

Diagnosis of DSA and MRI Manifestations of Peripheric Venous Malformations in Children

论著

儿童外周静脉畸形的DSA诊断以及MRI表现特征

1.深圳市儿童医院介入科(广东深圳518003)

2.汕头大学医学院(广东汕头515041)

3.深圳市中医院放射科(广东深圳518033)

周洋洋¹ 林洁琼² 李守强¹张龚巍¹ 李政锋¹ 千芸根¹胡元明^{3,*}

【摘要】目的 通过DSA手段确诊儿童外周静脉畸形，回顾性分析其MRI的表现特点，旨在提高术前MRI诊断静脉畸形的水平。**方法** 采集我院2014年1月至2019年12月共98例静脉畸形患儿影像资料，均通过DSA手术确诊，回顾性分析其MRI的表现特征。**结果** 98例患儿共147处病变，DSA根据Puig分型其中I型50处，II型22处，III型5处，IV型70处。MRI表现特征：T₁WI信号表现多样，以等低信号为主；T₂WI呈高信号或等高混杂信号，部分可见“石榴籽”征，其为Puig分型中I型和II型特征性表现；病变长轴与肌束方向一致，多为Puig分型中III型和IV型的表现；病变呈网状，为Puig分型中IV型的表现；病变边缘多发分叶；少数静脉畸形急性期伴出血，可伴有液液平面，不能据此排除静脉畸形。增强扫描多为不均匀强化，少部分明显强化，不强化者罕见。**结论** DSA是诊断血管性病变的“金标准”，可准确判断病变性质、形态、血供特点，同时还可进行硬化治疗。MRI诊断静脉畸形有其表现特征，可较为准确地判断静脉畸形的复杂病理成分，评价静脉畸形的大小、形态以及周围结构受累情况，从而指导临床制定治疗方案。

【关键词】 儿童；静脉畸形；磁共振成像；血管造影

【中图分类号】 R445.2；R543.6

【文献标识码】 A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.10.059

ZHOU Yang-yang¹, LIN Jie-qiong², LI Shou-qiang¹, ZHANG Gong-wei¹, LI Zheng-feng¹, GAN Yun-gen¹, HU Yuan-ming^{3,*}.

1. Department of Intervention, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518003, Guangdong Province, China

2. the Medical College of Shantou University, Shantou 515041, Guangdong Province, China

3. Department of Radiology, Shenzhen Traditional Chinese Medicine Hospital, Shenzhen 518003, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To retrospectively analysis MRI characteristics of peripheric venous malformations in children diagnosed by DSA, and improve preoperative diagnosis of venous malformation. **Methods** From January 2014 to December 2019, the imaging data of 98 patients with venous malformation were reviewed. All cases were diagnosed by angiography and interventional therapy. Their MRI characteristics were retrospectively analyzed. **Results** Ninety-eight children with 147 lesions were identified. All the lesions were evaluated by Puig classification, included 50 lesions of type I, 22 lesions of type II, 5 lesions of type III and 70 lesions of type IV. On T₁WI, lesions had various features, most lesions showed iso-hypointensity signal. On T₂WI, most lesions demonstrated hyperintensity or iso-hyperintensity with hypointensity in between. Most lesions showed lobulated shape, some of them had pomegranate seed sign, which is the feature of type I and II in Puig classification. The long axis of the lesions of type III and IV was aligned with the direction of the muscle bundle. Lesions of type IV showed reticular shape. Few of lesions had fluid-fluid levels when hemorrhage during acute phase, which cannot be excluded. On contrast enhanced images, heterogeneous and obvious enhancement are more common than those lack of enhancement. **Conclusion** DSA is the gold standard in diagnosing vascular disease. It can accurately evaluate the origin, shape and local circulation of the lesions as well as help interventional sclerotherapy. Venous malformation shows unique characteristic in MRI. MRI can reflect complex pathological feature and it is helpful in identifying size, shape of lesions and other involvement, and eventually provide information for treatment.

Keywords: Children; Venous Malformation; Magnetic Resonance Imaging; Angiography

儿童身体软组织包块是临床较常见的病变，其中大部分为脉管类病变，脉管类病变中又以静脉畸形和淋巴管畸形最为常见。1982年Mulliken等^[1]根据细胞动力学、体格检查明确了血管瘤和血管畸形的分类。静脉畸形(venous malformations, VM)是儿童较常见的软组织包块，属于血管畸形，旧称海绵状血管瘤^[2]，可以出现在人体的任何位置，大部分位于体表软组织中，临床表现常不典型，目前检查手段包括X线、CT、超声和MRI等多种检查方法，临幊上遇到此类病变时如何选择合适的影像学检查方法，正确地诊断静脉畸形则成为部分临幊医师面临的难题。本研究收集我院资料完整的静脉畸形98例(均通过DSA确诊)，回顾性分析其MRI表现，旨在提高临幊医生对MRI诊断该病影像学表现的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集我院2014年1月至2019年12月，98例外周VM患儿的临床资料和影像学资料，男46例，女52例，发病年龄3个月~17岁，平均年龄(6.08±3.95)岁，所有患者术前均行MRI平扫及增强检查，DSA术中均行动脉造影及经皮穿刺静脉造影，并同时给予介入治疗。患儿临床表现为局部软组织包块、变形、疼痛、出血等，查体主要表现为局部肿物，部分呈青色或青紫色，皮肤温度正常，病变具有可压缩性，体位试验阳性，触诊无搏动感，听诊无杂音。

纳入标准：根据临床病史、体格检查及影像学检查并最终行局部穿刺静脉造影

【第一作者】周洋洋，男，主治医师，主要研究方向：儿童介入。E-mail: 18938691116@163.com

【通讯作者】胡元明，男，主任医师，主要研究方向：神经及骨关节影像诊断。E-mail: Tomhu@163.com

确诊为静脉畸形。单纯静脉畸形不伴有其他脉管畸形成分(如动静脉畸形或淋巴管畸形等),排除标准:排除碘和麻醉剂过敏者;严重心肝肾疾病、败血症、凝血功能障碍等手术及麻醉禁忌证者。

1.2 方法

1.2.1 采用Siemens公司3.0T Skyra超导磁共振扫描仪。先行常规MRI检查,横断面T₁WI-Dixon及T₂WI-Dixon、矢状位及冠状位T₂WI脂肪抑制序列,扫描参数:TR/TE分别为450ms/10ms(T₁WI)、2000ms/108ms(T₂WI)、层厚5mm,间隔2mm,矩阵256×256。增强扫描序列为T₁WI脂肪抑制,对比剂为钆喷酸葡胺(Gd-DTPA,拜耳先灵公司),注射剂量为0.2mL/kg,不配合的患儿给予水合氯醛(0.5mL/kg体重)镇静后进行检查。

1.2.2 DSA采用飞利浦FD-20,在手术室全身麻醉下进行。98例患儿接受介入治疗方法如下:气管插管全身麻醉下,采用Seldinger技术,穿刺右侧或左侧股动脉,根据患者年龄、病变性质和部位选择不同管径和形状导管,行病变部位动脉DSA造影,并依据造影表现判断病变性质及血管构铸。若病变动脉血供相对丰富,可超选择性栓塞供血动脉,使用平阳霉素+碘化油+碘普罗胺混合乳剂,部分病例再加用聚乙烯醇颗粒(PVA, 100~300μm)进行局部栓塞。若经导管造影未见明确病灶染色或供血动脉,则经皮使用2mL注射器直接局部穿刺病灶,回抽注射器可见静脉血,并确认头皮针位于静脉内,行选择性静脉DSA造影,再经头皮针注入平阳霉素+碘化油+碘普罗胺混合乳剂、无水酒精或聚桂醇泡沫行经皮硬化术。

所有患儿监护人均被告知磁共振检查及介入治疗可能面临的风险、并发症,并签署书面知情同意书。

2 结 果

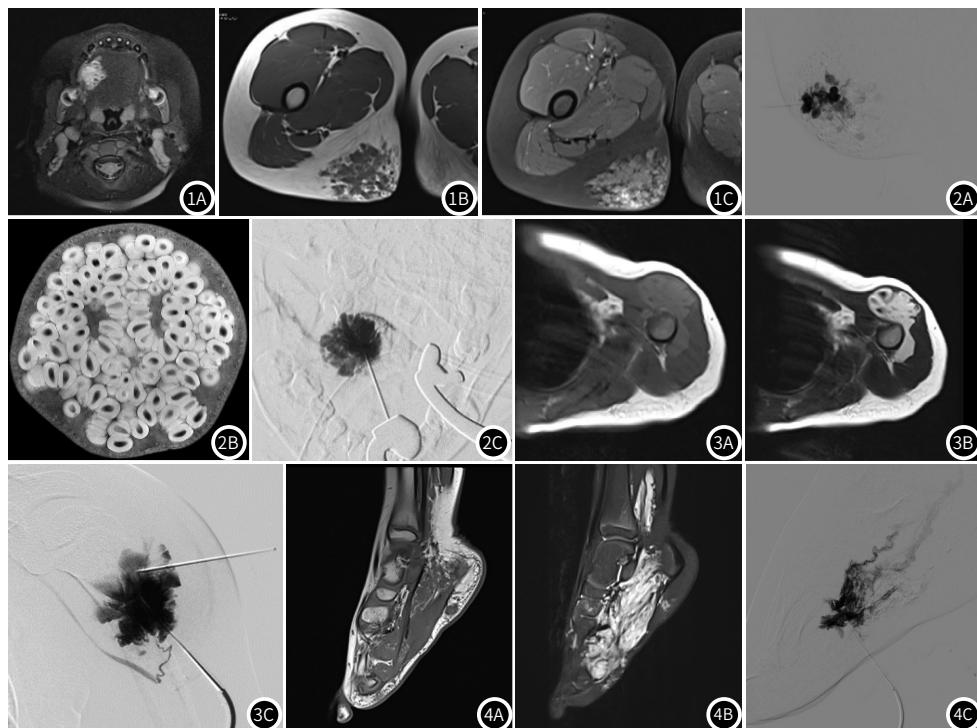


图1 男, 3岁,发现舌部包块2年。T₂WI(图1A)抑脂示舌右侧部团片状不规则高信号,内见多发类圆形低信号,呈“石榴籽征”(图1B,石榴的MRI扫描断面)。DSA证实为静脉畸形(图1C),边缘可见多发浅分叶, Puig分型I型。图2 女, 3岁,发现左肩包块10天, MRI横断位T₁WI呈稍高信号(图2A), T₂WI呈明显高信号,内见多发分隔及多发类圆形低信号影,呈“石榴籽征”(图2B)。DSA证实为静脉畸形,边缘见多发深分叶,并见正常引流静脉(图2C), Puig分型II型。图3 男, 5岁,右足及右踝关节周围软组织内大片异常信号,以足底为著,沿足底肌肉长轴分布, T₁WI呈等信号, T₂WI以高信号为主,边界不清,内见多发血管影穿行。DSA静脉造影证实为静脉畸形,并见扩张迂曲的引流静脉, Puig分型III型。图4 女, 7岁,右臀部包块。右侧臀部脂肪层内大片异常信号,呈网状, T₁WI呈等信号, T₂WI脂肪抑制呈高低混杂信号。DSA静脉造影证实为静脉畸形,见大量迂曲扩张的静脉团, Puig分型IV型。

3 讨 论

VM属于静脉发育畸形的一种，约占静脉发育畸形的95%，属低流速脉管畸形^[4]，主要由扩张迂曲的静脉构成，静脉壁血管平滑肌细胞稀疏，排列不规则^[5-6]。现有研究表明，内皮细胞受体酪氨酸激酶TIE2/磷酸肌醇3-激酶PIK3信号传导途径持续活跃是导致VM的常见原因^[7-8]。VM在新生儿预计发病率率为1/10000~2/10000，患病率约为1%^[9]，其中绝大部分是外周静脉畸形(peripheral venous malformation, PVM)。本研究中147处病灶中有109处(74%)病灶位于四肢，高于文献中对于静脉畸形发生部位的报道^[10]，98例患者中有71例为单发，发生部位包括四肢、头面部、躯干等部位，符合既往报道静脉畸形多为孤立、散发的特点^[11]。

VM常与多种综合征如K-T综合征(klippel trenaunay, KT)、蓝色橡皮泡痣综合征(blue rubber bleb nevus syndrome, BRBN)、皮肤黏膜家族静脉畸形、肾盂静脉畸形、Maffucci综合征、Proteus综合征、Bannayan-Riley-Ruvalcaba综合征、CLOVE/S综合征等相关^[10]，本研究病例未包含上述综合征。另外，既往研究中42%的静脉畸形中可发现D-二聚体水平升高^[12]，在伴有静脉石和多灶性静脉畸形中升高更显著^[13]。

作为儿童最常见的良性血管性疾病，外周VM大多数生长于软组织内，多以体表包块就诊，就诊分布于各个科室，且误诊率较高，常常需要与婴幼儿血管瘤、淋巴管畸形相鉴别，婴幼儿血管瘤随着成长可自行消退，而周围静脉畸形常与身体成比例生长，并且可侵入肌肉、骨质，在激素水平变化、感染、创伤、不恰当治疗时可迅速进展，不仅影响外貌，而且影响肢体关节的运动功能。许多患儿在得到正确诊断前大多经过了不恰当或无效的治疗。因此，正确地诊断该疾病，能很大程度地避免患者接受不必要的治疗甚至延误病情。

诊断外周VM首先要经过专科医师的初步筛查，更重要的是采用合适的影像学检查，包括超声、X线、CT、MRI、DSA等。超声检查可作为静脉畸形的筛查性检查手段。X线和CT具有辐射性，且软组织分辨率较低，传统认为CTA检查对血管性病变具有较高的诊断效能，但静脉畸形属于低流速血管病变，普遍缺乏血供，增强检查后仍然与周围软组织密度接近，仅对发现病变中的钙化较敏感，难以做出准确的判断，因此一般不作为常规检查手段。MRI由于其软组织分辨率较高，且病变动态和信号有其特点，对病灶的形态、分布、有无累及重要结构可作出全面的评价，但目前大部分放射科医师仍对脉管性疾病的分类、静脉畸形的影像学特点缺乏全面准确的认识，所得出的结论一般是血管瘤、血管源性病变、脉管类病变等较为模糊的诊断。因此，本研究总结了我院98例静脉畸形的完整影像学资料，分析其表现特征，以提高临床医生对MRI诊断静脉畸形的影像学表现的认识。

3.1 DSA表现 DSA造影可以明确诊断静脉畸形，并对其进行分型，充分评估静脉畸形的血管构筑及其严重程度，同时可以进行硬化治疗。本研究病例147处病灶有48%为4型，34%为1型，15%为2型，3%为3型，44%的病灶存在微瘘，54%的病灶可见静脉期显影，异常血管的存在也提示了儿童静脉畸形难

以自行消退的原因，这也与先前关于不消退型先天性血管瘤的研究结果相符^[14]。对于Puig I、II型病变，硬化治疗可以获得比较好的临床效果，并发症轻微；III、IV型由于静脉回流速度快，硬化剂会快速进入体循环，单纯硬化治疗病变往往效果不佳，需要降低回流静脉流速后再行硬化治疗，才会获得满意效果^[3]。基于不同类型的静脉畸形特点，治疗方法的选择应具有针对性，才能获得满意的治疗效果。

3.2 MRI特征 MRI是DSA术前诊断静脉畸形的最佳影像学检查，有高达98.9%的敏感性和90%的特异性^[11]。本研究病例中MRI亦呈现出良好的诊断作用。 T_1 WI上静脉畸形呈现等或低信号，有时当病灶内掺杂有脂肪、亚急性出血或钙化时，可见混杂其内的高信号， T_2 WI脂肪抑制序列是观察静脉畸形浸润范围和对周围软组织累及程度的最佳序列，在高信号中可见的低信号常代表静脉石、含铁血黄素沉着或局部血栓形成。

结合既往报道，本研究总结出静脉畸形在MRI上的6个表现特征：1)在 T_1 加权像上呈等低信号，大部分呈等信号，与周围肌肉信号相似，部分病变可在等低信号的包绕下局部出现片状或者点状的稍高信号。2)在 T_2 加权像上呈高信号，信号强度高于脂肪低于水，介于水和脂肪之间，脂肪抑制呈明显高信号，类似于肝血管瘤的灯泡征。部分病灶呈现“石榴籽”征，本研究病例中共28处(19.1%)，出现此征象时诊断静脉畸形的可靠性较大，出现此征象的原因是病灶内部伴有血栓或者静脉石形成。3)当病变累及到肌肉或者发生于肌肉内部时，病变长轴往往是顺着肌束的方向发展，本研究病例中共89例(60.5%)具有此特点，是III、IV型静脉畸形的特征性表现。4)病变呈团状时，分叶比较明显，分叶是由畸形静脉团内部畸形静脉的边缘相互交错形成的，这一点可以在DSA造影图像上得到印证。5)病变内的液液平面，本研究病例有6处病灶出现了液液平面，通常认为它是淋巴管畸形伴出血的特征性表现，但部分静脉畸形急性出血期内也会有此表现，不能据此排除静脉畸形。6)病变呈弥漫性网状分布，粗细不一，边界不清，大部分位于脂肪层内，可向深部浸润(图4)，增强扫描可见不同程度的强化，这种特点是IV型静脉畸形的特点。这六种征象在静脉畸形中出现几率较高，在临床中若遇到一种或几种上述征象，结合患者病史，可作出较为明确的影像学诊断。

本研究为回顾性研究，存在着样本量相对不足、选择性偏倚、部分患者多次进行硬化治疗期间影像学的变化未能深入描述等问题，相信今后更多病例的收集和影像资料的随访将有助于儿童外周静脉畸形影像学表现的完善及其潜在发病机制的探索。

参考文献

- [1] Mulliken J B, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics [J]. Plast Reconstr Surg, 1982, 69 (3): 412-422.
- [2] Boparai R S, Maeng M M, Dunbar K E, et al. Comparing image segmentation techniques for determining 3D orbital cavernous hemangioma size on MRI [J]. Ophthalmic Plast Reconstr Surg, 2020, 36 (6): 569-574.

- [3] Puig S, Aref H, Chigot V, et al. Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy. *Pediatr Radiol*, 2003, 33(2): 99–103.
- [4] Foley L S, Kulungowski A M. Vascular anomalies in pediatrics [J]. *Adv Pediatr*, 2015, 62(1): 227–255.
- [5] Dompmartin A, Vikkula M, Boon L M. Venous malformation: Update on aetiopathogenesis, diagnosis and management [J]. *Phlebology*, 2010, 25(5): 224–235.
- [6] Kangas J, Nätynki M, Eklund L. Development of molecular therapies for venous malformations [J]. *Basic Clin Pharmacol Toxicol*, 2018, 123(Suppl 5): 6–19.
- [7] Castillo S D, Tzouanacou E, Zaw-Thin M, et al. Somatic activating mutations in *Pik3ca* cause sporadic venous malformations in mice and humans [J]. *Sci Transl Med*, 2016, 8(332): 332ra43.
- [8] Nätynki M, Kangas J, Miinalainen I, et al. Common and specific effects of *TIE2* mutations causing venous malformations [J]. *Hum Mol Genet*, 2015, 24(22): 6374–6389.
- [9] Legiehn G M, Heran M K. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management [J]. *Radiool Clin North Am*, 2008, 46(3): 545–597.
- [10] Cahill A M, Nijs E L. Pediatric vascular malformations: Pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology [J]. *Cardiovasc Interv Radiol*, 2011, 34(4): 691–704.
- [11] Hage A N, Chick J, Srinivasa R N, et al. Treatment of venous malformations: the data, where we are, and how it is Done. *Tech Vasc Interv Radiol*, 2018, 21(2): 45–54.
- [12] Dompmartin A, Ballieux F, Thibon P, et al. Elevated D-dimer level in the differential diagnosis of venous malformations [J]. *Arch Dermatol*, 2009, 145(11): 1239–1244.
- [13] Hung J W, Leung M W, Liu C S, et al. Venous Malformation and localized intravascular coagulopathy in children [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2017, 27(2): 181–184.
- [14] 谭小云, 张靖, 周少毅, 等. 不消退型先天性血管瘤血管造影特征分析及其临床意义探讨 [J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(1): 5–9.

(收稿日期: 2021-06-25)