

2000, 514-526.

- [4] Carotti A, Albanese SB, Minniti G, et al. Increasing Experience with Integrated Approach to Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries[J].

Eur J Cardiothorac Surg, 2003, 23(5):719-727.

- [5] 杨敏洁, 夏黎明, 江文涛, 等. 肺动脉闭锁伴室间隔缺损的多层螺旋CT诊断[J]. 放射学实践, 2005, 20(5):489-492.

(收稿日期:2008-03-24 修回日期:2008-10-06)

## Budd-Chiari 综合征一例

• 病例报道 •

贾崇富, 王照谦, 杨志强, 孙喜霞, 王海燕

【中图分类号】R445; R814.42; R543.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)04-0395-01

**病例资料** 男, 58岁。皮肤瘙痒5年, 加重3个月, 伴全身乏力、腹胀不适, 齿龈出血, 鼻衄。体检: 皮肤黄染, 肝掌, 蜘蛛痣, 双下肢轻度浮肿。肝功能检查: AST 51 IU/L, Glob 39 g/l, ALP 148 IU/L, GGT 186 IU/L, T-BIL 76.3 IU/L, D-BIL 31.4 IU/L, IgG 1650 mg/dl, IgA 846 mg/dl, Glu 10.29 mmol/l。临床诊断为肝硬化失代偿。

**MSCT表现:** 下腔静脉肝段膜性闭塞伴点状钙化, 闭塞段长约2.8 mm。肝中静脉未见显影, 扩张的肝右静脉由下腔静脉闭塞段下方汇入, 肝左静脉入口处膜样狭窄伴点状钙化(图1a), 由下腔静脉闭塞段上方汇入, 肝右静脉和肝左静脉之间可见多个迂曲、扩张的交通支。脾静脉和左肾静脉之间可见迂曲、扩张的交通支, 左肾静脉扩张, 奇静脉和半奇静脉扩张, 门脉系统未见扩张。肝硬化征象、脾大。MSCT诊断: 布-加综合征, 大量侧支循环形成, 如门静脉系统-脾静脉-左肾静脉-下腔静脉(图1b), 下腔静脉(闭塞段下方)-肝右静脉-肝左静脉-右心房(下腔静脉闭塞段上方)(图1c); 下腔静脉-腰升静脉-奇静脉和半奇静脉-上腔静脉; 肝硬化; 脾轻度增大。MRI检查结果与MSCT基本相同(图2)。

**下腔静脉成形术:** 局麻下采用Seldinger技术由右颈内静脉和右股静脉穿刺插管, 行下腔静脉造影, 可见下腔静脉肝段膜性闭塞和扩张的多个侧支血管, 闭塞段下方下腔静脉压力为25 cm H<sub>2</sub>O(正常为6~12 cm H<sub>2</sub>O)。以导管标识下腔静脉近心端, 在正侧位透视监视下, 自下而上破膜成功, 经超硬导丝, 直径8 mm及16 mm球囊扩张。复查示下腔静脉开通, 压力为17 cm H<sub>2</sub>O。

**讨论** 下腔静脉狭窄或闭塞时, 下肢、盆腔及腹部的血液通过侧支循环回流右心系统, 主要有以下4种途径: ①最常见为腰升静脉-奇静脉/半奇静脉-上腔静脉通道; ②左肾静脉-腰升静脉-奇静脉/半奇静脉-上腔静脉侧支途径, 或左肾静脉-左膈下静脉-心包静脉回流入胸腔内静脉至锁骨下静脉或头臂静脉; ③腹壁静脉侧支循环, 经过深、浅两组侧支循环流入上腔静脉; ④若肝静脉通畅时, 血液可经髂内静脉-直肠下静脉-直肠静脉丛-直肠上静脉-肠系膜下静脉(或者经腹壁静脉和脐旁静脉)至门静脉-肝血窦-肝静脉-下腔静脉。本例下腔静脉肝段膜性闭塞, 侧支循环除第一个最常见的途径外, 并存2个特殊侧

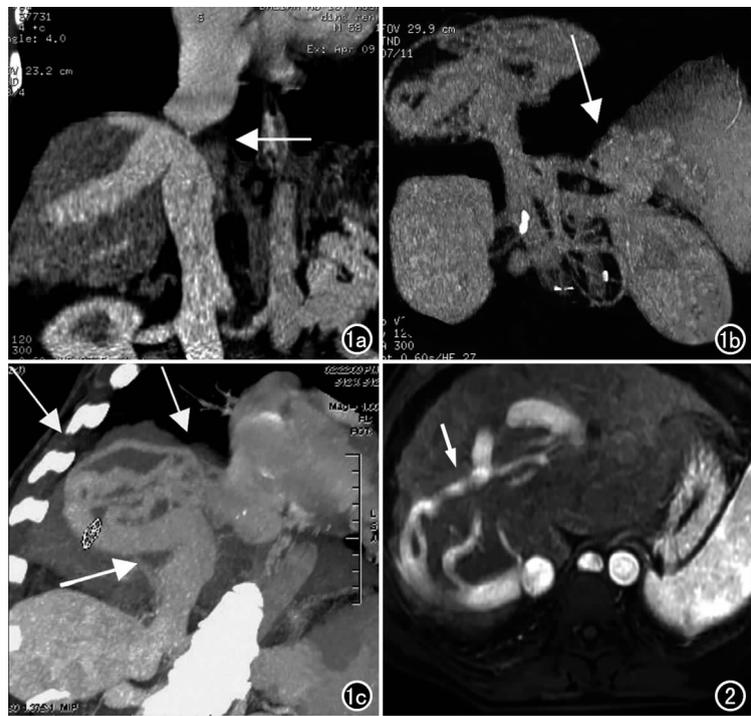


图1 CT。a) CPR重组图像示肝段下腔静脉膜性闭塞伴点状钙化(箭); b) VR重组图像示脾静脉-左肾静脉-下腔静脉侧支循环(箭); c) MIP重组图像示下腔静脉(闭塞段下方)-肝右静脉-肝左静脉-右心房(下腔静脉闭塞段上方)侧支循环(箭)。图2 轴面MRI增强, 示肝静脉迂曲、扩张(箭)。

支循环即下腔静脉部分血液直接经肝静脉回流到右心和门脉系统部分血液经脾静脉、左肾静脉回流到下腔静脉继而经肝静脉回流到右心。此时肝脏充当了下腔静脉的一部分通道, 肝静脉代替梗阻段下腔静脉而起回流作用。门脉系统部分血液亦不经肝窦与肝细胞进行交换而直接经脾-肾分流入下腔静脉, 进而经肝通道回流。正是因为这种特殊循环的存在, 本例患者虽然有肝硬化失代偿, 而MSCT和MRI均未见门脉系统扩张征象。布-加综合征的这种特殊侧支循环方式文献鲜见报道。

以往认为插管法血管造影是诊断布-加综合征的金标准。本例MSCT轴面图像结合MPR、CPR、VR、MIP等多种图像后处理技术可清楚显示布-加综合征的下腔静脉阻塞程度和范围及侧支循环等情况, 为介入手术提供很好的指导作用。

(注: 1 cmH<sub>2</sub>O=0.098 kPa)

(收稿日期:2008-08-15)