

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、迂曲,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:肝静脉开口以下腔静脉呈隔膜状闭塞,肝静脉扩张,以肝右静脉扩张明显,肝静脉远端与肝内迂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,与肝内明显扩张迂曲的异常侧支血管相交通,向上汇聚于扩张迂曲的右侧膈下静脉,并经其注入膈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

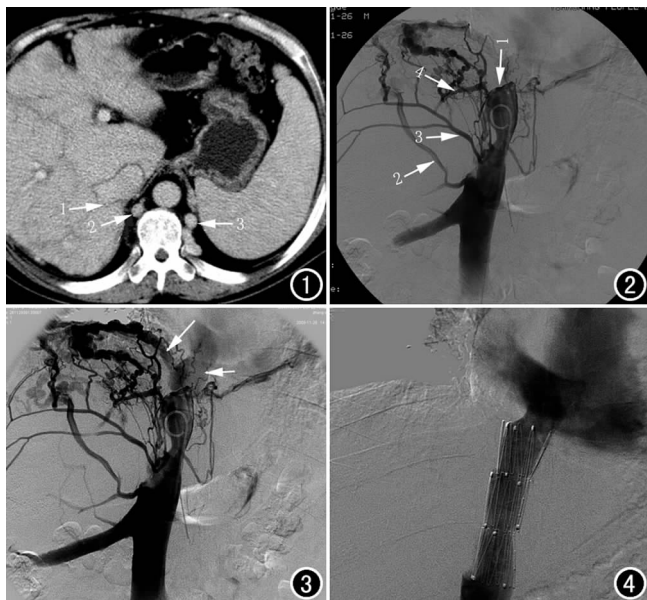


图 1 CT 增强示肝脏淤血呈网格状改变,下腔静脉、肝右静脉、奇静脉、半奇静脉均可见扩张。1 肝右静脉,2 奇静脉,3 半奇静脉。图 2 DSA 早期示肝静脉以上下腔静脉呈隔膜状闭塞,其下方见多发异常侧支循环血管影,肝右静脉、肝中静脉、肝左静脉扩张,与肝内多发侧支循环相连。1 下腔静脉,2 肝右静脉,3 肝中静脉,4 肝左静脉。图 3 DSA 中后期示扩张肝静脉与肝内多发侧支血管相连,并经右侧膈下静脉(长箭)注入膈膜闭塞以上的下腔静脉(短箭),肝内及膈膜状闭塞下方异常侧支循环血管影明显增多。图 4 下腔静脉支架置入造影示下腔静脉通畅,侧支循环消失。

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。

参考文献:

- [1] 韩新巍,丁鹏绪,高雪松,等. Budd-Chiari 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。