

理论知识和实践技能,这对于他们作为未来科学家和介入医生的职业生涯至关重要。

该研究凝练出介入医学研究生特色教学理念:“实践能力、科研能力、创新能力、探索能力、学习能力”,即 5 个教学能力工程。

综上所述,基于兔肝癌模型实验教学模式不但可以训练和提高研究生的动物建模能力和介入手术操作能力,还能培养和提升研究生的科研能力。这种综合能力的提升为他们未来的科研或临床工作奠定了坚实的基础。该教学方法是介入医学研究生教学方法的一种创新。

[参考文献]

- [1] 张新磊,林海涛,胡群超. 建立放射治疗师规范化培训体系的临床需求、培养目标与实施方案[J]. 中华医学教育探索杂志, 2023,22:1821-1824.
- [2] Wang X, Wang E, Marincola FM. Translational Medicine is developing in China: a new venue for collaboration [J]. J Transl Med, 2011,9:3.
- [3] Arnold MJ, Keung JJ, McCarragher B. Interventional radiology: indications and best practices[J]. Am Fam Physician, 2019,99:547-556.
- [4] 李腾飞,龙树海,马 骥,等. 巴马小型猪动物模型在本科生介入医学实习教学中的应用初步探索[J]. 介入放射学杂志, 2023,32:1024-1027.
- [5] 焦德超,王艳丽,段旭华,等. 全面提升介入医学在临床医学本科生中的影响力[J]. 介入放射学杂志, 2023,32:616-618.
- [6] 赵迎新. 医学专业学位硕士“双轨合一”培养模式再思考[J]. 继续医学教育, 2017,31:52-53.
- [7] 韩冰莎,冯 光,李 娇,等. 血管介入模拟器 workshop 联合案例教学法在神经介入教学实践中的效果评价[J]. 介入放射学杂志, 2021,30:304-307.
- [8] 管 阳,刘凤永,付金鑫,等. 肝癌动物模型与介入实验操作应用[J]. 介入放射学杂志, 2017,26:1046-1051.
- [9] 武自强,魏 宁,周春泽,等. 建立兔 VX2 肝癌模型及血管介入操作方法[J]. 安徽医学, 2021,20:80-83.
- [10] 赵 培,许 珂,吴 迪,等. 基于液体射流破碎法制备粒径可控的聚乙烯醇微球[J]. 生物医学工程研究, 2024,43:159-165.
- [11] 于海伟,贺 涛,曾 硕,等. 基于培养过程管理的军医大学研究生内部质量保障体系探索与实践[J]. 中华医学教育探索杂志, 2024,23:470-473.
- [12] Duran R, Namur J, Pascale F, et al. Vandetanib-eluting radiopaque beads: pharmacokinetics, safety, and efficacy in a rabbit model of liver cancer [J]. Radiology, 2019, 293: 695-703.

(收稿日期:2024-06-12)

(本文编辑:茹 实)

• 病例报告 Case report •

Caroli 综合征伴门静脉海绵样变性 TIPS 一例并文献复习

董彧含, 彭 超, 赵 卫, 杨亚英, 王 清

【关键词】 Caroli 综合征;髓质海绵样肾;门静脉海绵样变;门静脉高压

中图分类号:R657.4 文献标志码:D 文章编号:1008-794X(2025)-001-0100-03

Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Caroli syndrome complicated by cavernous transformation of portal vein: report of one case with literature review DONG Yuhan, PENG Chao, ZHAO Wei, YANG Yaying, WANG Qing. Department of Interventional Radiology, First Affiliated Hospital of Kunming University, Kunming, Yunnan Province 650032, China

Corresponding author: PENG Chao, E-mail: 609101429@qq.com

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2025.01.017

基金项目:云南省放射与治疗临床医学研究中心(202102AA100067)

作者单位:650032 云南昆明 昆明医科大学第一附属医院介入科(董彧含、赵 卫),影像科(彭 超、杨亚英、王 清)

通信作者:彭 超 E-mail:609101429@qq.com

【Key words】 Caroli syndrome; medullary sponge kidney; cavernous transformation of portal vein; portal hypertension

1 临床资料

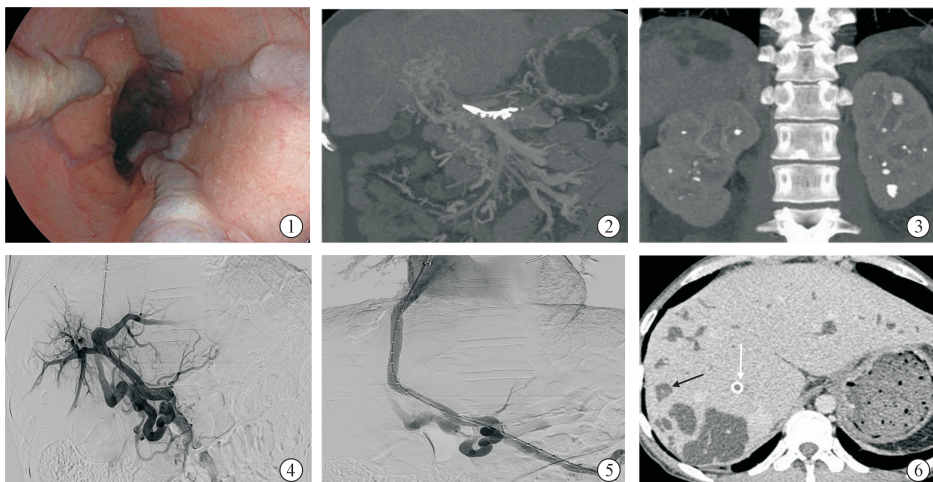
患者男性,36岁,因“反复呕血、黑便1年,加重半月”入院。确诊肝硬化失代偿期1年余,期间反复呕血、黑便,多次内镜止血治疗欠佳。脾切除术后10年余。查体:贫血貌。腹膨隆,肝肋下扪及1.3cm,剑突下未触及,脾脏未触及,双肾区叩击痛弱阳性,移动性浊音阳性。实验室检查:血红蛋白49.00 g/L,血小板(PLT)501.00 × 10⁹/L;ALT 32 U/L,AST 23 U/L,TBil 6.8 μmol/L,DBil 4.2 μmol/L,Alb 33.7 g/L,ALP 87 U/L,GGT 42 U/L;肌酐64.0 μmol/L;凝血酶原时间13.3 s,纤维蛋白原降解产物16.5 mg/L,D二聚体5.63 mg/L;CA125 205.40 U/mL,PIVKA-II 75.21 mAU/mL。肝脏瞬时弹性成像提示肝硬化 LSM:25.7 kPa;胃镜提示食管、胃底静脉曲张(重度)见图1①。腹部CT增强见图1②③,提示:①肝内沿胆管走行区多发囊性灶,部分相通,考虑 Caroli 病;②肝硬化;③门静脉海绵样变,肝内门脉纤细,肠系膜上静脉显示不清,食管-胃底静脉曲张;④中-大量腹腔积液;⑤脾脏未见,脾静脉走行区高密度灶,考虑术后改变可能;⑥双肾多发高密度影及囊肿,考虑髓质海绵样肾?请结合病史。临床诊断为:①Caroli 综合征并门静脉海绵样变性伴食管胃底静脉曲张破裂出血;②髓质海绵样肾。排除手术禁忌后行经颈静脉肝内门体分流术(transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS)。术中造影见门静脉纤细,主干周围可见迂曲血管影;胃左静脉血管增粗迂曲;肠系膜上静脉及脾静脉未见显影见图1④⑤。术后未遵医嘱口服熊去氧胆酸,抗凝治疗不规律。1个月后复查CT见肝内支架低密度影近完全充填见图1⑥。再次入院行 TIPS 修正术,将导管放置原分流道内造影见充盈缺损,对比剂大量滞留,反

复多次用导丝尝试再通均未能成功。因门静脉主干下端阻塞严重,存在通开后机械性血管壁损伤,情况患者耐受性差,充分告知患者家属继续手术风险高,家属表示理解,暂停手术转至保守治疗。术后复查CT、胃镜基本同术前,随访至今,患者未再发消化道出血及肝性脑病、恶变等并发症。

2 讨论

Caroli 病(Caroli's disease, CD)是以单发或多发节段性囊性扩张为特征的一种罕见先天性肝内胆管常染色体隐性遗传病^[1-2]。根据病理组织学可分成两种类型:一种类型是单纯型 CD,表现为单纯性肝内大胆管囊性扩张^[1-2];另一种类型是 Caroli 综合征(Caroli syndrome, CS),由于肝内小叶间胆管发育异常造成肝外周小胆管扩张,导致长期慢性胆汁淤积继而先天性肝纤维化发生,进一步导致门静脉高压相关并发症,临床多表现肝纤维化、肝硬化、门脉高压^[1-5]。

既往研究发现,CS 与髓质海绵样肾(medullary sponge kidney, MSK)、门静脉海绵样变(cavernous transformation of portal vein, CTPV)、常染色体隐性多囊肾病(autosomal recessive polycystic kidney disease, ARPKD),甚至常染色体显性多囊肾病(autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD)风险增加相关^[4-5]。遗传层面研究揭示染色体 6p21 上 PKHD-1 基因的突变是导致肝肾结构异常的主要原因之一^[5-6]。考虑 PKHD1 基因特点导致进一步分析突变结果困难,临床实践工作中推广基因检测很不现实^[1,7]。因此 CS 诊断主要依赖影像学表现,观察肝内多发沿肝内胆管分布并与其相通的囊样扩张结构、轻度扩张或正常细小胆管影相连,形似“蝌蚪征”,肝内胆管囊样扩张的胆管内增强,



①术前重度食管静脉曲张;②术前门静脉主干多发迂曲血管影;③双肾多发钙斑形成;④首次术中分流前门静脉造影;⑤分流后门静脉造影;⑥术后1个月复查门静脉期(白箭头为肝内支架低密度近完全充填,黑箭头为被包绕门静脉小分支血管在囊样扩张胆管可见强化)

图1 Caroli 综合征并门静脉海绵样变性及髓质海绵样肾胃镜图、CT 及术中 DSA 影像

可见点状强化为被包绕门静脉小分支血管^[8]。

合并 MSK 的 CS 患者发病机制及确切发病率尚不明确,以往相关报告病例罕见。MSK 特征是累及双侧肾锥体乳头体和集合管局限性或弥漫性扩张^[9-10],其表现多为肾钙质沉着症(主要是草酸钙)、尿路感染或慢性肾盂肾炎等改变,最常见的临床症状包括血尿、肾绞痛、发热或慢性肾功能不全,仅有约 10% 病例进展至慢性肾功能衰竭^[10-11]。诊断多依赖于影像学检查,其中静脉尿路造影显示乳头旁线状结构为扩张的集合管可作为以往首选方法。现被 CTU 逐渐取代^[11]。另外,增强 CT 检查显示锥体处堆积的微小钙质沉着也具有一定特征性^[9]。针对本例肝肾病变共存的实际情况,患者目前并无相关症状,术前肾功能评估正常,且 MSK 的诊断和良性发展的可能性很大。在这种情况下,应该定期随访肾功能^[11],主要治疗肝硬化失代偿及门静脉高压症。

CS 发病率略高于 CD^[1],临床首诊多见于进展至门静脉高压所引起脾大、脾功能亢进,甚至食管胃底静脉曲张破裂出血的患者。本例患者自述 10 年前因“不明原因脾功能亢进”行脾切除术,术后门静脉血流量及血流速度急剧减少,血流动力学发生相应改变,PLT 计数迅速增高等因素导致门静脉血栓发生率增高^[12-14],加之 CS 罕见,易漏误诊可进一步加重肝脏纤维化,继而门静脉高压加重导致胃底食管静脉曲张破裂出血、CTPV。理论上任何能够导致肝外门静脉阻塞均会引起 CTPV,除罕见先天因素,绝大数 CTPV 继发于各种原因导致的门静脉血栓^[15]。

现阶段 CTPV 治疗方式首要目标是控制门静脉压力,有效预防食管胃底静脉曲张破裂出血,TIPS 近些年在 CTPV 治疗上应用逐渐广泛^[16-17]。既往认为胃食管静脉曲张破裂出血合并 CTPV 患者采取 TIPS 治疗风险大,成功率低,分流支架易堵塞,存在再发出血可能,并视为 TIPS 相对禁忌证^[12]。研究发现,通过 TIPS 一定程度降低远期出血复发率,有效改善门静脉血流量,可延缓病情进展,但是支架狭窄等并发症发生率仍较高,术后需排除禁忌证后长期抗凝^[14,16]。本例随访中发现患者术后未遵医嘱规律抗凝,导致短期内支架狭窄,但未见再发出血,考虑为侧支循环代偿可暂时减轻门静脉压力。

CS 合并 CTPV 的治疗中,TIPS 治疗仅能短期缓解门静脉高压,降低再发出血风险,现阶段治疗中肝移植能够重建门静脉血流以保障移植物血流供应达到远期疗效^[1,18]。此外,针对原发病的首要治疗是控制潜在加重肝纤维化因素,最常见的因素胆汁淤积、胆管炎等,患有 CS 患者有无症状均需长期服用熊去氧胆酸治疗^[1]。

【参 考 文 献】

- [1] European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines on the management of cystic liver diseases [J]. J Hepatol, 2022, 77: 1083-1108.
- [2] 中华医学会外科学分会胆道外科学组. 胆管扩张症诊断与治

- 疗指南(2017 版)[J]. 中华消化外科杂志, 2017, 16: 767-774.
- [3] Levy AD, Rohrmann CAJ, Murakata LA, et al. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation [J]. AJR Am J Roentgenol, 2002, 179: 1053-1057.
- [4] Shi W, Huang XM, Feng YL, et al. Factors contributing to diagnostic delay of Caroli syndrome: a single-center, retrospective study [J]. BMC Gastroenterol, 2020, 20: 317.
- [5] Raut A, Shrestha S, Homagain S, et al. Portal hypertension: an uncommon presentation of Caroli's syndrome [J]. Clin Case Rep, 2020, 8: 3134-3138.
- [6] Rossetti S, Torra R, Coto E, et al. A complete mutation screen of PKHD1 in autosomal-recessive polycystic kidney disease (ARPKD) pedigrees [J]. Kidney Int, 2003, 64: 391-403.
- [7] Smolovic B, Muhovic D, Hodzic A, et al. The role of next generation sequencing in the differential diagnosis of caroli's syndrome [J]. Balkan J Med Genet, 2018, 21: 49-53.
- [8] Perricone G. Image of the month: Caroli syndrome; central dot sign on CT [J]. Am J Gastroenterol, 2015, 110: 497.
- [9] Zeng C, Jin Y, Wang Y, et al. Medullary sponge kidney with IgA nephropathy: a case report and literature review [J]. BMC Nephrol, 2024, 25: 154.
- [10] Sinha RJ, Sharma A, Singh V, et al. Medullary sponge kidney and Caroli's disease in a patient with stricture urethra: look for the hidden in presence of the apparent [J]. BMJ Case Rep, 2018, 11: bcr2018226746.
- [11] Gliga ML, Chirila C, Chirila PM. Ultrasound patterns and disease progression in medullary sponge kidney in adults [J]. Ultrason Imaging, 2023, 45: 151-155.
- [12] Elkrief L, Housset-Debry P, Ackermann O, et al. Portal cavernoma or chronic non cirrhotic extrahepatic portal vein obstruction [J]. Clin Res Hepatol Gastroenterol, 2020, 44: 491-496.
- [13] 李宝定, 卜 阳, 田明国, 等. 脾切除联合贲门周围血管离断术后门静脉系统血栓发生率及其防治 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2022, 34: 19-22, 29.
- [14] 杨 博, 杨长青. 门静脉血栓形成基础与临床诊治探索 [J]. 中华肝脏病杂志, 2022, 30: 1292-1297.
- [15] 薛文豪, 化召辉, 李 震, 等. 门静脉海绵样变性的诊治进展 [J]. 中华血管外科杂志, 2024, 09: 122-128.
- [16] Wei B, Huang Z, Tang C. Optimal treatment for patients with cavernous transformation of the portal vein [J]. Front Med (Lausanne), 2022, 9: 853138.
- [17] Gwon DI. AASLD practice guidance on the use of TIPS, variceal embolization, and retrograde transvenous obliteration in the management of variceal hemorrhage [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2024, 47: 403-404.
- [18] Lai Q, Lerut J. Proposal for an algorithm for liver transplantation in Caroli's disease and syndrome: putting an uncommon effort into a common task [J]. Clin Transplant, 2016, 30: 3-9.

(收稿日期: 2024-01-10)

(本文编辑: 茹 实)