

## ·血管介入 Vascular intervention·

## Budd-Chiari 综合征:肝脏病理学改变

韩新巍, 马波, 吴刚, 高雪梅, 马南, 王艳丽, 丁鹏绪

【摘要】目的 探讨布-加综合征(BCS)患者肝脏的病理学改变。方法 30 例 BCS 患者,其中肝静脉型 14 例,下腔静脉型 5 例,混合型 11 例。介入治疗过程中行肝穿刺活检,所取标本行 HE 染色,光镜下观察。结果 30 例患者共行 31 次肝穿刺活检,其中 12 例使用 DFBN 活检针,19 例采用弹枪式活检针,29 次穿刺取出 1~4 cm 长肝组织条,符合组织学诊断要求。病理显示为肝小叶中央静脉、肝血窦扩张淤血,部分可见窦周隙出血;肝细胞水肿,甚至气球样变;纤维组织增生,炎细胞浸润。结论 BCS 患者肝脏的病理学改变具有一定的特征。

【关键词】布-加综合征;肝脏;活检;病理学

中图分类号:R543.6 文献标识码:A 文章编号:1008-794X(2006)-09-0527-03

**Budd-Chiari syndrome: the study of pathological features of liver with biopsy** HAN Xin-wei, MA Bo, WU Gang, GAO Xue-mei, MA Nan, WANG Yan-li, DING Peng-xu. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital, Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China

【Abstract】Objective To study the patologic changes of liver in Budd-Chiari syndrome(BCS) patients. Methods Among 30 patients of BCS, 14 cases were hepatic vein(HV) type, 5 cases were inferior vena cava(IVC) type and 11 cases were HV combined with IVC complex type. The biopsies were performed with digital subtraction angiography and the specimens were studied by pathologist under light microscopy. Results 31 biopsies were performed in 30 patients with 29 satisfactory specimens(length: 1~4 cm) fulfilling the segment diagnosis. Changes of liver were as follows: congestion in the central vein of hepatic lobule and hepatic sinusoid, even hemorrhage in Disse's spaces, cellular swelling or ballooning degeneration, proliferation of connective tissue, and inflammatory cell infiltration. Conclusion The pathological features of liver in BCS possess some characteristics. (J Intervent Radiol, 2006, 15: 527-529)

【Key words】Budd-Chiari syndrome; Liver; Biopsy; Pathology

Budd-Chiari 综合征(BCS)患者由于肝脏血液流出道阻塞,肝脏长期处于淤血状态,可导致肝脏一系列病理学改变。肝组织活检自 1883 年首次开展以来,越来越受到临床工作者的重视<sup>[1]</sup>,是明确诊断、衡量炎症活动度、纤维化程度以及判断疗效的金标准<sup>[2]</sup>。我们对入住我院的连续 30 例 BCS 患者行经皮肝穿刺切割活检,探讨其肝脏的病理学特征。

## 1 材料与方法

### 1.1 临床资料

30 例 BCS 患者,男 19 例,女 11 例,年龄 11~70 岁,平均 38 岁。病史 1 周~20 年,平均 1.9 年。

其中肝静脉(HV)阻塞型 14 例,下腔静脉(IVC)阻塞型 5 例,HV 和 IVC 混合阻塞型 11 例。具有完整的 CT 和彩超资料,全部病例均经血管造影确诊。

### 1.2 肝穿刺活检方法

1.2.1 穿刺方法 穿刺针:COOK 公司生产的 DFBN 活检针(18G)和弹枪式活检针(18G)。穿刺部位的选择:根据 CT 表现选择肝区病变行肝穿刺活检。当静脉阻塞时,受累肝区 CT 平扫多呈低密度,肝静脉显示不清或不显示,增强扫描动脉期病变区肝脏延迟强化呈相对低密度,门脉期呈花斑样强化。穿刺与介入治疗同步进行。

1.2.2 DFBN 针行肝穿刺活检 患者平卧 DSA 床上,根据 CT 图像选定穿刺点、穿刺角度及进针深度,DSA 透视下将活检针通过皮肤,调整进针方向、角度,确定进针深度,嘱患者平静吸气后屏气快速

作者单位:450052 郑州大学第一附属医院放射科 马波现在河南省人民医院放射科

☆ 通讯作者:韩新巍

进针至肝内 7 ~ 10 cm, 明确位置无误后退出穿刺针内芯, 负压抽吸下边旋转边进针 2 ~ 5 cm, 切割肝脏后快速退针, 获取标本 10% 甲醛溶液固定送病理检查。

1.2.3 弹枪式活检针行肝穿刺活检 透视下推送活检针至肝脏活检部位后保持穿刺针位置不动, 前推针内芯, 使标本槽位于活检的靶区后按下扳机发射切割套管, 将组织切割并套入标本槽内。撤出活检针, 取出标本固定送病理学检查。

## 2 结果

DFBN 针活检 12 例, 其中 2 例组织较碎, 未达满意组织学诊断要求, DFBN 的穿刺取得组织块的成功率为 83.3% (10/12); 弹枪式活检针 19 例次活检全部成功, 穿刺取得组织条成功率为 100% (19/

19)。30 例共行 31 次穿刺, 1 例患者术前及术后 3 个月 2 次成功行肝穿刺活检; 其余 27 例均穿刺取出 1 ~ 4 cm 长肝组织条, 符合组织学诊断要求。1 例患者术后出现肝被膜下血肿, 经治疗后恢复。未出现胆汁瘘、出血、肝破裂等并发症。

光镜下可见: ① 28 例介入治疗前行肝穿刺的标本均有不同程度肝细胞胞质疏松, 其中 12 例伴气球样变 (图 1, 2); ② 肝小叶中央静脉及其周围肝血窦扩张淤血, 其中肝血窦轻度扩张者 12 例, 重度扩张者 16 例, 伴有窦周隙出血 15 例 (图 3); ③ 纤维组织不同程度增生, 其中轻度增生 8 例, 中度增生 11 例, 重度增生 9 例 (图 4), 伴有炎细胞浸润 26 例。1 例患者介入治疗后 3 个月再次行肝穿刺活检, 病理显示肝细胞水肿变性、肝血窦扩张淤血较术前明显减轻, 纤维组织增生也有所减少。

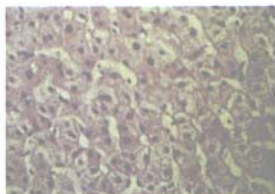


图 1 肝细胞变性, 胞质疏松

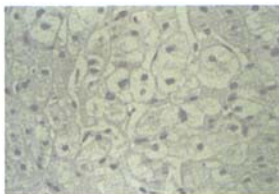


图 2 肝细胞气球样变

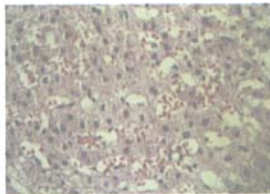


图 3 肝血窦扩张、窦周隙出血

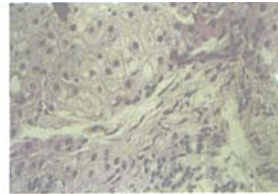


图 4 肝内纤维组织增生

## 3 讨论

BCS 患者 HV 和 (或) 肝段 IVC 阻塞, 肝脏血液持续流出障碍导致肝脏淤血肿大。早期肝小叶中央静脉及其周围肝血窦扩张淤血, 严重者淤血处及其周围肝细胞由于受扩张血窦的压迫和缺氧, 变性坏死。小叶中央及周围肝组织变性坏死导致纤维组织增生, 增生主要发生在小叶中央区, 由于中央静脉周围有极明显的纤维组织增生, 进一步向外扩展与邻近的中央静脉周围纤维组织彼此联结起来, 这样门脉区被包围在这些纤维束的中心, 形成一种反小叶结构<sup>[3,4]</sup>, 此与右心衰竭引起的心源性肝硬化类似。部分 BCS 可见到红细胞渗入窦周隙 (或认为是窦周隙的出血), 本征因 BCS 肝血流受阻使肝窦压力剧增, 而肝细胞萎缩使窦外压力相对较低, 加之肝窦内皮细胞间隙较大又缺少基膜, 于是红细胞即进入窦外压力较低的窦周隙形成窦周隙出血<sup>[5]</sup>, 这是本征病理变化的特点, 可与心力衰竭引起的心源性肝硬化相区别, 后者很少见到这种现象。

其他原因引起的肝硬化在病理学上与 BCS 引起的肝硬化不难鉴别。

3.1 肝炎肝硬化 胶原纤维间隔较疏松, 炎细胞多

少不等, 间隔与结节交界处常可见碎屑状坏死。假小叶或结节内肝板零乱, 肝细胞可有不同程度嗜酸性变、气球样变。有时可见到毛玻璃样肝细胞, 其中含 HBsAg, 这种细胞可作为乙型病毒性肝炎肝硬化诊断的标志<sup>[6]</sup>。

3.2 乙醇性肝硬化 早期形成小结节型肝硬化, 病变继续发展, 可形成大结节型肝硬化。晚期镜下见肝脏由假小叶或小结节和较宽阔的纤维间隔组成。间隔内胶原纤维较致密, 并有多少不等的炎细胞浸润, 结节内肝细胞脂肪变明显, 肝细胞内常见到锈色铁质颗粒沉积。有灶性胆汁淤积改变, 可见到乙醇性透明小体<sup>[7,8]</sup>。

3.3 胆汁性肝硬化 小叶周围肝实质有明显淤胆, 并有胆栓形成, 这是原发性胆汁性肝硬化特征性改变; 继发性胆汁性肝硬化早期主要病理改变是胆汁淤积, 小叶中央静脉周围毛细胆管和肝细胞内淤胆, 并有胆栓形成, 库普弗细胞活跃增生, 吞噬胆色素; 门管区胆管周围纤维组织增生, 小胆管增生; 并可见到灶状肝细胞坏死形成“羽毛状变性”; 门管区纤维组织增生并沿肝窦或向小叶间扩展, 与临近门管区相连, 此时可见到少数再生结节, 但大多数小叶结构尚正常。后期, 病变继续发展可形成典型小

结节型肝硬化<sup>[9,10]</sup>。

3.4 血吸虫性肝硬化 纤维组织沿门静脉走行方向分布,形成干线型肝纤维化。由于病变主要发生在叶间、小叶间,肝细胞受损不严重,再生轻微,少或无肝细胞再生的结节。部分患者穿刺可见虫卵<sup>[11]</sup>。BCS 肝穿刺标本具有一定的特征性,当其呈现肝细胞水肿、中央静脉及肝血窦扩张淤血表现尤其是出现窦周隙出血时,在临床排除心功能衰竭后可高度提示 BCS。

一般而言,在活体内何处有组织细胞坏死,何处就有炎症反应。因此,判断肝硬化处于活动期,还是静止期,常可根据肝细胞坏死和炎细胞浸润的情况结合起来加以判断,若坏死和炎细胞浸润较多,则说明它是活动期肝硬化,病变仍在进展;反之,肝硬化则处在静止期。本研究结果显示多数患者肝内有不同程度的炎细胞浸润,提示多数 BCS 患者肝内病变仍在进一步发展,说明 BCS 患者肝脏损害是持续存在的,即使建立一定的侧支循环也只能在一定程度上减缓而不能从根本上阻断病变的发展。

28 例标本中以轻中度纤维组织增生为主(71.4%),轻度纤维化患者病程明显低于中度和重度纤维化患者,提示 BCS 引起的淤血性肝纤维化同其他类型肝纤维化一样也是一个慢性持续的过程,是肝脏纤维化与抗纤维化相互作用的结果,当病因不能及时解除时,其总的发展趋势仍然是纤维合成速度大于降解速度,随着病程的延长,其最终结局仍然是严重的肝纤维化甚至肝硬化。只有及时有效的 HV 和(或)IVC 血管疏通治疗才能阻断肝脏损害并有可能使损害向正常恢复,保肝等对症治疗只能

作为一种辅助方法。

BCS 血管病变类型、侧支循环尽管复杂多变,但肝脏病理学改变具有较典型一致的特征性。BCS 肝脏损害呈持续性和进行性,只有及时有效的 HV 和 IVC 血管疏通治疗才可能阻断肝脏继续损害。

#### [参考文献]

- [1] Van Leeuwen DJ, Wilson L, Crowe DR. Liver biopsy in the mid-1990 s: questions and answers[J]. Semin Liver Dis, 1995, 15: 340 - 359.
- [2] 徐玉敏,谢青,周霞秋,等.肝活检的临床应用进展[J].实用医学杂志,2002,18: 203 - 204.
- [3] 徐凯,祖茂衡. Budd-Chiari 综合征的 CT 和 MRI 诊断[J].放射学实践,2000,15: 441-442.
- [4] 叶维法,主编.临床肝胆病学[M].天津:天津科学技术出版社,1985,787 - 790.
- [5] 何德华,詹溶周,陶文照,等,主编.肝胆病理学[M].上海:第二军医大学出版社,1997,14 - 310.
- [6] 黄自平.病毒性肝硬化的发生机理[J].临床肝胆病杂志,1998,14: 1 - 4.
- [7] 杨建毓,厉有名.酒精性肝硬化(附 20 例临床分析)[J].医学综述,1997,3: 131 - 132.
- [8] 王辉,王江滨.肝炎病毒感染与酒精性肝硬化关系的研究(附 182 例酒精性肝病临床病例报告)[J].白求恩医科大学学报,1998,24: 652 - 653.
- [9] 张烜,唐福林.对原发性胆汁性肝硬化的新认识[J].中华医学杂志,2000,80: 799 - 800.
- [10] Neuberger J. Transplantation for primary biliary cirrhosis [J]. Semin Liver Dis, 1997, 17: 137 - 146.
- [11] 漆德芳,主编.肝硬化[M].北京:北京科学技术出版社,2000,59 - 72.

(收稿日期:2005-11-24)