

髓母细胞瘤 百问百答手册



版权声明及公告

致本手册读者：

如果您对医疗状况有任何疑问，请咨询医生，不要依赖本手册的信息内容，本手册仅供科普。

所有权：本手册内容受版权法和其他知识产权法保护。

任何媒体、网站及个人转载、链接或以任何其它方式复制发布或发表本中文版手册，必须标明来源于深圳市拾玉儿童公益基金会或向日葵儿童。违者我方将依法追究。

我们是谁



2018年7月，深圳市拾玉儿童公益基金会登记成立，秉承专业、科学、平等、坚持的价值观，旨在弘扬慈善和科学精神，促进中国儿童健康事业发展。2022年4月获评“深圳市4A级社会组织”。我们希望通过科普教育、舒缓安宁、转化科研三大模块，聚焦服务儿童肿瘤患者家庭，提升患儿预后和生活质量，让每个孩子都有健康光明的未来！



「向日葵儿童」是拾玉儿童公益基金会旗下的公益项目，聚焦科普教育，从线上到线下，从文字到视频，致力于开创新型公益服务模式，帮助家长和基层医生了解疾病，避免误诊，少走弯路，提高中国患儿的生存预后和生活质量。同时，也唤起社会大众对肿瘤患儿群体的正确认识和支持，帮助康复患儿顺利回归学校和社会。



扫码进入微信公众号
向日葵儿童 (ID: curekids)



扫码进入微信小程序
向日葵儿童

向日葵儿童网站 www.curekids.cn

深圳市拾玉儿童公益基金会网站 www.shiyuchildren.com

编审专家

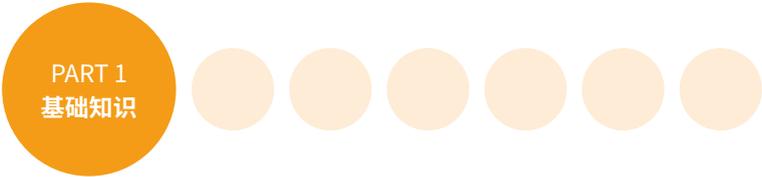
(按姓氏笔画排序)

- 王 娟 中山大学肿瘤防治中心儿童肿瘤科 主治医师
- 田永吉 首都医科大学附属北京天坛医院小儿神经外科 主任医师
- 朱曦龄 北京丰台右安门医院放疗科 副主任医师
- 孙晓非 中山大学肿瘤防治中心儿童肿瘤科 教授、主任医师
- 孙凌霞 原美国约翰·霍普金斯医院临床营养师
- 杜振兰 中国抗癌协会肿瘤营养学分会副秘书长兼儿童肿瘤营养学组组长、教授
- 杜淑旭 首都医科大学附属北京世纪坛医院儿科 主任医师
- 李 杰 天津医科大学肿瘤医院儿童肿瘤科 副主任医师
- 张 芳 上海市第一人民医院医学心理科 执业医师、心理治疗师、国家二级心理咨询师
- 张 星 广东三九脑科医院 心理治疗师
- 张扬琼 广东三九脑科医院肿瘤科二区 护士长
- 张俊平 首都医科大学三博脑科医院神经肿瘤化疗科主任 主任医师
- 张富强 广东三九脑科医院 心理治疗师
- 陈若平 上海交通大学医学院附属新华医院儿神经外科 博士、主任医师
- 周马丁 首都医科大学宣武医院儿童神经外科中心 博士、主治医师

编审专家

- 赵 阳** 上海新华医院小儿神经外科 博士、副主任医师
- 赵 强** 天津医科大学肿瘤医院 党委副书记、副院长、国务院政府
特贴专家
- 荆俊杰** 福建省儿童医院神经外科 博士、副主任、副主任医师
- 姜 涛** 首都医科大学附属北京天坛医院小儿神经外科 主任医师
- 徐伯平** 中山大学肿瘤防治中心综合中医科 教授、主任医师
- 梁 平** 重庆医科大学附属儿童医院神经外科 学科带头人、教授、
主任医师
- 葛 明** 首都医科大学附属北京儿童医院神经中心主任兼神经外科
主任、主任医师、教授
- 蒋马伟** 上海交通大学医学院附属新华医院放疗科 主任、主任医师
- 程文红** 上海市第一人民医院医学心理科主任、博士、主任医师、
心理治疗与督导师
- 曾 高** 首都医科大学宣武医院儿童神经外科中心主任、副主任医师
- 赖名耀** 广东三九脑科医院肿瘤科副主任、副主任医师
- 蔡林波** 广东三九脑科医院副院长、教授、主任医师
- 蔡瑞卿** 中山大学肿瘤防治中心儿童肿瘤科 副主任护师
- 鞠 延** 四川大学华西医院神经外科副主任小儿神经外科专业组长、
教授、副主任医师

目录 CONTENTS



PART 1 基础知识

什么是髓母细胞瘤？ 2

髓母细胞瘤发病率如何？ 2

髓母细胞瘤常发生在什么部位？ 3

髓母细胞瘤在什么年龄高发？ 3

什么原因导致髓母细胞瘤？ 3

髓母细胞瘤和父母遗传有关吗？ 4

髓母细胞瘤患儿的兄弟姐妹是否需要做检查？ 4

第一个孩子确诊髓母，生第二个孩子前父母应该做那些检查？ 5

髓母细胞瘤都有哪些早期症状？如何能早期发现？ 5

髓母细胞瘤是怎么诊断的？ 6

髓母细胞瘤的 CT 诊断要点？ 7

髓母细胞瘤容易和哪些肿瘤混淆？ 7

髓母细胞瘤需要基因检测吗？ 8

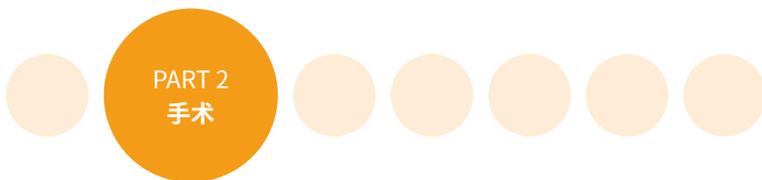
髓母细胞瘤怎么分级？ 9

髓母细胞瘤怎么分期？ 10

髓母细胞瘤怎么样区分高危和标危呢？ 10

髓母细胞瘤如何分型？预后分别如何？ 11

- 髓母细胞瘤会转移吗？ 13
- 髓母细胞瘤可以治好吗？ 14
- 髓母细胞瘤主要治疗方式有哪些？ 14
- 3岁以下的髓母细胞瘤应该怎么治疗？ 15
- 髓母细胞瘤如何评估疗效？ 16
- 髓母细胞瘤的治疗一般要花多少钱？ 16
- 髓母细胞瘤治疗结束后，多久复查一次？应该检查哪些项目？ 16
- 如何发现髓母细胞瘤复发？ 17
- 髓母细胞瘤复发如何治疗？ 17
- 髓母细胞瘤传染吗？ 18
- 治疗结束后，孩子可以上学吗？ 18
- 治疗结束后，孩子可以打疫苗吗？ 19
- 治疗结束后，需要用中药调理吗？ 19
- 治疗结束后，可能需要哪些康复治疗？ 19



- 髓母细胞瘤是否必须手术？ 22
- 如何选择手术医生？ 22
- 不同的医生手术，有什么差别？ 23
- 髓母细胞瘤术前需要做哪些检查和准备？ 24
- 髓母细胞瘤需要腰穿吗？ 25

髓母细胞瘤手术风险大吗？ 25

髓母细胞瘤手术通常要多长时间？ 26

髓母细胞瘤手术的刀口一般在什么位置？ 26

髓母细胞瘤手术，一定要输血吗？ 26

手术后可能出现哪些并发症？ 27

髓母细胞瘤，术后会昏迷吗？ 27

髓母细胞瘤手术后多久能走路？ 27

什么是后颅窝综合症？ 28

术后出现吞咽咳嗽功能障碍如何处理？ 28

髓母细胞瘤手术后不说话，多久能恢复？ 29

髓母细胞瘤术前脑积水如何处理？ 29

髓母细胞瘤术后脑积水是怎么造成的？ 30

术后出现脑积水如何处理？ 31

什么是分流手术？ 32

脑积水脑室外引流和脑室腹腔分流术如何选择？ 32

分流手术，患者和家属需要做哪些准备工作？ 32

髓母细胞瘤脑室腹腔分流术后为什么会腹痛？ 33

腹腔分流管要经常测压和调压吗？ 33

髓母细胞瘤脑室腹腔分流术后是否会增加腹腔转移风险？ 33

什么情况下可以拔除腹腔分流管？ 34

复发髓母细胞瘤能否再次行手术治疗？ 34

手术后还会复发吗？ 35

髓母细胞瘤，术后多久开始后续治疗？ 36

髓母细胞瘤手术后能洗澡吗？ 36

手术后能坐飞机吗？ 37



PART 3 化疗

- 髓母细胞瘤常用化疗方案是什么？ 39
- 髓母细胞瘤手术后都需要化疗吗？ 39
- 髓母细胞瘤手术前可以先化疗吗？ 40
- 髓母细胞瘤化疗方案和年龄有关吗？ 40
- 什么时候化疗药要直接打进脑室？ 40
- 髓母细胞瘤患儿，化疗后是否都需要放疗？ 41
- 化疗期间如何监控治疗效果？ 41
- 用化疗药的间隔，是按用药第一天算还是按结束算？ 41
- PICC 和输液港之间，该如何选择？ 42
- 自体干细胞移植前为什么要用大剂量化疗？ 42
- 化疗有哪些副作用？ 43
- 化疗期间骨髓抑制如何管理？ 43
- 甲氨喋呤化疗出现的皮肤及黏膜损害如何预防和处理？ 44
- 长春新碱化疗出现腹痛怎么办？ 44
- 化疗前是不是都要查血象？ 45
- 为什么血象太低了不让放化疗？ 45
- 什么时候需要打升白针？ 46
- 打了升白针能维持多久？ 46
- 血象不好，可以中医调理吗？ 47
- 头发掉了什么时候能再长出来？ 48



PART 4
放疗

髓母细胞瘤都需要放疗吗？ 50

髓母细胞瘤放疗方案？ 50

孩子多大岁数可以接受放疗？ 51

孩子放疗都需要麻醉吗？ 52

小孩子不配合放疗怎么办？ 52

手术后直接放疗更好，还是化疗几次再放疗更好？ 52

髓母细胞瘤适合质子治疗吗？ 53

髓母细胞瘤是否必须做全中枢放疗？ 53

标危和高危髓母细胞瘤的放疗有什么区别？ 53

哪些情况不建议放疗？ 54

髓母细胞瘤放疗后还用化疗吗？ 54

复发髓母细胞瘤能再放疗吗？ 54

放疗有哪些副作用？ 55

放疗前可以给头部用射线保护剂吗？ 56

放疗期间出现骨髓抑制怎么办？ 56

放疗会影响孩子的智力吗？ 57

放疗会影响孩子的身高吗？ 57



PART 5 其他疗法

髓母细胞瘤能用靶向药吗？ 59

髓母细胞瘤能免疫治疗吗？ 60

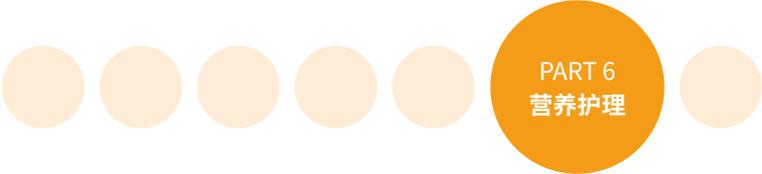
髓母细胞瘤能用 CAR-T 吗？ 60

髓母细胞瘤做骨髓（造血干细胞）移植有用吗？ 60

移植能代替放化疗吗？ 61

移植有哪些风险？ 61

髓母细胞瘤能吃中药吗？ 61



PART 6 营养护理

为什么要关注孩子的饮食营养？ 63

髓母细胞瘤患者治疗期间容易出现哪些营养问题？ 63

治疗期间吃的基本原则是什么？ 64

髓母细胞瘤治疗期间什么不能吃？ 64

放化疗期间应该多吃什么？ 65

孩子贫血应该吃什么？ 65

不同年龄段的肿瘤儿童，营养品应该如何选择？ 66

治疗中孩子可以吃汉堡薯条（快餐）吗？ 67

肿瘤患儿化疗期间吃外卖需要注意什么问题？ 67

孩子吞咽出现障碍，怎么办？ 68

孩子治疗期间恶心呕吐怎么办？ 69

孩子治疗期间出现溃疡怎么办？ 71

化疗后嗓子疼，不愿意吃饭怎么办？ 72

孩子开颅手术后有什么需要特别注意的？ 73

PICC 导管如何护理？ 73

髓母细胞瘤患儿行走不稳如何康复？ 76



PART 7
心理舒缓

家长心理容易出现哪些问题？ 78

家长如何察觉和调整自身心理问题？ 79

患儿心理容易出现哪些问题？ 80

如何更好地和孩子沟通？ 81

治疗期间孩子恐惧不配合怎么办？ 82

手术后孩子总是哭闹不安，怎么哄都没有用，怎么办？ 83

手术后孩子特别怕家长离开，非常缺乏安全感，怎么办？ 84

孩子出现容貌焦虑，抗拒掉头发和剃头发，怎么进行心理辅导？ 85

在肢体康复训练时，孩子发脾气不配合，怎么鼓励孩子坚持？ 86



PART 1
基础知识

什么是髓母细胞瘤？

髓母细胞瘤是儿童期最常见的颅内恶性肿瘤，是 WHO 4 级的肿瘤，属于高度恶性，该病的发病年龄高峰，一般在 6-10 岁的学龄期，但是也有不少病例是发生在 1 岁以内。对于学龄期的儿童，如果出现不明原因的头疼、恶心、呕吐，除了考虑胃肠的原因以外，如果久治不愈，也要注意考虑排除是否存在颅内肿瘤的可能性，尤其存在走路不稳时。

髓母细胞瘤从全球范围内统计，发生率在不同的人种，不同的国家和不同的地理区域之间并没有显著性差异。也就是说，全世界的儿童发生髓母细胞瘤的概率基本上是一致的。此外，髓母细胞瘤也可以发生于成人，但是总体上相对比较少，仍以儿童居多。

髓母细胞瘤发病率如何？

目前我国关于儿童脑肿瘤确切的发病率还没有权威的报道。欧美等西方国家脑肿瘤登记系统建立比较早，所以在儿童脑肿瘤方面有数据可以提供参考。一般认为儿童脑肿瘤的发病率是 3-5/100000，也就是每 10 万人中可能有 3-5 个儿童会患有脑肿瘤。髓母细胞瘤占到儿童所有脑肿瘤的大概 15%-20%。

我国目前也正在开始建立儿童脑肿瘤登记系统，希望能够通过流行病学调查探明我国儿童脑肿瘤实际的发生率，为今后卫生部门制定医疗决策和指导临床治疗提供事实依据。

髓母细胞瘤常发生在什么部位？

髓母细胞瘤主要发生在后颅窝，从专业的角度而言，髓母细胞瘤主要是起源于小脑的蚓部，一般膨胀性生长，填充于第四脑室内，也就是夹在脑干和小脑半球中间。

髓母细胞瘤在什么年龄高发？

髓母细胞瘤的发病年龄高峰，一般是在 6-10 岁的学龄期，但是也有相当比例的病例是发生在 1 岁以内。从临床数据总结显示，儿童髓母细胞瘤的平均发病年龄是在 6 岁，男孩比例居多。从临床的统计数据，男孩和女孩的比例大概是 1.5:1-1.8:1。也就是在学龄期的儿童，男孩发生髓母细胞瘤的概率要高。

什么原因导致髓母细胞瘤？

儿童罹患髓母细胞瘤的原因，除了少数病例会有遗传性因素以外，其它大多数的目前原因尚未明确。临床上有少数的肿瘤是由于父母的遗传因素导致，国际上的研究也表明，有大概 5%-15% 的肿瘤是由源于先天的胚系基因突变导致。

有的家长怀疑是否在怀孕期间进食不应该吃的食物，或者接触到不良的环境导致。对于这个问题，其实很多家长也都非常关注，国内外很多的研究都表明，目前没有明确导致肿瘤的相关因素，有很多的因素也只是停留在假说阶段。

髓母细胞瘤和父母遗传有关吗？

儿童髓母细胞瘤病例中 90%-95% 都是属于散发的病例，也就是说有少数的病例，大约 5%，可能是来源于先天性综合征。目前国际上最新的基因组学研究结果也显示，大概有 5%-10% 的髓母细胞瘤患儿是由于先天的基因变异导致疾病，这种变异可能是发生在受精卵结合后合子发育过程中，父母本身并不携带变异，也有可能来源于父母的遗传物质的改变，也就是说父母双方可能身体内本来存在基因突变，正是因为双方结合造成孩子比较容易罹患脑肿瘤，在一些情况下，父母本身也存在较高肿瘤风险。

所以对于儿童患髓母细胞瘤，其父母如果有意愿再要一个孩子，还是要建议父母双方进行遗传学咨询，也就是做基因检测，由遗传学专家对父母双方的基因进行分析，从而判断再生育一个孩子是否可能会再得脑肿瘤。

髓母细胞瘤患儿的兄弟姐妹是否需要做检查？

同一个家庭的几个孩子都患有脑肿瘤的情况，非常罕见，但是在临床实践中的确遇到过这样的情况。所以，对于髓母细胞瘤患者的兄弟姐妹，如果有临床症状，还是可以考虑做一个头颅 MRI 检查。

第一个孩子确诊髓母， 生第二个孩子前父母应该做那些检查？

对于儿童患髓母细胞瘤，其父母如果有意愿再要一个孩子，还是要建议父母双方进行遗传学咨询，也就是做基因检测，由遗传学专家对父母双方的基因进行分析，从而判断再生育一个孩子是否可能会再得脑肿瘤。

在临床实践中，如果第一个孩子确诊了髓母细胞瘤，手术切除肿瘤获得肿瘤标本以后，进行基因检测，有时候会发现肿瘤内一些基因突变，是属于这种先天胚系突变，这时我们会建议针对这些可能的胚系突变，在患儿父母的基因中进行验证，如果可以明确证实父母的基因携带相同的可能导致癌症的突变，那么再生育第二个孩子就需要慎重了。

髓母细胞瘤都有哪些早期症状？如何能早期发现？

髓母细胞瘤首先受到影响的是小脑功能，有些孩子在早期可能表现为行走不稳，头疼，如果肿瘤长到比较大的体积，堵塞第四脑室内的脑脊液循环，患儿可能就会出现脑积水，临床上就会表现为头疼、恶心、呕吐、视力下降。

髓母细胞瘤的早期临床表现可能比较多，根据临床观察，往往首先出现的症状是恶心、呕吐，有很多孩子因为恶心、呕吐，在基层医院考虑是胃肠炎，进行输液治疗，但治疗很长时间没有明显的改善，最后才发现存在颅内肿瘤。所以对于孩子出现频繁恶心、呕吐，家长和医生还是要提高警惕，需要警惕颅内肿瘤的可能性。

髓母细胞瘤是怎么诊断的？

髓母细胞瘤的鉴别诊断具体如下：

患儿刚检查出来患有颅内肿瘤，如果恰好位于第四脑室部位，按照发病的概率，最常见的是髓母细胞瘤，其次还可能有室管膜瘤、星形细胞瘤。有经验的医生在术前能够对肿瘤的性质有大致判断，因为在磁共振影像上这三种肿瘤存在各自的特点，比如髓母细胞瘤位于第四脑室内，一般和小脑蚓部的关系比较密切，在 CT 上表现为高密度。对于室管膜瘤，在磁共振上的特点是肿瘤呈分叶状，可能会往脑的各个自然间隙内浸润性生长。还有需要鉴别小脑星形细胞瘤，小脑的星形细胞瘤是相对性质比较好的肿瘤，起源于小脑，一般存在囊变，有一个比较重要的辅助的信息是在 CT 上，小脑星形细胞瘤一般表现为低密度；

肿瘤手术以后取得肿瘤标本，标本就会送到病理科，由病理科医生对这个肿瘤进行最后的确定诊断。我们在临床实践中，会称病理诊断为“金标准”，这个时候病理科医生会根据肿瘤细胞的形态，在显微镜下进行鉴别。病理诊断，就是在显微镜下观察肿瘤细胞的形态，也就是我们说的组织学诊断。髓母细胞瘤这时需要和神经母细胞瘤以及 ATRT 进行鉴别。ATRT 和髓母细胞瘤同样都属于胚胎来源的肿瘤，但是 ATRT 恶性程度更高，治疗预后更差。在组织学鉴别比较困难的情况下，神经病理医生也可以通过做免疫组织化学或者基因检测帮助进行确定诊断。将组织学诊断和基因诊断相结合，就是目前 WHO 推荐的“整合诊断”。

髓母细胞瘤的 CT 诊断要点？

髓母细胞瘤位于后颅窝，肿瘤往往体积比较大，位于脑干和小脑中间，也就是第四脑室。发生在这个部位的肿瘤除了有髓母细胞瘤、室管膜瘤，还有小脑星形细胞瘤。室管膜瘤也是一类恶性肿瘤，星形细胞瘤是相对性质比较好，预后比较好的一类肿瘤。在门诊给病人做术前检查的时候，除了进行头颅的平扫加增强的磁共振，往往还同时要进行检查。因为 CT 在影像上提供的信息和磁共振有不同的特点，有助于对肿瘤的性质进行初步判断。

比如髓母细胞瘤在 CT 上可能就表现为高密度，可能会有钙化，室管膜瘤也会表现为高密度，也有钙化，但是两者的钙化特点可能有所不同。更有鉴别意义的是对于小脑的星形细胞瘤，因为星形细胞瘤性质是偏良性肿瘤，在 CT 上会表现为低密度，这样就能够让在手术之前对于肿瘤恶性、良性能有初步的判断。

总之，CT 和磁共振它们提供的影像学的信息，侧重点并不一样，可以起到互相辅助，相互支撑的作用。

髓母细胞瘤容易和哪些肿瘤混淆？

髓母细胞瘤需要跟其他好发于小脑的肿瘤进行鉴别诊断，最常见的是毛细胞型星形细胞瘤、室管膜瘤和非典型畸胎样 / 横纹肌样瘤 (ATRT)。某些影像学特征可有助于鉴别这些肿瘤，手术后，通过组织病理学检查，也可以区分这些肿瘤。

1) 与毛细胞型星形细胞瘤的鉴别诊断

毛细胞型星形细胞瘤通常为伴有壁结节的囊性结构或者伴有环状厚壁强化的中央坏死结构。髓母细胞瘤即使有囊性变，通常为多发小囊样改变。

2) 与室管膜瘤的鉴别诊断

室管膜瘤通常与脑室相关，可能生长至填满第四脑室，并通过四脑室出口向下延伸或通过侧孔向外延伸。髓母细胞瘤很少见向孔外延伸的情况。

3) 与非典型畸胎样 / 横纹肌样瘤的鉴别诊断

非典型畸胎样 / 横纹肌样瘤（AT/RT）比髓母细胞瘤明显更罕见，但在核磁共振上可能会有相似的表现。与髓母细胞瘤相比，非典型畸胎样 / 横纹肌样瘤更有可能累及两侧的小脑半球或桥小脑角，并有瘤内出血。

髓母细胞瘤需要基因检测吗？

在所有的儿童脑肿瘤中，髓母细胞瘤的基因组学研究属于近年来进展最快的病种，特别是在 2016 年 WHO 最新版的中枢神经系统脑肿瘤分类中，已经将基因分型写进指南里面。从专业角度而言，建议髓母细胞瘤患者尽量进行基因检测，因为基因检测对于患者的预后判断和指导后续治疗还是有非常大的帮助。**对于髓母细胞瘤进行基因分型的意义如下：**

- 可以帮助判断预后；

- 用于指导治疗，因为不同基因分型患者的预后不一样。其中第一型是 WNT 型，总体上属于预后比较好的一型。对于这一类的患者，可

能给予一般强度的治疗。而对于其中预后比较差的 SHH 型，如果合并 TP53 基因突变，预后比较差，则需要根据患者的情况给予较高强度的治疗。

所以明确基因分型有助于判断预后，指导治疗。现在对于髓母细胞瘤的患者，在手术以后除病理明确诊断以后，还是建议患者最好能够进行基因检测明确分型。

髓母细胞瘤怎么分级？

世界卫生组织髓母细胞瘤专家团总结临床证据，根据分子亚型，结合病人临床特征，划定了危险度分层，以指导儿童患者（3-17 岁）的治疗。

危险度分为以下几个不同层级：

低危：生存率大于 90%，包括以下分子亚型：

WNT 活化型

未发生转移的 Group 4 型，且有 11 号染色体单倍体（整条 11 号染色体完全丢失）

中危 / 标危：生存率为 75-90%，包括以下分子亚型：

SHH 活化型的 TP53 野生型，且无转移、无 MYCN 基因扩增。

未发生转移的 Group 3 型，且无 MYCN 基因扩增。

未发生转移的 Group 4 型，且无 11 号染色体丢失。

高危：生存率为 50-75%，包括以下分子亚型：

- o 已经发生了转移的 SHH 活化型和 Group 4 型
- o SHH 活化型中有 MYCN 基因扩增

极高危：

生存率小于 50%，包括以下分子亚型：

已经发生了转移的 Group 3 型

SHH 活化型中的 TP53 突变型（无论是否发生转移）

髓母细胞瘤怎么分期？

按照 Chang 氏分期系统，髓母细胞瘤根据肿瘤侵袭范围分期为：

M0 期（局限期）： 仅在原发部位有肿瘤，无转移。

M1 期： 仅脑脊液肿瘤细胞阳性。

M2 期： 小脑蛛网膜下腔和（或）侧脑室或第三脑室肉眼可见结节状种植。

M3 期： 脊髓蛛网膜下腔肉眼可见结节状种植。

M4 期： 中枢神经系统以外的转移，常见骨骼、肺和肝转移。

髓母细胞瘤怎么样区分高危和标危呢？

3 岁及以下儿童髓母细胞瘤：

标危： 肿瘤完全切除或近完全切除（没有残余或残留病灶 ≤ 1.5 cm²），无扩散转移（分期为 M0），且组织学形态为促进组织增生/结节型。

高危： 除满足标危的情况外均为高危。

3 岁以上儿童髓母细胞瘤：

标危：肿瘤完全切除或近完全切除（没有残余或残留病灶 ≤ 1.5 cm²），且无扩散转移（分期为 M0）。

高危：

肿瘤次完全切除（残留病灶 >1.5 cm²）。

存在转移，包括影像学可见的散播性病灶，术后 14 天以后腰椎穿刺或脑室脑脊液中有肿瘤细胞，或有中枢神经系统以外的转移。

组织学形态为弥漫间变型。

髓母细胞瘤如何分型？预后分别如何？

2010 年，由世界卫生组织（WHO）组织的专家团首次将髓母细胞瘤通过分子标记物分成四个分子亚型：**WNT 活化型、SHH 活化型、Group 3 型和 Group 4 型。**

WNT 活化型

WNT 活化型的髓母细胞瘤有着 WNT 信号通路相关的基因突变。WNT 信号通路是细胞中一条负责传递分子信号的路径，在细胞发育和增殖过程中起着重要作用。大约 6-8% 的 WNT 活化型患者有 APC 基因的种系突变，进而影响细胞的 WNT 通路的信号传递。85-90% 的 WNT 活化型患者有 CTNNB1 基因的突变，且一般和 APC 基因的突变不在同一个病人身上发生。

WNT 活化型占髓母细胞瘤的 10% 左右，多见于儿童和成人（中位

年龄 10 岁)，极少见于婴儿。这个亚型很少转移。组织学一般为经典型。

在儿童中，WNT 活化型是 4 种亚型中预后最好的一种，5 年生存率超过 95%。

SHH 活化型

SHH 活化型的髓母细胞瘤有着 SHH 信号通路相关的基因突变，这个信号通路的活性与细胞增殖的调控有关。比如，PTCH1、SUFU 或 GPR161 等基因的缺失或失活会使 SHH 信号通路的过度激活，导致细胞过度增殖。

SHH 活化型占髓母细胞瘤的 25%-30% 左右。组织学上促纤维增生/结节型多见。

2016 年，世界卫生组织进一步将 SHH 活化型分为 TP53 突变型和 TP53 野生型：

TP53 突变型的患者携带有 TP53 基因突变，这种突变会通过 SHH 通路导致癌基因 MYCN 过度扩增，致使染色体不稳定，从而发生肿瘤。这类患者预后不佳，5 年生存率约 40%。

TP53 野生型的患者无 TP53 突变，预后中等，5 年生存率约 80%。

Group 3 型

Group 3 型主要见于儿童，包括约 25% 的散发性（即无家族史的）髓母细胞瘤。其中比较多见的组织学类型是大细胞型/间变型，在诊断时常常已经有转移。

在 1/3 的 Group3 型患者中可发现细胞基因组重排并导致独立生长因子 1（growth factor

independence 1, GFI1）基因或 GFI1B 原癌基因激活。在一些患者

中可能发现 Notch 信号通路、转化生长因子- β (transforming growth factor-beta) 或 KBTBD4 的改变。

Group 3 型是 4 个亚型中预后最差的，5 年生存率约 50%，且复发转移的可能性比其他几个亚型更高。

Group 4 型

约 35% 的散发性髓母细胞瘤属于这一类型，男性发病率高于女性 (约 3:1)，发病高峰为青春期，35%-40% 的肿瘤在诊断时可见转移。组织学通常表现为经典型。

许多 Group 4 型肿瘤可见原癌基因 MYCN 和周期素依赖性激酶 6 (cyclin-dependent kinase 6, CDK6) 基因的扩增。典型细胞遗传学异常包括等臂染色体 17q 及女性的 X 染色体缺失一个拷贝。

Group 4 型髓母细胞瘤的预后和 SHH 活化型类似，5 年生存率约为 75%。

髓母细胞瘤会转移吗？

髓母细胞瘤起源于小脑或者脑干，会发生经脑脊液播散转移。转移机制尚不清楚，可通过脑脊液或血源性途径播散到软脑膜。通常可转移至大脑的其它部位及脊髓中，偶尔也会转移至身体其它部位。在髓母细胞瘤主要的几种分子亚型中：① WNT 活化型髓母细胞瘤很少出现软脑膜播散转移；② 与第 3 组相比，SHH 活化型髓母细胞瘤在发病时较少发生转移，但软脑膜播散往往是 SHH 活化 / TP53 突变型髓母细胞瘤的发病特征；③ 非 WNT / 非 SHH 活化型髓母细胞瘤患者 (第 3/4 组) 复发

时几乎都伴有远处中枢神经系统转移，其中的第 2-5 亚组患者中，转移的发生率超过 50%，且第 3 组中约 40% 在婴儿期确诊时已出现转移。20% ~ 25% 的患儿可通过脊髓增强核磁扫描发现转移灶。

髓母细胞瘤可以治好吗？

经过现代化的综合治疗，大约 75% 的髓母细胞瘤的患儿可以存活到成年。与预后较差的相关因素包括：年龄小、肿瘤播散或者转移、手术后的残留病灶、大细胞 / 间变型组织学类型以及 TP53 突变、MYC 基因扩增。

在分子病理亚型中，具有 TP53 突变和 / 或 MYC 基因扩增的 SHH 亚型和 Group 3 亚型的肿瘤预后不佳。3 岁以下的患儿预后不佳，5 年生存率约为 40-50%。诊断时即有肿瘤播散的幼儿预后特别差，5 年生存率仅为 15-30%。

髓母细胞瘤主要治疗方式有哪些？

如果孩子明确诊断是髓母细胞瘤，它的治疗是一项系统的工程，其中最重要的是外科手术。手术治疗的目的是希望在保证孩子安全的前提下，尽可能做到全切肿瘤。也就是说不影响孩子功能且尽最大程度减轻肿瘤的负荷。肿瘤切下来以后，需要通过病理明确诊断。在 2016 年最新版的世界卫生组织儿童脑肿瘤中枢神经系统分类中，在原有的组织学分型的基础上，加入了肿瘤分子分型，最终获得病理整合诊断。根据孩

子肿瘤的组织学特点和分子分型，小儿神经外科医生会联合肿瘤科、影像科、病理科等医生进行多学科联合讨论，对孩子的病情进行分级、分期和危险分层，制定后续的个性化综合治疗方案，一般都会要做放疗和化疗。

正是因为儿童髓母细胞瘤需要正规的治疗，包括手术、放疗、化疗甚至靶向治疗和免疫治疗等，所以孩子如果患有髓母细胞瘤，还是建议到综合诊疗实力比较强的小儿神经外科中心接受个性化治疗。这样孩子能够获得更加系统和规范的诊疗，争取到更佳的治疗效果。

3 岁以下的髓母细胞瘤应该怎么治疗？

3 岁以下的髓母细胞瘤主要靠化疗，但也要进行危险度的区分。根据肿瘤的分子分型（3 岁以下的髓母细胞瘤大多集中在 SHH 型、G3 和 G4 型）、有没有全切、有没有扩散、组织学分型（是否为促纤维增生结节型或广泛结节型）这几个指标，可以把 3 岁以下的患儿分成标危和高危两个类型。

对于标危患儿，建议使用德国版 92 方案，并且一定要配合经 Ommaya 囊脑室内给药；对于高危的患儿，该方案疗效不太好，生存也较差，这时候是否使用 92 方案就要看孩子的具体情况了，可以考虑采用更高强度的治疗，比如用 3~4 个药进行联合治疗。

3 岁以下的部分患儿也可以尝试干细胞支持的大剂量化疗，但是该方法也有特定的适用对象。

髓母细胞瘤如何评估疗效？

疗效的评估包括影像学检查、实验室检查和神经功能评估，其中影像学检查是最主要的评估手段，检查的内容主要包括头部和全脊髓的平扫 + 增强核磁检查。根据是否有新发病灶或者原有病灶是否消失来评估治疗的效果。一般建议在停治疗后第 1 年、第 2 年，每 3-6 个月复查一次；第 3 年、第 4 年，每 6 个月复查一次；之后每年复查一次。如果患者在诊断时脑脊液肿瘤细胞学检查阳性，在随访时也应该进行脑脊液肿瘤细胞学的检查。此外，还应该关注患者神经功能改善的情况，如治疗之后，神经功能持续恶化，应该进行相应的检查明确是否存在新的转移病灶或者肿瘤复发。

髓母细胞瘤的治疗一般要花多少钱？

髓母细胞瘤化疗费用根据所用药物价格不同而不同。如果治疗过程中出现严重不良反应或有其他合并症，则花费会增加。由于不同地区医保报销比例不同，最终实际自付的费用也不同。

髓母细胞瘤治疗结束后，多久复查一次？ 应该检查哪些项目？

结疗后，一般复查头和脊髓 MRI 增强扫描，放疗后的患儿需复查内分泌指标。核磁一般治疗结束后第 1 到 2 年，每 3 个月检查一次，第 3-5

年每 6 个月检查一次。内分泌指标一般是每年 1 次，如果有异常，需增加复查次数。满 5 年后，每年复查一次即可。

复查时间也可以按照手术时间计算。手术后 2 年内(化疗结束 1 年内)，每 3 个月检查一次，第 3-5 年每 6 个月检查一次。内分泌指标一般是每年 1 次，如果有异常，需增加复查次数。满 5 年后，每年复查一次即可。

如何发现髓母细胞瘤复发?

发现髓母细胞瘤的复发主要依靠定期的影像学检查，即头部和全脊髓的核磁检查。其次，如果患者出现了不明原因的神经功能障碍或神经系统相关的症状，如头痛、走路不稳、腰痛等情况，也应该及时进行相应的影像学检查，已排除是否存在肿瘤复发的情况。此外，如上所述，腰穿脑脊液细胞学检查也有助于评估是否发生了肿瘤播散。然而，脑脊液细胞学检查存在一定的假阴性，即使结果为阴性，也不能完全除外没有发生肿瘤播散。

髓母细胞瘤复发如何治疗?

复发髓母细胞瘤的预后非常差，5 年生存率小于 10%。在既往未接受过全脑全脊髓放疗的患者可以通过放疗挽救，但仍有很高的复发率。对复发 MB 的初步研究显示，与初诊时相比，有显著不同的疾病特征。例如，肿瘤克隆进化的明确证据，获得高危临床特征和特定的分子事件，如 MYC 或 MYCN 联合扩增和 TP53 突变。针对复发髓母细胞瘤的分子特

点和治疗方案是未来研究的重点和难点之一。

儿童髓母细胞瘤是儿童中枢神经系统肿瘤的高发肿瘤，其恶性程度高，易出现播散转移，在及时标准的治疗模式下，大部分可以取得良好的预后。对于高危和复发难治的髓母细胞瘤，目前无标准治疗方案，需联合放疗、化疗、免疫、靶向等综合治疗手段。基于分子分型和遗传学特点的个性化治疗是未来探索的方向。

髓母细胞瘤传染吗？

髓母细胞瘤并不是传染性疾病，而是肿瘤性疾病，没有传染性，所以身边的人如果患有髓母细胞瘤，无需紧张，也不应对病人存在歧视。这些孩子都是和癌症斗争的小勇士，需要更多的关爱。

治疗结束后，孩子可以上学吗？

如果孩子身体情况恢复良好是可以的。但需要先和学校及老师沟通，还需要考虑孩子的心理状况和学习氛围，以及生活环境。通常在经济发达的地区，由于宣传教育比较好，社会较宽容，老师和同学不但不会排斥和歧视，还会友好且关爱。其次就是学校卫生环境和空气环境的问题。班级学生太多，教室内空气质量可能较差，孩子接受放化疗后应避免发生感染。幼儿园也存在同样的问题。

治疗结束后，孩子可以打疫苗吗？

结束化疗 6 个月以后，一般情况下，患儿可以接种相对安全的灭活疫苗，如需要接种减毒活疫苗，最好请医生评估身体免疫状态后，再开始接种。

肿瘤宝宝结疗以后，会被要求定期复查，对化疗结束后的疫苗接种，家长有疑问的话，可以随访时咨询专科医生。疫苗接种方案，针对不同疾病的治疗特点，会有些个体差异，医生会帮助家长根据孩子的恢复情况，来决定是不是可以接种疫苗。儿童肿瘤专科医生对疫苗接种都有一定程度的了解，所以不一定每个孩子都要到免疫接种门诊来咨询，也可以在孩子就诊的肿瘤专科医生那里咨询，一起来制定一个最适合的疫苗接种方案。

治疗结束后，需要用中药调理吗？

可以，但如果想寻求中药调理的话，要去正规的医院，需要提示的是，家长要跟中医医生和西医医生都进行充分的交流，因为有些中草药和一些治疗后维持西药用药，会发生一些相互影响，需要注意。

治疗结束后，可能需要哪些康复治疗？

术后存在小脑缄默综合症的髓母细胞瘤患者应尽快行康复治疗。在

术后的急性恢复期应住院接受康复训练，出院后应以家庭为中心进行长期的康复。康复计划包括言语治疗、物理干预和心理评估。具体需要康复科医师、精神心理科医师的会诊和指导。



PART 2
手术

髓母细胞瘤是否必须手术？

髓母细胞瘤必须手术。通常情况下，手术是治疗髓母细胞瘤的首选方法。除了切除肿瘤，肿瘤组织可被用于确切诊断分型。切除肿瘤同时，还可以缓解肿瘤引起的症状。多数肿瘤切除以后，脑积水可自行缓解，对于肿瘤切除术后不能缓解的脑积水，可以进行脑室镜下三脑室底造瘘或者脑室腹腔分流手术。

如果术前肿瘤已经播散，如果原发于后颅窝的肿瘤不是非常大，可以考虑先化疗，如果原发肿瘤很大，已经引起脑积水，应先切除原发于肿瘤，播散部位不能通过手术切除的，后续需要积极尝试化疗等其他的治疗方案。

如何选择手术医生？

既往认为肿瘤全切除是髓母细胞瘤治疗的基础，当前对肿瘤切除范围研究有了新的进展。与近全切除相比，全切除对无进展生存率或总生存率无明显益处。考虑到全切除可能会损害正常组织，尤其是对小脑甚至脑干的损伤，将导致包含小脑缄默、面瘫、眼球运动障碍和呼吸困难等严重并发症，一味追求全切除已不适合当前的手术标准，手术医生必须充分考虑和权衡手术效果与风险，保护正常组织，避免和改善术后并发症成为了潮流。因此，严格遵守手术操作规范和在术中做出正确判断，在保护患儿神经功能的基础上最大程度安全切除肿瘤，是目前手术医师要追求的标准。

更值得一提的是，髓母细胞瘤的治疗是一项系统工程，需要小儿神经外科、影像科、病理科、肿瘤科、儿童保健科和小儿内分泌科等多学科团队共同协作，根据不同患儿的病情制定个体化综合治疗方案，以达到最佳治疗效果。所以在选择手术医生的同时，还需要衡量手术医生所在的医院在儿童脑肿瘤方面的综合诊疗实力。这样在整个治疗过程中，患儿和家长可以在同一所医院享受“一站式”的医疗服务，避免了在不同医院治疗过程中所承担的奔波之苦和医院之间患儿相关医疗信息的共享障碍。

不同的医生手术，有什么差别？

正如前面所讲，医生手术时必须充分考虑和权衡手术效果与风险，避免和改善术后并发症。如何能够更好地在术中做出正确判断和选择，在保护患儿神经功能的基础上安全切除肿瘤，是不同手术医师之间的区别。小儿神经外科不是成人神经外科的缩影，它有着儿童自身的病理生理特点和疾病谱。专业的小儿神经外科医生在儿童脑肿瘤个体化治疗中更具有优势。

此外，在儿童脑肿瘤综合诊疗实力较强的医院，外科医生能够依托影像科、病理科和小儿重症医学科等多学科协作平台，更充分地发挥和提高手术安全性和疗效。

髓母细胞瘤术前需要做哪些检查和准备？

髓母细胞瘤术前需要充分评估患儿的病情，完善包含血常规、凝血常规、肝肾功能、肿瘤血清学指标、血型鉴定、输血前测试、脑脊液细胞学检查、心电图、正位胸片、头颅 CT、头颅与脊髓增强核磁共振等在内的术前检查。通过这些检查，医生能够对患儿的病情进行初步分期和危险分层，判断肿瘤原发和/或出现中枢神经系统内播散转移、肿瘤血供、肿瘤起源、肿瘤与脑干和小脑关系等情况，有利于制定详尽的手术方案，提高手术安全性。

对于髓母细胞瘤伴有急性脑积水并出现颅高压的患儿，需要在肿瘤切除术前针对脑积水做相应的处理，包括甘露醇等脱水剂药物的使用，或者急诊行脑室外引流术（脑室内 Ommaya 储液囊植入术或脑室镜下第三脑室底造瘘术），目的是通过药物或外科手段缓解患儿的急性颅高压症状。

在肿瘤切除术前，需要按照全身麻醉要求禁食 6 小时，并在充分评估手术风险后，根据血型鉴定和输血前测试等结果，完成术前备血。可以是全血或者成份血（红细胞悬液、新鲜冰冻血浆和冷沉淀等）。

值得一提的是，在依托甲基化分型等基础研究技术进行肿瘤病理整合诊断的时代，术前患儿的血液、脑脊液、尿液、粪便等生物样本的收集和储存也较为重要，能够为肿瘤诊疗过程中的动态监测和预后评估等提供有价值的生物学信息。

髓母细胞瘤需要腰穿吗？

髓母细胞瘤在术后已经随访过程中都可能需要进行腰穿检查。由于髓母细胞瘤常可以合并幕上脑室扩大，因此术前行腰穿检查需十分慎重。术后髓母细胞瘤需行腰穿检查，除了常规化验检查外，还需行脑脊液的脱落细胞病理检查，这有助于判断是否存在肿瘤的播散转移。

髓母细胞瘤手术风险大吗？

髓母细胞瘤主要起源于小脑或者脑干，如果盲目地追求手术全切肿瘤而忽略可能会损害到正常组织，尤其是对小脑甚至脑干的损伤，将导致严重的后果。作为手术医生必须充分考虑和权衡手术效果与风险。

尽管手术存在风险，但专业的小儿神经外科医生都是经过长期严格的培训和筛选出来的精英，他们比成人神经外科医生更能够遵守儿童手术操作的规范和术中做出合适患儿病情的判断，在保护患儿神经功能的基础上最大程度地切除肿瘤。

一台顺利甚至出彩的髓母细胞瘤手术，需要包含专业的小儿神经外科医师、儿科麻醉科师、手术室儿神外专科护士、电生理监测医师等团队的共同协作与配合。所以，选择专业化及综合实力较强的医院和医疗团队，能够大大降低手术所面临的风险。

髓母细胞瘤手术通常要多长时间？

髓母细胞瘤手术的时间取决于肿瘤的大小、肿瘤部位以及肿瘤与周围正常组织（特别是与脑干间是否存在边界）及血管之间的关系。手术本身时间通常在 3 小时左右，但实际仍需包含麻醉诱导及麻醉苏醒时间，所以稍长于 3 小时。

髓母细胞瘤手术的刀口一般在什么位置？

髓母细胞瘤的刀口一般枕部正中的位置，根据患儿年龄、身高的不同，刀口长度一般在 6-8cm 左右。

髓母细胞瘤手术，一定要输血吗？

由于髓母细胞瘤属于高度恶性肿瘤，血供丰富，所以在开颅时的每一步都需要注意止血，切除肿瘤应尽量先断离血供以减少术中出血，经过谨慎和规范的操作，我们中心的髓母细胞瘤手术大部分不需要输血。但如果患儿为幼儿或者体重低、合并巨大枕窦、肿瘤体积大难以早期离断供血时，应需要适当进行输血，避免术中失血性休克。

手术后可能出现哪些并发症？

自主呼吸微弱、消失，需要短时间或者较长时间呼吸机辅助；意识下降甚至昏迷；术后颅内出血，可以是手术野出血，也可以是幕上出血；脑积水，可以手术后急性出现，也可以手术后较长时间才出现；颅内感染；脑脊液漏或者皮下积液；手术切口愈合不良；脑干内神经核团及神经传导束损伤，包括吞咽及咳嗽反射减弱甚至消失、面瘫、眼球活动障碍、坐站行走障碍、肢体运动不协调、偏瘫；小脑缄默综合征。

髓母细胞瘤，术后会昏迷吗？

手术后可能昏迷的原因有二个：

一是手术操作误损伤脑干中的网状上行激动系统，导致昏迷；

二是手术中脑导水管出口或者四脑室出口急性阻塞，产生急性脑积水二导致昏迷。

髓母细胞瘤手术后多久能走路？

髓母细胞瘤术后恢复走路的时间，需要根据患者的具体情况具体分析。髓母细胞瘤患者术后无法行走，大概可以分为以下两类：

由于患者出现手术后缄默，患者出现比较淡漠或者是比较躁狂的情况，不能配合走路。对于这种情况一般随着缄默好转，患者应该能够逐步恢复走路；

可能是由于髓母细胞瘤本身和脑干粘连比较严重，所以手术以后出现神经功能方面的障碍，可能恢复相对慢。但这时还是要建议在患者进行后续治疗的同时，需要到康复科就诊，由康复科医生积极的介入，帮助患者进行肢体功能的锻炼，加快患者的康复。

总之，髓母细胞瘤患者术后能够恢复走路的时间，需要根据患者的情况具体评估，不可一概而论。

什么是后颅窝综合症？

髓母细胞瘤手术后的后颅窝综合征是指手术后四脑室出口急性或慢性阻塞，导致急性脑积水或者孤立四脑室所产生的一系列症状，包括颅高压症状、小脑损伤症状。

术后出现吞咽咳嗽功能障碍如何处理？

一是下胃肠道，保证胃肠营养，保证热卡供应，促进胃肠蠕动，有利于身体恢复，利于接受下一步放化疗；

二是积极康复，促进吞咽和咳嗽功能恢复，包括用震动（电动牙刷）、冷热交替刺激咽喉部

三是积极预防并发症，吞咽咳嗽反射差可以导致口鼻腔分泌物进入呼吸道，容易诱发肺部感染。患儿可取半卧位，准备吸引器，及时吸出口鼻腔分泌物；多翻身拍背，促进呼吸道和口鼻腔分泌物排出；可以做雾化吸入治疗，稀释呼吸道分泌物，有利于分泌物排出，如果吞咽功能

有一定恢复，可以鼓励经口进食比较厚的糊状食物，既可通过进食促进吞咽功能进一步恢复，也有利于孩子精神状况恢复。但不建议喂水等液体食物，容易呛咳，除非吞咽功能已经完全恢复。水分可以通过胃肠管补足。

髓母细胞瘤手术后不说话，多久能恢复？

髓母细胞瘤术后不说话，联同构音障碍（发音方式改变、流涎）、共济失调、精神症候，都属于后颅窝综合征，又称为小脑性缄默症。髓母细胞瘤术后比较常见，出现比例可达 20% 以上。目前认为与小脑齿状核 - 中脑红核 - 对侧丘脑 - 优势侧大脑皮层传导通路的损害有关。具体的致病原因包括机械干扰导致的组织损伤、血循环障碍等因素。缄默往往与术后延迟出现。通过积极治疗，部分患者恢复较快，而迁延不愈者、遗留神经功能障碍者也不在少数。

髓母细胞瘤术前脑积水如何处理？

髓母细胞瘤伴发脑积水的患者比较普遍，甚至是急诊就医的主要病征。常规的脱水剂和激素治疗，可以在一定程度上缓解颅内压力上升的情况。如果病变局部挤压加剧、脑脊液循环障碍加重，则脑积水可能危及生命安全。此时，外科手段的干预就非常必要了。

常用的缓解脑积水的方法包括临时性的手段和永久性的手段。需要结合病人情况和医疗服务的可及性，个性化的选择。临时性的脑积水处

理措施包括脑室外引流术等，操作简单、缓解积水直接有效，但存在穿刺损伤、拔管出血、感染、幕上下压力不均衡（幕上积水缓解了，后颅窝肿瘤张力仍在，造成脑组织向上移位，称为上疝）等风险。

永久性的手段包括脑室镜下三脑室底造瘘和脑室腹腔分流术等。前者沟通幕上下的脑脊液循环，且不留置分流装置在体内，有其优势；但成功的前提是，脑脊液能够顺利循环、吸收；当然，三脑室底造瘘术并不能缓解髓母细胞瘤局部的压迫。脑室腹腔分流术的好处和弊端同样明显。充分引流脑脊液，为进一步的治疗赢得时间。但分流操作、留置的管道及其并发症、额外手术的费用都是需要考量的问题。也有医者直接通过切除肿瘤的方式，缓解脑积水。当然，有一小部分的病人仍可能因为感染或脑脊液吸收的问题，产生继发性脑积水。

髓母细胞瘤术后脑积水是怎么造成的？

髓母细胞瘤一般起源于小脑的蚓部，充填于第四脑室，导致脑脊液循环的梗阻，所以在术前一般认为是梗阻性因素。但是在临床实践中，也发现大概有 30%-40% 的患者术后还是出现脑积水，称之为手术后持续性脑积水。这种脑积水有以下几个方面的原因：

由于肿瘤切除以后肿瘤虽然被移除，但是由于手术创面的疤痕粘连，导致脑脊液的循环仍然不通畅，称之为梗阻性的因素；

儿童脑组织的顺应性比较差，经过手术以后放疗、化疗，脑脊液的回收功能下降，出现交通性脑积水的因素。

儿童髓母细胞瘤手术以后出现的脑积水，一般是相对慢性过程，是

由多种因素造成的结果，所以在治疗上要根据患者的具体的治疗过程进行相应的分析。

术后出现脑积水如何处理？

髓母细胞瘤位于后颅窝，一般填充在第四脑室，所以很多患者在诊断的时候就已经存在比较明显的脑积水，这时一般考虑存在梗阻性因素，而切除肿瘤手术以后梗阻的因素解除，正常情况下脑积水应该得到缓解。但是在临床实践中发现髓母细胞瘤的患者切除肿瘤以后，仍然有 30%-40% 的患者术后还会出现脑积水，这个时候再出现脑积水的原因就比较复杂，因为梗阻的因素已经得到解除。当然也有可能是因为局部的粘连仍然有梗阻的因素，也有可能是因为手术以后，经过后续的放疗、化疗、脑组织的顺应性下降，蛛网膜对于脑脊液的吸收能力变差，出现交通性脑积水的因素。

所以如果术后再出现脑积水，称之为手术后持续性脑积水。这时治疗一般有两个方案，可以采取内镜下第三脑室底造瘘，但是根据文献报道和临床经验，往往采取手术方式效果并不理想。如果采用内镜下第三脑室底造瘘效果不佳，则只能采用脑室 - 腹腔分流手术。因为术后随着病情的演变，患儿颅内的压力可能会发生变化，所以如果采取脑室 - 腹腔分流手术，一般建议采用可调压的分流管，可以根据患者的情况调整设定不同的压力，能够让患者保持比较好的精神状态。

什么是分流手术？

分流术是通过分流系统（包括脑室端导管、控制限流装置、腹腔端导管），将脑脊液排放至其他体腔（如腹腔、胸膜腔、静脉窦、心房等部位）的手术操作。分流手术从上世纪 50 年代开始应用于临床，挽救了众多脑积水患者。虽然分流手术仍然属于并发症比较多的手术，但它的作用无法替代。针对特定的病人群体，分流手术也无法回避，应该做好心理建设，理解和接受手术的机遇和风险。

脑积水脑室外引流和脑室腹腔分流术如何选择？

脑积水脑室外引流手术属于临时性手段，缓解积水、为诊疗争取时间；危重症（如急性脑疝）抢救时，也可以使用脑室外引流术。脑室腹腔分流术适用处理持续存在的交通性脑积水。

分流手术，患者和家属需要做哪些准备工作？

首先，家属要帮助患者做好头部、颈、胸、腹部的皮肤清洁及保护，避免皮肤软组织的感染及外伤；其次患儿及家属要做好相关的心里准备，因为部分患者在分流术后会出现各种原因引起的分流管障碍及感染等问题，有可能需要再次手术；避免呼吸道及消化道的感染及发烧，以免影响手术；目前的分流手术所用的分流管因调压和抗虹吸功能的不同价格差异较大，家属应有相应的了解。

髓母细胞瘤脑室腹腔分流术后为什么会腹痛？

儿童常见的是肠痉挛引起的腹痛。分流术后腹腔内有分流管及脑脊液，可能对肠道有一定的干扰；

可能是胃肠炎或者其他腹腔内的感染引起的腹痛；

可能是腹腔内分流管被大网膜或者肠管包裹、黏连引起的腹痛；

可能是肿瘤腹腔转移出现的腹痛，当然这样的概率极低。

腹腔分流管要经常测压和调压吗？

首先要确定安装的是什么类型的分流管，如果是抗磁性的分流管，患儿又没有出现头痛、恶心、呕吐、视物模糊等高颅压症状的情况下，一般不需要经常测压及调压。如果安装的是普通的调压分流管，在靠近高磁场的物体（尤其是做磁共振检查）后，必需要进行调压。当然当出现头痛、恶心、呕吐、视物模糊等高颅压症状，也需要进行测压及调压。另外就只婴幼儿分流术后，随着年龄的增加其生理性的颅内压有变化，应该根据症状和脑室的情况作压力调整。

髓母细胞瘤脑室腹腔分流术后是否会增加腹腔转移风险？

一般髓母细胞瘤主要是随脑脊液循环在中枢神经系统内的转移，脑和脊髓的转移比较常见，极少会通过分流管发生腹腔转移。

什么情况下可以拔除腹腔分流管？

多数情况下是不能拔出分流管的。一般在分流管阀门挤压复弹缓慢或者不复弹了，说明分流管不通畅或完全不通，并且患儿没有高颅压症状的情况下可以拔管。当然在拔管前须结扎腹腔端的分流管，然后观察患儿无任何高颅压症状。没有症状且复查影像无脑室扩大即可拔管。另外就是在分流后脑室恢复满意，原发的病因也解除的情况下，可以逐渐将压力调高直至最高，如果患儿可以耐受且无任何不适症状，也可试行结扎腹腔端的分流管，观察无症状后拔管。但仍有一定的概率出现个体拔管后期无法耐受需要重新安置分流管。

复发髓母细胞瘤能否再次行手术治疗？

复发性髓母细胞瘤的手术治疗需要综合考虑复发时间、复发部位和复发模式。一般来说，复发时首先要考虑取得病理明确复发病灶的性质。而肿瘤病灶能够切除时，应该尽量切除肿瘤以减轻肿瘤负荷，为后续治疗创造空间。

原位复发，不伴有转移病灶时，应首先考虑切除病灶，并根据病灶分子病例特征补充进行后续治疗。如果是远隔部位复发的孤立病灶，也应该优先考虑手术切除后进一步治疗。

如果复发后广泛转移，尤其是脑脊液系统内播散转移、无法手术切除病灶，可通过创伤较小的手段（如脑脊液活检、立体定向脑活检等）

取得病理，以指导综合治疗，治疗后再评估是否有手术机会。

需要特别注意，髓母细胞瘤在控制较长时间（3-5年）后出现复发，需要考虑第二肿瘤可能，这就必须要手术切除或者活检取得病理，以鉴别为复发还是新的肿瘤形成。

手术后还会复发吗？

髓母细胞瘤是儿童颅内最常见的一类恶性肿瘤，而且是高度恶性肿瘤。目前治疗是手术以后要根据患者的肿瘤的基因分型、是否播散，也就是危险度分层采取后续的放疗加化疗。近年来的治疗效果比以前取得明显进步，根据目前国内外的病例报道，髓母细胞瘤患者的目前的5年生存率可以达到70%，甚至是80%，也就是意味着有20%-30%的患者生存期没有超过5年。这些患者死亡的原因是肿瘤复发，因为肿瘤对于放疗、化疗治疗效果不佳，没有得到很好的控制。所以对于髓母细胞瘤患者术后多久会复发，目前从文献上还没有明确的结论，因为目前的统计节点是以每5年作为一个统计节点。根据临床经验，复发一般比较容易发生在术后2-3年以内，当然术后更短时间内复发，以及术后5年甚至10年复发的病例也曾出现。

所以髓母细胞瘤术后多久会复发根据每个患者的不同情况难以一概而论。对于高度恶性的肿瘤，患者治疗结束以后，家长还是要对其高度重视，建议定期的复查，到门诊随诊，和主治医生保持经常性的联系，以动态监测患者的病情，万一出现复发，能够做到早发现、早治疗。

髓母细胞瘤，术后多久开始后续治疗？

髓母细胞瘤的综合治疗，包括手术和后续的放疗和化疗，做完手术孩子恢复较为理想。对于放疗科医生和化疗科医生都有共识，对于髓母细胞瘤的患者，在手术以后 1 个月的时候最好能够开始进行后续的治疗，可以选择放疗，也可以选择化疗。对于手术后先采用放疗还是先采用化疗，需要根据具体的情况进行具体分析。比如患儿的年龄比较小，没有达到放疗的最低年龄，或者是患儿已经出现肿瘤播散，或者是患儿有缄默，或者比较躁动，不能够配合放疗，这种情况一般是先给予 1-2 个疗程的化疗，等到患者一般状况好转，能够配合放疗以后再进行放疗。而对于年龄比较大的孩子，如果没有肿瘤播散，肿瘤也切除比较干净，一般就先建议进行放疗。

总之，术后的放疗和化疗对于髓母细胞瘤的患者都是必须的治疗阶段，需要根据患者具体情况制定个性化治疗方案。

髓母细胞瘤手术后能洗澡吗？

髓母细胞瘤开颅术后切口愈合通常需要 2 周时间。在切口愈合前不建议直接洗澡，避免切口污染，可通过全身擦浴等方法清洗身体。2 周后伤口愈合良好，并且已经拆线，那么可以逐步开始洗澡，但需要注意保护伤口部位，避免用力抓挠。通常术后一个月基本可以正常洗澡。此外，手术术后，尤其是放化疗期间，孩子抵抗力下降，容易发生感冒、肺炎等，洗澡时需要注意保暖。

手术后能坐飞机吗？

髓母细胞瘤术后恢复良好的话，一般不影响乘坐飞机。

部分患者可能有分流管、输液泵、钛板等植入物，均不影响乘坐飞机。如果不能通过安检时，可由医院出具说明。

少数病例合并有切口愈合不良、脑脊液漏、颅内积气等并发症，或者存在脑积水、颅内压增高、颅内感染未控制，或者有癫痫发作等，乘坐飞机需要谨慎。如果存在这些情况，一般建议治疗稳定后再离开医院；如果确有长途出行或者转院的需求，应首先考虑铁路或者汽车，避免乘坐飞机。



PART 3

化疗

髓母细胞瘤常用化疗方案是什么？

3 岁以上儿童髓母细胞瘤常用化疗药物包括亚硝脲类（洛莫司汀、福莫司汀、司莫司汀）、烷化剂类（环磷酰胺、异环磷酰胺）、铂类（顺铂、卡铂）、表鬼臼毒素类（依托泊苷）、长春碱类（长春新碱）。根据患者不同风险分层及分子分型，化疗方案组成及化疗强度有不同。初治患者如果化疗前核磁上没有可见肿瘤且脑脊液脱落细胞阴性，化疗周期数通常为 8-9 周期；如果存在肿瘤转移，则没有确定化疗周期数，需要根据化疗过程中肿瘤情况而定。

3 岁以下儿童髓母细胞瘤由于无法接受全中枢放疗，术后需要进行高强度化疗。标危组患者可采用包含大剂量甲氨蝶呤、环磷酰胺、依托泊苷、卡铂、长春新碱组成的方案，且化疗同时经 Ommaya 囊脑室内给予甲氨蝶呤。高危组预后差，对标危组采用的方案疗效欠佳，可采用标危组方案，也可进行其他高强度化疗或大剂量化疗。

髓母细胞瘤手术后都需要化疗吗？

髓母细胞瘤是儿童常见的颅内恶性肿瘤，恶性度高，容易复发播散。手术加上后续的放疗和化疗是目前国际上推荐的标准治疗。之所以推荐，是根据循证医学研究得出来的最佳疗效数据。因此，无论哪个年龄段的髓母细胞瘤患者，手术后都需要进行化疗。

髓母细胞瘤手术前可以先化疗吗？

绝大多数情况下都不建议手术前化疗，除非个别特殊情况。髓母细胞瘤先手术可以明确病理、缓解脑积水、去除瘤负荷、为分子分型获得标本，是治疗的重要步骤，也为后续放化疗创造条件。只有在极个别特殊情况下才在手术前先化疗，比如肿瘤播散、病灶多、且大病灶直接手术切除风险太高，期望通过术前新辅助化疗缩小肿瘤，为手术创造条件。

髓母细胞瘤化疗方案和年龄有关吗？

髓母细胞瘤治疗方案的选择与年龄相关，年龄以 3~4 岁为分界线，采取不同的化疗方案。

小于 3~4 岁的患儿，尤其是促纤维增生 / 结节型或者广泛结节型，分子分型为 SHH，且存在 PTCH1 突变的患儿，主要为大剂量化疗，可避免放疗；经典型或者大细胞 / 间变型的患儿，G3/G4 分子分型的患儿可以先采取大剂量化疗，待年龄大于 3~4 岁后再行放疗。

什么时候化疗药要直接打进脑室？

对于 3 岁以下标危髓母细胞瘤患者应全身化疗的同时进行脑室内注射甲氨蝶呤。存在颅内及椎管内广泛播散的髓母细胞瘤，特别是位于脑室壁表面或软脑 / 脊膜的病变，也可考虑脑室内给药。脑室内给药应通

过置入 Ommaya 囊进行。如果脑室过小，或既往接受过脑室 - 腹腔分流术等情况，则不适合脑室内给药。

髓母细胞瘤患儿，化疗后是否都需要放疗？

髓母细胞瘤是对放射线高度敏感的肿瘤，放疗是髓母细胞瘤重要的辅助治疗方法。年龄 ≥ 3 岁的患者，如果没有特殊情况（缄默、放疗不配合），应首选放疗；对于播散患儿，如果先化疗减轻肿瘤负荷再行放疗，疗效会更好。年龄 < 3 岁的患者，因放疗对发育中的脑组织损伤较重，对远期认知和身高的影响较大，需先行大剂量化疗，年龄大于3岁，且能配合放疗时，对于经典型或者大细胞 / 间变型的患儿，G3/G4 分子分型的患儿，必须行放疗。

化疗期间如何监控治疗效果？

治疗效果的评价是根据儿童脑肿瘤疗效分析标准进行的，主要是定期复查全脑全脊柱核磁和监测脑脊液肿瘤细胞。有高危因素的患儿，每2次化疗需进行评估；无高危因素的患儿，一般每3个月进行评估。

用化疗药的间隔，是按用药第一天算还是按结束算？

根据用药第一天的时间计算化疗药的间隔时间。但临床实践中，如果已达化疗预期时间，但是血象不合格，或者出现了感染等影响化疗的因素，可以考虑推迟化疗。

PICC 和输液港之间，该如何选择？

PICC 和输液港都是中心静脉置管，目的均在于为化疗患者提供静脉通路，最大程度避免损伤外周静脉所致静脉炎或化疗药物外渗损伤。输液港是完全植入人体内的闭合输液装置，输液港底座一般放在前胸的皮下，导管末端置入上腔静脉。输液时将蝶形针头刺入底座，即可使用，留置期间需要每个月维护一次。PICC 是经过外周静脉穿刺插管，导管末端同样置于上腔静脉，管头裸露在体外，输液时输液器与管头直接相连即可，需要每周维护 1 次。简单来说 PICC 导管在体内保留最长时间为 1 年，如果化疗疗程较少，治疗时间短者可考虑选择；输液港保留时间相对较长，治疗时间较长者可考虑选择。具体可参考主管医师的意见和建议，并根据患儿血管实际情况加以选择。

自体干细胞移植前为什么要用大剂量化疗？

自体干细胞回输是大剂量化疗后，支持患儿造血功能尽快恢复重建的措施。大剂量化疗目的在于进一步清除体内残余病灶，而这些残余病灶依靠常规剂量化疗难以清除。由于大剂量化疗会继发骨髓重度抑制，为辅助骨髓造血功能重建，在大剂量化疗后给予提前采集的自体干细胞回输。

化疗有哪些副作用？

骨髓抑制：较为常见，即药物对白细胞、红细胞、血小板等血液成分起到了破坏作用；

胃肠道反应：较为常见，病人会出现恶心、呕吐、厌食、腹泻等症状或者是对食欲的影响；

过敏反应：有的化疗药物容易导致过敏，如紫杉醇、多西紫杉醇、奥沙利铂等；

心脏毒性：如心律失常、心衰等；

黏膜损伤：如口腔溃疡、消化道黏膜溃疡等；

肺毒性：如博来霉素，平阳霉素导致的肺纤维化；

肝肾毒性：化疗药物可导致肝肾功能异常；

耳毒性：如顺铂导致的耳毒性。

化疗期间骨髓抑制如何管理？

化疗作为髓母细胞瘤常用的治疗手段，在杀死肿瘤细胞的同时，也会对人体的正常细胞产生一定的影响。其常见的副反应包括骨髓抑制。对于化疗后患者，往往会出现红细胞、白细胞、血小板一系乃至三系减少，继发贫血、感染、出血等异常。化疗期间患者需要做到以下方面：

1 按照主管医师的要求监测化疗后血象变化，并第一时间将验血结果反馈至主管医师，根据其意见进行相应处理。

- 2 加强环境卫生及手卫生；居家避免去人多的场所；外出验血时规范佩戴口罩；减少感染的发生。
- 3 血小板减少的患者要注意避免磕碰，进食软食，预防颅内、消化道出血。
- 4 注意体温监测，一旦出现异常增高，须及时联系主管医师，根据其意见进行相应处理。

甲氨蝶呤化疗出现的皮肤及黏膜损害如何预防和处理？

在使用甲氨蝶呤化疗时，黏膜损害现象也比较常见。临床在用药时水化碱化体液，适时亚叶酸钙解毒，监测 MTX 血药浓度，碳酸氢钠漱口液含漱，从而预防黏膜损害的发生。

一旦发生口腔黏膜损害，在做好口腔护理的基础上，根据患者实际病情采用适当浓度的亚叶酸钙溶液、碳酸氢钠溶液、或者各种促进黏膜修复的漱口液含漱。血药浓度异常患者可给予水化碱化，亚叶酸钙解毒，血浆置换等方法将血药浓度降至正常范围内；黏膜损伤影响进食者可静脉补液，营养支持治疗。

长春新碱化疗出现腹痛怎么办？

长春新碱是治疗儿童恶性肿瘤常用的一线化疗药物，它可以引起周围神经麻痹。如果累及调节肠道的自主神经功能，可以引起肠道蠕动障碍，

表现为腹痛、便秘、肠淤积、麻痹性肠梗阻等症状。如果便秘伴轻度腹痛，可以作腹部按摩，口服乳果糖或使用开塞露塞肛，如仍有便秘和腹痛，及时就医，可尝试生理盐水灌肠，B族维生素肌注，暂禁食。之后化疗可以更换为长春地辛。

化疗前是不是都要查血象？

化疗前查血常规是基本要求，除了查血常规外，还需要进行肝肾功能、心电图的检查，也可以根据患者的个体情况是否需要查尿常规、甲状腺功能等指标。

为什么血象太低了不让放化疗？

化疗和放疗治疗髓母细胞瘤的重要手段，髓母细胞瘤的化疗强度大，放疗范围和放疗剂量大，化疗和放疗均可能会导致或加重骨髓抑制，引起感染或出血等风险。因此，髓母细胞瘤患儿放疗和化疗前血象指标不能太低，如果化疗或放疗前血象太低，比如患者白细胞低于 $1.0 \times 10^9/L$ ，或中性粒细胞低于 $0.5 \times 10^9/L$ ，也就是说患者存在 IV 度白细胞和粒细胞降低，这种情况下粒细胞缺乏性发热的风险高，如果在这么低的血象时继续给予放疗或化疗，患者 IV 度白细胞或粒细胞下降可能持续更长时间，容易出现细菌、病毒、真菌等感染，可能会出现感染性休克、败血症、肺炎等，严重者可能会导致死亡。因此，如果化疗或放疗前血象太低，建议咨询主管医师，可考虑暂缓化疗或放疗，给予升血象和对症治疗，待血象好转后再放化疗。

什么时候需要打升白针？

抗肿瘤治疗（如化疗）会导致骨髓抑制。那升白针什么时候打最合适，每个人不一样，因为化疗剂量强度不同、每个人化疗耐受性均不同。一般来讲，对于骨髓抑制轻的化疗方案，化疗后密切监测血象，一般白细胞低于 $3 \times 10^9/L$ 时，可以给予短效升白针治疗。对于骨髓抑制重的化疗方案，估计可能会出现 IV 度骨髓抑制，且骨髓抑制持续时间长，容易出现粒细胞缺乏性发热的情况，可以给予长效升白针预防或者短效升白针预防，也就是说化疗后不等白细胞下降就开始升白治疗。抗肿瘤治疗后的升白治疗分为预防性升白治疗和治疗性升白治疗。用于预防性治疗时：短效升白针一般于化疗后次日或最长至化疗后 3~4 d 内开始使用， $5\mu g/kg$ ，皮下或静脉注射，1 次 /d，持续用药，直至 ANC 从最低点恢复至 ANC 回升至 $2.0 \times 10^9/L$ 以上；长效升白针于每周期化疗结束 24h 后使用 1 次，且至少需要距离下次化疗 12 d，皮下注射，儿童患者剂量按 $100\mu g/kg$ 计算。用于治疗性使用时：短效升白针 $5\mu g/kg$ ，皮下注射，1 次 /d，持续用药，直至 ANC 从最低点恢复至 ANC 回升至 $2.0 \times 10^9/L$ 以上。

打了升白针能维持多久？

肿瘤患者放化疗后打了升白针能维持多久，这个问题没有一个确定的答案，因为不同的患者、不同的化疗方案、不同的升白针种类和用法，

都会影响白细胞的恢复情况。一般来说，升白针的作用是刺激骨髓造血细胞加快生成中性粒细胞，从而缩短化疗后白细胞低谷的时间，减轻骨髓抑制的程度，降低感染风险。

根据升白针的效果维持时间，可以分为短效升白针和长效升白针。短效升白针需要每天注射一次或两次，一般在化疗后 7~14 天这段危险期内使用，直到白细胞恢复正常或接近正常。长效升白针只需注射一次，可以在化疗后的第二天或第三天使用，维持效力长达两周。因此，不同类型的升白针能维持的时间也不同。

血象不好，可以中医调理吗？

血象不好，可大体分为病理性和治疗性两大类。对于这两大类血象不好，都可以用中医药进行治疗。

病理性血象不好

如白血病引起的白细胞过度增生、地中海贫血、血小板增多症、红细胞增多症等。

对于病理性白细胞增多、红细胞增多、血小板增多等，可以选用清热解毒的中药，缓解病情。

治疗性血象不好

如化疗、放疗引起的白细胞、红细胞、血红素、血小板减少等，胃切除后的贫血等。

对于治疗性血象不好，例如化疗、盆腔放疗造成的贫血，可以选用益气补血，健脾补肾的中药，能够起到促进骨髓造血功能恢复的效果。

头发掉了什么时候能再长出来？

化疗会对身体造成一定损伤，可能会出现脱发的现象。化疗脱发一般化疗后1至3个月左右能长出来，如果患儿的身体状态较好，头发长出来的速度就比较快，一般1至2个月能长出来；如果患儿的身体状态较差，头发长出来的速度就比较慢，一般2至3个月才能长出来。化疗后患儿要注意多休息，保持心情愉快，适量吃新鲜的蔬菜和水果，保证充足的营养，坚持适量运动，有利于身体恢复，头发生长，而且长出来的头发会比化疗前的头发更加好看。



PART 4

放疗

髓母细胞瘤都需要放疗吗？

儿童髓母细胞瘤的治疗是综合性治疗，其为系统性工程，需要由神经外科医生，神经肿瘤科医生和放疗科医生多学科在一起协作，才能够取得比较好的治疗效果。对于髓母细胞瘤的放疗，首先要考虑孩子的年龄，在3岁以下的孩子先不给予放疗，因为3岁以下的孩子组织处于生长发育期，放疗损伤比较大。因为孩子相对配合度比较差，所以对于3岁以下的孩子，一般是先给予化疗，再考虑给予放疗。目前国际上的治疗也是有此趋势，尽可能的先用化疗，再用化疗保证治疗效果的前提下，尽可能推迟放疗的使用，但对于转移患者可据具体病情行放疗。

3岁及以上的孩子肿瘤切除术后应尽早放疗，一般采用先予全脑全脊髓的放疗（CSI），再给予后颅窝或局部肿瘤床放疗，延迟放疗可能导致预后欠佳，理想的开始放疗时机在术后4~6周内。放疗前对于髓母细胞瘤患者要进行评估，评估重点就是肿瘤是否全切，肿瘤的分型型和是否播散及术后一般状况等，根据不同危险度，采用不同放疗策略，包括放疗范围、放疗剂量和放疗技术等。

髓母细胞瘤放疗方案？

儿童髓母细胞瘤患者的放疗方案需要根据患者的具体情况进行具体的分析，患者手术以后的综合治疗方案是由神经外科医生，神经肿瘤科医生和神经放疗医生多学科会诊协商一起制定。对于髓母细胞瘤，当前

治疗根据患者的危险度分层来制定后续的治疗方案，主要考虑患者的年龄，肿瘤是否全切除，肿瘤是否已经发生中枢神经系统内播散，最重要的是肿瘤基因分型，因为目前观点认为患者的肿瘤基因分型决定患者预后，也就是决定患者危险度的非常关键的核心因素。

对于标危的儿童患者采用减低剂量的 CSI 23.4Gy，局部肿瘤床加量至 54 ~ 55.8Gy；每次 1.8 ~ Gy；放疗期间同期或不同步长春新碱化疗。对于高危的儿童患者 CSI 剂量给予 36Gy，后颅窝或局部肿瘤床加至 54~59.4Gy；脊髓转移灶，局部放疗加至 45~50.4Gy；每次 1.8~2Gy；在放疗期间需行同期化疗。总之，希望对于髓母细胞瘤的患儿，实现个体化的精准治疗，对于低危的人群给予恰当治疗，以防止承受不必要的治疗。对于高危人群，给予高强度的治疗，以免因为治疗不足导致患者的预后变差。

所以对于儿童髓母细胞瘤患者的治是系统工程，需要由神经外科医生、神经肿瘤科医生和放疗科医生多学科协作，为患者制定一个体化的治疗方案，希望患者用承受最少的痛苦争取到最好的治疗效果。

孩子多大岁数可以接受放疗？

一般情况 3 岁及以上的儿童患者建议术后今早行放疗，3 岁以下的肿瘤播散转移儿童患者可据具体病情行放疗。

孩子放疗都需要麻醉吗？

一般情况下儿童患者放疗不需要麻醉，但术后如果不能配合放疗，而且经过心理辅导及其他手段仍不能配合放疗的孩子，为避免因延迟放疗或中断放疗影响预后，可在麻醉下行放疗。

小孩子不配合放疗怎么办？

首先家长和医护人员充分沟通，评估和了解孩子不配合原因，如对于存在医疗恐惧的孩子，家长和医护人员要给以充分的关爱和陪伴，可以通过语言、游戏等多种形式诱导，慢慢减轻小孩对放疗的恐惧心理。在这个过程中，家长一定要保持足够的耐心，并配合医生，陪伴小孩进行治疗。如果仍不能配合，可以寻求专业的心理治疗师，利用心理干预、心理治疗等专业的手段，让孩子不再恐惧放疗，能够主动配合放疗。

对于术后或肿瘤导致不能配合放疗的孩子，要积极寻找不适原因，给予针对性处理，减轻患儿痛苦，必要时通常采用镇静药、麻醉等手段，保证放疗顺利进行。

手术后直接放疗更好，还是化疗几次再放疗更好？

术后放疗时机跟患儿发病年龄相关，3岁以上的髓母细胞瘤患儿建议术后先放疗再行辅助化疗。3岁以下的高危患儿放疗易引起生长发育、智力、认知功能下降，可在术后先进行化疗，待3岁后再行放疗。

髓母细胞瘤适合质子治疗吗？

在髓母细胞瘤的治疗效果方面，质子放疗和光子放疗疗效相似。质子放疗的优势在于本身的物理特性（布拉格峰），对靶区周围的正常组织影响较小，能降低血液学毒性、内分泌毒性和认知功能的影响。

髓母细胞瘤是否必须做全中枢放疗？

髓母细胞瘤容易侵犯软脑膜，随脑脊液播散转移。对于3岁以上的髓母细胞瘤患儿，目前的标准治疗方案为手术+全脑全脊髓放疗+辅助化疗。但对于3岁以下的患儿，有些中心考虑对生长发育的影响，会采取局部瘤床放疗的治疗模式，接受局部放疗的患儿更易出现播散性复发。

标危和高危髓母细胞瘤的放疗有什么区别？

目前CCCG根据患儿年龄、手术切除程度、有无转移以及病理类型将髓母细胞瘤患儿分为标危组和高危组。标危组和高危组的放疗区别在于全脑全脊髓的放疗剂量和缩野加量的范围。标危组通常采用全脑全脊髓23.4Gy+瘤床加量至54-55.8Gy；高危组采用全脑全脊髓36-40Gy+后颅窝加量至54-55.8Gy。目前随着分子分型的研究深入，单纯的临床分型可能无法满足临床上的需要，目前也在探索分子分型条件下髓母细胞瘤放疗剂量的调整。

哪些情况不建议放疗？

对于初诊年龄小于 3 岁的标危患儿，术后可仅行辅助化疗。

髓母细胞瘤放疗后还用化疗吗？

需要。化疗也是髓母细胞瘤治疗的重要手段。

儿童髓母细胞瘤的治疗是系统工程，除了手术，后续还需要进行系统的放疗加化疗。对于放疗和化疗，二者是相辅相成，不可或缺。所以由医生制定方案以后，患者虽然接受放疗，还是需要接受化疗。当然不同治疗指南可能对于先采取放疗和先采取化疗，存在细微差别。

对于髓母细胞瘤的患儿，手术以后接受放疗仍然要给予化疗。而近年来存在的趋势是采用化疗控制病情的前提下，尽可能推迟或减少使用放疗。

复发髓母细胞瘤能再放疗吗？

髓母细胞瘤复发后难以长期生存。需要进行挽救性治疗，包括二次手术、大剂量化疗、靶向治疗等，当然也可以进行再程放疗。再程放疗包括局部放疗和全中枢放疗两种模式，具体适合哪种治疗模式需要根据病情，由医生来决定。研究表明，再放疗可能改善复发髓母细胞瘤患者的生存，提高 PFS 和 OS。绝大部分患者可以完成了计划的放射剂量，

绝大部分患者没有出现严重的神经坏死和出血，提示再放疗还是比较安全的。但是全中枢的再放疗对患者的长期认知功能还是存在较大损害的，所以，实际的治疗过程中，要根据患者的病情，与首程治疗间隔时间的长短，治疗的预期等各个方面进行综合考虑。

放疗有哪些副作用？

放疗在髓母细胞瘤的治疗中起着非常重要的作用，可以是对预后起着决定性治疗作用。虽然放疗意义十分重大，但不可避免的也有不良反应，**可以简单的分成近期不良反应和远期不良反应。**

近期不良反应包括：对造血系统的影响，出现白细胞下降，身体抵抗力下降，甚至出现贫血；对身体消化系统的影响，比如可能会出现厌食 / 恶心、呕吐、肝功能下降；也有的患者表现为肾功能下降，还有神经系统的反应，比如肢体麻木或者局部脑组织水肿，可能会出现继发性局部脑水肿。

远期不良反应包括：对于患者神经认知功能的影响；对于生长发育影响；甚至可能会继发恶性肿瘤，虽然是很不良的反应，但是权衡利弊，对于髓母细胞瘤的患者，放疗的受益还是大于不良反应。

所以目前对于髓母细胞瘤的患者，还是建议放疗。当然当前对于儿童髓母细胞瘤的研究的热点也是在于如何尽可能的推迟使用放疗，或者是尽可能的在保证总体治疗效果的情况下减少放疗的剂量。

放疗前可以给头部用射线保护剂吗？

头部放疗的过程中，照射野范围内的头皮会出现脱发，发红，肿，微痒等症状，甚至出现色素沉着。在放疗前可以给予皮肤射线保护剂来缓解，减轻损伤。同时注意防晒，外出时打伞或者戴帽子；避免抓挠皮肤；使用温和的洗发水或者温水清洗头皮；避免使用刺激头皮的产品，如发夹，吹风机等。

放疗期间出现骨髓抑制怎么办？

全脑全脊髓照射对患者血象影响较大，极易引起骨髓抑制，需要及时进行治疗，以免中断放疗，影响治疗效果。所以治疗期间一定要每周监测 1-2 次血常规，如果出现异常，及时给予升白，升血小板等对症治疗。如果白细胞降低：注意保暖，预防感染，避免让患者暴露于易引起感染的环境中；同时给予粒细胞刺激因子，注意注射升白针的时间和放疗要间隔 6-8 小时以上。如果血小板降低：应注意预防出血，注意少活动、慢活动，避免磕碰，密切观察有无出血症状；可以给予重组人血小板生成素，重组人白介素 11 或者艾曲波帕等药物治疗；如果出现 III 到 IV 度的血小板降低，同时伴有出血风险较大时，可以给予血小板输注治疗。如果出现贫血：应注意加强营养，鼓励进食，鼓励摄入高蛋白、高维生素、含铁高、易消化饮食；同时可以服用一些益气补血的药物；必要时给予输血等治疗。

放疗会影响孩子的智力吗？

对于髓母细胞瘤患者，需要接受全脑全脊髓放疗。全脑放疗对正在发育的大脑影响显著，会抑制神经元的生长，所以可能会带来一些不良反应，引起渐进行认知障碍，造成注意力、记忆、智力发展和学习能力的下降。但是一般来说日常生活是没问题的。研究表明，对认知能力的影响，年龄比剂量更重要，对于小于5岁的儿童，全脑放疗对认知能力的影响更大。所以对于3岁以下的幼儿，原则上不做全中枢放疗。

放疗会影响孩子的身高吗？

对于髓母细胞瘤患者，术后需要接受全脑全脊髓的放疗。

放疗的副作用和照射部位及体积相关，由于全脑全脊髓照射的体积比较大，因此对于患儿身高的发育影响较大。目前认为如果放疗剂量在10 Gy 以下，身高可能会比同年龄标准身高降低 2~3 厘米。

但是随着年龄的增加，放疗对身高的影响是逐步减弱的。12 个月以下的患儿，如果接受 10 Gy 剂量以上的放疗，在成人之前身高缺失有可能达到 7~8 厘米；对于 10 岁以上的患者，照射剂量 15 Gy 以上，身高缺失大概为 4~7 厘米。



PART 5
其他疗法

髓母细胞瘤能用靶向药吗？

所谓的靶向药物是基因组学上的概念，对于肿瘤进行基因检测，找出对于肿瘤发生发展起到非常关键作用的突变基因，从而针对突变基因设计研发的一种药物，称之为靶向药物。对于儿童髓母细胞瘤，根据2016年WHO中枢神经系统肿瘤分类，根据基因突变的特点不同，髓母细胞瘤被分成四个亚型，包括WNT型、SHH型、Group3和Group4。

目前针对髓母细胞瘤的靶向药物尚在研究中。对于SHH-活化的髓母细胞瘤，靶向SHH-PTCH1通路的抑制剂vismodegib（维莫德吉）可能有效。美国的一项针对复发髓母细胞瘤的临床研究显示：采用维莫德吉治疗12名儿童复发髓母细胞瘤患者，3例有影像学反应，其中两例有效时间持续不到2个月，一名持续超过6个月。而且，只有在PTCH1或SMO水平上具有SHH通路上游突变的患者才有效。然而，由于维莫德吉影响骨骼生长，仅限用于骨骼成熟的儿童。

总之，对于髓母细胞瘤，目前的靶向药物还处于临床试验阶段，现阶段对于髓母细胞瘤的治疗还是以比较经典的手术、放疗加化疗为主。化疗方案也是采用比较成熟的药物组合而成，比如卡铂、顺铂、长春新碱、洛莫司汀、环磷酰胺和依托泊苷等。当然不同国家的化疗方案可能会根据病情对这些药物采取相应的调整。

髓母细胞瘤能免疫治疗吗？

免疫治疗是难治 / 复发髓母细胞瘤探索性研究之一。主要包括：免疫检查点抑制剂、PD-1、B7-H3、CAR-T、NK 细胞和溶瘤病毒等。然而，大多数免疫治疗的临床试验都处早期阶段，尚未证实对髓母细胞瘤的有效性，期待更多研究为未来创造希望。

髓母细胞瘤能用 CAR-T 吗？

CAR-T 细胞治疗髓母细胞瘤的仅处于早期研究阶段。目前尚未证实 CAR-T 细胞对髓母细胞瘤有效。

髓母细胞瘤做骨髓（造血干细胞）移植有用吗？

髓母细胞瘤主要的治疗手段是手术、放疗和化疗。按照标准的综合治疗，标危髓母细胞瘤生存率达 80% 以上，不需要做骨髓移植。

高危髓母细胞瘤按照目前标准的手术、放疗和化疗，生存率大约 60% 左右。自体造血干细胞移植支持下的超大剂量化疗可以作为研究治疗的手段之一。

对于年龄大于 3 岁的高危髓母细胞瘤患者，自体造血干细胞移植是否获益仍在研究中。有条件的患者可以参与相关的临床试验。

对于年龄小于 3 岁的高危髓母细胞瘤，因考虑放疗的副作用太大，

一般不建议放疗。不做放疗的高危髓母细胞瘤患者预后更差，大约 30%-40% 左右。有研究报道对不做放疗的年幼高危髓母细胞瘤患者采用自体造血干细胞移植支持下的超大剂量化疗可获益。

移植能代替放化疗吗？

移植不可以代替放化疗。年龄 ≥ 3 岁的髓母细胞瘤患者的主要的治疗手段是手术、放疗和化疗。缺一不可。造血干细胞移植支持下的超大剂量化疗仅是针对高危髓母细胞瘤的研究治疗手段之一，目前相关研究正在进行中。

移植有哪些风险？

自体造血干细胞移植支持下超大剂量化疗主要风险是骨髓抑制所致的感染、出血、贫血、器官功能和免疫功能受损等并发症，以及移植后肿瘤仍有可能复发等风险。移植前医生会对病人进行全面评估。符合移植条件才给与移植治疗。肿瘤缓解后做移植获益大于未缓解。

髓母细胞瘤能吃中药吗？

中药仅是一种辅助治疗，可以作为调理患者身体的一种治疗方法。



PART 6
营养护理

为什么要关注孩子的饮食营养？

营养是治疗的一部分，跟手术、药物治疗是同等重要的，同时也应该关注心理支持，这些都是综合治疗的组成部分。要想让患儿获得良好的治疗效果、正常的生长发育和更优的生命质量，一定不能忽视营养。它不只是吃饭，更是一个医学干预。营养不良会增加治疗期间的感染，增加治疗费用，加重物毒副作用，降低治愈率。

髓母细胞瘤患者治疗期间容易出现哪些营养问题？

髓母细胞瘤患者在治疗期间可能会出现以下营养问题：

(1) **食欲不振：**由于疾病本身或治疗的副作用，患者可能会出现食欲不振的情况。

(2) **恶心和呕吐：**一些抗癌药物和放疗而导致肠道黏膜损伤，可能会导致患者出现恶心和呕吐的症状，从而影响正常的饮食摄入。

(3) **消化问题：**髓母细胞瘤患者可能会出现腹泻、便秘等消化问题，由于化疗导致黏膜损伤导致腹泻，化疗过程中因使用止吐药物抑制抑制和减慢肠蠕动或是进食量少导致便秘，这些都可能会导致营养吸收不足。

(4) **心情和压力影响：**焦虑、抑郁和压力等心理因素可能导致患者食欲不振和营养摄入不足。

(5) **免疫系统受损：**化疗和放疗可能会对患者的免疫系统产生不良影响，可能导致营养缺乏和体重下降。

为了帮助髓母细胞瘤患者解决这些营养问题，建议与医生和专业营养师合作，制定个性化的饮食计划，并进行定期的营养监测和调整。此外，饮食应注重高蛋白、高能量、富含维生素和矿物质的食物，如肉类、鱼类、蛋类、豆类、奶制品、谷物、蔬菜和水果等。

治疗期间吃的基本原则是什么？

注意食品安全，关注营养膳食，没有必要购买各种名贵补品。

营养膳食尽量做的营养全面且均衡，每天都能吃到富含蛋白质的食物，例如肉蛋奶禽鱼虾等，富含维生素矿物质的蔬菜水果，还有主食。在食欲不振的时候，注意高营养密度的膳食。

髓母细胞瘤治疗期间什么不能吃？

治疗期间，对于所有患儿都适用的是不吃存在食品安全的食物。

在整个治疗过程中，患儿的免疫力与同龄的健康儿童相比要弱一些，尤其是出现中性粒细胞缺乏的时候，一定要注意食品安全。

首先，不能吃不熟或者不全熟的肉蛋类食物。比如醉虾、醉蟹、生鱼片、寿司、溏心蛋、白切鸡这些都是不能吃的。牛排如果不是全熟的，也不能吃。

第二种不能吃的就是容易被细菌污染的食物。比如街边卖的卤味熟食，或者外卖的凉菜、蔬菜沙拉、鲜切水果，路边的鲜榨果汁或者腌肉等等。

第三种不能吃的是未经巴氏杀菌的饮品。

放化疗期间应该多吃什么？

放化疗期间，常常食欲不振，可以少食多餐。饮食尽量还是4大类食物都能吃到，主食、蛋白质类、蔬菜、水果，可以多吃蛋白质类食物。在放化疗期间，蛋白质的需要量比日常健康的时候多。富含优质蛋白质的食物包括肉、蛋、禽、鱼、虾、蟹等等。植物的蛋白质主要是来自于大豆和大豆制品，比如豆腐、腐竹等。这类食物大概要吃手掌心这么大这么厚的2-3倍，如果是猪肉、牛肉等，可能用拳头来比划更容易度量，大概是1-2拳的量。

富含优质蛋白质的食物并不是大家所认为的“发物”，如果把所有“发物”都忌口了，那孩子肯定吃不够蛋白质了，伤口是不会愈合的，也没有抵抗感染的抗体，所以一定不能去随意忌口所谓的“发物”。

孩子贫血应该吃什么？

血红蛋白低一般来说会有三种原因：第一是营养素缺乏，第二是失血过多，第三是慢性疾病。

无论是哪一种，营养均衡且全面的膳食都会有帮助。

针对第一类营养素缺乏的贫血，可以请医生进一步确认是哪种营养素缺乏导致的。通常，主要是4个营养素，铁、铜、叶酸和维生素B12。根据具体缺乏的，按需补剂，不建议家长自行随意给孩子补。

不同年龄段的肿瘤儿童，营养品应该如何选择？

不同年龄段的肿瘤儿童的营养需求会有所不同，以下是一些一般的指导原则：

(1) **婴幼儿 (0-2岁)**：对于年龄较小的婴幼儿，母乳或配方奶是最佳的食物选择。医护人员可能会推荐添加额外的营养补充剂，如维生素D。

(2) **学龄儿童 (3-12岁)**：这个年龄段的儿童应该摄入均衡的膳食，包括蛋白质、碳水化合物、脂肪、维生素和矿物质等。建议增加摄入新鲜水果、蔬菜、全谷类食物、瘦肉、鱼类、蛋类、乳制品等富含营养的食物。如果孩子的食欲不振或者存在消化问题，可能需要额外的营养补充剂。

(3) **青少年 (13-18岁)**：青少年在发育期，营养需求增加。他们需要足够的能量和蛋白质来支持身体的发育和恢复。推荐摄入富含蛋白质的食物，如鸡肉、瘦肉、鱼类、豆类和奶制品。此外，应强调膳食多样性，摄入各种维生素和矿物质。

在制定饮食计划时，建议咨询专业的营养师或医生，根据患儿的具体情况制定个性化的营养方案。每位肿瘤儿童的情况都有所不同，因此定期的营养评估和调整非常重要。

治疗中孩子可以吃汉堡薯条（快餐）吗？

可以，如果孩子中性粒细胞低于正常值，尽量自己做给孩子吃，保障食品安全。外面买的可能使用了生菜、生西红柿，也不知道做好放了多久。

不推荐经常吃这样的快餐，因为营养不足以满足孩子在治疗期间的需要。

薯条是油炸的土豆条，土豆属于主食，油炸以后油比较高，但是营养价值并不高。汉堡取決的里面放的啥，主要也能提供主食（面包片）和蛋白质（肉饼），非常少的蔬菜，也就一两片生菜和西红柿。缺少了能提供维生素矿物质的蔬菜水果。肉饼也多有肥肉，或者是油炸鸡肉，脂肪含量很高。

如果孩子实在想吃，可以选板烧鸡腿堡，非油炸，相对健康，鸡腿也比常规的汉堡肉饼肥肉少。可以在给孩子准备一些蔬菜，不愿吃的话，做成蔬菜水果耐心也可以。这样可以饮食更营养一些。

肿瘤患儿化疗期间吃外卖需要注意什么问题？

在肿瘤患儿化疗期间，原则上不主张外卖作为主要食物来源，尤其是放化疗后的免疫抑制期，外卖可能存在一些风险，在化疗后免疫功能恢复期或恢复后需酌情考虑是否必要，如特殊情况下需吃外卖，**以下是需要注意的问题：**

(1) **食品安全**：外卖食品的质量和卫生安全可能无法完全保证。建议选择信誉较高的外卖餐厅，并确保外卖食品符合当地的安全标准。

(2) **膳食限制**：化疗期间，患儿可能有特殊的膳食限制，如免疫功能低下、厌食、口腔疼痛等。在选择外卖食品时，要遵循医生或营养师的建议，避免选择可能引起不适或副作用的食物。

(3) **营养均衡**：外卖食品往往比较油腻，营养价值不高。化疗期间，肿瘤患儿需要均衡的营养来支持身体恢复和免疫系统的正常功能。在选择外卖食品时，考虑摄入足够的水果、蔬菜、蛋白质、全谷类食物等，避免过多的油炸食品和高糖食物。

(4) **新鲜度**：外卖食品可能存在一些新鲜度问题，如食材不新鲜、保存时间过长等。尽量选择现做现卖的外卖，避免选择存放时间过长的食物。

(5) **特殊需求**：如果患儿有特殊的饮食需求，如口咽部不适，消化问题等，可以事先与外卖餐厅沟通，看是否能够提供适合的食物选择。

最重要的是，在选择外卖食品时，要根据患儿的具体情况和医生的建议来进行决策。在化疗期间，保证营养的摄入和食品安全非常重要，如果有任何疑问，建议咨询医生或营养师的意见。

孩子吞咽出现障碍，怎么办？

吞咽障碍是术后颅神经损伤并发症之一。吞咽障碍是指食物摄入并由口腔转运至胃的过程中发生障碍，导致不能安全有效地进食并获取足够的营养和水分。

1. 评估：医师及康复师评估患儿发生吞咽障碍的程度，患儿是否适合继续经口进食。治疗师会根据根据吞咽功能障碍的程度给予患儿制定吞咽功能训练与康复。

2. 经口进食：如经吞咽评估后，如患儿适合继续经口进食，则需要每日监测患儿进食的情况，避免患儿摄入不足。

3. 鼻饲饮食：如经吞咽评估后患儿经口进食风险大或者无法经口进食，则需要遵循医生建议留置胃管，进行鼻饲饮食，以保证患儿的营养摄入。

孩子治疗期间恶心呕吐怎么办？

从饮食营养的角度我们可以尝试下面几个小方法：

(1) 建立食物记录

诱发恶心呕吐的食物因人而异，有的食物可以让一个小朋友觉得恶心呕吐，但另外的小朋友可能会觉得没有关系。建议家长们可以做一个记录：什么食物孩子闻到或者吃到就有恶心的反应或者引起呕吐，以后要避免在治疗期间给孩子提供这些食物。

(2) 准备室温食物

做好的食物凉到室温再端给孩子，高温会加重食物的气味和味道，室温甚至凉的食物更容易被孩子接受。

(3) 一次不要吃太多

让孩子不要一次性吃太多食物，尤其应尽量避免进食过多的液体食物，以防止造成胃部的饱胀感；晚餐不宜进食过多，避免增加呕吐的情况；

尽量让孩子放慢进食的速度；避免在进食时饮水、在感到饥饿前进食；保持食物和用餐环境无异味。

(4) 避免油炸、味重食物

油炸的食物或者是气味比较重的食物容易引起恶心，尽量不要给孩子提供这些食物。家长也不要孩子在面前吃。

(5) 避免油烟

油烟也容易引起恶心、呕吐。建议做饭时，让孩子待在通风好的地方。

(6) 日常环境准备

消除房间内的异味，如植物的特殊气味、香水味等刺激性气味，以防刺激孩子出现恶心、呕吐。保持房间内采光和通风良好，调整与孩子轻松进餐的气氛。

(7) 饭后不立即平躺

吃过饭后，可以先坐一会儿，或者是把枕头垫高。食物刚刚下肚就平躺容易增加呕吐的风险。

(8) 药物控制

恶心呕吐可以通过药物来控制，建议和医生讨论，选择适合的药物。

(9) 治疗期间的饮食小贴士

可采取“前三后二”两餐制进食法，化疗前3小时进食早餐，化疗后2小时进食晚餐。治疗期间选择高热量、高蛋白、低脂、富含维生素、易消化的流质或半流质饮食为主。饮水时也要注意，尽可能少量多次。禁食刺激性食物和难以消化的食物。饮用薄荷茶、橙汁或葡萄汁等也可减轻化疗期间恶心呕吐等不适症状。

家长们除了尝试以上的小方法外，还要积极与医护人员沟通，因为

严重的呕吐会造成脱水以及身体内的电解质的紊乱，是需要及时采取治疗措施的。另外，在孩子不呕吐的时候，家长们也要积极地及时给孩子提供液体或者食物，以满足孩子对液体和营养的需要。

孩子治疗期间出现溃疡怎么办？

口腔溃疡也是化疗中常见的副作用，痛感非常强烈，会对进食产生影响。可以用含镇痛麻醉药（如含利多卡因）的漱口水缓解。小面积溃疡可在饭前用棉签蘸局麻药凝胶轻轻涂抹溃疡处，对缓解不适也非常有效。

同时，家长在日常护理中也要注意以下几点：

1 注意口腔护理。指导孩子用漱口水漱口，每次 30 秒，不要遗漏咽部的清洁。可以用自制碱盐水（小苏打 + 食盐 + 水），也可以用医院的漱口水，但不要使用含酒精等对伤口有刺激性的漱口水。

在孩子血小板大于 $20 \times 10^9/L$ 时，可以使用软毛牙刷进行刷牙，注意动作要轻柔；血小板小于 $20 \times 10^9/L$ 时，停止刷牙，选用适宜的漱口液含漱即可。

口腔黏膜有淤血、出血或牙龈肿胀时，使用棉签代替牙刷来刷牙，也不要刷牙线。

2 治疗期间，可以将蜂蜜涂在口腔黏膜上，保持至少 1 分钟，使蜂蜜与口腔黏膜充分接触，然后让孩子自行选择吐出或吞下。每天涂抹 4 次，每次间隔 6 小时，可有效地预防口腔溃疡的发生。

也可以在治疗期间口含冰水或蒸馏水冷冻制成的冰块，以减轻口腔

压力，预防黏膜充血和肿胀等状况。但需注意的是，口含时间不宜过长，不得将冰块或冰水咽下，以免增加胃肠道不适感。

3 饮食以稀软食物为主，例如碎面条、粥、五谷糊等。蔬菜水果也可以搅拌成泥，方便食用。避免干硬的食物，如饼干、薯片、整颗的坚果等（坚果可以放到搅拌机打碎食用）。

4 如果对固体食物耐受不好，推荐流质食物。比如全营养的特殊医学用途配方食品（口服营养补充液），或者用搅拌机自制奶昔等。吃的时候可以用粗一点的吸管，方便吸食较稠的液体，同时也能减少食物与口腔的接触，减少疼痛。

5 以常温为主，避免进食过冷、过热、过硬的食物。

6 少食多餐，尽量选择高蛋白、高维生素 C 和维生素 B、易消化类食物，多吃水果蔬菜，禁食粗糙、坚硬食物；禁食过凉、过热食物；口味清淡，以白味为主，尤其不要选择辣的、酸的调料或食物，如柠檬汁、泡菜、西红柿制品、辣椒、大蒜、橙汁等，避免加剧口腔疼痛。

7 避免碳酸、苏打饮料，比如可乐、雪碧等。

8 药物治疗：可在吃饭半小时前吃止痛药，增加进食。如果口腔溃疡是由于细菌或真菌感染，需静脉或局部使用抗真菌或细菌药物。

9 考虑营养支持：如果进食情况持续不好，尽早和医生、营养师讨论，选择适合的营养支持方案，保证营养的供给。

化疗后嗓子疼，不愿意吃饭怎么办？

化疗后喉咙痛、吞咽困难多数是由在化疗的副作用，因为化疗的药

物可能会对咽喉神经造成刺激，导致咽喉部位的黏膜肿胀、充血，所以会出现咽喉部黏膜损伤的不适症状。一般症状较轻微的患者，可通过多喝水的方式、饮食调理，保持口腔清洁来改善，但如果症状比较严重，有可能会伴有感染等全身反应，可以在医生的指导下进行药物治疗等办法改善症状。平时要多休息，注意保暖，增强机体的体质。非必要，尽量不说话，尤其是大声音讲话，可以减少用嗓，避免黏膜损伤。

孩子开颅手术后有什么需要特别注意的？

开颅手术创伤还是比较大的，大多数颅脑手术后患者需卧床一段时间，是观察病情和保障安全的必要条件。孩子术后 12 ~ 24h 内是术后血肿、严重脑水肿以及脑干功能严重障碍发生期，需严密观察神志，瞳孔、生命体征，观察呼吸道及其他引流管的通畅，患儿哭闹常常是头痛、身体不适等异常症状的反应，了解患儿哭闹情况可及时发现病情变化。

手术后严密观察病情变化及加强各项护理，减少术后并发症，减少对脑的继发性损害，同时配合早期的康复锻炼，才能真正使患者得到全面康复。

PICC 导管如何护理？

首先要明确： PICC 置管之后，是可以洗澡的，必须保持全身皮肤清洁，不然容易细菌定植导致导管感染。

不过洗澡有要求，只能淋浴，洗澡前把 PICC 外露的部分用保鲜膜包起来，洗澡时不要用水对着 PICC 穿刺的地方冲，洗澡后立即将置管部分的手臂擦干。

如果患儿手术期间没有办法洗澡，可以去购买擦浴湿巾进行皮肤擦拭，保证 PICC 置管处局部皮肤清洁。但是盆浴和泡泡浴是绝对不行的，这个知识点大家要知道。

平时穿衣服，尽量穿宽松的棉质衣物，冷暖适宜，不要去人多的地方，出门戴好口罩，防止交叉感染。

可以进行日常活动，但是严禁游泳、打球、拖地、抱小孩、拄拐杖、托举哑铃等活动，也不能用置管侧手臂支撑着起床。

另外，患儿置了 PICC 以后，在家里也可以做一些力所能及的家务活，不能因为自己是个病人就马上当起了“衣来伸手饭来张口”的小皇帝、小公主。但是，不要让孩子们用置管侧手臂拎 3 公斤以上的重物。

如果在家里发现导管断裂或破损，请立即将我们看到的外露导管打折，用胶带固定，然后尽快去当地医院处理。

碰到导管体内部分滑出体外时，这个时候千万不要将滑出的导管送回到身体里，应该用敷贴固定好滑出部分的导管，及时前往医院就诊。

如果出现发热，体温升高 >38 度，且短时间退不下来；发现有气短或胸痛的，置管侧手臂麻木，手臂、胳膊或颈部有肿胀感，臂围增大 2cm，剧烈的咳嗽等情况，可能造成回血，出现以上这些情况，都需要及时去医院进行处理。

另外，穿刺点红肿、疼痛、有分泌物，针眼处有渗血且按压没有效果，敷贴松脱、输液接头松动、脱落或污染后，这个时候也需要及时去医院

找专科护士处理。

这里要强调的是：每周至少去医院更换敷贴一次，进行常规的导管维护。

还有两点是需要注意的：不能在置管手臂穿刺口上方进行血压测量或扎止血带，一定要明确自家孩子导管的型号和种类。

如果是 1.9 或者 3F，是不能耐高压的，也就是不能用于做增强 CT 打造影剂，如果是 4F 及以上的 PICC，有耐高压和不耐高压的导管型号，耐高压的导管是能打造影剂的，所以在进行增强造影前，一定要和专业人士进行确认，也一定要妥善保管好导管维护本，导管信息都在这个本子里。

很多家长担心 PICC 留置期间发生血栓，那么发生血栓的症状有哪些，该如何判断呢？

如果置管侧手臂麻木，手臂、胳膊或颈部有肿胀感，臂围增大 2cm，要考虑发生血栓的可能性，要及时去医院就诊，做个 B 超就能确诊。

要明确一点：静脉血栓没那么可怕，在血栓不影响导管功能且导管仍然需要使用的情况下，不需要拔管，但是要密切监测血栓大小。至于是否要进行溶栓治疗，医生会做出判断和处理。

平时可以做这 3 件事预防静脉血栓：

- (1) 导管置入侧肢体要正常进行日常活动；
- (2) 置入侧手臂可以做握拳松拳的手部动作；
- (3) 适量饮水，增加血容量。

髓母细胞瘤患儿行走不稳如何康复？

髓母细胞瘤是一种罕见且恶性的神经母细胞肿瘤，主要发生在儿童身上。由于肿瘤的位置和压迫效应，患儿可能会出现行走不稳等运动功能障碍。康复过程需要一个综合性的治疗计划。**以下是一些常见的康复措施：**

1. 物理治疗；
2. 步态训练；
3. 言语治疗；
4. 职业疗法；
5. 心理支持；
6. 家庭教育。



PART 7
心理舒缓

家长心理容易出现哪些问题？

孩子患病期间，家长往往需要面对焦虑、恐惧、愤怒、抑郁或自责的情绪。

刚刚确诊时，焦虑、恐惧是家长中非常常见的心理状态。对疾病的未知、未来的不确定性、治疗中陌生环境带来的压力，都可能会引发焦虑、恐惧。

有的家长可能会感到愤怒，拒绝接受孩子生病的事实，可能是因为感到命运的不公，也可能是因为生活发生了翻天覆地的改变。也有的家长会感到自责，认为是自己的疏忽或者错误，才使孩子患上了儿童肿瘤（但事实上并非如此）。

此外，孩子患病带来的巨大孤立感也可能让家长陷入抑郁中，悲伤和沮丧都是很常见的情绪。家长可能会悲痛、失眠、想哭、食欲下降或暴饮暴食，以及对事物失去兴趣等。有的家长甚至会感到精神萎靡、注意力不集中、无法处理问题，以及其他的身体症状，比如胸闷或头痛。

如果家长同时还需要面对来自其他方面的压力，例如事业、婚姻状况、自身情绪问题，情绪反应可能会更严重。在大多数情况下，产生这些情绪都是正常的。对于大多数家长来说，在逐渐地适应、调整心态以及与亲友的交流后，慢慢都能够应对这些情绪。如果有条件，寻求专业心理工作者以及社工的心理支持，会有非常大的帮助。

除此以外，还可以多与其他患儿的家长交流，彼此分担与陪伴、相互支持，积极地学习一些应对方式，来更好地处理和应对。

家长如何察觉和调整自身心理问题？

作为父母和照顾者，家长很容易忽略自身的需求。但其实，家长只有照顾好自己，才能更好地照顾好孩子，也才能给孩子带来榜样的力量。

以下是一些建议：

1 多和亲友、医护人员、心理工作者及其他患儿家长倾诉、交流，坦率地谈论自己的感受。也可以加入一些家长互助群。这样的交流不仅有助于更好地应对各种情绪，有时也能获得一些实质的建议和帮助，让家庭更好地渡过难关。

2 尝试多种解压方法，比如散步、交谈、读书等，找到最适合自己的方法。需要注意的是，在某些情绪（比如愤怒）的支配下，我们很容易通过吵架、暴力来发泄情绪，但这些行为并不能解决问题，甚至不能很好地处理情绪。因此，家长需要多摸索安全的解压方法，找到最适合自己的方式。

3 向亲朋好友寻求支持和帮助。可以请他们帮忙分担一些生活中的事务，比如购买生活必需品、做饭、打扫卫生或接送孩子上下学。

4 在和亲友交谈时，试着多谈论孩子病情以外的话题，可以避免放大负面情绪，让情绪更加平稳。

5 和孩子谈论病情时，多倾听孩子的感受和想法。

6 与配偶及其他家人共同承担因孩子生病而带来的责任，可以轮流在医院照料孩子，并在生活的其他方面分工合作。这样家人之间的相互支持可提供情感支持，帮助舒缓情绪，也可以减少矛盾。

7 可以尝试通过网站、微博、微信等方式与更多人沟通。

8 如果心理方面的问题已经严重影响生活，就需要寻求专业心理咨询方面的帮助。

患儿心理容易出现哪些问题？

肿瘤疾病本身及其诊治所带来的躯体不适及心理社会压力不可避免会引发患儿出现一些心理反应。常见的有悲伤难过、焦虑不安甚至是过度的恐惧及心理创伤，不同年龄及性格特征的孩子可能会有不同的内在和外在情绪和行为表现，比如学龄前的患儿可能无法描述自己内在的心理痛苦，所以更多地以外在行为表达，比如表现为容易哭闹、粘人、退行（即回到比实际年龄更小的状态）等；有些儿童则以更多的躯体不适来表达呈现，比如肚子疼、恶心等；随着年龄的增长，对情绪的识别和表达能力增加，很多青少年基本能用语言表达他们的内在感受，但是也有些青少年尤其是男孩，可能会以愤怒、对父母发脾气、或变得孤僻、不爱社交、沉溺于网络/游戏等方式来表达他们内心的难过和无助等感受。除了情绪上的不良反应外，疾病本身及治疗所带来的形体和功能上的受损还可能引发患儿们的对自我身体形象的不满意或部分社会功能的丧失或受损，这可能会造成他们自尊的下降，尤其是处于青春期的孩子，这不一定会引发明显的不良情绪反应，但长期可能会影响患儿的心理和人格的健康发展。一般来说，当我们罹患重大疾病时，出现悲伤难过或焦虑属于正常的心理反应，有些人也能相对平稳的渡过这个阶段，父母或照顾者也可以通过理解接纳患儿们的情绪，并帮助他们识别和言语化这些感受，提供稳定良好的身体和心理照顾，帮助他们一起应对。但也

有些患儿可能会罹患精神疾病如强迫症、广泛性焦虑、分离性焦虑和创伤后应激障碍，甚至在躯体疾病治愈后，还会受到心理精神问题的困扰，这需要我们求助专业的心理工作者（儿童精神科医生或心理治疗师）以获得专业的治疗和帮助。另外，髓母细胞瘤涉及神经系统，可能会在生物学上对我们的情绪和行为产生影响，必要时需要相关多学科医生联合会诊来评估和判断。

如何更好地和孩子沟通？

与孩子的沟通我们可以采用以下五步沟通法：

1 在沟通前我们可以做些准备，首先我们需要先调整好自己的情绪精神状态，我们能以平稳的情绪状态及恰当的表情和肢体语言跟孩子讨论他提出的话题。提前收集或了解一些信息，比如如果涉及一些医学情况，我们可以先向医生了解和确定情况，不要给孩子我们自己都模棱两可或道听途说的信息

2 创造良好的沟通环境或寻找合适的沟通时机，不要在很吵闹的环境或者孩子身体非常不适或处于不良情绪状态等不适合沟通的环境下跟孩子沟通。

3 避免说教或讲道理，可以先了解孩子是怎么看，怎么想的，他知道了什么，想知道什么，担心什么，如果孩子无法很好地表达自己的想法，可以以猜测的方式帮助孩子表达。

4 用孩子能理解的语言，清晰恰当，坦诚的告知情况，当然并不一定是需要把所有情况都告知孩子，我们只需要告知孩子想知道的或担心

的必要信息，以免增加孩子的负担。我们需要坦诚，如果我们有些欺瞒，孩子是能感觉到的，这会破坏孩子对我们的信任。如果我们要告诉孩子一些坏消息时，我们可以坦诚表达，同时如实地提供我们会如何应对的方法措施或好的方面，而不是简单的提供保证说“肯定没事的”或“你不要想这些”。

5 接纳孩子的情绪，提供必要的支持。当孩子出现不良的情绪反应时，给他一些时间处理信息，我们不要要求孩子立马没有情绪，我们可以在旁边安静地陪伴，恰当的肢体接触，倾听、理解孩子的感受，温和地鼓励或提供积极的信息和看法，允许孩子用他自己的方式处理不良情绪，只需要保证安全就行。

不同年龄和不同性格的孩子可以采用不同的沟通方式，比如小年龄的儿童可以借助游戏或绘本等，而对于青春期的孩子他们可能更希望以大人们的方式跟他们沟通。

治疗期间孩子恐惧不配合怎么办？

这种情况我们需要对孩子的恐惧不配合进行分析，一般来说，大致可以分为以下两种情况，一种是孩子年龄比较小，大多为学龄前，这是由于他们对疾病的治疗不了解，因一些医疗措施引起疼痛不适等感到恐惧和害怕，对于这个情况，我们可以尝试以孩子能理解方式比如可以借用绘本、动漫、小故事或者医疗相关的模型小游戏来帮助他了解熟悉治疗过程和场景。父母可以提供陪伴和鼓励他们面对，也可以让孩子携带或拥抱一些他喜欢的、能给他勇气和安全感的玩偶来帮助他应对。对于

稍大的儿童，我们可以跟他们一起创造一些自我鼓励的口号或榜样来帮助他们对，也可以教授他们放松的方式如深呼吸、想象放松等来帮助他们缓解治疗引发的不适，当孩子尝试面对后，父母可以采用表扬或奖励等方式来强化他努力尝试面对的行为。父母不必过多关注或担心孩子的害怕行为，以免增加孩子的不安或提醒他恐惧的出现。

还有一种情况，可能是发生在较大的儿童或青少年身上，他们以往并不恐惧，对治疗也配合，但经过一些放化疗手术等痛苦治疗后，开始拒绝配合，这可能是由于这些痛苦治疗所引起的恐惧反应。面对这种情况，我们也需要从医疗方面考虑来降低患儿的痛苦感，另外，也可能是由于患儿对疾病的治疗有些消极的想法引起，比如认为治疗是无效的，只会引起痛苦，或小年龄儿童可能认为医疗操作是对他的惩罚，故而恐惧排斥，针对这样的情况，可能需要跟孩子进行沟通，了解不配合的原因。

手术后孩子总是哭闹不安，怎么哄都没有用，怎么办？

根据临床经验，髓母细胞瘤儿童术后，部分儿童会出现连续哭闹不安表现，与患儿手术部位的特殊功能性有关，考虑躯体问题，而非心理因素，**可参考做以下处理：**

(1) **心理科会诊：**请心理科医生会诊，遵医嘱服用适合儿童的情绪稳定药物，一般 2-3 天见效。

(2) **安静环境：**此种情况下哭闹的儿童，对外界环境的刺激非常敏感，尤其是声音刺激，尽量为患儿营造安静舒适的环境，有助于减少哭闹。

(3) **特殊体位：**侧卧位，侧卧位使儿童的感受性更舒适，能达到长时间睡眠。高质量睡眠有助于儿童术后恢复，从而减少哭闹。

手术后孩子特别怕家长离开，非常缺乏安全感，怎么办？

针对这个问题，我们要辨别的重点是出现的时间长短。

开颅手术对于儿童来讲，构成生活中的重大事件，重大事件是指个体经历、目睹或遭遇一个或多个涉及自身或他人人身安全，严重的受伤的事件。重大事件如果处理不当可导致创伤性后应激障碍 (PTSD)。

(1) 一个星期以内：术后出现害怕离开家长几天或一个星期，然后慢慢缓解，家长不用太担心，属于正常现象，儿童在积极的进行自我调节。这个阶段，家长多陪伴，积极鼓励为主，同时减轻儿童躯体疼痛不适。

(2) 一个星期到一个月：这个时候要引起注意，可能是手术过程引起儿童不适，可以进行借助绘画，橡皮泥游戏，讲故事的方式，引导儿童讲述手术过程中让他害怕的内容，然后进行情绪安抚，安全感建立。家属在短暂离开儿童时，要提前告知，具体告知离开后的事项，返回时间。此阶段的儿童对疼痛会表现得更佳敏感和抵触，减轻儿童在医疗操作时的疼痛程度很重要，可以借助止痛药。

(3) 一个月以上：如果持续一个月以上，儿童仍有离不开大人的情况，就要考虑 PTSD 了，这种情况建议找专业的儿童心理治疗师，进行专业系统的心理辅导，有时还需结合药物治疗。

孩子出现容貌焦虑，抗拒掉头发和剃头发， 怎么进行心理辅导？

首先，儿童出现容貌焦虑，抗拒掉头发和剃头发是一件很正常的事情，爱美之心，人皆有之。父母应该把这事情当成是一件理所当然的事，不要一味地打压孩子，或者忽视孩子的感受。

如何帮助儿童，有以下几点建议：

(1) **科普宣教**：正性的语言告知儿童剪头发是保证术中无菌环境和医生更清晰的视野，以后什么时候能长出新的头发。

(2) **语言鼓励**：鼓励理解性的语言能让孩子感受父母的支持和建立安全感，如：你觉得掉头发（剃头发）不好看了是吗？怕别人笑是吗？是不是担心自己变得不好看，所以不想剪头发呀？头发掉了（剃了）是挺可惜的，爸爸、妈妈也觉得好可惜。

(3) **逐渐适应**：通常是女孩更不舍得剪掉长头发，这种情况下可以逐渐剪短，比如先剪短一半，然后剪到脖子，再到耳朵位置，最后再全部剪掉，让儿童心理有逐渐适应的过程，逐渐跟头发告别。

(4) **头发替代**：给儿童买好看的帽子或假发，出门上街时佩戴，这样可以保护儿童自尊心。

在肢体康复训练时，孩子发脾气不配合， 怎么鼓励孩子坚持？

儿童延迟满足的心理能力和自控能力通常低于成年人，所以针对这两种情况，我们有的放矢，有计划有安排，劳逸结合。

(1) **和儿童一起制定清晰明了的目标规划表**，建议 10 个训练日为一个周期，一个周期完成后给与适当的休息和奖励，劳逸结合。

(2) **结伴练习**，儿童阶段的同伴效应很重要，儿童需要同伴的陪伴和鼓励，可以几个家长一起，成立一个儿童康复训练小组，这样儿童在有趣的游玩过程中，完成康复训练。康复训练也从枯燥的训练，变成了一种特殊的社交方式。

(3) **阶段小结**：每完成一个部分的训练，可以跟儿童共同回忆训练过程中的重要时刻，照片记录更优，肯定儿童每个瞬间的努力。

(4) **榜样力量**：利用寻找康复训练效果好的真人名迹，给与儿童信心。

(5) **发脾气时如何安抚**：儿童训练过程中如果发脾气，通常是觉得自己表现得不够好，练习没有效果，对未来没有信心出现的气馁，自责。此时父母要给与更多的理解和支持，儿童强烈抵触时，先暂停训练，等情绪平复后再继续。

康复训练的过程枯燥，重复且周期长，在考验儿童心理身体的同时，更是对亲子关系的考验，建立良好的亲子关系，是康复训练顺利进行的有效保证。