

文章编号:1005-6947(2008)01-0066-04

· 临床研究 ·

# 布-加综合征的外科治疗:附172例报告

王超<sup>1</sup>, 韩娟<sup>2</sup>, 高德军<sup>3</sup>, 肖亮<sup>1</sup>, 乌剑利<sup>1</sup>, 魏卫卫<sup>1</sup>, 杨镇<sup>1</sup>

(华中科技大学同济医学院附属同济医院 1. 综合科 2. 胆胰外科, 湖北 武汉 430030; 3. 山东省聊城市第二人民医院 胸心外科, 山东 聊城 252601)

**摘要:**目的 探讨布-加综合征的病理特点、临床病理分型及合理的诊断与外科治疗方法和原则。方法 回顾性分析172例布-加综合征患者的临床资料。结果 172例共分为3种类型(7个亚型), 采用手术、或手术联合介入治疗, 其中:(1)下腔静脉成形术或/和支架置入术99例;(2)肝静脉或副肝静脉成形术或/和支架置入术10例;(3)下腔静脉-下腔静脉架桥术7例;(4)改良脾-肺固定术12例;(5)经右心房手指破膜或球囊导管扩张术5例;(6)常温直视下根治性病变隔膜切除和血栓清除术5例;(7)肠腔转流术11例;(8)肠颈转流术3例;(9)肠房转流术5例;(10)腔房转流术4例;(11)门腔转流联合下腔静脉成形术和支架置入术11例。手术死亡率1.2%(2/172)。全组患者获随访, 随访时间3个月至7年, 12例复发, 复发率7.0%, 其中4例因肝衰竭死亡, 其余患者恢复满意。结论 布-加综合征术前诊断需借助多种影像学技术检查。对不同病理类型的布-加综合征应采取不同的手术方法。 [中国普通外科杂志, 2008, 17(1):66-69]

**关键词:** 高血压, 门静脉/治疗; 布-加综合征/外科学; 血管成形; 支架; 球囊; 随访研究

中图分类号: R 657.3

文献标识码: A

## Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome : a report of 172 cases

WANG Chao<sup>1</sup>, HAN Juan<sup>2</sup>, GAO Dejun<sup>3</sup>, XIAO Liang<sup>1</sup>, WU Jianli<sup>1</sup>, WEI Weiwei<sup>1</sup>, YANG Zhen<sup>1</sup>

(1. Department of Integrative Surgery 2. Department of hepatopancreatic Surgery, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, China; 3. Department of Thoracic Surgery, the Second People's Hospital of Liaocheng City, Liaocheng, Shandong 252601, China)

**Abstract: Objective** To study the pathologic features, the clinicopathologic classification, rational diagnosis, and methods and principles of surgical treatment of Budd-Chiari syndrome (B-CS). **Methods** The clinical data of 172 cases of B-CS treated by surgery were retrospectively analyzed. **Results** All the 172 cases of B-CS underwent operation or the combination of operation and interventional therapy, including: (1) percutaneous transluminal angioplasty (PTA) and/or stenting of the inferior vena cava (IVC) in 99 cases; (2) percutaneous transhepatic angioplasty and/or stenting of the hepatic venous in 10 cases; (3) cavocaval shunt in 7 cases; (4) modified splenopneumopexy in 12 cases; (5) trans right atrium finger or balloon membranotomy in 5 cases; (6) radical resection of membrane and thrombus in 5 cases; (7) mesocaval shunt in 11 cases; (8) mesojugular shunt in 3 cases; (9) mesoatrium shunt in 5 cases; (10) IVC-atrium shunt in 4 cases; (11) mesocaval shunt combined with PTA and stenting of the IVC in 5 cases. Operative death rate was 1.2% (2/172). During the follow up period of 3 months to 7 years, 12 patients had recurrence (7.0%), of whom 4 died of hepatic failure, and the other patients recovered satisfactorily.

**Conclusions** Various imaging techniques should be adopted to make a definite diagnosis of Budd-Chiari syndrome before operation. Different operative procedures should be used according to the distinct clinicopathologic type of Budd-chiari syndrome. [Chinese Journal of General Surgery, 2008, 17(1):66-69]

收稿日期:2007-06-12; 修订日期:2007-11-28。

作者简介:王超,男,华中科技大学同济医学院附属同济医院主治医师,主要从事门静脉高压症方面的研究。

通讯作者:王超 E-mail:wangchao75@163.com

**Key words:** Hypertension, Portal/ther; BUDD-CHIARI Syndrome/ surg; Angioplasty; Stents; Saccule;

Follow-up Studies

**CLC number:** R 657.4

**Document code:** A

布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, B-CS)系指肝静脉本身和/或其开口部以上的下腔静脉血流受阻所引起的常伴有下腔静脉高压为特点的一种肝后性门脉高压症<sup>[1]</sup>。其发病原因多种多样,病理类型复杂(图1)<sup>[2-4]</sup>,治疗方法较多。随着对本病认识的提高和影像技术的发展,对于其诊断和治疗已趋于成熟,形成一套比较完整的体系,笔者分析武汉同济医院于1998年7月—2006年12月间外科治疗的B-CS患者共172例,临床疗效满意,现报道如下。

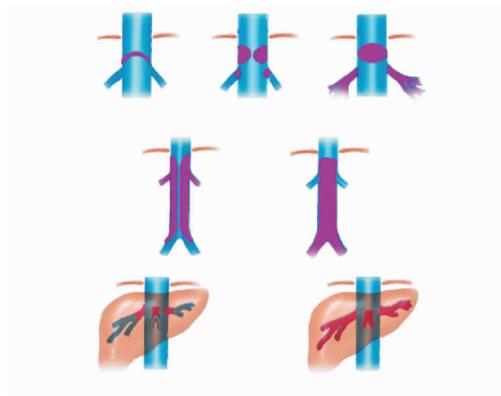


图1 布加综合征的分型

## 1 临床资料

### 1.1 一般资料

本组男116例,女56例;年龄9~62(平均

34)岁。病程5个月至12年,平均3.6年。乏力162例,腹胀154例,食欲减退84例,腹部疼痛12例;不同程度的肝肿大144例,脾肿大88例,有腹水者109例,轻度黄疸63例,胸腹壁静脉曲张124例,下肢水肿或静脉曲张130例,足靴区色素沉着或溃疡58例;有消化道出血(呕血或黑便)史36例,肝功能Child-Pugh分级:A级101例,B级48例,C级23例。

### 1.2 影像结果及分型

本组患者均行B超/彩色多普勒超声检查及下腔静脉、肝静脉造影检查,如肝静脉不显影则行经皮经肝肝静脉造影或磁共振肝静脉成像检查,结果分型如下<sup>[3-4]</sup>:I型,表现为主肝静脉(或代偿扩张副肝静脉)通畅或部分通畅;其中下腔静脉膜性或局限性阻塞110例,下腔静脉长段阻塞10例。II型,表现为主肝静脉(或代偿扩张副肝静脉)膜状或局限性阻塞。其中下腔静脉膜性或局限性阻塞9例,下腔静脉长段阻塞4例,下腔静脉基本通畅12例。III型,表现为肝静脉长段或广泛阻塞(无代偿副肝静脉)。其中下腔静脉膜性或局限性阻塞11例,下腔静脉长段阻塞5例,下腔静脉基本通畅11例。

## 2 治疗与结果

### 2.1 治疗方法

根据不同病理类型,172例共采用11种不同的治疗方法(表1)。

表1 172例B-CS病人临床治疗方法及疗效(n)

术式	例数	疗效			
		良好	好转	无效	死亡
下腔静脉成形术或/和支架置入术	99	83	8	7	1
肝静脉或副肝静脉成形术或/和支架置入术	10	6	4	0	0
下腔静脉-下腔静脉架桥术	7	4	2	1	0
改良脾肺固定术	12	4	6	2	0
经右心房手指破膜或球囊导管扩张术(图2-3)	5	2	3	0	0
直视下根治性病变隔膜切除和血栓取出术	5	3	2	0	0
肠腔转流术	11	8	2	0	1
肠颈转流术	3	3	0	0	0
肠房转流术	5	4	1	0	0
腔房转流术(图4)	4	4	0	0	0
肠腔转流联合下腔静脉成形术和支架置入术(图5)	11	9	2	0	0
合计	172	130	30	10	2
构成比(%)	100(172/172)	75.6(130/172)	17.4(30/172)	5.8(10/172)	1.2(2/172)

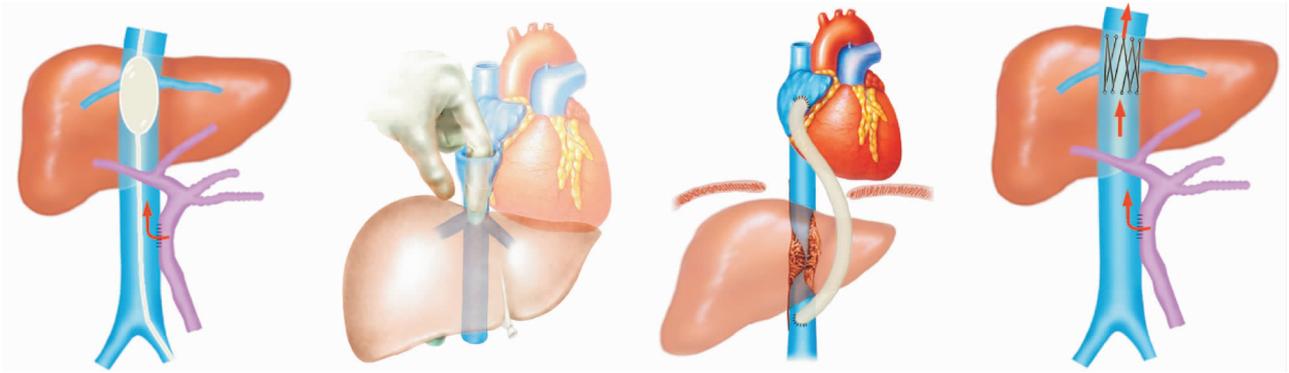


图2 下腔静脉气囊导管扩张、肠腔转流术 图3 经右心房手指破膜扩张术 图4 人造血管腔房转流术 图5 下腔静脉置内支撑架、肠腔转流术

## 2.2 治疗结果

2.2.1 疗效判断标准<sup>[5]</sup> 良好:患者无临床症状,腹水、胸腹壁曲张静脉和下肢肿胀消失,肝脏肋下不能触及。好转:胸腹壁曲张静脉基本消失,肝脏缩小,腹水明显减少;无效:症状未消失或加重。

2.2.2 近期疗效 本组术后发生并发症31例(18.0%),经对症治疗治愈29例(93.6%);术后2d和5d各死亡1例,病死率为1.2%(表2)。

表2 B-CS病人手术并发症及治疗结果(n)

病变类型	构成比(%)	治愈	死亡
胸腔积液或积血	5.2 (9/172)	9	0
急性心功能衰竭	2.9 (5/172)	4	1
失血性休克	2.9 (5/172)	4	1
急性肝功能衰竭	1.2 (2/172)	2	0
上消化道出血	2.9 (5/172)	5	0
急性呼吸功能衰竭	0.6 (1/172)	1	0
肺动脉栓塞	0.6 (1/172)	1	0
乳糜腹	1.7 (3/172)	3	0
合计[n (%)]	18.0 (31/172)	16.9 (29/172)	1.2 (2/172)

2.2.3 随访 172例中160例(93.0%)术后获3个月至7年的随访,主要方式包括电话、信函和门诊等。随访患者中12例(7.0%)复发,4例死于肝衰竭,其余病例恢复满意。术后1,3,5年生存率分别为97.7%(168/172),97.1%(167/172),97.1%(167/172)。

## 3 讨论

目前,对B-CS的病变范围有所扩大,即凡是

存在肝静脉流出道障碍的疾病均包含其内,因此,肝段下腔静脉阻塞引起的肝静脉回流受阻亦称之为布-加综合征<sup>[1]</sup>。

该病因尚不完全明确。病理表现为肝静脉或/和下腔静脉的膜状或节段状狭窄或阻塞。本组将其分为3个类型7个亚型<sup>[3-4]</sup>(图1)。大多数布-加综合征常同时伴有典型的门静脉高压症和下腔静脉高压症的表现,因而诊断不难<sup>[6]</sup>。对于可疑的病例,选用无创且简易、经济的B超或彩超做筛选手段,准确率可达90%以上。CT和MRI是比较准确的诊断方法,尤其是MRA检查可观察下腔静脉和肝静脉。下腔静脉和(或)肝静脉造影为诊断本病的金标准<sup>[7]</sup>。一旦发现有B-CS存在,应常规做下腔静脉造影和肝静脉造影(PTHV)。

B-CS的主要危害即致死因素是由于肝静脉受阻引起的门静脉高压,临床实践证明,本病内科治疗属无效的对症治疗<sup>[8]</sup>。外科治疗以解除肝静脉和下腔静脉阻塞的常温下根治术和介入性肝静脉成形术及下腔静脉成形术为最佳方法,其中又以介入为首选。常温下直视根治术为恢复肝和下腔静脉生理性流向的术式,适用于肝静脉和下腔静脉膜性和短段状阻塞,尤其合并血栓及介入或食管破膜术失败和复发者。否则需用各种转流术式缓解门静脉压和下腔静脉压,倘两者不能兼顾,则优先缓解门静脉压<sup>[9]</sup>。B-CS其肝功能损害相对较轻,各种转流术后肝昏迷的发生率较低。肠腔分流术,以下腔静脉通畅或预先经介

入解除下腔静脉阻塞为前提,可有效缓解门静脉压力,从而防治消化道出血和腹水的发生,适用于肝静脉广泛阻塞者。肠房分流术和肠颈分流术因创伤较重,且人造血管常远期通畅效果欠佳,这两种减压术式临床上并不常用;当存在下腔静脉节段性闭塞,主肝静脉闭塞,无副肝静脉扩张代偿时可考虑使用。腔房转流术适用于下腔静脉长段阻塞或有血栓者,可缓解下腔静脉压,如肝静脉或代偿副肝静脉尚可回流至阻塞上方的下腔静脉,则同时缓解门静脉压。脾肺固定由于分流作用缓慢且分流量有限,本组随访显示缓解病情不满意。经右房食指破膜联合经股静脉破膜扩张术疗效尚可,但操作复杂,创伤大。许培钦创用球囊导管控制肝、腔静脉血流下的病变隔膜切除及血栓取出术(根治性病变隔膜切除术)较好地解决了以上问题,已基本代替上述术式。肝移植是B-CS晚期唯一有效的治疗方法。

当然,由于本文的研究仅限于外科和介入的治疗,而且手术例数相对较少,相对于多系统大样本的研究可能存在一定的差异。但总的说来,熟悉B-CS的病理特点,做到准确地临床诊断和病理分型,同时加强B-CS患者围手术期的支持和对症治疗,针对不同患者采取适合的个体化治疗方案,对患者的康复至关重要<sup>[10]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] LI Xiao-qiang, WANG Zhong-gao, MENG Qing-you, *et al.* Radical correction of Budd-Chiari syndrome [J]. *Chin Med J*, 2007, 120(8): 622-625.
- [2] 杨镇. 门静脉高压症外科学图谱[M]. 沈阳: 辽宁科学技术出版社, 2006. 242-247.
- [3] 张福林, 王斌, 许永健, 等. 肠系膜上-下腔静脉吻合联合脾动脉结扎、食管胃底周围血管离断治疗II型布-加综合征[J]. *中国普通外科杂志*, 2005, 14(6): 407-409.
- [4] ZHANG Xiao-ming, LI Qing-Le. Etiology, treatment, and classification of Budd-Chiari syndrom [J]. *Chinese Medical Journal*, 2007, 120(2): 159-161.
- [5] 许培钦, 党晓卫. 膜性布-加综合征480例的治疗分析[J]. *中华普通外科杂志*, 2002, 17(11): 611-612.
- [6] Wang ZG. Management of Budd-Chiari syndrome: Experience from 430 cases [J]. *Asian J Surg*, 1996, 19(1): 23-30.
- [7] Kamath PS. Budd-Chiari syndrome: Radiologic findings [J]. *Liver Transpl*, 2006, 12(Suppl 2): S21-22.
- [8] Nakao K, Adochi S, Kawashima Y, *et al.* A radical operation for the Budd-Chiari syndrome associated with obstruction of the inferior vena: A report of six patients [J]. *J Cardiovasc Surg*, 1984, 25(3): 216-219.
- [9] 魏志新, 任秀云, 任广秀, 等. 布-加综合征的治疗[J]. *中国普通外科杂志*, 2002, 11(9): 531-534.
- [10] Wang ZG, Zhang FJ, Yi MQ, *et al.* Evolution of management for Budd-Chiari syndrome: a team's view from 2564 patients [J]. *ANZ J Surg*, 2005, 75(1-2): 55-63.

## 本刊已加入中文生物医学期刊文献数据库(CMCC), 中文科技期刊数据库(SWIC), CEPS 中文电子期刊, 书生数字期刊

为实现科技信息交流工作电子化, 网络化, 本刊已加入中文生物医学期刊文献数据库(CMCC)、中文科技期刊数据库(SWIC)、CEPS 中文电子期刊、书生数字期刊等数据库及电子、网络系统, 故向本刊投稿并录用的稿件文章, 将一律由编辑部统一纳入以上系统。凡有不同意见者, 请另投它刊。本刊所付稿酬包含以上刊物内容上网服务报酬, 不再另付。特此敬告读者。