

“活板门”手术切除儿童颈胸部神经母细胞瘤

徐震汉¹ Agasthian Thirugnanam²

【摘要】 目的 由于颈胸部神经母细胞瘤其独特的位置致手术空间局限,加上肿瘤常常包绕血管,使手术操作困难而具有挑战性。本研究探讨以“活板门”前开胸手术法切除颈胸部神经母细胞瘤的方法。**方法** 对 10 例以“活板门”前开胸手术处理的颈胸部神经母细胞瘤患儿,经一期手术切除肿瘤组织,并对结果进行分析。**结果** 10 例中,男 6 例,女 4 例,手术时年龄 4 个月至 7 岁 10 个月(平均 3 岁 8 个月)。5 例行左侧开胸手术。临床分期[国际神经母细胞瘤分期系统(INSS)]: I 期(2 例), II 期(1 例), III 期(1 例), IV 期(5 例), IVS 期(1 例)。6 例术前接受化疗,其中 1 例手术前接受局部放疗。一期肉眼完全切除率 100%。术后并发症包括霍纳氏综合征 10 例,膈神经麻痹 1 例,无围手术期死亡病例。中位随访时间为 4.3(0.1~7.4)年。**结论** 通过“活板门”前开胸手术方法切除儿童颈胸部神经母细胞瘤,能够显著提高一期手术完全切除率,且并发症少。

【关键词】 神经母细胞瘤; 外科手术; 儿童

“Trapdoor” approach to surgical resection of cervicothoracic neuroblastoma in children. CHUI Chan-Hon¹, Agasthian Thirugnanam². 1, Surgery Centre For Children Pte Ltd, Mount Elizabeth Medical Centre, Singapore; 2, Department of Cardiac, Thoracic & Vascular Surgery, National University Hospital, Singapore. E-mail: chchui@surgeryforchildren.com.

【Abstract】 Objective Surgical management of cervicothoracic neuroblastoma is challenging due to its unique location, limited access and risks associated with vascular encasement. We retrospectively reviewed our experience in “trapdoor” anterior thoracotomy for this group of tumors. **Methods** We reviewed all our paediatric patients with cervicothoracic neuroblastoma who underwent “trapdoor” anterior thoracotomy between 2007 and 2014. Demographic data, tumor characteristics, surgical technique, completeness of resection, morbidity, and outcome data were analyzed. **Results** 10 patients underwent “trapdoor” anterior thoracotomy during the period of 2007—2014. Mean age was 3.7 years (ranged 0.3~7.9 years), 6 boys and 4 girls. 5 were left-sided procedures. They were INSS Stage I ($n=2$), stage II ($n=1$), stage III ($n=1$), stage IV ($n=5$) and stage IVS ($n=1$). Six patients received preoperative chemotherapy before surgery, including one who also received radiotherapy. Gross total resection was accomplished in all patients. Operative complications included phrenic nerve palsy ($n=1$), and Horner’s syndrome ($n=10$). Median follow-up time was 4.3 years (ranged 0.1~7.4 years). **Conclusion** Gross total resection of cervicothoracic neuroblastoma can be accomplished with “trapdoor” anterior thoracotomy with minimal morbidity.

【Key words】 Neuroblastoma; Surgical Procedures, Operative; Child

颈胸部神经母细胞瘤罕见^[1,2]。该区位的肿瘤发源于椎旁交感神经链,偶有区域颈淋巴结受累。其独特的位置附有手术空间的局限,加上肿瘤常常包绕血管,使手术操作困难而具有挑战性。类似于其他区位的神经母细胞瘤,手术切除彻底与否直接影响术后生存率。传统手术方法需要开颈和外侧开

胸的双重方法。这样的做法带有盲目性,限制显露前纵膈内神经和血管的结构,具有一定的手术风险,也伴随肿瘤残留的风险性。“活板门”方法多年来用于成人外科手术治疗胸廓入口的血管外伤和肿瘤^[3-5]。自 1995 年以来,类似做法已经运用在儿童胸廓入口的肿瘤^[6-10]。它提供了良好的血管结构的显露和控制。现回顾总结本院 10 例以“活板门”前开胸手术法切除颈胸部神经母细胞瘤的经验。

材料与方法

我们在近 7 年里以“活板门”前开胸手术治疗神经母细胞瘤 10 例。由于患儿都是从各医院转介到我们中心进行手术治疗,因此,他们的围手术期化疗和其他辅助治疗方案各不相同。如果被诊断为转移性疾病或被确认不适合前期手术,术前化疗便是首选的治疗。

10 例均行“活板门”前开胸手术,类似于经过 Masaoka 修改的 Darteville 方法^[3,4]。麻醉后建立大静脉输液通道,桡动脉有创血压监测,体温,心电图,心率,以便随时判断出血量,及时对症处理,保证手

术平稳进行。患儿采取仰卧位,肩膀背部垫高,头转向远离手术侧,伸展颈部。先行下颈横切口,并延长胸骨上切迹,再行垂直胸骨正中切口(图 1,图 2)。切开颈阔肌和胸锁乳突肌,主要在不破坏锁骨情况下把该骨肌瓣(“活板门”)拉开(图 3)。非破坏锁骨的“活板门”在儿童身上是可行的。儿童胸廓柔韧,胸腔浅,单回缩“活板门”就能充分显露所需手术范围。为了保存同侧膈神经,在切开胸骨后,紧接着切开壁层胸膜,找出并保留膈神经。胸骨正中切口的远端和下横前胸切口的位置将在开胸后评估肿瘤的下限后确定。在肿瘤切除手术结束时,安放肋间胸腔引流管 1 根后,用钢丝关闭胸骨伤口,结束手术,患儿术后在病房监测。



图 1 典型病例,女,6 岁,右颈胸神经母细胞瘤术前 CT; 图 2 “活板门”前开胸手术切口位置; 图 3 在不破坏锁骨把该骨肌瓣(“活板门”)拉开,显示了该方法的宽幅度。

Fig. 1 CT scan of right cervicothoracic neuroblastoma in a 6 years-old girl; **Fig. 2** Surgical incision in right “trapdoor” anterior thoracotomy; **Fig. 3** Clavicle-sparing “trapdoor” was retracted to provide adequate surgical exposure.

在处理包绕血管的神经母细胞瘤时,首要的外科目标是在保留重要血管结构的同时取得根治性切除。包绕血管的肿瘤常只浸润血管外膜,与中膜之间尚有层较清楚的解剖平面^[11]。只需沿着该平面解剖,依次将重要血管一一显露,保护,分片切下肿瘤组织,便能达到治疗目的。

对所有患儿的病历记录进行审查,对人口学资料、手术及病理报告、术后随访资料等进行分析。

结 果

10 例以“活板门”前开胸手术处理的颈胸神经母细胞瘤患儿,经一期手术完成肿瘤组织切除。其中男 6 例,女 4 例,手术时年龄 4 个月至 7 岁 10 个月(平均 3 岁 8 个月)。5 例行左侧开胸手术。临床分期[国际神经母细胞瘤分期系统(INSS)]: I 期(2 例),II 期(1 例),III 期(1 例),IV 期(5 例),IVS 期(1 例)。根据美国儿童肿瘤学会(COG)分危组

合进行分组,高危(5 例),中危(1 例),低危(4 例)。没有患儿测有 MYCN 扩增。4 例手术前没接受化疗。6 例术前接受系统化疗 5~9 个疗程,平均 6.5 个疗程。其中 1 例手术前 6 个月接受局部放疗。2 例 IV 期患儿完成大剂量化疗和自体血干细胞移植。

一期肉眼完全切除率 100%。手术时间为 4~8 h(平均 5.7 h)。估计失血量是少许至 400 mL(平均 140 mL)。术后并发症包括霍纳氏综合征 10 例(占 100%),膈神经麻痹 1 例(占 10%),无围手术期死亡病例。中位随访时间为 4.3(0.1~7.4)年。非转移性病例总存活率 100%。在 5 例 IV 期患者中,4 例转移复发,其中 3 例已死亡,1 例带瘤生存,1 例仍然接受治疗。

讨 论

“活板门”前开胸手术已被证实是针对儿童颈胸部神经母细胞瘤的一个很好的手术方法。除了提

供良好的手术空间,尤其是上纵隔及颈部,也允许神经血管结构的适当控制。本研究结果说明其有一定的实用性,并发症的发生率较低。

颈胸区的神经母细胞瘤发自椎体交感神经系统。这些肿瘤往往包绕该区域的血管,特别是在锁骨下,椎和颈动脉。静脉通常只是被压缩或移位。肿瘤常在诊断时面积庞大,通常占据整个胸廓入口,同时使正常解剖结构畸变。一些肿瘤也可能侵犯和压缩气管。较小的肿瘤倾向于隐藏在锁骨上窝或胸廓的先端内而不被注意。

当肿瘤包绕血管时,肿块完整切除显然不是一个选项。目前手术的原则是完全切除肿瘤与同时保留血管结构。这通常可以通过血管外膜夹层下解剖来完成^[11]。这项技术的基础在于这些肿瘤不侵犯超越大血管的外膜,与肿瘤和中膜之间存在层平面,适当把肿瘤从血管上切下。识别外膜下平面最关键的步骤是显露相邻的正常无受包绕的血管。因此,适当显露手术范围是安全肿瘤切除术的先决条件。

Dartevelle 所记载的“活板门”前开胸手术包括了切除内侧三分之一锁骨来切除成人的潘科斯特肿瘤^[3]。该手术方法之锁骨幸免修改已经被采纳^[4,5]。由于儿童的胸腔浅加上柔韧的胸腔壁,使得幸免锁骨之“活板门”开胸术更加适合儿童。我们在临床实践中证明了其可行性,促进肿瘤根治性切除,而且避免破坏锁骨或肩胛带的流动性。

“活板门”开胸手术方法提供了手术范围的宽和深度。它显露的外侧边缘为第一肋骨,延续到内侧的椎体、食管和气管。把胸腺推移后,最表面的一层为上腔静脉、无名静脉、锁骨下静脉和颈内静脉,紧接着后层便是主动脉弓和分支与臂丛神经。肿瘤的最深处为椎间孔。膈神经常在壁层胸膜和上腔静脉之间穿行,而迷走神经通常在颈动脉鞘内的颈内静脉和颈动脉之间穿行。找寻它们并不困难。颈部切口将决定手术最高的界限,而最低界限通常跟着下横前胸切口的位置来调整。

此手术方法明确提供了良好的早期血管控制机会,避免误伤血管。此外,由于同侧膈神经常常被大肿瘤拉伸或推移,早期识别和保存膈神经是预防膈神经麻痹的重要步骤。其他神经,如迷走神经、喉返神经和臂丛神经都能一一识别和保存,减轻创伤。霍纳氏综合征是常见的并发症,由于无法避免,已经被公认为与该区域手术的预期关联。对于左侧手术,必须注意乳糜导管所运行在上纵隔使其进入左

侧颈部左锁骨下静脉,避免损伤。

相较于其他外科处理方法,“活板门”开胸手术优于处理儿童颈胸部神经母细胞瘤。它制造了良好的手术范围,也提供安全又适当的血管神经结构控制。此方法也应该适用于同区域的其他儿童肿瘤的治疗。

参考文献

- 1 Parikh D, Short M, Eshrawy M, et al. Surgical outcome analysis of paediatric thoracic and cervical neuroblastoma[J]. Eur J Cardio-thoracic Surg, 2012, 41: 630-634.
- 2 Haddad M, Triglia JM, Helardot P, et al. Localized cervical neuroblastoma: prevention of surgical complications[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2003, 67(12): 1361-1367.
- 3 Dartevelle PG, Chapelier AR, Macchiarini P, et al. Anterior transcervical-thoracic approach for radical resection of lung tumors invading the thoracic inlet[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1993, 105: 1025-1034.
- 4 Masaoka A, Ito Y, Yasumitsu T. Anterior approach for tumor of the superior sulcus[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1979, 78: 413-415.
- 5 Grunenwald D, Spaggiari L. Transmanubrial osteomuscular sparing approach for apical chest tumors[J]. Ann Thorac Surg, 1997, 63: 563-566.
- 6 Pranikoff T, Hirschi RB, Schnauffer L. Approach to cervico-thoracic neuroblastomas via a trap-door incision[J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(4): 546-548.
- 7 Sauvat F, Brisse H, Magdeleinat P, et al. The transmanubrial approach: a new operative approach to cervicothoracic neuroblastoma in children[J]. Surgery, 2006, 139(1): 109-114.
- 8 De Corti F, Avanzini S, Cecchetto G, et al. The surgical approach for cervicothoracic masses in children[J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(9): 1662-1668.
- 9 McMahon SV, Menon S, McDowell DT, et al. The use of the trapdoor incision for access to thoracic inlet pathology in children[J]. J Pediatr Surg, 2013, 49(5): 1147-1151.
- 10 Christison-Lagay ER, Darcy DG, Stanelle EJ, et al. “Trap-door” and “clamshell” surgical approaches for the management of pediatric tumors of the cervicothoracic junction and mediastinum[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(1): 172-177.
- 11 Kiely EM. The surgical challenge of neuroblastoma[J]. J Ped Surg, 1994, 29: 128-133.