



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.250609  
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.250609  
China Journal of General Surgery, 2025, 34(12):2528-2535.

· 指南解读 ·

## 脉管性疾病 ISSVA 2025 版分类解读

杨晨紫<sup>1</sup>, 黎明<sup>1</sup>, 舒畅<sup>1,2</sup>

(1. 中南大学湘雅二医院 血管外科, 湖南 长沙 410011; 2. 中国医学科学院阜外医院/国家心血管病中心 血管外科, 北京 100037)

### 摘要

国际脉管异常研究学会 (ISSVA) 分类系统是目前全球通用的脉管异常多学科诊疗“金标准”。自1996年首次发布以来历经多次修订, 2014年和2018年两次更新显著推动了临床规范化诊疗。2025年随着基因组学、分子影像技术的突破, ISSVA发布新版分类修订, 反映了对脉管性疾病从形态学到分子机制的认知深化。主要变化体现在整体结构和分类方式上。主体表格内容更加简洁, 由1个基础分类界面和3个详细分类页面组成, 适用于分级诊疗; 并推出全新的词汇表。另外, 从之前按照临床表型进行分类, 到从临床、病理、血流动力和基因四个方面进行综合分析和分类, 2025版对全球脉管疾病的诊疗标准化具有里程碑意义。本文就2025版ISSVA新分类作一介绍和解读, 希望能让广大医疗工作者深入理解新版分类、紧跟指南优化诊疗策略, 改善患者预后。

### 关键词

血管畸形; 国际疾病分类法; 国际脉管性疾病研究学会  
中图分类号: R654.3

## Interpretation of the 2025 ISSVA classification for vascular anomalies

YANG Chenzi<sup>1</sup>, LI Ming<sup>1</sup>, SHU Chang<sup>1,2</sup>

(1. Department of Vascular Surgery, Second Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410011 China; 2. Department of Vascular Surgery, Fuwai Hospital, National Center for Cardiovascular Diseases, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing 100037, China)

### Abstract

The International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) classification system is currently the globally accepted multidisciplinary "golden standard". Since its initial release in 1996, it has undergone multiple revisions, with significant updates in 2014 and 2018 substantially advancing standardized clinical diagnosis and treatment. In 2025, breakthroughs in genomics and molecular imaging technology prompted ISSVA to release a new version of the classification, reflecting a deepened understanding of vascular anomalies from morphology to molecular mechanisms. The main changes are evident in the overall structure and classification approach. The core table content is more concise, consisting of one basic classification interface and three detailed classification pages, suitable for tiered healthcare; a new glossary has also been introduced. Furthermore, shifting from the previous

基金项目: 湖南省自然科学基金资助项目 (2023JJ40866)。

收稿日期: 2025-11-03; 修订日期: 2025-12-20。

作者简介: 杨晨紫, 中南大学湘雅二医院副主任医师, 主要从事血管外科方面的研究。

通信作者: 舒畅, Email: shuchang@csu.edu.cn

classification based on clinical phenotype to a new classification considering the clinical presentation, histological subtypes, flow velocity, and genetic aspects, the 2025 edition holds milestone significance for standardizing the global diagnosis and treatment of vascular anomalies. This article provides an introduction and interpretation of the 2025 ISSVA classification, aiming to help healthcare professionals gain an in-depth understanding of the new classification system, follow updated guidelines to optimize diagnosis and treatment strategies, and ultimately improve patient outcomes.

#### Key words

Vascular Malformations; International Classification of Diseases; International Society for the Study of Vascular Anomalies

CLC number: R654.3

国际脉管异常研究学会 (International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA) 是 1992 年在匈牙利布达佩斯正式成立的研究机构, 其前身是由 John B. Mulliken 教授和 Anthony Young 教授为研究脉管性疾病于 1976 年创办。早在 1990 年, 该组织就举办了第一次国际研讨会, 1996 年首次制订了一套较为完善的分类系统, 采用了 Mulliken 等<sup>[1]</sup>1982 年提出的基于血管内皮细胞生物学特性的分类法, 将传统的“血管瘤”(hemangioma) 分为脉管肿瘤 (vascular tumors) 和脉管畸形 (vascular malformations), 是脉管异常领域重要的里程碑。2014 年在澳大利亚墨尔本召开的 ISSVA 研讨会对该分类进行了修订并使其得到临床广泛应用, 随后在 2018 年荷兰阿姆斯特丹的会议上专家们对 2014 版分类做了进一步完善和修订。ISSVA 学术委员会从 2019 年开始招募来自不同学科从事脉管异常研究工作的专家, 主要从临床、病理、血流动力和基因四个方面对 2018 版分型进行综合分析, 重新评估。随着基因组学、分子影像技术等突破, 经过多次线上、线下会议研讨后, 2025 年 4 月在法国巴黎召开的最新一届 ISSVA 大会上发布新一轮 ISSVA 分类修订<sup>[2]</sup>。分类的更新见证了人们对脉管性疾病的生物学行为以及遗传学特征等认识的不断深入。本文就 2025 版 ISSVA 分类进行介绍和解读, 旨在帮助广大医疗工作者深入理解新版分类, 紧跟指南优化诊疗策略, 改善患者预后。

## 1 核心修订内容

2025 版 ISSVA 分类较 2018 版做了较大调整, 发布了全新的结构系统, 由 4 个分类表格和 1 个“词汇表”组成<sup>[3]</sup>。分类表格包括 1 个基础分类页

面和 3 个详细分类页面, 基础分类页面展示了脉管异常的整体结构, 3 个分类页分别介绍脉管肿瘤、高流量脉管畸形和低流量脉管畸形。词汇表共 34 页, 按照字母顺序对相关术语、缩写、基因、综合征等名词进行解释说明, 并在结尾以中括号标注词条性质, 例如 “[t]、[g]”。分类表格不再直接列出疾病相关的基因名称, 原表中该部分内容被移到词汇表。本节就此次修订的主要变动进行介绍, 共有 10 条。

### 1.1 总体结构

脉管异常被划分为脉管肿瘤、脉管畸形和具有潜在特殊性的脉管异常 (potentially unique vascular anomalies, PUVAs) 三大类型。PUVA 是 2025 版的新增类别, 替代 2018 版的“暂未归类的脉管异常”<sup>[4]</sup>, 一些诊断模糊, 不完全符合脉管肿瘤或者脉管畸形的病变可归到 PUVA。

### 1.2 脉管肿瘤

依旧分为良性、交界性和恶性三大类, 但将“局部侵袭性或交界性”修改为“交界性”这一亚类名称。良性肿瘤增加了樱桃血管瘤和胎盘绒毛膜血管瘤两种疾病。将 2018 版中暂未归类的脉管异常“多发性淋巴管内皮瘤病合并血小板减少症 (multifocal lymphoendotheliomatosis with thrombocytopenia, MLT)”归入交界性脉管肿瘤。另外, 新版还取消了脉管肿瘤的其他类型和相关类型, 并列所有病理类型。恶性脉管肿瘤部分没有变化。随着淋巴管内皮源性肿瘤如 MLT 被纳入脉管肿瘤, 出于准确性和规范性的考虑, 建议将现行的名称“血管肿瘤”调整为“脉管肿瘤”, 这一命名变更更加符合新分类的疾病谱系<sup>[4]</sup>。

### 1.3 脉管畸形

2025 版改动较大, 直接分为高流量、低流量和知名血管发育异常三大亚类。取消了旧版的单

纯性，将混合性脉管畸形移到低流量亚类中（2018版在主亚类中）；将综合征性脉管畸形（2018版的“并发其他病变的脉管畸形”）整合至高、低流量型的每一个亚类中，并删除了旧版“并发其他病变的脉管畸形”这个表格，将相关内容移到词汇表中。

#### 1.4 高流量脉管畸形

新版分为孤立性、多发性和综合征性。孤立性包括动静脉畸形（arteriovenous malformation, AVM）、肌内高流量脉管异常和动静脉瘘（arteriovenous fistula, AVF）。将2018版中暂未归类的脉管异常“肌内血管瘤”（毛细血管型血管瘤）归入高流量脉管畸形，更名为“肌内高流量脉管异常”，与AVM的区别是动脉造影时没有静脉早显<sup>[5]</sup>。将2018版中暂未归类的脉管异常“PTEN型软组织错构瘤/软组织血管瘤病（PTEN hamartoma of soft tissue, PHOST）”归入高流量脉管畸形。多发性高流量脉管畸形包括毛细血管畸形-动静脉畸形（capillary malformation-arteriovenous malformation, CM-AVM）1/2型，遗传性出血性毛细血管扩张症（hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT）1/2型，幼年性息肉病伴遗传性出血性毛细血管扩张症（juvenile polyposis hemorrhagic telangiectasia, JPHT）以及PTEN错构瘤综合征（PTEN hamartoma tumor syndrome, PHTS）。综合征性高流量脉管畸形包括PHOST、PHTS、Parker Weber综合征、脊髓节段性动静脉综合征（spinal arteriovenous metamerism syndrome, SAMS）和颅面节段性动静脉综合征（cerebrofacial arteriovenous metamerism syndrome, CAMS）。

#### 1.5 低流量脉管畸形

根据累及的血管种类分为毛细血管性、淋巴管性、静脉性和混合性。

#### 1.6 静脉畸形(venous malformation, VM)

同高流量脉管畸形一样，分为孤立性、多发性和综合征性。孤立性VM包括普通VM、疣状静脉畸形（verrucous venous malformation, VVM）和纤维脂肪性血管性病变（fibroadipose vascular anomaly, FAVA）。FAVA纳入VM，由2018版的暂未归类的脉管异常归为孤立性VM。普通VM首次按形态学特征分为扩张型和海绵型。多发性VM包括2018版列出的所有VM（除外普通VM和VVM），并新增“多发性散发性静脉畸形（multifocal sporadic venous malformation, MSVM）”这一类型。综合征性VM

包括PHTS、CLOVES综合征（congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations, epidermal nevi and skeletal anomalies）、Mafucci综合征、颅骨膜血窦。

#### 1.7 淋巴管畸形(lymphatic malformation, LM)

分为孤立性、复杂性和淋巴水肿三大板块，其中孤立性LM分为普通LM和血管角质瘤，淋巴水肿分为原发性和获得性。2025版首次将获得性淋巴水肿纳入PUVA分类体系，将2018版中暂未归类的脉管异常“血管角质瘤”归入孤立性LM；复杂性LM新增“中枢传导性淋巴管异常（central conducting lymphatic anomaly, CCLA）”和“全身性淋巴管发育不良（generalized lymphatic dysplasia, GLD）”两种类型，取消了管道型LM、获得性进行性淋巴管异常和其他类型。

#### 1.8 毛细血管畸形(capillary malformation, CM)

分为七类，分别是单纯血管痣/鲑鱼斑、葡萄酒CM（又称葡萄酒胎记，鲜红斑痣）、网状/毛细血管扩张状CM、地图状CM、低阻型CM/CM合并高流量病变（图1）、先天性毛细血管扩张性大理石样皮肤（图2），毛细血管扩张症和蜘蛛状血管瘤。其中地图状CM是新增类别，主要见于Klippel-Trenaunay综合征、CLOVES综合征和其他PIK3CA相关过度生长综合征（PIK3CA related overgrowth syndrome, PROS）。摒弃常用的“葡萄酒色斑”这一名词，修改为“葡萄酒胎记”，后文会解释产生这一变化的原因。用“低阻型CM/CM合并高流量病变”这一类别名称替代2018版中的“CM-AVM中的CM”，将网状CM更名为网状/毛细血管扩张状CM。

#### 1.9 混合性畸形

分为孤立性和综合征性。孤立性是CM、VM和LM三者以不同形式进行混合，综合征性包括PROS, Klippel-Trenaunay综合征, CLOVES综合征, CLAPO（capillary malformation of the lower lip, lymphatic malformations of the head and neck, asymmetry and partial or generalized overgrowth）综合征和Proteus综合征。

#### 1.10 知名血管发育异常

将2018版复杂的表格简化成受累血管名称，包括下腔静脉、主动脉、Galen静脉和其他。

2025版ISSVA分类较2018版在整体结构、分类框架及相关术语体系方面均做了较大调整，其主要变化及新增或删减名词的对照情况见表1（本文英文缩写词的中英文全称在附录1集中列出）。



图1 臀部低阻型CM/CM合并高流量病变

Figure 1 Low-resistance CM/CM combined with fast-flow vascular anomaly in the buttocks



图2 下肢先天性毛细血管扩张性大理石样皮肤

Figure 2 Congenital telangiectatic marbled skin of the lower extremities

表1 2018版与2025版ISSVA分类主要变化和增减名词对比表

Table 1 Comparison of the major changes and additions or deletions of terms between the 2018 and 2025 ISSVA classifications

项目	2018版	2025版	新版增减名词
总体结构	脉管异常分为脉管肿瘤和脉管畸形;疾病的致病基因写在分类表格中	脉管异常分为脉管肿瘤、脉管畸形和PUVA;疾病的致病基因移到词汇表中	PUVA(具有潜在特殊性的脉管异常)(+) PUVA(暂未归类的脉管异常)(-)
脉管肿瘤	良性、局部侵袭性或交界性、恶性;良性肿瘤包括其他类型和相关类型	良性、交界性、恶性;交界性肿瘤新增MLA;取消“其他类型”和“相关类型”,并列所有病理类型	MLA(+) 樱桃血管瘤(+) 胎盘绒毛膜血管瘤(+)
脉管畸形	单纯性、混合性、知名血管畸形、并发其他病变	高流量型、低流量型、知名血管发育异常;混合性移到低流量亚类中;综合征性整合至高低流量型的每1个亚类中	单纯性(-) 高流量型(+) 低流量型(+)
高流量脉管畸形	AVM(散发型、伴HHT、伴CM-AVM,其他);先天性AVF(散发型、伴HHT、伴CM-AVM,其他)	孤立性(AVM、肌内高流量脉管异常、AVF);多发性[CM-AVM1/2、HHT1/2、幼年性息肉病伴遗传性出血性毛细血管扩张症(JPHT、PHTS)];综合征性(PHOST、Parkes-Weber综合征、SAMS、CAMS);取消“其他类型”	散发型(-) 肌内高流量脉管异常(+) 孤立性(+) 多发性(+) 综合征性(+) PHTS/PHOST(+) SAMS(+) CAMS(+)
低流量脉管畸形	分为毛细血管、淋巴管、静脉畸形	分为毛细血管、淋巴管、静脉和混合性畸形	—
VM	包括普通VM和其他类型在内的8种类型	孤立性(VM、VVM、FAVA),其中VM分为扩张型和海绵型;多发性(新增MSVM,共6种);综合征性(PHTS、CLOVES综合征、Mafucci综合征、颅骨膜血窦);取消“其他类型”	FAVA(+) 扩张型VM(+) 海绵型VM(+) MSVM(+) PHTS(+) 颅骨膜血窦(+)
LM	包括普通LM、原发性淋巴水肿和其他类型在内的7种类型,其中原发性淋巴水肿(9种)	孤立性(LM、血管角质瘤),其中LM分为巨囊型、微囊型和混合囊型;复杂性(共5种,新增CCLA和GLD,取消管道型淋巴管畸形和获得性进行性淋巴管异常),其中CCLA包括孤立性和综合征性;淋巴水肿(原发性、获得性),其中原发性包括孤立性和综合征性;取消“其他类型”	血管胶质瘤(+) 复杂性(+) CCLA(+) GLD(+) 管道型淋巴管畸形(-) 获得性进行性淋巴管异常(-) 获得性淋巴水肿(+)

表1 2018版与2025版ISSVA分类主要变化和增减名词对比表(续)

Table 1 Comparison of the major changes and additions or deletions of terms between the 2018 and 2025 ISSVA classifications (continued)

项目	2018版	2025版	新版增减名词
CM	7大类:单纯血管瘤/鲑鱼斑;葡萄酒色斑;网状CM;地图状CM;CM-AVM中的CM;先天性毛细血管扩张性大理石样皮肤;其他;毛细血管扩张症	7大类(除第1和第6类,其余类型均包括孤立性和综合征性);单纯血管瘤/鲑鱼斑;葡萄酒CM(葡萄酒胎记);网状/毛细血管扩张状CM;地图状CM;低阻型CM/CM合并高流量病变;先天性毛细血管扩张性大理石样皮肤;毛细血管扩张症和蜘蛛状血管瘤。取消“其他类型”	葡萄酒胎记(+) 葡萄酒色斑(-) 地图状CM(+) 低阻型CM/CM合并高流量病变(+)
混合性畸形	CM、VM、LM和AVM四者的不同形式混合	分为孤立性和综合征性 孤立性是CM、VM和LM三者的不同形式混合,综合征性(PROS、Klippel-Trenaunay综合征、CLOVES、CLAPO、Proteus综合征)	过度角化性皮肤毛细血管静脉畸形/VVM(+)
知名血管发育异常	复杂的表格	下腔静脉、主动脉、Galen静脉及其他	—

## 2 发展趋势和新观点

根据2025版ISSVA分类更新要点可以看出近年来脉管异常领域的发展趋势和提倡的新观点。

第一,2025版ISSVA分类主体篇幅明显减少,许多内容被移到词汇表中。词汇表<sup>[5]</sup>相当于一本工具书,它对每个词条进行了详细的官方解释,供大家检索查阅。对疾病词条<sup>[1]</sup>,会详细描述病变特点,如部位、范围、质地以及鉴别要点等。比如,对深在型婴幼儿血管瘤的解释是“累及软组织但不累及皮肤的病变”,特别提到不能与内脏血管瘤相混淆。一些有争议的前沿观点,尽管尚不成熟,但也会记录在词条内。官方还特别强调词汇表是一个开放系统,持续接受修改意见,周期性更新,甚至将来会出现相关的图文链接。

第二,虽然流量一直是脉管畸形的分类依据之一,但高流量、低流量作为亚组名称出现还是首次,突出了病灶流量(是否有动脉成分)的重要性,影响治疗选择和预后判断。

第三,CM是内容最多、分类最复杂的脉管畸形,2025版的CM分型较2018版更加严谨和全面,修改和增减了一些名称。首先,“葡萄酒CM”是最常见的一类,之前被称为“葡萄酒色斑”或者“鲜红斑痣”。近年来许多学者提出“色斑”有污浊的意思,是一种不正确、不合适的描述,会给患者带来不好的心理影响。因此将“葡萄酒色斑”更名为“葡萄酒胎记”,这一变更恰好体现了其先天性的特征<sup>[6]</sup>。其次,CM表现形式多样,继2018版新增“网状CM”后<sup>[7]</sup>,2025版又增加了“地图状CM”。

因此根据皮损位置、特征,结合分子生物学信息进行分类是必要的,便于对合并的综合征进行快速准确地诊断,通过浅层病变及时发现深部问题。

第四,关于2018版的“暂未归类的脉管异常”,其中5种有了明确的归类,分别是肌内血管瘤、血管角质瘤、MLA、PHOST和FAVA<sup>[8]</sup>(被分别归为高流量脉管畸形、淋巴管畸形、交界性脉管肿瘤、高流量脉管畸形和静脉畸形);剩下的窦状血管瘤和肢端动静脉瘤自然归到PUVA(表2)。2025版分类增加PUVA这一类别,一些无法被确诊为脉管肿瘤或者脉管畸形,具有潜在特殊性的病变划入该类。1982年Mulliken教授提出有血管内皮细胞异常增殖的血管源性病变是“血管肿瘤”,反之则是脉管畸形。但随着研究不断深入,人们发现两者的区别越来越模糊。比如先天性血管瘤虽然组织学特征与婴幼儿血管瘤相似<sup>[9]</sup>,但遗传特征(GNAQ/GNA11体系突变)却与葡萄酒CM相似<sup>[10]</sup>。尽管肉芽肿性血管瘤具有脉管肿瘤的组织学特征,但它与AVM有相似的致病基因(BRAF)。肌内高流量脉管异常虽目前属于脉管畸形,但其前身“肌内毛细血管型血管瘤”存在血管内皮细胞增殖和新生血管形成,具有脉管肿瘤的组织学特征<sup>[11]</sup>,但遗传方面却与AVM有相似之处(MAP2K1/RAS体系突变)<sup>[12]</sup>,与AVM具有相同的发病机制(或可能为同一疾病谱系),但这似乎与脉管肿瘤和脉管畸形的二分法相矛盾<sup>[12]</sup>,所以2018年ISSVA将其纳入“暂未归类的脉管异常”。刘秋雨团队<sup>[13]</sup>表明,有无内皮细胞增殖是相对而言的,真性脉管肿瘤与畸形可合并发生。

**表 2 2018 版 ISSVA 分类中“暂未归类的脉管异常”的归属**  
**Table 2 The new classification of "unclassified vascular abnormalities" in the 2018 ISSVA classification**

2018 版(未归类)	2025 版(已归类)
肌内血管瘤 PHOST	高流量脉管畸形
血管角质瘤	淋巴管畸形
FAVA	静脉畸形
MLA	交界性脉管肿瘤
窦状血管瘤	PUVA
肢端血管瘤	

第五, PROS 作为 2023 年国家卫生健康委第二批罕见病目录 86 种罕见病之一<sup>[14]</sup>, 近些年在国内开始被关注。PROS 属于综合征性混合性低流量脉管畸形, Biesecker 教授 2014 年提出, PROS 是指与 *PIK3CA* 基因相关的, 以 2 种及 2 种以上组织进行性、非对称性过度生长为特征的一类疾病, 包括 KT 综合征、CLOVES 综合征和巨脑-毛细血管畸形-多小脑回综合征 (megalencephaly-capillary malformation-polymicrogyria) 等病变。由于 *PIK3CA* 基因体系突变<sup>[15]</sup>, 导致基因功能上调从而出现组织过度增生, 使用 PI3Ka 抑制剂抑制上调的基因功能从而抑制组织增生, 目前研究数据表明针对 *PIK3CA* 的靶向药物具有不错的疗效和应用前景<sup>[16]</sup>, 因此 2022 年美国食品和药物管理局批准阿培利斯用于 PROS 疾病的治疗<sup>[17]</sup>。

第六, 鉴于近年来许多病变的致病基因已经清楚<sup>[18-19]</sup>, 因此在分类修订的过程中, 专家们讨论得最激烈的问题是“是否依据分子生物学特征, 根据变异的致病基因进行分类, 把致病基因相同的疾病归为一类?” 尽管最终的讨论结果是暂不能完全按照基因进行分类, 但新分类确实体现了更多的分子学特征。比如在旧版分类中, 由于没有低流量脉管畸形这一亚类名称, *PIK3CA* 相关病变广泛分布于淋巴管畸形、静脉畸形或者淋巴静脉混合畸形中, 而新分类中 *PIK3CA* 相关病变都在低流量脉管畸形中 (高流量脉管畸形主要与 *RAS/MEK/ERK* 信号通路相关)。再比如, 尽管部分 PHTS 病变是 AVM, 部分是静脉畸形, 但由于都是 *PHEN* 基因突变导致的, 因此归为一类。

### 3 讨论与展望

相较 2018 版<sup>[7]</sup>, 2025 版 ISSVA 分类的优势体现在以下方面: 第一, 主表变简洁, 复杂的解释等移到新增的词汇表中。第二, 适合分级诊疗, 简洁的同时可操作性增强。2025 版旨在创造一个具有多用途的分类体系, 适用于对脉管异常认知水平不同的医生, 其“基础分类界面”使初级保健医生, 如普通儿科与皮肤科医生能够理解并进行准确归类, 帮助患者顺利进入诊疗流程。后面的“详细分类页面”适用于专科医生, 如血管外科、介入科、整形外科、口腔科等专门从事脉管异常研究的医务工作者, 进行更系统规范的诊断与治疗。第三, 其核心发展方向非常明确, 在分子遗传学驱动下实现精准分类, 但这也是目前脉管畸形领域发展所要突破的关键问题所在。

分子遗传学是目前脉管性疾病基础研究的热点, 但基因型与表型之间的复杂关系仍是面临的挑战之一。不仅单个基因变异可导致差异巨大的表型, 多个不同基因变异也可能引发相似表型; 虽然基因可被归类于执行某个细胞功能的通路中, 但同一基因可参与多条通路的运作。此外, 散发性脉管畸形是在发育过程中的不同时间点, 由体细胞突变引起的; 这些时间点可以是干细胞阶段, 也可以是更分化的静脉、毛细血管、动脉、淋巴管内皮细胞阶段。最终呈现的表型不仅取决于基因、突变类型或通路, 更与发生突变的细胞类型及时间节点密切相关<sup>[4]</sup>。因此, 尽管按分子学、病因学进行分类的呼声越来越高, 但在现阶段, 遗传基础仍需放在临床、放射、组织学和环境因素的背景下, 共同作为分类依据<sup>[3]</sup>。由于体系基因突变的脉管畸形, 血液标本往往难以得到阳性结果, 而组织标本的获取有一定难度和风险, 尤其对于深部病变, 这是分子学作为精准分类依据的又一实施障碍。另外, 脉管异常分类分型繁多, 需跨学科诊治。而现阶段的分科限制, 患者往往就诊于不同科室由于各学科之间缺乏交流协作, 学术观点和治疗手段不一, 常导致患者得不到有效的治疗。因此要让新分类在学科间普及是面临的又一挑战。

综上所述, 2025 版 ISSVA 分类体现了研究者对脉管异常领域认知的持续深化。该分类体系并非固定不变, 而是将由 ISSVA 专项委员会持续修订

完善。相比2018版分类体系，新分类在实用性、可操作性、简洁性和科学性等方面均有显著提升<sup>[1]</sup>，使不同专业的医务工作者能够使用统一的分

类标准，从而加强跨学科交流合作，以制定更加精准化与多元化的治疗策略，开启对患者全生命周期的终身管理。

#### 附录1 英文缩写词的中英文全称

缩写	英文全称	中文全称
AVF	arteriovenous fistula	动静脉瘘
AVM	arteriovenous malformation	动静脉畸形
CAMS	cerebrofacial arteriovenous metamerism syndrome	颅面节段性动静脉综合征
CCLA	central conducting lymphatic anomaly	中枢传导性淋巴管异常
CLAPO	capillary malformation of the lower lip, lymphatic malformations of the head and neck, asymmetry and partial or generalized overgrowth	CLAPO综合征
CLOVES	congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations, epidermal nevi and skeletal anomalies	丁香综合征
CM	capillary malformation	毛细血管畸形
CM-AVM	capillary malformation-arteriovenous malformation	毛细血管畸形-动静脉畸形
FAVA	fibroadipose vascular anomaly	纤维脂肪性血管性病变
GLD	generalized lymphatic dysplasia	全身性淋巴管发育不良
HHT	hereditary hemorrhagic telangiectasia	遗传性出血性毛细血管扩张症
ISSVA	International Society for the Study of Vascular Anomalies	国际脉管异常研究协会
JPHT	juvenile polyposis hemorrhagic telangiectasia	幼年性息肉病伴遗传性出血性毛细血管扩张症
KTS	Klippel-Trenaunay syndrome	KT综合征
LM	lymphatic malformation	淋巴管畸形
MLT	multifocal lymphoendotheliomatosis with thrombocytopenia	多发性淋巴管内皮瘤病合并血小板减少症
MSVM	multifocal sporadic venous malformation	多发性散发性静脉畸形
PHOST	PTEN hamartoma of soft tissue	PTEN软组织错构瘤
PHTS	PTEN hamartoma tumor syndrome	PTEN错构瘤综合征
PROS	PIK3CA related overgrowth spectrum	PIK3CA相关过度生长谱
PUVA	potentially unique vascular anomalies	具有潜在特殊性的脉管异常
SAMS	spinal arteriovenous metamerism syndrome	脊髓节段性动静脉综合征
VM	venous malformation	静脉畸形
VVM	verrucous venous malformation	疣状静脉畸形

作者贡献声明：杨晨紫负责文章撰写，黎明负责文章修改，舒畅负责文章审核。

利益冲突：所有作者均声明不存在利益冲突。

#### 参考文献

- [1] Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics[J]. *Plast Reconstr Surg*, 1982, 69(3):421-422. doi:10.1097/00006534-198203000-00003.
- [2] International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA Classification for Vascular Anomalies[EB/OL]. Available at: [https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVAUpdatedflowdiagram\\_03152025\\_copyright\\_3.21.25.pdf](https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVAUpdatedflowdiagram_03152025_copyright_3.21.25.pdf).
- [3] 杜仲, 郑家伟, 王延安. 脉管性疾病ISSVA新分类(2025版)及解读[J]. *中国口腔颌面外科杂志*, 2025, 23(4):313-317. doi:10.19438/j.cjoms.2025.04.001.  
Du Z, Zheng JW, Wang YA. Newly revised ISSVA classification for vascular anomalies(2025 version)and interpretation[J]. *China Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 2025, 23(4):313-317. doi:10.19438/j.cjoms.2025.04.001.
- [4] Goldenberg DC, Vikkula M, Penington A, et al. Updated classification of vascular anomalies: a living document from the international society for the study of vascular anomalies classification group[J]. *J Vasc Anom (Phila)*, 2025, 6(2):e113. doi:10.1097/jova.000000000000113.
- [5] International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA Classification for Vascular Anomalies Glossary[EB/OL]. Available at: [https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVAGLOSSARY\\_](https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVAGLOSSARY_)

- UpdatedFullVersion\_03152025\_Submission\_copyright.pdf
- [6] Wang J, Geronemus R. Treatment update of port-wine stain[J]. *J Drugs Dermatol*, 2022, 21(6):681–682. doi:10.36849/jdd.6264.
- [7] 中华医学会整形外科分会血管瘤脉管畸形学组. 血管瘤与脉管畸形诊疗指南(2024版)[J]. *组织工程与重建外科杂志*, 2024, 20(1):1–50. doi:10.3969/j.issn.1673-0364.2024.01.001.
- Vascular Malformations and Hemangioma Group, Chinese Society of Plastic Surgery, Chinese Medical Association. Guidelines for diagnosis and treatment of hemangioma and vascular malformation (2024 edition)[J]. *Journal of Tissue Engineering and Reconstructive Surgery*, 2024, 20(1): 1–50. doi: 10.3969/j. issn. 1673-0364.2024.01.001.
- [8] Alomari AI, Spencer SA, Arnold RW, et al. Fibro-adipose vascular anomaly: clinical-radiologic-pathologic features of a newly delineated disorder of the extremity[J]. *J Pediatr Orthop*, 2014, 34(1):109–117. doi:10.1097/bpo.0b013e3182a1f0b8.
- [9] 范盼红, 刘秋雨, 赵跃武, 等. 常见良性血管瘤病理特征及诊断思路[J]. *中华病理学杂志*, 2024, 53(3):311–316. doi:10.3760/cma.j.cn112151-20231026-00311.
- Fan PH, Liu QY, Zhao YW, et al. Pathological features and diagnostic process of common benign hemangioma[J]. *Chinese Journal of Pathology*, 2024, 53(3): 311–316. doi: 10.3760/cma.j.cn112151-20231026-00311.
- [10] Ayturk UM, Couto JA, Hann S, et al. Somatic activating mutations in GNAQ and GNA11 are associated with congenital hemangioma[J]. *Am J Hum Genet*, 2016, 98(4): 789–795. doi: 10.1016/j.ajhg.2016.03.009.
- [11] 刘秋雨, 李春晓. 重新认识“肌内血管瘤”[J]. *中华病理学杂志*, 2025, 54(4): 415–418. doi: 10.3760/cma.j.cn112151-20250122-00048.
- Liu QY, Li CX. Reunderstanding "intramuscular hemangioma"[J]. *Chinese Journal of Pathology*, 2025, 54(4):415–418. doi: 10.3760/cma.j.cn112151-20250122-00048.
- [12] Goss JA, Konczyk DJ, Smits PJ, et al. Intramuscular fast-flow vascular anomaly contains somatic MAP2K1 and KRAS mutations[J]. *Angiogenesis*, 2019, 22(4): 547–552. doi: 10.1007/s10456-019-09678-w.
- [13] 刘秋雨, 孔令非. 从 ISSVA 分类浅谈脉管源性疾病的病理诊断问题[J]. *中华病理学杂志*, 2024, 53(3):217–223. doi:10.3760/cma.j.cn112151-20231025-00300.
- Liu QY, Kong LF. Discussion on pathological diagnosis of vascular diseases based on ISSVA classification[J]. *Chinese Journal of Pathology*, 2024, 53(3): 217–223. doi: 10.3760/cma.j.cn112151-20231025-00300.
- [14] Keppler-Noreuil KM, Rios JJ, Parker VE, et al. PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS): Diagnostic and testing eligibility criteria, differential diagnosis, and evaluation[J]. *Am J Med Genet A*, 2015, 167(2):287–295. doi:10.1002/ajmg.a.36836.
- [15] Kuentz P, St-Onge J, Duffourd Y, et al. Molecular diagnosis of PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS) in 162 patients and recommendations for genetic testing[J]. *Genet Med*, 2017, 19(9): 989–997. doi:10.1038/gim.2016.220.
- [16] Venot Q, Blanc T, Rabia SH, et al. Targeted therapy in patients with PIK3CA-related overgrowth syndrome[J]. *Nature*, 2018, 558(7711): 540–546. doi:10.1038/s41586-018-0217-9.
- [17] Food and Drug Administration. FDA approves alpelisib for PIK3CA-related overgrowth spectrum[EB/OL]. Available at: <https://www.fda.gov/drugs/resources-information-approved-drugs/fda-approves-alpelisib-pik3ca-related-overgrowth-spectrum>.
- [18] Ivars M, Frieden IJ, Provini L, et al. Segmental congenital vascular anomaly with atrophy, ulceration, and scarring (SeCVAUS): Case series and review of literature[J]. *Pediatr Dermatol*, 2024, 41(6): 1063–1076. doi:10.1111/pde.15724.
- [19] El Sissy FN, Wassef M, Faucon B, et al. Somatic mutational landscape of extracranial arteriovenous malformations and phenotypic correlations[J]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2022, 36(6): 905–912. doi: 10.1111/jdv.18046.
- ( 本文编辑 熊杨)

本文引用格式: 杨晨紫, 黎明, 舒畅. 脉管性疾病 ISSVA 2025 版分类解读[J]. *中国普通外科杂志*, 2025, 34(12):2528–2535. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.250609

Cite this article as: Yang CZ, Li M, Shu C. Interpretation of the 2025 ISSVA classification for vascular anomalies[J]. *Chin J Gen Surg*, 2025, 34(12):2528–2535. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.250609