

DOI:10.3724/SP.J.1008.2008.00311

血管瘤和血管畸形临床治疗分析(附381例报告)

廖洪跃¹, 欧阳天祥², 张明利¹, 李军辉¹, 刘 军¹, 薛春雨¹, 李 鸣¹, 邢 新^{1*}

1. 第二军医大学长海医院整形外科, 上海 200433

2. 上海交通大学附属新华医院整形外科, 上海 200092

[摘要] **目的:**探讨血管瘤和血管畸形的治疗方法。**方法:**从1998年1月至2006年6月,我们共收治了381例血管瘤和血管畸形患者,男性167例,女性214例,年龄1~78岁(中位年龄16岁),按照Mulliken的血管病变生物学分类:血管瘤98例,毛细血管瘤畸形38例,静脉畸形203例,动静脉畸形27例,淋巴畸形15例。98例血管瘤患者中有71例进行局部激素注射治疗,20例手术切除,7例动态观察;203例静脉畸形患者中136例进行了栓塞硬化治疗,21例手术切除,11例采用栓塞硬化+手术切除;27例动静脉畸形患者分别采用栓塞硬化、介入治疗和栓塞硬化+手术切除的综合疗法;15例淋巴畸形患者采取栓塞硬化+手术切除的方法。**结果:**所有病例经过0.5~6年的随访,治愈199例,基本治愈125例,好转46例,无效10例,死亡1例。**结论:**正确诊断血管瘤和血管畸形,并进行合理的分期或分类,采用合适的方法治疗血管瘤和血管畸形是提高治愈率,减少并发症的关键。

[关键词] 血管瘤;血管畸形;分类法;治疗

[中图分类号] R 543 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2008)03-0311-05

Clinical management of hemangiomas and vascular malformations: an analysis of 381 cases

LIAO Hong-yue¹, OUYANG Tian-xiang², ZHANG Ming-li¹, LI Jun-hui¹, LIU Jun¹, XUE Chun-yu¹, LI Ming¹, XING Xin^{1*}

1. Department of Plastic Surgery, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

2. Department of Plastic Surgery, Xinhua Hospital, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200092

[ABSTRACT] **Objective:** To discuss the treatment for hemangiomas and vascular malformations. **Methods:** A retrospective study was conducted on 381 patients with hemangiomas and vascular malformations (January of 1998 to June of 2006). The patients consisted of 167 males and 214 females, with an age range from 1 year to 78 years (median age 16 years). According to the biological classification system introduced by Mulliken in 1982, 98 patients had hemangiomas, 38 had capillary malformations, 203 had venous malformations, 27 had arteriovenous malformations and 15 had lymphatic malformations. In all patients with hemangiomas, 71 patients were treated with intralesional steroids, 20 patients underwent surgical excision, 7 patients were carefully monitored by doctors. In 38 patients with capillary malformations, 27 underwent sclerosant, others were subjected to laser therapy or surgery. In 203 patients with venous malformation, 136 received sclerotherapy, 21 received surgical excision, and 11 underwent sclerotherapy conjunction plus surgical excision. Twenty-seven patients with arteriovenous malformations received sclerotherapy, interventional therapy, or sclerotherapy conjunction plus surgical excision. Fifteen patients with lymphatic malformations received sclerotherapy conjunction plus surgical excision. **Results:** All patients were followed-up for 0.5-6 years. Follow-up result showed that 199 patients were cured, 125 were greatly improved, and 46 were partly improved; 10 patients showed no obvious improvement; and 1 patient died. **Conclusion:** Correct diagnosis and the classification, along with correct treatment strategy, are the keys to increase the treatment outcome and decrease complication of patients with hemangiomas and vascular malformations.

[KEY WORDS] hemangioma; vascular malformations; classification; therapy

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2008, 29(3): 311-315]

血管瘤和血管畸形是临床上较为常见的先天性脉管畸形,其发病机制不明,过去由于血管瘤和血管

畸形命名和分类混乱,临床上还未形成公认统一的治疗方案。从1998年1月至2006年6月,我们共

[收稿日期] 2007-12-03 **[接受日期]** 2007-12-21

[作者简介] 廖洪跃, 博士生, 现在武警江西总队医院工作。E-mail: hyliao@163.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-25074895. E-mail: xingxin56@yahoo.com.cn

住院收治了381例血管瘤和血管畸形患者,通过对381例患者的治疗,总结了其中的一些治疗规律。现报告如下。

1 一般资料

本组病例共381例,男性167例,女性214例,年龄1岁~78岁(中位年龄16岁),病变部位:头部

76例,面部95例,颈部57例,躯干49例,四肢104例。按照Mulliken的血管病变生物学分类^[1]:血管瘤98例,毛细血管畸形38例,静脉畸形203例,动静脉畸形27例,淋巴畸形15例。诊断标准:主要依据病史和临床表现,血管畸形还经MRI检查确诊,动静脉畸形经MRI和数字减影血管造影(DSA)或三维CT血管造影(CTA)确诊。

表1 血管瘤和血管畸形分布部位

Tab 1 Distribution of hemangiomas and vascular malformations

Group	Hemangioma	Vascular malformation				Total
		Capillary malformation	Venous malformation	Arteriovenous malformation	Lymphatic malformation	
Head and face	52	17	91	9	2	171(44.9%)
Neck	9	8	27	8	5	57(15.0%)
Trunk	13	5	26	3	2	49(12.9%)
Extremity	24	8	59	7	6	104(27.3%)
Total	98	38	203	27	15	381

2 方法和结果

2.1 治疗方法 依据血管瘤和血管畸形的不同类型和分期,按照部位的不同,采用不同的治疗方法。

主要治疗手段有:(1)瘤体内药物注射法;(2)硬化剂栓塞硬化疗法;(3)激光治疗;(4)铜针留置和通电疗法;(5)选择性介入栓塞治疗;(6)手术切除治疗;(7)综合疗法。详见表2。

表2 血管瘤和血管畸形治疗方法选择

Tab 2 Treatment options for hemangioma and vascular malformation

Treatment	Hemangioma	Vascular malformation			
		Capillary malformation	Venous malformation	Arteriovenous malformation	Lymphatic malformation
Intra-lesion injection of steroid	71				
Sclerotherapy		27	136	1	4
Laser therapy		6			
Copper needle therapy			35		2
Interventional therapy				7	
Surgery	20	5	21	3	9
Multiple treatment modality			11	16	
Observation	7				
Total	98	38	203	27	15

2.2 疗效判断方法和结果 将治疗效果分为四级^[2]:Ⅰ级无效,瘤体无缩小,保持不变或继续增大;Ⅱ级好转:瘤体明显缩小或栓塞,但不足2/3,需继续治疗;Ⅲ级基本治愈:治疗后瘤体缩小或栓塞80%以上,皮肤色泽接近正常或有轻度色素沉着,无功能障碍,但外观尚未完全恢复正常,尚需治疗;Ⅳ

级治愈:治疗后瘤体完全消失或全部栓塞,表面色泽正常,无功能障碍,随访无复发。所有病例均经过0.5~6年的随访,血管畸形病例术后经MRI复查。结果:治愈199例,基本治愈125例,好转46例,无效11例,死亡1例。见表3、图1~3。

表 3 血管瘤和血管畸形治疗结果

Tab 3 Treatment outcome of hemangioma and vascular malformation

Result	Hemangioma	Vascular malformation				Total
		Capillary malformation	Venous malformation	Arteriovenous malformation	Lymphatic malformation	
Cured	66	23	94	7	9	199(52.2%)
Improved	24	12	73	11	5	125(32.8%)
Remission	7	3	29	6	1	46(12.1%)
Invalid	1	0	7	3	0	10(2.6%)
Complication	0	0	3	2	0	6(1.6%)



图 1 婴幼儿颈部血管瘤治疗前后

Fig 1 Infantile hemangioma of neck before and after treatment

A: A 5-month infant with a cervicual hemangioma before treatment; B: The same lesion after intra-lesion injection of steroids 6 months later



图 2 右侧颜面部毛细血管畸形治疗前后

Fig 2 An adult with capillary malformation in the right face

A: Facial capillary malformation before surgical excision; B: Facial capillary malformation after surgical excision

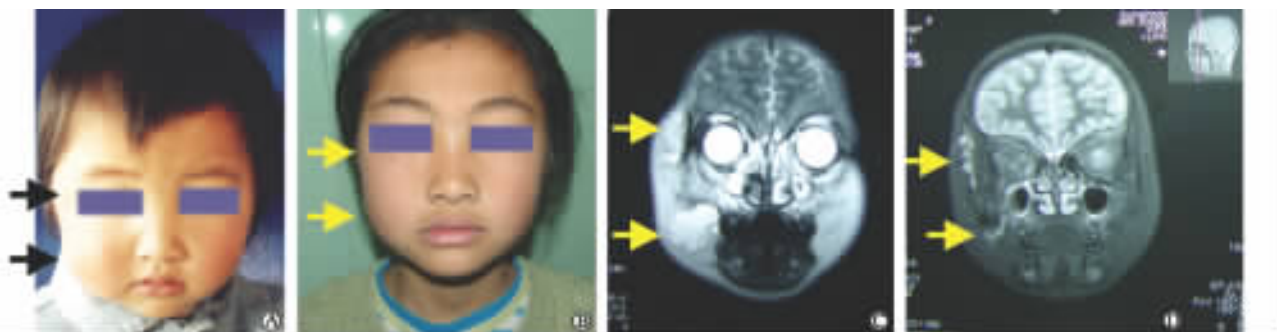


图 3 右颞侧和腮腺静脉畸形

Fig 3 A child with venous malformation in the right temple and parotid

A: Venous malformation in the right temple and parotid at 2 years of age; B: Venous malformation in the right temple and parotid after sclerotherapy at 8 years of age; C: Coronal T2-weighted MRI shows 2 well-defined lesions with much greater signal intensity than the surrounding tissues in parotid and temple before sclerotherapy(2 years); D: Coronal T2-weighted MRI shows 2 well-defined lesions with increased signal intensity in parotid and temple, the signal was markedly reduced after sclerotherapy(8 years). Arrows indicate the malformations

3 讨论

血管瘤和血管畸形是临床上常见较复杂的先天性血管病变,好发于头面部,男女比例为 1 : 1.5, 我们的统计结果是 1 : 1.3, 大部分发生于皮肤、黏膜、皮下组织、肌层,还可累积深部组织、骨骼,常常引起头面部、四肢畸形和功能障碍,严重者可引起呼吸阻塞、反复出血、贫血和心功能衰竭,甚至死亡。

由于血管瘤和血管畸形发病机制不明,目前有许多治疗方法,但至今没有一种理想的治疗方案,也没有统一和规范有效的治疗方案,是医学领域的一大难点,有些病例由于治疗方法选择不当,治疗方案不规范造成严重的并发症。

3.1 血管瘤和血管畸形的诊断和分类 合理的分类和正确的诊断是获得良好疗效的基础。1982 年 Mulliken 和 Glowack 依据病史、临床表现和血管内

皮细胞的生物学特性,将先天性血管病变分为血管瘤和血管畸形,1995年 Waner 和 Suen^[3]结合临床实际工作和大量的临床病理学研究完善了 Mulliken 和 Glowack 分类,将血管畸形分为:静脉、小静脉、毛细血管、淋巴管、动静脉和混合畸形,将 Mulliken 分类中的葡萄酒色斑归入毛细血管后微静脉畸形,将动静脉畸形纳入毛细血管畸形类型。

血管瘤和婴幼儿血管畸形的鉴别是临床工作中经常遇见的实际问题。由于婴幼儿期,患儿生长发育迅速,血管畸形呈快速生长趋势,血管瘤和血管畸形较易混淆,但根据病史、临床表现可以初步鉴别。血管瘤是血管内皮细胞异常增殖所致,大多在出生后 2~3 周发现,开始仅为红色斑点,4~5 个月进入快速生长期,1 岁左右最明显,2 岁以后开始消退,到 12 岁左右消退完全。血管畸形为先天性脉管结构发育异常,内皮细胞无异常,出生时血管畸形已经存在,但不一定能够发现,临床表现为局部隆起/不隆起皮面的青紫色斑块,质地松软有压缩感,瘤体大小可随体位变化发生改变,阻断回流静脉,肿块大小明显改变,动静脉畸形听诊有血管杂音,肿块随身体发育同步增长,不会消退。免疫组织化学检测血管瘤内皮细胞表达不成熟抗原^[4-5]。

3.2 血管瘤的治疗 血管瘤是婴幼儿最常见的血管肿瘤,约 1%~2% 的新生儿和 4%~12% 的 1 岁以内的婴儿可出现血管瘤,表现为出生后快速增长和随后自发消退的特性,根据生长状态不同分为:增殖期、消退期和消退完成期。据统计,大约 50% 血管瘤在 5 岁之前完全消退,到 7 岁大约有 90% 血管瘤消退,6 岁之前未完全消退的血管瘤,有 80% 的患者可能会遗留形态畸形、色素沉着^[6]。因此治疗上,对于大部分处于消退期和消退完成期的患儿定期观察是最恰当的处理;对部分生长较慢或者不影响容貌和功能的增殖期血管瘤也可以动态观察。但对于快速生长,或者影响容貌和功能的血管瘤,如发生在上下唇、鼻尖部、腮腺、声门下和眼睑的血管瘤以及为了避免产生心理障碍,学龄前未完全消退的患儿有必要进行治疗。临床上治疗血管瘤的方法很多,有药物、激光、手术切除等。目前应用最广泛的是类固醇药物治疗,我们应用得保松(复方倍他米松针剂)瘤体内局部注射治疗婴幼儿血管瘤,一般每 4~8 周注射 1 次,注射得保松的目的是控制瘤体快速生长,促进其消退的目的,得保松主要通过增加瘤体

内肥大细胞数量从而促进血管瘤内皮细胞凋亡^[7],采用局部注射法共治疗血管瘤 73 例,治愈 45 例,基本治愈 21 例,好转 6 例,治疗效果满意,尤其对浅表性血管瘤效果最好,无临床可见的副作用,一般治疗 2~3 次即可控制血管瘤生长,促进消退,而且不易复发,得保松药物要注射在瘤体聚集部位效果明显。对于部分瘤体局限,切除后创面可以直接缝合或皮瓣转移覆盖的增殖期血管瘤,我们采用手术切除,共治疗 20 例,治疗部位术后未见复发和色素残留,效果最满意。对于极少数顽固性血管瘤或者合并有其他症状,如 Kassabach-Merritt 综合症的患儿,得保松+甲氨蝶呤联合注射也能达到控制瘤体继续增殖的效果,这种病例共治疗 5 例,治愈 1 例,基本治愈 3 例,好转 1 例,无效 1 例。

3.3 血管畸形的治疗 血管畸形是胚胎时期脉管发育过程血管组织形成的错误,是血管结构的异常,并随身体发育而逐渐扩大,不会自行消退。血管畸形按组成类型分为:毛细血管、静脉、淋巴管、动脉和动静脉畸形。Jackson 等^[8]在 Mulliken 分类的基础上将血管畸形分为低流量和高流量血管畸形。低流量血管畸形包括毛细血管、静脉和淋巴管畸形。高流量血管畸形包括动脉和动静脉畸形。血管畸形随着身体发育逐渐扩展,不会自行消退,而且创伤、感染、青春期发育以及怀孕可能加速血管畸形的发展,血管畸形发展至一定程度可能出现皮肤、黏膜自发性破溃,局部缺血缺氧,严重者可能出现心力衰竭。因此对血管畸形有必要采取适当的治疗措施,来控制或者延缓血管畸形的发展。

3.3.1 低流量血管畸形的治疗 血管畸形的治疗方法主要有:激光、栓塞、硬化以及手术治疗。其中以手术治疗最为彻底、效果最确切。但是手术存在损伤大,病灶难以切除彻底以及术后复发的可能。低流量血管畸形包括毛细血管、静脉和淋巴管畸形,具有血流速度慢,血管扭曲变形,适合采用栓塞硬化疗法^[9],栓塞硬化疗法通过注入某些药物到畸形血管内,引起血管腔的损伤,诱发腔内血栓形成,达到全部或部分阻塞畸形血管的目的,所以栓塞硬化疗法可以控制和减缓畸形血管的发展,而且具有微创的优点,术后间隔 3~6 个月可反复治疗。栓塞硬化疗法不仅适用于局限性病灶,而且对弥漫性病灶效果也很好。栓塞硬化术常用的药物有:平阳霉素、无水乙醇、明矾等。我们选用无水乙醇+甲氨蝶呤+

明矾作为栓塞硬化剂治疗毛细血管畸形、静脉畸形和局部淋巴畸形患者。进行栓塞硬化治疗前需根据MRI检查评估瘤体的大小、类型、和周围组织结构之间的关系,以便确定进针点和估计药物使用剂量,治疗时要求药物注入畸形血管腔内,并且治疗过程中要采用扎止血带的措施,减缓瘤体内血液回流速度,有利于血栓形成,降低栓塞剂随血流流失的可能。我们主张栓塞硬化剂治疗血管瘤畸形应当分期进行,一期堵塞回流静脉,使畸形血管和周围正常血管形成隔阂,二期堵塞畸形血管,治疗过程中注意观察周围组织血供。应用栓塞硬化剂治疗167例血管瘤畸形病例,其中治愈65例,基本治愈70例,好转28例,无效4例。对于瘤体较大或者范围较广的病变,可相隔3~6个月反复进行栓塞治疗,在四肢等末梢部位应用栓塞治疗要注意预防硬化剂栓塞指(趾)供血血管可能,以免发生指(趾)坏死可能。毛细血管畸形,如葡萄酒色斑,目前大都采用激光或光动力疗法,由于毛细血管畸形管腔较小,血流速度慢,治疗中注入甲氨蝶呤+明矾即可形成血栓堵塞畸形血管,减轻病变部位充血程度,而且可以反复注射,损伤小,我们对27例面积 $<10\text{ cm}^2$ 的毛细血管畸形患者实施栓塞硬化治疗,获得较好疗效。对一些血管直径较大、血流速度偏快的血管畸形病例,如Klippel-Trénaunay综合征,采用栓塞硬化剂血栓不易形成,或形成的栓子容易脱落,播散至其他部位引起异位栓塞的可能,因此这一类血管畸形患者不适合栓塞硬化剂治疗,我们通常采用铜针留置或者铜针通电术进行治疗,通过铜针释放铜离子,改变血管腔内的电荷平衡,诱导血管内凝血的形成,从而栓塞部分病变血管,由于形成的血栓有可能发生再通,为了避免发生血管再通的并发症。往往在铜针治疗后1~3个月进行硬化剂治疗,或者结合手术治疗。

3.3.2 高流量血管畸形的治疗 高流量血管畸形包括动脉和动静脉畸形以及含有动脉畸形的混合血

管畸形。由于高流量血管畸形含有动静脉瘘,血管速度快,常规方法难于奏效,一直是外科领域难点问题。根据疾病发展状态和临床症状,将动静脉畸形分为静止期,进展期、破坏期和失代偿期^[10],按照分期不同,分别采用超选择介入,超选择介入+手术切除治疗。对于静止期和进展期的患者,我们采用周围血管结扎+栓塞硬化治疗,共治疗12例患者,治愈1例,基本治愈4例,好转5例,无效2例。

[参考文献]

- [1] Mulliken J B, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics[J]. *Plast Reconstr Surg*, 1982, 69: 412-422.
- [2] 郑家伟. 口腔颌面部血管瘤及脉管畸形的诊断和治疗指南(草案)[J]. *中华口腔医学杂志*, 2005, 40: 185-186.
- [3] Waner M, Suen J Y. Management of congenital vascular lesions of the head and neck[J]. *Oncology*, 1995, 9: 989-994, 997.
- [4] Yu Y, Flint A F, Mulliken J B, Wu J K, Bischoff J. Endothelial progenitor cells in infant hemangiomas[J]. *Blood*, 2004, 103: 1373-1375.
- [5] Dadras SS, North PE, Bertoni J, Mihm M C, Detmar M. Infantile hemangiomas are arrested in an early developmental vascular differentiation state[J]. *Mod Pathol*, 2004, 17: 1068-1079.
- [6] Higuera S, Gordley K, Metry D W, Stal S. Management of hemangiomas and pediatric vascular malformations[J]. *J Craniofac Surg*, 2006, 17: 783-789.
- [7] Tan S T, Wallis R A, He Y, Davis P F. Mast cells and hemangiomas[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2004, 113: 999-1011.
- [8] Jackson I T, Carreno R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment[J]. *Plast Reconstr Surg*, 1993, 91: 1216-1230.
- [9] 欧阳天祥, 郭恩覃. 海绵状血管瘤内压检测指导栓塞及硬化剂注射治疗[J]. *中华整形烧伤杂志*, 1997, 13: 171-174.
- [10] Mathes S J. *Plastic surgery (Vol V)* [M]. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Inc, 2006: 52-54.

[本文编辑] 尹 茶