

血管瘤和脉管畸形 诊断与治疗

主 编 汪文杰 秦中平

XUEGUANLIU HE MAIGUAN JIXING
ZHENDUAN YU ZHILIAO



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

XUEGUANLIU HE MAIGUAN JIXING ZHENDUAN YU ZHILIAO

血管瘤和脉管畸形 诊断与治疗

主 编 汪文杰 秦中平
编 者 来春庚 董全昌 汪接兵
刘年生 王亚飞 葛铁柱
金崇兴 何瑞明 汪小勇
钟新文 熊先立 陈小岚
史丽霞 陈 鹏 沈 辉



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

血管瘤和脉管畸形诊断与治疗/汪文杰,秦中平主编. —北京:人民军医出版社,2012.7
ISBN 978-7-5091-5891-3

I. ①血… II. ①汪… ②秦… III. ①血管瘤—诊疗②血管疾病—畸形—诊疗 IV.
①R732.2②R654.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 150464 号

策划编辑:张 晶 丁 震 文字编辑:郁 静 陈 卓 责任审读:王三荣

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300—8162

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印、装:三河市春园印刷有限公司

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:13 字数:249 千字

版、印次:2012 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

印数:0001—2030

定价:99.00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

加強血管
為人民健康
服務研究

錢信忠



国家卫生部原部长钱信忠为北京长峰医院题词

第一主编简介



汪文杰,1969年生,硕士学位。现为北京长峰医院管理有限公司董事长、北京中联长峰国际血管瘤研究院院长、副主任医师、鄂州市十大杰出青年、鄂州市跨世纪学科技术带头人、中国社会经济发展论坛中华成功人士。成功研制出治疗血管瘤中药系列药方,获首届国际华佗传统医学成果博览会金奖。在各种医学杂志发表了多篇医学论文。擅长治疗成人脉管畸形、肝内血管瘤、婴幼儿血管瘤及各种疑难血管瘤病症的诊治。

内容提要

本书总结了多年从事血管瘤和脉管畸形临床诊治一线专家的经验,并参阅大量国际最新专业研究进展精心编写而成。全书共分 12 章,主要介绍了血管瘤和脉管畸形的最新命名、分类、病因、临床常见血管瘤和脉管畸形的诊断,重点对临床多发的血管瘤以及口腔颌面部脉管畸形的治疗进行了详细的阐述,对相关综合征做了讲解,最后介绍了血管疾病的国际国内新标准、专业研究发展史及专业指南。本书配有大量图片,使读者阅读更直观,内容科学、实用,反映了当今血管疾病的新理论、新技术。可供血管瘤专科、口腔颌面外科、整形外科、皮肤科、激光科、小儿外科等专业的临床医师、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。

前言

Preface

血管瘤和脉管畸形是婴幼儿期常见的血管疾病,其血管生成是胚胎发育的先决条件,血管形成细胞因子的异常生成过程仍是血管生物学领域悬而未决的问题,致使目前血管瘤的治疗方法多种多样,迄今尚无一种方法适合于所有类型血管瘤的治疗。本书结合编者多年临床一线诊治经验,翻阅大量国内外最新专业资料,详尽地对血管瘤、脉管畸形等血管疾病做了较为系统论述,从血管疾病的生物学分类基础、病因病理、临床认识等不同角度,提出了血管瘤和脉管畸形的治疗适应证及方法选择,对临床常见血管瘤和口腔颌面部脉管畸形诊治作了详细阐述。

因为血管瘤不像普通的疾病常见,很多患者被确诊为血管瘤后非常茫然,不知道该去哪里看病,如何治疗。有的患者病急乱投医,走了很多弯路。为此,本书在最后一章将目前国内外本专业的相关指南介绍给读者,目的就是让血管疾病患者做到心中有数,理智、科学地面对血管瘤这种疾病。对大多数血管瘤病人来说,这些指南是相当实用的,且是其迫切需要了解的。

血管瘤,尤其颌面部及表浅部位的血管瘤常常会给患者及家属带来一定的精神负担,在一定程度上对于个体的社会生活,职业的成败,甚至智能发展潜力方面有着额外的影响。所以,早期、积极有效的血管疾病干预,对于孩子的教育、社会性、心理、情感和智力发展十分重要。希望本书能对专业人员及其他读者有所裨益。

本书在编写过程中,得到上海交通大学口腔医学院的前辈和专家的悉心指导,同时引用了部分专家们的学术理论,在此衷心感谢他们的提携之恩!

受编写水平所限,对书中不妥或错误之处,恳请同仁和读者给予批评指正,以便本书日臻完善。

编 者

2012 年 3 月

目 录

第 1 章 概论	(1)
一、血管生成	(1)
二、血管抑制因子	(3)
三、肿瘤血管生成	(3)
第 2 章 血管瘤的命名和分类	(7)
一、传统分类	(7)
二、最新分类	(8)
三、新分类法与旧分类法的比较	(9)
四、婴幼儿血管瘤的分类	(10)
第 3 章 血管瘤的病因及病理表现	(12)
第 4 章 临床常见血管瘤	(17)
一、婴幼儿血管瘤	(17)
二、先天性血管瘤	(32)
三、丛状血管瘤	(32)
四、Kaposi 型血管内皮瘤	(34)
五、梭形细胞血管内皮瘤	(35)
六、其他罕见血管瘤	(36)
七、皮肤获得性血管瘤	(43)
八、肝血管瘤	(46)
第 5 章 血管瘤的治疗	(53)
第一节 概述	(53)
一、治疗原则	(53)
二、治疗方法	(54)
三、并发症	(61)
第二节 药物治疗	(64)
一、激素治疗	(64)
二、平阳霉素	(65)

三、普萘洛尔	(66)
四、咪喹莫特	(71)
第三节 激光治疗	(73)
一、概述	(73)
二、激光治疗的原理和方法	(73)
第四节 高频电极治疗	(77)
第五节 外科治疗	(78)
第六节 其他治疗	(80)
第七节 特殊部位血管瘤的处理	(80)
一、口唇血管瘤	(80)
二、鼻血管瘤	(82)
三、腮腺血管瘤	(82)
四、声门下血管瘤	(83)
五、并发症的处理	(84)
第6章 脉管畸形的现代分类及命名	(90)
第7章 脉管畸形的遗传病理学	(93)
一、毛细血管畸形	(94)
二、毛细血管-动静脉畸形	(95)
三、脑海绵状血管畸形	(96)
四、静脉发育畸形	(97)
五、淋巴管畸形	(101)
六、动静脉畸形	(102)
第8章 口腔颌面部脉管畸形	(105)
第一节 微静脉畸形	(106)
一、中线型微静脉畸形	(106)
二、微静脉畸形	(107)
第二节 静脉畸形	(113)
一、临床表现	(113)
二、静脉畸形的鉴别诊断	(115)
三、静脉畸形的治疗	(117)
第三节 动静脉畸形	(124)
一、临床表现	(125)
二、动静脉畸形的诊断	(126)

三、动静脉畸形的治疗	(128)
第四节 淋巴管畸形	(134)
一、淋巴管畸形的分类与诊断	(134)
二、微囊型淋巴管畸形	(135)
三、大囊型淋巴管畸形	(142)
四、淋巴管畸形的鉴别诊断	(145)
五、淋巴管畸形的治疗	(146)
第五节 混合型脉管畸形	(149)
第六节 口腔颌面部淋巴管畸形的规范治疗	(150)
第 9 章 脊髓血管畸形	(156)
第 10 章 血管瘤和脉管畸形相关综合征	(161)
第一节 头-面部血管瘤综合征	(161)
第二节 骨肥大性静脉曲张综合征	(163)
第三节 血小板减少血管瘤综合征	(166)
第四节 其他血管瘤综合征	(168)
一、Maffucci 综合征	(168)
二、Sturge-Weber 综合征	(169)
三、VHL 综合征	(170)
四、Klippel-Tremunay 综合征	(170)
第 11 章 血管瘤专业研究发展史	(174)
第 12 章 血管瘤治疗的专业指南	(177)
一、国内标准	(177)
二、国际标准	(182)
三、口腔颌面部血管瘤治疗指南	(182)
四、口腔颌面部血管瘤和脉管畸形治疗指南	(183)
五、口腔颌面部淋巴管畸形治疗指南	(186)
六、口腔颌面部动静脉畸形治疗指南	(188)
七、研究脉管性疾病的国际组织	(193)

第 1 章

概 论

一、血管生成

血管生成(angiogenesis)是指源于已存在的毛细血管和毛细血管后微静脉新的毛细血管性血管的生长。肿瘤血管生成是一个极其复杂的过程,一般包括血管内皮基质降解、内皮细胞移行、内皮细胞增殖、内皮细胞管道化分支形成血管环和形成新的基底膜等步骤。肿瘤血管生成的发生一方面是由于肿瘤细胞释放血管生成因子激活血管内皮细胞,促进内皮细胞的增殖和迁移,另一方面是内皮细胞旁分泌某些血管生长因子刺激肿瘤细胞的生长。肿瘤细胞和内皮细胞的相互作用自始至终贯穿于肿瘤血管生成的全过程。通常,肿瘤新生毛细血管是在原有的血管基础上延伸扩展而形成的,其过程类似于典型的伤口愈合和胚胎形成过程。这些新生血管为不断浸润生长的原发肿瘤提供营养,反过来,肿瘤细胞在生长过程中又分泌多种物质,以加速肿瘤新生毛细血管的形成。在血管生成因子和趋化因子的作用下,血管内皮细胞分泌尿激酶型纤溶酶原激活物(urokinase-type plasminogen activator, uPA)和抑制因子等蛋白酶,并穿过血管下基质膜向肿瘤组织迁移,肿瘤细胞也可以通过这些蛋白酶向相反的方向运动,从而使肿瘤细胞更易于发生浸润转移。由于肿瘤组织这种新生血管结构及功能异常,且血管基质不完善,这种微血管容易发生渗漏,因此肿瘤细胞不需经过复杂的侵袭过程而直接穿透到血管内进入血流并在远隔部位形成转移。越来越多的研究表明,良性肿瘤血管生成稀少,血管生长缓慢;而大多数恶性肿瘤的血管生成密集且生长迅速。因此,血管生成在肿瘤的发展及转移过程中起到重要作用,抑制这一过程将能明显阻止肿瘤组织的发展和扩散转移。

1. 生长因子 血管内皮生长因子(vascular endothelial growth factor, VEGF),为单一基因编码的同源二聚体糖蛋白,能直接刺激血管内皮细胞移动、增殖及分裂,并增加微

血管的通透性。它是针对内皮细胞特异性最高,促血管生长作用最强的有丝分裂原。VEGF与内皮细胞上的两种受体KDR和Flt-1高亲和力结合后,直接刺激血管内皮细胞增殖,并诱导其迁移和形成宫腔样结构;同时还可增加微血管通透性,引起血浆蛋白(主要是纤维蛋白原)外渗,并通过诱导间质产生而促进体内新生血管生成。VEGF在血管发生和形成过程中起着中枢性的调控作用,是关键的血管形成刺激因子。碱性成纤维细胞生长因子(basic fibroblast growth factor, bFGF)是一个传递发育信号,能促进中胚层和神经外胚层细胞分裂的多肽。具有强烈的血管生成作用。在体外,能刺激细胞增殖、迁移,诱导纤溶酶原激活物及胶原酶活性,是与肝素有高亲和力的细胞促分裂原。肿瘤坏死因子- α (tumor necrosis factor, TNF)是一类具有血管活性的细胞因子,可诱导异位子宫内膜炎性细胞因子MCP-1、IL-6和IL-8等释放,促进异位内膜和基质细胞增殖及炎性细胞浸润,新生血管形成,组织粘连,从而形成异位病灶。

2. 黏附因子 血管生成过程中需要血管内皮细胞(EC)与细胞外基质间、EC与EC间及EC与其他周围细胞间的相互作用。这种作用是黏附因子完成的,其中基质金属蛋白酶(MMP)通过降解基底膜糖蛋白及细胞外基质成分,启动了内皮细胞的激活和迁移,整合素家族通过和不同配基结合,介导血管内皮细胞的迁移和黏附,有助于新生血管的成熟和稳定,细胞黏附因子(ICAM-1)可产生免疫抑制和降低自然杀伤细胞的杀细胞毒性,有助于异位组织逃避机体免疫系统和自然杀伤细胞的杀伤,促进异位组织侵入后的血管生成。

3. 其他 血管生成机制复杂,参与并促进血管生成的因子也众多,子宫内膜异位症(EMT)腹腔液中巨噬细胞数量明显增加,其分泌的TNF- α 和IL-8可以促进血管内皮细胞的增殖,转化生长因子- β (TGF- β)、血小板衍生内皮细胞生长因子(PD-ECGF)、乙酰肝素酶、血管生成素(Ang)、骨生成素(OPN)、环氧化酶(COX-2)、缺氧诱导因子-1、层粘连蛋白(LN)、胎盘生长因子(PLGF)、Survivin、促红细胞生成素(Epo)均参与了EMT血管形成的过程。

4. 血管生成异常 血管疾病包括血管畸形和血管肿瘤两大类。血管畸形被认为是胚胎形成和胎儿成熟期间血管成分的异常发育所致。可为单一血管类型(毛细血管、动脉、淋巴管或静脉)或为混合型血管发育异常。

正常组织,血管生成是重新在病理条件下,如伤口愈合和恶性肿瘤。炎症,代谢应激和缺氧三大条件参与血管新生。由于恶性细胞的生长,营养和氧气的“需求”,需要新的“供应”的路线,就是新的血管。在这一领域的早期研究揭示了一个肿块不能超过无血管生成。虽然静态通常是在人类内皮细胞(ECS),它们可以将增殖血管生成开关打开。此开关处于关闭状态或在正面和负面的血管生成调节之间平衡基础上的正常组织差异调节。(血管内皮生长因子(vascular endothelial growth factors, VEGFs)受到恶性细胞或肿瘤微环境影响,通过几个效应占主导地位,如血管内皮生长因子、血管形成刺激、血小板衍

生的生长因子(PDGF)、胎盘源性生长因子(PLGF)、缺氧诱导因子-1(HIF-1 α)、血管生成素-2、转化生长因子 β (TGF- β)或白细胞介素-8,从先前存在的血管变得激活。活化的内皮细胞与血管周围细胞(PCS)和释放蛋白酶降解周围基底膜及细胞外基质,以方便到矩阵EC增殖和发芽的修改相互作用。从骨髓内皮前体细胞(EPCs)的整合与这些日益增加的“船只”建立一个保持在100~200 μ m的距离,所有肿瘤细胞的血液供应从微血管发芽。这种新的架构被认为是“不成熟”的,并从正常血管成熟的结构在许多方面有所不同。未成熟的血管缺乏血管的组织 and 层次结构,在肿瘤组织中分布不均。它们通常形状不规则,曲折和扩张性。作为一个受损的细胞与细胞附着、基底膜异常、通透性增加的结果,新的微血管渗漏,不能维持平衡的血管内压力梯度,可导致间质性高血压。肿瘤血管内皮细胞在正常组织的对比度生存依赖于细胞的存活因素(如血管内皮生长因子)。在肿瘤血管周细胞,稳定ECS和调解EC的生存及正常血管成熟,双方通过直接细胞接触与ECS和旁分泌的信号也异常。周细胞在肿瘤血管或通常没有与内皮细胞的松散机会,留下最不成熟的肿瘤微血管。基底膜IV型胶原和其生长因子在正常血管内皮细胞中较为丰富。在肿瘤血管基底膜,其结构和组成上有缺陷,能提供生产环境为转移性恶性上皮细胞和内皮细胞增殖。

二、血管抑制因子

1. 内皮抑制素 内皮抑制素(ENS)为XVIII胶原的C末端片段,能特异性抑制内皮细胞增殖,促进凋亡;抑制VEGF和bFGF等促血管生成因子和生物学作用,并且还可与基质金属蛋白酶原及整合素 α v β 3、 α v β 5结合,抑制内皮细胞及巨噬细胞的迁移、黏附。具有强烈抑制新生血管形成的能力,是目前已知最强的内源性血管形成抑制因子,在肿瘤血管形成调控中发挥重要作用。

2. 其他抑制因子 血管抑制素为38Ku的血浆纤维蛋白溶解酶原,能选择性地抑制内皮细胞增殖,血小板反应素-1(TSP-1)通过与细胞基质相互作用,可以抑制由VEGF或bFGF诱导的血管形成,并且有浓度依赖性。组织金属蛋白酶抑制剂(TIMPs)可以通过与MMPs形成复合物,抑制的MMPs活性,从而抑制血管生成。此外,血小板因子-4(PF-4)、干扰素- α (IFN- α)、白介素13、白介素4、白介素10、纤溶酶原激活因子抑制剂等均能抑制血管形成的过程。

三、肿瘤血管生成

研究证实有多种活性物质可调节肿瘤血管生成,这些促进新血管生成的血管生成因子主要是一大类生长因子或细胞因子类的多肽物质,如成纤维细胞生长因子(fibroblast growth factors,FGFs)、血管生成营养素、IL-1、IL-8,以及一些小分子的脂类、核苷酸和维生素,如前列腺素(PGE1、PGE2)、丁酰甘油、透明质酸代谢物及一些金属铜的复合物。这

些物质能直接或间接地作用于血管内皮细胞,引起血管膨胀、内皮细胞变形毛细血管芽向肿瘤组织内生长。目前对血管生成作用较为明确的肽类血管生成因子有 aFGF、bFGF、血管生成素(angiogenin)、血小板来源的内皮细胞生长因子(PD-ECGF)、TGF、TNF 和血管内皮生长因子(vascular endothelial growth factor,VEGF)等。其中 VEGF 在血管的发生中起着重要作用,它作为一种内皮细胞的有丝分裂原和促血管生成因子,在原位肿瘤的形成和生长及在转移瘤的形成中起着十分重要的作用。由于 VEGF 能促进内皮细胞增殖、提高血管通透性及促进内皮细胞表达 PA、PAI、间质胶原酶和凝血酶活性,使血浆纤维蛋白外渗,导致纤维素在肿瘤间质中沉积,促进巨噬细胞、纤维母细胞及内皮细胞生长,从而导致肿瘤血管生成并在肿瘤生长中起重要作用。肿瘤细胞分泌的 VEGF 多集中在肿瘤血管周围,肿瘤血管对 VEGF 的反应高于正常血管,表明 VEGF 与肿瘤血管生成关系密切。在细胞转染实验中,经 VEGF 基因转染的 Me157 人类黑色素瘤细胞可分泌大量的 VEGF,裸鼠皮下接种后,肿瘤组织出现大量血管,呈放射状穿过肿瘤,提示它不仅影响肿瘤血管生成的数目,还影响血管生成的结构。

血管瘤和脉管畸形的诊断与鉴别诊断见表 1-1。

表 1-1 血管瘤和脉管畸形的诊断与鉴别诊断

项目	血管瘤	脉管畸形
发病时间	出生时或出生后不久	多见于出生时
男:女	1:3	1:1
发展情况	增生期、稳定期、消退期	与儿童生长发育成比例增大
颜色	鲜红色或透出蓝色	视畸形的脉管种类而定
表面温度	正常温度	多升高
自觉症状	不明显	不适或疼痛,可有溃疡或坏死
辅助检查	彩色超声:显示瘤体的大小、范围、界限、层次及血供 活检:可明确诊断	超声:显示病变内有无血流信号 MRI:明确高血流量信号 三维 CT 重建:显示病变内血管的来源及其与周围组织的关系

先天性血管瘤(congenital hemangioma,CH)是婴幼儿血管瘤(infantile hemangioma, IH)的特殊类型,又称先天性非进展性血管瘤(congenital nonprogressive hemangioma, CNH),是临床上常见的皮肤良性肿瘤之一,出生时即存在,并完成增长,少数在胎儿超声检查时发现,包括 2 种亚型,即不消退型先天性血管瘤(noninvoluting congenital hemangioma,NICH)和快速消退型先天性血管瘤(rapidly involuting congenital hemangioma, RICH)。基于对“先天性血管瘤”的认识,2006 年,ISSVA(International Society for the

Study of Vascular Anomalies)在1996年分类的基础上,将“先天性血管瘤”及其2种亚型增加至血管瘤的分类中。

目前认为,先天性血管瘤与普通型婴幼儿血管瘤的组织病理学和临床表现显著不同,鉴别诊断见表1-2。先天性血管瘤临床少见,男女发病相当,最常发生于皮肤,特别是皮肤表面或近表面。发病部位以头颈部居多,其次是躯干、四肢,也可见于肝脏。肿瘤由薄壁、低流量或高流量血管构成,通常为圆形或卵圆形,颜色粉红或紫色,周围皮肤苍白,温度较周围皮肤温度高,出生后不再生长,或维持病变,或快速消退,消退区高出皮肤表面。

表 1-2 先天性血管瘤与普通型婴幼儿血管瘤的鉴别诊断

特征	普通型婴幼儿血管瘤(ZH)	快速消退型先天性血管瘤(RICH)	不消退型先天性血管瘤(NICH)
女:男	3~5:1	1:1	1:1
部位	头颈部占2/3,躯干占1/4	头颈部=四肢,躯干罕见	头颈部=四肢,躯干少见
平均大小	不一	6cm	5cm
皮肤表现	增生期:浅表型为亮红色肿块,高出皮肤;深部型颜色正常或紫色 消退期:萎缩、毛细血管扩张、色素沉着、皮肤松垂	增生期:高起,穹窿样,圆形或卵圆形,毛细血管扩张,边缘苍白色,中心溃疡、瘢痕或凹陷 消退期:萎缩、变白、残留少许毛细血管扩张,回流静脉明显	略微高起,圆形或卵圆形,紫色,边界清楚,毛细血管扩张,中心或周围发白
大体结构	增生期:小叶排列致密或融合 消退期:小叶间及小叶内纤维组织	增生期:不明 消退期:小叶内纤维组织,中心比周围消退明显	小叶结构,由致密纤维组织分隔,小叶内血管明显,中心与周围消退程度相似
分叶	增生期:通常较大 消退期:小到大	增生期:不明 消退期:小、中、大,小叶中心回流静脉较粗大	通常较大,管腔弯曲,小叶中心回流静脉粗大
内皮细胞	增生期:增生明显, GLUT1 阳性 消退期:扁平, GLUT1 阳性	增生期:不明 消退期:中等增生,罕见“钉突”, GLUT1 通常阴性	钉突多见,胞质丰富, GLUT1 阴性
毛细血管基膜	增生期:薄 消退期:厚	增生期:不明 消退期:薄,后期变厚	薄,局灶性增厚
小叶外血管	增生期:小或中等大小动、静脉 消退期:供应动、静脉可能不会完全消失	增生期:不明 消退期:大的异常回流静脉,尤其是肿瘤中心	动脉及异常静脉明显,可伴动、静脉瘘或动脉小叶瘘
其他特征	脂肪组织	栓子、梗死、钙化、囊肿、假性动脉瘤	栓子

先天性血管瘤的组织病理学和免疫组织化学特点:①病变组织内毛细血管增生呈小叶状,周围是含铁血黄素大量沉积的、纤维化变性的基质,可以有薄壁血管形成,缺乏正常形态的新生血管。②GLUT1、Le Y 抗原(Lewis Y antigen)低表达,而在婴儿血管瘤,两者均呈高表达。

先天性血管瘤的治疗取决于病变部位和大小。如肿瘤有消退迹象,定期观察即可。目前尚缺乏针对先天性血管瘤的治疗药物,口服激素对婴幼儿血管瘤有效,但对先天性血管瘤则无效。如发生肿瘤破溃、出血等并发症,需及时手术治疗。如肿瘤体积巨大,需注意有无心脏并发症。

参 考 文 献

- [1] Kilcline C, Frieden IJ. Infantile hemangiomas; how common are they? A systematic review of the medical literature. *Pediatr Dermatol*, 2008, 25:168-173.
- [2] Chan YC, Giam YC. Guidelines of care for cutaneous haemangiomas. *Ann Acad Med Singapore*, 2005, 34:117-123.
- [3] Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE. Vascular anomalies. *Curr Probl Surg*, 2000, 37:517-584.
- [4] Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome: The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol*, 1996, 132:307-311.
- [5] Metry DW, Dowd CF, Barkovich AJ, et al. The many faces of PHACE syndrome. published correction appears in *J Pediatr*, 2001, 139:117-123.
- [6] Phan TA, Adms S, Wargon O. Segmental hemangiomas of infancy: a review of 14 cases. *Australas J Dermatol*, 2006, 47:242-247.
- [7] Metry DW, Haggstrom BA, Baselga E, et al. A prospective study of PHACE syndrome in infantile hemangiomas: demographic features clinical findings and complications. *Am J Med Gen*, 2006, 140A:975-986.

第2章

血管瘤的命名和分类

血管瘤是先天性良性肿瘤或脉管畸形,多见于婴儿出生时或出生后不久,它起源于残余的胚胎成血管细胞,发生于口腔颌面部的血管瘤占全身血管瘤的60%,其中大多数发生于颜面皮肤、皮下组织及口腔黏膜、如舌、唇、口底等组织,少数发生于颌骨内或深部组织。

一、传统分类

传统的血管瘤分类为毛细血管瘤、海绵状血管瘤、蔓状血管瘤。

(1)毛细血管瘤:多见于婴幼儿期,发生在面部及口腔黏膜表浅部位。由增生的毛细血管组成,最常见的是草莓状,微高出表面,色鲜红或紫红,边界清楚,压之可褪色,称为草莓状毛细血管瘤。如不高出表面,呈大片平坦红色斑者称为葡萄酒斑。

(2)海绵状血管瘤:见于面部及口腔黏膜深部,由扩大的静脉管或窦腔所构成。病变隆起于皮肤或黏膜表面,并向深部组织扩展,透过皮肤可见病变呈青蓝色,形状不规则,表面高低不平,柔软如海绵样,压之可缩小,压力去除后立即恢复原状,头低时增大。可触及硬结状静脉石,穿刺可抽出血液。可累及颌骨,并可影响面容,引起面部畸形和功能障碍。

(3)蔓状血管瘤:是动脉和静脉直接交通的脉管畸形,病变区皮下扩张血管呈蔓状迂曲,有明显搏动和震颤,听诊可有吹风样杂音,表面皮肤呈暗红色。

20世纪80年代Mulliken和Glowacki等提出了生物学分类方法。将“血管瘤”分为血管瘤和脉管畸形两大类。即依照血管病变组织发生上的不同来分类。具有血管内皮细胞增殖的为血管瘤,而不具有增殖倾向的血管内皮及衬里组成的血管病变为脉管畸形。由于血管的来源及组织学上分类有毛细血管、静脉、动脉三大类,因此血管瘤及脉管畸形就