

肝窦阻塞综合征一例

孙铝, 罗显丽, 王凤, 李邦国

【关键词】 肝窦阻塞综合征; 肝硬化; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R575.2; R814.42; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)09-1056-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.09.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

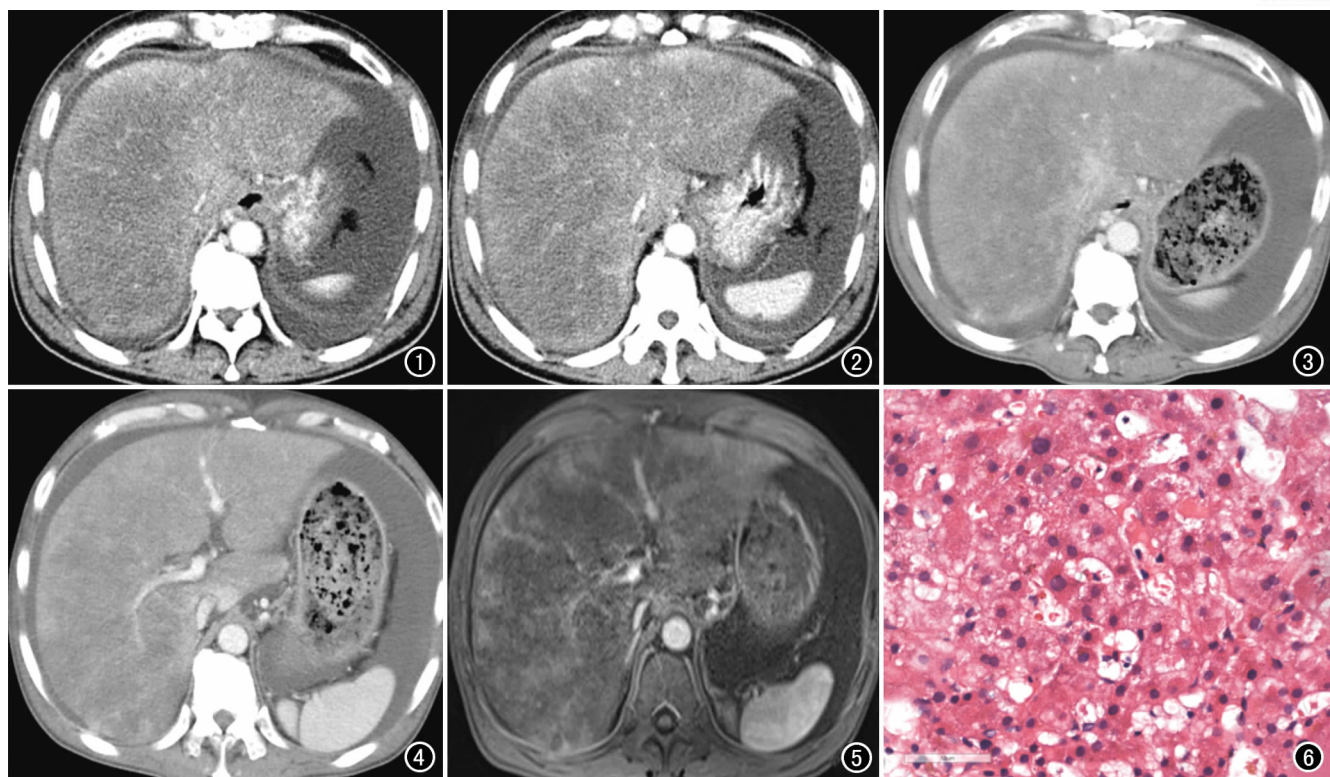


图 1 CT 增强扫描静脉期示肝静脉变细,胃底静脉增粗迂曲。图 2 CT 增强扫描静脉期示肝脏呈不均匀“地图样”强化。图 3 CT 增强扫描静脉期示肝静脉模糊,腹腔积液明显增多。图 4 CT 示肝门静脉周围“轨道征”。图 5 MRI 增强扫描平衡期示肝脏呈斑片状或“地图样”不均匀强化。图 6 镜下示肝细胞水肿、淤胆及部分肝窦扩张,并形成岛屿状伴慢性炎细胞浸润,岛屿大片肝细胞消失,呈疏松网状结构伴胆色素沉积($\times 400$, HE)。

病例资料 患者,男,51 岁,因反复腹胀伴纳差、乏力 20 余天,双下肢水肿 8 天入院。患者饮酒 30 余年,5 次/周,250 g/次。查体:肝病面容,面色晦暗,腹部移动性浊音阳性。实验室检查:谷丙转氨酶 71 U/L,谷草转氨酶 117 U/L,谷氨酰转肽酶 65 U/L,总胆红素 93.7 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素 37.8 $\mu\text{mol/L}$,总胆汁酸

53.48 $\mu\text{mol/L}$,白蛋白 24.8 g/L;凝血酶原时间 23.9 s,凝血酶原时间活动度 36%,活化部分凝血酶时间 52 s,凝血酶时间 23 s;腹水生化未找到癌细胞。腹部 CT(2018 年 5 月 5 日):增强扫描可见肝实质呈不均匀斑片状强化,肝静脉细小,腹腔大量积液,食管胃底静脉增粗迂曲(图 1、2)。入院后给予促肝细胞生长素注射液、门冬氨酸鸟氨酸、复方氨基酸、维生素等保肝、营养支持治疗。复查结果显示各项升高的生化指标明显下降,患者症状明显缓解后出院。1 个月后患者因呕吐再次入院,实验室检查提示肝功能、凝血功能指标再次升高。腹部 CT(2018 年 6 月 9 日):与上次

作者单位:563000 贵州,遵义医学院附属医院 医学影像科

作者简介:孙铝(1983—),男,贵州遵义人,主治医师,主要从事胸部影像诊断工作。

通讯作者:李邦国, E-mail: lbg2015@163.com

基金项目:贵州省科技厅社发攻关项目(黔科合 SY 字[2013]3038 号)

CT 检查相比腹腔积液明显增多,肝静脉模糊不清(图 3、4)。腹部 MRI(2018 年 6 月 23 日):增强扫描可见肝实质不均匀强化,呈"地图样"(图 5)。肝脏穿刺病理:肝细胞水肿、部分肝窦扩张,伴慢性炎细胞浸润,岛屿大片肝细胞消失(图 6),免疫组化:AFP(-);CD34(血管+);Glypican-3(-);Ki-67(1-2%+);SMA(血窦+),病理诊断:肝窦阻塞综合征。患者予以对症支持治疗,症状缓解后出院。该患者 3 个月后突发上消化道大出血,经抢救后仍然无自主呼吸,家属放弃治疗。

讨论 肝窦阻塞综合征(hepatic sinusoidal obstructive syndrome, HSOS)是一种罕见的肝脏小血管病变,发病机制尚无定论,可能与肝移植、化疗药物、免疫抑制剂或遗传因素有关^[1],临床症状及实验室检查无特异性;病理表现为中央静脉闭塞、纤维化,肝窦瘀血、扩张,肝细胞区域性脱落等^[2]。HSOS 的影像学表现主要为肝脏肿大,密度不均匀,CT、MRI 平扫表现为地图状、斑片状异常密度或信号,增强扫描肝实质呈斑片状或"地图样"强化,沿肝静脉"放射状"明显强化;肝静脉细小,门静脉增宽、周围水肿(轨道征)及腹腔积液等^[3-5]。本例患者的 CT 及 MRI 表现与相关文献报道相符。金瑞军等^[4]报道门脉期及延迟期出现沿肝静脉分支走行的"放射状"强化是肝窦阻塞综合征较特异性的影像表现,但本例未出现该征象,可能与肝静脉周围细小静脉或侧枝静脉受累有关。唐文娟等^[5]报道肝窦阻塞综合征分为急性期、亚急性期及慢性期,急性期可见门静脉增宽^[6];本例未观察到该征象,可能与该患者病程已进展至慢性期有关。

HSOS 的鉴别诊断主要包括 Budd-Chiari 综合

征、肝硬化等。Budd-Chiari 综合征的影像表现为肝静脉及下腔静脉肝段狭窄或闭塞,肝内、外侧枝循环形成,增强扫描肝实质呈斑片状强化,第二肝门"扇形"强化,可见血栓形成^[7],与肝窦阻塞综合征的表现相似,较难鉴别。肝硬化表现为肝体积减小,肝裂增宽、门脉高压,腹水、侧枝循环开放等,临床多为乙肝后肝硬化,结合病史有助于鉴别。

综上所述,肝窦阻塞综合征的临床及实验室检查缺乏特异性,影像学检查对其诊断具有一定价值,CT、MRI 平扫表现为地图状、斑片状异常密度或信号,增强扫描呈"地图状"强化,以第二肝门为中心、沿肝静脉分支周围"放射状"强化,出现以上影像学表现应警惕肝窦阻塞综合征可能,但确诊仍依赖于病理组织学检查。

参考文献:

- [1] 厉海妮,张民. 肝窦阻塞综合征的研究进展[J]. 临床肝胆病杂志, 2016, 32(7): 1429-1432.
- [2] 罗文萍,马红,赵新颜. 肝血管病的病理学特征及鉴别诊断要点[J]. 临床肝胆病杂志, 2018, 34(11): 2289-2294.
- [3] 张国华,孔阿照,方军伟,等. 肝小静脉闭塞病的 CT 表现(附 14 例分析)[J]. 中华放射学杂志, 2006, 40(3): 250-254.
- [4] 金瑞军,陈祖华,唐栋. 肝窦阻塞综合征的 CT 诊断分析[J]. 医学影像学杂志, 2014, 24(9): 1549-1551.
- [5] 唐文娟,史河水,梁波,等. 动态增强 CT 对肝小静脉闭塞症的诊断价值[J]. 放射学实践, 2012, 27(11): 1235-1237.
- [6] 阳建军,胡春洪,何剑. 超声与 CT 诊断肝小静脉闭塞病的对比研究[J]. 医学影像学杂志, 2010, 20(9): 1381-1385.
- [7] 王晓琰,赵金,李思婕,等. 三维薄层动态增强 MRI 在原发性 Budd-Chiari 综合征诊断及分型中的价值[J]. 放射学实践, 2010, 25(3): 320-322.

(收稿日期:2019-02-01 修回日期:2019-03-21)