

·血管介入 Vascular intervention·

布-加综合征隔膜组织病理学与相关因素研究

白卫星, 李天晓, 翟水亭, 马秀现, 曹会存, 王子亮

【摘要】目的 研究布-加综合征(BCS)隔膜组织与正常下腔静脉中生长因子受体的表达,观察分析 BCS 隔膜组织的病理改变与患者性别和肝功能储备间相关性,进一步了解膜性 BCS 的发病机制。方法 隔膜组织标本来自我院 1988 - 2000 年 BCS 患者外科切除组织蜡块,共 34 例,设为实验组;另外切取 16 例肾移植供体的下腔静脉组织,设为对照组。免疫组化检测 TGF β R、PDGFR、FGFR 和 ET-1 在隔膜组织内的表达。比较上述指标在 BCS 隔膜组织与正常下腔静脉表达的差异,并研究病理表现与患者性别及肝功能分级的关系。结果 正常血管与 BCS 隔膜组织中均有 TGF β R、PDGFR、FGFR 及 ET-1 阳性细胞,4 种指标在正常血管与 BCS 隔膜组织表达率分别为 0.21 ± 0.07 和 0.38 ± 0.14 (TGF β R), 0.30 ± 0.08 和 0.52 ± 0.07 (PDGFR), 0.24 ± 0.06 和 0.50 ± 0.11 (FGFR), 0.24 ± 0.08 和 0.54 ± 0.12 (ET-1);隔膜组织中上述指标的表达明显高于正常血管($P < 0.05$)。隔膜组织中的表达率与患者性别之间并无明显关系($P > 0.05$);不同级别肝功能患者的 ET-1 表达有明显差异($P < 0.05$), 肝功储备良好患者的 ET-1 表达率高于肝功能差。结论 ①炎症反应在一定程度上参与了 BCS 隔膜组织的形成。②BCS 隔膜组织与正常血管对比,TGF β R、PDGFR、FGFR 及 ET-1 表达存在差异。③上述生物因子的表达受多种因素影响,与患者性别无相关性,而与患者肝功能储备相关。

【关键词】布-加综合征;病因学;病理学;免疫;细胞因子

中图分类号:R543.6 文献标识码:A 文章编号:1008-794X(2008)-07-0463-05

Study of the septal membranous organization pathology and the correlative factors of the Budd-Chiari syndrome BAI Wei-xing, LI Tian-xiao, ZHAI Shui-ting, MA Xiu-xian, CAO Hui-cun, WANG Zi-liang.
Department of Interventional Radiology, Henan People's Provincial Hospital, Zhengzhou 450003, China

【Abstract】Objective To investigate the difference of the expressions of growth factor receptors in normal inferior vena cava (IVC) with septal membranous organization of Budd-Chiari syndrome (BCS) and to observe the relation ship between pathologic changes of septal membranous organization of BCS, with patient's gender and hepatic functions. Methods The membranous tissue samples obtained from the prepared wax blocks from BCS patients were enrolled from 1988 to 2000, including 34 cases as the experiment group. Samples in control group were taken from normal IVC of 16 donors for kidney transplantation. Immunohistochemical procedures were conducted to test expressions of TGF β R, PDGFR, FGFR and ET-1, and differences of expression from the above indexes of BCS membranous tissue and normal IVC were analysed. The association of expression rates with the gender, grade of hepatic function was also studied. Results TGF β R, PDGFR, FGFR and ET-1 immune positive cells were found in both BCS membranous tissue and normal IVC tissue; the expression rates of above 4 indexes in both normal IVC and BCS membranous tissue were 0.21 ± 0.07 and 0.38 ± 0.14 (TGF β R), 0.30 ± 0.08 and 0.52 ± 0.07 (PDGFR), 0.24 ± 0.06 and 0.50 ± 0.11 (FGFR), 0.24 ± 0.08 and 0.54 ± 0.12 (ET-1). The expressions of above indexes in the BCS membranous tissue were remarkably higher than those in control group ($P < 0.05$), and no significant correlation with the gender, ($P < 0.01$). Patients with different grades of hepatic function showed significant differences in the expression of ET-1 ($P < 0.05$), and the expression of ET-1 in patients with fine hepatic storage was higher than those with poor hepatic function. Conclusions ①Inflammation reaction seems to play a role in the formation of BCS membranous organization to some extent. ②differences exist between the expressions of TGF β R, PDGFR, FGFR and ET-1 of BCS membranous tissue and normal IVC. ③The expressions of above indexes might be influenced by multiple factors including hepatic functional reserve, but no correlation with gender. (J Intervent Radiol,

2008, 17: 463-467)

【Key words】 Budd-Chiari syndrome; Etiology; Pathology; Immune; Cytokine

目前影响布-加综合征(BCS)远期疗效主要因素是再狭窄,介入治疗或外科手术后 BCS 的再狭窄(复发)率为 20%^[1]。有研究显示无论是在 BCS 发病上,还是在治疗后 BCS 复发上,隔膜均发挥着重要作用^[2]。

关于 BCS 隔膜组织的形成机制现在还不是十分清楚,组织学研究发现 BCS 隔膜组织与皮肤瘢痕都含有大量胶原纤维,提示两者在形成过程中可能具有相同或相似的机制^[3,4]。已有的研究证实 TGFβ、PDGF、FGF 和 ET-1 等细胞因子在皮肤瘢痕的过度形成中起到重要作用,我们考虑这些因子在 BCS 隔膜组织的形成过程中也发挥一定的作用。本课题拟用免疫组化方法研究 BCS 隔膜组织与正常下腔静脉(IVC)中 TGFβR、PDGFR、FGFR 以及 ET-1 表达,探讨 BCS 隔膜组织免疫学发生机制。本研究同时观察分析 BCS 隔膜组织的病理改变与患者性别、年龄、病程和肝功能储备之间是否存在相关性,期待进一步了解膜性 BCS 发病机制,为防治 BCS 术后复发寻找解决办法。

1 材料与方法

1.1 材料

1.1.1 临床资料 本研究分实验组和对照组;实验组中 IVC 隔膜组织来自我院 1988 - 2000 年 34 例 BCS 患者外科直视下切除标本,其中男 24 例,女 10 例,年龄 17 ~ 67 岁,中位年龄 31 岁;病程 6 周 ~ 37 年不等,平均 4.6 年。肝功能按 Child-Pugh 分级, A 级 19 例, B 级 12 例, C 级 3 例。对照组切取 16 例肾移植供体的 IVC 组织,于 4% 甲醛溶液中固定 1 h 后,用 PBS 洗脱,脱水透明后石蜡包埋,制成 6 μm 的切片待用。

1.1.2 试剂与染色 兔抗人 TGFβR、PDGFR、FGFR、ET-1 多克隆抗体(浓缩型)由美国 Santa Cruz 公司生产;过氧化物酶标记的链酶卵白素(streptavidin/peroxidase, SP)免疫组化试剂盒,抗体稀释液和 DAB 试剂盒均购于北京中山生物技术有限公司。

1.2 方法

阳性标准制定及计量方法:①细胞质被染成棕

色的为阳性细胞。②随机选取 5 个高倍视野(20 ×),分别计算阳性细胞总和($x = x_1 + x_2 + x_3 + x_4 + x_5$)、阳性细胞和无阳性标记的细胞之和($n = n_1 + n_2 + n_3 + n_4 + n_5$),然后计算其表达率($r = x/n$);分别比较组间每一指标的表达率。③先后按患者性别、年龄、病程和肝功能储备级别分组,分别比较组间隔膜组织阳性细胞表达率的差异。

1.3 统计学处理

应用 SPSS10.00 软件包处理;对各组表达率首先进行正态性检验,用 $\bar{x} \pm s$ 表示;通过方差齐同分析,组间表达率 R 值的比较用成组设计资料均数的 t 检验及多个样本均数的两两比较;年龄、病程与表达率的分析则应用非参数相关性检验 Spearman 等级相关分析,以 $\alpha = 0.05$ 作为检验水准。

2 结果

2.1 光镜下改变

患者 IVC 隔膜组织切片显示程度不等的纤维结缔组织增生,11 例伴有血管增生,并有大量血栓;8 例不同程度透明变性,14 例黏液样变性,其中 5 例有组织钙化。17 例有炎细胞浸润,其中 7 例以淋巴细胞为主,5 例有较多的浆细胞和嗜酸粒细胞浸润,5 例可见少量单核细胞浸润。隔膜组织由大量粗大的均质状胶原纤维及增多的成纤维细胞构成,胶原排列紊乱,或呈涡轮状或结节状,部分胶原纤维呈透明变性;微血管较少,大部分呈闭合状态。

2.2 生长因子受体及细胞因子在不同组间的表达

正常血管与 BCS 隔膜组织中均有 TGFβR、PDGFR、FGFR 及 ET-1 免疫阳性细胞,隔膜组织中上述指标的表达明显高于正常血管($P < 0.05$) (表 1, 图 1)。

2.3 生长因子受体及细胞因子的表达与患者性别的相关性分析

表 1 各组生长因子受体及细胞因子的表达率

组别	TGFβR	PDGFR	FGFR	ET-1
实验组	0.38 ± 0.14 ^a	0.52 ± 0.07 ^b	0.50 ± 0.11 ^c	0.54 ± 0.12 ^d
对照组	0.21 ± 0.07	0.30 ± 0.08	0.24 ± 0.06	0.24 ± 0.08

^aTGFR: $T = 5.537, P = 0.019$; ^bPDGFR: $T = 9.990, P = 0.042$;

^cFGFR: $T = 10.679, P = 0.033$; ^dET-1: $T = 8.994, P = 0.025$;

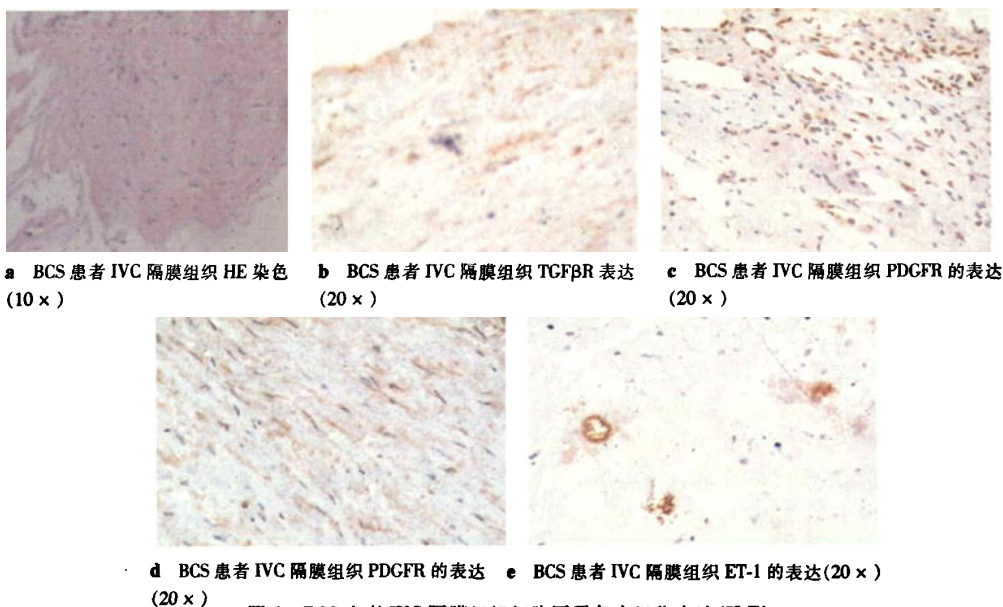


图 1 BCS 患者 IVC 隔膜组织细胞因子免疫组化表达(H-E)

不同性别患者 BCS 隔膜组织中均有 TGFβR、PDGFR、FGFR 及 ET-1 免疫阳性细胞,隔膜组织中 TGFβR、PDGFR、FGFR 及 ET-1 的表达率与患者性别之间并无明显关系($P > 0.05$)(表 2)。

表 2 患者性别与各细胞因子、受体表达的关系

性别	例数	表达率			
		TGFβR	PDGFR	FGFR	ET-1
男	24	0.37 ± 0.14	0.50 ± 0.07	0.50 ± 0.11	0.54 ± 0.12
女	10	0.38 ± 0.13	0.55 ± 0.05	0.50 ± 0.11	0.54 ± 0.15

TGFR: $T = 0.112, P = 0.911$; PDGFR: $T = 1.734, P = 0.093$;
 FGFR: $T = 0.045, P = 0.965$; ET-1: $T = 0.120, P = 0.905$;

2.4 不同肝功能分级患者生长因子受体及细胞因子的表达情况

本实验中发现, TGFβR、PDGFR、FGFR 三种受体的表达与患者肝功能分级无明显关系 ($P > 0.05$); 而 ET-1 的表达有明显差异 ($P < 0.05$), 肝功能储备良好的患者 ET-1 的表达率要高于肝功能差的患者(表 3)。

表 3 不同肝能功分级患者生长因子受体及细胞因子的表达情况

肝功能	例数	平均秩			
		TGFβR	PDGFR	FGFR	ET-1
A	19	14.95	17.00	20.66	22.23
B	12	20.33	17.75	13.71	12.50
C	3	22.33	19.67	12.67	7.00

TGFR: $H = 2.927, P = 0.231$; PDGFR: $H = 0.197, P = 0.906$;
 FGFR: $H = 4.358, P = 0.113$; ET-1: $H = 10.804, P = 0.005$;

3 讨论

3.1 IVC 隔膜组织的组织细胞学表现与生物学

特性

目前认为, BCS 患者 IVC 隔膜组织的形成涉及多种类型细胞、细胞外基质和细胞因子^[9]。本实验显示, 隔膜形成的基础是炎症细胞和修复细胞的一系列活动。值得注意的是, 隔膜组织中含有大量的胶原纤维, 已有研究证实, 无论是机体正常发育过程, 还是创伤修复过程, 几乎全部是由成纤维细胞合成胶原^[6]。成纤维细胞作为创伤愈合过程中增生期和重塑期中最重要的修复细胞, 在 IVC 隔膜组织纤维增生反应中同样起着主要作用。大量纤维组织形成后, 即使经过组织重塑和改构, 局部仍会残留较多的纤维组织, 势必导致 IVC 管腔的局部狭窄。另外有研究认为成纤维细胞的生物学特性可能与隔膜组织挛缩存在重要联系^[7], 因为隔膜组织中含有一种特殊形式的成纤维细胞即成肌纤维细胞(myofibroblast), 兼有成纤维细胞和平滑肌细胞两者的特点, 成肌纤维细胞也能合成胶原, 并且在细胞和细胞间、细胞和胶原纤维间有广泛而紧密的连接, 因而细胞收缩时可引起整个肉芽组织收缩, 这可能是引起 IVC 隔膜挛缩的重要原因。

3.2 TGFβR、PDGFR、FGFR and ET-1 在 BCS 隔膜形成过程中的作用机制

临床发现, BCS 起病隐匿, IVC 隔膜生长缓慢, 切除术和介入治疗术后病灶可复发, 这与接触抗原致敏、建立记忆、抗原再接触、体液和免疫细胞反应被激活等免疫过程相似^[10]。

实验中发现正常血管与 BCS 隔膜组织中都有 TGF β R、PDGFR、FGFR 及 ET-1 阳性细胞,而隔膜组织中上述指标的表达明显高于正常血管,表达阳性的细胞主要为单核-巨噬细胞、成纤维细胞和淋巴细胞。

TGF β 、PDGF 和 ET-1 是目前已知与瘢痕形成关系最密切、最具代表性的细胞因子,研究证明 TGF β 可影响基质和基质细胞功能,促进伤口愈合等^[9]。因而,其在成龄组织的修复过程中可能是极其重要的,但如过度,则可能导致瘢痕形成。TGF β 的各种生物学活性均与 TGF β R 有关。我们认为 TGF β R 在 IVC 隔膜组织的高表达提示隔膜形成可能与 IVC 血管内膜损伤有关,其作用机制可能与其参与内膜修复有关;同时 TGF β R 的过度表达可能是血管内膜修复过程中 TGF β 过度表达的反应。

PDGFR 在 BCS 患者隔膜组织中的高表达提示隔膜中成纤维细胞对 PDGF 的敏感性增高,可能增加隔膜成纤维细胞和炎性细胞的浸润以及胶原和肉芽组织的产生。本研究发现,IVC 隔膜组织中 ET-1 表达增强是 IVC 隔膜组织成纤维细胞高增殖活性和胶原合成的调节途径之一。

FGF 在体外能够抑制瘢痕疙瘩和正常成纤维细胞的胶原合成^[12]。所以可以认为,FGF 可以减少成纤维细胞的胶原蛋白的过量沉积,从而有助于防止瘢痕产生。本实验显示,IVC 隔膜中 FGFR 的表达明显高于正常血管,提示 FGF 可能参与抗隔膜胶原纤维形成的过程。

3.3 IVC 膜性梗阻(MOVC)及相关因素分析

MOVC 多发生在肝段和肝后段。本研究结果提示 IVC 隔膜是由纤维肌性和纤维弹性组织构成,这种纤维性的隔膜组织与肝实质存在明显差异,这种差异很难用上述的“先天发育异常”理论来解释。

目前研究证明,血凝异常、口服避孕药、感染、外伤和肿瘤等均可引起 BCS^[13,14],但尚有 15%~20% 的病因仍未探明。有研究报道在东方民族中 BCS 以炎症感染和口服避孕药所致为主,以 IVC 病变和 MOVC 占大多数^[15]。本研究认为,局部感染或机械性损伤可能是造成 MOVC 的原因之一,隔膜组织可能为血栓机化而形成。

本研究显示 BCS 患者性别与 BCS 隔膜组织 TGF β R、PDGFR、FGFR 及 ET-1 表达无相关性,提示本病发生可能与性激素水平无关,但本实验样本较小,难下断言。

本研究还发现肝脏储备功能分级与 BCS 隔膜

组织 ET-1 表达阳性细胞的数量及强度呈正相关,而与 TGF β R、PDGFR、及 FGFR 无相关性,我们认为,这可能与 BCS 的早期发现和早期确诊较为困难有关。BCS 的临床表现和类型众多,虽然中后期的 BCS 主要为门脉高压和下腔静脉阻塞两大综合症的典型表现,但 BCS 的早期,常无异常或无特征性表现^[16]。所以可以理解为,一旦出现 MOVC 的典型症状和体征,IVC 肝段的隔膜则已经衍化为成熟的纤维组织^[17],ET-1 的表达呈衰减趋势,伴之出现的是患者肝功能的进一步受损。

3.4 IVC 隔膜组织与皮肤瘢痕的区别和联系

最近的组织学研究表明,IVC 隔膜是血栓机化后的改变^[17];瘢痕则是皮肤损伤达到一定程度后组织修复的必然结果,一般认为瘢痕的形成机制主要由修复细胞、胶原、细胞因子及三者的相互关系构成,其中细胞因子在修复过程中发挥重要的调控作用。本实验显示 IVC 隔膜由大量粗大的均质状胶原纤维及增多的成纤维细胞构成,胶原排列紊乱,与文献中描述的瘢痕组织的镜下表现有诸多相似之处;实验还显示,以成纤维细胞为主,多种细胞因子在 IVC 隔膜组织和正常血管内膜之间存在显著的表达差异,而这种表达差异在瘢痕组织和正常皮肤之间同样存在。由此我们推测 IVC 隔膜组织形成的病因可能和局部血管内膜损伤有关,临床上对瘢痕的防治策略可能为 IVC 膜性狭窄的治疗和预防复发提供借鉴。抗细胞因子治疗在 IVC 隔膜的防治上是否也存在可行性,值得进一步研究。

[参考文献]

- [1] Savader SJ, Trerotola SO. Venous interventional radiology with clinical perspectives[M]. New York: Thieme, 1996: 62 - 88.
- [2] Henderson JM, Warren WD, Millikan WJ, et al. Surgical options hematologic evaluation and pathologic changes in Budd-Chiari syndrome[J]. Am J Surg, 1990, 159: 41 - 50.
- [3] Pisani-Ceretti A, Intra M, Prestipino F, et al. Surgical and Radiologic treatment of primary Budd-Chiari syndrome[J]. World J Surg, 1998, 22: 48 - 54.
- [4] Clark RAF. Biology of dermal wound repair[J]. Dermatol Clin, 1993, 11: 647 - 653.
- [5] DeStefano V, Teofili L, Leone G, et al. Spontaneous erythroid colony formation as the clue to an underlying myeloproliferative disorder in patients with Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis[J]. Semin Thromb Hemost, 1997, 23: 411 - 418.
- [6] 王文革, 钱云良, 高庆新. 细胞因子与瘢痕形成机制的研究进展[J]. 中华整形外科杂志, 1997, 13: 128 - 130.

- [7] Helmy T, Ware DL, Patterson C, et al. Focal elastic obstruction of the inferior vena cava[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2000, 51: 494 - 499.
- [8] Singh V, Sinha SK, Nain CK, et al. Budd-Chiari syndrome: our experience of 71 patients [J]. J Gastroenterol Hepatol, 2000, 15: 550 - 554.
- [9] Adzick NS, Lorenz HP. Cells, matrix, growth factors, and the surgeon: the biology of scarless wound repair [J]. Ann Surg, 1994, 220: 10 - 18.
- [10] Mukhopadhyay A, Tan EK, Khoo YT, et al. Conditioned medium from keloid keratinocyte/keloid fibroblast coculture induces contraction of fibroblast-populated collagen lattices [J]. Br J Dermatol, 2005, 152: 639 - 645.
- [11] Chen W, Fu X, Ge S, et al. Ontogeny of expression of transforming growth factor-beta and its receptors and their possible relationship with scarless healing in human fetal skin[J]. Wound Repair Regen, 2005, 13: 68 - 75.
- [12] Spyrou GE, Naylor IL. The effect of basic fibroblast growth factor on scarring[J]. Br J Plast Surg, 2002, 55: 275 - 282.
- [13] 祖茂衡. 布-加综合征的影像诊断与介入治疗[M]. 第 1 版, 北京: 科学出版社, 2004, 18 - 26.
- [14] Bhattacharyya M, Makharia G, Kannan M, et al. Inherited prothrombotic defects in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a study from North India [J]. Am J Clin Pathol, 2004, 121: 844 - 847.
- [15] Lilova M, Velkovski IG, Velichkov NI, et al. Budd-Chiari syndrome and inferior vena cava thrombosis in a nephritic child [J]. Pediatr Nephrol, 2000, 14: 412 - 415.
- [16] Takamura M, Ichida T, Yokoyama J, et al. Recurrence of hepatocellular carcinoma 102 months after successful eradication and removal of membranous obstruction of the inferior vena cava [J]. J Gastroenterol, 2004, 39: 681 - 684.
- [17] Karageorgiou H, Mookerjee RP, Patani NR, et al. Nipped in the Budd: hepatic venous outflow obstruction in evolution [J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2005, 17: 65 - 68.
- [18] De BK, De KK, Sen S, et al. Etiology based prevalence of Budd-Chiari syndrome in eastern India [J]. J Assoc Physicians India. 2000, 48: 800 - 803.

(收稿日期:2007-08-28)

· 消 息 ·

第十八期全国胃肠道造影及新进展学习班通知

上海交通大学附属第六人民医院和上海市卫生局将于 2008 年 11 月上、中旬在上海六院联合举办第十八期胃肠造影学习班。学习班属国家级继续医学教育项目(项目编号:20080901011)。学习班重点介绍:胃肠道造影原理、应用、现状及进展;胃肠道综合检查(包括钡检、螺旋 CT、内镜、腔内超声、MRI 等)、胃肠道钡剂的精细检查、小肠造影材料和方法的改进(插管演示)、小肠出血的影像学检查线路、肠缺血性病变、咽-食管连接的影像学、吞咽障碍影像学、消化道肿瘤的介入治疗等。

欲参加者请于近期来函或发电子邮件报名,届时将向报名者寄发入学通知。

联系地址:上海市宜山路 600 号

上海交通大学附属第六人民医院科教处汤佩文

邮 编:200233

电子邮件:zhuangqixin2002@yahoo.com.cn

电子邮件:tangpeiwen71@yahoo.com.cn

作者: [白卫星](#), [李天晓](#), [翟水亭](#), [马秀现](#), [曹会存](#), [王子亮](#), [BAI Wei-xing](#), [LI Tian-xiao](#), [ZHAI Shui-ting](#), [MA Xiu-xian](#), [CAO Hui-cun](#), [WANG Zi-liang](#)

作者单位: [河南省人民医院介入科, 郑州, 450003](#)

刊名: [介入放射学杂志](#) **ISTIC PKU**

英文刊名: [JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY](#)

年, 卷(期): 2008, 17(7)

被引用次数: 0次

参考文献(18条)

1. [Savader SJ, Trerotola SO](#) [Venous interventional radiology with clinical perspectives](#) 1996
2. [Henderson JM, Warren WD, Millikan WJ](#) [Surgical options hematologic evaluation and pathologic changes in Budd-Chiari syndrome](#) 1990
3. [Pisani-Ceretti A, Intra M, Prestipino F](#) [Surgical and Radioiologic treatment of primary Budd-Chiari syndrome](#) 1998
4. [Clarrk RAF](#) [Biology of dermal wound repair](#) 1993
5. [DeStefano V, Teofili L, Leone G](#) [Spontaneous erythroid colony formation as the clue to an underlying myeloproliferative disorder in patients with Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis](#) 1997
6. [王文革, 钱云良, 商庆新](#) [细胞因子与瘢痕形成机制的研究进展](#) 1997
7. [Helmy T, Ware DL, Patterson C](#) [Focal elastic obstruction of the inferior vena cava](#) 2000
8. [Singh V, Sinha SK, Nain CK](#) [Budd-Chiari syndrome:our experience of 71 patients](#) 2000
9. [Adzick NS, Lorenz HP](#) [Cells, matrix, growth factors, and the surgeon:the biology of scarless wound repair](#) 1994
10. [Mukhopadhyay A, Tan EK, Khoo YT](#) [Conditioned medium hem keloid keratinocyte/keloid fibroblast coculture induces coutraction of fibroblast-populated collagen lattices](#) 2005
11. [Chen W, Fu X, Ge S](#) [Ontogeny of expression of trans-forming growth factor-beta and its receptors and their possible relationship with scarless healing in human fetal skin](#) 2005
12. [Spyrou GE, Naylor IL](#) [The effect of basic fibroblast growth factor ca scarring](#) 2002
13. [祖茂衡](#) [布-加综合征的影像诊断与介入治疗](#) 2004
14. [Bhattacharyya M, Makharia G, Kannan M](#) [Inherited prothrombotic defects in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis:a study from North India](#) 2004
15. [Lilova M, Velkovski IG, Velichkov NI](#) [Budd-Chiari syndrome and inferior vena cava thrombosis in a nephritic child](#) 2000
16. [Takamura M, Ichida T, Yokoyama J](#) [Recurrence of hepatocellular carcinoma 102 months after successful eradication and removal of membranous obstruction of the inferior vena cava](#) 2004
17. [Karageorgiou H, Mcockerjee RP, Pateni NR](#) [Nipped in the Budd:hepatic venous outflow obstruction in evolution](#) 2005
18. [De BK, De KK, Sen S](#) [Etiology based prevalence of Budd-Chiari syndrome in eastern India](#) 2000

相似文献(10条)

1. 期刊论文 [张家庭, 李建辉, 方凡, 董常峰, 李泉水](#) [二维与彩色多普勒超声对布-加综合征病因学的诊断价值](#) -中国

目的探讨二维超声与彩色多普勒超声对布-加综合征病因学的诊断价值,以指导临床进行治疗.方法应用二维超声与彩色多普勒超声检查19例布-加综合征患者,男12例,女7例,年龄12~69岁,平均41岁.综合分析其二维图像与彩色血流显像特点,对布-加综合征的病因作出诊断,并通过临床及其他影像学检查互相验证.结果14例均出现肝脏左右叶不同程度增大,呈瘀血肝样表现,其中1例有肝右后叶巨大占位病变;5例肝脏体积减小,肝实质回声不均匀,呈肝硬回声像图表现.肝静脉或下腔静脉局限性狭窄,远端管腔扩张,血流速度减慢,甚至出现逆流,8例可见云雾状影,彩色血流显示狭窄处血流速度增快,远端血流颜色暗淡或消失.经临床及其他影像学检查,19例中先天发育异常型6例,血栓型2例,癌栓型4例,肿块外压型3例,原因不明型4例.二维及彩色多普勒超声诊断除1例先天性发育异常漏诊,1例癌栓型误诊为血栓型外,其余均获确诊.总的病因诊断准确率94.7%,敏感性93.3%,特异性100%.结论二维超声及彩色多普勒超声对布-加综合征病因学的诊断有较高的价值,对临床治疗方式的选择起着重要作用.

2. 期刊论文 王侑. 张辉. 郭成浩. 樊庆勇. WANG Yi. ZHANG Hui. GUO Cheng-hao. FAN Qing-yong 下腔静脉隔膜阻塞型

布-加综合征的病理学及病因学研究 - 介入放射学杂志2008, 17 (7)

目的 研究下腔静脉隔膜阻塞型布-加综合征(BCS)的解剖位置和隔膜病理特点,以探讨病因及发病机制.方法 分析100例非BCS死亡成人解剖资料,进行下腔静脉隔膜以上至右心房的大体观察.常规显微镜病理检查70例下腔静脉隔膜阻塞型患者的隔膜活检材料及加例BCS患者根治术后切除的完整隔膜.结果 大体观察发现1例(1%)在位于平膈肌水平距下腔静脉入右心房28mm处、肝静脉开口上方的左外侧壁,存在一瓣膜;47%成人位于下腔静脉近右心房口存在Eustachian瓣.镜检显示,上述全部隔膜符合血管瓣膜样结构.其中30%(21/70)样本附有机化血栓.9%(6/70)样本内有少量炎症细胞浸润.全部完整隔膜病理检查与血管壁相延续.结论 首次报道在位于下腔静脉平膈肌水平有一瓣膜,这一瓣膜的发现,可能与下腔静脉隔膜阻塞型BCS的发生高度相关.

3. 学位论文 林国领 布-加综合征与FVLeiden及F II G20210A突变关系的研究 2004

目的:布加综合征(Budd-Chiari syndrome, B-CS)是一类严重威胁人类健康的疾病,自然预后极差,是主肝静脉(Ma jor hepatic veins, MHVs)出口部和/或肝后段下腔静脉血流受阻所引起的肝后型门静脉高压症(Portalhypertension, PHT)伴或不伴有下腔静脉高压综合征.结论:1. 通过该研究,可以初步推测中国汉族AB-CS的发病与FVLeiden及F II G20210A突变可能没有相关性.2. 结合国外的研究,证实FVLeiden及F II G20210A突变存在种族和地理分布的差异.3. 中国汉族人B-CS的发病是否与凝血因子的遗传多态性有关,尚有待于进一步的深入研究.

4. 期刊论文 卢秀波. 马秀现. 许培钦. 许雅娟. LU Xiu-bo. MA Xiu-xian. XU Pei-qin. XU Ya-juan 布-加综合征继发腹

腔间隔室综合征的处理 - 中国普通外科杂志2001, 10 (2)

目的探讨布-加综合征(BCS)病人并发腹腔间隔室综合征(ACS)的发病机制和处理.方法 42例病人经静脉造影和腹内压测定确诊为BCS并有ACS.所有病人在术前行腹水透析和回输,而后行各种门体分流术(36例)或介入主肝静脉再通术(6例).结果除2例死亡、2例病人远期疗效稍差外,其余38例BCS并ACS的临床症状消失或明显减轻.结论主肝静脉阻塞是BCS并ACS的主要病理学改变;门体分流术或经介入方法使主肝静脉再通可消除BCS并ACS的症状.

5. 期刊论文 张娉 超声检查对布-加综合征的诊断治疗价值 - 现代保健·医学创新研究2007, 4 (23)

目的 通过超声波探讨对布-加综合征(B-CS)病因学的诊断价值,以指导临床进行治疗.方法 应用超声波检查12例布-加综合征患者,男9例,女3例,年龄20~64岁,平均42岁,综合超声显像特点,对布-加综合征病历作出诊断.并通过临床和其影像学检查相互验证.结果 12例均出现肝左右叶不同程度肿大,呈淤血肝样表现,4例肝体积稍减;肝实质回声不均匀,呈肝硬化化声像图表现.肝静脉或下腔静脉局限性狭窄,远端管腔扩张,血流速度减慢.4例可见云雾状影,彩色多普勒超声显示彩色血流显示狭窄处血流速度增快,远段血流颜色暗淡或消失.肿块外压型2例,门静脉血栓形成2例.结论 超声检查对布-加综合征的病因学诊断具有重要价值,且指导临床治疗.

6. 期刊论文 边建朝. 郭成浩. BIAN Jian-cao. GUO Cheng-hao 肝静脉流出道阻塞综合征(布-加综合征)研究进展 - 国

外医学(医学地理分册) 2009, 30 (4)

本文综述了肝静脉流出道阻塞综合征(布-加综合征)的起源及临床特点.从其定义、临床流行病学和病因学等方面探讨了最近的研究进展,建议该病以肝静脉流出道阻塞综合征命名,其中最主要类型应命名为“下腔静脉隔膜病”.同时介绍了中国以饮用水高碘和高氟相关的环境病因学的假说及相关研究.

7. 会议论文 田志龙 布加氏综合征病因学研究进展 2006

布加氏综合征(Budd-Chiari Syndrome, BCS)是血管外科疾病中的疑难重症,一直是内科、外科、介入放射学和影像医学研究的重点和难点,其病因学探讨也一直是血管外科界争论的焦点和努力探讨的重点问题.本文介绍了血栓形成、隔膜形成、机械性损伤以及血管局部炎症等布加综合征病因的研究进展.

8. 期刊论文 周为民. 李晓强 Budd-Chiari综合征和因子V Leiden突变 - 蚌埠医学院学报2002, 27 (5)

布加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)是一种发病率较高的全球性疾病,其病因很多,其中因子V Leiden(factor V Leiden, FVL)突变是最常见的病因学之一.其发病机制主要是突变后所致的抗活化蛋白C现象(activated protein C resistance, APCR)而引起的血液高凝状态.本文就BCS与FVL突变的相关性研究作一综述.

9. 期刊论文 贺颖. 郑红. 连建华. 齐华. 许培钦. 林国领. 董子明 Budd-chiari综合征患者凝血因子XIII Val34Leu基因

多态性的检测 - 中华血液学杂志2005, 26 (9)

布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, B-CS)是指肝静脉和(或)下腔静脉流出道受阻引起的门静脉高压和(或)下腔静脉高压综合征.流出道的阻塞多由于肝静脉和(或)下腔静脉血栓形成所致,故导致血栓形成的各种因素就成为B-CS病因学研究的热点[1].

10. 期刊论文 田志龙. 赵守业 肝静脉阻塞型布加综合征的病因学探讨 - 济宁医学院学报2008, 31 (2)

目的 从病理形态学和肝静脉内膜增生角度,探讨肝静脉阻塞型布-加氏综合征的发病机理.方法 收集20例肝静脉阻塞型布-加氏综合征病人的闭塞肝静脉病灶组织,进行病理学检查(HE染色)和增殖细胞核抗原(PCNA)、C-myc和P-53免疫组织化学检查.观察闭塞肝静脉病灶组织的形态学变化及PCNA、C-myc、P53的阳性表达情况.结果 肝静脉内膜组织不规则增生,弹力纤维不完整,内见散在平滑肌细胞,大量纤维结缔组织增生,部分透明样变性或玻璃样变性,部分增生区可见有大量炎症细胞浸润.PCNA、C-myc均是强阳性表达,与对照组相比,具有显著差异.P53弱阳性表达与对照组相比无显著差异.结论 PCNA、C-myc高表达和P53弱阳性表达,启动了肝静脉内膜的极度不规则增生,可能是肝静脉阻塞型布加综合征发病原因之一.

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200807003.aspx

授权使用: qknfy(qknfy), 授权号: cfc3d08c-2c32-4b62-a99d-9df7017dae00

下载时间: 2010年9月20日