

·论著·

血管瘤并血小板减少综合征介入栓塞治疗的效果分析

黄文雅 肖 天 李春旺 邓 敏 金 科

【摘要】 目的 分析血管瘤并血小板减少综合征经介入栓塞治疗的效果。**方法** 收集 2011 年 12 月至 2015 年 12 月间本院收治的 7 例 KM 综合征患儿作为研究对象,所用病例在 DSA 透视下进行选择性动脉栓塞治疗。**结果** 7 例患者中,颌面部 1 例,躯干 3 例,肩部 2 例,颈部 1 例。血小板均在 $60 \times 10^9/L$ 以下,最少 $7 \times 10^9/L$ 。治愈 4 例,好转 3 例,无死亡病例,介入治疗效果良好。**结论** 血管瘤并血小板减少综合征患儿如果能早期选择介入治疗,多数病例预后较好,但无法根除原发灶的广泛性血管畸形。介入手术治疗对颌面部、颈部、躯干部位的 KM 综合征疗效确切,副反应小,值得推广。

【关键词】 血管瘤;血小板减少;综合征;介入治疗

Interventional treatment for Kasabach-Merrit syndrome in children: a report of 7 cases. Huang Wenya, Xiao Tian, Li Chunwang, Deng Min, Jin Ke. Department of Radiology, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China. Email: hwyhwy2000@sina.com

【Abstract】 Objective To evaluate the clinical outcomes of Kasabach-Merrit syndrome and examine its interventional treatments. **Methods** This retrospective study was conducted for 7 patients with Kasabach-Merrit syndrome receiving selective arterial embolization by DSA (digital subtraction angiography). **Results** The sites included maxillofacial region ($n=1$), trunk ($n=3$), shoulder ($n=2$) and neck ($n=1$). The count of platelet $7 \times 10^9/L$ to $60 \times 10^9/L$. The outcomes were cure ($n=4$) and improvement ($n=3$). **Conclusion** At an early stage, this disease may be treated interventionally with an excellent prognosis. However, generalized primary vascular malformations are not eradicated in most cases. The prognosis is poor for combined platelet reduction. Interventional surgery of jaw-face, neck and trunk area of KM syndrome is effective and have few side effects. It is worthy of wider promotion.

【Key words】 Hemangioma; Thrombocytopenia; Syndrome; Interventional Treatment

血管瘤并血小板减少综合征(Kasabach-Merrit 综合征, KM 综合征)是临床上比较少见的综合征,由于巨大的瘤体内血流缓慢,加上损伤的血管内膜使瘤体内血液滞留,大量血小板、纤维蛋白原以及凝血因子被消耗,结果发生凝血障碍,如未得到及时治疗死亡率在 10%~37% 之间。KM 综合征患儿年龄小,基础条件差,外科手术风险较大。KM 综合征患者行介入栓塞血管瘤供血动脉,可达到瘤体减容的效果。本研究以近 5 年收治的 7 例 KM 综合征患者为研究对象,旨在探讨介入栓塞治疗的效果,为临床提供参考。

材料与方法

一、临床资料

1. 一般资料 7 例患者中男 4 例,女 3 例,年龄 1 个月到 2 岁,中位年龄 3 个月。病变部位:颌面部 1 例,颈部 1 例,肩部 2 例,躯干 3 例,瘤体大小均在 7 cm 以上,边界欠清晰。

2. 临床表现 7 例血管瘤均在出生后或出生后 1 周内发现一个较大的瘤体并快速增大,血管瘤均呈暗紫色,表面皮肤发亮,水肿明显,张力增大,板样质地类似蜂窝组织炎样改变,颌面部、颈部、肩背部以及腹壁软组织肿胀,部分病灶皮肤表面多条充盈扩张的血管,皮温高,瘤区可扪及动脉搏动。

入院时血小板均在 $60 \times 10^9/L$ 以下,最少为 $7 \times 10^9/L$;血红蛋白均低于正常值,最低者 38 g/L;7

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.01.011

作者单位:湖南省儿童医院放射科(湖南省长沙市,410007),
Email: hwyhwy2000@sina.com

例血清纤维蛋白原减少,纤维蛋白降解产物增加。

二、治疗方法

所有患者均采用介入栓塞治疗,以第 7 例颌面部血管瘤患儿为例:使用静脉复合麻醉,用 20G 穿刺针以 Selding 法穿刺右侧股动脉,留置 4F 小儿动脉鞘,用 4F Cobra 2 超滑造影导管选择性插管至患者左侧颈总动脉行数字减影血管造影,以团注法手工推注碘克沙醇注射液造影(注射速度为 3 mL/s,总量为 5 mL)。见左侧面动脉、耳后动脉分支异常增粗,动脉期供血动脉增粗、迂曲,实质期病灶明显染色,回流静脉粗大。在数字减影路图引导下,用 2.7F 微导管分别插管至左侧面动脉、耳后动脉分支。经微导管注入平阳霉素碘油乳剂(平阳霉素用量 10 mg/m^2 体表面积,碘油比例 30%)进行灌注栓塞。再以聚乙烯醇颗粒(PVA 300 ~ 500 μm)栓塞供血动脉分支主干。术后每日复查血常规,血常规正常予以出院。门诊随访 1 ~ 3 年。

三、疗效判断标准

根据临床经验将疗效标准分为治愈、好转、无效和死亡四类。①治愈:瘤体消失,血小板恢复正常,随访半年以上无复发;②好转:瘤体部分缩小,

血小板明显回升;③无效:瘤体继续增大,血小板无回升;④死亡。

结 果

本组 7 例全部获随访 6 个月,治愈 4 例,好转 3 例,所有患儿的临床资料详见表 1。第 7 例患儿术前血小板最低($7 \times 10^9/\text{L}$),治疗效果明显,术前、术中、术后图像资料对比(图 1 至图 3)。

表 1 7 例 KM 综合征患儿临床资料

Table 1 Clinical data of 7 patients with KM syndrome

病例	年龄	性别	肿块部位	肿块大小 (cm × cm × cm)	血小板 ($\times 10^9/\text{L}$)	治疗 结果
1	2 岁	女	左下腹壁	14 × 9 × 3	42	治愈
2	5 个月	男	左侧中下腹壁	12 × 9 × 2	21	治愈
3	1 个月	男	左侧肩部	8 × 7 × 4	35	治愈
4	3 个月	女	左侧肩背部	整个左侧肩背部	54	好转
5	2 个月	男	左侧腹壁	10 × 8 × 3	16	好转
6	11 个月	女	右侧颈部	9 × 7 × 2	45	好转
7	2 个月	男	左侧颌面部	8 × 5 × 4	7	治愈

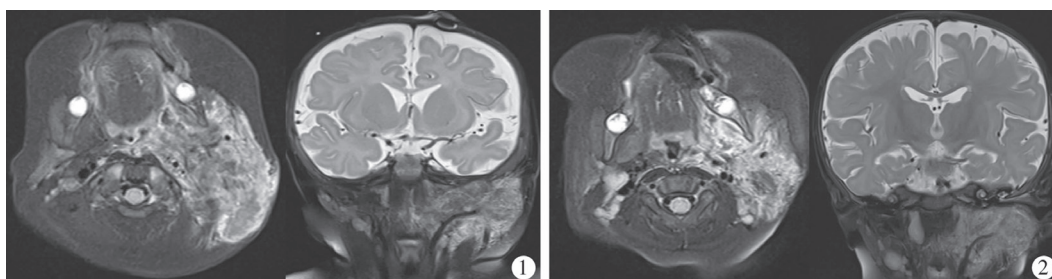


图 1 第 7 例 KM 综合征患儿左侧腮腺区血管瘤介入栓塞术前 MRI 图片; 图 2 第 7 例 KM 综合征患儿左侧腮腺区血管瘤介入栓塞术后 3 个月 MRI 图片

Fig. 1 Pre-operative MRI images of Case No. 7 of KM syndrome (left parotid hemangioma) Fig. 2 Case No. 7 of KM syndrome (left parotid hemangioma) was followed by 3 months follow-up MRI images at Month 3 (left parotid area hemangioma smaller than before and platelet recovered to $216 \times 10^9/\text{L}$)

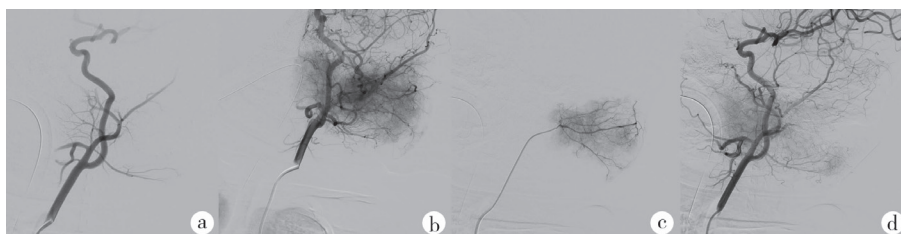


图 3 第 7 例 KM 综合征患儿左侧腮腺区血管瘤介入栓塞术中采集的 DSA 图片。a,术前左侧颈动脉造影动脉期。b,动脉造影瘤体染色期。c,微导管动脉造影瘤体染色期。d,栓塞术后颈动脉造影瘤体染色期,肿瘤染色区大部分消失。

Fig. 3 For case No. 7 of KM syndrome (left parotid hemangioma), DSA images were collected during embolization. a, Preoperative angiography of left carotid artery; b, Arterial tumor staining period using catheter; c, Arterial tumor staining using microtubule; d, During the period of the postoperative, most staining areas disappeared on carotid angiography.

讨 论

KM综合征又称为伴血小板减少性紫癜的毛细血管瘤综合征、巨大海绵状血管瘤伴血小板减少综合征,血管瘤实际上也可以是海绵状血管瘤,也可以是静脉畸形、动静脉畸形或微静脉畸形。血小板减少的发病机制目前认为是由于血管瘤或血管畸形,内膜异常,病变内血流缓慢淤滞,而使凝血因子被激活,导致局部血栓形成,从而消耗大量血小板和凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ和纤维蛋白原,引起慢性消耗性凝血障碍^[1]。也有学者认为单核-巨噬细胞系统吞噬血小板的作用加强,血管瘤瘤体内产生血小板抗体,破坏血小板,病变内血管异常使血小板凝聚停滞于迂曲的病变中,三磷酸腺苷消耗,血小板受损伤而裂解,使血小板减少进而发生DIC。当病情恶化时,局部血管内凝血可发展为全身血管内凝血,此时出现典型DIC的临床及实验室改变。

血管瘤并血小板减少综合征在临床上并不少见,只是由于对其认识不足或检查不够细致、全面而漏诊。血管瘤主要见于面颈部、躯干和四肢的皮下组织,也可发生于内脏和骨组织。多数为良性,少数为恶性。虽然该综合征仅占婴幼儿血管瘤的1%,但病死率高达20%~30%,应予以高度重视。

国外文献报道血管瘤并血小板减少综合征的发病数占血管瘤的1%左右,本研究发现该病发病数占同期血管瘤的0.18%^[2,3]。KM综合征最常见于出生几周内的婴儿,但亦可发生于儿童或成人,当婴幼儿血管瘤呈暗紫色,表面皮肤发亮,水肿明显,张力增大,板样质地,类似蜂窝组织炎样的改变,尤其是伴有面色苍白,自发性皮肤瘀点、瘀斑,穿刺或擦伤后出血时间延长,血尿、鼻出血时,应高度怀疑KM综合征。需立即进行血细胞计数、血清纤维蛋白原、纤维蛋白降解产物、凝血酶原时间和部分凝血活酶时间检查。较轻的KM综合征,可以仅表现为血小板减少,严重者可发生消耗性凝血功能障碍,表现为血清纤维蛋白原减少,纤维蛋白降解产物增加等。

Stringer G和Gando S等^[4-6]认为KM综合征患儿的血管瘤内皮异常、巨大的瘤体捕获了过多的血小板,从而造成血小板等凝血因子的消耗。因此,堵塞瘤体有助于减少血小板的消耗。Stringer G和Robert H等^[5,7]采用气压疗法通过机械性压迫、使血管腔明显缩窄、促进血管瘤组织内淤积的血液排

空,使陷入瘤内的血小板得到释放,血小板回升;另外气压疗法能使瘤体内部的血供减少、缺氧,血管内皮细胞变性,促进血管瘤退化消失,从而对KM综合征起到治疗作用。曾庆乐等^[8]认为平阳霉素碘油乳剂动脉内栓塞治疗为安全有效的介入治疗方法,动脉造影分型、平阳霉素用量及碘油沉积状态对瘤体缩小率有显著疗效。汪松等^[9]采用TASE联合普萘洛尔治疗婴幼儿颌面部巨大血管瘤,认为该手术方法具有明显优势,术后血管瘤表面温度明显降低,瘤体缩小,疗效确切,但术中对操作技术要求较高。

本组病例在栓塞剂及栓塞技术的处理上较为成功。主要有以下几点:①尽可能超选择插管,必须使用微导管,超选择供血动脉1~2支动脉分支,以免栓塞剂反流误栓^[10,11]。②恰当地使用栓塞剂,注入平阳霉素乳剂应用流控法进行毛细血管水平栓塞,疗效确切。PVA颗粒栓塞供血动脉分支主干,能迅速控制血流,达到毛细血管前动脉以上水平,进一步巩固毛细血管水平栓塞。③栓塞程度的选择,在瘤体栓塞过程避免过度栓塞和发生反流的并发症^[12,13]。本组病例,栓塞70%以上的瘤体基本可以达到好转或痊愈的结果。张靖^[14]认为颌面部巨大血管瘤注药时密切观察药物在瘤体内沉积情况,不要一味追求“栓塞完美”导致瘤体坏死。

本研究7例KM综合征患儿的临床治疗及随访资料结果证实介入疗法对该综合征的治疗作用,该方法的优点是疗效确切、创伤小、无副反应,缺点是血管选择性欠佳。

参 考 文 献

- 1 乔丽津,胡晓莉,夏志伟. Kasabach-Merrit综合征[J]. 中国危重病急救医学,1994,6(4):229-230.
Qiao LJ, Hu XL, Xia ZW. Kasabach-Merrit syndrome[J]. Chin Crit Care Med, 1994, 6(4):229-230.
- 2 White CL, Olivieri B, Restrepo R, et al. Low-flow vascular malformation pitfalls: from clinical examination to practical imaging evaluation-Part 1, lymphatic malformation mimickers[J]. AJR Am J Roentgenol, 2016, 206(5):940-951. DOI: 10.2214/AJR.15.15793.
- 3 汤建萍,蒋艳玲,常静,等. 普萘洛尔治疗225例儿童血管瘤疗效及安全性初步分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2011, 10(1):33-35. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2011.01.010.
Tang JP, Jiang YL, Chang J, et al. Efficacy and safety of pro-

- pranolol for hemangioma in 225 children[J]. J Clin Ped Sur, 2011, 10(1): 33-35. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2011. 01. 010.
- 4 Musumeci ML, Schlecht K, Perrotta R, et al. Management of cutaneous hemangiomas in pediatric patients [J]. Cutis. 2008, 81(4): 315-322.
 - 5 Stringer G. Giant hemangioma: Treatment with intermittent pneumatic compression [J]. J Pediatr Surg, 1987, 22(1): 7-10.
 - 6 Gando S, Levi M, Toh CH. Disseminated intravascular coagulation [J]. Nat Rev Dis Primers, 2016, 2: 16037. DOI: 10. 1038/nrdp. 2016. 37.
 - 7 Robert H. Infantile periocular haemangioma: optimising the therapeutic response [J], Pediatric Drugs, 2016, 18(3): 157-160. DOI: 10. 1007/s40272-016-0172-6.
 - 8 曾庆乐, 陈勇, 赵剑波, 等. 平阳霉素碘油乳剂治疗肝海绵状血管瘤疗效影响因素分析 [J]. 介入放射学杂志, 2009, 18(9): 656-660. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008-794X. 2009. 09. 005.
- Zeng QL, Chen Y, Zhao JB, et al. Intra-arterial embolization with pingyangmycin-lipiodol emulsion for hepatic cavernous hemangioma: analysis of influencing factors of therapeutic outcomes [J]. J Intervent Radiol, 2009, 18(9): 656-660. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008-794X. 2009. 09. 005.
- 9 汪松, 尹传高, 潘登, 等. 经导管动脉硬化栓塞联合普萘洛尔治疗婴幼儿颌面部巨大血管瘤 [J]. 介入放射学杂志, 2015, 24(10): 853-856. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008-794X. 2015. 10. 005.
- Wang S, Yin CG, Pan D, et al. Transcatheter arterial embolization using hardening agent and oral propranolol for giant hemangioma at maxillofacial region in infants [J]. J Intervent Radiol, 2015, 24(10): 853-856. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008-794X. 2015. 10. 005.
- 10 张靖, 邓细河, 王洪涛, 等. 经导管动脉栓塞治疗婴儿颌面部巨大血管瘤 [J]. 中华小儿外科杂志, 2009, 30(6): 345-348. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2009. 06. 002.
- Zhang J, Deng XH, Wang HT, et al. Transcatheter arterial embolization for huge maxillofacial hemangioma in infants [J]. Chin J Pediatr Surg, 2009, 30(6): 345-348. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2009. 06. 002.
- 11 Shen WC, Liang PC, Wu JF, et al. Combined transarterial embolization and propranolol as effective treatment for hepatic hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome and heart failure in a neonate [J]. Pediatr Neonatol, 2017, 58(2): 191-193. DOI: 10. 1016/j. pedneo. 2016. 01. 008.
 - 12 Nakib G, Calcaterra V, Quaretti P, et al. Chemotherapy and surgical approach with repeated endovascular embolizations: safe interdisciplinary treatment for Kasabach-Merritt syndrome in a small baby [J]. Case Rep Oncol, 2014, 7(1): 23-28. DOI: 10. 1159/000357300.
 - 13 Tan X, Chen M, Zhang J, et al. Treatment of corticosteroid-resistant vascular tumors associated with the Kasabach-Merritt phenomenon in infants: an approach with transcatheter arterial embolization plus vincristine therapy [J]. J Vasc Interv Radiol, 2016, 27(4): 569-575. DOI: 10. 1016/j. jvir. 2015. 12. 012.
 - 14 张靖, 周少毅, 陈昆山, 等. 经导管动脉硬化栓塞联合注射硬化治疗婴儿颌面部巨大高流量血管瘤 [J]. 介入放射学杂志, 2011, 20(11): 848-852. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008-794X. 2011. 11. 003.
- Zhang J, Zhou SY, Chen KS, et al. Transcatheter arterial sclerosing embolization with injection sclerotherapy for huge and high-flow maxillofacial hemangiomas in infants [J]. J Intervent Radiol, 2011, 20(11): 848-852. DOI: 10. 3969/j. issn. 1008-794X. 2011. 11. 003.

(收稿日期: 2017-05-19)

本文引用格式: 黄文雅, 肖天, 李春旺, 等. 血管瘤并血小板减少综合征介入栓塞治疗效果分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(1): 43-46. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 01. 011.

Citing this article as: Huang WY, Xiao T, Li CW, et al. Interventional treatment for Kasabach-Merritt syndrome in children: a report of 7 cases [J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(1): 43-46. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 01. 011.