

❖腹部影像学

MSCT and ultrasonography features of congenital partial extrahepatic portosystemic shunt via renal vein

ZHANG Lihong¹, WANG Linsheng^{2*}

(1. Imaging Center, the First People's Hospital of Jining City, Jining 272013, China; 2. Imaging Center, the Affiliated Hospital of Jining Medical University, Jining 272029, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the MSCT and ultrasonographic features of the congenital partial extrahepatic portosystemic shunt via renal vein (CPEPSVRV). **Methods** The imaging data of 11 patients (study group) and 20 cases (control group) with enhanced CT (both groups) and ultrasonography (study group) scan were reviewed. The data of the diameters of the portal vein, its right and left branches, proper hepatic artery were analyzed with Mann-Whitney U. **Results** Enhanced MSCT of 11 cases demonstrated that there was only one shunt vessel with the various diameters between portal and (or) splenic vein and the left renal vein, including two cases with portorenal shunt, one case with portosplenic renal shunt and eight cases with splenorenal shunt. All of 11 cases were associated with dysplasia of portal veins and their branches, one of them was with the absence of the right branch of portal vein. The common and proper hepatic arteries dilated to some degrees. MPR, MIP and VR could display the course, beginnings and ends of the extrahepatic portosystemic shunt via renal vein three-dimensionally. Ultrasonography showed the counter flow between portal and (or) splenic veins and renal veins. The diameters of the portal vein, its right and left branches and proper hepatic arteries between both groups had statistical differences (all $P < 0.05$). **Conclusion** The imaging appearances of CPEPSVRV have some characteristics. Enhanced MSCT scan combining with ultrasonography can clearly demonstrate shunt vessel, shunt direction and associated lesions.

[Key words] Congenital extrahepatic portosystemic venous shunt; Ultrasonography; Tomography, X-ray computed
DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.10.014

经肾静脉先天性部分型肝外门体静脉分流的
MSCT 和超声表现张丽红¹, 王林省^{2*}

(1. 济宁市第一人民医院影像中心, 山东 济宁 272013; 2. 济宁医学院附属医院影像中心, 山东 济宁 272029)

[摘要] **目的** 分析经肾静脉先天性部分型肝外门体静脉分流(CPEPSVRV)的 MSCT 和超声表现。**方法** 回顾性分析我院 11 例 CPEPSVRV 患者(病变组)和 20 例对照(对照组)的影像学资料,对两组患者均行 MSCT 增强扫描,病变组进行超声检查。采用两独立样本 Mann-Whitney U 检验比较两组门静脉主干、左右分支及肝固有动脉管径。**结果** 病变组增强 MSCT 均显示门和(或)脾静脉与左肾静脉间粗细不等单一分流血管,其中门-肾静脉分流 2 例,门脾-肾静脉分流 1 例,脾-肾静脉分流 8 例;11 例均伴门静脉及其分支不同程度发育细小,其中 1 例同时合并门静脉右支缺如;肝总动脉及肝固有动脉均有不同程度扩张、增粗。MPR、MIP 和 VR 可立体显示分流血管起始、走行及终止位置。超声检查均显示门静脉和(或)脾静脉血经分流血管向肾静脉分流。两组门静脉主干、左右分支及肝固有动脉管径差异均有统计学意义(P 均

[第一作者] 张丽红(1978—),女,山东济宁人,硕士,主治医师。研究方向:腹部及头颈部影像诊断。E-mail: zlh968968@163.com

[通信作者] 王林省,济宁医学院附属医院影像中心,272029。E-mail: jywanglinsheng@163.com

[收稿日期] 2016-04-21 [修回日期] 2016-06-17

<0.05)。结论 CPEPSVRV 影像学表现具有特征性。MSCT 增强扫描结合超声检查可清晰显示分流血管、分流方向及伴发病变。

[关键词] 先天性肝外门体静脉分流;超声检查;体层摄影术,X 线计算机

[中图分类号] R726.2; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2016)10-1527-04

先天性部分型肝外门体静脉分流少见,属 Abernethy II 型^[1]。根据分流血管的终止位置分为 3 型:A 型,门静脉血直接分流至下腔静脉;B 型,门静脉血经肾静脉先天性部分型肝外门体静脉分流(congenital partial extrahepatic portosystemic shunt via renal vein, CPEPSVRV);C 型,门静脉血经肠系膜下静脉分流至髂静脉^[2],其中 B 型更为少见^[3],目前对其研究^[4-7]报道少见。因对 CPEPSVRV 认识不足,临床易误诊、漏诊^[3]。本研究回顾性分析我院 11 例 CPEPSVRV 患者的 MSCT 和声像图表现,以期提高对该病的诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集我院 2009 年 3 月—2016 年 3 月间 11 例 CPEPSVRV 患者(病变组),均为女性,年龄 23~67 岁,中位年龄 45.0 岁。4 例因肝性脑病反复发作就诊(其诱因因为消化道出血和腹泻),1 例因胆囊癌行腹部检查时发现,余 6 例均于体检发现。实验室检查:11 例血氨 43.0~231.0 $\mu\text{mol/L}$ (正常 9.0~33.0 $\mu\text{mol/L}$),其中 5 例总胆红素、直接和间接胆红素升高,分别为 23.2~43.7 $\mu\text{mol/L}$ (正常 2.0~20.4 $\mu\text{mol/L}$)、9.3~15.2 $\mu\text{mol/L}$ (正常 0~6.8 $\mu\text{mol/L}$)和 13.9~26.0 $\mu\text{mol/L}$ (正常 0~11.0 $\mu\text{mol/L}$)。5 例血清蛋白减低,为 16.2~31.4 g/L(正常 32.0~55.0 g/L)。除 1 例合并房间隔缺损外,余无其他器官畸形。患者无肝炎;肝穿刺活检证实无肝硬化;结合临床和影像学检查排除布加综合征,无外伤、炎症或血栓等导致继发性门静脉高压所致的自发性门体静脉分流和手术造成门体静脉分流。另选取同期 20 例对照(对照组),均为女性,年龄 33~69 岁,中位年龄 46.5 岁;均因体检发现腹盆腔可疑病变行腹部增强 CT 检查,结果阴性;对照既往体健,无腹部手术史;仅接受增强 CT 检查,未接受超声检查。

1.2 仪器与方法 CT 检查:两组患者均接受全腹增强 CT 检查,检查参数相同。采用 Siemens Somatom Definition 双源 CT 扫描仪。经患者肘前静脉注射对比剂优维显(300 mgI/ml) 90~100 ml(1.5 mg/kg 体质量),流率 3.0 ml/s。采用 Bolus Tracking 模式,管电压 120 kV,管电流 230 mAs,螺距

1.0,层厚及层间距均为 5 mm,注射对比剂后 25~32 s、62~75 s 及 5~8 min 行动脉期、门静脉期及延迟期扫描。将门静脉期层厚 1.0 mm、间隔 0.5 mm 的重建图像传至 Syngo Acquisition 工作站。于 3D 界面行 MPR 及 MIP,于 inspace 上获取 VR 图像;MPR 图像上,分别于肠系膜上静脉和脾静脉汇合成门静脉主干上方 1 cm 处、门静脉分出左右支 0.5 cm 处、肝固有动脉起始部 1 cm 处测量各血管管径,均测量 3 次取均值。由 2 名有 10 年以上经验的放射诊断医师单独阅片,结果不同时协商达成一致。

超声检查:采用 Siemens Acuson 512 超声诊断仪,变频探头,频率 3~5 MHz,患者取平卧及右侧卧位,观察门静脉及分流血管内血流方向及回声。

1.3 统计学分析 采用 SPSS 16.0 统计分析软件。计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示。两组间年龄、门静脉主干及左右分支、肝固有动脉管径的比较采用两独立样本 Mann-Whitney U 检验; $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

两组患者年龄差异无统计学意义($Z = -0.19$, $P = 0.86$)。

2.1 MSCT 表现(图 1~3) MSCT 均显示门和(或)脾静脉与左肾静脉间存在单一异常粗大的分流血管。其中门-肾静脉分流 2 例(图 1A)、门脾-肾静脉分流 1 例(图 2A)及脾-肾静脉分流 8 例(图 3A)。11 例分流血管均止于左肾静脉,其中 8 例分流血管先上行,然后再反折下行,止于左肾静脉,即呈倒“U”型,余 3 例静脉间直接相连。分流血管管径 5.31~23.04 mm,平均 $(16.96 \pm 5.11)\text{mm}$;11 例门静脉及其分支均有不同程度的发育细小(图 2A),其中 1 例同时合并门静脉右支缺如,4 例脾静脉发育细小;肝总动脉及肝固有动脉不同程度扩张、增粗(图 1B)。MPR、MIP 和 VR(图 1A、2A、3A)可立体显示分流血管起始、走行及终止位置。增强扫描均未显示门体静脉间存在其他分流血管。其中 1 例合并房间隔缺损(图 2B),1 例合并胆囊癌,2 例合并多发肝囊肿。病变组和对照组门静脉主干、左、右分支及肝固有动脉管径差异均有统计学意义(P 均 < 0.05 ,表 1)。

表 1 两组门静脉主干及左右分支、肝固有动脉管径测量结果(mm, $\bar{x} \pm s$)

组别	门静脉主干	门静脉左支	门静脉右支	肝固有动脉
病变组	10.38±1.87	7.69±1.82	8.04±1.63	5.13±0.79
对照组	12.07±1.56	9.34±1.11	9.73±1.27	3.93±0.51
Z 值	-2.62	-3.03	-2.89	-4.40
P 值	0.009	0.004	0.002	<0.001

2.2 超声表现 病变组声像图均显示门静脉系统血液经分流血管向左肾静脉分流,脾肾静脉分流患者可显示门脾静脉倒流。CDFI 显示分流血管与门静脉和(或)脾静脉交汇处、分流血管与肾静脉交汇处血管内“五彩镶嵌”的血流信号(图 3B)。

3 讨论

CPEPSVRV 发病率很低,约 0.47/万^[7]。近年来,随着影像学设备的普及,该病的检出率明显增加。本病发病机制不清,多数学者^[2]认为与胚胎期门、肾或脾肾静脉连接未完全退化有关。本病与肝硬化等导致的继发性肝外门体静脉分流不同,该类患者无肝炎、肝硬化病史。本组所有病例均经肝穿刺活检排除肝硬化,支持其为先天性病变。研究^[4]报道该病可发生于任何年龄阶段,以男性多见。其临床表现与分流量大和患者耐受性有关,患者多无明显临床症状,实验室检查仅表现为高血氨;但当分流量大>60%时,患者易出

现精神障碍、行为异常等肝性脑病表现^[6]。此外,患者常有肝功能受损的表现,如胆红素升高、血清蛋白减低等^[8]。本研究病例组临床表现与既往报道^[6]基本相似,但本组 11 例均为女性患者,与既往报道^[4]明显不同,可能与种族或病例较少有关。该病治疗方式的选择取决于分流量大小及临床症状^[6]。通过保护肝功能、治疗肝性脑病等,多可维持患者的正常生活;对于少数分流量大、肝性脑病频发者,可通过手术闭合分流血管,也可经介入栓塞关闭分流血管^[9]。因此,术前了解患者分流类型、分流量、门静脉发育状态及伴发病变对该病治疗方式的选择具有重要意义。

结合既往报道^[3-6]及本研究结果将 CPEPSVRV 的影像学表现分为直接征象和间接征象。

CPEPSVRV 直接征象:MSCT 增强扫描和 CDFI 均显示门静脉主干和(或)其属支与肾静脉间存在粗细不等、走行各异的单一分流血管。有报道^[6]该病的分流静脉起止均为单一血管,而本组 1 例分流血管分别起源于门静脉主干和脾静脉,两者汇合成单一分流血管后,止于左肾静脉。本组分流血管以源于脾静脉多见,约占 72.73%(8/11),源于门静脉主干和其他属支的少见;分流血管管径 5.31~23.04 mm。分流血管管径越大,患者越易患肝性脑病,通过影像学手段测量分流血管管径对是否易患肝性脑病有提示作用。

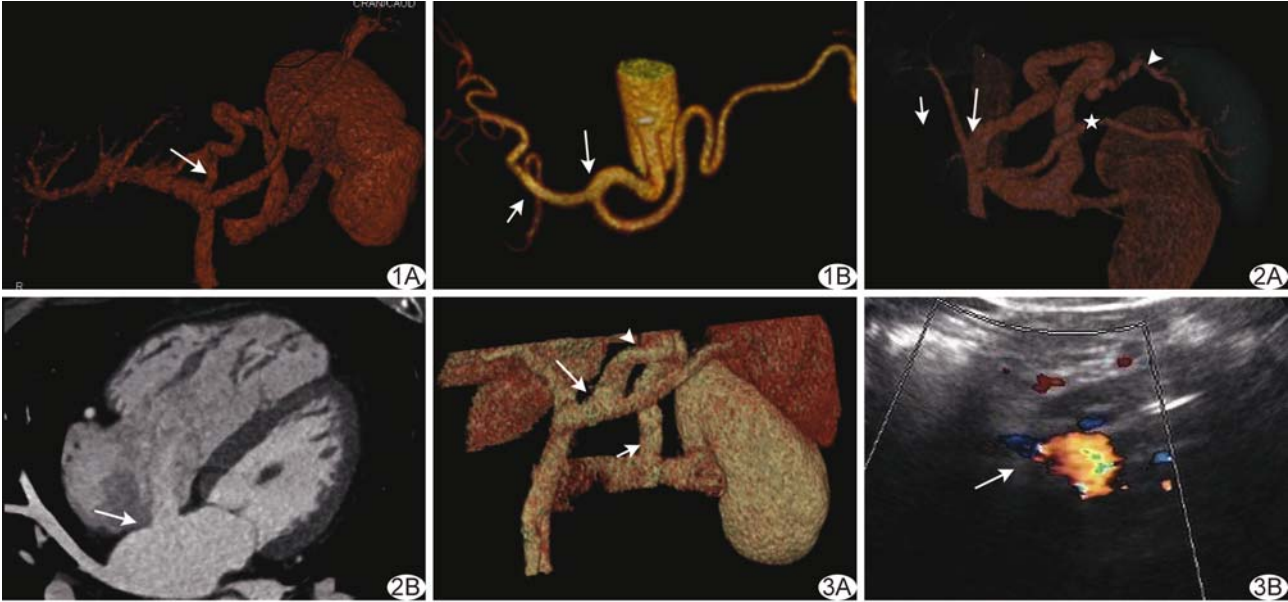


图 1 患者女,46 岁,门-肾静脉分流 A. VR 示门、肾静脉间迂曲扩张分流血管影,近段开口于门静脉近端(箭),远端止于左肾静脉; B. VR 示肝总动脉(长箭)及肝固有动脉扩张增粗(短箭) 图 2 患者女,53 岁,门脾-肾静脉分流 A. VR 示分流血管近端两支分别起源于门静脉(长箭)、脾静脉(箭头)汇合后止于左肾静脉,门静脉主干及其分支(短箭)、脾静脉发育细小(星); B. CT 轴位增强图像示房间隔局限性缺损(箭) 图 3 患者女,39 岁,脾-肾静脉分流 A. VR 示脾肾静脉间迂曲扩张分流血管(箭头),近端开口于脾静脉远段(长箭),远端止于左肾静脉(短箭); B. CDFI 示分流血管远端(蓝色)汇入左肾静脉(箭)

分流血管走行具有多样性,本组 72.73%(8/11)呈倒“U”型相连,多止于左肾静脉中段上方,少数止于后下方,本组 11 例分流血管均止于左肾静脉,既往有分流血管止于右肾静脉的报道^[2,6]。VR 图像既可直观显示分流血管的起始位置,也可清晰显示其空间位置,可为临床医师关闭分流血管提供准确信息。

CPEPSVRV 的间接征象:①门静脉主干及其分支均有不同程度的发育细小或部分缺如,其中以门静脉及其分支发育细小多见,分支缺如罕见。本研究病变组和对照组门静脉主干,左、右分支及肝固有动脉管径差异均有统计学意义。原因可能为:门静脉及其分支先天性发育不良或缺如;因分流血管存在,门静脉回流血明显减少、压力减小,形成废用性萎缩。对门静脉发育明显细小的患者,行分流血管关闭手术时应慎重,术后可能造成肝脏灌注急剧增加,可产生急性肝功能衰竭,但门静脉及其分支发育何种程度适于手术治疗,尚无明确标准,需进一步研究。②肝总及肝固有动脉不同程度扩张、增粗,部分呈瘤样扩张^[6]。其产生与门静脉血减少、肝动脉代偿性供血增加有关。③肝实质继发性病变,门体静脉分流患者可伴发肝脏疾病(如脂肪变性、局灶性结节增生、腺瘤等^[10]),产生原因与门静脉血供减少,肝细胞营养因子或激素减少,肝细胞退行性变有关。本研究病变组仅 2 例合并多发肝囊肿,可能因肝缺血退行性变所致,与 CPEPSVRV 常合并局限性结节增生、腺瘤的报道^[10]不同,可能与本组均为部分型分流,肝实质缺血较轻有关。此外,本研究病变组 1 例合并胆囊癌,可能为偶发因素。④部分型肝外门体分流患者伴发其他系统先天性畸形(如先天性心脏病、胆道闭锁及输尿管重复畸形等)少见^[11]。本研究病变组仅 1 例合并室间隔缺损,其余均无合并其他系统畸形患者。

CPEPSVRV 常用影像学检查手段包括门静脉 DSA、CDFI、CTA 及放射性核素显像^[6]。尽管门静脉 DSA 是诊断该病的金标准,但为有创性检查,临床并不将其单独用于诊断该病,而多采用 MSCT 血管成像。腹部 CDFI 可敏感地发现异常分流血管,并可对血流方向、流速及血管管径等进行初步测定,为该病首选检查手段。但超声检查受肠气影响大、对分流血管空间走行的显示缺乏立体直观性,而增强 CT 检查快速、后处理功能强大,可弥补超声检查的不足。本研究显示 VR 结合旋转切割技术,可清晰、直观地显示分流血管。但该技术对分流血管起止管径的测量不及 MPR 和 MIP 准确,需与后两者联合应用。此外,MSCT 对分流血管血

流方向显示不及超声检查方便、直观。经直肠引入碘代苯异丙胺(¹²³I-Iodoamphetamine)核素扫描,通过计算分流指数可为临床医师提供准确分流量。因而对 CPEPSVRV 患者行 CDFI、增强 MSCT 及核素检查,可为该病的术前评估及手术方式选择提供更准确的信息。

本研究的不足:①样本量较少,可能存在偏倚,仍需进一步收集病例;②未行分流血管管径与门体分流量的相关性分析;③超声检查未评估门体静脉分流量;④未行核素检查计算分流率,尚有待进一步研究。

总之,CPEPSVRV 是一种少见畸形,其影像学表现具有一定特征。MSCT 增强扫描结合后处理技术可清晰显示其分流血管及伴发病变;超声检查可明确血流分流的方向;两者联合可为临床提供更全面的诊断信息。

[参考文献]

- [1] 陈勇,赵剑波,申鹏,等. Abernethy 畸形的影像学表现. 中华放射学杂志, 2005, 39(8): 874-876.
- [2] Kobayashi N, Niwa T, Kirikoshi H, et al. Clinical classification of congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Hepatol Res*, 2010, 40(6): 585-593.
- [3] Konstas AA, Digumarthy SR, Avery LL, et al. Congenital portosystemic shunts: Imaging findings and clinical presentations in 11 patients. *Eur J Radiol*, 2011, 80(2): 175-181.
- [4] 高军,于彤,李志敏,等. MSCT 诊断 Abernethy 畸形. 中国医学影像技术, 2014, 30(5): 649-652.
- [5] Kandpal H, Sharma R, Arora NK, et al. Congenital extrahepatic portosystemic venous shunt: Imaging features. *Singapore Med J*, 2007, 48(9): e258-e261.
- [6] Alonso-Gamarra E, Parrón M, Pérez A, et al. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: A comprehensive review. *Radiographics*, 2011, 46(3): 707-722.
- [7] 王林省,张丽红,陈月芹,等. 先天性脾肾静脉分流的影像学表现与临床价值. 中华肝胆外科杂志, 2015, 21(3): 160-164.
- [8] Akahoshi T, Nishizaki T, Wakasugi K, et al. Portal-systemic encephalopathy due to a congenital extrahepatic portosystemic shunt: Three cases and literature review. *Hepatogastroenterology*, 2000, 47(34): 1113-1116.
- [9] Rogal SS, Hu A, Bandi R, et al. Novel therapy for non-cirrhotic hyperammonemia due to a spontaneous splenorenal shunt. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(25): 8288-8291.
- [10] Pupulim LF, Vullierme MP, Paradis V, et al. Congenital portosystemic shunts associated with liver tumours. *Clin Radiol*, 2013, 68(7): e362-e369.
- [11] Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: Characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 56(6): 675-681.