维普资讯 http://www.cqvip.com

301—303

12

视网膜母细胞瘤临床病理分析

第一医院眼科 郑燕林 廖明波 荆大庆
病理教研室 米 杲 赵 勇

R739.430.2

视网膜母细胞瘤 眼睛肿瘤 病理学

中图分类号 R739.4

视网膜母细胞瘤(简称RB)是婴幼儿常见的眼内恶性肿瘤。与我国眼内恶性肿瘤的首位(30%以上),占我国儿童死亡率的1%[1]。因此,RB严重威协儿童的健康。本文就1971～1992年21年间临床诊断为RB的病例91例进行临床、病理及存活者的染色体检查分析。

资料分析

1. **一般情况** 91例中男47例,女44例。男:女≈1:1。年龄$\frac{4}{12}$～11岁,平均3岁。单眼84例。双眼7例,男4例,女3例。有家族史3例。病理确诊为RB的85例,临床误诊为RB的6例,确诊为RB者,存活12年以上的10例。

2. **RB就诊原因**。常由父母或亲属发现患儿有猫眼、眼红、眼球突出等表现。详见表Ⅰ。

表1 RB就诊原因

症状或体征	例数	百分率%
猫眼(白瞳或瞳孔领内黄光反射)	39	46
视力下降	4	5
眼红痛	10	12
斜视	2	2
眼球突出	30	35
合计	85	100

3. **RB临床分期与视神经改变的关系** 本文眼内期视神经受侵犯率最低,转移期视神经受侵犯率最高。经统计学处理$P<0.005$,各组间差异具有高度显著性,见表2。

表2 RB临床分期与视神经改变的关系

分期	视神经受侵犯	视神经未受侵犯	合计	视神经受犯率%
眼内期	1	11	12	8
青光眼期	19	21	40	49
眼外期	20	4	24	83
全身转移期	8	1	9	89
合计	48	37	85	56

$\chi^2=23, P<0.005$

4. **本组病理分型参照王延华1984年分型方法[2],分为未分化型、低分化型及高分化型** 高分化型多数瘤细胞呈菊花形排列,低分化型仅少数瘤细胞呈菊花形排列,未分化型瘤细胞不呈菊花形排列。本文视神经受侵犯与病理分型的关系经统计学处理,无显著性差异。见表3。

表3 病理分型与视神经受侵犯的关系

病理分型	视神经受侵犯	视神经未受侵犯	合计	视神经受犯率%
高分化型	7	8	15	46

维普资讯 http://www.cqvip.com

低分化型	9	10	19	48
未分化型	33	18	51	65
合　计	49	36	85	58

$\chi^2 \approx 3.94$　　$P > 0.05$

5. 瘤细胞侵犯眼内各结构情况，85例中有的一例同时侵犯几个部位，葡萄膜及巩膜。详见表4。

表4　瘤细胞侵犯眼内各结构的情况

侵犯部位	例数	百分率%
视神经	47	33
玻璃体	29	19
葡萄膜	27	19
巩　膜	21	15
球外软组织	16	11
晶　体	4	3
合　计	144	100

6. 染色体检查，抽取RB存活者外周血3ml，在TC199培养基中培养36小时，常规收获制片，进行染色体畸变率分析。见表5

12例中，眼内期5例，青光眼期3例，眼外期2例，病理分型，高分代型3例，低分化型2例，未分化型5例。结果表明，存活者染色体的畸变率与病理分型及临床分期关系不大。

表5　存活者临床分期、病理改变和染色体畸变率

病人	临床分期	病理改变		染色体畸变率% 畸变数/观察细胞数
		分型	视神经受侵犯	
倪小红	眼内期	高分化型	(一)	19
张　翔	〃	〃	〃	30
柯　舟	〃	低分化型	〃	16
田　华	〃	未分化型	〃	20
张亚春	〃	〃	〃	10
余德才	青光眼期	〃	(+)	28
陈珍莲	〃	〃	(一)	20
叶九成	〃	高分化型	〃	10
陈英碧	眼外期	未分化型	〃	7
毛光辉	〃	低分化型	(+)	24

讨　论

1. 发病年龄

RB多见于3岁左右的婴幼儿，文献报道最小的可发生于出生后几天，最大的8岁，偶可见于成人。本组资料表明平均年龄为3岁，最小的4个月，最大的11岁，与以往文献报道的基本相符，但有年龄偏大的病例。男：女≈1：1，其中有家庭史的3例，均为同胞患病，双眼RB7例。

2. 视网膜母细胞瘤就诊原因分析

猫眼是RB最早、最常见的体征，多数病人以此来就诊，本组资料出现猫眼的39例，占就诊原因的46%，其次为眼球突出。临床上我们可以看到经病理确诊为RB的病例，无论以何种原因就诊，追问病史早期均有猫眼的历史，所以对此体征应引起高度重视，以便于早期发现，早期诊断和治疗。斜视也是一个不容忽视的体征，患儿出现斜视说明黄斑已受累，视力丧失。这种幼儿的斜视不能简单地认为是共转性斜视，应作详细的眼底检查，排除RB的可能性。本组资料就诊原因详见表1。x摄片视神经孔有改变的阳性率低，本组资料仅16%有异常，而且多存在于眼外和全身转移期。但病理发现视神经阳性率为56%。因此，早期x摄片确诊RB和确定有无扩散意义不大，仅供参考。

3. 临床分期

目前我国对RB的分期采用传统的分期方法，按肿瘤的临床发展过程分为Ⅰ期眼内期，Ⅰ期继发青光眼期，Ⅲ期眼外期和Ⅳ期全身转移期，但这并不完全表明肿瘤是按上述过程发展的，在任何一期都有转移的可能。本组资料表明眼内期视神经阳性率8%，青光眼期视神经阳性率49%，眼外期视神经阳性率83%，全身转移期视神经阳性率89%（见表2）。从中我们可以看出转移可发生于任何一期，这仅仅表示直接蔓延，除此之外有血行和淋巴转移。因此，这进一步的揭示肿瘤的发展不完全是按传统的分期方法进行的，早期就可以有转移，当然越晚期，视神经越易受侵犯，越易转移。提醒我们注意无论临床诊断任

维普资讯 http://www.cqvip.com

何一期，在行眼球摘出或眼内容剜除术后都应作放疗，以便进一步的然杀死肿瘤细胞。

4、视网膜母细胞瘤的病理改变

视网膜母细胞瘤的诊断主要根据年龄、病史和体征，特别是瞳孔领呈黄光反射。但确诊必需由病理检查证实。病理分为高分他化型，主要是菊花型。瘤细胞起源于视网膜外核层，是成群的大型柱状细胞，具有一边缘清楚的园形核，细胞排列成所谓"菊花形"，中心腔无血管，多见胶样或透明物质。此型恶性程度低，预后好。低分化型，为菊花型和假菊花型两种形式混合。假菊花型是由染色很深的密集的小型细胞的10～20层围绕血管排列形成，这种独特的结构主要是瘤细胞依靠血管获取营养的一种方式。此型恶性程度属中等。未分化型镜下无菊花型结构，或仅有少量假菊花型结构，此型分化差，恶性程度最高。表3显示了各种视神经受侵犯的情况，统计学处理各型视神经受侵犯率无显著性差异，提示病理分型与肿瘤的视神经蔓延无明显关系。表4显示肿瘤侵犯眼内各结构的情况，从中我们可以看出视神经是最易受侵犯的部位，巩膜也是肿瘤扩散的途径之一，有时瘤组织在未侵犯神经前，已侵犯巩膜，而向周围扩散。

5. 存活者的临床病理分析和染色体畸变率

存活者的临床和病理资料（见表5）显示大部份患者就诊于眼内期，早期发现是预后的关键，即使病理证实瘤细胞分化差，只要发现早，治疗早，预后就好。

目前认为RB部份具有遗传性，特别是具有13q14缺损的病例。13q14的缺损是RB病人特征性的染色体改变，本组资料的10例存活者未发现13g14的缺损，但有文献报道RB病人的染色体具有不稳定性。本组资料显示部份存活者染色体畸变率较高，提示这类患者具有对肿瘤的易感性[3]，但这种畸变率与病理分型关系不大。

6. 误诊原因分析

RB的诊断并不困难，但RB与疑似病变的鉴别诊断，单从临床表现上区分仍有困难，容易误诊。在疑似病变中以coats病和眼内容炎最常见，晶体后纤维增生和髓上皮瘤较少见。

(1)与coats病的鉴别，coats病多见于青年男性，单眼受累，病程缓慢，眼底见视网膜血管下广泛的灰白色渗出，并有胆固醇结晶沉着。病理改变主要是视网膜外层出血合并渗出性病变，与RB的病理改变完全不同。

(2)与转移性眼内容炎的鉴别：该病多继发于全身性感染之后，眼部常有明显的炎症反应，病理改变为炎症性病变。

(3)与晶体后纤维增生和髓上皮瘤的鉴别，前者多见于早产儿，有过量吸氧史，双眼受累，病理改变为一种纤维膜样组织位于晶体后。髓上皮瘤较罕见，临床表现类似RB。瘤细胞起源于睫状体的无色素细胞，镜下见瘤细胞呈柱形和长园形组成菊形团或往复回旋，排成管形，此瘤分化高，恶性程度低。

总之，在临床上遇见不典型症状者，无法肯定为肿瘤时，应观察，若眼球无功能时，应劝告做眼球摘出，作病理检查，以免误诊。做到对RB的早期诊断、早期治疗。

参 考 文 献

1 王国民、实用眼科杂志 1989;7(7):414
2 王延华、眼科新进展 1984;4(3):161
3 郑燕林，等、中华眼科杂志 1992;28(2):71

（收稿日期 1994—03—02）