

# 婴儿原发性纵隔肿瘤 58 例临床分析



唐 决 刘 威 汪凤华 梁建华 曾嘉航 王 会

**【摘要】 目的** 通过分析婴儿原发性纵隔肿瘤的发病特点、临床表现、疗效与并发症,探讨其诊治经验。**方法** 回顾性分析 2010 年 1 月至 2014 年 12 月间本院经手术治疗的 58 例原发性纵隔肿瘤患儿临床资料,总结其临床表现、原发部位、手术及术后并发症。**结果** 58 例中,男 33 例,女 25 例,最小年龄 15 天,最大年龄 12 个月(平均 4.5 个月)。原发肿瘤中,神经源性肿瘤占 51.7%,生殖细胞瘤占 24.1%,间叶组织肿瘤占 20.7%。42 例出现临床症状,其中气促 26 例,占 46.5%,发热 5 例,占 8.6%,咳嗽 5 例,占 8.6%,呼吸窘迫 3 例,占 5.2%。良性肿瘤 24 例(占 41.4%),恶性肿瘤 34 例(占 58.6%)。均予手术治疗,其中根治性切除手术 53 例,大部分切除术 5 例,仅 1 例予术后化疗。58 例已随诊 2 个月至 5 年,无手术相关死亡,无一例复发,术后出现霍纳氏综合征 2 例,膈神经损伤 1 例。**结论** 婴儿纵隔肿瘤的早期诊断较困难,需依赖临床症状和胸部 CT 检查。手术是治疗婴儿纵隔肿瘤安全有效的治疗方案。

**【关键词】** 纵隔肿瘤/并发症;外科手术;婴儿

**Clinical analyses of mediastinal mass in 58 infants.** TANG Jue, LIU Wei, WANG Feng-hua, et al. Department of Thoracic Surgery, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510180

**【Abstract】 Objective** To determine the clinical manifestations, the surgical approach and management outcomes of paediatric patients with primary tumours of the mediastinum who underwent surgery. **Methods** A retrospective single-centre study was undertaken into patients with primary tumour of the mediastinum who underwent surgery between January 2010 and December 2014. We analysed demographic data, clinical presentation, surgery procedure, lesion location and histological diagnosis. **Results** 58 patients underwent surgery, total excision was performed in 52 patients, subtotal resection in 6 patients. 33 male (56.9%) and 25 female (43.1%). Mean age was 4.5 months (15 days ~ 12 months). The primary tumours included neurogenic tumours (51.7%), germ cell tumours (24.1%), thymic neoplasms (3.4%), and a miscellaneous group (20.7%). Malignant neoplasms were present in 34 patients (58.6%). Symptoms were present in 74.3% of the patients and included polypnea (46.5%), fever (8.6%), cough (8.6%), and respiratory distress syndrome (5.2%). There was no postoperative death. Follow-up was available in all 58 patients and ranged from 2 months to 5 years. Complementary treatment with chemo therapy was provided in 1 patient. no patient died of their disease during the follow-up period. **Conclusions** The early diagnosis of mediastinal mass is difficult, and depends on clinical manifestations and computerised tomography (CT) scan. Surgical excision is safe and effective treatment for mediastinal mass.

**【Key words】** Mediastinal Neoplasms/CO; Surgical Procedures, Operative; Infant

婴儿纵隔原发性肿瘤临床少见。约 60% 的儿童纵隔肿瘤早期无特异性临床表现,多表现为肿瘤压迫症状<sup>[1,2]</sup>。部分可突发严重呼吸窘迫而危及生命<sup>[3]</sup>。手术是有效的治疗方案。本院自 2010 年 1 月至 2014 年 12 月期间收治 58 例婴儿原发性纵隔肿瘤,现分析其临床资料和随访结果。

## 材料与方法

### 一、临床资料

2010 年 1 月至 2014 年 12 月,本院共收治婴儿原发性纵隔肿瘤 58 例,其中男性 33 例,女性 25 例,最小年龄 15 d,最大年龄 12 个月(平均 4.5 个月)。不包括纵隔血管炎性肉芽肿性病变(韦格纳)、朗格罕组织细胞增生症、纵隔淋巴结结核以及纵隔脓肿病例。58 例中,15 例无症状,占总病例数的 25.7%,为常规胸片检查或体格检查中偶然发现。

常见临床表现依次为气促、颈部肿块、发热、咳嗽及呼吸窘迫(表1)。6例颈部肿块分别为淋巴管瘤4例,神经母细胞瘤2例;5例合并肺炎出现发热;3例出现呼吸窘迫症状的肿瘤均为间叶组织肿瘤,分别为淋巴管瘤、毛细血管瘤和神经母细胞瘤,其中毛细血管瘤位于中纵隔及气管分叉的后方;淋巴管瘤于前上纵隔及中纵隔呈浸润性生长,并伴急性囊内出血;神经母细胞瘤位于上纵隔,致气管严重受压移位。该3例均被送入PICU予气管插管及机械通气,待循环稳定及血气结果正常后予急诊手术;1例神经节神经母细胞瘤表现为顽固性腹泻伴低血钾;2例生殖细胞肿瘤出现同侧胸腔积液。

表 1 58 例患儿临床表现

Table 1 Clinical manifestations of 58 cases

临床表现	病例数	百分比
无症状	15	25.7
发热	5	8.6
咳嗽	5	8.6
气促	26	46.5
呼吸窘迫	3	5.2
胸腔积液	2	3.4
颈部肿物	6	10.3
腹泻	1	1.7

按何祖根的病理类型分类法,将本组病例分成5大类:神经源性肿瘤30例(占51.7%),生殖细胞

肿瘤14例(占24.1%),间叶组织肿瘤12例(占20.7%),胸腺肿瘤2例(占3.4%),见表2。

表 2 58 例患儿病理类型

Table 2 Pathological types of 58 children

病理类型	例数	百分比
胸腺类肿瘤	2	3.4
真性胸腺增生	2	
生殖细胞肿瘤	14	24.1
成熟畸胎瘤	10	
未成熟畸胎瘤	2	
表皮样囊肿	1	
卵黄囊瘤	1	
神经源性肿瘤	30	51.7
神经母细胞瘤	29	
神经节神经母细胞瘤	1	
间叶组织肿瘤	12	20.7
淋巴管瘤	5	
毛细血管瘤	3	
脉管瘤	2	
错构瘤	1	
纤维肉瘤	1	

肿瘤部位分布以上纵隔肿瘤最常见,共39例(占67.2%),涉及2个纵隔者25例(占43.1%)。间叶组织肿瘤多起源于上纵隔,生殖细胞肿瘤主要起源于前纵隔,而后纵隔肿瘤以神经源性肿瘤多见(表3)。

表 3 58 例患儿肿瘤起源部位分布情况

Table 3 Distribution of primary tumor sites for 58 children

肿瘤类型	前纵隔	中纵隔	后纵隔	上纵隔	颈上纵隔	前上纵隔	后上纵隔	合计
胸腺源性	—	—	—	—	1	1	—	2
生殖细胞瘤	1	—	3	2	—	7	1	14
神经源性	3	—	10	9	2	—	6	30
间叶组织	—	—	—	4	4	3	1	12
总计	4	0	13	15	7	11	8	58

二、手术方式及术中并发症  
患儿均在全身麻醉+气管插管下手术,其中56例采用支气管堵闭器单肺通气技术。共实施开放手术50例,其中经胸部后外侧切口41例,胸骨正中切口3例,后外侧切口+颈部切口6例;2014年使用全胸腔镜(VATS)微创手术6例,胸腔镜辅助微创手术2例;手术时间1~3.6h,平均时间1.9h;术中出血25~1500mL,平均100mL。58例中,实施根治性切除术52例,大部分切除术6例。其中5例为淋巴管瘤,局部附着在大血管、气管、神经表面而无法完整切除,术中用平阳霉素(8mg+50mL生理盐

水)浸泡处理;术中误伤上腔静脉、左无名静脉、右锁骨下动脉各1例,均因血管被肿瘤完全包裹无法辨认所致,3例破损口使用5-0prolene线连续缝合修补;1例右侧后纵隔肿瘤切除后发现创面有乳糜液漏出,行低位胸导管结扎。无手术死亡病例。  
三、术后并发症及随访结果  
术后均转入PICU予重症监护、机械通气。待患儿呼吸、循环功能稳定、血气分析结果正常后撤离呼吸机。1例做胸骨正中切口的巨大真性胸腺增生患儿术后出现双侧膈肌麻痹,脱离呼吸机困难,于术后第10天行双侧膈肌折叠术,呼吸机辅助呼吸维持

5 个月建立胸式呼吸,撤离呼吸机;2 例神经母细胞瘤术后于手术侧出现霍纳氏综合征(表 4)。其余病例术后恢复良好,于术后 8~15 d 出院。

表 4 58 例患儿并发症情况(例)

并发症	胸腺源	生殖细胞瘤	神经源性	间叶组织	合计
右锁骨下动脉损伤			1		1
上腔静脉损伤			1		1
无名静脉损伤			1		1
胸导管损伤		1			1
膈神经损伤	1				1
霍纳氏综合征	1	1	2	2	1
合计	2	2	5	2	6

术后病理检查结果证实良性肿瘤 24 例(占 41.4%),恶性肿瘤 34 例(占 58.6%)。神经源性肿瘤均为恶性(占 100%),生殖细胞肿瘤中 11 例为良性(占 78.5%),3 例为恶性(占 22.5%);间叶组织肿瘤中 11 例为良性(占 91.7%),1 例为恶性(占 8.3%)。恶性肿瘤中仅 1 例神经母细胞瘤因发现骨髓转移,基因型检查结果为扩增型,而进行了化疗(4 个疗程)。目前患儿化疗结束已 2 年,情况良好;其余 57 例已随诊 2 个月至 5 年,患儿呼吸及生长发育正常,无复发。

讨 论

儿童纵隔肿瘤临床症状不典型,约 25% 的患儿可无临床症状,高达 60% 的儿童纵隔肿瘤仅表现为呼吸道症状,多为无意中发现<sup>[1,2]</sup>。本组有 15 例在常规体格检查或其他原因行 X 线检查时被发现。多数因肿瘤出现压迫症状而就诊。部分病例肿瘤增大时可压迫呼吸道突发呼吸窘迫<sup>[4]</sup>。本组有 3 例因突发气促、呼吸窘迫就诊,入院后需呼吸机辅助呼吸。其中 1 例由毛细血管瘤引起呼吸窘迫患儿,其肿物体积并不大,但肿瘤恰好位于主动脉弓下缘与气管分叉水平之间。肿瘤压迫气道、肺导致肺不张,增加感染的可能,5 例合并肺炎出现发热。临床诊断主要依靠胸片、胸部 CT+增强扫描。胸部 X 线片可了解肿瘤的部位、大小形态及密度,CT 可了解肿瘤的确切部位、范围及与周围组织、器官的关系,B 超检查对确定病灶为实性或囊性具有参考价值。结合一些特异的临床表现及检验,可提高临床术前诊断率,如恶性畸胎瘤可分泌 AFP、βHCG,术前血清

AFP、βHCG 的升高结合影像学检查可基本确诊,部分神经源性肿瘤可出现一些特异性表现,如 1 例神经节神经母细胞瘤引发顽固性慢性腹泻并低血钾。

以往研究表明纵隔肿物以淋巴瘤最常见,约占 40%,其次是神经源性肿瘤<sup>[5-7]</sup>。最近有报道一组年龄较小儿童的纵隔肿物研究,神经源性肿瘤是纵隔首发肿瘤,约占 38%,不排除神经源性肿瘤发病年龄较小,多见于 2 岁以内,而淋巴瘤发病年龄较大的缘故<sup>[1]</sup>。本组 58 例纵隔肿瘤中不包括淋巴瘤,年龄≤1 岁,以神经源性肿瘤最常见,占 51.7%,其次为生殖细胞瘤(占 24.1%)、间叶组织肿瘤(占 20.7%)。临床分布以上纵隔肿瘤最常见,共 39 例(占 67.2%),涉及 2 个纵隔者 25 例(占 43.1%)。间叶组织肿瘤多发生于上纵隔,生殖细胞肿瘤主要位于前纵隔,而后纵隔的肿瘤以神经源性肿瘤多见;颈部扪及肿块的颈纵隔肿瘤多来源于间叶组织肿瘤或神经源性肿瘤。

儿童纵隔肿瘤中恶性肿瘤高达 80% 以上,以血液肿瘤多见,其次为神经源性肿瘤<sup>[4,8,9]</sup>。与以往研究一致<sup>[10]</sup>,本组研究发现,在不包含血液相关肿瘤的 58 例纵隔肿物中,良性肿瘤 24 例(占 41.4%),恶性肿瘤 34 例(占 58.6%),以神经源性肿瘤最多。1 岁以内婴儿神经母细胞瘤,存在自然消退的可能,术后化疗并不是其必须的辅助治疗。部分学者主张定期观察,然而最近研究表明,部分局限的小肿瘤存在进一步恶化风险<sup>[11-13]</sup>。本中心主张早期手术治疗,对于神经节细胞瘤,神经母细胞瘤及神经节神经母细胞瘤术后肿瘤残留,年龄<1 岁、低分化型、无 MYCN 扩增、无重要组织器官受压症状者,可不化疗。良性及未成熟生殖细胞瘤唯一有效的治疗是手术完整切除<sup>[14]</sup>。恶性纵隔生殖细胞瘤对化疗敏感,化疗能明显改善术后 5 年存活率。对于肿瘤完整切除,同时无转移灶和术后肿瘤指标下降的患儿,目前多数研究并不推荐进一步化疗<sup>[15]</sup>。本组患儿中,恶性肿瘤 34 例,仅 1 例神经母细胞瘤因骨髓转移、术中部分残留,基因型为扩增型,术后予化疗 4 个疗程,随访至今,无复发。

手术是纵隔肿物的首选治疗方案<sup>[16]</sup>。除淋巴瘤外,儿童纵隔肿瘤手术效果良好,多数 1 岁以内的恶性肿瘤单纯手术完整切除也可取得较好的预后。完整切除肿物是影响预后的关键,术中需选择合理的手术切口,以利于充分暴露肿物。我们对于肿物位于单侧纵隔的患儿通常选择肿物侧后外侧切口,对于肿物局限于前纵隔,同时涉及双侧胸腔或纵隔

的患儿采用前正中切口。近年来,胸腔镜的发展为一些术中不易暴露的纵隔肿瘤的完整切除提供了很好的帮助。但由于操作者熟练程度不一,目前对胸腔镜在纵隔肿瘤的适应证尚无统一标准。有学者认为原则上恶性肿瘤不主张腔镜手术,侵犯包膜或肿瘤破裂可导致肿瘤生长<sup>[15]</sup>。我们认为对于胸腔镜的开展,成功实施单肺通气是前提条件,肿瘤直径大于单侧胸腔的 1/3,甚至超过 1/2,往往会给胸腔镜操作带来困难。

损伤周围血管、神经是纵隔肿瘤常见的并发症,本组术中剥离肿瘤时误伤右锁骨下静脉、上腔静脉、无名静脉各 1 例,均予术中缝合,术后未见静脉狭窄、回流障碍。婴儿血管组织弹性较好,沿血管剥离肿瘤并不困难,术前评估肿瘤与血管的关系,术中仔细分离是减小血管损伤的关键,对于肿瘤与血管粘连紧密者可考虑部分肿瘤残留。本组 58 例纵隔肿瘤中 6 例部分肿瘤残留,其中 5 例为淋巴管瘤。临床中纵隔淋巴管瘤多起源于静脉、动脉、神经周围软组织肿物,难以完整切除,术后并发症的发病率高<sup>[17]</sup>。有研究表明手术治疗结合硬化疗法可提高淋巴管畸形治愈率<sup>[18]</sup>。本组 5 例术中予电灼或平阳霉素涂布灭活残留瘤壁,术后随访未见复发病例。膈神经损伤是纵隔肿瘤手术的另一个常见并发症,多数患儿因术中牵拉导致膈神经麻痹,术后出现膈肌抬高,1 个月内多可自行恢复。本组 1 例出现双侧膈神经损伤,术后自主呼吸困难,予双侧膈肌折叠术,经反复胸式呼吸锻炼,5 个月后方撤离呼吸机。对于涉及上纵隔的肿物,切除过程应尽量寻找膈神经,明确其走行,避免损伤膈神经。另外婴儿胸廓较小,多数患儿就诊时肿瘤已占据大部分胸腔,术中暴露困难是导致血管神经损伤的重要因素。我们对于暴露困难的巨大实性肿瘤,往往先打开肿瘤包膜,在包膜内剥离肿瘤,一方面可以进行肿瘤减体积,为肿瘤进一步切除创造空间,另一方面有利于减少血管及神经的损伤。一旦发现穿行于肿瘤的重要血管及神经,则以之作为标志追踪解剖,在辨清上腔静脉、无名静脉、大动脉、膈神经及喉返神经后,尽可能切除其间分布的所有肿瘤组织,本组有 25 例采用上述方法切除,疗效满意。

综上所述,婴儿纵隔肿物恶变率高,早期诊断依赖于临床症状和胸部 CT 检查。手术是治疗婴儿纵隔肿瘤安全有效的治疗方法,需要辅助化疗者并不多见,术后预后较好。

## 参考文献

- 1 Gun F, Erginel B, Unuvar A, et al. Mediastinal masses in children: experience with 120 cases [J]. *Pediatr Hematol Oncol*, 2012,29(2):141-147.
- 2 Adegbeye VO, Ogunseyinde AO, Obajimi MO, et al. Presentation of primary mediastinal masses in Ibadan [J]. *East Afr Med J*, 2003,80(9):484-487.
- 3 Lam JC, Chui CH, Jacobsen AS, et al. When is a mediastinal mass critical in a child? An analysis of 29 patients [J]. *Pediatr Surg Int*, 2004,20(3):180-184.
- 4 Wright CD. Mediastinal tumors and cysts in the pediatric population [J]. *Thorac Surg Clin*, 2009,19(1):47-61.
- 5 Grosfeld JL. Primary tumors of the chest wall and mediastinum in children [J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 1994,6(4):235-239.
- 6 Grosfeld JL, Skinner MA, Rescorla FJ, et al. Mediastinal tumors in children: experience with 196 cases [J]. *Ann Surg Oncol*, 1994,1(2):121-127.
- 7 King RM, Telander RL, Smithson WA, et al. Primary mediastinal tumors in children [J]. *J Pediatr Surg*, 1982,17(5):512-520.
- 8 Mushtaq N, Alam MM, Aslam S, et al. Malignant mediastinal mass in children: a single institutional experience from a developing country [J]. *J Pak Med Assoc*, 2014,64(4):386-389.
- 9 Freud E, Ben-Ari J, Schonfeld T, et al. Mediastinal tumors in children: a single institution experience [J]. *Clin Pediatr (Phila)*, 2002,41(4):219-223.
- 10 Rescorla FJ. Pediatric germ cell tumors [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2012,21(1):51-60.
- 11 Nam SH, Kim DY, Kim SC, et al. Neonatal neuroblastoma needs the aggressive treatment? [J]. *World J Surg*, 2012,36(9):2102-2107.
- 12 Granata C, Fagnani AM, Gambini C, et al. Features and outcome of neuroblastoma detected before birth [J]. *J Pediatr Surg*, 2000,35(1):88-91.
- 13 Kerbl R, Urban CE, Lackner H, et al. Connatal localized neuroblastoma. The case to delay treatment [J]. *Cancer*, 1996,77(7):1395-1401.
- 14 Templeman CL, Fallat ME. Benign ovarian masses [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2005,14(2):93-99.
- 15 Cecchetto G. Gonadal germ cell tumors in children and adolescents [J]. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 2014,19(4):189-194.
- 16 范崇熙, 李英卓, 李小飞, 等. 小儿原发性纵隔肿瘤和囊肿的诊治 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2011,32(6):427-429.
- 17 Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, et al. Complications of lymphangiomas in children [J]. *J Pediatr Surg*, 1992,27(2):220-224, 224-226.
- 18 Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2012,147(4):627-639.

(收稿日期: 2016-01-13)

(本文编辑: 李碧香 王爱莲)