

儿童淋巴管畸形 44 例诊疗分析

蒋艳玲¹ 黄文雅² 罗勇奇¹ 刘向宇¹ 孙磊¹ 周斌¹ 汤建萍¹

【摘要】 目的 探讨儿童淋巴管畸形的诊疗方法及疗效。**方法** 回顾性分析本院近年来采用数字减影血管造影技术(digital subtraction angiography, DSA)瘤内注射平阳霉素治疗的 44 例淋巴管畸形患儿临床资料,并进行随访。**结果** 44 例患儿均在 DSA 透视下实施平阳霉素瘤内注射 1~7 次,治愈 14 例(32%),显效 16 例(36%),有效 13 例(30%),无效 1 例(2%)。随访 6 个月至 2 年,疗效满意,病灶区无瘢痕及色素沉着,术后无明显并发症,总有效率达 98%。**结论** DSA 透视下瘤内注射平阳霉素治疗儿童淋巴管畸形定位准确,损伤小,并发症少,疗效显著,不影响外观和功能,无明显不良反应,对于手术难以切除的淋巴管畸形是一种较好的微创治疗方法。

【关键词】 淋巴管畸形; 外科手术,微创性; 儿童

The Application of Minimally invasive intervention in treating lymphatic malformations of children.

JIANG Yan-ling, HUANG Wen-ya, LUO Yong-qi, et al. Hunan Children's Hospital, Hunan Changsha 410007, China

【Abstract】 Objective To investigate the efficacy and adverse reactions of minimally invasive intervention in treating lymphatic malformations in children. **Methods** Retrospective analysis was given to the clinical data from 44 cases of lymphatic malformations which was treated with intratumoral injection of bleomycin under DSA (digital subtraction angiography) and fluoroscopy, and followed-up. **Results** 44 cases of lymphatic malformations of children were treated 1 to 7 intratumoral injection of bleomycin that carried out under DSA and fluoroscopy. Follow-up ranged from 6 months to 2 years, 14 cases (32%) were cured, 16 cases (36%) were markedly effective, 13 cases (30%) were effective and 1 case (2%) is ineffective. The total effective rates was 98% and no scarring, pigmentation and significant postoperative complications. **Conclusion** Intratumoral injection of bleomycin carried out under DSA and fluoroscopy is an effective and safe method of treating lymphatic malformations and have the advantages in cluding positioning accuracy, less damage, fewer complications, no affect on appearance, no damage in function and no significant adverse reaction. Especially in treating the complicate lymphatic malformations which is hard to remove by traditional surgery.

【Key words】 Lymphatic Abnormalities; Surgical Procedures, Minimally Invasive; Child

淋巴管畸形是由于胚胎时期淋巴管发育异常而形成的畸形,是儿童常见的一种先天性脉管畸形^[1]。目前治疗方法有多种,但都有其不足之处。自 2011 年起,本院皮肤科与放射科联合治疗淋巴管畸形 44 例,经随访观察,疗效满意,现报道如下:

资料与方法

一、临床资料

2011 年 6 月至 2013 年 6 月我们收治 44 例淋巴

管畸形患儿,均通过局部彩超、MRI 或 CT 检查,符合《中国临床皮肤病学》淋巴管畸形诊断标准^[2]。44 例患儿中,男 19 例,女 25 例,男女比例 0.8:1。年龄 37 d 至 13 岁,其中 0~1 岁 14 例,1~3 岁 15 例,3~7 岁 14 例,13 岁 1 例,出生时发现肿块 23 例,出生后发现肿块 21 例。皮损为肤色包块,质软,无压痛,伴囊内出血时有压痛,大小为 3 cm × 2 cm × 1 cm ~ 20 cm × 12 cm × 5 cm。肿块部位:头面部 14 例(其中面颊 9 例),腮腺部位 1 例,唇部 2 例,舌部 4 例,颈部 10 例,四肢 11 例(其中左上肢 3 例,左下肢 1 例,右上肢 2 例,右下肢 5 例),躯干 5 例。3 例病变多发,分别为头面及舌部、舌及唇部、颈及腮腺部。8 例并囊内出血。2 例曾手术切除,后出现瘤体复发。

病例纳入标准:经局部彩超、MRI 或 CT 确诊为淋巴管畸形。三大常规、电解质、肝肾功能、心肌酶、凝血功能、输血前全套、X 线胸片和心电图检查,结果均正常,无平阳霉素、碘海醇过敏史。

二、治疗

1. 治疗药物:平阳霉素为天津天河制药有限公司产品,碘海醇为通用电气药业上海有限公司产品。

2. 治疗方法:采用气管插管、静脉复合麻醉,根据病变部位、瘤体大小、患儿年龄,选择平阳霉素 + 碘海醇 + 注射用水三联混合液注射,平阳霉素剂量总量控制在 10 mg/m^2 ,碘海醇 370 mg/mL ,一般浓度将 8 mg 平阳霉素溶于 $2 \sim 4 \text{ mL}$ 碘海醇,每次最大剂量不超过 8 mg ^[3]。治疗前局部皮内注射碘海醇 $0.1 \sim 0.2 \text{ mL}$,观察 30 min ,无反应者,局部常规消毒后,全麻下在 DSA 透视监视下从肿块最明显处穿刺抽吸淋巴液,将瘤内的淋巴液尽量抽除后,将配制好的平阳霉素和碘海醇混合液注射瘤体内。当肿块为多房性,可将一次注射总量分点注射。每次治疗用量以淋巴管畸形灌注充盈面积 $\geq 50\%$ 为限。完成后摄片显示药液在瘤内沉积。所有患儿治疗次数 $1 \sim 7$ 次不等,其中治疗 1 次 13 例(30%);2 次 20 例(45%);3 次 9 例(21%);6 次 1 例(2%);7 次 1 例(2%)。一般每次介入治疗间隔时间为 $1 \sim 2$ 个月,最长间隔时间为 10 个月。

三、疗效评价标准

治疗效果分四级:①治愈:肿瘤完全消失或仅残留小的硬结;②显效:瘤体缩小 50% 以上,在美容上获得相当程度的改善;③有效:瘤体缩小,但在 50% 以下;④无效:瘤体无缩小。

四、随访

44 例均术后 1 个月门诊复诊,随访时间 6 个月至 2 年。随访内容包括疗效、不良反应和并发症。

结 果

44 例中,治愈 14 例(32%),显效 16 例(36%),有效 13 例(30%),无效 1 例(2%),总有效率 98%。患儿治疗后均有程度不等的局部疼痛、肿胀。 $12 \sim 24 \text{ h}$ 后局部肿胀明显,肿胀多于 $3 \sim 4 \text{ d}$ 后缩小, $1 \sim 2$ 周消退;6 例出现低热,体温 $37.5 \text{ }^\circ\text{C} \sim 38.8 \text{ }^\circ\text{C}$,多于注射后 $5 \sim 8 \text{ h}$ 出现,次日自行消退。无过敏反应,无其它并发症。

讨 论

淋巴管畸形治疗方法多样,手术切除曾是最主要的治疗方法,但切除不完全可能致淋巴漏、伤口感染、瘤体复发。如果瘤体呈浸润性生长,手术切除时极易损伤邻近的血管神经而致严重并发症。目前治疗措施包括手术切除、单纯电烧灼、冷冻、二氧化碳或超脉冲二氧化碳激光气化治疗、注射硬化剂如平阳霉素、强力霉素、多西环素、无水乙醇及溶链菌制剂(即 OK-432)等^[2,4-5]。硬化剂可破坏血管内皮细胞,并继发性血栓迅速形成,导致无菌性炎症反应,逐渐发生纤维化,使管腔闭塞进而萎缩。由于硬化剂外溢可损伤正常组织,影像学引导是保证穿刺准确性的重要手段,透视实时监控下硬化剂注射治疗可控制注射速度及硬化剂在肿块内的分布情况^[6-7]。本院自 2011 年 6 月开始在 DSA 透视下行平阳霉素 + 碘海醇 + 注射用水囊内注射治疗,均进行囊内淋巴液抽取,淋巴液一般为无色或淡黄色水样液体。我们体会在 DSA 透视下淋巴管畸形显示多房性液性暗区,病变范围清楚,不仅在治疗前可以明确肿块浸润范围、肿块腔隙个数、明确最佳注射部位,还可帮助注射定位。尤其在治疗多次后,经外表几乎已无法确定注射部位时,可通过 DSA 透视定位找寻残留的较大腔隙进行注射,以避免邻近血管。碘海醇可显示淋巴管分布情况,再注入血管硬化剂封闭表浅的毛细淋巴管,促进水疱的吸收和消退,达到治疗目的。

我们认为 DSA 透视下肿块内注射平阳霉素治疗儿童淋巴管畸形定位准确,损伤小,并发症少,疗效显著,不影响外观和功能,无明显不良反应,尤其对于手术难以切除的淋巴管畸形是较好的治疗方法。

参 考 文 献

- 1 Coffin CM, Dehner LP. Vascular tumors in children and adolescents: A clinicopathologic study of 228 tumors in 222 patients[J]. *Pathol Annu*, 1993, 28(1): 97-120.
- 2 赵辨. 中国临床皮肤病学[M]. 江苏科学技术出版社, 2009: 947-948.
- 3 沈亦奎, 林愈灯. 小儿肿瘤与肿瘤样疾病[M]. 广州: 广东科技出版社, 2004: 585-586.
- 4 Fuentes S, Delgado D, Marti E, et al. Treatment of lymphatic malformations with OK-432 sclerosis. (下转第 455 页)