

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.07.027  
文章编号: 1005-8982 (2018) 07-0127-02

病例报告

## 先天性静脉畸形肢体肥大综合征 并胫腓骨骨折 1 例

宋燕<sup>1</sup>, 方超<sup>1</sup>, 吴其鹏<sup>2</sup>

(1. 郑州大学第一附属医院 血管外科, 河南 郑州 450052;  
2. 华中科技大学协和医院 骨科, 湖北 武汉 430000)

**关键词:** 先天性静脉畸形肢体肥大综合征; 胫腓骨骨折; 出血

**中图分类号:** R543.6

**文献标识码:** D

先天性静脉畸形肢体肥大综合征 (klippel-trenaunay syndrome, KTS) 是一种以静脉畸形为主的先天性病变, 多发生在下肢, 主要表现为皮肤血管瘤 (痣), 肢体增粗、增长和浅静脉曲张三联征<sup>[1]</sup>。KTS 合并肢体骨折在临床上容易误诊, 处理不当, 可引起大出血等并发症, 现将郑州大学第一附属医院收治的 1 例 KTS 并胫腓骨骨折诊治分析报告如下。

手术备血, 探查发现皮下海绵状样血管网, 请血管外科医师协助手术, 血管外科医师结合病史、症状及术中探查情况证实该患者合并 KTS, 为了保守手术顺利进行, 决定暂对出血部位血管给予缝扎止血, 后期根据患者情况决定是否需要进行血管病变处理。为了减少出血量, 手术方式改为外固定支架固定术 (见图 3),

### 1 临床资料

患者, 男, 29 岁, 以“右下肢蚓状物伴葡萄球色素斑 20 年, 摔伤致右小腿疼痛, 活动受限 1 d 余”入院。既往史: 右下肢静脉曲张给予泡沫硬化剂处理, 入院后查体生命体征平稳, 专科检查: 左下肢感觉及运动均无明显异常, 左髋关节活动正常, 右膝关节肿胀, 压痛 (+), 叩击痛 (+), 右小腿肿胀明显, 局部畸形, 局部压痛 (+), 叩击痛 (+), 右下肢可见明显静脉曲张, 大腿外侧分布明显, 伴有色素斑, 呈散在分布, 双下肢不等长, 右下肢长于左下肢。入院诊断: ①右胫腓骨骨折。②右下肢 KTS。入院后维持生命体征平稳, 完善辅助检查: ①彩超: 右下肢动静脉彩超未见明显异常; ②X 射线: 右胫腓骨骨折 (见图 1); ③下肢 CTA (见图 2) 结果示: 右胫腓骨骨折; KTS。完善术前准备, 入院后第 3 天拟行骨折切开复位固定手术治疗, 术中切开皮肤后创面出血明显, 出血量迅速达到 200 ml, 尝试给予电凝止血失败, 手术终止, 立即申请



图 1 右下肢骨折 X 片

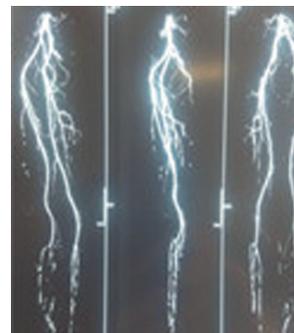


图 2 CTA 成像图

收稿日期: 2017-04-17

术中输血 4 u, 整个手术过程顺利, 患肢无菌敷料及弹力绷带加压包扎, 术后给予抗感染、活血、消肿、抗凝等对症支持治疗, 肢体无肿胀, 动脉搏动可, 术后 10 d 切口愈合可 (见图 4), 给予间断拆线, 患者带着外固定支架出院。



图 3 术后无菌敷料及弹力绷带加压包扎



图 4 术后 10 d

## 2 讨论

KTS 是一种以静脉畸形为主的临床综合征, 除了表现三联征, SADIQ 等<sup>[2]</sup>报道过 1 例出现脑室畸形的病例; 少数可累及内脏, 导致内脏移位, 当 KTS 合并下肢骨折时, 手术风险: ①手术过程中出血量大, 范围广, 可能无法得到控制, 导致失血性休克, 严重者危及患者生命。②术后骨折愈合情况, 研究显示骨愈合延迟是 KTS 的一个共同特点<sup>[3]</sup>。本例患者术中发现

异常, 及时止血及改变手术方式, 避免并发症发生。

KTS 合并下肢骨折时需手术治疗时, 为了减少并发症发生, 要掌握以下几个要点: ①加强对该病的认识, 对既往明显静脉曲张或者三联征缺乏认识的患者不能单考虑单纯静脉曲张。②对于怀疑病变, 借助彩超、造影等影像学检查, 以及请专业科室会诊, 明确诊断并评估风险。③完善术前准备, 确定手术方案及应急措施, 常规先处理血管病变, 后处理原发疾病, 或者同时进行处理。④术中出现出血时积极处理, 根据术中情况调整手术方案, 最大程度保证患者生命体征平稳。术前单纯意识静脉曲张而未意识到 KTS 是该病误诊增加手术风险及难度的重要原因。手术时发生血管破裂易导致难以控制大出血, 进而出现生命危险, 给临床工作带来了极大挑战。本例患者在处理过程中虽有不足之处, 但是术中发现及时终止手术, 维持生命体征平稳, 积极邀请相应科室会诊, 在协助处理下, 骨折和出血得到很好的处理, 术后积极治疗, 患者恢复可。

总之, 对于 KTS 合并长骨骨折管理是一个具有挑战性的问题, 需要认真规划工作。减少并发症发生, 特别在本病合并其他常见疾病时, 要认真鉴别, 积极结合血管外科指导意见, 选择合适方案积极处理, 避免出现误诊或者漏诊, 最大程度减少并发症, 还是能取得满意治疗效果。

### 参 考 文 献:

- [1] KARIM T, SINGH U, NANDA N S. A rare presentation of klippel-trenaunay syndrome[J]. Indian Dermatol Online J, 2014, 5(2): 154-156.
- [2] SADIQ M F, SHUAIB W, MUHAMMAD M H, et al. Klippel-trenaunay syndrome with intracranial arteriovenous malformation: A rare presentation[J]. Case Rep Radiol, 2014: 202160.
- [3] REDONDO P, AGUADO L, MARTÍNEZ-CUESTA A. Diagnosis and management of extensive vascular malformation of the lower limb: Part II. Systemic repercussions [corrected], diagnosis, and treatment[J]. J Am Acad Dermatol, 2011, 65(5): 909-923.

(张西倩 编辑)