

## · 专 论 Special comment ·

## 评布加综合征定义与分型

李麟荪

【摘要】 疾病分型必须考虑以下情况:正确确定病变的定义、相应的病因与流行病学特点、符合病理学与解剖学的改变、有利于选择检查方法、能指导治疗方案、简单而便于记忆,参照历来分型规则、照顾已形成的历史事实。把肝静脉血栓定义为经典的(狭义的)布加综合征(BCS),承认下腔静脉的肝段阻塞性病变作为广义的 BCS 是比较合理的,因为病变影响了肝静脉流出道,并引起梗阻。从病理看两者也是一致的,而部位不同引起临床表现不一,治疗方法与预后都不同,符合同一种病的不同类型,并不能否定他们是同一种病。分型时还应考虑到流行病学特点,西方国家与发展中国家发病类型的不同。近年来,在中国 BCS 主要由介入方法开展治疗,并对治疗方法有了很多改进,基本上取代了外科手术。由我国掀起的治疗方法的变化应该归纳入新的分型方法之中。

【关键词】 介入治疗;布加综合征;定义;分型

中图分类号 R543.6 文献标识码 A 文章编号:1008-794X(2007)02-0075-04

**Comment on definition and classification of Budd-Chiari syndrome** LI Lin-sun. Department of Radiology, The First Hospital Affiliated to Nanjing Medical University, Nanjing 210029, China

【Abstract】 In classification of certain diseases, the following contents should be strictly referred to: The correct definition of the disease, the correlative pathology and anatomy, beneficial for choice of examination method, guideline of the therapy plan, simple and easy to remember, following the rules of historical classification and considering the former history.

It is reasonable to define hepatic vein thrombosis as a classical Budd-Chiari syndrome (BCS) and also to acknowledge the obstructive lesion that occurs in the hepatic portion of the inferior vena cava (IVC) as a BCS; for affecting the blood outflow from hepatic vein and causing obstructive pathology.

The pathological changes are nearly the same in these two kinds of BCS, but with absolutely different features, therapeutic measure and prognosis according to different sites of the lesions; coinciding with the definition of different types of the same disease.

Furthermore, the different features in epidemiologic aspect should also be taken in account and the incidences of different types of BCS in west countries and developing countries.

Recently BCS in China is mainly treated by interventional techniques and almost taken the place of surgical operation with many improvements yearly. Finally, the changes of treatment programme raised in China should also be considered in classification. (J Intervent Radiol, 2007, 16: 75-78)

【Key words】 Interventional therapy; Budd-Chiari syndrome; Definition; Classification

布加综合征(BCS)的定义、命名与分型一直是医学界讨论的热点,最近在我国徐州“布加综合征学术研讨会”上学者们又展开了热烈讨论。

BCS 最初是由 Budd 于 1845 年报道 3 例症状性肝静脉阻塞,至 1899 年 Chiali 又报道 3 例阻塞性肝静脉炎,以后将此类疾病命名为 BCS。但在此前后逐渐有更多的下腔静脉肝段病变伴有肝静脉阻

塞的报道<sup>[1]</sup>。所以重新定义为肝静脉流出道阻塞。但是这一定义包含的范围很广,包含下腔静脉和(或)肝静脉闭塞、狭窄,闭塞有节段性或膜性之分,膜性有含孔的膜性阻塞、薄膜、厚膜之分。有人认为膜性是先天性的,而西方国家报道的肝静脉栓塞是血管性的。不同地区报道的流行病学也不同,治疗方法也不同。以至人们被弄糊涂了——肝静脉血栓形成(经典的 BCS)与起源于下腔静脉(IVC)狭窄究竟是不是同一个病:肝静脉血栓形成与 IVC 的膜性阻塞

或狭窄有无关系。

因此,1990 年 Ludwig 等<sup>[2]</sup>提出不用 BCS,并引入新的分类方法。此后,Hirooka 等<sup>[3]</sup>也提出 7 种类型 11 个亚型。Okuda 等<sup>[4]</sup>提出下腔静脉肝段病变与肝静脉阻塞完全是两种不同的综合征。中国学者如李彦豪<sup>[4]</sup>、李天晓<sup>[5]</sup>、张小明<sup>[6]</sup>、徐克<sup>[7]</sup>、许培钦<sup>[8]</sup>、祖茂衡<sup>[9]</sup>等也提出了各自的分型方法。

而临床上另有分类方法,根据原因分为原发性和继发性。根据病情分为:爆发型、急性和慢性。

我们认为在疾病的发现过程中,随着新情况的出现,定义可能会改变,但是否需改名则要根据必要性而定。分型应该便于:①识认疾病;②明确诊断;③指导治疗。所以分型必须考虑以下情况:正确确定病变的定义、适应病因与流行病学、符合病理学与解剖学概念、有利于选择检查方法、能指导治疗方案、简单而便于记忆、参照历来分型规则、照顾已形成的历史事实。如果这样,并不一定要重新命名,以免引起学术上的混乱。

## 1 明确定义

回顾历史,1845 年 Budd 报道了 3 例因静脉炎引起的肝静脉血栓患者,1899 年 Chiari 又报道了 3 例。此后即命名为 BCS。以后逐渐有作者将下腔静脉的肝段病变也作为 BCS<sup>[10]</sup>,并且重新定义 BCS 为肝静脉流出道阻塞。

但后来有人把非肝段 IVC 阻塞均列为 BCS,甚至上腔静脉阻塞也列为 BCS,这显然不合适。

我们以为,把肝静脉血栓患者定义为经典的(狭义的)BCS,承认 IVC 的肝段阻塞性病变作为广义的 BCS 是比较合理的,因为他们都影响了肝静脉的流出道,并引起梗阻性病变。而将肝段以下的 IVC 阻塞、甚至上腔静脉阻塞也列为 BCS 是不合适的,因为他们不影响肝静脉流出道,应把它们另列<sup>[11]</sup>,分别称为下腔静脉阻塞综合征或上腔静脉阻塞综合征<sup>[12]</sup>。否则无限延伸会把髂静脉或头臂静脉阻塞也列为 BCS,这是谬误。

## 2 病因学研究

目前对此并不能肯定,有以下几种学说。

### 2.1 先天性血管发育异常说

主要是因为 IVC 阻塞的膜型表现。但不能解释为何出现在大龄患者,狭窄与膜发生的部位、外形、数量的变化太大;天性改变者,其外形与解剖必须恒定,更不应有钙化样变,所以,这一设想不能完全

解释该病。

### 2.2 肝静脉流出道阻塞学说

西方国家 BCS 仅见于肝静脉,且是血栓引起。但是肝静脉流出道阻塞可能成为病因,它没有说明阻塞的原因。从 Okuda 的统计看,还是 IVC 闭塞与血栓为主,仍为血栓形成之故。

### 2.3 IVC 血栓形成学说

血栓机化后成为膜性或节段性增生,外形与结构表现为多样化,甚至见到钙化,血栓的大小决定膜的厚薄,阻塞程度决定临床表现。

2.3.1 血凝佐证 多见于红斑狼疮、口服避孕药、原发性骨髓增生症者等高凝倾向患者。

2.3.2 为何阻塞多在肝段 呼吸、咳嗽等创伤造成,肝静脉血流成直角,致创伤处易于沉淀。

根据以上研究主要倾向血栓形成的原因,也表明经典的 BCS 与肝段 IVC 阻塞的病因一致,把后者称为广义的 BCS 是合理的。

## 3 病理上认识此病

1959 年 Parker 对 164 例尸检分析肝静脉与 IVC 的关系,认为 IVC 的内膜纤维性增厚是由于血栓机化所致,而且 IVC 血栓者有 40%以上同时在肝静脉开口处有严重梗阻,无一病变局限于开口处,其中 4 例是膜性的,他认为这是机化的血栓。1997 年 Valla 报道 86 例,开口处短段梗阻有 25 例,其中半数是血栓原因。总之,阻塞包含新鲜血栓、机化的肝静脉内栓塞、慢性血栓过程、明显的 IVC 狭窄、IVC 内膜增生到肝静脉开口外的内膜中、肝段 IVC 狭窄伴有肝静脉血栓等。

肝静脉流出道梗阻致肝窦压升高,随着中心叶充血和缺氧,肝细胞死亡,再生及纤维化、肝肿大,表现急性而无体表静脉扩张。

反复发作是 IVC 肝段血栓再发之故,使狭窄加重,数周后闭塞。IVC 梗阻者易引起侧支循环,使体表静脉扩张,症状减轻。

肝静脉血栓者常表现为急性起病,有腹痛、肝肿大、腹水、黄疸及发热等,其严重程度与阻塞程度及侧支开放与否有关,重者可致肝、肾功能衰竭。

IVC 壁血栓引起的不完全梗阻相比之下症状不太严重,慢性过程,可反复急性发作,如腹水、肝肿大、疼痛,最后肝硬化。

因此,从上述病理看两者也是一致的,只是部位不同引起临床表现不一致而已,这也符合同一种病的不同类型,其治疗方法与预后都不同,但并不

能否定他们是同一种病。

#### 4 流行病学方面

除非手术或良好的造影,否则很难开展流行病学调查,所以,只能以尸检、手术和介入发现为主。

尸检中,西方国家很少见到膜性病变,到 1985 年美国只报道了 18 例。阻塞发生在肝静脉型的,英国为 0.061%、美国为 0.042%(0.05 ~ 0.005)。在日本,膜型 IVC 为 0.15%,肝静脉血栓占总 BCS 的 5.7%。在南非,流出道阻塞为 0.047%,膜性 IVC 在活检中为 7.1%,约半数膜性者尚伴肝癌。中国汪忠镐手术 430 例中肝段 IVC 阻塞 233 例,肝静脉血栓 0.9%,IVC 阻塞向下延伸者 147 例。所以,东西方不同,印度介于两者之间。

#### 5 治疗

Okuda 归纳为:肝静脉新鲜血栓者,治疗可用溶栓、外科分流,如肝静脉病变而无 IVC 阻塞者,西方国家作门腔分流,如有 IVC 阻塞,作腔房分流,如为薄膜型可作介入治疗(破膜并用球囊/支架与 TIPS)。显示类型不同,病变不同,治疗方法也不同。

但近年来我国 BCS 主要由介入方法治疗,并对治疗方法作了很多改进,基本取代了外科手术。

无论对肝静脉或 IVC 阻塞病变,有血栓者先溶栓取栓,对狭窄者直接用球囊或支架治疗,而闭塞者仍以破膜或打通节段性闭塞为先,再加球囊或支架治疗,少数开通失败者以 TIPS 治疗。

由我国兴起的治疗方法的改变应归纳入分型方法之中。

#### 6 以往分型的情况

##### 6.1 Okuda 分型

认为病因是一个,但表现与治疗不同,地区分布也不同。所以他建议分为两个综合征①经典的 BCS:血栓侵犯肝静脉肝内段;②闭塞性肝腔静脉病变:主要影响肝段 IVC。但在分类时仍作为同一种病。

6.1.1 原发性 肝静脉血栓形成、阻塞(经典的)  
IVC 血栓形成、阻塞(阻塞性肝、腔静脉病)  
合并型—主要为肝静脉阻塞,伴肝静脉开口处阻塞

6.1.2 继发性 大静脉受压  
肿瘤引起

其他

#### 6.2 我们建议分型

6.2.1 原发性 I 型——肝静脉血栓型——即经典型的 BCS

II 型——肝静脉阻塞型

II a 肝静脉狭窄

II b 肝静脉完闭塞

III 型——下腔静脉肝段阻塞型

III a 下腔静脉肝段狭窄

III b 下腔静脉肝段狭窄

6.2.2 继发性 外压性

肿瘤侵犯

其他

注:肝静脉与下腔静脉同时发病者用“+”相连,如肝静脉与肝段下腔静脉同时狭窄者用 II a + III a 表示。

##### 6.2.3 本分型特点

6.2.3.1 遵循历来分类方法:将原发与继发分开,也符合他们治疗方法的不同。

6.2.3.2 尊重 Budd、Chiari 的原意:仍定名为 BCS,并突出肝静脉病变为主,将典型的 BCS 作为 I 型,既反映了西方国家的流行病学特点,也反映了治疗学上的不同。

6.2.3.3 包容历来学者的意见:将影响肝静脉流出的肝段 IVC 狭窄列入 BCS 范畴,因为病理上影响了肝静脉,不单独称为肝段 IVC 阻塞综合征,只在分类上给予区别。

6.2.3.4 坚持以肝静脉流出道受限为界限:将非肝段的 IVC 称 IVC 阻塞综合征,不称 BCS。虽然在起因上可能与肝段 IVC 阻塞者相似,但在病理上不影响肝静脉血流。

6.2.3.5 强调病理而放弃外形:本分型将狭窄与闭塞分开,狭窄与闭塞在病理上的区别在于肝静脉是否血流阻断,这与膜性与节段性无关。膜性与节段性仅仅是形态上的不同,没有本质上的区别,在分型上并不重要。且目前对膜的厚度尚无确切定义。

6.2.3.6 突出了按治疗方法为主的分型原则:狭窄者指造影时有血流通过,无论是膜性或节段性,容易通过导丝后用球囊或支架治疗。闭塞者指无血流通过的膜与节段闭塞,需先穿刺后作成形术、支架术或 TIPS 治疗。治疗时两者难度与风险显然不同。

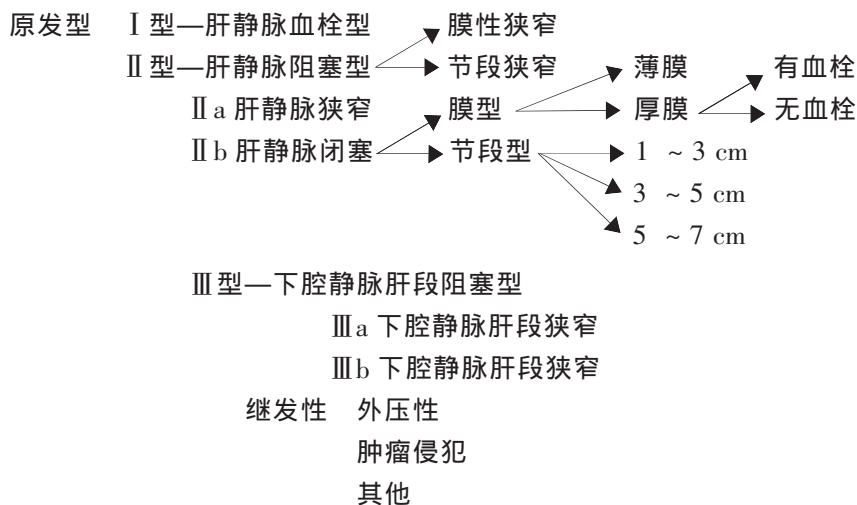
6.2.3.7 用简单符号代替复合式分型:将同时侵犯肝静脉与 IVC 的用“+”相连,以便反映各种不同的组合。

6.2.3.8 不将肝副静脉及肝小静脉广泛闭塞列入：中国学者对肝副静脉有深入研究，拟单独分型，本型认为这只是一种代偿机制，不属类型，对肝小静脉广泛闭塞认识尚不足，如果病因一致，则今后可作为Ⅱc列入。

6.2.3.9 不将血栓列为分型内容：除了Ⅰa型外，其

他类型不将血栓列为分型内容，因为有狭窄或闭塞就有血栓可能，只是程度不同，在治疗时都需要重视。

6.2.3.10 简单、易记、清楚、灵活：为满足部分学者细化的要求，可简可繁，如下图中Ⅱa与Ⅱb，学者可自行补充，但是原有分型框架不变。



本分型方式是否合理、能否推广，尚待讨论

#### 〔参考文献〕

- [1] Okuda K, Kage M, Shrestha SM, et al. Proposal of a new nomenclature for Budd-Chiari Syndrome: Hepatic vein thrombosis versus thrombosis of the inferior vena cava at its hepatic portion [J] Hepatology, 1998, 28: 1191 - 1197.
- [2] Ludwig J, Hashimoto E, McGill DB, et al. Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome [J] Mayo Clin Proc, 1990, 65: 113 - 121.
- [3] Hirooka M, Kimura CJ. Membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava [J] Arch Surg, 1970, 100: 656 - 663.
- [4] 李彦豪. 布-加氏综合症的分型及介入治疗的再认识 [J] 临床外科杂志, 1998, 6: 249 - 250.
- [5] 李天晓. 不同类型 Budd-Chiari 综合征介入治疗研究 [J] 中华放射学杂志, 1999, 33: 181 - 184.
- [6] 张小明. 布-加氏综合症的介入或半介入治疗 [J] 腹部外科, 2001, 14: 80 - 83.
- [7] 徐克, 祖茂衡, 苏洪英, 等. 布-加氏综合症介入治疗技术操作规范初步方案 [J] 介入放射学杂志, 2002, 11: 314 - 316.
- [8] 许培钦. 布-加氏综合症外科治疗 20 年经验总结 [J] 中国实用外科杂志, 2004, 24: 543 - 545.
- [9] 祖茂衡. 不同类型 Budd-Chiari 综合征的介入治疗 [J] 中华放射学杂志, 1998, 32: 118 - 121.
- [10] Sanchez-Recalde A, Sobrino N, Galeote G, et al. Budd-Chiari syndrome with complete occlusion of the inferior vena cava: percutaneous recanalization by angioplasty and stenting [J] Cardiovasc Intervent Radiol, 2004, 27: 129 - 136.
- [11] Araki Y, Sakaguchi C, Ishizuka I, et al. Budd-Chiari syndrome: a case with a combination of hepatic vein and superior vena cava occlusion [J] Rev Esp Cardiol, 2004, 57: 1121 - 1123.
- [12] Broutzos EN, Binkert CA, Panaqioutou IE, et al. Clinical outcome after Intrahepatic venous stent placement for malignant inferior vena cava syndrome [J] Dig Liver Dis, 2004, 36: 157 - 162.

(收稿日期: 2006-11-22)