

Budd-Chiari 综合征合并肝癌

Budd-Chiari 综合征合并肝癌

患者,女,40岁。双下肢肿胀疼痛10年。1983年初无诱因双下肢肿痛,久站、剧烈活动后明显,平卧休息可缓解,直立后再现,期间未行任何治疗。1986年3月生育第二胎上述症状日趋加重并腹胀,当初在内蒙古医学院第二附属医院就诊,按“肝炎”治疗无效。1990年出现鼻衄、便血多次,且伴乏力、纳差,此时亦未做诊治,病情每况愈下,于1992年7月入内蒙古医院普外病房。既往健康,否认结核病史。

体检:一般状况良好。体温 36.8°C ,脉率104次/分,血压16/10kPa。皮肤巩膜无黄染,全身浅表淋巴结未触及。胸壁静脉曲张,心肺听诊正常。腹部平坦,腹壁静脉亦曲张,血流向头。肝脏肋下未扪及,剑下约3.0cm,质软,无压痛;脾脏肋下约三横指,质地中等硬度。移动性浊音(一)。双下肢指压痕(+),静脉曲张,且有大片色素沉着,左小腿内侧破溃,久治不愈。

实验室检查:血红蛋白104g/L,红细胞 $4.08 \times 10^{12}/\text{L}$,白细胞 $2.8 \times 10^9/\text{L}$,血小板计数 $92 \times 10^9/\text{L}$ 。肝功正常,HBsAg(-),Alp 6.8^{μ} ,白球蛋白比例正常。AFP800ng/ml(正常值 $<30\text{ng/ml}$)。

B超:肝被膜欠光滑,实质分布不均,回声偏强。肝左内叶见 $2.4\text{cm} \times 4.8\text{cm}$ 大小的境界清楚的低回声团块,肝内胆管不扩张。胆囊大小正常,壁厚0.4cm,且毛糙。脾脏最大长径18cm,厚4.5cm,肋下4.3cm。下腔静脉上段宽径1.9cm,下段宽径1.4cm,腔内无异常回声。

胃肠造影示食管中下段轻度静脉曲张,未见消化道肿瘤之X线征象。

下腔静脉DSA及常规血管造影:于腰段

水平下腔静脉管壁明显不规则,管腔近于闭塞,范围约2.0cm左右,其周围见由粗大迂曲的腰静脉、腰升静脉、肋间静脉及腹壁下静脉引流入闭塞段上方(胸11~12水平),引流静脉右侧粗于左侧(图1,2)。上腔静脉DSA:导丝、导管途径上腔静脉、右房,行进下腔静脉肝段近膈下明显受阻,造影呈盲端改变,右、中极左肝静脉均未显示。肺动脉DSA:除右上肺动脉轻微受压外,其他正常。受压的右上肺动脉透视下确认该处紧贴扩张的奇静脉。腹腔动脉DSA:肝动脉各分支牵拉变直,肝左、胃左动脉稍增粗,肝左叶见由肝左、胃左动脉供血之不均匀肿瘤染色,大小约为 $6.8\text{cm} \times 7.3\text{cm}$;此外,肝门部见葫芦状均匀肿瘤染色,大小约为 $2.4\text{cm} \times 4.6\text{cm}$ 。脾动脉明显增粗迂曲(图3)。

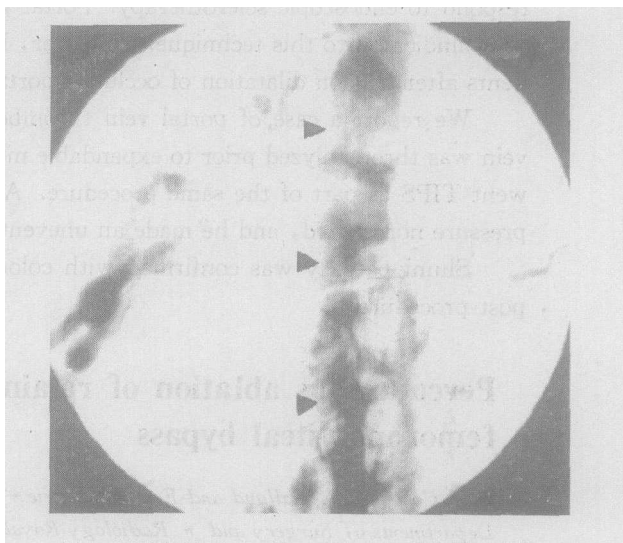


图1 下腔静脉DSA 胸11~腰2节段下腔静脉壁明显不规则,管腔多发狭窄

讨 论

陈俊彦主任医师(胸外科):双下肢静脉曲张伴小腿皮肤大片色素沉着及难治溃疡呈慢性

作者单位:010017 内蒙古自治区医院介入放射科、外科

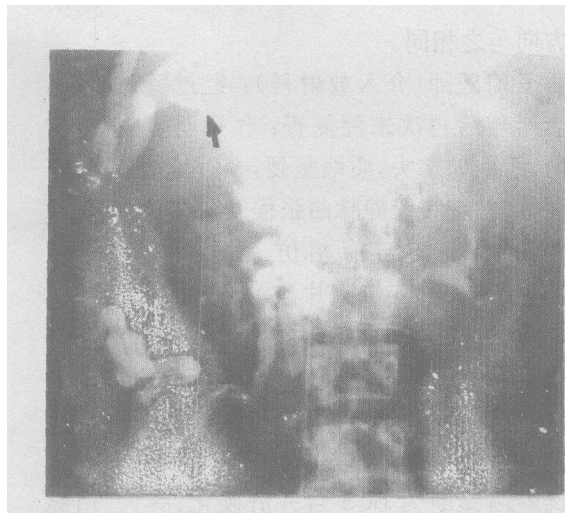


图 2 下腔静脉常规血管造影:下腔静脉所见除与 DSA 相同外,右侧尚见粗大迂曲的引流静脉全貌(←),胸 12 椎旁左侧见部分引流静脉细于对侧;

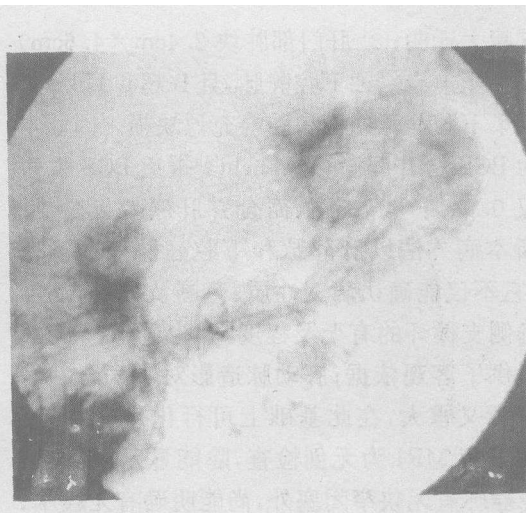


图 3 腹腔动脉 DSA(实质期相):肝左叶瘤体染色酷似“轮胎状”,大小 6.8cm×7.3cm;肝门部瘤体呈葫芦状,染色均匀浓密,大小 2.4cm×4.6cm

渐进性进展,生育二胎后病情日趋加重,之后出现腹胀,胸腹壁静脉曲张,肝脾增大,结合影像学检查结果符合为下腔静脉阻塞综合征(Budd-Chiari Syndrome,以下简称 BCS)。本例病程长,分娩后病情加重,DSA 表现为下腔静脉多发狭窄闭塞,其周围形成广泛侧支,综合分析考虑下腔静脉之狭窄闭塞病因最大可能为血栓性静脉炎所致。至于 B 超和肝动脉 DSA 所见肝左叶和肝门部之肿瘤染色灶,我认为从 AFP 增高这一点上再结合临床、影像学资料完全符合肝癌。

马和平副主任医师(介入放射科):下腔静脉阻塞病因颇多,据文献^[2,5]报道:常见者为原发性下腔静脉膜性或节段性狭窄闭塞,偶而可由肿瘤压迫、静脉炎、瘤栓或血栓等引起。本例 DSA 表现为下腔静脉节段性多发狭窄闭塞,周围形成粗大引流静脉,经腰、腰升和椎旁静脉回流至奇静脉和半奇静脉再入上腔静脉;经腹壁浅、腹壁下静脉和胸壁静脉回流入上腔静脉。BCS 诊断成立。B 超显示下腔静脉内无异常回声,排除了下腔静脉内肿瘤的可能,DSA 排除了腔外肿瘤压迫。而病程长,分娩后病情加重等均表明血栓性静脉炎引起下腔静脉狭窄闭塞,继发肝静脉受侵导致肝窦后性门脉高压和脾大可能性最大。腹腔动脉 DSA 显示肝左叶肿瘤染

色灶似“轮胎状”表现,此征象多见于消化道肿瘤之肝内转移,而 AFP 增高,且胃肠造影仅见食管静脉曲张,因此排除了肝转移瘤的可能。

巴图主治医师(普外科):本例诊断 BCS 无疑。本病临床表现复杂,容易误诊或延误病情。当临床上原因不明的下肢静脉曲张同时伴有门脉高压时要考虑到本病的可能,下腔静脉或/和肝静脉造影能明确诊断。BCS 手术治疗(如脾肺固定术、人工血管旁路术等)不够理想,近年来血管成形术(PTA)治疗不完全膜性或节段性狭窄闭塞取得了令人满意的近期效果,值得推广普及^[4]。

欧阳墉主任医师(介入放射科):以往报道 BCS 多为原发性下腔静脉膜性或节段性狭窄闭塞,而国外 Simson^[7]报道南非肝癌(未行 Lp-TAE)合并 BCS 高达 30%~47.5%。近年国内罗鹏飞等^[8]报道肝癌 Lp-TAE 治疗后合并 BCS 只占 1.2%(4/316),4 例均为中晚期巨块型肝癌(右叶及右叶、方叶各 2 例),为一少见而严重的并发症。其发生机制主要为术后肿瘤肿胀,且巨大瘤体邻近下腔静脉致其受压变窄或癌组织侵入下腔静脉内。本例与此有别,下列几点更支持 BCS 合并肝癌:①起病缓慢,病程迁延,长达十年;②下腔静脉狭窄闭塞为多发性,周围

侧支粗大迂曲;③ 肝门部肿块 2.4cm×4.6cm) 不足以压迫或侵蚀下腔静脉,且 B 超和 DSA 均排除了下腔静脉外压和腔内充盈缺损。因此本例为 BCS 合并肝癌,Takeuchi^[1]报道 BCS 发生率仅 0.04%~0.15%,而合并肝癌者更少见。诊断本病方法以肝静脉和下腔静脉造影为首选,它不仅能确认病变性质、范围及程度,还能明确侧支循环的有无及程度,并为适合行 PTA 者提供了客观依据;肝动脉造影对本病合并肝癌者意义重大,在此基础上可行化疗栓塞。B 超、CT 和 MRI 为无创检查,除能显示肝静脉、下腔静脉有无狭窄闭塞外,尚能明确有无腹水、肝脾增大(包括合并肝癌)和门脉高压。在显示后者上优于血管造影,但无法显示侧支循环的情况。鉴别诊断上要注意右心功能不全病例,影像学上表现为肝静脉各支和下腔静脉均高度扩张;BCS 多半是肝静脉部分扩张,而下腔静脉是狭窄闭塞。因而从影像学和临床表现方面两者易于区别。本例肝左叶及肝门部瘤体之供血、染色表现不甚典型,要与肝细胞腺瘤、局灶性结节样增生鉴别,定性诊断依赖于病理。

高应景主任医师(普外科):BCS 较多见于日本和南非^[7],我国是少见病例。据日本作者^[3]报道 BCS 约 70%是原因不明的特发性病例。病因明确者以肝和腹膜后肿瘤常见,而易引起血管炎和血栓形成合并本病者多见于 Behcet 病、真性红细胞增多症和使用口服避孕药者。在我国以下腔静脉先天性狭窄闭塞者居多。本病因发病形式不同而分为急性型和慢性型两类。急性型多表现为上腹剧痛、肝大和腹水,重者发生休克和肝衰,预后极差。因此,急腹症和急性肝衰患者在鉴别诊断上理应想到本病。慢性型其起病和症状发展缓慢,通常是淤血肝、门脉高压、肝段下腔静脉狭窄闭塞而出现下肢浮肿、腹壁静脉曲张等下腔静脉阻塞表现。本例属后者。值得注意的是:门脉高压症形成的腹壁静脉曲张是上腹部到脐周的脐旁静脉的重现,本病与之不同,而是曲张静脉血流呈由下腹或侧腹部到上腹部的上行性流向,本例腹壁曲张静脉血

流方向与之相同。

王琦医师(介入放射科):经过随访追踪,患者半年后再次来院复查:气短明显,剑下肿块增大,状如拳头,质地坚硬,表面呈结节状,有轻微触痛。胸腹壁静脉曲张程度,血流方向及双下肢指压痕均与前相仿。而 AFP 增高至 2000ng/ml。后前位胸片显示两肺多发结节状转移瘤。由此推断肝左叶及肝门部瘤灶为多中心性肝癌或肝癌肝内转移,是在淤血性肝硬化、窦后性门脉高压基础上发展而来,完全排除了消化道和下腔静脉内肿瘤转移的可能性。总之,本例最后诊断为 BCS 合并肝硬化、脾大、门脉高压、脾功能亢进及原发性肝癌。BCS 伴发肝癌在我国少见。

(本文由介入放射科王琦、张学军综合整理)。

参考文献

1. Takeuchi J, Takada A, Hasumura T, et al. Budd-Chiari syndrome associated with obstruction of the inferior vena cava. A report of 7 cases. *Am J Med*, 1971; 51: 11.
2. 岩桥宽治. Budd-Chiari 症候群の病态. 呼吸と循环, 1989; 37: 1159.
3. 松谷正一, 古濑纯司, 星野和彦, 他. Budd-Chiari 症候群の诊断. 呼吸と循环, 1989; 37: 1167.
4. 山田龙作. Budd-Chiari 症候群の PTA. 呼吸と循环, 1989; 37: 1191.
5. Mitchell MC, Boitnott JK, Kaufman S, et al. Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management. *Medicine*, 1982; 61: 199.
6. 毕素栋, 张鲁文, 黄风瑞, 等. Budd-Chiari 综合征血管病损的声像图特征. *中华放射学杂志* 1993; 27: 197.
7. Simson IW. Membranous obstruction of the IVC and hepatocellular carcinoma in South Africa. *Gastroenterology*, 1982; 82: 171.
8. 罗鹏飞, 胡景铃, 邵培坚, 等. 肝癌肝动脉栓塞术后并发柏-查综合征四例报告. *中华放射学杂志*. 1994; 28: 28.