

- lization with yttrium-90 for the treatment of hepatocellular carcinoma[J]. *Adv Ther*, 2016, 33: 699-714.
- [24] 尹帮顺, 李明起, 邓启民, 等.  $^{90}\text{Y}$  发生器的研究进展[J]. *同位素*, 2009, 22: 187-192.
- [25] Yeong CH, Cheng MH, Ng KH. Therapeutic radionuclides in nuclear medicine: current and future prospects[J]. *J Zhejiang Univ Sci B*, 2014, 15: 845-863.
- [26] Stillwagon GB, Order SE, Guse C, et al. 194 hepatocellular cancers treated by radiation and chemotherapy combinations: toxicity and response: a Radiation Therapy Oncology Group Study[J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1989, 17: 1223-1229.
- [27] Nijssen JF, van het Schip AD, Hennink WE, et al. Advances in nuclear oncology: microspheres for internal radionuclide therapy of liver tumours[J]. *Curr Med Chem*, 2002, 9: 73-82.
- [28] 赵明强, 许书河. 放射性栓塞治疗肝癌用微球的研究进展[J]. *中国核科技报告*, 2007, 2: 100-110.
- [29] Ariel IM. Radioactive isotopes for adjuvant cancer therapy: animal experimentation and preliminary results in human application[J]. *Arch Surg*, 1964, 89: 244-249.
- [30] Edeline J, Gilibert M, Garin E, et al. Yttrium-90 microsphere radioembolization for hepatocellular carcinoma[J]. *Liver Cancer*, 2015, 4: 16-25.
- [31] Ehrhardt GJ, Day DE. Therapeutic use of  $^{90}\text{Y}$  microspheres[J]. *Int J Rad Appl Instrum B*, 1987, 14: 233-242.
- [32] 黄文岳, 钱达兴, 周 蔡, 等. 辐射治疗玻璃微球的制备与应用[J]. *玻璃与搪瓷*, 2002, 30: 13-16.
- [33] 周 蔡, 钱大兴, 黄文岳. 用溶胶-凝胶法制备医疗微球的若干工艺因素[J]. *玻璃与搪瓷*, 1997, 25: 1-5.
- [34] Schubiger PA, Beer HF, Geiger L, et al.  $^{90}\text{Y}$ -resin particles: animal experiments on pigs with regard to the introduction of superselective embolization therapy[J]. *Int J Rad Appl Instrum B*, 1991, 18: 305-311.
- [35] Grady ED. Internal radiation therapy of hepatic cancer[J]. *Dis Colon Rectum*, 1979, 22: 371-375.
- [36] Mantravadi RV, Spigos DG, Tan WS, et al. Intraarterial yttrium-90 in the treatment of hepatic malignancy[J]. *Radiology*, 1982, 142: 783-786.
- [37] 刘学成. 国外安全运输放射性物质的管理与防护简介[J]. *铁道劳动安全卫生与环保*, 1985, 11: 59-63.
- [38] Salem R, Thurston KG. Radioembolization with  $^{90}\text{Y}$  microspheres: a state-of-the-art brachytherapy treatment for primary and secondary liver malignancies. Part 1: Technical and methodologic considerations[J]. *J Vasc Interv Radiol*, 2006, 17: 1251-1278.

(收稿日期:2017-02-16)

(本文编辑:俞瑞纲)

## • 病例报告 Case report •

### 先天性肝外门体分流 2 例

谭亚兰, 郭万亮

【关键词】 先天性疾病; 门静脉畸形; 肝外门体静脉分流

中图分类号: R575 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2017)-10-0958-03

**Congenital extrahepatic portosystemic shunt: report of two cases with literature review** TAN Yalan, GUO Wanliang. *Department of Radiology, Children's Hospital Affiliated to Soochow University, Suzhou, Jiangsu Province 215003, China*

Corresponding author: GUO Wanliang, E-mail: gwl333333@163.com

【Key words】 congenital disease; portal venous malformation; extrahepatic portosystemic shunt (J Intervent Radiol, 2017, 26: 958-960)

#### 临床资料

病例 1: 男, 10 岁。因“皮肤青紫半年余”入院。查体:  $\text{SpO}_2$  88% (未吸氧), 杵状指。心肺听诊无异常。实验室检查无

明显异常。心脏彩超示第一肝门区异常静脉团(先天性门体静脉分流?)。

CT 增强示食管、胃底、肠系膜上、下静脉经共同干汇入脾门区扭曲、扩张血管团, 再下行汇入左肾静脉(图 1①)。肝内门静脉未见显影。脾脏体积增大。诊断为先天性肝外门体分流(I 型), 脾肿大。

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2017.10.023

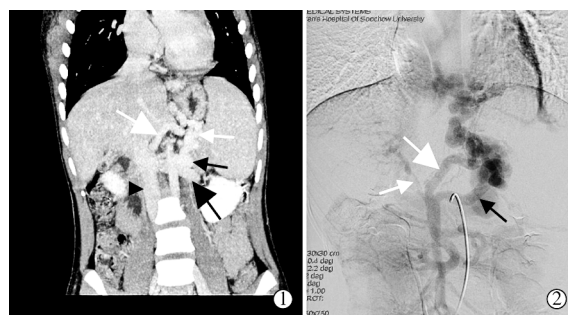
作者单位: 215003 江苏 苏州大学附属儿童医院影像科

通信作者: 郭万亮 E-mail: gwl333333@163.com

左右心导管术+腹部血管造影术示右心室、左右肺动脉及分支血管显示清晰,未见明显动静脉瘘征象。选择性胃十二指肠及肠系膜上动脉间接门静脉造影示门静脉干变细(图1②),边缘欠光整,肝门区大量侧支血管形成。肠系膜上静脉和脾静脉汇合形成一扭曲扩张的异常血管,回流至下腔静脉,胃底及脾静脉曲张明显。诊断:①门静脉海绵样变性;②先天性门体分流。

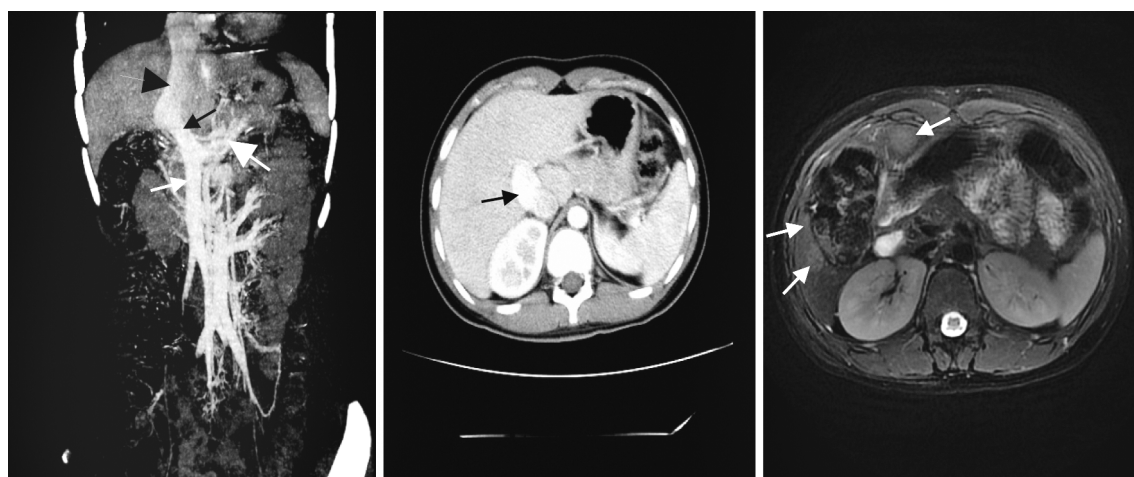
病例 2:女,12 岁。因“肝功能损伤”就诊。CT 增强示:脾静脉与肠系膜上静脉汇合后进入下腔静脉(图 2①②)。诊断:先天性肝外门体分流。

MR 示:肝脏体积缩小,实质信号不均匀,见多个结节状 T2 及 STIR 高信号影(图 2③)。门静脉肝内分支未见显示,脾、肠系膜上静脉汇合形成一异常通道与下腔静脉相连。诊断:肝脏体积缩小伴肝内结节状异常信号;先天性肝外门体分流。



①CT 冠状位重建,示曲张食管、胃底静脉与肠系膜上下静脉共同干(长白箭)汇入脾门区扭曲血管团(短白箭),再经脾肾分流道(短黑箭)汇入左肾静脉(长黑箭),向右汇入下腔静脉(黑三角形);②为经肠系膜上动脉间接门脉造影,示门静脉主干(短白箭)变细,肠系膜上静脉(长白箭)、脾静脉血汇合后经脾肾分流道(黑箭)入左肾静脉

图 1 病例 1 影像表现



①CT 冠状位重建,示肠系膜上静脉(短白箭)与脾静脉(长白箭)汇合成分流管(短黑箭)后进入下腔静脉(长黑箭);②轴位 CT 增强,示粗大的分流管(黑箭)进入下腔静脉;③为 T2 加权压脂,示肝内多个结节状高信号影(白箭)

图 2 病例 2 影像表现

## 讨论

先天性肝外门体分流是一种罕见的先天性门静脉畸形,又称 Abernethy 畸形,最早由 Abernethy 发现。该病的门静脉与腔静脉之间存在异常吻合,门静脉系统血流不流入或少量流入肝脏,大部分经肝外门静脉侧支汇入腔静脉。它分为两型:Ⅰ型为完全性门体分流,无门静脉血入肝,主要表现为端侧分流<sup>[1]</sup>,根据肠系膜上静脉与脾静脉是否汇成共同血管流入下腔静脉又可分为Ⅰa、Ⅰb 型;Ⅱ型为部分性门体分流,门静脉细小,可通过分流管与下腔静脉或其他体静脉沟通,主要表现为侧侧分流,进一步可分为Ⅱa、Ⅱb、Ⅱc 型。Ⅰ型比Ⅱ型更常见,Ⅰ型多见于女性,Ⅱ型多见于男性。

先天性肝外门体分流临床表现多变,可无临床表现,也可因门静脉血灌注不足引起肝功能受损、代谢异常和代谢活性物质不能灭活,包括高半乳糖血症、高胆汁酸、高血糖、高血氨和肝性脑病、肝肺综合征<sup>[2]</sup>、肺动脉高压等;门静脉血供应障碍、肝动脉血流代偿增加可能引起肝肿瘤发生,如结节再生增生、局灶结节增生、腺瘤或肝细胞癌<sup>[3]</sup>等。其临床表现主要与分流量、分流类型及患儿的年龄有关。Ⅰ型患者多临

床症状重且发现时间早,常伴有其他脏器的先天畸形,如多脾、内脏异位、心脏畸形、胆道闭锁等<sup>[4]</sup>,原因可能是为了适应门体分流而在胚胎发育过程中发生的代偿性变化。Ⅰ型肝肿瘤也较Ⅱ型多见。Ⅱ型通常为门静脉的单一畸形,其临床症状较轻、发现较晚。儿童对门体分流有较好的耐受性,即使分流量达到 60% 依然可以耐受,发病年龄主要与分流量有关。

该病的诊断需血管造影、CT、MR 及超声等影像学检查明确。超声操作简单且能敏感地发现异常血流并对血流方向、流速等指标进行测定,常作为首选的检查方法,但存在肠气影响大、视野较小、图像分辨率低、受操作人员技术水平影响大等不足<sup>[5]</sup>。CT 及 MR 增强可确诊 Abernethy 畸形。MR 因无辐射且易显示肝脏病变特征所以优于 CT,但其也存在检查费用高、检查时间长及空间分辨率较低、受呼吸影响大等缺点。磁共振血管成像和 CT 血管成像可准确描绘门体分流全程。血管造影是确认是否存在肝内分支门静脉缺如从而进行分型的重要方式。

本组例 1 患儿 CT 增强示胃底静脉、肠系膜上、下静脉共同汇入脾门区血管团,再汇入左肾静脉,最后汇入下腔静脉,

与文献报道<sup>[6]</sup>大部分 Abernethy 畸形的门静脉系血流是经分流通入左肾静脉和下腔静脉相符。CT 肝内门静脉未见显影,故考虑门体分流 I 型。但 I 型多为女性,本例患儿为男性,且临床肝功能正常,血氨不高,与 CT 分型不符,行造影进一步明确肝内血管情况,结果示门静脉变细伴大量侧支血管形成,所以考虑为门体分流 II 型,由此可见,当门静脉和分支发育不良时,CT 上可能无法看清,此时造影是唯一确定门静脉畸形是否存在并确定畸形类型的方法,是该病诊断的金标准。该患儿仅表现为皮肤紫绀及杵状指,提示有慢性缺氧的存在,但无心肺系统基础疾病,故考虑是门静脉系统血流中的一些血管活性物质未经肝脏灭活从而对肺功能产生了影响。

本组例 2 为女患儿,CT 增强及 MR 示脾静脉与肠系膜上静脉汇合成共同管后进入下腔静脉,无门静脉血入肝,MR 示有肝脏缩小及肝肿瘤样病变,与 I 型特征相符,故考虑为先天性门体分流(I b 型)。患儿肝功能障碍考虑与门静脉血营养因子入肝减少有关。影像表现为肝脏体积减小,肝内多发异常结节,可能是由于门静脉血流缺失和肝动脉血流代偿性增加导致的不均匀灌注,最终造成缺血区萎缩和富血供区再生结节形成。

本病治疗应根据病情的严重程度及分型决定。①无症状者先密切随访,如发现分流量增大或出现临床症状再采取保守治疗或手术等措施。②保守治疗,主要是保护肝功能和治疗肝性脑病。③阻断分流血管,适用于 Abernethy II 型患者。可减少门、体静脉分流,增加肝门静脉血灌注,但阻断分流血管前需评估肝内门静脉系统发育情况,以免血液灌注增加导致发育不良患者出现门静脉高压或肝衰竭,对该类患者行多步分流导管关闭或肝移植手术更安全。此外,对 I 型是否关闭分流仍存在争议。一般认为 I 型行分流闭合手术会导致肠系膜静脉淤血并带来严重后果;但也有文献指出, I 型在关闭分流后,因门静脉系统有相当大的可塑性,肝内门静脉系统可以血运重建,而且肝脏的许多良性肿瘤能消失或退变,因此建议所有患者,特别是有严重长期并发症患者都关闭分

流<sup>[7-8]</sup>。4、I 型、II 型患者上述疗效不佳时,肝移植是惟一的治疗途径。

#### [参考文献]

- [1] Gong Y, Zhu H, Chen J, et al. Congenital portosystemic shunts with and without gastrointestinal bleeding: case series[J]. *Pediatr Radiol*, 2015, 45: 1964-1971.
- [2] Fu L, Wang Q, Wu J, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt: an underdiagnosed but treatable cause of hepatopulmonary syndrome[J]. *Eur J Pediatr*, 2016, 175: 195-201.
- [3] Correa C, Luengas JP, Howard SC, et al. Hepatoblastoma and abernethy malformation type I: case report[J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2017, 39: e79-e81.
- [4] Passalacqua M, Lie KT, Yarmohammadi H. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abernethy malformation) treated endovascularly with vascular plug shunt closure[J]. *Pediatr Surg Int*, 2012, 28: 79-83.
- [5] Alonso-Gamarra E, Parron M, Perez A, et al. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review[J]. *Radiographics*, 2011, 31: 707-722.
- [6] 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: 874-876.
- [7] Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management[J]. *Semin Liver Dis*, 2012, 32: 273-287.
- [8] Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2010, 51: 322-330.

(收稿日期:2017-04-12)

(本文编辑:俞瑞纲)

#### 勘误

本刊 2017 年第 26 卷第 5 期第 403 页倒数第 2 行“无锡市第三人民医院”,应为“无锡市第三人民医院”。特此更正。