

## · 专 论 Special comment ·

## 脉管性病变的诊断和治疗

范新东, 郑连洲

【摘要】 脉管性病变主要包括血管瘤和脉管畸形。迄今为止,脉管性病变的诊断和治疗仍是医疗实践中较为棘手的难题。其临床表现变异较大,轻者可以仅表现为无任何症状的胎记,重者可以表现为严重的充血性心力衰竭。这种临床表现上的较大差异,使富有经验的医师对该类疾病的诊治,也常常备感困惑。加之脉管性病变的发病率较低,医师在数年内方可接诊 1 例或数例患者,这使制订该类疾病的诊治规范甚为困难。本文详尽叙述了脉管性病变的分类和诊断、常用的栓塞剂、诊治理念以及血管瘤和各种脉管畸形的治疗。

【关键词】 脉管性病变; 介入; 治疗

中图分类号:R543 文献标志码:A 文章编号:1008-794X(2011)-08-0589-09

**Diagnosis and management of vascular diseases** FAN Xin-dong, ZHENG Lian-zhou. Department of Radiology, the Ninth People's Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200011, China

Corresponding author: FAN Xin-dong, E-mail: fanxindong@yahoo.com.cn

【Abstract】 Vascular disorders mainly include hemangiomas and vascular malformations, and constitute some of the most difficult diagnostic and therapeutic enigmas that can be encountered in the clinical practice. The clinical presentations are extremely variable and can range from an asymptomatic birthmark to life-threatening congestive heart failure. Attributing any of these extremely varied symptoms that a patient may present with to a vascular malformation may be a challenge to the most experienced clinician. This problem is compounded by the extreme rarity of these vascular lesions. If a clinician meets such a patient once every few years, it will be extremely difficult for the physicians to gain a steep learning curve. In such circumstances, it is difficult to formulate a standard of diagnosis and treatment for these vascular disorders. This paper aims to make a comprehensive and detailed description of the classification and diagnosis of the vascular disorders, the common used embolization agents, the concepts of interventional diagnosis and management and the therapies of various hemangiomas and vascular malformations. (J Intervent Radiol, 2011, 20: 589-597)

【Key words】 vascular disease; intervention; therapy

迄今,脉管性病变的诊断和治疗仍是医疗实践中较为棘手的难题。其临床表现变异较大,轻者可以仅表现为无任何症状的胎记,重者可以表现为严重的充血性心力衰竭。由于这种临床表现上的较大差异,即使富有经验的医师对该类疾病的治疗,也常备感困惑。加之脉管性病变的发病率较低,医师在数年内方可接诊 1 例或数例患者,这使制订该类疾病的诊治规范甚为困难。该类疾病的患者往往在不同医师之间不断的就医并接受着多种治疗,其结

果常常无效、复发、甚至出现恶化和并发症。

脉管性病变治疗最先由外科医师开始,通常采用方法为供血动脉结扎和局部切除。由于供血动脉结扎后血管新生,微小的动静脉瘘口逐渐变成较大的瘘口并形成新的供血动脉,从而加重了临床症状并使进一步治疗更加困难。完全切除动静脉畸形的血管团往往较为困难,有时甚至不可能,从而常采用适度原则下的不彻底切除以达到改善外观的目的。这种病变血管团的局部切除,可短期改善患者症状并取得较好的临床疗效,但长期随访显示,多数患者症状复发并进一步恶化<sup>[1]</sup>。病变血管团的完全手术切除依然较为困难而罕能实现。随着导管导

作者单位:200011 上海交通大学医学院附属上海第九人民医院放射科

通信作者:范新东 E-mail: fanxindong@yahoo.com.cn

丝技术的发展和栓塞剂的改进,介入栓塞治疗已成为脉管畸形的首选治疗方法。脉管畸形的血管团往往生长在外科手术较难切除的解剖区域内,此类复杂病变的治疗越来越多的由富有经验的介入放射学和神经介入放射学医师完成。目前,国内尚无专业的脉管性病变诊治中心,这类患者散在各临床科室,也未引起各相关临床医师的重视。有志在该领域有所担当的介入放射医师,适时参与其中无疑是良好时机。

由于临床表现和血管造影病变的较大变异性,血管瘤和脉管畸形往往较难区分。许多术语被用来描述这些病变为特别的综合征,这更加剧了在此类复杂脉管畸形的分类和治疗领域的混乱。这些容易引起混淆的术语包括:先天性动静脉性动脉瘤、骨间动静脉畸形、曲张性动脉瘤、毛细血管性毛细血管扩张征、毛细管扩张性血管瘤、蔓状动脉瘤、单纯性血管瘤、曲张性血管瘤、血管痣样增生、淋巴管瘤、淋巴管血管瘤、鲜红斑痣、疣状血管瘤、毛细血管瘤、海绵状血管瘤及静脉血管瘤等。Glowacki 等<sup>[2]</sup>基于对血管标志物的研究,对血管瘤和脉管畸形提出了较为合理的分类方法,当今临床工作中应采取此分类标准。这项基于血管内皮细胞特征的分类标准解决了当今文献中术语的混乱。一旦所有的医师都理解并采用这一重要的分类标准,以往的术语混乱将可被解决,从而给此类疾病提供了一个广为接受的分类原则,以利于该病诊疗方面的交流。

## 1 血管瘤和脉管畸形的分类

通过对血管内皮细胞的特性、肥大细胞计数及在体外内皮细胞特性的研究,Mulliken 和 Glowacki 等将血管性病变(vascular anomalies)分为血管瘤和脉管畸形。血管瘤是良性、能够自行消退的真性肿瘤,自然病程经历增殖期、消退期和消退完成期 3 期。文献报道血管瘤的发病率为 1% ~ 2.6%。血管瘤在增殖期的特征是,可快速生长,血管内皮细胞显著增生并形成多核团块,血管内皮基底膜增厚,血管内皮细胞内氟化胸苷标记阳性和出现大量的肥大细胞等。在快速生长的增殖期后,血管瘤的生长趋于稳定并与患儿同步生长。由于血管瘤生物学特性的复杂性,在退化期慢慢开始并逐渐占据优势时,增殖期可一直持续。退化期血管瘤,内皮细胞构成逐渐减少并代之以纤维脂肪沉着,基底膜呈单层表现,内皮细胞氟化胸苷标记阴性和正常肥大细胞计数等。非增殖期血管瘤的处理原则为随访观察,其

他情况下则需早期干预治疗。脉管畸形是与生俱来的,并与患儿身体同步生长。外伤、手术、避孕药及青春期或妊娠导致的激素水平的改变可以导致病变血管动力性增大。脉管畸形无内皮细胞的增殖,含有扁平内皮细胞覆盖的粗大管腔和单层基底膜,并具有血管内皮细胞氟化胸苷标记阴性及肥大细胞计数正常等特点。它可以由伴或不伴动静脉短路的任何原始的动脉、毛细血管、静脉及淋巴管等成分组成。脉管畸形是血管形态生成障碍引起的先天性真性结构异常。

脉管畸形可分为动脉、毛细血管和静脉畸形(伴或不伴动静脉瘘),以及淋巴管畸形等。

血管瘤这一术语是专指儿童的胚胎性肿瘤,这类病变不是与生俱来的,而是在出生后 1 周或数周内出现,它可有快速增殖期,90%可在患儿 5 ~ 7 岁时慢慢地接近完全消退。先前描述成人病变的术语,诸如海绵状血管瘤、肝内血管瘤、肢端血管瘤、椎骨血管瘤及面部血管瘤等一类血管瘤应表述为静脉畸形。肌内血管瘤一词应当代之以肌内静脉畸形。由扩张的毛细血管样组织构成、葡萄酒典型性染色的先前命名为毛细血管血管瘤的病变,正确的命名应为毛细血管畸形。先前的单纯毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤、淋巴管瘤和水囊状淋巴管瘤等应命名为淋巴管畸形。先前的血管淋巴管瘤应当命名为静脉淋巴管畸形。同样的,先前的动静脉性血管瘤、动脉性血管瘤、动静脉性动脉瘤、曲张性动脉瘤、红色动脉瘤和蛇状动脉瘤应当命名为动静脉畸形<sup>[3]</sup>。

疾病的人名命名法也给血管瘤和脉管畸形的命名带来混乱。Maffucci 综合征(Kast 综合征)以往用于定义多发性内生软骨瘤合并多发性血管瘤的患者,但按照现行的分类标准,多发性血管瘤应命名为静脉畸形。Riley-Smith 综合征以往以巨头、假视神经乳头水肿和多发血管瘤等为特征,其“血管瘤”一名更准确的命名应为静脉畸形。毛细血管畸形及淋巴管畸形也可以称为 Riley-Smith 综合征。Riley-Smith 综合征、Proteus 综合征和 Bannayan 综合征实为一系列相似的先天性脉管畸形。Gorham 综合征、Gorham-Stout 综合征和 Trinquost 综合征是由多发性血管瘤引起的一组相似的以骨质溶解为特征的病变(骨消失性疾病)。多发性血管瘤(血管瘤病)一词应当代之以骨内脉管畸形。Blue Rubber Bleb Nevus 综合征(或 Bean 综合征)是另一个容易引起混淆的以人名命名的综合征,所不同的是,它是一

个常染色体显性遗传综合征。其特征是四肢或躯干自发出现的皮下橡胶样静脉畸形并逐渐增大。更为严重的类型是静脉畸形累及肠道或中枢神经系统并导致出血,而导致神经系统病变或严重的胃肠道出血症状。

另一组容易引起混淆的以人名命名的综合征如, Klippel-Trenaunay 综合征, 相似的名称还包括疣状痣样骨增生, 疣状痣样骨吸收, 骨增生样鲜红斑痣, 血管性骨增生。这是一类先天性疾病, 其特征为单侧下肢肥大, 皮下毛细血管畸形, 淋巴管畸形, 正常、发育不良或闭锁的深静脉系统, 偶尔累及躯干的脉管畸形、下肢胚胎期残留的外侧静脉异常, 受累肢体的进行性皮下脂肪堆积等。另一组相似的以人名命名的病变 (Parkes-Weber 综合征, Klippel-Trenaunay-Weber 综合征, Klippel-Trenaunay-Weber-Rubashov 综合征和 Robertson 巨肢症) 代表了临床上另一类相似的病变, 都具有并发多发动静脉瘘的 Klippel-Trenaunay 综合征的特点。Klippel-Trenaunay 综合征和 Parkes-Weber 综合征以下肢多发, 但有时上肢也可受累, 虽然 Klippel-Trenaunay 综合征总体上较为常见, 但在累及上肢的患者中, 以 Parkes-Weber 综合征较为常见<sup>[4]</sup>。

在文献和临床工作中还有一些容易引起混淆的术语, 采用血管瘤和脉管畸形的现代分类方法可以解决临床术语方面的混乱, 所有的医师将使用统一的分类标准。这种统一分类方法将有利于临床工作中对患者的准确诊断和更好的治疗。

## 2 脉管性病变的诊治理念

脉管畸形是与生俱来的一组先天性疾病, 并可与患儿一同生长。在病变初期, 某些患者常无客观的临床表现。动静脉畸形、先天性动静脉瘘、毛细血管畸形、静脉畸形、淋巴管畸形以及混合畸形都归类为脉管畸形。外伤后动静脉瘘是后天获得性疾病而不属于此类病变。

结合详尽的病史采集和临床检查, 常可作出血管瘤和脉管畸形的正确诊断。血管瘤患者出生时往往并无异常, 在病变初期呈鲜亮的猩红色并逐渐加深。脉管畸形因其主要构成成分的不同, 即含有动脉、毛细血管、静脉或淋巴管的不同而呈现不同的持久颜色。通过全面的系统检查, 如骨骼变化、是否伴有静脉或动脉异常、病变有无搏动、低头或病变抬高时是否伴有病变增大, 双侧肢体是否存在不对称、受累部位的皮温是否增高、Nicoladoni-Branham

实验供血动脉阻断后是否出现反射性心动过缓、神经系统的检查以及病史的采集等, 都有助于作出血管瘤或脉管畸形的诊断。

彩色多普勒超声显像 (color Doppler imaging, CDI) 在脉管畸形的诊断中具有重要的作用, 无论是高流速病变 (动静脉畸形或动静脉瘘) 或低流速病变 (静脉畸形或淋巴管畸形) 都可获得较为准确的诊断。CDI 在脉管畸形的分类诊断和直接经皮穿刺治疗中发挥重要作用, 其可以准确定位是否进入到高流速或低流速病变的内部。通过频谱分析, 可有效地区分高、低流速病变。高流速病变因其伴有流入动脉, 从而具有高速低阻的频谱特性。低流速脉管畸形具有正常的动脉血液流量, 在频谱分析时具有正常的外周阻力波形。肌肉内的静脉畸形往往呈现低阻波形。CDI 图像上病变内部呈现缓慢甚至停滞的血流是静脉畸形的特征。作为无创性的检查方法, CDI 也是日后随访的重要手段, 高流速病变治疗后血流率的降低或静脉畸形治疗后血栓的形成等都可借助 CDI 得以准确评价。病变内部的血栓表现为不可压缩性, 这可通过 CDI 准确探测。由于静脉畸形和淋巴管畸形最终都与深部正常的静脉相连, 深静脉血栓是肢体静脉畸形治疗的潜在并发症。在手术后的第 1 天和患者出院前, 所有患者都应进行无创性的深静脉 CDI 检查, 以确定有无深静脉血栓。深静脉血栓作为严重的并发症应当及时处理, 而不应静观其恶化而致并发症的发生<sup>[5]</sup>。

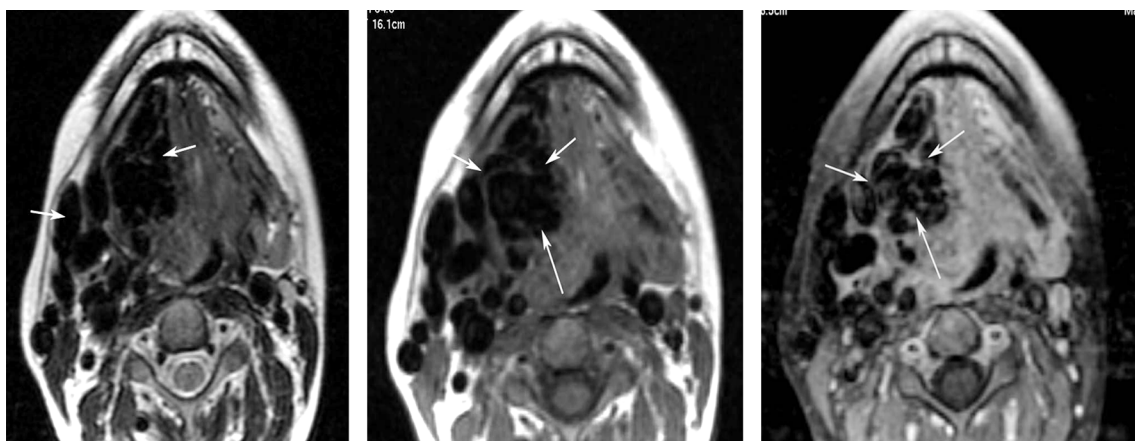
CT 是动静脉畸形的首选影像方式, 无论是软组织动静脉畸形还是骨内动静脉畸形, CT 均有清晰显示。动静脉畸形在增强 CT 上明显强化, 同时患侧的回流静脉增粗并提前显示。CT 具有目前所有影像方式中最高密度分辨率, 可以直观清晰显示骨内病变的类型和范围以及病变与周围组织结构的关系。除了动静脉畸形, CT 对静脉畸形和淋巴管畸形等低流速病变显示不佳, 但是可以清楚显示静脉畸形中的静脉石以及静脉畸形患者骨的畸变<sup>[6]</sup>。

与 CT 相比, MRI 具有更高的诊断效能。MRI 可以鉴别高流速病变和低流速病变, 可显示病变与临近结构 (如神经、肌肉、肌腱、器官、骨骼和皮下脂肪等) 的解剖关系, 同时作为准确、无创的手段应用于病变治疗后的随访中。对低流速脉管畸形的患者, MRI 已取代 CT 用于病变的诊断和治疗后评价。高流速脉管畸形在 MRI 的大多数序列上都表现为流空效应, 在 T1、T2 和增强的 T1WI 上均表现为低信号 (图 1), 同时扩张的供血动脉和回流静脉也是高



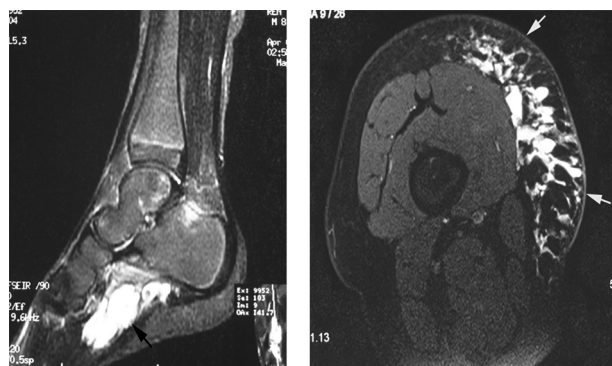
流速血管畸形区别于低流速血管畸形的重要特征。低流速脉管畸形的静脉畸形和淋巴管畸形在 T1WI 和 T2WI 上其信号强度较骨骼肌高, 在 T1WI 上其信号强度较皮下脂肪低, 但在 T2WI 上其信号强度较脂肪高。由于在这类病变的血管内血流可呈停滞状态, 这便导致其自旋回波序列上呈长 T2 信号影, 表现为高信号(图 2)。静脉畸形 MRI 的增强扫描上常有轻度强化, 而淋巴管畸形则无任何强化, 另外淋巴管畸形所表现的长 T2 信号影, 常表现为多囊

状(图 3)。肢体的低流速脉管畸形在 MRI 图像上表现为中心间断受累、沿肢体长轴生长和沿神经肌肉分布的趋势, 偶尔在腱鞘内生长以及与之相关的皮下脂肪肥厚等。由于低流速脉管畸形可多中心发病, MRI 可以准确地显示病变的数目, 同时还可以清晰地显示低流速病变的部位、范围以及与周围结构的关系<sup>[7]</sup>。脉管畸形的诊断确立后, 接下来问题是确定患者是否具有治疗的适应证。从而为患者制订最合理的治疗方案并得到最佳的治疗结果。



1a 右口底区的动静脉畸形在 MRI 的 T1WI 上呈异常软组织低信号影, 其内夹有流空效应(箭头)  
1b 右口底区的动静脉畸形在 MRI 的 T2WI 上仍呈异常低信号影  
1c 右口底区的动静脉畸形在增强的 T1WI 上仍呈异常软组织低信号影, 其内流空效应更趋明显(箭头)

图 1 右口底区动静脉畸形



MRI 矢状面的 T2 压脂像显示足底部静脉畸形呈均匀的长 T2 高信号影(箭头)  
MRI 轴状面的 T2 压脂像显示大腿内侧的淋巴管畸形呈不均匀的多囊状高信号影(箭头)

图 2 足底部静脉畸形 图 3 大腿内侧的淋巴管畸形

对于需要经皮穿刺的病例, 应作实时 CDI 和透视, 以确定病变的范围和治疗所需的最适乙醇注射量。乙醇注射量取决于需栓塞部分的脉管畸形的血流量。无论对于高流速病变还是低流速病变, 目前尚无法术前确定乙醇的用量, 但在患者的治疗过程中, 乙醇的最大用量一般不超过 1 ml/kg 体重。随着乙醇用量的增大, 罕见的心肺功能衰竭的发生率将会大大增加, 这也是必须进行 Swan-Ganz 管和动脉

压检测的原因。当患者肺动脉压力上升时, 需停止注射乙醇并等待肺动脉压力的恢复。当肺动脉压力病理性升高时, 经 Swan-Ganz 管灌注硝酸甘油可以使其降低。肺动脉压力的升高是由乙醇团到达肺动脉血管床并引起前毛细血管短暂性痉挛造成。经 Swan-Ganz 管灌注硝酸甘油可以有效降低升高的肺动脉压力, 并避免其发生并发症<sup>[8-9]</sup>。

术后患者需复苏并留在恢复室观察, 待患者情况稳定后转入普通病房。术后患者的医疗处理包括静脉注射地塞米松, 静脉输液以解决术后疼痛和肿胀。必要时也可选用其他口服或肌肉注射的镇痛药。在术后当晚对患者要进行严密的观察, 在术后第 2 天上午, 所有的肢体脉管畸形患者要进行 CDI 检查以评估是否存在深静脉血栓。为控制出院后的肿胀, 患者可继续服用类固醇类的消肿药物。患者出院 7 d 左右需进行 1 次随访, 如果患者出现某些症状, 随访时间可视情况而相应提前。

治疗区域会在手术后出现局限性肿胀和渗出, 术后 3 ~ 4 d 渗出明显减少; 术后 2 周肿胀会大部消失。下肢或足部脉管畸形的患者, 由于该部位承重且离肢体较远, 术后肿胀的时间将持续更久些。

术后 4 周,患者的肿胀将完全消失,此时如果需要,患者可进行术后随访和再次治疗。

可通过 MRI 和 CDI 评价治疗的效果。疼痛通常是该类患者术后就医的主要原因。消除疼痛的根本方法就是消除病变,随着病变的去血管化,可有效消除或减轻患者的疼痛。对于治疗中出现疼痛的患者,可应用止痛泵进行控制。

### 3 血管内栓塞剂

脉管畸形的成功治疗取决于 3 个因素:①适应证的选择;②栓塞材料的选择;③栓塞材料的输送器材是否到达病变中心。栓塞剂的选择取决于病变范围、畸形的类型、超选择栓塞治疗的可行性、手术的目标和栓塞持久性的需求等。用于治疗脉管畸形的栓塞剂主要包括明胶海绵、聚乙烯醇颗粒(polyvinyl alcohol, PVA)、组织胶(正丁基-2-氰基丙烯酸酯, N-butyl-2-cyanoacrylate, NBCA)、Onyx 和无水乙醇。明胶海绵为最先被广泛应用的颗粒性栓塞剂,是由多种氨基酸组成的动物蛋白,栓塞后可以诱导血凝块产生,其本身被血块包裹。因其可为机体吸收、使血管再通,目前已不用于脉管畸形的治疗。PVA 是颗粒栓塞材料中最常用的材料,是乙醇的均聚物,通过聚乙酸乙烯酯的醇解得到。PVA 是生物惰性材料并可诱发温和的炎症反应,栓塞后的病理改变有血管壁原发性炎症反应。以往认为 PVA 是持久性栓塞剂,但近来发现作为脉管畸形治疗的栓塞剂,其颗粒周围可发生再通,属于中期栓塞材料,这严重限制了其在脉管畸形治疗中的应用。

栓塞组织胶是指以氰基丙烯酸(cyanoacrylates)为主要成分的液体化学粘合剂,它包括两种:异丁基-2-氰基丙烯酸酯(IBCA)和 NBCA。NBCA 已经取代了 IBCA 用于动静脉畸形(AVM)和动静脉瘘(AVF)的治疗。经过大量研究,碘芬酯(Pantopaque)或醋酸可以延长 NBCA 的聚合时间而使其在固化前充分到达栓塞部位。碘芬酯还有不透 X 线性,便于注射时观察和今后的随访复查。NBCA 的浓度依畸形血管内血液流速配制。由于 FDA 的限制,美国没有公司生产此栓塞剂。

Onyx 是一种新型非粘性液体栓塞剂,是由次乙醇醇异分子聚合物、二甲基亚砷及钽粉微粒按照一定比例组成的混悬液,主要用于颅内 AVM 的栓塞治疗。但就其本身特性而言,Onyx 乃是组织胶的类似物,以物理性堵塞病变为主,这难免致病变治疗后复发。另外,考虑到用以调试 Onyx 的钽粉呈黑

色,这也严重限制了其应用在体表 AVM 的治疗。

98%乙醇可直接用于栓塞,也可与对比剂混合后使用。无水乙醇由于其脱水和剥蚀作用,使接触的血红蛋白变性并直接破坏作为 AVM 复发根源的血管内皮细胞,从而达到治愈 AVM 的效果。通过此项技术,即使是弥漫复杂的病变,亦可以达到完全治愈的目的,或者说至少可以实现减小病变体积,改善临床症状,避免出现截肢、心力衰竭等严重后果。无水乙醇是液体栓塞剂,可以浸润到毛细血管水平,是目前唯一能达到 AVM 根治效果的栓塞剂。乙醇栓塞治疗 AVM 的关键是将乙醇通过导管或直接穿刺的方法注入到病变异常血管团内,而非其供血动脉或引流静脉。治疗的目标是通过一次或分次治疗,全部或部分消除病灶,直至取得令人满意的临床效果。无水乙醇注射时常引起患者剧烈疼痛和肺动脉压升高等一系列病理生理变化,故手术常需在全麻状态下进行,有学者建议注射无水乙醇时需应用特定 Swan-Ganz 导管,并同步监测患者的肺动脉压、血压、心电图、氧分压、潮气末二氧化碳水平、中心体温等生命体征的改变。无水乙醇的注射量以病变血管的体积及其血流动力学特征而定,无水乙醇注射前应注射对比剂至充满整个异常血管团,以明确无水乙醇的注射量及注射的压力和速率。需要指出的是,无水乙醇与普通的液体对比剂混合易产生沉淀,但其与泛影葡胺混合则无此现象。无水乙醇注射后迅速通过静脉回流,被稀释而失去其致栓塞作用。虽然,乙醇用于 AVM 的栓塞治疗已初步取得了令人满意的临床效果,但其带来的并发症必须引起足够的重视。局部并发症的发生,常因乙醇的非靶部位注射,而使受累部位的毛细血管床遭到彻底破坏,导致邻近组织坏死。对于全身并发症的发生,目前认为系栓塞治疗时乙醇自病变血管团溢出,导致血液乙醇浓度升高所致。安全应用乙醇的技术要点有:①通过导管超选择或直接经皮穿刺将乙醇注射入病变血管团内;②避免乙醇误栓正常血管;③全麻和良好的术中检测;④包括恰当用药在内及时的术后护理,以降低手术并发症;⑤密切随访,必要时重复治疗以期达到最好的治疗效果<sup>[10-11]</sup>。

弹簧圈属机械性栓子,供血动脉的弹簧圈栓塞类似于动脉结扎,其仅能阻断释放部位的血管而不能栓塞远端的毛细血管床。在脉管畸形的介入治疗中,弹簧圈主要应用在骨内 AVM 以及伴有囊状扩张的软组织 AVM,用于减低病变的流速。



## 4 脉管性病变治疗

### 4.1 血管瘤

血管瘤是良性、能够自行消退的真性肿瘤,自然病程经历增殖期、消退期和消退完成期 3 期。非增殖期血管瘤的处理原则为随访观察,其他情况下则需早期干预治疗。绝大多数血管瘤都可随访观察以期其自然退化而不需要特殊的治疗。对于出现溃疡和少数出血的血管瘤患者,局部压迫或敷料覆盖患处即可。只有在极少数情况下血管瘤需要干预治疗,如上眼睑的血管瘤可导致屈光不正和弱视,声门下血管瘤可导致慢性呼吸喘鸣,皮肤和肝脏的复合血管瘤或者是皮肤单独的巨大血管瘤可导致充血性心力衰竭和系统性凝血异常等。血管瘤的治疗应该针对其生长的不同阶段,采取不同的处理方法。除少数情况(如眼睑和头皮巨大血管瘤)外,目前不主张将手术治疗作为血管瘤的首选治疗。冷冻治疗深度难以掌握,效果不确切,并有可能出现瘢痕或色素沉着,因此,现已很少用于面颈部血管瘤的治疗。放射性核素治疗浅表血管瘤,效果良好,但有引起皮肤萎缩、挛缩、色素沉着、色素缺失或脱发等可能性,应根据发病部位和大小,决定是否选择该治疗方法<sup>[12]</sup>。具体治疗方法的应用如下。

4.1.1 出生后发现的皮肤红色小范围的点片状病变,应该尽早采取局部涂敷药咪喹莫特(明欣利迪软膏),隐秘部位也行锶<sup>90</sup>敷贴,以阻断其进入快速增长期。

4.1.2 增殖期血管瘤应以局部注射治疗和全身药物治疗为主。药物治疗适于全身多发性血管瘤、增殖期血管瘤以及累及重要器官或危及生命的血管瘤。口服皮质激素治疗血管瘤已有 30 余年的历史,其有效率为 84%,剂量与疗效间存在显著相关关系。年龄在 6 个月以下者,效果最好;年龄越大,疗效越差。口服皮质激素的疗效优于静脉注射甲泼尼龙。口服皮质激素的方法是,口服泼尼松(3.0 ~ 5.0 mg/kg,总量不超过 50 mg),隔天晨起一次顿服,共服 8 周(第 1 ~ 8 周)。第 9 周减量 1/2。第 10 周,每次服 10 mg。第 11 周,每次服 5 mg。第 12 周停药,完成 1 个疗程。如需继续第 2、第 3 疗程,可间隔 4 ~ 6 周重复。自 2008 年始,普萘洛尔被发现对增殖期血管瘤有明显的治疗作用,因其不良反应较低,现已成为血管瘤治疗的一线药物,具体服用方法为患儿可每天每公斤体重口服该药 1.5 ~ 2.0 mg,持续 3 个月。口服药物治疗效果欠佳,以及就诊时年龄超过 2 岁者,可局部注射激素或平阳霉素,总有效率为

94.5%。 $\alpha$ -干扰素 2A(因特芬)适于治疗增殖期、危及生命的重症婴幼儿血管瘤以及 Kasabach-Merritt 综合征,方法是每天皮下注射 1 次,连用 7 ~ 10 个月,有效率 80% ~ 90%,因其不良反应较大,治疗 1 个月后未见有效,应停止使用。影响呼吸道,也可肌肉注射  $\alpha$ -干扰素。

4.1.3 消退期血管瘤的治疗策略是随访观察,必要时手术修整残存病变、瘢痕、肥大或色素沉着等。

4.1.4 消退完成期血管瘤的遗留病变,可进行手术修整。

### 4.2 AVM

AVM 是先天性脉管畸形,其特征是,短路血流经粗大的供血动脉,通过原始的异常血管团,回流入增粗扭曲的引流静脉,动静脉之间未见正常的毛细血管床。患者的症状与病变的解剖部位密切相关,病变越靠近解剖中心,病变体积越大,患者高输出性心脏表现越明显。患者其他症状包括疼痛、进行性神经退变或麻痹、影响外观的肿块、组织溃疡、出血、肢体功能受损和限制性跛行等<sup>[13]</sup>。

进行治疗前,患者基本的影像学检查应包括详尽的动脉造影、CDI、增强 CT 和 MRI 等。通过选择性和超选择性血管造影可以明确 AVM 的血管构筑,确定与正常结构的危险吻合,发现病变内的动脉瘤、引流静脉和进行血管内介入治疗的潜在动脉径路等。这些资料同时可以在治疗后随访中用于作为对比研究以确定治疗效果。

多种血管内栓塞剂被用于治疗 AVM,其中多数栓塞剂在缓解患者症状方面取得了良好的效果。但是由于血管的再通和血管的新生,可使患者的症状重新出现,从而需要进一步治疗。乙醇作为栓塞剂可以避免 AVM 栓塞后的血管再通和血管新生;另外,由于动静脉短路血管减少,供血动脉的管径也会相应缩小。同时 CDI 随访的数据显示,病变治疗后,供血动脉的血液流速降低。

在 AVM 的治疗中,导管的超选择置位十分重要。当导管无法抵达病变时,可以采用经皮直接穿刺栓塞治疗术。只有当超选择至病变的异常血管团时,方可注射乙醇栓塞治疗。必要时可通过球囊导管、血压计袖套或止血带等阻断病变供血动脉以实现病变血管团的血流停滞,从而达到乙醇的最大致血栓生成作用。根据经验,血流阻断的时间一般持续 10 min。乙醇的单次注射量依据病变的血流流量等血流动力学特性而定,无法事先确定用量<sup>[14-15]</sup>。

乙醇栓塞治疗 AVM 为这一棘手病变的治疗开

辟了新的纪元。临床研究显示,乙醇作为栓塞剂,可以达到治愈或者是部分病变的永久栓塞从而极大改善了患者的症状。由于避免了新生血管的形成和血管再通,部分病变的永久栓塞的实现带来了患者症状的长期改善,从而避免了栓塞后(由复发引起)的反复治疗。虽然乙醇栓塞治疗 AVM 已取得了良好的疗效,但必须注意的是,作为最具危险性的血管内栓塞物质,乙醇的不恰当应用可导致组织坏死和神经损害。对于偶尔接诊该类病变的介入医师,应当慎行病变的乙醇栓塞治疗<sup>[16]</sup>。

对于较小的病变,单次手术常可达到治愈病变的目的,但对于较大的复杂病变,常需分阶段多次治疗。这可以避免手术过程较长,对比剂使用超过其最大安全用量;最重要的是分次治疗可减少单次手术过度栓塞的风险,从而降低血栓形成后水肿所致的组织损伤、AVM 破裂和其他潜在并发症的发生率<sup>[17]</sup>。

#### 4.3 AVF

先天性或外伤后 AVF 和 AVM 相似,都是高流速脉管畸形。AVF 的特征是动脉直接与引流静脉相连,而其间并没有毛细血管床。AVF 常因钝性或穿透性外伤导致的动脉和相邻静脉的损伤引起。动静脉之间瘘口的形成由 AVF 内高压动脉系统至低压静脉系统的优势血管短路激发。由于慢性 AVF 多条增粗的供血动脉在近动静脉连接处类似于 AVM 的异常血管团,故其在动脉造影图像上有时可与后者相混淆。

AVF 的病理生理可以有很大的差异。其可以没有任何临床症状并被患者很好的耐受,如透析所致的医源性瘘和无症状的肾 AVF 可在主动静脉造影时偶然发现。如果 AVF 短路血管较粗大,则病变血流动力学所致的如心脏肥大、心输出量增加及充血性心力衰竭间歇发作等症状与体征便会出现。此外,患者还可表现为疼痛和肿胀。病变的“盗血现象”会导致其临近的组织器官缺血。

AVF 的治疗需要彻底栓塞动静脉之间的瘘口,类似于 AVM 的治疗,仅结扎病变近端的供血动脉或远端的引流静脉是不合适的,且常造成治疗失败,同时可破坏血管内栓塞治疗可能的动脉通道。许多血管内栓塞剂被成功应用于 AVF 的介入治疗,如自体肌肉、弹簧圈、可脱球囊、PVA、丝线及组织粘胶剂(NBCA)等。据报道,NBCA 和可脱球囊的栓塞治疗可出现病变的再通和复发。乙醇作为栓塞剂可成功治疗肾 AVF、复发性外周 AVF。

#### 4.4 静脉畸形

静脉畸形可发生于身体的任何部位,但以上腔静脉、下腔静脉、门静脉及外周静脉等受累多见。静脉畸形是(胚胎期)静脉形态发生异常导致的先天性脉管畸形。病变内钙化的静脉石可以在平片上显示。由于存在正常的毛细血管床,便具有正常管径的供血动脉。由于静脉畸形内部的血流缓慢乃至停滞,在血管造影动脉末期,对比剂可聚集于毛细血管后扩张的静脉结构内。动脉造影时,静脉畸形往往不能充分显示。直接穿刺病变造影或闭合系统的静脉造影可以较好的显示这一毛细血管后血管畸形的范围。

静脉畸形的影像学检查手段包括 CDI、MRI、直接穿刺或闭合系统的静脉造影以及动脉造影等。CDI 可无创、准确地显示静脉畸形,并与高流速的 AVM 或 AVF 相鉴别。MRI 在无创的显示静脉畸形并全面显示其与周围解剖结构关系方面优于 CT;同时,静脉畸形在 MRI 上较易与 AVM 和 AVF 鉴别;另外,基于 CDI 和 MRI 图像的治疗后,随访研究可与治疗前的基础状况进行比较,以确定各种治疗方法的疗效,从而可以避免反复的静脉造影。

静脉畸形患者可以没有临床症状,也可表现为外观损害、疼痛、神经损害、溃疡、出血、骨骼发育异常、病理性骨折、血小板减少和含有静脉-淋巴管混合成分等。当患者需要治疗时,首先进行 MRI 检查,以明确病变的范围和性质。静脉畸形的动脉造影常呈阴性显示,一般不需要行动脉造影。但是,在混合型病变中,常有隐匿型 AVF 的存在,表现为长 T2 信号的病变中夹有流空效应,治疗前需行动脉造影找出这些异常瘘口并同时行 AVF 的栓塞。在进行仔细的术前检查后,便可以制订出确切的静脉畸形的治疗方案,需要进行动脉造影和静脉造影。静脉造影可准确显示异常血管的范围。

我们曾治疗过发生于多个解剖区域的静脉畸形患者。所有的患者均采用畸形静脉成分的直接经皮穿刺治疗,只有在并发先天性 AVF 的病例,方采用经动脉乙醇栓塞治疗。经动脉血管内栓塞时,乙醇可造成毛细血管的栓塞,而且乙醇反流可造成相应动脉系统的受累,而导致组织坏死,但静脉畸形并没有被栓塞。经皮直接穿刺治疗可直接栓塞静脉畸形的血管团,同时供血动脉系统和毛细血管则不受影响,这就使组织的损伤降到最低<sup>[18]</sup>。

#### 4.5 肌内静脉畸形

肌内静脉畸形(intramuscular venous malforma-

tions, IMVM) 先前被不正确的命名为肌间血管瘤, 是静脉畸形不常见的一种亚型。这类静脉畸形主要发生于肌肉内, 并可于受累的肌肉中向外生长而累及周围组织。尽管与非 IMVM 组织学表现相同, 但 IMVM 的临床症状却与之不同。IMVM 患者出现临床症状的年龄一般为 20 ~ 30 岁, 偶尔也可提前。IMVM 经常发生在肢体, 所有患者都表现为伴或不伴疼痛的渐大性可触及肿块。

IMVM 与传统的静脉畸形具有相同的 MRI 表现。IMVM 在长 TR/TE 图像序列上的信号增高。由于其位于肌内且受肌肉的压迫, 闭路系统的静脉逆行造影较难显示病变, 直接穿刺造影将更好的显示畸形静脉的各个分隔部分。与普通静脉畸形相比, 此类静脉畸形的分隔较小。动脉造影显示, IMVM 经常可见粗大的供血动脉以及明显的组织染色, 病变内不含 AVF。正是这种动脉血流的增加一定程度上给病变的诊断带来困难, 但是, 虽然供血动脉粗大和组织染色较深, IMVM 内部缺少高流速的动静脉短路血流是特征性的。

对于头颈部和肢体的 IMVM 患者, 如果受累的肌肉可以切除, 而且患者的肢体功能尚健全, 则可以考虑手术切除。术前应当进行各支供血动脉的 PVA 栓塞治疗以减少术中出血。对于受累肌肉切除可导致严重功能损害的 IMVM 患者, 如其他类型的静脉畸形一样, 可进行经皮直接穿刺乙醇栓塞治疗, 以减少静脉畸形血管团的体积并改善患者的症状。

#### 4.6 淋巴管畸形

淋巴管畸形来源于静脉芽形态发生时的异常改变。淋巴管畸形与静脉畸形的组织学表现相似, 所不同的是, 淋巴管畸形管腔内不是血液, 而是淋巴液。淋巴管畸形可有大囊型或微囊型。在 MRI 图像上, 淋巴管畸形与静脉畸形具有相同的特征, 在 T2WI 上呈高信号影。与静脉畸形类似, 淋巴管畸形的 MRI 最佳显示序列为自旋回波序列的 T2 脂肪抑制序列。以往该病变曾被称为囊状水瘤, 目前看来, 将之命名为淋巴管畸形更为恰当。与静脉畸形一样, 经皮直接穿刺乙醇栓塞治疗淋巴管畸形具有较好的疗效, 其中大囊性的淋巴管畸形治疗效果明显优于微囊型。对于微囊型的淋巴管畸形, 难以回抽出淋巴液, 此时稀释的平阳霉素局部注射也可达到控制病变的目的<sup>[19-20]</sup>。

脉管病变(血管瘤和脉管畸形)是当今医疗工作中的难题与挑战。外周和轴索神经系统的脉管畸形可导致与解剖位置相关的独特临床问题。此类病

变的临床表现变异很大。由于此类病变较为罕见, 大多数临床医师对其诊断和治疗的经验相对匮乏, 这便更凸显了该病诊疗中的问题并导致误诊及患者预后不良。脉管病变患者最好应该在专业的医学中心接受治疗, 在这专业中心此类患者不再是罕见病例, 患者可以接受正规的各专业医师合作的团队治疗。对于偶尔接触该类患者的介入放射学医师将难以积累足够的处理此类棘手病变所需的经验。只有通过这种方式我们才能积累该病诊疗的重要经验, 提高该病治疗中的决策水平并逐步总结出明确的脉管病变的治疗原则。

#### [参考文献]

- [1] Flye MW, Jordan BP, Schwartz MZ. Management of congenital arteriovenous malformations[J]. Surgery, 1983, 94: 740 - 747.
- [2] Glowacki J, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics[J]. Plast Reconstr Surg, 1982, 69: 412 - 422.
- [3] 张志愿, 赵怡芳, 郑家伟, 等. 头颈部血管瘤与脉管畸形[M]. 上海: 世界图书出版公司, 2007: 127 - 156.
- [4] 中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会脉管性疾病学组. 口腔颌面部血管瘤和脉管畸形治疗指南 [J]. 中华医学杂志, 2008, 88: 3102 - 3107.
- [5] Yakes WF. Diagnosis and management of venous malformations: an overview[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2008, 6: 3 - 16.
- [6] 范新东. 口腔颌面部高流速血管畸形的诊断和介入治疗[J]. 口腔颌面外科杂志, 2006, 16: 97 - 101.
- [7] 范新东, 邱蔚六, 罗济程, 等. MRI 结合动脉造影检查在头颈部血管畸形中的应用价值[J]. 华西口腔医学杂志, 2000, 18: 404 - 407.
- [8] Yakes WF, Rossi P, Odink H. How I do it. arteriovenous malformation management [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 1996, 19: 65 - 71.
- [9] Yakes WF, Pevsner P, Reed M, et al. Serial embolizations of an extremity arteriovenous malformation with alcohol via direct percutaneous puncture[J]. AJR, 1986, 146: 1038 - 1040.
- [10] Vogelzang RL. 无水乙醇在血管畸形治疗中的应用[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2007, 5: 323 - 326.
- [11] Shin BS, Do YS, Lee BB, et al. Multistage ethanol sclerotherapy of soft-tissue arteriovenous malformations: effect on pulmonary arterial pressure[J]. Radiology, 2005, 235: 1072 - 1077.
- [12] 张志愿. 口腔颌面部脉管性疾病: 过去, 现在和将来[J]. 中华口腔医学杂志, 2005, 40: 177 - 181.
- [13] Pollak J, Persing J, White RI, et al. Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations [J]. J Vasc Interv Radiol, 2000, 11: 1285 - 1295.
- [14] Mitchell SE, Shah AM, Schwengel D. Pulmonary artery pressure changes during ethanol embolization procedures to treat vascular



- malformations: can cardiovascular collapse be predicted? [J]. J Vasc Interv Radiol, 2006, 17: 253 - 262.
- [15] Do YS, Park KB, Cho SK. How do we treat arteriovenous malformations (tips and tricks)? [J]. Tech Vasc Interv Radiol, 2007, 10: 291 - 298.
- [16] Yakes WF, Krauth L, Ecklund J, et al. Ethanol endovascular management of brain arteriovenous malformations: initial results [J]. Neurosurgery, 1997, 40: 1145 - 1152.
- [17] Fan XD, Su LX, Zheng JW, et al. Ethanol embolization of arteriovenous malformations of the mandible [J]. AJNR, 2009, 30: 1178 - 1183.
- [18] Su L, Fan X, Zheng L, et al. Absolute ethanol sclerotherapy for venous malformations in the face and neck [J]. JOMS, 2010, 68: 1622 - 1627.
- [19] Zhong PQ, Zhi FX, Li R, et al. Long-term results of intratumorous bleomycin-a5 injection for head and neck lymphangioma [J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 1998, 86: 139 - 144.
- [20] 郑家伟, 秦中平, 张志愿. 口腔颌面部淋巴管畸形的治疗 [J]. 上海口腔医学, 2005, 14: 553 - 556.
- (收稿日期: 2011-03-14)

## • 病例报告 Case report •

# 急诊经皮介入治疗右冠状动脉起源异常并发急性心肌梗死二例

蔡 伟, 姜铁民, 张 梅, 孙 婧, 董 彦, 梁国庆, 岳继华

【关键词】急性心肌梗死; 冠状动脉起源异常; 介入治疗

中图分类号: R543.3 文献标志码: A 文章编号: 1008-794X(2011)-08-0597-02

**Emergent percutaneous interventional therapy for acute myocardial infarction complicated by anomalous origin of right coronary artery: report of two cases** CAI Wei, JIANG Tie-min, ZHANG Mei, SUN Jing, DONG Yan, LIANG Guo-qing, YUE Ji-hua. Department of Cardiology, the Affiliated Hospital, Medical College of Chinese People's Armed Police, Tianjin 300162, China (J Intervent Radiol, 2011, 20: 597-598)

Corresponding author: ZHANG Mei

【Key words】acute myocardial infarction; anomalous origin of coronary artery; interventional therapy

病例 1: 患者男, 52 岁。因“突发性心前区不适 2 h”于 2010 年 6 月 19 日入院, 既往无高血压、糖尿病、冠心病病史。入院查体: 心率 56 次/min, 呼吸 19 次/min, 血压 94/67 mm Hg, 双肺呼吸音粗, 未闻及干湿啰音, 心律齐, 各瓣膜区未闻及病理性杂音, 腹软, 双下肢无浮肿。入院心电图: 窦性心律, II、III、AVF、V3R~V4R 导联 ST 段上斜性抬高 0.05~0.1 mV, T 波高尖, I、AVL、V2~V6 ST 段压低, T 波倒置。实验室检测: MYO 46 ng/ml, CTNI 0.2 ng/ml, CKMB 3.2 ng/ml。临床诊断: 冠心病急性下壁、右室心肌梗死, 心功能 I 级 (Killip)。急诊行经皮介入治疗。左冠脉造影发现: 左主干(-), 前降支近段狭窄 80%, 回旋支近段狭窄 80%。右冠状动脉造影时, 应用 6 F JR4.0、6 F AL-1 等导管均不能找到右冠开口,

遂用 6 F 猪尾导管, 在主动脉根部造影, 显示部分右冠, 再次试用 6 F AL-1 导管在左冠窦寻找右冠开口成功, 显示: 右冠状动脉开口于左冠窦, 右冠状动脉中段弥漫性狭窄 70%~80%, 后三叉前狭窄 99%, 可见血栓影, 血流 TIMI2 级。根据造影结果应用 7 F AL-1 指引导管进入右冠开口, 经指引导管送入 BMW 导丝到达右冠远段, 再送入另 1 支 Runthrough 导丝入右冠远段加强支撑, 应用 FireStar 2.5 mm × 15 mm 球囊预扩张后植入 Firebird2 2.75 mm × 29 mm 及 Firebird2 2.75 mm × 33 mm 支架于右冠后三叉前及右冠中段, 造影显示狭窄改善, 远端血流 TIMI3 级, 见图 1。术后患者症状缓解, 复查心电图示 II、III、AVF、V3R~V4R 导联 R 波略减低, ST 段回落大于 50%, 术后第 2 天复查心肌酶: CK 367 u/L、CKMB 73 u/L。继续给予抗血小板聚集、抗凝治疗, 患者病情好转出院。

作者单位: 300162 天津 武警医学院附属医院心内科  
通信作者: 张 梅