

# Klippel-Trenaunay 综合征儿童情绪与行为特征及其影响因素

孙佳丽,王亮,王长凤,张杰,郭磊

(山东大学附属儿童医院血管瘤与介入血管外科,山东 济南 250022)

**摘要:**目的 探讨 Klippel-Trenaunay 综合征(Klippel-Trenaunay syndrome, KTS)儿童情绪行为问题现状及其影响因素。方法 使用 Achenbach 儿童行为量表(CBCL/4~16岁)、亲子关系自我评定量表对就诊于山东大学附属儿童医院血管瘤科&介入医学科的70例KTS儿童及其家长进行调查,并按1:1匹配同性别、年龄的健康儿童为对照组。结果 KTS儿童情绪行为问题检出率为31.4%。logistic回归分析显示,女孩是儿童情绪行为问题的危险因素(OR=3.729,95%CI:1.136~12.232),居住地、亲子关系与儿童情绪行为问题的关联无统计学意义。结论 KTS儿童情绪行为问题较多,其产生可能与患儿性别有关。

**关键词:** Klippel-Trenaunay 综合征;儿童;情绪行为问题;亲子关系;影响因素

中图分类号:R179

文献标志码:A

## Emotional and behavioral problems in children with Klippel-Trenaunay syndrome: characteristics and influencing factors

SUN Jiali, WANG Liang, WANG Changfeng, ZHANG Jie, GUO Lei

(Department of Vascular Anomalies and Interventional Radiology, Children's Hospital Affiliated to Shandong University, Jinan 250022, Shandong, China)

**Abstract: Objective** To understand the status and influencing factors of emotional and behavioral problems in children with Klippel-Trenaunay syndrome (KTS). **Methods** A total of 70 children with KTS and their parents from the Department of Vascular Anomalies and Interventional Radiology, Children's Hospital Affiliated to Shandong University were surveyed using the Achenbach Child Behavior Checklist (CBCL/4-16) and the Parent-Child Relationship Self-Rating Scale. A control group of 70 healthy children matched 1:1 by gender and age was established. **Results** The detection rate of emotional and behavioral problems in children with KTS was 31.4%. Logistic regression analysis showed that being a girl was a risk factor for emotional and behavioral problems (OR=3.729, 95%CI: 1.136-12.232), while the associations between the place of residence, parent-child relationship and children's emotional and behavioral problems were not statistically significant. **Conclusion** Children with KTS have a relatively high rate of emotional and behavioral problems, which may be associated with the patient's gender.

**Key words:** Klippel-Trenaunay syndrome; Children; Emotional and behavioral problems; Parent-child relationship; Influencing factor

Klippel-Trenaunay 综合征(Klippel-Trenaunay syndrome, KTS)是一种以毛细血管畸形、静脉畸形、淋巴管畸形和肢体异常生长为主要特征的过度

生长综合征<sup>[1-2]</sup>,主要临床特征为葡萄酒色斑、静脉畸形和骨/软组织肥大,因此又被称作先天性静脉畸形肢体肥大综合征<sup>[3-4]</sup>。KTS作为一种先天性疾

病,其发病率约为 1~5/100 000<sup>[5-6]</sup>。目前,对 KTS 的治疗已不再局限于身体的治疗,KTS 儿童的社会心理、情绪行为问题等也逐渐受到重视<sup>[7]</sup>。同时,情绪行为问题大部分也开始于儿童青少年时期<sup>[8]</sup>,本研究对 KTS 儿童的情绪行为问题进行了探索性调查,以期为今后针对性开展心理干预和社会支持提供理论依据。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

选择 2016 年 3 月至 2020 年 2 月山东大学附属儿童医院血管瘤科 & 介入医学科门诊及住院收治的 70 例 KTS 儿童为 KTS 组,其中男 32 例、女 38 例,6~16[9.3(7.4,12.7)]岁。纳入标准:①年龄 6~16 岁;②符合 KTS 综合征临床实践指南的诊断标准<sup>[7]</sup>;③知情同意。排除标准:①不愿配合;②合并有其他器官或躯体疾病。按照 1:1 匹配,选择同性别、同年龄组身体健康的健康体检者 70 例为对照组,其中男 32 例、女 38 例,6~16[9.6(7.6,13.1)]岁,对其父母或主要抚养者进行问卷调查。本研究均已获得山东大学附属儿童医院医学伦理委员会批准(审批号:SDFE-IRB/P-2022032),患儿及家属均知情同意。

### 1.2 方法

#### 1.2.1 Achenbach 儿童行为量表(Child Behavior Checklist, CBCL/4~16 岁)

采用 CBCL/4~16 岁评估儿童情绪行为问题<sup>[8]</sup>,量表共 113 条目,每个条目的选项按照“无”“轻度或有时有”“明显或经常有”分别赋分为 0、1 和 2 分。行为问题由 8~9 个因子组成,各组行为因子构成存在年龄和性别的差异,其中 6~11 岁男孩行为因子由分裂样、抑郁、交往不良、强迫性、躯体诉述、社交退缩、多动、攻击性、违纪 9 个因子构成,女孩行为因子由抑郁、社交退缩、躯体诉述、分裂强迫、多动、性问题、违纪、攻击性、残忍 9 个因子构成;12~16 岁男孩行为因子由躯体诉述、分裂样、交往不良、不成熟、强迫性、敌意性、违纪、攻击性、多发性 9 个因子构成,12~16 岁女孩行为因子由强迫、躯体诉述、分裂样、交往不良、不成熟、违纪、攻击性、残忍 8 个因子构成。杨玉凤等<sup>[9]</sup>研究显示该量表具有良好的内部一致性,Cronbach's  $\alpha$  系数为 0.96,重测信度为 0.95,平行效度好。在本研究中该量表的 Cronbach's  $\alpha$  系数为 0.97。

#### 1.2.2 亲子关系自我评定量表

用来评估亲子关系的等级。采用李美佳、宗金莎等<sup>[10-12]</sup>修订的亲子关系自我评定量表,共包含 20 个条目,每个条目的选项均由“很不符合”到“非常符合”5 个等级组成,依次赋分为 1~5 分。将所有选项的得分全部相加即为量表的总分,分数越高,亲子关系越好,满分为 100 分,按照得分 <60 分、60~79 分和  $\geq 80$  分,依次计为亲子关系有危机、良好和很好。在本研究中该量表的 Cronbach's  $\alpha$  系数为 0.94。

#### 1.2.3 行为问题的判定方法

根据黄亦明等<sup>[8]</sup>制定的中国常模标准作为行为因子异常的判断标准。各年龄组的 8~9 个因子中的任何一个行为因子异常,即判定儿童存在情绪行为问题。

### 1.3 统计学处理

采用 SPSS 24.0 软件。计量资料均进行 Shapiro-Wilk 正态性检验,符合正态分布以  $\bar{x} \pm s$  描述,采用两独立样本  $t$  检验进行组间比较;不符合正态分布的以  $M(P_{25}, P_{75})$  描述,采用 Mann-Whitney  $U$  检验进行组间比较。性别、居住地、是否早产,独生子女以及累及部位的情绪行为问题以  $n(\%)$  表示,采用  $\chi^2$  检验或 Fisher 确切概率法进行组间比较。通过全变量模型,使用 logistic 回归分析对 KTS 儿童情绪行为问题与其影响因素进行分析。检验水准  $\alpha = 0.05$  (双侧)。

## 2 结果

### 2.1 KTS 儿童情绪行为问题现状

#### 2.1.1 KTS 检出率

本次调查共回收有效问卷 140 份,对照组和 KTS 组各 70 份。其中 KTS 组儿童情绪行为问题检出率为 31.4% (22/70),高于对照组 14.3% (10/70),差异有统计学意义( $\chi^2 = 5.83, P = 0.016$ )。

#### 2.1.2 KTS 儿童情绪行为问题影响因素的单因素分析

有无情绪行为问题的 KTS 儿童基本信息对比见表 1。性别、居住地和亲子关系在有情绪行为问题发生的 KTS 儿童中差异有统计学意义( $P < 0.05$ )。女性患儿、居住在农村儿童发生情绪行为问题的检出率分别高于 KTS 男性患儿和居住在城市的 KTS 儿童,有情绪行为问题的患儿亲子关系评分低于无情绪行为问题的患儿。

表1 KTS 儿童情绪行为问题影响因素的单因素分析  
Table 1 Univariate analysis of factors affecting emotional and behavioral problems in KTS children

变量	总计	无情绪行为问题( $n=48$ )	有情绪行为问题( $n=22$ )	$\chi^2/Z/t$	$P$
年龄/岁	9.3(7.4,12.7)	9.1(7.6,12.6)	10.6(7.2,13.1)	-0.36	0.718
性别				4.40	0.042
男	32(45.7)	26(81.3)	6(18.7)		
女	38(54.3)	22(57.9)	16(42.1)		
早产*					0.775
否	66(94.3)	45(68.2)	21(31.8)		
是	4(2.7)	3(75.0)	1(25.0)		
独生子女				0.00	0.952
否	41(58.6)	28(68.3)	13(31.7)		
是	29(41.4)	20(69.0)	9(31.0)		
居住地				4.87	0.027
农村	28(40.0)	15(53.6)	13(46.4)		
城市	42(60.0)	33(78.6)	9(21.4)		
累及部位				0.38	0.539
单发	45(64.3)	32(71.1)	13(28.9)		
多发	25(35.7)	16(64.0)	9(36.0)		
亲子关系评分/分	71.2±1.5	73.4±1.5	66.6±3.3	2.16	0.034

注:\* Fisher 确切概率法。

## 2.2 KTS 儿童情绪行为问题影响因素的 logistic 回归分析

将单因素分析结果  $P < 0.2$  的潜在影响因素纳入 logistic 回归分析,拟合优度检测结果  $P = 0.369$ 。

表2 KTS 组儿童情绪行为问题影响因素的 logistic 回归分析

Table 2 Logistic regression analysis of factors affecting emotional and behavioral problems in children in the KTS group

影响因素	$\beta$	SE	Wald $\chi^2$	$P$	OR(95%CI)
性别(0=男,1=女)	1.316	0.606	4.713	0.030	3.729(1.136~12.232)
居住地(0=农村,1=城市)	-1.083	0.583	0.583	0.063	0.338(0.108~1.061)
亲子关系	-0.040	0.024	2.636	0.104	0.961(0.916~1.008)

注:"0"为参照。

logistic 回归分析结果显示,KTS 患儿女性是产生情绪行为问题的危险因素,是男性患儿产生情绪行为问题的 3.729 倍,居住地和亲子关系与 KTS 儿童情绪行为问题的关联性无统计学意义。见表 2。

## 3 讨论

本次调查结果显示,KTS 儿童情绪行为问题的检出率为 31.4%,高于同年龄同性别健康儿童水平(14.3%)。与其他研究相比,KTS 儿童情绪行为问题的检出率较高,学龄前儿童情绪行为问题的异常检出率为 3.8%~36.9%<sup>[13]</sup>,李宏田等<sup>[14]</sup>对 26 市 4~6 岁儿童行为问题的调查结果为 13%,顾莉萍等<sup>[15]</sup>对中山市 4~6 岁儿童行为问题的研究结果为 29.87%。研究对象所罹患的疾病也可能是儿童情绪行为问题的影响因素,如 KTS 儿童情绪行为问题的发生情况与 Rietman 等<sup>[16]</sup>在 6~17 岁神经纤维瘤病儿童青少年中情绪行为问题的检出率(32%)大致相近,但高于 HIV 感染儿童情绪行为问题检出率约(17%)<sup>[17]</sup>。造成这种差异的原因可能与研究者

对儿童情绪行为问题的定义、测量方法、评价标准有关,还可能受研究对象、调查的时间以及文化差异的影响。

本研究结果表明,KTS 儿童的情绪行为问题与性别有关,女孩情绪行为问题发生率高于男孩,同时女孩情绪行为问题因子较单一化,而男孩的情绪行为问题因子更为多样化。女孩情绪行为问题检出率高于男孩的原因可能与不同性别儿童生理特征、性格和行为表现有关<sup>[18]</sup>。这与 HIV 感染、癫痫患儿的趋势相反<sup>[17,19]</sup>,可能是所患疾病的种类产生的差异。多因素分析支持上述结论,结果显示显示女孩是 KTS 儿童情绪行为问题检出率的危险因素,约是男孩发生情绪行为问题的 3.729 倍。究其原因可能与 KTS 的临床特征有直接关系。KTS 常累及上、下肢,躯干以及腹腔等部位<sup>[1-2]</sup>,而且 KTS 病情稳定时可能只存在皮肤或美观方面的问题,严重时则会出

现感染等严重的并发症,甚至带来抑郁和焦虑等社会心理问题<sup>[20-22]</sup>。另外,研究显示女孩的身心发育通常较男孩早,且青春期女性心理方面经历的变化更剧烈<sup>[23]</sup>。所以,女孩会比男孩更早的意识到皮肤、美容等外貌特点,可能也是造成本研究中 KTS 女孩发生情绪行为问题高于男孩的原因之一。结合 Roza 等<sup>[24]</sup>关于儿童情绪行为问题早期预防和干预的重要性观点,建议在 KTS 的早期就予以重视,以预防和减少情绪行为问题的发生,并且应给予女孩更多的关注。

另外,随着中国城市化进程不断加深,城乡差距和家庭资源分布不均的问题依然存在。儿童居住在城市还是农村有可能对其生长发育、行为表现以及性格特点产生一定影响<sup>[25]</sup>。本研究提示可能受样本量不足的影响,居住地是农村与 KTS 儿童情绪行为问题的独立关联并不显著。但是,由于农村地区经济发展、医疗资源以及养育理念与城市存在差异,尤其我国农村地区仍有留守儿童,因此也应更加重视农村的儿童群体,确保卫生政策与儿童的身心发展相适应。

在亲子关系方面,本研究单因素分析的结果显示有情绪行为问题的亲子关系平均得分低于无情绪行为问题的得分,但多因素分析中显示亲子关系不是 KTS 儿童情绪行为问题发生的独立影响因素,可能受样本量较小的影响。然而,许多研究结果均提出了亲子关系越和谐儿童行为问题越少、不良的亲子关系与儿童情绪行为问题呈正相关关系以及父母关注度低、家庭弹性差都会对儿童的行为产生负面影响等观点<sup>[12,26-28]</sup>,与本研究单因素分析结果一致。因此,也应注重培养父母与 KTS 儿童形成融洽的亲子关系,指导 KTS 儿童的家长扮演好父母角色可以有效减少儿童情绪行为问题的产生,对 KTS 儿童的社会心理干预具有重要的意义。

本研究还表明,年龄、早产、病变累及部位以及是否独生子女等因素均不是 KTS 儿童情绪行为问题发生的独立影响因素,与已有的研究结果存在差异<sup>[20]</sup>。这种不同可能是由研究对象的年龄、来源以及调查的样本量和评价标准等造成的。因此,需要为 KTS 儿童提供行为发展的早期监测和筛查<sup>[17,29]</sup>,对 KTS 儿童情绪行为问题产生的影响因素进行更深一步的探究。

本研究存在一定的局限性:①本研究以 KTS 儿童为研究对象,尽管已纳入了国内单中心可观的 KTS 患者队列,但由于 KTS 是罕见病,发病率低,因此存在样本量小导致的检验效能不足、统计分析结

果估计的 95%CI 较宽影响精确度等问题;②本研究属于现况研究,证明 KTS 儿童情绪行为问题与性别之间因果关系的证据性不足。因此,在未来的研究中将利用中国血管瘤血管畸形协作网建立跨市、省甚至全国性的多中心协作来汇集更大的患者队列扩大样本量,进一步在更大的研究规模且性别更均衡的样本中进行分析,显著提升统计检验效能,从而更准确地揭示 KTS 各种临床表现与影响因素之间的关联;③受样本来源与数量的限制,对照组仅匹配了年龄和性别,未能对家庭经济地位、父母教育水平等潜在混杂因素进行匹配,未来研究将在多中心研究基础上纳入上述更全面的变量进行匹配,以进一步验证本研究的结果。

综上所述,本研究表明 KTS 儿童情绪行为问题发生率较高,应重点关注 KTS 的女性儿童,促进女性儿童身心健康成长,为临床开展针对性心理指导和干预提供依据。

## 参考文献:

- [1] Samal SN, Samal SS. Congenital arteriovenous malformation (ISSVA classification for vascular anomalies) [J]. Pan Afr Med J, 2023, 46: 103. doi: 10.11604/pamj.2023.46.103.41202
- [2] Kunimoto K, Yamamoto Y, Jinnin M. ISSVA classification of vascular anomalies and molecular biology [J]. Int J Mol Sci, 2022, 23(4): 2358. doi: 10.3390/ijms23042358
- [3] Wang HJ, Lin WL, Xie C, et al. Gastrointestinal involvement in Klippel-Trénaunay syndrome: pathophysiology, evaluation, and management [J]. Orphanet J Rare Dis, 2023, 18(1): 288. doi: 10.1186/s13023-023-02857-5
- [4] 王莹莹,李毓萍,赵晓宁,等.超声诊断先天性静脉畸形肢体肥大综合征的应用价值[J].中国超声医学杂志,2017,33(4):335-337.  
WANG Yingying, LI Yuping, ZHAO Xiaoning, et al. The research for the application value of ultrasonography in the diagnosis of Klippel-trenaunay syndrome [J]. Chinese Journal of Ultrasound in Medicine, 2017, 33(4): 335-337.
- [5] Alwalid O, Makamure J, Cheng QG, et al. Radiological aspect of klippel-trénaunay syndrome: a case series with review of literature [J]. Curr Med Sci, 2018, 38(5): 925-931.
- [6] Deka JB, Deka NK, Shah MV, et al. Intraneural heman-gioma in Klippel-Trenaunay syndrome: role of musculo-skeletal ultrasound in diagnosis-case report and review of the literature [J]. J Ultrasound, 2020, 23(3): 435-442.
- [7] 赵泽亮,郑家伟. Klippel-Trenaunay 综合征临床实践指

- 南[J]. 2018(2): 180-184.  
ZHAO Zeliang, ZHENG Jiawei. Clinical practice guidelines for Klippel-Trenaunay syndrome (translation version)[J]. Chinajournal of Oraland Maxillofacial Surgery, 2018(2): 180-184.
- [8] 黄亦明, 刘金珍, 徐雁, 等. Achenbach 儿童行为量表 (CBCL) 在孤独症谱系障碍儿童中的应用研究[J]. 中国社会医学杂志, 2022, 39(5): 571-575.  
HUANG Yiming, LIU Jinzhen, XU Yan, et al. Application of achenbach child behavior scale (CBCL) in children with autism spectrum disorder[J]. Chinese Journal of Social Medicine, 2022, 39(5): 571-575.
- [9] 杨玉凤. 儿童发育行为心理评定量表[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2016.
- [10] 李美佳, 许辰, 吴亮, 等. 正念养育课程对青少年的母亲养育倦怠和亲子关系的影响研究[J]. 重庆医学, 2024, 53(8): 1162-1166.  
LI Meijia, XU Chen, WU Liang, et al. Effects of mindfulness-based parenting course on parenting burnout and parent-child relationship of adolescents' mothers [J]. Chongqing Medical Journal, 2024, 53(8): 1162-1166.
- [11] 吕娜. 正念养育对父母教育焦虑的影响: 亲子关系的中介作用[J]. 中小学心理健康教育, 2024(2): 10-13.
- [12] 宗金沙, 李雪平. 亲子关系对 3~7 岁儿童问题行为的调查报告[J]. 教育科学论坛, 2013(10): 77-79.
- [13] 朱香昱, 张旒, 王端, 等. 儿童情绪行为问题: 一个不能忽视的现象[J]. 中国实用儿科杂志, 2022, 37(11): 804-807.  
ZHU Xiangyu, ZHANG Ni, WANG Duan, et al. Emotional behavioral problems in children: a phenomenon that cannot be ignored[J]. Chinese Journal of Practical Pediatrics, 2022, 37(11): 804-807.
- [14] 李宏田, 叶荣伟, 任爱国, 等. 中国 26 市(县)4~6 岁儿童行为问题的现况调查[J]. 中国心理卫生杂志, 2009, 23(6): 415-420.  
LI Hongtian, YE Rongwei, REN Aiguo, et al. Behavioral problems of children aged 4-6 years in 26 cities and counties in China[J]. Chinese Mental Health Journal, 2009, 23(6): 415-420.
- [15] 顾莉萍, 陈昂, 邓成, 等. 学龄前儿童心理行为问题与家庭环境关系的调查[J]. 临床儿科杂志, 2014, 32(10): 965-969.  
GU Liping, CHEN Ang, DENG Cheng, et al. The relationship between behavioral problems and family environment in preschool-age children[J]. Journal of Clinical Pediatrics, 2014, 32(10): 965-969.
- [16] Rietman AB, van der Vaart T, Plasschaert E, et al. Emotional and behavioral problems in children and adolescents with neurofibromatosis type 1[J]. Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet, 2018, 177(3): 319-328.
- [17] 曾小良, 陆春燕, 唐峥华, 等. HIV 感染儿童行为问题现状[J]. 中国学校卫生, 2019, 40(11): 1672-1675.  
ZENG Xiaoliang, LU Chunyan, TANG Zhenghua, et al. Behavioral problems of HIV infected children [J]. Chinese Journal of School Health, 2019, 40(11): 1672-1675.
- [18] 熊强, 陆爱军, 黄国兴, 等. 上海市松江区学龄前儿童情绪、行为问题调查[J]. 心理月刊, 2024, 19(10): 199-201.  
XIONG Qiang, LU Aijun, HUANG Guoxing, et al. Investigation on emotional and behavioral problems of preschool children in Songjiang District of Shanghai [J]. Psychologies, 2024, 19(10): 199-201. doi: 10.19738/j.cnki.psy.2024.10.058
- [19] 余卫红, 潘月, 年士翠, 等. 癫痫儿童情绪行为问题现状及影响因素分析[J]. 中国儿童保健杂志, 2023, 31(2): 210-214.  
YU Weihong, PAN Yue, NIAN Shicui, et al. Status quo and influencing factors of emotional behavior problems in children with epilepsy [J]. Chinese Journal of Child Health Care, 2023, 31(2): 210-214.
- [20] Harvey JA, Nguyen H, Anderson KR, et al. Pain, psychiatric comorbidities, and psychosocial stressors associated with Klippel-Trenaunay syndrome[J]. J Am Acad Dermatol, 2018, 79(5): 899-903.
- [21] Oduber CEU, Khemlani K, Sillevs Smitt JH, et al. Baseline quality of life in patients with Klippel-Trenaunay syndrome[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 2010, 63(4): 603-609.
- [22] Arleo TL, Swerdlin RF, Gill AE, et al. Baseline quality of life in pediatric patients with low-flow vascular malformations[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2023, 45(7): e847-e856.
- [23] 王旭, 陈晶, 雷威, 等. 青少年女性社会支持与负面情绪的关系: 心理弹性的中介作用[J]. 山东大学学报(医学版), 2020, 58(6): 110-114.  
WANG Xu, CHEN Jing, LEI Wei, et al. Relationship between social support and negative emotions in adolescent girls: the mediating role of psychological resilience [J]. Journal of Shandong University(Health Sciences), 2020, 58(6): 110-114.
- [24] Roza SJ, Hofstra MB, van der Ende J, et al. Stable prediction of mood and anxiety disorders based on behavioral and emotional problems in childhood: a 14-year follow-up during childhood, adolescence, and young adulthood[J]. Am J Psychiatry, 2003, 160(12): 2116-2121.
- [25] 喻月慧, 秦菁霞, 毛雅宣, 等. 儿童青少年体质健康变化与城乡差异: 影响因素及政策启示[J]. 中国卫生政策研究, 2025, 18(4): 36-44.