

Klippel-Trenaunay 综合征一例

• 病例报道 •

侯鲁强 朱世平 王建平 王扬

【中图分类号】R543.6; R654.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)03-0227-01

病例资料 患者,男,34岁,30年前无明显诱因出现右下肢肿胀、疼痛,伴浅静脉曲张扩张,以久站及行走后明显,平卧或肢体抬高后症状减轻,未予注意,以后上述症状逐渐加重,血管曲张初期发生在下肢下段,后逐渐波至上段,并逐渐成团块状。查体:右下肢肢体无明显增长、增粗,沿大隐静脉区浅静脉曲张扩张,尤以膝关节处严重,成多个团块状,质硬,膝关节以下皮肤色素沉着,无明显触痛,肢体温度正常。Trendelenburg 试验:右大隐静脉瓣膜及交通支瓣膜功能正常。Perthes 试验:右侧深静脉欠通畅。腓肠肌挤压试验阴性。实验室检查:肝功、血常规和血沉正常。

影像学检查: 双侧膝关节正侧位片示右胫骨、股骨干无增粗,右股骨周围软组织略有增粗,软组织层次不清晰。右下肢深静脉顺行造影:胫前、胫后及腓肠静脉通畅,血流速度缓慢,多支交通支静脉曲张、增粗,周围有多个大小不一“海绵状血管瘤”,以膝关节周围软组织内以及胫骨平台下方居多。静脉增粗,其近端与股静脉交界处狭窄,股静脉未见显影,继续推注对比剂,直至推入 100ml,仍未见显影,而膝关节周围软组织内多个大小不一的“海绵状血管瘤”汇集多条引流静脉,汇入静脉。然后挤压腓肠肌,股静脉立即显影,静脉、股静脉交界处狭窄处消失,股静脉、髂静脉和大隐静脉显影,股静脉呈直筒状,“竹节状”瓣膜影不明显,第一对瓣膜模糊不清,边缘不规则,大隐静脉增粗,迂曲。

诊断: 右下肢 Klippel-Trenaunay 综合征。

手术所见: 由于病变范围较大,经膝关节行 S 形切口,长约 15cm,分离皮瓣,直至将呈海绵状血管瘤样扩张的浅静脉全部暴露,从大腿中段至小腿中段有大量的大小不一呈海绵状血管瘤样扩张的迂曲静脉,将其逐一切除,交通支结扎、止血后创口内留置橡皮管。

讨论 Klippel-Trenaunay 综合征(简称 K-T 综合征)又称静脉曲张性骨肥大血管痣、骨骼血管肥大综合征和婴儿血管扩张肥大综合征。男女发病率基本相同,属下肢静脉回流障碍疾病。据 1988 年的统计资料, K-T 综合征占同期周围血管病的 1.6%,首发症状:出生后小腿外侧浅静脉曲张、肿胀、胀痛;其

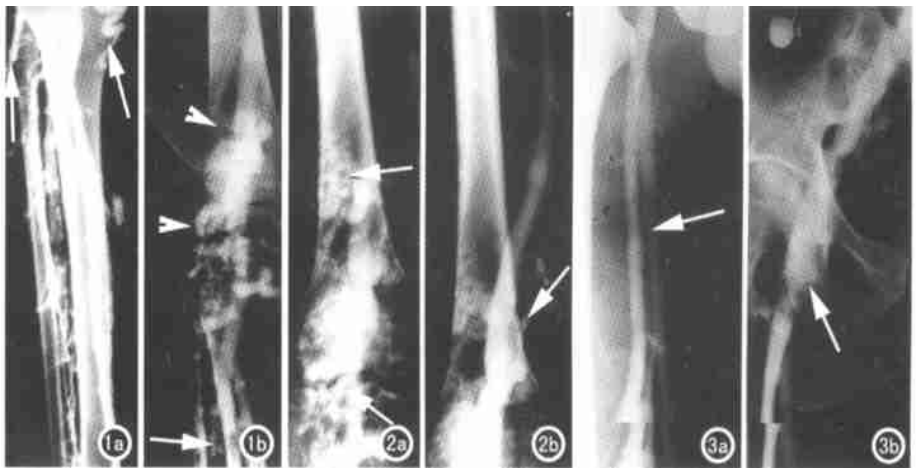


图 1 注射对比剂 60ml 后,小腿内外侧有多支增粗迂曲静脉(箭),与胫骨平台及下方血管瘤(箭)相通; b) 膝关节周围有许多大小不一的血管瘤(箭)会聚成多条引流静脉(箭)与静脉相通,胫前静脉内有长条状充盈缺损(箭头),为不完全性血栓。图 2 a) 注射对比剂 100ml 时,膝关节周围有大量大小不一的血管瘤(箭),有多支增粗迂曲的引流静脉与之相通,静脉上段狭窄(箭); b) 挤压腓肠肌,狭窄处消失,股静脉、大隐静脉显影,血管瘤的引流静脉回流至股静脉。图 3 a) 股静脉增粗(箭); b) 股静脉仅有一对瓣膜(箭),模糊不清,竹节状影消失。

次,小腿下段营养不良性表现,如皮炎、湿疹、色素沉着和溃疡形成。特征表现是:血管瘤、肢体增长和增粗。病变首先出现在小腿外侧静脉曲张,可能是由于在胚胎初期下肢外侧面有一支由足到腰部的浅静脉,正常时,这条静脉在胎儿形成 2 个月内闭合,而病变时,却保持开放,在出生后形成曲张静脉^[1]。也有学者^[2]认为 K-T 综合征主要是深静脉畸形,其病变性质可能是被纤维束带、异常的肌肉或静脉周围的鞘膜压迫所致。一般在出生后一年内出现,随后日益加重。多发生在下肢,50% 病变部位在静脉,30% 左右同时累及静脉和股静脉,仅累及股静脉约占 15%。本例患者出生后即有右下肢肿胀;血管瘤主要以膝关节周围居多,瘤质较硬,与以往报道中瘤质软不同,可能与瘤周有大量纤维组织包绕有关。瘤内未见静脉石。造影初期静脉和股静脉交界处狭窄,未见股静脉显影,待挤压腓肠肌时,股静脉才显影,显示病变同时累及静脉、股静脉,因此应准备对比剂 100ml 以上,才能较好显示肌肉中的弥漫性海绵状血管瘤和股静脉。本例肢体温度正常,可与先天性下肢动静脉瘘肢体温度升高相鉴别。肢体无增长,仅有肢体略有增粗,与一组 40 例 K-T 综合征报道肢体增长增粗占 75% 基本相吻合。

参考文献

- 顾小平,杨之晖,陈君彦,等. Klippel-Trenaunay 综合征的 X 线诊断[J]. 中华放射学杂志, 1994, 6(28): 378.
- 吴庆华. 下肢静脉疾病与先天性血管畸形的鉴别. 中国实用外科杂志, 2001, 5(21): 271.

(2002-06-11 收稿)

作者单位: 264002 山东,烟台市中国人民解放军第 107 中心医院放射科

作者简介: 侯鲁强(1966~),男,河南灵宝人,主治医师,主要从事影像诊断和介入放射学工作。