

- [8] ITO M, KUWABARA S, ODAKA M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum; clinical analysis of 581 cases[J]. J Neurol, 2008, 255(5): 674-682.
- [9] LEE B, LEE J H, LIM Y M, et al. High-resolution Mr imaging of cranial neuropathy in patients with anti-GQ1b antibody syndrome[J]. J Neurol Sci, 2021, 423: 117380.
- [10] ZUCCOLI G, PANIGRAHY A, BAILEY A, et al. Redefining the Guillain-Barré spectrum in children: neuroimaging findings of cranial nerve involvement[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2011, 32(4): 639-642.
- [11] NAGAOKA U, KATO T, KURITA K, et al. Cranial nerve

enhancement on three-dimensional MRI in Miller Fisher syndrome[J]. Neurology, 1996, 47(6): 1601-1602.

- [12] 刘峥, 董会卿, 贾建平. 复发性 Fisher-Bickerstaff 综合征 2 例临床分析[J]. 脑与神经疾病杂志, 2012, 20(5): 332-336.
- [13] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会周围神经病协作组, 中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组, 等. 中国吉兰-巴雷综合征诊治指南 2019[J]. 中华神经科杂志, 2019, 52(11): 877-882.

(收稿日期: 2024-08-06 修回日期: 2025-02-23)

• 案例分析 •

同种异体髂外静脉搭桥 Rex 分流术治疗门静脉海绵样变性 1 例报道及文献回顾

张映周, 赖彦华

(广西壮族自治区人民医院移植科, 广西 南宁 530000)

[摘要] 该院移植科为 1 例门静脉海绵样变性患儿应用同种异体髂外静脉实施 Rex 分流术(肠系膜上静脉-肝内门静脉左支分流术)获得成功。利用同种异体髂外静脉予存在门静脉海绵样变性、门静脉高压患儿在肠系膜上静脉和肝内门静脉左支间搭桥行 Rex 分流术, 术后予利伐沙班预防血栓形成治疗, 定期监测各项指标。患儿手术顺利; 术后随访 6 个月复查可见搭桥血管血流通畅、无血栓形成, 患儿体重增长, 三系血细胞水平、肝功能、凝血功能均正常。对有肝外门静脉阻塞和门静脉高压并发症的儿童患者连接肠系膜上静脉和肝内左门静脉的搭桥 Rex 术是首选的手术治疗方法, 利用同种异体髂外静脉为搭桥血管具有可行性及安全性。

[关键词] 门静脉海绵样变性; Rex 分流术; 同种异体髂外静脉; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2025.07.052

文章编号: 1009-5519(2025)07-1772-05

中图法分类号: R657.3+4

文献标识码: B

门静脉海绵样变性(CTPV)通常继发于长期门静脉血栓形成(PVT)或门静脉阻塞。CTPV 的治疗方法主要包括药物治疗、内镜治疗、介入治疗、外科治疗、肝移植术等。Rex 分流术(肠系膜上静脉-肝内门静脉左支分流术)具备维持肝功能、保障肝血流等优势, 符合门静脉系统正常的生理代谢功能。然而手术过程复杂且难度较大, 这在一定程度上限制了其开展。本院移植科为 1 例 CTPV 患儿应用同种异体髂外静脉实施 Rex 分流术获得成功, 现报道如下。

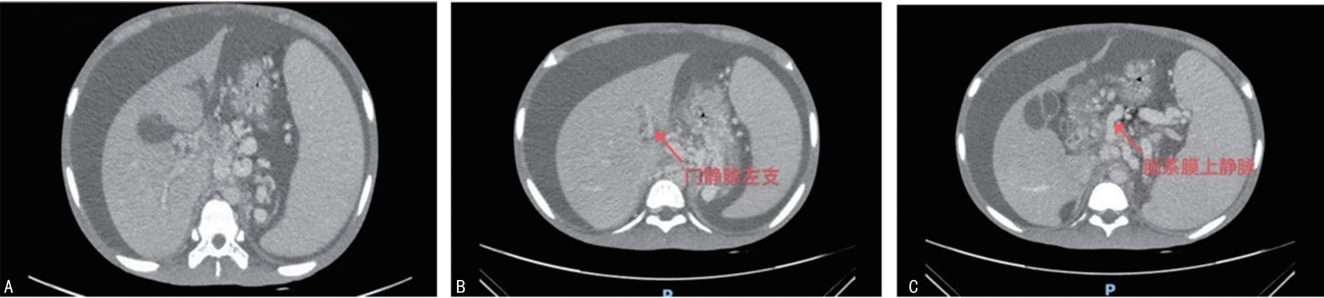
1 临床资料

患儿, 男, 15 岁。8 岁时有胰腺囊肿空肠 R-Y 吻合手术史, 术后 5 年无明显诱因下反复呕血 3 次, 出现失血性休克, 在当地医院重症监护病房抢救。经当地医院检查提示存在 CTPV、门静脉高压、胃底食管静脉曲张等, 合并大量腹腔积液、凝血功能异常、脾功能亢进、血糖异常升高等。经积极治疗症状未见明显改善, 根本原因还是 CTPV 引起的门静脉高压未能缓

解, 于 2023 年 8 月到本院就诊。入院查体: 腹部膨隆, 无腹壁静脉曲张, 10 cm 正中手术切口瘢痕, 腹肌无紧张, 右上腹部肝区有中度压痛, 无反跳痛, 未触及腹部包块, 可触及液波震颤, 移动性浊音阳性。实验室检查: 白细胞计数 $2.03 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, 血红蛋白 56 g/L, 血小板计数 $72 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$, 总胆红素 $40 \mu\text{mol/L}$, 清蛋白 29 g/L, 谷丙转氨酶 106 U/L, 谷草转氨酶 78 U/L; 凝血功能欠佳。腹部 CT 检查可见 CTPV, 肝门区大量曲张静脉形成, 脾大, 腹腔大量腹腔积液, 见图 1A。手术主要步骤和要点: 全身麻醉, 取长约 15 cm 的正中纵向切口, 逐层进入腹腔。术中可见肝门部、食管胃底、肠系膜区域均出现大量静脉重度曲张迂曲情况, 测门静脉压力高达 53 mm H₂O (1 cm H₂O = 0.098 kPa), 曲张静脉壁菲薄, 细小的静脉破裂均出现喷射样出血。首先显出门静脉左支矢状部。见图 1B。打开 Glinson 鞘分离出一段门静脉备吻合, 另循横结肠系膜根部分离出一小段瘤样扩张的肠系膜

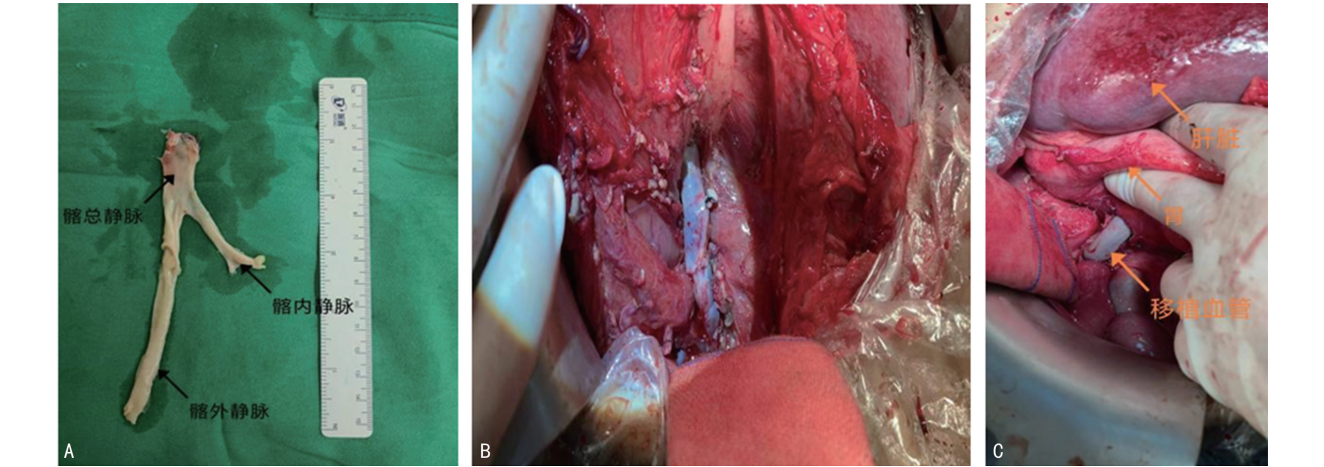
上静脉。见图 1C。将从 DCD 供体获取的髂外静脉根据术中需要修剪相应的长度及吻合口直径。见图 2A。最后将门静脉左支矢状部与肠系膜上静脉相连接,移植血管需要穿过胃后壁。见图 2B。开放血流后搭桥血管血流通畅,门静脉主干压力明显下降到 24 mm H₂O。见图 2C。同时,术中分别结扎脾动脉,改善脾功能亢进及降低消化道出血风险。开放血流后分流搭桥血管充盈良好,充分止血并留置引流管后关腹。术后静脉泵入肝素钠抗凝治疗,每天超声监测搭桥血管情况及监测凝血功能。术后 7 d 复查腹部血管超声提示分流血管血流通畅,未见血肿、血栓等,流速为 78 cm/s。见图 3A、B。复查肝肾功能,以及凝血功能等指标均正常,三系血细胞逐步恢复至正常,血

糖水平正常患者。出院后口服利伐沙班抗凝治疗。出院 6 个月后复查白细胞计数 $5.2 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$,血红蛋白 110 g/L,血小板计数 $180 \times 10^9 \text{ L}^{-1}$,总胆色素 13 $\mu\text{mol/L}$,清蛋白 42 g/L,谷丙转氨酶 21 U/L 谷草转氨酶 14 U/L,凝血功能正常,未见消化道再次出血,体重基本接近同龄人平均水平,血糖水平较术前平稳且正常。腹部血管超声检查提示肠系膜-门静脉左支搭桥血管血流通畅,未见血栓形成。见图 3C。复查腹部 CT 可见肝脏体积增大,形态较术前饱满;门静脉左右支直径变大。见图 4。同时,对比术前肝门部血管三维重建可见肝门部曲张血管消失,肝内门静脉增粗。见图 5。



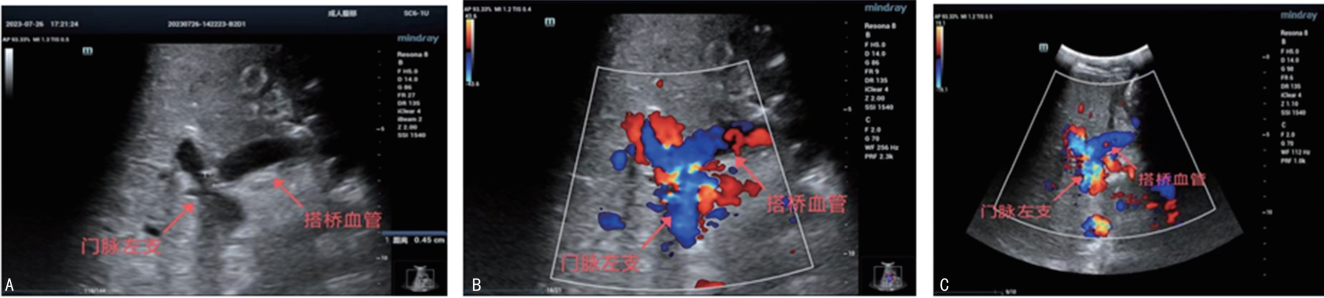
注:A. 可见肝门部大量曲张血管;B. 红色箭头标识为门静脉左支矢状部;C. 红色箭头为肠系膜上静脉。

图 1 各个阶段患者腹部 CT 检查



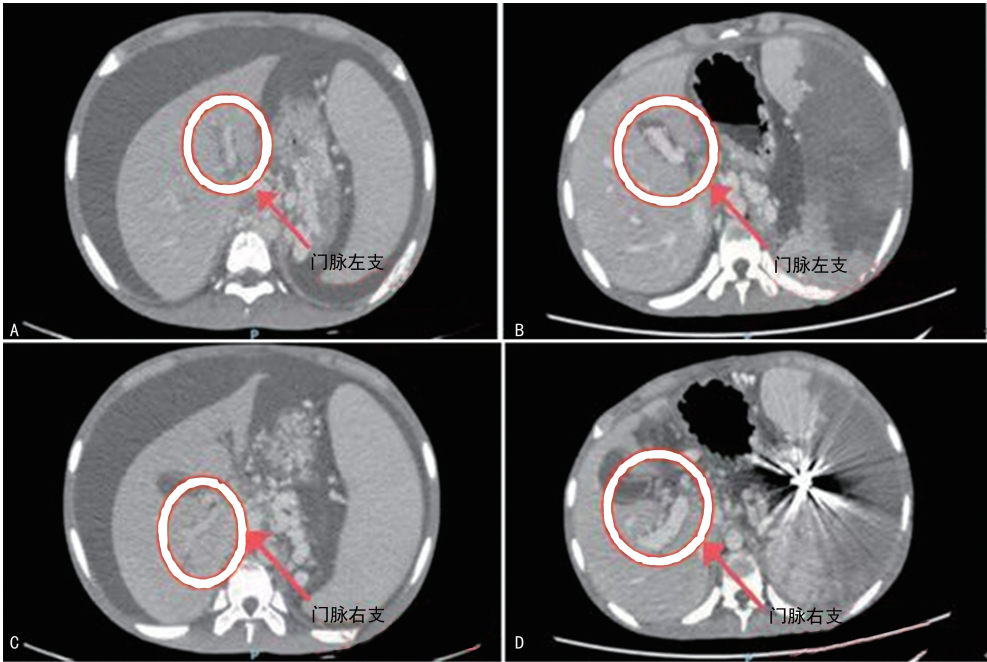
注:A. 同种异体髂外静脉血管;B. 肠系膜上静脉与肝内门静脉左支间搭桥再通;C. 开放后血管充盈良好。

图 2 手术情况



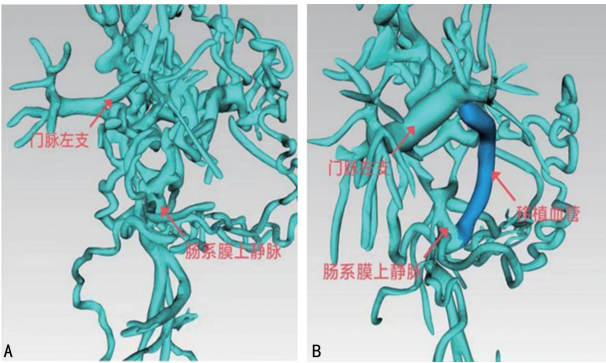
注:A. 术后 7 d B 超检查大桥血管及门静脉左支吻合口未见狭窄;B. 术后 7 d 可见血管内血流灌注可;C. 术后半年可见血管内血流灌注可。

图 3 术后超声检查



注：A. 术前门静脉左支直径 0.64 cm；B. 术后门静脉左支直径 1.49 cm；C. 术前门静脉右支直径 0.95 cm；D. 术后门静脉右支直径 1.58 cm。

图 4 复查腹部 CT



注：A. 术前；B. 术后。

图 5 手术前后肝门部血管三维重建模型比较

2 讨 论

CTPV 是肝前门静脉高压症，常见于儿童^[1-2]。持续的门静脉高压症导致门静脉周围形成大量扩张和弯曲的侧支血管。CTPV 可能长期潜伏，患者没有特别的不适；伴随疾病的进展患者会出现脾功能亢进和胃肠道出血^[3-6]。当前 CTPV 的治疗与门静脉高压治疗策略相似，主要针对由此诱发的食管胃静脉曲张和门静脉高压性胃病的治疗。食管胃静脉曲张破裂出血及门静脉高压性胃病的治疗思路主要包括两方面，即降低门静脉系统压力和闭塞曲张血管。前者包括应用药物血管介入、外科手术等，后者则指内镜相关治疗^[7-8]。

2.1 药物治疗及内镜治疗 门静脉血栓的形成是肝外门静脉阻塞的重要原因，机体为代偿这一病理生理过程形成 CTPV。因此，抗凝溶栓等是治疗 CTPV 的重要方面。目前，相关指南均推荐 PVT 抗凝治疗应遵循个体化原则。用于治疗 PVT 的抗凝药物主要分

为两大类，即传统抗凝药物，如普通肝素、低分子肝素、华法林等和新型口服抗凝药，如利伐沙班、达比加群酯等。在 CTPV 的治疗中抗凝药物的疗效有限，主要用于术后门静脉血栓再形成。结合本例患者以围手术期持续泵入普通肝素、围手术期后口服利伐沙班为抗凝方案，患者口服利伐沙班期间出现血尿、大便常规提示潜血阳性，而在泵入普通肝素期间未出现上诉出血症状。由此需进一步精心设计的比较研究确认 DOACs 的安全性。内镜治疗不能降低门静脉高压，主要用于急性静脉曲张出血的临时止血。结合本例患者出现上消化道出血后急诊行内镜下结扎术，止血效果欠佳；胃底曲张静脉反复出血。当前内镜治疗对静脉曲张无法达到根本上的治愈效果，仅只能作为一种治疗消化道出血的手段。

2.2 介入相关治疗 经颈静脉肝内门腔静脉分流术 (TIPS) 可降低门静脉系统压力，在 CTPV 的诊治中具有重要作用^[9-10]。由于技术方面的困难和严重的并发症，CTPV 以前被认为是 TIPS 的禁忌证。然而，自 2006 年以来改良 TIPS 在一些 CTPV 患者中是可行的^[11-12]。但由于存在肝内静脉-静脉分流，门静脉高压患者通常难以获得准确的肝静脉压力梯度^[13]。改良 TIPS 的创建需谨慎选择高压肝内门静脉，以实现充分的门静脉减压，提高临床成功率^[14]。然而，也有研究表明，CTPV 患者行 TIPS 治疗技术难度高，术后支架再狭窄率也较高。因此，TIPS 后通常需使用抗凝药物保证支架的通畅性^[15]。总之，TIPS 在合并 CTPV 患者的治疗中的作用受到关注及深入探究。据文献报道，在不完全闭塞的门静脉中 TIPS 再通门

静脉的成功率为 75%~100%，但该成功率与门静脉阻塞的程度有关。结合本例患者腹部 CT 检查可见门静脉闭塞严重，如选择 TIPS 再通门静脉将会面临门静脉破裂等风险。本例患者为青少年男性，肝脏处于生长、发育阶段，若行 TIPS，虽然短期可降低门静脉系统压力，缓解曲张的食管胃底静脉，但术后再狭窄率也较高，相关营养因子无法通过门静脉进入肝脏，那么将影响其对营养物质的吸收、代谢，最终影响其生长、发育。因此，TIPS 不能成为本例患者的首选治疗方案。

2.3 外科手术治疗 CTPV 的外科手术治疗包括断流术、分流术、肝移植等。由于胃食管断流术的再出血率较高，因此，最近很少进行断流术^[16-17]。有几种外科入路可通过门静脉分流缓解门静脉高压症^[18-19]。成人的经验表明，非选择性手术分流，如脾肾静脉分流可使门静脉血流完全转向体循环，但同时明显加重了肝脏的缺血^[20]。因此，非选择性分流及其衍生技术仅在难治性危及生命的出血患者中被考虑运用^[21]。选择性分流(如 Warren 手术的远端脾肾分流)被认为在控制静脉曲张出血方面与非选择性分流一样有效，但其保留了部分流向肝脏的门静脉灌注，可更好地预防门静脉系统性脑病^[22]。肝移植是 CTPV 患者的一种治愈性治疗方法，据文献报道，亲属活体肝移植或劈离式肝移植治疗 CTPV 的效果显著，但肝移植手术难度较高，且肝源紧缺及费用高昂，术后并发症较多，如肝衰竭、肝性脑病、多器官功能衰竭等。因此，一般不将肝移植作为治疗 CTPV 的首选治疗方案^[23-24]。而且这类患者的肝脏功能和形态基本正常，问题并不是出在肝脏本身，而是肝前性原因。Rex 分流术是指自体血管、同种异体血管、异种血管、人工血管被用作移植植物，通过该移植植物，肠系膜上静脉血流被转移至左门静脉的矢状部或门静脉右支。该技术充分恢复了大部分流向肝脏的生理性门静脉血流，避免了门静脉系统分流的长期不良后果，如肝萎缩和生长迟缓^[25-26]。这种保留门静脉血流的分流术已广泛用于 CTPV 患儿。Rex 分流术后患儿随访结果提示，曲张静脉消失，肝功能进一步改善，生长、发育可追赶至正常儿童水平^[21, 27]。结合本例患者术后体重明显增长，血糖恢复正常，复查 CT 可见肝脏较术前体积增大，血红蛋白、清蛋白水平稳定上涨。搭桥血管的选择是 Rex 术的关键环节；搭桥血管主要有自体血管、同种异体血管、异种血管、人工血管等。既往大多数文献报道，自体颈内静脉因直径、长度均可满足手术要求，且取材便利，血管条件好，常被当作搭桥血管的首选。本例患者颈内静脉长度均无法满足手术要求，且获取自身颈内静脉后存在发生假性脑血管瘤的风险。术前 3 D 重建提示需要的血管长度约 8 cm，患者父母体

型小，不能满足需要。供体脾静脉长度不足，也不予考虑用于搭桥。同时，人工血管费用较高，质地偏硬，本例患者未采用。本例患者的供者脾静脉长度不足且血管壁偏薄，也不考虑作为搭桥血管。因此，本例患者应用了同种异体髂外静脉血管作为搭桥血管。由于本例患者属于个案，具体治疗方案需个体化。因此，也存在一些值得进一步研究的问题，如术后短期内予小剂量他克莫司康排斥治疗是否能降低免疫排斥风险，同种异体血管本身携带的潜在疾病是否发生。这些问题的研究仍需长期随访观察后才能得出结论。总之，对有肝外门静脉阻塞和门静脉高压并发症的儿童患者 Rex 分流术是首选的手术治疗方法，利用同种异体髂外静脉为搭桥血管具有可行性及安全性。

参考文献

- [1] 肖勇, 张璘, 陈明锴. 门静脉海绵样变的诊疗新进展[J]. 临床内科杂志, 2019, 36(7): 437-440.
- [2] 郭洪杰, 郭春宝. 儿童门静脉海绵样变性临床诊治进展[J]. 现代医药卫生, 2018, 34(9): 1342-1345.
- [3] 马博, 张雨, 张晓雪, 等. 特发性门静脉高压症肝移植 1 例报告[J]. 临床肝胆病杂志, 2020, 36(10): 2288-2290.
- [4] 周慧, 冯晓宁, 任浩, 等. 非肝硬化门脉高压患者临床特点分析[J]. 实用肝脏病杂志, 2021, 24(3): 415-418.
- [5] 王文娟, 张国, 余雷, 等. 肝硬化门静脉高压食管胃静脉曲张出血的临床特点及防治研究[J]. 中国临床新医学, 2021, 14(8): 767-772.
- [6] 王磊. 多层螺旋 CT 门静脉血管成像对食管胃底静脉曲张出血的预测价值[J]. 实用医技杂志, 2018, 25(8): 861-863.
- [7] 黄晓铨, 陈世耀. 重视规范化处理门静脉高压并发食管胃静脉曲张出血[J]. 实用肝脏病杂志, 2023, 26(1): 1-3.
- [8] 周庆南, 张国, 农兵, 等. 肝硬化患者并发门静脉血栓的危险因素分析[J]. 中国临床新医学, 2021, 14(4): 360-363.
- [9] 韩国宏, 孟祥杰, 殷占新, 等. 经皮脾静脉途径联合 TIPS 治疗伴海绵样变性的门静脉血栓[J]. 介入放射学杂志, 2009, 18(3): 177-181.
- [10] 孙世蒙, 郭应兴, 雷振武, 等. TIPS 治疗肝硬化门静脉高压的临床研究现状[J]. 青海医药杂志, 2016, 46(11): 77-80.
- [11] ITKIN M, PATEL A, TREROTOLA S, et al. MRI of TIPS with covered stent-grafts: in vitro analysis using a flow phantom and initial clinical experience[J]. AJR Am J Roentgenol, 2009, 192(6): W317-W320.
- [12] CHEN Y, YE P, LI Y H, et al. Percutaneous transhepatic balloon-assisted transjugular intrahepatic portosystemic shunt for chronic, totally occluded, portal vein thrombosis with symptomatic portal hypertension: procedure technique, safety, and clinical applications[J]. Eur Radiol, 2015, 25(12): 3431-3437.

[13] MIRAGLIA R, LUCA A, MARUZZELLI L, et al. Measurement of hepatic vein pressure gradient in children with chronic liver diseases[J]. J Hepatol, 2010, 53(4): 624-629.

[14] LIU J, ZHOU C, SHI Q, et al. Exploration of interventional therapy strategy for portal vein occlusion: a case series study[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2020, 32(4): 507-516.

[15] LOMBARDO S, ESPEJO J J, PEREZ-MONTILLA M E, et al. The keys to successful TIPS in patients with portal vein thrombosis and cavernous transformation[J]. Radiologia(Engl Ed), 2018, 60(2): 94-104.

[16] 曾道炳, 邸亮, 丁兢, 等. 断流术治疗肝硬化门静脉高压食管胃静脉曲张疗效[J/CD]. 中华肝脏外科手术学电子杂志, 2019, 8(4): 306-310.

[17] 凌伟明, 李鸿飞, 黄庆录. 脾切除联合贲门周围血管离断术对肝硬化门静脉高压症患者肝功能及血流动力学的影响[J/CD]. 中华普通外科学文献(电子版), 2018, 12(2): 115-119.

[18] 张金山, 李龙. 小儿门静脉高压手术治疗新进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(12): 989-993.

[19] 孔艳霞, 张大, 杨合英, 等. 分流手术治疗门脉海绵样变 8 例临床分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(5): 414-416.

[20] ORLOFF J M. Fifty-three years' experience with randomized clinical trials of emergency portacaval shunt for bleeding esophageal varices in Cirrhosis: 1958—2011[J]. JAMA Surg, 2014, 149(2): 155-169.

[21] CHOCARRO G, JUNCO P T, DOMINGUEZ E, et al. Portal cavernoma in the era of mesoportal shunt (rex) and liver transplant in children[J]. Eur J Pediatr Surg, 2016, 26(1): 7-12.

[22] 高志清, 高远. Warren 手术治疗门静脉高压症体会[J]. 肝胆胰外科杂志, 2015, 27(2): 133-135.

[23] 彭宇明, 尹强, 袁妙贤, 等. 儿童门静脉海绵样变性的临床特点及手术治疗策略[J]. 临床小儿外科杂志, 2022, 21(5): 431-436.

[24] 董家鸿, 纪旭. 门静脉海绵样变性的外科治疗策略[J]. 中华消化杂志, 2014, 34(1): 10-12.

[25] 张金山, 李龙. Rex 手术治疗小儿肝外门静脉高压的应用进展[J]. 中华小儿外科杂志, 2017, 38(8): 636-640.

[26] 梁杰聪, 温哲, 宋俏莉. 脾静脉在肠系膜上静脉-门静脉左支搭桥术治疗儿童门静脉海绵样变中的应用[J]. 中国现代普通外科进展, 2016, 19(4): 271-274.

[27] LAUTZ T B, EATON S, KEYS L, et al. Metabolic profile of children with extrahepatic portal vein obstruction undergoing meso-Rex bypass[J]. J Surg Res, 2018, 223: 109-114.

(收稿日期: 2024-08-22 修回日期: 2025-03-10)

(上接第 1748 页)

[64] SHELTON M D, DISTLER A M, KERN T S, et al. Glutaredoxin regulates autocrine and paracrine proinflammatory responses in retinal glial (müller) cells[J]. J Biol Chem, 2009, 284(8): 4760-4766.

[65] ZOU X, AHMAD M I, ZHAO D, et al. Glutaredoxin1 knockout promotes high-fat diet-induced obesity in male mice but not in female ones[J]. Food Funct, 2021, 12(16): 7415-7427.

[66] SEIDEL K, WAN X, ZHANG M, et al. Alcohol binge drinking selectively stimulates protein S-glutathionylation in aorta and liver of ApoE^(-/-) mice[J]. Front Cardiovasc Med, 2021, 8: 649813.

[67] SUN X, YE C, DENG Q, et al. Contribution of glutaredoxin-1 to Fas S-glutathionylation and inflammation in ethanol-induced liver injury[J]. Life Sci, 2021, 264: 118678.

[68] TSUKAHARA Y, FERRAN B, MINETTI E T, et al. Administration of glutaredoxin-1 attenuates liver fibrosis caused by aging and non-alcoholic steatohepatitis[J]. Antioxidants (Basel), 2022, 11(5): 4235-4246.

[69] BUDBAZAR E, SULSER P D L S, TSUKAHARA Y, et al. Redox dysregulation of vascular smooth muscle sir-tuin-1 in thoracic aortic aneurysm in marfan syndrome[J]. Arterioscler Thromb Vasc Biol, 2023, 43(8): e339-e357.

[70] XIA Y, XU Y, LIU Q, et al. Glutaredoxin 1 regulates cholesterol metabolism and gallstone formation by influencing protein S-glutathionylation[J]. Metabolism, 2023, 145: 155610.

[71] CHECCONI P, CONI C, LIMONGI D, et al. Influenza virus replication is affected by glutaredoxin1-mediated protein deglutathionylation[J]. FASEB J, 2023, 37(2): e22729.

[72] ZHANG Y, ZHANG X, TIAN B, et al. Hypoxia-inducible factor 1alpha stability modified by glutaredoxin-1 in necrotizing Enterocolitis[J]. J Surg Res, 2022, 280: 429-439.

[73] LUO Y, MO D, GUO H, et al. NF-kappaB inactivation attenuates the M1 macrophage polarization in experimental necrotizing enterocolitis by glutaredoxin-1 deficiency[J]. Cell Biol Int, 2022, 46(11): 1886-1899.

(收稿日期: 2024-12-11 修回日期: 2025-03-26)