

- 用肿瘤学杂志,2022,36:386-390.
- [21] 王 佳,杨素君,李 莹.原发性肝癌热消融术后疗效的 MRI 评价[J].医学影像学杂志,2021,31:1347-1349,1353.
- [22] 邢爱丽,郑加生.经肝动脉化疗栓塞术联合局部热消融治疗大肝癌的效果及影响因素[J].临床肝胆病杂志,2019,35:98-103.
- [23] Qian K,Zhang F,Allison SK,et al. Image-guided locoregional non-intravascular interventional treatments for hepatocellular carcinoma:current status[J]. J Interv Med,2020,4:1-7.
- [24] Razi M,Gu JP,Xu H,et al. Conventional versus drug-eluting bead transarterial chemoembolization: a better option for treatment of unresectable hepatocellular carcinoma [J]. J Interv Med,2021,4:11-14.
- [25] 王 楠,薛国亮,徐静雯,等.微波消融在载药微球经肝动脉化疗栓塞术联合靶向和免疫治疗进展期原发性肝癌中的应用[J].中华肿瘤防治杂志,2023,30:865-870.
- [26] Hendriks P, Sudiono DR, Schaapman JJ, et al. Thermal ablation combined with transarterial chemoembolization for hepatocellular carcinoma: what is the right treatment sequence? [J]. Eur J Radiol,2021,144:110006.
- [27] 张 倩,李志艳,陈 曦,等.超声造影融合虚拟导航技术引导肝肿瘤消融治疗的疗效分析[J].解放军医学院学报,2022,43:163-167.
- [28] Arellano RS. What's new in percutaneous ablative strategies for hepatocellular carcinoma and colorectal hepatic metastases? 2020 update[J]. Curr Oncol Rep,2020,22:105.
- [29] 宋鹏远,孙亚红,郭 亚,等.微波消融与手术切除结直肠癌肝转移的疗效比较[J].中国微创外科杂志,2015,15:887-890.
- (收稿日期:2023-08-01)
(本文编辑:新 宇)

• 病例报告 Case report •

巨大门静脉瘤合并血栓形成 1 例报告并文献复习

项以力, 吴明亮, 王守义, 李杰克, 赵杨凯, 朱邦选

【关键词】 门静脉瘤; 门静脉血栓; 置管溶栓; 导管吸栓; 增强 CT

中国分类号:R575.2 文献标志码:D 文章编号:1008-794X(2024)-08-0875-03

Giant portal vein aneurysm complicated with thrombosis: report of one case with literature review

XIANG Yili, WU Mingliang, WANG Shouyi, LI Jieke, ZHAO Yangkai, ZHU Bangxuan.

Department of Interventional Vascular Surgery, Wenzhou People's Hospital (The Third Affiliated Hospital of Shanghai University), Wenzhou, Zhejiang Province 325000, China

Corresponding author: ZHU Bangxuan, E-mail: bangxuan8@126.com

【Key words】 portal vein aneurysm; portal venous thrombosis; catheter-directed thrombolysis; transcatheter thrombus aspiration; contrast-enhanced CT scan

门静脉瘤(portal vein aneurysm,PVA)是门静脉的一种不寻常的血管扩张,是一种罕见的内脏静脉瘤,占有内脏动静脉瘤疾病比例不到3%^[1]。1956年,由Barzali和Kleckner^[2]首次描述了该病。PVA的定义是指肝硬化患者门静脉直径大于1.9 cm,正常肝脏门静脉直径大于1.5 cm^[3]。

1 临床资料

患者女,40岁。“因脐周疼痛3 d,加重1 d,急诊入院”

(2021年8月3日)。患者腹痛呈持续性,无绞痛、撕裂痛、烧灼痛,无恶心、呕吐、腹胀、腹泻、发热、畏寒等症状,查体脐周稍压痛,无反跳痛、肌紧张。既往无高血压、糖尿病、肥胖、乙型病毒性肝炎、肝硬化、恶性肿瘤等病史。无外伤、手术史。静脉血化验结果提示CRP水平轻度升高(17.8 mg/L)、红细胞计数轻度降低($3.69 \times 10^{12}/L$)、血红蛋白轻度降低(106 g/L)、D-2聚体指标明显升高(18.78 mg/L)、肌酸激酶指标轻度升高(156 U/L),白细胞计数、血小板计数正常,肝功能、肾功能、淀

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2024.08.012

基金项目:浙江省温州市科研项目(Y20210924)

作者单位:325000 浙江温州 温州市人民医院(上海大学附属第三医院)介入血管外科

通信作者:朱邦选 E-mail:bangxuan8@126.com

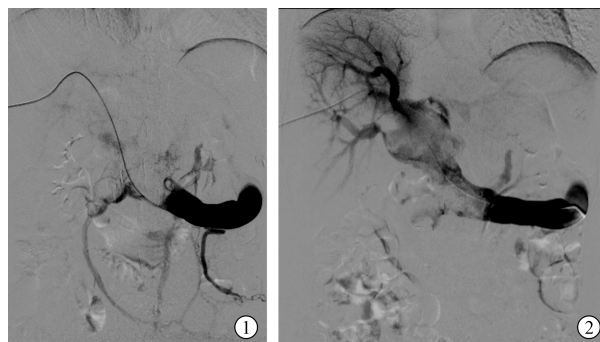
粉酶指标正常。上腹部增强 CT 检查显示“门静脉系统广泛瘤样扩张伴广泛血栓形成,瘤样扩张最大径位于门静脉右支,约 5.6 cm”(2021 年 8 月 3 日,见图 1①)。根据患者病史及相关辅助检查,诊断为巨大 PVA 合并血栓形成,当日开始予以低分子肝素钙 4 100 U,皮下注射,1 次/12 h,抗凝治疗。经过 6 d 的抗凝治疗后患者腹痛症状较前稍减轻,仍持续存在,遂进一步于 2021 年 8 月 9 日进行介入治疗。

介入治疗过程如下,在超声定位下穿刺并留置鞘管于门静脉右支的分支内,然后 DSA 监测下经导管造影(见图 2①)明确门静脉系统广泛血栓形成,遂通过 6 F 导引导管在门静脉主干、肠系膜上静脉、脾静脉进行抽吸,吸出大量暗红色血栓。DSA 监测下造影复查门静脉系统对比剂显影未改善,考虑仍残留大量血栓,再进行导管抽吸易致患者失血量过多,遂留置导管于脾静脉根部进行置管尿激酶持续溶栓治疗,溶栓剂量为 48 万 U/24 h,溶栓治疗期间继续上述抗凝治疗。溶栓治疗 4 d 后(2021 年 8 月 13 日)DSA 监测下对比(见图 2②)复查门静脉系统造影剂显影较前明显增多,考虑门静脉系统内血栓较前明显减少,但仍残留较多血栓,因患者腹痛症状已明显缓解,遂拔除导管停止溶栓治疗。

之后继续上述抗凝治疗方案,该方案于 2021 年 8 月 17 日改为利伐沙班 15 mg,口服,2 次/d;2021 年 8 月 25 日改为利伐沙班 20 mg,口服,1 次/d。持续规律抗凝治疗期间,患者不定期进行门诊随访、上腹部增强 CT 检查,复查的上腹部增强 CT 显示门静脉系统血栓逐渐减少。8 个月后又上腹部增强 CT 检查(2022 年 4 月 19 日,见图 1②)显示“门静脉系统广泛瘤样扩张呈不同程度回缩,且仅门静脉右支瘤腔内残留局限性长段不规则血栓,原门静脉右支瘤样扩张最大径减小至约 4.1 cm”。15 个月后又上腹部增强 CT 检查(2022 年 11 月 3 日,见图 1③)显示“门静脉系统扩张静脉较前进一步回缩且血栓基本消失,原门静脉右支瘤样扩张最大径减小至约 3.6 cm”。门诊随访期间患者未再出现腹痛症状,恢复良好。

2 讨论

PVA 的病因和发病机制至今仍不明确,胚胎期右侧原始卵黄静脉远端未闭退形成憩室样扩张被认为是先天性变异的潜在机制^[4-5]。此外因为存在未出现门静脉高压的 PVA 病例^[6-7]和子宫内胎儿超声检查发现的 PVA 病例^[8],门



①2021 年 8 月 9 日介入治疗前 DSA 监测下在脾静脉中远段对比:脾静脉瘤样扩张,近心端的根部及门静脉主干对比剂未显影,远心端对比剂显影完全;②2021 年 8 月 13 日介入治疗后 DSA 监测下在脾静脉远段对比:脾静脉、门静脉主干、门静脉右支起始段瘤样扩张,轮廓基本清楚;脾静脉近心端的根部对比剂部分显影、显影稀疏,远心端对比剂显影完全;门静脉主干、门静脉右支起始段对比剂部分显影、显影稀疏;门静脉右支分支对比剂显影清晰,门静脉左支对比剂隐约显影

图 2 门静脉系统 DSA 检查结果在介入治疗前后的变化

静脉壁先天性发育异常也被认为是可能的病因。获得性 PVA 被认为更常见,肝硬化门静脉高压是主要病因^[9-10],其他获得性病因有坏死性胰腺炎、腹部创伤、恶性肿瘤或手术等^[11-12]。PVA 合并血栓形成的原因尚不明确,可能与湍流、淤血等因素相关,但研究发现血栓更容易发生在直径大于 4.5 cm 的瘤体中^[13]。此例患者没有肝硬化门静脉高压的表现,同时无其他获得性病因,且在最初的影像学检查中发现门静脉瘤体最大径约 5.6 cm,符合易并发血栓形成条件,因此考虑患者为先天性 PVA 的基础上继发门静脉血栓形成。

PVA 的临床表现取决于瘤体大小、位置、血栓程度和并发症等因素,一般是偶然在影像学检查中发现,约 1/3 的患者无症状,约 50% 的患者表现为非特异性腹痛。PVA 最常见的并发症是合并血栓形成,严重并发症包括消化道出血、门静脉高压、肠道缺血以及与邻近器官受压相关的症状(如腹胀、黄疸),但发生在不到 10% 的病例中^[11,14-16]。此例患者主要临床表现为腹痛,治疗过程中在门静脉系统扩张仍较明显、血栓明显减少、血流部分恢复时,患者腹痛症状已基本缓解。因此考虑 PVA 本身并未直接引起腹痛症状,而继发的血栓引起的门静脉系统血液回流障碍与腹痛症状相关。



①2021 年 8 月 3 日上腹部增强 CT 检查:门静脉右支呈瘤样扩张,其内充满斑片状低密度影,瘤体最大径约 5.6 cm;②2022 年 4 月 19 日上腹部增强 CT 检查:门静脉右支瘤样扩张较前回缩,瘤体最大径约 4.1 cm,瘤腔内残留一连续不规则长段低密度影,最大径约 2.15 cm,最大长度约 3.5 cm;③2022 年 11 月 3 日上腹部增强 CT 检查:门静脉右支瘤样扩张进一步回缩,其内血栓已基本消散,瘤体最大径约 3.6 cm

图 1 门静脉系统上腹部增强 CT 检查结果在治疗过程中的变化

诊断 PVA 的影像学检查通常是彩色多普勒超声、增强 CT 或增强 MRI。在彩色多普勒超声下 PVA 的典型表现是门静脉系统内的无回声囊样病变,并可见非脉冲单相波形的静脉血流信号;若合并血栓形成,血栓段无法获得光谱、血流信号;若合并完全血栓形成,血栓段通常是高回声的,因此它可能模拟一个固体肿块。借助超声可能有助于区分门静脉瘤和高血管肿块^[9,14,17]。增强 CT 或 MRI 有助于超声检查结果不明确的患者,尤其是在门静脉血栓形成引起的血流缓慢时^[9]。在 CT 或 MRI 扫描中 PVA 呈囊状或梭形或瘤样,CT 平扫呈等密度,MRI 呈长 T1 长 T2 信号,T2WI 序列可见血管流空信号;增强扫描表现为门静脉系统在静脉期明显强化的局灶性或广泛性的囊状或梭形或瘤样扩张;伴急性血栓形成时,表现为血管腔内无强化的充盈缺损;若为亚急性或慢性血栓则表现为海绵样变,特征是慢性血栓周围形成扩张的侧支静脉网络^[15,18]。此例患者最初的上腹部增强 CT 表现为门静脉系统广泛的瘤样扩张,扩张静脉腔内大量无强化的充盈缺损,未见海绵样变,结合患者 D-2 聚体指标明显升高,考虑 PVA 内继发的血栓处于急性期。通过随诊复查的上腹部增强 CT 可以发现,血栓减少、消失的同时门静脉系统扩张的静脉也逐渐回缩,尤其是门静脉右支瘤样扩张回缩最明显,瘤体最大径由最初的约 5.6 cm 减小到最后一次随诊复查的约 3.6 cm。

目前,针对 PVA 的治疗尚无指南可以依据,治疗方案的制定应综合考虑瘤体大小、位置、有无症状、有无并发症等。大多数 PVA 患者可进行定期随诊、动态观察瘤体的变化,有报道监测 16 个月后 PVA 自发消退的罕见病例^[1,19]。80%~90% 的 PVA 合并血栓形成患者通过单纯抗凝治疗实现了完全或部分再通^[1,13]。外科手术方案要根据患者的具体情况而制定,一个共纳入 190 例 PVA 患者的研究中,21% 的患者接受外科手术治疗,包括静脉瘤切除术、门静脉分流术、脾脏切除术、血栓切除术等,术后死亡率高达 17.5%^[11],目前尚无明确的手术适应证,因此选择手术治疗应非常谨慎。血管内介入技术具有微创的特性,针对瘤体巨大具有破裂风险和压迫症状的患者,有报道进行了瘤体和分支的介入栓塞治疗,并且在介入治疗后 12 个月的随诊期间内未出现严重并发症^[20]。对于肝内 PVA 瘤体快速生长存在破裂风险的患者,有报道进行介入栓塞治疗后阻止了进一步的生长和并发症^[21]。对于 PVA 合并瘤体内广泛血栓形成,血栓累及脾静脉和肠系膜上静脉且抗凝治疗不成功的患者,可进行经皮介入吸栓或溶栓治疗^[1,22-23],若合并门静脉高压可行经颈静脉肝内门体分流术降低门静脉压^[24]。此患者门静脉瘤巨大且范围广,同时合并广泛血栓形成,临床上十分罕见。经过抗凝治疗后患者腹痛症状无明显缓解,考虑继发门静脉高压、肠道缺血等严重并发症的风险高,遂进一步采用导管吸栓联合脾静脉内置管溶栓的血管内介入治疗方案,祛除大量血栓后患者腹痛症状缓解。之后采取单纯抗凝的治疗方案,后续随诊中患者腹痛症状未再复发,发病 15 个月后上腹部增强 CT 检查显示血栓已基本消失,但门静脉系统整体上仍处于明显扩张的状态,存在血栓复发的风险,所以我们建议此类患者若无

抗凝禁忌需终身服用抗凝药物。患者在治疗过程中未出现严重并发症,针对 PVA 采取血管内介入联合抗凝治疗的方案,在此例患者中表现出了微创、安全、有效的特点。

PVA 是一种罕见的血管疾病,目前没有一个规范的治疗指南,也没有一个系统性的临床研究,发表的论文以病例报告为主。治疗方案的制定需根据病情而异,每例患者需根据其实时情况进行治疗方法的选择和调整。定期随诊、动态观察或保守抗凝治疗是大多数患者的最佳选择;针对复杂的 PVA 可选择手术治疗,因术后死亡率高,选择手术治疗需非常谨慎;介入诊疗技术近年发展迅速,越来越多的学者报道了成功的介入治疗且术后未出现严重并发症的病例,相信该技术因其微创、安全的特点将在 PVA 尤其是合并血栓患者的治疗中得到越来越多的应用。

【参考文献】

- [1] Koc Z, Oguzkurt L, Uluhan S. Portal venous system aneurysms: imaging, clinical findings, and a possible new etiologic factor [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2007, 189: 1023-1030.
- [2] Barzilai R, Kleckner MS Jr. Hemocholecyst following ruptured aneurysm of portal vein; report of a case[J]. *AMA Arch Surg*, 1956,72:725-727.
- [3] Doust BD, Pearce JD. Gray-scale ultrasonic properties of the normal and inflamed pancreas [J]. *Radiology*, 1976, 120: 653-657.
- [4] Gallego C, Velasco M, Marcuello P, et al. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system [J]. *Radiographics*, 2002, 22: 141-159.
- [5] Lopez-Machado E, Mallorquin-Jimenez F, Medina-Benitez A, et al. Aneurysms of the portal venous system; ultrasonography and CT findings[J]. *Eur J Radiol*, 1998, 26: 210-214.
- [6] Thompson PB, Oldham KT, Bedi DG, et al. Aneurysmal malformation of the extrahepatic portal vein [J]. *Am J Gastroenterol*, 1986, 81: 695-697.
- [7] Fukui H, Kashiwagi T, Kimura K, et al. Portal vein aneurysm demonstrated by blood pool SPECT[J]. *Clin Nucl Med*, 1992, 17: 871-873.
- [8] Gallagher DM, Leiman S, Hux CH. In utero diagnosis of a portal vein aneurysm[J]. *J Clin Ultrasound*, 1993, 21: 147-151.
- [9] Schwoppe RB, Margolis DJ, Raman SS, et al. Portal vein aneurysms: a case series with literature review[J]. *J Radiol Case Rep*, 2010, 4: 28-38.
- [10] Field Z, Madruga M, Carlan SJ, et al. Portal vein aneurysm with acute portal vein thrombosis masquerading as a pancreatic mass[J]. *Hematol Oncol Stem Cell Ther*, 2020; S1658-3876 (20)30110-30112.
- [11] Laurenzi A, Ettorre GM, Lionetti R, et al. Portal vein aneurysm: what to know[J]. *Dig Liver Dis*, 2015, 47: 918-923.
- [12] Kabir T, Choke ETC, Kam JH. Unusual discovery in the liver: intrahepatic portal vein aneurysm[J]. *ANZ J Surg*, 2020, 90: E28-E29.