



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2022.12.018
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2022.12.018
Chinese Journal of General Surgery, 2022, 31(12):1686-1690.

· 简要论著 ·

布加综合征合并或不合并门静脉血栓患者的特征及差异

韩田^{1,2}, 常庆尧^{1,2}, 高明^{1,2}, 史志勇², 张安红², 张丽², 张瑞², 徐钧²

(1.山西医科大学第一临床医学院, 山西太原 030001; 2.山西医科大学第一医院肝胆胰外科及肝脏移植中心, 山西太原 030001)

摘要

背景与目的: 布加综合征 (BCS) 和门静脉血栓 (PVT) 分别是肝脏血流流出道和流入道阻塞的临床疾病, BCS合并PVT (BCS-PVT) 时, 肝脏血流严重紊乱, 肝硬化、肝脏结节、临床症状和预后复杂。本研究旨在分析BCS合并或不合并PVT患者的特征和差异。

方法: 回顾性分析山西医科大学第一医院2015年1月—2022年6月诊断为BCS的49例患者, 其中38例为单纯性BCS, 11例为BCS-PVT。所有患者均进行连续随访记录特征, 按临床症状、病因、影像检查、治疗和预后等分组对比分析两组患者差异。

结果: 38例单纯性BCS患者肝功能分级主要为A级和B级, 81.6%选择经皮腔内血管成形术治疗, 28.9%患者病因明确。11例BCS-PVT患者中肝功能分级主要为B级和C级, 45.5%选择经皮腔内血管成形术, 36.4%选择肝移植治疗, 63.6%患者病因明确。单纯性BCS患者均不合并门静脉海绵样变, 63.6%BCS-PVT患者合并门静脉海绵样变。75%的BCS-PVT不合并门静脉海绵样变患者症状急性加重, 需要肝移植治疗。

结论: BCS患者以下腔静脉合并肝静脉阻塞为主, 单纯性BCS和BCS-PVT合并门静脉海绵样变患者症状轻, 常选择经皮腔内血管成形术治疗。而BCS-PVT不合并门静脉海绵样变患者症状重, 最好接受肝移植治疗。BCS中PVT、门静脉海绵样变的相互作用影响了患者的症状。

关键词

Budd-Chiari综合征; 血栓形成, 门静脉; 流行病学研究特征

中图分类号: R654.3

布加综合征 (Budd-Chiari syndrome, BCS) 定义为肝脏血流流出道的阻塞, 包括肝静脉或右心房近端的下腔静脉阻塞^[1]。肝静脉血栓常见于西方欧美发达国家, 下腔静脉肝脏部分的闭塞性疾病常见于尼泊尔、南非、中国、印度等发展中国家。大多数闭塞性下腔静脉病变是特发性梗阻性病变,

其病理解剖可能是下腔静脉膜、狭窄或闭塞^[2-11]。

相比于单纯BCS患者, BCS合并门静脉血栓 (BCS-portal vein thrombosis, BCS-PVT) 患者构成了一个独特的亚组^[12-13], 约占10%~20%。PVT的形成与肝脏血流流出阻塞后门静脉血流减少^[14]、全身高凝状态以及血管壁的损伤有关。BCS-PVT的患者更为复杂, 病因因素较多^[15], BCS和PVT进展过程多样, 肝硬化和结节形式多样^[16-17], 从无症状到肝衰竭的不同临床分期, 预后不良^[18]。

BCS-PVT患者的研究主要集中在西方, 以肝静脉阻塞类型为主, 下腔静脉阻塞或下腔静脉合并肝静脉阻塞很少, 该回顾性研究旨在总结山西医科大学第一医院单纯性BCS和BCS-PVT患者的特征, 分析PVT和门静脉海绵样变对BCS患者的影响。

基金项目: 山西省卫生健康委员会科研基金资助项目 (2020085、2022142、2020TD08); 山西省科学技术厅中央引导地方专项基地课题基金资助项目 (YDZJSX2021B012)。

收稿日期: 2022-10-02; **修订日期:** 2022-12-06。

作者简介: 韩田, 山西医科大学第一临床医学院硕士研究生, 主要从事肝胆胰疾病和肝移植基础及临床方面的研究。

通信作者: 张瑞, Email: zhr2992@163.com; 徐钧, Email: junxuty@163.com

1 资料和方法

1.1 一般资料

回顾性分析2015年1月—2022年6月山西医科大学第一医院诊断为BCS的患者,根据是否存在PVT,将BCS患者分为单纯性BCS($n=38$)和BCS-PVT($n=11$)。

1.2 纳入和排除标准

纳入标准:(1)多普勒超声、计算机断层扫描、磁共振成像或静脉造影检查提示肝静脉或下腔静脉狭窄的原发性BCS患者;(2)临床症状表现为肝后型门静脉高压。排除标准:(1)肝脏占位性病变压迫肝静脉或下腔静脉的继发性BCS患者;(2)影像检查、治疗和随访资料缺失的患者。

1.3 观察指标和随访时间

收集两组患者的人口学特征、临床症状、肝功能分级和影像检查结果;根据病史、实验室检查和随访结果记录患者的病因;查询和记录住院和院外随访的所有治疗方式,包括溶栓、经皮腔内血管成形术和肝移植治疗等;登记住院信息,通过门诊复查或电话询问患者出院后的预后和疾病复发,自我院就诊后随访至研究截止时49例患者均未死亡。

1.4 统计学处理

使用SPSS26.0软件进行统计分析,计数资料组间比较采用 χ^2 检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 患者一般情况比较

38例单纯性BCS患者中,男性患者23例,女性患者15例;中位年龄为50岁,以下腔静脉合并肝静脉阻塞为主(78.9%)。单纯性BCS患者肝功能分级主要为A级和B级,最常见的症状是腹胀(52.6%)和下肢水肿(50%),通常呈慢性进行性(78.9%)。肝硬化24例(63.2%),肝脏良性

结节9例(23.7%),肝癌3例(7.9%)。11例(28.9%)患者病因明确,最常见的病因是药物因素(如中药、避孕药、减肥药)(10.5%),其次是妊娠(5.3%)等。单纯性BCS患者治疗选择最多的是经皮腔内血管成形术(81.6%),随访期间疾病复发率(52.6%)较高。

11例BCS-PVT患者中,女性患者6例,男性患者5例;中位年龄为40岁,以下腔静脉合并肝静脉阻塞为主(54.5%),肝功能分级主要为B级和C级,最常见的症状是下肢水肿(72.7%)和腹胀(63.6%),呈慢性进行性(72.7%)和急性进行性(27.3%)。肝硬化9例(81.8%),肝脏良性结节4例(36.4%),肝癌1例(9.1%)。7例(63.6%)患者病因明确,最常见的病因也是药物因素(18.2%),如中药、避孕药、减肥药,其次是妊娠(9.1%)等。BCS-PVT患者治疗选择最多的是经皮腔内血管成形术(45.5%)和肝移植(36.4%),随访期间疾病复发率(45.5%)较高。

BCS-PVT患者肝性脑病($P=0.031$)、肝功能C级($P=0.018$)和明确病因($P=0.042$)的患者比例多于单纯性BCS患者。单纯性BCS患者接受经皮腔内血管成形术治疗的数量多于BCS-PVT患者($P=0.026$),接受肝移植治疗的数量少于BCS-PVT患者($P=0.002$)。单纯性BCS和BCS-PVT患者中分别诊断为肝硬化、肝脏良性结节、肝癌和疾病复发的数量差异无统计学意义(表1)。

2.2 BCS-PVT患者合并或不合并门静脉海绵样变

BCS患者中,单纯性BCS患者均不合并门静脉海绵样变,7例(63.6%)BCS-PVT患者合并门静脉海绵样变。BCS-PVT合并门静脉海绵样变的患者常以下肢水肿或腹胀入院,症状轻,呈慢性进行性,常接受经皮腔内血管成形术治疗。BCS-PVT不合并门静脉海绵样变的患者常以上消化道出血、腹水或肝功能衰竭入院,症状重,呈急性进行性,常接受肝移植治疗。3例(27.3%)症状急性进展的BCS-PVT患者均不合并门静脉海绵样变(表2)。

表1 两组患者一般情况比较

项目	单纯性BCS(n=38)	BCS-PVT(n=11)	P	项目	单纯性BCS(n=38)	BCS-PVT(n=11)	P
年龄[岁, M(IQR)]	50(19~83)	40(34~63)	—	病因[n(%)]			
性别[n(%)]				明确病因的患者数量	11(28.9)	7(63.6)	0.042
男	23(60.5)	5(45.5)	0.292	药物 ¹⁾	4(10.5)	2(18.2)	0.408
女	15(39.5)	6(54.5)		妊娠	2(5.3)	1(9.1)	0.542
临床症状[n(%)]				血液高凝状态	1(2.6)	1(9.1)	0.402
腹胀	20(52.6)	7(63.6)	0.384	乙肝	0(0.0)	0(0.0)	—
下肢水肿	19(50.0)	8(72.7)	0.161	影像检查[n(%)]			
腹壁静脉曲张	10(26.3)	4(36.4)	0.383	门静脉海绵样变	0(0.0)	7(63.6)	—
上消化道出血	3(7.9)	2(18.2)	0.311	下腔静脉合并肝静脉阻塞	30(78.9)	6(54.5)	0.112
肝性脑病	1(2.6)	3(27.3)	0.031	下腔静脉阻塞	4(10.5)	3(27.3)	0.178
急性进展	8(21.1)	3(27.3)	0.473	肝静脉阻塞	4(10.5)	2(18.2)	0.408
慢性进展	30(78.9)	8(72.7)	0.473	肝硬化	24(63.2)	9(81.8)	0.216
肝功能分级[n(%)]				肝脏良性结节	9(23.7)	4(36.4)	0.317
A级	11(28.9)	3(27.3)	0.617	肝癌	3(7.9)	1(9.1)	0.652
B级	25(65.8)	4(36.4)	0.082	治疗方式[n(%)]			
C级	2(5.3)	4(36.4)	0.018	经皮腔内血管成形术	31(81.6)	5(45.5)	0.026
				肝移植	0(0.0)	4(36.4)	0.002
				预后[n(%)]			
				疾病复发	20(52.6)	5(45.5)	0.469

注:1)药物包括中药、避孕药、减肥药

表2 BCS-PVT患者特征

序号	性别	年龄(岁)	阻塞类型	门静脉海绵样变	病因	症状进展	治疗
1	男	56	肝静脉	有	阵发性睡眠性血红蛋白尿	慢性	肝移植
2	男	36	肝静脉	无	药物	急性	肝移植
3	女	36	肝、下腔静脉	无	药物	急性	肝移植、经皮腔内血管成形术
4	女	63	肝、下腔静脉	无	无	慢性	肝移植、经皮腔内血管成形术
5	女	34	肝、下腔静脉	无	妊娠	急性	经皮腔内血管成形术
6	女	42	下腔静脉	有	系统性红斑狼疮	慢性	经皮腔内血管成形术
7	女	56	肝、下腔静脉	有	红细胞增多症	慢性	经皮腔内血管成形术
8	男	50	肝、下腔静脉	有	凝血因子紊乱	慢性	经皮腔内血管成形术
9	女	62	肝、下腔静脉	有	无	慢性	经皮腔内血管成形术
10	男	53	下腔静脉	有	无	慢性	保守
11	男	42	下腔静脉	有	无	慢性	保守

3 讨论

本研究中,单纯性BCS和BCS-PVT的患者以下腔静脉合并肝静脉阻塞为主,常因下肢水肿或腹胀入院,临床症状主要为轻度和慢性进展。BCS患者特征与中国既往BCS研究相似^[19-21],不同于欧美BCS研究^[14-17]。由于回顾性研究的局限性,BCS患者中诊断血液性疾病的骨髓活检和血管闭塞类型的影像检查缺乏,未明确病因的患者数量较多,药物和妊娠是本研究中单纯性BCS和BCS-PVT患者最常见的病因,大多数患者可能是闭塞性下腔静

脉病变,例如膜、狭窄或闭塞等。

BCS-PVT的患者病因、肝性脑病和肝功能C级的数量比单纯性BCS的患者多,更常接受肝移植治疗。单纯性BCS患者比BCS-PVT患者更常接受经皮腔内血管成形术治疗。BCS-PVT不合并门静脉海绵样变患者中有更明显的症状急性进展,且接受肝移植治疗更多。PVT对单纯性BCS患者有重要影响,门静脉海绵样变对BCS-PVT患者也有重要影响。

BCS-PVT患者中,BCS的症状与PVT的症状相似,BCS与PVT的纵向演变可能存在多种作用。根

据BCS和PVT阻塞程度和发展速度的不同,BCS和PVT的阻塞逐渐再通或形成侧支,肝脏缺血或充血症状逐渐减轻或加重,包括肝静脉侧支、门静脉海绵样变的侧支^[22]、食管、胃底静脉曲张和腹部异位血管。BCS-PVT患者合并门静脉海绵样变时,门静脉血流未减少或代偿良好,不合并门静脉海绵样变时,门静脉血流持续减少。

BCS和PVT属于血管阻塞性疾病,合理的抗凝治疗至关重要。BCS-PVT患者似乎更需要抗凝治疗,预防血栓形成,防止内脏静脉血栓扩展^[14-15]。经皮腔内血管成形术可以扩张下腔静脉或肝静脉阻塞处,具有微创、重复和恢复快的特点。BCS-PVT患者症状重或急性进展时,符合肝移植条件时,尽快接受肝移植治疗似乎是唯一的选择。肝移植可切除血管阻塞病变,重建门静脉和下腔静脉,从根本上消除肝硬化、肝结节和肝癌^[23-24]。

综上所述,单纯BCS患者症状轻,以下腔静脉合并肝静脉阻塞为主。BCS-PVT具有复杂的BCS和PVT相互作用,PVT的存在影响了BCS患者的症状,门静脉海绵样变的存在影响了BCS-PVT患者的症状。单纯性BCS和BCS-PVT合并门静脉海绵样变患者症状轻,常选择经皮腔内血管成形术治疗。BCS-PVT不合并门静脉海绵样变患者的症状重,最好选择肝移植治疗。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

参考文献

- [1] Melear JM, Goldstein RM, Levy MF, et al. Hematologic aspects of liver transplantation for Budd-Chiari syndrome with special reference to myeloproliferative disorders[J]. *Transplantation*, 2002, 74(8):1090-1095. doi: 10.1097/00007890-200210270-00006.
- [2] Bi YH, Zhu XY, Yi MF, et al. Histopathology of inferior vena cava obstruction in Budd-Chiari syndrome by clamp biopsy[J]. *J Int Med Res*, 2020, 48(7): 300060520940438. doi: 10.1177/0300060520940438.
- [3] Lin HY, Lin CY, Shen MC. Review article inferior vena cava thrombosis: a case series of patients observed in Taiwan and literature review[J]. *Thrombosis J*, 2021, 19(1): 43. doi: 10.1186/s12959-021-00296-5.
- [4] Madanagopalan N, Solomon V, Jayanthi V, et al. Clinical spectrum of chronic Budd-Chiari syndrome and surgical relief for 'coarctation' of the inferior vena cava[J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 1986, 1(5):359-369. doi: 10.1111/j.1440-1746.1986.tb00776.x.
- [5] Klein-Weigel PF, Elitok S, Ruttloff A, et al. Inferior vena cava-syndrome[J]. *Vasa*, 2021, 50(4):250-264. doi: 10.1024/0301-1526/a000919.
- [6] Shrestha SM. Liver cirrhosis in hepatic vena cava syndrome (or membranous obstruction of inferior vena cava)[J]. *World J Hepatol*, 2015, 7(6):874-884. doi: 10.4254/wjh.v7.i6.874.
- [7] 冯留顺,李捷,李德旭,等.布-加综合征下腔静脉阻塞合并血栓形成的治疗[J].*中国普通外科杂志*, 2009, 18(6):558-560. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2009.06.003.
- [8] Feng LS, Li J, Li DX, et al. The treatment of Budd-chiari syndrome with inferior vena cava thrombosis[J]. *Chinese Journal of General Surgery*, 2009, 18(6): 558-560. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2009.06.003.
- [9] Janicka M, Flipecka-Tyczka D, Slabuszewski-Jozwiak A, et al. Successful pregnancy in women with inferior vena cava stenosis - case report and discussion[J]. *Ginekol Pol*, 2020, 91(6):331-333. doi: 10.5603/GP.a2020.0052.
- [10] Shukla A, Shreshtha A, Mukund A, et al. Budd-Chiari syndrome: consensus guidance of the Asian Pacific Association for the study of the liver (APASL)[J]. *Hepatol Int*, 2021, 15(3): 531-567. doi: 10.1007/s12072-021-10189-4.
- [11] Okuda K, Kage M, Shrestha SM. Proposal of a new nomenclature for Budd-Chiari syndrome: hepatic vein thrombosis versus thrombosis of the inferior vena cava at its hepatic portion[J]. *Hepatology*, 1998, 28(5):1191-1198. doi: 10.1002/hep.510280505.
- [12] Ding PX, Liu C, Han XW, et al. Obstructed membranous transformation of the inferior vena cava in patients with hepatic vein-type Budd-Chiari syndrome: a case series[J]. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*, 2020, 44(2): e17-24. doi: 10.1016/j.clinre.2019.10.008.
- [13] 党晓卫,刘优优,李林,等. Budd-Chiari综合征并发门静脉血栓形成的危险因素分析[J].*中国普通外科杂志*, 2017, 26(3):341-346. doi: 10.3978/j.issn.1005-6947.2017.03.011.
- [14] Dang XW, Liu YY, Li L, et al. Analysis of risk factors for Budd-Chiari syndrome with complicated portal vein thrombosis[J]. *Chinese Journal of General Surgery*, 2017, 26(3): 341-346. doi: 10.3978/j.issn.1005-6947.2017.03.011.
- [15] Mahmoud AE, Helmy AS, Billingham L, et al. Poor prognosis and limited therapeutic options in patients with Budd-Chiari syndrome and portal venous system thrombosis[J]. *Eur J Gastroenterol Hepatol*, 1997, 9(5):485-489. doi: 10.1097/00042737-199705000-00014.
- [16] Hiraki T, Kanazawa S. Hepatic outflow obstruction created by balloon occlusion of the hepatic vein: induced hepatic hemodynamic changes and the therapeutic applications of hepatic

- venous occlusion with a balloon catheter in interventional radiology[J]. *Acta Med Okayama*, 2005, 59(5): 171-178. doi: [10.18926/AMO/31975](https://doi.org/10.18926/AMO/31975).
- [15] Darwish Murad S, Valla DC, de Groen PC, et al. Pathogenesis and treatment of Budd-Chiari syndrome combined with portal vein thrombosis[J]. *Am J Gastroenterol*, 2006, 101(1): 83-90. doi: [10.1111/j.1572-0241.2006.00353.x](https://doi.org/10.1111/j.1572-0241.2006.00353.x).
- [16] Tanaka M, Wanless IR. Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, veno-portal cirrhosis, and large regenerative nodules[J]. *Hepatology*, 1998, 27(2): 488-496. doi: [10.1002/hep.510270224](https://doi.org/10.1002/hep.510270224).
- [17] Cazals-Hatem D, Vilgrain V, Genin P, et al. Arterial and portal circulation and parenchymal changes in Budd-Chiari syndrome: a study in 17 explanted livers[J]. *Hepatology*, 2003, 37(3): 510-519. doi: [10.1053/jhep.2003.50076](https://doi.org/10.1053/jhep.2003.50076).
- [18] Uskudar O, Akdogan M, Sasmaz N, et al. Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome[J]. *World J Gastroenterol*, 2008, 14(18): 2858-2862. doi: [10.3748/wjg.14.2858](https://doi.org/10.3748/wjg.14.2858).
- [19] Zhang W, Wang QZ, Chen XW, et al. Budd-Chiari syndrome in China: a 30-year retrospective study on survival from a single center[J]. *World J Gastroenterol*, 2018, 24(10): 1134-1143. doi: [10.3748/wjg.v24.i10.1134](https://doi.org/10.3748/wjg.v24.i10.1134).
- [20] Zhou PL, Ren JZ, Han XW, et al. Initial imaging analysis of Budd-Chiari syndrome in Henan Province of China: most cases have combined inferior vena cava and hepatic veins involvement[J]. *PLoS One*, 2014, 9(1): e85135. doi: [10.1371/journal.pone.0085135](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0085135).
- [21] Cheng DL, Xu H, Lu ZJ, et al. Clinical features and etiology of Budd-Chiari syndrome in Chinese patients: a single-center study[J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 2013, 28(6): 1061-1067. doi: [10.1111/jgh.12140](https://doi.org/10.1111/jgh.12140).
- [22] Wei B, Huang ZY, Tang CW. Optimal treatment for patients with cavernous transformation of the portal vein[J]. *Front Med (Lausanne)*, 2022, 9: 853138. doi: [10.3389/fmed.2022.853138](https://doi.org/10.3389/fmed.2022.853138).
- [23] Aktas H, Ozer A, Yilmaz TU, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: a challenging but handable procedure[J]. *Asian J Surg*, 2022, 45(7): 1396-1402. doi: [10.1016/j.asjsur.2021.09.007](https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2021.09.007).
- [24] Garmpis N, Damaskos C, Prevezanos D, et al. Liver transplantation and budd-chiari syndrome: when the cause becomes the solution[J]. *Maedica (Bucur)*, 2022, 17(2): 415-419. doi: [10.26574/maedica.2022.17.2.415](https://doi.org/10.26574/maedica.2022.17.2.415).

(本文编辑 熊杨)

本文引用格式: 韩田, 常庆尧, 高明, 等. 布加综合征合并或不合并门静脉血栓患者的特征及差异[J]. *中国普通外科杂志*, 2022, 31(12): 1686-1690. doi: [10.7659/j.issn.1005-6947.2022.12.018](https://doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2022.12.018)

Cite this article as: Han T, Chang QY, Gao M, et al. Characteristics and difference in patients with Budd-Chiari syndrome with or without concomitant portal vein thrombosis[J]. *Chin J Gen Surg*, 2022, 31(12): 1686-1690. doi: [10.7659/j.issn.1005-6947.2022.12.018](https://doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2022.12.018)



微信扫一扫
关注该服务号

敬请关注《中国普通外科杂志》官方微信平台

《中国普通外科杂志》官方公众微信正式上线启动(服务号: ZGPTWKZZFWH), 我们将通过微信平台定期或不定期推送本刊的优秀文章、工作信息、活动通知以及国内外最新研究成果与进展等。同时, 您也可在微信上留言, 向我们咨询相关问题, 并对我们的工作提出意见和建议。《中国普通外科杂志》公众微信号的开通是在移动互联网时代背景下的创新求变之举, 希望能为广大读者与作者带来更多的温馨和便利。

欢迎扫描二维码, 关注《中国普通外科杂志》杂志社官方微信服务平台。

中国普通外科杂志编辑部