

· 血管介入 ·

# Klippel-Trenaunay 综合征动脉 DSA 检查的 影像探讨

李开成 罗济程 余强 夏蔚宗 孙明华

【摘要】 目的 探讨 Klippel-Trenaunay 综合征在患肢动脉 DSA 检查中的影像表现及意义。方法 分析 10 例 Klippel-Trenaunay 综合征的患肢动脉 DSA 的影像表现。结果 10 例 Klippel-Trenaunay 综合征患肢中静脉回流明显提早显影、有微、小动静脉瘘 4 例,患肢动脉二、三级小分支明显增多 9 例,软组织内造影剂聚集 6 例,软组织内血管瘤 1 例。结论 动脉 DSA 检查开拓了我们对 Klippel-Trenaunay 综合征的进一步认识。

【关键词】 Klippel-Trenaunay 综合征 动脉 DSA

Investigation on the imaging of Klippel-Trenaunay syndrome by intra-luminal digital subtraction angiography  
LI Kaicheng, LUO Jicheng, YU qiang, et al. Department of Radiology, No. 9 People's Hospital, Shanghai Second Medical University, Shanghai 200011, China

【Abstract】 Objective The paper sought to analyse the signs of Klippel-Trenaunay syndrome by intra-arterial digital subtraction angiography. Methods 10 cases of Klippel-Trenaunay syndrome examined by intra-arterial digital subtraction angiography were discussed. Results 4 cases showed small arteriovenous fistula (40%), 9 cases showed abundant small artery branches (90%), 6 cases in soft-tissue had been stained (60%), 1 case had hemangioma within soft-tissue (10%). Conclusion The imaging of Klippel-Trenaunay syndrome by intra-arterial digital subtraction angiography expanded our understanding of the mechanism.

【Key words】 Klippel-Trenaunay syndrome; Intra-arterial digital subtraction angiography

Klippel-Trenaunay 综合征又称静脉畸形骨肥大综合征,多发生于下肢,临床表现主要为三联症(1)血管痣(2)软组织和骨质增生,病肢增粗和过长;(3)浅静脉曲张。本文就 Klippel-Trenaunay 综合征的动脉 DSA 的影像进行了探讨。

## 材料与方法

我院自 1997 年 6 月~1999 年 11 月共收治 Klippel-Trenaunay 综合征患者 30 人,均发生于下肢,临床表现都具有典型三联症,都经过患肢静脉逆行造影检查,对其中的 10 例 Klippel-Trenaunay 综合征患者进行了患肢动脉 DSA 检查。10 例中,男 2 例,女 8 例,年龄 12~68 岁,平均 27 岁;左下肢 6 例,右下肢 4 例。所用设备:飞利浦 INTEGRIS-V3000 血管造影机。

## 结 果

患肢小、微小动静脉瘘 4 例,占 40%,其回流静脉提早显影明显(图 1),患肢动脉二、三级小分支明显增多 9 例,占 90%(图 2),患肢软组织内造影剂聚集明显 6 例,占 60%(图 3),软组织内血管瘤 1 例,占 10%(图 4)。

## 讨 论

Klippel-Trenaunay 综合征被认为是一种少见的先天性血管畸形,自 1900 年法国医师 Klippel 和 Trenaunay 首先报道后,许多学者陆续发表过许多报道,但各家的看法不尽相同,对 Klippel-Trenaunay 综合征的全面认识还很模糊,一些学者认为 Klippel-Trenaunay 综合征是一种静脉畸形,动脉是正常的,行动脉 DSA 检查没有意义<sup>[1]</sup>。

我们所作的 10 例 Klippel-Trenaunay 综合征患者中有 4 例回流静脉明显提早显影、存在小及微小动静脉瘘,这需要与 Parkes-Weber 综合征相鉴别,



图 1 患肢小动静脉瘘,回流静脉明显提早显影



图 2 患肢动脉二、三级小分支明显增多



图 3 患肢软组织内造影剂聚集明显

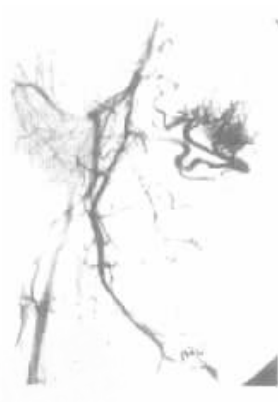


图 4 患肢软组织内血管瘤集明显

Parkes-Weber 综合征与 Klippel-Trenaunay 综合征的临床表现均可存在典型三联症,故一些学者认为 Klippel-Trenaunay 综合征与 Parkes-Weber 综合征属于同一种病变<sup>[2]</sup>,另一些学者认为 Klippel-Trenaunay 综合征与 Parkes-Weber 综合征无论从血液动力学的病理改变、临床表现与预后、治疗等方面均有明显差异<sup>[1,3-5]</sup>,我们赞同后一种观点。影像上争论的焦点是 Klippel-Trenaunay 综合征是否存在动静脉瘘,我们认为 Klippel-Trenaunay 综合征可存在动静脉瘘,只不过 Parkes-Weber 综合征的动静脉瘘属于“高分流量”的大动静脉瘘,而 Klippel-Trenaunay 综合征的动静脉瘘属于“低分流量”或“不活动”的小动静脉瘘<sup>[4]</sup>。

我们所作的 10 例 Klippel-Trenaunay 综合征患者中有 9 例患肢动脉二、三级小分支明显增多,这可能与胎儿期中胚层发育异常<sup>[6,7]</sup>及血流动力学改变有关。6 例 Klippel-Trenaunay 综合征患者可见患肢软组织内造影剂明显聚集,这可能与毛细血管畸形有关<sup>[8,9]</sup>,毛细血管床扩大使造影剂聚集在毛细血管内。1 例 Klippel-Trenaunay 综合征患者软组织内可血管瘤,有文献报道 Klippel-Trenaunay 综合征患者软组织内血管瘤并不少见,在静脉造影时可达 22.5%<sup>[11]</sup>,我院在作静脉造影及动脉 DSA 时发现的软组织内血管瘤较少。

总之,根据我院对 Klippel-Trenaunay 综合征患

者行动脉 DSA 检查结果,我们认为许多 Klippel-Trenaunay 综合征患者同样存在动脉的病变及毛细血管的病变。在条件允许的情况下,对每一位 Klippel-Trenaunay 综合征患者均应行患肢动脉 DSA 检查,这对鉴别诊断及临床治疗有很大的意义。

参 考 文 献

1. 顾小平, 杨子晖, 陈君彦, 等. Klippel-Trenaunay 综合征的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1994, 6: 378.
2. 李京雨, 徐力扬, 张永田, 等. 肢体动静脉畸形的介入放射学诊断与治疗. 中华放射学杂志, 1998, 8: 555.
3. 孙建民, 张培华. 静脉畸形骨肥大综合征. 上海第二医科大学学报, 1987, 17: 335.
4. Gloviczki P, Hollier LH, Telander RL, et al. Surgical implications of Klippel-Trenaunay syndrome. Ann Surg. 1983, 197: 353-362.
5. Baskerville PA, Ackroyd JS, Thomas ML, et al. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and management. Br J Surg, 1985, 72: 232.
6. Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Ann Surg. 1985, 202: 624-627.
7. Aelvoet GE. Genetic aspects in Klippel-Trenaunay syndrome. Phlebologie, 1991, 44: 809.
8. Carr MM, Mahoney JL, Bowen VA. Extremity arteriovenous malformations: review of a series, Cancer J Surg, 1994, 37: 293-299.
9. Jacobs JW, Griep EN, Lems WF, et al. Local muscle hypertrophy due to an arterio-venous malformation. Br J Rheumatol, 1994, 33: 173-174.

(收稿日期 2000-04-21)

# Klippel-Trenaunay综合征动脉DSA检查的影像探讨

作者：[李开成](#)，[罗济程](#)，[余强](#)，[夏蔚宗](#)，[孙明华](#)

作者单位：[上海第二医科大学第九人民医院放射科](#)

刊名：[介入放射学杂志](#) ISTIC PKU

英文刊名：[JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY](#)

年，卷(期)：2001，10(2)

被引用次数：11次

## 参考文献(9条)

1. [顾小平](#). [杨子晖](#). [陈君彦](#) [Klippel-Trenaunay综合征的X线诊断](#) 1994

2. [李京雨](#). [徐力扬](#). [张永田](#) [肢体动静脉畸形的介入放射学诊断与治疗](#)[期刊论文]-[中华放射学杂志](#) 1998(08)

3. [孙建民](#). [张培华](#) [静脉畸形骨肥大综合征](#) 1987

4. [Gloviczki P](#). [Hollier LH](#). [Telander RL](#) [Surgical implications of Klippel-Trenaunay syndrome](#) 1983

5. [Baskerville PA](#). [Ackroyd JS](#). [Thomas ML](#) [The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and manegement](#) 1985

6. [Baskerville PA](#). [Ackroyd JS](#). [Browse NL](#) [查看详情](#) 1985

7. [Aelvo](#) [Genetic aspects in Klippel-Trenaunay syndrome](#) 1991

8. [Carr MM](#). [Mahoney JL](#). [Bowen VA](#) [Extremity arteriovenous malformations: review of a series](#) 1994

9. [Jacobs JWG](#). [Griep EN](#). [Lems WF](#) [Local muscle hypertrophy due to an arterio-venous malformation](#) 1994

## 相似文献(4条)

1. 期刊论文 [孔伟东](#). [李彦豪](#). [何晓峰](#). [陈勇](#). [曾庆乐](#). [赵剑波](#) [Klippel-Trenaunay综合征的动脉造影表现和介入治疗](#) - [中华放射学杂志](#)2004, 38(8)

目的观察Klippel-Trenaunay综合征(KTS)的动脉造影表现并采用新的介入方法对其进行治疗. 方法观察7例KTS患肢动脉DSA的影像表现. 采用经导管患肢动脉内注射平阳霉素碘油乳剂(PLE, 平阳霉素用量6~12 mg, 超乳化碘油4~8ml)治疗. 观察术后疗效、副反应和并发症. 结果动脉造影显示患肢少数动脉2、3级分支增粗, 软组织内可见部分斑片状染色大小不等血窦显影(5例), 引流静脉增粗(4例)和浅静脉迂曲扩张(5例). 病变区碘油沉积良好者6例, 1例碘油沉积欠佳. 术后随访13~30个月, 肢体肥大明显回缩者6例, 大腿的周长接近正常肢体, 1例病情无明显变化. 1例于1年后局部轻度复发. 主要术后反应: 均有肢体中至重度肿胀和轻度发热, 另外有一过性血清转氨酶升高2例和肢端麻木1例. 并发症为局限性皮肤坏死1例, 经治疗痊愈; 另1例出现患侧拇指背屈无力, 治疗无效. 结论患肢动脉造影可以显示KTS部分畸形血管. PLE动脉内灌注治疗KTS引起的患肢肥大具有较好疗效. 由于本疗法可能有较严重的副反应和并发症, 应慎用.

2. 期刊论文 [王宏辉](#). [王凯冰](#). [白彬](#). [高波](#). [吕仲力](#). [祖国良](#) [Klippel-Trenaunay综合征介入栓塞治疗探讨](#) -[介入放射学杂志](#)2005, 14(1)

目的评价Klippel-Trenaunay综合征(KTS)介入治疗的疗效. 方法 23例KTS患者均采用Seldinger技术行经股动脉行患肢动脉DSA, 以显示其异常的血管造影表现. 继而用微导管超选择进入靶血管并用PVA颗粒加弹簧圈进行栓塞. 结果 23例KTS患者均成功地进行了PVA加弹簧圈栓塞治疗, 随访6~24个月见临床症状均有明显改善, 未见严重并发症及复发. 结论经导管动脉栓塞是介入栓塞治疗KTS的一种安全、成功率高和疗效肯定的治疗手段.

3. 会议论文 [王宏辉](#). [王凯冰](#). [白彬](#). [高波](#). [祖国良](#) [Klippel-Trenaunay综合征介入栓塞治疗探讨](#) 2005

目的: 评价Klippel-Trenaunay综合征(DTS)介入治疗的疗效. 方法: 23例KTS患者均采用seldinger技术行经股动脉行患肢动脉DSA, 以显示其异常的血管造影表现, 继而用微导管超选择进入靶血管并用PVA颗粒加弹簧圈进行栓塞. 结果: 23例DTS患者均成功地进行了PVA加弹簧圈栓塞治疗, 随访6~24个月见临床症状均有明显改善, 未见严重并发症及复发. 结论: 经导管动脉栓塞是介入栓塞治疗KTS的一种安全、成功率高和疗效肯定的治疗手段.

4. 期刊论文 [王保进](#). [侯良伦](#) [Klippel-Trenaunay综合征误诊为大隐静脉曲张1例](#) -[中国误诊学杂志](#)2001, 1(1)

### 1 病例报告

女, 18岁。因自幼发现左足背部淡紫色质软包块, 后包块渐大, 近4~5a间包块溃破形成溃疡, 时愈时溃, 且左下肢外侧出现浅静脉曲张, 以小腿为甚。经中西医结合治疗, 效果欠佳。多家医院诊为大隐静脉曲张, 建议手术治疗, 我院亦以此收入院拟治术。查体: 患者一般情况好, 发育营养中等, 神志清, 精神好, 全身皮肤无黄染, 出血点, 浅表淋巴结无肿大, 头颅颈部无畸形, 五官端正, 双肺听诊呼吸音清, 未闻及干湿性罗音, 心脏听诊各瓣膜区未闻及各种杂音, 腹部无异常, 脊柱正常生理弯曲。专科所见: 左下肢后外侧浅静脉曲张, 以小腿为著, 呈足靴色素沉着, 足背可见一约5 cm×5 cm大小的溃疡面, 表面结痂, 其周可见迂曲怒张的浅小静脉, 大隐静脉无明显曲张, 测量双下肢长度: 左98 cm, 右97 cm, 周径(臌上10 cm): 左23 cm, 右21 cm, 小腿中段周径: 左33 cm, 右31 cm; 踝上周径: 左23 cm, 右21 cm, 综合上述症状大隐静脉曲张诊断不符。行左下肢静脉造影, 示左足背静脉迂曲怒张呈蜘蛛网状, 小腿浅静脉怒张, 股静脉瓣膜功能不全, 见造影剂明显回流; 再行左下肢动脉DSA检查, 示左胫前动脉缺如, 左足有弥散的小动脉静脉瘘, 致此确诊为Klippel-Trenaunay综合征(简称KTS)。遂在持续硬膜外麻醉下行左股静脉瓣膜环缩术+左足背血管畸形栓塞术, 栓塞剂使用平阳霉素。后溃疡面愈合, 左下肢浅静脉曲张减轻, 效果尚可, 患者满意出院。

## 引证文献(11条)

1. [李建明](#) [介入栓塞治疗Klippel-Trenaunay综合征20例](#)[期刊论文]-[实用医学杂志](#) 2009(10)

2. [吕朋华](#). [王立富](#). [王书祥](#). [孙陵](#). [耿素萍](#). [陈明](#). [黄文诺](#) [Klippel-Trenaunay综合征血管内硬化治疗的临床探讨](#)[期刊论

文]-[介入放射学杂志](#) 2008(12)

3. 朱先进, [王武](#) [Klippel-Trenaunay综合征的临床表现、影像学诊断及介入治疗](#) [期刊论文]-[中日友好医院学报](#) 2008(6)

4. 张发林, [曹然](#), [朱彬](#), [李桂林](#), [何耀强](#), [邝恒沙](#) [Klippel-Trenaunay综合征DSA表现及平阳霉素碘油乳剂介入治疗探讨](#) [期刊论文]-[中国介入影像与治疗学](#) 2007(6)

5. 吕朋华, [王立富](#), [王书祥](#), [孙陵](#), [耿素萍](#), [陈明](#), [黄文诺](#) [Klippel-Trenaunay综合征的影像学表现](#) [期刊论文]-[医学影像学杂志](#) 2007(8)

6. 刘全芳, [王伟中](#), [杜嘉林](#), [区金锐](#) [Klippel-Trenaunay-Weber综合征发病机制及治疗方案探讨](#) [期刊论文]-[中国实用外科杂志](#) 2006(4)

7. [曹振远](#), [冷久成](#), [何冰峰](#), [张凌](#) [下肢动静脉畸形的介入治疗](#) [期刊论文]-[介入放射学杂志](#) 2005(4)

8. [王宏辉](#), [王凯冰](#), [白彬](#), [高波](#), [吕仲力](#), [祖国良](#) [Klippel-Trenaunay综合征介入栓塞治疗探讨](#) [期刊论文]-[介入放射学杂志](#) 2005(1)

9. [孔伟东](#), [李彦豪](#), [何晓峰](#), [陈勇](#), [曾庆乐](#), [赵剑波](#) [Klippel-Trenaunay综合征的动脉造影表现和介入治疗](#) [期刊论文]-[中华放射学杂志](#) 2004(8)

10. [孔伟东](#), [李彦豪](#), [何晓峰](#), [陈勇](#), [曾庆乐](#), [卢伟](#), [赵剑波](#) [平阳霉素碘油乳剂血管内介入治疗Klippel-Trenaunay综合征7例临床分析](#) [期刊论文]-[第一军医大学学报](#) 2003(10)

11. [徐霖](#), [杨守俊](#), [陈平有](#), [夏进东](#) [Klippel Trenaunay综合征的造影检查与鉴别诊断](#) [期刊论文]-[南阳医学院学报](#) 2002(2)

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_jrfsxzz200102007.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200102007.aspx)

授权使用: qkxb11(qkxb11), 授权号: ab9b23aa-f63b-46c7-89cc-9e3601569298

下载时间: 2010年11月22日