

先天性肝动脉-门静脉瘘致 上消化道出血1例

王丹丹¹, 桑学金², 林志雄³ (1. 汕头大学医学院附属肿瘤医院 肿瘤放疗科, 广东 汕头 515000; 2. 中山市人民医院 肿瘤放疗科, 广东 中山, 528400; 3. 汕头大学医学附属肿瘤医院 肿瘤放疗科, 广东 汕头 515000)

摘要: 先天性肝动脉-门静脉瘘 (congenital hepatic arterioportal fistula, cHAPF) 是一类特殊的肝脏血管畸形, 临床表现缺乏特异性, 可表现为门静脉高压症、腹水及上消化道出血等症状, 但与常见的肝病性门静脉高压症病因及病理生理过程明显不同。目前可通过数字减影血管造影 (digital subtraction angiography, DSA) 进行确诊, 肝动脉栓塞为其主要的治疗方式。现报道1例cHAPF的临床资料, 并回顾文献进行分析总结。

关键词: 动脉-门静脉瘘; 上消化道出血; 门静脉高压

Upper gastrointestinal hemorrhage caused by congenital hepatic arterioportal fistula: a case report

WANG Dan-dan¹, SANG Xue-Jin², LIN Zhi-xiong³ (1. Department of Oncological Radiotherapy, Cancer Hospital of Shantou University Medical College, Shantou 515000, Guangdong Province, China; 2. Department of Oncological Radiotherapy, People's Hospital of Zhongshan City, Zhongshan 528400, Guangdong Province, China; 3. Department of Oncological Radiotherapy, Cancer Hospital of Shantou University Medical College, Shantou 515000, Guangdong Province, China)

Abstract: Congenital hepatic arterioportal fistula (cHAPF) is a specific vascular malformation and patients with cHAPF do not present typical clinical manifestation. They can manifest as portal hypertension, ascites and upper gastrointestinal bleeding. There is a great contrast between cHAPF and cirrhosis portal hypertension in the etiology and pathologic physiologic course. Confirmation can be obtained by digital subtraction angiography (DSA). Embolization plays an important role in the treatment of cHAPF. In this paper, one case with cHAPF was reported and the involved literatures were reviewed and analyzed.

Key words: Arterioportal fistula; Upper gastrointestinal hemorrhage; Portal hypertension

肝动脉-门静脉瘘 (hepatic arterioportal fistula, HAPF) 是一种特殊的肝脏血管畸形疾病, 当肝动脉与门静脉系统间发生分流时, 压力较高的动脉血流入门静脉, 造成门静脉高压, 继而出现腹水和上消化道出血等临床表现^[1]。其病因可为先天性, 也可因肿瘤^[2,3]、外伤^[4,5]、肝组织活检^[6,7]或肝脏手术^[8]等引起。现对近期本院收治的1例先天性肝动脉-门静脉瘘 (congenital hepatic arterioportal fistula, cHAPF) 患者进行讨论。

1 病例资料

1.1 主述 患者女, 59岁, 因“反复腹胀伴双下肢水肿1年余, 呕血4小时”于2016年4月5日22时16分急诊入院。

1.2 现病史 2015年4月因“腹胀伴双下肢水肿”于当地医院行腹部彩色超声检查, 提示腹水并行对症治疗, 症状反复。2016年2月26日, 患者因出现腹胀并双下肢水肿于本院就诊, 2016年3月10日腹部增强CT检查示可疑肝动脉、门静脉瘘, 患者拒绝行数字减影血管造影 (digital subtraction angiography, DSA) 检查, 行护肝、利尿等对症治疗后出院。2016年4月5日18时患者出现呕血, 约200 ml, 伴脐周左侧不适, 急诊入院。

1.3 入院后诊疗经过 入院后体格检查示皮肤、巩膜无黄染。腹软, 稍膨隆, 未见静脉曲张, 脐周左侧轻压痛, 无反跳痛, 肝脾肋下未触及, 移动性浊音阳性, 肠鸣音正常, 未闻及血管杂音, 双下肢轻度凹陷性水肿。本患者为老年女性, 以腹水及呕血为主要症状来诊; 具有明显的门静脉高压症表现但肝

功能正常;常见肝硬化病因检查未见阳性结果;腹部增强CT提示门静脉血栓、门静脉高压、门静脉-肝动脉瘘;DSA可见畸形血管团及门静脉提前显影;既往无肝脏手术、外伤及肝癌病史。综合以上特点,诊断为原发性肝动脉-门静脉瘘,拟行肝动脉栓塞术。

患者完善术前检查后行肝动脉栓塞术。微导管超选择至畸形血管供应动脉分支,透视下注射直径为300~500 μm 或500~700 μm 的微球,并于主干植入2 mm \times 5 mm、3 mm \times 2.5 mm、4 mm \times 4 mm的微钢圈。复查造影示:畸形血管供养分支栓塞完全,未见门静脉提前显影。术后患者恢复良好。

1.4 既往史 患者否认肝炎及结核病史,否认手术、外伤史。

1.5 辅助检查 影像学:2016年3月10日腹部增强CT检查示:门静脉主干血栓,门静脉压增高,动脉期门静脉主干及左右支提前显影,左右支近段相对粗,可疑肝动脉、门静脉瘘(图1);2016年4月6日电子胃镜示:食管胃底重度静脉曲张(图2);

2016年4月7日DSA检查示:右肝动脉下叶分支见多支动脉增粗,分支增多、紊乱,动脉晚期见畸形血管团及门静脉提前显影(图3)。实验室检查:血常规未见异常。血氨75.90 $\mu\text{mol/L}$ 。ALT: 10 $\mu\text{U/L}$, AST: 20 U/L , 碱性磷酸酶64 U/L , γ -谷氨酰转肽酶32 U/L , 总蛋白56.20 g/L , 白蛋白27.70 g/L , 球蛋白28.50 g/L , 白蛋白/球蛋白 0.97, 总胆红素17.60 $\mu\text{mol/L}$, 间接胆红素13.50 $\mu\text{mol/L}$, 直接胆红素4.10 $\mu\text{mol/L}$, 甲胎蛋白1.45 ng/ml ; HBV DNA $< 4.2 \times 10^2 \text{ IU/ml}$ 。

2 讨论

HAPF可由遗传性疾病、血管瘤及先天性动静脉畸形等先天性疾病引起^[9],在肝内呈弥散性分布,可发生于任何年龄;也可由肿瘤、外伤、肝组织活检或肝脏手术等引起,其中,肝癌为其最常见病因。Yu等^[10]指出肝癌引起HAPF的机制可根据动静脉短路途径不同分为3种:经血管丛性、经血管性及经肝窦性。目前,HAPF因其发病率较低而常被忽略,Kayser等^[11]认为接受肝脏介入治疗者均

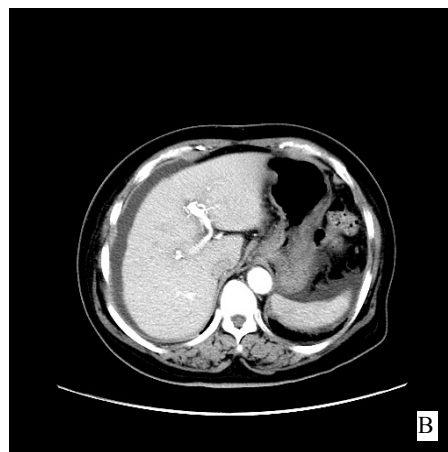


图1 腹部增强CT显示的门静脉及分支

注: A 为动脉期门静脉右支; B 为动脉期门静脉左支

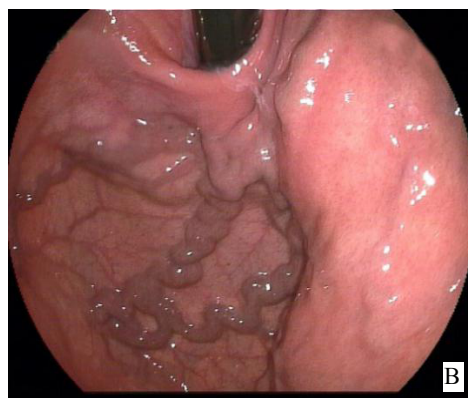
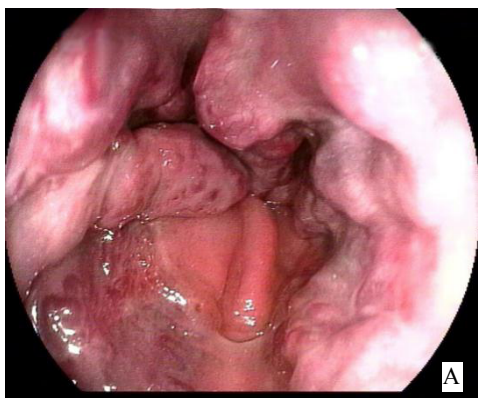


图2 胃镜下食管及胃曲张静脉

注: A 为食管静脉曲张; B 为胃底静脉曲张

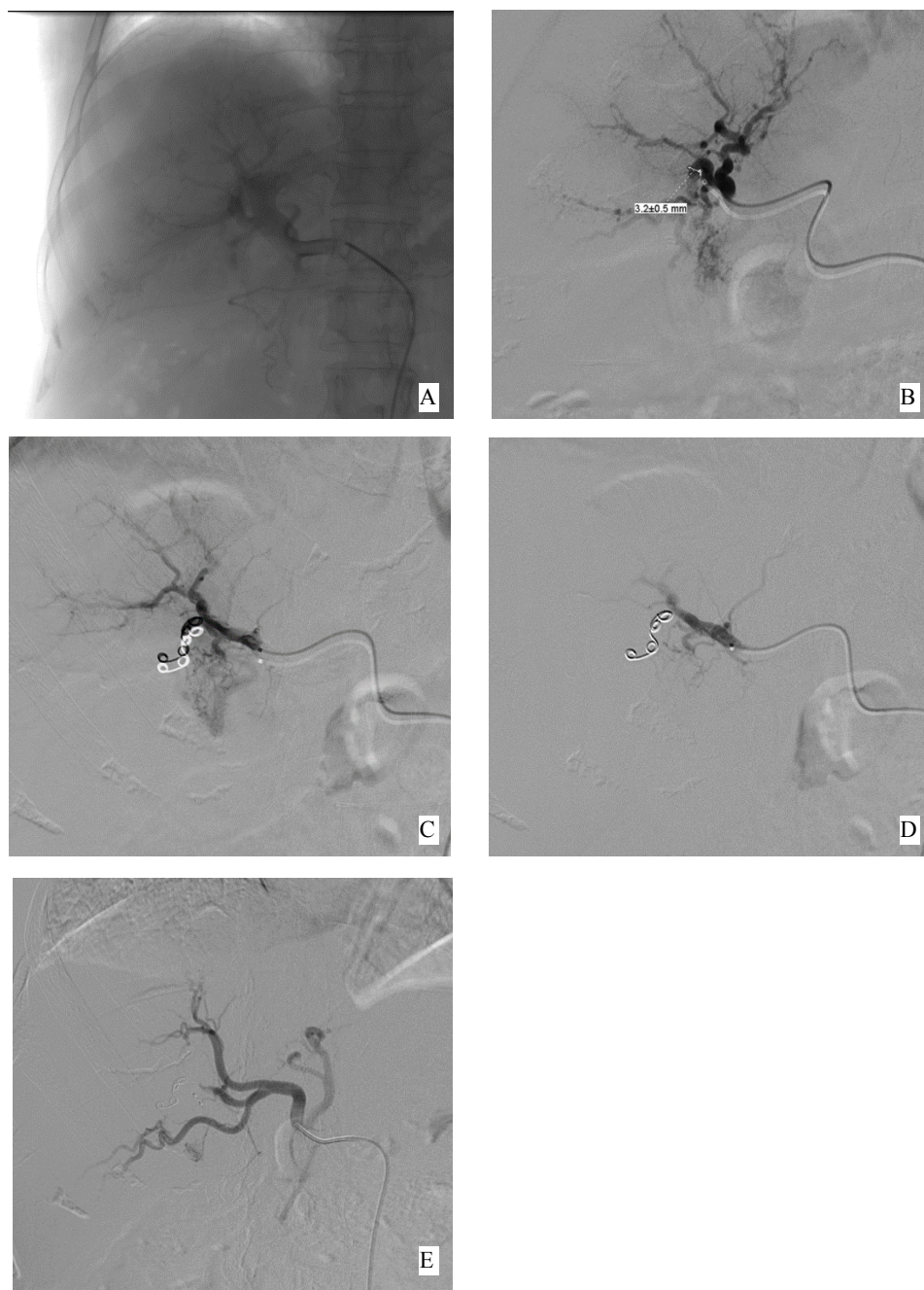


图3 DSA显示的肝动脉及门静脉

注：A为动脉晚期畸形血管团及门静脉提前显影；B为肝动脉直径及畸形血管团；C为主干植入微钢圈；D为畸形血管注入注射微球；E为复查造影，示畸形血管供养分支栓塞完全，未见门静脉提前显影

有可能发生HAPF，但因多数患者无相应的临床症状而未引起医生重视。原发性肝动脉-门静脉瘘非常罕见，Vauthey等^[12]指出原发性HAPF发病率低于10%。截止目前，既往文献关于原发性HAPF的记录与讨论仅35例，且大部分在婴儿时期被发现^[13]。

HAPF对患者的影响取决于瘘口的大小，即分流的血量、肝动脉-门静脉瘘的位置及肠系膜和门静脉血流增加时肝脏的应对能力。既往文献报道^[14]，

HAPF的临床表现多样，既可能无任何症状，也可能有以下表现：①门静脉高压：主要表现为上消化道出血及腹水等；②心功能衰竭：cHAPF的瘘口小而广泛，血流动力学情况复杂，但心脏衰竭发生率较低，后天性动静脉瘘发生心功能衰竭的几率与原发病有关；③肠道缺血：分流造成动脉远端分支减少，导致肠道缺血甚至出现坏死性肠炎，临床表现为腹泻、腹痛和体重下降；④门静脉血栓形成：因较快的动脉血

经较小的瘘口流入门静脉,其血流方向改变形成涡流,可形成门静脉血栓;⑤胆道出血:较少发生。当患者出现门静脉高压症的表现时,体格检查时肝区可触及震颤或听到连续性血管杂音,有腹部创伤史而无肝病史时应考虑肝动脉-门静脉瘘的可能。

由于cHAPF发病率低且临床症状不典型,其诊断有一定困难,应详细询问病史,如患者有门静脉高压而无常见的肝脏疾病如肝硬化、肝癌、肝脏手术及腹部创伤史等,需警惕cHAPF,体格检查时应注意是否可触及肝区震颤或听到连续性血管杂音。目前多普勒超声检查因其简单、方便、经济及无创等优势而广泛用于cHAPF的检查中,其可通过血流信号发现较小的病灶^[15,16]、肝动脉扩张及门静脉系统的动脉化和血管扩张。CT和MRI检查对于cHAPF的诊断有重要价值^[17,18]。腹部增强CT主要表现为门静脉系统的提前显影。在增强CT动脉期时,肝动脉与门静脉同时显影,或门静脉主干的显影密度大于肠系膜静脉或脾静脉,甚至接近主动脉水平。由于留空效应,MRI检查可清晰显示血流模式和掩藏的栓塞物质。DSA检查在动静脉瘘的诊断中有特殊价值,能反映血管情况和血流路线。徐琳等^[19]认为肝动脉造影既可明确诊断,又可了解动静脉瘘的部位和范围,是诊断cHAPF的金标准。

cHAPF的治疗包括经皮经动脉栓塞治疗、通过外科手术结扎肝动脉、部分肝切除术或肝脏移植术^[13]。目前,肝动脉栓塞术是治疗HAPF的最佳治疗手段^[20,21],通过介入寻找瘘口并封堵,从而达到治疗目的,但其临床疗效还需通过长期随访来证实。介入栓塞术的优点包括疼痛少、术后并发症发生率低及住院时间短等,但也存在一定风险,当血流量较大时,栓塞材料在血流的冲击力下可能会移位,造成其他部位的栓塞或堵塞。当介入栓塞术失败后,手术是唯一的补救方法。

总之,对于既往无腹部外伤病史、肝炎或肝硬化、门静脉高压、肝癌,无明确诱因时出现腹水及双下肢水肿继而出现上消化道出血等门静脉高压症表现的患者,诊断中需考虑一些罕见疾病,如先天性肝动脉-门静脉瘘。与此同时,对各种检查不能完全盲目信从,应结合患者病情及体格检查的特点,进行细致分析。cHAPF诊断后需尽早处理,必须行DSA检查以明确动静脉瘘的范围和位置以决定治疗方案,从而达到最佳的治疗效果。对本例患者而言,肝动脉栓塞术治疗是安全的,且风险较小,可作为首选。

参考文献

- [1] 胡婷婷,张丹瑛,董玲,等.先天性肝动脉门静脉瘘(HAPFs)合并腹水1例[J].复旦学报(医学版),2013,40(5):629-630.
- [2] Chan WS, Poon WL, Cho DH, et al. Transcatheter embolisation of intrahepatic arteriovenous shunts in patients with hepatocellular carcinoma[J]. Hong Kong Med J, 2010, 16(1):48-55.
- [3] 徐国斌,熊斌,刘骏方,等.原发性肝癌合并肝动静脉瘘的介入栓塞治疗策略及疗效探讨[J].临床放射学杂志,2011,30(1):82-85.
- [4] 崔光星,杨斌,王晖,等.罕见外伤术后21年继发巨大肝动脉-门静脉瘘合并腹水一例[J].中华消化杂志,2016,36(5):353-354.
- [5] Hulkower BM. Portal hypertension and ascites due to an arteriportal fistula: sequela of a remote traumatic liver laceration[J]. ACG Case Rep J, 2016, 3(4):e121.
- [6] 刘东阳,唐纓.肝移植术后肝穿刺活检引起肝动脉-门静脉瘘超声表现1例[J].中国临床医学影像杂志,2015,26(4):301-302.
- [7] Bloom-Feshbach K, Fischman A, Leong J. A case of intrahepatic arteriportal fistula after liver biopsy[J]. J Clin Gastroenterol, 2016, 50(3):266-267.
- [8] Nayak HK, Mohindra S, Saraswat V, et al. An unusual vascular complication (hepatic artery and portal vein fistula) following percutaneous liver abscess drainage[J]. J Clin Exp Hepatol, 2015, 5:S73.
- [9] Lumsden AB, Allen RC, Sreeram S, et al. Hepatic arteriportal fistula[J]. Am Surg, 1993, 59(11):722-726.
- [10] Yu JS, Kim KW, Sung KB, et al. Small arterial-portal venous shunts: a cause of pseudolesions at hepatic imaging[J]. Radiology, 1997, 203(3):737-742.
- [11] Kayser S, Marincek B, Schlumpf R, et al. Rapidly progressive portal hypertension 23 years after post-traumatic arteriportal fistula of the liver[J]. Am J Gastroenterol, 1996, 91(7):1442-1446.
- [12] Vauthey JN, Tomczak RJ, Helmberger T, et al. The arteriportal fistula syndrome: clinicopathologic features, diagnosis, and therapy[J]. Gastroenterology, 1997, 113(4):1390-1401.
- [13] ZHANG DY, WENG SQ, DONG L, et al. Portal hypertension induced by congenital hepatic arteriportal fistula: report of four clinical cases and review of the literature[J]. World J Gastroenterol, 2015, 21(7):2229-2235.
- [14] 袁胜忠,陈凤媛,沈强.肝硬化的罕见并发症——肝动脉门静脉瘘和门静脉血栓形成[J].罕少疾病杂志,2006,13(6):9-12.
- [15] 王振华,褚雯,袁建军,等.彩色多普勒超声对门静脉畸形的诊断价值[J].中国中西医结合影像学杂志,2016,14(1):55-57.
- [16] 汤善宏,梁燕,曾维政,等.彩色多普勒超声在肝前性门静脉高压中的应用价值[J].华西医学,2016(9):1554-1557.
- [17] Ahn JH, Yu JS, Hwang SH, et al. Nontumorous arteriportal shunts in the liver: CT and MRI findings considering mechanisms and fate[J]. Eur Radiol, 2010, 20(2):385-394.
- [18] Choi BI, Lee KH, Han JK, et al. Hepatic arteriportal shunts: dynamic CT and MR features[J]. Korean J Radiol, 2002, 3(1):1-15.
- [19] 徐琳,吴性江,黄骞,等.肝前性门静脉高压症的罕见病因-肝动脉-门静脉瘘(附3例报告和文献复习)[J].外科理论与实践,2009,14(2):206-211.
- [20] Kumar A, Ahuja CK, Vyas S, et al. Hepatic arteriovenous fistulae: role of interventional radiology[J]. Dig Dis Sci, 2012, 57(10):2703-2712.
- [21] 武兴杰,黄树圭,邓军,等.非肿瘤性肝动脉-门静脉瘘的栓塞治疗[J].临床放射学杂志,2014,33(11):1751-1754.

收稿日期:2016-10-15