

Abernethy malformation with abdominal pain as initial symptom: Case report 以腹痛为临床表现的 Abernethy 畸形 1 例

李 坤, 翟水亭

(河南省人民医院血管外科, 河南 郑州 450003)

[Key words] Abernethy malformation; Portocaval shunt; Angiography

[关键词] Abernethy 畸形; 门腔分流; 血管造影术

DOI: 10.13929/j.1672-8475.201611020

[中图分类号] R543; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1672-8475(2017)08-0518-01

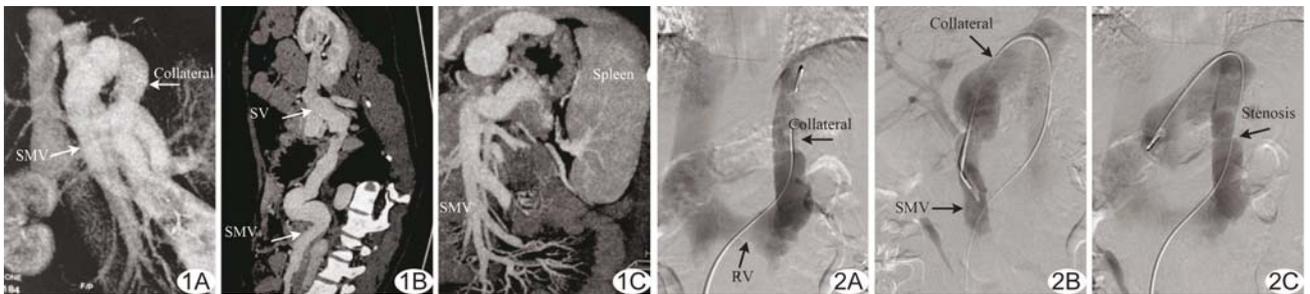


图 1 Abernethy 畸形 CT 图像 A. VR 重建图像; B. CPR 重建显示脾静脉和肠系膜静脉明显增宽; C. MIP 图像显示肿大的脾脏和粗大的异常静脉 (SMV: 肠系膜上静脉; Collateral: 侧支静脉; SV: 脾静脉; Spleen: 脾) 图 2 Abernethy 畸形 DSA 图像 A. 导管沿肾静脉进入粗大的异常交通静脉; B. 导管进入异常交通静脉远端显示远端的肠系膜上静脉和脾静脉; C. 交通静脉局部狭窄 (SMV: 肠系膜上静脉; Collateral: 侧支静脉; RV: 肾静脉; Stenosis: 狭窄)

患者女, 25 岁, 因“间断左下腹痛 2 个月”入院。查体: 轻度贫血貌。实验室检查: 血白细胞 $1.91 \times 10^9/L$, 红细胞 $3.44 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白 87 g/L, 血小板 $87 \times 10^9/L$; 谷氨酸氨基转移酶 83 U/L, 天冬氨酸氨基转移酶 135 U/L, 血氨 $71 \mu\text{mol}/L$ 。超声检查肝脏未见异常, 肠间隙可见肿大淋巴结, 脾大。肠镜胃镜检查未见异常。腹部增强 CT: 下腔静脉、左肾静脉宽大, 肠系膜上静脉、脾静脉较宽大, 门静脉主干及其左右支相对较细; 肠系膜上静脉与脾静脉汇合处向上发出一支粗大侧支静脉 (图 1), 向左下走行, 汇入左肾静脉, 该侧支静脉局部狭窄。脾脏增宽增厚, 体积大。DSA: 下腔静脉、左肾静脉增宽, 自左肾静脉中段向上可超选择一粗大分支, 导管导丝沿分支上行后向右下可进入肠系膜上静脉、脾静脉; 分段造影显示肠系膜上静脉、脾静脉增宽, 静脉血流自肠系膜上静脉、脾静脉汇合处的粗大侧支汇入左肾静脉, 且粗大侧支可见多处狭窄 (图 2); 部分血流自门静脉入肝。分段静脉测压: 心房内压力 10 cmH_2O , 下腔静脉 (肾静脉水平) 18 cmH_2O , 肠系膜上静脉脾静脉汇合处 33 cmH_2O 。临床综合诊断为 Abernethy 畸形 (II 型)。经促胃肠

功能、保肝、降血氨、改善循环等药物治疗后, 患者腹痛消失, 血氨下降, 肝功能明显好转; 但患者脾功能亢进表现明显, 血白细胞、红细胞等实验室指标持续较低, 遂行脾动脉部分栓塞术, 术后 1 周患者白细胞升至 $4.2 \times 10^9/L$, 红细胞升至 $4.5 \times 10^{12}/L$ 。患者出院后随访半年未见特殊异常。

讨论 Abernethy 畸形又称先天性肝外门腔静脉分流, 是胚胎发育异常造成门静脉系统与腔静脉之间的异常分流道, 极为罕见。Abernethy 畸形可分为 2 型: I 型 (端侧分流型), 门静脉血完全分流入腔静脉; II 型 (侧侧分流型), 门静脉血部分回流到肝脏, 本例为 II 型。Abernethy 畸形主要症状包括门静脉血流灌注肝脏不足引起的肝脏病变 (如肝功能异常)、门腔静脉分流表现 (如血氨增高、肝性脑病、腹痛等)、分流道压力增高引起的表现 (如消化道出血、静脉曲张等)。本例以腹痛为主要症状, 除肝功能异常和门腔静脉分流外, 还表现为分流道狭窄影响脾静脉血液回流而导致压力增高, 导致脾大和脾功能亢进, 血细胞明显降低等表现。对 Abernethy 畸形的治疗应根据不同的分型、临床表现和病情采用个体化的治疗方案, I 型患者以药物保守治疗为主, 病变后期肝移植术是唯一可行的方法, II 型患者暂无统一的治疗方法, 主要为保留门腔静脉分流主干并选择性阻断通过肠道的异常血管。脾动脉栓塞术主要用于脾功能亢进患者, 本例经脾动脉栓塞术治疗后症状明显好转。

[第一作者] 李坤 (1980—), 男, 河南项城人, 博士, 主治医师。

E-mail: xinmei1331@163.com

[收稿日期] 2016-11-17 [修回日期] 2017-05-01