

儿童先天性门体静脉分流临床及 CT 表现

向永华, 金科, 徐和平, 甘清, 李春旺

【摘要】 目的:探讨儿童先天性门体静脉分流 CT 表现,提高对其认识。**方法:**回顾性分析 2013 年 4 月—2019 年 10 月在湖南省儿童医院确诊 28 例先天性门体静脉分流患儿临床及 CT 资料。**结果:**先天性门体静脉分流共 28 例,包括肝内门静脉瘘 18 例,静脉导管未闭 5 例,门-脐静脉分流 1 例及 Abernethy 畸形 4 例。肝内门静脉瘘中肝动脉-门静脉-肝静脉瘘 14 例,门静脉-肝静脉瘘 4 例,14 例合并房间隔缺损。Abernethy 畸形中 I b 型 1 例,II 型 3 例,3 例合并先天性心脏病,1 例合并肝性脑病。静脉导管未闭中 4 例合并先天性心脏病,4 例合并肺动脉扩张,2 例合并肝性脑病。门静脉-脐静脉分流 1 例,合并肝性脑病。**结论:**儿童先天性门体静脉分流种类多样,临床症状主要取决于分流量及发病年龄,常合并先心病,CT 诊断关键在于对门静脉结构充分认识。

【关键词】 门体分流术,外科;儿童;体层摄影术,X 线计算机;诊断

【中图分类号】 R44;R195.1;R564.3;R814.4 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2020)10-1320-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.10.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Clinical and CT findings of congenital portosystemic venous shunts in children XIANG Yong-hua, JIN Ke, XU He-ping, et al. Department of Radiology, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China

【Abstract】 Objective: To explore the clinical and CT findings of congenital portosystemic venous shunts in children and to expand the knowledge about the disease. **Methods:** The clinical and CT data of 28 patients with congenital portosystemic venous shunts diagnosed between April 2013 and October 2019 in Hunan Children's Hospital were retrospectively analyzed. **Results:** The 28 cases of congenital portosystemic venous shunts, included 18 cases of intrahepatic portal venous fistula, 5 cases of patent ductus venosus, one case of portal-umbilical venous shunt ($n=1$) and 4 cases of Abernethy malformation. Intrahepatic portal venous fistula included 14 cases of hepatic arterio-portal-hepatic venous fistulas and 4 cases of portal-hepatic venous fistulas, complicating atrial septal defect in 14 cases. Abernethy malformations included type I b ($n=1$) and type II ($n=3$), complicating congenital heart disease in 3 cases and hepatic encephalopathy in one case. Patent ductus venosus complicated congenital heart disease in 4 cases, pulmonary artery dilatation in 4 cases and hepatic encephalopathy in 2 cases. Portal-umbilical venous shunt case complicated hepatic encephalopathy. **Conclusion:** The types of congenital portosystemic venous shunts in children were diverse. The clinical symptoms mainly depend on shunt volume and the age of patients. It is often complicated with congenital heart diseases. The key for CT diagnosis is to fully understand the structure of portal vein.

【Key words】 Portosystemic shunt, surgical; Child; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

先天性门体静脉分流(congenital portosystemic venous shunts, CPSVS)是指胚胎发育过程中导致门静脉和体静脉间存在异常交通,为临床少见血管畸形。临床症状缺乏特异性,但可致严重并发症,诊断主要依

靠影像学检查。

材料与方法

1. 研究对象

搜集 2013 年 4 月—2019 年 10 月在湖南省儿童医院确诊 28 例先天性门静脉异常分流患儿临床及 CT 资料。17 例由数字减影血管造影(DSA)、手术或尸检确诊,另 11 例由两位主治以上对儿童腹部疾病有

作者单位:410007 长沙,湖南省儿童医院放射科
作者简介:向永华(1976—),男,湖南长沙人,博士,副主任医师,主要从事心血管系统影像诊断工作。
通讯作者:金科, E-mail:jinke001@sina.com
基金项目:湖南省卫生健康委科研计划课题项目(C2019023)

丰富经验影像诊断医师共同复习 CT 及彩色多普勒超声资料确诊。

2. CT 检查方法

使用 Philips Brilliance 64 排螺旋 CT。患儿均行上腹部 CT 平扫及动态增强扫描,对比剂碘克沙醇(320 mg I/mL),剂量 2 mL/kg 体质量。扫描参数:管电压 80 ~ 100 kV,管电流 80 ~ 120 mAs,层厚 0.625 mm,扫描间隔 0.3 mm。

结 果

先天性门体静脉分流 28 例,男 15 例,女 13 例,包括肝内门体静脉分流 24 例及肝外门体静脉分流 4 例。肝内门体静脉分流包括肝内门静脉瘘 18 例,静脉导管未闭 5 例及门-脐静脉分流 1 例;肝外门体静脉分流为 Abernethy 畸形 4 例。

肝内门静脉瘘:男 8 例,女 10 例,平均年龄(1.1 ± 0.2)月。其中肝动脉-门静脉-肝静脉瘘 14 例,多发 8 例,单发 6 例,门静脉-肝静脉瘘 4 例(图 1)。CT 表现为肝内单发或多发血管团以及肝动脉、肝静脉及门静脉间异常交通,常伴肝总动脉及引流肝静脉增粗;其中 14 例合并房间隔缺损(ASD)。

静脉导管未闭(新生儿期 4 mm 以下静脉导管未闭未包括,图 2):男 3 例,女 2 例,年龄 16 天 ~ 10.7 岁;CT 表现为门静脉左支矢状部与下腔静脉交通前下向后上走行血管结构(内径 7 ~ 22 mm);4 例合并先天性心脏病,1 例右心房右心室明显增大;1 例合并门静脉-脐静脉-髂动脉及右锁骨下动脉瘘;4 例肺动脉明显增粗;2 例合并肝性脑病;1 例合并 21-三体综合征。

门-脐静脉分流:男,10 岁;CT 表现为门静脉右支

发育不良,左支增粗,矢状部与开放的脐静脉相连,引流至脐周及髂外静脉,肝硬化,脾大,食管胃底静脉曲张,合并肝性脑病(图 3)。

Abernethy 畸形:男 3 例,女 1 例,年龄 1 月 ~ 7.9 岁,其中 I b 型 1 例(图 4),II 型 3 例(图 5);I b 型 CT 表现为门静脉缺如,肠系膜上静脉与脾静脉汇合后部分下行经双侧髂内静脉流入下腔静脉,部分上行经食管胃底静脉从引流入上腔静脉,合并复杂先心病及胸椎畸形。II 型 CT 表现为门静脉肝内分支发育不良,门静脉另发出较大分支直接或通过左肾静脉流入下腔静脉;1 例合并 ASD 及动脉导管未闭,1 例合并 ASD、肝性脑病及多种泌尿系畸形。

讨 论

胚胎时期门静脉和体静脉系统在发育过程中出现未闭或异常交通支,在出生之后仍未闭合,导致了 CPSVS,其可分为肝内及肝外门体静脉分流^[1]。

1. CPSVS 临床症状及并发症

CPSVS 临床症状表现为高度多样化^[2-4]。门体静脉分流临床意义在于门静脉血流绕过了肝脏而进入体循环,造成体循环中有毒物质增高及回心血量增加,因此,其临床症状主要取决于门体分流量大小及年龄。当门体分流量较小时可无临床症状,当分流量较大时可导致全身多发系统症状如静脉性肺动脉高压、肝肺综合征、高排型心力衰竭、胃肠道出血、膜增生性肾小球肾炎以及肝性脑病等^[5]。当门体分流率 < 30% 时患者可能一生都不会出现症状,当分流率 > 30% 时肝性脑病有随时出现可能,而当分流率 > 60% 时,肝性脑病的发生率很高^[6,7]。本组肝内门静脉瘘患儿平均年龄

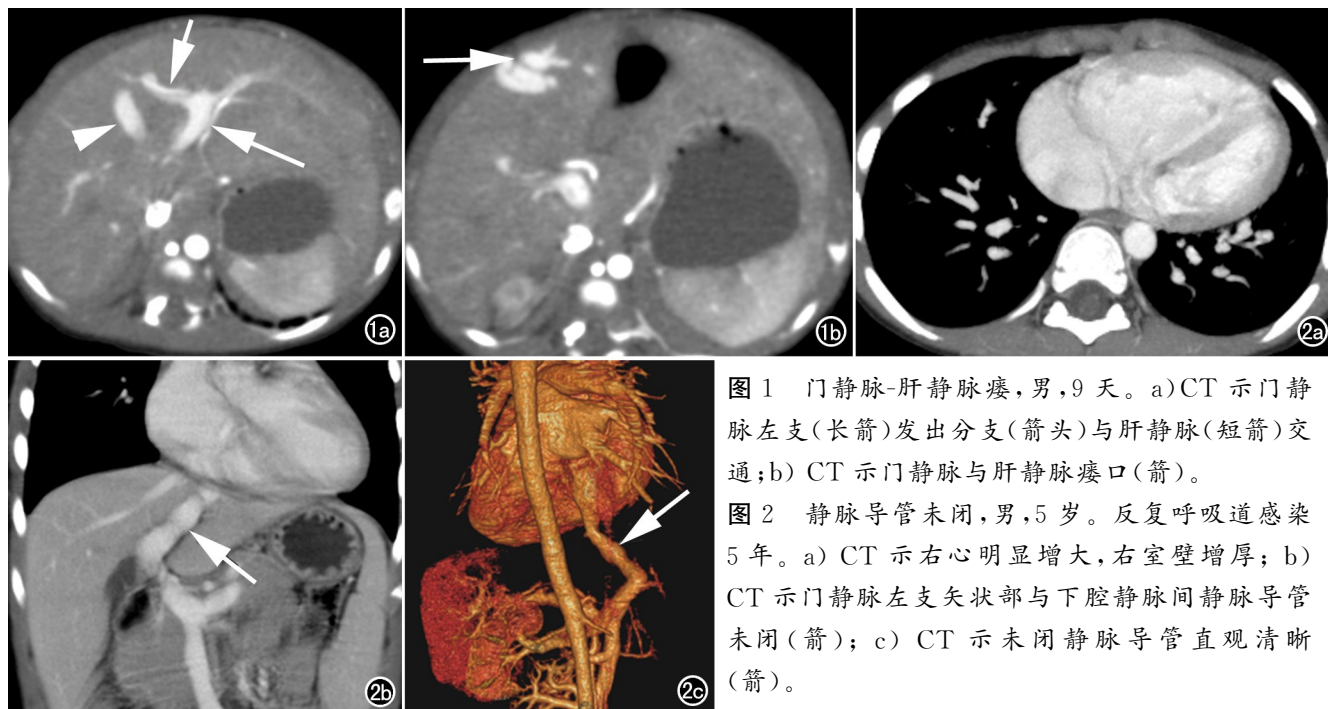


图 1 门静脉-肝静脉瘘,男,9 天。a) CT 示门静脉左支(长箭)发出分支(箭头)与肝静脉(短箭)交通;b) CT 示门静脉与肝静脉瘘口(箭)。

图 2 静脉导管未闭,男,5 岁。反复呼吸道感染 5 年。a) CT 示右心明显增大,右室壁增厚;b) CT 示门静脉左支矢状部与下腔静脉间静脉导管未闭(箭);c) CT 示未闭静脉导管直观清晰(箭)。

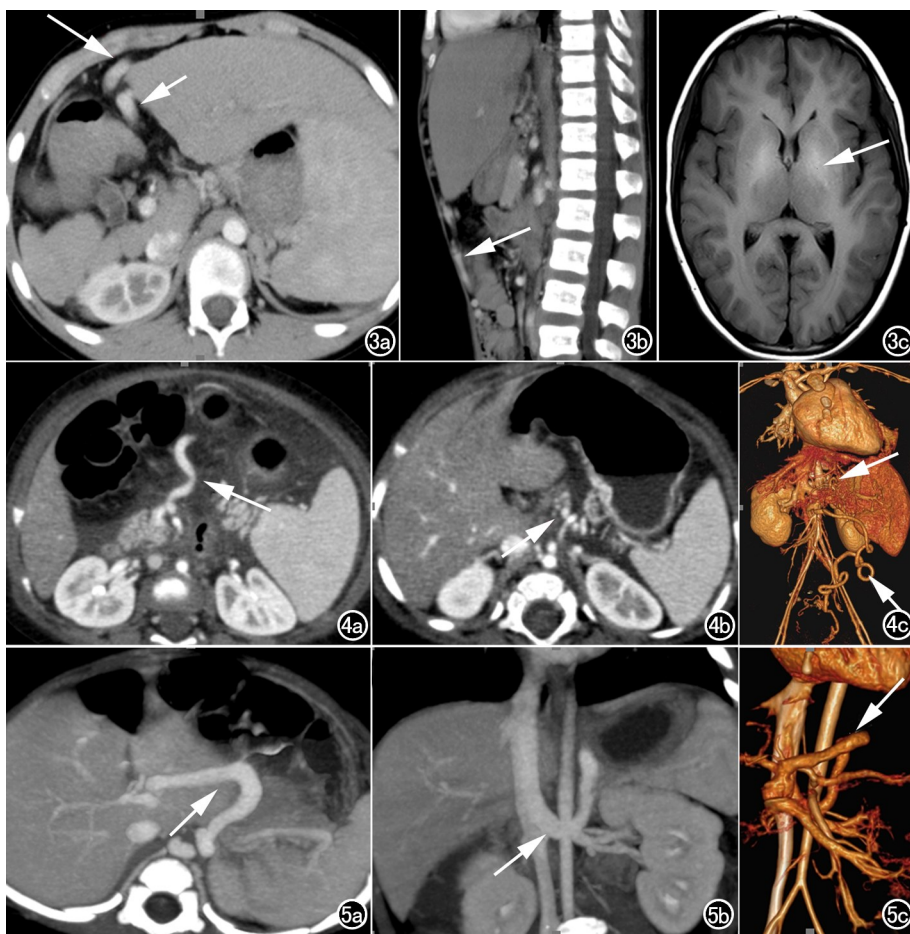


图 3 门静脉-脐静脉分流,男,10 岁。a) CT 示门静脉左支矢状部(箭)与脐静脉(长箭)交通; b) CT 示脐静脉(箭)向下走行,后经经周静脉与髂外静脉交通; c) 头颅 MRI 示双侧基底节区对称性短 T_1 信号(箭),提示肝性脑病。

图 4 Abernethy 畸形 I b 型,女,6.2 个月。a) CT 示肝门区未见门静脉显示,肠系膜上静脉与脾静脉汇合后发出粗大分支(箭)向下走行引流入髂内静脉; b) CT 示引流静脉部分经扩张食管胃底静脉(箭)向上引流入奇静脉; c) CT 直观显示向上及向下引流静脉(箭)。

图 5 Abernethy 畸形 II 型,男,2 个月。a) CT 示门静脉肝内分支细小,主干发出粗大分支向左向后走行(箭); b) CT 示其引流入左肾静脉(箭); c) VR 图示引流静脉更为直观(箭)。

仅为 1.1 月,且分流量较小,因而,大多无明显临床症状,肝功能亦大多无异常,多为其它原因就诊偶然发现。而本研究中门体分流量较大病例多存在不同系统症状如肺动脉高压、胃肠道出血及神经系统出现异常。本研究中仅对 4 例患儿行头颅 MRI,但均提示肝性脑病,总结这 4 例患儿特点为分流血管内径及年龄均较大,分流血管内径在 7 mm 以上,年龄在 5 岁以上。需引起重视是虽然存在肝性脑病,但可无神经系统症状,本组 2 例头颅 MRI 提示肝性脑病,但并无神经系统症状。因而,当发现较大门体静脉分流时,不管有无神经系统症状,我们建议均需行头颅 MRI 检查。

2. CPSVS 合并畸形

CPSVS 常有合并畸形存在,本研究中 21/28 患儿存在合并畸形,合并畸形类型多样,可是合并单一畸形,也可多种复杂畸形并存,合并畸形可累及各个系统。最常见合并畸形为先天性心脏病,本组达 21/28,而合并先天性心脏病中最常见的类型是 ASD,本组达 21/21,少数表现为多种简单心脏畸形并存或复杂心脏畸形。肝内门静脉瘘患儿多合并单一畸形 ASD,本组 14/18 肝内门静脉瘘患儿均为合并单一畸形 ASD,而静脉导管未闭及 Abernethy 畸形常为多种复杂畸形并存。ASD 高合并率,推测其原因,可能为门体分流导致了右心房容量负荷增加,压力增高,从而延迟或阻碍了房间隔关闭。

3. CPSVS 的 CT 表现

肝内门静脉瘘可为门静脉-肝静脉瘘,也可肝动脉-门静脉-肝静脉瘘,可单发也可多发。涉及成人文献报道^[8],肝内门静脉瘘以门静脉-肝静脉瘘多见,而肝动脉-门静脉-肝静脉瘘较少发生。但本组儿童肝内门静脉瘘中 14/18 为肝动脉-门静脉-肝静脉瘘,且多数为多发病灶。CT 表现为肝内单发或多发血管团以及肝动脉、肝静脉及门静脉间直接交通或无血管团门静脉与肝静脉间直接交通,常有引流肝静脉明显增粗,也可伴有肝总动脉增粗。儿童肝内门体静脉

分流患儿部分可在 1~2 岁自然关闭^[9-11]。本组追踪到 2 例肝动脉-门静脉-肝静脉瘘新生儿,6 个月后复查,1 例病灶消失,另 1 例病灶明显缩小。因此,对于年龄较小及分流量较少的患儿可先行观察而不急于手术治疗。静脉导管是胎儿时期正常生理循环结构,出生后不久即关闭。静脉导管未闭为肝内门体分流一种特殊类型,其 CT 诊断主要根据分流血管特定走行位置,表现为门静脉左支矢状部与下腔静脉交通前下向后上走行血管结构。阅片时常因对该结构认识不足而漏诊,尤其在横断面上因其在第二肝门区汇入下腔静脉,而容易将其误认为是肝静脉,因此阅片过程中要注意观察肝静脉走行,当发现第二肝门区汇入下腔静脉

血管增多以及有增粗或异常密度血管引流入下腔静脉时要追踪其走向以免漏诊。此外,静脉导管未闭分流量常较大,可导致回心血量增多而表现为右心房及右心室明显增大。本研究中 1 例患儿多次漏诊,每次检查仅发现肺动脉明显增粗,右心房及右心室明显增大,无其它先天性心脏病,但均未找出病因。因此,当发现不明显原因右心明显增大及肺动脉高压时,要想到静脉导管未闭的可能,进行有针对性的检查及观察。

Abernethy 畸形是一种罕见的门静脉发育畸形,表现为门静脉的血液全部或部分未经肝脏直接分流入体静脉。国内以前仅数十例报道^[12],现在报道有所增多^[13,14]。Abernethy 畸形分为 I 型和 II 型^[15]。I 型为门静脉血完全向腔静脉分流而不回流至肝脏;其又分两个亚型:I a 型,肠系膜上静脉与脾静脉无汇合;I b 型,肠系膜上静脉与脾静脉汇合。II 型为门静脉血部分引流至腔静脉而仍有部分回流至肝脏。Abernethy 畸形以 II 型多见,本组 4 例中 I b 型 1 例,II 型 3 例。I 型 CT 表现为门静脉缺如或闭锁,肠系膜上静脉与脾静脉直接或间接引流入上下腔静脉;II 型表现为门静脉主干或分支发育不良,肠系膜上静脉、脾静脉或门静脉主干发出分支引流至上下腔静脉。两型的分流血管可是单支或多支,可直接引流至上下腔静脉或经奇静脉、肾静脉及髂静脉等引流至上下腔静脉。CT 及超声等检查可能对发育不良细小门静脉和分支显示不清,从而易将 II 型误诊为 I 型^[16],而两型的手术方案完全不同,因此对 I 型的诊断需要格外慎重。当 CT 诊断疑似 I 型时需在薄层图像上仔细观察有无细小门静脉显示,如有可疑入肝血管影,需行 DSA 检查,先对分流血管进行封堵以提高压力,再造影观察有无发育不良门静脉。

参考文献:

- [1] Corness JA, McHugh K, Roebuck DJ, et al. The portal vein in children: radiological review of congenital anomalies and acquired abnormalities[J]. *Pediatr Radiol*, 2006, 36(2): 87-96.
- [2] Bas S, Guran T, Atay Z, et al. Premature pubarche, hyperinsulinemia and hypothyroxinemia: novel manifestations of congenital

- portosystemic shunts (Abernethy malformation) in children[J]. *Horm Res Paediatr*, 2015, 83(4): 282-287.
- [3] Torigoe M, Maeshima K, Takeshita Y. Congenital intrahepatic portosystemic venous shunt presenting with paraparesis as the initial symptom[J]. *Intern Med*, 2013, 52(21): 2439-2442.
- [4] Lautz TB, Shah SA, Superina RA. Hepatoblastoma in children with congenital portosystemic shunts[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2016, 62(4): 542-545.
- [5] 王雁, 魏俊, 刘国莉, 等. 先天性门体静脉分流的产前诊断和咨询[J]. *中华围产医学杂志*, 2018, 21(8): 555-557.
- [6] Golli M, Kriaa S, Said M, et al. Intrahepatic spontaneous portosystemic venous shunt: value of color and power Doppler sonography[J]. *J Clin Ultrasound*, 2000, 28(1): 47-50.
- [7] Uchino T, Matsuda I, Endo F. The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt[J]. *J Pediatr*, 1999, 135(2Pt 1): 254-256.
- [8] 赵婷婷, 陈佳彬. 超声影像学诊断肝脏血管畸形[J]. *第二军医大学学报*, 2008, 29(9): 1074-1080.
- [9] Han BH, Park SB, Song MJ, et al. Congenital portosystemic shunts: prenatal manifestations with postnatal confirmation and follow-up[J]. *J Ultrasound Med*, 2013, 32(1): 45-52.
- [10] Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 56(6): 675-681.
- [11] Paganelli M, Lipsich JE, Sciveres M, et al. Predisposing factors for spontaneous closure of congenital portosystemic shunts[J]. *J Pediatr*, 2015, 167(4): 931-935.
- [12] 王亚妹, 钟琳, 陶于洪. 2001 年—2012 年中国 18 例 Abernethy 畸形综合报道[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2013, 28(19): 1478-1482.
- [13] 黄满华, 胡新杰, 冉小军. Abernethy 畸形并左肾自发性破裂一例[J]. *放射学实践*, 2016, 31(7): 672-673.
- [14] 李丹, 刘建滨. 256 排螺旋 CT 对 Abernethy 畸形的诊断价值[J]. *中国中西医结合影像学杂志*, 2018, 16(2): 176-178.
- [15] Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies[J]. *Pediatr Surg*, 1994, 29(9): 1239-1241.
- [16] 顾晓红, 邵虹, 孙爱敏, 等. DSA 在儿童先天性肝外门体静脉分流的临床分型及治疗中的应用价值[J]. *中国医疗设备*, 2017, 32(7): 60-63.

(收稿日期: 2019-11-26 修回日期: 2020-04-01)