

• 病例报告 •

小儿脾脏血管瘤 1 例



周 徽¹ 廖国庆 石 凯² 肖 瑶¹ 郭 嘉¹

脾脏血管瘤是常见的一种原发性脾脏肿瘤,但因其发病率低,临床上少见,国内外报道少,且多数为个案报道。脾脏血管瘤的临床表现隐匿,与其他脾脏肿瘤难以鉴别,临床上通常需要病理检查明确诊断。现结合文献分析 2013 年 4 月我们收治的 1 例小儿脾脏血管瘤患儿诊治经过,以为脾脏血管瘤的早期诊治及临床决策提供参考。

患儿,男,12 岁,因反复中上腹痛 6 d,发现脾脏肿块 5 d 入院。体查:一般情况可,腹平软,无压痛,未扪及明显肿块。血常规检查提示:白细胞 $6.4 \times 10^9/L$,血红蛋白 125 g/L,血小板 $267 \times 10^9/L$;凝血功能正常;肿瘤全套检查:甲胎蛋白、癌胚抗原、糖类抗原 199、糖类抗原 153 及神经原特异性烯醇化酶等均阴性;彩超检查提示:脾脏厚约 25 mm,形态及回声正常,靠近脾脏下极可见一低回声结节,约 46 mm × 32 mm

大小,形态规则,边界清,CDFI 提示:结节内可见条状血流(图 1)。脾脏 MRI 提示:脾脏内见一类圆形稍长 T1 稍长 T2 信号影,直径约 4.3 cm,边界尚清晰,增强扫描可见均匀强化(图 2)。入院诊断:脾脏肿瘤,性质待定。完善术前检查后,在全麻下行脾脏切除术,术中所见:脾脏约 16 mm × 8 cm,与膈、胃边界清楚,脾脏表面包膜完整,脾脏下极见一约 4 cm × 3 cm 大小肿瘤,色泽偏暗,质地中等,与周围正常脾脏组织边界清楚。术后病理检查结果为血管瘤,部分内皮细胞增生活跃。免疫组化:CD31(+ +),CD34(+ +),CD35(散在 +),CD45RO(-),EMA(-),F8(+ +),KI67(约 10% +),LCA(-),PAX-5(-),Vimentin(+)(图 3、图 4)。患儿术后恢复好,术后 7 d、1 个月、3 个月、6 个月随访,血常规正常,免疫功能正常,无复发或其他器官占位性病变,生存质量良好。

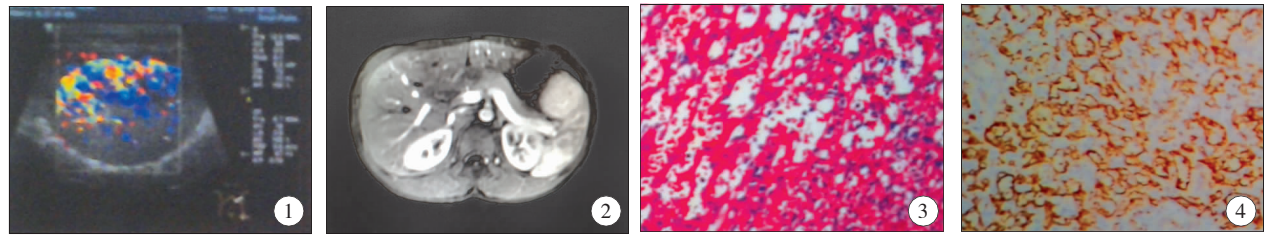


图 1 彩超下脾脏血管瘤;图 2 脾脏 MRI 箭头所指脾脏下极血管瘤;图 3 脾脏血管瘤 HE 染色 × 100;图 4 脾脏血管瘤免疫组化染色 × 100

讨论 脾脏是一个具有免疫功能的器官,其血运丰富,内含辅助性 T 细胞和大量记忆性 T 细胞,能抑制杀灭肿瘤细胞,因此原发性脾脏肿瘤发生率极低。脾肿瘤的发生率仅占全身肿瘤的 0.64%^[1]。脾脏肿瘤可以起源于血管、网状内皮细胞、淋巴组织、平滑肌、神经纤维组织及胚胎等。Morgenstern^[2]将脾脏肿瘤分为 4 类:①血管来源肿瘤;②淋巴来源肿瘤:如霍奇金氏病、非霍奇金氏病、类淋巴病变;③非淋巴来源肿瘤:包括脂肪瘤、恶性畸胎瘤等。④类肿瘤病变:包括错构瘤、非寄生虫性囊肿等。其中以良性肿瘤最为多见,尤以脾脏血管瘤最为常见。大多数学者认为脾脏血管瘤的形成基础是由于脾脏血管的组织结构先天胚胎发育异常导致,血管瘤体由毛细血管或海绵状血管网组成,以单发或多发等多种形式表现,多数可呈卵圆形改变^[3]。大宗尸检报道脾脏血管瘤发生率约为 0.02% ! 0.16% 左右^[4],发病年龄为 20 ~ 60 岁不等。近年随着 B 超、CT 等影像水平的提高,成人脾脏肿瘤的检出日渐增多,但小儿脾脏肿瘤仍多为个案报告。脾脏肿瘤之所以早期不易发现,是由于脾脏位于膈下,且被周围骨骼所保护。其临床表现常随着肿瘤部位、大小及

肿瘤的性质而不同,多与脾肿大的程度有直接关系^[5]。有研究表明,脾脏血管瘤可见于脾脏的任何位置,以下极最为常见,其次是上极,可遍布全脾脏、脾门^[6]。本例患儿血管瘤位于脾脏下极,因腹痛不适入院,行 MRI 检查发现脾脏病变。脾脏血管瘤临床表现无特异性,常因其他疾病检查时偶然发现,可单发或多发,较小者无症状(特别是病变 < 4 cm)^[7],感觉腹部胀痛不适者多为较大血管瘤,偶可合并贫血、血小板减少、腹水等合并症。

影像学检查对脾脏血管瘤的诊断有重要的辅助价值。B 超检查仍然是诊断脾脏血管瘤的首选方法,有助于显示病变的部位、大小、范围等,但对血管瘤的定性意义不大。其声像图特征性表现为内部呈“筛网状”改变,边缘为不规则的回声增强区,回声分布稍不均匀,可伴有短管状及圆点状无回声区。彩色多普勒显示,只有在较大肿瘤内有淡暗的星点状血流,而在 2 cm 以下瘤体一般无血流信号^[8]。但是,由于受操作者技术水平的限制及肠气干扰等多种因素的影响,B 超对于了解邻近的胃肠和胰腺有无受累,其准确性不足,并且常常与术后病检结果相差较大。CT 检查为目前诊断脾血管瘤较有价值的影像学技术,其诊断符合率较 B 超高。它不仅对脾脏血管瘤的定位准确,而且定性符合率也较高。CT 检查可提供脾脏病变的大小和性质,能够清楚显示邻近脏器与脾脏的关系,甚至能够发现较小的转移灶。脾脏血管瘤 CT 平

扫,肿瘤多为卵圆形的低密度或等密度样改变,轮廓清晰;瘤体较大时可见脾脏形态及轮廓改变,部分增大。CT 增强扫描多见瘤体强化,部分呈结节状,部分呈由皮质逐渐向病变中心弥散充填,呈多形态改变。造影剂充填的延迟性是脾脏血管瘤的特征性表现。CT 增强扫描特别是延迟扫描对脾脏血管瘤定性具有重要价值^[9]。脾脏血管瘤常合并囊性变,需与脾脏囊肿和淋巴管瘤相鉴别,但是术前 CT 检查对脾脏血管瘤的类型及良、恶性鉴别仍有困难。MRI 也是诊断脾脏血管瘤较有价值的影像学技术。MRI 能明确血管瘤的定性定量诊断,其典型表现为 T1 呈稍低信号,truFI 序列呈类似肝内血管 T2 较高信号,haste 序列呈明显高信号“灯泡征”,病灶边缘清楚。有文献报告,通过结合 Tc-99m 标记红细胞进行 SPECT 扫描也可明确诊断^[10]。随着影像技术的发展,对脾脏血管瘤的早期诊断水平有了很大的提高,但对脾脏血管瘤的类型及良恶性的鉴别仍然依赖术中探查及术后病理。脾脏血管瘤的病理类型可分为毛细血管瘤、海绵状血管瘤和混合性血管瘤,临床上成人以海绵状血管瘤多见,小儿多为毛细血管瘤。脾脏血管瘤大体病理表现为暗红褐色的髓样肿物,与脾实质分界清楚,可单发也可多发。肿瘤较大者内部通常有血栓、纤维化、机化、钙化、囊变及出血坏死等改变。从组织学上来说,脾脏血管瘤通常无包膜,内部常由管径不等的血窦或毛细血管组成,血管内充满红细胞。有些弥漫性血管瘤病患者,血管瘤可占据整个脾脏。术后病理仍然是诊断脾脏血管瘤的金标准。

脾脏血管瘤为脾脏常见的良性肿瘤,目前对脾血管瘤手术指征及手术时机选择仍存在较大争议。有学者认为肿瘤直径 > 10 cm,位于脾包膜下,或凸出脾包膜,或近期增大迅速,症状明显为手术指征,而临床上无症状的脾脏血管瘤无需手术治疗。脾脏血管瘤虽为良性肿瘤,但也可出现威胁生命的并发症。有文献报道小儿脾脏血管瘤有 25% 左右可出现自发性脾破裂^[11]。有学者建议对于有自发性脾破裂的倾向的脾血管瘤或有临床症状均需行脾脏切除术^[12]。随着微创理念的提出及腹腔镜技术的成熟,腹腔镜下脾脏血管瘤切除术(LS)将更多的替代传统的开腹脾脏切除术。2007 年 Tatekawa 等^[13]成功在腹腔镜下摘除小儿脾脏错构瘤。LS 术后,病人疼痛轻、恢复快、创伤小,具有明显的美容微创治疗效果,而治疗效果与常规开腹手术相同^[14]。随着脾脏基础研究的发展,以及对于脾脏免疫功能认识的深入,部分学者认为保留脾脏的 25% 以上,即可维持其正常免疫功能,另一方面,考虑到小儿脾脏切除术后血液高凝,且易发生爆发性感染^[15],多数学者不建议完全切除脾脏,目前脾部分切除或脾切除后自体脾移植是保脾效果较佳术式。当然手术不是唯一的治疗方法。如果临床症状和影像学检查诊断为脾脏血管瘤,对较小的脾脏血管瘤,尤其是脾海绵状血管瘤,可

考虑在超声引导下局部注射硬化剂或者脾脏射频消融^[16]的治疗,以预防脾功能亢进及脾破裂的发生,同时又可以保留脾脏功能。对于无特殊临床症状的情况,可以谨慎观察随访,不一定必须手术,必要时采取适当的干预措施。

参考文献

- 1 陈亚军,王燕霞,魏临淇,等. 小儿脾脏占位性病变的诊治[J]. 中华小儿外科杂志,2004,25(2):149-150.
- 2 Morgenstern L, Rosenberg J, Geller SA. Tumors of the spleen[J]. World J Surg,1985, 9(3): 468-476.
- 3 胥青云. 脾脏血管瘤的 CT 影像学分析[J]. 基层医学论坛, 2012,(z1): 63-64.
- 4 Kotok JL, Fletcher CD. Splenic Vascular Tumors[J]. Ser-nin Diagn Pathol, 2003, 20(2): 128-139.
- 5 黄茂华,卞红强,魏文琼,等. 小儿原发性脾脏肿瘤 13 例临床分析[J]. 临床外科杂志,2002,10(6):356-357.
- 6 覃新干,黄源,林进令,等. 脾血管瘤手术指征探讨[J]. 中华临床医师杂志(电子版),2013,7(11):5147-5148.
- 7 Willcox TM, Spleen RW, Schlinkert RT, et al. Hemangio-ma of spleen; presentation, diagnosis, and management[J]. J Gastrointest Surg, 2000(4): 611-613.
- 8 刘哲,张文智,姜凯,等. 脾脏血管瘤 27 例临床分析[J]. 军医进修学院学报,2009,30(3):299-300.
- 9 王西胜,徐山淡,李恒进,等. 脾脏肿瘤的 CT 和 MR 诊断(附 22 例分析)[J]. 现代医用影像学,2006,15(4):164-166.
- 10 Michele L, Lori G, Elizabeth Y, et al. Giant Splenic Heman-gioma: Confirmation of Diagnosis With Labeled Erythrocyte Scintigraphy[J]. Clin Nucl Med,1999, 24(10):781-787.
- 11 庞文博,张延冲,彭春辉,等. 儿童脾脏良性占位性病变的外科诊治[J]. 中华小儿外科杂志,2012,33(11):823-825.
- 12 黄跃南,郭欣,王夫景,等. 脾肿瘤的诊治进展[J]. 世界华人消化杂志,2006,14:429-443.
- 13 Tatekawa Y, Kanehiro H, Nakajima Y-Laparoscopic extirpa-tion of splenic hamartoma[J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(9): 911-914.
- 14 印慨,郑成竹,柯重伟,等. 腹腔镜手术治疗脾囊肿 7 例分析[J]. 中国实用外科杂志, 2004,24(12):737-738.
- 15 周学东,金见祥,杜宇英,等. 小儿脾脏血管瘤一例[J]. 中华小儿外科杂志,2011,32(7):552.
- 16 覃夏川,马果丰,周良,等. 超声引导对脾脏血管瘤的射频消融治疗分析[J]. 西部医学,2013,25(4):568-569.