

· 病例报告 ·

婴儿先天性肝内门体静脉分流 II 型合并血管瘤 1 例



全文二维码

薛见进 郭魁嘉 张杰 周嘉嘉

中山大学孙逸仙纪念医院小儿外科, 广州 510000

通信作者: 周嘉嘉, Email: zhoujj29@mail.sysu.edu.cn

Infants with congenital intrahepatic portosystemic shunt type II complicated with hemangioma: one case report

Xue Jianjin, Guo Weijia, Zhang Jie, Zhou Jiajia

Department of Pediatric Surgery, Sun Yat-sen Memorial Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510000, China

Corresponding author: Zhou Jiajia, Email: zhoujj29@mail.sysu.edu.cn

【摘要】 先天性肝内型门体静脉分流 (congenital intrahepatic portosystemic venous shunt, CIPSVS) 是指门静脉与体静脉之间存在异常交通支, 属于先天性门体静脉分流的一种常见类型, 临床较为罕见, 且诊断年龄跨度较大, 临床表现多样, 常合并多种先天性发育障碍, 儿童患者容易漏诊或误诊。本文报道中山大学孙逸仙纪念医院小儿外科 2022 年 8 月收治的 1 例 6 月龄 CIPSVS II 型伴血管瘤患儿的诊疗经验。

【关键词】 门静脉畸形; 先天性肝内门体静脉分流; 血管瘤

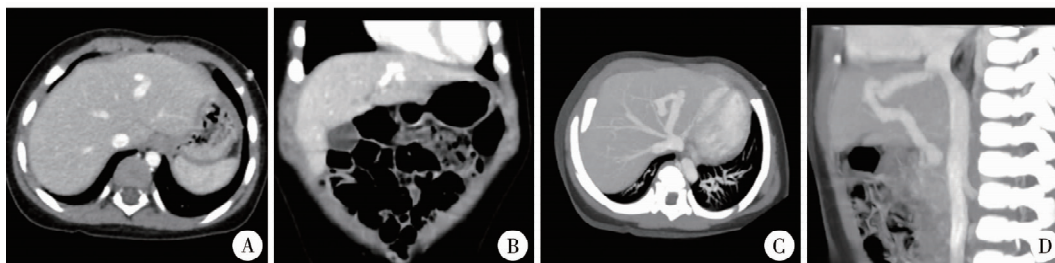
基金项目: 国家自然科学基金项目 (82073062); 广东省自然科学基金项目 (2018A030313624)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202301016-015

先天性肝内门体静脉分流 (congenital intrahepatic portosystemic venous shunt, CIPSVS) 是指门静脉与体静脉之间存在异常交通支, 属于先天性门体静脉分流的一种常见类型, 临床较为罕见。先天性门体静脉分流发生率约 1:30 000, 肝内型较肝外型少见^[1]。随着影像学检查技术的进步, 该病诊断率不断提高, 但诊断年龄跨度较大, 且临床表现多样, 常合并多种先天性发育障碍, 儿童患者容易漏诊或误诊。现介绍中山大学孙逸仙纪念医院 2022 年 8 月收治的 1 例 6 月龄 CIPSVS II 型合并血管瘤患儿的诊疗经验, 旨在提高临床医师对于该病的认识, 并及时给予正确诊断和治疗。

患儿, 男, 年龄 6 个月, 因出生后发现皮肤散在红色肿物 6 月余, 于 2022 年 8 月收入本院小儿外科。患儿出生后因左胸壁及右背部红色肿物于当地医院就诊, 超声及 CT 检查提示肝门静脉发育异常。患儿无特殊不适, 生命体征平稳, 神

志清楚, 正常面容, 全身皮肤及巩膜无黄染, 双手无肝掌、蜘蛛痣, 腹部平软, 肝脾肋下未触及, 墨菲征阴性。左胸前壁及右肩胛下区分别可见一红色肿物, 大小分别为 1.5 cm × 1.0 cm、1.0 cm × 1.0 cm, 压之褪色, 无压痛、瘙痒。血生化指标、肝功能、血氨、凝血常规以及心功能生化指标均正常。心脏超声见房间隔卵圆孔处回声脱失约 2 mm, 各瓣膜形态、结构未见明显异常。多普勒超声检查在脾门处见一大小约 8.7 mm × 8.3 mm 的实质回声, 形状呈圆形, 边界清楚, 未能明确门静脉左支与肝左静脉之间是否存在瘘管。进一步行上腹部计算机体层血管成像 (computed tomography angiography, CTA) 检查, 见门静脉左支与肝左静脉异常沟通, 肝左静脉增粗, 脾门区一副脾, 约 13 mm × 9 mm。结合病史及辅助检查结果诊断为先天性肝内门体静脉分流、血管瘤、卵圆孔未闭、副脾。患儿未予特殊治疗出院, 出院后予每日口服普萘洛尔



注 A: 横断位; B: 矢状位; C、D: 三维重建

图 1 1 例先天性肝内型门体静脉分流患儿计算机体层血管成像图像及三维重建图像

Fig. 1 CTA images and three-dimensional reconstruction of a CIPSVS child

治疗。2022 年 12 月电话再次随访家属获悉患儿于当地医院行多普勒超声检查提示门静脉左支与肝左静脉的异常交通支已闭合,患儿无特殊不适,血管瘤大小同前,已停药。

讨论 一般认为,原始肝脏发生于三个胚胎静脉系统,包括主静脉、卵黄静脉及脐静脉。门静脉的发育则发生在胚胎期第 4 周,两条卵黄静脉从卵黄囊发出,通向原始肝脏静脉窦,随后形成卵黄静脉网,构成原始门静脉系统。至第 8 周,肝内部分围绕着的卵黄静脉发育成肝窦、门静脉分支,而右侧卵黄静脉起始端则发育成肝外门静脉。至此,门静脉成型。卵黄静脉与肝窦的持续异常沟通被认为肝内门体静脉分流的主要原因^[2-4]。通常采取 Park 分型,即先天性肝内型门体静脉分流患者根据解剖形态分为 4 型,Ⅰ型:门静脉右支与下腔静脉通过一条大血管相连;Ⅱ型:在一个肝段中,门静脉与肝静脉外周支通过一条末梢血管相连;Ⅲ型:门静脉与肝静脉外周支通过血管瘤相交通;Ⅳ型:门静脉与肝静脉的多个交通支分布于两个肝叶中^[5]。本例患儿为Ⅱ型,门静脉左支与肝左静脉异常沟通,肝左静脉增粗。

CIPSVS 的诊断主要依靠影像技术,确诊率不断提高。传统二维超声只能显示肝静脉与门静脉之间无回声或管状沟通,不能清楚显示分流,而多普勒超声能简便、直观地显示分流的部位、类型,并通过对比分流血管与门静脉体积,对分流率进行准确测量,是首选的检查方法^[6];陈明东等^[7]在回顾性分析 5 例多层螺旋 CT 的门体静脉瘘患者临床资料中,基于扫描后的图像进行三维处理,包括多平面重组、容积重建及最大密度投影,均可较好还原瘤样血管团全貌,肯定了多层螺旋 CT 作为门体静脉分流首选检查的意义。但临床中,CIPSVS 的诊断年龄跨度大,临床表现差异大,可合并多种先天性发育障碍而表现相应症状,甚至无特殊症状,这无疑给临床医师增加了诊断的难度。有文献报道 1 例孕 35 周早产患儿,因生后呼吸急促入院,胸部平片见心脏扩大及双肺弥漫性阴影,超声心动图诊断为肺动脉高压,肝功能检查见胆红素升高,血氨达 163 $\mu\text{mol/L}$,经西地那非注射治疗与持续吸氧未能改善呼吸状况;入院第 2 天行上腹部超声检查见肝左静脉分支与门静脉左支通过血管瘤相通,诊断为 CIPSVS Ⅲ型,持续的交通支使流向肺动脉的血流增多,未经肝脏代谢的体液物质,如组胺、雌激素、胰高血糖素等直接作用于肺血管系统引起收缩,导致肺动脉高压^[8]。同样,Marx 等^[9]报道了 1 例 4 日龄婴儿,餐后诱发血氨、血糖、半乳糖水平迅速升高,尿中乳酸等有机酸浓度升高,诊断为高半乳糖血症,腹部超声检查提示肝内门体静脉分流。同时由于部分门静脉分支直接绕过肝脏注入体循环,肝脏血流减少,常导致胆汁淤积、低血糖等肝功能不全表现^[5]。CIPSVS 常合并心血管系统发育异常,包括室间隔缺损、卵圆孔未闭、主动脉缩窄、皮肤血管瘤等^[10-11]。本例患儿合并皮肤血管瘤及卵圆孔未闭,2022 年 12 月再次随访获悉患儿血管瘤大小同前,并停用普萘洛尔。另外,霍亚玲等^[12]曾报道 1 例全身皮肤多发血管瘤就诊的 34 日龄 CIPSVS 患儿,规律服用普萘洛尔 2、4、6 个月后复查发现,肝内门肝静脉分流分支逐渐闭合,全

身血管瘤消失。除此之外,较为罕见的唐氏综合征、胆道闭锁、肝局灶性结节增生等合并症也有报道,丰富了对 CIPSVS 的认识与诊断^[13-15]。

CIPSVS 的治疗须全面评估患儿病情,制定个体化治疗方案。对于无特殊症状的患儿,肝内分流常于出生后 1 年内自发闭合,只需定期复查。本例在近期复查中,瘘口已闭合。Yamagami 等^[16]对 19 例产前诊断 CIPSVS 的患儿进行产后跟踪,其中 10 例于出生后分流自发闭合,平均闭合年龄在 8.1 月龄。Massimiliano 等^[17]对 382 例 CIPSS 患儿自发闭合因素进行研究发现,合并新生儿胆汁淤积症的 CIPSVS 更趋向于自发闭合;门静脉分支远端或多肝段分流相较于静脉导管未闭的 CIPSVS 更易闭合。2 岁以后瘘口将倾向于持续开放,可诱发包括高氨血症、高半乳糖血症、肺动脉高压,甚至肝性脑病等,多在成年后发病,可利用彩色多普勒显像所测定的分流率及对血氨水平的监测作出相应治疗。分流率 < 30% 者通常无症状,予定期复查彩色多普勒血流显像及血氨即可;分流率 > 30% 者血氨水平升高,可予药物降氨、限制高蛋白饮食等^[18]。Palvanov 等^[19]使用 4-苯乙酸酯治疗 3 例 CIPSVS,发现其可降低患儿体内血氨、胆红素、胆汁酸等,并改善高血氨诱发的头痛、认知障碍等。当药物治疗效果不佳,或伴随严重合并症时,可采用阻塞分流治疗,包括介入封堵和外科结扎。Nagasaka 等^[20]采用介入封堵术治疗 2 例 CIPSVS,1 例 14 岁合并肺动脉高压及高氨血症,未出现肝性脑病表现,1 例 17 月龄合并高胆红素血症及高氨血症,未出现肝性脑病表现。前者采用分步部分闭合法,术后肺动脉压力及血氨水平逐渐降至正常;后者采用 Amplatzer 血管塞进行完全闭合,术后随访无不适。关于外科结扎术治疗,有文献报道 1 例产前超声诊断的 CIPSVS 合并高氨血症胎儿出生后行腹腔镜下外科结扎,用 Hem-o-lok 对异常分流支闭合,术后患儿预后佳,CT 提示分流支消失,测量门静脉压力上升至 12 cmH_2O (1 $\text{cmH}_2\text{O} = 0.098 \text{ kPa}$)^[21]。若上述治疗无效,或多发分流未能行介入治疗,则考虑肝段切除,但相关报道较少。

综上所述,血管瘤患儿需警惕 CIPSVS 的存在。治疗 CIPSVS 需要评估患儿病情,采用个体化治疗,大多数患儿在 1 岁时肝内分流自动闭合。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 薛见进:文献检索,周嘉嘉:论文设计,郭赅嘉:数据收集,薛见进:研究结果分析与讨论,薛见进:论文撰写;周嘉嘉、张杰:全文知识性内容的审读与修正

参 考 文 献

- [1] Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management[J]. *Semin Liver Dis*, 2012, 32(4): 273-287. DOI: 10.1055/s-0032-1329896.
- [2] Guérin F, Blanc T, Gauthier F, et al. Congenital portosystemic vascular malformations[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2012, 21(3): 233-244. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.05.006.

- [3] Stringer MD. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts[J]. Clin Anat, 2008, 21(2): 147-157. DOI: 10.1002/ca.20574.
- [4] Tanoue S, Kiyosue H, Komatsu E, et al. Symptomatic intrahepatic portosystemic venous shunt; embolization with an alternative approach[J]. AJR Am J Roentgenol, 2003, 181(1): 71-78. DOI: 10.2214/ajr.181.1.1810071.
- [5] Park JH, Cha SH, Han JK, et al. Intrahepatic portosystemic venous shunt[J]. AJR Am J Roentgenol, 1990, 155(3): 527-528. DOI: 10.2214/ajr.155.3.2117349.
- [6] 张慧, 周长江, 邹峰, 等. 肝内门静脉-肝静脉瘘的超声诊断: 2 例报告与文献复习[J]. 中国临床医学影像杂志, 2020, 31(10): 752-754. DOI: 10.12117/jcemi.2020.10.020.
Zhang H, Zhou CJ, Zou F, et al. Ultrasound of intrahepatic portosystemic venous shunt; report of two cases and literature review[J]. J China Clin Med Imaging, 2020, 31(10): 752-754. DOI: 10.12117/jcemi.2020.10.020.
- [7] 陈明东, 吕硕, 莫鸿忠. 门静脉-肝静脉瘘的 MSCT 诊断[J]. 吉林医学, 2013, 34(31): 6470-6471.
Chen MD, Lyu W, Mo HZ. MSCT diagnosis of portal-hepatic venous fistula[J]. Jilin Med J, 2013, 34(31): 6470-6471.
- [8] Avula SK, Verma S, Ram A, et al. Rare cause of neonatal pulmonary hypertension: congenital intrahepatic portosystemic shunt through an aneurysm[J]. Ann Pediatr Cardiol, 2021, 14(2): 220-223. DOI: 10.4103/apc.APC_68_20.
- [9] Marx M, Huber WD, Crone J, et al. Interventional stent implantation in a child with patent ductus venosus and pulmonary hypertension[J]. Eur J Pediatr, 2001, 160(8): 501-504. DOI: 10.1007/s004310100770.
- [10] Gitzelmann R, Forster I, Willi UV. Hypergalactosaemia in a newborn: self-limiting intrahepatic portosystemic venous shunt[J]. Eur J Pediatr, 1997, 156(9): 719-722. DOI: 10.1007/s004310050698.
- [11] Baiges A, Turon F, Simón-Talero M, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): an international observational study[J]. Hepatology, 2020, 71(2): 658-669. DOI: 10.1002/hep.30817.
- [12] 霍亚玲, 郑彬, 闫加勇, 等. 先天性肝内门-体静脉分流的彩色多普勒超声表现分析[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2019, 17(6): 650-652. DOI: 10.3969/j.issn.1672-0512.2019.06.033.
Huo YL, Zheng B, Yan JY, et al. Characteristics of color Doppler ultrasound in diagnosis of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt[J]. Chin Imaging J Integr Tradit West Med, 2019, 17(6): 650-652. DOI: 10.3969/j.issn.1672-0512.2019.06.033.
- [13] Saito M, Seo Y, Yano Y, et al. Successful treatment using coil embolization of a symptomatic intrahepatic portosystemic venous shunt developing through a patent ductus venosus in a noncirrhotic adult[J]. Intern Med, 2013, 52(5): 555-559. DOI: 10.2169/internalmedicine.52.9110.
- [14] Takahashi S, Yoshida E, Sakanishi Y, et al. Congenital multiple intrahepatic portosystemic shunt; an autopsy case[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(1): 425-431.
- [15] Saxena AK, Sodhi KS, Arora J, et al. Congenital intrahepatic portosystemic venous shunt in an infant with down syndrome[J]. AJR Am J Roentgenol, 2004, 183(6): 1783-1784. DOI: 10.2214/ajr.183.6.01831783.
- [16] Yamagami T, Nakamura T, Tokiwa K, et al. Intrahepatic portosystemic venous shunt associated with biliary atresia; case report[J]. Pediatr Radiol, 2000, 30(7): 489-491. DOI: 10.1007/s002479900153.
- [17] Zhu LL, Wu HF, Cong X, et al. Prenatal ultrasonographic features and follow-up outcomes of 19 cases of congenital intrahepatic portosystemic venous shunts diagnosed during the foetal period[J]. Insights Imaging, 2022, 13(1): 169. DOI: 10.1186/s13244-022-01310-8.
- [18] Paganelli M, Lipsich JE, Sciveres M, et al. Predisposing factors for spontaneous closure of congenital portosystemic shunts[J]. J Pediatr, 2015, 167(4): 931-935. e12. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.06.073.
- [19] Palvanov A, Marder RL, Siegel D. Asymptomatic intrahepatic portosystemic venous shunt; to treat or not to treat? [J]. Int J Angiol, 2016, 25(3): 193-198. DOI: 10.1055/s-0035-1564658.
- [20] Nagasaka H, Miida T, Yorifuji T, et al. Metabolic improvements in intrahepatic porto-systemic venous shunt presenting various metabolic abnormalities by 4-phenylacetate[J]. Clin Chim Acta, 2013, 419: 52-56. DOI: 10.1016/j.cca.2013.01.016.
- [21] Knirsch W, Benz DC, Bühr P, et al. Catheter interventional treatment of congenital portosystemic venous shunts in childhood[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2016, 87(7): 1281-1292. DOI: 10.1002/ccd.26362.

(收稿日期: 2023-01-15)

本文引用格式: 薛见进, 郭魁嘉, 张杰, 等. 婴儿先天性肝内门体静脉分流 II 型合并血管瘤 1 例[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(8): 781-783. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202301016-015.

Citing this article as: Xue JJ, Guo WJ, Zhang J, et al. Infants with congenital intrahepatic portosystemic shunt type II complicated with hemangioma; one case report[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(8): 781-783. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202301016-015.