

· 专家共识 ·

单侧肾母细胞瘤手术专家共识(2025 年版)



全文二维码

中华医学会小儿外科学分会肿瘤外科学组、泌尿外科学组

通信作者:王焕民,国家儿童医学中心,首都医科大学附属北京儿童医院肿瘤外科,北京 100045,Email:wanghuanmin@bch.com.cn;杨屹,中国医科大学附属盛京医院小儿泌尿外科,沈阳 110001,Email:yangy2@sj-hospital.org

【摘要】 肾母细胞瘤(Wilms tumor, WT)是小儿最常见的原发性肾脏恶性肿瘤。目前,对于 WT 手术,尤其是特殊病例如巨大肿瘤或侵犯邻近脏器病例、保留肾单位手术以及淋巴结活检等手术原则,尚未达成一致。由于不规范手术带来的肿瘤复发及肿瘤分期提高等问题日益引起临床重视,因此进一步规范 WT 手术方法及方案,对于提高疗效和改善患者预后具有重要意义。为了更好地指导临床实践,中华医学会小儿外科学分会肿瘤外科学组及泌尿外科学组特组织专家制订了本共识。共识在依据既往临床研究结论及指南的基础上,针对手术细节及方案选择提出了指导意见。

【关键词】 Wilms 瘤; 外科手术; 共识

基金项目:内蒙古自治区卫生健康委员会 2023 年首府地区公立医院高水平临床专科建设项目(2023SGGZ0038);上海市市级医院诊疗技术推广及优化管理项目(SHDC22022306)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202507051-002

Chinese expert consensus on surgical management of unilateral Wilms tumor

Groups of Oncologic Surgery & Urology, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association

Corresponding authors: Wang Huanmin, Department of Oncology Surgery, Beijing Children's Hospital, National Center for Children's Health, Capital Medical University, Beijing 100045, China, Email:wanghuanmin@bch.com.cn; Yang Yi, Department of Pediatric Urology, Shengjing Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China, Email:yangy2@sj-hospital.org

【Abstract】 Wilms tumor (WT) is the most common primary malignant renal tumor in children. Currently, there is no unified consensus on certain surgical principles for WT, particularly in complex cases such as large tumors, invasion of adjacent organs, nephron-sparing procedures, and lymph node biopsy. Non-standardized surgical procedures can lead to tumor recurrence and upstaging, which has drawn increasing clinical concern. Standardizing the surgical approach and protocols for WT is therefore of great importance to improving treatment outcomes and patient prognosis. To better guide clinical practice, the Oncology Surgery Group and Urology Surgery Group of the Pediatric Surgery Branch of the Chinese Medical Association have jointly formulated this expert consensus. Based on previous clinical research findings and existing guidelines, the consensus provides specific recommendations on surgical details and decision-making.

【Key words】 Wilms Tumor; Surgical Procedures, Operative; Consensus

Fund program: High-level Clinical Specialty Development Project for Public Hospitals in the Capital Region, Health Commission of Inner Mongolia Autonomous Region (2023SGGZ0038); Shanghai Municipal Project for Clinical Technology Promotion and Management Optimization in City-Level Hospitals (SHDC22022306)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202507051-002

肾母细胞瘤(nephroblastoma)即威尔姆斯瘤(Wilms tumor, WT),是小儿最常见的原发性肾脏恶性肿瘤。国内外学者围绕 WT 的发病机制、分子诊断、治疗及预后评价等进行了一系列临床研究,使 WT 患者的总体预后得到了大幅改善。中国抗癌协

会小儿肿瘤专业委员会、中华医学会小儿外科学分会泌尿外科学组及肿瘤外科学组专家针对 WT 的诊断和治疗也陆续发表了中国专家推荐意见及共识^[1-3]。然而,目前对于 WT 的手术,尤其是特殊病例(如巨大肿瘤、侵犯邻近脏器)手术决策、保留肾



单位手术以及淋巴结取检范围等手术原则及方案选择问题,尚未达成共识。此外,从事儿童 WT 手术的医师专业较为复杂,通常来自小儿普外科、小儿肿瘤外科、小儿泌尿外科甚至成人外科等领域。由于不规范手术所带来的肿瘤复发及肿瘤分期提高等问题日益引起重视^[4]。进一步规范 WT 手术方法及方案,对于提高疗效和改善患者预后具有重要意义。为此,中华医学会儿外科学分会肿瘤外科学组及泌尿外科学组特组织专家制定了本共识,采用 2011 版牛津大学循证医学中心(Oxford Center for Evidence-Based Medicine, OCEBM)分级体系进行证据评价与分级(表 1)。

现代小儿外科创始人 William Edwards Ladd 在国际上首先制定了如下 WT 手术原则:手术应在安全及准确肿瘤分期(需进行充分的淋巴结取样)的前提下进行;首先结扎肾动脉,以避免静脉充血和可能的肿瘤破裂,然后处理肾静脉;避免任何可能造成肿瘤分期提高的操作(如不恰当活检及术中肿瘤破裂/溢出)。该基本原则至今仍然适用于传统开放手术及微创手术。本共识在依据既往临床研究结论及指南的基础上,针对手术细节及方案选择提出以下指导意见。

一、共识制订过程与方法

(一)共识的目标受众和适用范围

本共识的目标人群为 0~18 岁单侧 WT 患儿。适用该共识的人员包括从事 WT 诊疗相关的执业医师,如小儿外科医师、小儿肿瘤内科医师、相关专业技术人员及科研人员。

(二)临床问题解析与证据检索

本共识根据最终确定的临床问题,参照循证医学文献检索模式对每个问题进行了详细分析。检索步骤如下:①数据库检索;包括中国知网、中国生物医学文献学术分析系统、万方数据库、维普数据库、PubMed、Embase、Cochrane;②文献类型筛选:首先筛选近 5 年发表的系统评价、Meta 分析、队列研究、随机对照试验、横断面研究、病例系列研究,同时纳入已发表的指南和共识。最新证据质量不足时,扩充至 5 年前发表的系统评价、Meta 分析等,以保证所获取的临床证据全面可信。

(三)证据评价及推荐意见形成

本共识包括 17 个问题条目,由中华医学会儿外科学分会肿瘤外科学组及泌尿外科学组组织 11 位儿童肿瘤相关临床一线专家线下讨论,收集单侧 WT 诊疗过程中手术相关问题形成问题清单。共识

制订小组成员进行 Delphi 方法评价,就推荐意见达成初步共识。对每一条推荐意见进行投票,同意率超过 80% 即认为通过。全国各地儿童肿瘤相关学科专家对所有临床问题的推荐意见及证据概述进行反复线上讨论和修改,共收到 67 条反馈意见。共识制订小组根据反馈意见修改后确定共识终稿。

二、先化疗还是先手术

手术是 WT 多学科治疗中最核心的环节。围手术期多学科评估应贯彻到每一位患者,包括:对可切除性及合并症的评估,手术方案、麻醉风险的评估,备血是否充分,术中监测,可靠的静脉通路,术后护理/监护水平以及术后疼痛控制。根据中国抗癌协会小儿肿瘤专业委员会(Chinese Children's Cancer Group, CCGG)方案,对于术前评估可以完整切除的肿瘤建议先手术,手术切除困难或风险大者,建议先化疗再手术^[1-2]。据此,本共识推荐意见综合了美国国立综合癌症网络(National Comprehensive Cancer Network, NCCN)的相关共识或指南^[5]。但无论是手术作为首先进行的步骤,还是在新辅助化疗之后延迟进行,目标都是完整切除肿瘤。

对于单侧 WT,先手术的目的是实现局部病灶的完全清除、准确的淋巴结分期和完整的组织学评估,同时尽量避免并发症^[6]。在美国儿童肿瘤协作组(Children's Oncology Group, COG)的系列研究中,先手术患者总并发症不断减少,但肿瘤长径 ≥ 10 cm、肿瘤向下腔静脉延伸者发生手术并发症的比例较高^[7]。此外,肿瘤长径大于 15 cm 者术中发生肿瘤破裂的风险更大。CT 或 MRI 有利于评估肿瘤,单侧、非转移性 WT 的影像学高危特征包括:肿瘤是否向肾周侵犯、跨过中线、广泛淋巴结转移、瘤栓形成和向尿道延伸^[8]。但术前通过 CT 等评估肿瘤是否发生破溃的灵敏度和特异度较低^[9]。

研究发现,WT1 基因突变的同时可影响胚胎肾脏发育和肾癌的胚胎起源^[10]。而这些患者后期合并肾衰竭的风险较高,因此一般不推荐先手术。典型的临床表现可以为识别这些综合征患者提供线索,而基因检测(如全外显子组测序、基因芯片等)则是诊断的金标准。

【推荐意见 1】推荐先手术切除肿瘤,如果先期手术风险高或者无法先手术,则先化疗后手术(证据等级 II a, 推荐强度 B)。如果执行国际儿童肿瘤学会(International Society of Pediatric Oncology, SIOP)处理方案则无需参考本条推荐。

【推荐意见 2】执行 COG 方案者,如评估为不可



表 1 牛津大学循证医学中心临床证据分级和推荐级别

Table 1 Levels of clinical evidence and grades of recommendation by Oxford University Centre for Evidence-Based Medicine

推荐级别	证据水平	证据来源(治疗性研究证据)
A	I a	同质性 RCT 的系统评价
	I b	单个 RCT(置信区间窄)
	I c	“全或无”病案系列(未治疗前所有患者死亡或部分死亡,治疗后仅部分死亡或全部存活)
B	II a	同质性队列研究的系统评价
	II b	单个队列研究(包括低质量 RCT,如随访率 <80%)
	II c	结局性研究(指描述、解释和预测干预措施对临床最终结局的作用和影响的一类研究,最终结局不同于中间指标,主要包括生存、生命质量、疾病负担等)
	III a	同质性病例对照研究的系统评价
	III b	单个病例对照研究
C	IV	病例系列研究(包括低质量队列和病例对照研究)
D	V	基于经验,未经严格论证的专家意见

注 RCT:随机对照试验

切除的肿瘤(见推荐意见 3),或为缩小肿瘤体积,拟行保留肾单位手术(nephron-sparing surgery, NSS),建议先化疗后手术,有关 NSS 手术适应证及手术注意事项详见第十三条(证据等级 II a,推荐强度 B)。

【推荐意见 3】有下列情况不建议行先期手术:

①已明确存在胚系基因 *WT1* 突变;②存在麻醉高风险,如严重肺部疾病或肿瘤栓塞、引起肺功能损害的巨大腹部肿瘤;③外科医师判断手术会导致严重并发症或死亡、肿瘤溢出或残留肿瘤;④孤立肾;⑤存在肝静脉水平以上瘤栓,有关瘤栓的处理原则详见第九条(证据等级 II a,推荐强度 B)。

三、术前活检的适应证与禁忌证

尽管目前认为穿刺活检的并发症发生率非常低,但仅约 10% 的患者从穿刺活检中受益,导致获益/风险比较低^[11]。此外,为了避免活检引起的严重副损伤,对于活检方式,建议使用穿刺活检(粗针)代替开放活检^[12]。SIOP 不推荐常规活检,认为即使术后病理诊断为其他肿瘤,短期的术前治疗(4 周的放线菌素 D 和长春新碱,以及转移性患者使用多柔比星)不会影响术后方案的制定与疗效。而 COG 也不提倡初始活检,认为在可行的情况下,建议直接行瘤肾根治性切除术,然后根据组织学类型、分期和生物学特征进行辅助治疗。由于活检可能导致局部肿瘤扩散,COG 建议将活检肿瘤升级至 III 期。最新的美国 NCCN 指南建议对所有符合延迟切除标准的患者进行活检,以确定组织学类型,并获得分子生物标志物以指导治疗。此外,穿刺活检可能导致相应并发症,如疼痛、血色素下降及偶发的急诊瘤肾切除(肿瘤破裂)或针道转移等。

【推荐意见 4】通常不推荐进行穿刺活检(证据等级 II a,推荐强度 B)。对于存在以下情况者,尤其不推荐进行穿刺活检:①新生儿或 3 月龄及以下婴儿的局限性肾肿瘤通常为先天性中胚层肾瘤,大多数通过手术即可治愈;②对于完全囊性肿瘤,可以是囊性部分分化 WT 或囊性肾瘤,囊壁活检不能提供足够的组织进行鉴别,术前化疗亦不会使肿瘤缩小;③当影像学显示肾脏结节性病变与肾母细胞瘤病/肾源性肾残余有关且难以区分时,穿刺活检提供的组织也无法鉴别诊断(证据等级 III,推荐强度 B)。

【推荐意见 5】对于存在以下情况,推荐行穿刺活检^[12]:①无法确定肿瘤是否来源于肾脏;②怀疑良性疾病,特别是与感染有关的肿物,如肾脓肿或黄色肉芽肿性慢性肾盂肾炎;③影像学检查高度提示非 WT;④IV 期幼儿患者和年龄 > 10 岁的患者(证据等级 III a,推荐强度 B)。

四、手术切口的选择

推荐采用经腹或胸腹联合切口,切口要足够大,避免挤压肿瘤而破裂^[1,2,5,13]。可酌情选择肋缘下斜切口,既有助于暴露肿瘤上极,又可避免开胸手术的打击。

【推荐意见 6】推荐采用横向经腹切口作为手术入路。对于巨大肿瘤,胸腹联合切口可以最大限度降低肿瘤破裂的风险(证据等级 III a,推荐强度 B)。

五、肾脏血管的处理

手术时先处理肾蒂血管,以避免术中对肿瘤的牵拉挤压而导致血行转移。如果肾动脉和肾静脉均可得到快速分离和阻断,则处理上先后顺序无明



确要求,一般先处理肾动脉。但如果肿瘤巨大,肾门无法显露,可先游离瘤体周围,最后处理肾蒂血管,但应避免过度挤压瘤体。

【推荐意见 7】先处理肾蒂血管再切除瘤肾。如果肿瘤巨大,肾门无法显露,可先游离瘤肾,最后处理肾蒂血管(证据等级Ⅲa,推荐强度 B)。

六、淋巴结活检

淋巴结活检的质量影响分期的准确性和治疗方案决策,不充分的淋巴结活检和不正确的分期与局部复发率增高及远期生存率降低有关。但淋巴结清扫已被认为无法改善远期预后,取而代之的是淋巴结活检^[14]。在存在 1p 或 16q 杂合性缺失(loss of heterozygosity, LOH)阳性的 WT 患者中,未行淋巴结活检或淋巴结活检阳性与更低的无事件生存率(event-free survival, EFS)相关,而在 1p 和 16q LOH 阴性的 WT 患者中,淋巴结活检阳性患者 EFS 更低^[15]。在组织学良好(favorable histology, FH)的 WT 中,淋巴结活检的阳性率与疾病预后有关,阳性淋巴结比例 < 0.38 的患者具有更高的总体生存率^[16]。淋巴结的获取率与年龄、肿瘤大小成正相关,肿瘤位于左侧肾脏的患者获得淋巴结的数量要多于肿瘤位于右侧肾脏的患者^[17]。

术前影像学检查评估淋巴结转移并不全面。CT 和 MRI 评估淋巴结转移的效果类似,具有较高的特异度,但灵敏度较低,影像学检查淋巴结大小不能作为判定阳性淋巴结的依据^[17]。手术中外科医师往往不能准确评估淋巴结是否已被肿瘤累及,因此,无论淋巴结的形态是否正常,对于可能转移区域的淋巴结均应予以活检。较常见的转移部位是腹主动脉-下腔静脉间淋巴结^[18]。开放手术有利于淋巴结活检,腹腔镜手术下全面淋巴结活检较为困难,仅在有经验的医疗中心和特别选择的患者中使用^[19-20]。SIOP 2001 试验中腹腔镜手术患者淋巴结活检成功比例为 15/24,阳性比例为 5/15^[21]。

尽管对于不同位置获取淋巴结的最小数量尚未达成共识,但应采集来自肾门、腹主动脉-腔静脉间、腹主动脉旁、腹主动脉分叉处、同侧髂血管旁、腹腔干起始处和肠系膜上动脉处的可疑淋巴结。在组织学良好的 WT 中,为了使淋巴结活检假阴性率低于 10%,淋巴结活检数量应为 6~10 个^[22]。手术医师与病理科医师积极配合下获取 ≥ 7 个淋巴结是可行的^[23]。而活检 ≥ 7 个淋巴结有助于提高活检的阳性率^[24]。术中不分离肿瘤与瘤旁淋巴结、整体送病理检查容易发生病理漏诊^[25]。在腹腔镜辅

助手术中离断肾血管、切除肿瘤之前行淋巴结活检有利于识别淋巴结和随后的活检操作^[26]。但有学者认为,手术不应该被淋巴结活检数量的要求所禁锢,淋巴结活检数量受多种因素影响,手术不仅要避免淋巴漏的产生,还要在充分理解肾淋巴引流特点的前提下、采用识别前哨淋巴结的新方法,以提高淋巴结活检阳性率^[27]。有研究人员采用新技术(如吲哚菁绿,正常肾周筋膜内注射吲哚菁绿剂量为 1 mL,浓度为 5 mg/mL)辅助 WT 淋巴结活检,尤其在缺乏触感的手术操作中(腹腔镜或机器人辅助手术),其主要目的是增加淋巴结活检的数量,但对于病变淋巴结的判断并不具有特异性^[28-29]。

【推荐意见 8】手术中应该予以足够的淋巴结采样,开放手术有助于提高淋巴结采样质量(证据等级Ⅲa,推荐强度 B)。

【推荐意见 9】手术中除采集同侧肾门、髂血管旁、腹腔干起始处和肠系膜上动脉处的淋巴结以外,右侧肿瘤还应包括下腔静脉周围淋巴结,左侧肿瘤还应包括腹主动脉周围淋巴结。采集 7 个以上淋巴结有利于提高活检阳性率。手术记录应明确记载活检淋巴结的部位(证据等级Ⅲa,推荐强度 B)。

七、集合系统/输尿管浸润及输尿管切缘

WT 侵犯集合系统很少见,单侧患者发生率约 1/50,如果患者术前出现血尿、肾积水或者影像学提示集合系统局部充盈缺损,则提示肿瘤侵犯集合系统可能。术中应注意探查肿瘤浸润位置,需在输尿管远端无瘤处离断、切除,必要时可借助术中超声或者内镜检查观察;如果术前影像学检查提示瘤栓已进入膀胱,可考虑行新辅助化疗,待浸润病灶缩小后再手术切除。手术中尽可能靠近膀胱结扎输尿管^[5,30]。

【推荐意见 10】输尿管下端切缘应在髂血管分叉水平以下,尽可能靠近膀胱结扎输尿管;如肿瘤已浸润输尿管壁,应在浸润病灶远端离断输尿管(证据等级Ⅱa,推荐强度 B)。

八、肾上腺是否保留

WT 可能与周围组织粘连,但很少向周围组织浸润生长。因此,很多共识或指南提出,除非肾上腺被肿瘤浸润,否则不建议切除肾上腺及周围组织^[5,13]。COG 研究中仅约 4.4% 的同侧肾上腺有肿瘤侵犯,并且是否切除肾上腺对总生存率(overall survival, OS)和 EFS 无明显影响^[31];该研究还发现了(3/95 例)肾周脂肪组织肿瘤浸润的情况^[32]。

【推荐意见 11】如果肾上腺被肿瘤侵犯,则建议



完整切除被侵犯的肾上腺。对于单侧肾肿瘤,即使肿瘤位于肾上极,只要同侧肾上腺可以与肿瘤轻松分离,也无需切除该侧肾上腺(证据等级Ⅲa,推荐强度B)。

九、器官保存

大多数 WT 并不侵犯其他器官,并且对化疗非常敏感。因此在肿瘤肾脏完整切除的前提下,应尽量减少对于周围脏器的影响,如肝脏或肠管切除。因为这些额外的手术并不能提高患者生存率,而且会增加并发症。如果肿瘤与少量膈肌粘连,则可以在瘤肾切除的同时切除受累膈肌。对于初始时考虑存在肿瘤侵犯周围组织脏器者,术前新辅助化疗往往可以使肿瘤缩小,减少手术副损伤^[5]。

【推荐意见 12】在肿瘤完整切除的前提下,尽量避免对于周围正常组织的损伤。对于初始判断肿瘤侵犯周围组织严重者,可先予以术前新辅助化疗,最大程度保留器官(证据等级Ⅲa,推荐强度B)。

十、瘤栓分级与处理原则以及抗凝治疗

约 10% 的 WT 患者会伴有血管内瘤栓延伸至肾静脉和下腔静脉,瘤栓进一步延伸至右心房的情况很少(1%~3%)。随着影像学检查的发展,超声和增强 CT 已经可以很好地用于瘤栓诊断和辅助制定手术策略。

关于瘤栓处理原则,基于 COG 的系列研究,约 79.5% 的血管内瘤栓患者在新辅助化疗后,瘤栓有缩小,因此,COG 推荐对瘤栓位于肝静脉以上的患者进行术前新辅助化疗。SIOP 则建议所有患者进行术前新辅助化疗。术前新辅助化疗可以有效降低瘤栓脱落和栓塞的风险,从而使一些患者避免体外循环。但部分瘤栓化疗后与周围血管粘连紧密,可能会增加手术难度。此外,在新辅助化疗后,心房内瘤栓的发生率也明显降低,主要原因在于:新辅助化疗可能通过使血栓纤维化程度更高而改变血栓,进而使血栓更容易从心房中完整取出,目前儿外科的亚专科越来越普遍,手术经验也越来越丰富。

血管瘤栓的 Daum 分期^[33]: I 期:瘤栓最长为 5 cm,进入下腔静脉,终止于肝脏下缘; II 期:瘤栓向肝静脉的汇合下方延伸; III 期:瘤栓到达肝静脉; IV 期:瘤栓位于心房中。

瘤栓位置不同,术中处理方式也不相同,如果瘤栓仅位于肾静脉,未达下腔静脉,术中应注意观察瘤栓情况,可以在肾动脉结扎离断后,在肾静脉无瘤栓处钳夹离断,完整切除肿瘤及瘤栓;如果肿

瘤位于肝静脉水平下方,可在对侧肾静脉、下腔静脉远端、第一/二肝门处分别预置血管阻断带,必要时可借助术中超声,判断瘤栓的准确位置。大多数情况下,先阻断近端血管,防止瘤栓脱落,之后阻断远端血管。自肾静脉切开可以将瘤栓完整取出,对于化疗后瘤栓与血管粘连患者,切忌暴力牵拉,防止栓子脱落而出现肺栓塞,可沿下腔静脉走行方向劈开血管,将瘤栓自血管表面剥离,切除后以血管缝合线对血管进行修补,在缝合过程中可予以淡肝素生理盐水(10 万单位/500 mL)局部冲洗,先松解远端血管,最后松解近端血管,注意防止空气栓塞和局部血栓形成。如果肿瘤位于肝静脉水平上方或者心房内,大多需借助体外循环切除瘤栓,往往需多个团队共同协作,包括肿瘤外科、心脏外科、麻醉科、影像科等,术中食管超声可以准确判断瘤栓的位置和范围,同时动态监测瘤栓变化情况。一般情况下,可先行腹部肿瘤切除,控制肾蒂血管,然后建立体外循环,根据瘤栓与血管关系决定瘤栓取出的方式,但最终目标是尽量保证瘤栓完整取出^[34-35]。

瘤栓患者围手术期抗凝治疗目前仍存在争议,最新一项研究数据表明,在接受或不接受抗凝治疗的无症状血管瘤栓患者中,术后血栓形成和(或)栓塞的发生率或总生存率无显著差异。接受抗凝治疗的患者出血事件发生率增加^[36-37]。

【推荐意见 13】对于瘤栓位于肝静脉以上或初始判断手术切除困难的患者,推荐术前新辅助化疗(证据等级Ⅱa,推荐强度B)。

【推荐意见 14】对于瘤栓的处理,推荐根据瘤栓位置采用相应的处理方式。总体原则为在尽可能完全取出瘤栓的前提下,防止空气栓塞和局部血栓形成,必要时可联合多学科团队共同协作(肿瘤外科、心脏外科、麻醉科、影像科等)处理(证据等级Ⅱa,推荐强度B)。

【推荐意见 15】手术记录中应明确体现下腔静脉及对侧肾静脉中是否探及瘤栓,以及瘤栓是否与血管壁粘连或残留(证据等级Ⅲ,推荐强度B)。

【推荐意见 16】瘤栓取出术后抗凝治疗可根据术中情况,由 MDT 团队讨论决定。治疗性抗凝可选择低分子肝素 1 mg/kg 皮下注射, Q12 h,将抗活化凝血因子 X(FXa)维持在 0.5~1,或静脉使用肝素将抗 FXa 维持在 0.3~0.7,或活化部分凝血活酶时间(APTT)维持在 70~110 s;预防性抗凝可选择低分子肝素 0.5 mg/kg 皮下注射, Q12h,将抗 FXa 维持在 0.2~0.4(证据等级Ⅲa,推荐强度B)。



十一、术前肿瘤破裂的处理原则

在 SIOP 研究中,肿瘤破裂患者占入组患者的 10.2% (173/1702)。国内研究报道术前肿瘤破裂占研究病例的 8.0% (45/565),且大多为自发性破裂^[38]。由于病理检查无法明确新辅助化疗前已发生肿瘤破裂,因此在 SIOP 研究中,部分术前破裂患者有因化疗降级而局部复发增加的风险。目前对这种风险的临床意义尚无更明确的结论^[47]。CT 检查提示腹腔内多量积液是术前肿瘤破裂的危险因素。同时,肿瘤周围脂肪密度增高以及腹膜后积液也提示肿瘤破裂的可能。但 CT 诊断术前肿瘤破裂仅具有中等特异度 (61/69, 88%) 和较低的灵敏度 (54%~70%)^[9]。另有研究发现,术前存在肿瘤破裂与未发生肿瘤破裂的患者在肿瘤大小方面无明显差异^[38]。如果患者发生术前自发性或外伤性肿瘤破裂,且血流动力学和生命体征不稳定,则需要急诊手术。目前已有急诊肾动脉介入栓塞治疗 WT 破裂的报道^[38-39]。

【推荐意见 17】证实患者发生术前自发性或外伤性肿瘤破裂,且血流动力学和生命体征不稳定时,需进行急诊干预,如肿瘤切除手术、肾动脉介入栓塞等;而血流动力学稳定的肿瘤破裂患者可待化疗后再手术治疗(证据等级 IV, 推荐强度 C)。

十二、复发肾母细胞瘤的处理

复发肾母细胞瘤的生存率大幅下降,再次治疗前需要充分告知家长。根据第 1 次化疗方案和组织病理学类型将复发性 WT 分为:①标准风险:非间变型,仅用长春新碱+放线菌素 D 方案治疗后复发,生存率 70%~80%;治疗方案为手术、放疗联合化疗,需用四药联合化疗[多柔比星和(或)环磷酰胺与卡铂和(或)依托泊苷组合];②高风险:非间变型,用 3 种或更多种药物治疗后复发,生存率 40%~50%;治疗方案为化疗、手术和(或)放疗,使用依托泊苷和卡铂与异环磷酰胺或环磷酰胺的组合诱导化疗,为降低异环磷酰胺相关肾毒性的风险,建议交替使用环磷酰胺和异环磷酰胺;③极高高风险:间变型肾母细胞瘤患儿生存率仅 10%,治疗方案为化疗、手术和(或)放疗,建议尝试使用喜树碱类药物(如伊立替康或拓扑替康)或新型药物进行治疗。通常术后第 1 年内复发预后不好。在化疗后证实复发肿瘤病灶有所缩小的情况下,无论组织学类型或风险分层如何,只要有可能进行根治性手术,或者为了评估肿瘤的病理反应,均建议手术切除。此外,对于初始未行放疗的部位还应进行放

疗;如果之前已接受过放疗的部位制定治疗方案较为困难,建议咨询 MDT 团队中的放射治疗专家。对于第 1 次复发病例,无论是转移还是局部病灶,大部分可以切除。对于复发肾母细胞瘤的处理原则如下:首选二线化疗药物,晚期发现(超过术后 2 年)的孤立肺结节或中枢转移患者建议首选手术治疗;不建议对化疗下仍然进展的转移病变行手术治疗,但如果是单一转移灶可以考虑手术切除;如果放疗区域出现复发,手术是最有效的治疗方法;对侧 WT 复发(异时 WT),建议由有经验的手术小组于化疗后肿瘤缩小再手术^[40]。

【推荐意见 18】首选二线化疗药物,术后第 1 年内复发提示预后不良(证据等级 IIIa, 推荐强度 B)。

【推荐意见 19】对于第 1 次复发病例,无论是转移还是局部病灶,大部分病例经过化疗后可切除。晚期发现(超过术后 2 年)的孤立肺结节或中枢转移建议首选手术治疗;不建议对化疗下仍然进展的转移病变行手术治疗,如果放疗区域出现复发,手术是最有效的治疗方法(证据等级 IIIa, 推荐强度 B)。

十三、转移病灶的处理

(一)肺转移灶的处理

1. 术前化疗:推荐术前应用长春新碱、放线菌素 D、阿霉素化疗 6 周后再次评估,完全反应者继续术后化疗无需肺放疗;有残余肺部病变者,在确保可行性、安全性和无远期并发症的前提下手术切除转移病灶;如果不能完全切除,应切除代表性的可切除结节,以指导术后治疗;如果切除病灶的病理结果为坏死或无活性的肿瘤组织,则和局部肿瘤的治疗方案一致;如果病理结果为有活性的肿瘤转移组织或无法取活检判定性质,则根据局部肿瘤分期、病理分型和完全或不完全切除肺转移结节,按 IV 期进行治疗^[41]。

2. 术后化疗:①若 CT 提示无肺结节,术后依照局部肿瘤分期和病理进行治疗。术后 2 年内每隔 8~12 周复查肺 CT。②对于持续存在和增大的肺结节,应尽可能再次手术切除残余病灶。如果切除病灶的病理为坏死或无活性肿瘤组织,则手术完整切除,无需肺部放疗,按照治疗局部肿瘤分期和病理进行治疗。如果转移灶内存在有活性的肿瘤组织,推荐放疗。③如果无法取活检,则按照局部肿瘤的病理进行治疗。针对预后良好型 WT 和孤立的肺转移结节,建议按长春新碱、放线菌素 D、阿霉素方案治疗 6 周,肺结节完全反应者可继续相同的化疗方案,无需放疗;肺结节完全无反应或者存在 1p/



16q LOH 的患者,接受肺部放疗和 4 个疗程的 M 方案^[41]。

(二)肝转移灶的处理

肝转移灶的治疗主要依赖于化疗和放疗。肝转移不是Ⅳ期 WT 预后不良的独立危险因素。如果为孤立性转移病灶,则化疗后可以接受肝楔形切除,在有可能进一步化疗前不建议行广泛毁灭性切除。目前,放疗在肝脏残余病灶的治疗过程中所发挥的作用存在争议,放疗的短期危害是肝毒性,且会引起长期并发症(如继发肿瘤)^[41]。

(三)颅内转移病灶的处理

1%~2% 的 WT 会转移到大脑,由于颅内转移的罕见性,其临床特征、预后和标准化治疗方法仍知之甚少。在对 COG 系列研究中既往入组患者的回顾性审查中,颅内转移患者 5 年总生存率约 28.7%^[42]。如患者发生颅内转移,通常会伴有神经系统症状,如呕吐、头痛、偏瘫等,需行头颅 MRI 检查。颅内转移病灶的处理主要包括手术、全脑放疗和化疗在内的多种治疗手段,可有效提高短期生存率。手术应在减少出血和保证患者安全的前提下,最大程度切除肿瘤。

【推荐意见 20】针对肺转移病灶,推荐术前应用长春新碱、放线菌素 D、阿霉素方案化疗,肾肿瘤切除手术前需再次评估(证据等级Ⅲa,推荐强度 B)。

【推荐意见 21】肺转移病灶的术后治疗方案根据肺结节对化疗的反应(肺结节数量、有无残余病灶、病灶内有无活性肿瘤组织)和局部肿瘤病理结果共同决定(证据等级Ⅲa,推荐强度 B)。

【推荐意见 22】肝转移的治疗主要依赖于化疗和放疗。孤立性肝转移病灶在化疗后可做楔形切除(证据等级Ⅳ,推荐强度 C)。

【推荐意见 23】目前关于放疗在肝脏残余病灶治疗过程中的作用存在争议(证据等级Ⅳ,推荐强度 C)。

【推荐意见 24】对于伴有神经系统症状的 WT 患者,需行 MRI 检查以排除颅内转移(证据等级Ⅱa,推荐强度 B)。

【推荐意见 25】发生颅内转移的肾母细胞瘤患者,治疗中需 MDT 共同讨论,治疗主要包括手术、放疗和化疗(证据等级Ⅱa,推荐强度 B)。

十四、保留肾单位手术(nephron-sparing surgery, NSS)

目前 NSS 仍然存在争议。除孤立肾、双侧 WT、马蹄肾以及患有 Denys-Drash 或 Frasier 综合征的患

者需常规行 NSS 以外,建议对单侧 WT 行 NSS 前慎重选择病例,需要在保留肾功能和肿瘤复发风险之间权衡。不常规推荐该术式,如果选择该术式,需符合下述标准,并需术前与患者家长充分沟通。①肿瘤位于肾脏一极或者肾脏中部的边缘;②诊断时肿瘤体积小于 300 mL;③术前及术中肿瘤未破裂;④术前影像学检查未提示肾盂内肿瘤;⑤肿瘤未侵袭周围器官;⑥肾静脉或腔静脉内无瘤栓;⑦无多发肿瘤病灶;⑧可以保证切缘阴性;⑨预计残余肾脏有一定的功能;⑩在保证切缘正常的情况下至少保留 66% 的肾脏组织^[43]。

如 NSS 后切缘为阳性(在切除的边缘发现肾源性残余不应视为切缘阳性),则需术后放疗以预防局部复发;如果淋巴结为阳性,则术后需予放疗,而不必再次完整切除肾脏;如果病理为预后不良型(如弥漫间变型),则需再次手术完整切除肾脏,然后行放疗;如果切除标本中有肾母细胞瘤病/肾源性肾残余,则提示残肾或对侧肾脏有发生异时性 WT 的可能,需密切随访。

【推荐意见 26】NSS 不作为常规推荐术式(证据等级Ⅴ,推荐强度 D)。

【推荐意见 27】若执行 NSS 则需符合特定标准,需在保留肾功能和肿瘤复发风险之间权衡,并需术前与患者家长充分沟通(证据等级Ⅳ,推荐强度 C)。

十五、腹腔镜辅助下肾母细胞瘤切除术

目前,腹腔镜辅助下 WT 切除术存在争议。虽然一些研究表明,在有经验的医疗中心和高选择性病例中,腹腔镜或机器人辅助下经腹 WT 切除术可以获得与传统开放手术相同的治疗效果,但仍然推荐开放手术方式。

腹腔镜手术需要遵循肿瘤手术的原则:①应遵循肿瘤学原则,包括淋巴结活检的标准;②肿瘤体积小于 300 mL,位于中心,周边有外观正常的肾组织;③取出标本时切口要足够大,以便完整取出肿瘤(避免分块取出),减少肿瘤破裂和扩散的风险,同时更好进行组织病理学分期;④如果需行 NSS,可能还需采取开放手术。手术禁忌证:①肿瘤浸润到肾外结构或者超过同侧脊柱边缘;②肾静脉或腔静脉有瘤栓;③肿瘤位于周边,但不可行 NSS;④肿瘤对化疗无反应(存在肿瘤破裂的风险);⑤术者缺乏腹腔镜下手术切除肾肿瘤的经验^[43]。

腹腔镜辅助 WT 切除术中转为开放手术不应被视为并发症或失败,而是对患者的谨慎和明智选择。



手术的目标应是切缘完全阴性和合适的淋巴结取样。如不能通过腔镜辅助实现这一点,则应采取开放手术。

【推荐意见 28】推荐开放手术方式(证据等级 III a, 推荐强度 B)。

【推荐意见 29】实施腔镜辅助肾母细胞瘤切除术,仍然要遵循肿瘤手术原则(证据等级 III a, 推荐强度 B)。

十六、马蹄肾肾母细胞瘤的处理原则

马蹄肾中发生 WT 的概率极低(0.4%~0.9%)。术前需借助影像检查辅助判断肿瘤位置,并须根据肿瘤部位(如峡部、下极或上极)和大小决定切除边缘。此外,术前增强 MRI 或 CT 可以辅助判断血管供应及肾盂情况^[44]。对于单侧小肿瘤患者,可以采取微创手术^[45]。然而,对于肿瘤较大或多发性肿瘤,仍推荐开腹手术。在手术中,马蹄肾中有单个肿瘤的儿童应采用与单侧 WT 相同的方案进行治疗(肿瘤完整切除,切缘阴性),建议完整切除患侧肾脏和峡部^[46]。在肿瘤切除术后,建议进行充分的淋巴结取样。对于双侧均存在肿瘤的患者,应按照双侧 WT 的方案治疗,在新辅助化疗后行 NSS。如果肿瘤起源于马蹄肾峡部,除切除峡部外,双肾下缘需保证切缘阴性^[47]。

【推荐意见 30】马蹄肾肾母细胞瘤手术前需进行充分的评估,包括影像学检查(证据等级 III b, 推荐强度 B)。

【推荐意见 31】肿瘤位于一侧时,建议完整切除患侧肾脏和峡部,保证肿瘤完整切除、切缘阴性。双侧病变参考双侧 WT 治疗方案,即新辅助化疗后行 NSS(证据等级 III b, 推荐强度 B)。

十七、特殊人群肾肿瘤处理

(一)低年龄患者

年龄小于 6 个月的婴儿肾脏实质性肿瘤应考虑先手术治疗,除非在多学科会诊中被认为不适合立即接受根治性瘤肾切除术。该年龄段最常见的肾实质性肿瘤是先天性中胚层肾瘤或恶性横纹肌样瘤,其中先天性中胚层肾瘤大部分只需手术治疗,恶性横纹肌样瘤需采用高强度的化疗方案进行治疗。该年龄段的 WT 患者如果符合低风险分层则无需辅助化疗。

(二)10 岁以上患者

儿童 WT 大多发生于 5 岁以下。因此,对于年龄超过 10 岁的患者,需高度怀疑肾细胞癌。儿童肾细胞癌多为局限性疾病,患者可单纯手术切除肿瘤

获治愈(生存率 90% 以上),即使发生了局部淋巴结转移而无远处转移,无辅助治疗者存活率也超过 70%^[58]。患有远处转移性肾细胞癌的儿童预后较差,肿瘤切除是小儿肾细胞癌的重要治疗手段。对于肿瘤局限、无远处转移患者,可选择根治性瘤肾切除+淋巴结活检。对于局部评估不可手术切除或伴有远处转移的患者,可行穿刺活检明确病理;如为 WT 等对化疗相对敏感的肿瘤,可予新辅助化疗。如为肾癌等对化疗不敏感者,可在局部根治性瘤肾切除、淋巴结活检及基因检测后,进行靶向药物等辅助治疗。

【推荐意见 32】对于小于 6 月龄的单侧肾肿瘤,推荐直接行根治性瘤肾切除术(证据等级 III a, 推荐强度 B)。

【推荐意见 33】10 岁以上儿童肾肿瘤需高度怀疑肾细胞癌,对于评估后可切除者,应先行肿瘤切除;不可切除或伴有远处转移者,可首先进行穿刺活检,再根据病理结果制定下一步治疗方案(证据等级 III a, 推荐强度 B)。

【推荐意见 34】对于肿瘤较小的患者,NSS 可在 MDT 讨论后进行(证据等级 III b, 推荐强度 B)。

十八、术后随访方案

对于肾母细胞瘤治疗结束的患儿,术后监测主要是影像学检查,包括 CT、MRI、超声或胸部 X 线检查。治疗结束后第 1~2 年,每 3 个月复查 1 次;治疗结束后第 3~4 年,每 6 个月复查 1 次(证据等级 III a, 推荐强度 B)。

附表:单侧肾母细胞瘤手术记录表

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

参与本共识制订和审定的专家(按照姓名汉语拼音排序)

耿红全(复旦大学附属儿科医院)

何大维(重庆医科大学附属儿童医院)

李仲荣(温州医科大学附属第二医院)

李 凯(复旦大学附属儿科医院)

李 勇(中南大学湘雅医学院附属湖南省儿童医院)

鹿洪亭(青岛大学附属妇女儿童医院)

吕志宝(上海交通大学医学院附属儿童医院)

沈 剑(复旦大学附属儿科医院)

宋宏程(首都医科大学附属北京儿童医院)

唐达星(浙江大学医学院附属儿童医院)

王焕民(首都医科大学附属北京儿童医院)

汪 健(苏州大学附属儿童医院)

王金湖(浙江大学医学院附属儿童医院)

王 珊(重庆医科大学附属儿童医院)

吴晔明(上海交通大学医学院附属新华医院)

颜景灏(首都医科大学附属北京儿童医院)

杨 屹(中国医科大学附属盛京医院)



张建国(内蒙古妇幼保健院儿外科)

张守华(江西省儿童医院)

张潍平(首都医科大学附属北京儿童医院)

赵强(天津医科大学肿瘤医院)

执笔:姜大朋、张磊(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)

常晓峰(首都医科大学附属北京儿童医院)

刘鑫(中国医科大学附属盛京医院)

参 考 文 献

- [1] 中国抗癌协会小儿肿瘤专业委员会. 儿童肾母细胞瘤诊断治疗建议(CCCG-WT-2016)[J]. 中华儿科杂志, 2017, 55(2): 90-94. DOI:10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2017.02.007. Chinese Children Cancer Group, Chinese Anti-Cancer Association. Diagnosis and treatment recommendations for Wilms tumor in children (CCCG-WT-2016)[J]. Chin J Pediatr, 2017, 55(2): 90-94. DOI:10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2017.02.007.
- [2] 中华医学会儿外科学分会泌尿科学组. 儿童肾母细胞瘤诊疗专家共识[J]. 中华小儿外科杂志, 2020, 41(7): 585-590. DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20190805-00479. Group of Urological Surgery, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association. Expert consensus on pediatric nephroblastoma[J]. Chin J Pediatr Surg, 2020, 41(7): 585-590. DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20190805-00479.
- [3] 中国抗癌协会小儿肿瘤专业委员会, 中华医学会儿外科学分会肿瘤学组, 中国研究型医院学会儿童肿瘤专业委员会. 中国儿童双侧肾母细胞瘤诊疗专家共识[J]. 中华小儿外科杂志, 2024, 45(11): 961-977. DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20240703-00306. Chinese Children Cancer Group (CCCG), Chinese Anti-Cancer Association, Group of Surgical Oncology, Chinese Association of Pediatric Surgeons, Committee of Children's Oncology, Chinese Research Hospital Association. Expert consensus on diagnosing and treating bilateral Wilms tumor in Chinese children[J]. Chin J Pediatr Surg, 2024, 45(11): 961-977. DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20240703-00306.
- [4] Abdelhafeez AH, Reljic T, Kumar A, et al. Evidence-based surgical guidelines for treating children with Wilms tumor in low-resource settings[J]. Pediatr Blood Cancer, 2022, 69(12): e29906. DOI:10.1002/pbc.29906.
- [5] Balis F, Green DM, Anderson C, et al. Wilms tumor (nephroblastoma), version 2. 2021, NCCN clinical practice guidelines in oncology[J]. J Natl Compr Canc Netw, 2021, 19(8): 945-977. DOI:10.6004/jncn.2021.0037.
- [6] Aldrink JH, Heaton TE, Dasgupta R, et al. Update on Wilms tumor[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(3): 390-397. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2018.09.005.
- [7] Ritchey ML, Shamberger RC, Haase G, et al. Surgical complications after primary nephrectomy for Wilms' tumor: report from the National Wilms' Tumor Study Group[J]. J Am Coll Surg, 2001, 192(1): 63-68. DOI:10.1016/s1072-7515(00)00749-3.
- [8] Qureshi SS, Kembhavi SA, Bhagat M, et al. Customized approach for upfront or delayed resection using radiological criteria in unilateral, nonmetastatic pediatric renal tumors: a prospective study[J]. Pediatr Blood Cancer, 2019, 66(S3): e27815. DOI:10.1002/pbc.27815.
- [9] Khanna G, Naranjo A, Hoffer F, et al. Detection of preoperative Wilms tumor rupture with CT: a report from the Children's Oncology Group[J]. Radiology, 2013, 266(2): 610-617. DOI:10.1148/radiol.12120670.
- [10] Torban E, Goodyer P. Wilms' tumor gene 1: lessons from the interface between kidney development and cancer[J]. Am J Physiol Renal Physiol, 2024, 326(1): F3-F19. DOI:10.1152/ajprenal.00248.2023.
- [11] Jackson TJ, Williams RD, Brok J, et al. The diagnostic accuracy and clinical utility of pediatric renal tumor biopsy: report of the UK experience in the SIOP UK WT 2001 trial[J]. Pediatr Blood Cancer, 2019, 66(6): e27627. DOI:10.1002/pbc.27627.
- [12] Irtan S, Van Tinteren H, Graf N, et al. Evaluation of needle biopsy as a potential risk factor for local recurrence of Wilms tumour in the SIOP WT 2001 trial[J]. Eur J Cancer, 2019, 116: 13-20. DOI:10.1016/j.ejca.2019.04.027.
- [13] Lopyan NM, Ehrlich PF. Surgical management of Wilms tumor (nephroblastoma) and renal cell carcinoma in children and young adults[J]. Surg Oncol Clin N Am, 2021, 30(2): 305-323. DOI:10.1016/j.soc.2020.11.002.
- [14] 刘沛, 杨洋, 黄蕾, 等. 肾母细胞瘤常规行淋巴结清扫术对预后的影响研究[J]. 临床小儿外科杂志, 2022, 21(12): 1111-1115. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202205079-003. Liu P, Yang Y, Huang L, et al. Outcomes of event-free survival in children with Wilms tumor undergoing routine lymph node dissection[J]. J Clin Ped Sur, 2022, 21(12): 1111-1115. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202205079-003.
- [15] Evageliou N, Renfro LA, Geller J, et al. Prognostic impact of lymph node involvement and loss of heterozygosity of 1p or 16q in stage III favorable histology Wilms tumor: a report from Children's Oncology Group Studies AREN03B2 and AREN0532[J]. Cancer, 2024, 130(5): 792-802. DOI:10.1002/cncr.35084.
- [16] Saltzman AF, Carrasco A Jr, Amini A, et al. Patterns of lymph node sampling and the impact of lymph node density in favorable histology Wilms tumor: an analysis of the national cancer database[J]. J Pediatr Urol, 2018, 14(2): 161.e1-161.e8. DOI:10.1016/j.jpuro.2017.09.025.
- [17] Ehrlich PF. Commentary Re: lymph node sampling in Wilms tumor-getting risk based therapy right[J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(12): 2676. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2020.07.027.
- [18] Sadeghi R, Shojaeian R, Hiradfar M, et al. Sentinel lymph node biopsy in pediatric Wilms tumor[J]. J Pediatr Surg, 2022, 57(8): 1518-1522. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2021.12.037.
- [19] Malek MM, Behr CA, Aldrink JH, et al. Minimally invasive surgery for pediatric renal tumors: a systematic review by the APSA Cancer Committee[J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(11): 2251-2259. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2020.03.019.
- [20] Mentessidou A, Djendov F, Long AM, et al. Systematic review and meta-analysis of laparoscopic versus open radical nephrectomy for paediatric renal tumors with focus on Wilms' tumor[J]. Ann Surg, 2024, 279(5): 755-764. DOI:10.1097/sla.00000000000006154.
- [21] Warmann SW, Godzinski J, van Tinteren H, et al. Minimally invasive nephrectomy for Wilms tumors in children-data from SIOP 2001[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(11): 1544-1548. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.06.005.
- [22] Saltzman AF, Smith DE, Gao DX, et al. How many lymph nodes are enough? Assessing the adequacy of lymph node yield for staging in favorable histology Wilms tumor[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(11): 2331-2335. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2019.06.010.
- [23] Irtan S, Coulomb-Lhermine A, Lanz C, et al. Number of lymph



- nodes sampled in SFCE/SIOP 2001 patients with Wilms tumour: Is the goal of more than six achievable? [J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2023, 70(3): e30107. DOI: 10. 1002/pbc. 30107.
- [24] Kieran K, Anderson JR, Dome JS, et al. Lymph node involvement in Wilms tumor: results from National Wilms Tumor Studies 4 and 5 [J]. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(4): 700-706. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2011. 08. 017.
- [25] Stewart CL, Bruny JL. Maximizing lymph node retrieval during surgical resection of Wilms tumor [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2015, 25(1): 109-112. DOI: 10. 1055/s-0034-1386637.
- [26] Schmidt A, Warmann SW, Urla C, et al. Patient selection and technical aspects for laparoscopic nephrectomy in Wilms tumor [J]. *Surg Oncol*, 2019, 29: 14-19. DOI: 10. 1016/j. suronc. 2019. 02. 007.
- [27] Taghavi K. Re: how many lymph nodes are enough? Assessing the adequacy of lymph node yield for staging in favorable histology Wilms tumor [J]. *J Pediatr Surg*, 2020, 55(11): 2536. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2020. 05. 048.
- [28] Abdelhafeez AH, Davidoff AM, Murphy AJ, et al. Fluorescence-guided lymph node sampling is feasible during up-front or delayed nephrectomy for Wilms tumor [J]. *J Pediatr Surg*, 2022, 57(12): 920-925. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2022. 06. 002.
- [29] Roberts R, Pachl M. Intraparenchymal indocyanine green use improves nodal yield during minimally invasive tumor nephrectomy in children [J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2024, 34(11): 1039-1043. DOI: 10. 1089/lap. 2024. 0114.
- [30] de Campos Vieira Abib S, Chui CH, Cox S, et al. International Society of Paediatric Surgical Oncology (IPSO) surgical practice guidelines [J]. *Ecantermedicalscience*, 2022, 16: 1356. DOI: 10. 3332/ecancer. 2022. 1356.
- [31] Kieran K, Anderson JR, Dome JS, et al. Is adrenalectomy necessary during unilateral nephrectomy for Wilms Tumor? A report from the Children's Oncology Group [J]. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(7): 1598-1603. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2013. 04. 019.
- [32] Moore K, Leslie B, Salle JLP, et al. Can we spare removing the adrenal gland at radical nephrectomy in children with Wilms tumor? [J]. *J Urol*, 2010, 184(S4): 1638-1643. DOI: 10. 1016/j. juro. 2010. 03. 126.
- [33] Daum R, Roth H, Zachariou Z. Tumor infiltration of the vena cava in nephroblastoma [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 1994, 4(1): 16-20. DOI: 10. 1055/s-2008-1066059.
- [34] Aspiazu D, Fernandez-Pineda I, Cabello R, et al. Surgical management of Wilms tumor with intravascular extension: a single-institution experience [J]. *Pediatr Hematol Oncol*, 2012, 29(1): 50-54. DOI: 10. 3109/08880018. 2011. 642941.
- [35] Dzhuma K, Powis M, Vujanic G, et al. Surgical management, staging, and outcomes of Wilms tumours with intravascular extension: Results of the IMPORT study [J]. *J Pediatr Surg*, 2022, 57(4): 572-578. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2021. 08. 023.
- [36] Agarwal S, Mullikin D, Scheurer ME, et al. Role of anticoagulation in the management of tumor thrombus: a 10-year single-center experience [J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2021, 68(9): e29173. DOI: 10. 1002/pbc. 29173.
- [37] Naik-Mathuria B, Utria AF, Ehrlich PF, et al. Management and outcomes of Wilms tumor with suprarenal intravascular extension: a pediatric surgical oncology research collaborative study [J]. *Ann Surg*, 2024, 279(3): 528-535. DOI: 10. 1097/sla. 0000000000005921.
- [38] Zhang Y, Song HC, Yang YF, et al. Preoperative Wilms tumor rupture in children [J]. *Int Urol Nephrol*, 2021, 53(4): 619-625. DOI: 10. 1007/s11255-020-02706-5.
- [39] Salim A, Ali S, Sheikh MA, et al. Emergency angioembolization for life-threatening hemorrhage in Wilms tumor [J]. *J Cancer Allied Spec*, 2024, 10(1): 603. DOI: 10. 37029/jcas. v10i1. 603.
- [40] PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Wilms tumor and other childhood kidney tumors treatment (PDQ?); patient version [M/OL]. //PDQ Cancer Information Summaries [Internet]. Bethesda: National Cancer Institute, 2021: NBK65953. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26389390/>.
- [41] PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Wilms tumor and other childhood kidney tumors treatment (PDQ?); health professional version [M/OL]. //PDQ Cancer Information Summaries [Internet]. Bethesda: National Cancer Institute, 2025: NBK65842. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26389282/>.
- [42] Venkatramani R, Chi YY, Coppes MJ, et al. Outcome of patients with intracranial relapse enrolled on national Wilms Tumor Study Group clinical trials [J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2017, 64(7): e26406. DOI: 10. 1002/pbc. 26406.
- [43] Fuchs J, Schmidt A, Ellerkamp V, et al. New aspects and innovations in the local treatment of renal and urogenital pediatric tumors [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2021, 30(4): 151081. DOI: 10. 1016/j. sempedsurg. 2021. 151081.
- [44] Cox S, Büyükkınal C, Millar AJW. Surgery for the complex Wilms tumour [J]. *Pediatr Surg Int*, 2020, 36(2): 113-127. DOI: 10. 1007/s00383-019-04596-w.
- [45] Javid PJ, Lendvay TS, Acierio S, et al. Laparoscopic nephroureterectomy for Wilms' tumor: oncologic considerations [J]. *J Pediatr Surg*, 2011, 46(5): 978-982. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2011. 01. 014.
- [46] Davidson A, Hartley P, Desai F, et al. Wilms tumour experience in a South African centre [J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2006, 46(4): 465-471. DOI: 10. 1002/pbc. 20388.
- [47] Pappis CH, Moussatos GH, Constantinides CG, et al. Bilateral nephroblastoma in a horseshoe kidney [J]. *J Pediatr Surg*, 1979, 14(4): 483-484. DOI: 10. 1016/s0022-3468(79)80025-1.

(收稿日期: 2025-07-22)

本文引用格式: 中华医学会儿外科学分会肿瘤外科学组、泌尿外科学组. 单侧肾母细胞瘤手术专家共识(2025年版) [J]. 临床小儿外科杂志, 2025, 24(10): 905-915. DOI: 10. 3760/ema. j. cn101785-202507051-002.

Citing this article as: Oncology Surgery Group and Urology Group of Pediatric Surgery Branch of the Chinese Medical Association. Chinese expert consensus on surgical management of unilateral Wilms tumor [J]. *J Clin Ped Sur*, 2025, 24(10): 905-915. DOI: 10. 3760/ema. j. cn101785-202507051-002.



附表

单侧肾母细胞瘤手术记录表

一、一般信息		E 肿瘤侧别（肿瘤具体位置，上、中、下） ☐ E.1 左侧 ☐ E.2 右侧	
患者姓名		F 累及临近器官 ☐ F.1 肿瘤累及肝 ☐ F.2 肿瘤累及脾脏 ☐ F.3 肿瘤累及肾上腺 ☐ F.4 肿瘤腹腔内播散或累及肠管、胰腺	
联系电话		G 腹膜后异常淋巴结 ☐ G.1 有 ☐ G.1 无	
病历号		肿瘤是否过中线（手术难度与风险） 血管有无包绕、侵犯（静脉：肾静脉、下腔静脉） 影像类型（局部：CT/MRI；远处转移：胸 CT、骨扫描、骨穿）	
治疗方案	☐ SIOP ☐ COG ☐ 其他：		
患者类型	☐ 初发 / 复发 ☐ 孤立肾 ☐ 马蹄肾 ☐ 伴综合征		

二、手术信息		四、术中情况	
☐ 活检	是 / 否	A 肿瘤包膜 ☐ A.1 完整 ☐ A.2 不完整	
	活检方式 ☐ 超声引导下粗针穿刺 ☐ 开放手术 ☐ 微创手术：腹腔镜	B 淋巴结取检数及部位 ☐ B.1 () 个 ☐ B.2 肾门 ☐ B.3 腹主动脉与腔静脉间 ☐ B.3 膈下	
☐ 手术	☐ 初发即手术 ☐ 化疗后手术 ☐ 复发病例手术？ ☐ 转移灶手术	C 肿瘤溢出 ☐ C.1 有 ☐ C.2 无	
手术方式	☐ 开放 ☐ 腹腔镜 / 机器人 ☐ RN ☐ NSS	D 器官受累及处理 ☐ D.1 肿瘤累及肝（病灶切除：是 / 否） ☐ D.2 肿瘤累及脾脏（病灶切除：是 / 否） ☐ D.3 肿瘤累及肾上腺（全切除：是 / 否；部分切除：是 / 否） ☐ D.3 其他	
活检 / 手术时间	年 月 日	E 术中出血量 ☐ E.1 < 血容量 15% ☐ E.2 > 血容量 15-30% ☐ E.2 术中循环不稳定（是 / 否） 腹水；量、颜色	

三、术前影像学检查信息		五、手术相关并发症	
原发性肿瘤的范围 A 肿瘤大小 ☐ A1. 长 () 厘米 ☐ A2. 宽 () 厘米 ☐ A3. 高 () 厘米 B 有转移灶 ☐ B1. 肺 ☐ B2. 肝 ☐ B3. 脑 ☐ B4. 其他 C 有瘤栓（后标注具体分级标准） ☐ C.1 Daum I 级 ☐ C.2 Daum II 级 ☐ C.3 Daum I 级 ☐ C.4 Daum IV 级 D 瘤内影像学特点 ☐ D.1 钙化 ☐ D.2 坏死？ ☐ D.3 边界不清 ☐ D.4 破裂出血		术后出血：（原因） 肾功能不全：否 / 是（具体） 高血压：否 / 是（具体） 伤口裂开 乳糜漏：是 / 否 术后延迟化疗（原因） 术后延迟放疗（原因）	
		六、术后病理及分期（参照 COG 分期）	
		术后病理：组织学良好型、局灶间变、弥漫间变 术后分期：I、II、III、IV 淋巴结情况：阳性数 ()、阳性部位 ()	