



doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.003
http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.003
Chinese Journal of General Surgery, 2016, 25(6):795-801.

· 指南解读 ·

《欧洲血管外科学会临床实践指南·慢性静脉疾病管理》 中静脉畸形相关内容解读

李龙

(中国人民武装警察部队广东省总队医院 放射科, 广东 广州 510507)

摘要

长期以来对先天性静脉畸形的认识极其混乱, 误诊误治现象相当普遍, 规范医疗行为迫在眉睫。2015年6月发表在欧洲血管外科学会官方刊物《European Journal of Vascular and Endovascular Surgery》上的《欧洲血管外科学会临床实践指南·慢性静脉疾病管理》第6章中, 评论了先天性血管畸形的分类, 特别关注于先天性静脉畸形以及累及静脉系统的混合型先天性血管畸形包括 Klippel-Trenaunay 综合征和 Parkes-Weber 综合征的病因、临床特征、诊断和治疗, 对进一步提高对静脉畸形的诊治水平具有重要的指导意义。

关键词

血管畸形; 静脉; 指南
中图分类号: R654.3

Interpretation of the relevant information about venous malformations in Management of Chronic Venous Disease Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery

Li Long

(Department of Radiology, General Hospital of Guangdong Province, Chinese People's Armed Police Forces, Guangzhou 510507, China)

Abstract

There has been much confusion about the understanding of congenital venous malformations for a long time, for which the misdiagnosis and wrong treatment often occur in clinical practice so that standardizing the medical processes is an urgent matter. In Chapter 6 of Management of Chronic Venous Disease Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS) published in the ESVS official journal European Journal of Vascular and Endovascular Surgery in June 2015, the classification of congenital vascular malformations was discussed, paying particular attention to the etiology, clinical characteristics, diagnosis and management of congenital venous malformations, as well as the complex congenital venous malformations affecting the venous system, such as Klippel-Trenaunay and Parkes-Weber syndrome. This will be of great significance for the further improvement of their diagnosis and treatment.

Key words

Vascular Malformations; Veins; Guidebooks
CLC number: R654.3

收稿日期: 2016-04-20; 修订日期: 2016-05-20。

作者简介: 李龙, 中国人民武装警察部队广东省总队医院主任医师, 主要从事介入放射学方面的研究。

通信作者: 李龙, Email: radiolilong@hotmail.com

慢性静脉疾病 (chronic venous disease) 这一术语已经被用于描述周围静脉系统的外观和功能异常, 以下肢最为常见但不仅限于下肢。它可被定义为“静脉系统中长期持续性的(任何)形态和功能异常, 表现为需要予以检查和(或)治疗的症状和(或)体征”。为了协助医师为慢性静脉疾病患者选择最佳管理策略, 欧洲血管外科学会指南编写委员会编写了《欧洲血管外科学会临床实践指南·慢性静脉疾病管理》, 2015年6月发表在欧洲血管外科学会官方刊物《European Journal of Vascular and Endovascular Surgery》上^[1]。

慢性静脉疾病的CEAP分级将其病因分为先天性、原发性、继发性和原因不明者。静脉畸形是由于静脉系统的先天性发育异常所导致的疾病, 即CEAP病因分级的Ec^[1]。在指南中的第6章, 评论了先天性血管畸形的分类, 特别关注先天性静脉畸形以及累及静脉系统的混合型先天性血管畸形如Klippel-Trenaunay综合征 (Klippel-Trenaunay syndrome, KTS) 和Parkes-Weber综合征 (Parkes-Weber syndrome, PWS)。长期以来对这组疾病的认识极其混乱, 误诊误治现象相当普遍, 规范医疗行为迫在眉睫, 为此笔者对指南中的主要内容加以介绍以期进一步提高对静脉畸形的诊治水平。

1 病理生理

先天性血管畸形的发病机制尚不清楚, 可能是由于零星突变或者潜在的遗传因素所致, 但家族遗传者罕见^[1]。其机制似乎与多种生化标记物(如血管生成素)和膜受体的基因异常相关联, 这些生化标记物和膜受体的作用是在血管生成的终末阶段调节内皮细胞和平滑肌细胞的相互作用; 其所导致的细胞成熟缺陷使管壁由单层扁平内皮细胞组成而不具备完整的平滑肌被膜, 从而形成静脉结构异常^[2]。

血管的胚胎发育过程大致可以分为丛状期、网状期及管干期3个阶段。循环系统和淋巴系统的发育始于妊娠第3周, 从中胚层细胞形成周围和中央血岛。在第一个发育阶段, 这些细胞增殖和融合导致原始毛细血管网的创建。随着胎儿的发育, 随后为网状期和丛状期。最后, 特定管道扩大形成最终的循环系统, 而另外一些仅存在于胚胎期的结构发生退化^[2]。

在任何这些阶段所发生的发育异常均导致先天性血管畸形。重要的是, 如果其发生于血管胚胎发育早期(网状期)的原始毛细血管阶段, 血管发育停止致异常胚胎血管以丛簇状的形式残留, 不再分化为最终的脉管而与其与静脉主干相互分离, 因此定义为周围型(extratrunctular type)静脉畸形^[1-3]。其中具有来自中胚叶的胚胎组织遗迹, 保持着间充质细胞(成血管细胞)的特征, 在月经初潮、妊娠和激素改变等内源性刺激时具有生长和增殖的潜能; 病变既可呈弥漫性分布也可呈局限性分布, 具有极高的复发风险, 特别是在不适当的治疗后。如果发育缺陷发生在血管胚胎发育后期(管干期), 则可能导致“知名”脉管的异常, 出现发育不全、不发育、闭塞或扩张。其直接累及静脉主干系统, 因此定义为主干型(truncular type)静脉畸形, 病变不具有间充质细胞的胚胎特征, 也不具备生长和增殖的潜能, 因此复发的风险较小^[1-3]。这种区别在先天性血管畸形分类中是非常重要的。

2 分类

推荐意见65: 先天性血管畸形的分类可考虑使用修订版汉堡分类法(IIB级推荐, B级证据)^[1]。

认识和定义先天性血管畸形是具有挑战性的。许多作者一直试图把这些病变进行分类, 旨在开发一个通用系统使其诊断和描述标准化, 并促进文献报道中专家之间的交流。不同的作者采用了各不相同的解剖、临床和血流动力学标准, 出现了多种多样的分类系统。血管发育异常研究国际学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA)致力于进一步提高对先天性血管畸形患者的病因、诊断和治疗的认识, 其作用之一就是评述特定分类系统。

2.1 ISSVA 分类法

1982年, Mulliken和Glowacki根据血管病变的病理特征和自然病程首次引入了生物学分类法。此分类系统将血管肿瘤(其中以血管瘤最为常见)和血管畸形区别开来(表1)^[1-3]。血管瘤是真正的血管内皮源性肿瘤, 表现出截然不同的细胞增殖期和随后缓慢退化的衰退期; 血管畸形的特征为渐进性地出现血管结构的扩大, 血管直径逐渐增大但无血管数量的增多, 因肥大而扩张而不是血管内皮细胞的增生。1996年, 此分类法被

ISSVA重新定义和采用,再次将血管肿瘤和血管畸形区别开来,并将血管畸形细分为单一型和混合型(表2)^[1-3]。

表1 Mulliken-Glowacki 分类法

Table 1 Mulliken-Glowacki classification

血管瘤
血管畸形
毛细血管畸形
微静脉畸形
静脉畸形
淋巴管畸形
动静脉畸形
混合型
静脉-淋巴管畸形
静脉-微静脉畸形

表2 ISSVA 分类法

Table 2 ISSVA classification

血管肿瘤
血管瘤
浅表(草莓状毛细血管瘤)
深部(海绵状血管瘤)
混合
其他
卡波西样血管内皮瘤
丛状血管瘤
血管外皮细胞瘤
梭形细胞血管内皮细胞瘤
血管球瘤
化脓性肉芽肿
卡波西肉瘤
血管肉瘤
血管畸形
单一型
毛细血管畸形(C)(葡萄酒色斑,鲜红斑痣)
静脉畸形(V)
淋巴管畸形(L)(淋巴管瘤,囊状水瘤)
动脉畸形(A)
混合型
动静脉瘘(AVF)
动静脉畸形(AVM)
毛细血管-淋巴管-静脉畸形(CLVM)(与KTS相关)
毛细血管-静脉畸形(CVM)
淋巴管-静脉畸形(LVM)
毛细血管-动静脉畸形(CAVM)
毛细血管-淋巴管-动静脉畸形(CLAVM)

2.2 汉堡分类法

汉堡分类法是1988年提出的,并得到了ISSVA的认可。此分类法将先天性血管畸形根据其解剖(如发育不全、闭塞、扩张、浸润或局限)和临床特征(如动脉、静脉、分流或混合)进行描述,并根据畸形开始发生的胚胎发育阶段分为主干型(truncular type)和周围型(extratuncular type)^[1-3]。此分类法未考虑血管瘤和淋巴管畸形,但根据临床和解剖学特征充分

地描述了病变,因其所具有的描述特性有利于不同学科之间的交流(表3)。

表3 修订版汉堡分类法

Table 3 Modified Hamburg classification

发育缺陷的类型	主干型	周围型
动脉优势型	发育不全 闭塞 扩张	浸润性 局限性
静脉优势型	发育不全 闭塞 扩张	浸润性 局限性
动静脉分流型	浅表动静脉瘘 深部动静脉瘘	浸润性 局限性
混合型发育缺陷	动脉畸形和静脉畸形 血管-淋巴管畸形	浸润性 局限性

2.3 Puig 分类法

Puig根据静脉畸形的解剖学特征和静脉引流模式提出了一种新的分类法来描述其亚型(表4)。此分类法通过直接穿刺静脉造影确定病变的血流动力学特征,对其硬化治疗方案的设计和疗效评估具有特殊的价值,可作为介入治疗的基础,特别是用于评估儿童患者是否适合于硬化治疗^[1-3]。

表4 静脉畸形的 Puig 分类法

Table 4 Puig classification

I型	孤立畸形不向周围引流
II型	畸形静脉团引流入正常静脉
III型	畸形静脉团引流入发育异常(扩大或扩张)的静脉
IV型	静脉畸形表现为发育不良性静脉扩张

3 静脉畸形

静脉畸形是先天性血管畸形的一种亚型。其估计发病率为1~2/10 000新生儿,患病率为1%,是先天性血管畸形中最常见的类型^[1]。

3.1 病因

绝大多数静脉畸形在临床上表现为散发型,并未显示出遗传成分,但也存在罕见遗传型和家族型如呈常染色体显性遗传的家族性皮肤黏膜静脉畸形或球形细胞静脉畸形^[1,3]。

3.2 临床特征

静脉畸形通常出生时即存在,但可能不是出生时即显现,而是在童年晚期或成年期才出现。随年龄增长病灶亦有所增大,瘤体生长速度与躯体正常生长基本同步,随着体格的发育而稳步增长,从不自行消退。通常在婴儿期至青春期病灶

增大最为迅速。在受到各种不同原因的刺激时可迅速生长如激素改变、月经初潮、妊娠、外伤和外科手术^[3]。静脉畸形的发病部位相对均匀分布,40%发生于头颈部,40%位于四肢,20%见于躯干。多见于皮肤和皮下组织,其次为口腔黏膜和肌肉^[3]。

静脉畸形表现为质软、可压缩的类似于静脉的蓝色肿块,其大小可随体位而变化或因Valsalva动作而扩大。可存在表面色斑、微细血管扩张或静脉曲张。无搏动、震颤、皮温增高或充血等征象以资与动静脉畸形相鉴别。静脉畸形最常见于皮肤和皮下组织,但也可累及深层肌肉、骨骼、关节、神经血管结构甚至内脏。体积较大时,可对周围结构包括骨骼、肌肉和皮下组织产生压迫效应。病灶周围的骨质改变可表现为骨质增生、骨质疏松、骨质软化或骨质溶解^[1-3]。

重要的是,静脉畸形可位于口腔内并可导致出血、言语障碍和气道堵塞。静脉畸形也具有血栓形成的风险,有证据表明静脉畸形与局限性血管内凝血障碍相关联。这与Kasabach-Merrit综合征的弥散性血管内凝血不同。局限性血管内凝血是由于畸形血管团内或继发于静脉淤滞引起的凝血因子局部消耗导致微血栓和静脉石形成。患者表现为纤维蛋白原降低($<0.5\text{ g/L}$)和D-二聚物水平升高,在实施治疗前检测这些参数是有益的。这种高凝状态也可见于妊娠、激素变化、去除弹力袜、外伤、外科手术和硬化治疗等。在这些情况下,可出现临床症状加重和易于出现血栓性栓塞,必须使用低分子肝素进行抗凝治疗^[1,3]。

3.3 诊断

双功能超声检查是静脉畸形首选的初步影像方法。它具有应用广泛、费用低廉、无损伤和无电离辐射的优点,尤其后者对于年龄较小的血管畸形患者是至关重要的。双功能超声可鉴别高流量型(动静脉畸形)和低流量型(静脉畸形、淋巴管畸形)先天性血管畸形。静脉畸形通常呈可压缩的不均质肿块,大多数病例(82%)超声表现为低回声混杂信号病变。在一项51例软组织静脉畸形的研究中,16%双功能超声检查可见病理性静脉石。但是,超声成像具有空间分辨率低、检查视野小而通常不能完全涵盖整个病灶、显示深部病变和骨质病变的能力有限以及具有明显的操作者依赖性的缺点,适用于血管畸形的初步筛查和治疗效果初步评价^[1,2]。

CT扫描对静脉畸形的作用有限,因为其需要电离辐射而且不能很好地描述病变特征,特别是位置深在和邻近深部结构者。另外,对比增强CT扫描可能低估病变的真实范围,不能良好地显示病灶与周围重要结构的解剖关系,不能提供畸形内部血管结构的详细信息^[1,2]。

MRI可良好地描述软组织和病变的特征,是明确病变范围及其与邻近结构关系的首选成像方式。自旋回波或快速自旋回波 T_1 加权像用于评价病变的形态,可显示病灶的最大轮廓以及与周围骨质或神经血管结构的关系;脂肪抑制 T_2 加权序列和 T_2 加权短时反转恢复序列可明确病灶的最大范围,特别有助于描述病变的特征以资与邻近脂肪组织相鉴别;使用梯度回波 T_2^* 加权序列显示含铁血黄素沉积、营养不良性钙化或静脉石,也有助于评价高速或低速血流。MRI不仅通过明确病变的内部结构及其与周围结构的关系来影响治疗决策,而且可通过监测病变的大小和信号特征来客观地定量评价疗效^[1-2]。

直接穿刺静脉造影必须使用细针穿刺入静脉畸形并透视下注射入对比剂。它是在其他成像方式难以明确时诊断静脉畸形的首选方法,并可在硬化治疗期间用于初步诊断评估。动脉造影对体表静脉畸形的诊断和治疗并无价值,应予以避免。

由于常规X线摄影的软组织对比低,很少用于评价静脉畸形^[1-2]。

3.4 治疗

推荐意见66:继发于先天性静脉畸形的慢性静脉疾病所致症状和体征应尽可能采取保守治疗(I级推荐,C级证据)^[1]。

静脉畸形的治疗涉及多个学科,包括外科、皮肤科、内科或儿科以及放射科。这些学科成员之间的有效沟通和真正的多学科方法在静脉畸形患者的评估和管理中极其重要。

3.4.1 保守治疗 静脉畸形是一种临床表现多变、非危及生命的长期慢性疾病。轻微症状者采取保守治疗措施可成功地得以控制,包括睡眠期间抬高肢体和避免可能加重症状的活动。具有局限性血管内凝血障碍的患者,可能出现血栓形成和阵发性疼痛。对经选择的病例已经使用阿司匹林和以低分子肝素行预防性治疗作为保守治疗的补充。同时,弹力压迫服装已用于缓解症状^[1,3]。

3.4.2 硬化疗法 使用硬化疗法治疗静脉畸形的基本原理与静脉曲张的硬化治疗相同:导致血管内

皮的损伤。硬化剂(如乙醇、十四烷基硫酸钠或聚多卡醇)液体或加入气体制作成泡沫,在影像引导(如超声、静脉造影)下经细针直接注入静脉腔使药物直接作用于内皮^[1,3]。

静脉畸形行硬化治疗后的生活质量评定显示治疗后症状改善。局限性静脉畸形患者比累及整个肌肉或间隙的弥漫性静脉畸形患者效果好。硬化剂的选择是影响疗效和并发症发生率的重要因素。一项使用乙醇对88例患者行399次治疗的大型病例系列显示,初始成功率为95%,在平均18.2个月的随访期内未见复发。轻微和严重并发症发生率为12.4%,包括红斑、水疱、局限性皮肤溃疡或坏死以及深静脉血栓形成和肺栓塞(报道的发生率分别为治疗次数的1.25%和0.25%)均有报道^[1]。十四烷基硫酸钠具有更低的不良反应发生率。一项使用十四烷基硫酸钠对72例患者行226次治疗的大型病例系列未见严重并发症^[1]。轻微并发症见于约为治疗次数的3%,包括溃疡、皮肤坏死和短暂性感觉缺失。在此病例系列中,治疗后15%的患者症状消失,28%的患者对治疗的评价为良好,24%为改善,28%为无变化,5.6%为加重。此外,浸润性病变的患者报告结果比局限性病变者差。

一项比较超声引导下泡沫硬化疗法与液体硬化疗法治疗症状性静脉畸形的前瞻性研究发现,超声引导下泡沫硬化疗法需要更少的硬化剂用量而明显地改善了治疗效果。

3.4.3 外科手术 外科手术治疗静脉畸形的决策应多学科联合制定。手术治疗的主要适应证是持续疼痛、功能障碍或头颈部病变的美观效果以及病变部位对患者所产生的现实风险(如病变累及气道)。

外科手术切除适合于形成血栓和局限于特定区域的局灶性边界清晰的静脉畸形。但是,许多静脉畸形呈浸润性并累及多个肌群或筋膜平面,手术可导致广泛地减缩体积。在这些情况下,硬化疗法可用作一种辅助手段。合并深静脉异常的主干型静脉畸形可能需要手术切除和深静脉重建。对周围型弥漫性静脉畸形的最好治疗方法是硬化疗法。

总之,静脉畸形患者应尽可能采取保守治疗或硬化治疗。

4 静脉畸形相关综合征

混合型先天性血管畸形的某些形式被描述为

综合征,其中最重要的综合征是KTS和PWS。

推荐意见67:先天性静脉畸形重症患者、KTS和PWS的可能干预措施应在专科中心以多学科方法做出决策(I级推荐,C级证据)^[1]。

4.1 Klippel-Trenaunay 综合征

Maurice Klippel和Paul Trenaunay于1900年首次描述了这种表现,在观察到2例皮肤病变合并不对称性软组织和骨骼肥大的患者后将其称之为“骨肥大性血管痣”(naevus vasculosus osteohypertrophicus)。

血管畸形根据其病变所累及的循环系统组分可分为单一型和混合型。KTS是一种以毛细血管、静脉和淋巴管发育异常而不伴明显的动静分流为特征的综合征。这是一种罕见的疾病,病因不明,其发生率占活产婴儿的1:20 000~1:40 000。此病患者以葡萄酒色斑、静脉曲张以及软组织和(或)骨骼肥大(偶为萎缩)的临床三联征为特征^[1,3]。

4.1.1 病因 KTS的遗传起源尚不清楚。关于这个方面的文献存在异质性,从散发病例到单基因缺陷均有报道。

关于临床体征和症状的形成,已经提出了几种理论。据认为,KTS是胎儿发育期间中胚层发育异常的结果,导致维持肢芽的微动静脉交通,引起血管痣、肢体肥大和浅静脉曲张的形成。

其他发育理论包括静脉系统原发性阻塞或闭锁(导致静脉压增加、慢性静脉高压、肢体肥大和静脉曲张)和在胚胎发育期间血管生成增多。

4.1.2 临床特征 临床表现通常在出生时即存在,但在某些情况下并未完全显现。临床特征多变,从微小病变到明显外观缺陷致外形毁损均有可能出现。(1)临床体征一:毛细血管畸形(葡萄酒色斑)。在KTS患者中,通常可见典型的毛细血管畸形,通常被描述为“葡萄酒色斑”。其特征是出生即存在但在分娩后数日方可见的粉红色斑。毛细血管畸形见于98%以上的KTS患者,使之成为最常见的相关临床发育异常体征。其通常多发,95%的病例累及下肢,并可扩展到臀部和胸部。罕见地累及整个身体的一侧^[1]。(2)临床体征二:静脉曲张。静脉曲张是另一个与KTS相关的临床特征。发育异常的静脉可表现为异常外侧静脉(anomalous lateral vein)或永存胚胎静脉。表现为继发于瓣膜功能不全或深静脉畸形的浅静脉扩张和迂曲。在梅奥医学中心的病例系列中,72%的患者具有非典型静脉,最常见的畸形是永存外侧

胚胎静脉。作者强烈建议,股外侧存在粗大的永存浅静脉不汇入深静脉系统时应使临床医师认识到 KTS 的可能性。一小部分患者具有异常内侧静脉(anomalous medial vein),或者更为罕见的耻骨上静脉(suprapubic vein)。除了浅静脉畸形之外,深静脉系统也可出现发育异常。静脉扩张、发育不全、不发育或永存胚胎坐骨静脉(embryological sciatic vein)均为 KTS 患者深静脉发育异常的表现^[1-2]。(3) 临床体征三:淋巴管增生。淋巴管增生见于大量的 KTS 患者中。其表现为含有清澈液体的囊泡并且可能与严重的淋巴水肿相关联,导致软组织肥厚和下肢不等长。在一个来自梅奥医学中心的大宗病例系列中,淋巴管增生见于 67% 的患者^[1]。重要的是,此三联征的存在是变化不定的。在 63% 的患者中,所有这 3 项特性均存在,而其余患者则具有两项或更少。此外,大多数患者还具有下肢畸形,多为单侧。仅 30% 患有上肢畸形^[1]。KTS 患者发生浅静脉血栓形成、深静脉血栓形成和肺栓塞的风险增加。

4.1.3 症状 KTS 是根据所存在的体征做出诊断的。但是,患者可出现各种症状,最常见者为肿胀、疼痛以及浅静脉曲张和血栓性浅静脉炎所致出血。疼痛是一个重要的症状,高达 80% 的患者可出现不同程度的不适。导致 KTS 患者疼痛和不适的许多因素已经明确,包括静脉曲张、慢性静脉功能不全(C3~C6)、蜂窝织炎、浅静脉血栓形成、深静脉血栓形成、静脉畸形、关节炎和神经性疼痛^[1]。

4.1.4 诊断 KTS 的诊断主要根据临床表现。就慢性静脉疾病而言,双功能超声是评估这些患者浅、深静脉系统的金标准。它可评估静脉解剖变异,并可证实不存在具有临床意义的动静脉分流^[1-3]。X 线平片用于测量肢体长度。其他用于评价静脉异常的成像方式包括 MRI(有助于区分骨骼、脂肪、肌肉肥大与淋巴水肿)、MR 血管成像和(或)静脉成像、CT 成像(有助于评价骨骼解剖)和血管造影(动脉和静脉造影),可显示深静脉系统及其属支,并可显示局限性血管畸形^[1-3]。

4.1.5 治疗 KTS 是需要多学科方法进行治疗的一种罕见而复杂的疾病。这涉及许多学科,包括儿科、普通内科、骨科、整形外科、血管外科、介入放射科、心脏内科和物理治疗科。该疾病是一种具有毛细血管、静脉和淋巴成分的混合型血管畸形。KTS 是无法治愈的,治疗应针对症状管理、静脉高压的二级预防和保持下肢功能完整。患者通常状

况良好而无需采取干预措施,但是治疗的绝对适应证也是存在的,这包括出血、感染、急性静脉血栓栓塞和难治性溃疡。

保守治疗: 静脉畸形的治疗类似于其他类型的慢性静脉疾病。肢体抬高、加压疗法(长统袜或压迫绷带)和以按摩形式的减轻充血物理疗法(decongestive physical therapy)均有益于淋巴水肿和慢性静脉功能不全(C3~C6)所致肢体肥大的处理。皮肤护理对于慢性静脉疾病的进展性皮肤病变(包括溃疡)是至关重要的^[1]。由于静脉血栓栓塞的风险增加,所以对浅或深静脉血栓形成反复发作的患者可考虑抗凝治疗。经皮激光疗法已广泛应用于治疗鲜红斑痣使之减轻,或者在可能的情况下祛除皮肤病变。手术治疗:外科手术仅限于不适合保守治疗的患者。重要的是在进行任何外科手术前应通过双功能超声充分评估浅、深静脉系统以评价静脉畸形的范围和深静脉系统的通畅程度^[1]。

梅奥医学中心已经发表了关于 KTS 的最大病例系列报道^[1]。根据其经验,在这些患者中所进行的最常见的手术方式是骺骨干固定术(即对肢体生长减缓或停止的儿童使骨骺或生长板融合固定)、剥脱反流的主干静脉、减积手术和截肢。尽管如此,作者建议 KTS 患者应尽可能行保守治疗。

深静脉系统功能完好时,可切除畸形静脉和明显的静脉曲张。否则,加压疗法已经被成功地用于减轻肿胀和静脉疾病的症状。KTS 患者的浅静脉主干功能不全不但可通过剥脱术来处理,而且也可使用更新的技术以腔内热消融术(激光或射频)或泡沫硬化疗法的方式来处理。使用十四烷基硫酸钠和聚多卡醇的超声引导下泡沫硬化疗法已经被用于治疗浅表属支静脉曲张,具有良好的美容效果和功能结果,可减轻疼痛水平并使曲张静脉缩小。腔内射频消融术也已经应用于治疗 KTS 患者的静脉功能不全。患者报告治疗后下肢疼痛、水肿和曲张静脉突起均减轻。在经过筛选的病例中,两种治疗方式可同时用于治疗浅静脉疾病。

对于胚胎发育异常而残留深静脉发育畸形的患者,开放手术不仅仅限于结扎和剥脱,也包括深静脉重建术或陷迫腓静脉松解术。治疗静脉畸形的复发率达 15%,但是患者的临床症状明显改善,必要时可实施进一步干预。淋巴水肿所导致的双下肢不等长预计超过 2 cm 者可在儿童生长期通过骺骨干固定术来治疗。极少数情况下,肢体大

小影响患者日常功能时需要截肢。

4.2 Parkes-Weber 综合征

PWS的表现类似于KTS,但二者具有截然不同的病理生理机制。它由内科医师Frederick Parkes Weber于1907年首次描述。呈散在发生,无明显的种族或性别差异^[1]。

4.2.1 病因 与涉及毛细血管、静脉和淋巴管系统呈低流量型血管畸形的KTS不同,PWS以高流量型动静脉畸形为特征。出生时即已存在,最常见于下肢。永存腿部外侧静脉并不常见,通常不出现淋巴管畸形和软组织畸形。高流量型动静脉瘘的存在可增加心脏前负荷,导致心力衰竭,甚至皮肤缺血^[1]。

PWS最初被认为是一种散发性疾病,但是有证据表明5号染色体上的RASA1基因在PWS的发展过程中发挥着重要作用。此基因介导数种细胞类型(包括血管内皮细胞)的生长、分化和增殖。基因变异导致多灶性毛细血管畸形伴高流量型血管病变^[1]。

4.2.2 临床特征 PWS以皮肤毛细血管畸形、肢体肥大和动静脉畸形为特征。动脉和静脉之间的连接呈高流量,可导致骨骼或软组织肥大。动静脉瘘的局部效应极其突出,浅静脉扩张继发于压力升高。在整个心动周期可触及震颤并可闻及机器样杂音。在骨骺融合前即已存在的高流量动静脉瘘可产生局部效应,包括骨骼长度和周长增加以及患肢温度升高。全身效应是由于大流量的血液从动脉流入静脉所造成的。这可引起心脏前负荷显著增加,导致充血性心力衰竭。

4.2.3 诊断 与KTS相似,双功能超声检查非常有助于描述动脉和静脉的解剖学特征,鉴别高流量和低流量血管畸形。X线平片和MRI有助于评估肢体肥大。MRI还可评估患肢中的淋巴管、静脉和软组织成分。动脉造影和静脉造影可评价血管解

剖并描述动静脉瘘的特征^[1-3]。

4.2.4 治疗 尽可能首选保守治疗。包括防止损伤和损害患肢,因为动静脉畸形的存在使愈合功能受限并使患者出血的风险增加。下肢肿胀可通过肢体抬高和加压疗法来处理。与KTS相似,肢体生长发育明显异常时可通过骺骨干固定术来加以解决的^[1]。明显的高流量动静脉畸形与临床体征(如溃疡或充血性心力衰竭)相关者是予以干预的适应证。可采取动脉栓塞术或手术切除病变。在极端情况下,患肢严重损害患者生活质量时需要截肢^[1]。

参考文献

- [1] Wittens C, Davies AH, Bækgaard N, et al. Editor's Choice - Management of Chronic Venous Disease: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS)[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2015, 49(6):678-737.
- [2] Lee BB, Antignani PL, Baraldini V, et al. ISVI-IUA consensus document diagnostic guidelines of vascular anomalies: vascular malformations and hemangiomas[J]. Int Angiol, 2015, 34(4):333-374.
- [3] Lee BB, Baumgartner I, Berlien P, et al. Diagnosis and Treatment of Venous Malformations. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP): updated 2013[J]. Int Angiol, 2015, 34(2):97-149.

(本文编辑 姜晖)

本文引用格式:李龙.《欧洲血管外科学会临床实践指南·慢性静脉疾病管理》中静脉畸形相关内容解读[J].中国普通外科杂志,2016,25(6):795-801. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.003

Cite this article as: Li L. Interpretation of the relevant information about venous malformations in Management of Chronic Venous Disease Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery[J]. Chin J Gen Surg, 2016, 25(6):795-801. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.06.003