

肝右叶发育不良并布加综合征导致的肝硬化1例报道

武桂萍¹, 石银月¹, 郝俊贵¹, 吴文漪¹, 沈培璞², 王兴田², 张庆桥³, 颜学兵¹ (1. 徐州医学院附属医院 感染病科, 徐州 221002; 2. 徐州医学院附属医院 超声科, 徐州 221002; 3. 徐州医学院附属医院 介入放射科, 徐州 221002)

国内文献共报道肝右叶发育不良55例^[1-6], 其具有独特的影像学特点。布加综合征(BCS)^[7,8]是指肝静脉和(或)邻近下腔静脉部分或完全阻塞所引起的疾病, 以肝脏排血障碍为主要临床表现, 其发病率低, 临床表现与肝硬化等常见疾病相似, 易于误诊。肝右叶未发育并发BCS在国内报道较少。本院收治1例21岁年轻男性患者, 经诊断考虑为肝右叶发育不良并发肝静脉型布加综合征, 现报告如下。

1 病例资料

1.1 主诉 患者, 男性, 21岁, 叉车司机, 江苏宿迁人, 因“体检发现血清胆红素升高40天”入院。

1.2 现病史 患者40天前体检查肝功能示血清总胆红素(SB)升高(SB > 30 $\mu\text{mol/L}$), 当地医院CT提示有“肝硬化”, 彩色多普勒超声提示“肝损伤”, 当地医院应用甘草酸二铵等药保肝治疗4周后, 复查肝功能SB变化不大。病程中无发热, 无厌油、纳差, 无恶心、呕吐, 无腹胀、腹痛、腹泻, 无乏力, 尿稍黄, 无反复鼻出血、牙龈出血, 无慢性肝病的其他症状和体征。基层医院行CT检查诊断为肝硬化, 为进一步明确病因收治入院。

1.3 入院诊疗经过 入院查体示体温36.7 $^{\circ}\text{C}$, 脉

搏65次/分, 呼吸18次/分, 血压110/70 mm Hg。精神尚可, 发育正常, 营养中等, 面色不华, 肝掌(一), 蜘蛛痣(一), 皮肤黏膜无色素沉着, 巩膜轻度黄染, 心肺(一); 肝脾肋下未触及, 肝脏剑突下未触及, Murphy's征(一), 腹水征(一), 双下肢无水肿, 双下肢无色素沉着或溃疡、静脉曲张。

1.4 既往史 既往无高血压、糖尿病史, 无外伤、手术及输血史, 无药物、食物过敏史。无外地久居史, 无血吸虫病等疫水接触史, 无烟、酒嗜好。发病前无应用损肝药物史如“土三七、长春新碱”等, 否认家族性传染病及遗传病史, 否认既往肝炎病史。

1.5 辅助检查

1.5.1 一般检查 血常规: WBC $3.96 \times 10^9/\text{L}$, NE $1.81 \times 10^9/\text{L}$, EOS $0.95 \times 10^9/\text{L}$, RBC $4.98 \times 10^{12}/\text{L}$, HGB 147 g/L, PLT $60 \times 10^9/\text{L}$ 。尿、便常规均为阴性, 便常规寄生虫未检出, 肝吸虫、血吸虫抗体阴性。肝功能: 总蛋白70.5 g/L, ALB 44 g/L, ALT 14 U/L, AST 29 U/L, GGT 132 U/L, AKP 164 U/L, SB 43.8 $\mu\text{mol/L}$, DB 17.4 $\mu\text{mol/L}$ 。凝血功能: PT 17.3秒, PT-ACT 61.0%, PT-INR 1.32, APTT 53秒。血清蛋白电泳正常, 铜蓝蛋白0.292 g/L。抗-HCV阴性, HBsAb、HBeAb及HBcAb均为阳性, HBV DNA $< 1.0 \times 10^3$ 拷贝/ml; CMV-IgM、Ig-G: 阴性, EBV-IgM: 阴性。肿瘤学指标: AFP 3.68 ng/ml,

CA199 17.30 U/ml。自身免疫系列为阴性;ANA + ENA为阴性。免疫球蛋白及补体检查处于正常范围内,甲状腺功能正常。

1.5.2 肝脏超声检测结果 患者肝右叶发育差,肝光点增粗、不均匀,肝内血管壁及胆管壁回声增强,胆囊移位至右肾前方,见图1左。无中肝及右肝静脉,探及引流静脉血管内壁回声增强,胆囊移位至右肾前方,见图1右。

1.5.3 肝脏MRI检测结果 患者肝脏下腔静脉受压

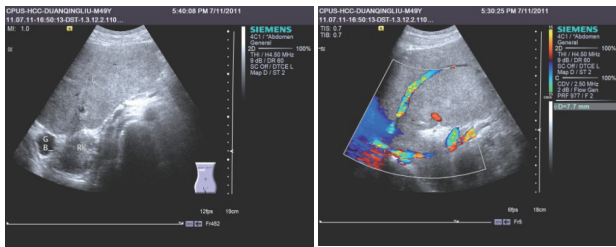


图1 肝脏超声检测结果

变窄,门静脉主干变窄,肝静脉显示不清,胆囊移位至右肾前方(静脉期)见图2左。肝脏轮廓不整,胆囊移位至右肾前方(增强期)见图2右。

1.5.3 DSA数字造影检查 第1次DSA造影示肝静脉

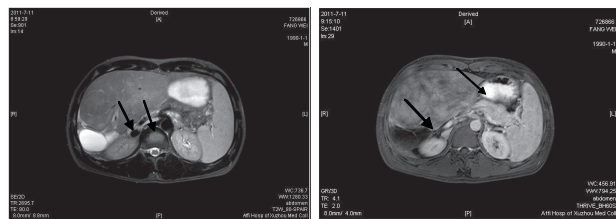


图2 肝脏MR平扫及增强检测结果

纤细,可见大量充盈缺损影及分支血管影,见图3。第2次DSA造影示肝静脉纤细,其内充盈缺损影较上次减少,肝静脉开口处狭窄,球囊胆管至肝静脉狭窄段,透视下扩张2~3次后,复查造影示肝静脉开口处血流通畅,无明显狭窄,肝静脉仍有充盈缺损影。介入术后,彩色多普勒超声示布加综合征介入术后,仍示右半肝发育差,无中肝及右肝静脉,胆囊移位至右肾前方,肝左叶增大,回声不均匀,脾大。门静脉主干宽约1.0 cm,血流通畅,门静脉管壁增厚,左肝静脉宽约0.7 cm,血流通畅,血流速增快,下腔静脉肝后段受压变细,血流通畅。

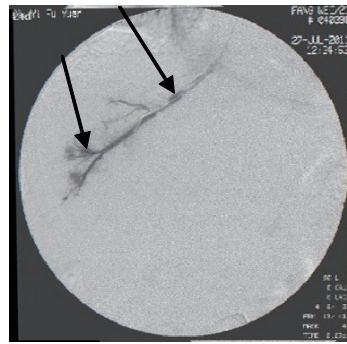


图3 肝脏DSA数字造影检测结果

1.5.4 肝脏病理学检查 肝小叶结构存在,肝小叶内局灶性明显淤血,肝窦扩张,肝细胞淤血、萎缩,部分门管区扩大,纤维组织增生,淤血区主要在肝静脉小分支和中央静脉周围,见图4。肝静脉周围胶原纤维增生,Masson染色显示门管区纤维增生,见图5。免疫组织化学示普鲁士蓝染色(-),CK19、CK7显示纤维组织中小胆管轻度增生,HBsAg(-),HBcAg(-),HCV(-),见图6、7、8。

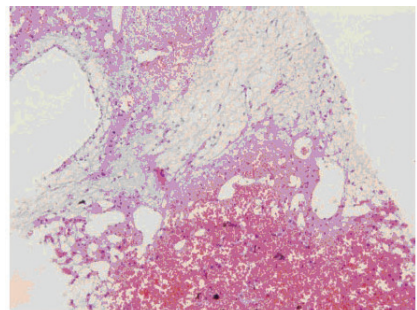


图4 肝脏病理A
(HE染色, 200×)

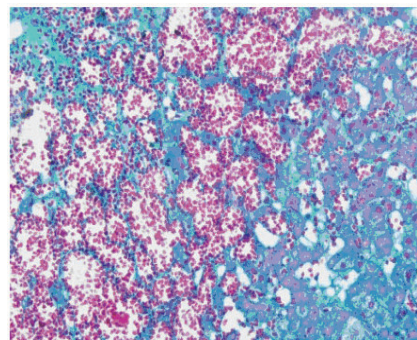


图5 肝脏病理B
(Masson染色, 400×)

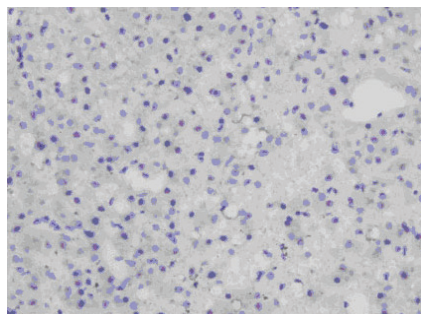


图 6 肝脏病理C
[HBsAg (-), SP法, 400×]

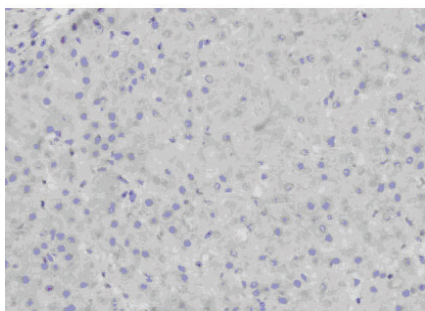


图 7 肝脏病理D
[HBcAg (-), SP法, 400×]

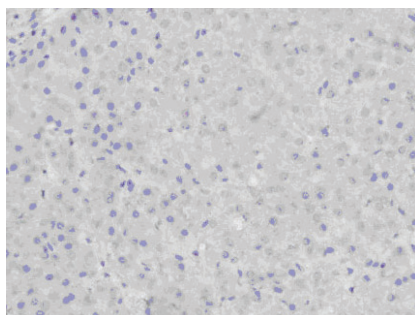


图 8 肝脏病理E
[HCV (-), SP法, 400×]

2 讨论

患者因“体检发现胆红素升高40天”入院,根据其临床表现及实验室检查,排除常见导致肝硬化的疾病,如HBV、HCV、CMV、EBV感染。CMV-IgM、CMV-IgG及EBV-IgM均为阴性,不支持诊断CMV、EBV感染。患者无血吸虫疫水接触史,病程中无发热,虽嗜酸粒细胞计数在入院第一次检测时偏高,但随后检查均处于正常范围内,影像学无相应改变,相关抗体检测结果均为阴性,不支持肝血吸虫病引起肝硬化诊断。患者

血清蛋白处于正常范围,无神经精神症状,家族中无直系亲属发生此病,肝脏病理学检查显示无相应改变,不支持肝豆状核变性的诊断。自身免疫性肝病是一种慢性进展性疾病,以女性多发,肝脏病理学检查亦无相应改变,无肝外表现如对称性或游走性关节炎、甲状腺功能亢进、糖尿病、溃疡性结肠炎等,患者无相关临床症状及支持诊断该疾病的实验室检测结果,可排除。

入院时,根据基层医院彩色多普勒超声及CT检查结果考虑诊断为“肝硬化”,CT示不均值密度,结合实验室检查HBsAb、HBeAb及HBcAb均为阳性,考虑是否为“隐匿性乙型肝炎、肝硬化”,但肝活检免疫组织化学染色示HBsAg(-)、HBcAg(-)、HCV(-),结合血清HBV DNA阴性,不支持隐匿性乙型、丙型肝炎导致的肝硬化。鉴于患者21岁,仅胆红素轻度升高,脾大,无其他肝硬化体征,且肝硬化病因不清。反复超声检查示肝右叶未发育,无中肝及右肝静脉,肝左叶增大,肝内血管壁及胆管壁回声增强,肝静脉管腔偏细,回流不畅,脾大。MRI检查示肝脾肿大,肝叶比例失调,增强后肝实质呈不均匀强化,肝静脉显示其强化不佳,脾脏体积增大,少量腹水征,考虑为肝脏弥漫性病变所致及是否为“淤血性改变:肝小静脉闭塞(HVOD)、BCS”。进一步行肝组织病理学检查,结果示肝小叶内局灶性明显淤血,肝窦扩张,肝细胞萎缩,不支持诊断HVOD。遂行DSA肝静脉、下腔静脉造影+肝静脉置管溶栓术,造影示肝静脉纤细,内示大量充盈缺损影。给予肝静脉溶栓,并同时给予华法林口服,5天后再次行DSA造影示肝静脉纤细,其内充盈缺损影较上次减少,肝静脉开口狭窄处行透视下球囊扩张2~3次后,复查造影示肝静脉开口处血流畅通,无明显狭窄,肝静脉仍有充盈缺损影,继续肝静脉内溶栓。3天后再次造影示肝右静脉内无明显充盈缺损影,血流畅通,开口处无明显狭窄,可见大量分支血管影,遂拔肝右静脉溶栓导管;继续口服华法林,复查示肝功能好转,彩色多普勒超声及DSA造影均提示肝静脉开口处血流畅通,无明

显狭窄。根据患者病史、临床表现、血液生化检查、病理报告及影像学诊断考虑为肝右叶发育不良并发肝静脉型布加综合征^[9]。

本例主要依据患者既往无家族性传染病史及遗传病史,否认既往肝炎病史,肝脏免疫组织化学示HBsAg(-),HBcAg(-),HCV(-),无长期饮酒史及服用肝损伤药物史,无慢性肝病症状、体征,A/G比例正常,胆红素轻度升高,结合影像学检查及DSA造影和导管内溶栓效果,排除其他导致肝损伤的疾病,诊断考虑为肝右叶发育不良并布加综合征。患者已行导管内溶栓及球囊扩张,肝静脉内充盈缺损影较前减少,目前动态观察患者彩色多普勒超声、凝血功能、肝功能等以判断疗效。

关于肝右叶未发育的文献鲜有报道,其影像学主要特点^[3]为右肝明显缩小,少数甚至辨认不清;左肝增大,可伴有尾状叶增大,门静脉右支发育异常,胆囊向右上方移位,失去“倒梨”形态;第一肝门右旋移位,部分胆总管位于门静脉右侧并与之平行排列。而BCS多半找不到病因,仅部分病例可找到病因如先天性畸形、系统性疾病、占位性病变压迫、血液高凝状态等,但为数甚少。临床可分为急性和慢性两型^[10],由窦后性门脉高压和下腔静脉高压组成。可有肝脾肿大、腹水、门静脉侧支循环、下肢水肿、胸腹壁上行静脉曲张等,其表现呈多样性。腹部彩色多普勒超声检查^[9]也可为疾病诊断提供很好地线索,其超声诊断准确率可达90%以上,也可在健康体检时发现早期BCS,而静脉造影则是确诊BCS的金标准^[11,12]。本病例在首次超声检查中未发现BCS,而是通过DSA确诊。笔者认为本例肝右叶未发育,肝左叶代偿性增大,导致肝左静脉相对狭窄、肝静脉内血栓形成,同时肝左叶代偿性增大后使下腔静脉受压。

本病例诊断过程中,经MRI曾考虑患者为HVOD,而HVOD^[13,14]是指肝小叶中央静脉和小叶下静脉损伤导致管腔狭窄或闭塞而产生的肝内窦后性门静脉高压,早期表现为肝肿大、右上腹痛、黄疸、腹水等,后期可出现门静脉高压、肝

硬化等各种并发症而危及生命。病理组织学检查表现为中央静脉和小叶下静脉内皮损伤、内膜肿胀、内膜增生增厚和结缔组织增生纤维化。超声示慢性弥漫性肝病,右肝静脉、肝段下腔静脉狭窄,腹水。病理组织学诊断标准为肝小静脉非血栓性阻塞,肝小静脉管腔狭窄或纤维性硬化,不同程度的肝细胞坏死,肝窦严重淤血及纤维化。而本病例虽存在肝肿大、黄疸、肝淤血,但无肝小静脉非血栓性阻塞等特征性病理表现,且无服用“土三七”等药物史、无肝移植史,故临床不考虑。

本病例肝右叶未发育导致肝左叶代偿性增大,继发BCS,是否为先发生BCS,形成右肝静脉阻塞,导致肝右叶不发育及肝左叶代偿性增大,还有待于进一步探讨。

在临床工作中,详细询问病史,重视实验室及影像学检查,能有效辅助判断病情,以免延误诊治时机。目前尚无良好办法解决肝右叶明显缺失,肝脏移植可能是惟一解决途径,然而肝源紧张且花费较高,移植后抗排异反应药物昂贵,因而并非最好的解决办法。本报道旨在引起临床工作者的重视,集思广益,提出新的见解,寻找肝右叶明显缺失新的解决途径。

参考文献

- [1] 邱菊,周平.实时超声诊断肝右叶发育不良1例[J].临床超声医学杂志,1996,7:69.
- [2] 高志友.肝后胆囊合并胆总管结石1例[J].中国临床解剖学杂志,2000,18:265.
- [3] 李锐,郭燕丽,贾树蓉,等.右肝发育不全的超声诊断及其临床意义[J].中国医学影像技术,2004,20:1637-1638.
- [4] 文革,陈伟军.右肝发育不良的超声诊断[J].中国超声医学杂志,2002,18:509-511.
- [5] 李世学,何文革,曾晓华,等.肝右叶发育不良1例报告[J].胃肠病学和肝病学杂志,2007,16:514.
- [6] 龚兰.超声诊断右肝发育不良1例[J].临床超声医学杂志,2009,11:267.
- [7] 蒋立伟,朱力平,侯海燕.布-加综合征误诊26例分析[J].中国误诊学杂志,2011,11:637,638.
- [8] 王和英,张晓博,郭金霞,等.误诊为肝硬化的柏-查综合征9例分析[J].河北医药,2003,22:230.
- [9] 高孝斌,余永强.布加综合征的影像学研究进展[J].安徽医学,2011,32:853-855,856.
- [10] 苏立稳. Budd-Chiari综合征1例[J]. 中西医结合肝病杂志,2007,17:342.
- [11] Gailloud P, Oishi S, Carpenter J, et al. Three-dimensional

- digital angiography: new tool for simultaneous three-dimensional rendering of vascular and osseous information during rotational angiography[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2004, 25: 571-573.
- [12] Kubo T, Shibata T, Itoh K, et al. Outcome of percutaneous transhepatic venoplasty for hepatic venous outflow obstruction after living donor liver transplantation[J]. Radiology, 2006, 239: 285-290.
- [13] 严颖, 朱肖鸿, 傅淑艳, 等. 肝小静脉闭塞3例分析[J]. 中西医结合肝病杂志, 2009, 19: 372-373.
- [14] 韩鄂辉. 肝小静脉闭塞病超声误诊为布-加综合征1例分析[J]. 中国误诊学杂志, 2010, 10: 2152-2153.
- 收稿日期: 2011-09-24

• 消息 •

《中国肝脏病杂志（电子版）》征稿启事

《中国肝脏病杂志（电子版）》为卫生部主管、人民卫生出版社主办、首都医科大学附属北京地坛医院承办的肝脏病学专业学术电子期刊，是一本在载体形式上与纸媒体相互补的多媒体光盘期刊（CD-ROM）。本刊以电子期刊特有的表现形式，运用影视语言和多媒体技术登载有关肝脏病的专业论著、专家讲坛、临床病理讨论及学术会议等，图文声像并茂，是广大肝脏病工作者了解当前学科前沿、掌握最新技术的有效工具。本刊内容主要包括各种肝脏病的病原学、流行病学、免疫学、临床诊断及预防的实践经验和研究成果，以及本领域新技术、新方法的重要进展。本刊常设的主要栏目有述评、专家讲座、论著、指南、继续医学教育、经验交流、短篇报道、综述、临床病理讨论、设备技术介绍、国内外学术动态等。

本刊特色栏目：

(1) 继续医学教育（视频）；

(2) 临床病理讨论（病例分析、典型图像分析、专家点评）。

本刊的办刊宗旨是：

贯彻党和国家的卫生工作方针政策，贯彻理论与实践、普及与提高相结合的办刊方针，紧跟国际医学发展趋势，及时反映我国肝脏病临床和科研工作的重大进展，促进国内外肝脏病学学术交流。

本杂志为季刊，16开，64页，逢季末月20日出版。每期定价20元，全年定价80元。本刊已纳入“万方数据库”、“重庆维普数据库”、“中国核心期刊（遴选）数据库”、“中文生物医学期刊文献数据库——CMCC”和“美国化学文摘数据库（Chemical Abstracts Service）”中进行论文统计和引证查询。

通讯地址：北京市朝阳区京顺东街8号《中国肝脏病杂志（电子版）》编辑部

邮编：100015

电话：010-84322058

传真：010-84322059

网址：www.j-ditan.com

Email: editor.ditan@gmail.com