

文章编号:1005-6947(2006)10-0795-06

· 专家讲座 ·

# 儿童肝外门静脉梗阻

韩明

(中南大学湘雅医院 普通外科, 湖南 长沙 410008)

**关键词:**肝外门静脉梗阻; 综述文献

**中图分类号:**R575; R44      **文献标识码:**A

肝外门静脉梗阻 (extra-hepatic portal vein obstruction, EHPVO) 是一个独特的病种, 梗阻可累及或不累及肝内门静脉, 肠系膜上静脉和脾静脉, 但单独的脾静脉或肠系膜上静脉梗阻不构成 EHPVO。另外, 慢性肝病或肿瘤伴有的门静脉梗阻是单独病种, 不构成 EHPVO。亚太地区肝病研究协会 (The Asian Pacific Association for the Study of the Liver) 关于 EHPVO 的共识提出, 采用门静脉血栓形成名称有两个缺点: 第一, 没有排除肝硬化或肝细胞癌侵袭所致的肝内门静脉血栓形成; 第二, 没有包括门静脉海绵血管瘤 (cavernoma) 的形成和产生的门静脉高压症。

## 1 病因和病理学

肝外门静脉梗阻是儿童上消化道出血的主要原因, 在儿科门静脉高压症中约占 70%。多数儿童 EHPVO 原因不明, 少数病例有脐感染, 脐静脉插入导管, 或腹腔内感染的证据。先天性异常原因罕见, 也缺乏足够证据提示在儿童中有血液凝固性过高疾病的基础。

病理学上, EHPVO 病例大体检查中, 门静脉因为被大小不等血管群团取代, 杂乱无章地排列在结缔组织中, 很难辨认原始的门静脉, 组织学检查显示肝脏仍保持其正常结构性模式。

Shinohara 等 (CTP) 观察肝外门静脉高压症儿童的肝外门静脉形态学改变, CTP 中采用螺旋 CT 扫描研究 6 例肝外门静脉高压症儿童, 年龄 10~18

岁, 均有呕血史, 经三维 CTP 发现全部 6 例患者门静脉无血栓形成或梗阻, 但肝外门静脉弯曲呈 n 型, 弯曲的门静脉从肠系膜上静脉与脾静脉汇合形成, 并向肝伸展数厘米后, 向下弯曲行走, 达到肝门以前又形成弯曲。该作者根据门静脉弯曲的情况认为在胚胎发育中, 肝外胆管异位绕过门静脉后侧, 压迫门静脉使门静脉向前突起形成 n-型弯曲是儿童门静脉高压症的原因, 而所谓的门静脉海绵状改变可能是弯曲的大静脉。

## 2 临床表现和自然发展史

### 2.1 临床表现

(1) 食管静脉曲张出血。儿童 EHPVO 患者最常见的临床表现是食管静脉曲张破裂引起突发性大量呕血, 可反复发作。患者一般对出血耐受性好, 无明显的肝细胞功能衰竭。没有证据证实在青春期以后因自然侧支循环的开放分流会使静脉曲张出血次数减少。EHPVO 病例中约三分之一出现胃底静脉曲张, 孤立性胃底静脉曲张可引发严重出血, 异位性静脉曲张也常见 (十二指肠, 肛门直肠区, 胆道和胆囊等)。(2) 中等度或巨型脾肿大是常见体征。(3) 部分儿童并发生长发育迟缓。Mehrota 等对 22 例营养良好的 EHPVO 青春期前儿童进行了人体测量, 以及生长激素 (GH) 和胰岛素样生长因子 1 (IGF-1) 水平测定, 并与 35 位年龄和性别相等的营养良好的正常儿童对照组进行比较, 发现 EHPVO 儿童身高标准差分数和上臂肌肉周径 Z 分数明显低于对照组 ( $P < 0.01$  和  $P < 0.0001$ ), 但两组肱三头肌皮肤褶皱厚度 Z 分数无差别。EHPVO 患儿的 IGF-1 水平明显低于对照组, 但基础 GH 明显高于对照组, 研究证明儿童性 EHPVO 导致生长迟缓, 瘦肉总量减少, 皮下脂肪无减

收稿日期:2006-09-10。

作者简介:韩明,男,广东新会人,中南大学湘雅医院教授,主要从事肝胆胰外科基础与临床方面的研究。

通讯作者:韩明 E-mail:jcgxxych@126.com。

少,以及在基础 GH 高水平情况下 IGF-1 水平下降,提示有 GH 抵抗状态。因此认为,儿童 EHPVO 所致生长迟缓的可能机制是对生长激素有抵抗力。(4)少数病例有脾功能亢进,腹水和黄疸。(5)儿童 EHPVO 可并发门静脉性胆病(Portal Biliopathy),包括肝内和肝外胆管狭窄或扩张,以及胆囊壁静脉曲张等。Chandra 等根据 ERCP 检查发现,EHPVO 病例中约 80% 有胆道病变,但绝大多数门静脉胆病患者无症状。门静脉海绵状血管瘤,胆总管静脉曲张和胆管缺血性损伤可能与门静脉形态学改变有关。长期随访中发现少数( $<5\%$ )患儿出现碱性磷酸酶值升高,腹痛,黄疸,发热等症状,并可并发胆管炎及胆石病。

## 2.2 自然病程

(1)EHPVO 出血率(出血次数/年)约 1.3,青春期后的出血危险性保持不变。长期随访儿童 EHPVO 证明,在静脉曲张消除后,再出血发生率,10 年随访生存率近 90%。(2)肝功能障碍:一般认为儿童 EHPVO 的临床特征之一是肝功能正常。但 Rangari 等对 43 例儿童 EHPVO 研究,发现 9 例(21%)出现自发性腹水和其他肝功能障碍,有腹水病例(1 组)与无腹水病例(2 组)比较,血清 ALT 值[( $54 \pm 24$ ) U/L:( $34 \pm 10$ ) U/L],血清白蛋白[( $3.2 \pm 0.3$ ) g/dL:( $3.7 \pm 0.4$ ) g/dL],凝血酶原时间差别[( $9.0 \pm 4.5$ ) s:( $2.4 \pm 1.9$ ) s],两组均有显著性差异( $P < 0.05$ ,  $P < 0.01$ ,  $P < 0.05$ )。1 组较 2 组儿童大 4 岁,患门静脉高压症时间更长(11.5:5.6 年,  $P < 0.05$ ),同时,两组门静脉性胆病的改变明显,且更加严重。

## 3 诊断

影像学是诊断儿童 EHPVO 的重要手段,包括 B 超,彩超,螺旋 CT 动脉造影(CTA)和磁共振动脉造影(MRA)等。诊断依据是影像学显示门静脉梗阻,肝门区门静脉海绵状改变所产生的典型弯曲血管团,以及超声显示肝脏的大小、形态和回声特征均正常。多普勒彩色超声可证实肝外门静脉是否有血流,海绵状血管瘤有向肝性信号或胆囊壁有静脉曲张。通过影像学检查可了解门静脉系统通畅情况,以及交通支和分流的存在,对治疗有重要意义。对于怀疑伴发肝脏疾病的 EHPVO 患者,可行肝活检排除肝脏病理改变。

儿童 EHPVO 须与肝硬化鉴别。Peter 等对 120 例门静脉高压症儿童进行有关肝硬化与肝外门静

脉梗阻在临床和化验上的鉴别,其中 28.3% 诊断为肝硬化,71.6% 为 EHPVO。肝硬化患者中位年龄( $7.93 \pm 3.8$ )岁与 EHPVO( $7.08 \pm 3.2$ )岁具有可比性。EHPVO 患者中,11 例伴有腹水,其中 9 例住院前 2 周有显著性出血,腹水消失后行肝活检结果发现肝组织学正常。研究发现,与肝硬化比较 EHPVO 儿童上消化道出血发生率明显地增高,分别为 61.6% 和 14.7%;且以前发作出血的次数更多,分别为( $2.7 \pm 0.5$ )次和( $1.2 \pm 0.4$ )次;有症状的时间更长分别为( $25.7 \pm 4.6$ )个月和( $12.3 \pm 3$ )个月;但黄疸发生率分别为 2% 和 76.4%。进一步分析肝硬化儿童的临床特征显示,同时存在腹水和黄疸者占 41%,黄疸和脑病 26%,腹水和脑病 26%,单独黄疸 76%。EHPVO 儿童中,有腹水者 12.8%,黄疸 2.3%,但无 1 同时有黄疸和腹水。EHPVO 儿童血红蛋白低[( $6.4 \pm 2.78$ ) g/dL],肝功能正常,表现为胆红素及白蛋白水平和凝血酶原时间正常。肝硬化病例血红蛋白更高[( $8.8 \pm 2.8$ ) g/dL],肝功能不正常。肝硬化儿童中 11.7% 可见扩张、弯曲的前腹壁静脉,伴有黄疸和/或腹水,但在全部 EHPVO 儿童是均无此表现。弯曲扩张的前腹壁静脉来源于脐旁静脉血液逆流与浅腹壁静脉交通,在 EHPVO 不存在这种静脉交通,因为门静脉主干梗阻使与脐静脉汇合的门静脉左支血流受阻。作者认为,当儿童有上胃肠道出血而无黄疸时,预测 EHPVO 诊断的准确率为 97.5%。

EHPVO 血液动力学研究显示,肝静脉压力梯度(肝静脉楔入压减去游离肝静脉压)在正常范围内,脾内压力显著增高,表明其窦前梗阻性质,而曲张静脉内压力也增高。脾内压力和曲张静脉内压力均能反映门静脉压力。目前认为测定门静脉压力对 EHPVO 儿童的作用有限。

## 4 治疗

### 4.1 食管静脉曲张出血

儿童食管静脉曲张出血最常见原因是 EHPVO。在 EHPVO 儿童中约 90% 病例主诉食管为静脉曲张出血,其中 70% ~ 75% 有再发性出血。静脉曲张出血是儿童 EHPVO 并发症和死亡的主要原因。因此,有效地控制出血可使最大多数病人长期生存。这种结果与肝内病变引起的门静脉高压症是不同的,因为后者的预后在很大程度上是决定于肝脏的基础性病变。EHPVO 所致门静脉高压症,因肝功能保持正常,预后良好,静脉曲张出血病死率约

5%~9%，因此，儿童 EHPVO 的主要处理应该针对静脉曲张出血的预防和治疗。

儿童 EHPVO 静脉曲张治疗有两个途径：内镜（硬化疗法，结扎术）和外科手术。

#### 4.1.1 内镜治疗

(1) 内镜硬化疗法 硬化疗法可有效的控制儿童 EHPVO 食管静脉曲张出血，但并发症发生率较高。Yachha 等报告 50 例确诊的 EHPVO 儿童，年龄 4 个月至 14 岁，因复发性食管静脉曲张出血进行内镜硬化疗法 (EST)，在曲张静脉内注射 1 次 1% 乙氧硬化醇或 3% 石碳酸，每隔 2~3 周进行局部注射直到静脉曲张消失，以后每隔 6 个月复查。治疗结果显示，静脉曲张消失率为 88% (44/50)，静脉曲张消失平均需要 8 次注射 (5~13)，此 44 例在 EST 治疗过程中有 13 儿童共发生 15 例次出血，而完成 EST 疗程使静脉曲张消失后，经随访平均数 19 个月，无再出血病例，但胃静脉曲张发生率从 40% 增加到 70%，3 例并发十二指肠溃疡。其余 6 例静脉曲张未消失者，静脉曲张程度减少 50%，且未发生再次出血。该组 50 例 EST 后并发食管溃疡 10 例 (20%)，经过抗酸和奥美拉唑治疗后全部食管溃疡愈合，并发食管狭窄 3 例 (6%)，其中 2 例被迫行内镜扩张术。该组无死亡或需要手术病例，故认为 EST 能有效的控制 EHPVO 儿童食管静脉曲张出血，全部病例经 EST 治疗后无再发性曲张静脉出血。

Poddar 等报道一组 257 例 EHPVO 儿童 (男 144 例，女 63 例)，经内镜用纯酒精注入食管曲张静脉，每 2~3 周重复注射 1 次，直到曲张静脉全部根除。257 例中，随访和分析了 207 例，其中首次出血的中位年龄 5.9 岁，治疗前出血平均 1.8 (1~5) 次，脾肿大 200 例 (96.6%)，脾功能亢进 78 例 (38%)；腹部超声检查显示门静脉梗阻而脾静脉通畅 157 例 (76%)，门静脉及脾静脉梗阻 50 例 (24%)，但无单独脾静脉梗阻病例。在 EST 治疗的 207 例 EHPVO 儿童中，治疗期间因出血死亡 5 例，转手术治疗 23 例，正在接受 EST 6 例，完成 EST 治疗的 173 例，其中食管曲张静脉根除成功 165 例 (95%)，经平均 (4.5 ± 1.9) 次内镜硬化剂注射后曲张静脉才根除成功。随访平均 36 个月，期间有 28 例 (17%) 曲张静脉复发，但仅 3 例出血。该组 EST 并发症：食管溃疡 36 例 (17.4%)，狭窄 38 例 (18.4%)，穿孔 3 例 (1.4%)。该文提出，内镜硬化疗法能有效根除儿童肝外型门静脉高压

症的食管静脉曲张，并发症发生率在可接受水平，EST 是治疗儿童 EHPVO 的安全有效的治疗方法。

应用 EST 治疗儿童 EHPVO 曲张静脉出血可并发或加重门静脉高压症性胃病 (PHG) 和胃静脉曲张 (GV)，后者分为胃食管静脉曲张 (GOV) 及单独胃静脉曲张 (IGV)。Poddar 等观察了 EHPVO 儿童因食管静脉曲张出血行 EST 治疗中 PHG 和 GV 变化。在开始 EST 治疗以前的病例中 ( $n = 274$ )，27% 病例有 PHG (其中 3.6% 严重)，68.6% 有 GV (GOV 66.8%，IGV 1.8%)，完成 EST 以后 ( $n = 186$ )，GOV 显著减少 (64% 降至 45%)，IGV 增加 (1% 升至 14%)，PHG 增加 (24.7% 升至 51.6%)，而严重 PHG 发生率也显著性增加 (3.2% 升至 15.6%， $P < 0.05$ )。随访平均 38 个月期间，19% IGV 儿童有出血发生，但 PHG 者未发生出血。Itha 等探讨了 163 例 EHPVO 经内镜根除食管曲张静脉后儿童，在平均 3.7 年的随访中，对食管曲张静脉复发率，出现新的胃静脉曲张或原有胃静脉曲张的变化，PHG 发病率以及复发的食管或胃静脉曲张再出血的风险等进行了观察。观察时将胃静脉曲张分类为胃食管静脉曲张 (GOV) 或单独胃静脉曲张 (IGV)，而胃食管静脉曲张再分为 GOV1 (沿着胃小弯延伸)，GOV2 (沿胃大弯延伸)。结果发现，食管静脉曲张复发率是 40% ( $n = 65$ )，I° 31%，II° 50%，III° 18%)，原发性 GV (EST 前) 发生率 61% (99/163)，其中是 83% GOV1 ( $n = 82$ )，15% GOV2 ( $n = 15$ )，2% IGV ( $n = 2$ )。继发性 GV (EST 后) 发生率 28% (45/163)，其分类为 47% GOV1 ( $n = 21$ )，24% GOV2 ( $n = 11$ )，29% IGV ( $n = 13$ )。EST 治疗前与最后的追踪结果比较，发现 GOV1 病例显著减少，分别为 82 例和 56 例 ( $P = 0.02$ )，但有 GOV2 和 IGV 病例显著性增多，分别为 15 例比 23 例和 2 例比 15 例 ( $P < 0.001$ )，PHG 发生率也显著性增加，分别为 12% 和 41% ( $P < 0.001$ )，有严重程度 PHG 者从 1 例增为 12 例 ( $P < 0.001$ )。儿童 EHPVO 食管静脉曲张根除以后的复发性食管静脉曲张没有再出血，但 7% 儿童因各类型的原发性或继发性胃曲张静脉而发生再出血。

Zargar 等对 69 例儿童 EHPVO 因食管静脉曲张出血行 EST 后进行了随访，最长达 20 年以上。治疗方法是食管曲张静脉内注射 5% 乙醇胺油酸脂，经过平均 6.3 次 (3~14 次) 注射，63 例 (91.3%) 达到食管曲张静脉根除 (消失)，与技术有关并发

症发生率 28.9%, 病死率 1.4%。59 例有食管静脉曲张根除后获随访 10.4~20.1 年 [ (平均 (15.1 ± 3.1) 年) ], 显示在食管静脉曲张被根除后, 在平均 3 年 (1.2~12.8 年) 时间内有 7 例 (11.9%) 再出血 (食管静脉曲张 4 例, 胃静脉曲张 2 例, 十二指肠溃疡 1 例), 其中 6 例 (85.7%) 再出血是在食管静脉曲张后 4 年发作的。另外, 有食管静脉曲张复发 8 例 (13.6%), 此 8 例复发性静脉曲张与 7 例再出血中的 5 例, 再次经 EST 处理治愈; 还有 2 例胃静脉曲张出血者行手术治疗。Zargar 等认为, EST 根除食管静脉曲张后使 88.1% 病例不再出血, 因此, 儿童 EHPVO 静脉曲张出血行 EST 是理想, 安全和有效的治疗方法。

(2) 内镜结扎术 内镜硬化疗法和内镜结扎术 (EVL) 均对治疗 EHPVO 食管静脉曲张急性出血均有疗效, 但在预防再次出血方面, 内镜结扎较硬化疗法更安全、有效。刘寻阳采用 EVL 治疗 263 例食管静脉曲张出血, 其中有肝外门静脉阻塞 21 例 (8%), 但对后者的疗效还待分组研究。Chou 等对 3 例 EHPVO 儿童因难控制的食管静脉曲张出血有计划地进行 EVL 和预防性心得安治疗, 结扎曲张静脉 3~4 次后, 3 例全部达到曲张静脉完全消失, 随访 9~31 个月未发生复发性曲张静脉出血。Zagar 等对比研究 EVL 与 EST 对儿童 EHPVO 静脉曲张出血的效果, 用 EST 治疗 24 例, EVL 治疗 25 例, 两组在停止实际性出血方面 (100%) 和根除曲张静脉率 (91.7%:96%,  $P = 0.61$ ) 方面均无显著性差异。但根除曲张静脉需要的 EVL 次数比 EST 少 [ (3.9 ± 1.1) : (6.1 ± 1.7) ],  $P < 0.0001$  ], EST 组的再出血率和严重并发症发生率明显高于 EVL 组 (分别为 25%:4%,  $P = 0.049$  和 25%:4%,  $P = 0.049$ ), 应用 EVL 或 EST 使食管曲张静脉根除后, EVL 的食管静脉曲张复发率比 EST 高 (17.4%:10%), 但统计学上无明显差异 ( $P = 0.67$ )。总之, EVL 对 EHPVO 儿童曲张静脉出血是安全, 有效的技术, EVL 较 EST 能更快的根除曲张静脉, 再出血率更底, 并发症更少。Poddar 等提出 EVL 对根除儿童 EHPVO 食管静脉曲张较 EST 优越, 但 EVL 不易结扎较小的食管曲张静脉, 而曲张静脉复发率偏高, 因此考虑将 EVL 和低剂量 EST 结合处理儿童 EHPVO 食管静脉曲张。他对 30 例 EHPVO 儿童行 EVL 根除曲张静脉后, 在随访中发现的复发曲张静脉再用 EST 处理。与另一组 106 例儿童只行 EST 的做比较, 结果显示 EVL +

EST 和单独 EST 的静脉曲张根除率相似 (100%:96%), 但 EVL + EST 较单独 EST 需要的硬化剂量更少 [ (3.1 ± 2) mL: (7.5 ± 4) mL,  $P < 0.001$  ], 治疗次数更少 (2 ± 1: 4.4 ± 2,  $P < 0.001$ ), 平均随访 27 个月中, 静脉曲张复发率分别为 6.6%:10%。此结果提示, EVL + EST 可能是处理儿童 EHPVO 食管静脉曲张较理想的方法, 但病例数太少, 需要进一步研究。

内镜结扎在预防儿童食管静脉曲张的作用并不明确。Celinska-Cedro 等选择无出血史, 食管静脉曲张 II° 或 II° 以上, 并经观察 6 个月后其大小至少增加 I° 或内镜显示有高危出血特征的 37 例门静脉高压症儿童进行前瞻性研究, 尚未发生食管静脉曲张出血之前行预防性曲张静脉内镜结扎术。37 例儿童年龄 4~17 岁, 其中肝硬化 22 例, 门静脉血栓形成 15 例。37 例患儿中 31 例坚持接受 EVL, 其中 28 例 (90.3%) 经平均结扎 (2.0 ± 0.9) 次后食管静脉曲张被根除。曲张静脉根除后随访 16 个月, 发现有 3 例分别在 12, 13 和 28 个月复发静脉曲张但没有出血, 另外 2 例发生门静脉高压症胃病, 其中 1 例发作出血。肝硬化与门静脉血栓形成儿童的 EVL 处理效果没有差别。作者结论是, 肝硬化和非肝硬化的儿童门静脉高压症行 EVL 能安全、有效的预防食管静脉曲张首次出血。

4.1.2 外科手术 外科手术一般适用于 EHPVO 儿童曲张静脉出血内镜疗法无效, 或在青春期前有显著发育迟缓, 有症状的门静脉胆病或有症状的脾功能亢进等, 也可用于要求一次性治疗的患者。

(1) 非分流性三联手术 Hu 等 (华西医院) 报告 7 例儿童肝外型门静脉高压症食管静脉曲张出血行脾肺固定术 + 门奇断流术 + 脾动脉结扎的三联手术, 手术后随访平均 5.6 年 (2~8 年), 未再发作胃食管静脉曲张出血, 且静脉曲张程度减轻, 自由门静脉压力显著下降, 门静脉血流量减少, 血白细胞和血小板恢复正常, 提示三联手术能有效控制儿童肝外门静脉高压症静脉曲张出血。

(2) 胃食管断流术和传统性门-体分流术 EHPVO 儿童门静脉高压症外科手术方法很多, 为此 Rao 等前瞻性研究中比较 3 种术式的效果, 将肝外门静脉高压症儿童分成 3 组: 第一组, 脾切除术 + 中央型脾-肾静脉分流术 (central splenorenal shunt, CSS), 用于有脾大, 严重脾功亢进, 和脾静脉适合行分流术者; 第二组, 保留脾脏, 脾-肾静脉侧侧分流术 (side-to-side lienorenal shunt, SSLR), 用于

有轻度脾大,轻度脾亢和脾静脉适合行分流者;第三组,脾切除术+胃食管断流术(SGD),选用于因无合适脾静脉不能行分流手术者。全组27例儿童,选用CSS10例,SSLR10例,SGD7例。3种术式后,门静脉压力下降水平无差别,SSLR与CSS比较,手术中平均失血量更少,手术时间更短,有显著性优势。手术后3个月的彩色超声检查显示SSLR组分流全部通畅,CSS组10例中9例通畅,CSS组和SGD组全部病例脾功能恢复正常,而SSLR组8例中5例血象改善。手术随访3~5年,均无再出血、肝性脑病或脾切除后暴发性脓毒症发生。

Orloff等于2002年总结40年间,200例儿童和年青成年人为主的肝外门静脉血栓形成引起门静脉高压症食管静脉曲张出血行择期性门-体静脉分流术的疗效。200病例中,年龄4~16岁者106例(53%),17~30岁者60例(30%),31~52岁者34例(17%);门脉系统阻塞部位:单独门静脉134例(67%),门-脾静脉56例(28%),门静脉和肠系膜上静脉10例(5%)。治疗前曾经接受的治疗包括:EST或EVL者106例(53%),各种手术72例(36%),未行手术128例(64%)。所有患者行静脉分流手术前经历过至少2次食管静脉曲张出血而且需要输血,另外要求门静脉系统至少有1根静脉是通畅的。根据患者不同情况提供3种门-体静脉分流术选择:第一,当有脾脏存在,脾静脉通畅选择行中央型脾-肾静脉侧侧分流术,保留脾脏,94例(47%);第二,对发现脾静脉与肾静脉的间距过大者行中央型脾-肾静脉端侧分流术+脾切除术,40例(20%);第三,对已经行脾切除术或脾静脉阻塞或脾静脉太小者则选择行下腔静脉(左侧髂总静脉)与肠系膜上静脉端侧分流术,66例(33%)。200例住院期间无手术后死亡病例,66例下腔-肠系膜静脉分流术后,6例并发下肢水肿,均为成年病人,而儿童病例中无1例并发下肢水肿。手术前有脾亢患者122例,术后全部患者血小板恢复正常。术后随访15年证实,5例(2.5%)静脉分流栓塞,并发作再出血,均为中央型脾-肾端侧静脉分流病例;其余195例(97%)没有发生分流栓塞或再出血,术后生存率5年为99%,10年为97%,15年为95%。5年后生活质量情况良好者98%,一般者2%。作者指出,有一个不正确的看法认为EHPVO患儿,随着年龄长大,曲张静脉出血会最终消失,但本组94例成

年人中,有42例出血史是在儿童时期开始的,以后多次出血直到行门-体静脉分流术;同时也发现一些肝外门静脉高压症成年患者,从儿童时期开始出血,但以后失去行分流术的机会。因此认为,很多或多数肝外门静脉高压症患者会继续发生曲张静脉出血,直到因出血或其并发症引起死亡或接受有效治疗。

Kato等认为,近来随内镜治疗的发展以及对手术并发症的忧虑,使外科手术处理儿童门静脉高压症的作用显著下降。但内镜疗法消除曲张静脉需要经过几次内镜处理,在每次内镜处理的间隔时间有再次出血风险,且内镜治疗不能消除门静脉高压症;而门-体静脉分流术不但能直接降低门静脉压力,减少发生出血风险并能改善儿童生长状况。作者观察儿童门静脉高压症12例,其中肝外门静脉梗阻6例,手术前肝功能良好,10例行远端脾-肾静脉分流术,2例行其它静脉分流术。手术后全部恢复正常活动,手术后2年随访,9例青春前期儿童其体重和高度有显著改善。Menon等前瞻性研究儿童肝外门型静脉高压症患者行择期性外科手术术后生长指标和生活质量的改变,并与术前内科治疗期间状况进行比较,该组30例EHPVO儿童,年龄5~17岁,全部有胃肠道出血史,内科治疗平均4年,90%接受过内镜硬化疗法。根据具体情况选用:脾切除+胃断流术( $n=9$ ),脾切除+中央型脾-肾静脉分流术( $n=15$ )或脾-肾静脉侧侧分流术(不切除脾脏, $n=6$ )。术后过程顺利,随访1-4年,无1例再出血或发作肝性脑病,术后1年体重和身高z分数明显改善,分别为50%和75%,多数儿童学习能力,体力活动和社会交流活动明显改善。

(3)肠系膜-门静脉左支分流术[mesenterico-left portal bypass,MLPB(Rex shunt)] de Goyet等在1996年创造并应用于治疗7例儿童肝移植后晚期发生的门静脉栓塞形成所致的肝外型门静脉高压症。Rex分流术操作如下:可先通开脐静脉,行脐静脉造影或行彩色超声或磁共振血管造影(MRA)等确定门静脉左支通畅,沿着圆韧带分离到门静脉左支远段(Rex recessus-Rex隐窝)以及其第III,IV段的分支,显露门静脉左支3~4cm,注意避免损害胆管或动脉小分支,用小型血管钳侧面钳夹门静脉左支,在圆韧带与门静脉左支连接处切断圆韧带,将静脉切口纵形切开,在横结肠系膜下方显露肠系膜上静脉,采用患者颈内静脉,用6-0可吸收

线进行移植静脉与门静脉左支行端-侧吻合后,将移植静脉沿着十二指肠前方穿过横结肠系膜与肠系膜上静脉行端-侧吻合,有时需要切除门静脉左支前方存在的桥形肝组织,便于显露和避免关腹后引起吻合口压迫。分流术后随访4~9年,7例全部健康生存,疗效良好。Bambini等采用Rex静脉分流术成功治疗5例儿童肝外型门静脉高压症,认为Rex静脉分流术是消除儿童肝外门静脉血栓形成所致门静脉高压症很有效的方法。Gerke等监测了13例(年龄1.2~14.2岁)EHPVO儿童行Rex静脉分流术后肝内门静脉血流的变化,彩超显示13例均有门静脉海绵状改变,其中8例显示肝内有很小的门静脉分支,Rex分流术后肝内门静脉分支直径迅速增大,门静脉向肝性血流也迅速增多,门静脉高压症的症状改善,反映了Rex静脉分流术后肝内门静脉分支的迅速适应性。建立Rex静脉分流术后,门静脉血流转入肝内达到与正常门静脉血流相似,表现为:分流术后门静脉左支有反向性血流灌注右侧肝脏;肝门的海绵状血管瘤随着时间而消失,并伴有其它门静脉高压症状消退;在静脉分流平面,移植静脉直径和血流速度与健康人群门静脉主干相似(分别为6~13mm和30~150cm/s),提示肝脏有充足的门静脉血流。Superina等注意到有关EHPVO儿童行Rex静脉分流术对肝形态学和功能的影响,在34例计划行Rex分流术中,31例(91%)手术成功,经1~7年随访31例移植血管均通畅,肠系膜上静脉血流分流术前是(119±66)mL/min,术后增加到(447±225)mL/min( $P < 0.0001$ ),术后1个月肝容量从术前(703±349)cm<sup>2</sup>增加到(799±317)cm<sup>2</sup>( $P < 0.001$ ),分流术2年后门静脉左支直径从术前(2.6±1.6)mm增加到(7.3±2.4)mm( $P < 0.002$ ),凝血酶原时间从术前(16.6±1.6)s降到(13.7±0.2)s( $P < 0.005$ )。Rex分流术后未发生消化道出血,术前有脾功能亢进患者,术后血小板数和白细胞数显著增加,脾大小缩小。作者发现,Rex分流术后,肝内门静脉血流恢复程度与患者年龄大小有关,越年青者越可能达到理想的门静脉血流。因为Rex分流术成功后,门静脉血流从高阻力侧支血管立即转向低阻力肝血管床,肝内门静脉直径逐

渐增大,但大龄儿童的血管顺应性减少,因此诊断儿童EHPVO后应尽早进行Rex分流术。

#### 4.2 特殊病变的处理

4.2.1 脾功能亢进 根据Sarin等意见,仅个别有症状脾功能亢进的EHPVO患儿值得行脾切除术,而因脾亢需要行脾切除术时应同时行静脉分流术或门奇静脉断流术。

4.2.2 门静脉性胆病 儿童EHPVO并发胆管炎和胆总管结石可采用胆道支架,括约肌切开取石术,但常常不能解除胆道梗阻,复发性结石形成率很高,对严重胆道狭窄者可能需要先行门-体分流术,改善局部情况以便于行肝管空肠吻合术。Gauthier-Villars等在121例EHPVO儿童中诊断8例有胆汁郁积和肝内胆管扩张,其中4例有肝外胆管扩大。8例中2例行Rex分流术,5例行肠系膜-下腔静脉桥式分流术(用自体颈内静),1例行空肠静脉-下腔静脉桥式分流术(用颈内静脉)。8例儿童分流术后,胆汁郁积症状完全消失,证实EHPVO胆道异常改变是继发于门静脉海绵状瘤的扩大静脉压迫胆管所致。

4.2.3 肝肺综合征 儿童肝肺综合征(HPS)同成年人一样是并发于肝硬化或肝外门静脉梗阻所致的门静脉高压症。目前对儿童HPS病理生理的了解有限,EHPVO儿童HPS原因可能是门静脉高压症情况下,肠系膜循环中作用于血管的某些介质,包括内皮素1,经侧支血管绕过肝脏进入肺循环。内皮素1可激活一氧化氮合酶使局部的一氧化氮和一氧化碳增高,引起肺内血管扩张或动-静脉分流。儿童HPS的长期内科治疗无效。文献报告共有14例儿童HPS行肝移植成功,但因患者有严重低血氧,肝移植病死率可达16%。Fuchs等报告7例儿童EHPVO成功行Rex分流术,其中有1例为EHPVO儿童并发严重HPS,同时有食管静脉曲张和复发性出血。其HPS临床表现为发绀,缺氧,不用氧吹入器时氧饱和度<85%,需要持久性给氧;闪烁显象性灌注和通气扫描显示肺内右→左分流,行Rex分流术后6个月患者HPS临床症状全部消失,体重增加4kg,表明Rex分流术可治愈某些肝外门静脉梗阻合并的HPS。