

# 先天性门静脉畸形的彩色多普勒超声诊断

夏建国, 董胜翔, 李凤华, 许桂英, 彭梅

夏建国, 李凤华, 许桂英, 彭梅, 上海第二医科大学附属仁济医院超声科 上海市 200127  
董胜翔, 上海第二医科大学附属仁济医院急诊科 上海市 200127  
项目负责人: 夏建国, 200127, 上海市东方路 1630 号, 上海第二医科大学附属仁济医院超声科. xiahu@citiz.net  
电话: 021-58752345 转 3211  
收稿日期: 2004-01-09 接受日期: 2004-03-16

## Color Doppler ultrasonic diagnosis of congenital portal vein malformations

Jian-Guo Xia, Sheng-Xiang Dong, Feng-Hua Li, Gui-Ying Xu, Mei Peng

Jian-Guo Xia, Feng-Hua Li, Gui-Ying Xu, Mei Peng, Department of Ultrasonography, Affiliated Renji Hospital, Shanghai Second Medical University, Shanghai 200127, China  
Sheng-Xiang Dong, Department of Emergency, Affiliated Renji Hospital, Shanghai Second Medical University, Shanghai 200127, China  
Correspondence to: Jian-Guo Xia, Department of Ultrasonography, Affiliated Renji Hospital, Shanghai Second Medical University, Shanghai 200127, China. xiahu@citiz.net  
Received: 2004-01-09 Accepted: 2004-03-16

## Abstract

**AIM:** To evaluate the value and clinical significance of the color Doppler ultrasound in the diagnosis of congenital portal vein malformations.

**METHODS:** The sonographic traits by color Doppler ultrasound in 14 patients with portal malformations were reviewed and analyzed.

**RESULTS:** The color Doppler ultrasonograms for 7 patients with portal vein cavernous angioma, 2 patients with intrahepatic arterial-portal fistula, 2 patients with intrahepatic portal-vein fistula and 3 patients with portal stenosis were consistent with those of DSA or CT examination. There were 10 patients with liver dysfunction and portal hypertension among them.

**CONCLUSION:** The color Doppler ultrasound plays an important role in the diagnosis of the congenital port vein malformations.

Xia JG, Dong SQ, Li FH, Xu GY, Peng M. Color Doppler ultrasonic diagnosis of congenital portal vein malformations. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2004;12(6):1376-1379

## 摘要

**目的:** 探讨彩色多普勒超声在先天性门静脉畸形中的诊断价值及其临床意义。

**方法:** 应用彩色多普勒对 14 例门静脉血管畸形患者的声像图特点进行观察与分析。

**结果:** 门静脉海绵样变 7 例、肝内肝动脉门静脉瘘 2 例、门静脉狭窄 3 例、肝内门静脉肝静脉瘘 2 例, 彩超结果与血管造影或 CT 相符合。其中有肝功能不全和门静脉高压症 10 例。

**结论:** 彩色多普勒超声在先天性门静脉血管畸形诊断中具有重要的价值。

夏建国, 董胜翔, 李凤华, 许桂英, 彭梅. 先天性门静脉畸形的彩色多普勒超声诊断. *世界华人消化杂志* 2004;12(6):1376-1379  
<http://www.wjgnet.com/1009-3079/12/1376.asp>

## 0 引言

先天性门静脉血管畸形虽临床少见, 但是病变复杂类型多<sup>[1-18]</sup>, 多数可以引起门静脉高压和肝功能不全, 因此临床容易误诊为肝炎后肝硬化门高压。为了提高对该病的认识, 我们对近 3 a 经彩色多普勒超声首先发现的门静脉血管畸形 14 例进行了分析如下。

## 1 材料和方法

**1.1 材料** 2000-01/2003-07 在常规超声检查时发现的门静脉血管畸形 14 例。平均年龄 41 岁, 男 6 例, 女 8 例。其中 10 例因腹水或消化道出血或脾亢等原因来院检查。无肝脏肿瘤病史, 有明确的肝炎病史 1 例, 其余均无。已切除脾 2 例。A/G 比例下降或倒置 10 例, 肝功能正常 4 例。在胃镜检查时发现食管及胃底静脉曲张 4 例 (全部病例经过 DSA 或 CT 证实)。

**1.2 方法** 采用 HP sonos4500 型彩色多普勒超声诊断仪, 探头频率 3.5 MHz。二维超声观察肝、胆、脾大小及实质回声, 肝动脉及肝静脉内径, 形态、走向、内部回声及其与周围血管的关系, 发现可疑血管畸形部观察血流动力学改变, 血流方向和性质, 并测量血流参数。观察胃左静脉的血管内径及血流方向。记录以动态或静态图像存入超声工作站。

## 2 结果

门静脉海绵样变 7 例。门静脉主干明显增宽, 内充满长短不一的蜂窝状分隔光带, 光带间为无回声区, 并延伸到肝脏内 (图 1); 蜂窝状无回声区内充满彩色血流, 并探及正反向的门静脉样的血流频谱。其中 1 例为门静脉血栓形成后, 在门静脉旁形成多条细小的侧支血管, 并延伸到肝实质内, 原有的肝内门脉结构管腔消失, 回声增强 (图 2), 肝脏实质光点增粗, 分布不均匀。另

有2例同时伴有门静脉肝静脉瘘, 其中的1例门静脉主干在肝门部形成海面样改变, 然后经肝脏的前缘进入肝实质, 并与肝中、左静脉吻合, 吻合口处管腔呈囊状扩张, 而正常行走的门静脉在肝实质内表现为回声增强, 管腔消失; 另1例见增宽扭曲的门静脉左支与增宽的肝左静脉相通。

肝内门静脉肝静脉瘘2例. 瘘口处的两支静脉扭曲、管腔增粗(图3), 流速增加, 其中的1例见瘘口呈囊状扩张, 内充满彩色血流, 肝静脉内的血流频谱类似门静脉频谱。

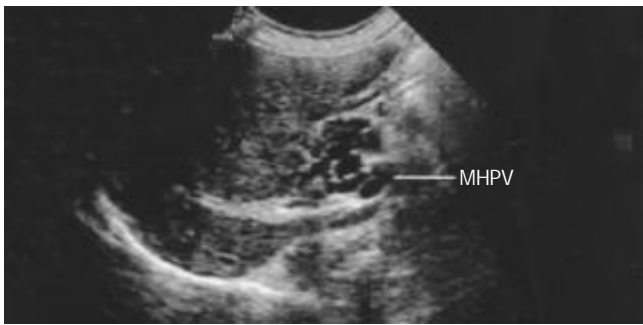


图1 门静脉主干呈蜂窝样改变(MPV), 并向肝内延伸。



图2 显示呈实质改变的門静脉主干(MPV)上方见扩张、扭曲的小血管。



图3 显示肝静脉门静脉瘘时, 肝静脉和門静脉的内径明显增宽。

肝内肝动脉门静脉瘘2例. 肝动脉内径明显增宽与门静脉主干接近, 2例门静脉主干内径为0.9 cm和1.2 cm, 肝动脉内径约0.6 cm和1.1 cm, 肝内门静脉的内径明显大于主干, 门静脉内可见五彩血流, 肝动脉流速增快, 阻力指数降低约0.68和0.63. 其中1例局限于右前叶肝, 门静脉血流向肝, 瘘口处肝动脉扩张、扭曲, 血管增多, 并可见肝动脉的血液经瘘口

流入门静脉; 另1例肝实质内肝动脉弥漫性扩张、扭曲, 在门静脉矢状段可见瘘口, 约2 mm左右, 并见动脉血流入静脉内(图4A), 门静脉的血流频谱呈搏动性, 血流方向离肝(图4B), 胃左静脉明显扩张扭曲, 内可见血栓图像, 血流方向离肝, 肠系膜上静脉血流方向离肝, 肠系膜内可见丰富的血管呈网状分布。

门静脉狭窄3例. 门静脉回声增强, 管腔内彩色血流不明显(图5), 肝脏均偏小, 脾肿大, 脾静脉内径增宽, 可见脾肾静脉分流. 肝静脉内径变细(表1).

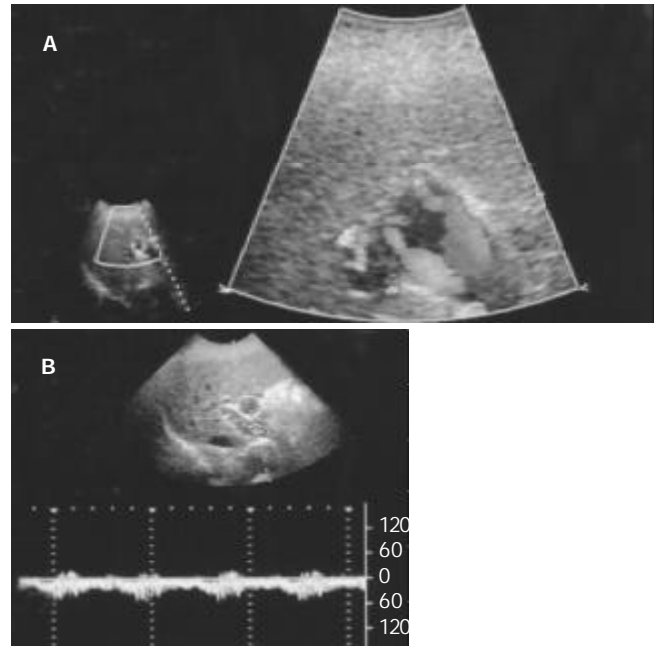


图4 A: 显示肝动脉门静脉瘘时, 肝动脉内的血流流入門静脉矢状段内(LPV), B: 肝动脉门静脉瘘时, 門静脉主干内的反向、搏动性的血流频谱。

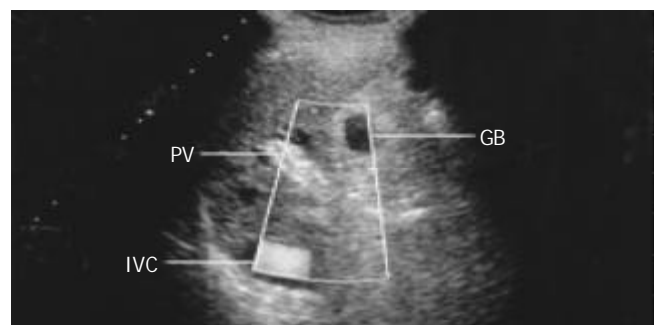


图5 显示門静脉纤维化时, 門静脉回声增强(PV)、管腔消失, 内无彩色血流。

表1 先天性門静脉血管畸形的并发症

疾病分类	n	肝脏缩小	肝实质回声正常	胃左静脉反流	脾大	腹水
門静脉海绵样变	7	1	5	6	5	2
肝内門静脉肝静脉瘘	2	0	3	0	0	0
肝内肝动脉門静脉瘘	2	1	1	1	0	2
門静脉狭窄	3	3	2	3	3	2
总计	14	5	11	10	8	6

### 3 讨论

先天性门静脉血管畸形的发生率至今不明确. 国内外的文献也有少量的报道, 其中以肝门静脉海绵样血管瘤或称海绵样变为多见, 其次为肝动脉门静脉瘘<sup>[1-16]</sup>. 正常门静脉的解剖是通过肝十二指肠韧带上到达肝门而分为右、左侧门静脉, 并分别入肝右叶和肝左叶. 在肝内反复分支, 最后汇入肝血窦, 与相伴随的肝固有动脉分支流入的肝血窦的血, 共同经肝细胞代谢后汇入小叶间静脉, 然后汇集成肝静脉注入下腔静脉. 门静脉狭窄可发生于门静脉的任何部位, 多数发生在门静脉的主干, 本组3例均发生在门静脉主干及左右分支, 其狭窄机制可能与出生后早期循环状态的改变有关. 出生前, 脐静脉供血经门静脉进入下腔静脉. 出生后, 脐静脉闭塞且进行纤维化, 形成韧带. 如纤维化过度延伸至门静脉及其分支, 即可导致门静脉狭窄, 甚至闭塞. 先天性门静脉狭窄在儿童肝前门静脉高压中具有重要意义<sup>[3,4,11]</sup>.

彩色多普勒超声诊断门静脉海绵样变的正确性已毋庸置疑, 门静脉海绵样变的病因可分为原发性和继发性<sup>[12-15]</sup>. 原发性指门静脉结构先天性发育异常, 门脉管腔缺失、狭窄或闭锁、或脐肠系膜和肝静脉之间的静脉丛异常增生而来. 继发性指原有正常门脉系统的管腔结构, 而由于门静脉癌栓和血栓形成或门静脉内膜炎导致门静脉纤维化, 继之门静脉管腔海绵样变或管腔旁侧支血管形成<sup>[12-15]</sup>. 本组1例脾切除术后出现门静脉海绵样变, 其原因是脾切除后血小板急骤上升和门静脉系统血流动力学突然改变致门静脉内血栓形成, 最终导致海绵样变. 由于门静脉海绵样变本身无临床症状, 治疗主要是对症处理, 也可在内窥镜下注射硬化剂和行静脉分流术, 但效果尚不肯定.

肝动脉-门静脉瘘可分为先天性和后天性两种. 后天性常见, 多有外伤和肿瘤等引起. 先天性系由肝脏血管先天性发育异常所致, 虽然少见, 但是并发症严重, 愈后差, 治疗困难<sup>[19-32]</sup>. 本组1例先天性肝动脉-门静脉瘘肝动脉及其分支血管增粗, 增多, 远端与门静脉有广泛交通, 大量肝动脉血流经瘘口流入门静脉, 引起门静脉高压, 肝功能不全. 先天性肝动脉-门静脉瘘的声像图具有特征性: 门静脉血流呈反向流动, 血流频谱为反向“动脉样”形态; 肝脏内的门静脉周围有异常增多、增宽、扭曲的肝动脉血管, 彩色血流信号异常丰富. 肝动脉频谱呈“高速低阻型”, 这种频谱是判断肝动脉-门静脉瘘的重要依据. 本组2例肝动脉门静脉瘘的病例中, 同时发现了瘘口, 并测及明显的瘘口处异常血流信号.

门静脉肝静脉瘘的病因可以为先天性, 也可以为外伤性<sup>[22]</sup>, 还可以与其他肝脏血管畸形并存<sup>[7, 24]</sup>, 受累的肝静脉和门静脉内径明显增宽, 可见小的瘘口, 或瘘口呈囊样扩张. 这类门静脉畸形对肝功能的影响较小, 肝脏的大小, 内部回声, 肝功能均在正常范围. 但是容

易引起肝性脑病.

门静脉畸形患者部分是由于肝功能不全, 门静脉高压消化道出血来院就诊, 因此临床往往诊断为肝硬化引起的门高压; 也有部分患者是在常规肝脏超声的检查中发现的. 本组发现的病例中, 80%的患者肝脏实质回声正常, 部分患者因缺血而肝脏缩小, 另一些患者因门静脉狭窄, 而形成脾肾静脉瘘. 对有门静脉畸形引起的门高压, 彩色多普勒血流显像可明确其病因, 并对治疗方案的选择至关重要, 一方面有助于发现潜在的原发性疾病, 指导手术治疗; 另一方面超声能正确判断门静脉阻塞的原因和程度, 有否门静脉脉高压以及高压程度, 有助于临床治疗措施的选择. 彩色多普勒超声以其首选、无创、可重复性强, 且诊断率高的优势, 在临床诊治方面发挥极大的作用, 可以直接观察病变部位及其周围有关血管、血流动力学的改变.

### 4 参考文献

- 1 朱建平, 姚俊华, 洪峻峰. 彩色多普勒诊断先天性门静脉血管畸形. 中国超声医学杂志 2002;18:132-134
- 2 Lu DS, Lin J, Kadell BM. Congenital or idiopathic hepatic vascular malformations: CT findings. *Am J Roentgenol* 1996; 167:1155-1157
- 3 张永生, 李晓燕. 成人先天性门静脉闭锁性门静脉高压症1例. 中华实用医学 2002;4:75
- 4 Altavilla G, Cusatelli P. Ultrastructural analysis of the liver with portal vein agenesis: a case report. *Ultrastruct Pathol* 1998;22:477-483
- 5 Paley MR, Farrant P, Kane P, Heaton ND, Howard ER, Karani JB. Developmental intrahepatic shunts of childhood: radiological features and management. *Eur Radiol* 1997;7: 1377-1382
- 6 Tashiro H, Itamoto T, Nakahara H, Ohdan H, Kobayashi T, Asahara T. Resection of hepatocellular carcinoma in a patient with congenital anomaly of the portal system. *Dig Surg* 2003; 20:163-165
- 7 Hashimoto M, Tate E, Nishii T, Watarai J, Shioya T, White RI. Angiography of hepatic vascular malformations associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2003;26:177-180
- 8 Bodner G, Peer S, Karner M, Perkmann R, Neuhauser B, Vogel W, Jaschke W. Nontumorous vascular malformations in the liver: color Doppler ultrasonographic findings. *J Ultrasound Med* 2002;21:187-197
- 9 Wachsberg RH, Bahramipour P, Sofocleous CT, Barone A. Hepatofugal flow in the portal venous system: pathophysiology, imaging findings, and diagnostic pitfalls. *Radiographics* 2002; 22:123-140
- 10 Bodner G, Gluck A, Springer P, Konig P, Perkmann R. Aneurysmal portosystemic venous shunt: a case report. *Ultraschall Med* 1999;20:215-217
- 11 Boon LM, Burrows PE, Paltiel HJ, Lund DP, Ezekowitz RA, Folkman J, Mulliken JB. Hepatic vascular anomalies in infancy: a twenty-seven-year experience. *J Pediatr* 1996; 129:346-354
- 12 Perisic M, Djulafic DJ, Sagic D, Grbic R. Doppler-duplex ultrasonography in the diagnosis of cavernous portal vein. *Srp Arh Celok Lek* 1998;126:368-373
- 13 赵修义, 张雪林, 魏斌, 郑卫权, 王劲. 门静脉海绵样变性的CT诊断及临床意义. 实用放射学杂志 2000;16:351-354
- 14 李燕, 王汛, 陶溢潮, 刘继章, 胡剑侠. 二维及彩色多普勒超声对原发性肝癌合并门静脉癌栓同时合并门静脉海绵样变性的诊断. 中国医学影像技术 2002;18:1055-1056
- 15 王炳煌. 门静脉海绵状血管瘤样变的诊断和治疗. 外科理论与实践 2002;7:231-232
- 16 Kumar N, de Goyet Jde V, Sharif K, McKiernan P, John P.

- Congenital, solitary, large, intrahepatic arterioportal fistula in a child: management and review of the literature. *Pediatr Radiol* 2003;33:20-23
- 17 Quiroga S, Sebastia MC, Moreiras M, Pallisa E, Rius JM, Alvarez-Castells A. Intrahepatic arterioportal shunt: helical CT findings. *Eur Radiol* 1999;9:1126-1130
- 18 吴风林, 戴琳. 彩色多普勒超声诊断先天性肝动脉 - 门静脉瘘. *中国医学影像学杂志* 2002;10:295
- 19 Balci NC, Semelka RC, Sandhu JS. Intrahepatic arterioportal fistula: gadolinium-enhanced 3D magnetic resonance angiography findings and angiographic embolization with steel coils. *Magn Reson Imaging* 1999;17:475-478
- 20 Yu JS, Kim KW, Sung KB, Lee JT, Yoo HS. Small arterial-portal venous shunts: a cause of pseudolesions at hepatic imaging. *Radiology* 1997;203:737-742
- 21 Buscarini E, Buscarini L, Civardi G, Arruzzoli S, Bossalini G, Piantanida M. Hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: imaging findings. *Am J Roentgenol* 1994;163:1105-1110
- 22 Grunert D, Stier B, Schoning M. Control of surgical portosystemic shunt in children using computerized duplex sonography. *Ultraschall Med* 1989;10:295-302
- 23 Routh WD, Keller FS, Cain WS, Royal SA. Transcatheter embolization of a high-flow congenital intrahepatic arterial-portal venous malformation in an infant. *J Pediatr Surg* 1992;27:511-514
- 24 Chae EJ, Goo HW, Kim SC, Yoon CH. Congenital intrahepatic arterioportal and portosystemic venous fistulae with jejunal arteriovenous malformation depicted on multislice spiral CT. *Pediatr Radiol* 2003; 17 [Epub ahead of print]
- 25 Peng YF, Chen LK, Chou YH, Chang FC, Hwang SJ. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Zhonghua Yixue Zazhi (Taipei)* 2002;65:614-618
- 26 Mieles LA, Waldman D, Orloff MS. Arterioportal fistulae following segmental liver transplantation in a child. *Pediatr Transplant* 2002;6:419-422
- 27 Lin WD, Wu JY, Hsu HB, Tsai FJ, Lee CC, Tsai CH. Mutation analysis of a family with hereditary hemorrhagic telangiectasia associated with hepatic arteriovenous malformation. *J Formos Med Assoc* 2001;100:817-819
- 28 Schaeffer IG, Kirpensteijn J, Wolvekamp WT, Van den Ingh TS, Rothuizen J. Hepatic arteriovenous fistulae and portal vein hypoplasia in a Labrador retriever. *J Small Anim Pract* 2001;42:146-150
- 29 Tseng JJ, Chou MM, Lee YH, Ho ES. Prenatal diagnosis of intrahepatic arteriovenous shunts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15:441-444
- 30 Bolognesi M, Sacerdoti D, Bombonato G, Chiesura-Corona M, Merkel C, Gatta A. Arterioportal fistulas in patients with liver cirrhosis: usefulness of color Doppler US for screening. *Radiology* 2000;216:738-743
- 31 Caselitz M, Wagner S, Chavan A, Gebel M, Bleck JS, Wu A, Schlitt HJ, Galanski M, Manns MP. Clinical outcome of transfemoral embolisation in patients with arteriovenous malformations of the liver in hereditary haemorrhagic telangiectasia (Weber-Rendu-Osler disease). *Gut* 1998;42:123-126
- 32 Vauthey JN, Tomczak RJ, Helmberger T, Gertsch P, Forsmark C, Caridi J, Reed A, Langham MR Jr, Lauwers GY, Goffette P, Lerut J. The arterioportal fistula syndrome: clinicopathologic features, diagnosis, and therapy. *Gastroenterology* 1997;113:1390-1401

ISSN 1009-3079 CN 14-1260/R 2004 年版权归世界胃肠病学杂志社

• 消息 •

## World Journal of Gastroenterology 2005 年由半月刊改为周刊

本刊讯 为适应我国消化病学专业基础与临床研究的快速发展, 以及日益增多的国际科技交流的需要, 从2005年开始, *World Journal of Gastroenterology* (WJG) 由半月刊改为周刊出版. 每月7, 14, 21, 28日出版, 50元/期, 全年48期, 邮发代号82-261, 北京报刊发行局发行. 2002-10-11获得国家自然科学基金重点学术期刊专项基金. 2003-01获得第二届国家期刊奖百种重点期刊. 2003-01-15由月刊改为半月刊. 2003-04-15 WJG (<http://www.wjgnet.com/1007-9327/index.asp>) (<http://www.wjgnet.com/1009-3079/index.asp>) 全文电子版免费开通, 截至2004-06-15点击次数为1816277. 2003-04-15世界胃肠病学杂志社稿件处理系统开发成功, 并开始使用. 作者通过用户名和密码在网上查找到稿件的全部处理记录. 2004-05-06自然出版集团出版的《*Nature Clinical Practice Gastroenterology & Hepatology*》收录WJG. 经过多项学术指标综合评定及同行多位专家评审推荐, WJG被收录为国家科技部中国科技论文统计源期刊和中国科技核心期刊, 时间为2004-03/2006-03. 1998-01-15/2004-03-01 ISI SCI 收录期刊389种引用WJG出版的论文687篇分布39个国家. 引用WJG的SCI高影响因子期刊包括自然医学28.740 (Nature Medicine), 细胞27.254 (Cell), 自然神经科学综述24.047 (Nature Reviews Neuroscience), 自然细胞生物学20.699 (Nature Cell Biology), 基因与发育 (Genes & Development) 18.772, 柳叶刀15.397 (Lancet), 自然神经科学14.857 (Nature Neuroscience), 神经元13.846 (Neuron), 自然癌症综述13.625 (Nature Reviews Cancer), 胃肠病学13.440 (Gastroenterology), 肝脏学9.825 (Hepatology), 等国际顶级期刊. 引用WJG的作者分布于687个机构, 其中包括华盛顿大学医学院 (Washington Univ, Sch Med), 耶鲁大学 (Yale Univ), 康奈尔大学 (Cornell Univ), 明尼苏达大学 (Univ Minnesota), 斯坦福大学医学中心 (Stanford Univ, Ctr Med), 加州大学旧金山分院 (Univ Calif San Francisco), 美国国立卫生研究院 (National Institute of Health), 伦敦帝国大学等国际著名大学或研究机构. 2004-06-11被CAB Abstracts, CAB Global Health 收录. (世界胃肠病学杂志2004-06-15)