DOI:10.16016/j.1000-5404.2000.04.036

临床研究

文章编号:1000-5404(2000)04-0388-03

儿童髓母细胞瘤及其显微外科治疗

陈礼刚,曾凡俊,卢 敏,张健民,杨立斌,黄茂清,程 林 (成都军区成都总医院神经外科,成都 610083)

提 要:目的 进一步了解和认识儿童髓母细胞瘤,提高显微外科手术技巧,减少手术并发症,予病人术后良好生存质量。方法 对34例儿童髓母细胞瘤的临床资料进行分析。结果 34例均主要采用显微手术治疗,全切除肿瘤27例,次全切除4例,部分切除3例,手术死亡2例,死亡率为5.9%。获随访30例,临床治愈24例,症状改善6例,5年生存率为50%。结论 积极手术治疗及微创的显微外科技巧是保证减少术后并发症,获得良好预后的关键。对于大多数患儿,建议术后辅以放疗。

关键词:髓母细胞瘤;显微外科手术;放射治疗
中图法分类号: R739.4 文献标识码:A

Medulloblastoma in children and its microsurgical management

CHEN Li-gang, ZENG Fan-jun, LU Ming, ZHANG Jian-min, YANG Li-bing, HUANG Mao-qing, CHENG Lin
(Department of Neurosurgery, General Hospital of Chengdu Command, Chengdu 610083, China)

Abstract: Objective To understand deeply the medulloblastoma in children, improve the operative skill, reduce operative complications and give a satisfactory living quality to the patients. **Methods** Of the 34 patients, 27 were treated with total resection, 4 with subtotal resection and 3 with partial resection. **Results** Two died after operation and the operative motality was 5.9%. Thirty patients were followed up for 1 to 10 years. The 5-year survival rate was 50%. **Conclusion** A minimally invasive technique is crucial for reducing the operative complications and achieving good results. Radiotherapy is considered as a supplementary therapy for most of the patients with medulloblastoma.

Key words: medulloblastoma; microsurgery; radiotherapy

髓母细胞瘤好发于儿童后颅窝,因生长极其迅速,手术不易全部切除,且肿瘤细胞有沿脑脊液产生播散性种植的倾向,是颅内恶性程度最高的胶质瘤之一。我院1988~1998年经手术及病理证实34例髓母细胞瘤,现分析报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

男23例,女11例,男∶女约2.1∶1,年龄1.5~16岁,病程平均2.8月,最长1年,最短11 d。

1.2 临床表现

主要表现为颅内高压和小脑共济失调。其中恶心呕吐多见,32例,头痛26例;走路不稳4例;双视乳头水肿29例;出现躯干性共济失调及粗大水平眼震21例,长束征6例。

1.3 CT扫描及MRI

CT扫描24例,MRI检查10例。CT扫描其病灶呈高密度或稍高密度表现,3例有囊性变,7例伴钙化,增强扫描后见病灶均匀强化,边界清楚,灶周轻度水肿。MRI呈长T1长T2信号。

1.4 手术治疗

全切除27例(79.4%),次全切4例,部分切除3例。次全、大部分切除均为累及四脑室底、导水管口等重要结构。术前脑室外引流16例(47%),术中发现瘤组织呈灰红色,较松脆且无明显包膜,肿瘤最大为5.8 cm×5.2 cm×4 cm,最小为3 cm×3 cm×2 cm。术后内引流(导水管-枕大池或桥池)2例,Torkildsen 5例。围手术期死亡2例,原因为脑干功能衰竭。所有病例均经病理证实为髓母细胞瘤,其中30例为典型髓母细胞瘤,2例为多形性髓母细胞瘤,2例为髓母细胞瘤伴部分胶质瘤细胞分化。

1.5 放射治疗

术后1周于存活的32例病儿应用直线加速器或60钴治疗机作放射治疗,全脑放射剂量为20~40 Gy,瘤灶局部剂量为20~35 Gy,椎管轴疗剂量为27~40 Gy。在放疗治疗期间,予以患儿维生素B4,利血生等,以维持末梢血白细胞。

作者简介:陈礼刚(1966—),男,四川省人,博士,副主任医师,主要从事中枢神经系统损伤的再生与修复、儿童颅内肿瘤方面的研究,发表论文30余篇。电话:(028)6570523

收稿日期:1999-01-20;修回日期:1999-11-25

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

1.6 随访

30 例随访 1～10 年，按髓母细胞瘤的 Collins 法则[1]，肿瘤复发的危险期被确定为诊断时的年龄加上 9 个月妊娠，如在临床未证实此期限内有肿瘤复发，病人应该认为是治愈。据此，本组病例临床治愈有 24 例，症状改善 6 例，其中 3、5、10 年生存率分别为 72%、50%、18%。

2 讨论

2.1 诊断

髓母细胞瘤的发生是由于原始髓样上皮未继续分化的结果，这种来源于胚胎残余细胞的肿瘤多发生于小脑蚓部，少数位于小脑半球。由于肿瘤对四脑室的推移与压迫，导致梗阻性脑积水，故多数病人有明显颅内压增高[2~4]。本组 34 例病例中 32 例以呕吐为首发症状，头痛不如成人病例表现突出，比例亦较低，此点尚不能排除因患儿年龄过小，不能正确表达等因素。此外，由于相当部分病儿缺乏神经系统阳性体征，加之呕吐后患儿往往感觉症状明显减轻，故病程初期多误诊为消化不良或感冒，俟病情恶化后始疑及颅压增高。因此，如患儿出现原因不明的呕吐，均应作眼底及神经系统检查，若同时伴小脑体征，更应疑及本病可能。

近年来的临床实践证明，CT 及 MRI 对儿童髓母细胞瘤的诊断极具价值。CT 扫描不仅可以定位，且可发现是否出现梗阻性脑积水。MRI 检查具有较 CT 更大的优越性，它不仅可以避免 CT 在后颅凹扫描图像上容易出现的骨质伪形，且可以在横断位、矢状位、冠状位上通过 T1 及 T2 加权像清晰显示病灶的范围及与脑干背侧面结构的关系，因此，一方面可以及时发现下疝的小脑扁桃体，从而有利于手术治疗的选择。另一方面，可以避免术中操作对脑干结构的误伤。

2.2 治疗

目前儿童髓母细胞瘤的治疗主要是手术治疗及术后放疗、部分病例可辅以化疗或采用中草药治疗[5]。早年 Ingrahan 及 Smith 分别报道手术死亡率在 26.5%及 20%，近年罗世祺[5]报道总的死亡率已降到 2.2%，李龄等[6]报道死亡率也仅在 4.4%，本组 34 例，死亡率为 5.9%，这说明此肿瘤的手术治疗已取得相当大的进步。对于手术治疗我们有以下体会：①力争显微手术下全切除肿瘤。多数学者认为切除肿瘤程度与预后密切相关，全切可明显改善预后。Park 等[7]在 129 例手术病例中，根治性切除 31 例，次全切除 66 例，部分切除 32 例，其 5 年生存率分别为 59%、49%、30%，指出手术切除程度是重要的预后因素之一。本组全切率 79.4%（27/34），我们认为，应在不影响脑干功能的前提下，力争采用显微手术全切肿瘤，术中避免损伤小脑后下动脉特别是其延髓支。②保护四脑室周围结构，特别是四脑室底及导水管口。髓母细胞瘤浸润脑干较多，约 32%[7]。本组次全，大部分切除病例均为累及四脑室周围重要结构。我们认为，如与四脑室底粘连紧密，不能强行全切，而应残留一薄片瘤组织，避免颅神经核损伤，特别是对呼吸，心血管中枢的影响。术中还应注意监测呼吸心率。一旦发现心率异常应暂停操作。若能较快恢复正常者可继续操作，反之则必需停止该部位操作。吸除导水管口肿瘤时，需应注意勿损伤其周围之中央灰质。③对术前颅压高，梗阻性脑积水严重，特别是 CT 示脑室周围有脑脊液外渗现象者，术前应给予脑室外引流 2～3 d，以减轻颅内高压危象，特别是避免因术前小脑扁桃体疝而致呼吸骤停。或于术中先作脑室穿刺，缓慢放出脑脊液，避免骤然减压。本组术前脑室外引流占 17%。此外，为疏通脑脊液循环通路，对导水管周围肿瘤者做导水管－枕大池或桥池分流是有价值的，对不能打通导水管口者应作 Torkildsen 氏术。本组术后内引流占 20.6%。④围手术期死亡率及原因：年龄越小手术死亡率愈高[5]。本组死亡 2 例。分析原因可能为手术直接损伤四脑室底或小脑后下动脉或其延髓支等，也可能为肿瘤切除后四脑室骤然减压，影响脑干血灌注压，间接造成脑干血循环干扰。因此，早期诊断，不断改善手术操作，显微外科应用，不影响脑干功能及血循环前提下切除肿瘤，可望进一步降低围手术期死亡率。

髓母细胞瘤对放疗极敏感，李龄等[6]推荐放疗为首选，Park 等[7]也认为仅作放化疗即可达治疗目的。但我们认为，虽然髓母细胞瘤对放疗敏感，但放疗很难在短期内显效，尤其对颅压增高，有梗阻性脑积水的患儿，放疗所致的水肿反应可能进一步加重颅内高压，甚至引起致命的脑疝，况且脑室－腹腔分流已被废弃，因有颅外播散可能性。因此，彻底切除病灶，术后辅以足够剂量放疗，有条件配合化疗等综合措施，可能会大大延长髓母细胞瘤患儿的生存期。

参考文献：

[1] Friedberg M H, David O, Adelman L S, *et al*. Recurrence of Medulloblastoma: viodtion of collins' law after two decades[J]. Surg Neurol, 1997, 47(6): 571－574.

[2] Packer R J, Sutton L N, Elterman R, *et al*. Outcome for children with medulloblastoma treate by radiation and cisplatin, CCNU and viucoistine chemotherapy[J]. J Neurosurgery, 1994, 81(5): 690－698.

[3] Wara W M, Le Q T, Sneed P K, *et al*. Pattern of recurance of medulloblastoma after low-dose cranospinal radiotherapy[J]. Int J Radit Oncol Biol Phys, 1994, 30(3): 551－556.

[4] Tomita T, Jacobs M P, Tanaka Y, *et al*. Modulloblastoma in

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

childhood: Results of radical resection and low-dose neuroaxis radition therapy[J]. J Neurosurgery, 1986, 64(2): 238－242.
[5] 罗世祺　主编. 儿童颅内肿瘤[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1992. 98－102.
[6] 李　龄, 周　游, 李志峰. 儿童髓母细胞瘤[J]. 中华神经外科杂志, 1995, 11(5): 293－294.
[7] Park T S, Hoffman H J, Hendrick E B, *et al*. Medulloblastoma: clinical presentation and management[J]. J Neurosurg, 1983, 58(4): 543－548.

（编辑　刘　鹏）

经验与短篇

文章编号: 1000-5404(2000)04-0390-01

射频消融慢径治疗房室结折返性心动过速术后晚期并发完全性房室阻滞

Late complete atrioventricular block after selective radiofrequency ablation of slow pathway in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia

杨成明, 刘光耀, 王红勇, 曾春雨, 石伟彬, 李　珊, 储　伟　（第三军医大学附属大坪医院野战外科研究所心血管内科, 重庆　400042）

完全性房室阻滞(Complete atrioventricular block, CAVB)是射频消融治疗房室结折返性心动过速 (Atrioventricular nodal reentrant tachycardia, AVNRT)的严重并发症, 发生率为 0%～3%, 多发生于消融过程之中。本组报道 3 例 AVNRT 患者在慢径消融术后出现的晚期 CAVB。

1　资料与方法

1.1　临床资料

1996 年 8 月至 1998 年 12 月本院对 60 例 AVNRT 患者进行房室结慢径的射频消融治疗, 其中 3 例于术后第 2～3 天发生 CAVB。3 例患者(男 1 例, 女 2 例)的平均年龄(35±10)岁, 术前无器质性心脏病。

1.2　消融方法

局麻下经静脉放置心内电极导管, 行电生理检查和诱发证实为 AVNRT。采用下位法消融房室结慢径。成功消融终点: 心房刺激和静脉滴注异丙肾上腺素不能诱发 AVNRT。

1.3　术后观察、治疗和随访

常规心电监测 1 d、第 2、3 天和出院前作 12 导联心电图, 出现心悸症状时, 复查心电图。如证实为房室阻滞者, 予地塞米松等药物治疗 1～2 周。并作好临时起搏准备。门诊定期随访, 了解有无心动过速发作。

2　结果

2.1　消融结果

3 例患者平均消融放电(5.5±2.6)次, 消融电能 10～30 J。3 例患者在术中出现快速性交界心律(>120 次/min)。停止消融后, 均恢复正常房室传导。重复心房刺激, 无房室结双径现象, 且不能诱发 AVNRT。

2.2　房室阻滞的发生时间、治疗和随访结果

术后第 2 天(2 例)和第 3 天(1 例)出现 CAVB。最初的房室阻滞类型为二度或高度, 随之发展为 CAVB, 逸搏心律呈窄 QRS 波形。每天予地塞米松 20～30 mg 等药物治疗 1～2 周, 1 例完全恢复为窦性心律, 2 例变为持续性一度房室阻滞, 心率 60～70 次/ min, 患者无明显不适症状。平均随访 1 年 6 个月无心动过速发作。随访中心电图和动态心电图检查结果, 1 例为窦性心律, 另 2 例表现为一度房室传导阻滞。

3　讨论

应用射频消融治疗房室结双径路伴室上性心动过速时, 放电过程中出现交界性心律是房室结改良有可能成功的预测指标[1]。值得注意的问题是交界性心律的出现也揭示可能出现房室传导阻滞。Jentzer 等[2] 的结果表明, 交界性心动过速频率越快[(363±44) ms], 越易发生房室阻滞。马长生等[3] 的资料中有 1 例一过性房室分离是在快速交界性心律(250 ms)后发生。本组 3 例晚期完全性房室阻滞均发生在慢径消融术后, 占本组消融总例数的 5%, 3 例患者在消融中均有快速交界性心律出现, 与上述 2 位作者的结果一致。因此放电时出现快速交界性心律者均要立即停止放电。对有此先兆表现的患者, 应警惕术后 CAVB 发生, 需严密监测心电变化。

关键词: 房室阻滞; 射频消融; 房室结; 心动过速
中图法分类号: R41.71　　文献标识码: B

参考文献:

[1] Kelly P A, Mann D E, Adler S W, *et al*. Predictors of successful radiofrequency ablation of extranodal slow pathways[J]. PACE, 1994, 17(10): 1 143－1 146.
[2] Jentzer J H, Goyal R, Williamson B D, *et al*. Analysis of junctional ectopy during radiofrequency ablation of the slow pathway in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia[J]. Circulation, 1994, 90(12): 2 820－2 825.
[3] 马长生, 董建增, 杨新春, 等. 放电过程中房室改良已成功的征象[J]. 中华心血管疾病杂志, 1995, 23(2): 246.

（编辑　潘式文）

作者简介: 杨成明(1962－), 男, 四川省南充市人, 硕士, 副主任医师, 副教授, 主要从事高血压及介入心脏病学方面的研究, 发表论文 20 余篇。电话: (023)68757626

收稿日期: 1999-07-27; 修回日期: 1999-12-31

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net