

论 著

先天性肝内型门-体静脉分流的MSCT和MRI表现*

1.广东省人民医院南海医院影像中心
(广东 佛山 528251)2.佛山市第一人民医院特需诊疗中心
(广东 佛山 52800)彭 沦¹ 潘小舟¹ 潘敏华²
林泽波¹ 张应和^{1,*}

【摘要】目的 分析先天性肝内型门-体静脉分流(CIPSVS)在多层螺旋CT(MSCT)和磁共振成像(MRI)中的表现。方法 搜集8例CIPSVS患者的MSCT和MRI平扫和动态增强扫描检查资料,采用容积再现重组(VR)、最大密度投影(MIP)对动态增强扫描各期原始图像分别进行血管重建,分析其表现特点。结果 8例CIPSVS发生于肝右叶5例,肝左叶1例,肝右叶和尾状叶2例。CT平扫7例连续多个层面见肝内圆形、椭圆形、管状稍低密度影;MRI1例平扫呈血管流空信号影。增强扫描动脉期无强化6例,不均匀强度强化2例,门脉期8例病灶均呈明显强化。门脉期VR、MIP均显示肝内病变区门静脉分支和肝静脉分支扩张,6例病变肝静脉汇入第二肝门,2例汇入第三肝门。4例门静脉分支见局限性瘤样扩张,其中,1例发生于门静脉分支行程中,1例发生于起始端,2例发生于末端。1例门静脉与肝静脉分支以网状血管相连,1例肝右后下静脉汇入第三肝门处呈相对局限性管腔狭窄。结论 MSCT和MRI能准确诊断CIPSVS并清晰显示其解剖细节。

【关键词】门静脉畸形;门腔静脉分流;体层摄影术,X线计算机;磁共振

【中图分类号】R445.2;R445.3

【文献标识码】A

【基金项目】佛山市科技局医学类科技攻关项目
(2017AB000442)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.01.045

MSCT and MRI Findings of Congenital Intrahepatic Portosystemic Venous Shunt*

PENG Lun¹, PAN Xiao-zhou¹, PAN Min-hua², LIN Ze-bo¹, ZHANG Ying-he^{1,*}.1.Department of Imaging, Guangdong General Hospital, nanhai hospital, Foshan 528251,
Guangdong Province, China2.Special Diagnosis and Treatment Center, Foshan First People's Hospital, Foshan 528251,
Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To analyze the manifestations of congenital intrahepatic portosystemic venous shunts on multislice spiral CT (CT) and magnetic resonance imaging (MRI). **Methods** We retrospectively reviewed 8 patients with CIPSVS. The image data of MRI and dynamic contrast enhanced (DCE)-CT were reconstructed in the manner of volume reconstruction (VR), any maximum intensity projection (MIP). The characters of them were analyzed and assessed. **Results** In all CIPSVS patients, 1 case occurred in left lobe of liver, 5 cases in right lobe of liver, 2 cases in right lobe and caudate lobe of liver. 7 cases detected by CT scanning were found slightly low density of round, oval and tubular shadow. 1 case detected by MRI scanning showed vessel-emptied signals. 1 case were detected on MRI, which shown as flow void signal. On arterial phase, 6 cases showed no enhancement, whereas 2 cases presented as inhomogeneous enhancement. In portal and parenchymal phase, all the cases demonstrate marked homogenous enhancement. On VR and MIP images, dilated portal vein and hepatic vein branches were found in 8 cases. Hepatic vein affluxed into the second hepatic portal in 6 cases, while 2 cases were found affluxed into the third portal. Localized tumor-like dilatation was found in 4 cases of portal vein branches, with 1 case occurred in the course of the journey, 1 at the beginning of the portal vein, and 2 at the end of the portal vein. The portal vein branch from the beginning part of the portal vein to the hepatic vein confluent into the hepatic hilum showed the lumen patency. 1 case showed the portal vein and hepatic vein branch connected by the reticular vessel. In 1 case, the right posterior inferior hepatic vein entered into the third hepatic hilum and the hepatic vein showed a relatively localized stenosis of lumen. **Conclusion** MSCT and MRI can accurately diagnose CIPSVS and display its anatomical details clearly.

Key words: Portal venous malformation; Portosystemic venous shunt; Tomography; X-ray computed; Magnetic Resonance Imaging

先天性肝内型门-体静脉分流(congenital intrahepatic portosystemic venous shunt, CIPSVS)是一种先天性发育异常所致肝内门静脉分支与肝静脉分支之间形成异常交通畸形,亦称为肝脏门-肝静脉瘘,罕见,以往多为病例报道^[1-7]。本研究搜集2007年1月至2018年6月间表现典型的8例CIPSVS患者的影像学资料,通过分析病变血管的多层螺旋CT(multi-detector row spiral CT, MSCT)和MRI平扫、动态增强扫描及血管后处理重组的表现,旨在进一步了解其表现及特点。

1 材料和方法

1.1 临床资料 病例纳入标准:无肝硬化、海绵状血管瘤、肝细胞癌等肝脏原发性疾病;无肝脏外科手术、血管介入治疗、肝脏穿刺及上腹部外伤史;无肝脏感染性疾病史。搜集符合上述病例纳入标准且诊断为CIPSVS患者8例,其中男3例,女5例,年龄33~77岁,平均58.4岁。4例体检时发现,1例乙型肝炎检查时发现,3例因间断性精神恍惚及行为异常0.5~3年检查时发现。

1.2 检查方法

1.2.1 CT检查: 使用GE Bright Speed 16层螺旋CT行腹部平扫和动态增强扫描,增强扫描参数为:管电压120kV,管电流300~380mA,层厚5mm,层间距5mm,床进13.5mm/rot,螺距1.375:1。经肘静脉穿刺,高压注射器注入碘海醇(350mgI/mL)80~110mL,注射速度4.5~5.0mL/s,扫描延迟时间:动脉期18~22s,门静脉期55~60s。重建层厚0.625mm,间隔0.625mm。

【第一作者】彭 沦,男,主治医师,主要研究方向:腹部CT和MRI。E-mail: 690839940@qq.com

【通讯作者】张应和,男,主任医师,主要研究方向:CT和MRI。E-mail: anyzxy0425@163.com

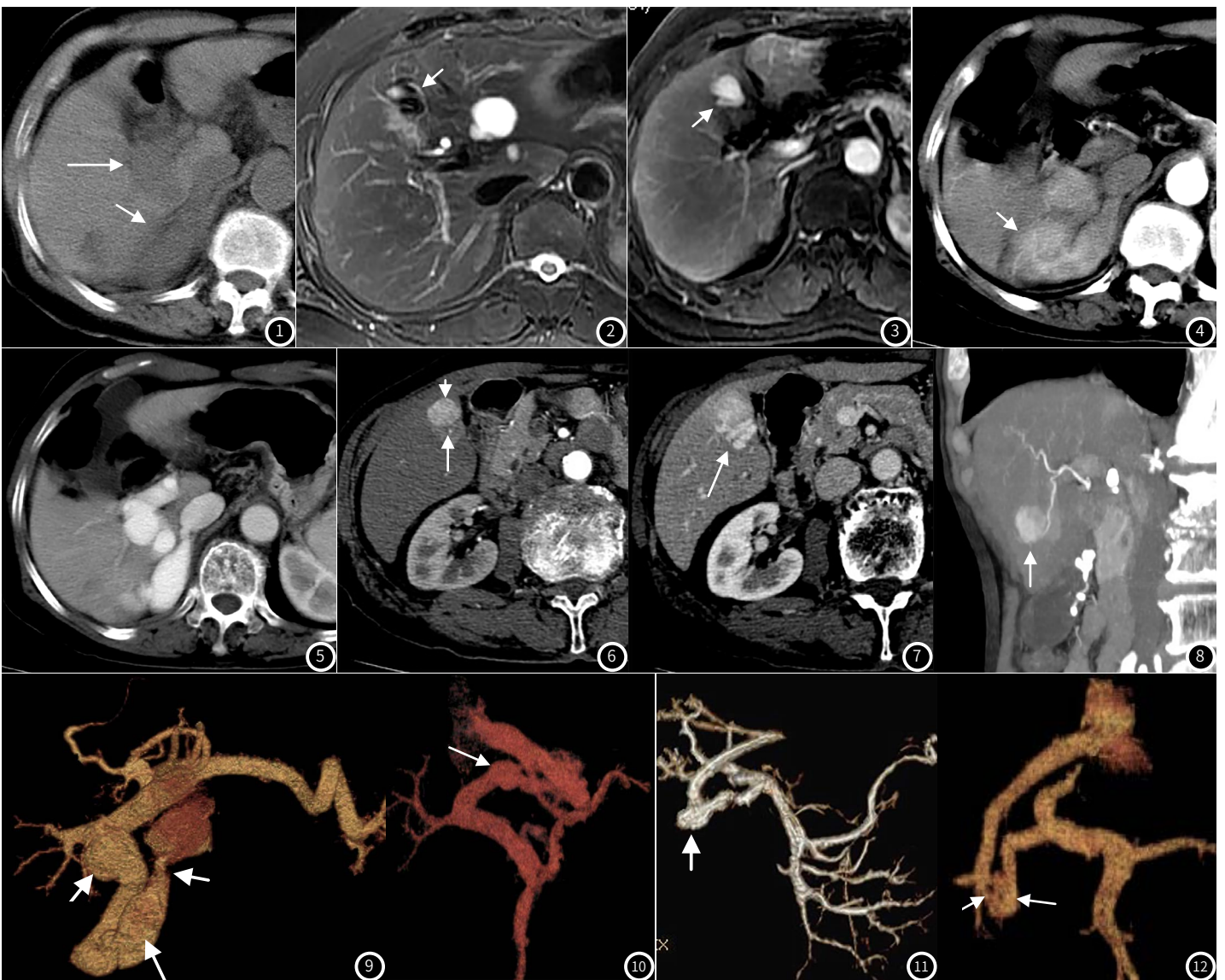


图1 CT检查。平扫示肝右后叶和尾状叶椭圆形(长箭)及管状(短箭)低密度影。**图2-3** 同一病例, MRI检查。图2 轴面T2WI示肝内血管流空信号影(箭)。图3增强扫描门脉期轴面示病变均匀明显强化(箭)。**图4** 与图1同一病例。CT增强扫描门脉期示病变不均匀强化(箭)。肝右后叶、尾状叶轻度强化。**图5** 与图1同一病例, 增强扫描门脉期示病变前部明显强化(短箭), 后部轻度强化(长箭)。周围肝组织无强化。**图6-8** 同一病例。图6轴面CT增强扫描门脉期示病变前部明显强化(短箭), 后部轻度强化(长箭)。图7门静脉期示病变前部强化稍减退, 后部明显强化(箭)。图8动脉期MIP重建示肝动脉与类圆形强化病变连接(箭)。**图9** 与图1同一病例。门脉期轴面VR重建, 示门静脉右后支起始端呈瘤样扩张(箭头), 与扩张的肝右后下静脉(长箭)交通, 以窄颈经第三肝门区汇入下腔静脉(短箭)。**图10** CT门脉期冠状面VR重建, 示门静脉左支扩张并局部瘤样扩张(箭)。**图11** 与图2-3同一病例。MRI门脉期冠状面VR重建, 示门脉右前支末端瘤样扩张, 肝右前静脉与瘤样扩张处连接(箭)。**图12** 与图6-8同一病例。门脉期冠状面VR重建, 示门脉右前支末端瘤样扩张(长箭), 与肝静脉之间以多支细小血管相连(短箭)。

1.2.2 MRI检查: 使用GE公司生产的1.5T磁共振扫描仪, 8通道体部阵列线圈。先行上腹部常规MRI扫描, 包括横轴面脂肪抑制和非脂肪抑制T₁WI、T₂WI, 冠状面FIESTA, 动态增强扫描采用三维超快速多期动态增强扫描序列(LAVA), 扫描参数为: TR3.8ms, TE1.8ms, TI 7.0ms, 翻转角(FA)150, 视野460~480mm, 矩阵256×192, 扫描层厚4mm, 层间距2.0mm, 信号采集次数0.73, 并行采集空间敏感性编码技术(array spatial sensitivity encoding technique, ASSET)。经肘静脉穿刺, 高压注射器注入Gd-DTPA 30mL, 注射速度3mL/s, 采用“Smart Prep”自动扫描技术确定动脉期扫描延迟时间, 连续3次, 每次间隔8~10s。

1.2.3 图像后处理: 将患者的动态增强扫描图像传至ADW 4.4工作站, 采用容积再现重组(VR)、最大密度投影(MIP)进行血管重建。

2 结果

2.1 平扫表现 7例CT检查, 发生于肝右叶4例, 左叶1例, 肝右叶和尾状叶2例, 均表现为在连续多个层面见圆形、椭圆形、管状稍低密度影(图1)。1例MRI检查平扫见肝右叶前段椭圆形血管流空信号影(图2)。

2.2 动态增强扫描表现 MRI 1例动态增强扫描动脉期病变血管无强化, 门静脉期呈明显均匀强化(图3)。7 CT检查中, 肝右叶3例, 左叶1例及肝右叶和尾状叶1例病变动态增强扫描表现为动脉期无强化, 门静脉期呈均匀明显强化; 1例肝右叶和尾状叶病变动脉期呈不均匀轻-中度强化(图4), 右叶和尾状叶肝组织呈轻度一过性灌注异常, 门静脉期病变呈均匀明显强化(图5); 1例肝右前叶下段病变呈椭圆形, 动脉期表现为病变前部明显强化, 后部轻度强化(图6), 周围肝组织无明显强化, 门静脉期表现为动脉期明显强化的部分其强化稍减退, 动脉期轻度强化的部分呈明显强化(图7)。

2.3 血管后处理重建表现 动脉期血管后处理重建, 6例病变无明显强化者, 肝动脉及分支的管径、走形均正常, 2例动脉

期病变强化者,肝动脉分支稍增粗,1例未显示肝动脉与静脉连接关系,1例肝动脉分支与门静脉和肝静脉瘤样扩张的连接区相通(图8)。门静脉期血管后处理重建,8例病变累及的肝静脉及门静脉分支均可见不同程度扩张,7例肝静脉均匀扩张,1例为以窄颈经第三肝门汇入下腔静脉(图9)。4例门静脉分支见瘤样扩张,其中,1例发生于分支的起始部(图9),1例发生于走形的中段(图10),2例发生于末端,1例肝静脉直接与门静脉瘤样连接(图11),1例肝静脉与门静脉之间以多只相对细小血管相连(图12)。6例发生于肝左右叶者,均显示门静脉左右支与相应区域引流肝静脉分支连接,肝静脉经第二肝门汇入下腔静脉;2例发生于肝右叶和尾状叶者,门静脉右后支与肝右后下静脉连接,经第三肝门汇入下腔静脉(图9)。

3 讨论

3.1 肝脏血管分流型 肝脏有动脉、门静脉、肝静脉三套血管系统,肝动脉和门静脉为向肝性血流,为肝脏供血血管,其入肝后逐渐分支形成血窦,血窦呈辐射状排列,向小叶中央汇集成小叶中静脉,出小叶后进入小叶下静脉,再汇合成肝静脉,为肝动脉、门静脉血流的引流静脉,通常为2~4支汇集于第二肝门。生理状态下,小叶间动脉与小叶间静脉、肝动脉终末支与门静脉分支、胆管周围小动脉丛与门静脉分支间存在潜在的吻合,当肝脏因某种原因致潜在的吻合开放、扩张,或因外伤等形成异常血管交通,或因先天性血管发育异常^[8]时可形成肝脏血管瘘或称肝脏血管分流,一般分为肝动脉-门静脉分流、肝动脉-肝静脉分流、门静脉-肝静脉分流三种类型^[9]。从理论上讲,肝脏的三套血管系统之间亦可同时存在通道,形成肝动脉-门静脉-肝静脉混合型肝脏血管瘘,形成第四种类型分流即混合型肝内血管分流。本研究2例,动脉期见病变血管强化,排除了因动脉期延迟扫描时间过长而出现的静脉强化,与肝动脉-肝静脉分流表现相似,1例显示肝动脉与静脉相通,门静脉期病变血管强化程度与门脉主干相同,血管后处理重建显示门静脉与肝静脉交通,呈混合型肝内血管分流表现。此2例因门-肝静脉分流较大,本研究仍将其归入CIPSVS中讨论。混合型肝内血管分流尚未见专门的文献报道,可能因为:肝动脉分流量较小时,静脉强化不明显,易漏诊;肝脏三套血管系统中肝静脉压力最小,含对比剂的血流进入肝静脉,流入门静脉的量小或无,周围肝脏无或轻度“一过性强化”,易忽视肝动脉供血。

3.2 CIPSVS分型 CIPSVS是肝脏血管分流中的一种类型,为了便于描述及诊断,根据异常交通的数量、分布区域及影像学上的表现特点, Park等^[10]将门静脉肝静脉分流分为4型, I型为连接于门静脉与下腔静脉及其主要分支单一的管状结构; II型是位于肝脏外周某一段内的肝静脉、门静脉分支间交通; III型是肝静脉与门静脉分支通过一个瘤样结构交通; IV型是肝内2分叶及以上分布的肝静脉、门静脉间弥漫交通。IV型即多发血管畸形,可能是畸形血管累及肝脏两个及以上分叶或多个分叶同时发生畸形。本研究按上述分型, II型6例, III型2例,未见I型和IV型病例,可能因为本研究均为成年人, I型为门脉主干与下腔静脉交通而分流量大,患者易夭折而不易首次发现于

成年患者。CIPSVS病变血管常位于肝脏边缘区,血管扩张不明显时, IV型容易漏诊。III型中肝静脉与门静脉分支交通处的瘤样结构,文献上均未对其作详细描述,我们认为其可能为门脉分支末端瘤样扩张,理由:本研究2例从形态上均表现为瘤样扩张的长径与门脉分支的走形一致; 1例肝静脉与瘤样结构的侧壁交通, 1例肝静脉与瘤样结构之间经过多支细小血管呈网状交通; 本研究另有2例在门静脉与肝静脉连接处之外出现瘤样扩张,而肝静脉多表现为呈均匀扩张,说明CIPSVS中门静脉更易发生管壁结构异常而致瘤样扩张。

3.3 CIPSVS影像表现与临床表现的关系 由于门静脉压力高于肝静脉, CIPSVS时门静脉血液不经过肝脏解毒而直接进入体循环,最常见的症状就是分流性脑病,亦可引起肝肺综合征,可能源于内脏血管床产生的血管活性物质绕过肝脏代谢直接作用于肺血管引起^[11-14]。临床症状出现的早晚及轻重,与门静脉的分流量有关,分流量的大小与病变发生的部位、吻合口的大小、流通道的管径及是否通畅等有关,分流量小时,无明显临床症状,实验室检查正常或轻度血氨升高,当分流量超过一定比例时,血氨明显升高,肝性脑病的发生率将会明显提高。从本研究8例初步观察, 3例临床表现异常者,均发生于门静脉的叶或肝段等主要分支,门静脉及肝静脉全程及吻合处均无明显管腔狭窄,更多的门静脉血液不受阻流入下腔静脉。5例无临床症状者中, 4例门静脉及肝静脉均扩张不显著,提示分流量较小, 2例肝动脉参与供血,静脉明显扩张, 1例门静脉与肝静脉由多支细小血管呈网状吻合,提示门静脉血液流入肝静脉受到一定阻碍, 1例肝静脉流入下腔静脉处表现为相对明显扩张的门静脉与肝静脉分支呈局限性管腔变窄,提示肝静脉血液流入下腔静脉受限,部分限制了门静脉血流的分流量。CIPSVS合并动脉供血,即混合型肝脏血管分流,从血流动力学分析,肝动脉压力显著高于门静脉,而门静脉压力稍高于肝静脉,当肝动脉参与CIPSVS供血,使畸形血管内压力升高,可以部分阻止门静脉血流的分流量,从而延缓肝性脑病的发生或减轻临床症状。因本研究病例较少,尚需积累更多病例作进一步观察。

3.4 鉴别诊断 在混合型CIPSVS合并瘤样扩张患者肝动脉分流量较大时,动脉期明显强化,轴面图像上显示圆形或椭圆形强化,易与动脉瘤混淆,亦可能误诊为肝动-静脉分流,血管重建图像上可清楚显示动、静脉分支与瘤样扩张血管之间的关系,一般鉴别诊断不难。与富血供肿瘤鉴别,一般肿瘤为动脉供血,动脉期强化,无明显门静脉及肝静脉扩张等表现可资鉴别。

本研究不足之处在于病例较少, 8例均为首诊病例,多为中老年患者(平均58.4岁),血管扩张较明显、分流量较大, CIPSVS是否在青少年时期,分流量小,血管扩张不明显,易漏诊,随着年龄增长,血管逐渐扩张、血液分流量逐渐增多, CIPSVS合并动脉供血(混合型)是先天性还是随着静脉扩张而继发供血,尚需更多病例追踪观察证实。

总之, MSCT、MRI动态增强扫描结合血管后处理重建,能清楚显示CIPSVS供血血管、引流血管的数量、管径等解剖细节,为临床预估病情和选择治疗方案提供依据。

(下转第 143 页)

充分了解病变的特点及准确掌握影像表现可以明显提高诊断率。对于可疑的囊状或扩张胆管样结构,要尽早进行CT或MRI增强检查。

参考文献

- [1] Zhen YL, Jian YA, Tian AJ, et al. A large congenital and solitary intrahepatic arterioportal fistula in an old woman[J]. *World J Gastroenterol*, 2009, 15 (13): 1656-1659.
- [2] 张丽敏, 滕陈迪, 黄崇权, 等. 门静脉-肝静脉瘘的多层螺旋CT诊断[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2011, 22 (1): 38-40.
- [3] 张翔, 于长鹿, 经翔. 先天性肝内动脉瘤样门静脉-肝静脉瘘一例[J]. *临床放射学杂志*, 2008, 27 (1): 26-27.
- [4] De Gaetano AM, Gui B, Macis G, et al. Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia in the live in an adult woman: imaging and review of the literature[J]. *Abdom Imaging*, 2004, 29 (4): 455-459.
- [5] Kanamori BY, Hashizume K, Kitano Y, et al. Congenital extrahepatic portocaval shunt (Abenethy type 2), huge liver mass, and patent ductus arteriosus—a case report of its rare clinical presentation in a young girl[J]. *J Pediatr Surg*, 2003, 38 (4): e15.
- [6] Takagaki K, Kodaira M, Kurivama S, et al. Congenital absence of the portal vein complicating hepatic tumors[J]. *Internal Med*, 2004, 43 (3): 194-198.
- [7] Kalyan Paudel, Eric K. Hoffer, Ting Fan Leung. Transhepatic Embolization of Congenital Intrahepatic Portosystemic Venous Shunts with Associated Aneurysms[J]. *Case Rep Med*, 2015: 375086.
- [8] Gallego C, Velasco M, Marcuello P, et al. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system[J]. *Radiographics*, 2002, 22 (1): 141-159.
- [9] 高岩, 贾继东. 2009年AASLD肝脏血管疾病诊疗指南要点[J]. *临床肝胆病杂志*, 2010, 26 (1): 9-13.
- [10] Park J H, Cha S H, Han J K et al. Intrahepatic portosystemic venous shunt. *AJR Am J Roentgenol*, 1990, 155 (3): 527-528.
- [11] Witters P, Maleux G, George C, et al. Congenital veno-venous malformations of the liver: widely variable clinical presentations[J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 2008, 23: e390-394.
- [12] Dessouky BAM, Abd OL El, AbdelAal EISM. Intrahepatic vascular shunts: strategy for early diagnosis, evaluation and management [J]. *Egypt J Radiol Nucl Med*, 2011, 42 (1): 19-34.
- [13] Lee SA, Lee YS, Lee KS, et al. Congenital intrahepatic portosystemic Venous shunt and liver mass in a child patient: successful endovascular treatment with an amplatzer vascular plug (AVP) [J]. *Korean J Radiol*, 2010, 11 (5): 583-586.
- [14] Uchino T, Matsuda I, Endo F. The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt[J]. *J Pediatr*, 1999, 135 (2 PT1): 254-256.

(收稿日期: 2019-11-01)