(5): 763 – 769.
[5] Anwar A M, Soliman O I, Nemes A, *et al*. Assessment of mitral annulus size and function by real-time 3-dimensional echocardiography in cardiomyopathy: comparison with magnetic resonance imaging[J]. J Am Soc Echocardiogr, 2007, 20(8): 941 – 948.
[6] 王春生, 丁文军, 洪涛, 等. 142 例二尖瓣关闭不全患者行二尖瓣修复成形术的手术经验[J]. 上海医学, 2004, 27(10): 713 – 716.
[7] Agricola E, Oppizzi M, Pisani M, *et al*. Accuracy of real-time 3D echocardiography in the evaluation of functional anatomy of mitral regurgitation[J]. Int J Cardiol, 2008, 127(3): 342 – 349.
[8] Sugeng L, Coon P, Weinert L, *et al*. Use of real-time 3-dimensional transthoracic echocardiography in the evaluation of mitral valve disease [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2006, 19(4): 413 – 421.
[9] Ryan L P, Salgo I S, Gorman R C, *et al*. The emerging role of three-dimensional echocardiography in mitral valve repair[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2006, 18(2): 126 – 134.
[10] 潘文明, 舒先红, 王琴, 等. 经食管超声心动图术中评价 PV-4 人工腱索植入二尖瓣成形术[J]. 中国超声医学杂志, 2007, 23(9): 684 – 686.
[11] Delabays A, Jeanrenaud X, Chassot P G, *et al*. Localization and quantification of mitral valve prolapse using three-dimensional echocardiography[J]. Eur J Echocardiogr, 2004, 5(6): 422 – 429.
[12] Correale M, Ieva R, Di-Biase M. Real-time three-dimensional echocardiography: an update[J]. Eur J Intern Med, 2008, 19(4): 241 – 248.
[13] 潘翠珍, 舒先红, 王春生, 等. 实时三维经食管超声心动图定量评价二尖瓣成形术效果的初步探讨[J]. 中国超声医学杂志, 2008, 24(12): 1125 – 1128.
[14] Muller S, Muller L, Laufer G, *et al*. Comparison of three-dimensional imaging to transesophageal echocardiography for preoperative evaluation in mitral valve prolapse[J]. Am J Cardiol, 2006, 98(2): 243 – 248.

(**收稿**:2009-12-18;**修回**:2010-02-22)
(编辑　王　红)

文章编号:1000-5404(2010)12-1335-01

个案与短篇

先天性门静脉缺如 1 例

胡　俊[1],牟　玮[2],李　强[2]　(400038 重庆,第三军医大学西南医院:神经内科[1],放射科[2])

[关键词] 先天性疾病; 门静脉缺失
[中图法分类号] R541.1　**[文献标志码]** B

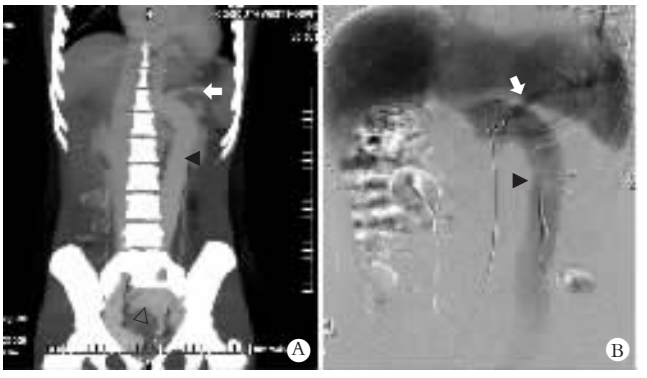
先天性门静脉缺如(congenital absence of portal vein, CAPV)较为罕见,由 Abernethy 率先报道,故又称为 Abernethy 畸形[1,2]。CAPV 是一种先天性门静脉胚胎发育异常,表现为肠系膜静脉和脾静脉未按正常途径流入门静脉,而是通过一个绕过肝脏的先天性门体短路连接,直接汇入体循环,导致无门脉血液灌注肝脏畸形[3]。现将我院 1 例 CAPV 伴贫血、肝内结节病例报告如下。

1　临床资料

患者,女性,17 岁,因"发现面色苍白 10 余天,咳嗽、咽痛 1 周"于 2010 年 3 月来我院放射科住院治疗,有多年痔疮史,外院诊断为"缺铁性贫血",1995 年因"结肠息肉"行"结肠息肉切除术"。查体:重度贫血貌,腹壁静脉无曲张,腹软,无压痛及反跳痛,肝脾肋下未及,Murphy 征(－),肝浊音界存在,肝上界位于右锁骨中线 5 肋间。移动性浊音(－),肠鸣音正常。血常规:WBC 6.53×10^9/L,RBC 2.97×10^{12}/L,Hb 46 g/L,Plt 477×10^9/L。查甲、乙、丙、丁、戊肝炎表面标志物均阴性,自身抗体谱均阴性。肝功:Alb 31.7 g/L,余均正常。AFP、血氨正常。

入院后行肝脏超声:右肝减弱回声光团,脾静脉胰腺段增粗扩张,门静脉明显变细。腹部 CT 提示:右肝密度欠均匀,增强扫描示:肝右后叶一球形占位灶,直径 2.2 cm 左右,边界模糊不清;动脉期病灶部分强化,静脉期强化减弱,延迟期强化明显低于正常肝组织;门静脉肝内支细小。下腔静脉右肾平面以下增粗,左侧亦可见纵行类似血管影,增粗迂曲,上端汇合于肠系膜上静脉。考虑:①肝脏右叶占位性病变——小肝癌可能性大;②下腔静脉变异:双下腔静脉。为明确患者肝脏异常强化病灶性质,行 CT 引导下肝脏病灶穿刺活检术。活检结果提示:肝细胞肿胀,气球样变,见 1 个门管区,其中有少量淋巴细胞浸润,肝窦略显扩张。

腹部 CTA 检查:动脉期扫描见腹主动脉前方及左侧见异常增粗、迂曲血管,延伸至盆底。门静脉期脾静脉、门静脉主干未见明确显示,考虑为先天性门静脉缺如(图 1A)。为进一步明确诊断,经右侧股动脉穿刺,行腹腔动脉造影,造影见肝总动脉增粗,脾静脉显影,门静脉主干未见显示,造影剂逆流入异常增粗的肠系膜上静脉(图 1B),肠系膜上静脉向下一直延伸至盆腔,并经过异常增多、增粗、迂曲的盆腔静脉丛回流入下腔静脉。



脾静脉显影(⇧)并汇入粗大的肠系膜上静脉(▲),肠系膜上静脉向下延伸为迂曲的盆腔静脉(△)

图 1　先天性门静脉缺如患者腹腔 CTA(A)及间接门脉造影(B)表现

(下转 1339 页)

[通信作者] 牟　玮,电话:(023)68754426,E-mail:wei. mu2009@ hotmail. com

2003, 107(17): 2207 - 2212.
[5] Beinart R, Boyko V, Schwammenthal E, *et al*. Long-term prognostic significance of left atrial volume in acute myocardial infarction[J]. J Am Coll Cardiol, 2004, 44(2): 327 - 334.
[6] Tsang T S, Abhayaratna W P, Barnes M E, *et al*. Prediction of cardiovascular outcomes with left atrial size: is volume superior to area or diameter? [J]. J Am Coll Cardiol, 2006, 47(5): 1018 - 1023.
[7] Qamruddin S, Shinbane J, Shriki J, *et al*. Left atrial appendage: structure, function, imaging modalities and therapeutic options[J]. Expert Rev Cardiovasc Ther, 2010, 8(1): 65 - 75.
[8] Mugge A, Kuhn H, Nikutta P, *et al*. Assessment of left atrial appendage function by biplane transesophageal echocardiography in patients with nonrheumatic atrial fibrillation: identification of a subgroup of patients at increased embolic risk[J]. J Am Coll Cardiol, 1994, 23(3): 599 - 607.
[9] Leschka S, Scheffel H, Desbiolles L, *et al*. Image quality and reconstruction intervals of dual-source CT coronary angiography: recommendations for ECG-pulsing windowing[J]. Invest Radiol, 2007, 42(8): 543 - 549.
[10] Rossi A, Cicoira M, Zanolla L, *et al*. Determinants and prognostic value of left atrial volume in patients with dilated cardiomyopathy[J]. J Am Coll Cardiol, 2002, 40(8): 1425.
[11] Ostermayer S, Reschke M, Billinger K, *et al*. Percutaneous closure of the left atrial appendage[J]. J Interv Cardiol, 2003, 16(6): 553 - 556.
[12] Savino G, Zwerner P, Herzog C, *et al*. CT of cardiac function[J]. J Thorac Imaging, 2007, 22(1): 86 - 100.
[13] Mahnken A H, Bruder H, Suess C, *et al*. Dual-source computed tomography for assessing cardiac function: a phantom study[J]. Invest Radiol, 2007, 42(7): 491 - 498.
[14] Juergens K U, Seifarth H, Range F, *et al*. Automated threshold-based 3D segmentation versus short-axis planimetry for assessment of global left ventricular function with dual-source MDCT[J]. AJR Am J Roentgenol, 2008, 190(2): 308 - 314.
[15] 张辉, 邹利光, 逄鑫, 等. 多层螺旋 CT 血管造影对肺动脉栓塞诊断和疾病严重程度的评价价值[J]. 第三军医大学学报, 2009, 31(21): 2053 - 2056.

(**收稿**:2010-03-17;**修回**:2010-03-24)
(编辑 张 维)

(上接 1335 页)

2 讨论

CAPV 是一种罕见畸形[4,5],常见于女性(占 70%),多于儿童期(占 80%)被偶然发现。Morgan 等[6]将 CAPV 分为 2 个亚型:a 型,肠系膜上静脉和脾静脉没有连接汇合,各自直接接入体静脉;b 型,肠系膜上静脉和脾静脉汇合后接入体静脉。本例患者经过 CTA 和间接门静脉造影,明确患者门静脉缺如,造影还发现:患者肠系膜上静脉属支及脾静脉均异常增粗迂曲,并通过盆腔异常增粗迂曲的侧支血管汇入体循环静脉,属于 b 型。

CAPV 可合并多种临床表现,包括心脏畸形(右位心、室或房间隔缺损、卵圆孔或动脉导管未闭、主动脉缩窄)、肝脏灶性结节增生、肝癌、胆道闭锁、脑脓肿和肝性脑病。其中最常见的是心血管系统异常。可能是由于在胚胎发育时期,门静脉所起源的卵黄静脉和心脏关系密切的原因。而本例患者则出现了肝内占位性病变,CT 增强呈快进快出表现,影像学表现高度疑似肝癌,但是患者 AFP 正常,并经穿刺后病理证实,为肝内良性结节。这可能是肝脏缺乏门脉供血,导致肝脏的发育、机能和再生能力受到影响,肝细胞对此产生异常反应,形成良性或恶性肝脏肿瘤。但是单以循环紊乱不能完全解释其发病机制,可能遗传因素是发病的基础[7,8]。

本例患者还有内痔反复出血病史,可能与门体分流至髂内静脉引起直肠周围静脉曲张有关。该患者的肝功和血氨基本正常,肝脏结节样病变为良性,因此不需要手术治疗,可随访观察。该患者没有出现腹水和脾大等门脉高压的表现,可与门静脉海绵样变性相鉴别。门静脉海绵样变性(cavernous transformation of the portal vein,CTPV)是由于肝内或肝外的原因,门静脉主干及其分支阻塞,导致门静脉压力增高、造成门静脉周围侧支循环代偿性建立,引起形似海绵的一种病变。其主要临床表现是食道胃底静脉曲张后破裂出血和脾脏肿大所致的血液系统异常以及肝区疼痛、腹胀等。

通过超声、腹部 CT 及增强扫描可以发现腹部病变,但是对门脉的显示欠准确。本例患者也是通过 CTA 及血管造影证实患者门脉缺乏,从而明确了诊断。因此对考虑 CAPV 的患者应该行 CTA、MRA 或是血管造影。同时该类患者应注意其他部位有无并发的发育畸形,避免造成误诊或漏诊。

参考文献:

[1] Grazioli L, Alberti D, Olivetti L, *et al*. Congenital absence of portal vein with nodular regenerative hyperplasia of the liver[J]. Eur Radiol, 2000, 10(5): 820 - 825.
[2] Peker A, Ucar T, Kuloglu Z, Ceyhan K, *et al*. Congenital absence of portal vein associated with nodular regenerative hyperplasia of the liver and pulmonary hypertension[J]. Clin Imaging, 2009, 33(4): 322 - 325.
[3] Gocmen R, Akhan O, Talim B. Congenital absence of the portal vein associated with congenital hepatic fibrosis[J]. Pediatr Radiol, 2007, 37(9): 920 - 924.
[4] 卢菁菁, 杨晓英, 王润兰, 等. 超声诊断先天性门静脉缺失 1 例报告[J]. 吉林医学, 2006, 27(3): 322.
[5] 王磊, 李欣, 王春祥, 等. 先天性门静脉缺如一例[J]. 临床放射学杂志, 2008, 27(12): 1748.
[6] Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies[J]. J Pediatr Surg, 1994, 29(9): 1239 - 1241.
[7] Hu G H, Shen L G, Yang J, *et al*. Insight into congenital absence of the portal vein: is it rare? [J]. World J Gastroenterol, 2008, 14(39): 5969 - 5979.
[8] 程建敏, 陈廷港, 陈宇, 等. 先天性门静脉缺如伴肝内多发结节 1 例影像学表现及文献复习[J]. 温州医学院学报, 2009, 39(1): 83 - 84.

(**收稿**:2010-04-30;**修回**:2010-05-21)
(编辑 王 红)