

儿童及青少年鼻咽癌诊疗规范

(2021 年版)

一、概述

鼻咽癌 (nasopharyngeal carcinoma, NPC) 是发生于鼻咽部黏膜的上皮细胞恶性肿瘤。儿童及青少年鼻咽癌较为罕见, 占有儿童青少年恶性肿瘤的 1%~3%, 好发年龄 11~20 岁, 中位年龄 13~16 岁, 男孩较女孩多见。NPC 在我国南方特别是广东省的发病率较高。非角化型鼻咽癌常与 Epstein-Barr 病毒 (EBV) 感染有关, 病理类型以非角化型未分化癌为主。儿童鼻咽癌就诊时往往已为晚期, IV 期者 >40%, 但远处转移者 <10%, 其治疗效果优于成人鼻咽癌。儿童鼻咽癌最常见的症状为区域淋巴结转移引起的颈部肿块, 其他症状包括涕中带血、鼻出血、鼻塞及听力下降等。NPC 的治疗以放射治疗为主, 晚期患儿采取以放化疗为主的综合治疗, 治疗策略应由多学科联合制定。由于儿童处于生长发育期, 应在最大限度地提高治疗效果的同时减少长期并发症和不良反应, 重视系统治疗和长期随访。

二、适用范围

经病理检查明确诊断 NPC, 年龄 <18 岁的所有患儿, 无严重脏器功能不全, 符合儿童肿瘤诊治的伦理要求并签署知

情同意书。

三、诊断

（一）临床表现

鼻咽癌的好发部位为咽隐窝，由于咽隐窝位置隐匿，患儿可能长时间无明显临床症状，早期不易发现，大多数患儿就诊时已为局部晚期。最常见的症状是因区域淋巴结转移引起的颈部肿块，肿块多位于颈深部上群，呈进行性增大，质地较硬，触之无压痛，早期可活动，晚期与皮肤或深层组织粘连而固定。与原发性肿瘤发生发展相关的症状包括涕血及鼻出血、鼻塞、耳鸣与听力下降等。晚期症状包括头痛、面部麻木、复视、眼球固定、失明等颅神经损害症状。吞咽困难、张口困难以及味觉减退等症状在儿童患者中较为罕见。鼻咽癌可转移至全身各个部位，常见的转移部位为骨、肺、肝及远处淋巴结，且常为多个器官同时发生。鼻咽癌还可发生多种副肿瘤综合征，包括中性粒细胞增多症、不明原因发热、肥大性骨关节病和皮炎等。

（二）病理分型

WHO 将 NPC 分为以下三种病理亚型。

1. 角化型鳞状细胞癌：仅占鼻咽癌极少数。癌细胞鳞状分化显著，可见细胞间桥及角化，很少有腺样或棘细胞溶解型变化。此类对放射治疗不敏感，预后较差。

2. 非角化型癌：为鼻咽癌中常见的病理类型，包括分化

癌和未分化癌。分化癌在光镜下无明确的鳞状细胞分化特征，未见角化和清楚的细胞间桥，但癌细胞境界清楚。未分化癌细胞呈卵圆形，胞界不清楚，呈合体状，癌细胞核内异染色质稀少，核仁较明显，核呈空泡状。地方流行性鼻咽癌常为非角化型癌。非角化型癌与基因遗传易感性、EBV 感染及环境因素相关，比角化型鳞状细胞癌对放射更敏感。

3. 基底样鳞状细胞癌：该类型少见，但此类病例因侵袭性临床病程和较差的生存率而引起关注。少数被覆鼻咽鳞状化生上皮的基底细胞向下增生癌变，癌巢周边细胞呈明显的基底细胞样栅状排列，而角化和细胞间桥的数量不多。

（三）辅助检查

1. 鼻咽部检查

（1）前鼻镜检查：原发于鼻咽顶前壁的肿瘤易通过后鼻孔累及鼻腔及鼻窦，充分收缩鼻腔后可通过前鼻镜检查窥及鼻腔后部肿瘤，两侧后鼻孔应对比检查。肿瘤原发于鼻咽侧壁或其他部位且瘤体较小时，受视野局限的影响，不易通过此法窥清肿瘤。

（2）间接鼻咽镜检查：此法可用于检查鼻咽部及后鼻孔，检查时应注意鼻咽部黏膜有无充血、出血、隆起、溃疡、结节状或肉芽肿样新生物等，特别应注意双侧咽隐窝及鼻咽顶壁的检查。儿童对此项检查配合度较差，咽反射敏感者，可先行咽部表面麻醉，待咽反射消失后再行检查。

(3) 纤维鼻咽镜或鼻内镜检查：分为软性纤维鼻咽镜或硬性内镜检查，能进入鼻腔全面仔细地观察鼻咽部病变，并可行照相、录像及活检。此法是检查鼻咽部最为有效的方法。

2. 影像学检查

儿童及青少年鼻咽癌与成人鼻咽癌表现基本一致，原发灶以鼻咽侧壁及顶后壁多见。由于鼻咽位置深在，对于局部病灶范围的评价主要依赖于断层影像学，因而 CT 和 MRI 在鼻咽癌的诊治过程中起着极其重要的作用。CT 在显示骨质破坏方面较为直观，MRI 在显示早期骨髓侵犯方面要优于 CT。

(1) CT 扫描检查：CT 扫描不仅能显示鼻咽部表层结构的改变，还能显示鼻咽癌向周围结构及咽旁间隙浸润的情况，并可提示有无颅底骨质破坏及颅内侵犯。淋巴结转移在 CT 上表现为大小不等的圆形或椭圆形软组织密度影，中央常有低密度坏死区，增强扫描可见肿大淋巴结不均匀强化或环形周边强化。胸部 CT 及腹部 CT 平扫可用来判定有无肺部及肝脏的远处转移。

(2) 磁共振成像 (MRI) 扫描：MRI 对软组织的分辨率高，为定位、定性及分期诊断的最佳影像学方法。鼻咽癌病灶 MRI 检查一般呈长 T1、长 T2 信号，即 T1WI 低信号、T2WI 高信号，脂肪抑制 T2WI 显示更为清晰，增强 T1WI 提示较明显强化。颈部转移淋巴结为 T1WI 中等信号、T2WI 稍高信号，

增强后淋巴结呈环形强化。对放疗后复发的鼻咽癌，MRI 可鉴别放疗后的组织纤维化和复发的肿瘤，复发肿瘤呈不规则块状，可同时伴有临近骨和（或）软组织结构的侵犯。通常要求行鼻咽及颈部增强核磁对病灶进行评估。头颅 MRI 可明确是否存在颅内转移。

（3）PET/CT 检查：局部晚期鼻咽癌患儿，其他影像学检查（B 超、CT、MRI 等）提示远处转移患儿，或 EBV DNA 载量 $\geq 4\ 000$ copies/mL 患儿，可行 PET/CT 检查，以了解淋巴结、骨骼、骨髓等远处转移情况。

（4）B 超检查：颌面部 B 超检查可了解转移淋巴结大小以及周围组织侵犯情况；颈部、腹部等部位 B 超可用来评估有无转移灶及监测治疗效果。

（5）心脏彩超及心电图：用于化疗前心脏功能的评估。

3. EB 病毒检测

几乎所有非角化型鼻咽癌患者均存在 EBV 感染。因此 EBV 相关标志物是鼻咽癌标志物的主要组成，也是目前临床应用最为广泛、成熟的诊断和预后判断标志物。EBV 相关标志物可以分为血清抗体类标志物和血浆核酸类标志物。治疗前血浆 EBV DNA 水平为鼻咽癌诊断和分期评估的常规检查项目，因其具有明确的预后判断意义。

4. 病理学检查

（1）活检：可采用经鼻腔径路或经口腔径路，若活检

结果为阴性，对可疑患儿可多次活检，密切随诊。

(2) 细针穿刺抽吸活检 (FNA): 尽管 FNA 检查具有安全、简便、结果快速、可靠等优点，但对原发病灶病理类型不容易确定。临床上一般不建议行该项检查。FNA 对鼻咽癌远处转移灶的诊断十分有价值，如有肺部转移，此法可以对临床分期进行评估。

(3) 颈部淋巴结活检: 对于颈侧淋巴结肿大且质地硬的患儿，若鼻咽部无可疑病变，可行淋巴结活检。但切除活检不要轻易实行，应先选用无创或微创的检查方法，如 PET-CT 和细针穿刺细胞学检查，不能确诊时，才选用切除活检。

(4) 分子病理学检查: 有助于诊断和指导治疗，通常建议行 EBER、EGFR、VEGF 等分子标志物的检查。

5. 血常规、血生化及凝血功能检查

(1) 血常规: 了解化疗前后骨髓抑制的情况，以及有无副肿瘤综合征的发生。

(2) 血生化: 肝肾功能、乳酸脱氢酶 (LDH)、电解质是必查项目。肿瘤负荷大的患儿可出现 LDH 升高。

(3) 凝血功能: 了解患儿有无凝血功能异常，高肿瘤负荷、巨大瘤灶合并肿瘤破裂出血者可出现 FIB 下降及 D-二聚体升高等。

6. 其他检查

(1) 听力检查：评估肿瘤本身对听力的影响，同时用于评估铂类药物的耳毒性。此外还应行中耳及咽鼓管功能检测。

(2) 眼科检查：视力检查、眼球运动检查、眼底检查等以评估肿瘤是否侵犯眼眶及颅底。

(3) 甲状腺超声及甲状腺功能：定期行甲状腺超声及甲状腺功能检测以评估放疗所致甲状腺组织及功能异常。

(4) 垂体相关激素检查：放疗前后监测垂体激素水平的变化，以评估放疗所致垂体功能受损情况。

(四) 鉴别诊断

1. 腺样体增生：儿童期腺样体增生比较常见，一般在 10 岁以后腺样体渐趋萎缩。严重者影响呼吸、阻塞咽鼓管而致听力下降。需与鼻咽癌相鉴别。

2. 鼻咽纤维血管瘤：鼻咽癌需注意与鼻咽纤维血管瘤相鉴别。此病好发于青少年男性，表现为反复大量鼻出血。CT 及 MRI 检查提示病变血管丰富，造影后明显强化。

3. 鼻咽淋巴瘤：此病局部表现为黏膜下隆起或结节状肿块，表面尚光滑，亦可表现为黏膜坏死及肉芽组织形成，肉眼有时难以诊断，需病理检查明确诊断。

4. 其他恶性肿瘤：如横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、血管肉瘤、纤维肉瘤、来自其他部位的颈部淋巴结转移癌、颅咽管瘤以及鼻咽或颅底脊索瘤等。

四、临床分期及危险度分组

根据国际抗癌联盟（Union for International Cancer Control, UICC）和美国癌症联合委员会（American Joint Committee on Cancer, AJCC）鼻咽癌 TNM 分期（第 8 版，2017 年），确定分期及分组（表 1，2）。

五、治疗

治疗原则：鼻咽癌的诊治需要多学科团队（MDT）协作，特别是对于局部晚期的鼻咽癌患儿，MDT 原则应该贯穿治疗全程。对于放疗敏感的病理类型，放疗是早期鼻咽癌的一线治疗方法。鼻咽部的解剖位置复杂，手术切除目前仅为放疗后局灶残留或者早期复发肿瘤的挽救治疗。参考美国国家综合癌症网络 NCCN 临床实践指南（2020 年）及中国临床肿瘤学会 CSCO 鼻咽癌诊疗指南（2020 年）：I 期鼻咽癌，可采用鼻咽根治性放疗和颈部预防性放疗；II 期鼻咽癌，建议同步放化疗，而非单纯放疗；对于局部晚期 III-IVA 期患者，可采用诱导化疗加同步放化疗的综合治疗模式，以降低远处转移率，并提高局部控制率和总生存率；有远处转移的 IVB 期患者，行支持治疗的同时予全身姑息性化疗和姑息性放疗。

（一）放射治疗

1. 放疗指征：放疗是鼻咽癌的主要治疗手段，各期（AJCC 8th I-IV 期）鼻咽癌均需要接受放射治疗。

2. 放疗时机：T₁N₀ 的 I 期鼻咽癌患儿可在诊断后直接行

根治性放疗获得治愈，10 年生存率可达 98%。对于 II-IVA 期的患儿，出于减少放疗剂量的目的，推荐在放疗开始前先进行诱导化疗，之后进行疗效评估，再进行同步放化疗（照射剂量依据化疗反应可适当减量）。IVB 期患者则先行化疗，如化疗后肿瘤可达完全缓解（CR）/部分缓解（PR）再考虑行原发灶放疗及残存转移部位放疗。对于广泛转移的鼻咽癌患儿，放疗也能取得良好的姑息减症效果。

3. 体位固定及模拟体位：患儿一般采用仰卧位，合适角度的头枕，采用低温热塑膜覆盖头部至肩膀，难以配合的儿童可适当镇静，CT 模拟定位扫描范围包括整个头颅、全颈至上胸部（达隆突），扫描层厚 3mm，推荐增强扫描，有条件的中心建议核磁模拟机定位，利用 MRI 定位数据协助进行靶区勾画。

4. 靶区范围及重要危及器官

(1) 肿瘤靶区（gross tumor volume, GTV）：以影像学检查、内镜检查、临床查体所显示的肿瘤范围为主，根据具体情况可分为 GTVnx（鼻咽原发肿瘤）、GTVnd（颈部转移淋巴结）、GTVrpn（咽后淋巴结）。诱导化疗后如肿瘤缩小，则参考化疗前肿瘤侵犯的范围以及化疗后肿瘤体积和位置的改变进行靶区勾画，保持化疗前后肿瘤与受侵结构的相关关系不变为原则。勾画时推荐结合 MRI 影像技术，有条件者可以结合 PET 影像。

(2) 临床靶区 (clinical target volume, CTV): 包括高危临床靶区 (CTV1)、低危临床靶区 (CTV2) 或称为预防照射区。高危临床靶区 (CTV1) 具体范围应根据患者实际病情个体化确定, 通常首先需包含原发肿瘤区域、周围高危区域、阳性淋巴结区域, 其次还需包含面颈鼻咽区域的一些重要结构, 包括: 颅底、蝶窦、后组筛窦; 圆孔、翼管、卵圆孔、破裂孔等颅底通路; 全鼻咽壁、咽后间隙、咽侧间隙 (包括茎突前、后间隙)、鼻腔及上颌窦后 1/3 的结构、翼腭窝, 及后上颈深、颈后淋巴结等。

如为 N0 病变, CTV1 可包含咽后、II-III、Va 区等中上颈淋巴结引流区, IV 区和 Vb 区至锁骨等中下颈淋巴结引流区可不作预防; 如 N+ 病变, CTV1 在同侧应比所侵犯区域低至少一区, 例如一侧 II 区阳性, 则 CTV1 需包括病变侧的 III 区; 当肿瘤累及颌下腺、口腔、鼻腔前半部时 (等以 Ib 区为首站淋巴结引流区的解剖结构), II 区淋巴结有包膜受侵或最大径超过 2cm 时, CTV1 需要包括同侧的 Ib 区。

(3) 计划靶区 (planned tumor volume, PTV): 各中心应根据自身放疗选用的固定方式及摆位误差数据确定 PTV 外放距离, 通常可将 CTV、GTV 外放 3~5 mm 形成对应的 PTV, 并在重要器官 (如脑干、晶体、视交叉等) 处进行适当修正。

(4) 危及器官 (Organ at risks, OARs): 鼻咽癌放疗的危及器官包括脑、颞叶 (需单独勾画)、脑干、垂体、脊髓、

腮腺、晶体、视神经、视交叉、外耳、中耳、内耳、口腔、喉、甲状腺等，制作放疗计划时需要注意勾画并给予适当的剂量限值。

5. 照射剂量

对于 CTV，推荐进行单次剂量 1.8 Gy（1.6~2.2 Gy）左右的常规分隔模式。基于成人的随机对照研究发现，鼻咽癌序贯补量或同步调强放疗都可以取得良好的疗效，并且不增加患者的不良事件发生率。但考虑到治疗相关风险，多数医生不建议 CTV 单次剂量超过 2 Gy。对于 GTV，可在保证危及器官限值的前提下适当提高单次剂量，单次剂量的大小可根据患儿年龄等因素适当调整。

照射总剂量方面，依据临床分期以及对诱导化疗的反应，选择不同的照射剂量以及治疗策略（推荐剂量见表 3）。目的是在保证疗效的前提下，将剂量控制在尽可能较低的水平以减少急慢性毒性。虽然儿童鼻咽癌的放疗剂量较成人已有大幅度的下降，但瘤区仍需要保持至少 60 Gy 以上的剂量，明显残留的肿瘤需要 66~70 Gy，部分患者甚至需要更高的剂量才能达到较好的控制。

6. 放疗技术。成人研究已证实调强放疗（IMRT）相比三维适型（3D-RT）放疗可提高鼻咽癌患者的局部控制率和生存率，改善生活质量，且毒性更小。虽然尚缺乏充分的儿童数据，我们仍推荐对所有有条件的患者进行调强放疗。质子

治疗方面的研究目前尚在开展当中，现有的证据不足以展示其足够的优势，有待未来进一步的随访、观察。图像引导放射治疗能明显降低摆位误差，推荐有条件的中心应用图像引导技术。

（二）系统化疗

儿童鼻咽癌对化疗相对敏感。对于癌症晚期患儿，单独的放疗已经不能满足控制病情的需要，故推荐放化疗联合治疗的综合治疗模式以提高局部晚期鼻咽癌患儿的生存率。化疗方案可分为诱导化疗、同期化疗和辅助化疗。对于晚期非IVB期患儿，化疗建议共4~6个疗程。

1. 诱导化疗：诱导化疗是指在放射治疗前的化学治疗。放疗前患儿一般情况较好，肿瘤局部血管尚未形成纤维化，化疗药物容易在肿瘤组织中达到需要浓度，且对于巨大瘤灶及淋巴结转移者，诱导化疗可以改善周围组织压迫等临床症状，有助于消灭亚临床转移病灶，还可以减少局部肿瘤照射剂量，增加放疗敏感性；同时可以降低远处转移的概率。对于局部晚期青少年鼻咽癌患儿，推荐诱导化疗联合同步放化疗。可选择的化疗方案包括 TPF 方案（紫杉醇类+顺铂+5-氟尿嘧啶）、TP 方案（紫杉醇类+铂类）、PF 方案（5-氟尿嘧啶+铂类）和 GP 方案（吉西他滨+铂类）。每 21 天为 1 周期。3 周期后对治疗效果进行评估。II、III、IVA 期患儿根据 3 周期后疗效评估结果，再进行同步放化疗（照射剂量依据化疗

反应可适当减量)。对于 IVB 期患儿，诱导化疗时间及疗程需延长，可 6 周期后视化疗效果开始放疗。

2. 同期化疗：放疗联合以铂类药物为基础的同期化疗可以通过放疗增敏及细胞毒性药物的全身效应达到减少肿瘤的复发、提高局部控制率、减少远处转移的目的。放疗期间，同步顺铂化疗建议每 3 周一次。对于肾功能不良、神经系统病变严重、一般状况差不能耐受者，可用卡铂、奈达铂、奥沙利铂、洛铂代替顺铂，同时进行额外补液等对症治疗以保护肾脏功能。

3. 辅助化疗：同期放化疗+辅助化疗是局部晚期鼻咽癌可选择的治疗方式之一。可选择的化疗方案包括 PF 方案、TP 方案、GP 方案等。多药联用效果优于单用药物。辅助化疗应在放疗结束后 4 周开始。局部晚期鼻咽癌病人，放疗结束后辅助化疗的疗程建议根据疗效评估结果而定。

（三）手术治疗

手术切除治疗不是 NPC 的一线治疗方案。主要适用于放射治疗后复发或无效的患者。

1. 活检手术：由于鼻咽部的解剖位置复杂，儿童鼻咽癌确诊时多为局部晚期，肿瘤侵犯重要神经血管结构，因此外科手术不是一线治疗方法。首次手术一般仅限于对原发部位肿瘤的活检。活检可在鼻内镜下进行。

2. 鼻咽局部挽救性手术：根治性放疗后鼻咽局部残余或

复发病灶，考虑再放疗、手术或联合化疗等综合治疗。对于局部复发的 T1、T2 无远处转移的患者，可选择鼻咽癌切除术，首选经鼻内镜下手术，目标是在获得充足切缘的同时，保护颈内动脉和颅神经。根据病变部位和范围选择不同术式，采取尽可能损伤小的术式，最大限度地切除肿瘤，可选择内镜手术或开放手术。鼻咽部手术径路众多，如：经颞侧入路、经腭-上颌-颈部入路、经前侧面入路等。术前影像学资料的评估、患儿全身耐受手术的情况以及患儿和监护人的治疗意愿对于手术的选择均十分重要。

3. 颈部手术：应避免颈部病灶部分活检及淋巴结活检术，因其会对后续治疗产生负面影响。在初次根治性放疗后，颈部淋巴结残余病灶或孤立性复发病灶，可行根治性颈清扫术、改良根治性颈清扫术或择区域性颈清扫术。术前需严格评估是否有颈动脉受累以及大脑基底动脉环发育即双侧代偿情况。

4. 手术后再次放化疗：应视具体情况即患儿全身状态和手术切缘情况等，由放疗科及肿瘤科等参与的 MDT 团队共同评估决定手术后是否再次放化疗。

（四）免疫及靶向治疗

免疫治疗有望改善晚期患者的预后。鼻咽癌相关的 EB 病毒免疫治疗是除常规放化疗、手术治疗之外的治疗手段之一。 β -干扰素在 EB 病毒阳性的鼻咽癌患者中有抗肿瘤细胞增殖及直接杀伤肿瘤细胞的作用。另外，表皮生长因子受体

(epidermal growth factor, EGFR) 为靶点的单抗药物, 如西妥昔单抗或尼妥珠单抗, 能够竞争性地结合 EGFR, 阻断 EGFR 与其介导的下游信号传导通路, 从而抑制肿瘤细胞的增殖和分化, 促进细胞凋亡, 抑制肿瘤血管生成。PD-1 单抗作为挽救治疗的方案, 目前也在临床试验中。

六、治疗相关毒副反应监测及辅助治疗

(一) 放疗的远期毒副反应及随访

鼻咽癌放疗后常见的急性期毒副反应主要有黏膜炎(化疗会使其加重), 还包括神经系统异常、呕吐、中性粒细胞减少、肾脏毒性、耳毒性和其他血液系统异常。远期可能损伤颞叶导致认知功能受损。垂体处于高剂量区, 对于儿童垂体受损可造成生长发育障碍、青春期延迟及脏器功能不良。所以放疗过程中, 除了调整照射剂量外、应尽可能避开垂体, 在随访过程中观察患儿有无复发或转移外, 还应注意垂体功能, 一旦发现患儿有垂体功能低下时, 应在内分泌医生指导下, 进行正常的激素替代治疗。颈部照射可能引起甲状腺功能减退, 故需长期监测甲状腺功能。放疗对机体器官的损伤, 可能造成生长发育障碍及远期的脏器功能不良。因此, 治疗肿瘤的同时, 需关注儿童肿瘤的生存质量, 警惕第二肿瘤的发生。肿瘤患者治疗结束, 仍需长期随访。

(二) 药物近期毒副反应及辅助治疗

1. 顺铂: 累积性及剂量相关性肾功能不良是顺铂的主要

限制性毒性，应用铂类药物前计算肾小球滤过率（GFR），若明显降低，铂类药物需要适当减量。铂类药物还可以引起听力损伤，故每次用药前应常规检测听力。若出现听力下降，需首先除外感染、耵聍栓塞等原因，及时对症治疗。若确认无其他原因所致听力受损，铂类药物应适当减量，甚至暂时停用，待听力恢复，再考虑使用。

2. 多西他赛：为紫杉烷类抗癌药。最主要也是最严重的不良反应是过敏，可表现为潮红、皮疹、胸部紧缩感、背痛、呼吸困难、药物热和寒战，大多发生于开始输液后的几分钟。皮肤反应也较为常见，表现为局限于手、足、双臂、面部或胸部的皮疹，可伴瘙痒，少数情况可发生脱皮。神经系统症状可表现为感觉迟钝、烧灼感等。另外，还包括水钠潴留，停药后可消失。与顺铂联用可能出现心肌缺血、嗅觉改变、昏睡、头晕、胃肠道痉挛、胃肠道出血、水肿等。为避免上述过敏反应发生，应预防性应用皮质类固醇。其他的副作用还包括骨髓抑制、胃肠道反应、肝功能损害、低血压、乏力、肌痛、色素沉着、静脉炎等。

3. 氟尿嘧啶：最常见的副作用包括胃肠道反应、骨髓抑制，但多不严重，长期应用可导致神经系统毒性。

4. 吉西他滨：最常见的副作用包括发热、头痛、寒战、肌痛、乏力、骨髓抑制、肝功能损害、恶心、呕吐、轻度蛋白尿、血尿、皮疹及脱发等。

七、疗效评估标准和随访

（一）治疗中评估

诊断初、治疗期间及停治疗前应进行全面的全身检查，包括原发瘤灶增强 CT 或 MRI 及内镜检查。化疗每间隔 3 疗程需评估原发瘤灶及转移瘤灶大小：复查鼻咽内镜、增强 CT 或 MRI、颈部 B 超等。定期行外周血 EB 病毒 DNA 及抗体载量检测。治疗结束后对原发及转移瘤灶进行评估，包括原发瘤灶增强 CT 或 MRI、颈部 B 超、胸部 CT、头颅 MRI 等。

（二）治疗结束后随访时间点

治疗结束 2 年内，每 3 个月复查一次；治疗结束 2~5 年，每 6 个月复查一次；治疗结束 5 年后，每年复查一次。

随访内容包括病史、体格检查、血 EB 病毒检测、纤维鼻咽镜或鼻内镜、原发部位的 CT/MRI、转移部位的 B 超、脏器功能（特别是肾功能 GFR、听力、甲状腺超声及甲状腺功能）、免疫功能、口腔科检查。其他检查还包括心脏、眼部、关节损害和其他晚期副作用如继发的恶性肿瘤等相关检查。

八、转诊条件

（一）适用对象

1. 存在以下可疑鼻咽癌的初诊患儿：颈部进行性增大包块，持续鼻塞、耳鸣、鼻衄、听力下降、头痛、复视等症状而用其他原因无法解释，伴或不伴发热、体重减轻等。

2. 病理确诊的鼻咽癌。

（二）转诊标准

1. I级转诊：症状及影像学怀疑鼻咽癌，如具有以下条件之一，则建议由县级医院转至上级医院。

（1）医院不具备进行B超、磁共振、CT等影像学检查条件者；

（2）初步检查高度怀疑鼻咽癌，但医院不具备进行肿物穿刺、手术活检条件者；

（3）医院不具备病理诊断条件者；

（4）医院无儿童肿瘤治疗经验者。

2. II级转诊：符合以下条件之一者建议转诊至具有儿童肿瘤专科的省或有条件的地市级医院：

（1）经就诊医院完成影像检查、活检等进一步检查仍无法明确诊断者（如当地多加医院病理会诊不一致或当地病理科无法确定诊断）；

（2）当地医院无法完成肿瘤切除复杂手术者；

（3）出现肿瘤或治疗相关严重并发症，而当地医院无相关治疗经验者。

3. 如具有以下条件之一，则建议由省、市级医院转诊至具有儿童肿瘤诊疗条件的当地医院。

（1）已在省市级医院明确诊断、分期、分组，及制定出治疗方案患者，但是，因无儿童患者放疗或化疗或手术等条件，不能实施后续治疗，可转诊至具有儿童肿瘤诊疗条件

的当地医院继续完成后续治疗、评估、随访。

(2) 已在省市级医院完成复杂肿瘤放疗、切除手术，严重并发症得到控制，但因无儿童患者化疗条件，不能实施后续治疗，可转诊至具有儿童肿瘤诊疗条件的当地医院继续完成后续治疗、评估、随访。

(三) 不纳入转诊标准

1. 已明确诊断、且符合转诊标准，但已参加鼻咽癌相关临床研究者；

2. 患儿符合转诊标准，但因肿瘤进展、复发、肿瘤和/或治疗相关并发症等原因出现生命体征不稳定，长途转运存在生命危险者；

3. 就诊的医院不具备影像检查、病理诊断、放疗、化疗或手术等技术条件，但同级其他医院可进行者；

4. 经转诊的双方医院评估，无法接受转诊患儿进一步诊疗者。

附：表 1. 鼻咽癌 TNM 分期

表 2. 鼻咽癌危险度分组

表 3. 儿童鼻咽癌的参考放疗剂量

表 1 鼻咽癌 TNM 分期

分期	定义
原发肿瘤 (T)	
Tx	原发肿瘤无法评估
T0	未发现肿瘤, 但累及到 EBV 阳性的颈部淋巴结
Tis	原位癌
T1	肿瘤局限于鼻咽部, 或扩展至口咽和(或)鼻腔但无咽旁间隙受累
T2	肿瘤扩展至咽旁间隙, 和(或)邻近软组织受累 (翼内肌、翼外肌、椎前肌)
T3	肿瘤浸润颅底骨性结构、颈椎、蝶骨翼结构, 和(或)鼻窦旁
T4	肿瘤颅内扩散, 累及脑神经、下咽、眼眶、腮腺, 和(或)翼外肌侧壁外广泛软组织浸润
区域淋巴结 (N)	
Nx	区域淋巴结无法评估
N0	无区域淋巴结转移
N1	颈部淋巴结单侧转移和/或咽后淋巴结单侧或双侧转移, 最大径 ≤ 6 cm, 位于环状软骨下缘上方
N2	颈部淋巴结双侧转移, 最大径 ≤ 6 cm, 位于环状

	软骨下缘上方
N3	颈部淋巴结单侧或双侧转移，最大径>6 cm，和 (或)扩展至环状软骨下缘下方
远处转移 (M)	
M0	无远处转移
M1	伴远处转移

表 2 鼻咽癌危险度分组

T	N	M	分组
Tis	N0	M0	0
T1	N0	M0	I
T1, T0	N1	M0	II
T2	N0	M0	II
T2	N1	M0	II
T1, T0	N2	M0	III
T2	N2	M0	III
T3	N0	M0	III
T3	N1	M0	III
T3	N2	M0	III
T4	N0	M0	IVA
T4	N1	M0	IVA
T4	N2	M0	IVA
Any T	N3	M0	IVA
Any T	Any N	M1	IVB

表3 儿童鼻咽癌的参考放疗剂量

分期	治疗 1	评估	治疗 2	放疗剂量 (Gy)
I	根治性放疗	-	-	GTV 61.2~66.6; CTV1 50~54; CTV2 45~50.4
II, III , IVA	诱导化疗× 3 周期	CR/VGPR 未达 CR/VGPR	CRT CRT	GTV 59.4~61.2; CTV1 54; CTV2 45 GTV 66.6~70.2; CTV1 60; CTV2 45
IVB	化疗×6 周期	CR/VGPR 未达 CR/VGPR	RT 个体化 治疗	GTV 59.4~61.2; CTV1 54; CTV2 45

CR 完全缓解; VGPR 肿瘤缩小 \geq 80%; CRT 同步放化疗; RT 放射治疗

儿童及青少年鼻咽癌诊疗规范

(2021 年版)

编写审定专家组

(按姓氏笔画排序)

组长：倪 鑫

成员：马晓莉 王生才 王焕民 文卫平 刘志凯
刘绍严 孙 念 李晓艳 李 超 何 宁
张 杰 张福泉 邵 隽 易俊林 郎锦义
房居高 赵 文 钟 琦 葛文彤 葛明华
僧东杰 潘新良