

## 肝静脉阻塞型布-加综合征误诊误治原因分析

田 浩, 徐 浩, 李国均, 祖茂衡

**【摘要】** 目的 探讨肝静脉阻塞型布-加综合征(HVBCS)临床症状、影像学特征及误治分析。方法 13 例误治的 HVBCS 患者,5 例行下腔静脉球囊扩张术,8 例行下腔静脉支架植入。分析 13 例患者临床症状、体征及影像学资料,经 DSA 造影进一步证实后予肝静脉成形术。结果 所有患者均有不同程度的门静脉高压表现,无明显下腔静脉阻塞症状。CT 或(和)MRI 示肝尾状叶明显增大,DSA 示下腔静脉呈外压性狭窄。13 例均成功实施肝静脉成形术;其中 4 例行单纯 PTA,9 例行 PTA + 支架,术后所有患者临床症状与体征完全消失或明显改善。结论 HVBCS 的下腔静脉狭窄不是其本身病变,而是肝尾状叶代偿性增大压迫所致。肝静脉成形术是一种正确的、安全、有效的治疗方法。

**【关键词】** 肝静脉血栓形成;影像学特征;血管成形术

中图分类号:R543.6 文献标识码:A 文章编号:1008-794X(2008)-11-0769-04

### The analysis of misdiagnosis and mistreatment in Budd-Chiari syndrome with hepatic vein obstruction

TIAN Hao, XU Hao, LI Guo-jun, ZU Mao-heng. Department of Radiology, Affiliated Hospital, Xuzhou Medical College, Xuzhou 221002, China

**【Abstract】** Objective To investigate the clinical symptoms and imaging features of Budd-Chiari syndrome with hepatic vein obstruction (HVBCS) and the reasons of mistreatment. **Methods** Thirteen patients with HVBCS were misdiagnosed and mistreated as inferior vena cava (IVC) obstruction, including 8 patients treated with stent implantation in IVC once and 5 patients with balloon dilatation. After analysis of the clinical symptoms, signs and imaging features; hepatic vein obstruction was further confirmed by digital subtraction angiography (DSA) in all patients. **Results** All patients had variable degrees of portal hypertension and no apparent symptoms of IVC obstruction. CT or/and MRI showed obvious caudate lobe enlargement and DSA showed IVC narrowing with external compression. All patients were undertaken hepatic vein angiography including 4 with PTV and 9 with hepatic vein stent implantation. All patients' clinical symptoms and signs completely disappeared or markedly improved after the procedure. **Conclusion** The stenosis of IVC in HVBCS, caused by compression compensatory hypertrophy of hepatic caudate lobe can be cured by hepatic vein angioplasty which is the most correct and effective method. (J Intervent Radiol, 2008, 17: 769-772)

**【Key words】** Hepatic vein thrombosis; Imaging features; Angioplasty

Budd-Chiari 综合征(BCS)是肝静脉或肝后段下腔静脉阻塞引起肝静脉血液回流受阻,导致门脉高压的一组症候群,目前病因尚不明确。随着影像检查技术的发展,人们对 BCS 诊断已有一定的认识,尤其对下腔静脉阻塞型,但肝静脉阻塞型 BCS 仍是诊疗中的重点和难点。2006 年 10 月-2008 年 1 月,我院共收治 13 例曾被误诊误治的肝静脉阻塞型 BCS 患者,现将有关的诊治体会报道如下。

### 1 材料与方法

#### 1.1 临床资料

收集 2006 年 10 月至 2008 年 1 月在外院误治的肝静脉阻塞型 BCS 患者 13 例,其中男 5 例,女 8 例,年龄 17 ~ 37 岁,平均 29 岁,发病时间为 3 ~ 9 个月不等。所有患者均在外地医院接受过相应的介入治疗,8 例行下腔静脉支架植入术,5 例行下腔静脉球囊扩张术,术后临床症状无明显改善,其中 1 例患者于外院行下腔静脉支架植入后 1 个月余出现大量呕血而就诊。

作者单位:221000 江苏 徐州医学院附属医院介入科

通讯作者:徐 浩

### 1.2 方法

1.2.1 影像学回顾和检查 所有误治患者入院后均仔细分析其临床表现及以前的影像学资料。7 例患者在我院行彩超、CT 或 MRI 进一步检查,明确血管阻塞的具体部位及程度。

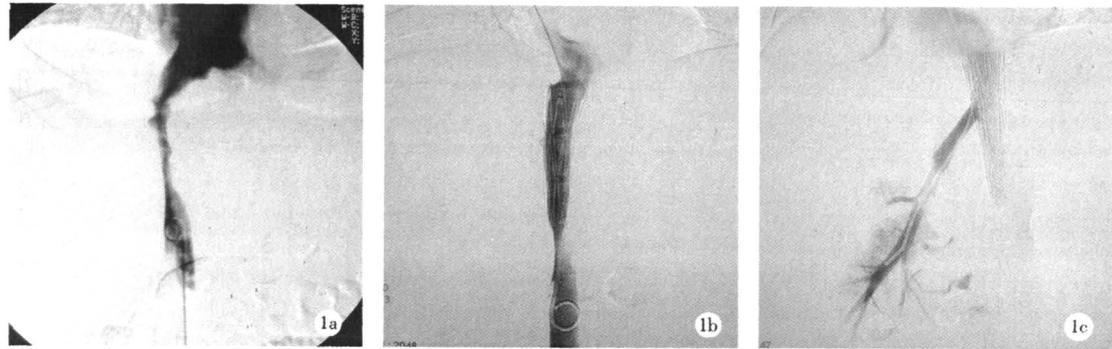
1.2.2 下腔静脉造影 局麻下采用改良的 Seldinger 技术行右颈内静脉穿刺插管,首先插入 5 F 猪尾巴导管行下腔静脉造影,观察下腔静脉狭窄情况及肝静脉开口征象。

1.2.3 治疗方法 用自制弧形头钢针外带 100 cm 长的 4 F 单弯导管经颈静脉途径沿肝静脉走向,在肝静脉与 IVC 的汇合处直接穿刺阻塞的肝静脉,行嵌入式肝静脉造影进一步证实肝静脉阻塞情况(图 1、2)。如肝静脉造影时发现导管位于闭塞肝静脉主干,将交换导丝(0.035 英寸,180 cm)经单弯导管插入肝静脉,行 PTA 和支架置入;如导管位于肝静脉的分支或交通血管,则改变进针方向再次穿刺肝

静脉主干,穿刺成功后行 PTA 和支架置入治疗。

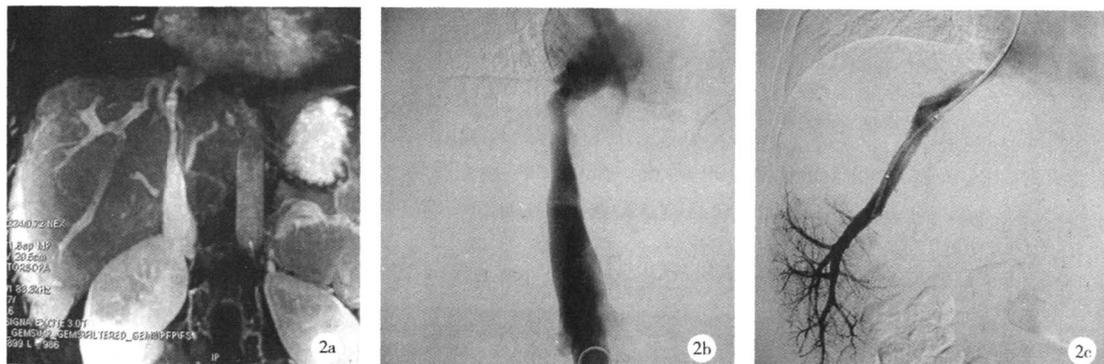
### 2 结果

13 例患者临床上均表现为不同程度的食欲不振、腹痛、腹胀或伴有恶心、呕吐,其中 7 例有不同程度的腹水,1 例患者出现上消化道出血,13 例患者中无一例出现明显的下肢肿胀及静脉曲张等下腔静脉阻塞表现。影像学表现肝脏不同程度增大,均以尾状叶为著,肝内有粗细不等的交通支形成,伴有下腔静脉肝后段受压呈节段性狭窄,长度为 5 ~ 8 cm 不等。所有患者用肝弯钢针行阻塞的肝静脉开通成功,10 例为肝静脉节段性阻塞,3 例为膜性阻塞。4 例患者对肝静脉阻塞段单纯行球囊扩张,9 例患者球囊扩张后行支架植入治疗(图 1、2),治疗后临床症状均明显改善或完全消失。随访 3 ~ 17 个月,1 例球囊扩张的患者术后 8 个月出现复发,重新行肝静脉支架植入。



a IVC 造影示肝尾状叶增大,下腔静脉肝后段受压呈节段性狭窄 b 为外院予 IVC 支架植入后造影示支架下端仍呈外压性狭窄 c 为本院经颈静脉穿刺肝右静脉后造影及支架植入

图 1 HVBCS 患者外院误诊后 IVC 行支架植入 1 个月余出现呕血的病例



a 为本院 MRI 血管重建显示右肝静脉在下腔静脉开口处节段性阻塞,周围有侧支循环形成,下腔静脉受增大的尾状叶及肝左叶压迫呈段性狭窄 b 为本院 IVC 造影肝右静脉造影所示与 MRA 所示相符 c 为支架植入后造影

图 2 外院行 IVC 球囊扩张后腹水症状无改善的病例

### 3 讨论

#### 3.1 肝静脉阻塞型 BCS 的临床特点

BCS 分为肝静脉阻塞型、下腔静脉阻塞型及混合型<sup>[1]</sup>。单纯肝静脉阻塞与单纯下腔静脉阻塞 BCS 患者的临床症状具有显著差别,肝静脉阻塞型 BCS 患者肝静脉压力增高,经肝小静脉、肝血窦将压力传递到门静脉系统,导致门静脉压力增高,产生与门静脉高压相关的一系列症状和体征。患者因门静脉高压,腹腔脏器血管床静水压增高,组织液漏入腹腔,常形成顽固性腹水。下腔静脉阻塞型 BCS,由于下腔静脉的侧支循环丰富,血管代偿快,单纯下腔静脉阻塞患者的肝静脉压比单纯肝静脉阻塞型的低<sup>[2]</sup>,肝静脉阻塞症状常缺乏或较轻。在体征上两种类型 BCS 也存在明显不同,肝静脉阻塞型 BCS 以肝脾肿大为主,常无下腔静脉阻塞的症状和体征,如下肢肿胀及色素沉着等。临床表现为典型门静脉高压体征,如:以脐为中心向四周放射状腹壁静脉曲张;而下腔静脉阻塞型 BCS 曲张的静脉累及范围较广,可造成从下肢到前胸、后背、胸、腹壁静脉曲张。曲张静脉极具特征性:其血流方向由下向上,立位观察曲张静脉更加明显。另外,肝静脉阻塞型 BCS 患者的平均年龄小,病程短;而下腔静脉阻塞型 BCS 患者的平均年龄大,病程较长,部分患者病程超过 10 年,甚至长达数十年。

#### 3.2 肝静脉阻塞型 BCS 的影像学特征

超声、CT 及 MRI 等影像学检查对 BCS 的诊断具有重要价值,若对 BCS 影像学特征的认识不足,往往造成误诊。彩色超声是诊断肝静脉阻塞型 BCS 简单而有效的方法,肝静脉近心端管腔结构回声消失、肝静脉内伴有反向血流形成、肝静脉之间广泛交通血管显示及下腔静脉管腔正常或轻度狭窄、存在正向回心血流是肝静脉阻塞型 BCS 的特征性超声表现<sup>[3,4]</sup>。

CT 及 MRI 检查,特别是 CTA 及 MRA 在临床中的应用,可以直观地显示出 BCS 血管阻塞的部位,还能显示血管阻塞后因血流动力学改变引起的肝脏及侧支血管的变化情况。肝静脉阻塞型 BCS 受累的常是上组肝静脉(肝左、中、右静脉),下组肝静脉(副肝静脉及肝短静脉)常不受累或累及较轻,上组肝静脉阻塞后肝脏的血液需经下组肝静脉回流入下腔静脉,由于下组肝静脉较细,代偿不全而致肝脏淤血性增大;肝脏长期淤血将导致上、下组肝静脉间广泛的交通血管形成,下组肝静脉代偿性增

粗,以副肝静脉明显,其周围肝组织出现不同程度增生,故 CT 及 MRI 可显示不成比例增大的尾状叶。增强扫描可见肝内广泛的交通血管影,有时可显示交通血管与上组肝静脉相通<sup>[5]</sup>。下腔静脉受增大的尾状叶压迫表现为长段狭窄( $> 5\text{ cm}$ ),横断面呈“月牙”形,腔内有对比剂显示。由于狭窄远心端下腔静脉内压力无明显增高,所以 CTA 及 MRA 检查常没有下腔静脉系的交通支血管显示。而下腔静脉阻塞型 BCS 的下腔静脉病变多是完全闭塞,闭塞段通常较短,部分为膜中带孔性狭窄。由于下腔静脉阻塞,其远心端压力增高,CTA 及 MRA 断层常显示下腔静脉的管径增粗,呈“类圆”形,明显不同与肝静脉阻塞型 BCS 患者下腔静脉的“月牙”形表现<sup>[6,7]</sup>。下腔静脉阻塞型 BCS 由于广泛的侧支血管形成,在 CTA 及 MRA 上可显示腰升静脉、半奇静脉、奇静脉和腹壁浅静脉代偿增粗<sup>[8]</sup>,也是下腔静脉阻塞型 BCS 的特征性表现,有助于与肝静脉阻塞型 BCS 相鉴别。

#### 3.3 肝静脉阻塞型 BCS 下腔静脉造影的意义

血管造影检查是诊断 BCS 的金标准,可为其分型及制订介入治疗方案提供重要的信息。正常人在行下腔静脉造影时,由于受心脏收缩的影响,肝静脉近心段能清楚地显示。肝静脉阻塞型 BCS 在下腔静脉造影时肝静脉不显示,部分闭塞的肝静脉开口可表现为不同的征象(杯口征、指压征、盲袋征等)<sup>[9]</sup>,对介入行肝静脉成形术具有重要的指导价值。因增大尾状叶的压迫,肝后段的下腔静脉管径呈较长范围、不同程度的狭窄,多表现为左侧壁外压性狭窄<sup>[10]</sup>。将肝静脉阻塞型 BCS 下腔静脉的这种改变归属于下腔静脉自身的病变,称之为下腔静脉节段性狭窄,是一种错误的认识,对狭窄的下腔静脉行 PTA 甚至是支架植入治疗更是一种错误的选择。本组病例皆在外院对下腔静脉进行过相关的治疗,没有收到临床效果。我们建议对下腔静脉造影表现为长段狭窄的 BCS 患者,应换入 Cobra 导管作肝静脉造影,如肝静脉闭塞应对肝静脉进行治疗,这样才是一种正确的治疗方案,才能收到良好的临床效果,如肝静脉通畅,可考虑对狭窄的下腔静脉进行治疗。

总之,肝静脉阻塞型 BCS 与下腔静脉阻塞型 BCS 在临床及影像学表现不同,临床症状、体征及影像学征象各具特征性,认识这些特征能明显减少误诊、误治。在下腔静脉造影时,若发现下腔静脉呈长段性狭窄,应行肝静脉造影,明确肝静脉的通畅情况,而不应在没有搞清楚肝静脉是否通畅的情

况下,盲目地对狭窄的下腔静脉实施介入治疗。

[参考文献]

[1] 李麟苏. 评布加综合征定义与分型 [J]. 介入放射学杂志, 2007, 16: 75 - 78.

[2] 梅 健, 朱 云, 庄爱琴, 等. 布加综合征介入治疗即刻血流动力学变化[J]. 徐州医学院学报, 2007, 27: 567 - 570.

[3] Buckley O, Brien J O', Snow A, et al. Imaging of Budd-Chiari syndrome[J]. Eur Radio, 2007, 17: 2071 - 2078.

[4] Erden A. Budd-Chiari syndrome: A review of imaging findings [J]. Eur J Radiol, 2007, 61: 44 - 56.

[5] 单 鸿, 朱康顺, 肖湘生, 等. 多层螺旋 CT 在肝静脉阻塞型布加综合征诊断和治疗中的应用[J]. 中华医学杂志, 2005, 85: 303 - 306.

[6] Sumru T, Ayse E, Koray C, et al. Contrast-enhanced MR angiography of benign regenerative nodules following TIPS shunt procedure in Budd-Chiari syndrome [J]. Turk J Gastroenterol, 2004, 15: 173 - 177.

[7] Kamath S. Budd-Chiari syndrome: Radiologic findings[J]. Liver Transplant, 2006, 12: S21-S22.

[8] Brancatelli G, Federle MP, Ambrosini R, et al. Cirrhosis: CT and MR imaging evaluation[J]. Eur J Radiol, 2007, 61: 57 - 69.

[9] 徐 浩, 祖茂衡, 顾玉明, 等. 肝静脉阻塞之下腔静脉造影表现及临床意义[J]. 实用放射学杂志, 1998, 14: 599 - 601.

[10] 祖茂衡, 徐 浩, 李国均, 等. 肝静脉阻塞的血管造影表现 [J]. 中华放射学杂志, 2004, 38: 188 - 191.

(收稿日期:2008-05-14)

·消 息·

第一届全国急症介入治疗研讨会暨潍坊市介入放射学年会在潍坊召开

2008 年 11 月 14 日至 16 日,由卫生部科教司、中华医学会、北京大学临床肿瘤学院主办,潍坊市人民医院、介入放射学杂志承办的卫生部“十年百项”计划推广学习班、第一届全国急症介入治疗研讨会暨潍坊市第二届介入医学年会在潍坊富华大酒店召开。来自全国各地的百余位代表参加了会议。

会议特邀北京大学临床肿瘤学院博士生导师杨仁杰教授、北京 301 医院博士生导师王茂强教授及介入放射学杂志主编程永德教授等十名介入专业的知名专家与会授课,详细讲述了多种急症介入治疗的方法、进展及并发症的预防与处理,内容涉及内、外、妇、儿、眼耳鼻喉科等学科常见且采用常规治疗难以奏效的急性病变,并进行了手术演示。与会代表进行了热烈的讨论交流,开拓了新思路,了解了新进展,收到了很好的效果。

会议同时还举行了第二届潍坊市介入医学专业委员会换届选举工作。潍坊市人民医院郝刚主任医师当选为主任委员。

# 肝静脉阻塞型布-加综合征误诊误治原因分析

作者: [田浩](#), [徐浩](#), [李国均](#), [祖茂衡](#), [TIAN Hao](#), [XU Hao](#), [LI Guo-jun](#), [ZU Mao-heng](#)  
作者单位: [徐州医学院附属医院介入科, 江苏, 221000](#)  
刊名: [介入放射学杂志](#) [ISTIC](#) [PKU](#)  
英文刊名: [JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY](#)  
年, 卷(期): 2008, 17(11)  
被引用次数: 0次

## 参考文献(10条)

1. [李麟荪](#). 评布加综合征定义与分型[期刊论文]-[介入放射学杂志](#) 2007
2. [梅健](#). [朱云](#). [庄爱琴](#) 布加综合征介入治疗即刻血流动力学变化[期刊论文]-[徐州医学院学报](#) 2007
3. [Buckley O](#). [Brien J O'](#). [Snow A](#) [Imaging of Budd-Chiari syndrome](#) 2007
4. [Erden A](#) [Budd-Chiari syndrome:A review of imaging findings](#) 2007
5. [单鸿](#). [朱康顺](#). [肖湘生](#) 多层螺旋CT在肝静脉阻塞型布加综合征诊断和治疗中的应用[期刊论文]-[中华医学杂志](#) 2005
6. [Sumru T](#). [Ayse E](#). [Koray C](#) [Contrast-enhanced MR angiography of benign regenerative nodules following TIPS shunt procedure in Budd-Chiari syndrome](#) 2004
7. [Kamath S](#) [Budd-Chiari syndrome:Radiologic findings](#) 2006
8. [Brancatelli G](#). [Fedede MP](#). [Ambrosini R](#) [Cirrhosis:CT and MR imaging evaluation](#) 2007
9. [徐浩](#). [祖茂衡](#). [顾玉明](#) 肝静脉阻塞之下腔静脉造影表现及临床意义 1998
10. [祖茂衡](#). [徐浩](#). [李国均](#) 肝静脉阻塞的血管造影表现[期刊论文]-[中华放射学杂志](#) 2004

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_jrfsxzz200811003.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200811003.aspx)

授权使用: qknfy(qknfy), 授权号: 758d57d5-8e6c-444a-9583-9df701807086

下载时间: 2010年9月20日