

布-加综合征(BCS)影像诊断与介入治疗的现状与进展

孙俊凯 综述 李欣, 郑传胜 审核

【中图分类号】R 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2009)06-0676-02

1845 年,英国内科医生 George Budd 第一次描述了肝静脉血栓形成导致的布-加综合征。1899 年,澳大利亚病理学家 Hans Chiari 第一次描述了布加综合征的病理学表现,后人即以这两个人的名字来命名 Budd-Chiari Syndrome(布加综合征,BCS)。目前专家们认为^[1-3]BCS 包括从肝小静脉到下腔静脉和右心房汇合处,发生在任何地方的肝静脉流出道的阻塞。

Murad^[4]报道 BCS 在世界范围的发病率接近 1:1000000。Khan^[5]报道 BCS 女性比男性略多,急性患者常见于男性;常见于 30~40 岁的人,儿童和老年人少见。由于地理分布不同,BCS 的病因也不同。在大多数西方国家,BCS 的发病因素已确定,常见于血栓形成,而在东方和日本常见于血管蹼的形成^[6]。

Khan^[5]提出 BCS 根据病因学、持续时间、阻塞的水平和临床表现有不同的分类:①病因学分类。原发性,肝静脉或下腔静脉血栓;继发性,肝静脉或下腔静脉内被微生物或恶性肿瘤侵袭;②病程长短分类。急性,包括顽固性腹水和主要肝静脉血栓形成导致的坏死;亚急性,起病隐袭,腹水和门静脉侧枝循环,少量肝坏死;慢性,并发肝硬化;暴发性,黄疸、肝性脑病 8 周以上;③阻塞的水平分类。下腔静脉阻塞伴或不伴肝静脉阻塞;主要肝静脉阻塞、小叶中心静脉阻塞;④临床表现分类。A 类,得分 5~6 分;B 类,得分 7~9 分;C 类,得分 >9 分(Child-Pugh Scoring System)。

1. 临床表现

临床表现为腹痛、腹水和肝脾肿大三联征^[7-9]。它又被分为 4 种不同的情况:第一种情况是少见的暴发型,在 8 周内快速发展为肝性脑病、黄疸;第二种为急性型,快速出现的黄疸和腹水;而亚急性型则逐渐出现;慢性型为逐渐出现的腹水,黄疸则不存在,并且大约 50% 的人有肾脏损害,这种类型常并发门静脉高压和多样化的肝功能代偿失调。

2. 影像诊断

超声:首选的诊断工具,有 75% 以上的正确诊断率。其另一个优点是使用方便和价格低廉,诊断的依据包括肝静脉血流信号的缺乏,网状结构在肝静脉内或在其出口附近以及肝静脉血流缓慢,肝静脉侧枝循环的形成,肝血流紊乱或反转,肝内或肝被膜下的侧枝循环^[10-12]5 点。Xavier Bargallo 等^[13]提出当超声显示肝尾叶静脉直径 ≥ 3 mm 时,强烈提示 BCS 的诊断。Buckley 等^[14]提出超声诊断 BCS 的关键是发现肝静脉内无血流或肝静脉内血栓;侧枝静脉的扩张,尤其在慢性病例;下腔静脉内隔膜或纤维条索;其它所见包括腹水、胆囊壁增厚、肝实质内斑片状异常回声以及继发性尾叶增大、脾大等。

作者单位:430022 武汉,华中科技大学同济医学院附属协和医院介入放射科

作者简介:孙俊凯(1969-),男,河南安阳人,硕士研究生,副主任医师,主要从事介入放射学工作。

CT:根据 BCS 是急性或是慢性,CT 的图像特征不同^[15]。

急性病例包括肝充血肿大、腹水是典型特征。增强图像肝脏中心部分常见斑片状强化,延迟图像肝脏的外周和周围常见肝静脉;慢性病例包括尾叶代偿性肥大,肝脏其它部分萎缩,另一个重要特征是肝内见大量多发的再生结节,结节为良性,直径常 >0.5 cm,有些可达 2 cm 甚至更大,平扫很难看到。动脉期强化明显,一些结节周围的密度减低;另外,并发的门静脉血栓可以在 9%~20% 的患者看到,在肝静脉或下腔静脉内的血栓大约 18%~53% 的患者看到^[15]。

MRI:因为肥大、萎缩、坏死、区域灌注的不同,BCS MRI 信号强度的差别是明显的^[16,17]。急性型肝实质信号不均匀,外围部分 T₁WI 为中等度的低信号,T₂WI 为中等度的高信号,增强扫描肝静脉不强化;亚急性型肝外围 T₁WI 为低信号,T₂WI 为高信号,增强扫描不均质强化;慢性型可看到大的再生结节,在 T₁WI 上信号强度增加,T₂WI 上信号强度减低。其它的 MRI 表现包括肝静脉血栓、肝静脉闭塞和肝大小的改变以及侧枝静脉。

静脉造影:尽管为有创检查,但仍被认为是 BCS 诊断的金标准^[18]。可同时实施下腔静脉造影和选择性肝静脉造影,通过股静脉或颈静脉入静脉系统,在肾静脉或肝静脉水平,可见到下腔静脉阻塞。急性型肝肿胀异常压迫肝段下腔静脉,前后位相上,下腔静脉造影可表现为细线样的结构延伸进入隔膜,并看到下腔静脉周围的网状血管影,选择性血管造影可看到典型的蛛网样血管结构。

介入治疗:BCS 的介入治疗总体上可分为经皮穿刺球囊扩张(PTA)和血管内支架置入(EMS)两大类。通常情况下针对不同部位的阻塞,又可将 BCS 的介入治疗称为下腔静脉成形术、肝静脉成形术和副肝静脉成形术。成形术中包括球囊扩张和血管内支架置入。球囊扩张术和血管内支架置入术适应证的选择,国内一些学者认为对膜状阻塞的 BCS 患者,主张采用 PTA;而对节段性狭窄或闭塞者,主张置入金属内支架(EMS)^[19,20]。陈勇等^[21]认为无论膜性或节段性阻塞均应先行扩张术,疗效不满意者或术后反复发生再狭窄者才考虑行 EMS 置入术。其原因有 5 条:BCS 患者多较年轻,置入 EMS 后终身携带。其对人体的长期不良反应尚难以估计;EMS 置入后再狭窄,则再次介入处理较困难;下腔静脉置入 EMS 后,其对肝静脉的流出道可能会产生一些影响;肝静脉开通后,肝脏淤血减轻回缩,尾状叶肥大造成的下腔静脉狭窄可有一定程度的缓解,如下腔静脉置入的支架直径较小,此时有可能导致支架脱落;金属内支架的价格昂贵。

3. 介入治疗方法的评价

介入治疗作为一种安全有效的非手术疗法已广泛用于各

种类型的 BCS 的治疗,且作为 BCS 的首选治疗方法。国内报道病例已达 1000 余例,均取得了满意的疗效。其技术成功率可达 93%,手术死亡率为 0.5%。介入治疗成功后,临床症状多在 1 周内缓解,2 个月后即明显改善。影响其远期疗效的因素主要是再狭窄,2 年再狭窄率为 20%,生物可降解性支架和肝素膜支架等的应用有望减少其发生。94% 的再狭窄患者可再次行介入治疗。

Qiao 等^[22]的一个长期研究证明,对于 BCS 患者 PTA 和支架置入是完全有效的治疗方法,并且有良好的远期效果,对于有高风险的外科手术患者应首选 PTA。Molmenti^[23]关于 BCS 患者实施 TIPSS 的研究,支持 TIPSS 的应用,他们的结论是 TIPSS 对于治疗 BCS 患者是安全有效的,尤其是那些有高风险手术的患者,TIPSS 在肝移植和外科手术门体分流术之间建立了一个桥梁。Roberto Gandin^[24]研究比较了对于 BCS 患者实施 TIPSS 治疗时,应用裸支架和带膜支架的临床效果和肝功能障碍的改善情况。裸支架和带膜支架都显著减少了 BCS 患者的 Child-Pugh 评分,但带膜支架更持久和显著,带膜支架显著增加了 BCS 患者 TIPSS 治疗的初期通畅率,减少了再介入率,并且促进了临床症状的改善。

综上所述,对于 BCS 的诊断,应首选彩色多普勒超声,并且作为 BCS 患者随访的检查方法简单而有效,CT 和 MRI 作为重要的补充诊断方法,而静脉血管造影作为最后确诊和治疗前的必须检查方法。对于已确诊的 BCS 患者,应首选介入治疗,BCS 的介入治疗不成功者,才可考虑手术成形或分流术。如手术成形和分流术后再出现狭窄或分流道狭窄,引起症状者,亦可行介入处理,如扩张术、EMS 置入术和 TIPSS 术。

参考文献:

- [1] Menon M, Shav V, Kamath P. Current Concept; the Budd-Chiari Syndrome[J]. New England J Medicine, 2004, 350(2): 578-585.
- [2] Qiao T, Liu C J, Liu C, et al. Interentional Endovascular Treatment of Budd-Chiari Syndrome with Long-term Follow-up [J]. Swiss Medical Weekly, 2005, 135(5): 318-326.
- [3] Valla D. The Diagnosis and Management of the Budd-Chiari Syndrome; Consensus and Controversies [J]. Hepatology, 2003, 38(4): 793-803.
- [4] Murad S, Valla D, de Groen P, et al. Determinants of Survial and the Effect of Portosystemic Shunting in Patients with Budd-Chiari Syndrome[J]. Hepatology, 2004, 39(3): 500-508.
- [5] Khan A, Chandramohan M (2005, July 28). Budd-Chiari Syndrome [J]. Emedicine. Retrieved October 29 2005, Http://www. emedicine. com.
- [6] Us kudar O, Akdogan M, Sasmaz N, et al. Etiology and Portal Vein Thrombosis in Budd-Chiari Syndrome[J]. World J Gastroenterol, 2008, 14(18): 2858-2862.
- [7] Buckley O, O'Brien Snow J, et al. Imaging of Budd-Chiari Syndrome [J]. Eur Radiology, 2007, 17(6): 2071-2078.
- [8] Espinosa G, Front J, Garcia-Pagan JC, et al. Budd-Chiari Syn-

- drome; Clinical and Immunologic Characteristics of 43 Patients [J]. Medicine (Baltimore), 2001, 80(4): 345-354.
- [9] Karadag O, Akinci D, Aksoy DY. Acute Budd-Chiari Syndrome Resulting from a Pyogenic Liver Abscess[J]. Hepatogastroen-terology, 2005, 52(7): 1554-1613.
- [10] Gupta S, Barten S, Philips G, et al. Comparsion of Ultrasonogra-phy, Computed Tomography and 99mTc Liver Scan in Diagnosis of Budd-Chiari Syndrome[J]. Gut, 1987, 28(8): 242-247.
- [11] Kane R, Eustace S. Diagnosis of Budd-Chiari Syndrome Compari-son between Sonography and MR Angiography [J]. Radiology, 1995, 19(9): 117-121.
- [12] Millener P, Grant EG, Rose S, et al. Color Doppler Imaging Find-ings in Patients with Budd-Chiari Syndrome; Correlation with Venographic Findings [J]. AJR, 1993, 161(3): 307-312.
- [13] Xavier Bargallo, Rosa Gilabert, Carlos Nicolad, et al. Sonography of the Caudate Vein; Value in Diagnosing Budd-Chiari Syndrome [J]. AJR, 2003, 181(9): 1641-1645.
- [14] Buckley O, O'Brien J, Snow A, et al. Imaging of Budd-Chiari Syn-drome [J]. Eur Radiol, 2007, 17(11): 2071-2078.
- [15] Mckusick MA. Imaging Findings in Budd-Chiari Syndrome [J]. Liver Transpl, 2001, 7(5): 743-744.
- [16] Lin J, Chen XH, Zhou KR. Budd-Chiari Syndrome; Diagnosis with Three-dimensional Contrast-enhanced Magnetic Resonance An-giograpy [J]. World J Gastroenterol, 2003, 9(8): 2317-2321.
- [17] Noone TC, Semelka RC, Siegelman ES, et al. Budd-Chiari Syn-drome; Spectrum of Appearance of Acute, Subacute, and Chronic-disease with Magnetic Resonance Imaging [J]. J Magn Reson Ima-ging, 2000, 11(1): 44-50.
- [18] Bahar K, Karagalcin S, Kaya M. Percutaneous Transhepatic Venoplasty; an Attnerative Treatment for Budd-Chiari Syndrome [J]. Turk J Gastroenterol, 2002, 13(1): 83-88.
- [19] 张曦彤, 徐克, 韩铭钧, 等. 血管内支架置入术治疗节段性 Budd-Chiari 综合征的临床观察 [J]. 中华放射学杂志, 1995, 29(7): 474.
- [20] 崔进国, 冯艳娇, 张书田, 等. 节段性狭窄闭塞 Budd-Chiari 综合征的介入治疗 [J]. 中华放射学杂志, 1996, 30(9): 611.
- [21] 陈勇, 曾庆乐, 李彦豪, 等. 布-加综合征的介入治疗现状 [J]. 临床放射学杂志, 2000, 19(7): 451-452.
- [22] Qiao T, Liu CJ, Liu C, et al. Interventional Endovascular Treat-ment of Budd-Chiari Syndrome with Long-term Follow-up [J]. Swiss Medical Weekly, 2005, 135(1): 318-326.
- [23] Molmenti E, Segev D, Arepally A, et al. The Utility of TIPSS in the Management of Budd-Chiari Syndrome [J]. Annals of Surgery, 2005, 241(6): 978-981.
- [24] Roberto Gandini, Daniel Korda, Giovanni Simonetti. Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Patency and Clinical Outcome in Patients with Budd-Chiari Syndrome; Covered Rersus Uncor-ered Stents [J]. Radiology, 2006, 241(2): 298-304.

(收稿日期: 2009-01-13)