

· 专题 · 儿童胸部肿瘤 ·

儿童纵隔畸胎瘤 156 例临床特征及外科治疗



全文二维码

徐长琪 曾骐 张娜 陈诚豪 于洁 严冬 刘鼎义 张谦 张旭

首都医科大学附属北京儿童医院胸外科, 儿科重大疾病研究教育部重点实验室, 国家儿童医学中心, 北京 100045

通信作者: 曾骐, Email: zengqi-1@163.com

【摘要】 目的 总结儿童纵隔畸胎瘤的临床特征、诊断要点及外科治疗经验。 **方法** 以 2012 年 1 月至 2021 年 12 月首都医科大学附属北京儿童医院胸外科收治的 156 例纵隔畸胎瘤患儿为研究对象, 患儿均经病理学检查确诊为纵隔畸胎瘤。男 74 例, 女 82 例; 年龄 17 天至 15 岁 9 个月 (平均年龄 6 岁 3 个月)。肿瘤位置: 前纵隔 129 例, 后纵隔 22 例 (合并椎管内畸胎瘤 10 例), 中纵隔 (心包) 2 例, 肺 2 例, 食管 1 例。 **结果** 临床表现: 咳嗽发热 79 例, 胸痛 45 例, 胸闷气促 40 例, 无症状 10 例, 下肢无力或瘫痪 4 例, 咯血 2 例, 胸壁畸形 2 例, 咳出异物 1 例, 心脏杂音 1 例, 腹痛 1 例。156 例均行肿瘤切除术, 其中机器人手术 3 例 (1.9%), 胸腔镜手术 65 例 (41.7%), 胸腔镜中转开胸手术 16 例 (10.3%), 开胸手术 72 例 (46.2%)。142 例为成熟畸胎瘤, 14 例为未成熟畸胎瘤 (I 级 7 例, II 级 5 例, III 级 2 例)。术后发生心包积液 1 例, 乳糜漏 2 例, 膈膨升 6 例。患儿均治愈出院, 术后平均随访 60 个月 (1~121 个月), 1 例术后复发, 经再次手术切除。 **结论** 儿童纵隔畸胎瘤临床表现、影像学特征较为复杂, 确诊需结合临床表现及 MRI、CT、超声等影像学检查结果。手术是儿童纵隔畸胎瘤安全有效的治疗方案, 早期诊断并根据肿瘤临床特征选择合理的手术时机和治疗方式是获得良好预后的关键。

【关键词】 膈/外科学; 膈/病理生理学; 畸胎瘤/诊断; 畸胎瘤/病理学; 畸胎瘤/外科学; 儿童**基金项目:** 北京市医院管理中心儿科学科协同发展中心专项经费资助 (XTZD20180105)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202201060-005

Clinical manifestations and surgical treatment of pediatric mediastinal teratoma: Retrospective analysis of 156 cases

Xu Changqi, Zeng Qi, Zhang Na, Chen Chenghao, Yu Jie, Yan Dong, Liu Dingyi, Zhang Qian, Zhang Xu

Department of Thoracic Surgery, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, Key Laboratory of Major Diseases in Children, Ministry of Education, National Center for Children's Health, Beijing 100045, China

Corresponding author: Zeng Qi, Email: zengqi-1@163.com.

【Abstract】 Objective To summarize the clinical manifestations and surgical strategies of pediatric mediastinal teratoma (MT). **Methods** 156 cases of MT diagnosed with surgery and pathological results from January, 2012 to December, 2021 were recruited. There were 74 males and 82 females with the mean age of 6.25 years old (17 days - 15.75 years). The patients' tumors located in the anterior mediastinum ($n=129$), posterior mediastinum ($n=22$, including 10 in vertebral canal), pericardium ($n=2$), lung ($n=2$), and esophagus ($n=1$). **Results** Clinical manifestations of the total 156 patients: cough ($n=79$), chest pain ($n=45$), chest tightness ($n=40$), no symptoms ($n=10$), lower limbs myasthenia ($n=4$), hemoptysis ($n=2$), chest wall deformity ($n=2$), coughing up foreign body ($n=1$), cardiac murmur ($n=1$), and abdominal pain ($n=1$). The procedures of tumor resection were performed via robotic surgery ($n=3$, 1.9%), thoracoscopic surgery ($n=65$, 41.7%), thoracoscopic surgery transferred to thoracotomy ($n=16$, 10.3%), and thoracotomy ($n=72$, 46.2%). All cases were confirmed with MT by postoperative pathological examination, of which 142 were mature teratoma, 14 were immature teratoma (including 7 cases of grade WHO I, 2 cases of grade WHO II, and 2 cases of grade WHO III). The average follow-up time was 60 months (1 - 121 months), one patient suffered postoperative recurrence and received the second operation. There were 1 case of pericardial effusion, 2 ca-

ses of chylothorax, and 6 cases of diaphragmatic eventration after surgery. **Conclusion** Pediatric MT has complex clinical symptoms and imaging features, which requires to combine the clinical manifestations with imaging findings of MRI, CT, ultrasound for accurate diagnosis. Complete excision of mature teratoma has a favorable prognosis. In summary, surgical treatment is a safe and effective method for children with MT. Early diagnosis and ideal surgery timing and treatment based on the clinical feature of the teratoma are the key to obtain good prognosis.

[Key words] Diaphragm/SU; Diaphragm/PP; Teratoma/DI; Teratoma/PA; Teratoma/SU; Child

Fund program: Special fund of collaborative development center of pediatric discipline, Beijing Hospital Administration (XTZD20180105)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202201060-005

畸胎瘤(teratoma)是儿童最常见的生殖细胞肿瘤,由原始生殖细胞或多能胚胎干细胞衍生而来,多位于躯体中线或中线旁区,以骶尾部最多见,其次为性腺(卵巢、睾丸)、腹膜后、纵隔、颅内和椎管等^[1]。按组织病理学分类可将畸胎瘤分为成熟畸胎瘤(mature teratoma)、未成熟畸胎瘤(immature teratoma)。纵隔畸胎瘤(mediastinal teratoma)临床相对少见,占原发性纵隔肿瘤的15.0%~21.5%,多为良性肿瘤,但儿童纵隔畸胎瘤临床表现多样、解剖关系复杂,麻醉和手术的风险均较大^[2]。首都医科大学附属北京儿童医院自2012年1月至2021年12月共收治纵隔畸胎瘤患儿156例,均经手术及病理检查确诊,现将其临床特征、外科诊治情况总结如下。

材料与方法

一、一般资料

156例中,男74例,女82例;年龄17天至16岁7个月,平均年龄6岁3个月。临床表现:咳嗽发热79例,胸痛45例,胸闷气促40例,无症状10例,产前检查发现6例,下肢无力或瘫痪4例,咯血2例,胸壁畸形2例,咳出异物1例,心脏杂音1例,腹痛1例(表1)。所有患儿术前均行甲胎蛋白(alpha-fetoprotein, AFP)、人绒毛膜促性腺激素(β -human chorionic gonadotropin, β -HCG)检测以及纵隔超声、胸部CT或MRI检查。肿瘤位于前纵隔129例(左侧61例,右侧67例,居中1例),后纵隔22例(合并椎管内畸胎瘤10例),中纵隔(心包)2例,肺2例,食管1例;详见表2。6例产前检查发现患儿中,2例为孕24周发现胸腔占位;2例为孕32周发现占位;1例为孕38周发现胸腔异常回声;1例为孕40周发现胸腔异常占位。本研究经首都医科大学附属北京儿童医院伦理委员会审核同意。

表1 156例纵隔畸胎瘤患儿临床表现

Table 1 Clinical manifestations and distributions of children with mediastinal teratoma

临床症状	例数	占比(%)
呼吸道症状		
咳嗽	46	29.5
发热	33	21.2
胸痛	45	28.8
胸闷气促	40	25.6
无症状	10	6.4
产前检查发现	6	3.8
下肢无力	2	1.3
瘫痪	2	1.3
咯血	2	1.3
胸壁畸形	2	1.3
咳出异物	1	0.6
心脏杂音	1	0.6
腹痛	1	0.6

表2 156例纵隔畸胎瘤解剖位置分布情况

Table 2 Anatomic distributions in children with mediastinal teratoma

解剖位置	例数	占比(%)
前纵隔		
右侧	67	42.9
左侧	61	39.1
居中	1	0.6
后纵隔	22	14.1
中纵隔	2	1.3
肺	2	1.3
食管	1	0.6

二、影像学表现

156例患儿影像学检查结果提示,实性占位2例,囊性占位1例,囊实性占位153例。其中囊性畸胎瘤表现为囊状液性密度影,边界清晰,病理结果提示为单胚层畸胎瘤。实性、囊实性肿瘤影像学表现多为混杂密度团块影,解剖层次混乱。瘤体内可见脂肪密度影、钙化或骨骼影,部分病例伴有“脂液

平”“多囊”或“囊中囊”特征^[3-4]。未成熟畸胎瘤影像学表现复杂,边界欠规则,可无完整包膜,与周围组织界限不清,甚至呈浸润性生长^[5]。本组合并钙化或骨骼密度 109 例,合并脂肪密度 96 例,多囊 89 例,单囊 5 例。详见图 1 至图 3。

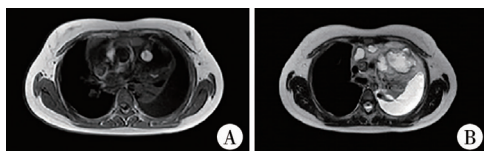


图 1 纵隔畸胎瘤影像学表现(病例 1) A:左前上纵隔内见不规则高低混杂信号影,病灶边界欠清楚,范围约 7.3 cm × 8.6 cm × 8.0 cm; B:占位内见结节状短 T1 长 T2 信号影,DWI 为部分高信号,T1 高信号压脂像上信号减低

Fig. 1 Preoperative radiological images of mediastinal teratoma (Case 1)

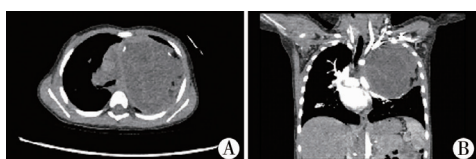


图 2 纵隔畸胎瘤影像学表现(病例 2) A:胸部 CT 平扫显示:左前上纵隔巨大囊实性占位,边界尚清,范围约 8.1 cm × 7.6 cm × 9.2 cm,实性区以脂肪组织为主,病灶边缘可见斑片状钙化,病灶与胸腺关系密切; B:胸部增强 CT 扫描显示:纵隔占位内分隔可见轻度强化,左上肺受压,气管及左主支气管受压右移,管径变细(50%),相邻纵隔大血管受压,纵隔内未见明显肿大淋巴结

Fig. 2 Preoperative radiological images of mediastinal teratoma (Case 2)

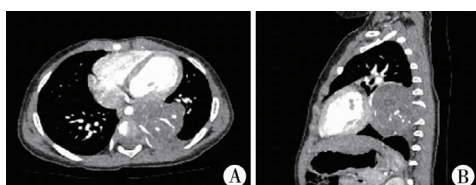


图 3 纵隔畸胎瘤影像学表现(病例 3) A:胸部增强 CT 显示:左后纵隔脊柱旁囊实性肿瘤,边界欠清,范围约 3.9 cm × 4.0 cm × 5.3 cm,CT 值 18 ~ 22 HU,其内可见多发斑点状及弧形条状钙化,增强后病变轻度不均匀强化; B:胸部增强 CT 矢状位显示:肿瘤致相邻胸主动脉、左下肺静脉受压变扁前移,部分病变经左侧第 7 ~ 8 椎间孔略向椎管内突出,左侧第 7 ~ 8 后肋受压变扁,周围肺野受压含气不良

Fig. 3 Preoperative radiological images of mediastinal teratoma (Case 3)

本组部分患儿由于影像学表现不典型,合并肿瘤破裂、出血、脓胸等,早期诊断有一定困难,16 例前期被误诊误治(16/156, 10.3%),其中误诊为呼吸道感染、肺炎 8 例;误诊为脓胸 3 例;误诊为结核感染 1 例;误诊为鸡胸 1 例;误诊为肺囊性病 1 例;误诊为支气管囊肿 1 例;误诊为神经肌肉病 1 例。

三、手术方法

156 例均在气管插管全身麻醉下行肿瘤切除术,其中机器人手术 3 例,胸腔镜手术 65 例,胸腔镜中转开胸手术 16 例(其中胸腔镜辅助小切口手术 9 例),开胸手术 72 例。154 例患儿完整切除肿瘤,其中 2 例因合并脓胸,胸腔粘连严重,暴露困难,而行清创后二期手术切除;1 例为椎管合并双侧后纵隔肿瘤,先行椎管内肿瘤切除术(病理结果为未成熟畸胎瘤),二期行双侧后纵隔肿瘤切除术(病理结果为成熟畸胎瘤)。同期行心包部分切除 8 例,其中 6 例为肿瘤浸润心包,2 例为心包内肿瘤;行肺切除 46 例,其中肺叶切除 7 例,肺楔形切除 36 例,多肺叶受累切除 3 例。术中所见:肿瘤侵犯大血管 16 例(包括上腔静脉、无名静脉、肺动脉、主动脉、锁骨下动静脉);肿瘤破裂出血 21 例,脓胸 7 例,肿瘤浸润心包 8 例、肺组织 46 例。

四、统计学处理

应用 SPSS 21.0 进行数据整理与分析。对于手术时间、出血量、住院时间等计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 表示,随访时间采用中位数表示。

结 果

156 例患儿手术时间(106.8 ± 13.1) min (40 ~ 285 min),出血(36.7 ± 8.2) mL (2 ~ 1 400 mL)。术后病理检查均证实为畸胎瘤,其中 142 例为成熟畸胎瘤,14 例为未成熟畸胎瘤(I 级 7 例,II 级 5 例,III 级 2 例)。无一例手术死亡。住院时间(8.3 ± 0.9) d (5 ~ 34 d)。均痊愈出院。

本组患儿瘤体平均直径 8.7 cm,最小体积为 4.4 cm × 4.0 cm × 3.5 cm,最大体积为 29.0 cm × 19.0 cm × 18.0 cm;肿瘤致气管受压 76 例,肺不张 71 例,胸腔积液 49 例,心包积液 9 例。

出院后中位随访时间 60 个月(1 ~ 121 个月)。7 例未成熟畸胎瘤(II 级 5 例;III 级 2 例)患儿术后经 4 ~ 6 个疗程 CPEB(环磷酰胺 + 顺铂 + 依托泊苷 + 博来霉素)或 PEB(顺铂 + 依托泊苷 + 博来霉素)方案化疗,定期复查血甲胎蛋白(alpha-fetoprotein, AFP)、纵隔超声、CT 或 MRI,未见肿瘤复发。1 例 13 岁女性左前纵隔囊实性成熟型畸胎瘤患儿于术后 3 周因胸痛再次就诊,复查 CT 及超声心动图见大量心包积液,行心包引流后痊愈出院,定期复查未见复发。1 例 13 岁 10 个月因右前纵隔成熟型畸胎瘤于外院手术女童,于术后 7 个月因间断胸闷渐

加重4年,伴胸痛、咳黄色块状物5个月于本院就诊,胸腔镜探查见前上纵隔3 cm×2 cm肿瘤,且与右中叶粘连,部分中叶呈囊性改变,切除肿瘤及受浸润肺中叶,术后定期复查未见复发。

术后并发乳糜胸2例,经静脉营养、无脂饮食等保守治疗后好转;膈膨升6例,均无临床症状,未予特殊处理,术后3~6个月复查胸部X线或CT,4例恢复正常,2例继续随访中。

讨 论

畸胎瘤是儿童最常见的生殖细胞肿瘤,好发于中线区域,如骶尾部、腹膜后、卵巢和睾丸等,少见部位有纵隔、颈部、胃肠道、颅内和椎管等。按组织病理学分类可将儿童畸胎瘤分为:①成熟畸胎瘤,即瘤体为分化良好成熟的组织构成,多有三胚层来源;②未成熟畸胎瘤,即含有不同比例的未成熟胚胎组织,如原始神经组织等,具有一定侵袭性。与成人不同的是,儿童未成熟型畸胎瘤完整切除则预后良好。有学者推荐WHOⅡ级、Ⅲ级未成熟畸胎瘤按照恶性生殖细胞肿瘤方案化疗,以降低复发和转移风险^[6]。

一、临床表现及诊断依据

纵隔畸胎瘤男女发病率无明显差异,多为良性肿瘤。有学者认为全能干细胞可以产生单克隆肿瘤如未成熟畸胎瘤,但成熟畸胎瘤可能是多克隆、更像是错构瘤而非肿瘤,因此畸胎瘤是不完全孪生的一种形式^[7]。另有研究提示,纵隔畸胎瘤为胚胎期胸腺原基(第3对鳃弓)发育时,部分多能干细胞游离随纵隔下降演变而成,多数位于前纵隔,少数位于心包及后纵隔、椎管内,需要与支气管囊肿、神经母细胞瘤相鉴别^[8]。

纵隔畸胎瘤早期瘤体较小,可无任何症状,随着体积增大可出现压迫症状、继发感染、破裂出血,或侵入周围组织而产生相应临床表现,如胸痛、喘憋、呼吸困难等,有文献报道巨大纵隔畸胎瘤导致上腔静脉综合征病例^[9]。少数患儿咳出油脂样物或毛发,具有一定临床诊断价值。新生儿及婴幼儿胸壁及心肺发育尚不完善,增大的肿瘤可导致气管、支气管受压,纵隔移位,继发肺不张、肺炎等,表现为发热、咳嗽、呼吸困难等,大龄儿童可自诉胸痛、肩背痛、腹痛等症状,但临床表现不典型,早期诊断极为困难,需注意鉴别^[10-11]。本组患儿瘤体平均直径8.7 cm,肿瘤致气管受压76例,肺不张71例,胸腔积液49例,心

包积液9例;因呼吸衰竭而行气管插管13例,均予急诊肿瘤切除术。值得注意的是,本组产前检查发现的6例均于早期接受手术治疗,预后良好。

多胚层来源畸胎瘤内可含胰腺、胃腺等消化组织,继而分泌消化酶作用于瘤体及包膜,导致肿瘤坏死、出血,甚至破裂或与邻近组织器官形成粘连和侵蚀^[12]。最常受累肺、心包、胸壁、膈肌、血管等,患儿可出现反复发作的肺炎、肺不张,表现为脓胸、胸腔积液、心包积液等,大大增加了手术难度及中转开胸的概率。本组术中探查见肿瘤破裂出血21例,分期行脓胸手术2例,同期行胸膜剥脱术5例,浸润心包并行部分心包切除术8例,侵犯大血管16例,浸润肺组织并切除46例。

纵隔超声、CT或MRI等影像学评估可清晰显示肿物大小、解剖位置、包膜是否完整及肿物成分等细节。胸部CT或MRI可显示肿物不同密度组成部分,如脂肪、囊变、钙化、骨骼、牙齿等畸胎瘤特征性影像学表现^[13]。畸胎瘤影像学上多表现为囊实性混合型占位,其内同时包含脂肪、液体、脂液平、多囊变或单囊变、囊中囊、钙化。本组影像学表现为实性占位2例,囊性占位1例,囊实性占位153例(98.1%,153/156)。另外,部分位于后纵隔的畸胎瘤需与神经母细胞瘤相鉴别,畸胎瘤多为巨大不规则或珊瑚状钙化,而神经母细胞瘤多为散在点状或泥沙样钙化,

二、治疗

手术切除是纵隔畸胎瘤安全有效的治疗方案。成熟畸胎瘤单纯行手术完整切除后预后良好,儿童未成熟畸胎瘤的生物学行为与成熟畸胎瘤相似,多数学者主张未成熟畸胎瘤经手术完整切除后,不需要其他辅助治疗^[14]。有学者认为,未成熟畸胎瘤(WHOⅡ级、Ⅲ级)有恶性生物学行为,须按照恶性生殖细胞肿瘤处理,手术切除肿瘤后予辅助化疗^[15]。手术完整切除肿瘤是改善预后、减少复发的关键,因此对于明确合并感染、胸腔积液、甚至脓胸的病例,建议内科抗炎保守治疗2周以上、待感染控制后再行手术;针对肿瘤浸润心包、肺、膈肌等组织,建议行部分心包切除、肺切除、膈肌切除重建,争取完整切除。另外,手术方式及切口的选择至关重要,术前应精确评估肿瘤大小、位置、毗邻组织及范围,选择不同的手术方式和切口。对于肿物巨大、占位效应明显或合并既往感染、粘连、出血等危险因素者,选择侧开胸手术可建立较好的手术视野;对于肿瘤局限、无明显感染、粘连等,可尝试胸

腔镜、机器人手术;对于前纵隔肿瘤包裹心脏、血管或跨越中线者,前正中切口可较好暴露解剖结构,避免大血管损伤及出血。对于纵隔合并椎管内肿瘤,必要时可联合神经外科同期切除^[16]。对于前上纵隔心脏大血管、膈神经、食管、气管、胸导管等重要结构交错者,术中需注意充分暴露、小心分离,避免损伤血管、膈神经、胸导管等微细结构。本组6例术后出现膈膨升,均为胸腔肿瘤巨大,侵及膈神经及心包,合并粘连等暴露困难,导致术中剥离牵拉膈神经致膈肌抬高,均无症状、未予特殊处理,术后定期复查部分恢复正常。本组2例术后胸腔引流提示大量乳糜胸,经保守治疗、静脉营养、无脂饮食等好转。因此针对位于左上纵隔及右后下纵隔的肿瘤,术中颈根部静脉角、脊柱旁等危险区域的分离需保护胸导管,如发现可疑淋巴漏征象可缝扎胸导管或 Hemolock 夹闭漏口。

三、随访

术后需定期监测 AFP、CT 或纵隔超声。AFP 是术后复查的重要肿瘤标志物,临床 AFP 升高多见于内胚瘤、混合性生殖细胞瘤等,亦可见于部分不成熟畸胎瘤^[17-18]。术后 AFP 明显下降,多提示预后良好,持续不降或下降后反弹,需警惕术后复发、肿瘤残留以及其他转移病灶^[19]。本组未成熟畸胎瘤 I 级 7 例、II 级 5 例、III 级 2 例,术前 AFP 明显升高(9.48~19 174 ng/mL),术后经 4~6 个疗程 CPEB(环磷酰胺+顺铂+依托泊苷+博来霉素)或 PEB(顺铂+依托泊苷+博来霉素)方案化疗,术后 1 周 AFP 明显下降,术后 3 个月完全恢复正常,定期复查血 AFP、纵隔超声、CT 或 MRI,未见肿瘤复发。

综上所述,儿童纵隔畸胎瘤临床特征不典型,影像学特征复杂多样,早期诊断需结合临床表现及 AFP、超声、CT、MRI 等辅助检查。成熟畸胎瘤完整切除预后良好;不成熟畸胎瘤需结合术前 AFP、手术切除情况、病理分级结果,必要时于辅助性放化疗。如考虑恶性则可能需要术前穿刺活检,以明确病变性质^[20]。总之,手术是儿童纵隔畸胎瘤安全有效的治疗方案,早期诊断并根据肿瘤临床特征,选择合理的手术时机和治疗方式是获得良好预后的关键。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

作者贡献声明 文献检索为徐长琪、张旭,论文调查设计为徐长琪、曾骥、陈诚豪,数据收集与分析为徐长琪、严冬、刘鼎义、张谦,论文结果撰写为徐长琪、于洁,论文讨论分析为徐长琪、曾骥、张娜、陈诚豪

参 考 文 献

[1] Omachi N, Kawaguchi T, Shimizu S, et al. Life-threatening and

rapidly growing teratoma in the anterior mediastinum [J]. Intern Med, 2015, 54 (19): 2487-2489. DOI: 10. 2169/internalmedicine. 54. 4622.

- [2] Agha RA, Franchi T, Sohrabi C, et al. The SCARE2020 guideline: updating consensus Surgical Case Report (SCARE) guidelines [J]. Int J Surg, 2020, 84: 226-230. DOI: 10. 1016/j. ijsu. 2020. 10. 034.
- [3] Bawazir AA, Alrossais NM, BinSaleh Y, et al. A case report of intrapulmonary teratoma in the right upper lung zone in a 35-year-old female patient [J]. Cureus, 2019, 11 (1): e3834. DOI: 10. 7759/cureus. 3834.
- [4] Yalagachin GH. Anterior mediastinal teratoma-a case report with review of literature [J]. Indian J Surg, 2013, 75 (Suppl 1): 182-184. DOI: 10. 1007/s12262-012-0569-6.
- [5] Hakiri S, Kawaguchi K, Fukui T, et al. Verification of the diagnostic strategy for anterior mediastinal tumors [J]. Int J Clin Oncol, 2019, 24 (4): 385-393. DOI: 10. 1007/s10147-018-1362-8.
- [6] Scheckel CJ, Kosciorek HE, Butterfield R, et al. Germ cell tumors with malignant somatic transformation: a mayo clinic experience [J]. Oncol Res Treat, 2019, 42 (3): 95-100. DOI: 10. 1159/000495802.
- [7] Lin C, Du Y, Li Y, et al. Superior mediastinal mature cystic teratoma with gastrointestinal adenocarcinoma transformation: Report of a case [J]. Oncotarget, 2016, 7 (25): 38392-38397. DOI: 10. 18632/oncotarget. 9532.
- [8] Tu L, Sun L, Zhou Y, et al. Postoperative radiotherapy for residual tumor of primary mediastinal carcinoid teratoma [J]. J Thorac Dis, 2013, 5: E61-E64. DOI: 10. 3978/j. issn. 2072-1439. 2012. 11. 11.
- [9] Tanriverdi O, Ersen A, Cokmert S, et al. The case of an elderly male patient with unknown primary mucinous adenocarcinoma within presacral teratoma (teratoma with malignant transformation) [J]. Case Rep Oncol Med, 2015: 170479. DOI: 10. 1155/2015/170479.
- [10] Nichols CR. Mediastinal germ cell tumors. Clinical features and biologic correlates [J]. Chest, 1991, 99 (2): 472-479. DOI: 10. 1378/chest. 99. 2. 472.
- [11] 杨文萍, 邹音, 黄传生, 等. 儿童未成熟畸胎瘤的临床病理与生物学行为分析 [J]. 中华病理学杂志, 2007, 36 (10): 666-671. DOI: 10. 3760/j. issn: 0529-5807. 2007. 10. 004.
- [12] Wick MR, Perlman EJ, Orazi A, et al. Germ cell tumours of the mediastinum. In: tumours of the lung, pleura, thymus and heart [J]. J Thorac Oncol, 2015, 10 (10): 1383-1395. DOI: 10. 1097/JTO. 0000000000000654.
- [13] Nicole P, Wilko W, Jürgen H. Life-Threatening mediastinal teratoma of infant requiring emergency surgical removal [J]. Thorac Cardiovasc Surg Rep, 2022, 11 (1): e7-e10. DOI: 10. 1055/s-0041-1726350.
- [14] Nakazono T, Yamaguchi K, Egashira R, et al. Anterior mediastinal lesions: CT and MRI features and differential diagnosis [J]. Jpn J Radiol, 2021, 39 (2): 101-117. DOI: 10. 1007/s11604-020-01031-2.
- [15] 姚祥, 王珊, 何小庆, 等. 399 例儿童畸胎瘤的单中心临床诊疗分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15 (3): 241-245. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2016. 03. 011.
- Yao X, Wang S, He XQ, et al. Clinical diagnosis and therapy of

- pediatric teratomas; a report of 399 cases at a single center [J]. J Clin Ped Sur, 2016, 15(3): 241-245. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.011.
- [16] Gurda GT, VandenBussche CJ, Yonescu R, et al. Sacrococcygeal teratomas: clinic-pathological characteristics and isochromosome 12p status [J]. Mod Pathol, 2014, 27(4): 562-568. DOI: 10.1038/modpathol.2013.171.
- [17] Ulbright TM. Gonadal teratomas: a review and speculation [J]. Adv Anat Pathol, 2004, 11(1): 10-23. DOI: 10.1097/00125480-200401000-00002.
- [18] Oosterhuis JW, Looijenga LHJ. Human germ cell tumours from a developmental perspective [J]. Nat Rev Cancer, 2019, 19(9): 522-537. DOI: 10.1038/s41568-019-0178-9.
- [19] Bonasoni MP, Comitini G, Barbieri V, et al. Fetal Presentation of Mediastinal Immature Teratoma; Ultrasound, Autopsy and Cytogenetic Findings [J]. Diagnostics (Basel), 2021, 11(9): 1543. DOI: 10.3390/diagnostics11091543.
- [20] Darouich S, Bellamine H. Fetal mediastinal teratoma; Misinterpretation as congenital cystic lesions of the lung on prenatal ultrasound [J]. J Clin Ultrasound, 2020, 48(5): 287-290. DOI: 10.1002/jcu.22808.
- (收稿日期: 2022-01-29)
- 本文引用格式:** 徐长琪, 曾骐, 张娜, 等. 儿童纵隔畸胎瘤 156 例临床特征及外科治疗 [J]. 临床小儿外科杂志, 2022, 21(3): 225-230. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202201060-005.
- Citing this article as:** Xu CQ, Zeng Q, Zhang N, et al. Clinical manifestations and surgical treatment of pediatric mediastinal teratoma: Retrospective analysis of 156 cases [J]. J Clin Ped Sur, 2022, 21(3): 225-230. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202201060-005.

如何开展病因研究

病因研究的情况较为复杂,与基础研究和预防研究既密切关联,又有区别,在此要多做一些分析解释。解决临床问题经常需要病因研究的支持。如突然出现大量泌尿系结石患儿,仅仅依靠临床诊断治疗不能解决问题,必须找到原因,从源头上解决问题,病因研究在解决这类问题的时扮演重要角色。在临床实践中发现问题,提出病因研究的需求,是病因研究的起点。临床工作中大量患者是病因研究的重要资源,只有在临床才能获得,病因研究需要医务人员参与。病因研究除了需要临床参与外,基础医学、预防医学等学科都非常重要,各学科在研究方法和技术方面有各自独特的优势,不可或缺,病因研究是一个多学科共同参与的研究领域。临床研究在病因研究中主要占两头,即初期发现问题、收集研究资源,后期验证应用。中间阶段的研究主要由基础医学承担,如各种组学的研究多围绕病因展开。明确病因研究的总体技术路线,确定临床研究在病因研究中的定位和主要任务,明确医务人员和医疗机构在病因研究中作用,将有助于医务人员和医疗机构明确研究重点,做好资源配置,做好与相关学科病因研究的对接。预防研究关注病因与疾病发生的关系,从阻断病因作用的途径探索预防疾病的方法,如环境致病因素/危险因素的筛选、剂量-反应关系研究等。预防研究与临床研究在病因研究方面有互相交叉的部分,在某些情况下较难区分。临床研究更多地从疾病入手,以医院为研究平台;预防研究更多地关注社区人群,以社区、企业、体检中心等为研究平台,用研究人群特征可以大致区分病因研究中临床研究与预防研究的范围。

研究者在诊断、治疗、预后、病因中选择一个作为自己的研究方向比较合适,原因是个人能力有限,只有集中精力研究一个问题才有可能突破。对于临床科室,研究方向可以多一些,但一定要突出重点,某一疾病在某一阶段有可能取得较快进展的研究方向通常只有 1~2 个。学科带头人的任务是选好研究方向,带领研究团队向一个方向努力。能够发展起来的临床科室多数先在治疗领域取得突破,有了疗效优势,吸引大批患者,临床工作得到发展,临床研究才能顺势发展。从治疗入手,取得突破,再向其它方向拓展,是临床科室学科发展的主要路径。某些临床科室在某一段时间内以其它研究方向为主也有可能取得成绩,尤其在获取基金、发表论文方面可以取得较好的业绩。但这种发展都是暂时的,不可持续的,原因是没有最终的疗效托底,解决不了临床问题,最终会被临床学科边缘化。以这类路径发展起来的临床科室要特别注意治疗研究的进展,尤其在研究环境相对较好时抓紧治疗研究方面的投入,争取在治疗研究上取得突破,促使学科进入良性循环和可持续发展的轨道。