

下腔静脉吻合口狭窄致布加综合征1例

詹先晨¹, 梁树辉^{2*}

¹西安医学院研究生工作部, 陕西 西安

²空军军医大学西京医院消化内科, 陕西 西安

收稿日期: 2024年7月8日; 录用日期: 2024年8月2日; 发布日期: 2024年8月9日

摘要

通过介绍1例罕见的肝移植术后下腔静脉吻合口狭窄引起的布加综合征患者的诊治情况, 并针对布加综合征进行文献回顾, 以提高临床医生对于布加综合征的关注, 并减少漏诊或误诊的发生。

关键词

下腔静脉, 吻合口狭窄, 布加综合征

Budd-Chiari Syndrome Caused by Stenosis of the Inferior Vena Cava Anastomosis: A Case Report

Xianchen Zhan¹, Shuhui Liang^{2*}

¹Graduate Work Department of Xi'an Medical University, Xi'an Shaanxi

²Department of Gastroenterology, Xijing Hospital, Air Force Medical University, Xi'an Shaanxi

Received: Jul. 8th, 2024; accepted: Aug. 2nd, 2024; published: Aug. 9th, 2024

Abstract

By introducing the diagnosis and treatment of a rare case of Budd-Chiari syndrome caused by inferior vena cava anastomotic stenosis, and conducting a literature review on Budd-Chiari syndrome, this study aims to increase the attention of clinical doctors to the Budd-Chiari syndrome, and reduce the occurrence of missed diagnosis or misdiagnosis.

*通讯作者。

文章引用: 詹先晨, 梁树辉. 下腔静脉吻合口狭窄致布加综合征 1 例[J]. 临床医学进展, 2024, 14(8): 379-384.
DOI: 10.12677/acm.2024.1482226

Keywords

Inferior Vena Cava, Anastomotic Stenosis, Budd-Chiari Syndrome

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.
This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).
<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



1. 引言

布加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)在全球范围内是一种较为罕见的疾病，它的特征是肝流出道的梗阻，包括肝静脉及下腔静脉。据已有文献报道，BCS 的年发病率约为 0.168~4.09/100 万[1]。其临床特点是引起门静脉压力增高及下腔静脉压力增高[2] [3]。由于 BCS 早期并无特异性表现，因此在临床中常常被误诊或漏诊[4]。本文描述了 1 例肝移植术后下腔静脉吻合口狭窄患者的诊疗经过，报道如下。

2. 临床资料

患者，女，35 岁，因“肝移植术后 2 年，下腹部胀痛 4 天、发热 1 天”入院。患者于 2015 年 1 月因肝癌(AJCC pT2Nx)在空军军医大学西京医院(下文简称“我院”)行肝癌切除术。2016 年 1 月复查时发现肿瘤复发，给予多次肝癌射频及介入治疗，但因患者肝功能持续恶化，无法继续接受治疗，于 2017 年 8 月 31 日在全麻下行肝移植、胆肠吻合术，术后恢复良好出院，并按医嘱服用抗排斥药物治疗。

2017 年 11 月 20 日，患者因“下腹部胀痛 4 天、发热 1 天”再次入院，体温最高 39.0℃，入院后查体：皮肤及粘膜明显黄染，伴皮下出血点及蜘蛛痣，腹部膨隆，下腹部压痛、反跳痛阳性，移动性浊音阳性。血常规检查：红细胞计数 $2.85 \times 10^9/L$ ，白细胞计数 $1.71 \times 10^9/L$ ，血小板计数 $24 \times 10^9/L$ ；生化检查：总胆红素(TBil) 92.3 $\mu\text{mol/L}$ ，碱性磷酸酶(ALP) 506 IU/L， γ -谷氨酰基转移酶(γ -GGT) 290 IU/L，降钙素原定量检测(PCT) 1.020 ng/ml。腹部超声提示：腹腔积液(中量)，肝内胆管扩张。考虑患者存在腹腔感染，胆肠吻合口狭窄。先后给予亚胺培南西斯他汀钠抗感染治疗，补充白蛋白、利尿、改善营养状况等对症支持治疗，并于 2017 年 12 月 5 日行超声引导下经皮经肝胆肠吻合口球囊扩张及内外引流管置入，术后患者症状及实验室指标有所好转(见表 1)。

Table 1. Laboratory indicators of the patient
表 1. 患者的实验室指标

日期	肝功能				肾功能	
	ALP (IU/L)	γ -GGT (IU/L)	TB ($\mu\text{mol/L}$)	ALB (g/L)	肌酐($\mu\text{mol/L}$)	尿素氮(mmol/L)
11-20	506	290	92.3	35.9	117	10.20
12-06	529	294	104.3	31.2	218	16.40
12-11	368	197	162.1	40.7	241	18.47
12-14	457	226	158.7	39.3	281	19.24
12-18	275	123	86.1	32.8	199	28.81
12-25	470	290	100.3	33.5	191	21.89
12-28	278	163	63.5	36.0	149	17.47

续表

01-02	326	157	120.8	46.2	180	15.78
01-06	239	127	175.5	40.4	273	24.37
01-08	239	106	186.8	42.3	313	27.86
01-15	300	93	186.4	39.6	241	26.38
01-17	274	84	110.4	41.7	262	25.17
01-19	326	101	113.1	41.3	238	25.23
01-22	295	131	124.5	44.5	196	23.81
01-25	313	133	141.2	44.8	162	21.55
01-28	315	120	120.2	44.7	132	16.13

2017 年 12 月 9 日, 患者无明显诱因再次出现腹胀、腹部膨隆, 复查腹部超声提示: 腹腔积液(中 - 大量), 于 2017 年 12 月 11 日行腹腔穿刺术, 术后 24 h 引流出约 3100 ml 淡红色血性液体, 血常规提示: 红细胞计数 $3.25 \times 10^9/L$, 白细胞计数 $2.78 \times 10^9/L$, 血小板计数 $13 \times 10^9/L$, 血红蛋白 98 g/L。患者血红蛋白无下降, 考虑腹腔内陈旧性出血。2017 年 12 月 11 日至 2017 年 12 月 20 日期间, 腹腔引流管每日引流量约 500~1100 ml, 患者腹痛、腹胀等症状及肝功能逐渐好转。2017 年 12 月 24 日, 患者无明显诱因出现发热, 体温最高 $39.3^{\circ}C$, 给予布洛芬混悬液后体温恢复正常, 复查肝生化指标发现再次上升, 继续加强保肝、营养支持等治疗后, 肝功能有所好转。2018 年 1 月 8 日, 患者再次出现腹部膨隆, 移动性浊音阳性, 并出现双下肢轻度水肿, 发现患者腹腔引流管昨日无引流液, 考虑腹腔引流管堵塞, 给予冲洗引流管并调整引流管位置后, 患者腹部暂无阳性体征, 双下肢水肿减退; 2018 年 1 月 14 日, 患者再次出现腹部胀痛、膨隆, 腹部压痛阳性, 移动性浊音阳性, 双下肢轻度水肿, 考虑腹腔引流管脱落, 腹水形成所致, 再次行超声引导下经皮腹腔穿刺置管引流术, 术后 24 h 引流出 2210 ml 淡黄色腹水。

考虑患者系肝移植术后状态, 反复肝肾功能异常、腹水持续形成, 遂予患者行腹部 CT 血管成像检查, 检查提示: 肝上下腔静脉吻合口狭窄(见图 1、图 2), 于 2018 年 01~15 日在局麻行下腔静脉造影, 采用 Seldinger 技术, 经皮右股静脉穿刺插管, 造影提示: 下腔静脉走形自然, 距肝右静脉汇合处可见局限性狭窄, 狭窄约 50%。经透视下准确定位后依次扩张球囊(D: 8 mm, D: 14 mm), 再次造影下腔静脉狭窄段扩张良好。术后持续监测患者肝肾功能, 逐渐恢复正常, 未再出现腹腔积液, 顺利出院。

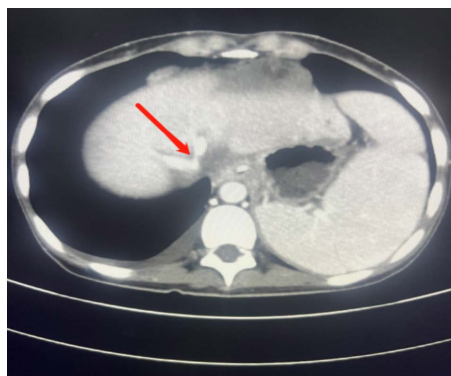


Figure 1. Stenosis of inferior vena cava anastomosis
图 1. 下腔静脉吻合口狭窄



Figure 2. Stenosis of inferior vena cava anastomosis
图 2. 下腔静脉吻合口狭窄

3. 讨论

BCS 分为原发性和继发性,原发性 BCS 多由静脉血栓或血栓前疾病引起,而继发性 BCS 多由肿瘤、创伤等因素引起[5] [6]。BCS 的临床表现差异较大,主要取决于肝静脉流出道梗阻的程度以及是否存在静脉侧支循环来分担压力,根据疾病发生的时间及症状,BCS 可分为爆发性、急性、亚急性、慢性[7]。大部分患者都会因肝流出道梗阻引起的门脉系统高压而出现相应的临床症状,仅少部分患者可能由于保留了一部分肝静脉的流通而表现为“无症状”[8]。据报道,BCS 常见临床表现为腹痛、腹水、肝大,其他表现包括下肢水肿、腹壁静脉曲张、食管胃底静脉曲张破裂、肝性脑病等[9] [10]。BCS 的诊断并不困难,超声、CT 及 MRI 都在 BCS 的诊断上有着不错的效果。超声可以准确评估流出道梗阻的原因、部位、程度,还能呈现出肝内静脉侧枝的情况、血流动力学以及门脉高压的形态学变化[11]。据报道,超声对 BCS 的灵敏度和特异度可以达到 85%以上[12]。CT 对诊断 BCS 的准确性可达到 93.6% [13],其优势在于可以提供有关肝实质、肝静脉、脾门等部位的状态、流出道梗阻的部位和长度以及肝外和肝内侧支的信息[14] [15],因此 CT 对于血管内介入及手术前对血管的检测提供帮助[16]。而 MRI 几乎可以兼顾超声和 CT 的优势,能够更全面地评估 BCS 的情况[17]。本文报道的患者病情较为复杂,患者入院时考虑腹腔感染及肝移植术后胆肠吻合口狭窄,经治疗后症状有所好转,但后续仍然多次出现腹水、反复肝肾功能异常等典型的 BCS 症状,在持续的对症治疗并不能很好解决患者的情况时,治疗的重点便转移到寻找病因,找到患者病情反复的关键因素。考虑到患者曾有肝移植的病史,再结合患者较为典型的临床症状,使得罕见的 BCS 进入考虑诊断的范围。在进行门静脉 CT 血管成像以及下腔静脉造影后,证实了患者肝静脉流出道梗阻的存在,在找到病因后针对性的治疗,成功解除了患者肝流出道梗阻的情况,患者的症状因此得到真正的改善。

本文报道的患者治疗 BCS 的方法为血管内介入下血管成形术,采取下腔静脉吻合口球囊扩张的方式解决了肝流出道梗阻的问题。目前临床上针对 BCS 的治疗方法较为成熟,包括了血管内介入治疗及手术治疗。血管内介入治疗的干预方式有血管成形术、血管内分流及溶栓,血管成形术主要指对梗阻的流出道进行扩张或支架置入,使其恢复正常的血流[18]-[20];血管内分流包括经颈静脉肝内门体静脉分流术(TIPS)和直接肝内门腔静脉分流术(DIPS),通过分流的方式降低门脉系统的压力从而实现治疗[21]。对于

血栓引起的 CBS, 溶栓治疗可以取得较好的疗效[22]。在有关 BCS 的报道中指出, 目前 BCS 一般不采取外科手术的方式进行分流, 仅当血管内介入治疗失败的完全型下腔静脉阻塞的情况下才考虑进行手术分流[23]。肝移植被作为各种终末肝脏疾病的最终治疗, 其中也包括 BCS。据既往文献报道, 肝移植治疗 BCS 的术后 5 年生存率可达到 71%~89% [24]-[26]。然而, Garmpis 等人[27]指出: 肝移植对于 BCS 来说既是治疗方案, 也是病因, 本文中所报道的患者便是如此, 因此应充分考虑肝移植对于 BCS 的双重作用, 严格把控肝移植治疗 BCS 的适应症, 当其他治疗全部不能解决 BCS 时, 才应考虑采取肝移植的方式来治疗。

总之, 在临床工作中, 类似 BCS 的罕见疾病种类还很多, 病人的不同情况以及疾病的复杂性都会掩盖病情的真相, 本例患者的诊治经过提示我们: 在对症治疗收益甚微时不妨转变思路, 从可能存在的病因方面入手, 结合患者的病情完善相关检查从而发现真正的病因, 从而让我们在诊治的过程中“一针见血”。

参考文献

- [1] Li, Y., De Stefano, V., Li, H., Zheng, K., Bai, Z., Guo, X., *et al.* (2019) Epidemiology of Budd-Chiari Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*, **43**, 468-474. <https://doi.org/10.1016/j.clinre.2018.10.014>
- [2] Northup, P.G., Garcia-Pagan, J.C., Garcia-Tsao, G., Intagliata, N.M., Superina, R.A., Roberts, L.N., *et al.* (2021) Vascular Liver Disorders, Portal Vein Thrombosis, and Procedural Bleeding in Patients with Liver Disease: 2020 Practice Guidance by the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology*, **73**, 366-413. <https://doi.org/10.1002/hep.31646>
- [3] Kobayashi, H., Notohara, K., Nakashima, M., Ujita, M., Takano, T., Tsubata, S., *et al.* (2023) Multiple Hemangiomas (Hepatic Small Vessel Neoplasia) in the Liver with Budd-Chiari Syndrome. *Virchows Archiv*, **482**, 1085-1089. <https://doi.org/10.1007/s00428-023-03505-w>
- [4] Chaubal, N., Dighe, M., Hanchate, V., Thakkar, H., Deshmukh, H. and Rathod, K. (2006) Sonography in Budd-chiari Syndrome. *Journal of Ultrasound in Medicine*, **25**, 373-379. <https://doi.org/10.7863/jum.2006.25.3.373>
- [5] Valla, D. (2017) Budd-Chiari Syndrome/Hepatic Venous Outflow Tract Obstruction. *Hepatology International*, **12**, 168-180. <https://doi.org/10.1007/s12072-017-9810-5>
- [6] Haque, L.Y.K. and Lim, J.K. (2020) Budd-Chiari Syndrome: An Uncommon Cause of Chronic Liver Disease That Cannot Be Missed. *Clinics in Liver Disease*, **24**, 453-481. <https://doi.org/10.1016/j.cld.2020.04.012>
- [7] European Association for the Study of the Liver (2016) EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular Diseases of the Liver. *Journal of Hepatology*, **64**, 179-202.
- [8] Murad, S.D. (2009) Etiology, Management, and Outcome of the Budd-Chiari Syndrome. *Annals of Internal Medicine*, **151**, 167-175. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-151-3-200908040-00004>
- [9] Menon, K.V.N., Shah, V. and Kamath, P.S. (2004) The Budd-Chiari Syndrome. *New England Journal of Medicine*, **350**, 578-585. <https://doi.org/10.1056/nejmra020282>
- [10] Qi, X. and Han, G. (2014) Abdominal-Wall Varices in the Budd-Chiari Syndrome. *New England Journal of Medicine*, **370**, 1829-1829. <https://doi.org/10.1056/nejmicm1308567>
- [11] Faraoun, S.A., Boudjella, M.E.A., Debzi, N., Benidir, N., Afredj, N., Guerrache, Y., *et al.* (2016) Budd-chiari Syndrome: An Update on Imaging Features. *Clinical Imaging*, **40**, 637-646. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2016.01.006>
- [12] Miller, W.J., Federle, M.P., Straub, W.H. and Davis, P.L. (1993) Budd-Chiari Syndrome: Imaging with Pathologic Correlation. *Abdominal Imaging*, **18**, 329-335. <https://doi.org/10.1007/bf00201775>
- [13] Liu, S., Xiao, P., Cao, H., Jiang, H. and Li, T. (2016) Accuracy of Computed Tomographic Angiography in the Diagnosis of Patients with Inferior Vena Cava Partial Obstruction in Budd-Chiari Syndrome. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, **31**, 1933-1939. <https://doi.org/10.1111/jgh.13420>
- [14] Cho, O.K., Koo, J.H., Kim, Y.S., Rhim, H.C., Koh, B.H. and Seo, H.S. (1996) Collateral Pathways in Budd-Chiari Syndrome: CT and Venographic Correlation. *American Journal of Roentgenology*, **167**, 1163-1167. <https://doi.org/10.2214/ajr.167.5.8911174>
- [15] Cai, S., Gai, Y. and Liu, Q. (2014) Computed Tomography Angiography Manifestations of Collateral Circulations in Budd-Chiari Syndrome. *Experimental and Therapeutic Medicine*, **9**, 399-404. <https://doi.org/10.3892/etm.2014.2125>
- [16] Das, C.J., Soneja, M., Tayal, S., Chahal, A., Srivastava, S., Kumar, A., *et al.* (2018) Role of Radiological Imaging and Interventions in Management of Budd-Chiari Syndrome. *Clinical Radiology*, **73**, 610-624.

- <https://doi.org/10.1016/j.crad.2018.02.003>
- [17] Mamone, G., Carollo, V., Di Piazza, A., Cortis, K., Degiorgio, S. and Miraglia, R. (2019) Budd-Chiari Syndrome and Hepatic Regenerative Nodules: Magnetic Resonance Findings with Emphasis of Hepatobiliary Phase. *European Journal of Radiology*, **117**, 15-25. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2019.05.015>
- [18] Jagtap, N., Sharma, M., Singh, J., Tandan, M., Rao, P.N., Gupta, R., et al. (2017) Budd-Chiari Syndrome: Outcomes of Endovascular Intervention—A Single-Center Experience. *Indian Journal of Gastroenterology*, **36**, 209-216. <https://doi.org/10.1007/s12664-017-0760-6>
- [19] Rathod, K., Deshmukh, H., Shukla, A., Popat, B., Pandey, A., Gupte, A., et al. (2017) Endovascular Treatment of Budd-Chiari Syndrome: Single Center Experience. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, **32**, 237-243. <https://doi.org/10.1111/jgh.13456>
- [20] Tripathi, D., Sunderraj, L., Vemala, V., Mehrzad, H., Zia, Z., Mangat, K., et al. (2016) Long-Term Outcomes Following Percutaneous Hepatic Vein Recanalization for Budd-Chiari Syndrome. *Liver International*, **37**, 111-120. <https://doi.org/10.1111/liv.13180>
- [21] Artru, F., Moschouri, E. and Denys, A. (2022) Direct Intrahepatic Portocaval Shunt (DIPS) or Transjugular Transcaval Intrahepatic Portosystemic Shunt (TTIPS) to Treat Complications of Portal Hypertension: Indications, Technique, and Outcomes Beyond Budd-Chiari Syndrome. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*, **46**, Article ID: 101858. <https://doi.org/10.1016/j.clinre.2022.101858>
- [22] Zhang, Q.Q., Xu, H., Zu, M.H., Gu, Y.M., Shen, B., Wei, N., et al. (2014) Strategy and Long-Term Outcomes of Endovascular Treatment for Budd-Chiari Syndrome Complicated by Inferior Vena Caval Thrombosis. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*, **47**, 550-557. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2014.01.014>
- [23] Sharma, A., Keshava, S.N., Eapen, A., Elias, E. and Eapen, C.E. (2020) An Update on the Management of Budd-Chiari Syndrome. *Digestive Diseases and Sciences*, **66**, 1780-1790. <https://doi.org/10.1007/s10620-020-06485-y>
- [24] Mentha, G., Giostra, E., Majno, P.E., Bechstein, W.O., Neuhaus, P., O'Grady, J., et al. (2006) Liver Transplantation for Budd-Chiari Syndrome: A European Study on 248 Patients from 51 Centres. *Journal of Hepatology*, **44**, 520-528. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2005.12.002>
- [25] Ulrich, F., Pratschke, J., Neumann, U., Pascher, A., Puhl, G., Fellmer, P., et al. (2008) Eighteen Years of Liver Transplantation Experience in Patients with Advanced Budd-Chiari Syndrome. *Liver Transplantation*, **14**, 144-150. <https://doi.org/10.1002/lt.21282>
- [26] Ibach, M., Eurich, D., Dobrindt, E., Lurje, G., Schöning, W., Öllinger, R., et al. (2021) Orthotopic Liver Transplantation for Budd-Chiari Syndrome: Observations from a 30-Year Liver Transplant Program. *Medicina*, **57**, Article 821. <https://doi.org/10.3390/medicina57080821>
- [27] Garmpis, N., Damaskos, C., Prevezanos, D., et al. (2022) Liver Transplantation and Budd-Chiari Syndrome: When the Cause Becomes the Solution. *Mædica*, **17**, 415-419.