

Budd - Chiari综合征的分型及诊断

许伟华,朱菊人

许伟华,山东大学第二医院消化内科 山东济南市 250033
朱菊人,山东省立医院消化内科 山东济南市 250021
项目负责人:朱菊人,250021,山东济南市,山东省立医院消化内科.
收稿日期:2002-05-10 接受日期:2002-06-12

许伟华,朱菊人. Budd - Chiari综合征的分型及诊断. 世界华人消化杂志 2003;
11(5):656 - 657

http://www.wjgnet.com/1009-3079/11/656.htm

0 引言

Budd - Chiari 综合征是具有门脉高压、肝肿大以及临床症状不同类型的肝静脉流出道梗阻. 其可表现为轻度症状直至慢性终末期肝病. 临床误诊率较高. 目前关于 Budd - Chiari 综合征的分型很不统一, 至少有 20 种分类方法, 尚没有一种分型被广泛接受, 极大地限制了其诊断及治疗. 提高对本病的认识并达成一定的共识必将推动对本病的深入研究.

1 Budd - Chiari 综合征的分型

1.1 按病原学分类 Budd - Chiari 综合征据病因不同可分为 3 型^[1]: (1)肝小静脉梗阻型, 又称闭塞性静脉内膜炎, 可能由于摄取吡咯类肝细胞毒素所致. (2)肝大静脉梗阻型多数是继发的, 主要病因是高凝状态、恶性疾病或其他疾病等^[2]. (3)下腔静脉梗阻型是由隔膜^[3,4]、血栓形成或外来压力引起的.

1.2 从阻塞物的病理性质上大致分为 3 型: 膜性^[3], 可以是单纯血栓、炎性血栓或瘤性血栓. 纤维膜性^[4,5], 纤维膜厚薄不一, 薄者仅 1-2 mm, 大多为完全闭塞. 膜的表面光滑, 与静脉瓣相似. 纤维狭窄型, 此种类型肝段下腔静脉某一段完全闭锁. I型可演变成另两型^[6].

1.3 从临床表现上分 3 型 (1)急性型:少见, 病程多在 1 mo 内, 临床表现近似急性肝炎. 起病急, 上腹痛伴腹胀, 肝进行性肿大压痛, 腹水增长迅速, 可伴有黄疸, 死亡率极高. (2)亚急性型, 病程在 1 a 以内, 临床表现最为典型, 有腹水、肝区痛、肝肿大三联征, 也可有黄疸及脾肿大, 胸腹部浅表静脉曲张伴下肢水肿是诊断本病的重要特征. (3)慢性型:病程在 1 a 以上, 主要为膜性梗阻的患者, 可分为两种亚型. 部分患者可因侧支循环完全或下腔静脉膜性梗阻(membranous obstruction of the inferior vena cava, MOVOC)中央有小孔而临床症状不明显, 成为隐匿型, 约占 10%. 显性型的患者起病缓慢, 可反复发作又可自行缓解^[2,7,10].

1.4 根据静脉阻塞部位分类 以往国内外不少学者提出各自的 BCS 分型大多以下腔静脉为分型的出发点^[8,9].

李彦豪^[11]认为应重视肝静脉的通畅程度, 以肝静脉作为分型的核心. 由于目前下腔静脉开通术的技术提高, 下腔静脉的病变程度不再是影响介入治疗技术成功率的重要因素. 他提出四型分类方法, 简述如下: 肝静脉阻塞型, 约占 10-20%, 南方较北方多见. 本型中段肝下腔静脉常有长条状狭窄, 为肝尾状叶肥大所致的假性狭窄; 可分 a、b 两种亚型, a 型:肝静脉近心端膜性狭窄, 远心端扩张; b 型:肝静脉广泛狭窄闭塞. 下腔静脉阻塞型, 约占 50-70%. 主要为肝段下腔静脉狭窄, 而主肝静脉开口在狭窄段的远心端, 肝静脉血回流困难, 甚至出现逆流. 肝、腔静脉阻塞型, 约占 20-30%. 是上述 a、b 型的综合体. 肝小静脉闭塞型. 为肝小静脉广泛阻塞, 主肝静脉和下腔静脉通畅, 而肝静脉楔压降低, 极少见. 临床诊断要点为:肝肿大、门静脉高压症及肝穿刺活检显示肝脏瘀血性改变等.

我们认为, BCS 分型应通俗易懂, 且能体现出临床与病理改变, 并同时治疗有指导作用, 因此根据静脉阻塞部位分型比较合适.

2 Budd - Chiari 综合征的诊断

2.1 临床表现 Budd - Chiari 综合征的初始症状通常是缓慢而模糊的上腹部不适和因门脉高压引起的进行性腹水. 可有肝、脾肿大、黄疸和肝功能障碍. 体检有双下肢水肿和阵发性肺栓塞, 有时在下肢、腹部、腰部有大量静脉曲张. 门脉压继续增高导致食管静脉曲张破溃出血和进行性肝衰. 少数病例起始即为暴发性肝衰^[5,12].

2.2 影像检查 目前超声扫描是诊断 Budd - Chiari 综合征的首要工具, 方便易行, 且其敏感度在 85% 以上^[13]. B 超能较好地显示肝脏形态及实质的改变, 能清楚了解下腔静脉、肝静脉病变的部位、类型和阻塞程度, 特别是对下腔静脉广泛狭窄阻塞, 导管不能插入及对碘过敏者, B 超更显优势, 但对下腔静脉(IVC)内的薄膜样病变有时显示不清血管. 血管造影是诊断 BCS 的主要方法和“金标准”, 可直接显示阻塞部位和范围^[14]. 有下腔静脉造影^[8]和经皮肝穿肝静脉造影^[15]两种途径. 前者能清楚地显示肝段下腔静脉阻塞、狭窄的部位与形态, 但对肝内静脉阻塞狭窄显示不清. 后者可清楚地显示肝静脉病变的形态和范围. 磁共振成像(MRA)^[16,17]为无损伤、无造影剂的血管成像, 能清楚显示病变血管的部位、范围, 可同时显示下腔静脉、肝静脉和门静脉, 对门脉高压、广泛的静脉曲张、自发性分流形

成及血流方向的显示优于其他方法,对BCS的诊断具有明显的优势. CT最易显示肝实质异常,对本病的诊断无特异性^[18].

2.3 诊断 急性BCS大多有腹痛、肝脏肿大压痛和腹水三联征. 慢性患者有肝肿大,门体侧支循环和腹水三联征. B超基本可以明确诊断,有疑问时可进行血管造影,肝活检组织学检查进一步明确. Budd-Chiari综合征极易误诊为慢性肝病,有报道其误诊率近50%,误诊时间可长达数十年^[19],提醒临床医生应注意鉴别. 对肝大、腹水、静脉曲张的应想到本病,特别是胸腹腰背部浅静脉呈垂直方向长链状上行性曲张要想到本病,此外,肝大伴轻度脾大、周围血象不显脾亢、腹水蛋白偏高是本病的特征^[20].

3 参考文献

- 1 鲁泽清. 布加综合征. 国外医学外科学分册 1996;23:11-12
- 2 Singh V, Sinha SK, Nain CK, Bambery P, Kaur U, Verma S, Chawla YK, Singh K. Budd-Chiari syndrome: our experience of 71 patients. *J Gastroenterol Hepatol* 2000;15:550-554
- 3 秦成勇, 朱菊人, 孙成刚, 陆伟君, 叶远红. 柏-查综合征的病因学探讨. *中华内科杂志* 1999;38:397-398
- 4 Riemens SC, Haagsma EB, Kok T, Gouw AS, van der Jagt EJ. Familial occurrence of membranous obstruction of the inferior vena cava: arguments in favor of a congenital etiology. *J Hepatol* 1995;22:404-409
- 5 Okuda K, Yamagata H, Obata H, Sasaki R, Imai F, Okudaira M, Ohbu M, Okuda K. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J Hepatol* 1995;22:1
- 6 Terabayashi H, Okudaira K, Nomura F, Ohnishi K, Wong P. Transformation of inferior vena caval thrombosis to membranous obstruction in a patient with the lupus anticoagulant. *Gastroenterology* 1986;91:219-224
- 7 刘包华. Budd-Chiari综合征480例综合分析. *临床肝胆病杂志* 1991;7:5
- 8 祖茂衡, 徐浩, 顾玉明, 李国均, 张庆桥, 魏宁, 王诚. 不同类型Budd-Chiari综合征的介入治疗. *中华放射学杂志* 1998;32:118-121
- 9 周旭, 蔡至道, 徐克. 柏-查综合征的超声诊断与分型的探讨. *中国实用内科杂志* 1994;14:405-407
- 10 孙成刚, 朱菊人, 秦成勇. 柏-查综合征251例临床报告. *临床肝胆病杂志* 1995;11:44-45
- 11 李彦豪. 关于Budd-Chiari综合征介入诊断治疗的再认识. *中华放射学杂志* 1999;33:348-349
- 12 黄和银, 刘爱民, 雷德安. 18例Budd-Chiari综合征的临床特征分析. *第三军医大学学报* 2000;22:840
- 13 刘新, 韩贺山, 王文超, 陈敏, 周诚. MRI和超声诊断Budd-Chiari综合征的对比研究. *实用放射学杂志* 2000;16:201-203
- 14 徐凯, 徐浩, 祖茂衡. Budd-Chiari综合征的CT与超声、静脉造影对比研究. *实用放射学杂志* 1999;15:16-19
- 15 李天晓, 许培钦, 韩新巍, 马秀献, 李树新, 石谨, 刘保山. 经皮肝穿刺肝静脉造影对Budd-Chiari综合征的诊断价值. *中华放射学杂志* 1995;29:319-322
- 16 Noone TC, Semelka RC, Woosley JT, Pisano ED. Ultrasound and MR findings in acute Budd-Chiari syndrome with histopathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1996;20:819-822
- 17 Soyer P, Lacheheb D, Caudron C, Levesque M. MRI of adenomatous hyperplastic nodules of the liver in Budd-Chiari syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:86-89
- 18 Vilgrain V, Lewin M, Vons C, Denys A, Valla D, Flejou JF, Belghiti J, Menu Y. Related articles. Hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: imaging features. *Radiology* 1999;210:443-450
- 19 颜壮东. Budd-Chiari综合征201例误诊分析. *中国乡村医生杂志* 1998;3:38-39
- 20 姚宏昌. Budd-Chiari综合征的诊断和治疗. *天津医药* 1989;284-286