

Abernethy 畸形一例

左敏静, 李晓, 况九龙, 黄小宁, 蔡炳宗

【中图分类号】R814.41; R814.43; R814.42; R543.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)12-1406-02

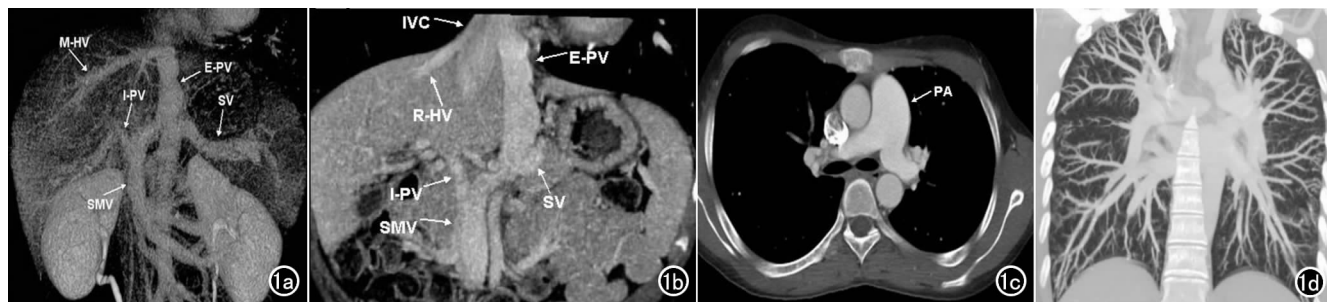


图 1 男, 19 岁, II 型 Abernethy 畸形合并肝肺综合征。a) 门静脉期 VR 图; b) 斜位 MIP 图示增粗的肠系膜上静脉(SMV)分出一细小的入肝内门静脉(I-PV)后, 与脾静脉(SV)汇合形成一粗大的肝外门静脉(E-PV), 并收集中肝静脉(M-HV)、左肝静脉(L-HV)血流, 最后与收集右肝静脉(R-HV)的下腔静脉(IVC)汇合入右房; c) 横轴面; d) 冠状面 MIP 图示肺动脉主干明显扩张, 两肺内小血管扩张并延伸到胸膜下。

病例资料 患者, 男, 19 岁, 紫绀、进行呼吸困难 4 年余。外院误诊为肺动静脉瘘 1 年余。体检: 口唇及甲床紫绀, 末端指关节变形, 呈杵状; 未见蜘蛛痣; 心肺听诊未见异常; 肝脾未触及肿大。实验室检查: 红细胞 $6.3 \times 10^{12}/l$ (正常 $3.90 \sim 5.90 \times 10^{12}/l$); 肝功能: 低白蛋白 $31.95 g/l$, 高直接胆红素 $21.97 \mu mol/l$ (正常 $0.00 \sim 8.00 mol/l$) 和高间接胆红素 $31.10 \mu mol/l$ (正常 $0.00 \sim 19.00 mol/l$); 未吸氧血气分析: 卧位 PH 7.43, PCO_2 28 mmHg, PO_2 48 mmHg, HCO_3^- 18.6 mmol/l, SaO_2 85%; 站立 PH 7.42, PCO_2 27 mmHg, PO_2 26 mmHg, HCO_3^- 17.5 mmol/l, SaO_2 49%; 肺泡动脉氧分压差 66.7 mmHg; 肺功能: 肺活量中度减低, 最大通气量重度减低, 1s 量轻度减低, 1s 率值偏高, 流速-容量曲线峰值降低。残气容积占预计 129.2%, 肺扩散功能减退。肺动脉造影及右心导管检查, 提示未见肺动静脉异常交通, 平均肺动脉压为 8 mmHg。

心脏彩超: 肺动脉增宽(内径 28 mm), 三尖瓣轻度返流, 各房室腔大小正常, 多切面探查未见房室间隔明显连续性中断, 未探及明显动脉导管。右心声学造影: 右房、右室见大量气泡回声, 间隔 3~4 个心动周期后, 左房、左室亦见大量气泡回声, 提示存在肺内动静脉分流。

CT 门静脉造影: 肠系膜上静脉增粗, 发出一细小门静脉入肝后与粗大的脾静脉汇合成肝外门静脉分支上行, 并收集中肝、左肝静脉, 与收集右肝静脉的下腔静脉汇合入右房(图 1a、b)。CT 肺动脉造影: 两肺动静脉扩展, 以末梢支为甚, 达胸膜下, 未见明显肺动静脉瘘或畸形; 肺动脉高压(肺动脉主干内径达 37.2 mm, 图 1c、d)。结合临床诊断为先天性肝外型门腔静脉分流畸形合并肝肺综合征。

讨论 先天性门腔静脉分流畸形首次于 1973 年 Abern-

ethy^[1]对 1 例 10 个月大的不明死因女婴尸解时报道, 因而以 Abernethy 命名。门静脉系统的发生、发展起源于胚胎第 4~10 周的卵黄静脉和脐静脉, 大多数学者认为胚胎期腔静脉发育的复杂性及其与卵黄静脉发育的密切关系可以解释 Abernethy 畸形的发生^[2]。

1994 年 Morgan 和 Superina^[3]根据先天性门静脉与腔静脉之间的异常分流量, 对 Abernethy 畸形进行了分型: I 型, 完全型门体静脉分流, 肝脏不接受门静脉血流灌注; II 型, 部分型门体静脉分流, 肝脏接受部分门静脉的血流。I 型又被分为 2 个亚型: I a 型, SMV 和 SV 不汇合, 分别汇入体静脉系统; I b 型, SMV 和 SV 汇合形成门静脉干后汇入体静脉系统。Howard 等^[4]则根据先天性门静脉血流分流方向, 将 Abernethy 畸形分为端-侧型分流即 I 型和侧-侧型分流即 II 型。本例属于 II 型 Abernethy 畸形。

Abernethy 畸形临床表现多种多样, 总的来说可分为两大类: 合并先天性病变引起的症状和 Abernethy 畸形本身继发的症状。I 型 Abernethy 畸形多发生于儿童, 常合并有其他脏器的先天畸形, 如先心、肝纤维化、胆道闭锁和多脾等^[3-7], 其可能是为适应先天性门腔静脉分流而在胚胎发育过程中发生的代偿性变化^[8]。II 型 Abernethy 畸形通常为门静脉的单一畸形, 胃肠道静脉血通过异常的侧-侧吻合支向腔静脉分流, 由于临床症状较轻, 发现较晚, 常常导致代谢产物的增高、代谢活性物质的不能灭活, 引起肝性脑病、肝肺综合征及肝肾综合征等^[9-13]。本例属于 II 型 Abernethy 畸形合并肝肺综合征, 由于血管活性物质未经肝脏的灭活, 致肺内血管扩张和收缩物质的失衡, 大量肺内血管扩张^[14], 进一步肺动静脉交通支开放, 肺内分流形成。

Abernethy 畸形特征性的影像表现是门静脉缺如或细小, 存在异常门腔静脉分流血管。传统的血管造影检查是诊断本病的金标准, 但其为有创性检查、存在术后并发症风险, 而且不能同时兼并发现内脏病变, 故并非是本病首选的影像方法。超

作者单位: 330006 南昌, 南昌大学第二附属医院 CT 室(左敏静、李晓、黄小宁、蔡炳宗); 呼吸内科(况九龙)
作者简介: 左敏静(1976-), 女, 江西上高县人, 硕士, 副主任医师, 主要从事 CT 影像诊断研究。

声操作简单、廉价,同时可了解血流动力学变化,是本病的首选方法,但由于其有限的视野范围,常常存在局限性。本例患者由于没有肝脏实质病变,超声上腹检查忽略了血管发育的异常。CT 血管造影扫描速度快,具有 VR、MIP、MPR 等强大的后处理功能,诊断本病的优越性体现在不仅能显示门腔分流全貌,而且可发现是否并有肝内病灶,其空间分辨率较 MRA 高,还能兼顾肺血管的显示。

Abernethy 畸形出现并发病后预后不佳,故熟悉本病影像表现,可争取得到早期诊断,并指导临床选择合理有效的治疗方案,尽早改善患者的生存质量。

参考文献:

- [1] Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body[J]. Philos Trans R Soc, 1793, 83 (1): 59-66.
- [2] Niwa T, Aida N, Tachibana K. Congenital absence of the portal vein: clinical and radiologic findings[J]. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26(5): 681-686.
- [3] Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein; two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies[J]. J Pediatr Surg, 1994, 29(9): 1239-1241.
- [4] Howard ER, Davenport M. Congenital extrahepatic portocaval shunts—the Abernethy malformation[J]. J Pediatr Surg, 1997, 32(3): 494-497.
- [5] Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS. Congenital extrahepatic portosystemic shunts[J]. Pediatr Radiol, 2003, 33(9): 614-620.
- [6] Koizumi J, Yamashita T, Dowaki S, et al. Hepatobiliary and pancreatic; hepatic adenoma, focal nodular hyperplasia and congenital absence of the portal vein[J]. J Gastroenterol Hepatol, 2006, 21

(3): 619.

- [7] Gocmen R, Akhan O, Talim B. Congenital absence of the portal vein associated with congenital hepatic fibrosis[J]. Pediatr Radiol, 2007, 37(9): 920-924.
- [8] Grazioli L, Alberti D, Olivetti L, et al. Congenital absence of portal vein with nodular regenerative hyperplasia of the liver[J]. Eur Radiol, 2000, 10(5): 820-825.
- [9] Elias N, Scirica CV, Hertl M. Liver transplantation for the Abernethy malformation[J]. N Engl J Med, 2008, 358(8): 858.
- [10] Peker A, Ucar T, Kuloglu Z, et al. Congenital absence of portal vein associated with nodular regenerative hyperplasia of the liver and pulmonary hypertension[J]. Clinical Imaging, 2009, 33(4): 322-325.
- [11] Morikawa N, Honna T, Kuroda T, et al. Resolution of hepatopulmonary syndrome after ligation of a portosystemic shunt in a pediatric patient with an Abernethy malformation[J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(2): e35-38.
- [12] Saad NE, Lee DE, Waldman DL, et al. Pulmonary arterial coil embolization for the management of persistent type I hepatopulmonary syndrome after liver transplantation[J]. J Vasc Interv Radiol, 2007, 18(12): 1576-1580.
- [13] Karashima S, Hattori S, Nakazato H, et al. Membranoproliferative glomerulonephritis in congenital portosystemic shunt without liver cirrhosis[J]. Clin Nephrol, 2000, 53(3): 206-211.
- [14] Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, et al. Abernethy malformation: one of etiologies of hepatopulmonary syndrome[J]. Pediatr Pulmonol, 2002, 34(5): 391-394.

(收稿日期: 2011-11-11 修回日期: 2012-01-31)

《中华临床医师杂志(电子版)》2013 年度征稿

《中华临床医师杂志(电子版)》由国家卫生部主管,中华医学会主办,是中国科技论文统计源期刊、中国科技核心期刊。半月刊,全年出刊 24 期,定价 672 元,国内刊号 CN 11-9147/R,邮发代号 80-728,以电子版、纸版导读同时面向全国公开出版发行,被万方数据库、中国期刊网、维普数据库、美国化学文摘、乌利希期刊指南、波兰哥白尼索引等国内外知名数据库收录。

本刊 2012 年上半年刊出重点栏目分别为:器官移植;腹部内镜;肿瘤介入治疗;生殖医学;白血病防治;风湿病;肾脏疾病;青光眼、白内障;精准手术、外科导航;外科感染;老年医学;围产医学;冠心病介入治疗;癫痫等。

欢迎广大临床医师积极投稿并订阅杂志! 欢迎各位专家组织、推荐、撰写重点栏目论文!

投稿信箱: 100035 北京市 100035-50 信箱 编辑部 收

投稿邮箱: Lcdoctor@163.com Lcyszz@163.com

电话: 010-62219211 传真: 010-62222508

网址: www.clinicmed.net