

• 综合征 •

Budd-chiari 综合征现代治疗研究进展

山东省立医院(济南 250021) 王洪波 王桂山* 孙成刚 陆伟君 王丛笑

肝静脉和(或)肝静脉汇入段的下腔静脉的狭窄或阻塞,导致肝脏-门静脉系统和(或)下肢、盆腔等严重淤血,引起腹痛、腹胀、肝脾肿大、食道静脉曲张和下肢水肿等一系列症候群,称为 Budd-chiari 综合征(简称 BCS)。近年来,由于对本病认识的不断提高和诊断新技术的开展,确诊的病例已不少见。1962年 Kimura 首次报道开胸经心纤维隔膜破碎术治疗 BCS 获得成功,外科手术后作为本病的常规疗法,被沿用至今。但由于术中创伤广泛,部分患者术后再次血栓形成等并发症,并有一定危险性,故预后较差^[1]。而进入 70 年代中期后,经皮经腔血管成形术(PTA)取得了很大进展,尤其是 Gruntzig 导管的诞生,不仅有效地解除了阻塞性病变,还大大提高了生存率,在 BCS 的治疗方面显示出了极为广阔的前景^[2]。本文就近年来国内外有关 BCS 的治疗研究进展作一概述。

1 内科溶栓治疗法

Warren 等^[3]曾用链激酶 25 万 U 作首剂静脉内滴注,接着以每小时 10 万 U 维持,治疗 72 小时后,1 例肝静脉及下腔静脉阻塞患者的症状改善,4 周后造影见受阻的血管已部分通畅。Greenwood 等^[4]曾对 1 例下腔静脉阻塞的患者用尿激酶治疗,首剂 4 400IU/kg⁻¹,维持量 4 400IU/(kg⁻¹·h⁻¹),经下腔静脉插管注入,第一个 12 小时后即见血块溶化,55 小时后血流明显改善,腹痛、腹胀、周围性水肿减轻,腹水迅速消退。国内孙成刚等^[5]用腹蛇抗栓酶治疗 4 例 BCS 患者,每天 0.75U 经下肢静脉滴入,获得满意疗效,但是溶栓治疗仅对血栓形成期患者有效,或用于防止血栓形成的进一步发展,而对陈旧性血栓或膜性阻塞并不起作用,而且远期疗效难以肯定。

2 外科手术治疗

2.1 下腔静脉隔膜撕裂术 ①经右心房隔膜撕裂术: Kimura^[6]自 1960 年首次经右心房以手指盲目分离隔膜获得成功,随即器械破膜及带套囊导管扩张等方法相继问世,对单一薄膜或伴有局限性血栓的病例,大多数可获得良好的效果,下腔静脉压可下降 51.6%~57.1%,有效率 90%。Chau-Hsiung chang 等^[7]对 11 例经 8 个月的术后随访,取得了令人满意的效果,但如果隔膜过厚或其远端血栓较长,则不宜采用,因隔膜撕裂后发生大出血,继发性血栓形成及碎片导致肺梗塞等并发症;②直视下膈膜切除术,可以彻底切除病变,克服了盲目

破膜的缺点,尤其适用于隔膜较厚或远端伴有较长血栓的病例,此手术可在体外循环深低温停循环下或低温、肝蒂和下腔静脉阻断后切开下腔静脉直视下进行^[8]。

2.2 血栓栓塞致肝静脉流出道梗阻根治术 ①门静脉、下腔静脉汇区直视手术:此术自 Dumanian 首次在深低温体外循环下为一 33 岁女性患者进行了成功的治疗,随即 Nakao 连续 6 例,均获得良好效果;②第 2 肝门切开肝内闭塞肝静脉:即在第 2 肝门切开闭塞的肝静脉使其开口借助人工血管与右心耳进行吻合;③肝移植术:对于严重肝损害,出现肝功能衰竭甚至肝昏迷患者在条件允许的情况下,肝移植仍是挽救患者生命的有效方法。Putnam 时 1 例 22 岁女性此综合征患者,原位植入-21 岁脑部致命伤患者的肝脏,术后 16 个月情况良好。Calne 及 Starzl 也用肝移植术治疗 BCS。随访 1 年以上仍存活,但是肝移植需要高超的技术条件,有待于进一步积累经验。

2.3 转流或分流术 1955 年 Fitzgerald 对 1 例此综合征患者施行脾切除,脾肾静脉分流术;1966 年 Fguchi 用一段长约 20cm,直径 1.3cm 的人造血管作胸腹段下腔静脉间架桥治疗下腔静脉阻塞。当前各种转流或分流术可分为门静脉或下腔静脉与右心房转流术及间接的门静脉与肺的分流术等。①以降低门脉压为重的手术,适宜于肝静脉阻塞而下腔静脉通畅者,多主张门-腔静脉分流。1962 年 Erlik 报道 1 例以肝静脉阻塞为主要表现的病例,施行了门静脉-下腔静脉吻合术,术后 1 年情况良好。Orloff^[9]对 13 例患者做门-腔静脉吻合术,手术存活率 92%,观察 3~16 年,存活率 85%。Huguet 报道 5 例应用直径 14~15mm 人造血管作肠系膜上静脉-腔静脉分流。Cameron^[10]将肠系膜上静脉-腔静脉间的 H 型分流改为 C 型分流,使患者情况得到改善。Von^[11]对 7 例患者,将其自体颈内静脉在肠系膜上静脉与下腔静脉之间做架桥术,术后 8 个月至 6 年病情无复发;②以降低下腔静脉压力为主的手术;Ohara^[12]首先对 1 例膈水平下腔静脉及肝静脉阻塞者,用直径 25mm,长约 220mm Dacron 人造血管经肝后做下腔静脉-右心房架桥术,术后 10 个月患者仍能参加工作。汪忠镐对 17 例术后 21 个月随访显效 78%,好转 22%。有人经胸腔从腹膜后肝裸区向下分离出下腔静脉梗阻部远侧段,施行下腔静脉-右心房分流术,认为此术式不必进腹,从而简化了手术操作,效果肯定。1983 年刘维永报道将移植血

管与下腔静脉吻合后,在肝右后叶腹膜外区穿越膈肌止点,进入右胸,横越右膈面与右心房做吻合,这一术式较少破坏受阻下腔静脉周围的侧支循环,但增加了植入血管的长度。近年有人报道将植入的人造血管经肝前作腔房分流,既避免了对侧支循环的破坏,又不致使血管受压;③对肝静脉和下腔静脉都有阻塞的病例,须同时降低两者的压力;Cameron^[13]首创肠系膜上静脉-右心房架桥术,治疗1例患者,术后16个月无症状,且能胜任工作,此后有不少类似报道,效果肯定。由于肠系膜静脉系统与右心房间压差较大,血液由正压的腹腔流向负压的胸腔,故血栓复发率低。有报道^[14]在髂总静脉或下腔静脉,肠系膜上静脉,右心房之间吻接Y型人造血管,但例数尚不多;④脾肺固定术:日本Akita于1962年首次用此法治疗门脉高压症。1964年用此方法治疗第1例BCS获满意结果。至1980年已报道15例,效果较好。Ono^[15]报道对下腔静脉膜性阻塞9例施行了脾肺固定术,无手术死亡,术后未再出现腹水或上消化道出血。国内许培钦对14例下腔静脉阻塞患者做脾肺固定术,加大网膜肺固定术,获得满意疗效。

3 X线介入治疗

3.1 经皮经腔血管成形术(PTA) 包括球囊血管成形术,经皮血管腔内组织清除术和激光血管成形术。1974年Eguchi治疗1例下腔静脉隔膜型狭窄,原孔径约5mm,经扩张后达到18mm,症状改善。有人应用特制的Gruntzig液囊导管2~4条,经双侧大隐静脉或股静脉插入,来治疗肝静脉膜状阻塞及下腔静脉阻塞,术后0.5~1年。病变静脉仍保持通畅。1989年山田等在Brockenbrough引导下利用9F Gruntzig导管对8例BCS治疗,术后检查8例下腔静脉全部开通,管腔扩至11mm×14mm,下腔静脉压平均从术前的23mmHg降至13mmHg,但研究表明BCS患者经Gruntzig球囊导管扩张后,近期疗效较好,但是经过数月或数年后,再闭塞的发生率高达63.78%。这是因为PTA后在病变部位60%以上遗留有蹼膜样狭窄所致。Faxon应用经皮血管腔内清除术,即利用电机驱动系统带动每分10000~10000万转高速旋转切割刀片治疗BCS患者,顺利地切除了PTA后残留的蹼膜,疗效满意^[16]。近几年由于生物工程医学的迅速发展,激光与PTA技术进行了成功偶联,特别是激光器与电子计算机的结合,被认为是PTA中最有希望的新技术^[17]。但在BCS治疗中,此法尚处于临床试验研究阶段。

3.2 血管内支架置入术 PTA治疗BCS虽创伤小,痛苦轻,但只适用于膜性阻塞或部分阶段性狭窄,对大范围的狭窄,很难奏效。1990年Furai首次报道应用Gianturco血管内支架(Z-stent)治疗6例BCS,获得成功。当制作精良,光滑的支架通过输送导管抵达放置部位

时,可精确选位。研究表明,当支架植入体内2~8周后钢丝即被血管内皮细胞完全覆盖,表面光滑与管壁长成一体。钢丝周围无明显炎症反应和血小板聚积,更无表面附壁血栓形成。汪忠镐等在PTA基础上对33例BCS患者行血管内支架置入术(18例为下腔静脉完全闭塞,6例为带微孔隔膜阻塞,4例为下腔静脉阶段性狭窄)其中24例只施行X线下球囊扩张支架置放术,术后症状明显缓解。9例经右股静脉会师式手术破膜或根治术同时放置内支架。获得满意效果^[18]。张曦彤等采用此法对12例阶段性BCS患者进行治疗均获得成功。付丽娜等在超声导向下行下腔静脉球囊扩张,并内支架置入术治疗6例患者全部成功,并认为超声导向避免了X线下操作的放射照射及造影剂注入,设备简单,费用低,治疗BCS切实可行^[19]。

3.3 肝静脉开通术(PTA及EMS置入术)和经颈静脉肝内门腔静脉内支架分流术(TIPSS) 徐克等^[10]采用肝静脉开通术和TIPSS对10例肝静脉阻塞型BCS进行治疗,取得满意的临床效果。认为肝静脉开通术是治疗肝静脉口部狭窄或闭塞型BCS的较为合理而且安全有效的非手术方法,但对肝静脉广泛阻塞型BCS则可将TIPSS作为主要的治疗手段,但远期疗效尚待观察。

综上所述,随着介入影像学的发展,介入治疗作为一种安全有效的非手术方法,已广泛用于治疗各类BCS中。

参考文献

- Murphy FB, et al. The Budd chiari syndrome: A review. ATR, 1986, 147: 9
- Yamada R, et al. Radiology, 1983, 149: 91
- Warren RL, et al. Gastroenterology, 1972, 62: 200
- Greenwood, LH, et al. AJR, 1983, 141: 105
- 孙成刚, 等. 临床肝胆杂志, 1992, 1: 49
- Kimura C, et al. Surgery, 1972, 72: 551
- Chau-Hsiung chang, et al. Ann Thorac Surg, 1989, 48: 409
- Morphy JP, et al. Ann Thorac Surg, 1987, 43: 212
- Orloff MJ, et al. SGO, 1989, 168: 33
- Cameron SL, et al. The mesocaval shunt, SGO, 1980, 150: 401
- Vons C, et al. Ann Surg, 1986, 203: 366
- Ohara I, et al. SGO, 1963, 117: 151
- Cameron JL, et al. Ann Surg, 1978, 187: 402
- Chapman JE, et al. Ann Surg, 1978, 188: 642
- Ono J, et al. Ann Surg, 1983, 197: 458
- 山田龙作, 他. 呼吸与循环, 1989, 37: 1191
- 马玉峰. 中国医学影像技术, 1989, 4: 28
- 汪忠镐, 等. 中华医学杂志, 1995, 2: 97
- 付丽娜, 等. 中国超声医学杂志, 1995, 11: 846
- 徐克, 等. 中华放射学杂志, 1995, 7: 469

* 进修医师(山东滨州油田滨南医院内科)