

· 个案报告 ·

## Klippel-Trenaunay 综合征膝严重退变全膝置换 1 例报告<sup>△</sup>

潘宇豪<sup>1</sup>, 阎伟<sup>2</sup>, 赵杰<sup>2</sup>, 刘晓晨<sup>2</sup>, 李金松<sup>2\*</sup>

(1. 山东中医药大学第一临床医学院, 山东济南 250013; 2. 山东中医药大学附属医院关节骨科, 山东济南 250013)

关键词: Klippel-Trenaunay 综合征, 膝关节骨性关节炎, 全膝关节置换术

中图分类号: R687.4 文献标志码: C 文章编号: 1005-8478 (2022) 16-1534-03

Klippel-Trenaunay 综合征 (Klippel-Trenaunay syndrome, KTS) 又名静脉畸形骨肥大综合征, 是一种罕见的先天性血管发育异常所致的疾病。该病以血管畸形、静脉曲张和软组织及骨肥大三联征为主要表现<sup>[1]</sup>。KTS 发病率在活胎中为 2/10 万~5/10 万<sup>[2]</sup>, KTS 大多为散发, 少有家族遗传倾向, 其病因和发病机理尚未明确, 尚无明确的治疗方案, 根据病情可采取保守治疗或者手术治疗<sup>[3]</sup>。KTS 导致的严重膝关节炎更为罕见, 全膝关节置换 (total knee arthroplasty, TKA) 被认为是治疗终末期膝关节炎的金标准<sup>[4]</sup>, 本文报道 1 例典型的 KTS 患者合并严重的膝关节炎行全膝关节置换术, 以提高临床对于该疾病的认识。

### 1 病例资料

患者, 男, 67 岁, 因左膝疼痛 10 年余加重 2 年于 2021 年 7 月 1 日入院, 患者自幼双下肢发育不对称, 左下肢肥大, 左侧颈背部、左颈后、左上肢桡侧及左下肢皮肤自幼呈酒红色, 压之褪色 (图 1a), 因长期站立加从事体力劳动, 10 年来出现左膝关节疼痛, 起初为阵发性, 后为持续性疼痛, 活动后加重, 曾行针灸、口服中药、中药熏洗、关节腔注射治疗, 均效果不佳。查体: 左下肢较对侧长约 2 cm, 左膝关节肿胀, 左膝关节屈曲内翻畸形, 内翻约 5°, 左膝关节髌周压痛阳性, 内侧关节间隙压痛阳性, 髌骨研磨试验阳性, 抽屉试验阴性, 侧方应力试验阴性。髌上 10 cm 周径: 左下肢 48 cm, 右下肢 40 cm; 髌下 10 cm 周径: 左下肢 39 cm, 右下肢 27 cm。左膝

屈伸活动度: 20°~110°。KSS 功能评分: 38 分, KSS 膝评分: 50 分。VAS 评分 (静止时): 7 分。X 线片示左膝关节内外侧间隙变窄, 胫骨平台增生硬化, 周围骨质增生, 符合膝关节炎表现 (图 1b)。MRI 显示左膝关节间隙变窄, 关节面毛糙, 关节滑膜增厚, 符合膝关节炎表现伴关节积液、滑膜增厚, 皮下有粗大表浅静脉 (图 1c)。多普勒超声检查显示左下肢深浅静脉通畅, 静脉曲张, 皮肤及皮下浅筋膜增厚, 可见较多细小静脉影。下肢静脉造影显示左小腿段浅静脉迂曲, 股部浅静脉未见明显迂曲 (图 1d)。诊断为: Klippel-Trenaunay 综合征并左膝骨性关节炎。患者疼痛时间较长, 保守治疗无效, 已严重影响生活质量, 手术为必要治疗方式。在结合多学科会诊意见, 评估其手术风险后, 决定行左侧人工全膝关节置换术。

于 2021 年 7 月 5 日在硬腰联合麻醉下行左侧人工全膝关节置换术, 采用髌骨内侧入路, 外翻髌骨显露关节腔, 术中见淡黄色关节腔积液, 左膝髌上囊处大量滑膜增殖水肿, 呈暗红色, 送病理, 关节周边大量骨赘, 依次剔除滑膜和骨赘, 内外侧胫骨平台均呈碟窝状骨缺损, 股骨内外髁及滑车部大片软骨缺如, 前交叉韧带残缺不连续, 内侧半月板残缺 (图 1e), 切除内侧半月板残迹, 切除 ACL 残迹与 PCL, 保持 6°外翻 3°外旋完成髌部截骨, 保持后倾 5°完成胫骨平台截骨, 试模假体测试下肢力线, 关节稳定、活动度好, 脉冲冲洗切口, 骨床干燥后, 调和骨水泥, 置入德国 LINK 之 4 号胫骨假体及 4 号股骨假体, 配 10 mm 固定型 PS 聚乙烯垫。伸直位保持骨水泥固化

DOI:10.3977/j.issn.1005-8478.2022.16.21

<sup>△</sup>基金项目: 山东省中医药科技发展计划项目 (编号: 2019-0148); 齐鲁邵氏骨关节疾病中医药特色技术 (山东省卫生健康委员会项目 2021.01); 山东省中医药科技发展项目 (编号: 2021Q107)

作者简介: 潘宇豪, 在读硕士, 研究方向: 中西医结合治疗骨与关节疾病, (电话) 17862954516, (电子信箱) dr\_pan1996@163.com

\* 通信作者: 李金松, (电话) 13705310210, (电子信箱) 13705310210@163.com

后，测试力线，再次脉冲冲洗，放置引流管 1 根，依次缝合切口，术后 X 线片示左侧人工全膝关节假体位置良好（图 1f, 1g）。术后当天行踝泵运动预防血栓形成，弹力绷带外固定、冰袋冷敷减少出血，术后 1 d 拔除引流管，2 d 在床边功能锻炼并在助行器辅助下尝试下地行走。术后膝关节活动度良好，行走良好（图 1h），术后一周 VAS 评分（静止时）：3 分。术后应用低分子肝素 0.4 ml 皮下注射预防血栓形成，1 次/d，应用中药补肝肾强筋骨同时利尿消肿预防术后

肢体肿胀。滑膜组织病理示：滑膜组织呈绒毛及结节状增生，间质内血管扩张，充血伴慢性炎症，局部伴钙化。

患者术后恢复良好，术后 1 个月 KSS 功能评分：80 分，KSS 膝评分：83 分。术后 3 个月 KSS 功能评分：90 分，KSS 膝评分：89 分；活动范围约 120°，外翻角度约 6°，左下肢髌上 10 cm 周径 47 cm；髌下 10 cm 周径 41 cm。

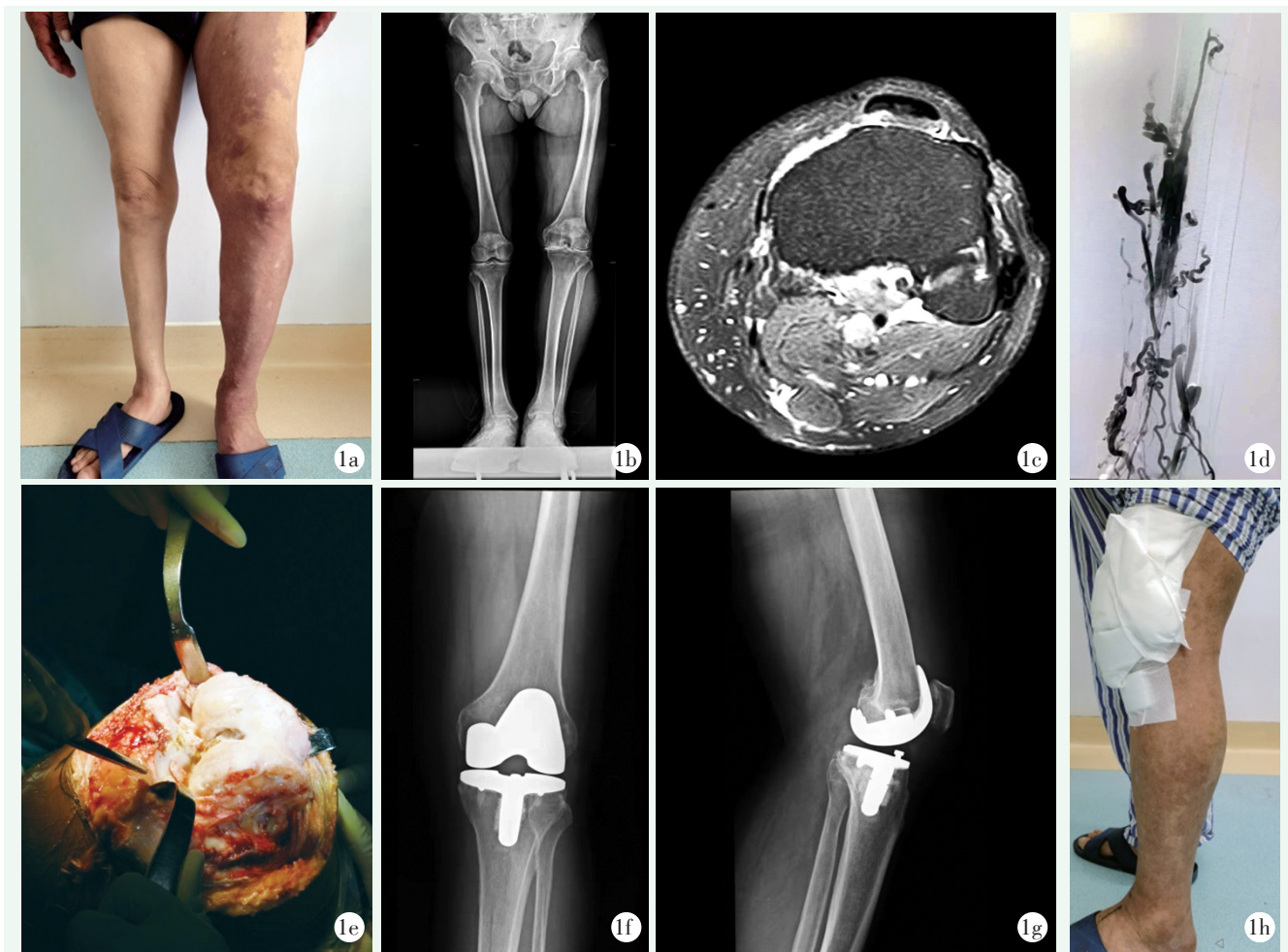


图 1 本例患者，男，67 岁 1a: 患肢外观呈典型 KTS 三联征：皮肤酒红色斑、静脉曲张、患肢肥大 1b: 下肢全长 DR 片示患肢股骨、胫腓骨较对侧稍长，患肢肥大 1c: MRI 示皮下表浅静脉曲张、粗大 1d: 下肢静脉造影示小腿段浅静脉迂曲 1e: 术中见关节周边大量骨赘（已清理）、前交叉韧带残缺、内外侧胫骨平台呈碟窝状骨缺损 1f, 1g: 术后正侧位 X 线片示假体位置良好，外翻角度约 6° 1h: 术后患者活动良好

## 2 讨论

关于 KT 综合征的发病机理，最新研究表明，血管的生成和发育与 G-patch 和 FHA 结构域 1 (AG-GF1) 的血管生成因子有密切联系，如有相关易位或突变，则可能导致 KTS<sup>[5]</sup>。该病的显著临床特点是三

联征：(1) 下肢皮肤的葡萄酒色血管痣或血管瘤；(2) 静脉曲张和静脉畸形；(3) 骨与软组织增生造成患肢增粗、增长<sup>[6]</sup>。诊断除了临床表现和相关病史外，影像学检查也是必要的，多普勒超声是周围血管病变的首选检查方法。关于 KTS 的治疗，目前尚无根治方法，要根据病情的严重程度选择相应的治疗方案，多数临床症状不明显的患者多采取保守治疗方

法,包括弹力袜、抬高患肢等;对于下肢不等长患者,如差异 $<2\text{ cm}$ ,则只需要增高鞋垫处理,差异 $>2\text{ cm}$ 时,则需要通过手术矫正<sup>[1]</sup>。

膝关节骨性关节炎(KOA)是一种常见的膝关节退行性变,原发性多见,病因尚未明确,但年龄、性别、体重与其发病密切相关<sup>[7]</sup>。严重的KOA关节严重畸形、疼痛,影响生活质量者,需行全膝关节置换手术。

虽没有相关文献明确表明KTS与KOA的密切程度,但有报道指出KTS通常会导致KOA的发生<sup>[8,9]</sup>,并且从KOA发病密切相关因素上看,KTS患者患侧肢体肥大,患肢过长必然导致其膝关节负重增大,增加了KOA风险。该患者患有KTS,患肢较对侧肢体长约 $2\text{ cm}$ ,走路呈跛行步态,双下肢全长DR显示患肢KOA较对侧严重,应考虑KTS为KOA一大因素。

对于KTS,因其血管畸形,血栓和出血倾向都较高<sup>[10]</sup>,并且关节置换术本身也具有一定风险,如感染、出血、深静脉血栓引起肺栓塞等。KTS患者膝关节置换术后各种风险特别是无法预知、控制的大出血风险和血栓风险都会相应增高<sup>[11]</sup>。该患者手术意愿强烈,并且尝试过各种保守治疗无效的前提下,完成多学科会诊后,选择手术治疗。该患者术中切口见静脉迂曲不规则,术中及术后积极采取相应措施预防过度出血以及深静脉血栓,包括应用弹力绷带、冰袋冷敷、间歇性气压治疗、低分子肝素 $0.4\text{ ml}$ 皮下注射、出院后口服阿哌沙班等方法。

KTS患者由于患肢过度发育,往往导致患肢肌肉骨骼系统肥大,普通关节置换假体型号不能满足,在手术之前应该配合相应的测量手段,备好相应的假体。

虽然人工全膝关节置换术能有效解决患肢疼痛问题,但此患者患肢较对侧长度超过 $2\text{ cm}$ ,已经超出骨盆、膝关节和足的代偿,患者跛行,手术需达到软

组织平衡,稳定膝关节,故无法解决患肢不等长的问题,术后嘱患者根据下肢长度差异定制增高鞋垫。

#### 参考文献

- [1] 潘公益,于庆璐.社区罕见 Klippel Trenaunay 综合征 1 例报道并文献复习[J].中华全科医学,2020,18(12):2153-2155.
- [2] Sharma D, Lamba S, Pandita A, et al. Klippel-Trénaunay syndrome - a very rare and interesting syndrome [J]. Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med, 2015, 5(9): 1-4.
- [3] Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management [J]. Phlebology, 2007, 22(6): 291-298.
- [4] Arirachakaran A, Choowit P, Putananon C, et al. Is unicompartmental knee arthroplasty (UKA) superior to total knee arthroplasty (TKA)? A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trial [J]. Eur J Orthop Surg Traumatol, 2015, 25(5): 799-806.
- [5] Si W, Xie W, Deng W, et al. Angiotensin II increases angiogenesis by NF- $\kappa$ B-mediated transcriptional activation of angiogenic factor AGGF1 [J]. FASEB J, 2018, 32(9): 5051-5062.
- [6] 赵昶,李治安,崔复霞.彩色多普勒超声在 Klippel-Trenaunay 综合征和 Parkes-Weber 综合征诊断中的临床应用[J].心肺血管病杂志,2013,32(4):440-443.
- [7] 王新军,沈明球,刘俊昌,等.膝关节骨性关节炎的病因研究现状[J].新疆中医药,2011,29(3):77-80.
- [8] Santos FR, Loson V, Coria A, et al. Conservative management of knee arthropathy in a patient with Klippel Trenaunay syndrome [J]. J Vasc Bras, 2020, 19(6): 1-5.
- [9] Labott JR, Wyles CC, Houdek MT, et al. Total knee arthroplasty is safe and successful in patients with Klippel-Trénaunay syndrome [J]. J Arthroplasty, 2019, 34(4): 682-685.
- [10] Wang SK, Drucker NA, Gupta AK, et al. Diagnosis and management of the venous malformations of Klippel-Trénaunay syndrome [J]. J Vasc Surg Venous Lymphat Disord, 2017, 5(4): 587-595.
- [11] Willis-Owen CA, Cobb JP. Total hip arthroplasty in Klippel-Trenaunay syndrome [J]. Ann R Coll Surg Engl, 2008, 90(8): W6-8.

(收稿:2021-08-01 修回:2021-12-06)  
(同行评议专家:李宏宇 陈坚锋)  
(本文编辑:郭秀婷)