·病例报道·

继发于地中海贫血的血色病一例

李晏

【中图分类号】R589.9；R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)02-0221-02

病例资料 患者，男，64 岁。乏力、面色苍白十余年，2006 年确诊为 β 型地中海贫血，随后曾多次住院输血治疗。近来患者诉头晕、乏力，活动后气促、心悸，偶有胸闷，无发热、咳嗽，无腹胀、腹痛、无头痛等，精神可，胃纳一般，大、小便正常。查体：重度贫血貌，皮肤巩膜无黄染，浅表淋巴结不大，腹软，肝脾肿大可及。实验室检查：血糖 21.85 mmol/l，白蛋白 29.1 G/l，球蛋白 42.14 G/l，白蛋白/球蛋白(A/G)0.69；凝血功能：PT 活性 39%，凝血酶原时间 22.1 s，活化部分凝血活酶时间 53.6 s，纤维蛋白原定量 0.99 g/l；贫血 3 项：维生素 B12 1093 pg/ml，叶酸 1.8 ng/ml，铁蛋白 4489.06 ng/ml；血常规：白细胞总数 1.92×10^9/l，血红蛋白 36 g/l，血小板总数 47×10^9/l；血清铁及感染性疾病检查未见明显异常；超声心动图：左心稍增大，左室壁稍增厚，二尖瓣钙化伴轻度反流，三尖瓣轻-中度反流，肺动脉高压(轻-中度)。临床诊断：β 地中海贫血；继发性血色病；Ⅱ型糖尿病。

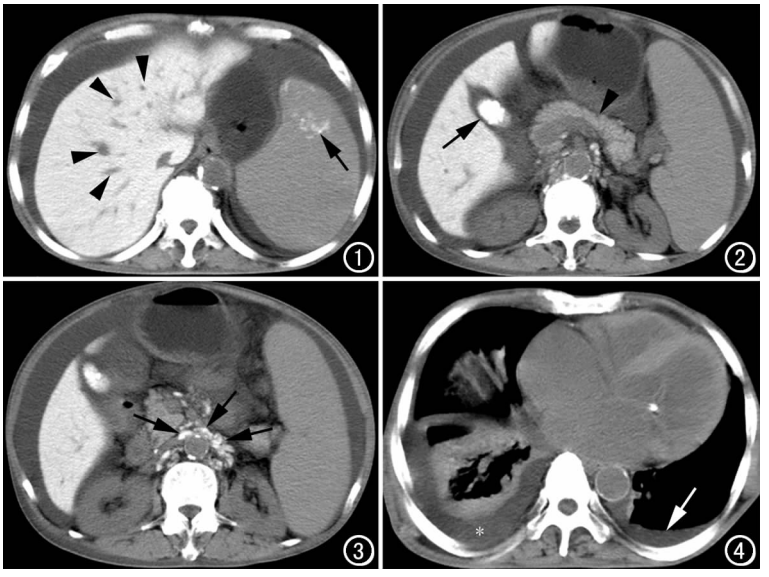

图 1 CT 平扫示肝脏体积缩小，密度普遍增高，肝内血管呈树枝状相对低密度影(箭头)；脾脏增大，密度稍增高，内见散在斑片状钙化(箭)。**图 2** 胆囊内见多个大小不等高密度影充填(箭)；胰腺密度普遍增高(箭头)。 **图 3** 腹膜后见多发条索、小结节样钙化灶(箭)。**图 4** CT 平扫示心脏增大，心腔内密度低于心肌，双侧胸腔少量积液(箭)，右肺下叶肺组织部分实变，密度呈不均匀性增高(*)。

腹部 CT 扫描：平扫示肝脏体积缩小，表面呈波浪状，肝裂增宽，各叶比例失调，肝实质密度普遍均匀增高，CT 值约 113 HU，明显高于同层面胸壁肌肉密度，肝内血管呈树枝状相对低密度影而显示清晰，脾脏体积明显增大，平扫 CT 值约 56 HU，内见散在斑片状高密度影(图 1)，CT 值约 89 HU；胆囊体积不大，内见多个大小不等高密度颗粒影充填，胰腺形态、大小正常，密度均匀增高(图 2)，CT 值约 65 HU；门静脉主干增粗，直径约 16 mm，脾静脉增粗、纡曲，直径约 10 mm；肝门区、腹膜后及肠系膜根部见多发类条状、结节状稍高密度影(图 3)，CT 值约 99～141 HU，上下层面呈串珠状排列。腹腔见较多游离水样密度影，双侧胸腔少量积液；心脏增大，心腔内密度较心肌低(图 4)，主动脉及其分支管腔呈相对低密度，管壁密度增高，并伴多发钙化影。二尖瓣及右冠状动脉管壁可见钙化。CT 诊断：①结合地中海贫血病史，考虑继发性血色病，血色素性肝硬化、脾大，门静脉高压；大量腹腔积液。②脾内多发钙化灶。③胆囊多发填充型结石。④双侧胸腔少量积液，双下叶少许肺组织膨胀不全，以右侧明显。⑤腹膜后及肠系膜根部多发小淋巴结钙化。⑥CT 平扫示心腔、大血管腔内密度较低，考虑贫血表现。⑦心脏增大，主动脉硬化，二尖瓣及右冠状动脉钙化，建议结合临床。

讨论 血色病(hemochromatosis，HC)是一种少见的铁代谢异常疾病。根据发病原因分为原发性血色病(primary hemochromatosis，PHC)和继发性血色病(secondary hemochromatosis，SHC)两类[1]。PHC 是一种铁代谢异常的常染色体隐性遗传性疾病，与 HFE 基因中 C282Y 错义突变型[2-3]密切相关，具有明显的家族性，若治疗不及时则预后较差。SHC 由多种原因引起，常继发于血液病如重型地中海贫血和铁幼粒细胞性贫血，由于骨髓造血功能代偿性增加，红骨髓无效增生活跃，肠道对铁吸收增强，加之铁利用障碍，使体内过量的铁沉积于肝脏、脾脏、胰腺和骨髓等，导致相应器官功能损害和结构破坏，但较 PHC 为轻。典型临床表现为多器官损害，包括皮肤色素沉着、肝脾肿大、肝硬化、糖尿病、心脏病变(心律失常、心脏扩大、心力衰竭)、关节病变等[4-5]。本例即为长期的重型地中海贫血导致肝脏内铁沉积的 SHC，同时因胰岛细胞内过量铁沉积而具有典型的糖尿病症状，另外，具有肝硬化的表现(脾大，腹水，门静脉高压)和长期贫血所致的心脏贫血心改变。

腹部典型 CT 表现为肝实质密度弥漫性增高，甚至似增强后肝脏表现，称为“白肝症”[6]，CT 值 75～130 HU，且密度与肝内铁沉积程度呈正相关，肝内血管影因肝实质密度明显增高而显示清晰，晚期可发生肝硬化；脾脏、淋巴结等亦可受累而致密度增加，但脾脏密度正常是 PHC 的特点，可与 SHC 鉴别[6]。本例 CT 平扫表现与文献报道相一致，且患者因病史较长，已具有肝硬化及腹膜后、肠系膜多发小淋巴结钙化等表现。

作者单位：523018 广东，东莞市人民医院总院放射科
作者简介：李晏(1984－)，女，湖南汨罗人，硕士，住院医师，主要从事影像诊断工作。

参考文献：

[1] Adams P, Brissot P, Powell LW. EASL international consensus conference on haemochromatosis[J]. J Hepatol, 2000, 33(3): 485-

504.
[2] 孟海英,侯一平. HFE 基因与遗传性血色素沉着症[J]. 中华放射学杂志,2002,19(2):159.
[3] Acton RT, Barton JC, Snively BM, et al. Geographic and racial/ethnic differences in HFE mutation frequencies in the hemochromatosis and iron overload screening (HEIRS) study[J]. Ethn Dis,2006,16(4):815-821.
[4] 杨根东,陆普选,叶如馨,等. 血色病肝脏铁过度沉重症 CT 诊断[J]. 医学影像学杂志,2007,17(8):888-889.
[5] 孙晓敏,任大宾,徐萍,等. 原发性肝血色病并急性胆源性胰腺炎 1 例[J]. 世界华人消化杂志,2010,18(5):521-523.
[6] 雷军强,王晓慧,陈勇,等. 肝血色病的 MRI 和 CT 表现[J]. 中国医学影像学杂志,2009,17(3):218-220.

(收稿日期:2011-03-28 修回日期:2011-05-23)

·病例报道·

不典型 Budd-Chiari 综合征一例

张鸿英, 余灯兵

【中图分类号】R814.5; R543.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)02-0222-01

病例资料 患者,男,48 岁。皮肤黄染 1 个月入院,伴乏力,食欲不振,无肝炎,酗酒史,无长期服药史。查体:神清,巩膜黄染,胸腹壁、腰背部及下肢未见静脉曲张,肝大(肋下3 cm),质地韧,脾肋下可及,移动性浊音阴性,双下肢无水肿。

CT 检查:平扫示肝脏体积增大,以尾状叶增大明显,脾大,腹膜后奇静脉、半奇静脉明显扩张增粗;增强示肝脏淤血肿大,表面呈网格状改变,下腔静脉、肝右静脉明显扩张,奇静脉、半奇静脉增粗、纡曲,下腔静脉肝段未见明显狭窄及缺如(图 1)。CT 诊断:考虑布-加综合征可能,建议下腔静脉 DSA。

DSA:肝静脉开口以上下腔静脉呈膈膜状闭塞,肝静脉扩张,以肝右静脉扩张明显,肝静脉远端与肝内纡曲扩张的异常血管相连,肝内异常侧支血管向上通过扩张的右侧膈下静脉注入膈膜状闭塞以上的下腔静脉,形成异常交通网(图 2、3)。DSA 诊断:布-加综合征。行下腔静脉成形术,支架置入,并经颈静脉于下腔静脉内留置导管,导管头置于肝右静脉内(图 4)。术后 4 个月复查,CT 增强示:肝脏淤血,下腔静脉、肝静脉、奇静脉、半奇静脉扩张明显好转,异常侧支循环消失。

讨论 布-加综合征(Budd-chiari syndrome, BCS)是各种原因引起右心房入口以下肝静脉主干或肝段下腔静脉的阻塞,导致淤血性门静脉高压和下腔静脉高压[1]。临床表现为肝硬化,脾大,腹水,胸腹壁及下肢静脉曲张,食道及胃底静脉曲张,导致消化道出血。CT 特别是增强 CT 对 BCS 直接或间接征象的显示有重要价值,但下腔静脉造影是诊断 BCS 的金标准[2]。

通常情况下 BCS 以肝外侧支循环常见,肝内侧支循环相对少见,但本例肝内侧支循环非常丰富,扩张的肝左、肝右及肝中静脉及腔静脉周围多发侧支血管,与肝内明显扩张纡曲的异常侧支血管相交通,向上汇聚于扩张纡曲的右侧膈下静脉,并经其注入隔膜狭窄以上的下腔静脉,回流至右心房。肝脏内部在肝静脉与右侧膈下静脉间形成丰富的、开放的交通支,导致下腔静脉血反向流动,经扩张增粗的肝静脉,和肝内交通支与右侧膈下静脉相连,再经膈下静脉直接注入下腔静脉膈膜闭塞的上方。这一过程中,肝脏充当下腔静脉膈膜闭塞上下方的中转站,缓解门静脉及下腔静脉的压力。这就解释了为什么患者年龄较大而淤血性肝硬化并不严重,同时说明了为什么患者门静脉高压症状不明显,无食道静脉及胃底静脉曲张,无腰背部及下肢静脉曲张等原因。

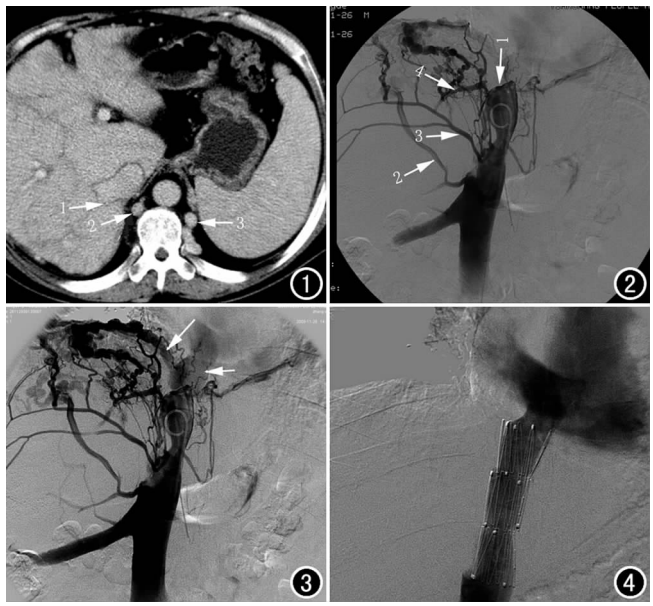

图 1 CT 增强示肝脏淤血呈网格状改变,下腔静脉、肝右静脉、奇静脉、半奇静脉均可见扩张。1 肝右静脉,2 奇静脉,3 半奇静脉。 **图 2** DSA 早期示肝静脉以上下腔静脉呈膈膜状闭塞,其下方见多发异常侧支循环血管影,肝右静脉、肝中静脉、肝左静脉扩张,与肝内多发侧支循环相连。1 下腔静脉,2 肝右静脉,3 肝中静脉,4 肝左静脉。 **图 3** DSA 中后期示扩张肝静脉与肝内多发侧支血管相连,并经右侧膈下静脉(长箭)注入膈膜闭塞以上的下腔静脉(短箭),肝内及膈膜状闭塞下方异常侧支循环血管影明显增多。 **图 4** 下腔静脉支架置入造影示下腔静脉通畅,侧支循环消失。

参考文献:

[1] 韩新巍,丁鹏绪,高雪松,等. Budd-Chiair 综合征下腔静脉病变的多排螺旋 CT 诊断[J]. 实用放射学杂志,2007,23(5):628-638.
[2] 张曦彤,徐克,祖茂衡,等. Budd-Chiari 综合征肝静脉闭塞的介入治疗[J]. 中华放射学杂志,2003,37(3):449-453.

(收稿日期:2011-02-11 修回日期:2011-04-09)

作者单位:239300 安徽,天长市人民医院影像科
作者简介:张鸿英(1968-),女,安徽天长人,技师,主要从事影像技术及图像后处理工作。