

64 排螺旋 CT 诊断 Abernethy 畸形二例

徐彦东, 张凤翔, 张浩亮

【中图分类号】R814.42; R543 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2014)06-0723-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.06.038

【关键词】 体层摄影术, X 线计算机; 血管疾病; 门腔分流

病例资料 病例 1, 女, 53 岁。以发现高血糖 7 年, 双下肢浮肿 5d 入院。入本院后体检: 脾肋下可触及 5 cm。实验室检查: 乙肝标志物均阴性, 空腹血糖 8.0 nmol/L, 肝功能: 总胆红素(T-BIL) 为 110 μ mol/L(正常 3.4~17.7 μ mol/L), 直接胆红素(D-BIL) 6.7 μ mol/L(正常 0~6.8 μ mol/L), 间接胆红素(I-BIL) 45 μ mol/L(正常 1.7~10.2 μ mol/L), 肌酐 220.0 μ mol/L(男性 44~133 μ mol/L, 女性 70~108 μ mol/L, 小儿 25~69 μ mol/L), 谷氨酰转氨酶(GT) 205 U/L(0~50 U/L), 谷丙转氨酶(ALT) 120 U/L(正常 <40 U/L), 谷草转氨酶(AST) 260 U/L(正常 <40 U/L), 血、尿常规正常。B 超: 肝门静脉海绵样变性, 脾大。CT 扫描及血管成像示门静脉主干闭塞, 自扩张的脾静脉发出细小的血管进入肝脏(图 1a), 脾静脉和肠系膜上静脉扩张, 两者汇合后汇入到左肾静脉最后汇入到下腔静脉, 肠道静脉血少部分回流入门静脉(图 1b), 脾大。CT 诊断: 结合病史考虑 Abernethy 畸形可能性大。

病例 2, 男, 74 岁。20 多年前发现肝大、脾大, 就诊于北京多家医院无法解释原因, 近几年血常规白细胞血小板轻度低, 半年前无诱因出现发冷发热, 但测体温正常, 体检: 脾肋下可触及 2 cm。实验室检查: 白细胞总数(WBC) $3.6 \times 10^9/L$ (正常

$(4 \sim 10) \times 10^9/L$), 血小板(PLT) $81 \times 10^9/L$ (正常 $(100 \sim 300) \times 10^9/L$), 尿常规正常, 肝功能: 总胆红素(T-BIL) 为 30 μ mol/L(正常 3.4~17.7 μ mol/L), 谷氨酰转氨酶(GT) 102 U/L(0~50 U/L), 谷丙转氨酶(ALT) 80 U/L(正常 <40 U/L), 谷草转氨酶(AST) 90 U/L(正常 <40 U/L)。B 超: 肝大、脾大。CT 扫描及血管成像示门静脉发育细小(图 2a)。胃冠状静脉明显增粗, 脾静脉增粗, 脾静脉汇入到胃冠状动脉, 汇入左肾静脉, 最终回流到下腔静脉(图 2b)。CT 诊断: 结合病史考虑 Abernethy 畸形可能性大。且以上 2 人均有不同程度性格改变, 举止反常。经本院内科治疗 2 例患者好转出院。

讨论 先天性门腔静脉分流畸形首次于 1973 年 Abernethy^[1]对 1 例 10 个月大的不明死因女婴尸解时报道, 因此以 Abernethy 命名。Abernethy 畸形是一种罕见的先天性门体静脉分流畸形, 目前国外文献共报道 50 例^[2]。

正常门静脉系统起源于妊娠第 4~10 周胚胎外的卵黄静脉和脐静脉, 并分别引流卵黄囊和胎盘的静脉血。两条静脉在胚胎 4 周时有 3 个交通支, 因此容易造成门静脉解剖上的异常交通。下腔静脉的胚胎发育也颇为复杂, 它起源于几个静脉通道, 其发育的复杂性及其与卵黄静脉发育的密切关系或是先天性肝外门静脉与体静脉之间的异常吻合的原因。

1994 年 Morgan 等将 Abernethy 畸形分为二型^[3]。I 型(端-侧分流型): 门静脉完全缺失, 胃肠道的血完全向下腔静脉

作者单位: 017000 内蒙古, 鄂尔多斯市中心医院 CT 室
作者简介: 徐彦东(1979—), 男, 黑龙江哈尔滨人, 主治医师, 主要从事 CT 诊断工作。

叶巨大动脉瘤。

讨论 颅内血管畸形分为脑动静脉畸形(brain arteriovenous malformation, BAVM)、海绵状血管瘤、毛细血管扩张、静脉畸形 4 型, 其中以 BAVM 多见, 发病率为 0.35%~1.10%^[1]。BAVM 是脑血管胚胎发育不良形成团状扩张的畸形血管, 是一种常见的脑血管变异, 动静脉之间没有毛细血管网而直接相通, 影像学表现为粗大的供血动脉和引流静脉; 动静脉畸形分脑实质动静脉畸形和硬脑膜动静脉畸形, 前者为先天性, 好发于大脑中动脉分布区。由于 BAVM 存在动静脉短路现象, 致邻近脑实质缺血萎缩, 临床以癫痫、头痛、伴颅内出血为主要表现。颅内动脉瘤病理类型有浆果形、梭形和夹层动脉瘤^[2], 文献^[3]报道发病率是颅内动脉瘤的 1/7, 人群中的发生率约 0.14%, 超过 2.5 cm 的动脉瘤称为巨大动脉瘤。本例属先天性脑实质动静脉畸形合并多发巨大动脉瘤, 病变累及左侧额颞顶叶实属少见。

脑动静脉畸形并发巨大动脉瘤以往依赖脑血管造影确诊, DSA 是明确诊断的金标准, 可融诊断治疗为一体, 但因其操作复杂、技术要求高、风险大、需具备一定的硬件设备, 在基层不

易开展。近年来随着 1.5T 磁共振在基层的应用, MRA 操作简单、安全, 在无 DSA 设备的条件下此项检查是对脑血管造影的补充, 为明确病变的血供来源及定位和定性诊断提供了可靠的影像学依据。BAVM 的治疗原则有显微外科手术、血管内栓塞治疗、立体定向放射治疗、保守治疗。根治最理想的方法是外科手术切除, 但受病变大小、部位、供血动脉及引流静脉的影响。介入栓塞是临床常用的治疗方法, 对较大病变需多次逐步栓塞方能获得较好临床效果, 3 cm 以下的病灶适合定向放射治疗, 但存在放射性损伤的并发症。

参考文献:

- [1] 郑穗生, 高斌, 鲍家启. CT 诊断与临床[M]. 安徽: 科学技术出版社, 2005: 66.
- [2] 金征宇. 多层螺旋 CT 影像诊断学[M]. 北京: 科学技术文献出版社, 2009: 36-37.
- [3] 李坤成. 中枢神经系统磁共振成像[M]. 河南: 科学技术出版社, 2008: 833-834.

(收稿日期: 2013-06-13 修回日期: 2013-10-29)

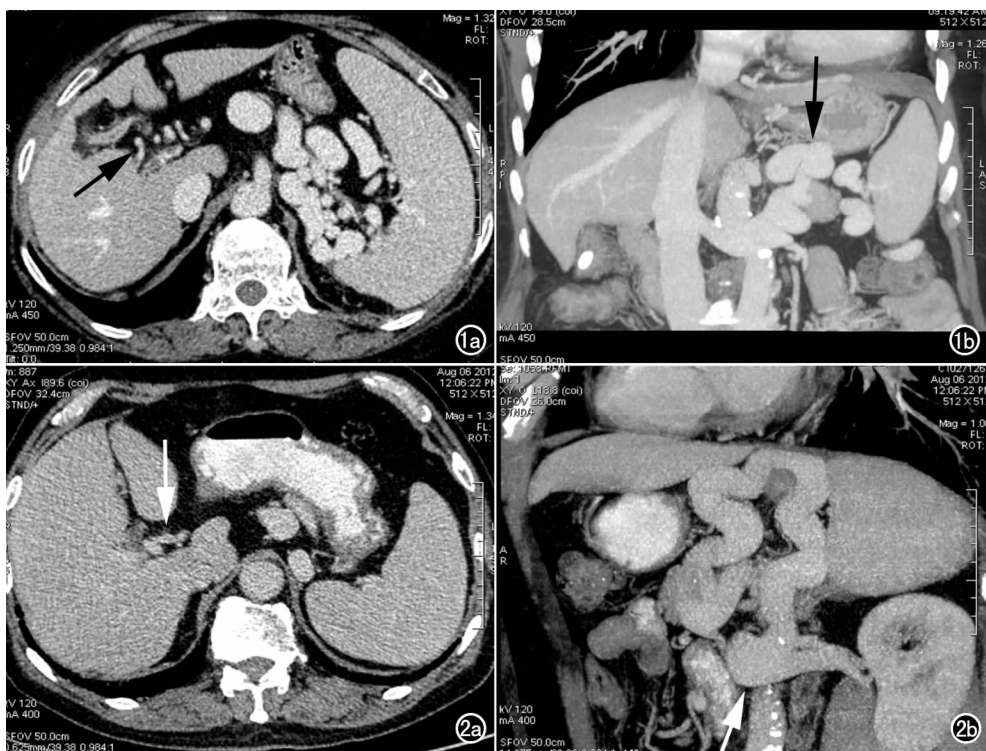


图 1 病例 1。a) 门静脉闭塞,脾门周围可见迂曲的血管影,脾静脉明显增粗,胃底静脉曲张。自扩张的脾静脉发出细小的血管(箭)进入肝脏; b) 增粗的脾静脉(箭)与肠系膜上静脉汇合后直接回流到下腔静脉。

图 2 病例 2。a) 门静脉主干(箭)发育细小; b) 胃冠状动脉明显迂曲增粗,脾静脉与明显增粗的胃左静脉汇合后,经左肾静脉(箭)最终回流入下腔静脉。

引流。多见于女性儿童,常合并有其他脏器的先天畸形,如先天性、肝纤维化、胆道闭锁和多脾等。I 型又分 Ia 和 Ib 亚型: Ia 型肠系膜上静脉与脾静脉无汇合; Ib 型肠系膜上静脉与脾静脉汇合后注入下腔静脉,本组例 1 应属 Ib 型。II 型(侧侧分流型):门静脉血部分向肝灌注,大部分注入下腔静脉。II 型由于临床症状较轻、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。本组例 2 应属 II 型。文献报道 Abernethy 畸形中肠系膜静脉、脾静脉多通过左肾静脉后流入下腔静脉^[4],本组例 1 与其不符。Abernethy 畸形合并肝脏肿块多见^[5],表现为多发结节状增生或单个肿块,本组两例肝脏均未见明显异常病灶。Abernethy 畸形临床表现多种多样,因其本身和继发引起的症状表现复杂。

Abernethy 畸形出现并发症后预后不佳,故熟悉本病影像表现,可争取得到早期诊断^[6]。超声是本病的首选方法,但易受个人操作技术水平影响,存在局限性。传统血管造影检查是诊断本病的金标准,但其有创且存在并发症。64 排的螺旋 CT 扫描速度快,具有 MIP、MPR 等强大的后处理功能,不仅能显示门腔分流全貌,肠系膜上静脉,脾静脉及其他血管情况,而且能发现实质脏器病变,能够快速、准确的做出诊断。

CT 诊断需明确:①门静脉异常,包括入肝或出肝的异常,表现为门静脉管腔闭塞、狭小、迂曲,门静脉血流出肝至腔静脉分流道;②肝外门静脉系统扩张、瘀血;③肝外门静脉系统走行,引流情况;④全面观察脏器,如肝脏、脾、胰腺、胃等情况。

本组病例特点:两人均为成年;症状较轻;无合并其他畸形;出现不同程度肝功能异常;经内科治疗好转出院;64 排螺旋 CT 明确诊断。

参考文献:

- [1] Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscerum of the human body[J]. Phil Trans R soc, 1793, 83(1): 59-66.
- [2] 黄劲柏,徐海波,孔祥泉,等.先天性门-腔静脉分流畸形的影像分析[J].实用放射学杂志,2007,23(6):848-850.
- [3] Moon SB, Park KW, Jung SE. Abnormal direct entry of the umbilical vein into the portal vein: report of a case[J]. Pediatr Surg Int, 2008, 24(11):1243-1245.
- [4] 陈勇,赵剑波,中鹏,等. Abernethy 畸形的影像学表现[J].中华放射学杂志,2005,39(8):874-876.
- [5] 罗优优,马鸣,王培鑫,等. Abernethy 畸形一例[J].中华儿科杂志,2008,46(12):937-938.
- [6] 左敏静,李晓,况九龙,等. Abernethy 畸形一例[J].放射学实践,2012,27(12):1406-1407.

(收稿日期:2013-06-10 修回日期:2013-08-05)