



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.018
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.018
China Journal of General Surgery, 2024, 33(7):1185-1191.

· 简要论著 ·

成人先天性肝外门体静脉分流并肝脏肿瘤1例报告 并文献复习

李力¹, 吴琛², 朱永花², 姚爱华²

(1. 安徽医科大学附属阜阳医院 普通外科, 安徽 阜阳 236000; 2. 江苏省人民医院 肝胆中心, 江苏 南京 210003)

摘要

背景与目的: 成人先天性肝外门体静脉分流 (CEPS) 在临床上罕见, 容易误诊, 特别是合并肝脏肿瘤, 给临床诊疗带来困难。本文报告1例成人无症状CEPS合并结节性肝脏肿瘤患者的诊治经过, 探讨该病的临床特点及治疗方法。

方法: 回顾性分析江苏省人民医院收治的1例成人CEPS合并肝脏肿瘤的患者临床资料, 复习国内外文献, 总结该病的流行病学特点、临床表现和治疗方法。

结果: 患者, 男性, 47岁; 因“发现肝脏占位性病变2个月”于2023年10月23日入院。根据超声、增强磁共振检查结果明确为成人CEPS, 肝脏结节考虑为恶性肿瘤, 通过微波消融治疗, 随访后治疗效果满意。

结论: 成人CEPS临床表现各异, 且该病容易并发肝脏肿瘤, 目前尚无特征性的临床表现用于早期诊断和治疗。成人患者合并有肝脏结节性肿瘤, 消融治疗是一种可选的方案。

关键词

血管畸形; 门静脉; 肝肿瘤; 消融技术

中图分类号: R657.3

先天性肝外门体静脉分流 (congenital extrahepatic portosystemic shunt, CEPS) 是一种罕见的先天性门静脉血管发育异常所致疾病, 由 John Abernethy 于 1793 年首次报道^[1]。截至目前, 全球报道病例仅 700 余例^[2], 且超过 70% 的病例发现于 18 岁之前。由于该病临床症状不典型且多数无明显症状, 在临床上容易被忽视。近年来, 随着影像学技术的发展, 其发病率逐渐增加^[3]。CEPS 的患者肝脏结节发生率高达 40%~65%^[4], 且部分最终发展为恶性肿瘤。江苏省人民医院收治 1 例成人无症状 CEPS 患者, 因发现肝脏肿瘤入院行肿瘤消融治疗, 效果满意。笔者回顾性分析该患者临床资

料, 复习国内外文献, 总结该病的流行病学特点、临床表现和治疗方法, 以为临床诊疗提供参考。

1 病例资料

患者 男, 47 岁。因“发现肝脏占位性病变 2 个月”于 2023 年 10 月 23 日入院。患者 2 个月前因“糖尿病”于外院就诊发现肝功能异常, 进一步彩超检查提示肝脏内低回声结节, 外院未进一步诊治, 为求进一步诊治前来江苏省人民医院就诊。既往身体健康, 有饮酒史 20 余年, 吸烟史 20 余年, 1 周前戒烟戒酒。曾有甲型肝炎病史。2 年前发现有糖尿病、肝功能异常, 应用胰岛素治疗糖尿病 [德谷门冬双胰岛素注射液 (诺和佳): 早 10 U、中 8 U、晚 8 U], 肝功能异常未重视。无手术及外伤史。

入院时患者神志清楚, 精神正常, 面容正常, 皮肤、巩膜轻度黄染, 肝掌及蜘蛛痣, 无腹壁静

基金项目: 安徽省高等学校科学研究基金资助项目 (2023AH050650)。

收稿日期: 2024-05-20; **修订日期:** 2024-07-17。

作者简介: 李力, 安徽医科大学附属阜阳医院副主任医师, 主要从事肝胆胰疾病临床与基础方面的研究。

通信作者: 姚爱华, Email: casvadeyao@163.com

脉曲张。全腹部柔软，无压痛及反跳痛，未触及包块，腹水征阴性。双下肢无水肿。外院肝胆彩超检查（2023年10月10日）提示：脂肪肝，胆囊壁毛糙，脾大，胃底静脉曲张。入院后血常规：白细胞 $6.22 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞计数 $2.59 \times 10^9/L$ 、红细胞 $3.83 \times 10^{12}/L$ 、血小板 $57 \times 10^9/L$ ；血氨 $76 \mu\text{mol}/L$ ；肝功能：丙氨酸氨基转移酶 $41.8.9 \text{ U}/L$ 、天门冬氨酸氨基转移酶 $45.8 \text{ U}/L$ 、总胆红素 $53.7 \mu\text{mol}/L$ 、直接胆红素 $17.8 \mu\text{mol}/L$ 、总蛋白 $64.8 \text{ g}/L$ 、白蛋白 $35.7 \text{ g}/L$ 、总胆汁酸 $69.2 \mu\text{mol}/L$ 、葡萄糖 $17.73 \text{ mmol}/L$ ；免疫八项、甲肝抗体、戊肝抗体、自身免疫性肝炎抗体九项、凝血功能、甲状腺功能均正常；粪便隐血试验阴性；癌胚抗原（CEA） $7.11 \text{ ng}/\text{mL}$ ，糖类抗原19-9（CA19-9） $72.34 \text{ U}/\text{mL}$ ，甲胎蛋白（AFP） $2.38 \text{ ng}/\text{mL}$ ，AFP异质体 $<0.6 \text{ ng}/\text{mL}$ ，异常凝血酶原 $58.67 \text{ ng}/\text{mL}$ （参考值： $<40 \text{ ng}/\text{mL}$ ）；吲哚菁绿15 min滞留率（ICG R-15）38.9%。

入院后肝胆彩超（2023年10月23日）提示：肝S5、S8段低回声，大小分别为 $21 \text{ mm} \times 13 \text{ mm}$ 、 $20 \text{ mm} \times 12 \text{ mm}$ ，门静脉主干内径 9 mm ，门静脉主干及左右支血流方向为出肝血流，流速为 $24 \text{ cm}/\text{s}$ 。胰腺上方见一条迂曲增宽的静脉，宽约 21 mm ，与门静脉及左肾静脉相通，肝脏饱满，肝静脉纤细，脾肿大（图1）；2023年10月25日上腹部MRI 1.5T（肝脏平扫+增强）扫描（普美显）：肝脏体积增大，肝缘光滑，肝裂未见增宽，肝S5、7、8段多发小片段稍长T2信号，较大者位于S5、8段，直径约 12 mm ，DWI呈略高信号，增强扫描可见动脉期强化，静脉期呈等信号，肝胆期呈稍低信号，余病灶强化不明显，肝、胆、胰管未见扩张，脾大。门静脉发出一支迂曲扩张静脉与左肾静脉相通，于左上腹迂曲走形，直径约 20 mm ，未见充盈缺损（图2）。

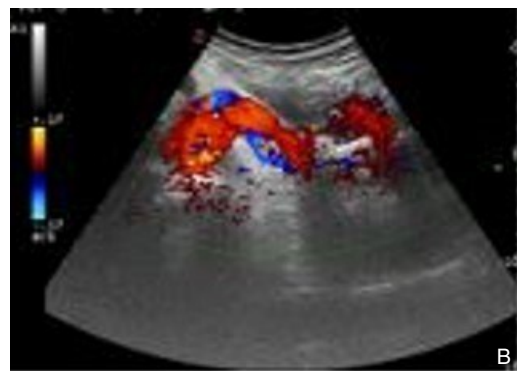


图1 肝胆彩超 A: 肝静脉纤细; B: 门静脉血流为出肝血流

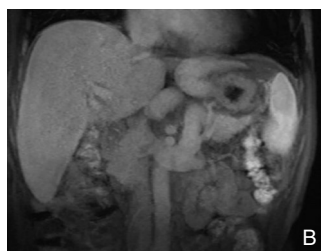
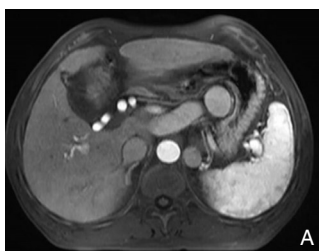


图2 上腹部MRI A: 肝十二指肠韧带内无门静脉，肝动脉代偿性扩张；B: 肠系膜上静脉与脾静脉汇合后由异常粗大的静脉汇入左肾静脉；C: 动脉期S5段结节；D: 动脉期S8段结节

结合病史、查体及检查，诊断：肝脏占位性（考虑肝癌可能性大）、CEPS、糖尿病、肝功能异常。为进一步明确诊断和治疗给予肝动脉造影+栓塞术，术中未见明显肿瘤染色灶，以微导管超选插入肝右前动脉，缓慢注入超液化碘油 3 mL 。由于介入治疗不满意，经多学科联合会诊讨论，患者肝脏S5、8段结节考虑恶性变，ICG R-15 38.9%，不能

耐受大范围肝切除，考虑对于 $<2 \text{ cm}$ 结节穿刺假阴性率较高，且容易引起出血、肿瘤播散等并发症，遂于全麻超声引导下直接行肝S5、8段病灶微波消融术（ 60 W ， 4 min ）（图3）。操作顺利，术后给予护肝、预防感染等治疗，术后第2天出院，术后3个月复查肿瘤消融效果满意。

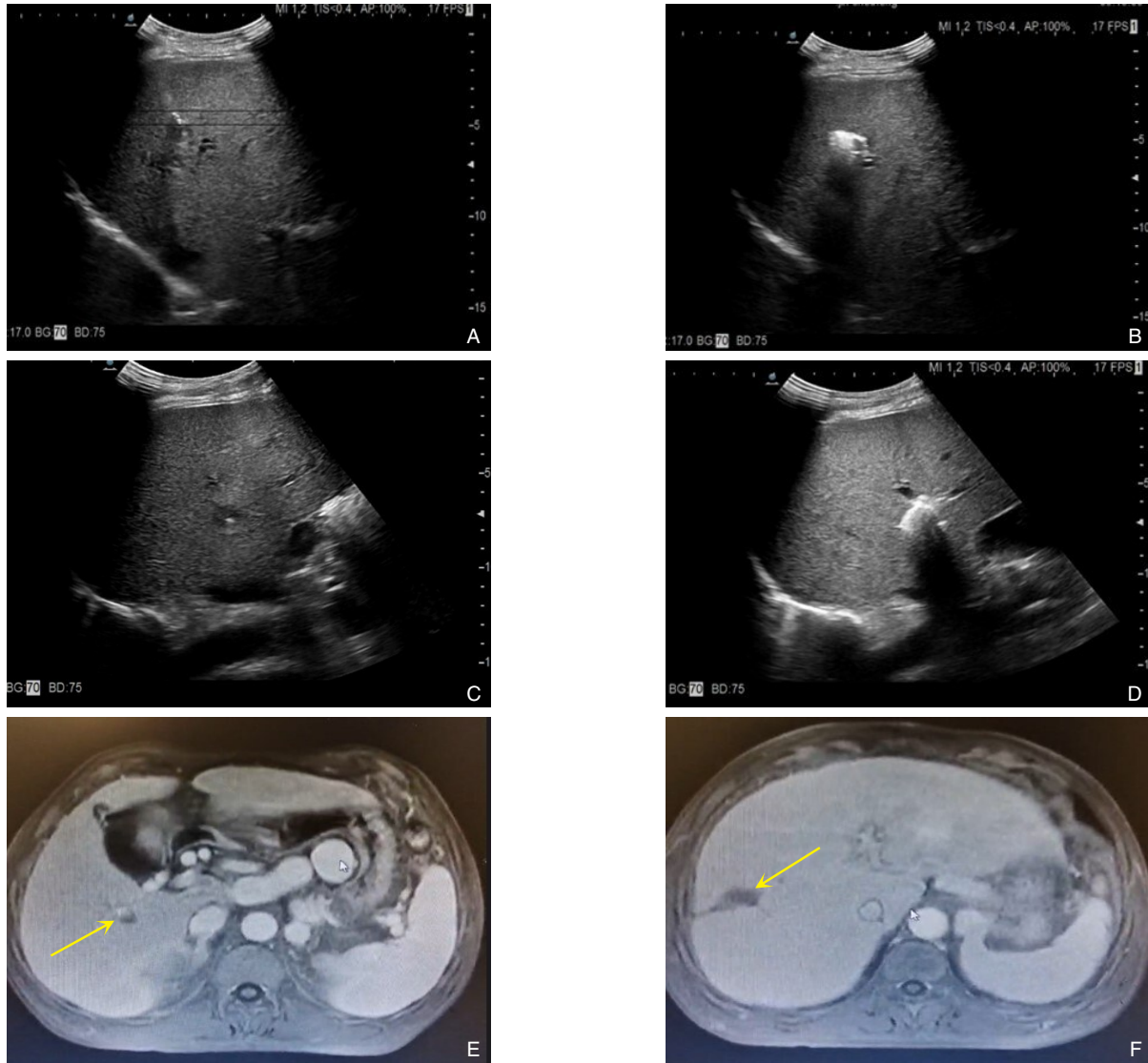


图3 肝S5、S8段病灶微波消融术 A-B: S5段肿瘤超声下定位、消融; C-D: S8段超声定位、消融; E-F: S5、8段消融后肿瘤组织液化坏死

2 讨论并文献复习

2.1 分型

CEPS 又称 Abernethy 畸形, 是一种先天性门静脉发育异常导致的门静脉入肝血流缺失或部分缺失, 全部门静脉血流或部分门静脉血流在肝外进入腔静脉系统。根据门静脉缺如和分流程度、分流部位及肝内门静脉发育等情况, 目前已有多种分型方法 (表1), 但应用最多的还是 Morgan 等^[5]根据门静脉缺如和分流程度的两型三分法。具体为: I型为入肝门静脉血流完全缺如, 胃肠道血流全部进入腔静脉系统; I型根据肠系膜上静脉与脾静脉是否汇合又分为两型, Ia型为两者分别进入腔静脉系统, Ib型为两者汇合后再进入腔静脉系统; II型

为部分血流经异常静脉分支直接汇入腔静脉系统。Lautz 等^[6]根据门静脉分支缺失情况进一步将II型分为IIa型, 即右侧或左侧门静脉分支流入腔静脉系统; IIb型, 即门静脉主干与肝外腔静脉系统的异常分流。Kobayashi 等^[7]根据分流的部位将CEPS分为A型 (门静脉流入下腔静脉)、B型 (门静脉流入肾静脉) 和C型 (门静脉流入髂静脉)。Kanazawa 等^[8]根据静脉造影显示肝内门静脉发育不全的程度提出了另一种分类, 即轻度型: 肝内门静脉系统均匀分布, 清晰可见; 中度型: 肝内门静脉系统轻度可见; 重度型: 肝内门静脉系统几乎或完全看不到。这些分型的方法有助于了解分流的部位及程度、预测临床预后, 以便为临床决策提供指导。根据增强MRI检查, 本文报告的该

例患者脾静脉和肠系膜上静脉汇合后由异常的血管汇入左肾静脉，按照 Morgan 分型方法为 Ib 型，而按照 Kobayashi 分型方法为 B 型。

表1 CEPS分型

分型	分型依据	分型方法
Morgan 分型	门静脉缺如和分程度	I型:入肝门静脉全部缺如Ia型为肠系膜上静脉和脾静脉不汇合,分别进入腔静脉系统;Ib型为两者汇合后再进入腔静脉系统;II型为部分门静脉血流经异常静脉分支直接汇入腔静脉系统
Lautz 分型	门静脉缺失情况	II型分为IIa型,即右侧或左侧门静脉分支流入腔静脉系统;IIb型,即门静脉主干与肝外腔静脉系统的异常分流
Kobayashi 分型	分流部位	A型:门静脉流入下腔静脉;B型:门静脉流入肾静脉;C型:门静脉流入髂静脉
Kannzawa 分型	肝内门静脉发育情况	轻度型:肝内门静脉系统均匀分布,清晰可见;中度型:肝内门静脉系统轻度可见;重度型:肝内门静脉系统几乎或完全看不到

2.2 流行病学

CEPS 的发生没有明显地域分布，全世界均有发病，新生儿发病率约 1/30 000^[9]，且超过 70% 的病例发现于 18 岁之前。性别间发病是否存在差异仍有争议，报道^[10]称，I 型好发于女性且多为青少年儿童；II 型好发于男性，多为成年发病。Murray 等^[11]的研究显示，I 型 CEPS 患者中女性占多数（74%），而 II 型 CEPS 患者中男女无明显差异。然而，研究中提到了一些 II 型 CEPS 病例被误分类为 I 型而存在偏差，因此，真实的性别发生率差异需要全面系统的评估及统计。

2.3 临床表现

CEPS 的临床表现差异较大^[12]，但总体来说表现为分流道高压引起的症状、肝功能异常、代谢相关的异常以及合并有其他发育异常等并发症的表现（表 2）。正常情况下，门静脉收集来自消化道静脉血流后，由肠系膜上静脉与脾静脉汇合成门静脉主干，在肝十二指肠韧带内进入肝脏，分为左右两支后再经各级分支进入肝窦。在正常情况下，消化道血流所携带的内分泌激素和毒素要通过门静脉进入肝脏而代谢，出现异常分流后，由于这些物质不能及时通过门静脉进入肝脏代谢而出现高血氨、血糖异常、肾小球肾炎等^[13-15]。本

例患者有糖尿病，考虑与长期的血糖波动导致胰岛功能受损，胰岛素抵抗而发生血糖调节的失代偿所致。再者，门静脉汇入腔静脉后导致门静脉高压，可并发上消化道出血，痔静脉曲张出血等。有研究^[16]显示，痔静脉曲张多见于肠系膜下静脉与髂静脉的异常分流。大量门静脉血流直接汇入下腔静脉导致心脏前负荷的增加及有毒物质未经过肝脏代谢而引起门脉性肺动脉高压^[17]。另外，由于肝脏门静脉血流减少和缺如导致营养物质缺乏，而大量动脉血液供应，导致局部肝脏组织增生的机会增加而易发生肿瘤^[18]。相关研究^[4]表明，CEPS 的患者肝脏结节发生率高达 40%~65%，I 型的发生率高于 II 型，且部分最终发展为恶性肿瘤。AFP 一度被医学界公认为原发性肝癌诊断的特异性标志物，但其单独用于原发性肝癌检测，阳性率仅 70%^[19]。本例患者的增强 MRI 检查提示肝脏 S5、8 段结节病灶为不典型的强化表现，AFP 正常，然而异常凝血酶原升高，仍考虑原发性肝癌的诊断，这与 Scheuermann 等^[20]报道的病例相似。另有研究^[21]显示，CEPS 常合并有多种心脏发育异常，如：室间隔缺损、房间隔缺损、动脉导管未闭、卵圆孔未闭等，且多发生于 I 型患者。

表2 CEPS临床表现

并发症	临床表现
分流道高压	上消化道出血、痔静脉曲张出血、门脉性肺动脉高压等
肝功能异常	转氨酶升高、胆红素升高、凝血功能障碍、胆汁淤积等
代谢异常	高血氨、肝性脑病、血糖异常、肾小球肾炎、新生儿半乳糖血症等
其他器官发育异常	间隔缺损、房间隔缺损、动脉导管未闭、卵圆孔未闭、胆道闭锁、胆总管囊肿、骨骼异常、肠道旋转不良等
肿瘤性病变	结节性再生增生、局灶性结节性增生、肝腺瘤、肝细胞癌、肝母细胞瘤等

2.4 诊断

由于CEPS的临床表现差异较大,缺乏特异性,因此早期诊断比较困难,容易误诊误治^[22]。目前诊断主要依靠影像学检查确诊,如多普勒超声、增强CT或MRI、门静脉造影等。多普勒超声可显示门静脉和体静脉之间的异常分流、评估肝脏形态、肝结节以及是否合并其他畸形,且具有无创、价格低廉等优点,可作为CEPS的初步筛查方法,并可用于治疗前后的随访,但其对分型的准确率不如CTA和门静脉造影^[23]。数字减影血管造影曾被认为是CEPS诊断的金标准,但因其有创性和放射性逐渐被CT和MRI取代。Zeng等^[24]认为磁共振成像具有无电离辐射、无创等优点,且对血管解剖、肝内局灶病变和肝实质的病变有较好的显示,可作为CEPS的首选检查方法。本例患者多普勒超声检查提示门静脉血流为出肝血流,可见胰腺上方一条粗大的静脉与左肾静脉相通,增强MRI见门静脉未入肝,而系由肠系膜上静脉与脾静脉汇合后由异常静脉流入左肾静脉。由此可见,超声对门静脉分流的诊断存在一定价值,但仍需结合其他影像学检查,如增强CT、MRI等可进一步明确具体的分流类型。

2.5 治疗

CEPS的治疗目前尚未形成统一的共识,一般根据分流的类型、年龄、症状严重程度及合并症等情况确定治疗方案。对于无症状的患者可保守治疗,如限制蛋白质摄入、保肝、口服乳果糖、忌酒等,1年2次肝功能检查和1年1次肝脏影像学检查^[25]。I型患者传统上多主张肝移植治疗^[13],但对于肝移植的时机及适应证并没有统一的意见。Uchida等^[26]认为CEPS合并有肝恶性肿瘤或肺部并发症以及分流关闭后伴有新的门脉侧支血管并发症(如肺动脉高压或肝肺综合征)的患者,肝移植是一种安全的治疗方法。对于II型的患者可根据分流的类型,实施分流血管结扎、栓塞等方式进行治疗^[27-28]。CEPS发生肝脏结节、肿瘤的比例较高,且大多为多发性,甚至部分发展为恶性肿瘤,需要手术治疗。对于合并有肿瘤的患者,在充分评估患者脏器功能的情况下可施行肝部分切除术^[29],而对于复发的患者可行消融治疗^[30]。与手术相比,消融治疗对正常肝组织损伤小,因此,对消融不全或复发的病例可以反复实施。根据原发性肝癌诊疗指南(2024版)^[31],微波消融对于

CNLC Ia期及部分Ib期肝癌可获得根治效果。本例患者无明显症状,系检查发现的肝脏结节,无肝炎,增强磁共振扫描可见动脉期强化,静脉期呈等信号,肝胆期呈稍低信号,肿瘤指标提示异常凝血酶原升高,仍考虑原发性肝癌的诊断,因此给予实施微波消融治疗。尽管对于直径 ≤ 2 cm的肝脏肿瘤穿刺活检假阴性率较高,但该病例未进行病灶和肝组织穿刺活检,从而不能从病理学诊断肝癌和了解肝内门静脉发育情况,是该病例诊断上的不足之处。

CEPS是一种罕见疾病,目前治疗方法尚无共识。对于合并肝脏肿瘤的患者,肿瘤的消融治疗是一种安全可行的方法。因此,在治疗方案的选择方面,应综合患者年龄、分流类型、疾病严重程度以及合并症情况而采用个体化的诊疗方案。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:李力负责临床资料的搜集及起草文章;吴琛负责临床资料和数据的质量控制;朱永花负责临床资料、数据的搜集和图片制作;姚爱华负责文章的设计,对文章专业性内容做批评性审阅和修改。

参考文献

- [1] Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body: from the philosophical transactions of the royal society of london[J]. *Med Facts Obs*, 1797, 7:100-108.
- [2] Lin XQ, Rao JY, Xiang YF, et al. Case report: a rare Syncope case caused by abernethy II and a review of the literature[J]. *Front Cardiovasc Med*, 2021, 8:784739. doi:10.3389/fcvm.2021.784739.
- [3] Castro Rodríguez J, Rodríguez Perálvarez ML, Montero-Álvarez JL. Diagnosis and management of Abernethy syndrome[J]. *Rev Esp Enferm Dig*, 2024, 116(1):1-6. doi:10.17235/reed.2023.9781/2023.
- [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] Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies[J]. *J Pediatr Surg*, 1994, 29(9):1239-1241. doi: 10.1016/0022-3468(94)90812-5.
- [6] Lautz TB, Tantemsapaya N, Rowell E, et al. Management and classification of type II congenital portosystemic shunts[J]. *J Pediatr Surg*, 2011, 46(2): 308-314. doi: 10.1016/j.

- jpedsurg.2010.11.009.
- [7] Kobayashi N, Niwa T, Kirikoshi H, et al. Clinical classification of congenital extrahepatic portosystemic shunts[J]. *Hepatol Res*, 2010, 40(6):585–593. doi:10.1111/j.1872-034X.2010.00667.x.
- [8] Kanazawa H, Nosaka S, Miyazaki O, et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts[J]. *J Pediatr Surg*, 2015, 50(4): 688–695. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009.
- [9] Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2010, 51(3): 322–330. doi:10.1097/MPG.0b013e3181d9cb92.
- [10] 戴海梅, 李晖, 韦嘉. II型Abernethy畸形1例报告[J]. *临床肝胆病杂志*, 2019, 35(1): 174–176. doi: 10.3969/j.issn.1001-5256.2019.01.036.
- Dai HM, Li H, Wei J. A case of Abernethy malformation type 2[J]. *Journal of Clinical Hepatology*, 2019, 35(1): 174–176. doi:10.3969/j.issn.1001-5256.2019.01.036.
- [11] 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.
- [12] Uchida H, Sakamoto S, Yanagi Y, et al. Significance of a multidisciplinary approach to congenital extrahepatic portosystemic shunt: a changing paradigm for the treatment[J]. *Hepatol Res*, 2023, 53(6):540–555. doi:10.1111/hepr.13882.
- [13] Pawal S, Arkar R. A rare cause of recurrent encephalopathy in a septuagenarian: a case report[J]. *Cureus*, 2023, 15(6):e41015. doi: 10.7759/cureus.41015.
- [14] Nakajima H, Kodo K. A 3-year-old boy with congenital absence of the portal vein presenting fasting hypoglycemia and postprandial hyperglycemia with hyperinsulinemia[J]. *J Pediatr Surg Case Rep*, 2021, 75:102052. doi:10.1016/j.epsc.2021.102052.
- [15] He X, Zhu Y, Fu H, et al. Case report: membranoproliferative glomerulonephritis, a rare clinical manifestation of abernethy malformation type II [J]. *Front Pediatr*, 2021, 9: 647364. doi: 10.3389/fped.2021.647364.
- [16] 季敏, 吴先胜, 龚英, 等. 并发消化道出血的先天性门体分流畸形8例影像学特征病例系列报告[J]. *中国循证儿科杂志*, 2017, 12(5):357–361. doi:10.3969/j.issn.1673-5501.2017.05.008.
- Ji M, Wu XS, Gong Y, et al. Imaging features of 8 cases of congenital portosystemic shunt with gastrointestinal hemorrhage: Case series report[J]. *Chinese Journal of Evidence Based Pediatrics*, 2017, 12(5): 357–361. doi: 10.3969/j.issn.1673-5501.2017.05.008.
- [17] Hlavata T, Kaldararova M, Klauco F, et al. Congenital absence of the portal vein as a rare cause of portopulmonary hypertension—a case study series[J]. *Medicina (Kaunas)*, 2022, 58(10):1484. doi: 10.3390/medicina58101484.
- [18] Benedict M, Rodriguez-Davalos M, Emre S, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (abernethy malformation type ib) with associated hepatocellular carcinoma: case report and literature review[J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2017, 20(4):354–362. doi: 10.1177/1093526616686458.
- [19] 陆兴热, 骆葱, 陈凤羽, 等. AFP、GP73、SOD联合检测在原发性肝癌患者诊断中应用价值[J]. *中国普通外科杂志*, 2016, 25(7): 1076–1079. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.07.023.
- Lu XR, Luo C, Chen FY, et al. Application value of combined detection of AFP, GP73 and SOD in diagnosis of patients with primary liver cancer[J]. *China Journal of General Surgery*, 2016, 25(7):1076–1079. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2016.07.023.
- [20] Scheuermann U, Foltys D, Otto G. Focal nodular hyperplasia precedes hepatocellular carcinoma in an adult with congenital absence of the portal vein[J]. *Transpl Int*, 2012, 25(5):e67–e68. doi: 10.1111/j.1432-2277.2012.01454.x.
- [21] Azad S, Arya A, Sitaraman R, et al. Abernethy malformation: our experience from a tertiary cardiac care center and review of literature[J]. *Ann Pediatr Cardiol*, 2019, 12(3): 240–247. doi: 10.4103/apc.APC_185_18.
- [22] Yao X, Liu Y, Yu LD, et al. Rare portal hypertension caused by Abernethy malformation (Type IIC): a case report[J]. *World J Radiol*, 2023, 15(8):250–255. doi:10.4329/wjr.v15.i8.250.
- [23] Feng W, Zhang JS, Tao R, et al. Diagnostic and monitoring value of ultrasound, computed tomography angiography, and portal venography in surgical ligation of congenital extrahepatic portosystemic shunts[J]. *Eur J Radiol*, 2023, 165: 110945. doi: 10.1016/j.ejrad.2023.110945.
- [24] Zeng P, Qu ZF, Sun H, et al. Status of congenital extrahepatic portosystemic shunt[J]. *Chin Med J (Engl)*, 2022, 135(13): 1610–1612. doi:10.1097/CM9.0000000000001925.
- [25] Kwapisz L, Wells MM, AlJudaibi B. Abernethy malformation: congenital absence of the portal vein[J]. *Can J Gastroenterol Hepatol*, 2014, 28(11):587–588. doi:10.1155/2014/675812.
- [26] Uchida H, Sakamoto S, Kasahara M, et al. Longterm outcome of liver transplantation for congenital extrahepatic portosystemic shunt[J]. *Liver Transpl*, 2021, 27(2):236–247. doi:10.1002/lt.25805.
- [27] 张金山, 李龙, 李颀, 等. II型Abernethy畸形五例的外科疗效[J]. *中华外科杂志*, 2017, 55(12): 947–950. doi: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2017.12.014.
- Zhang JS, Li L, Li Q, et al. Surgical treatment of Abernethy malformation type II: a report of five cases[J]. *Chinese Journal of Surgery*, 2017, 55(12): 947–950. doi: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2017.12.014.

- [28] Robinson EB, Jordan G, Katz D, et al. Congenital portosystemic shunts: variable clinical presentations requiring a tailored endovascular or surgical approach[J]. JPN Rep, 2023, 4(1):e279. doi:10.1097/PG9.0000000000000279.
- [29] Beal EW, Foley K, Washburn K, et al. Congenital absence of the portal vein[J]. Am Surg, 2023, 89(4): 1031-1033. doi: 10.1177/0003134820960064.
- [30] Bessho H, Tanaka S, Ishihara A, et al. Hepatocellular carcinoma in an adult patient with congenital absence of the portal vein type II: a case report[J]. JGH Open, 2020, 4(4): 766-768. doi: 10.1002/jgh3.12312.
- [31] 中华人民共和国国家卫生健康委员会医政司. 原发性肝癌诊疗指南(2024年版)[J]. 中国普通外科杂志, 2024, 33(4):475-530. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.04.001.

Department of Medical Administration, National Health Commission of the People's Republic of China. Guidelines for the diagnosis and treatment of primary liver cancer(2024 edition)[J]. China Journal of General Surgery, 2024, 33(4): 475-530. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.04.001.

(本文编辑 宋涛)

本文引用格式:李力,吴琛,朱永花,等.成人先天性肝外门体静脉分流并肝脏肿瘤1例报告并文献复习[J].中国普通外科杂志,2024,33(7):1185-1191. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.018

Cite this article as: Li L, Wu C, Zhu YH, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt complicated with liver tumor: report of an adult case and review of the literature[J]. Chin J Gen Surg, 2024, 33(7):1185-1191. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.018

欢迎订阅《中国普通外科杂志》

《中国普通外科杂志》是国内外公开发行的国家级期刊[ISSN 1005-6947 (Print) /ISSN 2096-9252 (Online) /CN 43-1213/R], 面向广大从事临床、教学、科研的普外及相关领域工作者, 以实用性为主, 及时报道普通外科领域的新进展、新观点、新技术、新成果、实用性临床研究及临床经验, 是国内普外学科的权威刊物之一。办刊宗旨是: 传递学术信息, 加强相互交流; 提高学术水平, 促进学科发展; 注重临床研究, 服务临床实践。

本刊由中华人民共和国教育部主管, 中南大学、中南大学湘雅医院主办。名誉主编赵玉沛院士、陈孝平院士, 主编中南大学湘雅医院王志明教授, 顾问由中国科学院及工程院院士汤钊猷、吴咸中、郑树森、黄洁夫、董家鸿、窦科峰、樊嘉、夏家辉等多位国内外著名普通外科专家担任, 编辑委员会由百余名国内外普通外科资深专家学者和三百余名中青年编委组成。开设栏目有指南与共识、述评、专题研究、基础研究、临床研究、简要论著、临床报道、文献综述、误诊误治与分析、手术经验与技巧、国内外学术动态, 病案报告。本刊已被多个国内外重要检索系统和大型数据库收录, 如: 美国化学文摘(CA)、俄罗斯文摘(AJ)、荷兰《文摘与引文索引》(Scopus)收录、日本科学技术振兴集团(中国)数据库(JSTChina)、中国科学引文数据库(CSCD)、中文核心期刊要目总览(中文核心期刊)、中国科技论文与引文数据库(中国科技论文统计源期刊)、中国核心学术期刊(RCCSE)、中国学术期刊(光盘版)、中国学术期刊综合评价数据库(CAJCED)、中国期刊网全文数据库(CNKI)、中文科技期刊数据库、中文科技资料目录(医药卫生)、中文生物医学期刊文献数据库(CMCC)、万方数据-数字化期刊群、中国学术期刊影响因子年报统计源期刊、中国生物医学文献检索系统(CBM-disc 光盘版、网络版)等。期刊总被引频次、影响因子及综合评分已稳居同类期刊前列。在科技期刊评优评奖活动中多次获奖; 2017年、2020年、2023年连续入选第4届、第5届、第6届“中国精品科技期刊”; 入选《世界期刊影响力指数(WJCI)报告》(2019、2020、2021、2022版), 2020年入选中国科协我国高质量科技期刊(临床医学)分级目录。多次获奖后又被评为“2020年度中国高校百佳科技期刊”、“2022年度中国高校科技期刊建设示范案例库百佳科技期刊”, 2021年获湖南省委宣传部、湖南省科技厅“培育世界一流湘版科技期刊建设工程项目(梯队期刊)”资助, 标志着《中国普通外科杂志》学术水平和杂志影响力均处于我国科技期刊的第一方阵。

本刊已全面采用远程投稿、审稿、采编系统, 出版周期短, 时效性强。欢迎订阅、赐稿。

《中国普通外科杂志》为月刊, 国际标准开本(A4幅面), 每期140页, 每月25日出版。内芯采用彩色印刷, 封面美观大方。定价30.0元/册, 全年360元。国内邮发代号: 42-121; 国际代码: M-6436。编辑部可办理邮购。

本刊编辑部全体人员, 向长期以来关心、支持、订阅本刊的广大作者、读者致以诚挚的谢意!

编辑部地址: 湖南省长沙市湘雅路87号(湘雅医院内) 邮政编码: 410008

电话(传真): 0731-84327400 网址: <http://www.zpwz.net>

Email: pw84327400@vip.126.com