

肝门静脉畸形一例

郭瑞, 马静, 赵雄, 李金芳, 史可夫

【关键词】 肝脏; 门静脉畸形; 体层摄影术, X 线计算机; CT

【中图分类号】 R814.42; R322.123 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)11-1276-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.11.022

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

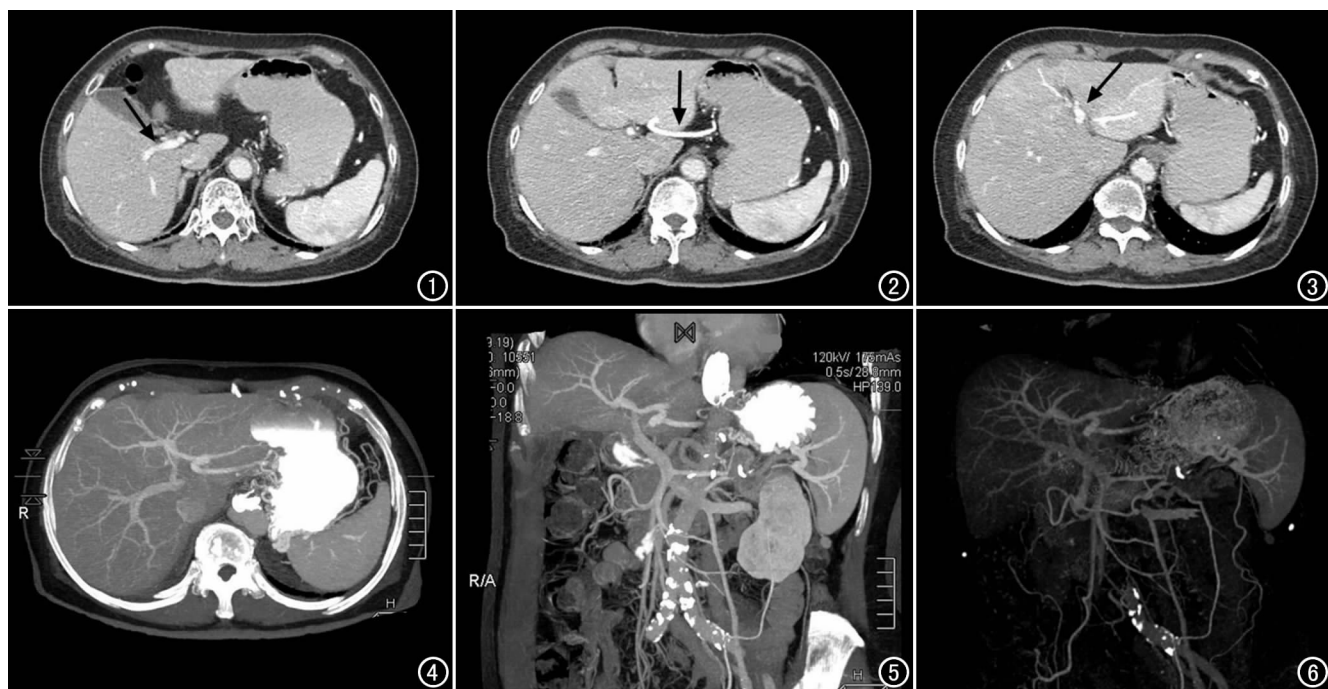


图 1 门静脉左支缺失, 肝门静脉入肝, 走行于肝右叶(箭)。 图 2 食管-胃底静脉入肝, 走行于肝左叶(箭)。 图 3 右门静脉分支及食管-胃底静脉汇合走行于肝左叶(箭)。 图 4 横轴面 MIP 重组图像示胃底静脉迂曲。 图 5 冠状面 MIP 重组图像示胃底静脉回流汇入肝左叶。 图 6 右门静脉部分分支与胃底静脉分支交汇。

病例资料 患者, 女, 87 岁。因腹痛、恶心半天来院, 临床以急性胰腺炎收住入院。实验室检查: 淀粉酶 745 U/L, 血清脂肪酶 2772 U/L; 血清胰抑素 1.33 mg/L (正常值 0.59~1.03 mg/L); 血浆 D-二聚体 0.79 mg/L (正常值 0~0.55 mg/L)。东芝 Aquilion ONE 320 排动态容积 CT 增强扫描显示: 胰腺弥漫性增大, 轮廓不规则, 边缘模糊, 左肾前筋膜增厚。增强扫描显示: ①左门静脉缺如, 脾静脉与肠系膜上静脉汇合为肝门静脉入肝右叶(图 1); 肝脏左、右叶强化较均匀, 强化程度略显不同, 肝左叶较右叶强化较明显

(图 2), 右门静脉分支与食管-胃底静脉于肝裂处交汇(图 3); ②食管-胃底静脉走行迂曲(图 4); 胃-食管静脉及右门静脉分支汇合走行于肝左叶(图 5~6)。CT 诊断: 急性胰腺炎; 肝门静脉畸形(左门静脉缺如); 胃底静脉稍显迂曲。

讨论 1996 年国际脉管性病变研究协会(ISS-VA)将脉管性疾病分为脉管性肿瘤(vascular tumor)和脉管畸形(vascular malformation)。成人的肝脏脉管性病变大多为脉管畸形, 以静脉畸形多见^[1]。

门静脉由脾静脉与肠系膜上静脉汇合形成, 通常进入肝门分为右门静脉和左门静脉两支。肝门静脉通常起源于两个卵黄静脉和左脐静脉, 左右卵黄静脉的近端位于发育中的十二指肠的两侧, 通过三个吻合通道相互连接^[2]。由于子宫中卵黄静脉和脐静脉之间的

作者单位: 830002 石河子大学医学院第二附属医院(新疆生产建设兵团医院)

作者简介: 郭瑞(1993 年—), 女, 陕西渭南人, 硕士, 住院医师, 主要从事肿瘤与神经系统疾病的影像诊断工作。

通讯作者: 马静, E-mail: missingshz@163.com

基金项目: 国家自然科学基金(81660283)

吻合方式异常和卵黄静脉的退化,肝内分支模式发生变化产生了不同的解剖结构,门静脉发生分支异常^[3]。目前文献报道的门静脉畸形类型根据解剖学可分为 13 种,如先天性门静脉缺如、门静脉海绵样变、肝外分离双门静脉、肝内双门静脉、肝内双矢状部、门静脉左、右干反位、门静脉无分叉变异、十二指肠前门静脉等^[4]。

左门静脉畸形是非常罕见的,可能涉及节段性分支异常。此外,也有少数病例报道门静脉先天性畸形,如门静脉或其分支发育不全、门静脉前置、门静脉重复、门静脉与腔静脉相通或门静脉动脉瘤^[5]。其中左门静脉缺失的发生机制尚不清楚,有关研究表明,左门静脉水平部分缺失或门静脉分叉缺失可能是由于右卵黄静脉尾侧部分与左脐静脉吻合失败,以及这两个静脉段之间出现新的连接静脉通道。同时,由于肿瘤、感染或炎症过程(最常见的胰腺炎,导致脾静脉闭塞)或医源性原因,门静脉系统静脉侧支也可能发展成门静脉及其分支的闭塞^[6]。本病国内外少见,国外仅见报道 1 例^[7],为左门静脉缺失,门静脉在肝门中只产生一个单一的右门静脉分支,左门静脉分支的起源不存在,来自第Ⅷ段的一个大的门静脉分支横跨第Ⅷ段和Ⅵ段,提供左门静脉分支的一小段,形成第Ⅱ、Ⅲ和Ⅳ段,国内未见类似病例报道。本例报道同为左门静脉缺如,右门静脉来源于脾静脉及肠系膜上静脉汇合形成的门静脉,而肝左叶主要由食管-胃底静脉及右门静脉分支汇合进行血液供应,其发病机制还有待进一步探讨。

门静脉变异是常见的,但通常是无症状的。血管解剖常常通过腹部多排螺旋 CT 增强扫描,结合最大密度投影、多平面成像和 3D-容积再现成像技术,可以

更详细、无创地进行评估。然而,了解门静脉走行和分支模式的正常和异常解剖对于正确进行血管解剖学成像、肝脏手术和介入治疗是必不可少的。

综上所述,门静脉变异的存在增加了胆管肝门解剖变异的风险,由于这些变异对随后的外科手术和介入放射学手术有相当大的影响,因此这些变异体必须在复杂肝切除、切开或活体供体肝移植之前和复杂介入手术如门静脉栓塞及经颈静脉肝内门体分流术之前精确地描述与诊断,对其临床术前诊断、评估及病理机制的判断和指导治疗都有着重要的应用价值。

参考文献:

- [1] George A, Mani V, Noufal A. Update on the classification of hemangioma[J]. J Oral Maxillofac Pathol, 2014, 18(Suppl 1): S117-S120.
- [2] Gunasekaran SS, Gaba RC. Anatomic variations of the right portal vein: prevalence, imaging features, and implications for successful transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation[J]. J Clin Imaging Sci, 2017, 7: 14-23.
- [3] Cheluvashetty SB, Rachapalli V. Unusual branching pattern of the portal vein: its importance[J]. J Clin Diagn Res, 2017, 11(8): TD01-TD02.
- [4] 侯志彬, 王春祥. 儿童罕见双门静脉畸形并门静脉海绵样变性一例[J]. 放射学实践, 2018, 33(5): 541-542.
- [5] Iqbal S, Iqbal R, Iqbal F. Surgical implications of portal vein variations and liver segmentations: a recent update[J]. J Clin Diagn Res, 2017, 11(2): AE01-AE05.
- [6] Odièvre M, Pigé G, Alagille D. Congenital abnormalities associated with extrahepatic portal hypertension[J]. Arch Dis Child, 1977, 52(5): 383-385.
- [7] Schmidt S, Demartines N, Soler L, et al. Portal vein normal anatomy and variants: implication for liver surgery and portal vein embolization[J]. Semin Intervent Radiol, 2008, 25(2): 86-91.

(收稿日期: 2018-10-15 修回日期: 2018-11-19)