

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2021.24.001

文章编号: 1005-8982 (2021) 24-0001-06

专家述评

区域性门静脉高压症的诊断和治疗

张桂英¹, 王烁²

(1. 中南大学湘雅医院 消化内科, 湖南 长沙 410008; 2. 湘雅常德医院 消化内科, 湖南 常德 415000)

摘要: 区域性门静脉高压症(RPH)是由脾静脉狭窄或闭塞引起的一种临床综合征,是一种罕见的、危及生命的上消化道出血疾病,却是门静脉高压症中唯一可以治愈的类型。胰源性疾病是RPH最常见的病因,孤立性胃底静脉曲张是其临床特征。对于肝功能正常及不明原因脾大的消化道出血患者,应考虑RPH的可能。RPH临床表现较为隐匿,与肝硬化所致的门静脉高压症在临床症状上有一定的相似性,由于对该疾病认识不足,临床易误诊。原发疾病多样性造成RPH临床表现多样化,使疾病诊断复杂化,对于临床表现不典型的患者,可选择辅助检查加以诊断。疾病诊断应以治疗原发病为主,同时遵循个体化原则。RPH的预后主要与原发疾病相关,良性病变预后好,恶性病变预后差。

关键词: 门静脉高压, 区域性; 脾静脉; 胃底静脉曲张

中图分类号: R647.34

文献标识码: A

Clinical diagnosis and treatment of regional portal hypertension

Gui-ying Zhang¹, Shuo Wang²

(1. Department of Gastroenterology, Xiangya Hospital of Central South University, Changsha, Hunan 410008, China; 2. Department of Gastroenterology, Xiangya Changde Hospital, Changde, Hunan 415000, China)

Abstract: Regional portal hypertension (RPH) is a clinical syndrome caused by stenosis or occlusion of the splenic vein. It is a rare yet life-threatening cause of upper gastrointestinal bleeding, but it is also the only type of portal hypertension that can be cured. Pancreatic diseases are the most common cause of RPH, and isolated gastric varices represent the characteristic clinical presentation. For patients with gastrointestinal bleeding with normal liver function and unexplained splenomegaly, the possibility of RPH should be considered. The clinical manifestations of RPH are relatively insidious, and are similar to those of portal hypertension caused by liver cirrhosis. Due to insufficient knowledge of RPH, it is more likely to be misdiagnosed clinically. The diversity of primary diseases results in the diversification of the clinical manifestations of RPH, which complicates the diagnosis of the disease. For patients with atypical clinical manifestations, specific auxiliary examinations can be applied to assist in the diagnosis. In terms of the treatment, the primary diseases should be attached the most importance to, and individualized therapies should be provided. The prognosis of RPH is mainly related to the condition of primary diseases, and benign lesions may herald a good prognosis yet malignant lesions a poor prognosis.

Keywords: regional portal hypertension; splenic vein; gastric varices

区域性门静脉高压症(regional portal hypertension, RPH)是由脾静脉阻塞或狭窄继发脾静脉回流障碍

收稿日期: 2021-11-01

而导致的一类肝外型门静脉高压性疾病。1969年TURRILL等^[1]提出“左侧”肝外型门静脉高压的概念,既往大部分研究主要集中在急性、慢性胰腺炎引起的“孤立性脾静脉血栓”,故许多学者称其为胰腺性门静脉高压。RPH较为罕见,仅占肝外型门静脉高压的5%^[2],却是一种危及生命的上消化道出血疾病,加之其临床表现类似于肝硬化性门静脉高压而常被误诊。笔者就RPH近年在病因、病理、生理、诊断和治疗及预后方面的进展作一综述。

1 RPH的解剖学基础

门静脉是由肠系膜上静脉和脾静脉2个主要属支汇合而成,门静脉循环实质上可分为“内脏大循环”(肠系膜区,即右区)和“内脏小循环”(脾胃区,即左区)。肠系膜上静脉主要由回肠静脉、空肠静脉、右结肠静脉及中结肠静脉组成。脾静脉紧贴胰腺体尾部背侧,与脾动脉伴行。脾静脉是一大而不弯曲的血管,直径约0.5 cm,长约12 cm,其主要属支有胃网膜左静脉和胃短静脉,分别收集胃体左侧前后壁和胃底前后壁的血液。故脾静脉阻塞可累及脾脏、胃底、部分胃体区的静脉回流,引起RPH。

2 病因及发病机制

RPH的常见病因可分为胰源性、脾源性及腹膜后源性,其中胰源性RPH最为常见,但仍有个别RPH病因不明^[3]。胰源性RPH包括急慢性胰腺炎、胰腺假性囊肿及脓肿、胰腺肿瘤、胰腺结核、假性动脉瘤、胰腺动静脉瘘等。临床上以慢性胰腺炎、胰腺肿瘤常见,近年来由胰腺肿瘤所致的RPH的发病率呈上升趋势。脾源性RPH主要由脾脏血管性病变所致,包括脾静脉纤维化、脾动脉瘤、脾静脉海绵样变、先天性脾静脉狭窄或闭塞、脾脓肿、脾内动静脉瘘、副脾等。腹膜后源性RPH主要由腹膜后炎症、肿瘤等引起,包括腹腔内非胰腺肿瘤(淋巴瘤、肉瘤)、腹腔内淋巴结结核^[4]、腹膜后纤维化、腹部外伤等。RPH的根本原因是由于脾静脉阻塞,各种疾病发生、发展的过程中,通过肿瘤细胞促凝因子的释放、局部炎症

因子的波及、肿瘤压迫或浸润等方式,直接或间接对脾静脉造成损伤,导致管腔狭窄、管壁增厚、管腔内血栓或癌栓形成,使正常回流通路受阻,导致相应侧支循环建立与开放,血液通过侧支循环回流至门静脉,而门静脉及肠系膜上静脉内压力正常^[5]。常见的侧支循环包括:①通过胃短静脉流向冠状静脉,胃右静脉回流至门静脉;②通过胃网膜左静脉和右静脉回流至肠系膜上静脉和门静脉;③经胃网膜左静脉至大网膜静脉回流至肠系膜下静脉的情况较少见;④通过膈血管至肋间的血管回流至上腔静脉。经胃底的侧支循环为脾静脉回流的主要途径,也是孤立性胃底静脉曲张形成的基础。当冠状静脉开口于梗阻远端时,冠状静脉汇入高压的脾静脉,导致压力增高,出现食管下段静脉曲张。

3 临床表现

RPH与肝硬化性门静脉高压患者不同,大多数患者无症状,肝功能正常。其临床表现主要包括原发病的表现和脾胃区门静脉高压的表现。不同的原发疾病导致临床表现的多样性,其中最常见的是胰源性疾病。大多数回顾性研究认为上腹部及腰背部疼痛是RPH最常见症状^[6]。王烁等^[7]对26例RPH患者进行研究,其中38.5%患者临床表现以腹痛为主,多与胰腺原发疾病相关。RPH有时也表现为无症状,需通过其他疾病的检查来诊断^[8]。脾胃区门静脉高压表现以脾大较为常见,发生率为71%,其肿大程度不一,多数无症状,由于脾静脉回流受阻导致脾脏充血,仅少数患者有脾区疼痛,部分患者表现为白细胞或血小板减少^[9]。孤立性的胃底静脉曲张是RPH特征性表现,多于胃镜检查时发现,可导致上消化大出血。既往认为上消化道出血为RPH的常见症状,多为食管下段或胃底静脉曲张破裂出血,偶尔有结肠和十二指肠静脉曲张破裂^[9-10]。但多数学者认为,RPH导致胃底静脉曲张破裂出血的风险明显低于肝硬化,其可能原因为RPH有相对足够的侧支循环建立。RPH患者通常不引起明显的腹水,只有当患者同时合并肝硬化或没有消化道大出血所致血流动力学不稳定需紧急行液体复苏致稀释性低

蛋白血症时, 才会产生明显腹水^[11]。目前多数文献将 RPH 的临床表现概括为: ①原发疾病如胰腺本身的病变常伴腰背部放射性疼痛和慢性上腹痛; ②脾大, 脾功能亢进; ③肝功能正常, 无肝硬化体征; ④孤立性胃底静脉曲张或合并食管下段静脉曲张。

4 辅助检查及诊断

目前国内外尚未建立统一的 RPH 诊断标准, 多数学者认为 RPH 的诊断应包括导致脾静脉阻塞的原发疾病, 结合脾区门静脉高压的临床表现, 并经影像证实即可确诊。在 RPH 诊断中, 实验室检查及影像学检查各具特点。

4.1 实验室检查

血常规检查可明确有无脾功能亢进, 而肝穿刺活检及骨髓穿刺检查可进一步明确是否合并肝硬化及血液系统疾病。

4.2 影像学检查

4.2.1 上消化道内镜检查 胃镜检查可清晰显示上消化道病变, 其准确性明显优于上消化道钡餐和碘造影等间接影像学证据, 可明确是否存在胃底或食管静脉曲张, 并进行分级。肝硬化性门静脉高压食管静脉曲张比胃静脉曲张更明显, 而 RPH 则相反, 多表现为孤立性胃底静脉曲张。所以对于疑诊为 RPH 并发胃底静脉曲张的患者在能耐受的情况下均应行胃镜检查。但在 RPH 早期, 胃底静脉有无扩张或仅有轻度扩张, 加之胃底肿胀皱襞的影响, 可能干扰内镜下的诊断。对于胃底孤立隆起性病变, 在不能清楚判别病变性质时, 切记不要盲目活检。内镜活检前行超声内镜或 CT 检查有助于进一步判断病变性质, 避免活检时大出血的风险。

4.2.2 超声内镜(endoscopic ultrasound, EUS)检查 EUS 因具有内镜与超声双重功能, 诊断胃底静脉曲张的敏感性高于普通内镜, 能清楚显示脾胃区门静脉系统毗邻结构, 观察血管走形及血流方向, 显示血流频谱, 明确狭窄或阻塞部位。作为研究胰腺最敏感的影像学方法之一, EUS 提高了诊断胰腺肿块病变和评估胰腺恶性肿瘤血管受累的能力^[12]。EUS 诊断胰腺微小占位性病变及血管侵犯的

准确率分别为 94% 和 87%^[11-12]。既往无慢性胰腺炎病史并疑似 RPH 的患者可考虑使用 EUS 寻找胰腺肿瘤的证据, 通过 EUS-FNA 取组织标本行病理学检查以明确诊断。

4.2.3 腹部超声 腹部超声简单无创, 常作为确诊的首选方法。其既能检查腹部脏器的基本情况, 又能评估脾静脉及门静脉的血流情况。但由于脾静脉解剖位置的特殊性, 超声对脾静脉血栓的诊断准确率远不如门静脉血栓。

4.2.4 CT 检查 近年来, 多层螺旋 CT 因其成像速度快、侵入性低在临床上广泛应用, 对胰腺原发疾病有良好的显示, 特别是具有血管重建等优点, 对 RPH 有重要的诊断价值。但其检测脾脏血管微小改变的敏感性和特异性不高^[13]。

4.2.5 数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA) DSA 可直接显示脾静脉受压或阻塞情况并评价侧支循环, 是诊断 RPH 的金标准。但目前随着多种无创性方法的普及, 有创的血管造影已很少进行。JIANG 等^[14]通过对比研究发现, 计算机断层静脉造影在内脏静脉血栓等检查中敏感性、特异性、阳性率及阴性率与 DSA 相比无显著差异, 且费用及检查风险更低, 在临床中可作为替代 DSA 的首选方案。

5 治疗及预后

RPH 的治疗包括原发疾病及脾胃区高压症, 因原发疾病病因复杂, 推荐个体化治疗, 而脾胃区门静脉高压包括对静脉曲张和脾大、脾功能亢进的治疗。

5.1 一般治疗

目前对无消化道出血及脾功能亢进的 RPH 患者是否需要手术治疗尚未达成共识^[2, 15]。部分学者建议行脾切除作为预防措施, 而另一部分学者则持保守态度。HEIDER 等^[16]研究表示, 对 53 例胰腺炎所致的无症状脾静脉血栓患者随访 34 个月后, 只有 2 例(4%)发生胃静脉曲张出血并需行脾切除术, 由于胃静脉曲张出血的发生率较低, 且与胃静脉曲张出血相关的死亡率也低, 故 HEIDER 等建议对这些患者不需常规行脾切除术。有证据表明, 应积极随访无症状的患者, 部分 RPH 所致曲张静脉随胰腺原发疾病的治愈而缓解、消失^[16]。

5.2 手术治疗

手术是治疗RPH最有效的方法。因为在处理原发疾病的同时,还可解决脾胃区门静脉高压,但手术时机的把握及术式选择仍是目前的难题。脾切除术(包括贲门周围血管离断术)是治疗RPH的主要手术方式,该术式治疗曲张静脉破裂出血可明显减少侧支循环静脉的血流量,减少或防止再出血的概率。MOOSSA等^[10]通过对1969~1984年的文献进行回顾性分析,144例RPH患者中有79例行脾切除术,术后6例(8%)死亡,其余在随访11个月期间未发生消化道出血。EVANS等^[17]研究表明,10例RPH患者采用脾切除术作为主要治疗手段,除1例患者外,其余患者出血得到有效控制。不同的原发疾病其手术治疗方式也有所不同,如胰腺或腹膜后肿瘤切除术、囊肿空肠内引流术等,应当在充分解决胰腺本身病变的同时,再解决其并发症。以胰腺肿瘤等外压性质为主的病变所致脾静脉闭塞或狭窄,若治疗原发病解除压迫则可考虑保留脾脏。当RPH病变位于胰尾,由于与胰腺有黏连,多主张行脾脏联合胰尾部切除术。

5.3 介入治疗

上消化道大出血所致血流动力学紊乱、胰腺炎术后严重黏连或恶性肿瘤晚期RPH患者不能耐受脾脏切除术,越来越多的选择创伤性较小的介入方法,如选择性的脾动脉栓塞在治疗脾亢方面疗效确切,可有效减少脾静脉血液回流量,缓解胃底或食管下端静脉曲张的程度,相当于“内科性”脾切除的疗效。虽然介入治疗创伤小,可保留部分脾脏功能,但并不能从根本上解决问题,且术后易发生腹痛、脾脓肿、败血症、血肿、异位栓塞等“梗死后”综合征^[18]。近年来随着预防性抗生素的应用,栓塞后并发症已显著减少。脾动脉栓塞已被证明是一种与脾切除术效果相同的替代方法^[19-20],可以避免发生一些严重并发症。所以选择性脾动脉栓塞特别适用于手术风险大、基础情况较差、恶性肿瘤晚期、胰腺原发疾病不能完全去除或因局部组织黏连严重而无法行脾切除术的患者。然而,也有学者主张在脾切除前行脾动脉栓塞或结扎术,使脾静脉闭塞,可减少脾切除术中出血量及术后并发症的发生^[21-23]。对于出现

大量消化道出血而内镜检查失败的患者,选择性脾动脉栓塞也是一种挽救性治疗方法^[24-25]。此外,可选择经皮或经颈静脉路径穿刺门静脉治疗脾静脉狭窄但尚未完全闭塞的患者,对狭窄的脾静脉行球囊扩张或支架植入术,从而恢复血流供应^[26-27]。

5.4 内镜治疗

RPH合并曲张静脉破裂出血的患者可能会有生命危险。目前推荐内镜治疗胃静脉曲张出血。治疗胃静脉曲张出血的选择包括套扎、凝血酶和氰基丙烯酸酯(Cyanoacrylate, CYA)注射。对于原发疾病不能去除且不宜手术者,也可行食管静脉曲张套扎术及胃底静脉曲张硬化剂注射等^[28],对肝硬化合并食管、胃底静脉曲张破裂出血者效果良好,但对RPH患者胃底硬化剂或组织胶注射成功率低,再出血风险高,且异位栓塞尤其是肺栓塞的风险限制了硬化剂的应用。最近BHAT等^[29]研究表明,EUS引导下注射线圈加CYA治疗胃底静脉曲张可提高疗效并降低CYA栓塞的风险。

RPH是目前唯一可以治愈的门静脉高压症,经脾切除等外科手术治疗的患者,在解除脾胃区门静脉高压的同时,其曲张静脉再次出血的风险性降低,脾功能亢进临床症状恢复良好。KÖKLÜ等^[2]通过对22例RPH患者中位随访20个月后发现,11例合并恶性肿瘤(胰腺癌或胃癌),其中10例患者在1年内死亡。而在另一项前瞻性研究中对23例慢性胰腺炎所致RPH患者(10例未行脾切除术,13例行脾切除术)进行中位随访28.9个月,患者均存活且无消化道出血^[30]。因此RPH的预后主要取决于原发疾病,大多数良性病变者预后好,恶性病变者预后差。

6 结语

RPH是一种较少见但并不罕见的肝外性门静脉高压性疾病,因其病因较多,与肝硬化性门静脉高压具有相似性,常导致漏诊和误诊。故临床上需要抓住的要点是:孤立性胃静脉曲张为RPH临床特征,并伴脾大和脾功能亢进的特点,肝功能正常,且无肝硬化的临床表现及体征,需考虑RPH的可能。对临床表现不典型的患者,可选择

辅助检查进行确诊。对无明显症状且出血风险低的患者, 可采取保守治疗, 并随访追踪观察。对合并曲张静脉破裂出血的患者可行脾脏切除术或选择性的脾动脉栓塞术。治疗需重视原发疾病, 根据静脉曲张的严重程度及患者的一般情况, 遵循个体化治疗的原则, 以提高临床疗效。

参 考 文 献 :

- [1] TURRILL F L, MIKKELSEN W P. "Sinistral"(left-sided) extrahepatic portal hypertension[J]. Archives of Surgery, 1969, 99(3): 365-368.
- [2] KÖKLÜ S, YÜKSEL O, ARHAN M, et al. Report of 24 left-sided portal hypertension cases: a single-center prospective cohort study[J]. Digestive Diseases and Sciences, 2005, 50(5): 976-982.
- [3] 高茹, 郝建宇. 区域性门静脉高压症的临床分析(附 17 例报告)[C]. 中华医学会北京分会消化系病学术年会. 中华医学会北京分会 2010 年度消化系病学术年会论文集. 北京: 中华医学会, 2011: 22-24.
- [4] YU D, LI X, GONG J, et al. Left-sided portal hypertension caused by peripancreatic lymph node tuberculosis misdiagnosed as pancreatic cancer: a case report and literature review[J]. BMC Gastroenterology, 2020, 20(1): 276.
- [5] MALEKNAI R, NADIR A. Atypical presentation and etiology of left-sided portal hypertension[J]. Digestive Diseases and Sciences, 2008, 53(5): 1428-1429.
- [6] 楚毅, 朱洪怡, 霍继荣. 68 例左侧门静脉高压症临床特点分析及相关文献复习[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2012, 7: 652-655.
- [7] 王烁, 卿笃信. 区域性门静脉高压 26 例的诊治[J]. 中华肝脏病杂志, 2020, 28(6): 515-517.
- [8] BRADLEY E L. The natural history of splenic vein thrombosis due to chronic pancreatitis: indications for surgery[J]. Int J Pancreatol, 1987, 2(2): 87-92.
- [9] MADSEN M S, PETERSEN T H, SOMMER H. Segmental portal hypertension[J]. Annals of Surgery, 1986, 204(1): 72-77.
- [10] MOOSSA A R, GADD M A. Isolated splenic vein thrombosis[J]. World Journal of Surgery, 1985, 9(3): 384-390.
- [11] KÖKLÜ S, COBAN S, YÜKSEL O, et al. Left-sided portal hypertension[J]. Digestive Diseases and Sciences, 2007, 52(5): 1141-1149.
- [12] WIERSEMA M J, KOCHMAN M L, CRAMER H M, et al. Endosonography-guided real-time fine-needle aspiration biopsy[J]. Gastrointestinal Endoscopy, 1994, 40(6): 700-707.
- [13] WEBER S M, RIKKERS L F. Splenic vein thrombosis and gastrointestinal bleeding in chronic pancreatitis[J]. World Journal of Surgery, 2003, 27(11): 1271-1274.
- [14] JIANG W, ZHOU J, KE L, et al. Splanchnic vein thrombosis in necrotizing acute pancreatitis: detection by computed tomographic venography[J]. World journal of Gastroenterology, 2014, 20(44): 16698-16701.
- [15] SAKORAFAS G H, SARR M G, FARLEY D R, et al. The significance of sinistral portal hypertension complicating chronic pancreatitis[J]. American Journal of Surgery, 2000, 179(2): 129-133.
- [16] HEIDER T R, AZEEM S, GALANKO J A, et al. The natural history of pancreatitis-induced splenic vein thrombosis[J]. Annals of Surgery, 2004, 239(6): 876-880.
- [17] EVANS G R, YELLIN A E, WEAVER F A, et al. Sinistral (left-sided) portal hypertension[J]. the American Surgeon, 1990, 56(12): 758-763.
- [18] PÅLSSON B, HALLÉN M, FORSBERG A M, et al. Partial splenic embolization: long-term outcome[J]. Langenbeck's Archives of Surgery, 2003, 387(11-12): 421-426.
- [19] SHAH R, MAHOUR G H, FORD E G, et al. Partial splenic embolization. an effective alternative to splenectomy for hypersplenism[J]. the American Surgeon, 1990, 56(12): 774-777.
- [20] OU H Y, HUANG T L, CHEN T Y, et al. Emergency splenic arterial embolization for massive variceal bleeding in liver recipient with left-sided portal hypertension[J]. Liver Transpl, 2005, 11(9): 1136-1139.
- [21] ADAMS D B, MAUTERER D J, VUJIC I J, et al. Preoperative control of splenic artery inflow in patients with splenic venous occlusion[J]. Southern Medical Journal, 1990, 83(9): 1021-1024.
- [22] WU Z, ZHOU J, PANKAJ P, et al. Comparative treatment and literature review for laparoscopic splenectomy alone versus preoperative splenic artery embolization splenectomy[J]. Surgical Endoscopy, 2012, 26(10): 2758-2766.
- [23] PATRONO D, BENVENGA R, MORO F, et al. Left-sided portal hypertension: successful management by laparoscopic splenectomy following splenic artery embolization[J]. International Journal of Surgery Case Reports, 2014, 5(10): 652-655.
- [24] GANDINI R, MEROLLA S, CHEGAI F, et al. Trans-splenic embolization plus partial splenic embolization for management of variceal bleeding due to left-sided portal hypertension[J]. Digestive Diseases and Sciences, 2018, 63(1): 264-267.
- [25] LI Z Y, LI B, WU Y L, et al. Acute pancreatitis associated left-sided portal hypertension with severe gastrointestinal bleeding treated by transcatheter splenic artery embolization: a case report and literature review[J]. Journal of Zhejiang University Science B, 2013, 14(6): 549-54.
- [26] CEKIRGE S H, WEISS J P, FOSTER R G, et al. Stent placement in a splenic vein stenosis after tips creation[J]. Radiology, 1993, 189(1): 197-198.
- [27] LUO X, NIE L, WANG Z, et al. Transjugular endovascular recanalization of splenic vein in patients with regional portal hypertension complicated by gastrointestinal bleeding[J]. Cardiovascular and Interventional Radiology, 2014, 37(1): 108-113.

- [28] ÇAKMAK O, PARILDAR M, ORAN I, et al. Sinistral portal hypertension; imaging findings and endovascular therapy[J]. Abdominal Imaging, 2005, 30(2): 208-213.
- [29] BHAT Y M, WEILERT F, FREDRICK R T, et al. EUS-guided treatment of gastric fundal varices with combined injection of coils and cyanoacrylate glue: a large u.s. experience over 6 years (with video)[J]. Gastrointestinal Endoscopy, 2016, 83(6): 1164-1172.
- [30] BERNADES P, BAETZ A, LÉVY P, et al. Splenic and portal venous obstruction in chronic pancreatitis. A prospective

longitudinal study of a medical-surgical series of 266 patients[J]. Digestive Diseases and Sciences, 1992, 37(3): 340-346.

(李科 编辑)

本文引用格式: 张桂英, 王烁. 区域性门静脉高压症的诊断和治疗[J]. 中国现代医学杂志, 2021, 31(24): 1-6.

Cite this article as: ZHANG G Y, WANG S. Clinical diagnosis and treatment of regional portal hypertension[J]. China Journal of Modern Medicine, 2021, 31(24): 1-6.