

❖ 骨骼肌肉影像学

⁹⁹Tc^m-Dextran lymphoscintigraphy in evaluation on malformation of lymphatic vessels and lymphedema in Klippel-Trenaunay syndrome

WEN Zhe¹, TONG Guansheng¹, LIU Yong^{1*}, ZHANG Li¹, LI Siyuan¹, SHEN Wenbin²

(1. Department of Nuclear Medicine, 2. Department of Lymphatic Surgery, Beijing Shijitan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100038, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the application value of ⁹⁹Tc^m-Dextran (DX) lymphoscintigraphy in patients with Klippel-Trenaunay syndrome (KTS). **Methods** ⁹⁹Tc^m-DX lymphoscintigraphic appearances of 36 patients with clinically diagnosed KTS were retrospectively analyzed. All patients underwent whole-body lymphoscintigraphy 10 min, 1 h, 3 h and 6 h after injection of ⁹⁹Tc^m-DX into the interdigital spaces of both feet. Lymphoscintigrams were studied for visualization of lymphatics, lymph nodes, thoracic duct, the region of jugular venous angle and other abnormalities. **Results** Lymphoscintigraphic anomalies were found in 35 of 36 patients, including abnormal imaging of lymphatics, lymph nodes and lymphedema, among them affected unilateral lower limb was detected in 31 patients, while affected both limbs were observed in the other 4 patients. Local radiotracer focused on the jugular venous angle was shown in 20 patients, 15 on left, 2 on right and 3 on bilateral jugular venous angles. Radioactivities focused on the scrotal areas were observed in 12 patients, and dilated lymphatic vessels at other regions were noticed in 8 patients. **Conclusion** ⁹⁹Tc^m-DX lymphoscintigraphy can show the malformation of lymphatic vessels, lymph nodes and lymphedema, as well as the malformation and obstruction of the thoracic duct in KTS patients.

[Key words] Klippel-Trenaunay-Weber syndrome; Lymph, imaging; Lymphedema; Radionuclide imaging; Dextran
DOI:10.13929/j.1003-3289.201803178

⁹⁹Tc^m-右旋糖酐淋巴显像评价 Klippel-Trenaunay 综合征淋巴管畸形及淋巴水肿

文哲¹, 童冠圣¹, 刘勇^{1*}, 张丽¹, 李思源¹, 沈文彬²

(1. 首都医科大学附属北京世纪坛医院核医学科, 2. 淋巴外科, 北京 100038)

[摘要] **目的** 观察⁹⁹Tc^m-右旋糖酐(⁹⁹Tc^m-DX)淋巴显像评价 Klippel-Trenaunay 综合征(KTS)患者淋巴管畸形及淋巴水肿的应用价值。**方法** 回顾性分析 36 例临床确诊为 KTS 患者的临床及核素淋巴显像资料。经双足趾间皮下注射⁹⁹Tc^m-DX 后, 分别于给药后 10 min、1 h、3 h 及 6 h 行全身淋巴显像, 观察患者双下肢淋巴管、双腹股沟及髂、腰淋巴结、胸导管及静脉角区的显影情况以及全身其他部位有无显像剂异常分布。**结果** 36 例 KTS 患者中, 35 例淋巴显像提示淋巴管、淋巴结显影异常并伴淋巴水肿, 其中 31 例为单侧下肢淋巴水肿、4 例为双下肢淋巴水肿。20 例出现颈部静脉角区域异常显影, 其中 15 例为左静脉角区域显像剂滞留, 2 例为右静脉角区域显像剂滞留, 3 例为双静脉角区域显像剂滞留。12

[基金项目] 北京医院管理局科研培育项目(PX2016023)、北京市科学技术委员会首都临床特色应用研究项目(Z171100001017043)。

[第一作者] 文哲(1977—), 女, 黑龙江齐齐哈尔人, 博士, 副主任医师。研究方向: 淋巴系统疾病的核医学诊断。E-mail: wenzhedr@sina.com

[通信作者] 刘勇, 首都医科大学附属北京世纪坛医院核医学科, 100038。E-mail: liuyongwz@126.com

[收稿日期] 2018-03-28 **[修回日期]** 2018-08-21

例伴有阴部淋巴水肿。8 例出现身体其他部位的异常淋巴管显影。**结论** $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -DX 淋巴显像可以评价 KTS 患者淋巴管与淋巴结发育异常以及胸导管回流状况。

关键词 Klippel-Trenaunay-Weber 综合征;淋巴显像;淋巴水肿;放射性核素显像;右旋糖酐类

中图分类号 R543.6; R817.4 **文献标识码** A **文章编号** 1003-3289(2018)11-1690-04

Klippel-Trenaunay 综合征 (Klippel-Trenaunay syndrome, KTS) 是一种罕见的先天性疾病,以毛细血管畸形(葡萄酒色斑)、深静脉畸形或浅静脉曲张、肢体骨或软组织过度生长为主要临床表现(KTS 三联征),又称为静脉曲张性骨肥大血管瘤综合征,而淋巴管畸形及淋巴水肿是 KTS 患者于上述三联征之外最常见的临床症状,明确诊断是否伴有淋巴水肿对治疗 KTS 和患者预后评估具有重要临床价值。淋巴显像可以显示肢体淋巴管分布及淋巴液回流情况,是评价淋巴管畸形及淋巴水肿的“金标准”^[1-3]。本研究回顾性分析 KTS 患者的 $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -右旋糖酐 [$^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -Dextran (DX)] 淋巴显像图像与临床资料,评价淋巴显像对淋巴管发育异常及淋巴水肿的诊断价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2008 年 1 月—2017 年 12 月于我院临床确诊为 KTS 的 36 例患者的资料,其中男 22 例,女 14 例,年龄 3 个月~50 岁,平均 (25.3 ± 12.5) 岁,均接受双下肢 $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -DX 淋巴显像,具有以下 4 种先天性血管畸形中的 1 种或以上,且有骨和/或软组织增生肥大而诊断为 KTS^[4-5]。先天性血管畸形包括:①毛细血管畸形,皮肤葡萄酒色斑块状血管瘤或血管痣;②静脉畸形,静脉发育不良或有发育不全的静脉,持续性胎儿静脉,静脉曲张、肥厚、迂曲,瓣膜畸形;③动静脉畸形,小或无功能的动静脉畸形或动静脉瘘;④任何淋巴管畸形。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Symbia T16 双探头 SPECT/CT 仪,配低能高分辨准直器,能峰 141 keV,窗宽 20%,采集速度 14~18 cm/min,采集矩阵 512×512 ,放大倍数 1。显像剂为 $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -DX(本科实验室制备,放化纯度 $>95\%$)。于患者双足第 1 及第 4 趾间皮下缓慢注射同等量 $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -DX,每点注射 111~185 MBq ($0.10 \sim 0.15$ ml),注射时间间隔 <1 min。注射 5 min 后嘱患者下地行走,不能行走者作下肢伸缩运动。分别于注射显像剂后 10 min、1 h、3 h 和 6 h 采集全身图像,注射后 10 min 和 1 h 采集的图像为早期显像,3 h 为中期显像,6 h 为延迟显像。

1.3 图像分析 由 2 名以上高年资核医学科医师共同阅片,经讨论达成一致意见。观察内容包括:①下肢

淋巴管、淋巴结链是否完整,淋巴回流是否通畅;②有无异常增生的淋巴管和/或淋巴结显影;③下肢、躯干部及会阴部皮下组织是否有显像剂滞留;④双下肢以外有无侧支淋巴管显影;⑤颈部静脉角区域放射性分布情况;⑥有无其他伴随的放射性异常分布。

2 结果

36 例患者均可见肢体软组织增生,伴有患侧肢体葡萄酒色斑 35 例 ($35/36, 97.22\%$),下肢静脉曲张 24 例 ($24/36, 66.67\%$),骨过度生长 26 例 ($26/36, 72.22\%$)。34 例患者自出生后即出现症状,另 2 例分别于 8 岁、20 岁时出现症状。36 例患者均为散发病例,无 KTS 家族史。23 例病变位于单侧下肢,4 例位于双下肢,单侧下肢伴同侧躯干 6 例,同侧上、下肢 1 例,下肢伴对侧上肢 2 例。3 例伴巨趾畸形、1 例伴巨指畸形。19 例曾发作肢体淋巴管炎,其中 6 例发作频率 >3 次/年。

2.1 淋巴显像表现

2.1.1 肢体淋巴显像及滞留情况 36 例中,1 例肢体淋巴显像表现正常;35 例淋巴显影异常:①31 例单侧下肢(患肢)淋巴显像异常,其中 24 例为患侧下肢淋巴管显影淡、纤细或完全不显影,淋巴结显影数量明显减少或完全不显影,同时伴不同程度的患肢皮下显像剂滞留,3 例患肢淋巴管及淋巴结显影正常而患肢皮下显像剂滞留,4 例患肢侧支淋巴管显影增多,淋巴结显影数量减少,伴皮下显像剂滞留;②4 例双侧下肢淋巴显像异常,其中 2 例为双侧下肢对称性淋巴管、淋巴结显影数量少,伴双下肢皮下显像剂滞留,1 例为双侧对称性侧支淋巴管显影增多,淋巴结数量减少,伴双下肢皮下显像剂滞留,1 例为左侧淋巴管显影增多,左侧淋巴结显影正常,右侧淋巴管未显影,右侧淋巴结显影数量减少,并伴双下肢皮下显像剂滞留。35 例 ($35/36, 97.22\%$) 患者有肢体皮下显像剂滞留,提示伴有淋巴水肿,见图 1、2。

2.1.2 颈部静脉角区放射性分布 15 例早期显像及延迟显像均可见左静脉角区域点状或团状放射性滞留(图 1);2 例早期显像及延迟显像均可见右静脉角区域点状或团状放射性滞留,左静脉角区域无放射性分布;3 例早期显像及延迟显像均可见双静脉角区域点状或

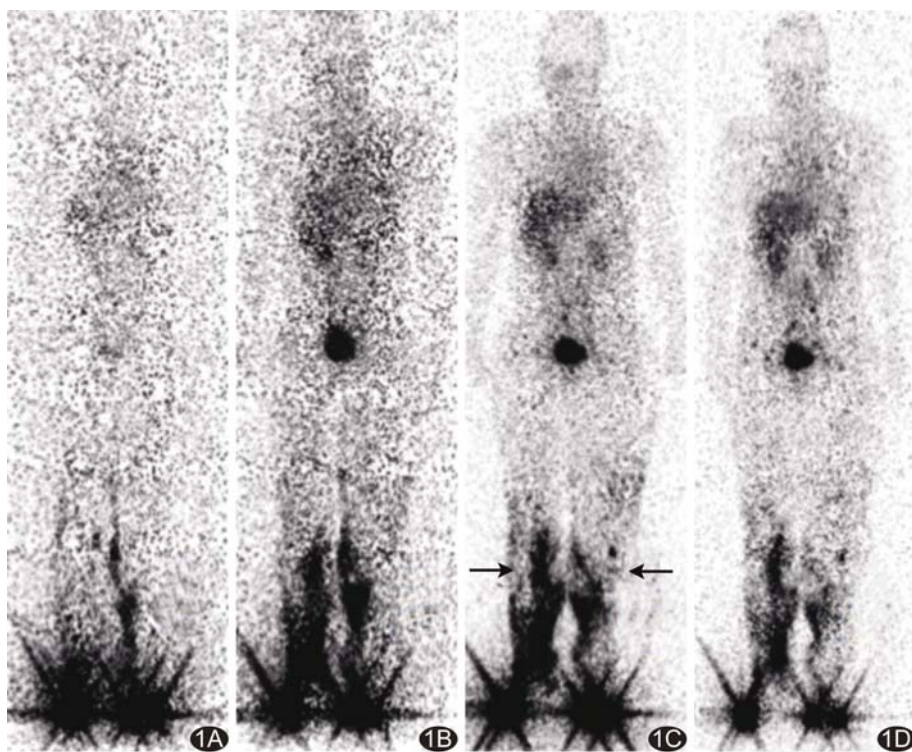


图1 患者女,30岁,出生后双大腿外侧见葡萄酒色斑,1岁时发现左下肢肿胀,随年龄增长出现双小腿及左踝静脉曲张,双下肢肿胀加重,左侧为著,右下肢长于左下肢1 cm,临床诊断为KTS注射显像剂后10 min(A)、1 h(B)、3 h(C)及6 h(D)前位全身图像,双下肢淋巴管显影减少,双侧腹股沟、髂、腰淋巴结延迟显影,且显影数量明显减少,双小腿皮下可见不均匀分布的显像剂滞留(箭)

团状放射性滞留;7例早期显像左颈部静脉角区域一过性点状放射性分布,延迟显像无显像剂滞留;9例早期显像及延迟显像左静脉角区域均无放射性分布。

2.1.3 会阴部放射性分布 12例出现会阴部放射性摄取增高,其中9例男性表现为阴囊区域放射性滞留,3例女性表现为外阴区域放射性滞留,见图1;24例会阴部放射性分布未见异常。

2.1.4 其他部位显像异常 主要包括:右侧胸壁-腋下的侧支淋巴管显影1例;左锁骨下淋巴干显影2例,双侧锁骨下淋巴干显影1例;左侧胸导管显影2例,右侧淋巴导管显影1例;腹部淋巴管扩张1例,表现为左下腹固定的小片放射性增高影,随时间延迟无位置或形态改变,手术证实为结肠后方的淋巴管扩张。

2.2 治疗与随访 35例伴淋巴水肿患者中,对24例以弹力袜行保守治疗;对11例行颈部胸导管探查+胸导管末端松解术(双侧颈部探查术4例,左侧颈部探查术7例),术后随访3~35个月,下肢淋巴水肿情况均有不同程度改善。

3 讨论

目前临床诊断KTS主要依靠其特异性临床表现。

2014年,国际血管瘤和脉管畸形研究学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA)第20次会议提出ISSVA的修订分类方案^[6],将KTS归类为“复杂脉管畸形合并其他异常”疾病,定义为“毛细血管畸形+静脉畸形+肢体过度生长+/-淋巴管畸形”,提示淋巴管畸形是KTS患者最常见的伴随症状。KTS是先天的复杂脉管发育畸形,其发病原因尚不清楚,普遍认为与胚胎期中胚层发育异常有关^[5,7]。本病患者多为散发病例,无明显家族遗传倾向,无性别差异。本组病例男女比例为11:7,且均无家族病史。

Jacob等^[8]分析252例KTS患者的临床资料,发现98%(246/252)患者伴毛细血管畸形(葡萄酒色斑),72%(182/252)伴浅静脉曲张或静脉畸形,但对淋巴管畸形的情况未进行统计分析。

Liu等^[1]采用MRI获得KTS患者的下肢淋巴管影像,发现96.8%患者存在淋巴管、淋巴结异常,认为淋巴管发育畸形是KTS的重要组成部分。核素淋巴显像可显示肢体淋巴管及引流淋巴结的影像、观察淋巴回流的连续性,评价淋巴回流速度、有无侧支淋巴管及淋巴液的皮下反流情况,评价淋巴结是否显影及显影数量,从而准确诊断淋巴水肿,其灵敏度为92%,特异度为100%^[2]。本组36例KTS患者,⁹⁹Tc^m-DX淋巴显像发现97.22%(35/36)患者伴肢体皮下显像剂滞留、淋巴管及淋巴结显像异常。

⁹⁹Tc^m-DX淋巴显像操作简便,可获得全身成像,从而发现肢体以外的淋巴系统异常,为临床治疗KTS提供参考。胸导管负责收集下半身及左侧上半身产生的淋巴液,是人体最粗大的淋巴导管,其回流量约占全身淋巴总量的3/4。胸导管出口梗阻将导致淋巴液回流障碍。胸导管在颈静脉角处回流入血液循环,改善该处的淋巴回流情况,对缓解KTS患者的肢体淋巴水肿具有重要临床价值。本组20例KTS患者出现左或右侧静脉角区显像剂异常分布,提示患者可能存在胸

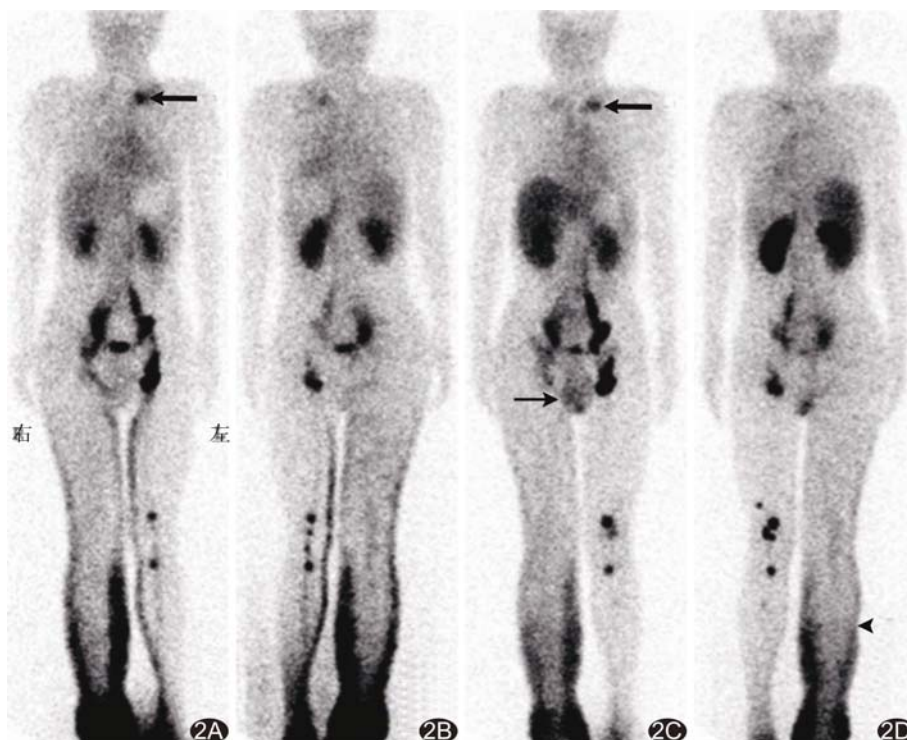


图 2 患儿男, 14 岁, 出生后发现右下肢片状葡萄酒色斑, 3 岁时出现阴囊水肿及右下肢静脉曲张, 随年龄增长, 右下肢长于左下肢 5 cm, 临床确诊 KTS 注射显像剂后 1 h 前位(A)及后位(B)图像、注射显像剂后 6 h 前位(C)及后位(D)图像, 右下肢淋巴管显影不良, 右腹股沟、髂、腰淋巴结显影延迟, 且数量减少, 右下肢皮下可见显像剂滞留(箭头), 阴囊区可见放射性分布(细箭), 左静脉角区可见团状放射性浓聚(粗箭)

导管出口淋巴液梗阻^[9]; 其中 11 例经手术证实存在胸导管出口梗阻, 行胸导管末端松解术后, 随访结果显示下肢淋巴水肿情况均获得不同程度的改善。

本组 33.33%(12/36) KTS 患者伴会阴部显像剂滞留, 提示存在会阴部淋巴水肿, 并进一步证实淋巴发育异常的存在。另外, 本组还发现 1 例患者伴躯干部侧支淋巴管显影、1 例腹部淋巴管扩张, 提示 KTS 患者的淋巴管发育异常不仅局限于肢体。

KTS 较罕见, 病情复杂, 治疗难度大, 难以获得理想的治疗效果, 临床多采取以对症治疗为主的综合治疗方案^[10]。作为一种无创、安全的检查手段, ⁹⁹Tc^m-DX 淋巴显像可以准确评价 KTS 患者是否伴有淋巴系统发育异常, 提示是否存在胸导管出口回流障碍等, 为临床诊断 KTS、病情评估以及治疗提供影像学依据, 可以作为 KTS 的常规筛查方法。

[参考文献]

- [1] Liu NF, Lu Q, Yan ZX. Lymphatic malformation is a common component of Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg*, 2010, 52 (6): 1557-1563.
- [2] Moshiri M, Katz DS, Boris M, et al. Using lymphoscintigraphy to evaluate suspected lymphedema of the extremities. *AJR Am J Roentgenol*, 2002, 178(2):405-412.
- [3] Szuba A, Shin WS, Strauss HW, et al. The third circulation: Radionuclide lymphoscintigraphy in the evaluation of lymphedema. *J Nucl Med*, 2003, 44(1):43-57.
- [4] 麦发泽, 黄飏, 钟小玲, 等. Klippel-Trenaunay 综合征临床表现及影像学特征. *中国医学影像技术*, 2016, 32 (3):425-428.
- [5] Oduber CE, van der Horst CM, Hennekam RC. Klippel-Trenaunay syndrome: Diagnostic criteria and hypothesis on etiology. *Ann Plast Surg*, 2008, 60(2):217-233.
- [6] Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular anomalies classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*, 2015, 136(1): e203-e214.
- [7] Sung HM, Chung HY, Lee SJ, et al. Clinical experience of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Arch Plast Surg*, 2015, 42(5):552-558.
- [8] Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, et al. Klippel-Trenaunay syndrome: Spectrum and management. *Majo Clin Proc*, 1998, 73(1):28-36.
- [9] Hara H, Mihara M, Okuda I, et al. Presence of thoracic duct abnormalities in patients with primary lymphoedema of the extremities. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2012, 65 (11): e305-e310.
- [10] Sreekar H, Dawre S, Petkar KS, et al. Diverse manifestations and management options in Klippel-Trenaunay syndrome: A single centre 10-year experience. *J Plast Surg Hand Surg*, 2013, 47(4):303-307.