

假性Budd-Chiari综合征2例

李异玲, 孙明军, 傅宝玉

李异玲, 孙明军, 傅宝玉, 中国医科大学附属第一医院消化内科 辽宁省沈阳市110001

作者贡献分布: 此课题由李异玲, 孙明军及傅宝玉设计; 病例收集由李异玲完成; 影像学检查结果由孙明军提供; 本论文写作由李异玲与傅宝玉完成。

通讯作者: 李异玲, 110001, 辽宁省沈阳市和平区南京北街155号, 中国医科大学附属第一医院消化内科. lyl-72@163.com
电话: 024-83282199 传真: 024-83282200

收稿日期: 2008-07-13 修回日期: 2008-08-22

接受日期: 2008-09-01 在线出版日期: 2008-09-28

Two-case analysis of pseudo-Budd-Chiari syndrome

Yi-Ling Li, Ming-Jun Sun, Bao-Yu Fu

Yi-Ling Li, Ming-Jun Sun, Bao-Yu Fu, Department of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, Liaoning Province, China

Correspondence to: Dr. Yi-Ling Li, Department of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, Liaoning Province, China. lyl-72@163.com

Received: 2008-07-13 Revised: 2008-08-22

Accepted: 2008-09-01 Published online: 2008-09-28

Abstract

Pseudo-Budd-Chiari syndrome usually occurs in patients with alcoholic liver disease, and its sonographic and radiographic findings were similar to that of Budd-Chiari syndrome. Moreover, venography showed no abnormal changes of inferior vena cava (IVC) and hepatic vein. This paper reports two cases who were admitted to hospital due to abdominal distention and debilitation. After laboratory examinations, Doppler-ultrasound detection, enhanced liver CT scan and IVC angiography, both of them were diagnosed with pseudo-Budd-Chiari syndrome.

Key Words: Pseudo-Budd-Chiari syndrome; Doppler-ultrasound; Enhanced liver CT scan; Inferior vena cava venography

Li YL, Sun MJ, Fu BY. Two-case analysis of pseudo-Budd-Chiari syndrome. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2008; 16(27): 3131-3133

摘要

假性Budd-Chiari综合征多发生于酒精性肝病

的患者, 其彩超和CT检查类似于Budd-Chiari综合征, 而选择性下腔静脉造影无异常发现。本文报告2例患者均因腹胀、乏力入院。入院后进行查体、实验室检查、超声、肝脏增强CT和下腔静脉造影检查, 最后确诊为假性Budd-Chiari综合征, 此病罕见。

关键词: 假性Budd-Chiari综合征; 超声; 肝脏增强CT; 下腔静脉造影

李异玲, 孙明军, 傅宝玉. 假性Budd-Chiari综合征2例. 世界华人消化杂志 2008; 16(27): 3131-3133
<http://www.wjgnet.com/1009-3079/16/3131.asp>

0 引言

假性Budd-Chiari综合征多见于酒精性肝病患者, 由于增大的肝左叶或肝尾状叶压迫肝静脉和下腔静脉, 引起肝脏流出道梗阻, 临床表现和影像学支持Budd-Chiari综合征的诊断, 而选择性肝静脉造影提示肝静脉、下腔静脉管腔通畅, 肝组织活检未见肝窦充血、出血、扩张等Budd-Chiari综合征的表现。2007-2008年本科室诊断了假性Budd-Chiari综合征2例, 现报告如下。

1 病例报告

病例1: 男, 44岁, 以腹胀、食欲不振、乏力2 mo为主诉入院。既往有高血压病史。饮酒10余年, 每日白酒半斤左右, 未戒酒。门诊彩超检查提示肝脏体积增大, 肝静脉显示不清(图1A)。门诊怀疑肝静脉血栓形成拟行溶栓治疗收入病房。入院时查体: 肝掌、蜘蛛痣阳性, 腹水征阳性, 肝脏增大肋下3 cm, 质地硬。实验室检查表现出与酒精性肝病相似的特点, 如MCV增高, AST>ALT, GGT升高明显(表1), 肝脏CT增强检查提示肝脏体积增大, 密度不均匀, 尾状叶增大, 肝静脉显示不清。若超声检查与肝脏增强CT检查相结合, 诊断的敏感性会提高80%-90%(图2)。选择性肝静脉、下腔静脉造影提示肝静脉、下腔静脉通畅, 未见血栓形成或者膜性狭窄。由于尾状叶增大压迫下腔静脉, 介入操作插管比较困难(图3)。

■背景资料

假性Budd-Chiari综合征是指彩超和CT检查类似于Budd-Chiari综合征, 而选择性下腔静脉造影无异常发现, 其多见于酒精性肝病的患者, 临床报告较少。

■同行评议者

迟宝荣, 教授, 吉林大学第一医院
消化内科

■创新盘点

本文采用回顾性病例分析的方法观察假性Budd-Chiari综合征的临床和影像学特点,首次在国内提出假性Budd-Chiari综合征的概念。

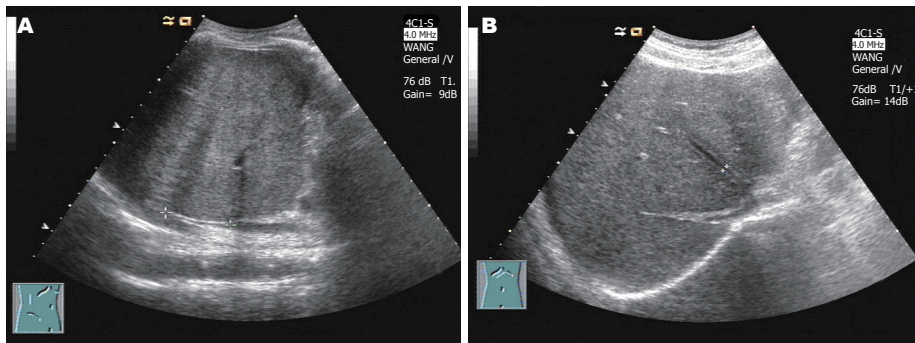


图 1 患者彩超. A: 病例1; B: 病例2.

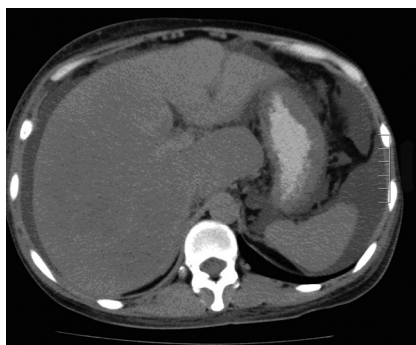


图 2 病例1肝脏CT结果.

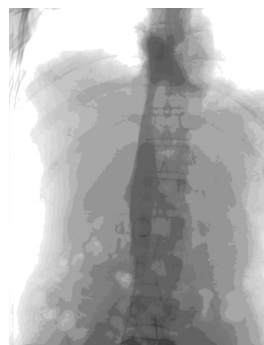


图 3 下腔静脉、肝静脉造影图.

病例2: 女患, 42岁, 以乏力、腹胀4 wk为主诉入院. 饮酒5年, 每日2-3两白酒, 未戒酒. 彩超检查提示肝脏体积增大, 回声不均匀, 肝左叶增大, 肝静脉变细, 肝内血流减少(图1B). 肝脏增强CT提示重度脂肪变性, 质地不均匀, 肝左叶增大, 肝静脉显示不清. 实验室检查(表1), 下腔静脉造影提示肝静脉下腔静脉管腔通畅, 其内未见血栓.

超声检查, 对于假性Budd-Chiari综合征, 由于超声简单易行无创伤, 因此被作为首选的检查方法. 诊断的准确性依赖于病史和检查者的经验. 肝静脉阻塞的特异性超声表现是: 梗阻远端增宽的肝静脉出现返流或湍流, 肝内或被膜下出现交通支, 并呈现出网状的分布. 假性Budd-Chiari综合征超声检查提示肝脏体积增大, 肝静脉、下腔静脉显示不清, 正常的血流频谱消失, 而管腔内未见确切栓子和隔膜等. 超声检查的敏感性大约为75%, 因此不要超声发现肝静脉显示不清就盲目治疗, 应该进一步行增强CT或MRI检查以确诊.

■应用要点

明确了假性Budd-Chiari综合征的临床特点, 可以避免一部分酒精性肝病患者的不必要的造影检查和不恰当的抗凝治疗, 对判定疾病的进程和预后有帮助.

2 讨论

Budd-Chiari综合征是由于肝静脉或其开口以上的下腔静脉部分或完全阻塞所引起的以肝脏排血障碍为主要表现的症候群, 又称肝静脉阻塞综合征, 本征于1845年和1889年分别由Budd和Chiari报道, 主要临床表现为腹痛、肝

表 1 2例假性Budd-Chiari综合征患者的实验室检查结果

	病例1	病例2	正常值
血红蛋白(g/L)	136	108	110-150
平均红细胞体积(fL)	101	99	82-95
白细胞($\times 10^9/L$)	6.2	8.9	4-10
血小板($\times 10^9/L$)	141	314	100-300
PT(s)	15.3	21.7	11-14
ALT(U/L)	98	128	4-43
AST(U/L)	201	306	1-38
ALP(U/L)	276	298	15-128
GGT(U/L)	212	596	5-73
胆红素($\mu\text{mol/L}$)	21.5	63	2-20
白蛋白(g/L)	33	28	35-55
肌酐($\mu\text{mol/L}$)	62	55	53-133

脾肿大、腹水和下肢水肿^[1-3]. 假性Budd-Chiari综合征的确切机制还没有完全明确, 目前文献仅有6例病例报告, 1978年Dhawan *et al*^[4]首次提出假性Budd-Chiari综合征的概念, 是指临床表现和影像学支持Budd-Chiari综合征的诊断, 由于增大的肝左叶或硬化结节的压迫导致右肝静脉完全闭塞, 左肝静脉狭窄, 而尸检未见血栓形成和膜性阻塞. 1989年Rector *et al*^[5]又报道了类似的情况. 目前认为, 假性Budd-Chiari综合征是由于肝脏重度脂肪变性或其他因素导致的肝脏损伤引起肝静脉受压变窄, 引起静脉流出道梗阻, 从而引起类似Budd-Chiari

综合征的临床表现, 而选择性肝静脉造影提示肝静脉、下腔静脉管腔通畅, 肝组织活检未见肝窦充血、出血、扩张等Budd-Chiari综合征的表现. 2002年, Janssen *et al*^[6]报道了3例假性Budd-Chiari综合征的病例, 其病因均为酒精性肝硬化, 影像学检查均提示肝左叶或尾状叶增大. 2006年, Robles-Medrande *et al*^[7]报道了1例酒精性肝硬化引起假性Budd-Chiari综合征, 同时合并自发性腹膜炎, 患者的超声检查提示肝脏体积增大, 肝静脉显示不清, 而血液高凝指标都是阴性的, 下腔静脉造影未见血栓形成. 以上的病例报告均有相似的临床表现、实验室结果和影像学改变, 本文报告的两个病例也与上述病例相似. 目前, 假性Budd-Chiari综合征的预后不佳, 没有特异的治疗方法, 部分患者戒酒后血生化学和临床症状有改善, 抗凝治疗无效, 不恰当的抗凝治疗会引起严重的内脏出血危机生命, 但肝移植治疗有效.

3 参考文献

- 1 Horton JD, San Miguel FL, Ortiz JA. Budd-Chiari syndrome: illustrated review of current management. *Liver Int* 2008; 28: 455-466
- 2 Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 2693-2696
- 3 Brancatelli G, Vilgrain V, Federle MP, Hakime A, Lagalla R, Iannaccone R, Valla D. Budd-Chiari syndrome: spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 188: W168-W176
- 4 Dhawan VM, Sziklas JJ, Spencer RP. Pseudo-Budd-Chiari syndrome. *Clin Nucl Med* 1978; 3: 30-31
- 5 Rector WG Jr. Pseudo-Budd-Chiari syndrome: extrinsic deformity of the intrahepatic inferior vena cava mimicking membranous obstruction. *J Clin Gastroenterol* 1989; 11: 88-91
- 6 Janssen HL, Tan AC, Tilanus HW, Metselaar HJ, Zondervan PE, Schalm SW. Pseudo-Budd-Chiari Syndrome: decompensated alcoholic liver disease mimicking hepatic venous outflow obstruction. *Hepatogastroenterology* 2002; 49: 810-812
- 7 Robles-Medrande C, Lukashok H, Biccac B, Pannain VL, Fogaça HS. Budd-Chiari like syndrome in decompensated alcoholic steatohepatitis and liver cirrhosis. *World J Gastroenterol* 2006; 12: 6564-6566

■同行评价

假性Budd-Chiari综合征临床报道较少, 此文可为临床提供诊疗借鉴, 其科学性、创新性和可读性较好地反映我国胃肠病学临床和基础研究的先进水平.

编辑 李军亮 电编 何基才

ISSN 1009-3079 CN 14-1260/R 2008年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

世界华人消化杂志标点符号用法

本刊讯 遵照国家标准GB/T 15834-1995标点符号用法的要求, 本刊论文中的句号都采用黑圆点; 数字间的起止号采用“-”字线, 并列的汉语词间用顿号分开, 而并列的外文词、阿拉伯数字、外文缩略词及汉语拼音字母拼写词间改用逗号分开, 参考文献中作者间一律用逗号分开; 表示终了的标点符号, 如句号、逗号、顿号、分号、括号及书名号的后一半, 通常不用于一行之首; 而表示开头的标点符号, 如括号及书名号的前一半, 不宜用于一行之末. 标点符号通常占一格, 如顿号、逗号、分号、句号等; 破折号应占两格; 英文连字符只占一个英文字符的宽度, 不宜过长, 如5-FU. 外文字符下划一横线表示用斜体, 两横线表示用小写, 三横线表示用大写, 波纹线表示用黑体. (常务副总编辑: 张海宁 2008-09-28)