

口腔医学精粹丛书

头颈部血管瘤 与脉管畸形

主 编 张志愿 赵怡芳

副主编 郑家伟 秦中平



世界图书出版公司

口腔医学精粹丛书

头颈部血管瘤 与脉管畸形

主 编 张志愿 赵怡芳
副主编 郑家伟 秦中平

世界图书出版公司

上海 · 西安 · 北京 · 广州

图书在版编目(CIP)数据

头颈部血管瘤与脉管畸形/张志愿,赵怡芳主编. —上海:上海世界图书出版公司,2007.5

(口腔医学精粹丛书)

ISBN 978-7-5062-7471-5

I. 头... II. ①张... ②赵... III. ①头颈部肿瘤:血管瘤—诊疗—研究 ②血管疾病—畸形—诊疗—研究
IV. R732.2 R654.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 046978 号

头颈部血管瘤与脉管畸形

张志愿 赵怡芳 主编 郑家伟 秦中平 副主编

上海世界图书出版公司出版发行

上海市尚文路 185 号 B 楼

邮政编码 200010

(公司电话:021-63783016 转发行科)

上海出版印刷有限公司印刷

如发现印刷质量问题,请与印刷厂联系

(质检科电话:021-56723497)

各地新华书店经销

开本:889×1194 1/16 印张:12.25 字数:289 000

2007 年 5 月第 1 版 2007 年 5 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5062-7471-5/R·111

定价:160.00 元

<http://www.wpcsh.com.cn>

《头颈部血管瘤与脉管畸形》编写人员

主 编 张志愿 赵怡芳

副主编 郑家伟 秦中平

编 委 (按姓氏笔画为序)

王延安 张文峰 陈伟良 陈传俊

林晓曦 范新东 竺涵光 周国瑜

赵 文 赵吉宏 贾玉林

口腔医学精粹丛书

- 《口腔生物材料学》
- 《保存牙科学》
- 《口腔内科学》
- 《临床牙周病治疗学》
- 《口腔药理学与药物治疗学》
- 《口腔颌面种植修复学》
- 《口腔疾病的生物学诊断与治疗》
- 《唇腭裂修复术与语音治疗》
- 《颌面颈部肿瘤影像诊断学》
- 《口腔颌面肿瘤病理学》
- 《口腔临床流行病学》
- 《头颈部血管瘤与脉管畸形》
- 《颅颌面部介入诊断治疗学》
- 《口腔工程技术学》
- 《可摘局部义齿》

“口腔医学精粹丛书”编写人员

主 编 邱蔚六

副 主 编 刘 正 薛 淼 张志愿 周曾同 张富强

主编助理 吴正一

编 委 (按姓氏笔画为序)

王平仲 王国民 王晓仪 王慧明

毛 青 毛尔加 石慧敏 田 臻

冯希平 台保军 刘 正 孙 皎

李 江 束 蓉 杨育生 肖忠革

吴士尧 吴正一 邱蔚六 余 强

张志勇 张志愿 张建中 张修银

张富强 陈万涛 林晓曦 范新东

周来生 周曾同 郑家伟 赵怡芳

赵信义 胡德瑜 秦中平 徐君逸

郭 伟 赖红昌 薛 淼

序

自 20 世纪 90 年代以来,有关口腔医学的专著、参考书籍犹如雨后春笋,数量剧增。书籍编撰的风格各有不同。有的堪称上乘之作,但重复雷同,涉嫌因袭者亦可见到。为此,上海世界图书出版公司要组织出版一些口腔医学参考书时,我们不由得有点心中犯难,就怕写出来的东西又成了重复的陈货。经过一番思考和讨论终于确定了本丛书编写的指导原则,即以专题为主;以临床口腔医学为主;以国内外医学的新成就、新经验为主;并力图打破原来的学科界限和体系来组织编写一批高级口腔医学参考书。

口腔医学是医学中的一级学科。按照多年来的习惯,在临床口腔医学中又可分为若干个亚科,诸如口腔颌面外科学、口腔内科学、口腔正畸学、口腔修复学等等。其中有的与国外相同,如口腔颌面外科学;有的则不尽相同,例如口腔内科学。当代最具创新或创造性的成果都是产生于各学科或多门学科的相互交叉点或切点上,生命科学出现了学科间交叉、整合、重组的趋势。科学研究如此,临床医学亦莫不如此。学科的整合在基础医学方面当为在分子水平上的整合,例如“分子医学”的崛起;在其他方面则表现为学科与学科之间,科学与技术之间,以及自然科学与人文科学之间,生命科学与非生命科学之间的整合重组,近年来出现的所谓“Bio-X”中心,即生命科学与非生命科学结合的体现。为此,口腔医学的各个学科之间也面临着这一命题,而且在国外业已有一定的经验可资借鉴。在这一原则的思想指导下,我们也试图适应潮流,学习国外的先进经验,打破传统的学科系统来出版一些重新整合的专著,如《保存牙科学》、《颌面颈部肿瘤影像诊断学》和与旧的“口腔内科学”概念完全不同的《口腔内科学》等,以适应新形势的需要。

本丛书的主要阅读对象定位为从事临床口腔医学的中高级医务人员及口腔医学研究生。参加本丛书编写的人员绝大多数为从事临床口腔医、教、研工作多年,且具有高级职称的医师、教师。在书中将融合进他们多年的临床经验以及科研成果,相信对临床口腔医学的发展

和医疗质量的进一步提高将有所裨益。

本丛书定名为《口腔医学精粹》，是为了鞭策和督促编写者们能尽最大努力做到精心选材、精心构思、精心组织和精心撰写。但也应当看到，“精粹”的东西毕竟是少数，不可能字字精、段段新，为了书籍的完整性，也不可能只介绍新的理论和技术，而丝毫不涉及传统的、经典的理论和技术。读者阅读后如果能感觉到有一些(或不少)新鲜的东西，目的就应该达到了。

由于这是一种尝试，肯定还有不足甚至错误之处，还望读者不吝赐教，以便再版时更正。

任何书籍往往在出版之后感到尚遗留有不少遗憾，我想本书同样如此，只望遗憾愈少愈好。

在构思出版本丛书时，恰逢上海市口腔临床医学中心在上海第二医科大学附属第九人民医院成立(2001)。愿以本丛书的出版作为这一中心建设的考绩，也希望它能有益于临床口腔医务人员业务水平的提高，以造福于广大口腔颌面疾病患者。



于上海交通大学医学院附属
第九人民医院口腔医学院

前言

脉管性疾病(vascular anomalies)是婴幼儿期最常见的良性肿瘤或发育畸形。虽然脉管性疾病属于良性病变,但发生在颌面颈部的病变,不仅导致严重的容貌毁损,还可能因为阻塞呼吸、消化道而影响发音、进食,甚至导致出血、窒息并危及生命。20世纪80年代以前,国内外对于脉管性疾病的分类、诊断比较混乱,笼统称为血管瘤,以至于在治疗上常因“治疗过度”而带来许多后遗症或因“治疗不足”而贻误时机。

1982年,哈佛大学医学院儿童医学中心整形外科的Mulliken和Glowacki教授,根据多年的临床与基础研究,率先提出了脉管性疾病的生物学分类方法(biological classification),澄清了长期以来对两类疾病的模糊认识,明确提出将脉管性疾病分为血管瘤和脉管畸形。前者是具有血管内皮细胞异常增生的肿瘤或类肿瘤性疾病,后者则是无内皮细胞异常增生的非肿瘤性先天性发育畸形,两者的生物学行为和自然病史有着本质的差异,因此治疗方法完全不同。

Mulliken和Glowacki的生物学分类,在脉管性疾病的治疗和研究史上具有里程碑式的意义,得到了世界各国学者的广泛认同。1988年,Mulliken和Young合作出版了《血管胎记:血管瘤和畸形》一书,根据新的分类,对血管瘤、脉管畸形的诊断和治疗,进行了详细的、全新的论述。

1976年,Mulliken和Young在波士顿(Boston)发起成立国际脉管性疾病专题研究组(workshop),由于是一个新兴的领域,且横跨几个学科,因此最初只是邀请几个专业的学者进行开放式讨论。其后,与会者逐渐增多,商定每两年在欧洲或美国的城市举行一次会议。1992年,在布达佩斯(Budapest),决定将该组织正式命名为国际脉管性疾病研究学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA)。经过两年的讨论,1996年6月,脉管性疾病的ISSVA分类被参加罗马会议的成员接受。

在Mulliken和Glowacki分类和ISSVA分类的基础上,学者们根据最新的研究成果,不断提出修改和补充意见。1993年,Jackson等根据影像学资料和血液流体力学原理,将脉管畸形分为高流量畸形(high-flow malformations)(动脉畸形、动静脉畸形)和低流量畸形(low-flow malformations)(静脉畸形、淋巴管畸形)两类,并提出了相应的治疗方案,迄今仍有临床指导意义。1999年,阿肯色州儿童医院脉管性疾病中心主任Waner教授和阿肯色州医科大学耳鼻咽喉-头颈外科主任Suen教授在前人工作的基础上,正式提出将毛细血管畸形

(capillary malformation)命名为微静脉畸形(venular malformation),认为动静脉畸形是真正的毛细血管畸形,将淋巴管畸形分为大囊型和微囊型两类,并合作出版了《头颈部血管瘤与脉管畸形》一书。

虽然 ISSVA 分类和 Waner - Suen 分类仍有不完善之处,但自其公布之后,国际会议及国际学术期刊使用的分类术语逐渐趋于统一。但在我国,由于血管瘤和脉管畸形属于跨学科就诊的疾病,名称混用、治疗混乱的现象仍然存在。有鉴于此,2002 年 7 月,中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会在山东省临沂市召开了首届全国口腔颌面部脉管性疾病研讨会,得到了有关同行的积极响应。会议取得了一定成果,提出了采用 Waner - Suen 分类暨治疗方法的初步意见。2002 年 11 月,在昆明召开的第三届中国国际口腔颌面外科学术会议及第六届全国口腔颌面外科学术会议上,专门举行了口腔颌面部血管瘤及脉管畸形分组研讨会,与会同行踊跃发言,积极参与讨论。2004 年 4 月 27 日,经中华口腔医学会第二届第九次常务理事会议审议,批准成立脉管性疾病学组(Division of Vascular Anomalies),邱蔚六院士代表口腔颌面外科专业委员会宣布学组成立,并公布第一届学组成员名单。学组的主要任务是组织口腔颌面部脉管性疾病的学术交流和科研活动,推广新分类,规范临床诊断和治疗行为,减少医疗差错和纠纷。

我国幅员辽阔,人口众多,各地区医疗水平参差不齐,差距甚大,推广和普及脉管性疾病新分类、规范治疗的任务相当艰巨。为了给从事脉管性疾病治疗和研究的医护、科研人员和广大患者提供参考资料,我们组织国内在口腔颌面部血管瘤和脉管畸形诊治与研究方面具有丰富经验的有关专家,根据自己的临床经验,结合国内外最新研究成果,经过 1 年多的努力,编写完成了这部《头颈部血管瘤与脉管畸形》。

本书共 14 章,按照 Waner 和 Suen 的最新分类,配合 300 余幅彩色插图,对口腔颌面部血管瘤和脉管畸形从分类、诊断、治疗和基础研究等方面,进行了详尽论述。可供口腔颌面外科、耳鼻咽喉-头颈外科、整形外科、皮肤科、激光科、小儿外科等专业的中高级临床医师、护理人员、科研人员和研究生、进修医师等参考,也可供广大患者及其家属阅读。

参加本书编写者共 14 位,大多具有博士和硕士学位。由于时间较紧,写作风格不一,虽尽最大努力,仍难完全统一,错漏之处难免,敬请读者予以批评指正。

本书在编写过程中,承蒙多位同志鼎力相助,初稿完成后,蒋灿华博士仔细通读,并提出了不少改进意见,在此表示感谢!

本书承蒙邱蔚六院士惠泽,在百忙之中阅读书稿,并欣然作序,特表示崇高的敬意和衷心的感谢!

张志愿 赵怡芳

2006 年 2 月

目 录

第一章 脉管性疾病的分类与命名	(1)	二、特化的细胞功能	(34)
第一节 概述	(1)	三、胚胎发育	(35)
第二节 血管瘤	(4)	第二节 血管瘤的组织病理学表现	(35)
第三节 脉管畸形	(5)	第三节 血管瘤的发病机制	(38)
第四节 临床应用	(7)	一、血管瘤内皮细胞的起源	(38)
第二章 脉管肿瘤	(10)	二、血管瘤内皮细胞异常增殖的原因	(39)
第一节 血管瘤	(10)	三、血管瘤自发消退的原因	(39)
一、滑膜血管瘤	(10)	四、血管瘤增殖及消退的几种学说	(39)
二、肌内血管瘤	(11)	五、血管瘤的发病机制	(41)
三、静脉型血管瘤	(12)	六、血管瘤动物模型的研究	(43)
四、动静脉型血管瘤	(13)	第四节 脉管畸形的组织病理学表现	(45)
五、上皮样血管瘤	(14)	一、淋巴管畸形	(45)
第二节 血管瘤病	(16)	二、静脉畸形	(47)
第三节 淋巴管瘤	(17)	三、微静脉畸形	(48)
第四节 Kaposi 样血管内皮瘤	(19)	四、动静脉畸形	(49)
第五节 网状血管内皮瘤	(21)	五、混合型低流量静脉畸形	(50)
第六节 乳头状淋巴管内血管内皮瘤	(22)	第五节 静脉畸形的发病机制	(50)
第七节 复合型血管内皮瘤	(23)	一、遗传性出血性毛细血管扩张	(51)
第八节 Kaposi 肉瘤	(25)	二、家族性脑静脉畸形	(51)
第九节 其他中间性血管肿瘤	(27)	三、家族性多发性皮肤黏膜静脉畸形	(51)
第十节 上皮样血管内皮瘤	(28)	四、共济失调-毛细血管扩张	(52)
第十一节 软组织血管肉瘤	(30)	五、Fabry 病	(52)
第十二节 上皮样血管肉瘤	(31)	第四章 血管瘤的自然病程	(55)
第三章 脉管性疾病的组织病理学表现及发病机制	(33)	第一节 血管瘤的增殖	(55)
第一节 皮肤和皮下组织的正常脉管系统	(33)	第二节 血管瘤的消退	(56)
一、结构	(33)	第三节 血管瘤的并发症	(57)
		一、溃疡	(57)
		二、呼吸道阻塞	(58)
		三、听力障碍	(58)
		四、视力障碍	(59)

五、出血	(59)		(85)
六、充血性心力衰竭	(60)	二、个人吸引力的优势	(85)
七、骨畸形	(60)	三、个人吸引力缺乏的心理病理学	(86)
第四节 系统性血管瘤病	(60)	第三节 心理-社会影响	(87)
第五章 脉管畸形的自然病程	(61)	第四节 对临床治疗的影响	(87)
第一节 微静脉畸形	(61)	第五节 心理后遗症	(87)
一、中线型微静脉畸形	(62)	第六节 对家庭的影响	(89)
二、微静脉畸形	(62)	第九章 血管瘤的治疗选择	(91)
三、脑膜及脉络膜受累	(63)	第一节 药物治疗	(91)
第二节 静脉畸形	(64)	一、激素	(91)
第三节 淋巴管畸形	(65)	二、干扰素	(93)
第四节 动静脉畸形	(66)	三、咪喹莫特	(94)
第六章 脉管性疾病的诊断	(68)	第二节 激光治疗	(95)
第一节 病史	(68)	一、概述	(95)
一、发病时间	(68)	二、激光治疗的原理和方法	(96)
二、生长速度	(68)	三、血管瘤治疗时机的选择和考虑	(96)
三、自行消退	(68)	第十章 血管瘤的治疗方法	(100)
第二节 体格检查	(69)	第一节 制订治疗计划时应考虑的问题	(101)
一、血管瘤	(69)	一、血管瘤的病期	(101)
二、脉管畸形	(70)	二、治疗方式	(101)
第三节 特殊检查	(72)	三、并发症或后遗症	(101)
一、CT	(73)	第二节 根据病期实施治疗	(102)
二、三维计算机断层扫描血管造影	(73)	一、基本原则	(102)
三、磁共振成像	(74)	二、增生早期	(102)
四、血管造影	(75)	三、增生晚期	(103)
五、组织学检查	(76)	四、退化早期	(103)
第七章 脉管性疾病的影像学诊断	(77)	五、退化晚期	(104)
第一节 血管瘤	(77)	第三节 特殊部位血管瘤的处理	(105)
第二节 静脉畸形	(78)	一、唇血管瘤	(105)
第三节 动静脉畸形	(79)	二、鼻血管瘤	(107)
第四节 淋巴管畸形	(82)	三、腮腺血管瘤	(109)
第八章 脉管性疾病的心理-社会影响	(84)	四、声门下血管瘤	(110)
第一节 心理发育概况	(84)	第四节 并发症的处理	(111)
第二节 个人吸引力心理学	(85)	一、溃疡	(111)
一、关于“引人注意”之说——“美的就是好的”		二、高输出心力衰竭	(112)
		三、卡-梅综合征	(112)

第十一章 脉管畸形的治疗选择	(116)	二、栓塞治疗	(149)
第一节 激光治疗	(116)	三、手术切除	(153)
第二节 激光治疗技术	(119)	第五节 淋巴管畸形	(155)
一、微静脉畸形(鲜红斑痣、微静脉扩张等) 的激光治疗	(119)	一、激光切除	(156)
二、静脉畸形的激光治疗	(122)	二、手术切除	(157)
第三节 硬化剂治疗	(123)	三、硬化疗法	(157)
一、淋巴管畸形	(123)	第十三章 血管瘤和脉管畸形相关综合征	(162)
二、静脉畸形	(127)	第一节 骨肥大性静脉曲张综合征	(162)
第四节 手术切除	(132)	一、病因	(162)
一、止血	(132)	二、临床表现	(162)
二、切除范围	(134)	三、诊断	(163)
三、保留重要结构和(或)正常面部特征	(134)	四、治疗	(164)
四、翻瓣激光术	(135)	第二节 血小板减少血管瘤综合征	(165)
第五节 栓塞治疗	(137)	一、病因	(165)
一、适应证	(137)	二、临床表现	(165)
二、禁忌证	(137)	三、诊断	(165)
三、术前准备	(137)	四、治疗	(166)
四、操作技术	(138)	五、预后	(166)
五、术后处理	(138)	六、与血小板减少血管瘤综合征有关的 血管肿瘤	(166)
六、疗效评价	(138)	第三节 脑颜面血管瘤综合征	(166)
七、并发症及预防	(138)	一、病因	(166)
第十二章 脉管畸形的治疗方法	(142)	二、临床表现	(167)
第一节 中线型微静脉畸形	(142)	三、诊断	(167)
第二节 微静脉畸形	(142)	四、治疗	(167)
一、I、II级微静脉畸形	(143)	第四节 其他的血管瘤综合征	(168)
二、III级微静脉畸形	(143)	一、软骨发育异常血管瘤综合征	(168)
三、IV级微静脉畸形	(143)	二、Lindon - Von - Hippel 综合征	(168)
四、并发症	(143)	三、Steiner - Vörner 综合征	(169)
五、疗效	(144)	四、眼-神经-皮肤三联症	(169)
第三节 静脉畸形	(144)	五、Proteus 综合征	(169)
一、唇静脉畸形	(146)	第十四章 脉管性疾病国际组织和网站介绍	(171)
二、颊间隙静脉畸形	(146)	附录 关键词索引	(174)
三、舌静脉畸形	(148)		
第四节 动静脉畸形	(149)		
一、术前设计	(149)		

第一章 脉管性疾病的分类与命名

第一节 概 述

脉管系统包括血管和淋巴管,脉管性疾病(vascular anomalies)是一个专有名词,特指血管瘤(hemangioma)和脉管畸形(vascular malformations)两大类病损,后者包含血管畸形和淋巴管畸形。据文献报道,血管瘤在新生儿的发病率为1.1%~2.6%,1岁时的发病率高达10%。其中,35%~60%发生在头颈部。国内外早期的文献资料将脉管性疾病统称为脉管瘤,后在认识到脉管性疾病中很大一部分不是肿瘤性疾病而是发育畸形后,又派生了脉管畸形这一名词,但脉管瘤这一称谓被保留下来,专指脉管性疾病中的肿瘤或类肿瘤性疾病。国外文献中,有人使用vascular tumors(Garzon等,2000)来指称血管瘤(hemangiomas),以示与脉管畸形的对应和区别。但就字面上来理解,脉管瘤应该包括脉管系统的恶性肿瘤如恶性血管外皮细胞瘤等,故笔者以为Akyuzet等(1997)使用benign vascular tumors(良性脉管瘤)来指称血管瘤(hemangiomas)是恰当的。按照疾病分类法的常规,对疾病的命名或分类,应该使用专有名词hemangioma,只不过是脉管性疾病的现代分类中,hemangioma的含义已经不包括脉管畸形。

临床上,我们遇到的脉管性疾病多数是脉管畸形,也就是说,真正的血管瘤所占脉管性疾病的比例并不大,尤其是成人的脉管性疾病,绝大多数是

脉管畸形。因为血管瘤在儿童时期有自然消退的趋势,故到成年时期,脉管性疾病几乎已经没有真正的血管瘤(血管瘤遗迹除外)。而儿童时期的脉管性疾病则既有可能是血管瘤,也有可能是脉管畸形,至于两者的构成比孰多孰寡,目前这方面的调查资料还未完善。一般认为,儿童时期的脉管性疾病以血管瘤较多见。

20世纪80年代以前,国内外对于脉管性疾病的分类和命名一直不统一,导致临床治疗也处于混乱状态。究其原因,主要集中在以下几个方面:①脉管性疾病患者可就诊于不同的临床科室,例如皮肤科、整形外科、耳鼻咽喉科、小儿外科、口腔颌面外科和普通外科等,由于患者无法在某一学科集中,故难以形成一支专门的研究队伍来关注这类疾病,或者说学术界对于脉管疾病的临床诊治和研究投入的精力较少。②学术界对脉管性病变病因学认识缺乏科学基础,将肿瘤性疾病和发育畸形混为一谈。③医务人员对脉管病变的自然史和演变特征了解不够深入。曾几何时,一些错误的观点使脉管性疾病临床诊治的混乱状态愈加严重,如曾经有人错误地认为大多数脉管性病变在出生后的若干年间即自行消退而无须积极地干预和治疗,使得很多先天性脉管性病变因被误诊或贻误治疗时机而导致严重畸形和功能障碍。事实上,只有血管瘤

才有自然消退的可能,脉管畸形则终身不会自然消退。医务人员对于脉管性疾病尚且认识有限,患者对此则更是知之甚少。为了寻求答案,患者常常从一个医生辗转到另一个医生,他们往往从不同的医生那里听到截然不同的解释,从而使他们对病情更加无所适从和迷惑不解。

脉管性疾病分类和命名的混乱,带来了两个方面的严重问题:一是分类的混乱带来了治疗方法选择的混乱,而治疗方法选择错误,必然会造成不必要的后遗症或丧失最佳治疗时机,从而造成恶性循环。例证之一:对于血管瘤过早施以不恰当的外科手术(切除植皮)或大剂量放射性核素治疗,在面部遗留永久瘢痕。例证之二:对于脉管畸形特别是静脉畸形和动静脉畸形,未能及时实施有效的治疗,使得局部畸形的血管未得到控制而过度扩张,带来严重的颌面体貌缺陷和功能障碍(甚至影响正常呼吸)。例证之三:利用所谓“结扎蔓状血管瘤供血动脉治疗蔓状血管瘤”不但无效,反而导致大量侧支循环形成而使病情加剧和发展,为后期的治疗特别是经导管动脉栓塞(TCAE)的插管制造了人为的障碍。例证之四:对于国际公认的一些无效的治疗手段仍在沿用,国内还有不少医院仍在使用动脉介入手段治疗静脉畸形,不仅无效还可能使病情加重,同时增加了患者的经济负担。二是分类的混乱使得学术术语使用混乱,从而失去了进行学术交流的“共同语言”,各家报道的治疗方法及其疗效缺乏可比性,使研究成果无法共享,并可造成误导。在早期的众多国内外文献中,所描述的血管瘤有很大比例不是血管瘤,而是脉管畸形。Hand和Frieden于2002年查阅相关刊物发表的大量的关于脉管性疾病的文献资料,发现hemangioma一词的使用频率最高,其次是vascular malformation和port-wine stain。这些称谓在文献中所指称的实际病变与国际公认的现行分类的吻合程度较低,其中hemangioma的吻合率只有23%,vascular

malformation和port-wine stain的吻合率分别是82%和66%。由此可见,对脉管性疾病进行科学分类和命名势在必行。

正确的分类和诊断,对于临床治疗和科学研究具有重要的指导意义。首先,正确的分类和诊断可以作为学术界的“共同语言”,指导学术交流。其次,正确的分类和诊断对于临床工作者确定治疗计划、评价治疗效果和预测预后以及各国、各医疗机构之间在评估各种治疗方法、预测各种影响因素时有共同标准可以遵循。对各国的医疗、科研单位之间学术交流,提高病案书写的科学性、准确性以及各种相关资料的可读性和各种治疗方法疗效的可比性,都有十分重要的意义。尤其是信息时代的到来,各种电子病历(含远程会诊、讨论)的广泛应用,使用“标准语言”显得更为重要。

20世纪80年代初期,脉管性疾病认识混乱的状况发生了转机。首先以西方学者Mulliken和Glowacki为代表的有关研究人员,率先将生物学分类法引入了脉管性疾病的分类中,摒弃了许多陈旧的、混乱的或有歧义的术语,从而使脉管性疾病的称谓和定义变得清晰和准确。基于临床表现和生物学行为上的差异,Mulliken和Glowacki等将脉管性疾病分为性质不同的两大类——血管瘤(hemangiomas)和脉管畸形(vascular malformations),前者是具有血管内皮细胞异常增殖的肿瘤或类肿瘤性疾病,后者则是无内皮细胞异常增生的非肿瘤性先天性发育畸形,两者的生物学行为和自然病史有着本质的差异,因此在治疗方法的选择上也完全不同。

典型血管瘤的自然病程是于出生之后发生,1岁之内病变迅速增生,血管内皮细胞发生高频率的异常增殖和换代,之后便在儿童时期逐渐发生退化甚至病变完全消失;而典型脉管畸形的自然病程是多在出生时即发生,内皮细胞成熟而无异常增殖,终身不退化消失,病损的发展和扩大通常因管腔的缓慢扩张所致,这种管腔缓慢扩张主

要由损伤、感染、激素水平的变化以及血液流量(压力)或淋巴流量(压力)的变化等因素所促发;其中,管腔的血流(或淋巴)动力学变化是主要原因。

与以往的分类方法相比,生物学分类具有以下独特的优点:① 科学性:有可靠的科学依据,即将内皮细胞异常增殖这一实证作为血管瘤的生物学和组织学基础,而无内皮细胞异常增殖的脉管发育性畸形及其肥大扩张,则是脉管畸形的生物学和组织学基础。② 实用性:该分类将临床表现和病变的自然病史结合起来即可建立诊断,便于临床应用,很多情况下可以避免有可能带来并发症和后遗症的组织活检。③ 明确的目的性:分类的目的旨在指导临床治疗,该分类对于治疗方法的选择具有更强的可操作性。一旦分类诊断确立,即可采取相应的治疗措施,并可预测转归和预后。生物学分类法提出以后,得到了学术界的广泛认同和接受,先前的混乱状态得到了明显的纠正。随着临床应用和时间的推移,Mulliken和Glowacki的生物学分类先后得到有关学者的进一步充实、完善和改良,其中最有价值的是Warner和Suen结合基础研究成果对Mulliken和Glowacki分类所进行的改良,从而使Mulliken和Glowacki的生物学分类更加科学和完善。但不管是什么形式的改良,就其本质而言,仍然是基于“生物学分类”之上。

由于生物学分类法科学适用,后来被国际脉管性疾病研究学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies,ISSVA)作为国际脉管性疾病研究学会分类系统(ISSVA classification system)的基础(表1-1)。自国际脉管性疾病分类系统公布之后,一些国际上著名刊物所刊载的学术论文中所使用的分类术语有趋于统一的倾向,但乱用的现象仍然时有发生。在我国学术刊物中,脉管性疾病术语使用混乱的情况更严重。作为脉管性疾病研究的国际组织,ISSVA还需继续推行该病

的科学分类。

表 1-1 脉管性疾病的现代分类系统

血管瘤(hemangioma)
浅表(皮肤)血管瘤(superficial hemangioma): 皮肤血管瘤
深部血管瘤(deep hemangioma): 组织成分同浅表血管瘤,只是位置深在
混合型血管瘤(compound hemangioma): 浅表(皮肤)血管瘤和皮下的深部血管瘤并存
脉管畸形(vascular malformation)
静脉畸形(venous malformation)
微静脉畸形(venular malformation): 包括中线型微静脉畸形和微静脉畸形(葡萄酒色斑)
淋巴管畸形(lymphatic malformation)
微囊型淋巴管畸形(microcystic)
大囊型淋巴管畸形(macrocystic): 表现为囊性水肿
动静脉畸形(arteriovenous malformation)
混合性脉管畸形(mixed malformation)
静脉-淋巴管畸形(venous-lymphatic malformation)
静脉-微静脉畸形(venous-venular malformation)

不论是Mulliken和Glowacki的分类或是现行的国际脉管性疾病分类系统,均未提及血管瘤和脉管畸形共存的问题。现行的国际脉管性疾病分类系统中的混合型脉管畸形是指两种脉管畸形共存的现象,如静脉-淋巴管畸形;同样,混合型血管瘤是指表浅血管瘤和深部血管瘤共存的现象。但是客观上是否还有血管瘤和脉管畸形共存的现象呢?换句话说,如遇见血管瘤和脉管畸形同时出现在同一个患者的同一个解剖部位时又属于哪一类或哪个亚分类呢?对于这个问题,Mulliken和Glowacki分类和国际脉管病研究会推荐的分类系统均未述及。Garzon、Enjolras和Frieden的研究证实,尽管血管瘤和脉管畸形共存的机会罕见,但在极少数病例中,血管瘤和脉管畸形可以发生在同一个解剖部位。Yanaka等(2001)还报道过1例颅静脉畸形和动静脉畸形共存的病例,这类不同亚分类的脉管畸形共存的现象,国际脉管病分类系统也未能反映。

另外,鼻咽血管纤维瘤经研究证实,属于脉管畸形范畴。

国内的文献资料包括某些教科书,对于脉管性疾病的描述、定义和分类与目前国际公认的分类出入较大,相关学科对于脉管性疾病的分类及其发展和转归的认识也不太统一。鉴于这样的背景,为了使我国的分类同国际分类接轨,并扭转分类上的混乱局面,笔者以国际现行的分类为基础,结合我国既往文献资料对脉管性疾病的定义和分类描述,将脉管性疾病的新分类与我国以往的分类作一对照,旨在使新分类的概念更加明晰,并更容易被接受(表1-2)。

表1-2 脉管性疾病的新旧分类对照

旧 分 类	新 分 类
毛细管型血管瘤	浅表(皮肤)血管瘤 微静脉畸形(中线型微静脉畸形和葡萄酒色斑)
海绵状血管瘤	静脉畸形 深部血管瘤
蔓状血管瘤	动静脉畸形
毛细管型淋巴管瘤	微囊型淋巴管畸形
海绵型淋巴管瘤	微囊型淋巴管畸形
囊肿型淋巴管瘤	大囊型淋巴管畸形
混合型淋巴管瘤	微囊型淋巴管畸形
淋巴血管瘤	混合性脉管畸形(静脉-淋巴管畸形)
混合型血管瘤(皮肤葡萄酒色斑伴海绵状血管瘤)	静脉-微静脉畸形

第二节 血 管 瘤

尽管大约30%的血管瘤于患者出生时已经明显可见,但大多数血管瘤于出生后一段时间才表现出来。其典型特征是出生后不久发现,多在1岁内发生快速增生,之后便在幼年时发生渐进性退化。尽管增殖比率(程度)和退化比率(程度)的个体差异较大,但增殖和退化这两大生物学特征始终贯穿在血管瘤的病程之中。正是因为血管瘤有增殖和退化的特点,而脉管畸形无增殖和退化的特征,从而使得血管瘤和脉管畸形在临床上有进行鉴别诊断的可能。由于血管瘤在成年前多已经退化,故成年人几乎很难见到真正的血管瘤(血管瘤遗迹除外),成年人的脉管性疾病几乎都是脉管畸形。

血管瘤就其发生部位而言,可以出现在不同器官,但大多数血管瘤见于皮肤(黏膜)和皮下(黏膜下),就其发生部位的深浅可以有3种情况:①原发于真皮乳头的血管瘤,常常在被覆的皮肤中伸展,并表现为红色斑痣或丘状突起。这类表浅病损

若表现为红色斑痣而没有突起者曾被称为“毛细血管瘤”(图1-1);有突起者则被称为“草莓样血管瘤”(图1-2)。按照现行的分类,两者均属于浅表血管瘤。皮肤的葡萄酒色斑(port-wine stain, PWS)是毛细血管后微静脉的扩张所致,属于微静脉畸形范畴,不属于血管瘤。②病损发生于皮下,其浅表被覆的皮肤因为病变的增大而扩张伸展,但病损本身相对较深,与真皮间有胶原隔开,故其浅



图1-1 浅表血管瘤(斑片状,不突出皮肤)