

• 临床研究 •

婴儿巨大血管瘤合并血小板减少综合征 8 例

齐鸿燕 马 琳 张金哲

【摘要】 目的 总结 8 例婴儿巨大血管瘤合并血小板减少综合征(Kasabach - Merritt Syndrome, KMS)的治疗经验,探讨有效治疗婴儿巨大血管瘤合并血小板减少综合征的方法。方法 回顾性分析本院收治的 8 例婴儿巨大血管瘤合并血小板减少综合征病例资料。血管瘤面积均占全身体表面积的 10%(或面颈、关节等特殊部位相对巨大),血小板均在 $10 \times 10^9/L$ 以下。均应用激素、配合局部外科治疗或瘤体内药物注射,对与周围血管有交通的血管瘤,采用选择性经皮大块缝扎法,待血小板回升后配合局部注射治疗。结果 4 例治愈,2 例好转,2 例无效(其中 1 例死亡,另 1 例失访)。结论 巨大 KMS 目前尚无标准治疗方法,本组采用三级治疗方案早期进行综合治疗有一定临床疗效。

【关键词】 血管瘤 / 并发症; 血小板减少 / 并发症; 综合征; 血小板减少治疗

血管瘤是小儿较为常见的疾病,约 1% 的血管瘤合并血小板减少综合征(Kasabach-Merritt, KMS)。其中多数血管瘤较小,处理并不困难。而巨大血管瘤合并 KMS 则治疗困难,可导致残疾甚至死亡。本院 1985 年以来共治疗外周 KMS 患儿 50 余例,其中例为巨大血管瘤合并 KMS 患儿,现报告如下。

资料与方法

一、临床资料

病例收集标准为:血管瘤大小约占体表面积 10%(或面颈、关节等特殊部位相对巨大),肿物短期内迅速增大;血小板严重减少,Plt 低于 $10 \times 10^9/L$ (正常 $100 \sim 300 \times 10^9/L$),均根据病史、体检、CTA (断层动脉造影)、血象及骨髓象确诊(表 1)。

二、治疗方法

1. 激素治疗:口服泼尼松首次剂量每日 $2 \sim 5 \text{ mg/kg}$,维持 $2 \sim 4$ 周后逐渐减量,总疗程 $2 \sim 6$ 个月,必要时可间隔 $1 \sim 2$ 个月后重复应用,严重者静脉注射等量激素。

2. 局部注射治疗:按平阳霉素 $4 \sim 8 \text{ mg/次}$ 、曲安奈德 $10 \sim 20 \text{ mg/次}$,单独或交替瘤体内注射,每 $1 \sim 2$ 周注射 1 次。

3. 外科治疗:行病灶切除缝合术,若创面过大可行自体植皮术。不宜切除者经皮用粗丝线缝扎瘤体及周围与瘤体相通的粗大血管或用其他方法栓塞通向瘤体的主要血管。

三、疗效判断标准

治愈:肿物完全或基本消退,血小板正常,半年以上无复发;好转:肿物明显缩小,血小板正常;无效:2 个月后肿物无明显缩小,血小板无改善。

结 果

6 例经治疗后血小板及凝血机制恢复正常,其中 4 例肿物全部消退,随访 $0.5 \sim 10$ 年无复发;2 例肿物明显缩小。2 例疗效不满意,血小板及纤维蛋白原降低无改善,肿物无缩小,自动出院,其中 1 例合并肺炎,出院后当天死亡,另 1 例失访。激素治疗后均出现满月脸、多毛、痤疮等,停药后恢复正常。部分患儿出现发热、腹泻、食欲减退,持续 $1 \sim 5 \text{ d}$ 。

讨 论

巨大血管瘤合并 Kasabach - Merritt 综合征(KMS)于 1940 年因 Kasabach 及 Merritt 首先报道而得名。其发病机理目前尚未明确。史元培^[1]报道发生率为 $1/75 \sim 2/320$ 。血小板在血管瘤内消耗、破坏是血小板减少的主要原因。某些患儿血浆纤维蛋白原降低,纤维蛋白原更新加快,提示血小板减少可能是局部血管内凝血所致,但确切机理尚待研究。临床发现 KMS 罕见于新生儿,多在出生后 2 个月左右发病。这与血管瘤多于出生后 2 个月内不断增大,以后瘤体大小逐渐趋于稳定的临床表现相吻合,本组血小板的消耗与瘤体大小成正比,且肿物越大,血小板减少发生越早。分析本组病例,除 1 例

表 1 患儿临床资料

序号	性别	就诊	部位及面积(%TBSA)	血小板最低值	情况治疗	转归
1	女	12个月	一侧小腿,面积约10%,肌层正常	10×10 ⁹ /L	输血小板后手术切除病灶局部植皮,2周后痊愈,随访10年,除患肢有瘢痕外一切正常	治愈
2	女	2个月	一侧胸壁,面积约10%,CTA示侵犯胸壁全层及纵隔	1×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血小板与纤维蛋白原、局部注射激素与平阳霉素,1年后瘤体明显消退,化验正常,5年随访瘤体基本消退且无复发	治愈
3	女	3个月	右膝部,面积约4%,CTA示与膝关节内血管相通	10×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血浆及血小板、局部注射,明显好转,一个月后复发,服激素两天后好转,现瘤体基本消退,半年无复发	治愈
4	女	3个月	腹壁,面积约8%,CTA示肿物侵犯腹壁全层	8×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血浆及血小板、局部交替注射激素与平阳霉素,瘤体基本消退,化验正常,半年无复发	治愈
5	男	3个月	胸、腹壁,面积约10%,CTA示侵犯胸、腹壁全层并与大血管相通	1×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血浆及血小板、局部药物注射、瘤体内铜针治疗。效果不满意	无效 失访
6	女	1个月	左胸肩部,面积约12%,CTA示侵犯胸壁全层及纵隔并与锁骨上及腋部大血管相通	6×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血浆及输血小板、经皮缝扎肩部异常血管、局部注射治疗激素及平阳霉素,瘤体明显缩小,血小板及凝血正常,2个月无复发	好转
7	男	1个月	右腿部,面积约3%,CTA示与颈外、锁骨上、颅内血管相通	1×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血浆及血小板、局部注射激素及平阳霉素,一周后再次复发,合并肺炎,自动出院后死亡	无效 死亡
8	女	1个月	右臀部,面积约3%,CTA示与颈外、锁骨上及颅内多条血管相通	9×10 ⁹ /L	服泼尼松、输血浆、局部注射激素及平阳霉素,肿物未再增大,血小板20-50X10 ⁹ /L,正在治疗中	好转

未做 CTA 外,其余 7 例均由 CTA 证实肿物与周围正常大血管间有粗大血管相连,是否与血管瘤的血小板减少有关尚待进一步研究。KMS 多伴有不同程度的贫血,与瘤内出血有关。

KMS 的主要诊断依据为巨大血管瘤及血小板计数减少。询问病史及体格检查可以发现血管瘤局部突然饱满或肿胀,肿物范围迅速扩大。皮肤多呈暗紫色,肿物位于深部时皮肤颜色可以正常。B 超、CTA 可了解血管瘤的大小、形态、层次及与周围血管的关系,并与血管畸形鉴别。血常规检查血色素可有不同程度降低。纤维蛋白原减少、凝血酶原时间延长、凝血时间延长、FDP 阳性等,表明患儿进入低凝状态。骨髓巨核细胞正常或增多说明存在血小板破坏与消耗。病理诊断最为准确,但在出血期行病理检查可加重出血,且家长多拒绝在头颈等外露部位作切口,故获取病理诊断较为困难。

多数血管瘤出生时病灶很小,一般在出生后 3 个月内逐渐增大至原来的数倍甚至数十倍。因巨大血管瘤发生 KMS 的可能性很大,一旦确诊,应密切注意其大小变化,对于瘤体较大或增长速度快者,不论发生 KMS 与否都应定期检查血常规,对于巨大血管瘤患儿,即使血小板正常也应尽早干预治疗。KMS 病情进展极快,一旦发病应尽快采取有效方法控制血小板的进一步减少,改善低凝状态、尽快去除血管瘤或促进其消退。

治疗上可采取以下方法:①激素治疗,病情较轻者可口服泼尼松,首次剂量为每日 2 ~ 5 mg/kg,病情严重者可静脉输入等量糖皮质激素。应根据病情决定用药时间,一般为 1 ~ 6 个月,病情稳定后逐渐减少激素用量。过早停药或减药过快易致复发。临床上大部分病人对激素敏感,病情较易控制,为激素敏感型。少部分病人瘤体过大,单纯应用激素后血小板不升,病情得不到有效控制,为激素不敏感型。本组有 3 例应用激素后病情明显好转,但很快再次发作。经 CTA 证实血管瘤均与周围正常大血管间有粗大血管相连。此类患儿单纯应用激素治疗是不够的,应通过手术或介入栓塞等方法阻断血管瘤与体循环的主要联系血管,以促进瘤体消退并防止复发。②治疗 KMS 的根本方法是去除或缩小病灶。应根据血管瘤的大小、部位、深浅及出血严重程度选择适宜的治疗方法。尽快手术切除血管瘤可迅速去除病灶、改善低凝状态,是 KMS 最快而有效的治疗方法(病例 1),但术前必须通过药物治疗或输入血小板,使血小板计数接近正常。生长在纵隔等特殊部位或过大的血管瘤手术难度大,危险性极高,面颈等外露部位的血管瘤手术将影响美观,均不宜手术切除(病例 2 ~ 8)。经皮大块缝扎瘤体及其周围与之相通的异常大血管,可迅速有效控制瘤内出血、促进瘤内血管栓塞,是巨大 KMS 简便、有效的治疗方法,配合局部注射治疗效 (下接 50 页)

以上即可保留脾脏的抗感染能力。年龄越小,免疫系统发育不完善,全脾切除术后 OPSI 发病率越高,因此,越应争取保脾,小儿较成人保脾成功率高^[2]。

关于儿童脾损伤的临床分级,目前国内外尚无统一标准,多根据成人脾脏损伤程度分级标准,I 级:指脾被膜下破裂或被膜及实质轻度损伤,脾裂伤长度 ≤ 5.0 cm,深度 ≤ 1.0 cm;II 级:脾裂伤总长度 > 5.0 cm,深度 > 1.0 cm,但未累及脾门,或脾段血管受损;III 级:脾破裂伤及脾门或脾脏部分离断,或脾叶血管受损;IV 级:脾广泛破裂,或脾蒂、脾动脉主干受损^[3]。脾损伤的临床分级对选择正确的手术方式具有重要意义。单纯性 I 级及较轻的 II 级脾破裂可采取脾修补术,或加用医用胶涂于创面止血;严重的 II 级、III 级脾破裂可采取脾部分切除术,或加脾动脉干结扎术;对 IV 级脾破裂可采取全脾切除后自体脾组织移植。

采取保脾手术治疗儿童脾脏损伤时,要使保留的脾组织能够发挥功能,需要满足 3 个条件,即正常的脾脏解剖组织结构;充分的血液供应;原体积的 1/3 以上^[4]。因此,在行保脾手术时应注意以下几点:①结扎脾动脉止血时,尽可能保留脾周围韧带,利用它的侧支循环供血,避免保留的脾组织缺血坏死,形成脓肿;②自体脾片移植时,去除脾包膜,大

网膜供应良好,移植的脾片组织应相当于全脾的 1/3,大小约 2 cm \times 2 cm \times 0.4 cm,防止脾片缺血坏死;③伴空腔脏器损伤或腹部开放性损伤时,应充分引流,应用有效抗生素,预防感染。④对有凝血机制障碍者应慎重选择保脾治疗;⑤发现副脾时应尽可能保留,以保留部分脾功能;⑥应重视保脾术后高凝状态的监测,通常术后 24~48 h 血小板可高达 131 万,经抗凝治疗 2 个月后可逐渐恢复正常;⑦IV 级和严重 III 级脾破裂,伤口长而深,组织损伤严重,术后易发生脾血肿,甚至脾脓肿,可采取脾切除术加自体脾片移植术。在治疗儿童脾脏外伤时,应坚持“抢救生命第一,保留脾脏第二”的原则,年龄越小,越应优先选择保脾术。在止血安全、可靠的前提下,应结合病情灵活选择保脾术式。

参 考 文 献

- 1 金庆丰,金唐林,周岳明.脾切除术后并发凶险感染的探讨(附 1258 例分析)[J].实用外科杂志,1992,12(10):538.
- 2 郑训淮,刘翔,黄河.保脾治疗小儿脾损伤 21 年回顾[J].中华中医杂志,2001,25(5):241-242.
- 3 吴在德,吴肇汉.外科学[M].人民卫生出版社,2004:425.
- 4 夏穗生,胡元龙.临床外科诊疗关键[M].广西科学技术出版社,2001:420.

(上接 48 页)

果更佳(病例 6)。对于肿瘤供应血管与正常血管较近,采用血管内栓塞介入治疗阻断瘤体与体循环间的联系,可减少血小板消耗,控制病情发展,是一种较好的选择。向瘤体内注射激素或平阳霉素可促进瘤体消退^[2]。干扰素治疗 KMS 也可得到较好的效果^[3]。铜针及电化学治疗治疗 KMS 可引起或加重局部出血,对于巨大 KMS 不宜采用(病例 5)。放射治疗可影响儿童发育且引发肿瘤恶变,应慎用^[4]。


KMS 患儿病情越重,治疗越困难。建议根据病情轻重采用梯型治疗方案。轻型病人采取门诊治疗,口服泼尼松,首次剂量为每日 1~2 mg/kg,每周检查 2 次血常规,血小板正常后每周检查 1 次,服用激素时间 2 个月左右,及时进行局部注射治疗。中型病情稳定者可门诊治疗,病情进展快者需住院观察,口服泼尼松,首次剂量为每日 2~4 mg/kg,监测血小板及凝血功能,必要时手术治疗。重型病例需住院治疗,口服泼尼松,首次剂量为每日 4~5 mg/kg 或静脉注射激素,及时输入血小板、血浆

或纤维蛋白原改善低凝状态;低分子肝素可减少局部血小板消耗,干扰素或环磷酰胺治疗也可取得一定疗效^[4];另外,必要时应及时行外科治疗。

参 考 文 献

- 1 史元培.多发性血管瘤伴血小板减少综合征[J].中华皮肤科杂志,1985,18(2):1191.
- 2 齐鸿燕,张金哲.小儿体表血管瘤的诊断及局部注射治疗[J].临床小儿外科杂志,2006,5(6):402.
- 3 Sarkar,Molly,Ph.D:Mulliken, John Kozakewich,Harry P.W et al.Thrombocytopenic Coagulopathy (Kasabach-Merritt Phenomenon)Is Associated with Kaposiform Hemangioendothelioma and Not with Common Infantile Hemangioma (1997)Plast Reconstr Surg 100(6):1377-1386.
- 4 Tanja Freike.Heike Rabe.Frank ?ckert.Erik Harms (2002) Giant cavernous haemangioma with Kasabach-Merritt syndrome:a case report and review[J].Eur Pediatr,161:243-246.

婴儿巨大血管瘤合并血小板减少综合征8例

作者：[齐鸿燕](#)，[马琳](#)，[张金哲](#)
作者单位：[首都医科大学附属北京儿童医院, 100045](#)
刊名：[临床小儿外科杂志](#) 
英文刊名：[JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年，卷(期)：2008，7(6)
被引用次数：0次

参考文献(4条)

1. [Tanja Freike;Heike Rabe;Frank ?ckert;Erik Harms](#) [Giant cavernous haemangioma with Kasabach-Merritt syndrome:a case report and review](#) 2002(5)
2. [Sarkar,Molly;Muliken, John Kozakewich;Harry P.W](#) [Thrombocytopenic Coagulopathy \(Kasabach-Merritt Phe nomenon\)Is Associated with Kaposiform Hemangioendothelioma and Not with Common Infantile Hemangioma](#) 1997(06)
3. [齐鸿燕;张金哲](#) [小儿体表血管瘤的诊断及局部注射治疗](#) [期刊论文]-[临床小儿外科杂志](#) 2006(06)
4. [史元培](#) [多发性血管瘤伴血小板减少综合征](#) 1985(02)

相似文献(1条)

1. 期刊论文 [赵柏丽](#) [Kasabach-Merritt综合征1例分析](#) -[中国误诊学杂志](#)2008,8(9)

对血管瘤伴发血小板减少综合征(Kasabach-Merritt)1例分析如下.

1 病历摘要

男,24日龄.因左胸前壁皮肤呈青紫色1 d于2007-07-28入院.1 d前,患儿无明显原因出现左胸前壁皮肤呈青紫色,无发热,精神、反应好,吃奶好,大小便正常,无外伤史.父母非近亲婚配,否认家族中遗传病史.查体:T 36.7℃,P 136次/min,R 40次/min,体重3.7 kg,发育正常,意识清楚,全身皮肤无黄染,左胸前壁皮肤可见30 mm×30 mm片状瘀斑,稍隆起皮肤,无波动感,无触痛,中央有一硬结,边界不清,与周围组织粘连,其他部位未见出血点,表浅淋巴结无肿大,呼吸正常,心肺无异常,腹软,肝脾肋下未触及,神经系统检查无异常.

本文链接：http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200806016.aspx

授权使用：黔南民族师范学院(gnnzsfxy)，授权号：8338f110-b6bc-464c-b0d7-9eda00b8f5a7

下载时间：2011年5月5日