

# 肾脏肿瘤继发布加综合征1例

范楠楠<sup>1</sup>, 邢卉春<sup>2</sup>, 王笑梅<sup>2</sup>, 杨松<sup>2</sup>, 成军<sup>2</sup> (1.山西省阳城县人民医院 感染科, 山西 阳城县 048100; 2.首都医科大学附属北京地坛医院 肝病中心, 北京 100015)

布加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)是肝静脉和(或)其开口以上的下腔静脉(inferior vena cava, IVC)梗阻导致的门静脉和(或)下腔静脉高压临床症候群<sup>[1]</sup>, 根据病因可分为原发性BCS与继发性BCS。1977年Okulski等<sup>[2]</sup>首先报道了肾癌继发BCS的病例, 其后间断有国外相关专家报道类似病例, 但国内鲜有相关病例报道。2012年7月首都医科大学附属北京地坛医院收治1例肾癌继发BCS病例, 现报告如下。

## 1 病例资料

1.1 主诉 患者, 男性, 57岁, 因“腹胀、双下肢水肿1个月”收入院。

1.2 现病史 患者于1个月前无明显诱因出现腹胀、下肢水肿、乏力, 偶有恶心, 无呕吐、发热、腹痛等不适。患者自诉尿量逐渐减少。近1个月来, 患者腹胀及下肢水肿症状进行性加重, 入院前1天就诊于当地医院, 肝功能示ALT 1200 U/L, 为系统检查治疗收入首都医科大学附属北京地坛医院。

1.3 入院后诊疗经过 入院后查体示体温37.0℃, 神志清楚, 皮肤、巩膜无明显黄染。双肺呼吸音清, 未闻及干湿啰音。心率74次/分, 律齐, 未闻及病理性杂音。腹稍隆起, 全腹无压痛及反跳痛, 腹部未触及包块, 肝、脾、胆囊未触及, 肝区叩痛阳性, 移动性浊音阳性。双下肢轻度水肿。入院诊断为“肝损伤原因待查”。入院后给予还原型谷胱甘肽、复方甘草酸苷与多烯磷脂酰胆碱等保肝治疗以及呋塞米与螺内酯利尿、低分子肝素抗凝等治疗。患者治疗1周肝功能示ALT下降至148 U/L。入院后综合患者临床表现及辅助检查结果, 考虑诊断: 继发性布加综合征; 左肾癌; 左肾静脉、下腔静脉癌栓不排除。向患者家属交待病情, 患者转至外院泌尿外科就诊。出院2周后随访患者因病情及费用等情况已自动出院。

1.4 既往史 患者既往体健, 否认肝、肾、心脏等疾病病史。

1.5 辅助检查 肝功能示ALT 1584.1 U/L, AST 2470.3 U/L, TBil 12.7 μmol/L, DBil 6.6 μmol/L, ALB 36.7 g/L; PTA 47.40%。血常规示WBC  $7.97 \times 10^9/L$ , NEU% 70%, Hb

132.0 g/L, PLT  $218 \times 10^9/L$ 。尿常规示尿蛋白(+), RBC(-), WBC(-); HBsAg(-), HBeAg(-); 抗HCV(-); 自身免疫性肝病系列抗体(ANA、AMA、SMA、抗-LKM与AMA-M2)等均为阴性。电解质: 血钾3.85 mmol/L, 血钠136.7 mmol/L; 肾功能: 肌酐113.0 μmol/L, 尿素10.57 mmol/L。腹部彩色多普勒超声示下腔静脉、右肝静脉开口处部分栓塞, 肝脏增大伴弥漫性不均质病变, 脾稍大, 腹水。腹部MRI平扫及增强检查示平衡期肝左静脉未见明显造影剂充盈。左肾平扫见团块状异常信号, T1WI呈稍低信号, T2WI呈稍高信号, 其内信号不均匀, DWI呈稍高信号, 病灶突出肾表面, 增强扫描病灶动脉期可见不均匀强化, 延迟扫描病灶强化略降低, 左肾静脉、下腔静脉肾静脉水平至下腔入口及右心房内可见团块样充盈缺损, 腹腔内少量液体信号。提示左肾占位性病变, 考虑为肾癌, 伴左肾静脉、下腔静脉及右心房大范围栓塞, 肝左静脉出口受阻, 肝左静脉未见显影所致肝左叶强化较差, 少量腹水。

## 2 讨论

肿瘤是继发性BCS的重要原因, 其中包括肾上腺肿瘤、肝细胞癌、肾细胞癌、恶性血管内皮细胞瘤以及罕见的肝静脉平滑肌肉瘤等。肾癌进展累计下腔静脉较为常见, 但引起继发性BCS总体而言仍罕见。本例患者发病表现为进行性腹胀、双下肢水肿, 首先就诊于肝病科, 腹部MRI提示左肾占位性病变, 考虑为肾癌, 左肾静脉、下腔静脉及右心房大范围栓塞, 肝左静脉出口受阻。最终确诊为肾癌继发BCS。

既往文献报道中, 侵犯下腔静脉、肝静脉与右心房等引起BCS的肾脏肿瘤以肾细胞癌为多见<sup>[3]</sup>; 但也有其他类型少见肿瘤报道。意大利Rizzo等<sup>[4]</sup>报道肾脏尤文氏肉瘤(Ewing's sarcoma)引起布加综合征; 西班牙Quicios等<sup>[5]</sup>报道肾脏血管平滑肌肉瘤(angiomylipoma)侵犯至下腔静脉引起BCS。本例患者转至外院泌尿外科后因经济原因自动出院, 未行相关手术等治疗, 故其肾脏肿瘤类型不能明确。

肾脏肿瘤继发BCS预后与肿瘤类型、肝损害程度以及治疗时机及方式等多种因素均有关。Shih等<sup>[6]</sup>报道过1例肾细

DOI: 10.3969/j.issn.1674-7380.2014.04.021

基金项目: 中国肝炎防治基金会光辉基金资助项目(GHF20100207); 北京市优秀人才培养资助D类项目(2012D003034000030); 首都卫生发展科研专项项目(首发2011-2017-02)

通讯作者: 杨松 Email: sduyangsong@163.com

胞癌继发BCS的病例,患者病情迅速进展,至入院10天即因肝衰竭死亡。Kume等<sup>[3]</sup>报道4例肾肿瘤继发BCS患者并对既往文献报道的8例此类患者进行文献复习:其将12例肾肿瘤继发BCS以患者肝功能情况分为两种类型,其中5例归为轻型(mild/silent)BCS,指未发生肝衰竭患者;7例归为重型(severe),指发生肝衰竭患者。其中5例轻型患者中4例接受了手术治疗;7例重型患者中1例接受手术治疗。轻型患者预后与未继发BCS的肾肿瘤患者无显著性差异;但重型患者预后均不佳,即使手术治疗后患者也死于肝衰竭。本例患者因肝损伤起病,但住院治疗期间,肝功能有所好转后转外院泌尿外科治疗。以Kume等<sup>[3]</sup>设定的标准来划分,本例患者应归为轻型患者,但患者最终因经济原因未行手术治疗。

肾脏肿瘤导致的继发性BCS的治疗关键为手术解除肿瘤导致的下腔静脉及肝静脉的梗阻。Lawindy等<sup>[6]</sup>总结患者手术的关键为术前充分准备,尤其是要通过详尽的影像学检查明确病变侵犯情况以及血管旁路情况;手术可能需要多学科团队的支持。但即使当前手术水平及围手术期管理水平显著提高,此类患者5年的生存率为32%~69%。Ciancio等<sup>[6]</sup>报道4例肾肿瘤继发BCS手术情况:其中1例患者经开胸手术,另3例未经开胸手术。术后1例患者因肾癌进展死亡,1例因肝衰竭死亡,其他2例患者术后分别随访14与30个月仍存活。

#### 参考文献

[1] MacNicholas R, Olliff S, Elias E, et al. An update on the diagnosis and

management of Budd-Chiari syndrome[J]. Expert Rev Gastroenterol Hepatol,2012,6:731-744.

[2] Okulski TA, Soulen RL. Renal cell carcinoma presenting as the Budd-Chiari Syndrome[J]. Am J Roentgenol,1977,128:140-142.

[3] Kume H, Kameyama S, Kasuya Y, et al. Surgical treatment of renal cell carcinoma associated with Budd-Chiari syndrome: report of four cases and review of the literature[J]. Eur J Surg Oncol,1999,25:71-75.

[4] Rizzo D, Barone G, Ruggiero A, et al. Massive venous thrombosis of inferior vena cava as primary manifestation of renal Ewing's sarcoma[J]. Clin Nephrol,2011,75:560-564.

[5] Quicios DC, Allona AA. Renal angiomyolipoma causing inferior vena cava thrombus and secondary Budd-Chiari's syndrome[J]. Arch Esp Urol,2008,61:435-439.

[6] Shih KL, Yen HH, Su WW, et al. Fulminant Budd-Chiari syndrome caused by renal cell carcinoma with hepatic vein invasion: report of a case[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol,2009,21:222-224.

[7] Lawindy SM, Kurian T, Kim T, et al. Important surgical considerations in the management of renal cell carcinoma (RCC) with inferior vena cava (IVC) tumour thrombus[J]. BJU Int,2012,110:926-939.

[8] Ciancio G, Soloway M. Renal cell carcinoma invading the hepatic veins[J]. Cancer,2001,92:1836-1842.

收稿日期: 2014-08-10

· 消息 ·

### 本刊对来稿中名词术语的要求

医学名词应该使用全国科学技术名词审定委员会公布的名词。尚未通过审定的学科名词,可选用最新版《医学主题词表(MeSH)》、《医学主题词注释字顺表》、《中医药主题词表》中的主题词。对无通用译名的名词术语于文内第一次出现时应注明原词。冠以外国人名体的征、病名、试验、综合征等,人名可以用中译文,但人名后不加“氏”(单字名除外);也可用外文,但人名后不加“'s”。

文中尽量少用缩略语。已被公知公认的缩略语可以直接使用,如CT、CDFI等。尚未被公知公认的缩略语以及原词过长、在文中多次出现者,若为中文可于文中第一次出现时写出全称,在圆括号里写出缩略语;若为外文可于文中第一次出现时写出中文全称,在圆括号内写出外文全称及其缩略语。不超过4个汉字的名词不宜使用缩略语。西文缩略语不得拆开转行。

本刊编辑部