

先天性静脉畸形骨肥大综合征的外科治疗

常光其, 王深明, 林勇杰, 陈国锐, 詹世光, 刘奕山, 黄灿之

(中山医科大学附属第一医院血管外科, 广东 广州 510080)

摘要:【目的】评估先天性静脉畸形骨肥大综合征外科治疗的效果。【方法】通过分析 26 例先天性静脉畸形骨肥大综合征的临床资料, 比较 3 种手术方法的临床效果。【结果】同时施行“开源”和“节流”手术者 10 例, 患肢大、小腿周径分别缩小 (2.5 ± 1.4) cm 和 (2.9 ± 1.8) cm; 单纯施行“开源”手术者 7 例, 患肢大、小腿周径分别缩小 (2.1 ± 1.2) cm 和 (2.4 ± 1.5) cm; 单纯施行“节流”手术者 6 例, 患肢大、小腿周径分别缩小 (1.0 ± 0.6) cm 和 (1.3 ± 0.8) cm。【结论】联合施行“开源”和“节流”手术可能取得较单纯施行“开源”或“节流”手术更好的临床效果。

关键词: Klippel-Trenaunay 综合征/外科学; 血管外科手术/方法

中图分类号: R654.4 **文献标识码:** A **文章编号:** 1000-257X(2000)02-0148-03

Surgical Treatment of Klippel-Trenaunay Syndrome

CHANG Guang-qi, WANG Shen-ming, LIN Yong-jie, CHEN Guo-rui,
ZHAN Shi-guang, LIU Yi-shan, HUANG Chan-zhi

(Department of Vascular Surgery, First Affiliated Hospital of
Sun Yat-sen University of Medical Sciences Guangzhou 510080, China)

Abstract 【Objective】To evaluate the efficacy of surgical treatment of Klippel-Trenaunay syndrome. 【Method】Clinical data of 26 Klippel-Trenaunay Syndrome patients was reviewed to compare the efficacy of three operation methods. 【Results】10 patients received both “increasing drainage” and “decreasing supply” operations, the thigh and leg circumferences were reduced (2.5 ± 1.4) cm and (2.9 ± 1.8) cm, respectively; 7 patients received “increasing drainage” operation only, their thigh and leg circumferences were reduced (2.1 ± 1.2) cm and (2.4 ± 1.5) cm, respectively. Six patients only received “decreasing supply” operation, their thigh and leg circumferences were reduced (1.0 ± 0.6) cm and (1.3 ± 0.8) cm, respectively. 【Conclusion】The efficacy of combining “increasing drainage” or “decreasing supply” operation is better than that of “increasing drainage” and “decreasing supply” operation only.

Key words: Klippel-Trenaunay syndrome/surgery; vascular surgical operation/methods

从 1988 年 1 月至 1998 年 12 月, 我院共收治先天性静脉畸形骨肥大综合征(Klippel-Trenaunay syndrome, KTS)患者 26 例, 其中 23 例施行外科治疗, 现将结果报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

26 例中男 9 例, 女 17 例, 年龄 10~42 岁, 平均 (21.7 ± 7.5) 岁, 发病时间 6~30 年, 平均 (17.9 ± 7.0) 年。患者一出生即发现本病者 16 例, 占 61.5%(16/26)。发病肢体均为单侧, 其中左下肢 15 例, 右下肢 11 例。4 例曾在外院误诊为“大隐静脉曲张”而施行患肢大隐静脉高位结扎, 抽剥和小腿曲张静脉切除术, 术后症状不但未有任何改善, 反而更加严重。

收稿日期: 1999-06-28

作者简介: 常光其(1964-), 男, 湖南长沙人, 硕士, 主治医师。 Publishing House. All rights reserved. <http://www.cnki.net>

1.2 临床表现

本组患者均有典型的KTS三联征。

1.2.1 血管瘤(痣) 所有患者均有发现,多数在出生时即发现,呈紫红色散在分布于患肢,有些融合成片状。

1.2.2 肢体肥大 26例中19例测量患肢周径及长度,其中大腿周径较健侧增粗1~6cm,平均(2.7±1.6)cm,小腿周径较健侧增粗1~10cm,平均(3.2±2.7)cm,患肢长度较健侧增长1~6.5cm,平均(2.5±1.6)cm。18例患肢胫一排骨X线照片显示骨皮质明显增厚。5例患肢同时伴有淋巴水肿。

1.2.3 浅静脉曲张 26例中22例有明显浅静脉曲张,13例可见外侧畸形静脉,3例伴有长期不愈的内踝部溃疡。

1.3 静脉造影

所有病例均行患肢深静脉顺行性造影检查,结果显示髂外一股总静脉不显影2条,占7.1%(2/26);股浅静脉狭窄或不显影8条,占30.8%(8/26);股一腓静脉狭窄或不显影7条,占26.9%(7/26);腓静脉狭窄或不显影9条,占34.6%(9/26)。

1.4 双功能彩色多普勒检查

所有患者均接受此检查,未发现先天性动一静脉瘘的存在。

1.5 动脉造影

15例行患肢动脉造影检查,未发现动一静脉瘘的迹象。

2 手术治疗

2.1 手术方法

总的原则是“开源节流”。所谓“开源”,就是将包裹压迫患肢深静脉主干的致密纤维束带,异常肌肉或静脉周围鞘膜组织予以切除或松解,促进患肢静脉回流。而“节流”就是结扎患肢股深动脉,减少患肢的血液供应,以阻止肢体进一步增粗或增长。若为髂静脉病变者,可经大麦氏切口沿腹膜外径路探查,若为股浅静脉病变者,则经股部纵形切口沿股内内侧内收肌管径路探查,若为腓静脉病变者,则在腓窝部作“S”形切口探查。手术中探查发现23例23条肢体的主干静脉周围均有致密纤维索带或血管鞘膜组织明显增厚,病变长度为2~20cm,平均(9.61±5.24)cm,17例17条肢体接受了“开源”

手术。16例患者接受了“节流”手术。本组资料中“开源”与“节流”手术同时施行的10例,单纯施行“开源”手术的7例,单纯施行“节流”手术的6例,3例因病人家属不同意而未行手术探查。

2.2 手术结果

17例患者接受“开源”手术后,腓静脉管径由原来的0.1~0.4cm[平均(0.8±0.11)cm]扩张至0.3~0.8cm[平均(0.57±0.23)cm],股浅静脉管径由原来的0.1~0.7cm[平均(0.33±0.17)cm]扩张至0.5~1.2cm[平均(0.81±0.37)cm]。所有接受手术患者术后3d开始患肢周径即有不同程度缩小,术后2周患肢周径缩小较为明显(表1),其中缩小程度最大的是“开源”与“节流”手术同时施行组,其次是单纯施行“开源”手术组,而单纯施行“节流”手术组则效果一般。3例伴有内踝部溃疡者均术后2周结痂愈合。11例接受“开源”手术者术后4~8周行患肢顺行静脉造影检查,显示被松解的股、腓静脉显影良好,管径较术前明显扩张。23例接受手术中18例得到随访,随访时间1~6年,平均(2.5±1.3)年,除6例单纯施行“节流”手术者症状改善不明显外,其余患者均能保护术后初期的良好效果。

表1 术后2周患肢周径变化

Table 1 Changes of circumference and length for two weeks postoperation ($\bar{x} \pm s$, l/cm)

Operating methods	n	Reduced circumference	
		Thigh	Leg
Increasing drainage and decreasing supply	10	2.5±1.4	2.9±1.8
Increasing drainage	7	2.1±1.2	2.4±1.5
Decreasing supply	6	1.0±0.6	1.3±0.8

3 讨论

3.1 病因分析

KTS可发生于四肢,但以下肢最为多见,本组26例均为下肢发病。其主要病因为患肢一段主干静脉因狭窄,闭塞或发育不全而致血液回流障碍,使患肢静脉系统处于慢性高压状态所致。Servelle分析768例KTS患者病因后指出患肢主干静脉狭窄或闭塞的原因,主要是受到纤维束带。异常肌肉或静脉周围鞘膜组织的压迫所致^[1]。他认为只有

切除松解这些压迫患肢主干静脉的异常组织,才能有效缓解患肢慢性静脉高压状态,获得满意的临床效果。国内几位学者的报道^{2~5]}和我们的资料均证实了这一点。

3.2 检查、诊断和治疗

KTS 患者由于其典型的三联征而使临床医生很容易得出诊断,但要明确病变部位、范围和程度则必须依靠患肢深静脉顺行性造影检查,这是诊断金标准。Parks-Weber 综合征(PWS)是一种除了有同 KTS 一样的三联征外,还有动静脉瘘存在的先天性病变,为了与之相鉴别,很有必要对 KTS 患者同时进行动脉造影检查,以排除先天性动-静脉瘘的存在。根据我们的经验,双功能彩色多普勒在检查动-静脉瘘方面有其优越性,它能探测到很细小的血流,因而可代替动脉造影检查。1985 年 Servelle 对 KTS 的病因、病理及治疗提出了一系列全新的概念,其基本原则至今仍被各国学者广泛采用。Servelle 认为切除那些压迫患肢主干静脉的纤维束带,异常肌肉或静脉周围鞘膜组织是正确而有效的治疗方法——这种方法我们称之为“开源”。1988 年孙建民、张培华^[2]首先报道了 5 例 KTS 的手术治疗经验,随后相继有几位学者报道了他们治疗 KTS 的经验^[3~5]。本组 17 例施行“开源”手术者中,股浅静脉及腘静脉管径均较术前有明显的扩张,术后患肢周径亦有较明显的缩小。在临床实际运用过程中,我们发现即使完全切除或松解压迫患

肢主干静脉的致密纤维束带,异常肌肉或静脉周围鞘膜组织,也不可能使长期处于慢性高压状态的深静脉系统恢复到完全正常的状态,因此我们提出了另一种称之为“节流”的术式——结扎患肢股深动脉,以减少其血液供应,从而达到缓解深静脉系统的高压状态,减轻症状的目的。我们认为,将“开源”与“节流”手术联合起来治疗 KTS 患者,可有效地减少患肢血液来源,促进患肢血液回流,使临床症状明显改善。从临床效果来看,联合施行“开源”与“节流”手术的 10 例患者,术后 2 周患肢周径较单纯施行“开源”或“节流”手术的患者有较明显的缩小,且长期随访效果满意。

参考文献:

- [1] Serelle M. Klippel-Trenaunay syndrome(768 operated cases)[J]. J Ann Surg, 1985, 201(3): 365.
- [2] 孙建民,张培华.先天性静脉畸形骨肥大综合征手术治疗[J].中华外科杂志,1988,26(2):71.
- [3] 黄新天,蒋米尔,陆民,等.静脉畸形骨肥大综合征的手术治疗[J].临床外科杂志,1994,2(4):180.
- [4] 吴志全,蒋小平,吴自萍,等.先天性静脉畸形骨肥大综合征(附分期手术治疗 38 例)[J].中华胸心血管外科杂志,1993,9(2):147.
- [5] 郑鸿,赖传善,张寿熙. Klippel-Trenaunay 综合征:临床、病理学改变及外科治疗[J].中华普通外科杂志,1994,3(3):157.

(编辑 张敏瑞)

·新成果·

中国学习障碍儿童神经心理特征系列研究

课题负责人 静进等

(中山医科大学卫生学院,广东广州 510089)

学习障碍在我国学龄儿童中有较高发生率,严重影响着他们的发展和身心健康。在强调儿童素质教育的今天,迫切需要研究和阐明我国 LD 儿童神经心理特征及其发病机制,以尽快建立起我国 LD 儿童治疗教育体系。本项目应用跨文化比较研究的方法在国际上首次探明蒙古族、汉族儿童文字辨别的神经心理特征及其异同点,证明蒙古族儿童左脑半球语言功能侧化程度甚于汉族儿童,证实阅读障碍(为 LD 的亚型)的发生不受文字特性影响。为探明 LD 儿童认知文字与图形时的神经心理机制,采用自行改进的利脑实验方法,在国际上首次证明 LD 儿童存在优势侧半球功能激活不足的现象,从而提出阅读困难是由于语言中枢功能激活低下所致的观点。进而在国内首先修订了学习障碍筛查量表(PRS),探明了我国中小学生 LD 存在率,PRS 量表已被国内 8 省市有关机构所采用,反馈表明十分适用于我国,目前应用范围不断在扩大。在国内首次采用自行改进的触觉辨别、视觉保持实验、主题绘人、一般智力因素、分割视野、情感判断、深度觉等系列研究方法探明和阐释了中国 LD 儿童神经心理特征及认知特点,为汉族 LD 儿童矫治体系的建立提供了第一手资料和科学依据。改进的实验体系开创了我国 LD 研究的重要新领地,成为拓展该领域研究的重要参考和手段。成果于 1999 年获广东省科技进步二等奖。

(陈丽芳)