

U bạch mạch Lymphangiomas

Tổng quan

- Là khuyết điểm của hệ bạch huyết, có thể xuất hiện ở bất kỳ đâu trên cơ thể. Là một dạng dị dạng mạch máu.
- Về tế bào học, nang bạch mạch được lót bởi lớp nội mạc, với độ dày khác nhau chứa lớp cơ trơn và mô bạch huyết. Lớp niêm mạc nội mô khá dễ bị nhiễm trùng và dễ bị kích thích. Đây là cơ sở của liệu pháp xơ hóa.

Phân loại

Lymphatic malformation classification	Types
Primary lymphoedema	
Lymphangioma	Macrocystic (formerly cystic hygroma) Microcystic (formerly cavernous lymphangioma) Mixed
Diffuse lymphatic anomalies	Pulmonary or pleural or intestinal lymphangiomatosis Gorham-Stout disease (the so-called “vanishing bone disease”)
Combined/complex malformations	Klippel-Trenaunay syndrome (capillary-lymphatico-venous malformation) Proteus syndrome Maffucci syndrome



Lâm sàng

- Xu hướng phát triển chậm.
- Đột ngột phát triển lớn khi nhiễm virus, vi khuẩn, xuất huyết trong nang.
- Ít có triệu chứng.
- Thường gặp ở cổ, lưỡi, thành ngực, bụng và các chi.
- U bạch mạch nội tạng thường gặp nhất là u bạch mạch mạc treo.
- Triệu chứng phụ thuộc vào vị trí.

Chẩn đoán tiền sản

- Vai trò siêu âm.
- Đánh giá kích thước vị trí, tiên lượng sinh khó...
- Tỷ lệ chẩn đoán sai 38-50%.

Cận lâm sàng

- Siêu âm
- CT scan
- MRI
- Chọc hút nang với kim, khảo sát tế bào học dịch nang.

Biến chứng

- Trẻ có u bạch mạch vùng đầu mặt cổ có thể đe dọa tử vong: tắc nghẽn đường thở.
- Gia tăng kích thước: nhiễm virus, vi khuẩn do tang dòng bạch huyết.
- Nhiễm trùng, loét.
- Khó ăn uống, khó phát âm.
- Tử vong: tỉ lệ cao ở trẻ sơ sinh, do tắc nghẽn đường thở.





Điều trị

- Phẫu thuật
- Xơ hóa
- Xạ trị: trong quá khứ, giờ không được khuyến cáo.

Xơ hóa qua da

- Vô trùng
- Bệnh nhân được gây mê, an thần.
- Siêu âm hỗ trợ.
- Có thể xác định kích thước, số lượng các nang dưới màn hình tăng sáng.
- Thuốc: cồn ethanol 98%, doxycycline, OK-432(Picibanil), bleomycin, Ethibloc.
- Sau chích xơ thường có phản ứng viêm tại chỗ.

Phẫu thuật

- Điều trị triệt để.
- Dễ gây dò bạch huyết, nhiễm trùng dai dẳng.

Biến chứng sau điều trị

- Chích xơ: đau, phù, viêm cục bộ. Tổn thương da, rối loạn nhịp tim (ethanol). Tổn thương răng (Doxycycline). Rụng tóc, rối loạn sắc tố da, xơ hóa phổi (bleuomycin).
- Phẫu thuật: nhiễm trùng, dò bạch huyết, tái phát. Trẻ nhỏ có nguy cơ phù thanh quản, khí quản, tắc nghẽn sau mổ vùng đầu mặt cổ. Tụ dịch. Nhiễm trùng, tổn thương dây TK (VII, X, XI, XII),

Xu hướng xơ hóa thời gian gần đây tăng lên. Điều trị kết hợp phẫu thuật và xơ hóa cho kết quả tốt.

Evidence-Based Research

- Chưa có nghiên cứu lớn đánh giá giữa chích xơ và phẫu thuật.
- Chỉ định chích xơ và phẫu thuật hiện tại dựa trên kinh nghiệm.
- Bảng đánh giá kết quả chích xơ (bleuomycin, OK-432):

Title	Treatment of lymphangiomas in children: our experience of 128 cases
Authors	Okazaki T, Iwatani A, Yanai T, et al.
Institution	Department of Pediatric General and Urological Surgery, Juntendo University School of Medicine, Tokyo 113-8421, Japan
Reference	J Pediatr Surg 2007; 42:386–389

Vấn đề	Vai trò của chích xơ và phẫu thuật trong điều trị u bạch mạch.
	2 giai đoạn điều trị: giai đoạn I (1979-1985, n=53), giai đoạn II (1989-2005, n=75). Bleomycin dung trong giai đoạn I, OK-432 trong giai đoạn II. Phẫu thuật là điều trị cơ bản của 64% bệnh nhân giai đoạn II.
Kết quả	Hiệu quả xơ hóa u nang đơn độc, nang lớn, nang nhỏ, nang hỗn hợp là 90,9%,100%, 68% và 10% tương ứng. 17 bệnh nhân đã xơ hóa sau đó phẫu thuật có kết quả tốt. Phẫu thuật cắt bỏ thành công đáng kể hơn xơ hóa (88,5% so với 64%, p<0,01). Các biến chứng thoáng qua của xơ hóa là sốt và sung (32%), nhiễm trùng (6%), tắc nghẽn đường thở (4%), tổn thương thần kinh (nerve paisy) (2%). Trog khi đó biến chứng của phẫu thuật là nặng nề hơn: dò bạch huyết (lymphorrhoea) (27%), tổn thương thần kinh (nerve paisy) (9%), nhiễm trùng (6%), tắc nghẽn đường thở (1%), đau dai dẳng (1%).

Bàn luận

- Báo cáo này của một loạt các case với các loại u bạch mạch khác nhau, ở các vị trí khác nhau (53,9% ở đầu, cổ) là một chỉ dẫn điều trị có giá trị. Hiện nay cả xơ hóa và phẫu thuật cùng được áp dụng nhưng xơ hóa được áp dụng rộng rãi hơn trong những năm gần đây.
- Không phụ thuộc vào vị trí, phẫu thuật hiệu quả hơn xơ hóa đối với nang đơn độc và nang lớn (single cysts and macrocystic). Phẫu thuật sau xơ hóa có kết quả tốt.
- Các tác giả khuyến cáo điều trị xơ hóa cho nang đơn độc, nang lớn. Phẫu thuật sau xơ hóa cho u bạch mạch hỗn hợp.

Phẫu thuật là điều trị hiệu quả, xơ hóa cần được thực hiện ở những bệnh nhân có nguy cơ biến chứng cao sau phẫu thuật: trẻ sơ sinh, trẻ sơ sinh có u bạch mạch lớn ở cổ.