

文章编号:1005-6947(2008)06-0605-03

· 文献综述 ·

门静脉海绵样变的临床诊治现状

闫朝岐 综述 杨维良 审校

(哈尔滨医科大学附属第二医院 普通外科,黑龙江 哈尔滨 150086)

摘要:门静脉海绵样变是引起肝前型门静脉高压症的原因之一。笔者就门静脉海绵样变的病因、分型、临床诊断和外科手术治疗等方面的文献进行综述。

[中国普通外科杂志,2008,17(6):605-607]

关键词:高血压,门静脉;门静脉海绵样变/诊断;门静脉海绵样变/外科学;综述文献

中图分类号:R 657.34

文献标识码:A

门静脉海绵样变(cavernomatous transformation of the portal vein, CTPV)是由于门静脉主干部分或完全血流受阻,门静脉压力增高所致的形态学改变;机体为减轻门静脉高压,在肝门区形成大量侧支循环血管丛。由于这些血管在大体标本切面观呈海绵状血管瘤样改变而得名。这是机体为保证肝脏血流和正常肝功能的一种代偿性病变,是形成肝前型门静脉高压症的原因,约占门静脉高压症的3.5%。该病首先由Balfour等在1869年报道,近年随着诊断技术的提高,CTPV的临床报道日益增多^[1-3]。现将CTPV的临床诊治现状加以综述。

1 病因及分型

Klemperer根据尸检和病理学检查提出本病是一种先天性血管畸形,其病理表现并无特殊性,实质是不规则排列的增生小静脉。Omakawa等通过结扎大鼠的肝外门静脉,成功建立了CTPV的动物模型,认识到多种原因可以导致CTPV。常见的病因

有^[4-6]:(1)门静脉先天异常,儿童多见,主要是肝门部及其分支部门静脉管腔的缺失,结构的先天发育异常、狭窄或闭塞所致。(2)门静脉血管瘤。(3)门静脉栓塞,包括癌栓(约占57%,是门静脉栓塞最常见原因,多来自肝癌、胰腺癌和胃癌等),脓毒性血栓(多由胰腺炎等感染所致)。(4)肝静脉阻塞性疾病。(5)门静脉炎。(6)手术,如脾切除、门静脉吻合术和肝移植等。(7)血栓症,如红细胞增多症、C蛋白缺乏、过多使用Ⅶ因子和口服避孕药等。(8)其他如肝门周围纤维组织炎、脐、肠系膜和肝静脉之间静脉丛异常增生等。尽管对患者进行详细的病史询问及完善的体检及各种辅助检查,但仍有50%~60%的病例难以查明原因^[7]。

根据门静脉阻塞部位的不同,一般分为以下3型:I型,肝外门静脉主干狭窄或消失,超声检查显示在肝门部和胆囊床部形成蜂窝状管状回声;II型和I型合并肝内门静脉左、右分支狭窄或闭塞,超声检查显示管壁回声增强,周围见蜂窝状管道回声;III型,肝内门静脉主干未受累,内径未见增宽。

2 诊断

CTPV有脾肿大、脾功能亢进、腹水、呕血或黑便等与肝硬化门静脉高

压症的表现外。虽然患者有反复上消化道大出血和腹水病史,但其肝功能常正常,肝体积、质地、颜色多无明显异常。

除典型临床表现外,以往对CTPV的诊断主要依靠门静脉造影检查^[5]。由于其属于有创性操作,可能引起许多并发症。随着影像技术的迅速发展,彩色多普勒超声检查的广泛使用,使本病有了很高的确诊率,故其已成为首选的诊断方法^[8-9];另外,动态增强CT血管成像和磁共振(MRA)对CTPV的确诊也有帮助^[10-11]。X线钡餐上消化道造影检查或纤维内镜检查,有助于发现食管胃底静脉曲张。

3 外科治疗

由于CTPV的病变部位主要在肝外门静脉,导致肝脏血流灌注量不足,进而引起肝功能不同程度的改变,但一般属于Child A或B级。因此,经过内科治疗后部分患者能取得较好效果;对于内科治疗无效的患者,常需手术治疗。CTPV的手术治疗主要有3类:通过各种不同方法降低门静脉压力的分流手术,阻断门奇静脉间的反常血流、防治上消化道出血的断流手术和联合手术等。

3.1 断流手术

即脾切除同时手术阻断门奇静脉间的反常血流。由于保存了门静脉中的营养因子,对维持正常肝脏组织结构 and 生理功能起极其重要的作

收稿日期:2008-01-25;

修订日期:2008-05-19。

作者简介:闫朝岐,男,哈尔滨医科大学附属第二医院副主任医师,主要从事普外临床和移植等方面的研究。

通讯作者:闫朝岐 E-mail: yanchoa-qi2002@yahoo.com.cn

用;同时解决了食管胃底静脉曲张破裂引起的大出血,特别是消除了冠状静脉的逆向高血流,故可以有效地控制上消化道出血^[12-13]。随着腔镜技术的开展,腹腔镜下的断流术逐渐受到重视。1997年,Zilberstein等^[14]运用经腹腔镜门奇静脉断流术加脾动脉结扎治疗硬化疗法无效的食管胃底静脉曲张破裂的病例,术后出血全部停止,静脉曲张程度减轻或消失,无再出血发生。该术式具有创伤小、安全性高、术后恢复快等优点。但其长期疗效还有待进一步观察。潘万能等^[15]采用断流术配合脾静脉内置入腹腔导管,术后通过导管行门静脉球囊扩张而成功再通了门静脉。但对于病变范围过大或术中扪及门静脉已硬化,估计术后介入导管插入困难或不易扩张者不宜实施,因为有腹腔内大出血的危险。有学者认为断流术很难将曲张静脉完全离断,同时还会破坏向肝性交通静脉,而且断流术后门静脉压力必然进一步升高。虽然断流术对急性出血可以及时止血,这对患者是有益的,但数年后必会有新的周围侧支循环建立,再次出血也难以避免。这是目前认为不宜以断流手术作为首选术式的主要原因。

3.2 分流手术

分流手术能直接降低门静脉压力,从理论上符合机体本身的代偿机制。但过多分流不仅造成入肝血流的减少,还可能引起肝性脑病的发生^[16-17]。早期,CTPV引起的肝前型门静脉高压症以非选择性分流为主,因为其再出血率较高,容易并发肝性脑病。所以目前常采用选择性门体分流术,如远端脾-肾静脉分流术和限制性门-腔静脉“桥式”(H形)分流等术式。它们既能充分降低门静脉压力,制止食管胃底静脉曲张出血,又不破坏向肝性侧支静脉,保证部分入肝血流,降低了肝性脑病的发生率,是较理想术式。如若分流术吻合口过小,易形成吻合口血栓;靠近胰腺尾部,还可“虹吸”胰静脉血流,使肝营养因子流失。由于CTPV患者肝功能往往正常,对手术的承受能力远较肝硬化患者为好,因此在术式选

择上,Bambini等^[18-19]认为分流术优于单纯脾切除和断流术。他们推崇限制性肠系膜上静脉-下腔静脉分流术,认为该术式不仅组织损伤小,操作简便,而且由于侧侧吻合的吻合口径不受血管直径的限制,部位远离门静脉栓塞部位,既能达到减压目的又可保证入肝血流。对那些不需行脾切除或脾切除、脾-肾静脉分流术后出血的患者,肠系膜上静脉-下腔静脉分流应为首选术式。

3.3 断流术联合分流术

联合手术不仅能有效地降低门静脉压力,消除或缓解食管胃底新生血管的形成和门静脉高压性胃病的发生,还可以达到急性止血和控制远期复发性出血的目的。联合手术不仅能较完全地阻断门静脉侧支,而且能维持较稳定的向肝性血流,从而避免了因单纯分流术栓塞或残留冠状静脉侧支导致再发性出血的危险^[20]。至于吻合口径的选择,常采用限制性门-腔静脉分流口径,即吻合口直径控制在0.8cm左右^[19]。另有学者在脾切除,断流术、脾-肾静脉分流的基础上加作胃冠状静脉与肝左静脉分支吻合,更直接疏导了食管下端和胃底曲张静脉的血流;这些方法也取得了较好的效果。

3.4 其他

对术后再出血患者,应根据原来的手术方式及病情选择术式。如脾切除及断流术后再出血者,脾静脉已不能利用,同时左上腹术后粘连较重,可考虑行肠系膜上静脉-下腔静脉分流或肠系膜上静脉属支与下腔静脉端侧吻合。对肠系膜上静脉-下腔静脉分流术后吻合口栓塞伴有大量腹水者,可采用胃右静脉-肝左静脉分支吻合等。对CTPV合并胆总管囊肿患者,由于肝十二指肠韧带处血管弯曲成团,呈海绵状血管瘤样改变,如果先行分离胆总管囊肿,瘤样血管出血极多,对此类患者可先处理门静脉高压症,再行胆道手术。另外,国内外有些学者^[21-22]采用肝移植治疗因门静脉先天畸形伴有其他先天畸形的CTPV患者,取得了良好的效果,也为CTPV的外科治疗提供了新思维。

总之,对于CTPV引起的肝前型门静脉高压症,采取何种术式最佳,尚在争议之中。不同的治疗方法对疾病不同时期的治疗都有各自的优势和缺点。因此,必须对每一患者进行仔细的分析检查,根据当时患者的具体情况,结合各单位的条件和医生的经验,针对性地选择最佳的治疗方法实属必要。

参考文献:

- [1] Tuncer I, Arslan H, Harman M. Two giant cavernous hemangioma caused cavernous transformation of the portal vein in a pregnant woman [J]. Turk J Gastroenterol, 2002, 13(4): 229-231.
- [2] Ruzinko V, Kovacs M, Szonyi L, et al. Cavernous transformation of the portal vein causing jaundice, presenting in the form of Wilson's disease [J]. Acta Chir Belg, 2004, 104(4): 457-458.
- [3] Kuczkowski KM. Cavernous transformation of the portal vein complicating pregnancy [J]. Turk J Gastroenterol, 2007, 18(3): 212-213.
- [4] Egesel T, Buyukasik Y, Dunder SV, et al. The role of natural anticoagulant deficiencies and factor V Leiden in the development of idiopathic portal vein thrombosis [J]. J Clin Gastroenterol, 2000, 30(1): 66-71.
- [5] Gallego C, Velasco M, Marcuello P, et al. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system [J]. Radiographics, 2002, 22(1): 141-159.
- [6] Pacifico L, Panero A, Colarizi P, et al. Neonatal *Candida albicans* septic thrombosis of the portal vein followed by cavernous transformation of the vessel [J]. J Clin Microbiol, 2004, 42(9): 4379-4382.
- [7] Mork H, Weber P, Schmidt H, et al. Cavernous transformation of the portal vein associated with common bile duct strictures: report of two cases [J]. Gastrointest Endosc, 1998, 47(1): 79-83.
- [8] Ueno N, Sasaki A, Tomiyama T, et al. Color Doppler ultrasonography

- in the diagnosis of cavernous transformation of the portal vein [J]. *J Clin Ultrasound*, 1997, 25 (5): 227 - 233.
- [9] 陶杰, 王先银, 廖明松, 等. 超声对门静脉海绵样变性的诊断 [J]. *临床超声医学杂志*, 2007, 9(10): 609 - 611.
- [10] Ryan MF, Murphy JP. Magnetic resonance cholangiopancreatographic (MRCP) imaging of extrahepatic biliary obstruction due to cavernous transformation of the portal vein [J]. *Can Assoc Radiol J*, 2002, 53(4): 202 - 204.
- [11] Chevallier P, Denys A, Novellas S, *et al.* Magnetic resonance cholangiography features of biliary abnormalities due to cavernous transformation of the portal vein [J]. *Clin Imaging*, 2006, 30 (3): 190 - 194.
- [12] Klopfenstein KJ, Grossman NJ, Fishbein M, *et al.* Cavernous transformation of the portal vein: a cause of thrombocytopenia and splenomegaly [J]. *Clin Pediatr (Philadelphia)*, 2000, 39 (12): 727 - 730.
- [13] 杨镇, 裘法祖. 贲门周围血管离断术彻底断流的探讨 [J]. *中国实用外科杂志*, 2001, 21 (9): 550 - 551.
- [14] Zilberstein B, Sallet JA, Ramos A, *et al.* Video laparoscopy for the treatment of bleeding esophageal varices [J]. *Surg Laparosc Endosc*, 1997, 7(3): 185 - 191.
- [15] 潘万能, 李荣祥, 李劲, 等. 断流术后介入治疗门静脉海绵样变一例 [J]. *中华肝胆外科杂志*, 2000, 6(4): 317.
- [16] Kawamata H, Kumazaki T, Kanazawa H, *et al.* Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in a patient with cavernomatous portal vein occlusion [J]. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2000, 23 (2): 145 - 149.
- [17] Brountzos EN, Malagari K, Alexopoulou E, *et al.* Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in cavernomatous portal vein occlusion [J]. *Hepatogastroenterology*, 2004, 51 (58): 1168 - 1171.
- [18] Bambini DA, Superina R, Almond PS, *et al.* Experience with the Rex shunt (mesenterico - left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension [J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35(1): 13 - 19.
- [19] Zhang H, Zhang N, Li M, *et al.* Surgical treatment of portal vein cavernous transformation [J]. *World J Surg*, 2004, 28(7): 708 - 711.
- [20] 马秀现, 冯留顺, 许培钦. 成人门静脉海绵样变性的诊断和治疗 [J]. *中国普通外科杂志*, 2000, 9(3): 252 - 254.
- [21] 王俊, 蔡威, 潘伟华, 等. 肝移植治疗小儿先天性门静脉海绵样变 [J]. *上海交通大学学报 (医学版)*, 2006, 26(06): 643 - 646.
- [22] 张明满, 金先庆, 严律南, 等. 亲体肝移植治疗小儿门静脉海绵样变 1 例 [J]. *中华肝脏病杂志*, 2007, 15 (08): 627 - 628.

· 读者 · 作者 · 编者 ·

本刊决定采用汉语拼音姓名的新写法

编辑学报 2007 年第 5 期刊登了我国台湾省留美学者许仲平教授提出的中国人汉语拼音姓名写法的建议: 姓在前, 名在后, 姓的字母全大写, 名只首字母大写, 双名间不加连接号, 名字不缩写。

例如: “杨为民” 写作 “YANG Weimin”, 不写作 “Yang Weimin” 或 “YANG Wei-min” 或 “YANG W M” 或 “YANG W”。这是一个有助于解决西方人对中国人姓名误解的好建议。

这一建议符合中国人的姓名习惯, 与现行有效的国家标准的规范也基本一致, 差别只在于建议的姓字母全大写, 而国家标准仅规定姓的首字母大写, 而这样做确实便于西方人清楚区别中国人的姓和名。目前本刊实行的是姓字母全大写, 双名间加连接号。经慎重研究, 决定从 2008 年起采用姓的字母全大写、双名间不加连接号的建议。

中国普通外科杂志编辑部