文章编号:1000-5404(2009)12-1219-03

论著

伽玛刀治疗下丘脑错构瘤临床疗效分析

任明亮,许民辉,沈光建 (第三军医大学大坪医院野战外科研究所神经外科,重庆 400042)

摘 要:目的 探讨伽玛刀治疗下丘脑错构瘤的方法和效果。**方法** 对9例下丘脑错构瘤导致的痴笑癫痫患者进行了伽玛刀治疗,选用4、8 mm准直器,40%~55%等剂量曲线覆盖90%病灶,中心剂量28~40 Gy,边缘12~18 Gy,根据谭氏标准评价治疗结果。**结果** 没有伽玛刀治疗引起的并发症发生,随访24~54个月,7例有效,其中1例几乎不发作,3例癫痫很少发作,2例癫痫发作明显减少,1例癫痫发作有减少,2例无效。**结论** 严格掌握适应证,伽玛刀治疗下丘脑错构瘤引起的癫痫有良好的治疗效果,是一种经济有效、副作用少的治疗技术。

关键词: 伽玛刀;下丘脑错构瘤;痴笑癫痫
中图法分类号: R739.41;R815.2 **文献标识码:** A

Gamma knife radiosurgery for hypothalamic hamartomas

REN Ming-liang, XU Min-hui, SHEN Guang-jian (Department of Neurosurgery, Institute of Surgery Research, Daping Hospital, Third Military Medical University, Chongqing 400042, China)

Abstract: Objective To investigate the treatment effect of gamma knife radiosurgery for hypothalamic hamartomas. Methods Gamma knife radiosurgery was performed in 9 patients with gelastic seizures. Collimator helmets (4 and 8 mm) were used and a radiosurgery plan was designed to cover 90% of the hamartoma at the 40% ~55% isodose curve with the center dose of 28 ~40 Gy and the margin dose of 12 ~18 Gy. The clinical outcome was evaluated with the Tan's scale. Results No complications due to gamma knife radiosurgery occurred. A follow-up from 24 to 54 months showed effectiveness in 7 patients, disappearance of seizure in 1 patient, rare occurrence in 3 patients, significantly reduced occurrence in 2 patients, improvement in seizure control in 1 patient, but ineffectiveness in 2 patients. Conclusion As an approach to the treatment of hypothalamic hamartomas, gamma knife is a safe and cost-effective therapy with rare side effects for hypothalamic harmatomas.

Key words: gamma knife; gelastic seizure; hypothalamic hamartoma

表现为痴笑样癫痫的下丘脑错构瘤患者药物治疗往往无效,手术被认为是治疗该病的有效方法,但是肿瘤位置较深,术后可能出现严重的并发症[1]。伽玛刀治疗下丘脑错构瘤导致的癫痫,初步被认为是一种有效的、安全的治疗方法。我科自2001年6月至2006年11月,应用伽玛刀治疗下丘脑错构瘤导致的癫痫患者共11例,跟踪随访9例,疗效满意,现总结报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

男性5例,女性4例,年龄2~33岁,平均8.1岁,首次发病年龄6个月至9岁,平均2.9岁,病程1个月至24年,平均4.9年。所有患者均经MRI检查证实为下丘脑错构瘤,其中1例在院外曾行手术病检证实。8例患者除痴笑癫痫外,还伴有其他类型发作,常规药物治疗(2~3种)控制不佳,其中1例外院手术切除少部分后发作仍频繁。5例患者同时伴有性早熟。8例患者治疗前行头皮脑电图检查,发作间期1例正常,4例广泛轻度异常,3例分别为顶叶和颞叶的局限性异常,Valdueza等[2]根据错构瘤部位大小、连接方式及下丘脑移位情况分为2大类共4个亚型。Ⅰ型是指错构瘤体积小到中等,有一蒂和灰结节相连(Ⅰa),蒂与乳头体相连或连在灰结节与乳头体之间(Ⅰb),通常无症状或表现为性早熟。Ⅱ型通常病变较大,致下丘脑轻度移位者(Ⅱa)或明显移位(Ⅱb),主要表现为痴笑性癫痫。本组4例为Ⅱa,2例为Ⅱb,2例为Ⅰa,1例为Ⅰb。

1.2 治疗方法

常规消毒,局部麻醉,小儿应用静脉复合麻醉并且注意呼吸道通畅和整个治疗时间,安装Leksell立体定向仪,MRI薄层扫描,瘤体直径6~28 mm,平均15 mm,将影像资料输入伽玛刀

作者简介:任明亮,男,湖北省荆门市人,硕士,医师,主要从事神经外科临床方面的研究。电话:(023)68757978,E-mail:rmlpla@mail.dphfsi.com

收稿日期:2009-03-04;修回日期:2009-04-02

治疗计算机工作站 TPS 系统,确定靶点坐标和制定治疗计划。选 4、8 mm 准直器,等中心数 4 ~ 8 个,40% ~ 55% 等剂量曲线覆盖 90% 病灶,边缘剂量 12 ~ 18 Gy,平均 14.9 Gy,中心剂量 28 ~ 40 Gy,规划时注意分辨视路,其受照的剂量全部低于 10 Gy,治疗后继续抗癫痫药物治疗至少 2 年。

2 结果

随访 24 ~ 54 个月,平均 36.1 个月,随访方式采用复诊、电话、书信。6 个月 1 次,了解癫痫发作的频率、持续时间,智力、发育等情况。治疗后有 7 例症状好转,首次症状改善时间为治疗后 3 ~ 6 月,平均 4 个月,根据谭氏分类法[3],1 例达到Ⅰ级(几乎不发作),3 例达到Ⅱ级(癫痫发作减少 > 75%),2 例达到Ⅲ级(癫痫发作减少 > 50 %),1 例Ⅳ级(癫痫发作减少 25% ~ 50 %)。2 例无效,其中 1 例术前癫痫发作频繁,另 1 例瘤径较大(28 mm),分别接受手术治疗。没有发生与伽玛刀治疗相关并发症(如视力下降、内分泌症状等),5 例患者术后 9 ~ 28 个月复查 MRI,错构瘤大小无明显改变,其周围也未见明显放疗后引起的改变。

3 讨论

3.1 下丘脑错构瘤导致痴笑癫痫的临床表现

下丘脑错构瘤较少见,是一种先天性脑发育异常,由异位脑组织构成,患者多表现为痴笑样癫痫。一旦诊断或怀疑为痴笑样癫痫,应进一步行头颅 MRI 检查,根据典型的症状和 MRI 特征性表现即可临床确诊[1]。本组患者首次发病年龄 6 个月至 9 岁,平均 2.9 岁,均表现为痴笑样癫痫,错构瘤在 T_1 加权像均为等信号,在 T_2 加权像为等信号或稍高信号,增强均无强化。

3.2 伽玛刀治疗下丘脑错构瘤的临床特点

目前已证实下丘脑错构瘤本身才是引起癫痫的病因[4,5],外科手术切除错构瘤理论上能够治愈本病,目前采用多种入路切除均取得了显著地效果,但手术可能引起严重的并发症[6-9]。立体定向放射神经外科的发展为下丘脑错构瘤提供了新的治疗途径,其优势在于并发症少,幼儿也能安全的接受治疗,费用也相对较低。从 Arita 等[9]报道 2 例伽玛刀治疗下丘脑错构瘤取得成功开始,陆续有多个报道伽玛刀治疗下丘脑错构瘤取得相当的效果。本组 9 例患者随访全部超过 2 年,5 例在症状改善后出现过反复,出现在 12 ~ 18 个月,其后又逐渐改善,但患者治疗后的情况因人而异,变化较大。Regis 等[10]分析了 27 例患者伽玛刀术后随访资料,总结伽玛刀治疗后一般经历 5 个阶段(24 ~ 36个月),首先是轻微的症状改善,包括癫痫发作的频率和严重程度;接着 2 ~ 6 个月后癫痫发作的频率又恢复到原来得水平,但约一半的患者发作的严重程度有所减轻,脑电图、智力、行为异常逐步改善;第 3 阶段癫痫的发作频率和严重程度突然增加,部分患者几天就缓解,少数甚至延续 1 个月;第 4 阶段症状逐渐好转,最后达到稳定的明显改善,包括癫痫、认知能力等。因此要准确判断伽玛刀治疗下丘脑错构瘤的疗效,随访时间要足够长。其次伽玛刀治疗后起效较慢,中间甚至可能出现短暂加重,因此对于那些癫痫发作很严重、很频繁的患者我们不主张伽玛刀治疗,最好手术治疗。

3.3 伽玛刀治疗下丘脑错构瘤的照射剂量与疗效的关系

从本组资料显示边缘剂量小于 14Gy 的效果较差,但边缘剂量越大与效果并没有显著关系。较小的剂量也有不少报道有效,但癫痫只能部分控制[11],而增大剂量虽然效果增加,但不可避免要带来副作用。Mathieu 等[12]最近报道了 4 例患者边缘剂量达 17.5 Gy,也未能达到理想的效果。最合适的照射剂量有待进一步研究。伽玛刀治疗的副作用与剂量密切相关,我们认为治疗下丘脑错构瘤规划时只要注意分辨视路、灰结节以及乳头体等重要结构,保证它们照射的剂量在安全剂量范围内,伽玛刀治疗就很少产生副作用,因此治疗时保证安全的前提下尽量提高边缘剂量到 16 Gy 左右不失是一个较好的办法。

3.4 伽玛刀治疗下丘脑错构瘤的适应证

从本组看病变较小、下丘脑仅轻度移位的效果一般较好,反之效果较差,本组 < 15 mm 的普遍有治疗有效果,> 20 mm 的效果均较差,可能与边缘剂量往往较小有关;治疗前发作程度较轻的效果较好,发病年龄较小,或者基底较宽的患者发作严重且频繁,伽玛刀治疗效果较差。Regis 等[13]开展的多中心研究也表明癫痫发作平均 6 次/月的患者结局明显好于平均 45 次/月的。

综上所述伽玛刀作为治疗下丘脑错构瘤的一种有效的、安全的方法。它与手术相比,创伤小、几乎没有副作用。对于较小、手术后残留的下丘脑错构瘤患者,伽玛刀可以作为首选,其他不能或不愿手术治疗的患者也可以考虑行伽玛刀治疗。但是伽玛刀治疗后起效时间较长,因此对于那些癫痫发作频繁,已有严重认知障碍、行为异常的患者,以及错构瘤体积较大的患者应首选手术治疗。

参考文献:

[1] 罗世琪, 李春德. 下丘脑错构瘤[M]. 北京:北京大学医学出版社, 2004: 1 - 18.

[2] Valdueza J M, Cristante L, Dammann O, *et al*. Hypothalamic hamartomas: with special reference to gelastic epilepsy and surgery[J]. Neu-

rosurgery, 1994, 34 (6): 949 - 958.
[3] 谭启富. 癫痫手术治疗结果的估价[J]. 功能性和立体定向神经外科杂志,1994, 7 (3): 50 - 51.
[4] Munari C, Kahane P, Francione S, *et al*. Role of the hypothalamic hamartoma in the genesis of gelastic fits (a video-stereo-EEG study) [J]. Electroencephalogr Clin Neruophysiol, 1995, 95(3): 154 - 160.
[5] Kuzniecky R, Guthrie B, Mountz J, *et al*. Intrinsic epileptogenesis of hypothalamic hamartomas in gelastic epilepsy[J]. Ann Neurol, 1997, 42(1): 60 - 67.
[6] 罗世祺, 李春德, 马振宇, 等. 下丘脑错构瘤40例临床分析[J]. 中华神经外科杂志, 2002, 18 (1): 37 - 40.
[7] Palmini A, Chandler C, Andermann F, *et al*. Resection of the lesion in patients with hypothalamic hamartomas and catastrophic epilepsy [J]. Neurology, 2002, 58(9): 1338 - 1347.
[8] Rosenfeld J V, Feiz-Erfan I. Hypothalamic hamartoma treatment: surgical resection with the transcallosal approach[J]. Semin Pediatr Neurol, 2007, 14(2): 88 - 98.
[9] Arita K, Kurisu K, Iida K, *et al*. Subsidence of seizure induced by stereotactic radiation in a patient with hypothalamic hamartoma. Case report[J]. J Neurosurg, 1998, 89(4): 645 - 648.
[10] Regis J, Scavarda D, Tamura M, *et al*. Epilepsy related to hypothalamic hamartomas: surgical management with special reference to gamma knife surgery[J]. Childs Nerv Syst, 2006, 22(8): 881 - 895.
[11] Unger F, Schrottner O, Feichtinger M, *et al*. Stereotactic radiosurgery for hypothalamic hamartomas[J]. Acta Neurochir Suppl, 2002, 84: 57 - 63.
[12] Mathieu D, Kondziolka D, Niranjan A, *et al*. Gamma knife radiosurgery for refractory epilepsy caused by hypothalamic hamartomas[J]. Stereotact Funct Neurosurg, 2006, 84(2 - 3): 82 - 87.
[13] Regis J, Bartolomei F, de-Toffol B, *et al*. Gamma knife surgery for epilepsy related to hypothalamic hamartomas [J]. Neurosurgery, 2000, 47(6): 1343 - 1352.

(编辑 栾 嘉)

文章编号:1000-5404(2009)12-1221-01

个案与短篇

开设乳腺疾病护理门诊的实践探讨

廖建梅[1],王庆梅[1],陈昱春[2],钟红铃[3] (第三军医大学西南医院:[1]护理部,[2]乳腺疾病中心,[3]门诊部,重庆 400038)

为顺应患者需求,拓展护理服务内涵,切实体现以患者需求为导向,给患者及家属提供科学、系统、专业的护理指导,尤其是为出院患者提供后续护理服务[1],依托我院高层次的护理人才资源平台,经过充分准备,我院于2008年12月22日推出首个护理门诊——乳腺疾病护理门诊。现将我们的做法介绍如下。

1 方法

1.1 准备阶段

1.1.1 领导审批 开设专科护理门诊作为一项新举措,必须得到院领导的支持。为此,护理部组织相关人员,经过充分论证,拟定实施方案,报送医院领导,得到了领导的批准和大力支持。

1.1.2 诊室设置 在门诊设置了专用的专科护理门诊诊室及治疗处置室,并按需求配置了诊疗桌、电脑、诊疗处置床、治疗车以及皮肤黏膜消毒用品等护理设施、设备及用物。并在门诊部路口以及诊区、诊室门口安置了醒目的导引牌,方便患者就诊。

1.1.3 出诊人员确定 为了做好专科护理门诊品牌,我们规定出诊人员为护士长或副主任护师。同时配备了1名乳腺科工作5年以上、护师职称、大专学历的护士协助其工作。

1.1.4 服务范围确定 把该护理门诊定位于乳房自我保健指导;乳腺癌术后复查、咨询、上肢功能康复训练指导;乳腺疾病诊治、护理及康复相关问题咨询;乳腺癌患者颈内静脉插管维护。以期为乳腺疾病患者提供护理技术援助、健康指导及优质高效的专业化服务。

1.1.5 护理门诊病历的设计 为了对患者在乳腺疾病护理门诊的就诊情况有一完整的、系统的记载,我们充分利用我院数字化优势,设计了护理门诊病历,内容包括:姓名、性别、年龄、诊断、联系方式、主诉、体检情况、护理处置等。

1.1.6 宣传工作 积极利用宣传橱窗、专题网页,宣传卡片等多种形式,让医务人员及广大患者知晓护理门诊开诊情况。

1.1.7 其他工作 在信息科及卫生经济科协同下,开通工作站及出诊人员的使用权;建立乳腺疾病护理门诊挂号类别、号别、费别;对挂号、收费、分导诊人员进行培训等。

1.2 实施阶段

1.2.1 组织管理 借鉴国内专科护理门诊的经验[2,3],乳腺疾病护理门诊受护理部、门诊部双重领导,在业务上受护理部直接领导。

1.2.2 门诊运行 12月22日乳腺疾病护理门诊开诊,以后每周二上午出诊。第1个月为试运行阶段。

作者简介:廖建梅,女,重庆市人,硕士研究生,主管护师,主要从事创伤患者心理护理及临床护理管理方面的研究,发表论文10余篇,E-mail: syd_ljm@163.com

收稿日期:2009-01-17;修回日期:2009-03-09

(下转1229页)