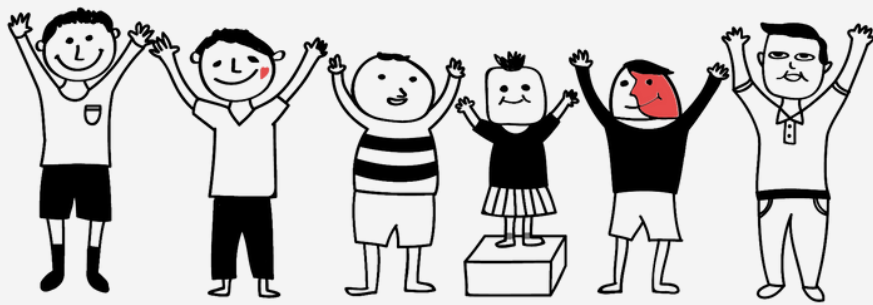




關於血管畸形 (VASCULAR MALFORMATION)

(本文由陽光基金會整理，中國醫藥大學附設醫院副院長暨整形外科主任李建智醫師審訂)

什麼是血管畸形？

血管畸形是有不正常的血管先天性存在，通常是在子宮中發育時開始，但不一定出生就會發現，有些會直到兒童期甚至成年才被發現。血管畸形的成長較緩慢，會因血管內壓變化而造成血管叢慢慢擴大及變多，不會自己消退，且血管畸形可以發生在身體的任何部位。血管畸形常被誤為血管瘤，血管畸形的血管內壁細胞的細胞增生是正常的。

發生率

血管畸形很少見，國外研究約佔人口的 1% 中。有9成病友一出生就帶有血管畸形，隨著成長而逐漸增大，且不會萎縮；女：男比例為1：1。

若發生於頭、頸、臉部，常因此造成患者外觀上的困擾。有少數長在眼、臉、鼻子及嘴巴周圍的血管畸形，則會造成嬰兒視覺、呼吸和吸吮等功能的障礙；除了皮膚外，深部組織、肌肉內及內臟等，也有可能發生。

種類與症狀

血管畸形又依血流速度不同分為不同類型，治療方法不同，說明如下：

1. 低流量型血管畸形（ Low Flow Vascular Malformation ）：主要發生在微血管、靜脈和淋巴管。

- 微血管型血管畸形（Capillary Vascular Malformation）：長在皮膚表面的微血管型血管畸形又稱葡萄酒色斑（port-wine stain）；皮膚外觀可以看到粉紅色、紅色或紫色的皮膚斑塊，在出生時就有，可能出現在皮膚的任何部位。可以分為三個階段，初生期的斑塊多是平坦的，顏色是較淡的紅色；年齡漸增（約三、四十歲）進入肥厚期，斑塊處漸變厚，且顏色變為深紅色或深紫色；最後進入結節期（約五、六十歲或更老），斑塊處會出現一顆顆的腫的結節。

針對不同時期的微血管畸形會需要不同的治療策略，以國內治療經驗，在初生期階段（約一歲後）使用染料雷射治療，成效顯著，所需的花費也較少，進入肥厚期或結節期常常必須使用侵入性的療法如硬化劑或切除手術加重建手術。

- 靜脈型血管畸形（Venous Vascular Malformation）：是最常見的血管畸形，發生在靜脈，可出現在身體任何部位，但以頭頸部為最常見。靜脈型血管畸形外觀上看起來像皮膚上有瘀傷或皮膚下有腫塊，如果外觀上可見，通常是藍色。畸形血管造成的血栓凝塊，並可能出現疼痛或功能不良；若靠近關節，會導致該關節功能不良或破壞關節；若靠近皮膚，會影響外觀。
- 淋巴管畸形（Venous Vascular Malformation）：淋巴管畸形是相對少見的血管畸形，可發生在身體的任何部位。但以頭部和頸部最常見。可能出現於皮膚表面，看起來帶有充滿透明或藍紫色液體的小腫塊，或者在皮膚深處出現腫大，它們有時會滲出，造成感染、流血和腫脹，其中感染是最常發生的併發症。淋巴管畸形是在嬰兒出生前的發育過程中就形成的，但不一定在出生時就被發現或被診斷出來。身體深處不可見的淋巴型血管畸形不易發現，許多人是在兒童、青少年時因受傷、生病，或懷孕需要進行影像檢查時才發現。

2. 高流量型血管畸形（High Flow Vascular Malformation）：

高流量型血管畸形發生在動脈、動靜脈交接處的血管，也被稱為動靜脈畸形（AVM, arteriovenous malformation）。動靜脈畸形可發生在身體各部位，但最常發生在大腦、脊髓和四肢。雖然目前還沒有治愈動靜脈畸形的方法，醫師的治療方案主要目標在於減緩其生長、或儘量縮小甚至消除症狀。

治療難度高，需要跨科別的醫療團隊合作，需要根據不同病友的狀況選擇適切的治療方式。

3. 混和型血管畸形：

混合兩種以上的血管畸形，稱為混合型血管畸形。病兆多變，治療相當困難，而且常常是罕見疾病或是基因異常。

發生原因

血管畸形是血管的異常發育，大部分目前未被證實為遺傳性疾病，但少數混和型血管畸形有可能是基因異常甚或是遺傳疾病，需要轉介遺傳學專家。在新生兒、青春期、懷孕期、更年期有較劇烈的改變，疑似與賀爾蒙變化有關。

有什麼症狀

以下所列的症狀是血管畸形常見的，但不一定會出現，症狀會因為血管畸形的種類、發生部位及個人身體狀況而各有不同。

- 疼痛或腫脹感。
- 皮下有腫塊（有的腫塊在胎記下）。
- 對外觀造成影響。
- 破皮：血管畸形部位的皮膚可能破皮，流血或是淋巴液滲出。
- 出血：出血可能發生在皮膚，若是腦部或是重要器官的血管畸形，出血往往危及生命，更要小心。高流量型血管畸形的出血難止，常常需要送急診止血。
- 影響功能：
 - 視覺或聽覺障礙：如果血管畸型發生於眼睛周圍，應建議尋求眼科醫師追蹤，小心罹患青光眼，嚴重者可能導致失明。
 - 肢體障礙：影響骨骼，嚴重會有骨骼變形，行走、彎曲關節困難的問題。
 - 吞嚥困難。
 - 高流量型血管畸形到後期可能會發生呼吸困難或心臟衰竭，不可不慎。
 - 呼吸道壓迫。
- 感染：尤其淋巴管畸形容易引起感染。

有什麼併發症／症候群？

跟血管畸形有關的症候群，不常見，需要靠專業醫師診斷發現。

- 卡沙巴梅症候群（Kasabach-Merritt syndrome）：是一種罕見的消耗性凝血病，多發生在6個月以下的嬰兒，女性居多，主要臨床表現是巨大的特殊血管瘤伴隨著血小板數目明顯下降，嚴重時因全身出血及器官衰竭而死亡，病死率30%以上。
- 先天性靜脈畸型骨肥大症候群（Klippel-Trenaunay syndrome）：患者出現廣泛的葡萄酒斑（port-wine stain）合併肢體肥大，大部分是下肢受影響，且絕大多數是單側微血管的病灶，常合併有軟組織腫脹以及骨頭的肥大，嚴重時會變成象腿。
- 斯特奇-韋伯綜合症（Sturge-Weber syndrome）：合併有青光眼、腦部病變（癲癇、智能障礙、半邊癱瘓、行為問題）以及葡萄酒色斑等三項特徵，眼周的葡萄酒色斑尤其必須小心這個疾病。常常需要眼科醫師提早檢查，或做核磁共振（MRI）掃描確認。

如何確診

醫師診斷首先要確定不是其他的血管異常（例如血管瘤），由於血管畸形的病兆除了皮膚表面可見的，多數位於不易觀察的深層血管，故目前診斷多依賴有經驗的專業醫生，透過症狀觀察加上影像檢查來進行確診，如：超音波、磁共振造影（MRI）和電腦斷層（CT）等。

有哪些治療方式

血管畸形的治療隨著病症的差異而有所不同，必須由專業醫師評估，治療以減輕與控制症狀為主要目的。現在的治療多以雷射與硬化劑為主，少數會需要手術或血管栓塞。通常雷射是處理色素的部份，硬化劑則處理有腫脹、突起之病症。血管畸形的狀況複雜，需要長時間的追蹤和治療，因此第一要務，莫過於要先清楚自己是什麼類型的血管畸形，再來是與醫師的溝通合作，才能對症下藥，避免花費多餘的時間與金錢而沒有任何進展。詳細的說明如下：

雷射治療

雷射是一種高能量的激光，與一般光線性質相近，具有光波（波長）和光量子性，沒有輻射問題。原理是讓血管中的血紅素吸收雷射光能量而凝固，微血管受到破壞，雷射光在整形外科學上，主要目標在於黑色素、人工色素（如刺青）及血管畸形等病症。

血管畸形目前的主流是採用「染料雷射」治療，雷射以光點或區域為計價單位，因此，治療費用將視治療點數或面積而變動，治療點數多寡，則取決於治療區域大小、深淺、密度等。但雷射並非萬能，不同的機種，波長均有其特定治療對象，故術前與醫生的溝通、評估及術後的照顧均是達成最佳療效的途徑。

• 雷射治療術後照顧

- 清潔：雷射治療術後的病灶首重清潔，可用清水、柔性清潔用品或煮沸過的冷、溫水、生理食鹽水等清洗，但請勿接觸燙水或長時間浸泡於水中，清潔後請拭擦乾淨、勿重力磨擦，保持乾燥、乾淨，直至脫皮。
- 擦藥：請照醫囑清潔患部，再用無菌棉籤，上一層薄薄的消炎藥膏即可，當治療部位脫皮或3-5日後，就可停止擦藥，而傷口以盡量不包覆為原則。
- 注意防曬：由於紫外線會造成黑色素沉著，影響治療效果，故雷射治療後必須盡量避免日曬至少2-3個月。
- 飲食：無特殊飲食上的禁忌。

硬化劑治療

與雷射一樣可以將不正常的血管消除掉，差別在雷射使用的是機器雷射光，而硬化劑則是一種藥水。治療原理可以比喻為用肥皂清潔劑去油，利用硬化劑中的陰離子和血管畸形內壁脂肪的陽離子結合時，血管內壁細胞會死去，再經由壓迫讓其纖維化，進而萎縮，恢復正常狀態。

- 硬化劑治療方式：

- 打入血管：硬化劑順著血管將不正常的血管破壞掉，效果較好，若能找到與小血管相通的網狀血管，則消失程度會更快速。但若打入太多硬化劑在動、靜脈中，與紅血球結合會影響腎臟造成血尿。（以靜脈發生機率較高）。
- 打在皮下：若是一歲以下小朋友施打，不管是全身的麻醉藥（約10 - 20分鐘即退掉）或是硬化劑本身並不會造成傷害。但有以下需注意：
 - 硬化劑濃度不可過高。（大人最多至20c.c）
 - 施打時間以2個月為間隔，使藥能滲透入血管使之纖維化。
 - 施打時以適量打在血管畸形上，每隔一個距離位置施打，而且彼此之間要有適當距離（0.1c.c, 0.5cm一點）。
- 施打後現象：施打後腫是正常的，也就是發炎。大約在1-2星期內會消退。

- 硬化劑治療後照護：

- 無論動、靜脈型的血管畸形，施打完硬化劑後，24小時內會持續疼痛，且隨後會有腫脹也就是發炎的情況發生（以動脈型腫的較為嚴重），建議冰敷與搭配服用止痛藥來減緩不適。
 - 止痛藥：治療後徵詢主治醫師建議，是否適宜開立止痛藥以減緩不適。
 - 局部壓迫：若是靜脈型無壓迫，則會產生血栓。至於微血管型則不需壓迫，但對某些患者來說，壓迫則會使其感到比較舒服可減輕疼痛。

血管栓塞

主要用於高流量型的血管畸形治療，原理是使用心導管或手術讓動脈栓塞的方式，將異常的動脈血管閉合起來，阻斷異常血流供應讓畸形萎縮。由於高流量型的血管異常狀況複雜，往往無法一次治療或用單一治療方式就可以改善，需要長期與醫療團隊合作，以逐步減輕症狀影響。

壓力衣治療

靜脈型與淋巴型，部份醫師會建議先穿戴壓力衣或彈性襪等以增進靜脈和淋巴液的回流並減輕水腫的發生，壓力衣或彈性襪也可壓迫畸型的血管使其造成血管阻塞，減緩增生速度。

什麼時候需要就醫

早期確診：

透過早期確診，了解醫師對於疾病的診斷及醫療建議，不僅能讓病友與家屬了解疾病的狀況與發展，並找出適合的治療方式，進而把握治療的黃金時期，也能因為及早掌握病況與預先規劃、準備，而降低擔心徬徨的感受。

就醫時，建議向醫師諮詢以下問題：

- 血管畸形的原因是什麼？
- 我是哪種類型的血管畸形？
- 對我來說，最好的治療方法是什麼？
- 有什麼治療風險或副作用？
- 有沒有應該觀察或注意的併發症徵狀？

出現以下症狀立即就醫：

如果出現疼痛、出血、發炎、潰瘍、急遽腫大、呼吸異常或喘、癲癇發作、吞嚥困難、肢體發紺、影響關節或肢體活動時，應立即就醫。

早期治療對病友的幫助

早期治療，避免後期治療困難：

不需要治療是大家對於血管畸形的傳統觀念，以前建議等待消退，如果沒有消退才需要治療，但是由於血管畸形不會消退、更會逐漸變嚴重，若未於早期介入，可能造成錯過容易治療的時機。

減少病友人際適應困擾：

臉部或外觀明顯的血管畸形，易使病友受到他人異樣的眼光甚至歧視，或於成長過程因外觀變化影響自信、自尊，早期治療有助於減少降低血管畸形對病友社會心理的負面影響。

相關資訊

國內的病友團體

- FACEBOOK社團：小草莓俱樂部（*私密社團）
- Line群組：小草莓打氣團<http://line.me/ti/g/mJbAgWQb33>
- Line群組：天使的印記<http://line.me/ti/g/squhxCiKls>

其他國外的病友團體

- FACEBOOK社團：Hemangioma Parents Group（*私密社團）
- The Struge-Weber Foundation: <https://sturge-weber.org/>
- Klippel-Trenaunay syndrome Foundation: <https://k-t.org/>

若您需要進一步的協助...

也可以透過以下連結聯繫我們或找到更多資訊。



face@sunshine.org.tw



02-2507-8006



www.sunshineface.org



陽光基金會 - 顏損服務

