

文章编号:1005-6947(2007)08-0828-02

· 经验与教训 ·

原位肝移植治疗 Wilson 病术前漏诊布加综合症 1 例分析

周乐杜¹, 王志明¹, 汤恢煊¹, 黄云¹, 李劲东¹, 吕新生¹, 鄢建勤², 郭曲练², 李刚³, 李海平³

(中南大学湘雅医院 1. 普通外科 2. 麻醉科 3. 放射科, 湖南 长沙 410008)

摘要:笔者回顾分析 1 例行原位肝移植治疗肝豆状核变性病(Wilson 病)并布加综合症的临床资料。患者 28 岁,女性,Wilson 患者,接受背驮式原位肝移植,术后出现顽固性腹水及双下肢水肿,经彩超、下腔静脉造影证实为布加综合症,予以经股静脉下腔静脉球囊扩张及支架植入。治疗后恢复顺利,现已术后 11 个月,患者情况良好。提示对于 Wilson 病合并布加综合症者,在肝移植术前行介入治疗是一种有效的选择,尤其对下腔静脉病变位置靠近右心房者。

[中国普通外科杂志,2007,16(8):828-829]

关键词:肝移植; Wilson 病/外科学; 布加综合症/治疗; 病例报告

中图分类号:R 617

文献标识码:B

我院对 1 例肝豆状核变性病(Wilson 病)患者实施了背驮式原位肝移植,患者在术后被发现合并有布加综合症,予以经股静脉下腔静脉狭窄段扩张和支架植入介入治疗后恢复顺利,至今健康存活,现报道如下。

1 临床资料

患者,女,28 岁。因妊娠 8 个月,伴乏力食欲减退、腹胀、双下肢肿胀 2 个月于 2006 年 9 月 20 日入院。入院前 1 个月前在外院行产前检查,B 超发现肝硬化、脾大及腹水,随即剖腹产中止妊娠,术后腹胀及双下肢水肿没有明显好转入我院。体查:皮肤巩膜无黄染;腹膨隆,肝肋下未及,脾肋下 10cm 可及,质硬,触痛,移动性浊音阳性,双下肢凹陷性水肿。白细胞 $1.7 \times 10^9/L$,血红蛋白 94g/L,血小板 $32 \times 10^9/L$;白蛋白 28.4g/L,总胆红素 30.4 $\mu\text{mol/L}$,谷丙转氨酶 70U/L;铜蓝蛋白 97.3mg/L。角膜 K-F 环检查阳性。CT 检查提示肝硬化肝萎缩、

腹水。诊断为 Wilson 病、肝硬化失代偿期、脾大伴脾亢。经准备后于 2006 年 9 月 29 日行背驮式原位肝移植术。

供体为血型相同尸肝(A-A 型)。受体手术历时 7.5h,术中见患者肝脏体积缩小呈结节状改变,大量腹水,下腔静脉未见明显狭窄,按常规行背驮式原位肝移植,胆道未放置 T 型管。术中失血 2 600mL 左右,输同型血 2 200mL。

免疫抑制剂术中采用甲基强的松龙,术后采用 FK506、甲基强的松龙、骁悉联用。术后病肝病理报告示肝豆状核变性,结节性肝硬化。

术后第 3 天开始腹腔引流管引流腹水渐增多,最多每天可达 5 020mL,为淡黄色清亮腹水,并出现双下肢水

肿呈进行性加重,复查肝功能,白蛋白 34.4g/L,总胆红素 316.8 $\mu\text{mol/L}$ 。行彩超检查下腔静脉近右心房开口处狭窄,狭窄段长度 15mm,内径 8mm,而其远段下腔静脉内径 18mm。行三维 CT 成像提示肝上下腔静脉狭窄,内径约 8mm,吻合口无狭窄。考虑患者原为 Wilson 病合并布加综合症(BCS)。

2006 年 10 月 7 日行下腔静脉造影证实为布加综合症,乃行经股静脉下腔静脉狭窄处球囊扩张并放置支架,10 月 23 日再次行下腔静脉狭窄处扩张后内径最宽时达 12mm(图 1-2),介入治疗后予以低分子肝素抗凝,患者情况明显好转,腹水锐减并逐渐消退,双下肢水肿消退,恢复出院。随访至 2007 年 8 月患者情况良好,已恢复日常工作。



图 1 下腔静脉造影近心房处明显狭窄



图 2 示下腔静脉经球囊扩张,支架植入后改变

收稿日期:2007-08-02。

作者简介:周乐杜,男,湖南洞口人,中南大学湘雅医院主治医师,主要从事肝脏外科方面的研究。

通讯作者:王志明 E-mail:wangzhiming008@yahoo.com.cn

2 讨论

本例患者术前诊断为 Wilson 病,肝硬化失代偿期,有肝移植指征^[1],因供体原因行急诊肝移植,术前未行下腔静脉 CT 三维成像检查,致使布加综合征漏诊。术后出现顽固性腹水,双下肢严重水肿考虑可能合并 BCS,予以进一步检查明确为右心房下方肝上段下腔静脉狭窄所致 BCS。于术后近期予以积极介入治疗,患者恢复顺利。如果对此患者行手术治疗下腔静脉狭窄而非介入治疗,常需开胸,甚至切开心包,于右心房处阻断血流行下腔静脉重建,手术创伤大,手术风险亦大,术后恢复慢^[2-3]。

根据本例经验,笔者体会到以下几点:(1)术前应完善下腔静脉、肝静脉、肝动脉的 CT 三维成像,对肝硬化的原因不能仅仅满足于某一方面,更不能忽视一些罕见血管变异及疾病的

出现;(2)对于 Wilson 病或其他原因如酒精性、肝炎性肝病或其他代谢性疾病所致终末期肝病合并 BCS(指下腔静脉隔膜型或节段狭窄型),采用背驮式肝移植结合介入治疗是一种合理的选择,尤其对下腔静脉病变位置靠近右心房者,无需开胸手术,其手术创伤相对较小,但应考虑在肝移植前行介入治疗,待下腔静脉狭窄解除后再行肝移植;但对于下腔静脉病变较容易手术切除者,则还应选择移植术中解除狭窄,无需介入治疗,毕竟置放支架后需长期抗凝治疗且有支架阻塞肝静脉开口的危险^[4];(3)在本例治疗过程中,曾因担心移植术后时间短采用经股静脉下腔静脉球囊扩张会出现吻合口撕裂的危险,而准备选择开腹手术行下腔静脉成形,但因患者病情严重而放弃,最后选择介入治疗成功。说明如果术中血管吻合牢靠,术

后近期选择合适型号球囊扩张治疗是安全的,这对一些肝移植术后因技术原因所致吻合口狭窄或下腔静脉介入治疗具有借鉴意义。

参考文献:

- [1] Schumacher G, Platz KP, Mueller AR, et al. Liver transplantation in neurologic Wilson's disease [J]. *Transplant Proc*, 2001, 33(1-2): 1518-1519.
- [2] 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): 82-84.
- [3] 张小明,李清乐. 布加综合征诊治现状[J]. *中国医学科学院学报*, 2007, 29(1): 25-28.
- [4] 汪忠镐. 布-加综合征的治疗对策和对置放支架及肝移植指征的探讨[J]. *临床外科杂志*, 2007, 15(3): 147-149.

《浙江创伤外科》杂志 2008 年征订启事

《浙江创伤外科》杂志是经国家科技部、国家新闻出版总署批准,由浙江省教育厅主管、温州医学院主办、浙江大学脑医学研究所、温州医学院附属第一医院、温州医学院附属第二医院和浙江省台州医院、浙江绍兴第四医院协办的以创伤医学为主要内容的学术性期刊。本刊已加入《中国学术期刊(光盘版)》和“中国期刊网”、“万方数据系统科技期刊群”、“中国期刊全文数据库”、“中文科技期刊数据库”、“中文生物医学期刊文献数据库(CM-CC)”、“中文科技资料目录-医药卫生”等国内外知名检索期刊数据库,荣获浙江省 2006 年度优秀科技期刊二等奖。

《浙江创伤外科》杂志国内外公开发行, CN 33-1253/R, ISSN 1009-7147, 刊期为双月刊、页码为 96 页、开本大 16 开,全部采用铜版纸印刷,包装精美,定价每期 8.00 元,全年 48 元,逢双月底出刊。

本刊宗旨:面向临床、服务临床;面向基层、服务基层。本刊栏目设专家讲座、论著、临床研究、诊治分析、经验交流、病例报告、文献综述、护理园地等,欢迎来稿。欢迎广大医学院校师生、医疗科研机构、各级医疗卫生单位、县乡基层医院的广大医学卫生人员、医药厂商、个体医生及其他医学卫生人员踊跃订购。全国各地邮局均可订购,邮发代号:32-122;也可向我刊编辑部直接邮购。

编辑部地址:浙江省杭州市解放路 88 号(浙医二院内), 邮政编码:310009,

电话:0571-87784518, (传真):0571-87783757, E-mail: zjcswk@163.net。联系人:陈丽莉