

· 专家论坛 ·

DOI: 10.12449/JCH260405

肝血管畸形的诊断和治疗

王梦瑶, 王广川

山东省立医院消化内科, 济南 250021

通信作者: 王广川, riverwang@126.com (ORCID: 0000-0003-1228-1084)

摘要: 肝血管畸形是一类以肝内动脉、静脉或门静脉系统结构异常为特征的先天性或获得性疾病,临床上可表现为高动力循环症、门静脉高压症和门腔分流并发症。该类疾病的发病率较低,临床表现缺乏特异性,尤其易与肝硬化门静脉高压症相混淆,从而导致诊断与治疗的延迟。本文重点介绍肝血管畸形所致的常见临床表现及其鉴别诊断,并阐述3种典型的肝血管畸形疾病,旨在为临床诊治提供思路和参考。

关键词: 肝血管畸形; 病理状态, 体征和症状; 诊断; 治疗学

Diagnosis and treatment of hepatic vascular malformations

WANG Mengyao, WANG Guangchuan

Department of Gastroenterology, Shandong Provincial Hospital, Jinan 250021, China

Corresponding author: WANG Guangchuan, riverwang@126.com (ORCID: 0000-0003-1228-1084)

Abstract: Hepatic vascular malformations are a group of congenital or acquired disorders characterized by structural abnormalities of the intrahepatic arterial, venous, or portal venous systems, with the clinical manifestations of hyperdynamic circulation, portal hypertension, and complications of portosystemic shunting. Due to the low incidence rate and nonspecific clinical manifestations of such disorders, they are easily confused with cirrhotic portal hypertension, leading to the delay in diagnosis and treatment. This article introduces the common clinical manifestations and differential diagnosis of hepatic vascular malformations and elaborates on three typical types of hepatic vascular malformations, in order to provide ideas and references for clinical diagnosis and treatment.

Key words: Hepatic Vascular Malformation; Pathological Conditions, Signs and Symptoms; Diagnosis; Therapeutics

肝血管畸形是一类以肝内动脉、静脉或门静脉系统结构异常为特征的先天性或获得性疾病,主要包括肝动静脉畸形、门体静脉分流和肝内门静脉畸形。肝血管系统包括向肝脏供血的肝动脉和门静脉,血流汇合于肝窦后,经流出道肝静脉回流至体循环。在胚胎时期,来自胎盘的血液经脐静脉进入门静脉左支,连接右侧门静脉,形成主门静脉;其中部分血液与门静脉血液混合后,经肝静脉进入下腔静脉,另一部分则经静脉导管直接进入下腔静脉。出生后,脐静脉断流,上述交通支逐渐萎缩闭合,当门静脉压力升高后可再次开放;先天发育异常或后天因素可使任意脉管之间出现异常相通,造成肝脏代谢、血流动力学障碍,并诱发相应临床症状。由于该病发病率较低,临床工作中易被忽视,甚至出现误诊

或漏诊。近年来,随着影像学技术的进步,肝血管畸形的诊断率显著提高,其在临床实践中日益受到重视;同时,随着介入技术的提高,其治疗模式也发生了较大变化。本文旨在综述肝血管畸形的诊断及治疗进展,以期提高临床对其的认知水平。

1 常见的肝血管畸形及其临床表现

肝内血管畸形主要涉及肝内3条主要血管(肝动脉、门静脉和肝静脉)的异常及其引起的血管异常交通,主要包括肝动脉-肝静脉畸形、门-体静脉分流以及肝内门静脉畸形。其临床表现可归纳为3类:高动力循环症、门静脉高压症和门腔分流并发症。

1.1 肝动静脉畸形及其鉴别 肝动静脉畸形主要指肝

动脉和肝内两条主要静脉系统(肝静脉、门静脉)之间的血管异常及其引起的异常交通,主要包括肝动脉-肝静脉畸形和肝动脉-门静脉瘘(hepatic arterio-portal fistula, HAPF)。其临床表现根据异常分流通道类型不同,主要表现为高动力循环症或门静脉高压症。

(1)肝动脉-肝静脉畸形:早期可无临床症状,或仅表现为乏力、腹胀。随着肝动-静脉分流的增多,高输出量心力衰竭是最常见的严重并发症,多见于遗传性出血性毛细血管扩张症(hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT)累及肝脏,且存在多发性肝动脉-肝静脉分流的患者,症状常在中年以后逐渐加重。大量血流经肝动脉-肝静脉瘘快速引流,形成所谓“窃血现象”,可导致胆管动脉和肠系膜上动脉供血不足,表现为肠系膜绞痛、缺血性胆管炎等,部分患者甚至以此为首发症状,需引起临床高度重视,避免延误诊断^[1-2]。肝脏计算机体层成像(computed tomography, CT)/磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)三期扫描中,肝动脉期肝静脉早显是其典型的影像学表现。

(2)HAPF:临床症状与病变累及范围及分流量密切相关。分流量较小时,患者多无明显症状;分流量较大时,主要表现为门静脉高压症,以食管胃底静脉曲张破裂出血和顽固性腹腔积液为主要表现,也可表现为腹胀、腹痛及腹泻等门静脉及肠系膜静脉回流受阻症状,严重时可出现缺血性肠病。此类患者常合并不同程度的门静脉系统血栓,其机制与门静脉血流量增加导致血流淤滞、易形成血

栓有关,可进一步加重门静脉高压^[2]。典型的影像学表现为:肝脏CT/MRI三期扫描中肝动脉期门静脉早显^[3]。

上述两种动静脉畸形根据典型的临床和影像学表现较易鉴别(表1),重点在于提高临床警惕,对具有相关症状的患者及时进行影像学检查。

1.2 门-体静脉分流及其鉴别 门-体静脉分流是指门静脉和体静脉之间存在自发性分流道或交通支,使血流自门静脉系统直接汇入体循环(腔静脉系统)系统。此类分流既可以是肝硬化门静脉高压的继发性表现,亦可先天出现,其临床表现类似于肝硬化门静脉高压,既可发生在肝内,也可发生在肝外。其临床表现与分流类型及分流量相关,主要表现为大量门腔分流引起肝门静脉灌注不足,进而导致肝功能受损和代谢异常,以高氨血症和分流性脑病为突出特点。影像学可显示门静脉与腔静脉(或肾静脉)之间形成粗大分流道。

继发于肝硬化门静脉高压的自发性门体分流(如脾肾分流、胃肾分流等)与先天性肝外门体分流(congenital extrahepatic portal-systemic shunt, CEPS, 又称 Abernethy 畸形)虽有类似临床表现,但两者自然病程差异显著^[4],治疗思路亦有较大区别,因此应注意鉴别(表2)。其中, Abernethy 畸形易在青年时期合并肝性脑病、肺动脉高压/肝肺综合征及肝结节/肝肿瘤,尤其需引起临床重视。

1.3 肝内门静脉畸形 肝内门静脉畸形包括先天性门静脉狭窄、门静脉海绵样变性及门静脉瘤等,主要表现

表1 肝动静脉畸形鉴别诊断

Table 1 Differential diagnosis of hepatic arteriovenous malformations

项目	肝动脉-肝静脉畸形	肝动脉-门静脉瘘
临床表现	高动力循环	门静脉高压
影像学	动脉期肝静脉早显;肝动脉、肝静脉迂曲扩张;有时伴胆管扩张	动脉期门静脉早显;肝动脉及门静脉扩张;常合并门静脉血栓
合并症和周边表现	高输出量心衰;腹痛“窃血”症状;胆管缺血、肠道缺血	腹水;食管胃底静脉曲张;门静脉血栓
常见病因	遗传性出血性毛细血管扩张症	原发性:基因突变;继发性:外伤、肝硬化、肝癌和化疗药使用
治疗方式	无症状者观察;有症状者针对并发症处理;肝移植	药物及对症治疗;介入栓塞/分流;肝移植

表2 门-体静脉分流及其鉴别

Table 2 Portosystemic shunt and its differential diagnosis

项目	先天性肝内门体分流	先天性肝外门体分流(Abernethy畸形)	自发性门体分流
临床表现	无症状	可无症状或仅轻度肝功能异常,直至出现门体分流相关的严重并发症	继发于肝硬化门静脉高压
合并症	无	肝性脑病、肺动脉高压、肝肺综合征、肝细胞癌或肝细胞腺瘤	肝性脑病、腹腔积液、食管胃底静脉曲张
发病年龄	婴儿发病<2岁自发闭合	常于20岁左右诊断,但也有部分患者在50岁后仍无症状 ^[4]	中年及以后发病
病理特点	不易合并恶性肿瘤	典型表现是门静脉分支缺如或发育不良,并伴有肝窦充血和动脉分支粗大 ^[5-6]	肝硬化病史及病理表现

为窦前性门静脉高压症。其中,门静脉瘤是一种罕见的门静脉血管局部巨大扩张,患病率为0.43%,约占全部静脉瘤的3%^[7]。其形成与胚胎发育过程中远端卵黄静脉或变异分支未完全消退有关,导致门静脉憩室形成;也可继发于肝硬化门静脉压力升高。门静脉瘤常无症状(25%),最常见的表现是腹痛(30%),少数患者(10%)出现门静脉高压、消化道出血或邻近器官受压相关症状(腹部包块或黄疸)^[8]。部分患者可合并门静脉血栓,无症状者较少发生自发破裂^[7],多数不需要手术治疗^[9]。CT、MRI动态增强扫描结合血管造影是门静脉瘤的主要诊断方法,增强CT可见病变门静脉呈瘤样局限性异常扩张。

2 常见的肝血管畸形疾病

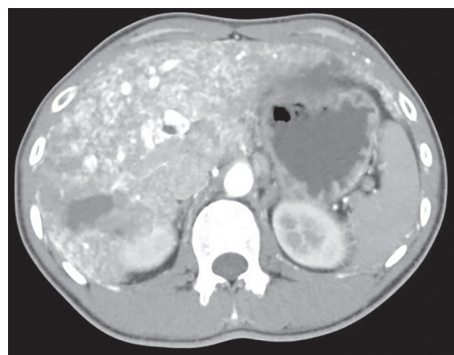
2.1 HHT

HHT(又称 Rendu-Osler-Weber 病)是一种常染色体显性遗传病,以皮肤、黏膜及内脏广泛毛细血管扩张为特征,患病率约 1/5 000^[10]。其中 41%~74% 的患者可累及肝血管畸形^[11-12],其病理基础为血管发育异常,表现为毛细血管后微静脉扩张并直接与微动脉融合,病变呈弥漫性分布,可从微小毛细血管扩张至大型动静脉畸形^[1]。HHT 的致病突变主要涉及 *ENG* (HHT1 型)、*ACVRL1* (HHT2 型)、*SMAD4* (幼年性息肉病-HHT 综合征) 基因。肝脏受累在 HHT2 型中更为常见,女性发病率高于男性,症状多在 50 岁左右显现^[1]。

2.1.1 临床表现 HHT 相关肝血管畸形的临床表现复杂多样,预后差异较大,主要取决于扩张血管或血管畸形的数量、类型及病变部位。患者肝内可出现 3 种不同类型的分流(肝动脉-肝静脉分流、肝动脉-门静脉分流和门静脉-肝静脉分流),可单独存在或同时出现,从而引起高输出量心力衰竭、门静脉高压、肝性脑病等并发症。其中,高输出量心力衰竭(发生率为 1.4/100 人年)最为常见,常合并房颤(发生率为 1.6/100 人年)^[13]。大量血液经肝动脉-肝静脉瘘快速引流引起的“窃血现象”,可导致胆道缺血和肠系膜缺血,表现为缺血性胆管炎、肠绞痛等。此类表现虽少见,但需引起临床高度重视,避免延误诊断^[14]。

2.1.2 诊断 弥漫性肝血管畸形是 HHT 的特征性表现,需结合 Curaçao 诊断标准^[15]进行筛查,包括:(1)自发性反复发作的鼻出血;(2)一级亲属患有 HHT 的家族史;(3)皮肤黏膜毛细血管扩张;(4)内脏动静脉血管异常。满足上述标准中的 3 条可确诊,2 条为疑诊。对于确诊和疑诊的 HHT 患者,需进一步行肝脏血管检查。影像学结合典型 HHT 特征,诊断敏感度超 92%;无家族史者需

行 *ENG* 或 *ACVRL1* 基因检测。典型的增强 CT 或 MRI 多期扫描可清晰显示肝动脉扩张、与扩张肝静脉和/或门静脉相关的异常血管网,以及胆道并发症(如缺血性胆管炎、胆汁瘤),此类并发症在 CT 上表现为单个或多个边界不清、无强化的低密度病灶(图 1)。经皮肝脏活组织检查易诱发大出血,临床应避免使用。



注:动脉期肝动脉扩张,肝静脉早显,多发胆管扩张及胆汁瘤。

图 1 肝血管畸形患者的三期 CT 血管造影(动脉期)
Figure 1 Triphasic CT angiography (arterial phase) in a patient with hepatic vascular malformations

2.1.3 治疗 需根据患者是否有症状及并发症类型制订个体化治疗方案。对于无症状的肝血管畸形患者,仅需定期进行超声和超声心动图随访,监测病变进展及血流动力学变化。对于有症状的患者,建议首先针对并发症进行强化治疗:高输出量心力衰竭首选利尿剂和 β 受体阻滞剂,同时积极纠正贫血和心律失常(如房颤);门静脉高压的处理方法同肝硬化;胆管坏死与不良预后相关,一旦发生需及时使用抗生素抗感染治疗,必要时尽快行肝移植^[14]。

对于一线强化治疗无效的患者,需根据并发症情况选择进一步治疗方案:肝移植是难治性心力衰竭、复杂门静脉高压及胆道缺血的根治性方案,但需排除严重毛细血管前肺动脉高压(肺血管阻力 $<240 \text{ dyn} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$)后方可实施^[14,16]。贝伐珠单抗可用于对一线强化治疗无应答的患者^[17-18],在患者临床状况严重恶化时可作为桥接治疗,能够改善心脏功能,完全应答率和部分应答率分别为 12% 和 70%^[19]。一旦应答,需在数月内安排肝移植。临床实践中,应警惕贝伐珠单抗的不良反应,如高血压、蛋白尿、血栓形成及伤口愈合等。肝动静脉瘘的介入栓塞治疗可降低门静脉高压并缓解高输出量心衰,但存在肝脏坏死或胆管坏死风险,因此常采用分阶段栓塞策略,且避免使用颗粒栓塞剂。胆管受累/缺血是栓塞治疗的禁忌证。肝动脉双重结扎术可通过缩小肝动脉直径、减少肝动静脉分流,从而减轻高输出量心衰,且不诱发缺血性肝、胆损伤,但该方法属于姑息性治疗,仍可能导

致严重并发症,仅建议用于不适合肝移植的患者^[20]。

综上所述,HHT引起的肝血管畸形病情复杂多变,涉及多系统、多器官,需通过全面的影像学评估和基因检测明确诊断,并由消化内科、肝病科、介入科和移植科等多学科团队共同评估,制订个体化的诊疗和随访方案,以改善患者预后。

2.2 HAPF

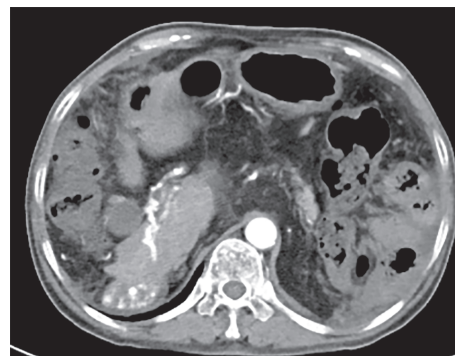
HAPF是肝动脉与门静脉之间的异常交通,高压动脉血直接流入门静脉导致其扩张,是窦前门静脉高压的少见病因^[2-3]。HAPF的病因除继发于肝脏外伤、医源性肝脏穿刺及原发性肝癌外,先天性病因则主要涉及遗传性疾病、先天性动静脉畸形及血管瘤等,多表现为肝内弥散性病变。HAPF存在多种分型方式:按影像学所示部位及范围,可分为中央型、周围型、混合型及弥散型;按门静脉显影时间,可分为低流量(肝动脉至门静脉显影时间 ≥ 3 s)、中等流量(肝动脉至门静脉显影时间为1~3 s)和高流量(肝动脉至门静脉显影时间 ≤ 1 s);按组织学特征分型,1型为小的外周型无症状瘘;2型为大的中央型且引发病理生理改变的瘘;3型为弥漫性肝内先天性瘘^[21]。

2.2.1 血流动力学影响和临床表现 HAPF的核心病理生理改变是肝动脉血流直接流入门静脉,导致门静脉血流量及压力升高,进而引发门静脉压力被动增高、血流逆向,诱发门静脉高压症、肠系膜静脉淤血及门静脉系统血栓等并发症。其临床症状与分流量密切相关。分流量较小时,患者多无明显症状;分流量较大时,主要表现为:(1)门静脉高压症,以食管胃底静脉曲张破裂出血和顽固性腹腔积液为主要表现;(2)腹痛、腹泻等相关症状,门静脉压力升高导致肠系膜静脉回流异常、肠道淤血,引发腹胀、腹痛及腹泻,严重时可出现缺血性肠病;(3)门静脉系统血栓,门静脉血流淤滞继发血栓形成,进一步加重门静脉高压。

2.2.2 诊断 HAPF的诊断需结合多种影像学检查。增强CT和MRI可准确诊断,其特征性表现为动脉期门静脉主干及分支提前强化,且能通过门静脉早显部位判断瘘口位置(图2)。肝动脉造影是诊断金标准,可明确瘘口数量、位置、流速及流量,常与介入治疗同步进行。

2.2.3 治疗 HAPF治疗的核心目标是预防和控制门静脉高压及其并发症,治疗方案需根据患者症状及病情严重程度制定。对于低流量周围型瘘且无症状者,可暂不干预,但需定期随访监测。对于已出现门静脉高压症状的患者,既往建议先采取针对门静脉高压的标准治疗,但症状极易复发,目前指南推荐一旦发现应尽快封闭瘘口^[22]。

封闭瘘口是改善病情的关键,目前经动脉介入栓塞



注:动脉期门静脉早显。

图2 HAPF患者CT影像

Figure 2 CT image of a patient with hepatic artery-portal fistula

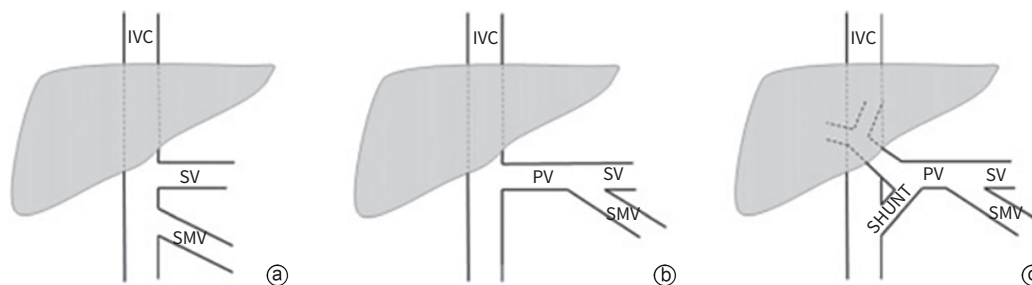
是首选且最有效的治疗手段。栓塞需遵循完全封堵毛细血管床的原则,临床常用弹簧圈、 α -氨基丙烯酸正丁酯胶、ONXY胶等永久性栓塞材料,具体选择需结合瘘口流速、位置、大小及操作者经验^[21]。部分患者需采用分次栓塞策略或序贯联合介入分流术^[23]。若介入栓塞失败,可进一步选择外科手术或原位肝移植治疗,具体方案需综合评估患者病情后确定。

2.3 CEPS

CEPS是一种罕见的先天性血管疾病,其发病源于胚胎期脐静脉和卵黄静脉发育异常,导致门静脉缺失或发育不良,进而引发门静脉高压,使肠系膜静脉和脾静脉血绕过肝脏直接汇入体循环。CEPS常与先天性畸形或遗传疾病相关,约1/3的患者合并心脏异常,如室间隔缺损、动脉导管未闭等,还可能关联肾脏畸形、肌肉骨骼缺陷等。据估计,新生儿先天性门体分流发生率约为1/30 000,但其真实患病率尚未明确^[4]。

2.3.1 诊断与分型 CEPS临床表现差异较大,易漏诊。仅约20%的患者因肝性脑病、呼吸困难等症状确诊,多数通过因其他原因所行的影像学检查偶然发现。常于20岁左右确诊,但也有部分患者在50岁后仍无症状^[4]。CT或MRI等影像学检查可发现门静脉与下腔静脉之间存在异常分流通道。需注意与肝硬化门静脉高压所引起的自发性门体分流相鉴别(表2)。肝活检的典型表现为门静脉分支缺如或发育不良,常伴肝窦充血、动脉分支粗大,部分可见纤维化及脂肪变性。

在解剖分类上,经典分类^[24]将CEPS分为I型(肝内门静脉分支缺如,伴端侧分流,含Ia、Ib亚型)和II型(肝内门静脉分支发育不全但通畅,伴侧侧分流),见图3。近期研究发现,球囊介入封堵血管造影可能发现I型CEPS中残存的发育不全肝内门静脉分支,从而修正传



注:a, I a型;b, I b型;c, II型;IVC,下腔静脉;SV,脾静脉;SMV,肠系膜上静脉;PV,门静脉;SHUNT,分流道/分流血管;CEPS,先天性肝外门体分流。

图3 经典的CEPS分类

Figure 3 Classic classification of CEPS

统分型,为治疗提供更多选择^[4]。

2.3.2 临床表现及并发症 CEPS的临床表现多样,可从完全无症状或仅表现为轻度肝功能异常,直至出现门体分流相关的严重并发症,包括肝性脑病、肺动脉高压、肝肺综合征、肝细胞癌、腺瘤等。患者在20、30和40岁时至少发生1种主要并发症的累积发生率分别达35%、45%和58%。肝性脑病是其最常见的并发症,发病率近30%,确诊中位年龄为12岁,以慢性持续性肝性脑病为主,84%的肝性脑病患者在25岁前发病,另有27%为50岁以上患者新发肝性脑病;肺动脉高压发生率约为20%,肝肺综合征相对少见,二者均与肠道血管活性介质未被肝脏代谢相关;肝脏结节发生率高达50%~70%,包括良性结节及肝细胞癌、腺瘤等,其中肝细胞癌多见于I型CEPS男性,腺瘤多见于女性,且腺瘤有恶变风险^[4]。

2.3.3 治疗 目前尚无统一治疗指南,对无症状的CEPS病例,应进行动态监测^[25]。分流封堵(放射介入或手术)是主要手段^[25],其中介入途径因创伤小而为首选。封堵治疗对肝性脑病、肝肺综合征及良性结节疗效显著,但需尽早实施,因为长期慢性并发症及肿瘤性结节可能难以逆转。预防性封堵或可降低并发症风险,适用于无症状患者。治疗方案取决于畸形类型:传统观点认为I型CEPS仅能行肝移植,而II型CEPS则推荐行分流道封堵。目前,通过分流道采用球囊封堵实验进行逆行血管造影,可发现部分I型患者存在残余肝内门静脉分支,并可观察门静脉压力变化,据此结果评估病情、选择治疗方式更为精准^[26]。肝移植仅适用于合并肿瘤或封堵困难病例。分流封堵后需考虑抗凝治疗以预防血栓形成^[27]。因此,在CEPS诊断、封堵前和封堵后均需进行全面评估,包括分流道的解剖结构、压力和血流方向;封堵试验的可行性、封堵方法、封堵是否分阶段进行、患者风险/效益的评估等;尤其需充分评估分流道封堵后可能出现的门静脉高压风险。

3 小结

肝血管畸形虽然是临床少见病,但常涉及疑难复杂病例,易与普通的肝硬化门静脉高压症相混淆,其临床表现多样,可归纳为高动力循环症、门静脉高压症及门腔分流并发症。这提示我们在临床工作中应提高对不明原因门静脉高压患者的鉴别诊断水平,尤其对肝硬化病史不明确、发病年龄较轻、合并高输出量心力衰竭、门静脉高压并发症反复出现的患者,应考虑到肝血管畸形,及时行增强CT/MRI三期扫描等影像学检查,结合遗传背景做出诊断,以免漏诊、误诊。其治疗需基于分型及并发症进行个体化选择,血管介入治疗在其不同病程阶段发挥重要作用。积极推动多学科协作,共同制定以患者为中心的精准诊断、合理治疗与长期随访管理策略,是改善预后的关键。

利益冲突声明: 本文不存在任何利益冲突。

作者贡献声明: 王梦瑶负责文献复习及整理;王广川负责论文撰写及定稿。

参考文献:

- [1] KELLY C, BUSCARINI E, MANFREDI G, et al. Hepatic manifestations of hereditary haemorrhagic telangiectasia[J]. Liver Int, 2024, 44(9): 2220-2234. DOI: 10.1111/liv.16008.
- [2] ZENG HJ, TANG SH, QIN S, et al. Progress in the clinical diagnosis and treatment of hepatic vascular diseases[J]. Chin J Hepatol, 2020, 28(11): 977-980. DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20200417-00194. 曾海军, 汤善宏, 秦森, 等. 肝血管系统疾病临床诊治进展[J]. 中华肝脏病杂志, 2020, 28(11): 977-980. DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20200417-00194.
- [3] SHI HT, LU XL. Portal vein thrombosis and hepatic arterio-portal fistula: A re-conceptualization of the diagnosis and treatment[J]. J Pract Hepatol, 2023, 26(2): 160-163. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5069.2023.02.003. 史海涛, 鲁晓岚. 门静脉血栓及肝动脉-门静脉瘘诊治再认识[J]. 实用肝脏病杂志, 2023, 26(2): 160-163. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5069.2023.02.003.

- [4] BAIGES A, TURON F, SIMÓN-TALERO M, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (abernethy malformation): An international observational study[J]. *Hepatology*, 2020, 71(2): 658-669. DOI: 10.1002/hep.30817.
- [5] MURRAY CP, YOO SJ, BABYN PS. Congenital extrahepatic portosystemic shunts[J]. *Pediatr Radiol*, 2003, 33(9): 614-620. DOI: 10.1007/s00247-003-1002-x.
- [6] MATSUURA T, TAKAHASHI Y, YANAGI Y, et al. Surgical strategy according to the anatomical types of congenital portosystemic shunts in children[J]. *J Pediatr Surg*, 2016, 51(12): 2099-2104. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.046.
- [7] BINKO MA, ANDRASKA EA, REITZ KM, et al. The natural history of portal venous system aneurysms[J]. *J Vasc Surg Venous Lymphatic Disord*, 2025, 13(3): 102163. DOI: 10.1016/j.jvsv.2024.102163.
- [8] KURTCEHAJIC A, ZEREM E, ALIBEGOVIC E, et al. Portal vein aneurysm-etiology, multimodal imaging and current management [J]. *World J Clin Cases*, 2023, 11(4): 725-737. DOI: 10.12998/wjcc.v11.i4.725.
- [9] AHMED O, OHMAN JW, VACHHARAJANI N, et al. Feasibility and safety of non-operative management of portal vein aneurysms: A thirty-five year experience[J]. *Hpb*, 2021, 23(1): 127-133. DOI: 10.1016/j.hpb.2020.05.006.
- [10] PARK SO, WANKHEDE M, LEE YJ, et al. Real-time imaging of de novo arteriovenous malformation in a mouse model of hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. *J Clin Invest*, 2009, 119(11): 3487-3496. DOI: 10.1172/jci39482.
- [11] BUSCARINI E, DANESINO C, OLIVIERI C, et al. Doppler ultrasonographic grading of hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia - results of extensive screening[J]. *Ultraschall Med*, 2004, 25(5): 348-355. DOI: 10.1055/s-2004-813549.
- [12] MEMEO M, STABILE IANORA AA, SCARDAPANE A, et al. Hepatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: [J]. *Abdom Imag*, 2004, 29(2): 211-220. DOI: 10.1007/s00261-003-0101-3.
- [13] BUSCARINI E, LEANDRO G, CONTE D, et al. Natural history and outcome of hepatic vascular malformations in a large cohort of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. *Dig Dis Sci*, 2011, 56(7): 2166-2178. DOI: 10.1007/s10620-011-1585-2.
- [14] European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines: Vascular diseases of the liver[J]. *J Hepatol*, 2016, 64(1): 179-202. DOI: 10.1016/j.jhep.2015.07.040.
- [15] SHOVLIN CL, GUTTMACHER AE, BUSCARINI E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome) [J]. *Am J Med Genet*, 2000, 91(1): 66-67. DOI: 10.1002/(sici)1096-8628(20000306)91:1<66::aid-ajmg12>3.0.co;2-p.
- [16] FAUGHNAN ME, MAGER JJ, HETTS SW, et al. Second international guidelines for the diagnosis and management of hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. *Ann Intern Med*, 2021, 174(7): 1035-1036. DOI: 10.7326/I21-0067.
- [17] BUSCARINI E, BOTELLA LM, GEISTHOFF U, et al. Safety of thalidomide and bevacizumab in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2019, 14(1): 28. DOI: 10.1186/s13023-018-0982-4.
- [18] AL-SAMKARI H. Systemic antiangiogenic therapies for bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia: A practical, evidence-based guide for clinicians[J]. *Semin Thromb Hemost*, 2022, 48(5): 514-528. DOI: 10.1055/s-0042-1743467.
- [19] DUPUIS-GIROD S, GINON I, SAURIN JC, et al. Bevacizumab in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia and severe hepatic vascular malformations and high cardiac output[J]. *JAMA*, 2012, 307(9): 948-955. DOI: 10.1001/jama.2012.250.
- [20] NING SL, XU YF, LU WD, et al. Laparoscopic double hepatic artery banding/ligation for patients with hepatic hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHHT) [J]. *EJVES Vasc Forum*, 2023, 60: 73-76. DOI: 10.1016/j.ejvsf.2023.09.007.
- [21] LI LL, YU SP. Classification and treatment progress of hepatic artery-portal vein fistula[J]. *J Pract Med Imag*, 2014, 15(4): 286-288. 李玲玲, 于世平. 肝动脉-门静脉瘘的分类及治疗进展[J]. *实用医学影像杂志*, 2014, 15(4): 286-288.
- [22] European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines on vascular diseases of the liver[J]. *J Hepatol*, 2026, 84(2): 399-456. DOI: 10.1016/j.jhep.2025.08.001.
- [23] CITONE M, ANNESE A, GABBANI G, et al. Hepatic barrage to high-flow, intra-hepatic arteroportal fistulas requiring combined interventional approach[J]. *BJRCase Rep*, 2025, 11(4): uaaf034. DOI: 10.1093/bjrcr/uaaf034.
- [24] HOWARD ER, DAVENPORT M. Congenital extrahepatic portocaval shunts: The Abernethy malformation[J]. *J Pediatr Surg*, 1997, 32(3): 494-497. DOI: 10.1016/s0022-3468(97)90614-x.
- [25] Committee on Liver Diseases (Integrated Traditional Chinese and Western Medicine), China Research Hospital Association; Committee on Interventional Medicine, China Research Hospital Association; Branch for Multidisciplinary Diagnosis and Treatment of Portal Hypertension, Beijing Medical Doctor Association. Expert consensus on clinical practice for the diagnosis and treatment of hepatic vascular diseases (2026 edition) [J]. *J Clin Hepatol*, 2026, 42(1): 47-65. DOI: 10.12449/JCH260107. 中国研究型医院学会肝病(中西医结合)专业委员会, 中国研究型医院学会介入医学专业委员会, 北京医师协会门静脉高压症多学科诊治医师分会. 肝脏血管性疾病诊治临床实践专家共识(2026年版)[J]. *临床肝胆病杂志*, 2026, 42(1): 47-65. DOI: 10.12449/JCH260107.
- [26] RAJESWARAN S, JOHNSTON A, GREEN J, et al. Abernethy malformations: Evaluation and management of congenital portosystemic shunts[J]. *J Vasc Interv Radiol*, 2020, 31(5): 788-794. DOI: 10.1016/j.jvir.2019.08.007.
- [27] CHOCARRO G, AMESTY MV, ENCINAS JL, et al. Congenital portosystemic shunts: Clinic heterogeneity requires an individual management of the patient[J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2016, 26(1): 74-80. DOI: 10.1055/s-0035-1566097.

收稿日期: 2026-03-06; 录用日期: 2026-04-02

本文编辑: 刘晓红

引证本文: WANG MY, WANG GC. Diagnosis and treatment of hepatic vascular malformations[J]. *J Clin Hepatol*, 2026, 42(4): 765-770.王梦瑶, 王广川. 肝血管畸形的诊断和治疗[J]. *临床肝胆病杂志*, 2026, 42(4): 765-770.