

布-加综合症的诊断治疗59例

谢月萍, 杜凡

■背景资料

布-加综合征发病率较低, 病因复杂, 临床表现多变且无特异性, 如未得到及时有效的诊治, 患者预后差, 多死于进行性肝功能衰竭。因此, 更好的了解布-加综合征的临床特点并掌握其早期诊断和治疗的方法是决定患者预后的重要因素。

谢月萍, 南宁市第一人民医院老年科 广西壮族自治区南宁市 530022

杜凡, 华中科技大学同济医学院附属协和医院消化内科 湖北省武汉市 430022

谢月萍, 副主任医师, 主要从事老年消化疾病的研究。

作者贡献分布: 此课题由谢月萍与杜凡共同设计、分析、写作完成。

通讯作者: 杜凡, 主治医师, 430022, 湖北省武汉市解放大道1277号, 华中科技大学同济医学院附属协和医院消化内科。

dufan511@yahoo.com

收稿日期: 2012-11-18 修回日期: 2013-01-01

接受日期: 2013-01-11 在线出版日期: 2013-01-28

Diagnosis and treatment of Budd-Chiari syndrome: An analysis of 59 cases

Yue-Ping Xie, Fan Du

Yue-Ping Xie, Department of Geriatrics, the First People's Hospital of Nanning, Nanning 530022, Guangxi Zhuang Autonomous Region, China

Fan Du, Department of Gastroenterology, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430022, Hubei Province, China

Correspondence to: Fan Du, Chief Physician, Department of Gastroenterology, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, 1277 Jiefang Road, Wuhan 430022, Hubei Province, China. dufan511@yahoo.com.cn

Received: 2012-11-18 Revised: 2013-01-01

Accepted: 2013-01-11 Published online: 2013-01-28

Abstract

AIM: To analyze the clinical characteristics of Budd-Chiari syndrome to improve clinical awareness and diagnosis of this disease.

METHODS: The clinical data for 59 patients diagnosed with Budd-Chiari syndrome were reviewed retrospectively to analyze patients' clinical symptoms, signs, laboratory examination, iconography examination and treatment.

RESULTS: Main clinical manifestations included lower-limb edema (17/59, 28.8%), abdominal distention (15/59, 25.4%), and abdominal distention with lower limb edema (7/59, 11.9%). The rate of diagnosis of Budd-Chiari syndrome by color Doppler vascular ultrasound and angiography was nearly 100%. Of 55 patients undergo-

ing interventional therapy, 23 were cured, 30 had improved condition, and 2 had no significant improvement.

CONCLUSION: Clinical manifestations of Budd-Chiari syndrome are complicated, which often leads to misdiagnosis and mistreatment. For patients highly suspected of having this disease, color Doppler vascular examination and venography should be conducted for diagnosis. Early diagnosis and treatment are important for prognosis. Interventional therapy is an effective method for Budd-Chiari syndrome.

© 2013 Baishideng. All rights reserved.

Key Words: Budd-Chiari syndrome; Color Doppler vascular examination; Venography; Interventional operation

Xie YP, Du F. Diagnosis and treatment of Budd-Chiari syndrome: An analysis of 59 cases. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2013; 21(3): 282-285

摘要

目的: 分析布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)的临床特点, 提供该综合征的诊断治疗经验。

方法: 对59例BCS患者进行临床症状、体征、实验室检查、影像学检查及治疗情况进行回顾性分析。

结果: 59例患者主要临床表现为双下肢水肿17例, 占28.8%, 腹胀15例, 占25.4%, 腹胀伴双下肢水肿7例, 占11.9%, 彩色多普勒血管超声和血管造影的诊断率可达100%。55例患者行介入治疗, 出院转归治愈23例, 好转30例, 未愈2例。

结论: BCS的临床表现繁杂, 极易误诊误治, 对高度怀疑本病者, 应行彩超多普勒血管检查和静脉造影进行确诊, 早期诊断及治疗对预后有良好的影响。介入手术是有效的治疗手段。

© 2013年版权归Baishideng所有。

■同行评议者

谭学瑞, 教授, 汕头大学医学院第一附属医院内科

关键词: 布-加综合征; 彩色多普勒诊断; 血管造影; 介入治疗

谢月萍, 杜凡. 布-加综合征的诊断治疗59例. 世界华人消化杂志 2013; 21(3): 282-285

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/21/282.asp>

0 引言

布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)指由肝静脉和/或下腔静脉狭窄或闭塞所引起的以肝后性门静脉高压和/或下腔静脉高压为特点的临床综合征^[1]. 患者可以暴发性、急性、亚急性或慢性起病, 出现腹痛、肝脏肿大、顽固性腹水、脾脏肿大、脾功能亢进、静脉曲张、下肢水肿及色素沉着等临床表现, 如未得到及时有效的诊治, 患者预后较差, 多死于肝淤血坏死引起的进行性肝功能衰竭^[2]. 因BCS发病率低, 病因复杂, 临床表现多变且无特异性, 容易导致误诊误治. 近年来, 随着临床诊疗手段的日益进步, 特别是血管造影和介入治疗术的引入和发展, 使早期得到有效诊治的本病患者预后得到了极大的改善. 因此, 更好的了解BCS的临床特点并掌握其早期诊断和治疗的方法是决定患者预后的非常重要的因素. 为提高临床医师对BCS的认识和诊疗能力, 本研究收集59例BCS患者的临床资料, 对其病史、症状、体征、实验室检查、影像学表现、治疗及预后等情况进行总结和回顾性分析, 现报道如下.

1 材料和方法

1.1 材料 选择2002-02/2006-11华中科技大学同济医学院附属协和医院收治住院的BCS患者59例. 患者均经影像学检查、血管造影确诊, 血管造影中发现肝静脉和/或下腔静脉受压、狭窄或充盈缺损可确诊为BCS^[3]. 男27例, 女32例; 年龄12-55岁, 平均35.9岁, 其中25-45岁患者最多, 占72.9%; 病程从出现初发症状到确诊时间为1 mo-21年; 主要职业为农民及打工者, 占61.0%.

1.2 方法 应用回顾性分析的方法, 对59例BCS患者的临床表现、实验室检查、影像学表现、治疗方法及预后等情况进行总结分析.

2 结果

2.1 临床表现 患者临床表现无特异性, 多为类似肝硬化失代偿期门脉高压表现, 可分为肝静脉回流障碍和下腔静脉回流障碍两方面. 其中, 以腹胀为主要表现者最多见, 共31例, 占52.5%;

纳差、乏力伴腹痛者4例, 占6.8%; 腹水5例, 占8.5%; 黄疸3例, 占5.1%; 肝肿大11例, 占18.6%; 脾肿大19例, 占32.2%; 同时合并肝脾肿大者4例. 下肢水肿24例, 占40.7%; 并有4例合并胸腹壁静脉曲张, 3例合并下肢静脉曲张、色素沉着. 另外, 共有12例患者合并肝硬化, 占20.3%.

2.2 实验室检查 肝功能: 总胆红素、间接胆红素轻-中度升高31例, γ -谷氨酰转肽酶(γ -glutamyl transpeptidase, γ -GT)轻度升高23例, ALT轻度升高20例, AST轻度升高16例, 凝血酶原时间轻度延长11例, 乙型和丙型肝炎病毒标志物均为阴性.

2.3 影像学检查 59例BCS患者分别于血管造影前进行了彩色多普勒血管超声或MRA血管成像(2例)检查. 其中, 彩色多普勒提示BCS 50例, 诊断准确率达到90.9%; 2例行MRA检查者均准确提示BCS诊断.

2.4 血管造影及介入治疗 59例患者均进行了血管造影检查和/或介入治疗. 血管造影结果显示各病变血管的临床分型: 其中下腔静脉型最多, 43例, 占72.9%; 肝静脉型7例, 混合型9例. 59例患者中最终有55例患者接受了介入治疗, 其中25例行下腔静脉成形术, 14例行下腔静脉成形+支架置入术, 4例行第二肝门重建+支架置入术, 3例行肝静脉成形术+支架植入术, 9例行下腔静脉+肝静脉成形术, 另外4例因肝癌待排, 患者未行介入治疗.

2.5 治疗结果 55例行介入治疗患者中, 出院转归治愈23例, 好转30例, 未愈2例. 其中2例症状反复, 分别于4 mo及5年后再次行下腔静脉+副肝静脉成形术.

3 讨论

既往研究报道BCS在世界范围的发病率接近1:100万^[4]. BCS可见于任何年龄, 有研究表明发病年龄以20-40岁最常见, 发病率男女之比约为1.2-2:1^[5], 儿童和老年人少见. 本研究资料表明纳入的59例BCS患者中25-45岁患者最多(72.9%), 与文献报道类似. 但本研究中发现年龄最小的患者为12岁, 故在儿童及青少年中亦不能忽视本病. BCS的发病病因与多种因素有关, 目前病因尚未明确, 常见的病因包括先天性或后天性高凝状态, 如抗凝血酶III缺乏、先天性蛋白C缺乏、蛋白S缺乏、骨髓增生异常、炎症性肠病、抗磷脂综合征等, 炎症反应, 肿瘤, 口服避孕药及怀孕等^[6]. 由于地理分布的不同, BCS的主要病因也有所相同, 在大多数西方国家,

■研究前沿

多普勒彩超目前是诊断BCS的首选工具, 方便易行, 对BCS的诊断确诊率高; 肝静脉和下腔静脉造影术尽管为有创检查, 但被认为是诊断BCS的“金标准”, 并可在诊断的同时行相关介入治疗. 未来应进一步规范BCS的诊断方法和统一分型标准, 以提高早期诊断水平, 而对于BCS的治疗原则和治疗方法应强调个体化, 以提高治疗效果.

■相关报道

最新的研究结果显示BCS应得到迅速而准确的诊断和侵入性治疗(包括介入手术和必要时的外科手术), 不同的治疗方法的选择取决于不同的病因、病变部位和临床表现, 大部分患者得到及时有效的治疗, 但也有部分晚期患者需进行肝移植手术.

■创新盘点

目前关于BCS的治疗文献报道多见,而关于BCS的临床特点及诊疗方法的文献报道少见。本研究收集59例BCS患者的临床资料,对其病史、症状、体征、实验室检查、影像学表现、治疗及预后等情况进行总结和回顾性分析,并介绍了血管彩超和造影的优缺点及介入治疗的优越性。

■应用要点

本文对BCS患者的临床表现、实验室检查、影像学表现、治疗方法及预后等情况进行了总结分析,并介绍了彩超多普勒血管检查和静脉造影可进行确诊,介入手术是有效的治疗手段,对临床诊疗具有参考价值。

BCS的发病常见于血栓形成,而在东方国家则常见于血管蹼的形成^[7]。

目前多数学者认为BCS包括从肝小静脉到下腔静脉入右心房口处,发生在其中任何部位、任何性质的肝静脉流出道的阻塞^[6,8,9]。常见的分型方法可将BCS分为4型^[10]: I型:下腔静脉膜型(不全性、完全性阻塞); II型:下腔静脉节段型(不全性、完全性节段性阻塞); III型:肝静脉型(膜性、节段性阻塞); IV型:下腔静脉合并肝静脉型。本研究59例患者中,以下腔静脉型为主,有43例,占72.9%;肝静脉型7例;混合型9例。

BCS临床表现主要为肝静脉回流受阻,伴或不伴下腔静脉回流受阻,其表现形式多样且无特异性,包括:食欲不振、乏力、恶心、呕吐、腹痛、腹胀、腹水、肝脾肿大、黄疸、消化道出血、肝昏迷;下肢水肿、胸腹壁及下肢静脉曲张、色素沉着及溃疡等。上述临床表现出现的频率及患者病情的严重程度主要取决于肝静脉和下腔静脉流出道阻塞的程度、速度以及有无侧支循环的形成以缓解肝窦内的压力,而与病程的长短无直接相关性。本研究资料显示59例BCS患者临床表现多样,其中以腹胀、腹水、肝脾肿大、下肢水肿为主,与其他研究结果一致^[11]。Menon等^[6]的研究表明,BCS患者实验室检查中血清胆红素和碱性磷酸酶水平有不同程度的升高,而血清白蛋白多有降低。而本研究中肝功能检查以总胆红素及间接胆红素、 γ -GT轻度升高为主。因BCS所致的淤血性肝细胞损害,肝功能损害较轻且无特异性表现,故血生化检查对BCS早期诊断帮助不大。

从本研究资料中可见,BCS的临床表现复杂多样,症状体征可同时表现为多系统功能受累,如果临床医生对本病认识不足,极易误诊误治。例如在本研究的病例中,首诊出现的诊断有酒精性肝硬化、肾炎、肝硬化腹水、结核性腹膜炎、门静脉高压等。因此,在临床诊疗中,对于肝脾肿大、伴有腹水,但肝功能损害相对较轻或正常者;脾肿大者;胸腹腰背部浅静脉曲张者;下肢溃疡、皮肤色素沉着或静脉曲张;有门静脉高压症的表现,如腹胀、腹部膨隆、腹水、双下肢浮肿者;对诊断模糊或诊断为不明原因的肝硬化、肾炎、但治疗无效者,均应高度怀疑此病。

随着彩色多普勒超声的广泛应用,BCS的诊断较以往变得简单、可靠及方便。文献表明多普勒彩超目前是诊断BCS的首选工具,方便易

行,对BCS的诊断确诊率可达94%^[12]。彩超能清晰地显示下腔静脉、肝静脉及交通支的管腔情况,血流方向,血管有无阻塞,阻塞位置等。而肝静脉和下腔静脉造影术尽管为有创检查,但仍被认为是诊断BCS的“金标准”^[13,14],他可以确定血管病变程度、病变位置、血栓情况和侧支循环建立和开放情况,且可在造影同时进行球囊导管扩张和内支架植入术。从本研究结果来看,彩色多普勒与血管造影的联合应用,可使BCS的诊断率高达100%。介入治疗成为治疗BCS的首选治疗方法,手术创伤小,诊断造影清晰,可以重复进行,便于多次对比。针对不同部位的阻塞,BCS的介入治疗可分为下腔静脉成形术、肝静脉成形术和副肝静脉成形术,具体又包括球囊扩张和血管内支架植入术两大类。Qiao等^[8]的研究表明,对于BCS患者行介入治疗是完全有效的治疗方法,且具有良好的远期效果,尤其适用有高风险的外科手术患者。本研究中59例患者中最终有55例患者接受了介入治疗,且预后均良好。

最新的研究显示BCS应得到迅速而准确的诊断和侵入性治疗(包括介入手术和必要时的外科手术),不同的治疗方法的选择取决于不同的病因、病变部位和临床表现,大部分患者得到及时有效的治疗,但也有部分晚期患者需进行肝移植手术^[15]。因此,认识和了解BCS临床特点,早期诊断成为影响本病预后的重要因素。对不能明确排除BCS的患者,应行多普勒彩超血管检查和静脉造影进行确诊,一旦确诊应根据病情积极考虑进行介入治疗,避免长时间误诊误治,以期改善本病早期接受治疗患者的预后。未来的发展方向,应进一步规范BCS的诊断方法和统一分型标准,以提高早期诊断水平,利于学术交流;而对于BCS的治疗原则和治疗方法应强调个体化,以提高治疗效果^[16]。

4 参考文献

- 1 Ludwig J, Hashimoto E, McGill DB, van Heerden JA. Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. *Mayo Clin Proc* 1990; 65: 51-55 [PMID: 2296212 DOI: 10.1016/S0025-6196(12)62109-0]
- 2 Emre A, Kalayci G, Ozden I, Bilge O, Acarli K, Kaymakoglu S, Rozanes I, Okten A, Tekant Y, Alper A, Ariogul O. Mesoatrial shunt in Budd-Chiari syndrome. *Am J Surg* 2000; 179: 304-308 [PMID: 10875991 DOI: 10.1016/S0002-9610(00)00335-4]
- 3 Cho HH, O'Connell JP, Cooney MF, Inchiosa MA. Minimizing tolerance and withdrawal to prolonged pediatric sedation: case report and review of the literature. *J Intensive Care Med* 2007; 22: 173-179 [PMID: 17317912 DOI: 10.1016/S0002-9610(00)00335-4]

- 17569173 DOI: 10.1177/0885066607299556]
- 4 Darwish Murad S, Valla DC, de Groen PC, Zeitoun G, Hopmans JA, Haagsma EB, van Hoek B, Hansen BE, Rosendaal FR, Janssen HL. Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology* 2004; 39: 500-508 [PMID: 14768004 DOI: 10.1002/hep.20064]
 - 5 Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, Trebicka J, Morard I, Lasser L, Heller J, Hadengue A, Langlet P, Miranda H, Primignani M, Elias E, Leebeek FW, Rosendaal FR, Garcia-Pagan JC, Valla DC, Janssen HL. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med* 2009; 151: 167-175 [PMID: 19652186]
 - 6 Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med* 2004; 350: 578-585 [PMID: 14762185 DOI: 10.1056/NEJMra020282]
 - 7 Uskudar O, Akdogan M, Sasmaz N, Yilmaz S, Tola M, Sahin B. Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 2858-2862 [PMID: 18473410 DOI: 10.3748/wjg.14.2858]
 - 8 Qiao T, Liu CJ, Liu C, Chen K, Zhang XB, Zu MH. Interventional endovascular treatment for Budd-Chiari syndrome with long-term follow-up. *Swiss Med Wkly* 2005; 135: 318-326 [PMID: 16034686]
 - 9 Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology* 2003; 38: 793-803 [PMID: 14512865]
 - 10 梁扩寰. 肝脏病学. 第2版. 北京: 人民卫生出版社, 2003; 1111-1115
 - 11 彭涛, 刘玉兰. 布-加综合征64例临床分析. *中华消化杂志* 2007; 27: 774-776
 - 12 曹海根, 王金锐. 实用腹部超声诊断学. 北京: 人民卫生出版社 2006; 509-514
 - 13 Bahar K, Karayalçın S, Kaya M, Cetinkaya H, Bozkaya H, Yurdaydin C. Percutaneous transhepatic venoplasty: an alternative treatment for Budd-Chiari syndrome. *Turk J Gastroenterol* 2002; 13: 83-88 [PMID: 16378282]
 - 14 Boozari B, Bahr MJ, Kubicka S, Klempnauer J, Manns MP, Gebel M. Ultrasonography in patients with Budd-Chiari syndrome: diagnostic signs and prognostic implications. *J Hepatol* 2008; 49: 572-580 [PMID: 18619699 DOI: 10.1016/j.jhep.2008.04.025.]
 - 15 Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari Syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 2012; 199: 737-745 [PMID: 22997363 DOI: 10.2214/AJR.12.9098.]
 - 16 Li CM, Wang ZG, Gu YQ, Yu HX, Chen B, Li Z, Bian C. Management of complex patients with Budd-Chiari syndrome. *Ann Vasc Surg* 2010; 24: 301-307 [PMID: 19900786 DOI: 10.1016/j.avsg.2009.07.013.]

■同行评价

文章的科学性、实践价值、可读性较高, 重点突出, 具有一定的指导价值。

编辑 田滢 电编 鲁亚静



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 2013年版权归Baishideng所有

• 消息 •

《世界华人消化杂志》正文要求

本刊讯 本刊正文标题层次为 0 引言; 1 材料和方法, 1.1 材料, 1.2 方法; 2 结果; 3 讨论; 4 参考文献. 序号一律左顶格写, 后空 1 格写标题; 2 级标题后空 1 格接正文. 以下逐条陈述: (1) 引言 应包括该研究的目的和该研究与其他相关研究的关系. (2) 材料和方法 应尽量简短, 但应让其他有经验的研究者能够重复该实验. 对新的方法应该详细描述, 以前发表过的方法引用参考文献即可, 有关文献中或试剂手册中的方法的改进仅描述改进之处即可. (3) 结果 实验结果应合理采用图表和文字表示, 在结果中应避免讨论. (4) 讨论 要简明, 应集中对所得的结果做出解释而不是重复叙述, 也不应是大量文献的回顾. 图表的数量要精选. 表应有表序和表题, 并有足够具有自明性的信息, 使读者不查阅正文即可理解该表的内容. 表内每一栏均应有表头, 表内非公知通用缩写应在表注中说明, 表格一律使用三线表(不用竖线), 在正文中该出现的地方应注出. 图应有图序、图题和图注, 以使其容易被读者理解, 所有的图应在正文中该出现的地方注出. 同一个主题内容的彩色图、黑白图、线条图, 统一用一个注解分别叙述. 如: 图 1 萎缩性胃炎治疗前后病理变化. A: …; B: …; C: …; D: …; E: …; F: …; G: … 曲线图可按 ●、○、■、□、▲、△ 顺序使用标准的符号. 统计学显著性用: ^a $P < 0.05$, ^b $P < 0.01$ ($P > 0.05$ 不注). 如同一表中另有一套 P 值, 则 ^c $P < 0.05$, ^d $P < 0.01$; 第 3 套为 ^e $P < 0.05$, ^f $P < 0.01$. P 值后注明何种检验及其具体数字, 如 $P < 0.01$, $t = 4.56$ vs 对照组等, 注在表的左下方. 表内采用阿拉伯数字, 共同的计量单位符号应注在表的右上方, 表内个位数、小数点、±、- 应上下对齐. “空白”表示无此项或未测, “-”代表阴性未发现, 不能用同左、同上等. 表图勿与正文内容重复. 表图的标目尽量用 t/min , $c/(\text{mol/L})$, p/kPa , V/mL , $t/^\circ\text{C}$ 表达. 黑白图请附黑白照片, 并拷入光盘内; 彩色图请提供冲洗的彩色照片, 请不要提供计算机打印的照片. 彩色图片大小 $7.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$, 必须使用双面胶条粘贴在正文内, 不能使用浆糊粘贴. (5) 致谢 后加冒号, 排在讨论后及参考文献前, 左齐.