

## • 病例报道 •

## 右下肢多发巨大血管瘤致截肢一例

刘家杰, 林长和, 邱盛续, 杜聿煊

【中图分类号】R814.41; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)10-1145-02

**病例资料** 患者,女,28岁。出生时右臀部、膝部皮肤红斑,6岁时无明显诱因出现右下肢多处肿物,无明显疼痛,行走正常,未予重视。后肿物渐增大,局部红斑扩大加深,易感染溃破、出血难止,右下肢渐肿大,关节活动受限,不能行走。否认家族中有类似疾病或遗传病史。查体:身材瘦小,身高147 cm,右下肢明显较左侧粗,以近髋部显著,右下肢髋、膝、踝及足各跖趾间诸关节僵硬、呈屈曲状,听诊可闻及血管杂音。右下肢多发斑点片状色素沉着、凹凸不平,触诊皮下多发质软无压痛结节。于右臀部、膝前外侧、小腿后外侧、足第5趾可见以红色为底多发片状隆起,右臀、右膝分别可见大小约为15 cm×5 cm、12 cm×8 cm隆起,其中可见黑色斑点、鲜红色肉芽组织及黄色脱屑(图1),右足诸趾端普遍肿大呈球状,以第1、5趾明显,第5趾远端可见黑色结痂、黄色脱屑。体位移动试验阳性,实验室检查未见异常。后于北大人民医院行骨盆离断右下肢截肢术。

**影像学检查:**CR片示右下肢弥漫性肿大,内含散在不均匀分布的斑点状、环状钙化,部分呈“按扣样”。诸骨密度普遍减低。骨盆倾斜、环变形,右侧髋臼浅,股骨头小且向外上方脱位(图2a);右股骨、胫腓骨较细,轮廓不规则,可见多发间断的骨膜增生改变,骨髓腔内呈节段性分布的虫蚀样、囊样骨质破坏区,以腓骨最明显,右膝脱位(图2b);右踝关节及跖趾骨疏松,见虫蚀状骨质破坏,部分见囊样缺损,右踝畸形;各跖趾骨细小伴关节畸形,部分骨质吸收,趾端见球形软组织团,以第1



图1 右下肢肿大,右臀部、膝前外侧红色片状隆起,可见黑色斑点、鲜红色肉芽组织及黄色脱屑。图2 X片示右下肢弥漫性肿大,内见散在不均匀分布的斑点状、环状钙化,右下肢诸骨密度普遍减低。a) 骨盆倾斜、环变形,右髋臼浅,股骨头小、右髋脱位;

b) 右股骨及胫腓骨较细长,轮廓不规则,可见多发间断的骨膜增生改变,骨髓腔内呈节段性分布的虫蚀样、囊样骨质破坏区,以腓骨最明显,右膝脱位; c) 右踝关节及跖趾骨疏松,见虫蚀状骨质破坏,部分见囊样缺损,右踝畸形;各跖趾骨细小伴关节畸形,部分骨质吸收,趾端见球形软组织团,以第1趾明显。图3 MRI平扫示右臀部、大腿周围软组织明显肿大,内见斑片状、索条状异常信号。a)  $T_1$ WI上于高信号背景中见放射索条状等低信号,呈“菊花状”或“水母状”,可见血管流空信号; b) STIR示斑片状、索条状高信号。图4 DSA示右臀部、大腿后外侧见大范围异常血管团。

趾明显(图2c)。MRI示骨盆畸形,右股骨头明显向外上方移位,右股骨小,右臀部、大腿周围软组织明显肿大,内见斑片状、索条状异常信号影, $T_1$ WI上于高信号背景中见不均匀放射索条状等低信号,中央信号较低,呈“菊花状”或“水母状”改变,部分血管迂曲走行、见流空信号(图3a); $T_2$ WI上呈不均匀高信号,STIR上呈高信号(图3b)。右小腿前缘浅静脉穿刺,行右下肢深静脉顺行造影示深静脉显影,由胫前后静脉、腓静脉、股静

脉至髂静脉通畅,从右臀部、右大腿后外侧、右膝后侧、右小腿后见大范围异常血管团显影(图 4),瘤体中血管明显扩张迂曲,多支深静脉穿行,松绑带后浅静脉显影,深浅交通支显影良好。

影像学诊断:右下肢混合型血管瘤。病理诊断:软组织混合型血管瘤。随访两年患者一般情况良好,偶有截肢处疼痛、感觉记忆力下降。

**讨论** 血管瘤为胚胎期间的血管网增生所形成,多为先天性异常,具有肿瘤和畸形的双重特性;小儿、女性多见,与雌激素水平有关,多单个发病,约 1/5 属于多发性血管瘤。可生长于身体各部位,以皮肤和皮下组织多见,头颈部多见、四肢次之,一般有自然消退的可能。根据其在组织上占优势的血管管道类型可分为毛细血管瘤、海绵状血管瘤、静脉性血管瘤、血管内皮/外皮细胞瘤及动静脉性血管瘤/畸形<sup>[1-3]</sup>。

混合型血管瘤为毛细血管瘤、海绵状血管瘤等两种或更多同时存在的良性血管瘤。起初大多为皮肤表面大小不等的红斑,多见于四肢和面部,与单纯的草莓状血管瘤并无异样,但随着表面血管瘤的发展,可同时深入真皮和皮下组织,皮下侵犯的范围可超过表面病损面积,形成不规则隆起的包块,表面多呈紫红色,易发生溃破、出血、感染、坏死和瘢痕形成。此外,瘤体还可向深层发展侵袭邻近骨骼关节,出现畸形、功能障碍等并发症<sup>[2-3]</sup>。本例临床表现、影像学检查所见均符合混合型血管瘤症状和征象改变。

血管瘤的血管间隙中血流缓慢,易形成小的血栓,血栓中钙质的沉积形成静脉石;X 线片上可显示软组织肿块中的静脉石所形成的环状钙化,部分呈“按扣样”改变。当血管瘤邻近骨膜时,由于血供良好、骨膜血管增生,刺激成骨细胞活跃,引起骨膜、皮质增生,骨质增生可呈“花边形”或“羽毛状”,骨髓腔亦可局限性或广泛性增生硬化;另外,由于血栓形成和血管钙化,血供不良、发生骨萎缩和骨吸收,导致骨干变细弯曲、骨质疏

松,骨皮质或骨髓腔缺损,髓腔可见圆形或椭圆形破坏区、或条状透亮影,严重时出现骨内广泛的囊性缺损;血管瘤逐渐增大,可压迫邻近骨骼,使其吸收、移位、变形,甚至影响骨骼发育形成畸形<sup>[1-4]</sup>。本例混合型血管瘤诊断明确、影像表现极典型:软组织内斑点状、环状静脉石钙化影具有特征性;广泛性骨质疏松,骨边缘局部凹陷性缺损伴皮质增生,轮廓不规则,部分骨髓腔内见骨质缺损、增生硬化改变,右髌、膝关节脱位及右踝畸形,结合病史考虑为长期软组织血管瘤作用的结果。MRI 上表现为不均匀混杂 T<sub>1</sub>、不均匀长 T<sub>2</sub> 信号,边界不清,可见迂曲血管流空信号,DSA 静脉造影检查可见大范围异常血管团更支持诊断。

血管瘤并不少见,但本例病情发展以致一系列严重并发症实属少见;患肢反复出血、感染、溃破及瘢痕形成;广泛下肢软组织肿伴特征性钙化,并骨质破坏及硬化增生,甚至髌关节脱位畸形,肢体功能丧失、严重影响生活质量,最终导致右下肢截肢。查阅国内近 20 年文献缺乏对本病的专门影像报道。因此临床上应尽早明确诊断并密切随访,及时予激光、介入或手术切除等治疗。

#### 参考文献:

- [1] 曹来宾.实用骨关节影像诊断学[M]. 济南:山东科技出版社, 1998:655-656.
- [2] 兰锡纯,冯卓荣.心脏血管外科学(第二版)[M]. 北京:人民卫生出版社,2002:1419-1428.
- [3] 裴玉崑.周围血管病学[M]. 北京:北京科学技术出版社,1993: 362-368.
- [4] 陈复华,李恭才.肌肉海绵状血管瘤诱发骨质改变的 X 线表现[J].实用放射学杂志,1994,10(8):478-480.

(收稿日期:2011-08-03 修回日期:2011-09-08)

## 中外华人医学磁共振 2012 年会暨国际医学磁共振学会论坛

为推动我国医学磁共振事业发展,凝聚海内外专家力量,促进业内合作与交流,由海外华人磁共振学会、国际磁共振学会共同主办的中外华人医学磁共振 2012 年会暨国际医学磁共振学会论坛将于 2012 年 12 月 14—16 日在美丽的海滨城市福建厦门举办。本次大会将是一次海内外医学影像领域中外专家相聚的盛会。本次会议的主题是“全球磁共振科学家和临床医生的中国聚会”。届时,来自国内外数百名著名磁共振专家及临床医生将汇聚一堂,共同就国际磁共振成像技术及应用的最新进展展开充分交流。

会议日程:12 月 13 日 全天报到

12 月 14 日 国际医学磁共振学会论坛 扩散磁共振成像专题

12 月 15—16 日 中外华人医学磁共振年会 磁共振技术、应用和临床实践 特邀报告和论文投递报告 心血管磁共振成像教育课程 摘要评奖

地点:厦门市东南面的环岛南路 福建省厦门市国家会计学院