的复发和转移。目前认为较合理的随访措施包括:前两年每 3 个月进行胸部 X 线及腹部 B 超检查,第 3 年每 4 个月行 1 次胸部 X 线及腹部 B 超检查,3 年后可酌情延长随访的时间间隔,但应指导患者掌握病变复发的早期症状和体征,定期进行自我检查。近年有学者认为传统的睾丸切除术虽然解决了睾丸肿瘤的问题,但切除睾丸会给患儿带来美容学方面、心理学方面及生理功能方面(主要是成年后的生育能力和内分泌功能)的不良后果。因此他们主张对小儿睾丸肿瘤行术中冰冻,对于术中冰冻证实为良性的睾丸肿瘤建议行保睾手术。但这种方法对病理科医生要求较高,必须考虑到取样误差对病理结果的影响。由于新生儿睾丸肿瘤的发生率极低,尚未有学者开展有关保睾手术与睾丸根治性切除术的随机对照试验,目前可得到的资料只有少量的病例报告和回顾性的结果研究。到目前为止,国内外仍无新生儿睾丸肿瘤手术治疗的统一标准。

畸胎瘤在出生时即为恶性的情况罕见,但是随着年龄的增大或切除不完全,其发生率会逐渐增加。本文报告的 3 例患儿随访至今,均无复发或转移,结合文献分析,新生儿良性畸胎瘤亦未见术后复发、转移的报道。因此,目前认为,新生儿睾丸畸胎瘤大多分化较成熟,预后较好。

[参考文献]

- 1 刘晓红. 小儿左侧睾丸畸胎瘤 1 例[J]. 中外健康文摘, 2009, 6(31): 69-69.
- 2 David M, Hartke, Piyush K, et al. Testicular neoplasms in the prepubertal male[J]. Journal of Men's Health & Gender, 2006, 3: 131-138.
- 3 Ross J H, Kay R. Prepubertal testis tumors[J]. Rev Urol, 2004, 6: 11-18.
- 4 Heerema-McKenney A, Harrison M R, Bratton B, et al. Congenital teratoma: a clinicopathologic study of 22 fetal and neonatal tumors[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29: 29-38.

(收稿日期:2012-09-27)

本刊论文中必须加注“通信作者”

为顺应国际上的通行做法,更好地体现科研论文作者的分工协作关系,本刊规定在所发表的论文上必须注明通信作者。通信作者可以是第一作者,也可以是其他作者,但必须是论文负责人,对论文的科学性和结果、结论的可信性负主要责任,同时也是本刊和读者所联系的对象。加注通信作者的主要内容包括作者姓名及有效的电子信箱(E-mail)等信息。

《临床泌尿外科杂志》编辑部