

子宫及宫旁动静脉畸形的临床表现和处理

成宁海 向阳

动静脉畸形(arteriovenous malformation)可发生在全身各脏器,最常见于脑部。Dr. William Hunter 于 1762 年报道了首例动静脉畸形,发生在动脉穿刺放血治疗后^[1]。盆腔动静脉畸形较少发生,女性较男性稍多见,男性盆腔动静脉畸形的发现有 100 余年的历史,但子宫及宫旁的动静脉畸形是一种更罕见的妇科疾病^[2,3],首例子宫动静脉畸形由 Dubreuil 和 Loubat 于 1926 年报道^[4]。以往文献报道中有各种名称,包括静脉曲张性动脉瘤(cirsoid aneurysm)、动静脉连通的动脉瘤(arteriovenous fistula)、动静脉畸形(arteriovenous malformation)、葡萄状动脉瘤(racemose aneurysm)、海绵状血管瘤(cavernous hemangioma)等^[4]。

现就其发病原因、临床表现、诊断与处理等进行概述。

一、发病率

尚不清楚,均为散在个案报道。年龄从孕 34 周的胎儿到 72 岁绝经后的妇女均有,多见于 20~40 岁育龄妇女^[5]。

二、发病原因

动静脉畸形由增殖的动脉和静脉管壁相连形成瘘,有时混有类似毛细血管的管壁,并可连通至邻近的器官。管腔大的,以往被称为静脉曲张性动脉瘤;有时由于静脉腔内压力的升高,使静脉管壁增厚,动脉和静脉的管腔很难区分;有的管腔很小,且不一致,如同海绵状血管瘤^[1]。

子宫及宫旁的动静脉畸形的形成原因有先天性和后天性两种。(1)先天性动静脉畸形:常由于胚胎期正常的血管停止发育所致^[5]。John 等 1995 年报道了 1 例孕 34 周胎死宫内(可能死于宫内感染)的女死婴,病理检查发现胎儿有子宫动静脉畸形,孕妇合并格雷夫斯病(Grave's 病),孕期一直服用他巴唑和心得安。也有学者认为,母体接触己烯雌酚与后代盆腔动静脉畸形的发生有关。先天性动静脉畸形常有多条血管交通,且常累及其他相邻器官^[5]。(2)后天性动静脉畸形:主要与创伤(包括手术、分娩、各种流产、刮宫)、感染、肿瘤尤其是滋养细胞肿瘤等有关^[1,6],常为单根动静脉相通,并不累及周围组织^[5]。有学者认为可能与局部的创伤和胎盘部位的复旧不良有关^[6]。Fleming 等^[7]1989 年综述了以往的文献报道,共 35 例病例,其中 8 例有自然流产史,提示可能与废胎有关,5 例与滋养细胞疾病有关,10 例与以往手术有关,3 例有母体接触己烯雌酚史,1 例与子宫内腺癌有

关。另有不同作者先后报道了 17 例子宫动静脉畸形均继发于滋养细胞肿瘤之后,提示该肿瘤为子宫动静脉畸形发生的重要因素之一^[5]。滋养细胞肿瘤具有亲血管性的生物学特性,极易侵蚀血管壁,化学治疗(化疗)使肿瘤细胞坏死、血管壁缺损,导致动脉和静脉形成交通^[3]。

盆腔以外的动静脉畸形可在双侧卵巢切除后明显好转或消失,提示可能与性激素有关^[2]。

三、临床表现

典型的子宫动静脉畸形的主要症状是大量阴道出血,包括月经过多或不规则阴道出血,其中约 30% 的患者有严重贫血,需接受输血治疗,且常发生在侵袭性操作如人工流产或刮宫后,当血管侵蚀到内膜表面时,随月经脱落的内膜或诊断性刮宫(诊刮)(医源性)出现阴道出血,血管壁薄时更易发生。子宫动静脉畸形有时在子宫病变部位也可扪及搏动感和血流震颤感^[3-5]。

宫旁动静脉畸形由于病变的位置和程度不同,主诉多种多样,可为盆腔内跳痛和胀感,也可有下腹痛、髋部及大腿痛、性交困难、直肠痛、血尿等。宫旁动静脉畸形患者阴道检查可发现宫旁搏动感和有血流震颤感的包块,并呈典型的“猫喘样”或“血流漩涡样”^[1,3]。

大的盆腔动静脉畸形可能出现心率、心输出量、血容量及心脏大小增加等改变,以及动脉压及外周血管抵抗性减低(较少见)。可闻及心脏连续性收缩期和舒张期杂音,收缩期显著,震颤音在腹股沟区最明显,臀部也常可听到^[1,3]。

四、诊断

过去,绝大多数的子宫动静脉畸形是在子宫切除标本中发现血管团,或在病理切片中发现交通的血管^[4,6]。

现在,计算机断层扫描(CT)、磁共振成像(MRI)及超声等无创性检查技术的应用,能较准确地描述动静脉畸形是位于子宫内或子宫旁,而且术前检查有助于确定手术范围。但这些检查所示的范围,常较临床检查和血管造影的范围大^[5]。普通灰阶 B 超检查可发现明显的宫旁血管,子宫肌层内多发的管状无回声区,似海绵状结构等,对其他表现特异性不高,如肌层的结构轻微不均一,壁间肿物类似纤维瘤,内膜肿物类似息肉,宫颈肥大类似宫颈纤维瘤或宫颈癌的表现。彩色多普勒超声可发现病变部位彩色的类似马赛克的显像;红色和蓝色的血流混乱和明显的血液倒流。在同一扫描平面上,可见到红色和蓝色的成分并由黄色和白色成分相间隔,并行的不同起源、不同流向(红色和蓝色)的血流。经阴道彩色多普勒超声的诊断率较高,三维多普勒甚至可以显

作者单位:100730 中国医学科学院中国协和医科大学北京协和医院妇产科万方数据

示其供血的血管和血流^[8]。MRI 可显示动静脉畸形表现为局部的肿块,为多发的血流相关信号的缺损,且无明显的界限,可表现为局限性或弥漫性。动脉造影在子宫动静脉畸形诊断中有重要意义,目前认为是相对比较经典的诊断标准,可以与血管肿瘤鉴别^[1]。血管造影可见患侧髂总和髂内动脉均比健侧粗,且多迂曲,造影剂积聚在病变部位呈血管团,且经过毛细血管期直接进入静脉期,静脉期提前出现,当动脉内造影剂开始消退时,病变部位积聚更为明显,可见向四面分散的增粗大静脉,并可出现向对侧静脉引流的侧枝循环^[3]。先天性和后天性动静脉畸形的动脉造影表现相似^[8]。

对于先天性动静脉畸形患者,应注意有无其他部位的畸形,Palmaz 等报道了 1 例子宫动静脉畸形合并大脑动静脉畸形的病例。

五、治疗

大多数无症状的盆腔动静脉畸形可采用保守治疗,且无严重出血的危险。保守治疗包括(1)将 Foley 球囊放入宫腔内压迫正在出血的位置;(2)静脉应用雌激素,使子宫内膜生长覆盖于表面;(3)应用 15-甲基前列腺素 F_{2α} 控制急性出血^[9];(4)应用麦角新碱治疗,Flynn 等^[6]于 1996 年报道 1 例中期引产后 6 周阴道大量出血的病例,多普勒超声证实子宫肌层有 3.0 cm × 2.2 cm × 1.2 cm 的动静脉瘘,肌内注射、口服麦角新碱 7 d,1 周后 B 超检查提示病灶无变化,2 周后 B 超示病灶吸收,血流正常。

选择性动脉造影的同时进行栓塞治疗,近期效果肯定,但当血管过于迂曲时,栓塞效果可能不理想,由于邻近的动脉分支的再通,有再次出血的危险,大多数动静脉畸形都需要再次栓塞,栓塞的物质包括明胶海绵、钢丝圈、聚乙烯酒精海绵、凝胶海绵、异丁基-2-氰丙烯酸、可分离式气囊、凝血酶等^[1,5,6]。再次刮宫、分娩、手术时有潜在再次出血的危险性。

对于子宫动静脉畸形引起的反复发作的子宫出血,可采用子宫切除或髂内动脉结扎的手术方法^[1,6]。对于子宫及宫旁动静脉畸形,很多学者建议,如考虑行手术治疗,应在动脉栓塞后进行,且栓塞后越快手术越好^[2]。杨秀玉等^[3]认为,术中见宫旁和盆壁附近有明显充盈的静脉团块,并有许多增粗的静脉由团块向四周扩散,扪包块有典型的“猫喘样”或“血流漩涡样”震颤,也可扪及静脉丛内的动脉搏动,但从静脉丛中分离动脉可能出血较多。Beller 等^[2]认为,紧挨着病变部位栓塞或结扎,初期的效果很好,但远期的复发较多,且再次栓塞或手术极其困难。诊刮对于子宫的动静脉畸形不但没有治疗作用,相反还会加重出血^[6,8]。

妊娠合并盆腔动静脉畸形时,经阴道分娩包块增大、破裂和再出血的可能性增加,因此建议剖宫产。而分娩后,可能是由于激素水平的变化,动静脉畸形的大小发生变化。Ramin 等^[1]报道 1 例孕 38 周孕妇,阴道检查发现左侧壁 3.0 cm × 1.5 cm 的搏动性包块,MRI 检查证实为盆腔动静脉瘘,剖宫产术中发现在左侧主韧带内侧有血管性包块,术后包块缩

小。产后 6 周行盆腔血管造影并行栓塞,肠系膜下动脉和右侧髂内动脉的小分支为供血血管,但 4 周后又出现阴道搏动性包块,造影示右侧阴部内动脉和左侧髂内动脉为供血血管。再次栓塞后数周,包块再次出现,此次造影示供血血管来自髂内动脉的远端分支。

六、预后

子宫或宫旁动静脉畸形保守治疗后可以有再次成功的妊娠,杨秀玉等^[3]于 1988 年报道北京协和医院 1964 ~ 1984 年收治的 11 例恶性滋养细胞肿瘤治疗后的盆腔动静脉畸形患者中,3 例被证实有心界扩大,心电图可疑或轻度不正常,行动静脉瘘切除术;8 例未手术的患者中,有 4 例于 1 ~ 3 年内妊娠 6 次并足月分娩 4 次,其中 1 例孕 3 个月后退静瘘症状和体征均消失,但产后又出现。有文献报道 2 例子宫动静脉畸形患者行动脉栓塞治疗后,妊娠分别于孕 30 周及 32 周早产,但胎儿生长发育良好^[10,11]。Forsman 等^[12]报道了 1 例栓塞治疗后足月分娩的病例。

因此,子宫或宫旁动静脉畸形的处理取决于不同的临床表现及患者对生育的要求。动脉栓塞治疗是希望保留生育功能患者的常用方法,如无生育要求或栓塞失败,则应考虑手术切除病灶。

参 考 文 献

- Ramin KD, Ramin SM, Webb LS, et al. Antepartum diagnosis of pelvic arteriovenous malformation. *Obstet Gynecol*, 1996, 88: 647-650.
- Beller U, Rosen RJ, Beckman EM, et al. Congenital arteriovenous malformation of the female pelvis: a gynecologic perspective. *Am J Obstet Gynecol*, 1988, 159: 1153-1160.
- 杨秀玉,宋鸿钊,王元萼,等. 恶性滋养细胞肿瘤所致盆腔动静脉瘘. *中华妇产科杂志*, 1988, 23: 91-94.
- Fleming H, Ostor AG, Pickel H, et al. Arteriovenous malformations of the uterus. *Obstet Gynecol*, 1989, 73: 209-214.
- Matthew KH, Jon WH, Paul S, et al. Arteriovenous malformations of the uterus: an uncommon cause of vaginal bleeding. *Obstet Gynecol Surg*, 1997, 52: 736-740.
- Flynn MK, Levine D. The noninvasive diagnosis and management of a uterine arteriovenous malformation. *Obstet Gynecol*, 1996, 88(4 Pt 2): 650-652.
- Fleming H, Ostor AG, Pickel H, et al. Arteriovenous malformations of the uterus. *Obstet Gynecol*, 1989, 73: 209-214.
- Huang MW, Muradali D, Thurston WA, et al. Uterine arteriovenous malformations: gray-scale and Doppler US features with MR imaging correlation. *Radiology*, 1988, 206: 116-123.
- Brown RL, Van Moore A, Smythe AR, et al. Arteriographic management of uterine arteriovenous fistula. *Am J Obstet Gynecol*, 1986, 155: 491-493.
- Tacchi D, Loose H. Successful pregnancy after selective embolization of a post-molar vascular malformation: case report. *Br J Obstet Gynecol*, 1988, 95: 814-817.
- Chapman D, Lutz MH. Report of a successful delivery after nonsurgical management of a choriocarcinoma-related pelvic arteriovenous fistula. *Am J Obstet Gynecol*, 1985, 153: 155-157.
- Forsman H, Lundberg J, Scherten T. Conservative treatment of uterine arteriovenous fistula. *Acta Obstet Gynecol Scand*, 1982, 61: 85-87.

(收稿日期:2000-03-01)

(本文编辑:姜民慧)