

静脉顺行造影在静脉畸形骨肥大综合征的应用

熊伟 王孝英 梁波 戴文

【摘要】 目的:探讨静脉顺行造影在静脉畸形骨肥大综合征(KTS)的应用价值。方法:对9例下肢静脉畸形骨肥大综合征患者行顺性静脉造影检查,其中有4例于术后复查顺性静脉造影,以评价静脉畸形的部位、狭窄的范围与程度。9例患者均行B超检查。结果:静脉造影显示本组9例患者中,1例胫腓干静脉狭窄,1例胫腓干静脉狭窄并腓静脉狭窄,4例腓静脉狭窄,1例腓静脉狭窄合并股静脉狭窄,4例股静脉狭窄。4例行手术治疗的患者,于术后复查下肢静脉造影,显示浅静脉曲张较术前减少,深静脉通畅度改善。结论:静脉造影提供了明确的静脉畸形范围,从而对临床治疗提供可靠的依据;并有利于术前、术后对比,以评价疗效。

【关键词】 静脉畸形骨肥大综合征 静脉造影术

【中图分类号】 R682.6, R814.43 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2001)05-0336-03

Application of ascending phlebography in the Klippel-Trenaunay Syndrome XIONG Wei, WANG Xiaoying, LIANG Bo, et al. Department of Radiology, the Affiliated Xiehe Hospital of Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430022

【Abstract】 Objectives: To evaluate the value of ascending phlebography in the diagnosis of Klippel-Trenaunay syndrome (KTS). **Method:** 9 patients with KTS underwent ascending phlebography of lower extremity, and 4 of them received reexamination after surgical treatment. Following phlebography the location of venous malformation, and the extent and degree of venous stenosis were evaluated. All the patients were also examined by ultrasound. **Results:** Phlebograms of 9 patients demonstrated tibiofibular venous stenosis (n=1), stenosis of tibiofibular vein and popliteal vein (n=1), narrowing of popliteal vein (n=4), narrowing of fibular vein and popliteal vein (n=1), narrowing of femoral vein (n=4), narrowing of both popliteal and femoral vein (n=1). Following surgical treatment of 4 patients, phlebograms documented the alleviation of varicose superficial vein and restored deep vein, compared to the findings before surgery. **Conclusion:** Phlebography can provide definite range and degree of the venous abnormality, warrant the clinical treatment and benefit the future evaluation as a baseline.

【Key words】 Klippel-Trenaunay syndrome Phlebography

静脉畸形骨肥大综合征(Klippel-Trenaunay syndrome, KTS)是一种少见的先天性静脉畸形疾病,由法国医生Klippel和Trenaunay于1990年首次描述,Anila在1956年~1995年仅收集到252例^[1]。典型的临床表现为红葡萄酒色血管斑(瘤)、浅静脉曲张和畸形静脉以及肢体肥大三联征。静脉顺行造影能显示KTS的静脉曲张、畸形静脉以及深静脉异常,对KTS的诊断及临床治疗方法选择有重要意义。但目前有关文献较少,在此结合我院收治的9例KTS病例,总结报道如下。

材料与方法

收集自1995年~2000年间我院收治的9例病人。男4例,女5例,年龄7~28岁,平均11岁。所有病变位于下肢,左侧5例,右侧4例。所有病例均行下肢静

脉顺行造影。4例行手术治疗,其中有1例行曲张浅静脉的结扎剥脱术,3例行深静脉松解术。术后4例行顺行静脉造影复查。全部患者术前均行B超检查。

顺行静脉造影方法:患者保持30°左右头高脚低位,患肢伸直不受力,有2例用绷带自踝关节紧密包扎至大腿根部。均于足背前1/3穿刺静脉,结扎踝关节稍上方。注入45%~50%Urographin 100ml,在2~5min注完,同时在透视下观察,于显示满意时分段摄患肢正位片及侧位片,于Valsalva's呼吸时摄大腿正位片。根据需要对部分患者腹股沟深静脉走行区加压。2例绷带包扎患者于以上程序后除去绷带以显示浅静脉后摄片。术毕经穿刺针以生理盐水20ml冲洗静脉后拔针。患者除在检查中诉患肢肿胀感外,无明显其它不适。

结果

1. KTS的临床表现:为三联征。①血管斑:9例,呈红葡萄酒色,8例于出生时出现。②浅静脉曲张:9例,其中8例可见外侧畸形静脉。其中3例于3~4年

作者单位:430022 湖北省,华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科
作者简介:熊伟(1975~),男,武汉人,住院医师,主要从事影像诊断工作。

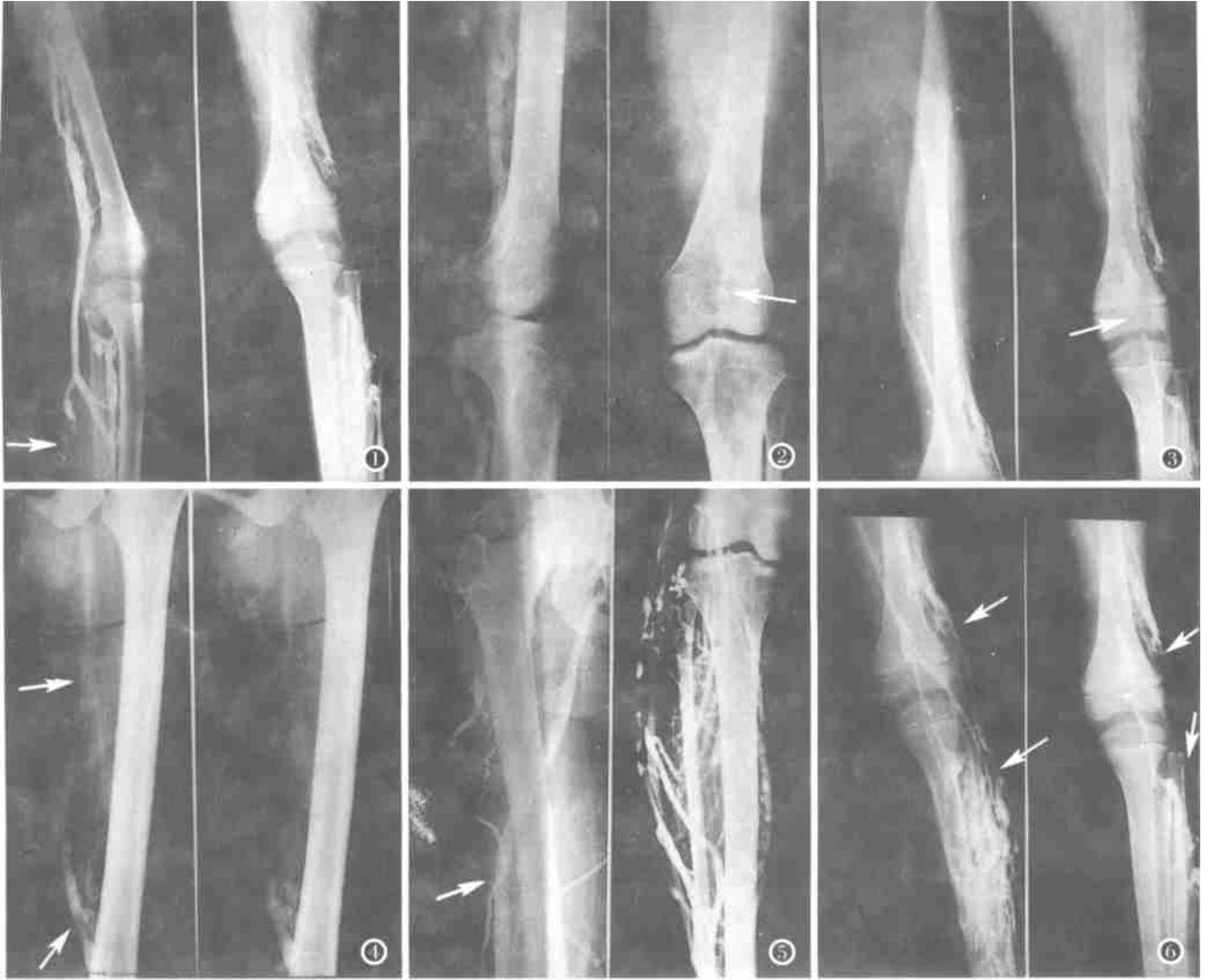


图1 胫腓干静脉起始段狭窄闭塞,无静脉分支。图2 静脉长约4cm狭窄段,小腿外侧有曲张浅静脉。图3 静脉上段局限性狭窄,呈弧形外压改变。图4 股静脉中下段明显狭窄,周围软组织中有较多侧支静脉汇入股静脉近段。图5 下肢外侧自胫骨下段始可见一粗大畸形静脉,上行至大腿中段转向内上汇入股静脉。小腿外侧见较多曲张静脉。图6 术前(左)与术后(右)对比,可见小腿静脉曲张明显减少,深静脉显示清晰、通畅。

前在外院行大隐静脉高位结扎剥脱术,2例行外侧畸形静脉分段剥脱结扎术,均于近期复发。③骨与软组织增生:9例患肢增粗,与健侧相比,小腿周长平均增加2.8cm;4例增长,与健侧相比,平均增长3.2cm。手术中发现3例静脉被致密的纤维束带压迫,静脉远端主要属支明显扩张,切除纤维束后静脉充盈。1例胫腓干静脉近腓静脉处一段静脉变细,腓静脉扩张、迂曲,松解后静脉充盈。

2. 下肢逆行静脉造影征象

胫后静脉及腓静脉不显影;胫腓干远端狭窄2例(图1);静脉局限狭窄6例(图2,3);股静脉狭窄4例(图4)。所有病例均未发现深静脉瓣膜功能不全。用绷带包扎下肢的2例,大腿深静脉显示较其它7例

更为清楚。并且浅静脉重叠影明显减少。

9例均有明显小腿静脉曲张,浅静脉明显扩张、扭曲,主要集中于外侧,以小腿明显。全部病例均可见下肢外侧一粗大浅静脉,自小腿外侧上行,至大腿上1/3时向内走行与股骨小转子水平注入股静脉。在走行路径中,可见与深静脉间有多支较粗交通静脉(图5)。

对4例行手术治疗患者的术前、术后造影片比较,显示下肢曲张静脉明显减少,深静脉显示清晰。提示术后有一定疗效(图6)。

所有患者的B超均未发现活动性动静脉瘘存在。

讨论

发病情况:KTS是一种罕见的中胚层发育异常的

先天性静脉畸形性疾病^[6],其发病以下肢为主,单侧多见,尚可发生于上肢、胸部、腹部及头颈部。典型的临床表现为红葡萄酒色血管斑(瘤),浅静脉曲张、畸形静脉以及肢体肥大三联征。93.8%患者在出生时至少有三个主要特征之一^[2]。95.1%的患者有典型的红葡萄酒色血管斑,76.4%的患者有明显的下肢外侧静脉曲张。肢体肥大在所有确诊患者出生时即可被发现,血管斑也多于出生时即出现。浅静脉曲张或静脉异常则非如此,它通常在婴儿开始行走后才明显表现出来,表现为下肢尤其是小腿的静脉曲张、下肢外侧畸形静脉。静脉异常主要是由静脉壁先天性薄弱造成,深、浅静脉系统及交通支静脉均可发生异常。浅静脉异常包括小静脉扩张、静脉曲张或畸形,永存胎儿静脉以及大静脉畸形,永存胎儿静脉指大腿外侧静脉及坐骨静脉,这些静脉通常较粗大、扭曲发育不良且有静脉瓣,它造成患肢无力感及沉重感。深静脉异常包括静脉瘤样扩张、闭塞、重复、发育不全等以及由纤维束带或异常血管压迫造成的狭窄闭塞^[3-5]。静脉与股浅静脉是最常受累的,尚可累及股深静脉、胫腓静脉和髂静脉^[1]。如静脉畸形累及盆腔及腹部,可引起血尿与直肠出血^[2]。

下肢顺行静脉造影显示本组9例中有1例累及胫腓静脉,表现为胫腓干静脉局限性闭塞,这与术中所见一致。6例累及静脉,造影提示静脉局限受压变窄,其中3例手术所见异于造影所见一致。这也提示受累静脉段管壁缺乏弹力,也支持其先天性疾病的诊断。4例累及股静脉,均以狭窄表现为主,未见文献中提到的股静脉完全闭塞改变。9例均有下肢外侧浅静脉曲张、外侧畸形浅静脉、血管斑及肢体肥大。

KTS临床诊断较容易,只要具有三联征中的两项即可诊断^[2]。但在确诊前,还需通过动脉造影或B超排除动静脉瘘存在^[6]。下肢顺行静脉造影可以显示深静脉解剖及其瓣膜功能、畸形静脉及其引流路径、静脉功能不全,以及曲张静脉。由于KTS静脉曲张是继发于深静脉病变代偿扩张,临床对于那些需行曲张静脉结扎及剥脱术的患者,了解深静脉通畅程度,尤其是静脉和股静脉通畅与否十分重要。小腿深静脉,解剖上分为胫、腓静脉共三组6支静脉,只要有2~3支正

常即可完全代偿。而静脉、股静脉不通畅术后复发率可达90%以上^[1]。如有股静脉或静脉异常的患者,则必须先进行手术纠正后方可行曲张静脉的剥脱结扎术。由此可见,良好的手术效果必须建立在准确详实的术前检查的基础上。因此静脉造影不仅可以明确诊断,了解深、浅静脉的异常,对临床治疗采取手术或非手术方案选择都有十分重要的意义,对术后患者的复查,更可提供直观的比较资料。在检查过程中,为了充分显示深静脉,我们对被检查肢体加压包扎,以尽量减少造影剂进入浅静脉,同时还能减少对深静脉观察的影响。实践证明这对深静脉的显示确有明显效果。B超能明确深静脉开放及瓣膜功能,并可以排除动静脉瘘存在,但对异常静脉走行路径定位、深静脉发育不全的诊断价值还不清楚^[2],并且当小腿有较多曲张浅静脉时,也会影响对小腿深静脉判断,并且不能给临床提供直观的资料。MRI及MRA可用于明确肢体、腹内及盆腔有无受累,受累范围以及对肌肉、骨骼受累范围的描绘^[2],但其费用较大。由此可见下肢顺行静脉造影对KTS的诊断及治疗方法选择有十分重要的意义,其前提是需排除动静脉瘘的存在。检查过程中需充分显示深静脉,尤其是静脉与股静脉,这是造影检查关键之一。

参考文献

- 1 Anik GJ, David JD, William JS, et al. Klippel-trenaunay Syndrome: Spectrum and management[J]. Mayo Clin Proc, 1998, 73(3): 28-36.
- 2 Glociczki P, Stanson AW, Sticker GB, et al. Klippel-trenaunay syndrome: the risks and benefits of vascular interventions[J]. Surgery, 1991, 110(8): 469-479.
- 3 Gorenstein A, Shifrin E, Gordon RL, et al. Congenital aplasia of the deep veins of lower extremities in children: the role of ascending functional phlebography[J]. Surgery, 1986, 99(2): 414-420.
- 4 Gorenstein A, Katz S, Schiller M. congenital angiodysplasia of the superficial venous system of the lower extremities in children[J]. Ann Surg, 1988, 207(7): 213-218.
- 5 Paes EH, Vollmar JF. Aneurysma transformation in congenital venous angiodysplasias in the lower extremities[J]. Int Angiol, 1990, 9(3): 90-96.
- 6 Bskerville PA, Ackroyd JS, Lea Thomas M, et al. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and management[J]. Br J Surg, 1985, 72(5): 232-236.

(2000-12-19 收稿)