

儿童血液病、恶性肿瘤诊疗规范之

儿童神经母细胞瘤

一 概述

神经母细胞瘤(NB)是婴幼儿最常见的颅外实体肿瘤,占儿童恶性肿瘤的8%~10%。NB来源于未分化的交感神经节细胞,故凡有胚胎性交感神经节细胞的部位,都可发生肿瘤。肾上腺是最常见的原发部位,其次是腹部交感神经节、胸部交感神经节、颈部交感神经节和盆腔交感神经节。儿童NB治疗难度大、预后差,临床需要包括外科、内科、放疗科、移植科以及影像科、病理科、营养科、心理科、疼痛科等多学科的联合诊疗模式,才能规范NB的诊治。

二 诊断

1. 临床表现 根据原发肿瘤和转移瘤灶的部位及范围,NB的临床表现有所不同。(1)一般症状:局限性肿瘤患者可无明显症状,晚期通常会有不规则发热、乏力、消瘦、纳差、贫血、骨痛、头痛、恶心、呕吐、腹泻等症状;(2)肿瘤压迫症状:腹部肿瘤可出现腹部疼痛或胀满感,或肠梗阻、便秘、排尿困难等;胸部肿瘤可出现咳嗽、喘憋、呼吸困难;椎旁肿瘤经神经孔侵犯椎管,引起硬膜外脊髓压迫时可出现疼痛、运动或感觉障碍、大便失禁和(或)尿潴留;(3)肿瘤浸润、转移瘤症状:NB常见的转移部位为骨髓、骨骼、肝、皮肤和淋巴结,肿瘤转移至骨和骨髓可表现为肢体疼痛、跛行;肿瘤浸润眶周骨可引起特征性的眶周瘀斑(浣熊眼)、眼球突出;肿瘤扩散至皮肤表现为无痛性皮下结节;(4)儿茶酚胺代谢率增高症状:如发作性多汗、兴奋、心悸、面部潮红、苍白、头痛、高血压及心动过速等。

2. 实验室检查 包括病理组织学检查、肿瘤的生物标志物、骨髓检查、影像学检查、脏器功



能检查、遗传学检查等。

3. 儿童NB的诊断标准 具有典型临床表现和影像学表现外,确诊神经母细胞瘤还需满足以下条件之一:(1)常规HE切片,光镜下观察能够明确诊断NB的病例加上或不加上免疫组织化学染色、电镜检查;(2)骨髓涂片或活检显示特征性神经母细胞,同时发现患儿有尿液(或血清)儿茶酚胺或其代谢物水平同步明显升高(建议仅限于少数病情重,不能承受活检手术者)。

三 治疗

1. 手术治疗 术前需纠正贫血、高血压及代谢紊乱,如果存在影像学定义的危险因素中的一项或多项应推迟手术。整体切除原发瘤灶及区域内转移淋巴结是最好的治疗方法,如果手术并发症不可以接受,则行部分切除,残留部分通过放疗继续治疗。通过化疗使转移瘤灶局限,可行手术切除转移瘤灶,比如肝或肺孤立病灶,颈部转移灶可行广泛淋巴结清扫术。

2. 放射治疗 NB对放疗敏感,所有高危组患儿均需在强化疗结束后接受原发肿瘤部位、持续存在的转移灶的放疗。紧急放射治疗仅在具有威胁生命和器官的症状并且对化疗没有反应的情况下进行,如出

现脊髓压迫症状者对化疗无效或者手术无法改善症状者。

注: 原发瘤灶放疗剂量为20~25Gy,采用分次照射,单次剂量因患儿年龄而异,最高不超过180cGy。转移灶放疗剂量不超过20Gy。

3. 系统化疗 初次化疗前应充分了解患儿过去的健康状况、家族肿瘤史,以及有关接触有害理化因素的生活社会环境,并进行相关的专科体检;完成血常规+CRP、骨髓检查、肿瘤组织(或骨髓)FISH检测、尿VMA/HVA、NSE、血液生化检查、输血前相关传染病筛查、凝血功能、心电图、心脏彩超、听力等相关实验室检查;对患儿进行营养状态及体能状态评估,积极改善机体状况,酌情输红细胞、血小板及其他支持治疗;积极清除感染灶和潜伏感染灶,做好病情解释及心理疏导工作。

目前国际上儿童NB的治疗原则相似,治疗原则和细则重点参考欧洲NB方案、COG方案和CCCG-NB方案。一些特殊情况,如自体干细胞移植和维甲酸维持等治疗时,建议参考CCCG儿童神经母细胞瘤诊疗专家共识(中华小儿外科杂志2015年1月第36卷第1期)的相关细则。

据国家卫生健康委员会官网

无症状的“平脚板”不需要治疗

正常的足底是一个凸向上的方的弓形结构,称为“足弓”,这样的结构可以让双足承受较大的压力,减轻行走、跑跳时对身体产生的震动,同时还可以保护足底的血管、神经免受压迫等。如果足弓消失,足底扁平,就称为“扁平足”,俗称“平板脚”。

扁平足的发病原因包括遗传因素、先天性骨畸形、足外伤或慢性劳损、足肌肉或韧带的麻痹和痉挛等。“扁平足”早期外观无明显异常,但久站或步行时间过久会感到足部疲劳和疼痛,足底中心和足背可出现肿胀、压痛,局部皮肤发红,休息后症状可自行缓解。随着病情的进展,足跟会变宽,足底外翻,跟腱向外偏斜,前足外展,足弓消失,严重者足部僵硬,固定于外翻、外展和背伸位,活动明显受限,即使经较长时间的休息,症状也无明显改善,同时在足跟的内侧、足底中央、小趾前外侧易出现“胼胝体”和疼痛。

如果家长发现孩子走路总是喊脚痛,就要及时到医院检查,看是否为扁平足导致。对于没有明显症状的扁平足,一般不需要特殊治疗,可采取被动或主动牵伸小腿肌肉,缓解因肌肉痉挛所致的不适。如果扁平足引起了明显疼痛等不适,就要积极治疗了,轻者可使用矫形鞋,如果矫形鞋等非手术疗法无效,严重影响负重及行走,可行手术治疗,手术方法多,且疗效肯定。

湖南省儿童医院骨科 黄生祥

幼儿突喊肚子痛 小心肠套叠

奶奶带着2岁的小强在小区玩耍,玩得正开心时小强突然喊肚子疼,奶奶赶紧给他揉了揉,不一会儿就好了,但玩了一阵,小强的肚子又疼了。医生提醒,一旦孩子出现这种情况,要特别注意是否为肠套叠,应尽快就医。

儿童肠套叠的发病年龄多在1岁以下,2岁以上的儿童逐渐减少,多发于气温变化较大的春、秋两季,因为这两个季节的上呼吸道和淋巴结病毒感染较多,可致肠蠕动失去正常节律性或形成痉挛。

婴儿肠套叠多为原发性,主要表现为阵发性哭吵、呕吐、腹部包块、果酱样便等,通过肛门指诊可发现直肠内有黏液血。早期除面色苍白、烦躁不安外,患儿的营养状况良好,到了后期,患儿可出现脱水、电解质紊乱、精神萎靡不振、嗜睡、反应迟钝等症状,发生肠坏死时,还会有腹膜炎表现,晚期可出现中毒性休克,严重者可危及生命。

长春市儿童医院小儿普外科 主任医师 崔钊

掌握技巧 喂药不再难

给生病的宝宝喂药对于大部分父母来说是一个大难题,很多时候都是全家总动员,结果大人们忙得满头大汗,宝宝哭得声嘶力竭,药还是喂不下。其实,家长如果能掌握一些技巧,喂药会轻松很多。

把握喂药时间 很多药物都有一定的胃肠道反应,所以给宝宝喂药应把握喂药时间,例如某些对胃有较大刺激的药物,如铁剂等,应选在餐后1小时喂服;而吗丁啉一般在饭前15~30分钟服用,必要时可以睡前服用。

采用半卧、侧身姿势 孩子对于吃药多少都会有些抗拒心理,平

躺着喂药时很容易被呛着,因此,家长应尽量让孩子采用半卧或侧身姿势服药,把头侧向一边,上半身稍高,适当固定手脚,再紧贴着嘴角喂药。如果孩子不愿意咽药,可用拇指和食指轻捏他的两颊,使其吞下。

不要给孩子选择的机会 没有哪个孩子愿意吃药,所以,家长一定不能问:“现在吃药好吗?”估计所有孩子都会回答“不好”。

非液体药物先研磨后喂食 婴幼儿药物多是液体,但也有粉剂、片剂和胶囊。对于一些非液体类药物,可先研磨后用少量温开水溶化

再喂,喂完后再给孩子喂少量温开水,既可冲淡口中的药味,又能帮助药物在胃中溶解。

用带有刻度的滴管或量杯喂药 过去家长喂药大多习惯用勺子,这样不但容易把药液洒出来,药量也把握不准,最好用带有刻度的滴管或量杯。使用滴管时,要将管口放在婴儿口腔颊黏膜和牙床之间,按照他的吞咽速度慢慢滴入,如无滴管,准备一支去掉针头的注射器也可以,使用方法与滴管类似。

湖南省儿童医院 危重病医学二科 臧平