

·病例报告·

介入治疗 Abernethy 畸形合并肺动脉高压一例



全文二维码 开放科学码

曾 潘¹ 屈振繁²

【中图分类号】 R544.16 R814.47

患者男,3岁10个月,以“活动后乏力1年余,加重伴口唇紫绀7天”就诊;既往史:患者系同卵双胞胎,胞胎哥哥体健;查体:一般情况可,唇周及甲床紫绀,双肺呼吸音粗;舌乳头多发出血点,咽红,充血明显,双下肢可见数个陈旧性瘀斑,未见肝掌、蜘蛛痣;心音有力,律不齐;腹部无膨隆,未见明显静脉曲张,肝肋下未触及,脾肋下1cm可触及,肝肾叩击痛阴性,移动性浊音阴性。辅助检查:血小板 $66 \times 10^9/L$;总胆汁酸 $109.4 \mu\text{mol/L}$,肌酸激酶同工酶 61 IU/L ,肝胆酸 77.71 mg/L ,血氨正常;病毒筛查:柯萨奇病毒 IgM 阳性,流感病毒-IgM 阳性。心脏彩超:右心房、右心室增大,左心室偏小,三尖瓣反流(大量),肺动脉瓣反流(少量),肺动脉高压(中-重度);肝胆脾彩超:脾脏增大,下腔静脉增宽,门静脉显示不清;肝脏 CT 血管造影(CT angiography, CTA) + 门静脉成像:肝动脉增粗,门静脉缺失,脾静脉和肠系膜上静脉形成共干汇入下腔静脉第二肝门处,肝左、中、右静脉可见,走行正常。予对症治疗,患者病情稳定后,转入外院继续治疗,CTA-门静脉成像示门静脉缺失,考虑为 I 型 Abernethy 畸形,予降压等对症治疗,病情稳定后出院。患者“确诊 Abernethy 畸形 3 月余,拟入院行介入治疗”,行常规右心导管检查,监测肺动脉压力值为 $65/36(46) \text{ mmHg}$;门静脉造影结果:门静脉显影不佳,肠系膜上静脉与左侧髂内静脉之间存在一异常沟通血管,遂经右颈内静脉导入门体异常分流血管内,向球囊内注入稀释的造影剂暂时阻塞异常分流通道,测得门静脉即时压为 $39/22(27) \text{ mmHg}$,再行门静脉造影示门静脉左、右显影,但发育欠佳,术中诊断为 Abernethy 畸形 II 型;球囊封堵后持续观察 40 min,门脉压力降至 $20/19 \text{ mmHg}$,肺动脉压力降至 $51/27(35) \text{ mmHg}$,遂在导丝引导下从右颈内静脉穿刺向门体异常通道内输送堵闭器封堵。术后给予抗感染及营养心肌等对症支持治疗,复查肝脏 CTA + 门静脉成像:原门-体分流道见封堵器影,门静脉缺如,肝门区示多发迂曲血管影,肝动脉增粗;患者恢复可,出院后随访至今,一般情况良好。

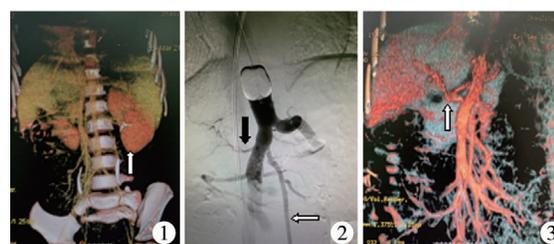


图1 术前肝脏 CTA + 门静脉成像:门静脉缺失(黑色箭头示),脾静脉和肠系膜上静脉形成共干汇入下腔静脉第二肝门处,脾大(白色箭头示) 图2 术中门静脉造影:门静脉显影,但发育欠佳(黑色箭头示),肠系膜上静脉与左侧髂内静脉间存在一异常沟通血管(白色箭头示) 图3 术后肝脏 CTA + 门静脉成像:门静脉缺如,肝门区示多发迂曲血管影(箭头示)

Fig.1 Preoperative liver CTA and portal vein imaging Fig.2 Intraoperative portal phlebography Fig.3 Postoperative liver CTA and portal vein imaging

讨论 Abernethy 畸形即先天性肝外门体静脉分流,是一种门静脉与腔静脉吻合异常的先天性畸形,可分为两型: I 型(端-侧分流型),门静脉缺如,门静脉血完全向腔静脉分流; II 型(侧-侧分流型),门静脉发育不良,门静脉血部分回流到肝脏。I 型分为两个亚型,其中 I a 型为肠系膜上静脉与脾静脉无汇合, I b 型为肠系膜上静脉与脾静脉汇合^[1]。该例属于 II 型,但出现在双胞胎之一,国内未见报道。Abernethy 畸形十分罕见,其形成机制主要是胚胎在发育过程中卵黄囊静脉尾部过度退化,导致门静脉系统完全缺如或发育不良^[2]。据统计,其他系统的畸形、感染及肝衰竭是导致患者死亡的主要原因³。Abernethy 畸形临床表现多样,主要症状包括:①肝脏血液灌流不足导致肝功能异常、肝脏结节样增生或肿瘤等病变;②肝外门腔分流导致消化道出血及肝肺综合征等;③伴发心血管畸形、内脏异位及胆道闭锁等其他系统畸形^[4]。I 型多见于儿童,女性多见,症状重,较早出现高血氨症、肝性脑病及肝衰竭等并发症,常伴有其他系统畸形; II 型男性多见,症状较轻,通常为门静脉单一畸形,较少合并其他畸形^[5]。本例脾大、血小板计数低,易发生继发性感染;总胆汁酸升高,可能与门静脉发育不良致肝肠循环受限相关^[6]。本例血管造影示肠系膜上静脉与左侧髂内静脉之间存在一异常沟通血管,在 II 型 Abernethy 畸形中较少见。患者主要表现为肺动脉高压症状,而肺动脉高压是

DOI:10.12260/lcxewkzz.2021.05.021

作者单位:1. 锦州医科大学十堰市太和医院研究生培养基地,湖北医药学院附属医院(辽宁省锦州市,121001); 2. 湖北省十堰市太和医院小儿外科(湖北省十堰市,442000)

通信作者:屈振繁,Email:13593741676@163.com

Abernethy 畸形的严重并发症之一,需引起临床重视。Abernethy 畸形并发 PAH 的机制尚未完全阐明,可能是由于门静脉系统血液经肝旁路分流,血管活性物质未经肝脏灭活而进入肺循环,导致肺内扩血管物质与缩血管物质之间比例失衡,从而引起肺内血管扩张或肺血管病变;此外,Ohno 等^[7]在 Abernethy 畸形患者的肺活检标本中发现肺小动脉内存在微血栓,该结果提示血栓栓塞也可能是门体分流患者继发 PAH 的重要机制。

Abernethy 畸形的诊断主要依赖各种影像学检查,其中 CTA 及磁共振血管成像检查常被作为首选检查,血管造影是诊断该病的金标准,但其为有创检查,且不能发现其他病变,故不作为该病的首选检查;血管造影能显示发育不全的肝内门静脉,因此在确定 Abernethy 畸形分型上仍具有不可替代的作用^[8]。Abernethy 畸形的鉴别诊断主要是 I 型与 II 型的鉴别,根据患者的临床表现及 CTA 等影像学结果可进行鉴别,必要时可行血管造影。本例 CTA 提示门静脉缺失,考虑 Abernethy 畸形 I 型,但根据该病特点, I 型多症状重,较早出现黄疸、高氨血症及肝性脑病等并发症,且部分 II 型因异常分流,可能存在肝门静脉显影不佳。结合患者特点,行门静脉造影和异常分流通道球囊堵闭试验,进一步明确分型及诊断,术中将其诊断为 Abernethy 畸形 II 型。由此可以看出,对于某些门静脉分支发育不良的 II 型病例,常规的影像学检查有时难以显示细小的肝内门静脉分支,容易误诊为 I 型病例,需通过球囊暂时阻断分流后进行门静脉造影或通过肝活检才能明确是否存在肝内门静脉分支。

Abernethy 畸形的治疗目前尚无统一论,需根据畸形分型及患者的具体情况选择治疗方案^[9]。I 型以药物保守治疗为主,病情后期选择肝移植; II 型主要通过外科结扎和血管内栓塞关闭异常分流;当无法关闭分流时,可选择肝移植^[10]。近年来有文献报道可通过结扎分流血管及 Rex 手术增加肝脏血供,且行之有效^[11];而通过介入的方法关闭门体异常分流的情况较少。该例患者术中门静脉压、肺动脉压控制可,充分评估病情,与家属沟通后,选择介入封堵,效果佳。在临床中,当出现不明原因的肝门静脉高压性肺动脉高压、肝功能异常、凝血功能异常及继发性血小板减少时,应警惕 Abernethy 畸形的可能,建议行 CTA 等影像学检查协助诊断。若诊断为 Abernethy 畸形,应关闭分流行造影进一步明确分型,根据患者的病情及分型予以个体化治疗。

参考文献

- 1 陈兴海,李龙.分流血管结扎治疗 Abernethy 畸形七例[J].中华小儿外科杂志,2019,40(4):320-323. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2019.04.007.
Chen XH, Li L. Efficacy of shunt vessel ligation for Abernethy malformation: a report of 7 cases [J]. Chin J Pediatr Surg, 2019, 40(4): 320-323. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2019. 04. 007.
- 2 雷秋成,陈焕伟,林景兴,等. Abernethy 畸形伴肝脏局灶性结节增生一例并文献复习[J].中华肝胆外科杂志,2018,24(12):856-857. DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2018.12.016.
Lei QC, Chen HW, Lin JX, et al. Abernethy malformation with focal nodular hyperplasia of liver: a case report and literature review [J]. Chin J Hepatobiliary Surg, 2018, 24(12): 856-857. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1007-8118. 2018. 12. 016.
- 3 戴海梅,李晖,韦嘉. II 型 Abernethy 畸形 1 例报告[J].临床肝胆病杂志,2019,35(1):174-176. DOI:10.3969/j.issn.1001-5256.2019.01.036.
Dai HM, Li H, Wei J. Type II Abernethy malformation: a case report [J]. Journal of clinical hepatobiliary disease, 2019, 35(1): 174-176. DOI: 10. 3969/j. issn. 1001-5256. 2019. 01. 036.
- 4 强春倩,游绍莉,吕飒,等.老年 Abernethy 畸形一例报道[J].中国医师进修杂志,2019,42(5):461-462. DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4904.2019.05.021.
Qiang CQ, You SL, Lv S, et al. A case report of Abernethy malformation in the elderly [J]. Chin J Postgrad Med, 2019, 42(5): 461-462. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1673-4904. 2019. 05. 021.
- 5 马广涛,李晓明,张鹏飞,等.成人 Abernethy 畸形手术一例并文献复习[J].腹部外科,2019,32(1):76-78. DOI:10.3969/j.issn.1003-5591.2019.01.017.
Ma GT, Li XM, Zhang PF, et al. A case of adult Abernethy malformation with literature review [J]. Journal of Abdominal Surgery, 2019, 32(1): 76-78. DOI: 10. 3969/j. issn. 1003-5591. 01. 017.
- 6 陈娜,谭秋荣,邓倩,等.先天性门静脉缺如伴肝内多发结节并文献复习[J].临床与病理杂志,2017,37(5):1088-1092. DOI:10.3978/j.issn.2095-6959.2017.05.03.
Chen N, Tan QR, Deng Q, et al. Congenital absence of portal vein with Multiple intrahepatic nodules and literature review [J]. Journal of Clinical and Pathology, 2017, 37(5): 1088-1092. DOI: 10. 3978/j. issn. 2095-6959. 2017. 05. 03.
- 7 谢小斐,黄萍,张丽,等. Abernethy 畸形并肺高压 2 例[J].中华实用儿科临床杂志,2019,34(1):66-67. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2019.01.016.
Xie XF, Huang P, Zhang L, et al. Pulmonary hypertension in 2 children associated with abernethy malformation [J]. Chin J Appl Clin Pediatr, 2019, 34(1): 66-67. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 2095-428X. 2019. 01. 016.
- 8 季敏,吴先胜,龚英,等.并发消化道出血的先天性门体分流畸形 8 例影像学特征病例系列报告[J].中国询证儿科杂志,2017,12(5):357-361. DOI:10.3969/j.issn.1673-5501.2017.05.008.
Ji M, Wu XS, Gong Y, et al. Imaging features of 8 cases of

- congenital portosystemic shunt with gastrointestinal hemorrhage: Case series report [J]. Chin J Evid Based Pediatr, 2017, 12(5): 357-361. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5501.2017.05.008.
- 9 沈贵月, 江晓. 先天性肝外门体静脉分流 Abernethy 畸形 1 例并文献复习[J]. 中国肝脏病杂志, 2018, 10(1): 83-85. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7380.2018.01.017.
Shen GY, Jiang X. A case report of congenital extrahepatic portosystemic venous shunt-Abernethy malformation and literatures review[J]. Chinese Journal of Hepatobiliary Diseases, 2018, 10(1): 83-85. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7380.2018.01.017.
- 10 刘燕, 程黎, 向伦建, 等. II 型 Abernethy 畸形误诊为血小板减少症一例并文献复习[J]. 肝胆胰外科杂志, 2019, 31(1): 58-61. DOI: 10.11952/j.issn.1007-1954.2019.01.015.
Liu Y, Chen L, Xiang LJ, et al. Type II Abernethy malformation misdiagnosed as thrombopenia: a case report and literature review[J]. Journal of Hepatopancreatobiliary Surgery, 2019, 31(1): 58-61. DOI: 10.11952/j.issn.1007-1954.2019.01.015.
- 11 张金山, 李龙, 李颀, 等. II 型 Abernethy 畸形五例的外科疗效[J]. 中华外科杂志, 2017, 55(12): 947-950. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2017.12.014.
Zhang JS, Li L, Li Q, et al. Surgical efficacy of type II Abernethy malformation: a report of 5 cases [J]. Chin J Surg, 2017, 55(12): 947-950. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2017.12.014.
- (收稿日期: 2019-10-27)

本文引用格式: 曾潘, 屈振繁. 介入治疗 Abernethy 畸形合并肺动脉高压一例[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(5): 495-497. DOI: 10.12260/lcxewkzz.2021.05.021.

Citing this article as: Zeng P, Qu ZF. A case of interventional treatment of Abernethy malformation with pulmonary hypertension[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(5): 495-497. DOI: 10.12260/lcxewkzz.2021.05.021.

关于论著文章的中、英文摘要的书写要求

摘要(文摘)是科技论文的重要部分之一,它是解决读者精力有限,而科技信息激增的矛盾的有效手段。

根据 GB6447-86 的定义,文献是以提供文献内容梗概为目的,不加评论和解释,简明确切地记述文献重要内容和短文。摘要应具自明性和独立性,并拥有与一次文献同等量的主要信息。它的详简程度取决于文献的内容。通常中文文摘以不超过 500 字为宜,外文文摘应与中文摘要内容及数据相一致。应以第三人称的语气书写。

摘要的内容应包括四个要素,即目的、方法、结果、结论。①目的:指研究的前提和起缘,即为什么要作此项研究。②方法:指研究所用的原理、对象、观察和实验的具体方法等。③结果:指研究的结果、效果、数据等,着重反映创新、切实可行的成果。④结论:指对结果进行综合分析,逻辑推理得出的判断。有的可指出实用价值和推广价值,如有特殊的例外的发现或难以解决的问题,可以提出留待今后深入探讨。英文摘要的内容与中文摘要的内容要求大体相致。

此外,中、英文摘要下均应写出关键词(key words)2~5 个。关键词应是精选的能代表文章主要内容的词,采用便于读者选读、检索和编制的二次文献的规范化的主题词。请尽可能根据《医学索引》(Index Medicus)中的医学主题词表(MeSH)中的词条标注。中文摘要具体书写的格式:

[摘要] 目的……。方法……。结果……。结论……。

[关键词] (2~5 个)。

英文摘要具体书写格式:

[Abstract] Objective……。Methods……。Results……。Conclusions……。

[Key Words]

英文摘要要求作到语法正确,用词准确。必要时,作者在投稿前请英文书写水平高的人员帮助修改。敬请广大读者、作者周知,并遵照此要求投稿。