维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253-3626(2006)05-0758-02

儿童视网膜母细胞瘤 53 例的临床分析

刘 勍,皮练鸿,肖 军

(重庆医科大学附属儿童医院眼科,重庆 400014)

【摘 要】目的:探讨儿童视网膜母细胞瘤的临床特点。方法:就我院 53 例视网膜母细胞瘤门诊患儿年龄、性别、发病年龄、眼别、临床症状进行回顾性分析。结果:患儿的平均诊断年龄为 2 岁 3 个月,没有明显性别差异。初次就诊临床症状:白瞳症(黑矇性猫眼)24 例,斜视 11 例,角膜增大、角膜浑浊 8 例,眼球突出 6 例,眼球震颤 1 例,前房出血 2 例,健康体检检出 1 例。视网膜母细胞瘤单眼病例居多,占 85%,双眼病例占 15%。结论:随着眼保健意识的加强,平均发病年龄减小;临床仍以"猫眼"为本病主要首诊症状,但临床特点具有多样性,隐蔽性,迷惑性,易漏诊。

【关键词】儿童;视网膜母细胞瘤;临床特点

【中国图书分类法分类号】R774.1 【文献标识码】B 【收稿日期】2005-04-06

Analysis of 53 retinoblastoma cases in children

LIU Qing, et al

(*Department of Ophthalmology, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To study the clinical characteristics of retinoblastoma in children. *Methods*: To analyze the age, sexuality, symptom, the accompaniment of symptom and the diagnostic feature of 53 retinoblastoma cases. *Results*: The average diagnostic age was two years and three months. There was no obvious sex difference. The principal first symptom of 24 cases was leukocoria, 11 cases was strabismus, 8 cases was big cornea or muddy cornea, 6 cases was exophthalmos, 1 case was nystagmus, 2 cases was anterior chamber bleeding, and 1 case with health examination. It was significantly higher in single eye (85%) than in both eyes (15%). *Conclusion*: More and more people recognize the importance of eye health care, and the average diagnostic age becomes younger. The principal first symptom remains "galeamaurosis" The clinical characteristics of retinoblastoma in children are diversified、concealed、puzzling and easy to make missed diagnosis.

【Key words】Children; Retinoblastoma; Clinical- characteristics

视网膜母细胞瘤是婴幼儿最常见的一种眼内恶性肿瘤,对儿童的视力和生命有严重的威胁和危害。早期诊断和治疗关系到生命预后的好坏,但由于疾病发生于婴幼儿,不易被家长发现,往往失去早期诊治的机会,而且在眼内生长期具有隐蔽性,眼内压增高期临床症状复杂多样,易导致漏诊、误诊。回顾分析我院眼科自 2000 年 7 月 ~2004 年 2 月就诊 53 例儿童视网膜母细胞瘤临床特点,报告如下。

1 资料和方法

1.1 病例资料

2000 年 ~2004 年本院就诊患儿 53 例,其中男性 28 例,女性 25 例。就诊年龄 3 月 ~6 岁。30 例为临床症状结合彩色超声多谱勒检查诊断,23 例经病理证实。2 例有明确的家族史,其中 1 例患儿的两个兄长均患该病。1 例误诊为外伤性前房出血。1 例误诊为眼内容炎。

1.2 临床分期

眼内生长期 37 例,主要临床表现为白瞳症和斜视;眼内压增高期 10 例,主要临床表现为角膜增大、角膜浑浊和前房出血;眼外扩展期 6 例,主要临床表现为眼球突出。未发现全身转移期病例。

1.3 病例来源

城区患儿 16 例(30.2%),农村患儿 37 例(69.8%),城市农村患儿之比为 1:2.3。

2 结 果

作者介绍:刘 勍(1976-),男,硕士研究生,主要研究方向:眼表疾病。

维普资讯 http://www.cqvip.com

2.1 发病及就诊年龄

患儿就诊年龄 3 月 ~6 岁，3 月 ~1 岁 16 例（30.2%），2~3 岁 31 例（58.5%），4~6 岁 6 例（11.3%），平均 2 岁 3 个月。平均发病年龄 2.0 岁，即平均发病 3.2 月后就诊。

2.2 性别

男性 28 例（52.8%）。女性 25 例（47.2%）。男性略多于女性，男女之比为 1.1:1。

2.3 眼别

右眼 24 例（45.3%），左眼 21 例（39.6%），双眼 8 例（15.1%）。单眼病例居多，占 85%，双眼病例占 15%，左右眼别无明显差异。

2.4 病理学及临床经过

其中 23 例病理检查结果：分化型（呈菊花形排列）15 例；未分化型（圆形、椭圆形、多角形、不规则形、假菊花形）8 例。30 例患儿因为拒绝手术或者转诊而失访，23 例行眼球摘除术，术后进行放疗，随访 1 年，5 例死亡。

2.5 首诊临床症状

以“黑矇性猫眼”就诊 24 例（45.3%）；以斜视就诊 10 例（18.8%）；以角膜增大、角膜浑浊就诊 8 例（15.1%）；以眼球突出就诊 6 例（11.3%）；以前房出血就诊 2 例（3.8%）；以前房积脓就诊 1 例（1.9%）；以眼球震颤就诊 1 例（1.9%）；健康体检 1 例（1.9%）。

3 讨 论

RB 是儿童最常见的眼内恶性肿瘤，约占儿童全部恶性肿瘤的 4%。据估计，每年全世界有 5000 例 RB 新病例被确诊。在美国及其他医学发达国家，RB 患儿生存率已超过 95%，而全世界的 RB 患儿平均生存率约为 50%。造成这种差异的主要原因是由于在医学发达国家，当病程早期肿瘤尚位于眼内时便可确诊，而在不发达地区，RB 则常是在侵犯眼眶或颅内后才被发现。所以早期诊断决定预后的好坏。

视网膜母细胞瘤属神经外胚层肿瘤，主要发生于视网膜的感觉神经层。文献报道发病率约为 1：15000 至 1：28000，无种族、地域及性别差异，约 89%发生于 3 岁以前；单眼或双眼均可发生，单眼发病约占 60%~82%。本组 53 例视网膜母细胞瘤具有以下发病特点：

①发病年龄早，部分患儿生后即已患病。平均就诊年龄 2.3 岁，平均发病年龄 2.0 岁。

② RB 的患病眼别为单眼病例居多，本组资料单侧发病占 85%，稍高于报道。且右眼病例数略高于左眼。男女性别比为 1.1:1，无明显性别差异。

③病例来源农村明显多于城市，可能与农村经济卫生条件相对较差，孕期保健意识不高，体细胞突变引起肿瘤发生的机率增加，另外，优生优育宣传不够也是原因之一，有一对来我院就诊的农村夫妇连续三胎均先后患该病。

④RB 的临床表现因就诊时疾病所处的阶段不同而不同。早期多不易发现。大约 45% 以上的患儿是因为肿瘤发展出现白瞳症而为家长发现，故“猫眼”仍然是本病最易发现的早期临床症状，任何大小的 RB 瘤体均可产生白瞳，大肿瘤更常呈现白瞳，这种白色的瞳孔反光是源于晶状体后部白色肿块的光反射。事实上，临床上出现白瞳症已经证明病情发展到了相当程度。约 19%患眼因肿瘤位于黄斑部，中心视力受影响，表现为内外斜视而被家长发现，但由于斜视的临床表现不一，需要家长注意观察才能发现，如果肿瘤小、位于眼底周边部，常不影响中央视力，则不出现斜视；若肿瘤位于后极部，体积虽小，都会较早地引起视力减退，而出现斜视。所以只要一旦发现要幼儿斜视，就必须常规扩瞳仔细检查眼底，必要时在全麻下检查眼底，以确诊或排除此病。少数是因眼红、疼痛及青光眼或发展到眼外而被发现。如果眼内肿瘤体积生长到一定程度，特别是影响脉络膜和前房时，将致眼内压升高而引起结膜充血、角膜水肿等青光眼症状，甚至瘤体穿破角膜或巩膜形成突出于睑裂的肿块，表面常有出血、坏死及感染的表现。

⑤RB 的临床特点和肿瘤的生长方式有关，按 RB 的生长方式可分为视网膜内生长型、内生型、外生型。内生型者肿瘤从视网膜向玻璃体腔内生长，其特征性表现为伴有视网膜血管的白色混浊团块，肿瘤可种植于玻璃体腔及前房内而类似眼内炎；外生型肿瘤从视网膜朝外向视网膜下间隙生长，它可以引起进行性视网膜脱离，使视网膜常向前隆起移位于透明的晶状体后。少数病例可表现为因瘤细胞播散至前房而导致的假性前房积脓、因虹膜新生血管形成而引起前房积血，还可出现玻璃体积血及眶内蜂窝织炎的体征。

（下转第 761 页）

维普资讯 http://www.cqvip.com

报道大约 30%~40%以上的患儿有复发的可能，FC 复发与患儿年龄、家族史、首次发病时体温、出生史、首次发生惊厥时发病至惊厥时间、惊厥持续时间、惊厥类型、遗传等密切相关[4]。防止热性惊厥复发有短程预防和长程预防两种[3]。长程预防治疗时间长一般家属难以接受，我们对发作时间在热程 24h 内，有明显的遗传倾向，首次发作年龄小，继往有 1 次或 1 次以上发作的患儿采用短程预防，即发热的初期即给这部分患儿安定片 0.15~0.2mg/kg。次，Q6h~Q8h 应用，共 2 次。口服安定吸收快，约 15~30min 达到有效血药浓度，大约维持 8h，首次用药 6~8h 再次应用，有效血药浓度可维持 24h[3]，因此能成功预防 FC 的发生，且小剂量应用副作用小，易被家属接受。本组病例未预防组复发率 23.5%，与国内报道大致相符。安定预防组复发率明显下降，说明安定短程预防治疗有效。

我们认为虽然 FC 易复发，但不是每个患儿均要预防，对首次发作在热程 24h 外的患儿也不一定预防得了，本组病例经预防用药，仍有 6 例 16 次复发，其中 3 例就是热程 24h 外发作，并且有些家属对药物副作用如嗜睡也有顾虑。所以对预防病例的选择还是要严格掌握，除非他首次发作在热程的 24h 内并有 1 个或 1 个以上的能致复发的高危因素，否则仍以治疗原发病和退热为主。FC 复发以 6 岁以前多见，所以我们对 6 岁以后的患儿不做预防。本组预防治疗效果除了住院病人外，尚有大部分来自门诊统计，是一个遗憾。

参 考 文 献

[1] 林 庆.关于高热惊厥诊断和治疗的建议[J].中华儿科杂志，1984;22(2):101-102.

[2] Dube c,Chen k,Eghbal-Ahmadi M,et al.Prolonged febrile seizures in the immature rat model enhance hippocampal excitability loog term [J].Ann Neurol,2000;47:336-344.

[3] 李瑞林.热性惊厥的新进展[J].临床儿科杂志，2002;20(4):245-246.

[4] 张寿斌.小儿热性惊厥发作和复发危险因素的 Logistic 回归分析[J].实用临床医学，2002;3(1):78-80.

（上接第 759 页）

⑥许多婴幼儿眼病需与 RB 进行鉴别诊断，它们的临床表现极为相似。最常见的包括永存增生性原始玻璃体、睫状体髓上皮瘤、转移性眼内容炎、早产儿视网膜病变、Coats 病、先天性视网膜发育不全和眼弓蛔虫病。另外，应特别注意不典型病例的鉴别诊断，我院曾经将该病误诊为外伤性前房积血和眼内容炎，在病史采集过程中要明确儿童外伤史是否可靠，避免家长被不确定的外伤史引导而发生误诊。需结合超声波、CT 等影像学检查。

综上所述，儿童视网膜母细胞瘤的起病特点具有多样性，隐蔽性，迷惑性，易漏诊。对不明原因前房积血、前房积脓、角膜增大的患儿应警惕本病的可能。本病的预后与病程长短、病情轻重、诊断早晚、治疗措施是否合理、肿瘤的大小位置、单侧还是双侧，以及肿瘤细胞的分化程度、视神经断端、颅内有无转移等有关。因此，“早发现，早治疗”是基本原则。

参 考 文 献

[1] 刘 勇，郑 汉，陈少军，等.视网膜母细胞瘤延治及误诊分析[J].第三军医大学学报，2001;23(1):263.

[2] Carol L.Shields,孙 红，张军军，等.视网膜母细胞瘤的临床表现和诊断[J].中华眼底病杂志，2004;20(2):118-121.

[3] Grabowski EF,Abramson DH.Intraocular and extraocular retinoblastoma[J].Hematol Oncol Clin North,1987;1:721-735.

[4] Devesa S.The incidence of retinoblastoma[J].Ophthalmol,1975;80:263-265.

[5] Pratt CB.Management of malignant solid tumors in children [J].Pediatr Clin North,1972;19:1141-1155.

[6] 李 劲，罗爱珍.儿童眼部肿瘤特点（附 119 例临床分析）[J].中国斜视与小儿眼科杂志，2000;8(3):109.