

• 病例报告 Case report •

TIPS 治疗门静脉血栓伴海绵变性的全内脏反位患者 1 例

刘为林, 成德雷, 袁海, 袁自力, 方伟伟

【关键词】 经颈内静脉肝内门体分流术; 全内脏反位; 门静脉海绵样变性; 血栓形成

中图分类号: R575.2 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2019)-02-0201-02

Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for portal vein thrombus with cavernous transformation in a patient with complete situs inversus viscerum LIU Weilin, CHENG Delei, YUAN Hai, YUAN Zili, FANG Weiwei. Department of Interventional Radiology, Second People's Hospital, Huaiyuan County, Anhui Province 230001, China

Corresponding author: CHENG Delei, E-mail: 39055004@qq.com (J Intervent Radiol, 2019, 28: 201-202)

【Key words】 Transjugular intrahepatic porto-systemic shunt; complete situs inversus viscerum; cavernous transformation of the portal vein; thrombosis

完全性内脏反位 (complete situs inversus viscerum, CSIV) 是一种罕见的先天性畸形, 其胸、腹脏器与正常人成镜面反位分布, 其发生率约 1/10 000, 部分患者可能合并其他染色体畸形。CSIV 由于其特殊的内脏分布, 可能增加临床诊断及手术治疗的难度。国内外有不少 CSIV 患者各种外科手术病例报告, 但 CSIV 患者行经颈内静脉肝内门体分流术 (transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS) 的个案报道鲜见^[1-2]。我科近期对 1 例肝硬化失代偿期、门静脉高压所致食管胃底静脉曲张破裂出血的 CSIV 患者成功实施 TIPS+ 食管胃底静脉曲张栓塞术 (gastric coronary vein embolization, GCVE)。该患者不仅合并门静脉血栓及门静脉海绵样变性, 同时存在矮小、不育、男性第二性特征发育不完全等畸形。患者 TIPS 术后随访至今, 仍然健康生存, 现经该患者的诊治过程报道如下。

临床资料

患者, 男, 61 岁。乙肝后肝硬化病史十余年, 近 2 年内有 3 次食管胃底静脉曲张破裂出血史。2017 年 7 月 16 日因再次消化道出血收住入院。否认饮酒史以及其他肝病史。患者身高 1.42 m, 体重 41 kg, 未育, 无喉结、阴毛、胡须等男性第二性特征, 男性外生殖未见发育。既往入院检查发现其为 CSIV

患者。肝功能 Child 评分 8 分 (总胆红素 48.8 $\mu\text{mol/L}$, 白蛋白 33 g/L; 少量腹水, 无肝性脑病, 凝血酶原时间 16 s), 血红蛋白 86 g/L, 血小板计数为 $32 \times 10^9/\text{L}$, 睾酮水平为 65.69 ng/dL (正常范围, 241~827 mg/dL)。胃镜检查结果显示重度食管胃底静脉曲张。入院后 X 线胸片及腹部 CT 结果进一步确诊为 CSIV 患者。腹部 CT 增强结果显示患者存在肝硬化、脾肿大、腹水及粗大食管胃底静脉曲张等门静脉高压影像学表现, 并有门静脉主干血栓形成、门静脉周围侧支呈海绵样变性 (图 1①②)。

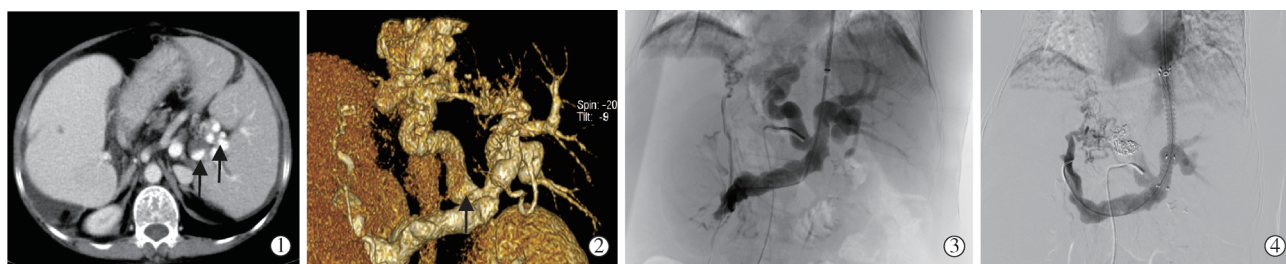
完善相关检查后, 于 2017 年 7 月 18 日对该患者行 TIPS+GCVE 术。术中操作与常规 TIPS 手术操作过程呈镜面反向。首先穿刺其左侧颈内静脉, 建立手术入路, 将 RUPS-100 (美国, Cook) 在导丝的引导置入肝左静脉。在间接门静脉造影图像指引下, 反向旋转 RUPS-100 指向器, 经肝左静脉穿刺门静脉左支建立肝内穿刺道。穿刺门静脉成功后, 在加硬导丝支撑下将 10 F 外鞘管引入门静脉主干, 测门静脉压力值为 21 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。行直接门静脉 DSA 造影检查示患者脾静脉、肠系膜上静脉及门静脉主干远端增粗, 门静脉近端内见充盈缺损, 其周围可见侧支血管形成, 并可见粗大食管胃底冠状静脉自门静脉主干发出 (图 1③)。以 10 mm×70 mm 弹簧圈 (爱尔兰, Boston Scientific) 6 枚栓塞食管胃底冠状静脉其主干后, 再以 8 mm×80 mm 血管球囊 (美国, Cordis) 扩张肝内穿刺道, 植入 8 mm×80 mm 裸支架 (德国, Bard) 及 8 mm×60 mm Fluency 支架 1 枚 (德国, Bard), 建立肝内分流道。复行门静脉 DSA 造影示, 肝内分流道支架形态良好, 血流通畅, 未见狭窄及折角, 曲张的胃底冠状静脉未见显影 (图 1④)。术后复测门静脉压力值下降为 11 mmHg。随访至今 (4 个月), 患者肝功能稳定, 肝内分流道血流通畅,

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2019.02.023

基金项目: 安徽省自然科学基金 (1708085QH218)

作者单位: 230001 安徽 怀远县第二人民医院介入放射科 (刘为林、袁海、袁自力); 安徽省立医院介入放射科 (成德雷、方伟伟)。

通信作者: 成德雷 E-mail: 39055004@qq.com



①上腹部 CT 增强扫门静脉期图,箭头所示为门静脉血栓及其周围形成海绵侧支血管;②上腹部 CT 增强扫门静脉重建图像箭头所示为粗大胃底冠状静脉;③TIPS 术前门静脉 DSA 造影图像;④TIPS 术后门静脉 DSA 造影图像。

图 1 61 岁男性完全内脏反位患者 CT 及 DSA 图像

未再次出血及肝性脑病等并发症发生。

讨论

本例是 1 例慢性乙型肝炎后肝硬化 CSIV 患者,有反复食管静脉曲张破裂出血、腹水、脾肝大和脾功能亢进的等典型门静脉高压症的临床表现,同时还合并门静脉血栓形成及门静脉海绵样变性等血管病变。门静脉周围的海绵变性侧支血管虽然可一定程度上降低门静脉压力,维持肝内的血流灌注,但其存在增加手术难度及术后并发症发生率,同时也降低了 TIPS 治疗的手术成功率。TIPS+GCVE 在栓塞食管胃底曲张静脉的同时可有效地降低门静脉压力,降低再次大出血发生率,是对内科及内镜下治疗难以控制的食管胃底静脉曲张破裂出血的患者二线治疗方案,因此术者给予该患者行 TIPS+GCVE 治疗^[3-4]。

本例患者特殊之处在于其不仅存在食管胃底静脉曲张、门静脉血栓、门静脉海绵样变性等门静脉高压症,还是 1 例肝、脾及胃分布与正常人成镜面反位的 CSIV 患者。CSIV 在病理生理方面与正常人无明显不同,寿命差异不大。但当其发生内脏疾病时,先天性的解剖异常必将影响疾病的诊断和手术操作,尤其是此例患者的血管的变异对各类介入手术操作影响甚大。TIPS 是一种难度较大的介入手术,其步骤均为在 DSA 引导下在血管内进行操作。因此 CSIV 患者在 TIPS 术前需行详细的术前检查,应对其病情及血管变异作一个全面的评估。术前影像学检查不仅能够评价患者病情及各个器官变异程度,还能够对下腔静脉、肝静脉、门静脉以及侧支循环形成及开放情况做个很好评估。CT 和 MRI 等影像学检查结果可以帮助 TIPS 术者选择良好手术入路以及自肝静脉穿刺门静脉的最佳途径。本例术前影像学检查证实患者为 CSIV 患者,其腔静脉体系位于身体左侧,左侧颈内静脉与上腔静脉成一条直线,这决定选择左侧颈内静脉作为手术入路,手术更为便捷、安全,术中上腔静脉破裂的风险相对更低。患者术前肝静脉、门静脉 CTV 发现不仅是单纯的 CSIV 患者,门静脉主干内血栓形成,其周围存在大量门静脉侧支血管,呈海绵样变性。在详细分析了肝后段下腔静脉、肝静脉

与门静脉的位置关系,门静脉血栓范围及周围侧支分布等血管变异情况后,选择较粗大的具有植入支架植入空间的肝内门静脉左侧分支,作为肝内穿刺目标静脉。采用镜像技术,术中与常规手术操作相关方向旋转 RUPS100 穿刺针,自左肝静脉穿刺门静脉左侧分支建立肝内分流通道,避免穿刺迂曲门静脉侧支。术后 DSA 造影复查患者肝内分流道血流通畅,支架形态良好。本例患者证实在完善术前评估条件下,采用镜面技术,逆向穿刺,对血管变异较大 CSIV 患者行 TIPS 治疗是可行的。

综上所述,存在门静脉血栓及门静脉海绵样变性的 CSIV 患者,其下腔静脉、肝静脉、门静脉走行及位置关系相对复杂。TIPS 术前完善的影像学检查,可详细评价 CSIV 患者血管变异情况,有利于术者选择合适的手术入路和从肝静脉穿刺门静脉的建立肝内分流道的最佳途径。同时由于 CSIV 患者内脏器官与正常人镜面反位,术者还需克服长期手术操作的习惯影响,采用镜面技术,反向操作。

[参考文献]

- [1] Chovanec V, Krajina A, Lojik M, et al. TIPS creation in a patient with situs inversus totalis[J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2002, 25: 447-449.
- [2] Postoak DW, Ferral H, Washburn WK, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation in a patient with situs inversus[J]. J Vasc Interv Radiol, 2002, 13: 755-756.
- [3] de Franchis R, Baveno VI Faculty. Expanding consensus in portal hypertension: report of the Baveno VI Consensus Workshop: stratifying risk and individualizing care for portal hypertension [J]. J Hepatol, 2015, 63: 743-752.
- [4] 毕光荣, 张勇, 陈旭昇. 经颈静脉肝内门体分流术联合胃冠状静脉栓塞术治疗门脉高压上消化道出血的临床疗效[J]. 介入放射学杂志, 2013, 22: 239-243.

(收稿日期:2018-04-12)

(本文编辑:俞瑞纲)