

肝脏遗传性出血性毛细血管扩张症一例

· 病例报道 ·

张强, 李京雨, 徐力杨, 刘明, 陈华, 张永田

【中图分类号】R814; R543.7 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)08-0618-01

病例资料 患者,男,57岁,因右上腹隐痛半年,呕吐伴双下肢浮肿2周。体检:反应迟钝,全身皮肤轻度黄染,双下肢凹陷性水肿。无饮酒及肝炎史。胸片:心脏明显扩大(图1)。彩色多普勒检查:肝动脉蛇行迂曲扩张,肝实质内见团片状血管瘤样偏强回声结节。CT平扫见全肝分布多个不规则片状低密度影,增强扫描动脉期见低密度影明显增强,肝动脉增粗、迂曲,肝静脉提前显影,增粗明显(图2)。血管造影(DSA)肝动脉主干及分支显著增粗、迂曲,血流速度快。动脉早期肝内弥漫分布的畸形血管及肝静脉小分支显影,动脉中期见粗大的肝静脉主干显影(图3)。脾动脉及肠系膜上动脉均有多个小分支动脉向肝内畸形血管供血。经脾动脉间接门静脉造影见门静脉主干血流速度加快,肝右叶内有较弥漫分布的由门静脉供血的畸形血管影,肝静脉提前显影。血液检查:总胆红素 $85.3\mu\text{mol/l}$,直接胆红素 $35.2\mu\text{mol/l}$,血氨 $156\text{N-}\mu\text{g/dl}$ 。诊断:①肝脏遗传性出血性毛细血管扩张症;②肝性脑病;③心功能衰竭。

介入治疗:采用 seldinger 技术经右股动脉插管,以 Cobra 导管分别超选择插管至肝右前段动脉、肝右动脉后段两个主要分支及肝左动脉内,共注入弹簧栓 26 枚将上述血管闭塞。栓塞后肝动脉造影显示肝动脉血流速度明显减慢,肝右叶及左叶大部分畸形团已不显影(图4)。术后患者腹痛、呕吐即消失,2d后复查血氨明显下降: $97\text{N-}\mu\text{g/dl}$,血总胆红素、直接胆红素下降,7d后全身皮肤黄染及双下肢水肿消失,20d后出院。

讨论 遗传性出血性毛细血管扩张症(hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT)又名 Rendu-Osler-Weber 综合征,系一种罕见的常染色体显性遗传性疾病。40~50岁为好发年龄,常表现反复鼻衄、颜面部皮肤粘膜毛细血管扩张及阳性家族史,可侵犯肺、胃肠道、脑、肝等各个脏器,肝脏发病率约为8%~31%。肝脏 HHT 主要临床表现为腹痛、门脉高压、高排量心衰、胆管坏死等。其病理特点为肝脏毛细血管后小静脉扩张、动-静脉畸形及动-静脉瘘。治疗方法:①肝移植,适用所有类型的肝脏 HHT。②肝动脉栓塞或结扎^[2]。Garcia 等^[3]认为如肝脏 HHT 存在明显的门静脉-肝静脉瘘时,肝动脉是肝脏唯一的营养血管,栓塞或结扎肝动脉可引起肝脏或胆道坏死。Chavan 等^[4]作者亦报道肝脏 HHT 均存在肝动脉以外的血管(如肠系膜上下动脉、脾动脉、胃左动脉)向肝内畸形区供血,实施肝动脉栓塞均取得了良好效果。本例虽然存在门静脉-肝静

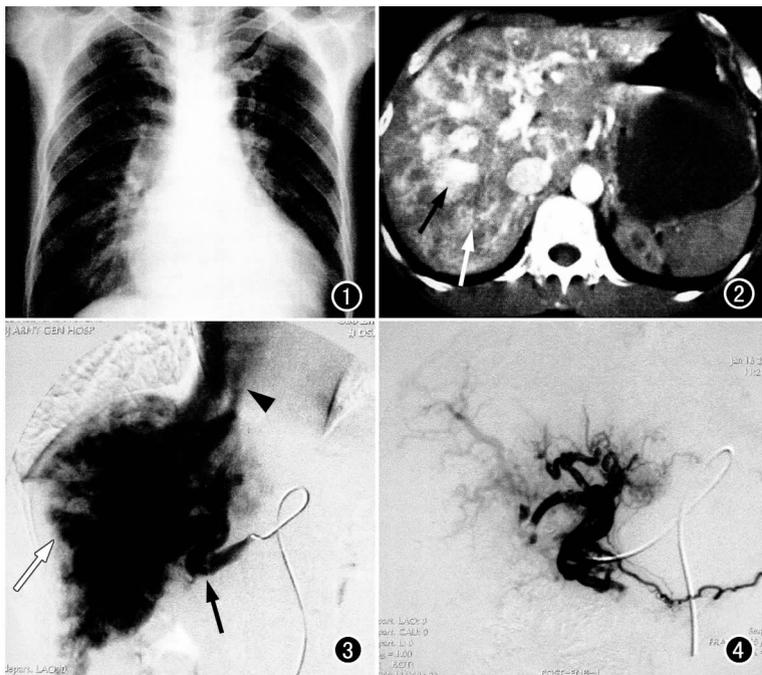


图1 心脏明显扩大。图2 CT动脉期,肝动脉增粗、迂曲,全肝分布多个不规则高密度影(白箭),肝静脉显影、增粗明显(黑箭)。

图3 DSA动脉期肝动脉主干及分支显著增粗、迂曲(箭),肝内弥漫分布不均匀畸形血管影(白箭)及粗大的肝静脉(箭头)。图4 栓塞后肝动脉DSA,肝右叶及左叶大部分畸形团已不显影。

脉瘘,但脾动脉及肠系膜上动脉均有多个小分支向左右肝叶畸形区供血,我们推断栓塞肝动脉后肝外的侧枝循环不会引起肝脏或胆道缺血、坏死。本例患者肝动脉栓塞后,高排量心功能衰竭、临床症状明显改善,肝脏及胆道未出现损害,亦证实了我们的上述推断。

参考文献:

- [1] Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. N Engl J Med, 1995, 333(14): 918-924.
- [2] 丁国成, 郑延波. 肝脏遗传性出血性毛细血管扩张症介入治疗1例[J]. 中华放射学杂志, 2000, 34(8): 554.
- [3] Garcia-Tsao G, Korzenik JR, Young L, et al. Liver disease in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. N Engl J Med, 2000, 343(13): 931-936.
- [4] Chavan A, Galanski M, Wagner S, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: effective protocol for embolization of hepatic vascular malformations-experience in five patients[J]. Radiology, 1998, 209(3): 735-739.