

## Abernethy 畸形并左肾自发性破裂一例

黄满华, 胡新杰, 冉小军

【关键词】 Abernethy 畸形; 门腔静脉分流; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2016)07-0672-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.07.023

**病例资料** 患者,男,31岁,因腹胀、尿黄1月余于2014年12月1日入院。既往史:乙肝10余年,未行抗病毒治疗。实验室检查:HBsAg(+),HBsAb(-),HBeAg(+),HBeAb(-),HBCAb(+),HBV-DNA定量: $9.66 \times 10^4$  IU/mL。血氨 115.2  $\mu$ mol/L,ALT 23 U/L,AST 55 U/L,ALP 167 U/L,LDH 273 U/L,Cr 37.6  $\mu$ mol/L,糖化血红蛋白 8.00%,尿葡萄糖(++),酮体(+).上腹部彩超:肝硬化,门静脉内未见明显血流信号,脾静脉、肠系膜上静脉及门静脉肝外段扩张,脾大,腹腔内未见明显异常。CT检查:肝硬化、肝内多发增生结节(图1)、脾大、腹水,门静脉主干及分支变细,门静脉主干起始部左上方见迂曲扩张的血管影(图2)延伸至脾门旁并与左肾静脉相通(图3~5)。予以护肝、抗病毒及对症治疗后好转。2015年7月18日因腹胀5月余,伴发热3日,左下腹痛1天再次入院。急诊CT示:肝硬化、肝内结节、脾大、腹水、左肾破裂并左肾周积气、积

液并左肾周筋膜增厚(图6)。实验室检查:ALT 37 U/L,AST 57 U/L,ALP 167 U/L,LDH 297 U/L,Cr 112.8  $\mu$ mol/L,BUN 13.15 mmol/L。患者一般较差,行对症支持治疗。2015年7月19日因急性肾损伤、多器官功能衰竭死亡。

**讨论** 先天性门腔静脉分流畸形是由于门静脉在胚胎过程中发育异常所致的一种罕见先天性肝外门体静脉分流畸形<sup>[1]</sup>。根据门、体静脉异常分流,可将 Abernethy 畸形分为 I 型和 II 型。I 型为肝完全无门静脉血灌注,如门静脉缺失,胃肠静脉血完全向腔静脉分流;II 型为门静脉血部分向肝灌注。Abernethy 畸形 II 型常为门静脉单一畸形,男性好发,胃肠道静脉血通过异常侧侧吻合支向腔静脉分流<sup>[2]</sup>。本例患者为慢性肝炎导致肝硬化,并肝内再生结节形成,门静脉主干和左肾静脉相通之后汇入下腔静脉,因左肾静脉压力增高导致左肾自发性破裂,故属于 Abernethy 畸形 II 型。以往文献报到 II 型

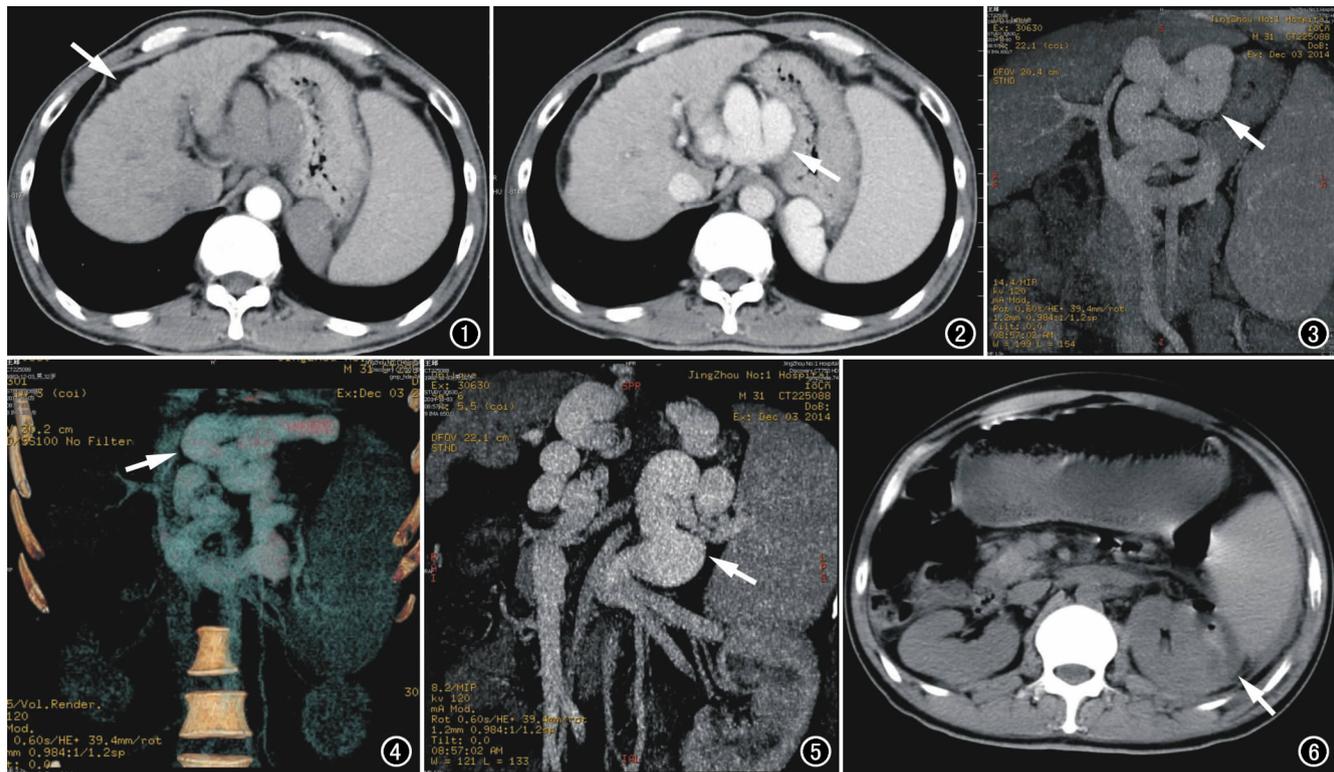


图1 增强扫描动脉期示肝脏体积缩小(箭),被膜不光整,肝内见多发不强化小结节。图2 门静脉期示肝胃之间及脾胃之间迂曲扩张的血管影(箭)。图3 MIP图示脾静脉、肠系膜上静脉汇合成门静脉,门静脉起始部增粗,左上方迂曲扩张的血管影(箭),门静脉中远段及左右支变细。图4 VR图示门静脉左上方迂曲扩张的血管(箭)一直延续至脾门旁。

图5 MIP图示门静脉左上方迂曲扩张的血管(箭)一直延续至脾门旁与左肾静脉相连。图6 2015年7月18日CT示左肾周及左肾盂积气,左肾周渗出、积液、左肾周筋膜增厚(箭)。

作者单位: 434000 湖北,湖北省荆州市第一人民医院放射科

作者简介: 黄满华(1981-),男,山西阳泉人,硕士,主治医师,主要从事影像诊断工作。

通讯作者: 胡新杰, E-mail: 869441733@qq.com

Abernethy 畸形多为脾静脉与左肾静脉分流, 肠系膜下静脉与髂静脉分流<sup>[3]</sup>, 而门静脉主干和左肾静脉分流报道不多。Abernethy 畸形主要依据影像学来做出诊断, 其特征性表现为: 门静脉畸形, 如门静脉干及其分支闭塞或变细, 并可见迂曲扩张的肝外门、腔静脉分流道。CT 血管造影扫描速度快, 具有 VR、MIP 等后处理功能, 不仅可以显示门腔分流全貌, 而且可发现是否合并有肝内病灶<sup>[4]</sup>。本病须与门脉海绵样变和肝硬化门静脉高压形成的门、腔静脉分流鉴别。门静脉海绵样变是被栓塞的门静脉干或分支内及其周围形成的海绵样静脉通道, 但无粗大的肝外门、腔静脉分流道。肝硬化门静脉高压, 先存在肝硬化的基础, 并有门静脉高压的表现, 其门静脉干和分支多正常或增粗<sup>[5]</sup>。Abernethy 畸形的治疗根据畸形的类型及具体情况决定, 主要有: ①内科保守治疗, 保护肝功能, 治疗肝性脑病, 主要针对 I 型; ②脾动脉大部分栓塞术或脾切除改善脾大和脾功能亢进; ③肝移植; ④手术阻断门腔分流, 主要针对 II

型<sup>[6]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] 侯志彬, 李欣, 王春祥, 等. MSCT 血管造影诊断儿童 Abernethy 畸形一例[J]. 放射学实践, 2013, 28(4): 392.
- [2] 王小川, 王蕾, 贾苍松. Abernethy 畸形 1 例[J/CD]. 中华妇幼临床医学杂志: 电子版, 2011, 7(2): 168-169.
- [3] 黄斯韵, 李雪花, 孙灿辉, 等. Abernethy 畸形的 CT 和 MR 诊断[J]. 影像诊断与介入放射学, 2014, 23(6): 474-478.
- [4] 左敏静, 李骁, 况九龙, 等. Abernethy 畸形一例[J]. 放射学实践, 2012, 27(12): 1407-1407.
- [5] 陈勇, 赵剑波, 申鹏, 等. Abernethy 畸形的影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 2005, 39(8): 874-876.
- [6] 吴运芹, 彭小明, 陈文娟, 等. 先天性肝外门腔分流 Abernethy 畸形一例[J]. 中国新生儿科杂志, 2014, 29(1): 58-59.

(收稿日期: 2015-12-22)

## · 病例报道 ·

# 食管原发恶性黑色素瘤一例

邱翔, 翟昭华

【关键词】 食管肿瘤; 恶性黑色素瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R735.1 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2016)07-0673-02

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.07.024

**病例资料** 患者, 男, 57 岁, 因解黑大便半月伴呼吸困难一周入院。胃镜检查贲门下区巨大肿块, 表面糜烂呈结节样, 累及贲门, 倾向低分化癌。上消化道钡餐检查提示食管胃结合部软组织肿块(图 1), 病变处黏膜增粗、扭曲、破坏。CT 平扫见食管胃交界区软组织影(图 2), 大小约 3.8 cm × 5.0 cm, 部分突入胃腔, 增强扫描见病灶明显强化(图 3); 胃小弯侧, 腹主动脉前方淋巴结肿大, 部分融合成团, 胃大弯侧淋巴结显示。手术所见: 肿瘤位于食管下段, 累及贲门。下肺韧带旁、胃左动脉旁、腹主动脉前见多枚肿大淋巴结。术后病理检查: 食管胃交界部恶性黑色素瘤(图 4), 肿瘤浸润至食管外膜及胃壁浆膜, 管内可见瘤栓。患者术后采取综合治疗(化疗为主), 3 个月未见肿瘤复发, 目前继续随访中。

**讨论** 原发性食管恶性黑色素瘤(primary malignant melanoma of the esophagus, PMME)是一种较为罕见的食管恶性肿瘤, 占有食管癌的 0.1%~0.2%, 占非皮肤来源黑色素瘤的 0.5%<sup>[1]</sup>。PMME 多见于 60~70 岁男性, 男女比例 2.02:1<sup>[1-2]</sup>。Sanchez 等<sup>[3]</sup>发现 PMME 大多(>90%)发生于食管中段及下三分之一段。目前 PMME 发病机制尚不清楚, 有学者认为食管黑素细胞增多症是其癌前病变, 与食管黑素细胞增多症有关的疾病有慢性食管炎、反应性上皮增生、Laugier-Hunziker 综合征、埃迪森氏病、肛门黑色素瘤、食管原位鳞状细胞癌、肺腺癌等<sup>[4]</sup>。PMME 临床表现无特异性, 多表现为吞咽困难、吞咽

痛、体重减轻、胸骨后疼痛、黑便等, 症状一般持续数月。

食管胃镜检查常显示肿块为抬高性病变, 息肉状或分叶状, 凸向管腔, 表面常有完整的黏膜, 广基底, 黑白至蓝色不等<sup>[3,6]</sup>, 少伴有溃疡<sup>[7]</sup>。消化道钡餐检查显示病灶多呈充盈缺损, 管腔内息肉状或分叶状无梗阻性肿块, 这可能是由于肿瘤倾向于纵向生长有关<sup>[1]</sup>。CT 平扫及增强扫描能了解肿块大小、范围及浸润深度, 观察肿块与邻近组织的关系, 明确有无纵隔侵犯, 并有助于发现肿大的淋巴结, 对于食管肿瘤分期有一定的帮助。Crippa 等<sup>[8]</sup>报道, FDG-PET/CT 能发现转移病灶, 具有较高的敏感性。

病理上, PMME 常表现为单个或多个息肉状, 有蒂或广基无蒂, 多有色素沉着; 镜下肿瘤细胞大小不等, 呈圆形、多角形或不规则形, 胞质内可见黑色素颗粒; 肿瘤细胞呈弥散状生长, 可侵入黏膜下层, 甚至侵及肌层<sup>[5]</sup>, 免疫组化大多数瘤细胞为 HMB-45(+), Melan-A(+), S-100(+), CK(-), Ki-67 40%~45%。

PMME 需与食管梭形细胞癌、平滑肌肉瘤及卡波西肉瘤鉴别, 影像学鉴别是有一定困难的, 但有一些临床征象可提示。例如, CT 上梭形细胞癌表现为较大的管腔内分叶状肿块; 平滑肌肉瘤为不均匀外生性肿块伴片状坏死, 而卡波西肉瘤显示多个黏膜下肿块或息肉样病灶; 但最终诊断需依靠病理及免疫组化检查<sup>[5]</sup>。

PMME 预后差, 平均手术后生存期约 34.5 月, 淋巴结转移为最重要影响预后的因素<sup>[2]</sup>, 文献报道手术切除肿块, 完全或近乎完全切除食管及可操作的淋巴结清扫能提供较好的生存

作者单位: 637000 四川, 川北医学院附属医院放射科

作者简介: 邱翔(1992-), 男, 四川南充人, 硕士研究生, 主要从事中枢神经系统与五官影像学研究。

通讯作者: 翟昭华, E-mail: zhaizhao@163.com