

- [6] HE M, JIANG Y, HUANG S, et al. Laser peripheral iridotomy for the prevention of angle closure: a single-centre, randomised controlled trial[J]. *Lancet*, 2019, 393(10183):1609-1618.
- [7] 李爱林, 郭黎霞, 吕爱国, 等. 急性闭角型青光眼睫状体解剖特征的测量分析[J]. *眼科*, 2019, 28(1):29-33.
- [8] CHAKRABORTY S, SHARMA A, SHARMA A, et al. Haplotype-based genomic analysis reveals novel association of CNTNAP5

- genic region with primary angle closure glaucoma[J]. *J Biosci*, 2021, 46(1):1-9.
- [9] 陈君毅, 孙兴怀, 陈雪莉. 合理应用晶状体摘除手术治疗原发性闭角型青光眼[J]. *中华眼科杂志*, 2020, 56(1):9-12.
- [10] 李思珍, 梁远波, 王宁利, 等. 周边虹膜前粘连范围对激光周边虹膜成形术治疗原发性闭角型青光眼急性发作期效果的影响[J]. *眼科*, 2019, 28(1):31-36.

Rex 手术治疗儿童门静脉海绵样变 6 例的临床效果分析

姚志广^{1,2}, 温哲¹, 潘春燕², 林锦辉², 钟建华² (1. 广州医科大学附属广州市妇女儿童医疗中心, 广东广州 510623; 2. 东莞市第八人民医院 东莞市儿童医院, 广东东莞 523320)

摘要: 目的 总结Rex手术治疗儿童门静脉海绵样变的临床效果。方法 回顾性分析6例门静脉海绵样变患儿的临床资料、手术方式及预后情况。结果 6例患儿手术均顺利,术后门静脉压力明显降低,白细胞、血红蛋白、血小板水平恢复正常。术后12个月超声检查结果提示吻合口血流通畅,脾脏明显缩小。结论 Rex手术治疗儿童门静脉海绵样变效果良好,可有效降低门静脉压力,缓解脾亢进。

关键词: Rex手术; 门静脉海绵样变; 儿童

中图分类号: R 45

文献标志码: A

文章编号: 2096-3610 (2022) 03-0336-03

Clinical efficacy of Rex operation on 6 children with cavernous transformation of portal vein

YAO Zhi-guang^{1,2}, WEN Zhe¹, PAN Chun-yan², LIN Jin-hui², ZHONG Jian-hua² (1. Guangzhou Women and Children Medical Center, Affiliated to Guangzhou Medical University, Guangzhou 510623, China; 2. Dongguan Eighth People's Hospital, Dongguan Children's Hospital, Dongguan 523320, China)

Abstract: Objective To summarize the clinical efficacy of Rex operation on children with cavernous transformation of portal vein (CTPV). Methods Clinical data, surgical methods and prognosis of 6 CTPV children were retrospectively analyzed. Results The postoperative events were unremarkable in 6 patients, with the significant reduction of portal vein pressure and normalization of leukocytes, hemoglobin and platelets. Ultrasound showed patent anastomotic blood flow and shranked spleen at 12 months postoperation. Conclusion Rex operation is effective for CTPV children through reducing portal vein pressure and alleviating hypersplenism.

Key words: Rex operation; cavernous transformation of portal vein; children

门静脉海绵样变性(cavernous transformation of the portal vein, CTPV)是指先天或后天性的病因导致门静脉主干及其分支发生不同程度的阻塞,使肝脏血流灌注量发生代偿性改变,门静脉处形成扩张迂曲的侧支血管丛,在影像学上状似海绵而得名^[1]。目前CTPV的发病原因尚不明确,主要与门静脉栓塞、门静脉先天性发育异常、肝静脉阻塞性疾病、各种血液系统疾病、手术、门静脉炎等有关。CTPV常见于儿童,属肝前性门静脉高压,约占儿童门静脉高压的40%^[2]。其主要表

现为消化道反复出血、脾大及脾功能亢进等症状,因此治疗方案主要是处理食管胃底静脉曲张破裂出血、脾功能亢进、脾大。目前CTPV患者以手术治疗为主,现手术方式主要是断流术、分流术、转流术、肝移植等,其中肠系膜上静脉-肝内门静脉左支搭桥术(Rex手术)因可以恢复入肝血流,符合生理灌注,已成为治疗CTPV的首选方式^[3]。本文回顾性分析了2015年5月至2020年4月东莞市儿童医院收治且以Rex手术治疗的6例儿童门静脉海绵样变的临床资料。

收稿日期: 2021-12-16

作者简介: 姚志广(1986-),男,学士,副主任医师, E-mail: 308176033@qq.com

1 临床资料

1.1 一般资料

儿童门静脉海绵样变患儿6例,男4例,女2例;年龄1.0~15.5岁,第1次手术时的平均年龄9.5岁;6例临床表现均为呕血、脾大,4例出现便血;术前均通过血常规、肝肾功能、超声及CT等辅助检查诊断为CTPV。术前门静脉压为27~35 cmH₂O,白细胞(1.7~3.4)×10⁹/L,血红蛋白43~71 g/L,血小板(43~74)×10⁹/L。

1.2 方法

上腹部手术取上腹部肋缘下弧形切口。在空肠系膜处,游离1条肠系膜上静脉的3级属支血管,置入留置针测量门静脉压力并造影。沿肝圆韧带向Rex窝分离,分离至门静脉左支矢状部,术中需确认是否开放、闭塞或发育不良。若门静脉左支矢状部可见其向肝Ⅲ、IV段发出的门静脉属支,一般可见4~6支,判断开放且发育良好。打开胃结肠韧带,寻找结肠中静脉根部,分离找到肠系膜上静脉,并游离约3 cm备用,取肝胃韧带近幽门处游离一吻合隧道。取左颈部上下两个横切口,截取左颈内静脉7~9 cm并放置于普通肝素生理盐水备用。阻断门静脉左支,将左颈内静脉与其行端侧吻合,然后将搭桥血管从分离好的隧道穿过并越过胰腺前方,阻断肠系膜上静脉后与搭桥血管另一端行端侧吻合。若发现搭桥血管吻合张力过高或过短,可在胰腺上方的门静脉处与门静脉左支矢状部吻合。吻合结束后再次测量门静脉压力并造影。术后作抗凝治疗。比较患儿术前、后门静脉压力,术前及术后12个月血液白细胞、血红蛋白和血小板的水平,吻合口有无狭窄,桥静脉有无血栓形成及脾脏大小情况。

1.3 统计学处理

采用SPSS19.0软件进行统计学处理。计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用配对 t 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

6例患儿均顺利完成手术,术后恢复良好,症状均得到缓解。6例均作术后定期复查,与术前比较,术后12个月的门静脉压力明显降低($P < 0.01$),白细胞、血

红蛋白、血小板水平均提高至正常($P < 0.01$),见表1。术后1、3、9、12月的超声检查结果显示吻合口血流通畅,无血栓形成。术后12月脾脏彩超复查结果显示6例患儿的脾脏均明显缩小。

3 讨论

儿童门静脉海绵样变性病因目前仍未明了,临床主要表现为门静脉高压。儿童门静脉海绵样变诊断不难,通过临床表现及相应的辅助检查即可明确诊断。疾病早期对肝脏的影响较小,随着门静脉病变后肝脏门静脉供血的减少,肝细胞及肝功能受到影响,可能会出现一些肝脏并发症(如腹水、肝纤维化、肝性脑病等)^[4],因此解决门静脉受阻可缓解患儿的症状。现阶段的治疗方案主要以手术为主,但目前无统一的指南指导治疗。儿童作为特殊的群体,其手术方式不同于成人,除考虑疾病治疗外还需考虑生长发育、生活质量等问题,故选择恰当的手术方式非常重要^[5]。目前主要的术式有断流术、门-体静脉系统分流术(其中以Warren分流术开展较多)以及Rex术。然而无论是断流术或分流术仅能降低食管胃底静脉曲张再出血的风险。理想的手术治疗效果是要达到既可改善脾功能亢进、缓解消化道出血,同时也要保证肝脏正常的生理功能^[6]。Rex术式通过肠系膜上静脉-肝内门静脉左支搭桥术(Rex手术)恢复入肝血流,符合生理灌注,已成为治疗CTPV的首选方式。本文通过比较Rex手术治疗6例儿童门静脉海绵样变术前后的结果,了解其治疗儿童门静脉海绵变性的疗效。6例均使用颈内静脉行肠系膜上静脉-肝内门静脉左支搭桥术(Rex手术),术后门静脉压力明显降低。文献报道目前移植血管大多取自胃冠状静脉及颈内静脉,因其血管直径 > 5 mm^[7],而颈内静脉血管直径约1 cm,桥静脉吻合口较宽,且不迂曲,分支少,不易形成狭窄及血栓形成^[8],能使肠系膜上静脉更通畅地汇入门静脉左支,从而有效降低门静脉压力。

本文6例术后12个月脾脏明显缩小,白细胞、血红蛋白、血小板水平均回升至正常。脾功能亢进是门脉高压的重要临床症状之一,也是导致三系细胞减少的重要原因。脾脏血液回流门静脉受阻,脾脏正常血

表1 术前、后门静脉压力及三系细胞水平的比较

($\bar{x} \pm s, n=6$)

时间	门静脉压力/cmH ₂ O	白细胞/(×10 ⁹ /L)	血红蛋白/(g/L)	血小板/(×10 ⁹ /L)
术前	31.17±2.79	2.64±0.61	58.67±10.66	56.83±13.18
术后	20.33±1.49 ^a	8.48±1.37 ^a	110.00±7.80 ^a	163.83±64.78 ^a

与术前比较: ^a $P < 0.01$

容量可由 20% 增加至 70%，大量血细胞存在脾脏，导致外周细胞减少^[9]。同时脾功能亢进时脾脏会纤维化，对血细胞有一定破坏作用。脾组织及外周血中一些主要的 CD 分子和脾脏产生 Tufstin 的能力均明显降低，NK 细胞、部分免疫球蛋白和补体成分减少，是三系细胞减少重要原因^[10]。而施行 Rex 手术可明显降低门静脉压力，促进脾脏血液回流，释放脾脏中的血细胞，使脾脏体积缩小，减轻脾脏纤维化程度及脾脏功能抑制作用，避免三系细胞继续遭受破坏；同时由于门静脉压力降低也可缓解消化道出血，减少血细胞丢失，从而使三系细胞水平得以恢复正常。

血栓形成的原因很多，除了适当的术中和术后抗凝，关键是手术时所截取的桥血管长度要合适，吻合口张力不能过高从而避免血管成角扭曲，保证血流通畅^[11]。若搭桥血管走行迂曲，侧枝较多，血管中产生涡流，管壁剪切力，则容易发生血栓。影响桥血管通畅的主要因素有吻合口有无狭窄及有无血栓形成。研究认为为避免吻合口狭窄，搭桥血管直径应大于 5 mm，且分叉少，同时要达到无张力的长度^[12-13]。也有文献报道经颈内静脉搭桥 Rex 术后预后良好，桥血管通畅率大于 90%^[14-15]。可见颈内静脉的直径和长度均满足 Rex 术的手术要求，而且分支少，故本文将其作为搭桥血管的首选，目的在于减少吻合口狭窄及血栓形成。本文结果也显示 6 例 CTPV 手术吻合口均无狭窄及无血栓形成。

综上所述，使用颈内静脉行 Rex 术治疗儿童门静脉海绵样变，桥静脉通畅率高，可有效降低门静脉压力，缓解脾功能亢进，促进三系细胞水平恢复，临床疗效满意。

参考文献：

- [1] MOOMJIAN L N, WINKS S G. Portal cavernoma cholangiopathy: diagnosis, imaging, and interventional[J]. *Abdom Radiol (NY)*, 2017, 42(1):57-68.
- [2] DE VILLE DE GOYET J, D'AMBROSIO G, GRIMALDI C. Surgical management of portal hypertension in children[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2012, 21(3):219-232.
- [3] 孙蕊, 李龙. 儿童门静脉海绵样变性的外科手术治疗研究进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2020, 19(12):1145-1151.
- [4] 王果, 冯杰雄. 小儿腹部外科学[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2011:121-132.
- [5] 黄宗伟, 高志刚, 章立峰, 等. 儿童门静脉海绵样变 18 例诊疗分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2020, 19(9):56-61.
- [6] BAMBINI D A, SUPERINA R, ALMOND P S, et al. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension[J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35(1):13-19.
- [7] 张金山, 李龙, 刘树立, 等. 小儿肝外门静脉高压 Rex 术后门静脉高压复发的临床分析[J]. *中华小儿外科杂志*, 2015, 36(12):894-897.
- [8] 刘涛, 温哲, 梁奇峰, 梁鉴坤, 等. Rex 术治疗儿童门静脉海绵样变疗效分析[J]. *中华肝脏外科手术学电子杂志*, 2019, 8(5):410-414.
- [9] 肖函, 王利. 肝硬化血小板减少的病理生理发生机制[J]. *实用肝脏病杂志*, 2019, 22(4):462-465.
- [10] CUI J, MING J H, KE R, et al. Quality control of PSE and the study of portal hemodynamics changes after PSE[J]. *World J Gastroenterol*, 2000, 6(3):14.
- [11] 温哲, 白晓玲, 刘涛, 等. 儿童门静脉高压 Rex 手术后血管并发症分析[J]. *中华小儿外科杂志*, 2021, 42(2):97-102.
- [12] 李龙. 儿童门静脉海绵样变性的外科手术治疗研究进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2020, 19(12):1145-1151.
- [13] KIM H B, POMPOSELLI J J, LILLEHEI C W, et al. Mesogonadal shunts for extrahepatic portal vein thrombosis and variceal hemorrhage[J]. *Liver Transpl*, 2005, 11(11):1389-1394.
- [14] SUPERINA R, BAMBINI D A, LOKAR J, et al. Correction of extrahepatic portal vein thrombosis by the mesenteric to left portal vein bypass[J]. *Ann Surg*, 2006, 243(4):515-521.
- [15] DE VILLE DE GOYET J, LO ZUPONE C, GRIMALDI C, et al. Meso-Rex bypass as an alternative technique for portal vein reconstruction at or after liver transplantation in children: review and perspectives[J]. *Pediatr Transplant*, 2013, 17(1):19-26.