

Budd-Chiari 综合征的影像诊断 与介入治疗(附 168 例分析)

祖茂衡 徐 浩 顾玉明 李国均 张庆桥 马广勤 侯德志

摘要:本文报告 168 例经 B 超检出,下腔静脉造影证实的 Budd-Chiari 综合征,其中 65 例行下腔静脉或肝静脉 PTA 或血管内支架置入。对 Budd-Chiari 综合征的临床表现、B 超声象、下腔静脉或肝静脉造影、CT 和其它 X 线征象进行了回顾性分析。168 例中,下腔静脉隔膜型 76 例(45.2%),下腔静脉节段性狭窄或闭塞 65 例(38.7%),肝静脉开口闭塞 10 例(6.1%),下腔静脉+肝静脉闭塞 17 例(10%)。使用经皮下腔静脉或肝静脉球囊扩张和血管内支架置入是治疗 Budd-Chiari 综合征首选的、安全、有效的方法。其远期疗效(随访 3~5 年)显著。

关键词: Budd-Chiari 综合征 下腔静脉 肝静脉 血管成形术 血管内支架

Imaging Diagnosis and Interventional Treatment of Budd-Chiari syndrome

Zu Maoheng, Xu Hao, Gu Yuming, et al.

Department of Interventional Radiology,

First Affiliated Hospital XUZHOU Medical College

221002

ABSTRACT: A prospective study was performed to evaluate the diagnostic value of B-mode ultrasonography and inferior vena cavogram and the value of PTA in Budd-Chiari syndrome. One hundred sixty-eight cases including ninety-two men and seventy-six women, age ranged 11~63 (mean, 34.8 years). Among them 65 were treated with PTA or stent placement. The authors gave a minute and detail description of clinical feature, ultrasonography, inferior vena cava or hepatic venogram, CT and other radiologic demonstration of Budd-Chiari syndrome retrospectively. Four types of Budd-Chiari syndrome were demonstrated based on anatomy, B-mode ultrasonography, inferior vena cavogram and hepatovenogram. (1) IVC membranous webs (76 subjects, 45.2%), (2) IVC segmental stenosis or occlusion (65 subjects, 38.7%), (3) hepatic vein occlusion (10 subjects, 6.1%), (4) mixed type (17 subjects, 10%). The treatment of the Budd-Chiari syndrome with percutaneous transluminal balloon dilatation and stent placement of inferior vena cava or hepatic vein was safe and satisfied. Its long-term effectiveness (follow up 3-5 years) is also satisfactory.

Key words: Budd-Chiari syndrome; Inferior vena cava; Hepatic vein; Angioplasty; Stent placement

作者单位: 221002 徐州医学院附属医院

Budd-Chiari 综合征 (Budd-Chiari syndrome, BCS) 一直被认为是较罕见的疾病。80 年代以后国内报告 BCS 的例数不断增多^[1,2]。我们在近十年间在徐州周围地区诊治 168 例, 现报告如下。

材料和方法

168 例中, 男 92 例, 女 76 例, 年龄 11~63 岁, 平均 34.8 岁, 其中 70 例行外科手术治疗, 65 例行 PTA 和/或血管内支架置入。

本组病例中, 发病至确诊时间为 6 个月~12 年, 平均 3.5 年。168 例中 165 例 (98.2%) 的患者来自农村。65 例行 PTA 治疗的患者中, 有 20 例随访时间大于 3 年。

临床表现和体征

BCS 的临床表现较为复杂和具多样性。在本组资料中, 61.3% (103/168) 的患者表现为门脉高压的症状和体征, 如肝、脾肿大, 顽固性腹水, 胸、腹壁、背部静脉曲张。3 例大量腹水伴脐疝形成。12 例因消化道出血入院就诊。19.6% (33/168) 的患者表现为门脉高压和下腔静脉高压的症状和体征, 即肝、脾肿大、腹水、腹壁静脉曲张和下肢水肿、两下肢静脉曲张 (15 例), 并致一侧或两侧小腿溃疡 (9 例)。88.7% (149/168) 的患者出现两下肢色素沉着。76 例女性患者中, 59 例妊娠过程正常, 6 例婚后不孕, 此 65 例患者在出现门脉和下腔静脉高压的症状和体征后均有月经不规则。

103 例有门脉高压和腹水的患者中 98 例在院外被诊断为肝硬化性腹水。15 例有两下肢静脉曲张者, 5 例在院外曾行大隐静脉剥脱术。

患者在出现临床症状和体征之前, 特别是在青少年时期, 均能参加剧烈活动或重体力劳动。

一例患者因体格检查发现右肺“肿块”而进一步检查发现下腔静脉阻塞, 无门脉和下腔静脉高压的症状和体征。

检查方法

一、超声检查

超声检查是诊断 BCS 首选的检查方法之一, 超声检查时应重点对肝实质、肝静脉、门静脉和下腔静脉进行多切面探查。多普勒超声则应对肝静脉和下腔静脉之血流方向、流速和流量进行测量。

二、下腔静脉和肝静脉造影

我们采用 Seldinger 氏法经股静脉和/或颈静脉插管行下腔静脉单向或双向造影, 造影时间应大于 6 秒, 使下腔静脉和侧支循环充分显示。肝静脉造影则采用经颈静脉穿刺或经皮经肝穿刺。全部病例在下腔静脉或肝静脉造影后和球囊扩张后进行下腔静脉或肝静脉内压力测量。

三、其它检查

30 例患者行上腹部 CT 检查, 65 例行 PTA 治疗的患者均给以实验室、心电图、胸片和食管钡餐检查。

四、超声与造影表现和分型

根据 B 超声像和下腔静脉或肝静脉造影表现, BCS 的影像学表现归纳如下。

(一) 下腔静脉膜性阻塞超声表现为下腔静脉距右房 1~3cm 范围内见膜状强回声光带, 肝静脉扩张。多普勒超声于隔膜下方探测不到血流或于隔膜下方探测到反向血流。下腔静脉造影表现为肝静脉开口上方下腔静脉完全性梗阻或少量造影剂经隔膜孔呈柱状喷射。阻塞下方下腔静脉扩张伴有数量不等的侧支循环血管 (图 1)。CT 示梗阻下方下腔静脉扩张呈圆形, 其直径大于 30mm。

(二) 下腔静脉节段性狭窄或闭塞超声表现为下腔静脉中上段管腔狭窄或消失, 肝静脉扩张。闭塞段内或下方下腔静脉内可见条状或块状强回声光团, 为血栓所致。多普勒超声在闭塞段及其下方探测不到血流。下腔静脉单向造影示闭塞处距右房下缘距离大于 3cm, 下腔静脉双向造影示闭塞段大于 5mm。左肾静脉增粗, 与左膈静脉或脊柱左侧静脉丛形成侧支循环 (图 2)。下腔静脉中下段可见静脉瘤形成。CT 扫描可见下腔静脉肝后段变细或消失。脊柱两侧侧支循环血管断面清楚可见, 酷似腹膜后淋

巴结肿大。胸片可见奇静脉扩大,侧支循环血管可在肺部形成肿块(2例)。

(三)肝静脉闭塞超声表现为肝脏增大,光点密集,尾状叶增大,肝静脉扩张伴有交通支形成,肝静脉开口处显示不清。腹腔内可见大量腹水征象。CT 增强扫描示肝脏增大,肝实质内有局灶性和散在的低密度区,尾状叶增大且有明显的增强效应。下腔静脉造影示下腔静脉通畅或因尾状叶增大压迫下腔静脉变细。选择性肝静脉造影或经皮经肝穿刺肝静脉造影示肝静脉开口处节段性或膜性闭塞,肝静脉扩张,肝静脉之间广泛交通支形成(图 3)。

(四)肝静脉+下腔静脉阻塞,其超声、CT 和造影表现为上述三种类型的综合(图 4)。

结 果

一、BCS 的类型百分比

本组造影证实下腔静脉隔膜型为 76 例占 45.2%;下腔静脉节段型为 65 例占 38.7%;肝静脉型为 10 例占 6.1%;肝静脉+下腔静脉型为 17 例占 10%。

二、65 例肝静脉和下腔静脉 PTA 前后压力

本组 65 例病例在作 PTA 前肝静脉平均压力为 $5.37 \pm 0.61 \text{ kPa}$,下腔静脉平均压力为 $3.14 \pm 0.82 \text{ kPa}$,PTA 后则分别降低为 $1.96 \pm 0.14 \text{ kPa}$ 和 $1.57 \pm 0.14 \text{ kPa}$ 。提示在 PTA 术前术后肝静脉和下腔静脉内压力明显降低。

三、65 例 BCS 随访时间和再狭窄发生率

自 1990 年到 1994 年所作 PTA 后均有 9 例发生再狭窄,发生率为 15%,1995 年所作 5 例 PTA 则随访时间还不长,尚无再狭窄发生。

讨 论

BCS 的病因至今仍未完全明确^[1~3],由于 98% 的患者来自农村和其临床表现多种多样^[4],极易造成误诊和误治。张玉珍等^[5]报告 91 例误诊。本组资料中,103 例表现为门脉高压的症状和体征的病例中 98 例(95.2%) 在院外被

误诊为门脉性肝硬化达 6 个月~10 年之久。15 例表现为两下肢静脉曲张患者中,5 例在院外行大隐静脉剥脱术。由此可见,提高临床医生对本病的认识水平,才能使 BCS 患者得到及时的诊断和正确的治疗。

BCS 的诊断随着超声检查的普及正在变得简单和可靠。超声检查具有无创伤性,可以多切面地探测肝实质、肝静脉、下腔静脉和门静脉,并可对肝静脉、下腔静脉、门静脉的管腔内径,狭窄或闭塞的部位、范围,有无血栓形成,血流方向和血流速度进行精确测量,尤其是能在同一切面上显示阻塞的范围及其上、下端的管腔,为进一步行造影检查提供了可靠的信息,同时超声对 BCS 血管成形术后的随访、复查很有价值。

下腔静脉和/或肝静脉造影可以精确地显示阻塞的部位、程度和侧支循环的全貌。血管造影不仅可以明确诊断,而且为血管成形术方式的选择具有重要的指导意义。

由于下腔静脉和肝静脉阻塞的部位、程度和范围不同,其 X 线分型已被国内外众多学者提出^[2,6],但目前尚无统一标准。根据本组 168 例超声、CT 和造影表现,基于下腔静脉和肝静脉阻塞的解剖部位,程度和范围,尤其是通过 65 例 PTA 治疗方法的选择,将 BCS 划分为下腔静脉膜型(I 型)、下腔静脉节段型(II 型)、肝静脉型(III 型)和肝静脉+下腔静脉型(IV 型)四种类型,本文提出的四种分型能较全面地反映下腔静脉和肝静脉阻塞的解剖部位和性质,有利于指导介入治疗方法的选择。

根据我们的经验,BCS 的 X 线分型与介入治疗方法选择的关系如下。

下腔静脉隔膜型为经皮穿刺球囊扩张的最佳适应征(图 5)。PTA 治疗效果肯定。而隔膜较厚(3~5mm)时置入血管内支架效果更佳。

下腔静脉节段型:此种类型行单纯球囊扩张效果不满意。由于其回缩明显和再狭窄发生率高于膜型,使用球囊扩张+血管内支架置入是明智的选择并可取得满意的疗效(图 6)。

肝静脉型:需经颈静脉穿刺操作或经皮经



图 1: 下腔静脉隔膜型, 下腔静脉于肝静脉开口上方完全性阻塞。



图 2: 下腔静脉节段型, 下腔静脉于第 12 胸椎水平完全性阻塞, 左肾静脉扩张并与侧支循环血管相通。



图 3: 肝静脉型, 肝左、中静脉开口处闭塞, 肝静脉之间广泛交通支形成。



图 4: 肝静脉+下腔静脉型, 下腔静脉节段性闭塞, 肝静脉右干闭塞。



图 5: 经皮穿刺下腔静脉球囊扩张, 球囊切迹处代表隔膜的部位和厚度。

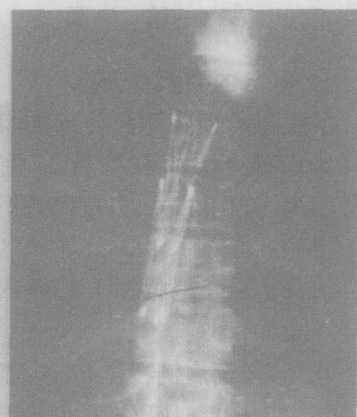


图 6: 下腔静脉节段性闭塞, 球囊扩张后置入血管内支架。

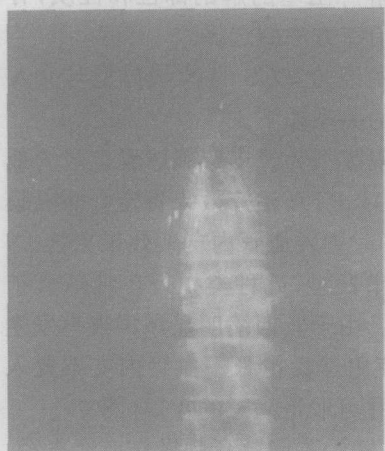


图 7: 肝静脉和下腔静脉闭塞。肝静脉和下腔静脉内置入大小不同的血管内支架。

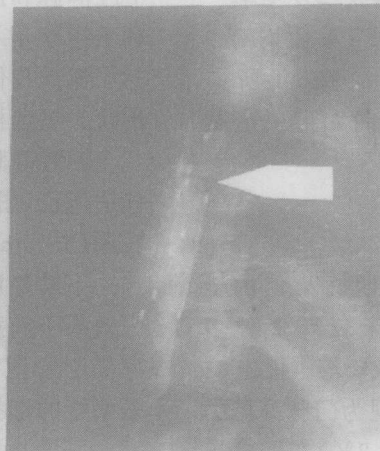


图 8: 下腔静脉闭塞伴血栓形成。箭头处为血栓部位。

肝穿刺,其操作难度较大。在 B 超引导下进行操作可提高手术成功率。同样对肝静脉隔膜较厚或节段性闭塞者应在球囊扩张后置入血管内支架。对 3 支肝静脉均阻塞者,只要能保持一支肝静脉通畅,即可取得肯定的疗效。

肝静脉+下腔静脉型:应对肝静脉和下腔静脉分别行球囊扩张和血管内支架置入(图 7),分次手术是安全的。

自 1974 年 Eguchi 等^[7]使用球囊扩张治疗 BCS 以来,有关球囊扩张和血管内支架置入治疗 BCS 的报道不断增多^[8]。根据本组 65 例 PTA 治疗的经验和体会,我们发现,在下腔静脉和肝静脉膜性阻塞时,隔膜中存在着一个相对薄弱点或小孔。在下腔静脉节段性闭塞时,闭塞段中存在着潜在的腔隙。隔膜中的薄弱点和节段性闭塞中潜在腔隙的存在使得导管技术在 BCS 的治疗中得以最大程度的发挥,也使得 PTA 治疗 BCS 的适应证不断扩大。

下腔静脉阻塞合并血栓形成时,行 PTA 治疗过程中可因血栓脱落造成肺栓塞和导致死亡^[9]。我们对 3 例下腔静脉阻塞合并血栓形成者,采用球囊扩张+血管内支架置入血栓处取得成功(图 8)。此时血管内支架既起到了对下腔静脉的支撑又起到了对血栓的压迫、固定的双重作用。

本组 65 例行 PTA 治疗的患者中,60 例已随访 1~5 年。无一例出现术后并发症。PTA 治疗后,患者均表现为肝脏缩小、胸腹壁曲张静脉萎陷、腹水和下肢水肿消失,恢复一般体力劳动。但 60 例患者中,有 9 例(15%)于术后 2 月

~2 年内发生再狭窄,分别给以再次球囊扩张(2 例)和血管内支架置入(6 例),均又取得满意的临床效果。

实践表明,经皮穿刺球囊扩张和血管内支架置入是治疗 BCS 的首选方法之一,其近期和远期疗效肯定,PTA 技术可基本上取代外科手术对 BCS 的治疗。

参考文献

1. 汪忠镐. 布-加综合征 250 例诊治经验. 心肺血管学报, 1991; 3: 175.
2. 冯广森, 马文章, 张美凤, 等. 下腔静脉双向插管造影诊断布-加综合征. 临床放射学杂志, 1992; 11: 141.
3. Philips Stanley. Budd-Chiari syndrome. Radiology 1989 170: 625.
4. Mack C M, John K B, Steven K, et al. Budd-Chiari syndrome. Etiology diagnosis and management. Medicine, 1982; 61: 199.
5. 张玉珍. 肝静脉阻塞综合征 91 例误诊分析. 临床肝胆杂志, 1988; 4: 50.
6. Yamamoto S, Yokoyama Y, Takeshige K, et al. Budd-Chiari syndrome with obstruction of the inferior vena cava. Gastroenterology. 1968; 54: 1070.
7. Eguchi S, Takenchi Y, Asano K. Successful balloon membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Surgery 1974; 76: 837.
8. 徐克, 王长龙, 张汉国, 等. 应用自制无接痕血管内支架治疗 Budd-Chiari 综合征. 中华放射学杂志, 1993; 27: 690.
9. 杨学良, 邓映和. 下腔静脉膜性阻塞症 PTA 治疗中肺栓塞防治. 中华放射学杂志, 1994; 28: 8.