

# 罕见侧枝循环形成致不典型布-加综合征1例

卢书明, 段志军, 刘丽娜, 张伟, 王峰, 李枫

卢书明, 段志军, 刘丽娜, 张伟, 大连医科大学附属第一医院  
消化内科 辽宁省大连市 116011

王峰, 李枫, 大连医科大学附属第一医院介入治疗科 辽宁省  
大连市 116011

作者贡献分布: 段志军和卢书明对此文所作贡献均等; 此课题由  
段志军和卢书明设计; 研究过程由段志军, 卢书明, 刘丽娜, 张  
伟, 王峰及李枫操作完成; 本论文写作由卢书明与段志军完成。

通讯作者: 段志军, 116011, 辽宁省大连市中山路222号, 大连医  
科大学附属第一医院消化内科. cathydoctor@yahoo.com

电话: 0411-83635963-3163 传真: 0411-83632383

收稿日期: 2008-08-04 修回日期: 2008-08-31

接受日期: 2008-09-08 在线出版日期: 2008-10-18

## Atypical Budd-Chiari syndrome induced by rare collateral pathways: one-case analysis

Shu-Ming Lu, Zhi-Jun Duan, Li-Na Liu, Wei Zhang,  
Feng Wang, Feng Li

Shu-Ming Lu, Zhi-Jun Duan, Li-Na Liu, Wei Zhang, De-  
partment of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital  
of Dalian Medical University, Dalian 116011, Liaoning  
Province, China

Feng Wang, Feng Li, Department of Interventional Ther-  
apy, the First Affiliated Hospital of Dalian Medical Univer-  
sity, Dalian 116011, Liaoning Province, China

Correspondence to: Professor Zhi-Jun Duan, Department  
of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital of Dalian  
Medical University, Dalian 116011, Liaoning Province,  
China. cathydoctor@yahoo.com

Received: 2008-08-04 Revised: 2008-08-31

Accepted: 2008-09-08 Publihed online: 2008-10-18

## Abstract

A male patient of fifty-eight years old was diag-  
nosed with cryptogenic cirrhosis in other hospi-  
tal. However, we concluded it Budd-Chiari Syn-  
drome by multislice spiral computed tomography  
and inferior vena cavography. He had no clinical  
manifestations of Budd-Chiari syndrome, such  
as ascites, varicose veins of lower extremity and  
pedal edema. Moreover there were rare collateral  
pathways. The patient's symptom was released  
and without complication after successful inter-  
ventional therapy.

Key Words: Budd-Chiari Syndrome; Cryptogenic  
cirrhosis; Collateral pathway; Multislice spiral com-  
puted tomography

Lu SM, Duan ZJ, Liu LN, Zhang W, Wang F, Li F.  
Atypical Budd-Chiari syndrome induced by rare

collateral pathways: one-case analysis. Shijie Huaren  
Xiaohua Zazhi 2008; 16(29): 3359-3361

## 摘要

患者, 男, 58岁, 曾于外院诊断隐源性肝硬化,  
于我院经多层螺旋CT成像及下腔静脉造影诊  
断布-加综合征。但患者无腹水、下肢静脉曲张、  
下肢水肿等布-加综合征的典型表现, 检  
查发现存在罕见的侧支循环旁路。经介入治  
疗, 症状缓解, 未出现并发症。

关键词: 布-加综合征; 隐源性肝硬化; 侧支循环;  
多层螺旋CT成像

卢书明, 段志军, 刘丽娜, 张伟, 王峰, 李枫. 罕见侧枝循环形成  
致不典型布-加综合征1例. 世界华人消化杂志 2008; 16(29):  
3359-3361

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/16/3359.asp>

## 0 引言

布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)是肝  
静脉(hepatic vein, HV)和/或肝静脉水平的下腔  
静脉(inferior vena cava, IVC)完全或不完全阻塞  
所导致的一组临床综合征, 表现为门脉高压及  
下腔静脉高压症。2008-04我院收治1例无腹水、  
腰背部及下肢静脉曲张、下肢水肿等典型表现  
的布-加综合征患者, 检查发现存在一种罕见的  
侧支循环旁路, 现报道如下。

## 1 病例报告

男, 58岁。皮肤黄染1 mo入院, 伴乏力、食欲不振,  
有齿龈出血。既往糖尿病病史8年, 否认病毒性肝  
炎、饮酒、毒物接触史, 否认长期服药史。入我  
院前曾于多家医院就诊, 诊断为隐源性肝硬化,  
保肝治疗效果不佳。查体: T: 36.2℃, P: 70 次/min,  
R: 18 次/min, BP: 140/80 mmHg, 神清, 问答合理,  
可见蜘蛛痣, 巩膜黄染, 胸腹壁、腰背部及下肢  
未见静脉曲张, 肝大, 肋下约5 cm, 质地韧, 脾未  
触及, 移动性浊音阴性, 双下肢不肿。辅助检查:  
血常规WBC  $3.51 \times 10^9/L$ , Hb 139 g/L, PLT  $76 \times 10^9/L$ 。尿常规BIL (-), URO正常。肝炎病毒学HAV-

## ■背景资料

布-加综合征(BCS)  
在临床上表现缺  
乏特异性, 易误诊,  
部分患者以肝硬  
化就诊, 因缺乏肝  
硬化的常见病因,  
常诊断为隐源性  
肝硬化, 而得不到  
根本治疗。随着医  
学影像技术的不断  
发展和充分利用,  
使得BCS检出率  
大大提高, 同时也  
扩展了临床诊断  
思路, 提高了诊  
疗水平。

## ■同行评议者

金瑞, 教授, 首都  
医科大学附属北  
京佑安医院消化  
科; 黄颖秋, 教授,  
本溪钢铁(集团)  
有限责任公司总  
医院消化内科

## ■相关报道

下腔静脉阻塞型布-加综合征, 可因侧枝循环形成得到一定的代偿致使临床表现不典型, 而常常误诊或漏诊. 如有报道经肝静脉参与体循环完全代偿, 无临床症状, 仅体检超声发现异常后经下腔静脉血管造影确诊BCS. 应加强对BCS的认识, 提高BCS的诊疗水平.

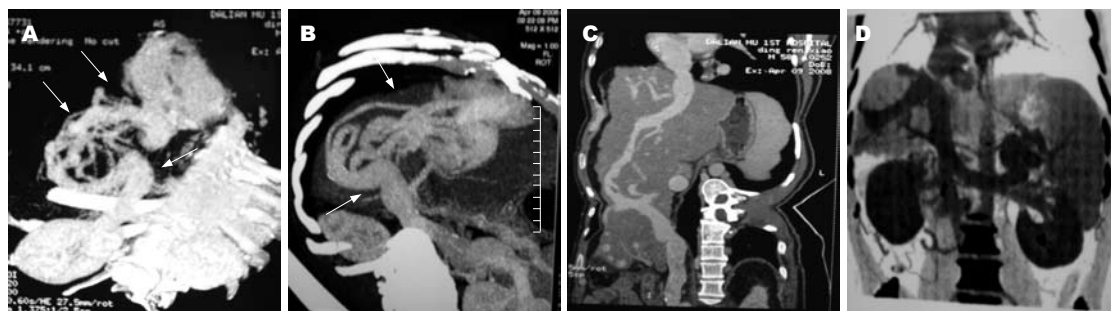


图1 多层螺旋CT成像. A-C: 下腔静脉肝段闭塞, 下腔静脉血反向流入肝脏, 经肝右静脉和肝内侧枝循环与肝左静脉相连, 经肝左静脉直接流入右心房; D: 门静脉血反向流动经扩张的脾静脉、左肾静脉注入下腔静脉.

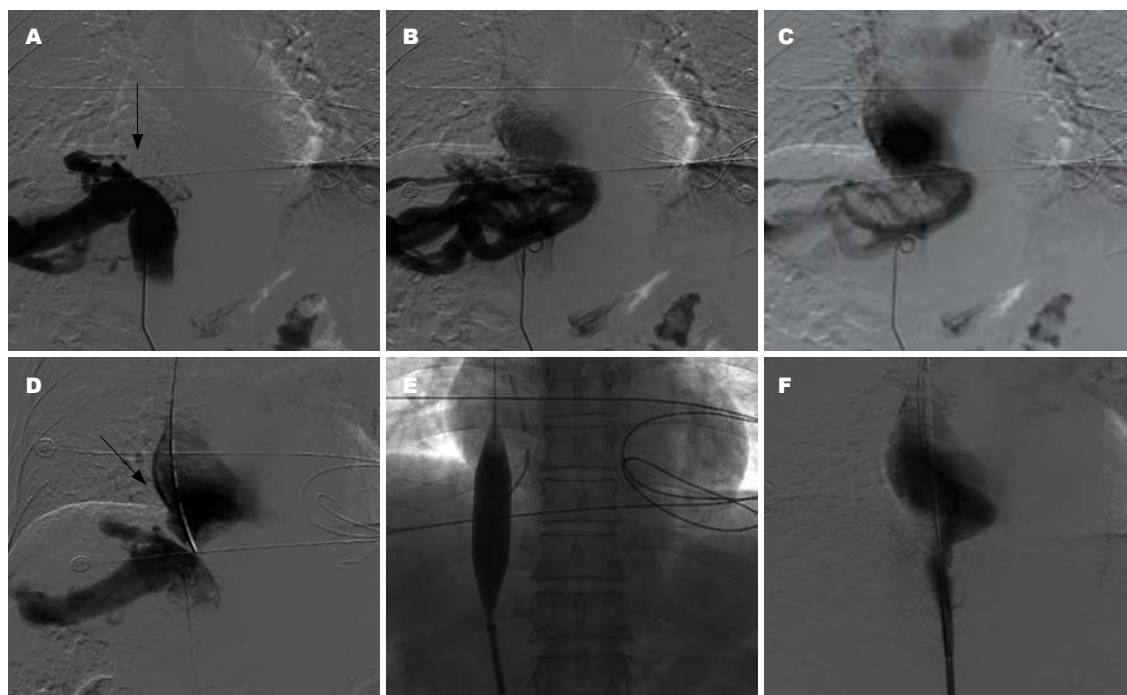


图2 下腔静脉造影及成形术. A, D: 下腔静脉肝段闭塞(箭头示); A: 下腔静脉血经肝右静脉反向流入肝脏; B-C: 肝内丰富侧枝循环, 血流经肝左静脉直接流入右心房; D-E: 导丝破膜后球囊扩张; F: 再造影示下腔静脉通畅.

IgM (-), HBsAg (-), HBsAb (-), HBeAg (-), HBeAb (-), HBcAg (-), HBcAb (-), HCV (-), HEV-IgM (-). 梅毒抗体 (-), HIV (-). 生化肝功ALT 32 IU/L, AST 38 IU/L, TBIL 66  $\mu$ mol/L, DBIL 28.0  $\mu$ mol/L, ALP 130 IU/L,  $\gamma$ -GT 152 IU/L, 白蛋白 35.2 g/L, 球蛋白 39.2 g/L. 血糖 12.36 mmol/L. 肾功能正常. 免疫学指标IgG 1650 g/L, IgA 846 g/L, IgM 130 g/L, 肝病相关抗体(抗核抗体、抗线粒体抗体、抗平滑肌抗体、抗肝肾微粒体抗体、抗可溶性肝抗原/肝胰抗原抗体、抗肝细胞溶质抗体、抗线粒体抗体M2亚型)均阴性. 肿瘤标志物: AFP 4.78 IU/mL, CA125 24.81 U/mL, CA19-9 24.12 U/mL, CEA 6.66  $\mu$ g/L. 腹部CT示: 肝硬化(肝表面欠光滑, 凹凸不平, 左叶增大, 肝叶比例失调, 肝裂增宽), 门脉高压(胃-脾间及腹主动脉旁区见迂曲血管团影). 腹部MRCP示: 肝硬化, 脾大, 门脉高压, 食道胃底部

及腹膜后静脉曲张; 肝静脉及下腔静脉异常(肝右静脉增粗迂曲与下腔静脉相连, 肝左静脉增粗迂曲与右房相连, 下腔静脉与右房未见相连), 肝内、外胆管未见异常扩张或狭窄. 多层螺旋CT下腔静脉成像(图1): 下腔静脉(肝段)闭塞, 大量侧枝循环形成, 下腔静脉(闭塞段远侧)-肝右和肝中静脉-肝左静脉-右心房; 门静脉-脾静脉-左肾静脉-下腔静脉; 下腔静脉-奇静脉和半奇静脉-上腔静脉. 下腔静脉造影(图2): 肝段下腔静脉膜性闭塞, 可见众多扩张侧枝循环. 诊断: 肝硬化失代偿期布-加综合征 糖尿病. 治疗: 采用介入治疗-下腔静脉成形术. 下腔静脉造影见肝段下腔静脉膜性闭塞, 术中用导丝自下而上破膜成功, 并行球囊扩张, 扩张后再造影示下腔静脉通畅, 侧枝静脉消失, 术后予抗凝、预防感染等治疗. 随访4 mo病情稳定, 未出现并发症.

## 2 讨论

本例患者因乏力、食欲不振、出现黄疸就诊, 行腹部CT检查提示肝硬化, 存在门脉高压, 由于缺少引起肝硬化的常见病因的依据, 曾被考虑为隐源性肝硬化。但患者肝大不易解释, 有无引起肝硬化的少见原因, 如肝静脉、下腔静脉病变即布-加综合征, 因为后者可引起门脉高压、肝大、肝硬化, 重要的是布-加综合征是可能根治的, 积极寻找病因, 对患者的预后是至关重要的。该患无腹水, 无腹壁静脉及下肢静脉曲张、下肢水肿等布-加综合征表现, 通常不被认识到。如果证实为布-加综合征, 缺乏典型表现的原因也值得明确。

布-加综合征是肝静脉(HV)和/或肝静脉水平的下腔静脉(IVC)完全或不完全阻塞所导致的一组临床综合征, 表现为门脉高压和/或下腔静脉高压症, 如瘀血性肝肿大、脾大、腹水、腹壁静脉、食道胃底静脉曲张, 上消化道出血等和/或腰背、下肢静脉曲张、下肢水肿、色素沉着、甚至溃烂<sup>[1]</sup>。肝静脉、下腔静脉阻塞后, 会引起一系列血流变化。一般肝内侧枝循环很少, 而受阻的下腔静脉血流经腰升静脉、左肾静脉、椎旁静脉和体壁静脉回流进入右房。本例患者下腔静脉肝段闭塞, 极小部分下腔静脉血流经奇静脉和半奇静脉回流至上腔静脉, 而肝内形成大量侧枝循环。肝静脉有一支(肝右静脉)连通于下腔静脉梗阻下方, 又有一支(肝左静脉)与右心房直接相连, 且在两肝静脉之间形成丰富的、开放良好的交通支, 这样下腔静脉血反向流动经扩张增粗的肝右静脉和肝内交通支与肝左静脉相连, 再经肝左静脉血直接流入右心房, 因此患者发生淤血性肝硬化时年龄较大。肝脏充当下腔静脉与右心房间的中转站, 可缓解门脉的压力及下腔静脉的压力。而且在门静脉与下腔静脉间也存在侧枝循环, 门静脉血反向流动经脾静脉、左肾静脉注入下腔静脉, 这也减轻门脉压力。这就可解释本病例为何无腹水、腰背部及下肢静脉曲张、下肢浮肿等表现。该病例肝静脉均开放, 属于下腔静脉型布-加综合征。下腔静脉型布-加综合征的症状与侧枝循环的情况主要和肝静脉开口与下腔静脉闭塞段相对位置关系有关, 肝静脉开口位于闭塞段近心端时症状轻, 主要表现为下肢水肿, 严重时腰背部及下肢静脉曲张, 若像本例部分血流经肝内通路回心者症状尤轻。开口完全位于闭塞段离心端时症状尤为明显, 肝淤血无法回流右心房, 门脉压增高, 出现腹水、上消化道出血, 下腔静脉回流受阻致腰

升静脉、左肾静脉、椎旁静脉和体壁静脉侧支开放, 出现腰背部、腹部及下肢静脉曲张。具备该患者这种特殊侧枝循环的布-加综合征临床上较少见。曾有学者通过彩色多普勒超声发现具有类似侧枝循环的布-加综合征<sup>[2-3]</sup>。彩色多普勒超声能够分析各支血管的病变类型和血流动力学变化, 但不能提供清晰的下腔静脉系统血管图像。应用多层螺旋CT下腔静脉成像清晰地显示了肝静脉、下腔静脉及肝内外侧枝循环情况, 病变血管直观、明了, 图像可以为介入科或血管外科医师提供了较大的帮助, 有利于指导一个最佳治疗方案的选择。多层螺旋CT下腔静脉成像具备安全、可靠、便捷、无创的特点。下腔静脉造影是诊断布-加综合征的金标准, 而其毕竟是一种有创的检查, 具有一定的风险性, 临床用于诊断时常受到限制, 但下腔静脉造影又具备一个优势就是能够在诊断明确时, 同步进行介入治疗-下腔静脉成形术。本例通过多层螺旋CT下腔静脉成像诊断布-加综合征后, 经右颈静脉及右股静脉穿刺插管行下腔静脉造影, 见肝段下腔静脉膜性闭塞, 并见众多扩张侧枝循环, 与多层螺旋CT下腔静脉成像结果相一致。经介入治疗, 患者症状逐渐缓解。

隐源性肝硬化是指病史不详、组织病理辨认困难等原因而未能明确病因的肝硬化。隐源性肝硬化中30%-80%为病毒感染, 其中至少一半可能为丙型肝炎病毒慢性感染所致, 20%的隐源性肝硬化与脂肪肝相关<sup>[4-5]</sup>。本例无病毒性肝炎、酒精、药物、代谢、免疫等致肝硬化的常见原因, 故曾拟诊为隐源性肝硬化。

肝硬化原因不明的病例, 病因诊断不要轻易放弃。早期诊断布-加综合征并给予及时治疗, 能明显改善患者预后、提高生活质量。

## 3 参考文献

- 1 Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med* 2004; 350: 578-585
- 2 Kamba M, Ochi S, Ochi H, Maruyama S, Sato H, Suto Y. Asymptomatic membranous obstruction of the inferior vena cava forming intrahepatic collateral pathways. *J Gastroenterol* 1995; 30: 783-785
- 3 张国全, 孙红军, 万兆海. 下腔静脉血经肝回流入右心房: 布-加氏综合征的一种特殊类型. *中华超声影像学杂志* 2000; 9: 86-88
- 4 Dixon JB, Bhathal PS, O'Brien PE. Nonalcoholic fatty liver disease: predictors of nonalcoholic steatohepatitis and liver fibrosis in the severely obese. *Gastroenterology* 2001; 121: 91-100
- 5 尤金R. 希夫, 迈克尔F. 索雷尔, 威利斯C. 马德里. 希夫肝脏病学. 第9版. 黄志强. 北京: 化学工业出版社, 2006: 1115-1144

## ■应用要点

多层螺旋CT成像显示病变血管图像直观明了, 对BCS有很大诊断价值。原因不明的肝硬化, 不要轻易放弃病因诊断, 警惕BCS, 尤其是不典型的BCS。

## ■同行评价

本文报道病例少见, 并得到多层螺旋CT成像、下腔静脉造影及成形术的影像资料证实, 内容可靠, 对临床有一定参考价值。

编辑 李军亮 电编 吴鹏朕