

• 血管介入 Vascular intervention •

国人急慢性 Budd-Chiari 综合征患者临床和 MRI 特征对比

华如升, 张建军, 葛焕祥, 张 婧

【摘要】 目的 探讨国人急慢性 Budd-Chiari 综合征(BCS)患者临床和磁共振成像(MRI)特征差异。**方法** 回顾性收集浙江医院收治的 78 例 BCS 患者临床和 MRI 资料。根据病程是否 ≤ 6 个月,将患者分为急性组($n=32$)和慢性组($n=46$),比较两组患者临床和 MRI 特征。**结果** 急慢性 BCS 患者临床特征比较显示,与急性组患者相比,慢性组年龄较大,下肢静脉曲张、下肢肿胀、下肢色素沉着、腹壁静脉曲张发生率较高,但肝功能指标和腹胀发生率较低,差异均有统计学意义($P<0.05$);MRI 特征比较显示,与急性组患者相比,慢性组腹水量较少、肝脏体积增大发生率较低,但尾状叶体积增大、肝内结节、肝内外交支、副肝静脉发生率较高,差异均有统计学意义($P<0.05$);急性组病变类型以肝静脉型为主,慢性组以混合型为主;急性组肝实质强化多不均匀,慢性组强化较为均匀。**结论** 急慢性 BCS 临床特征和 MRI 表现均存在明显差异,观察这些特征表现有助于 BCS 准确分期和临床诊疗。

【关键词】 急慢性; Budd-Chiari 综合征; 磁共振成像; 特征对比

中图分类号:R575 文献标志码:A 文章编号:1008-794X(2020)-05-0458-04

Comparison of clinical features and MRI manifestations between acute and chronic Budd-Chiari syndrome in Chinese patients HUA Rusheng, ZHANG Jianjun, GE Huanxiang, ZHANG Jing.

Department of Radiology, Zhejiang Hospital, Hangzhou, Zhejiang Province 310013, China

Corresponding author: HUA Rusheng, E-mail: huangaa@tom.com

【Abstract】 Objective To explore the differences of clinical features and magnetic resonance imaging (MRI) manifestations between acute and chronic Budd-Chiari syndrome (BCS) in Chinese patients. **Methods** The clinical data of MRI materials of 78 BCS patients, who were admitted to Zhejiang Hospital of China to receive treatment, were retrospectively analyzed. Based on the course of disease ≤ 6 months or > 6 months, the patients were divided into acute group ($n=32$) and chronic group ($n=46$). The clinical features and MRI manifestations were compared between the two groups. **Results** In chronic group the patients were older than those in the acute group; the incidences of varicose vein of lower limb, lower limb swelling, lower extremity hyperpigmentation, subcutaneous varicose vein of abdominal wall were higher than those in the acute group; while the serum levels of hepatic function indexes, including ALT, AST and TBIL, were lower than those in the acute group; and the differences were statistically significant between the two groups ($P<0.05$). When compared with the acute group, in the chronic group MRI showed less amount of ascites, lower incidence of liver enlargement, higher incidence of hepatic caudate lobe enlargement, more intrahepatic nodules, and higher incidence of intrahepatic-extrahepatic communicating branches and accessory hepatic veins; the differences in the above indexes between the two groups were statistically significant ($P<0.05$). The main type of BCS in the acute group was hepatic vein type, while the main type of BCS in the chronic group was mixed type. On contrast-enhanced MRI, inhomogeneous hepatic parenchymal enhancement was often observed in the acute group, while homogeneous hepatic parenchymal enhancement was usually seen in the chronic

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2020.05.007

基金项目: 浙江省自然科学基金青年项目(Q16H020011)

作者单位: 310013 杭州 浙江医院放射科

通信作者: 华如升 E-mail: huangaa@tom.com

group. **Conclusion** Obvious differences in clinical features and MRI manifestations exist between acute and chronic BCS in Chinese patients. Understanding of these features and manifestations is helpful for making accurate staging and clinical diagnosis and treatment of BCS. (J Intervent Radiol, 2020, 29: 458-461)

【Key words】 acute and chronic disease; Budd - Chiari syndrome; magnetic resonance imaging; characteristic comparison

急慢性 Budd-Chiari 综合征(BCS)在临床特征、影像学表现、治疗方式和预后方面均存在较大差异,准确判断患者病程有助于临床诊断和治疗。以往研究主要针对 BCS 影像学诊断和介入治疗^[1],很少有研究对急慢性 BCS 患者临床和 MRI 特征进行对比分析。本研究回顾性收集浙江医院收治的 78 例 BCS 患者临床和 MRI 资料,根据病程是否<6 个月分为急性组和慢性组,并进行临床和 MRI 特征对比分析,为临床提供一定参考。

1 材料与方法

1.1 患者资料

收集 2015 年 1 月至 2018 年 6 月收治的 BCS 初诊患者 78 例。其中男 47 例,女 31 例;年龄 12~75 岁,中位年龄 40 岁。病程 5 d~30 年。患者主要临床表现包括腹胀、腹痛、下肢肿胀、腹壁及双下肢静脉曲张等。所有患者均经临床、彩色超声和 MRI、DSA 确诊。根据中国医师协会腔内血管学专业委员会 BCS 亚型分型专家共识^[2],肝静脉型 35 例,下腔静脉型 6 例,混合型 37 例。根据 Singh 等^[3]报道病程≤6 个月为急性 BCS,>6 个月为慢性 BCS,分为急性组($n=32$)和慢性组($n=46$)

1.2 MRI 检查与评价

采用 Signa EXCITE 3.0T MR 设备(美国通用公司),8 通道腹部 Torsopa 线圈。扫描序列包括 T1WI、T2WI 和快速进动稳态采集成像序列,肝脏加速容积采集增强检查行横断面、矢状面和冠状面扫描(参数:矩阵为 288×256,反转角为 12°,视野 40 cm×40 cm,层厚 4.4 mm。对比剂采用钆喷酸葡胺,总量、速率分别为 0.1 mmol/kg、2.5 mL/s。图像导入 AW4.5

后处理工作站(美国通用公司),作最大密度投影、多平面重组三维重建。腹腔积液量分级:少量——腹水仅局限于膈下、肝肾、脾肾和膀胱直肠间隙;中量——腹水弥漫分布于中腹、下腹及侧腹,肠管和实质性脏器周围存在腹水;大量——腹水分布于全腹,肠管漂浮或固定其中。MR 图像分别由 2 名影像科副主任医师阅片,意见相左时以协商取得一致。MRI 评估内容:①BCS 病变类型;②腹腔积液、肝脏体积、尾状叶体积、肝内结节和脾脏情况;③肝内外交通支和副肝静脉;④肝实质强化信号。

1.3 实验室检测

患者入院后取空腹肘静脉血 3 mL,离心机以 1 000 r/min 速度离心 20 min,提取上层血清,置于-20℃冰箱备检。检测采用 HITACHI-7080 型全自动生化分析仪(日本日立公司)及其配套试剂盒,操作过程严格参照说明书。

1.4 统计学方法

采用 SPSS 16.0 统计软件进行数据分析。计量资料不符合正态分布,以中位数 $M(P_{25}, P_{75})$ 表示。两组间计数资料比较用卡方检验,计量资料比较用 Mann-Whitney U 非参数检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

急慢性 BCS 患者临床特征比较显示,慢性组与急性组患者相比年龄较大,下肢静脉曲张、下肢肿胀、下肢色素沉着、腹壁静脉曲张发生率较高,但肝功能指标如丙氨酸转氨酶(ALT)、天冬氨酸转氨酶(AST)、总胆红素(TBIL)水平较低,腹胀发生率较低,差异均有统计学意义($P<0.05$),见表 1。

表 1 急慢性 BCS 患者临床特征比较

组别	男/女	中位年龄	腹胀	消化道出血	下肢肿胀	下肢静脉曲张	下肢色素沉着	腹壁静脉曲张	ALT	AST	TBIL
急性组($n=32$)	20/12	25	26	3	8	3	2	3	81.5	99.0	45.0
慢性组($n=46$)	27/19	42	20	4	26	21	26	23	34.0	44.0	34.5
χ^2 或 Z 值	0.114	-5.535	11.128	0.090	7.626	11.659	20.726	14.016	-4.706	-6.082	-2.837
P 值	0.736	<0.001	0.001	0.765*	0.006	0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.005

* 最小理论频数<5, 选择 Yates 校正卡方检验

急慢性 BCS 患者 MRI 特征比较显示,慢性组与急性组患者相比腹水量较少,肝脏体积增大发生率较低,但尾状叶体积增大、肝内结节、肝内外交通支、副肝静脉发生率较高,差异均有统计学意义

($P < 0.05$);两组患者病变类型分布存在区别,急性组病变类型以肝静脉型为主,慢性组以混合型为主;增强扫描显示,急性组肝实质强化多不均匀,慢性组强化较为均匀,见表 2,图 1、2。

表 2 急慢性 BCS 患者 MRI 特征比较

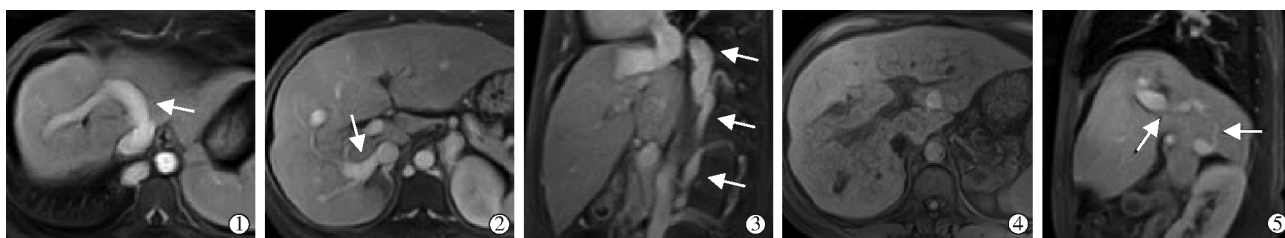
组别	腹腔积液			肝脏体积增大	尾状叶体积增大	肝内结节	脾肿大	病变类型			肝内交通支	肝外交通支	副肝静脉	肝实质强化均匀
	大量	中量	少量					肝静脉型	下腔静脉型	混合型				
急性组 (n=32)	26	4	2	31	5	2	16	25	1	6	7	3	6	4
慢性组 (n=46)	9	14	23	9	40	35	29	10	5	31	38	34	31	25
χ^2 值	29.028 [#]			45.147	39.340	36.913	1.315	25.519 [#]			28.519	31.525	17.907	14.150
P 值	<0.001 [#]			<0.001	<0.001	<0.001	0.251	<0.001 [#]			<0.001	<0.001	<0.001	<0.001

* 最小理论频数 < 5, 选择似然比卡方检验; # 大项中 3 个分项公用 P 值



患者男, 28 岁: ①②③第 2 肝门区未见明显肝静脉显影, 肝实质强化信号不均; ④⑤大量腹水、尾状叶增大, 肝实质信号不均

图 1 急性 BCS 患者 MRI 表现



患者男, 56 岁: ①第 2 肝门区见肝中静脉增粗, 肝右静脉、肝左静脉未见显影, 肝实质强化信号均匀(箭头); ②粗大的副肝静脉(箭头); ③肝外侧支循环(箭头); ④肝脏表面凹凸不平, 尾状叶体积增大; ⑤肝内“逗号状”侧支循环(箭头)

图 2 慢性 BCS 患者 MRI 表现

3 讨论

BCS 是一种相对罕见的疾病,我国发病率约为 10/10 万,多发于河南、江苏、山东等省份。BCS 发病机制目前并不十分清楚,有研究显示可能与血液高凝状态、基因突变、血管发育异常等因素有关^[4-5]。BCS 治疗包括内科抗凝和手术干预,以往 BCS 治疗采取外科手术,如隔膜切除术和各种转流术。随着介入医学发展,现绝大多数 BCS 患者可通过腔内治疗取得根治效果。BCS 腔内治疗方法多样,包括球囊扩张术、支架植入术、置管溶栓术、机械除栓术、经颈静脉肝内门体分流术(TIPS)等。根据 BCS 患者病变类型和临床特点,应用个体化介入治疗是获得良好效果的关键。根据病程长短,BCS 大致可分为急性 BCS 和慢性 BCS,两者在病因、临床特点、治疗方法及预后方面均存在较大差异。急性 BCS 肝脏淤

血损伤严重,必须尽早干预,治疗以置管溶栓术、球囊扩张术为主,对腔内治疗效果差的患者可选择 TIPS 或肝移植术,慢性 BCS 患者肝功能代偿情况好,治疗以支架植入术为主,腔内成形术疗效及预后一般较好^[6-7]。然而,单纯根据患者病程判断急慢性 BCS 具有一定局限性和片面性,主要是 BCS 起病隐匿,临床上难以根据病程对其进行准确分期。因此,观察急慢性 BCS 患者临床特征和影像学差异,有助于 BCS 准确分期及治疗方案制定。

本研究结果显示,急性组患者中位年龄(25 岁)较慢性组(42 岁)明显偏低。这与既往文献一致,究其原因考虑与两组患者发病机制差异有关。张静等^[8]报道分析青少年 BCS 患者临床特征,结果显示青少年患者与其它年龄段患者相比病程更短。本研究还显示,慢性组 BCS 患者与急性组相比下肢静脉

曲张、下肢肿胀、下肢色素沉着、腹壁静脉曲张发生率较高,而肝功能指标(ALT、AST、TBIL)及腹胀发生率较低。慢性 BCS 由于病程时间长,代偿性肝内外侧支循环(包括腹壁浅表静脉)逐渐建立,这在一定程度上缓解了肝静脉和/或下腔静脉梗阻,因此腹胀、肝功能损害程度一般较轻。另外,由于慢性双下肢静脉回流障碍,慢性 BCS 患者往往出现与下肢深静脉瓣膜功能不全类似的临床表现,如下肢静脉曲张、肿胀和色素沉着。急性 BCS 因急性循环障碍引起下腔静脉和/或门静脉系统毛细血管和淋巴管压力升高,肝脏淤血损伤和肝细胞水肿、坏死严重,具体表现为腹水、腹胀及肝功能指标升高。王朝阳等^[9]研究发现,急性 BCS 患者腹水、肝功能损害较为严重,需紧急干预,而慢性 BCS 病情较为稳定,但腹壁静脉曲张、下肢静脉曲张等发生率较高。这与本研究结果相似。

影像学检查是 BCS 筛查和诊断的重要手段,其中 MRI 因具组织分辨率高、多序列成像等优势,广泛应用于 BCS 诊疗。本研究发现,慢性组 BCS 患者与急性组相比,腹水量较少、肝脏体积增大发生率较低,而尾状叶体积增大、肝内结节、肝内外交支、副肝静脉发生率较高,这主要与慢性患者病程较长,肝脏形成慢性淤血性改变有关;两组 BCS 患者病变类型分布有所区别,急性组病变类型以肝静脉型为主,慢性组以混合型为主。Alcaraz 等^[10]、仵启元等^[6]研究均表明,肝静脉型 BCS 主要由急性肝静脉血栓形成所致,而慢性 BCS 与肝静脉和/或下腔静脉腔内隔膜形成有关,隔膜形成需要数年或数十年过程。本研究中急性组肝实质强化多不均匀,而慢性组肝实质强化较为均匀;造成两组差异的原因主要是急性组多为肝静脉阻塞所致,肝静脉各分支梗阻程度不一,肝内尚未建立代偿性侧支。Cheng 等^[11]研究发现,急性 BCS 肝脏外周组织因淤血 MRI 表现为 T1WI 低信号、T2WI 高信号的异常信号,而肝脏中心组织因有独立的引流静脉,淤血程度相对较轻,MRI 信号相对正常;相反,慢性 BCS 病程长,肝内侧支充分代偿,故肝实质强化较为均匀。

综上所述,急慢性 BCS 临床特征和 MRI 表现均存在明显差异,观察这些特征表现有助于 BCS 准确分期,进而指导临床诊疗。当然,本研究还存在一

些局限:研究对象仅根据患者主诉的病程进行分期,具有一定的主观性;BCS 是多种病因导致的一组临床症候群,研究未进行病因分析,影响了结果的可靠性。

[参考文献]

- [1] Meng X, Yong L, Zhang B, et al. Endovascular management of Budd-Chiari syndrome with inferior vena cava thrombosis: a 14-year single-center retrospective report of 55 patients[J]. J Vasc Interv Radiol, 2016, 27:1592-1603.
- [2] 中国医师协会腔内血管学专业委员会腔静脉阻塞专家委员会. 布-加综合征亚型分型的专家共识[J]. 临床肝胆病杂志, 2017, 26: 1229-1235.
- [3] Singh V, Sinha SK, Nain CK, et al. Budd-Chiari syndrome: our experience of 71 patients[J]. J Gastroenterol Hepatol, 2000, 15: 550-554.
- [4] Helman R, Pereira WO, Marti LC, et al. Granulocyte whole exome sequencing and endothelial JAK2V617F in patients with JAK2V617F positive Budd-Chiari syndrome without myeloproliferative neoplasm[J]. Br J Haematol, 2018, 180: 443-445.
- [5] Dulicek P, Hulek P, Krajina A, et al. Diagnosis, etiology and management of the Budd-Chiari syndrome: a bloodcoagulation and hepatological study on the course of the disease treated with TIPS[J]. Int Angiol, 2016, 35: 90-97.
- [6] 仵启元, 平杰, 许伟, 等. 下腔静脉隔膜型布-加综合征介入治疗前后血流动力学参数的模拟分析[J]. 中华肝胆外科杂志, 2016, 22: 734-737.
- [7] Zu MH, Xu H, Gu YM, et al. The application and efficacy of stent place for Budd-Chiari syndrome[J]. J Intervent Med, 2018, 1: 170-175.
- [8] 张静, 朱子清, 王慧, 等. 青少年布加综合征临床特征分析[J]. 医学理论与实践, 2013, 26:703-704, 718.
- [9] 王朝阳, 任建庄, 韩新巍, 等. 经颈静脉肝内门体分流术联合经导管溶栓治疗肝静脉广泛闭塞型巴德-吉亚利综合征合并急性门静脉血栓的临床疗效[J]. 中华消化杂志, 2017, 37: 661-665.
- [10] Alcaraz G, Meineri M, Dattilo K, et al. Intraoperative transesophageal echocardiographic diagnosis of acute Budd-Chiari syndrome after extended right hepatectomy[J]. AA Case Rep, 2016, 7: 13-15.
- [11] Cheng D, Xu H, Hua R, et al. Comparative study of MRI manifestations of acute and chronic Budd-Chiari syndrome[J]. Abdom Imaging, 2015, 40: 76-84.

(收稿日期:2019-05-17)

(本文编辑:边 皓)