

先天性血管病变的分类与治疗

姜在波 单鸿

先天性血管病变是一组常见的疾病,发病率约 0.3%~1%。因不同种类有不同的自然病程,缺乏统一的概念和准确的定义,存在重大的混乱而影响恰当的分类和治疗^[1,2]。明确病变是中胚层发育异常造成的血管畸形,还是以血管内皮细胞等增殖形成的血管瘤,是进一步进行病因学和治疗学研究的前提。

一、分类

从形态学上,把先天性血管病变分为毛细血管瘤、海绵状血管瘤、混合型血管瘤及蔓状血管瘤,毛细血管瘤又分为葡萄酒色斑与草莓状血管瘤^[3],此分类目前普遍应用于临床。Mulliken 等^[4,5]依据先天性血管病变的临床表现、胚胎组织学和血流动力学等特征,在细胞学基础上把其分为血管瘤(hemangioma)和血管畸形(vascular malformation)2 大类。可以理解为:血管瘤主要通过内皮细胞增殖及新生血管形成为基础的血管源性肿瘤,强调的是肿瘤的特性;血管畸形强调的是脉管系统的先天畸形及相应的异常血流动力学变化。根据血流动力学特征,血管畸形可分成高流量和低流量 2 类^[4],高流量血管畸形再分为动静脉瘘(arteriovenous fistula, AVF)和动静脉畸形(arteriovenous malformation, AVM)。大体上说,Mulliken 分类之血管瘤包含毛细血管瘤、海绵状血管瘤和混合血管瘤,低流量血管畸形主要以海绵状血管瘤为主,高流量血管畸形(AVM 和 AVF)相当于蔓状血管瘤。从介入治疗角度出发,更倾向于 Mulliken 分类标准。

组织学上,血管瘤在增生期表现为显著性内皮细胞增殖伴有胸腺嘧啶脱氧核苷酸结合,内皮下有多层基底膜形成;在退化期表现为组织纤维化和脂肪的沉积,缺少内皮细胞与胸腺嘧啶脱氧核苷酸的结合^[6]。按此种发展进程,血管瘤在生长期以“毛细管状”结构为主,在退化期以“海绵状”结构为主。血管畸形无内皮细胞的增生,含较大的血管腔道,排列扁平内皮细胞,无胸腺嘧啶脱氧核苷酸结合。这种异常的血管组织结构包含毛细血管、动脉、静脉及

淋巴管的一种或数种的组合。起源于血管畸形的内皮细胞是很难长成正常细胞结构的,病变的发展是通过原有血管腔的扩大和以前未充盈血管的开通而发生,而不是细胞增生的结果。

二、临床表现

血管瘤是真正良性血管赘生物,自然病程一般可分为增生期、稳定期和消退期。通常在出生时或出生后头几个星期出现,并且在 6~12 个月内呈现持续性、爆发性生长,在半岁至 1 岁半即进入稳定期,并伴有缓慢的退化^[6]。在大多数患者,自然消退是血管瘤自然病程的重要特征,又是一个漫长的过程,在 7 岁前未治疗的患者 70%~90% 有自然退化。表浅血管瘤表现为体表部红色、蓝色或紫色病灶,境界清楚,四肢、躯干及面颈部均可发生。在婴幼儿,大面积的血管瘤伴血小板减少性紫癜命名为 Kasabach-Merritt 综合征,此病在未治疗的患者有较高的病死率,可达 50%。功能性损害与血管瘤的解剖部位有关,广泛的血管瘤病能引起充血性心功能衰竭,下颌骨或上颌骨血管瘤在拔牙时可导致大量出血而危及生命,眼睑和眼眶部位的血管瘤有引起弱视、斜视、凸眼和压迫视神经的危险。

血管畸形通常在出生时就已经出现,好发于头皮、面部、颈部及四肢,其临床表现与血管瘤有很大差别。典型高流量血管畸形伴 AVF 的临床特征是:病灶及周围区域内可见串珠状或索条状弯曲迂回的粗大而带搏动的血管,表面温度高于正常皮肤,可扪及持续性震颤,局部可听及连续性吹风样杂音。发生在肢体末端的高流量血管畸形,常伴有肢体末端缺血性疼痛、萎缩甚至发育缺陷。随着个体成长,血管畸形呈膨胀性生长,从不发生退化^[6]。在成人,大多数血管病变属于血管畸形。

三、诊断

诊断先天性血管病变有 3 个基本目的:①建立诊断和分类;②明确病变的解剖范围和对邻近结构的侵犯程度;③确定病变对局部、区域和全身有意义的血流动力学影响。通常,通过临床表现、物理检查及各种影像学检查能诊断血管瘤和血管畸形

血流动力学评估能通过非创伤性检查(测定节

段性肢体血压、分析多普勒血流速度波形)获得,彩色多普勒成像对高流量和低流量病变都能准确地诊断出来,由于其方便、快速的特点,临床上普遍应用。

影像学检查的目的是发现和明确深在病变的特征,表明病变的真正范围。在高流量性血管畸形, MRI 结合血管造影可更准确地描绘病变血管形态结构,帮助制定治疗方案。CT 同 MRI 一样是准确评估病变范围最好的检查手段^[2]。虽然血管造影能详细描绘供血动脉、引流静脉及病灶中心的血管解剖,但有一定创伤性,并且在儿童能引起动脉损伤。在表明低流量病变和评估他们真正范围上,血管造影是无用的,所以不是常规检查方法,除非对诊断有疑问或考虑介入治疗。AVM 的动脉造影表现为:供血动脉代偿性增粗;畸形血管团管腔粗细不均、排列紊乱,血管团内造影剂排空迅速、染色时间极短(可与肿瘤区别);引流静脉扩张,显影时间提早^[7]。应注意静脉显影的时间,能帮助选择栓塞颗粒如 PVA 的直径。低流量血管畸形动脉造影的目的是明确正常与病变动脉,典型征象是:动脉期管径正常或稍增粗,动脉晚期有斑片状、点状畸形静脉显影,随时间而扩大、变淡,持续至静脉期,畸形血管的引流静脉常不能显示^[8]。

在低流量血管畸形患者,直接穿刺静脉造影是非常有用的技术,用来硬化治疗前确定病变范围。最简单的方法是:压迫引流静脉使病变膨胀,直接穿刺病灶,当抽得回血后,用含碘的造影剂造影;解除压迫后,观察造影剂排空速度。造影表现为:团状或蜂窝状血管显影,边界清楚,其内可见间隔,引流静脉细小,有时可见粗大引流静脉。一般病灶内造影剂的排空非常慢,可达数分钟^[8]。CO₂ 作为一种安全的造影剂已经用作血管造影。在低流量血管畸形中,直接穿刺静脉 CO₂ 造影,与含碘造影剂相比有独特的优势,可重复检查,不会产生造影剂的负担,而且在大多数患者可显示引流静脉。

四、治疗

治疗的困难来自于不明确病变自然变化过程,没有完全安全和疗效的治疗模式及明确的治疗标准。局限性病变可通过外科切除或介入治疗。然而,在更常见的广泛性病变,要达到完全治愈几乎是不可能的^[9]。

(一) 血管瘤 血管瘤有一个独特的自发性退化的特性,应该采用保守治疗。生长快速的血管瘤引起功能上的损害、面貌的缺陷或潜在的有生命危险的并发症(包括凝血病、重复出血、感染、充血性心

功能衰竭),需要积极的多模式治疗,包括激光治疗、放射治疗、激素治疗、干扰素治疗、手术治疗等^[3]。通常应用全身性类固醇药物治疗血管瘤,很少使用外科切除,仅用在有危及生命的并发症患者。动脉栓塞巨大血管瘤用来减少手术时出血。作为栓塞剂,明胶海绵颗粒、PVA 颗粒或 IVALON 颗粒是有效的和安全的。

(二) 血管畸形

1. AVF。治疗的目的是去除病灶、治愈瘘道同时保存末梢动脉血流。对于单一瘘道者外科手术结扎与介入栓塞效果均较好。而只栓塞供血动脉近端是无临床价值的,随后形成的多发侧支血管使病情恶化,影响后续治疗。作为栓塞材料,钢圈和可脱离球囊是最常用的,有用无水酒精成功治疗 AVF 的报道。Yakes 等^[10]报道 3 例手术治疗及 1 例 IBCA (isobutyl-2-cyanoacrylate) 栓塞后复发的 AVF 患者,改用乙醇硬化,随访无复发。使用乙醇时需要非常小心,因为非靶血管的栓塞可能导致组织坏死。当瘘口较大和瘘道较短时,在瘘口的动脉段放置带膜内支架用来封闭瘘口是一种新近发展起来的技术,可成功地纠正血流。

2. AVM。除非病灶呈局限性,否则完全外科切除 AVM 是根本不可能的。广泛性 AVM 供血动脉的结扎和部分切除常会复发,一旦复发其后果比手术前更坏,而且外科切除常有大出血的危险。动脉栓塞在 AVM 的治疗中扮演一个主要的角色,不仅辅助手术,而且是一个确切的治疗方法^[11]。据报道病灶局部的放射治疗亦不失为一种较好的治疗方法,但需要长时间重复治疗才能达到病灶的缩小甚至消失^[12]。通过对盆腔复杂型难治性 AVM 的栓塞随访发现,要达到完全根除是困难的,栓塞后也常有复发,但大多数患者远期效果比较理想,但常需要多次栓塞^[9]。如果病变相当广泛,多模式系列治疗能减少过度栓塞引起的组织损伤、栓塞后水肿、感染、坏死等并发症的危险。

介入治疗需要特殊器材和技术以识别和超选择供血动脉,并且释放适当的栓子到达病灶,如果只栓塞近端供血动脉将会与外科结扎相似,效果较差并且复发。伴有路图功能的 DSA 设备和精巧的微导管技术已经使超选择栓塞即使非常小的供血动脉成为可能。预防非靶动脉栓塞必须做到:①明确所有的供血动脉和侧支循环,②导管尽可能接近病灶中心,③防止栓子返流进入非靶血管,④栓子需具有可视性。明胶海绵颗粒、钢圈和可解脱球囊是不适合

栓塞 AVM 的,因为他们不能达到病灶中心。PVA、NBCA(N-butyl-2-cyanoacrylate)、鱼肝油酸钠和无水乙醇是常用的栓塞剂。

PVA 具有颗粒性,参考引流静脉显影时间来选择其大小。在供血动脉注入造影剂后 3 s 出现引流静脉者,可采用直径 200~350 μm 的颗粒,2~3 s 显影者可采用 350~500 μm 颗粒,1~2 s 显影者可采用 500~700 μm 颗粒,在 1 s 内显影者忌用 PVA,可采用血管硬化剂或 NBCA 栓塞。造影时采集速度应达到 6 帧/s 以上,以便准确地判断引流静脉显影时间。栓塞后一般 1 个月左右造影复查,对残留和新发生的血管进行补充栓塞^[8]。NBCA 是液态栓塞剂,当其接触离子溶液(离子型造影剂、盐水和血液)时,能快速地由单体形式变成聚合体的形式。PVA 和 NBCA 最初被认为是永久性栓塞剂,现已证明栓塞后血管再通可引起复发。有经验的神介入放射学家更愿用 NBCA 来栓塞 AVM^[11],PVA 则更好地用在术前栓塞。

无水乙醇通过使受损红细胞聚集、血浆蛋白变性、血管内皮不可逆性损伤引起血栓形成而达到快速、永久闭塞血管。Yakes 等^[13]报道用无水酒精治疗手术失败或不适合手术的 20 例 AVM 患者,效果良好,19 例随访病灶永久性消除,未发现新生血管和重新开通现象,并发症发生率约 13%,症状较轻并经保守治疗缓解。在用乙醇治疗过程中,可用阻塞球囊、血压计袖带等来阻滞血流,以最大限度发挥乙醇的特性。如果导管不能超选择至病灶中心,禁止使用无水乙醇栓塞。

如果超选择插管困难,可考虑直接经皮穿刺 AVM 病灶本身治疗^[7,14]。对表浅部位的 AVM 注射栓塞剂时,在挤压排空病灶内的血液后,使用 30%~50% NBCA 碘油混合液注射其内,可达到完全栓塞的效果。栓塞剂还可用 PVA 颗粒和无水乙醇等。Gomes^[15]治疗 11 例伴有 AVF 的 AVM 和 11 例血管瘤型血管畸形,其中 18 例使用经皮穿刺治疗,4 例使用经静脉途径栓塞治疗。合并 AVF 的 11 例患者中 7 例效果良好,合并血管瘤的患者 10 例症状得到有效控制。由此可见,对病灶的直接穿刺治疗和经静脉途径的栓塞治疗也是比较安全有效的。

3. 低流量血管畸形。在低流量病变,单纯经导管栓塞难以达到治疗目的,结合经皮穿刺硬化治疗相对于外科切除是安全和有效的方法,特别是位于颜面部的病变。

通常用的硬化剂是无水乙醇、鱼肝油酸钠和平阳霉素。国内李彦豪在平阳霉素的使用上积累了大量的经验。平阳霉素对异常血管内皮有明显的破坏、抑制作用,使其发生变性坏死,继而形成血栓,闭塞畸形血管腔^[8]。因作用过程相对缓慢,即使误注入病灶外所造成的损伤也较轻微。注射时可配合局部压迫阻滞血流。平阳霉素用量为 2~8 mg,以少量液体将其溶解并与 2~5 ml 碘油混合均匀,透视下直接穿刺病灶并缓慢注入异常血管内,使其完全充填后拔针。一般术后 1 个月内病变可缩小,3~6 个月病灶基本愈合。对于缩小不完全者可在术后 1~2 个月补充治疗。软组织内病变硬化时可引起局部明显红肿热痛、脱皮、甚至发生局部肌肉及皮肤坏死等严重并发症^[7],需慎重治疗。笔者曾遇见 1 例会阴部低流量血管畸形,因过度栓塞引起臀部肌肉坏死,需清创并植皮治疗。为减轻术后肿胀、疼痛等不良反应,可使用激素类药物辅助治疗。

在低流量血管畸形内注入足量的 CO_2 (达到 50 ml)气体能进入到小的血管,显示病灶的边界比常规碘造影更清楚,透射线的 CO_2 气体滞留在病变的血管腔内,此时用不透射线的硬化剂立即经皮注射治疗,容易监视注入硬化剂的分布状态。另外注入的 CO_2 把病变血管腔内的血液挤出,能尽量减少乙醇的稀释程度,使其尽可能接触血管壁,发挥最大的硬化效果。在病灶近端,使用血压计袖带充气加压至 30~50 mmHg 以上,可预防引流静脉把乙醇过早引流走及流入血液对乙醇的稀释和正常部位血管内皮损伤。在病灶有分隔、乙醇-碘油混合液充盈不完全的情况下,需要多点穿刺和注射。撤除导管后,用弹性绷带包扎病灶持续 24 h。在注射乙醇过程中,患者共同体验是局部显著的疼痛,持续数秒~数分钟,预防措施是提前应用吗啡、哌替啶等麻醉止痛药或局部使用利多卡因。

结论

用任何治疗模式,治愈血管瘤和血管畸形是困难的。对病变自然发展过程的认识,对治疗效果的理理解,潜在的并发症,各种治疗方法的限度,各治疗部门间的合作,栓塞材料的恰当选择和正确应用,临床经验和技能的积累,以上这些方面,能帮助我们作出合理的治疗计划并提高治疗效果。

参考文献

- 1 Very M, Nagy M, Carr M, et al. Hemangiomas and vascular malformations: analysis of diagnostic accuracy. *Laryngoscope*, 2002,

- 112 612-615.
- Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol* 1999, 29: 879-893.
 - 吴阶平, 裘法祖, 主编. 黄家驷外科学. 第 6 版. 北京: 人民卫生出版社, 2000, 571-575.
 - El-Kayali AY, Al-Salman MM, Iqbal KI, et al. Vascular anomalies-diagnosis and therapy. *Saudi Med J*, 2002, 23: 272-276.
 - Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982, 69: 412-422.
 - Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, et al. Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *Am J Roentgenol* 1983, 141: 483-488.
 - Fax X, Zhang Z, Zhang C, et al. Direct-puncture embolization of intraosseous arteriovenous malformation of jaws. *J Oral Maxillofac Surg*, 2002, 60: 890-896.
 - 李彦豪主编. 实用介入诊疗技术图解. 北京: 科学出版社, 2002.
 - Jacobowitz GR, Rosen RJ, Rockman CB, et al. Transcatheter embolization of complex pelvic vascular malformations: results and long-term follow-up. *J Vasc Surg*, 2001, 33: 51-55.
 - Yakes WF, Luethke JM, Merland JJ, et al. Ethanol embolization of arteriovenous fistulas: a primary mode of therapy. *J Vasc Interv Radiol* 1990, 1: 89-96.
 - White RI Jr, Pollak J, Persing J, et al. Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2000, 11: 1285-1295.
 - Mizoi K, Jokura H, Yoshimoto T, et al. Multimodality treatment for large and critically located arteriovenous malformations. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1998, 38 Suppl: 186-192.
 - Yakes WF, Luethke JM, Parker SH, et al. Ethanol embolization of vascular malformations. *Radiographics* 1990, 10: 787-796.
 - Han MH, Seong SO, Kim HD, et al. Craniofacial arteriovenous malformation: preoperative embolization with direct puncture and injection of n-butyl cyanoacrylate. *Radiology*, 1999, 211: 661-666.
 - Gomes AS. Embolization therapy of congenital arteriovenous malformations: use of alternate approaches. *Radiology*, 1994, 190: 191-198.

(收稿日期 2002-09-23)

· 病例报告 ·

卵巢动脉供应子宫肌瘤并行栓塞治疗一例

黄艺生 杨熙章 吴纪瑞

患者女, 38 岁。因月经量增多 3 个月, 伴尿频、尿急 20 d 入院。体检: 贫血貌, 子宫增大, 孕 2 月大, 质硬, 形状不规则, 活动, 双侧附件未见异常。B 超: 子宫大小约为 9 cm × 6 cm × 7 cm, 宫内可探及一圆形低回声区, 大小约为 6.1 cm × 6 cm × 6.5 cm, 边界清楚, 内部回声欠均匀, 提示子宫肌瘤。采用 Seldinger 技术, 经右股动脉入路将导管头置于腹主动脉髂动脉分叉平面行双侧髂内动脉 DSA, 见双侧子宫动脉明显增粗,



图 1 双侧子宫动脉起源于髂内动脉, 呈明显增粗, 扭曲。小骨盆区见不规则扩张的肿瘤血管及肿瘤染色

扭曲, 并见肿瘤血管及肿瘤染色(图 1) 随之行双侧子宫动脉栓塞术, 栓塞剂用 PVA 颗粒。术后常规复查腹主动脉 DSA, 发现一粗大、扭曲的卵巢动脉起源于腹主动脉腰 2 平面, 呈螺旋状下降进入右侧盆腔区, 并见扭曲扩张的肿瘤血管及肿瘤染色(图 2), 再次行动脉栓塞术。术后患者除感下腹部隐痛外, 余无明显不适。3 个月后复查 B 超肌瘤缩小约 85%, 月经量恢复正常, 膀胱压迫症状解除, 贫血症状改善。

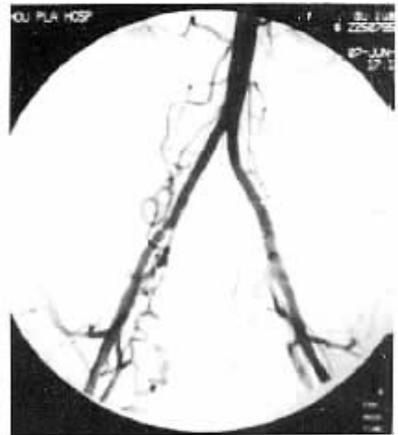


图 2 原起源于髂内动脉的双侧子宫动脉已被栓塞, 右卵巢动脉自腹主动脉腰 2 平面粗大、扭曲, 并呈螺旋状下降进入盆腔区, 子宫右侧见肿瘤血管及肿瘤染色

(收稿日期 2003-06-04)

先天性血管病变的分类与治疗

作者: 姜在波, 单鸿
作者单位: 510630, 广州中山大学附属第三医院放射科
刊名: 介入放射学杂志 **ISTIC PKU**
英文刊名: JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY
年, 卷(期): 2003, 12(6)
被引用次数: 4次

参考文献(15条)

1. [VERY M, Nagy M, Carr M Hemangiomas and vascular malformations: analysis of diagnostic accuracy 2002](#)
2. [Dubois J, Garel L Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group 1999](#)
3. 吴阶平, 裘法祖 [黄家驹外科学](#) 2000
4. [El-Kayali AY, Al-Salman MM, Iqbal KI Vascular anomalies—diagnosis and therapy 2002](#)
5. [Mulliken JB, Glowacki J Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics 1982](#)
6. [Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation 1983](#)
7. [Fax X, Zhang Z, Zhang C Direct-puncture embolization of intraosseous arteriovenous malformation of jaws 2002](#)
8. 李彦豪 [实用介入诊疗技术图解](#) 2002
9. [Jacobowitz GR, Rosen RJ, Rockman CB Transcatheter embolization of complex pelvic vascular malformations: results and long-term follow-up 2001](#)
10. [Yakes WF, Luethke JM, Merland JJ Ethanol embolization of arteriovenous fistulas: a primary mode of therapy 1990](#)
11. [White RI Jr, Pollak J, Persing J Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations 2000](#)
12. [Mizoi K, Jokura H, Yoshimoto T Multimodality treatment for large and critically located arteriovenous malformations 1998](#)
13. [Yakes WF, Luethke JM, Parker SH Ethanol embolization of vascular malformations 1990](#)
14. [Han MH, Seong SO, Kim HD Craniofacial arteriovenous malformation: preoperative embolization with direct puncture and injection of n-butyl cyanoacrylate 1999](#)
15. [Gomes AS Embolization therapy of congenital arteriovenous malformations: use of alternate approaches 1994](#)

引证文献(4条)

1. 谭孝华, 郑聪, 刘凯, 胡荣, 吕萍 [数字减影技术诊断与治疗脑血管疾病55例分析](#) [期刊论文] - [人民军医](#) 2009(6)
2. 华双一, 余永强 [平阳霉素碘油乳剂介入治疗在体表血管瘤中的应用](#) [期刊论文] - [中华航海医学与高气压医学杂志](#) 2008(5)
3. 印建国, 刘晓红, 杨艳, 宁季军, 贾雄 [手部动静脉畸形的介入治疗](#) [期刊论文] - [介入放射学杂志](#) 2007(4)
4. 王伟昱, 郭长东, 张行明, 侯昌龙, 张学彬, 吕维富, 陈克敏 [介入栓塞术和平阳霉素腔内注射治疗颌面部血管畸形](#) [期

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200306027.aspx

授权使用: 西安交通大学(xajtdx), 授权号: 872c64ac-05b2-4050-8da6-9e4000d37bc1

下载时间: 2010年12月2日