

兒童顱咽管瘤

臺北榮總小兒神經外科 黃隸棟

定義及特性：

緩慢生長的良性上皮細胞瘤。在兒童幾乎全屬齒釉質瘤類型（adamantinomous type），常具單一或多個水囊，並含鈣化物。雖然在組織分類上屬於良性瘤，但可能侵入鄰近組織，手術切除後仍有可能復發。

發生率：約佔兒童腦瘤之 5-10%。

影響部位：

此腫瘤發生於蝶鞍部位，可分為發生於蝶鞍內及蝶鞍上兩個類型。腫瘤大小不等，可能向週邊各方向延伸，壓逼並侵犯鄰近組織（視神經、腦下垂體、下視丘、三腦室）。蝶鞍上腫瘤最常發生於腦下垂體柄並嵌入下視丘。巨大腫瘤可能堵塞於三腦室造成水腦症。

臨床症狀：

視神經及視神經徑路症狀：視力衰退、視野缺損、視神經萎縮、失明。
腦下垂體及下視丘症狀：生長發育遲緩、長不高、肥胖、性遲熟、性早熟、尿崩。
顱內壓增高或水腦症狀：大頭（嬰幼兒）、頭痛、嘔吐、視乳頭水腫。

診斷與檢查：

診斷根據臨床症狀及神經影像檢查（電腦斷層掃描—CT、核磁共振影像—MRI）發現。

其他臨床檢查包括：

頭圍、身高、體重
視力／視野檢查

神經學檢查
腦下垂體下視丘相關荷爾蒙血液檢查
尿崩症檢查
智力與行為評估

標準治療：

根據腫瘤發生位置、大小、及其他特性、手術醫師經驗之選擇，有不同的治療模式。

1. 手術完全切除
2. 有限度手術切除+放射 治療（傳統之隨形分次式放射治療或伽瑪刀立體定位放射治療）
3. 單獨使用放射線治療
4. 水囊內注射放射線同位素、或注射藥物（bleomycin）

手術方法根據腫瘤位置特性有開顱手術切除及經鼻蝶竇內視鏡手術切除兩大類型。開顱手術亦有多種不同進入路徑。水腦症若不能清陳腦瘤障礙，需要植入水腦引流管。最常使用的引流管手術是腦室腹膜腔引流管植入。嬰幼兒腦瘤手術後發生之腦外積水，部分病人需要植入硬腦膜下至腹膜腔引流管。

復發腫瘤處理：

與標準治療類同。

腫瘤與治療可能造成的影響：

部分病人可能發生視覺障礙、肢體運動障礙、生長發育異常、肥胖、尿崩、注意力及學習障礙、心理行為人際關係異常等。需要長期醫藥照顧、心理諮詢、特教環境、職業訓練、與就業輔導。

短期及長期照護：

短期照顧

手術後加護治療—術後發生之尿崩及短期血液電解質不穩定長期照護、腫瘤狀態、心智行為發展、生長發育監控、荷爾蒙藥物使用由整合專業團隊—兒童神經腫瘤門診負責

顱咽管瘤病童的居家照護：

1.視力缺損的照護

照護目標是避免視力或視野缺損對生活造成干擾。照護準則如下：

- (1) 定期眼科與神經外科門診追蹤，以確認視力功能、視野缺損部位，以及腫瘤對視力的影響。
- (2) 注意視力保健：合適的燈光、看書姿勢、足夠休息時間、選戴經眼科醫師診治後所建議之合適眼鏡。
- (3) 注意行動安全：顱咽管瘤病童的視野缺損常發生於兩側顳葉(Chen, Okera, Davies, Selva, & Crompton, 2003)，所以過馬路時應轉頭注意左右兩側的人與車，避免碰撞。

2.尿崩症狀的照護

這是因腫瘤壓迫腦下垂體造成抗利尿激素缺乏所引起。尿崩症的定義是指尿量大於 5cc/公斤/小時、尿比重小於 1.010、血鈉大於 145mg/L、腎功能正常、無控制不良的糖尿病病史（張&牛，2001）。

尿崩症狀的照護目標是在扣除其他由呼吸、汗、代謝而流失的水份後，期望維持尿量為 2 至 3cc/公斤/小時，尿比重是 1.010-1.020，尿色為淡黃色（張&牛，2001）。照護準則如下：

- (1) 按時服藥，定期回診
 - a. 不可隨便停藥，其他荷爾蒙藥物也是一樣，亂停藥會擾亂正常荷爾蒙分泌，甚至發生生命威脅，所以必要時，應與醫師商量後，再逐步調整藥物劑量。
 - b. 可晚間服藥以求好眠
- (2) 紀錄飲水量、尿量、尿色(清澈淡黃)
- (3) 觀察脫水症狀，以防意識改變
- (4) 嘔吐、腹瀉、發燒時應立即就醫
- (5) 攜帶識別小卡片以備急救用
- (6) 旅遊、上學記得帶水與考量如廁方便性
- (7) 參考 Wong (2001)所列之每日水份攝取量的計算法，供家長們參考。若遇盜汗、大量嘔吐或腹瀉時，則應諮詢醫護專業人員酌量增加水份攝取，避免脫水。

3-10 公斤:100cc/公斤/天
10-20 公斤:1000cc+(體重減 10)×50cc/公斤
大於 20 公斤:1500cc+(體重減 20)×20cc/公斤

例如：35 公斤的病童，其一天的飲水量：
 $1500+(35-20) \times 20=1800\text{cc}$

- (8) 監測脫水症狀

兒童與青少年的體內水份佔體重的百分比比較成人為大，所以其脫水現象容易造成體重的變化。例如嬰兒體內水份佔體重的 75%-80%，學齡前兒童體內水份佔體重的 60%-65%，青少年體內水份佔體重的 55%-60% (Wong, 2001)。輕度脫水時，一天內的體重可能降低 5%，重度脫水時，一天內的體重可能降低 10% 以上；此外尚有皮膚飽脹度減少、脈跳增加、口乾舌燥、尿量減少等徵兆。若出現脫水症狀時，除了諮詢醫護專業人員外，在病童意識清楚時可補充飲水，再觀察後續症狀發展；若病童意識不清時，則不可再給口服飲水，應立刻就醫以給予靜脈輸液。

(9) 使用識別小卡片

用途：昏倒時，便於路人送醫。也許病童或家長會認為此識別小卡片是否會讓病童在同儕間有「被貼標籤」的感受。其實換個角度想，此小卡片最大用意是要提醒旁人如何搶救病童生命，更是結合社會資源以達到最佳生活的寫照。所以，為了保有病童的優質生活，請使用識別小卡片

識別小卡片—樣本

我是甄健康

我有尿崩症，會因脫水而昏倒

我的就診醫院：臺北榮總

我的主治醫師：黃棟棟、牛道明

請在我昏倒時儘速送我就醫，謝謝！

3. 情緒管理

情緒控制與人際互動問題是顱咽管瘤病童在生活適應上最吃力的部份，也是最需要家庭、學校、職場等相關人員通力協助的部份(Jackson, Tsantefski, Goodman, Johnson, & Rosenfeld, 2003)。以下有六項情緒處理的原則，可提供家長參考。

- (1) 與病童溝通時應符合其瞭解程度，並且避免使用「負面字眼」。「負面字眼」如：你還「不」去讀書嗎？「不要」亂跑！應改用「正向字眼」，如：你「要」去讀書了嗎？「要」慢慢走！
- (2) 適性培養情緒調節的方式，只要病童喜歡且為正當休閒，動態或靜態活動皆宜。
- (3) 尊重病童的意願，與病童共同規劃近期與長期的生活目標。
- (4) 鼓勵並協助其發揮個人長處，以增加自信與提高自尊。
- (5) 病童與家人都不應自我封閉，宜建立家庭外的關係網絡，可使生活較具變化。但需注意：病童宜從接觸較單純情境(人、事、物)開始，使其慢慢學習社交技巧與培養問題解決能力後，再接觸稍微複雜的情境，但也不宜長期接觸複雜情境。

- (6) 親子或師生多雙向溝通，尊重病童為一獨立個體，傾聽其心聲，同時也分享家長個人情緒管理的成功經驗。家長也可多讓學校老師瞭解病童的心聲，幫助其享有快樂的學校生活。
- (7) 耐心地提醒、包容情緒發洩但不過度保護或溺愛。

參考資料

1. 張家堯、牛道明 (2001) · 中樞性尿崩症 · *臨床醫學*，**47**(1)，31-36。
2. Chen, C., Okera, S., Davies, P. E., Selva, D., & Crompton, J. L. (2003). Craniopharyngioma: a review of long-term visual outcome. *Clinical and Experimental Ophthalmology*, *31*, 220-228.
3. Jackson, A.C., Tsantefski, M., Goodman, H., Johnson, B., & Rosenfeld, J. (2003). The psychosocial impacts on families of low-incidence, complex conditions in children: The case of craniopharyngioma. *Social work in health care*, *38*(1), 81-107.
4. Wong, D. L. (2001). *Whaley & Wong's Essentials of Pediatric Nursing* (6th ed.). St. Louis: Mosby.