

DOI: 10.3969/j.issn.1005- 8982.2017.03.031  
文章编号: 1005- 8982 (2017) 03- 0142- 02

病例报告

## 重度贫血病因探寻及诊治 1 例

陈建军, 吴超, 李薇, 肖佩玲, 罗科玲, 谭熹, 刘灿, 李林, 周明  
(湖南省人民医院 血液科, 湖南 长沙 410005)

关键词: Abernethy 畸形; 贫血; 消化道出血  
中图分类号: R556.9

文献标识码: D

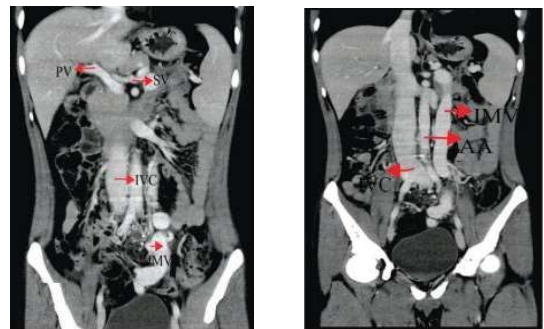
Abernethy 畸形是由于门静脉系统发育异常而致的一种十分罕见的先天性肝外门体静脉分流畸形<sup>[1-2]</sup>, 于 1793 年由 ABERNETHY 首次报道。现报告湖南省人民医院诊治的 1 例以重度贫血并下消化道出血就诊的 Abernethy 畸形患者。

### 1 临床资料

男性患者, 21 岁, 因反复便血并乏力 3 年, 加重 1 个月入院。曾诊断为“痔疮”予以各种药物治疗, 无乙型肝炎及接触病史。体检: 腹软, 腹壁静脉无曲张, 上腹部轻压痛, 肝脾肋下未触及, 移动性浊音阴性。血常规示白细胞 (white blood cell, WBC)  $6.26 \times 10^9/L$ , 血红蛋白 (Hemoglobin, Hb) 28 g/L, 血小板 (blood platelet, PLT)  $195 \times 10^9/L$ , 红细胞平均体积 59.6 fl, 网织红细胞 2.69%。肝功能示肝酶正常, 总胆红素 15.75  $\mu\text{mol/L}$ , 白蛋白 36 g/L。乙肝三对阴性; 血清铁蛋白  $<8.96 \mu\text{g/L}$ ; 维生素 B<sub>12</sub> 63 pg/ml;  $\alpha\beta$  地中海贫血基因筛查正常。Flaer 检测、溶血全套检查阴性。骨髓细胞形态学示骨髓增生明显活跃, 红系可见巨幼变, 铁染色提示内铁为 0, 外铁, 阴性, 符合双向性贫血。电子肠镜示中度内痔, 胃镜正常。全腹 CT 示肠系膜上静脉、脾静脉及肠系膜下静脉曲张 (见图 1)。门静脉彩色 B 超示门静脉走行正常, 血流充盈可, 下腔静脉、脾静脉及侧支血管增厚, 侧支引流至盆底静脉。腹主动脉、内脏动脉及间接静脉造影示门静脉血流部分回流肝脏, 另大部分肠系膜下静脉 - 盆腔直肠静脉丛 - 髂静脉分流, Abernethy 畸形 II 型 (见图 2)。

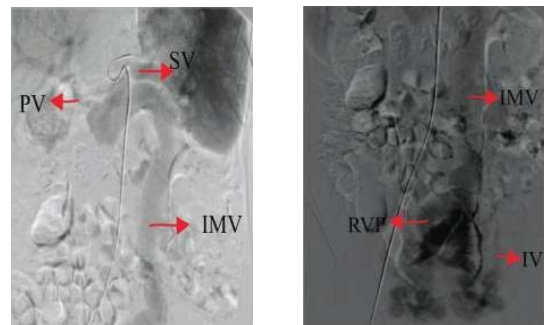
积极术前准备, 转入肝胆外科行肠系膜下静脉

与下腔静脉分流术。术中可见脾脏稍增大, 肝脏质地、颜色尚可, 胆囊、大小肠未见明显异常, 下腹部腹膜后及盆腔内有广泛侧支循环形成, 肠系膜下静脉明显扩张, 直径约 2.0 cm, 血流方向自上而下, 左半结肠、乙状结肠及阑尾系膜呈草莓样改变。显露肠系膜



腹部 CT 示门静脉起始段扩张, 肠系膜上静脉、脾静脉、肠系膜下静脉及其分支血管明显增粗, 盆腔静脉可见明显增粗改变。PV: 门静脉; SV: 脾静脉; IVC: 下腔静脉; IMV: 肠系膜下静脉; AA: 腹主动脉

图 1 全腹 CT



血管造影示门静脉血流部分回流肝脏, 另大部分肠系膜下静脉 - 盆腔直肠静脉丛 - 髂静脉分流。PV: 门静脉; SV: 脾静脉; IMV: 肠系膜下静脉; RVP: 直肠静脉丛; IV: 髂静脉

图 2 血管造影

收稿日期: 2016-04-27

[通信作者] 周明, E-mail: zhouting0321@163.com; Tel: 13974996615

下静脉,将其切断,远断端缝合关闭,近断端与下腔静脉行端侧吻合,术后诊断为 Abernethy 畸形 II 型。术后恢复良好,复查粪常规及隐血试验正常,血常规示 WBC  $4.7 \times 10^9/L$ , Hb 为 75 g/L, PLT  $126 \times 10^9/L$ 。随访 2 个月患者无再次便血,正常上班生活。

## 2 讨论

Abernethy 畸形临床表现无明显特异性,大致分为 3 类<sup>[3]</sup>:① 跟分流有关的症状。本例患者门静脉血多通过交通支或经左肾静脉直接注入下腔静脉,或从胃左静脉经奇静脉分流汇入上腔静脉,如直肠静脉丛、食管静脉丛血流受阻,则可出现消化道出血<sup>[4]</sup>,本例患者反复便血 3 年余,血管造影提示肠系膜下静脉-盆腔直肠静脉丛-髂静脉分流,直肠静脉丛明显曲张。② 跟肝脏血供不足有关的症状。如非特异性肝功能异常,甚至导致再生结节,严重的致肿瘤形成等<sup>[5-6]</sup>。本例患者尚无肝损,考虑主要表现为肠系膜下静脉明显扩张血流分流。③ 跟合并其他先天异常有关的症状,如先天性心脏病等<sup>[7-8]</sup>。先天性门腔静脉畸形的临床表现缺乏特异性,治疗方法尚无统一共识。本例患者行肠系膜下静脉与下腔静脉分流术后,随访 2 个月尚无再次消化道出血。近年有学者提出,肝移植对该种静脉畸形的治疗价值<sup>[9]</sup>,但具体治疗方案需进一步探讨和深入挖掘。本例青年男性患者反复便血 3 年同时合并重度贫血,经胃肠镜、全腹部 CT 及腹部血管造影等相关检查,最终诊断为 Abernethy 畸形 II 型,望此报道可为临床探寻少见重度贫血病因提供参考,同时为临床医生在临床工作中查明反复重度贫血病因开辟一条新的诊疗思路。此外,反复重度贫血患者除血液系统疾病所致外,也可能存在先天性因素。

## 参 考 文 献:

- [1] HAPPAERTS S, FOUCAULT A, BILLIARD JS, et al. Combined hepatocellular-cholangiocarcinoma in a patient with Abernethy malformation and tetralogy of Fallot: A case report[J]. *Hepatology*, 2016, 64(5): DOI: 10.1002/hep.28656.
- [2] SORKIN T, STRAUTNIEKS S, FOSKETT P, et al. Multiple beta-catenin mutations in hepatocellular lesions arising in Abernethy malformation[J]. *Human Pathology*, 2016, 53: 153-58.
- [3] ALONSO-GAMARRA E, PARRON M, PEREZ A, et al. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review[J]. *Radiographics A Review Publication of the Radiological Society of North America Inc*, 2011, 31(3): 707-722.
- [4] 李震,汪忠镐,赵克,等. Abernethy 畸形致下消化道出血的诊治[J]. *中国普外基础与临床杂志*, 2010, 17(1): 83-84.
- [5] SCHAEFFER DF, LAIQ S, JANG H J, et al. Abernethy malformation type II with nephrotic syndrome and other multisystemic presentation: an illustrative case for understanding pathogenesis of extrahepatic complication of congenital portosystemic shunt [J]. *Human Pathology*, 2013, 44(3): 432-437.
- [6] BENAVIDES DE LA ROSA F, LOPEZ DE CENARRUZABEITIA I, GARCIA-CASTANO GANDIAGA J, et al. Abernethy malformation: congenital portosystemic shunt [J]. *Cirugia Espanola*, 2015, 93(3): DOI: 10.1016/j.ciresp.2014.10.012.
- [7] BERNARD O, FRANCHI-ABELLA S, BRANCHEREAU S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management [J]. *Seminars in Liver Disease*, 2012, 32(4): 273-287.
- [8] SCHEUERMANN U, FOLTYS D, OTTO G. Focal nodular hyperplasia precedes hepatocellular carcinoma in an adult with congenital absence of the portal vein[J]. *Transplant International Official Journal of the European Society for Organ Transplantation*, 2012, 25(5): e67- e68.
- [9] SHARMA R, SUDDLE A, QUAGLIA A, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt complicated by the development of hepatocellular carcinoma[J]. *Hepatobiliary & Pancreatic Diseases International*, 2015, 14(5): 552-557.

(李科 编辑)