

• 临床研究 Clinical research •

遗传性出血性毛细血管扩张症累及肝脏的 CT 及 DSA 表现

李 艳, 吕传剑, 吴学军, 吴青霞, 孙明华, 葛英辉

【摘要】 目的 探讨遗传性出血性毛细血管扩张症(hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT)累及肝脏的 CT 和 DSA 表现。**方法** 回顾性分析 2005 年 9 月至 2012 年 10 月 6 例 HHT 累及肝脏患者的临床及 CT、DSA 影像学资料。**结果** CT 增强表现为动脉期肝动脉及其分支迂曲扩张,肝静脉和门静脉早显、增粗。此期肝内见多发大小不等的灶状、小片状强化。门脉期部分病灶持续强化,同时肝实质强化,肝动脉密度减低,门静脉及肝静脉显示更清晰。CTA 显示肝动脉变异。DSA 表现为肝动脉及其分支明显增粗、迂曲;肝实质呈弥漫性团块状染色,肝静脉提前显影,门静脉主干及肝内分支增粗,还可见肝动脉变异以及肠系膜上动脉窃血。**结论** CT 增强及 DSA 在 HHT 肝脏受累有特征性表现,对 HHT 的诊断具有重要价值。

【关键词】 遗传性出血性毛细血管扩张症; 肝脏; 计算机断层扫描; 血管造影

中图分类号:R654.4 文献标志码:B 文章编号:1008-794X(2013)-10-0854-04

Hepatic involvement of hereditary hemorrhagic telangiectasia: its imaging findings on CT and DSA

LI Yan, LV Chuan-jian, WU Xue-jun, WU Qing-xia, SUN Ming-hua, GE Ying-hui. Department of Radiology, Henan Provincial People's Hospital, Zhengzhou 450003, China

Corresponding author: LI Yan, E-mail: liyan7276@163.com

【Abstract】 Objective To investigate CT and digital subtraction angiography (DSA) features of liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). **Methods** Six patients of HHT with hepatic involvement, who were encountered at the hospital during the period from Sep. 2005 to Oct. 2012, were enrolled in this study. The clinical data as well as CT and DSA findings were retrospectively analyzed. **Results** Enhanced CT scanning showed that on arterial phase tortuous and dilated hepatic artery and its branches, as well as early visualization of thickened hepatic and portal veins could be seen. Multiple focal and small patchy enhancement of different sizes were revealed in liver. On portal phase some lesions showed continuous enhancement, meanwhile the liver parenchyma became enhanced and hepatic arterial density decreased and the portal as well as the hepatic veins stood out more clearly. Computed tomography angiography (CTA) could demonstrate the anatomical variations of hepatic artery. On DSA the lesions were manifested as thickened and tortuous hepatic arteries with diffuse massive staining in liver parenchyma and early filling of the hepatic veins. Besides, thickened portal stem and its intrahepatic branches, abnormal hepatic artery as well as superior mesenteric artery steal syndrome could also be found. **Conclusion** On enhanced CT scanning and DSA, liver involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia has characteristic features, which are very helpful in diagnosing this disease. (J Intervent Radiol, 2013, 22: 854-857)

【Key words】 hereditary hemorrhagic telangiectasia; liver; computed - assisted tomography; angiography

遗传性出血性毛细血管扩张症(hereditary

hemorrhagic telangiectasia, HHT), 又称 Osler-Rendu-Weber 病, 是一种以出血和血管扩张为主要特征的常染色体显性遗传的血管发育异常性疾病, 1864 年由 Sutton 首次报道。常见受累器官有皮肤、指(趾)、结膜、口、舌、胃肠道、肺、眼、肝及脑等, 最常见的临床表现是鼻出血和胃肠道出血。以往报道肝脏受累

基金项目: 河南省科技攻关项目 (132102310423)

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2013.10.018

作者单位: 450003 郑州 河南省人民医院放射科(李 艳、吕传剑、吴青霞、孙明华、葛英辉); 郑州市卫生学校外科教研室(吴学军)

通信作者: 李 艳 E-mail: liyan7276@163.com

较为少见,有 8% ~ 10% 的 HHT 患者可累及肝脏^[1],近年来,更多研究报道 HHT 患者肝脏受累并不少见,可高达 41% ~ 78%^[2-3]。然而,许多临床和影像医师因缺乏对本病的认识而误诊。为提高对本病的认识,本文分析我院收集的 6 例 HHT 累及肝脏患者的临床及影像资料,探讨其 CT 和 DSA 特征。

1 材料与方法

1.1 一般资料

2004 年 9 月—2013 年 4 月收治 HHT 患者 6 例,其中女 3 例,男 3 例,年龄 10 ~ 47 岁,平均 36 岁,病程 2 个月 ~ 17 年不等,2 例有家族史。HHT 纳入标准:采用 2000 年 HHT 基金科学顾问委员会临床诊断标准^[4]:(1) 反复自发性鼻出血;(2) 多个特征性部位受累,如唇、口腔和鼻黏膜、手指等处;(3) 内脏受累,如消化道、肺、肝脏、脑等;(4) 阳性家族史。具备以上 3 项者可明确诊断,符合 2 项为可疑。临床表现以无明显诱因、乏力、腹胀为主,其他表现为鼻出血、贫血、纳差、活动后胸闷、气喘等。实验室检查:红细胞 $(0.72 \sim 4.80) \times 10^{12}/L$,2 例正常,4 例表现为不同程度贫血;血红蛋白 $(66 \sim 146)g/L$,3 例偏低,3 例正常;6 例乙型肝炎标志物均阴性,1 例 HBcAb 阳性。

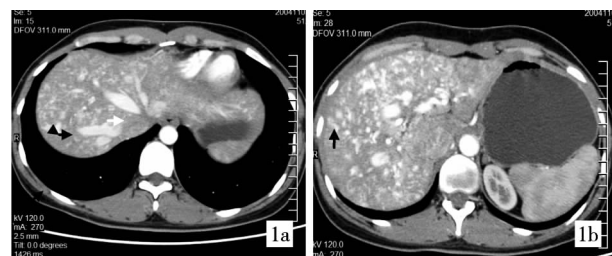
1.2 检查方法

6 例患者均在 1 周内完成彩色多普勒超声(彩超)及多层螺旋 CT 检查。CT 检查采用多层螺旋 CT (Lightspeed Plus, GE) 行螺旋模式腹部增强扫描。扫描层厚和间隔为 5 mm,行 2.5 mm 层厚及 1.25 mm 间隔重建;采用 300 ~ 350 mgI/ml 非离子型对比剂,总量按 1.5 ml/kg,注射速度 3.5 ml/s,动脉期延迟 25 s,静脉期延迟 80 s 扫描。原始数据传至 ADW 4.3 工作站,首先在轴位图像上寻找病变,并根据其特点对每例患者的动脉期及门静脉期进行容积再现(volume rendering, VR)、多平面重组(multi-planar reformation, MPR) 和最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)等多种二维、三维图像处理技术,以充分显示病变血管。其中 3 例另行胸部和脑部 CTA,分别延迟 18、15 s 扫描,其他扫描条件同腹部。其中 3 例患者另行肝动脉 DSA 检查,采用 Seldinger 法插管造影,将导管端置于肝固有动脉和肠系膜上动脉造影;4 例行二维和彩超检查;4 例患者另行胃肠镜检查。

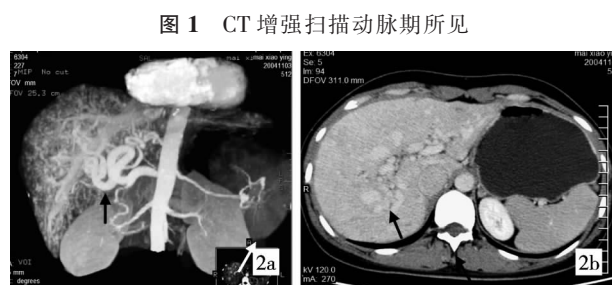
2 结果

2.1 CT 表现

平扫示 2 例肝脾增大,2 例肝脏增大,肝脏质地不均,可见不规则灶状稍低密度影。增强扫描动脉期轴位薄层图像显示肝实质强化不均,并见多发大小不等的灶状、小片状强化血池(图 1a)。4 例可见肝静脉及门静脉增粗并提前显影(图 1b),2 例单见门静脉提前显影,肝静脉直径最粗约 13.4 mm,门静脉最粗约 16.6 mm。6 例均见肝总动脉及其分支迂曲、增粗(图 2a),肝总动脉直径 6.8 ~ 12.1 mm,肝内分支增粗、迂曲达肝脏边缘。3 例可见肝脏供血动脉变异:1 例肝左动脉起自增粗的胃左动脉(图 2a),而肝右叶供血的 2 支小动脉均直接起自腹腔干;1 例肝固有动脉起自肠系膜上动脉;另 1 例可见起源于右锁骨下动脉的膈下动脉沿纵隔、心包至膈下向肝脏供血。1 例并发脾动脉瘤(图 2a)。门静脉期部分病灶持续强化,同时肝实质强化,肝动脉密度减低,门静脉及肝静脉显示更清晰,2 例可见肝内胆管轻度扩张(图 2b)。以动脉期 VR 观察肝动脉总体情况较好;以 MIP 显示肝动脉扩张及肝内异常强化的血管团最佳;MPR 有利于多平面多角度显示病变。胸部 CT 扫描发现 3 例肺血管畸形,但 3 例脑部 CT 均未发现明显异常。



1a 肝实质弥漫性分布大小不等 1b 肝静脉及门静脉增粗并提前
的灶状、片状血管池强化,与血管显影
分支走行及密度一致(黑箭),肝
静脉因动静脉瘘早显(白箭)



2a 动脉期 MIP 重建显示肝总 2b CT 静脉期显示肝脏实质等密
动脉迂曲扩张(黑箭)和脾动脉 度强化,肝内小胆管轻度扩张(黑
瘤(白箭) 箭)

图 2 肝总动脉及其分支迂曲、增粗

2.2 DSA 表现

3 例均见肝动脉及其分支明显增粗、迂曲 (图 3), 可见变异血管分支向肝内供血 (图 4)。肝实质呈弥漫性团块状染色, 肝静脉提前显影。肠系膜上动脉造影显示门静脉期向肝性血流, 门脉主干及肝内分支增粗, 并可见部分分支早显。

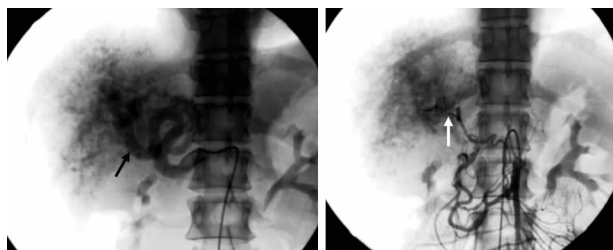


图 3 DSA 显示肝动脉迂曲、图 4 肠系膜上动脉分支增粗并向肝脏供血 (白箭)

2.3 彩超表现

4 例肝肿大, 回声增强, 肝动脉迂曲扩张, CDFI: 呈五彩镶嵌状彩色血流, 流速快, 阻力低, 呈湍流型频谱。4 例肝静脉近心端内径增宽, 肝实质内可见团片状较强回声结节。

2.4 胃肠镜表现

4 例行胃肠镜检查均示慢性红斑性胃炎, 其中 2 例示陈旧性出血性胃底炎。

3 讨论

HHT 是一种血管壁发育异常的常染色体显性遗传病, 遗传性、血管畸形和出血素质三联症为其特征。其分子基础与 Endoglin、ALK 1 和 Smad 4 基因突变有关, 上述基因突变造成其编码蛋白在血管内皮细胞上表达的单倍剂量不足, 缺乏维持正常结构足够的蛋白^[5], 血管壁弹力纤维及平滑肌缺乏, 管壁变薄, 完整性受损, 导致毛细血管扩张、动静脉畸形和动脉瘤。病变血管可因轻微外力发生破裂^[6]。据此将其分为 3 型: HHT1 型通常为 Endoglin 基因突变所致, HHT2 型和 HHT3 型分别为 ALK 1 和 Smad 4 基因突变所致^[7]。尽管 HHT 的基因与表型的相关性尚不确定, 但研究发现肺受累者多为 HHT1 型, 而肝脏受累多为 HHT2 型^[8]。

文献报道肝脏 HHT 的典型表现是肝内血管的异常分流, 这种异常分流主要是肝动脉-肝静脉分流, 而肝动脉-门静脉分流、门静脉-肝静脉分流较为少见^[9]。但本组病例肝动脉-门静脉分流更多见, 可能与病例数较少有关。

CT 表现为肝动脉显影的同时门静脉提前并持续显影, 其强化程度与动脉类似。以早动脉期显示

为佳。本组 4 例门静脉和肝静脉均提前显影, 提示肝动脉同时向门静脉和肝静脉分流。发生于动脉期的肝脏一过性灌注异常, 反映正常肝脏双重供血和动静脉瘘分流的变化, 被认为是动静脉瘘的间接征象^[10], 表现为边界清晰的呈叶段或亚段分布动脉期短暂强化, 门脉期呈等密度。文献报道约 13% HHT 患者可见肝动脉供血变异^[10], 本组 3 例显示异常动脉供血, 准确描述肝动脉变异有助于指导肝移植手术方案的制订。本组 2 例可见轻度胆管扩张, 可能由于肝动脉扩张挤压胆管或肝动脉向静脉分流导致胆管缺血、坏死甚至肝坏死。本组病例动脉期肝实质内大小不等的灶状、片状强化较门脉期显示明显, 其病理基础可能为小的毛细血管扩张和大的融合的血管团^[11]。对于 HHT 累及肝脏的 CT 表现, 以动脉期显示较佳。CT 血管成像可以多角度观察清晰显示肝内畸形血管, 通过 MIP、MPR、VR 等重建技术可清晰显示病变的大小、位置、数量及其供血动脉、引流静脉等信息, 为临床治疗方案的选择提供充分依据。

DSA 虽为有创检查, 但对有症状 HHT 患者的血流动力学测定、对出血患者行栓塞治疗和肝移植术前计划制订仍是有效的手段。本组 3 例 DSA 证实了 CTA 的诊断。

综上所述, 肝动脉-肝静脉分流、肝动脉-门静脉分流、上述分流共存、肝实质一过性灌注异常、小的毛细血管扩张、大的血管融合性团块、肝动脉迂曲扩张、肝动脉解剖变异、门静脉高压等是 HHT 累及肝脏的特征性 CT 和 DSA 表现。

[参考文献]

- [1] Piantanida M, Buscarini E, Dellavecchia C, et al. Hereditary haemorrhagic telangiectasia with extensive liver involvement is not caused by either HHT1 or HHT2 [J]. J Med Genet, 1996, 33: 441 - 443.
- [2] Alonso-Treceño JL, Alonso-Castañeira I, Escapa-Garrachón JM, et al. Nasa1 closure as definitive treatment for epistaxis in Rendu-Osler-Weber disease [J]. Acta Otorrinolaringol Esp, 2008, 59: 420 - 423.
- [3] Memeo M, Stabile Ianora AA, Scardapane A, et al. Hepatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: CT findings [J]. Abdom Imaging, 2004, 29: 211 - 220.
- [4] Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome) [J]. Am J Med Genet, 2000, 91: 66 - 67.
- [5] Cymerman U, Vera S, Pece-Barbara N, et al. Identification of

- hereditary hemorrhagic telangiectasia type 1 in newborns by protein expression and mutation analysis of endoglin [J]. *Pediatr Res*, 2000, 47: 24 - 35.
- [6] 卢川, 刘作勤. 遗传性出血性毛细血管扩张症的影像学诊断和介入治疗研究进展 [J]. 介入放射学杂志, 2008, 17: 290 - 293.
- [7] 秦玲, 刘珂, 赵小强, 等. 遗传性出血性毛细血管扩张症的临床研究[J]. 中国当代医药, 2012, 19: 55 - 56.
- [8] Kuehl HK, Caselitz M, Hasenkamp S, et al. Hepatic manifestation is associated with ALK1 in hereditary hemorrhagic telangiectasia: identification of five novel ALK1 and one novel ENG mutations[J]. *Hum Mutat*, 2005, 25: 320.
- [9] 连庆峰, 刘学静, 闫欣, 等. MSCT 血管成像对肝脏遗传性出血性毛细血管扩张症的诊断 [J]. 实用放射学杂志, 2011, 27: 1180 - 1182.
- [10] Lanora AA, Memeo M, Sabba C, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: multi - detector row helical CT assessment of hepatic involvement[J]. *Radiology*, 2004, 230: 250 - 259.
- [11] Siddiki H, Doherty MG, Fletcher JG, et al. Abdominal findings in hereditary hemorrhagic telangiectasia: pictorial essay on 2D and 3D findings with isotropic multiphase CT[J]. *Radiographics*, 2008, 28: 171 - 184.

(收稿日期:2013-04-20)

(本文编辑:侯虹鲁)

·临床研究 Clinical research·

经动脉灌注化疗联合不同化疗方法治疗进展期胃癌 60 例对照研究

高峰, 黄祥忠, 任冬青, 沈炜, 郭新春, 包凯沪

【摘要】 目的 探讨不同化疗途径联合介入治疗进展期胃癌的安全性和疗效。**方法** 经胃镜检查及活组织病理学检查确诊的胃腺癌患者 60 例, 随机分为 A 组和 B 组, 每组 30 例。介入术中采用 EOF 方案 (5-Fu 500 mg/m², 奥沙利铂 130 mg/m², 表柔比星 40 ~ 60 mg), A 组在介入术后 d 1 ~ 4 经静脉使用 CF (亚叶酸钙) 150 mg/m² 维持 2 h, 30 min 后使用 5-Fu 500 mg/m² 维持 6 h, 4 周为 1 周期, B 组术后口服替吉奥, 40 ~ 60 mg, 2 次/d, d 8 ~ 21, 休息 1 周, 再进行下一周期的治疗。比较两组治疗后不良反应及生存率。**结果** 所有患者均完成至少 2 周期治疗。两组白细胞、血小板减少和恶心呕吐等不良反应比较差异有统计学意义 ($P < 0.05$), 两组 K-M 生存曲线比较差异无统计学意义 ($P = 0.625$)。**结论** 替吉奥口服化疗较之 5-Fu 全身静脉化疗联合介入治疗进展期胃癌安全性更高, 从而提高了患者的生活质量。

【关键词】 进展期胃癌; 静脉化疗; 口服化疗; 介入

中图分类号: R735.2 文献标志码: B 文章编号: 1008-794X(2013)-10-0857-03

Combination of chemotherapy and interventional management for the treatment of advanced gastric cancer: comparison study of different chemotherapy routes GAO Feng, HUANG Xiang-zhong, REN Dong-qing, SHEN Wei, GUO Xin-chun, BAO Kai-hu. Department of Interventional Therapy, Affiliated Jiangyin Hospital, Medical College of Dongnan University, Jiangyin, Jiangsu Province 214400, China

Corresponding author: HUANG Xiang-zhong, E-mail: 26593554@qq.com

【Abstract】 Objective To explore the safety and efficacy of chemotherapy through different routes combined with interventional management in treating advanced gastric cancer. **Methods** A total of 60 patients with gastroscopy- and biopsy-proved gastric adenocarcinoma were enrolled in this study. The patients were randomly and equally divided into group A ($n = 30$) and group B ($n = 30$). EOF scheme of chemotherapy, i.e. 5-Fu 500 mg/m², epirubicin 40 - 60 mg and oxaliplatin 130 mg/m², was employed in all patients for interventional management.

Then patients in group A received intravenous chemotherapy (CF 150 mg/m² lasting for 2 hours and 30 minutes later 5-Fu 500 mg/m² lasting for 6 hours), which

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2013.10.019

作者单位: 214400 江苏省江阴东南大学医学院附属江阴医院介入科

通信作者: 黄祥忠 E-mail: 26593554@qq.com