

文章编号:1005-6947(2008)06-0602-03

· 文献综述 ·

布-加综合症的介入与手术治疗

王茂华 综述 金星 审校

(山东大学附属省立医院 血管外科, 山东 济南 250021)

摘要:布-加综合征治疗方法主要为介入治疗及外科手术治疗等,介入治疗包括(1)经皮球囊导管下腔静脉/肝静脉扩张成型术(PTA)和血管内支架置入术;(2)导管引导下溶栓(CDT)和经皮机械性血栓切除术(PMT);(3)经颈静脉肝内门体分流术(TIPS)。手术治疗:包括(1)根治性手术;(2)减压性手术;(3)肝移植手术等。笔者就该综合征的治疗方法及其进展进行文献综述。

[中国普通外科杂志,2008,17(6):602-604]

关键词:布-加综合征/治疗;放射学,介入性;综述文献

中图分类号:R 654.3

文献标识码:A

以往认为布-加综合征不仅罕见,而且诊断与治疗均十分困难。随着对本病认识的不断提高和影像诊断技术的发展,新发现的病例日益增多。传统的抗凝等非手术治疗仅能作为辅助治疗,不能从根本上解决问题。本征治疗的根本目的在于降低门静脉及下腔静脉压力,只有通过介入或手术方法才能恢复其血流,减少肝脏淤血及下肢水肿,改善肝脏功能。

1 布-加综合征的分型

布-加综合征是由肝静脉或其开口以上的下腔静脉阻塞所引起的门静脉高压或以门静脉高压和下腔静脉高压为特征的一组疾病。本征分型方法众多,汪忠镐^[1]根据治疗的需要按病变部位不同分为3型:A型为局限性下腔静脉阻塞,又分3个亚型,A I型为下腔静脉膜性阻塞;A II型为下腔静脉局限性狭窄,伴肝静脉入口处闭塞;A III型为下腔静脉局限性阻塞,伴肝静脉主干闭塞;B型为

下腔静脉长段狭窄或阻塞,又分2个亚型,B I型为下腔静脉长段狭窄,B II型为下腔静脉长段闭塞;C型为肝静脉阻塞,亦分2个亚型,C I型为肝静脉入口处闭塞,C II型为肝静脉长段闭塞。

2 治疗方法及进展

2.1 介入治疗

2.1.1 经皮球囊导管下腔静脉/肝静脉扩张成型术(PTA)和血管内支架置入术 是指经股静脉或颈静脉途径,在CT/B超引导下,利用球囊扩张狭窄的下腔静脉或/和肝静脉,必要时可植入金属支架。它适用于A I,A II,C I型;对于C型,部分需经颈静脉或经皮肝穿刺操作;对于A型合并C型,肝静脉和下腔静脉应分别行球囊扩张术和血管内支架置入术。该方法无绝对禁忌证。大多数学者^[2-5]认为,PTA和血管内支架置入术是治疗布-加综合征安全有效的措施,并且具有很好的远期效果。但对于合并下腔静脉血栓形成的患者,PTA治疗要慎重,应防止血栓脱落引起肺栓塞。韩新巍等^[6]报道,对于合并下腔静脉血栓形成的患者进行PTA治疗时先用支架压迫血栓防止其脱落引起肺栓塞,然后再对下腔静脉狭窄或闭塞段进行球囊扩张成形,下腔静脉得以开通,患者临床症状明显缓解,并且无肺栓塞发生。由

此可见,PTA和血管内支架置入术无绝对的禁忌证。

2.1.2 导管引导下溶栓(CDT)和经皮机械性血栓切除术(PMT)

CDT是指经股静脉或颈静脉途径,将溶栓导管头端置入血栓内,然后注入溶栓药物进行溶栓。PMT指经股静脉或颈静脉途径,利用导管尖端喷射的高速盐水所产生的负压效应或诱发真空粉碎或抽吸血栓;或利用快速旋转的网篮或塑料刷机械性粉碎血栓。CDT已广泛应用于深静脉血栓的治疗,现已开始应用于治疗布-加综合征伴下腔静脉血栓形成者。吴清海等^[7]报道,对布-加综合征合并下腔静脉血栓形成者,先行CDT,再行大球囊成形术、球囊分次扩张加支架压迫血栓成形术,所有受治患者的下腔静脉均得以成功开通,临床症状明显缓解。其中CDT明显提高了治疗效率。Kuo等^[8]治疗阵发性夜间血红蛋白尿引起的肝静脉血栓形成的布-加综合征。先对患者行CDT和PMT治疗;其中PMT为经颈静脉途径,术后肝静脉内血栓全部溶解,患者机体的一般状况逐渐好转;然后对患者进行骨髓移植以治愈阵发性夜间血红蛋白尿。由此可见,CDT和PMT针对性强,创伤小,可以降低抗凝溶栓药物的用量,减少出血等并发症的发生,并可为进一步治愈性治疗提供条件。

收稿日期:2008-03-21;

修订日期:2008-05-10。

作者简介:王茂华,男,山东大学附属省立医院住院医师,主要从事血管外科疾病的临床诊治和基础方面的研究。

通讯作者:金星 E-mail: pro. jinxing@ yahoo. com. cn

2.1.3 经颈静脉肝内门体分流术 (TIPS) TIPS 的传统方法是利用介入放射方法,经颈静脉途径在肝内肝静脉与门静脉主要分支间建立通道,置入支架以实现门体分流,可以明显降低门静脉压力,缓解症状。适用于肝功能进行性恶化且非手术和其他介入治疗不可行或无效以及等待肝移植的患者的过渡性治疗。国外多位学者^[9-11]均通过临床验证了 TIPS 是治疗布-加综合征一种很好的方法。Molmenti EP 等^[9]还认为 TIPS 可以为进一步开放性外科门体分流术和肝移植提供条件。当不能通过传统的方法到达肝静脉时,亦有改良的 TIPS 报道。第一种方法,利用标准 X 线透视显像 (standard fluoroscopic landmarks) 从肝内下腔静脉穿肝实质到达门静脉实现门体分流;第二种方法,Quateen 等^[12]认为可以在超声引导下从下腔静脉穿过肝实质到达门静脉实现门体分流,证明该方法是非常安全的;第三种方法,Boyyat 等^[13]认为可以在实施 TIPS 的同时在超声引导下经皮穿刺门静脉和下腔静脉以实现门体分流。可见 TIPS 以及改良的 TIPS 已经应用于布-加综合征的治疗,且降低门静脉压力效果好。但也存在一些并发症,如肝性脑病,支架脱落、移位,通道阻塞和术后出血等。总的来说,TIPS 作为布-加综合征的一种治疗方法,还处于不断完善、不断发展、不断认识的阶段,但将会越来越成熟。

2.2 手术治疗

2.2.1 根治性手术 指在无血状态下直接暴露下腔静脉和肝静脉内病变,尽量彻底切除(破膜、取栓或切除病变等),恢复下腔静脉和肝静脉通畅。适用于能耐受手术的各种布-加综合征,尤其是临床症状进行性恶化且非手术和介入治疗不可行或无效的布-加综合征。Zhang 等^[14]报道 13 例布-加综合征患者,其治疗方法为全程显露肝段下腔静脉,所有患者均成功地在直视下完全切除病变,1 例于围手术期死于肾功能衰竭外,其余患者的症状和体征均消失。但直接缝合下腔静脉易致狭窄,需采用自体心包片或合成材料加宽

成形。魏松洋等^[15]利用心包或人造血管加宽下腔静脉,术后下腔静脉压力平均下降 15 cm H₂O (1 cm H₂O = 0.098 kPa),症状明显缓解。虽然如此,根治性手术创伤大、技术要求高、手术风险大。因此,只有在非手术和介入治疗无效或不可行的情况下才实行根治性手术。

2.2.2 减压性手术 包括:(1)直接减压术。包括下腔静脉-右心房人工血管转流术、腔静脉-腔静脉人工血管转流术、肠系膜上静脉-右心房人工血管转流术、脾静脉-右心房人工血管转流术和门静脉-右心房人工血管转流术等。(2)间接减压术。包括肠系膜上静脉-颈内静脉经胸骨后人工血管转流术、胸导管-颈内静脉重新吻合术和肠腔分流术等。(3)各种促进侧支循环手术,如脾肺固定术。(4)门奇静脉断流术(包括经食管硬化疗法)。适用于非手术和介入治疗不可行或无效的 A III, B, C 型及 B 型合并 C 型的患者以及等待肝移植的患者。具体术式要根据患者的病因、肝静脉及下腔静脉阻塞情况及肝功能而定。有报道^[16-20]认为经腹下腔静脉-下腔静脉人工血管架桥术、肠-房人工血管移植术、肠-腔人工血管分流术和腔-肠-房人工血管转流术是治疗布-加综合征的有效选择。党晓卫等^[21]认为改良脾-肺固定术能有效降低门静脉压力、控制(或预防)食管胃底静脉曲张破裂出血、缓解脾功能亢进,是一种具有一定的临床应用价值的手术。虽然如此,但必须意识到:减压性手术创伤大、出血多,对患者机体干扰较大;单系统转流不能同时有效解除门静脉高压和下腔静脉高压状态,中长期疗效不佳;且人造血管口径细、跨度大,中长期通畅率的提高有待进一步研究;患者术后并发症亦较多。由此可见,只有在患者身体状况允许,非手术治疗和介入治疗不可行或无效的情况下,减压性手术才作为一种选择。

2.2.3 肝移植手术 布-加综合征若不及时诊治,病情常呈进行性加重,预后恶劣,伴有肝静脉血栓形成者病死率较高。多数慢性和亚急性

病例会发展为肝硬化而合并门静脉高压症,引起食管、胃底静脉曲张出血,是布-加综合征致死的又一重要原因。布-加综合征为良性病变,故对其晚期患者进行肝移植是合理的。对于肝衰竭、肝性脑病发作或继发严重肝硬化病例,肝移植可能是惟一有效的治疗途径。严律南等^[22-23]对布-加综合征患者进行活体肝移植,同时利用冷藏的尸体腔静脉移植物行肝后腔静脉重建;供体及受体术后恢复顺利,无并发症,受体临床症状明显缓解。改良背驮式肝移植即在病肝切除过程中保留肝后下腔静脉和第二肝门的主肝静脉,采用供受体肝后下腔静脉侧侧吻合进行新肝脏流出的重建。它适用 A II, A III, C 型患者。尤其对于肝功能恶化的患者,它是一种非常有效的手术方式^[24-25]。Mentha 等^[26]认为肝移植对任何原因的布-加综合征都是有效的治疗措施。

3 展望

非手术治疗对改善布-加综合征患者的症状可能起到积极作用,但近远期效果均差。很多学者认为介入治疗是治疗布-加综合征的首选方法,但应作好病例的选择,并考虑到可能发生的并发症,一味的追求介入治疗势必造成严重后果。如对于下腔静脉病变远端有大块新鲜血栓的病例,直接采用扩张及支架术会造成肺栓塞或肝静脉阻塞;对下腔静脉闭塞段长的患者可能会引起血管穿通、血肿形成或心包填塞等并发症^[27]。因此对介入治疗失误和复发病例,仍需要传统手术作为保障^[28]。介入治疗和外科手术都应根据肝静脉血栓形成的病因、肝脏剩余功能、肝脏组织学特征、内脏静脉的解剖结构决定手术方式。对于重症布-加综合征患者,还可采用介入与手术联合治疗。有学者^[1,29]认为两者联合既解除下腔静脉高压又降低门静脉高压,同时创伤小,具有临床实用价值。虽然肝移植手术的术后并发症比因其他肝病行肝移植的患者要多,但对于不能通过介入方法保持肝功能和静脉血流并且肝功能恶化或

肝硬化者,肝移植手术成为最根本的挽救生命的方法。

总之,对不同类型的布-加综合征应采取不同的治疗方法^[30]。当然,对于介入治疗的适应范围及其方法的改进、不同病例抗凝治疗的时机和应用时间、外科手术后并发症的防治、介入和手术联合治疗的适用范围和注意事项、肝移植手术患者的选择及长期临床效果还有待深入研究。

参考文献:

- [1] 汪忠镐. 巴德-吉亚利综合征 [A]. 见吴在德, 吴肇汉. 外科学 [M]. 第6版. 北京: 人民卫生出版社, 2004. 556-558.
- [2] 韩冰, 刘宏芳, 张磊, 等. 超声引导下的腔内疗法或联合门体分流术治疗布-加综合征 36 例 [J]. 中国普通外科杂志, 2003, 12(6): 410-412.
- [3] Qiao T, Liu CJ, Liu C, et al. Interventional endovascular treatment of Budd-Chiari syndrome with long-term follow-up [J]. Swiss Med Wkly, 2005, 135(21-22): 318-326.
- [4] 冯留顺, 唐哲, 陈孝平, 等. Budd-Chiari 综合征的介入治疗: 附 355 例报告 [J]. 中国普通外科杂志, 2005, 14(2): 134-137.
- [5] 李红旗, 高力, 王振亭. 178 例布-加氏综合征的介入治疗 [J]. 医学影像学杂志, 2006, 16(8): 820-823.
- [6] 韩新巍, 丁鹏绪, 高雪梅, 等. 布-加综合征合并下腔静脉广泛血栓介入治疗一例 [J]. 中华医学杂志, 2006, 86(2): 143-144.
- [7] 吴清海, 吕慧清, 姜同柏. 经血管内容栓和成形术治疗布-加氏综合征合并下腔静脉血栓形成 [J]. 宁夏医学杂志, 2006, 28(8): 596-598.
- [8] Kuo GP, Brodsky RA, Kim HS. Catheter-directed thrombolysis and thrombectomy for the Budd-Chiari syndrome in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in three patients [J]. Vasc Interv Radiol, 2006, 17(2 Pt 1): 383-387.
- [9] Molmenti EP, Segev DL, Arepally A, et al. The utility of TIPS in the management of Budd-Chiari syndrome [J]. Annals of Surgery, 2005, 241(6): 978-983.
- [10] Vergniol J, Laharie D, Drouillard J, et al. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria and Budd-Chiari syndrome: therapeutic challenge with bone marrow transplantation, transjugular intrahepatic portosystemic shunt, and vena cava stent [J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2005, 17(4): 453-456.
- [11] Kori I, Bar-Zohar D, Carmiel-Haggai M, et al. Budd-Chiari syndrome and acute portal vein thrombosis: management by a transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) and portal vein interventions via a TIPS [J]. J Gastrointest Surg, 2006, 10(3): 417-421.
- [12] Quateen A, Pech M, Berg T, et al. Percutaneous transjugular direct porto-caval shunt in patients with Budd-Chiari syndrome [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2006, 29(4): 565-570.
- [13] Boyvat F, Aytekin C, Harman A, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation in Budd-Chiari syndrome: percutaneous ultrasound-guided direct simultaneous puncture of the portal vein and vena cava [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2006, 29(5): 857-861.
- [14] Zhang XM, Li QL. Radical surgery under genuine direct vision for the treatment of Budd-Chiari syndrome [J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int, 2006, 5(1): 65-69.
- [15] 魏松洋, 葛殿蕴, 谢家声, 等. 布-加氏综合征的外科治疗体会 [J]. 实用医药杂志, 2006, 23(8): 921-922.
- [16] 杜福田, 林洪峰, 丁伟, 等. 经腹下腔静脉-下腔静脉人工血管架桥术治疗布-加综合征 [J]. 中国现代普通外科进展, 2006, 9(1): 36.
- [17] 邓欣欣. 1 例肠-房人工血管移植术治疗布加综合征 [J]. 外科护理, 2006, 12(13): 1226.
- [18] Burac L, Ciuce C, Sparchez Z, et al. Inferior mesentericocaval shunt - an efficient therapeutical alternative in Budd Chiari syndrome associated with portal and splenic vein thrombosis in a teenager [J]. J Gastrointest Liver Dis, 2006, 15(3): 293-295.
- [19] 刘云贺, 高广伟, 汪汉民. 肠-腔人工血管分流治疗布-加综合征 10 例分析 [J]. 实用诊断与治疗杂志, 2006, 20(5): 380-381.
- [20] 马波民, 孟庆义. 腔-肠-房人工血管转流治疗布-加综合征 4 例报告 [J]. 中国现代医学杂志, 2006, 16(11): 1758-1760.
- [21] 党晓卫, 马秀现, 许培钦. 改良脾-肺固定术治疗布-加综合征: 附 126 例报告 [J]. 中国普通外科杂志, 2006, 15(12): 884-886.
- [22] Yan LN, Li B, Zeng Y, et al. Living donor liver transplantation for Budd-Chiari syndrome using cryopreserved vena cava graft in retrohepatic vena cava reconstruction [J]. Liver Transpl, 2006, 12(6): 1017-1019.
- [23] 严律南, 李波, 曾勇, 等. 活体肝移植治疗布加综合征并下腔静脉狭窄 [J]. 中国普外基础与临床杂志, 2006, 13(1): 82-88.
- [24] 陈滨, 彭民浩, 杨定华, 等. 改良背驮式肝移植治疗布-加综合征合并原发性肝癌 1 例及文献复习 [J]. 广西医学, 2006, 28(5): 757-758.
- [25] 吴烈, 陈小平, 陈世洪, 等. 改良背驮式肝移植手术 11 例报告 [J]. 华南国防医学杂志, 2006, 20(4): 34-36.
- [26] Mentha G, Giostra E, Majno PE, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres [J]. J Hepatol, 2006, 44(3): 520-528.
- [27] 高涌, 余朝文, 周为民, 等. Budd-Chiari 综合征的介入治疗 [J]. 蚌埠医学院学报, 2006, 31(6): 589-591.
- [28] 马秀现, 党晓卫, 许培钦. 21 例下腔静脉放置支架治疗布-加综合征失误临床分析, 2005, 14(6): 410-412.
- [29] 孔中宇. 介入与手术联合治疗重症布-加综合征疗效观察 [J]. 中国医药, 2006, 1(1): 48-49.
- [30] 王超, 韩娟, 高德军, 等. 布-加综合征的外科治疗: 附 172 例报告 [J]. 中国普通外科杂志, 2008, 17(1): 66-69.