

布—加氏综合征诊断与治疗

济源市第二人民医院介入治疗中心 薛瑞璐

一、定义

1845年Budd首先描述了肝静脉的血栓形成，Chiari于1899年报道了肝静脉炎性闭塞及其临床表现。目前布加综合征（Budd—Chiari Syndrome）已不限于肝静脉本身的病变，而是指由肝静脉或其邻近的下腔静脉发生阻塞而引起肝静脉血流受阻，由此产生的一系列症候群。如肝脾肿大、肝功能损害和大量腹水，最后并发为肝硬化。在我国，仅由于肝静脉阻塞引起较为罕见，大多为下腔静脉阻塞所引起。

二、病因

1、先天性下腔静脉隔膜阻塞 在胚胎发育过程中，下腔静脉由5部分融合而成，即肾段、肾下段、肾上段、肝段和肝上段。肝段是由肝窦状隙和下主静脉融合而成，肝上段由卵黄静脉衍变形成，如肝段和肝上段发育异常，就可能在近侧下腔静脉内形成隔膜。隔膜形成的确切机理，目前尚不清楚。

2、下腔静脉或肝静脉血栓形成 血栓形成的原因尚不清楚，但与易致血液高凝状态的疾病有关；如真红细胞增多症，阵发性夜间血红蛋白尿、系统性红斑狼疮、白塞氏病、慢性白血病、长期口服女性避孕药等。

3、肿瘤 如肝癌可压近或侵及静脉或肝段下腔静脉，也可沿静脉形成癌栓。肾癌时癌栓可沿下腔静脉向近侧伸延，导致静脉阻塞。

三、病理

下腔静脉隔膜阻塞在我国、日本和非洲的发病率高于欧美。隔膜的位置比较固定；常位于横膈下方至静脉开口附近，相当于第8—9胸椎水平。隔膜常为薄膜状（但有的可厚达数厘米），由胶原纤维及少量弹力纤维组成，无肌肉成分。隔膜光滑，有弹性，有的隔膜中央有孔或呈筛状，以后可能纤维化而使孔闭合，这一现象可以解释为何为先天性病变而在成年后发病。隔膜可位于肝静脉开口的上下，若在肝静脉开口的上，则不论肝静脉本身有无阻塞，均可导致下腔静脉和肝静脉血流受阻，从而引起肝纤维化及增生，产生肝后性门脉高压。引起肝脾肿大、腹水，胃底静脉曲张及双下肢水肿、静脉曲张，隔膜远侧的下腔静脉内因血流受阻，常易发生血栓。

肝静脉内血栓大多发生于与下腔静脉汇合处附近，极少发生于肝小叶和肝中央静脉内。

肝脏的病理变化主要是由于肝静脉血流受阻而引起肝广泛瘀血，整个肝脏肿大，边缘钝，外观褐红色。肝切面可见深红色的瘀血区，其旁边为黄色，是脂肪代谢障碍所致。因其红黄相间，故称为槟榔肝。肝中央静脉扩张，壁变厚，肝窦间隙充满红细胞，并有坏死和炎性细胞浸润。在病变期间，若肝静脉受阻得以解除，这些病变尚是可逆的。若肝内长久持续高压和瘀血，肝可产生纤维化和肝窦状隙瘀血，压力升高，使肝淋巴液形成增多，并从肝表面溢出，形成腹水，这种腹水含蛋白质较高，有时还会含有红细胞。

下腔静脉梗阻引起下肢静脉血回流受阻，双下肢发生静脉曲张、水肿、色素沉着、溃疡等。胸腹壁也出现静脉曲张。

四、临床表现

此病以青壮年多见，男性发病率高于女性，发病大多缓慢，偶有急性发病者。病人自觉腹胀，腹痛，恶心，食欲不振，乏力等。可有双下肢肿胀并有静脉曲张。检查可发现肝脾肿大，腹水，偶有轻度黄疸。侧胸腹壁甚至腰背部可见纵行扩张静脉，血流方向是由下向上。双下肢可有凹陷性水肿及广泛静脉曲张，有时可见精索静脉曲张及阴囊水肿，小腿色素沉着及溃疡等。有时食道静脉曲张破裂引起上消化道出血。由于下腔静脉阻塞，回心血流量减少，因而心功能较差，活动后常感心悸、气短。

五、实验室检查

初期肝功能可正常，后期可有血清白蛋白下降，胆红素轻度升高，凝血酶原时间延长及白细胞及血小板减少等。

六、特殊检查

1 B超及多普勒超声波检查，可清楚显示肝静脉行程、形态、管腔大小及肝内侧支形成和下腔静脉情况，狭窄或阻塞的部位和范围、有无血栓等。为临床病变的定位、分型、分类提供可靠的依据。但超声对下腔静脉内的薄膜样病变有时显示不佳，易产生回声失落现象。

2 CT检查是肝脾肿大，淤血肝脏的密度不均匀，出现不规则低密度灶，有时可误诊为肝癌，肝脂肪变等，肝尾状叶肥大对本症有提示作用。

七、血管造影检查

1、造影方法 往往使用猪尾巴管作下腔静脉单向或双向造影。具体做法是用Seldinger法，穿刺一侧的股静脉或颈静脉，置入1.665~2.331mm（5~7F）猪尾巴导管于肾段水平以下的下腔静脉内，用总剂量20~50ml造影剂，以每秒12~18ml的速率注入造影。造影摄片时间要大于6秒，使侧支循环能充分显示。如单向造影不能良好显示狭窄情况，则作双向造影。如为下腔静脉不完全阻塞，可利用导管通过狭窄段，将导管置于下腔静脉入右心房处再作造影，以了解狭窄段的长度或隔膜的厚度。如为下腔静脉完全狭窄阻塞，则可穿刺颈内静脉或锁骨下静脉，置入导管于下腔静脉近右房处造影。双向造影可分次进行，也可利用连接管及三通，作一次双向造影术。造影前后，可进行狭窄两端的压力测定。狭窄两端的压差为10~25cmH₂O。

2、造影表现

可分为直接征象和间接征象。造影显示下腔静脉狭窄或阻塞的部位、范围、形态、有无血栓等，此为直接征象。也可显示扩张的右肝静脉及侧支循环。下腔静脉阻塞的部位常在每8~9胸椎水平，阻塞的长度不等，可呈薄膜状，有的长达5cm以上，甚至整个腔静脉堵塞。大多数病例狭窄段小于1~2cm。狭窄直接显示率为100%，侧支循环出现率为84.6%。侧支循环表现为奇静脉、半奇静脉、腰升静脉、脊椎旁静脉等明显增粗，走行迂曲。根据下腔静脉阻塞性质、程度、范围、肝静脉有无阻塞等情况，可将布-加氏综合征分型如下：

I 型 下腔静脉膜型。

II 型 下腔静脉节段型。

III 型 肝静脉型。

IV 型 肝静脉加下腔静脉型。

八、治疗

(1) 外科治疗

1、直接对下腔静脉病变手术

I 经右心房手指破膜术：1963年Kinmura首创，适用于隔膜厚度小于2cm者。经右侧第4肋间进入胸腔，切开心包，在右心耳根部作荷包缝合，剪开右心耳，左手食指插入，用力撕裂隔膜，破膜后局部常残碎片，易形成血栓及再度狭窄。破膜后退出手指，结扎心耳缝线。若隔膜坚韧难破，不可强行暴力，以免操作静脉而大出血。此时应改行其他手术。

II 隔膜切除术：适用于隔膜较厚和下腔狭窄者，需在体外循环下进行。正中劈开胸骨、纵行切开心包和隔肌，切开右心房下部和下腔静脉，将隔膜全部切除，下腔静脉有狭窄者可作成形术，有血栓者也予取出。若肝静脉开口有阻塞，同时也作相应处理。最后缝合右心房下腔静脉和隔肌。此手术较复杂，但切除病变彻底。

2、降低下腔静脉和门静脉压力的转流术

I 下腔静脉-右心房转流术：适用于下腔静脉隔膜较厚而肝静脉通畅者，可直接降低下腔静脉压，间接降低门静脉压。若肝静脉有狭窄或阻塞，则门静脉压的降低将受到限制。因此手术前通过B超和下腔静脉造影，了解肝静脉通畅情况至为重要。手术时作胸腹正中切口，也可作腹部正中切口及右侧第4肋间切口。在十二指肠水平部下方切开后腹膜，于肾静脉以下分离出下腔静脉，选取用一直径为1.2~1.6cm之人工血管（聚四氟乙烯或涤纶，最好外面有塑料或金属丝环绕，以免受压变形）。一端与下腔静脉作端侧吻合，另一端穿过横结肠系膜，经胃和肝的前方，向上穿过横膈与右心房作端侧吻合。转流后因回心血量骤然增加，会增加右心房的负荷，故术中须控制输液量，并适量使用强心和利尿药物。术后肝脏缩小，腹水消失，食道静脉曲张减轻，胸腹壁及下肢静脉曲张明显减轻。远期疗效有赖于防止血栓形成，术后需进行抗凝治疗。

II 肠系膜上静脉-右心房转流术：适用于肝后段下腔静脉有较长段阻塞或肝静脉完全阻塞者，主要降低门静脉高压。手术切口和吻合方法基本与腔-房转流术相同，只是在横结肠系膜下方分离出肠系膜上静脉，与人工血管一端作端侧吻合，另一端与右心房吻合。此手术对食道静脉曲张及顽固腹水疗效显著，但术后易发生肝性脑病是其缺点。为防止肝性脑病发生，手术中可适当缩小吻合口。以减少分流血量，术后控制饮食，减少蛋白质摄入量。

III 肠系膜上静脉-下腔静脉转流术：仅适用于肝静脉阻塞而下腔静脉通畅者。一般多作侧侧吻合，或中间以人工血管架桥，术后也要注意防止肝性脑病的发生。

IV 脾肺固定术：为Akita于1962年首创。先作左腹直肌切口，在胰腺上方发断脾动脉，切断胃冠状静脉，将食道下端及胃近侧的所有血管都切断，但保留胃短静脉。再作幽门成型术。然后经左第8肋间切口进入胸腔，切开膈肌，显露脾脏膈面约10cm直径，将膈肌切缘与脾用比线缝合一圈，以防发生膈疝。在脾被膜上作多个正方形切口，并剥去脾被膜，将左肺下叶的膈面用锉磨擦，使有轻微出血，然后将其与脾用肠线间断缝合，相互紧贴。此手术的目的是通过脾肺固定以建立门肺分流，缓解门静脉高压，对食道静脉曲张和腹水有一定疗效。因此手术并非静脉直接转流，故降压效果有限。

手术方法很多，但并发症很多，如何进行选择，除根据下腔静脉和肝静脉的阻塞情况外，尚需参考病人的临床表现。例如病人的主要问题是下肢肿胀和静脉曲张，而无腹水，食道静脉曲张轻微，则可考虑作腔-房转流术。如果病人的主要问题是严重的食道静脉曲张和腹水，则应作肠-房转流术。

(2) 介入治疗

BCS的介入治疗方法主要有：肝静脉开通术，下腔静脉开通术，TIPS和副肝静脉开通术。

1、适应症

一般认为，介入治疗方法的选择与分型有关。

I 下腔静脉膜型为PTA治疗的最佳适应征，如隔膜较厚，置入血管内支架效果更佳。

II 下腔静脉节段型行单纯球囊扩张的效果不佳。由于球囊扩张术后回缩明显并且易发生再狭窄，所以一般使用PTA加血管内支架置入术。

III 对于肝静脉型，须经颈静脉穿刺或经皮肝穿刺操作，对肝静脉隔膜较厚或是肝静脉节段性狭窄者应在肝静脉球囊扩张术后置入血管内支架。对三支肝静脉均阻塞者，只要能保持一支肝静脉通畅，即可取得肯定的疗效。

IV 对于肝静脉加下腔静脉型，应对肝静脉和下腔静脉分别行球囊扩张术和血管内支架置入术。

2、禁忌症

布-加综合征的介入治疗无症禁忌症。但对于合并下腔静脉血栓形成的病变，PTA治疗应慎重，防止血栓脱落引起肺动脉栓塞。有报道采用PTA加血管内支架置入术取得成功，究其原因可能为血管内支架既起到对下腔静脉的支撑作用，也起到对血栓的压迫作用。

3、介入术前准备

I 病人准备 大致准备与动脉系统的PTA相同，主要是抗凝处理、镇静剂的使用、术前不正常检查结果的纠正等。

II 器械准备 穿刺针，导管鞘，导引钢丝，猪尾巴导管，单弯导管，眼镜蛇导管，破膜用穿刺针，球囊导管，金属内支架及内支架推送器等。

III 药物准备 肝素、造影剂、麻醉剂、常规抢救药物等。

4、介入操作方法与注意事项

介入治疗的目的是扩张狭窄的下腔静脉和（或）肝静脉，同时防止再狭窄的发生。选用与欲成形的血管直径一致的球囊导管，一般为15~25mm囊径，如无这类大直径的球囊，可用数个直径相对较小的球囊合并起来使用，当然，进路尽可能为双侧，以免一侧静脉损伤过大。在单向或双向造影结束后，经造影导管送入导引钢丝，将导引钢丝通过狭窄段后，更换球囊导管，将球囊导管两端的标记置于狭窄处的两侧，固定导管。用5~10ml的注射器，制取相当于30%~38%浓度的泛影葡胺的造影剂，透视下注入球囊，使球囊膨胀从而扩张狭窄的静脉。每次维持球囊扩张的时间约为20秒，共3~4次。

如果狭窄为膜性完全性阻塞，则需利用器械破膜。可在造影结束后，从股静脉进路，利用导丝送入球囊导管抵达至隔膜处，用稀释的造影剂充盈球囊，以保证导管位于膜的中央点，使用带套管的长穿刺针或0.889mm（0.035in）直径导引钢丝硬头端，在透视监视下向下腔静脉阻塞近端方向穿刺破膜，然后再用球囊扩张。球囊扩张结束后，抽瘪球囊导管，缓慢、轻柔地退出球囊导管，尽量避免静脉的过大损伤。

PTA结束后，必要时可置入金属内支架。一般选取用Z形金属内支架，原因是Z形内支架有较大的网眼，不至于阻塞腔静脉的分支，同时Z形内支架有较好的支撑力。但须注意在选取用多节的Z形内支架时，尽量选用多臂支撑的内支架，以免单臂内支架的单元连接处被嵌顿在残余的隔膜中，起不到支撑的作用。介入治疗结束后，可换入猪尾巴导管行下腔静脉造影，并在原狭窄两端测压，两端的压差 $<5\text{cmH}_2\text{O}$ ，以了解治疗效果。

5、并发症与术后处理

①并发症

一般少见，可有出血，感染等。特殊的并发症可有血栓脱落造成肺动脉栓塞，破膜时穿破血管壁，一般很少需外科处理。

②术后处理

I 穿刺处压迫止血包扎，注意观察有无下肢静脉血栓形成，如有血栓形成，则需溶栓。

II 常规抗菌处理。

III 注意回心血流增加可能造成的心力衰竭。一旦出现，给予相应处理。

IV 随访术后肝、肾功能及症状、体征改善情况。

V 抗凝、抗血小板治疗6-12个月。使用抵克力得、氯匹格雷、肠溶阿司匹林等。

VI 定期超声检查、或MR血管造影和（或）下腔静脉造影检查，了解腔静脉血流通畅情况。

病历介绍

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/307104105063006142>