

Budd-Chiari Syndrome

布-加综合征的诊治

主编 于振海 徐昌青

布-加综合征的诊治

Budd-Chiari Syndrome

主编 于振海 徐昌青

副主编 陈自平 李光新 刘 峰

编者 (按姓氏笔画为序)

于振海	马万山	王 华	王 坤	王义国	王文奇
王红娟	王新怡	石穗岩	卢圣爱	史 浩	冯 华
曲素慧	刘长虹	刘 丽	刘 峰	刘福国	闫明先
阮长乐	阴秀丽	孙仕林	孙成刚	杨宏丽	李双玲
李光海	李光新	李延青	李红旗	李 坤	李桂杰
张发艳	张先东	张建娜	张曙光	陈丰哲	陈自平
林 森	周祝谦	庞 涛	单既良	孟海伟	赵军燕
徐昌青	郭 源	阎 明	韩 梅		

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

布-加综合征的诊治/于振海等主编. —北京:人民卫生出版社, 2007. 9

ISBN 978-7-117-08859-6

I. 布… II. 于… III. 肝静脉血栓形成-综合征-诊疗 IV. R543.6

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 093372 号

布-加综合征的诊治

主 编: 于振海 徐昌青

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 三河市富华印刷包装有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 17 插页: 4

字 数: 414 千字

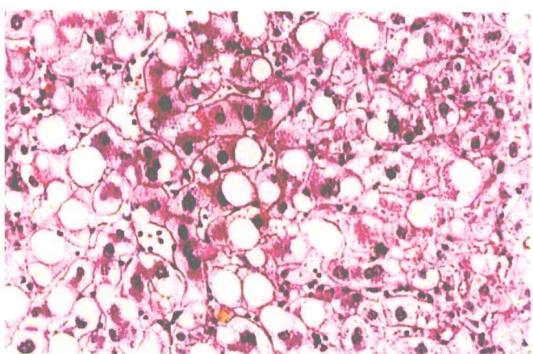
版 次: 2007 年 9 月第 1 版 2007 年 9 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-08859-6/R · 8860

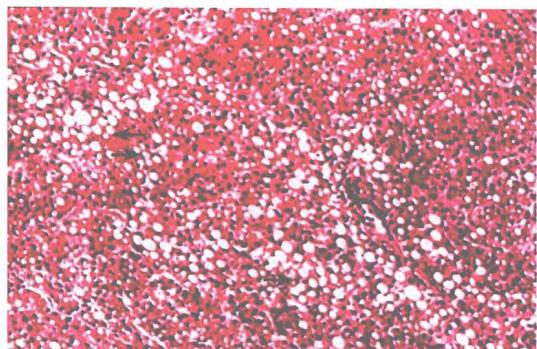
定 价: 45.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

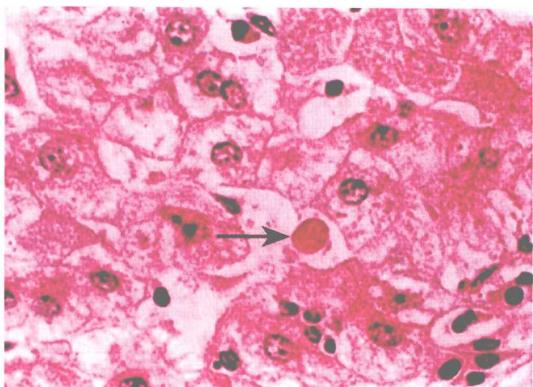
(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)



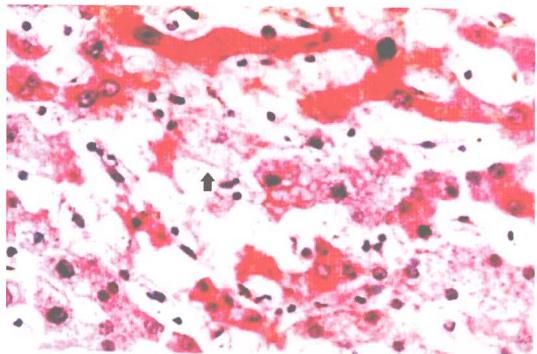
彩图1 肝细胞水样变性
肝细胞水样变性，并可见肝细胞
明显的脂肪变性



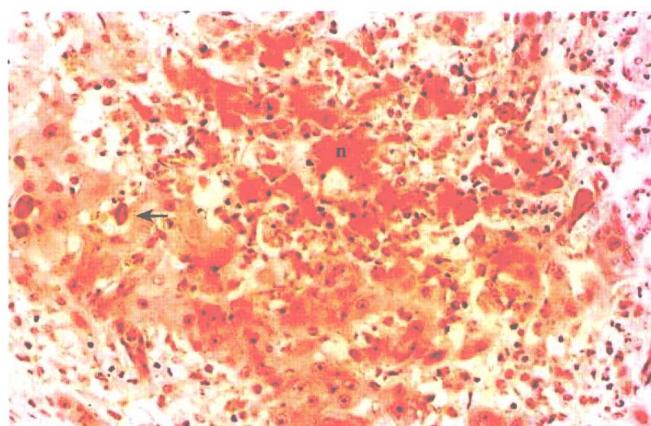
彩图2 肝细胞脂肪变性
肝细胞肿大，变圆，细胞质内有
大小不等的脂肪空泡，有的空泡
较大将肝细胞核挤压靠近肝细胞
膜呈月牙状



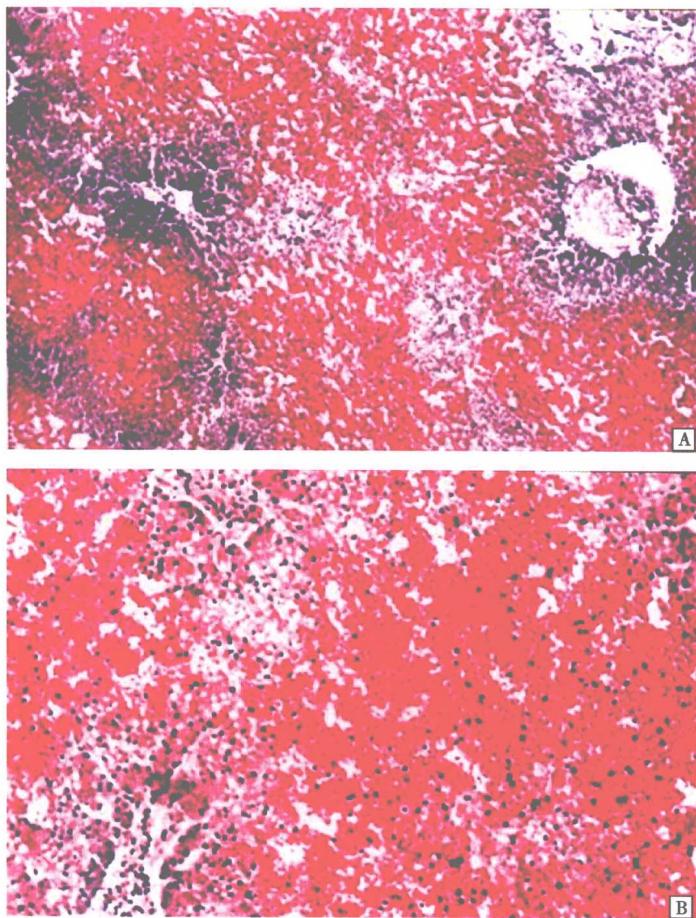
彩图3 凋亡
示肝细胞凋亡小体，圆形嗜酸性
无核



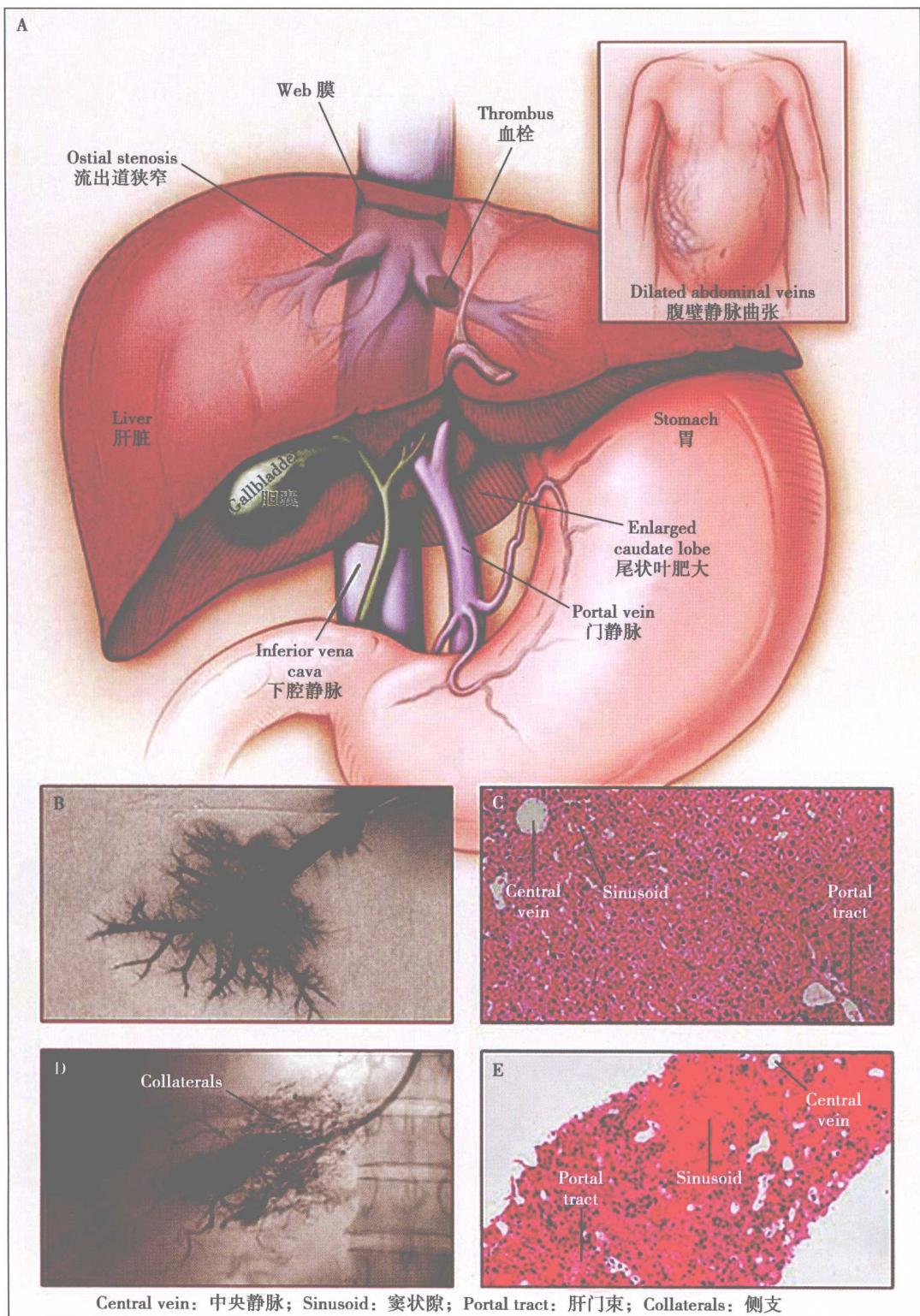
彩图4 肝细胞溶解性坏死
肝细胞索变窄，胞浆内多量脂褐
素沉着。中央区肝细胞液化性溶
解消失。严重的水样变性使肝细
胞浆呈细空泡及网状溶解



彩图5 肝细胞凝固性坏死
灶性肝细胞胞浆浓缩红染，核浓缩以至消失，表现为凝固性
坏死（n）。其周可见炎细胞浸润，胆汁淤积（←）

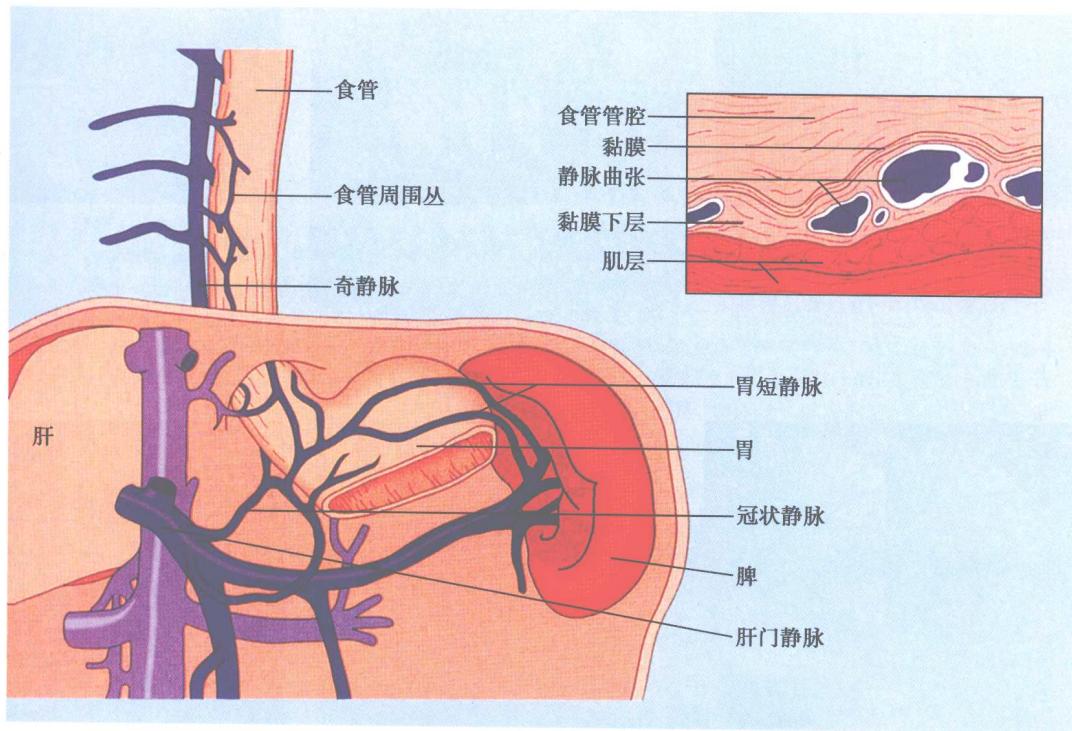


彩图6 慢性肝脏淤血
A. 低倍镜：肝小叶中央静脉及周围肝窦扩张充血；B. 高倍镜：
小叶中央区肝索解离，肝细胞萎缩，消失。小叶周边部肝细胞
发生脂肪变性

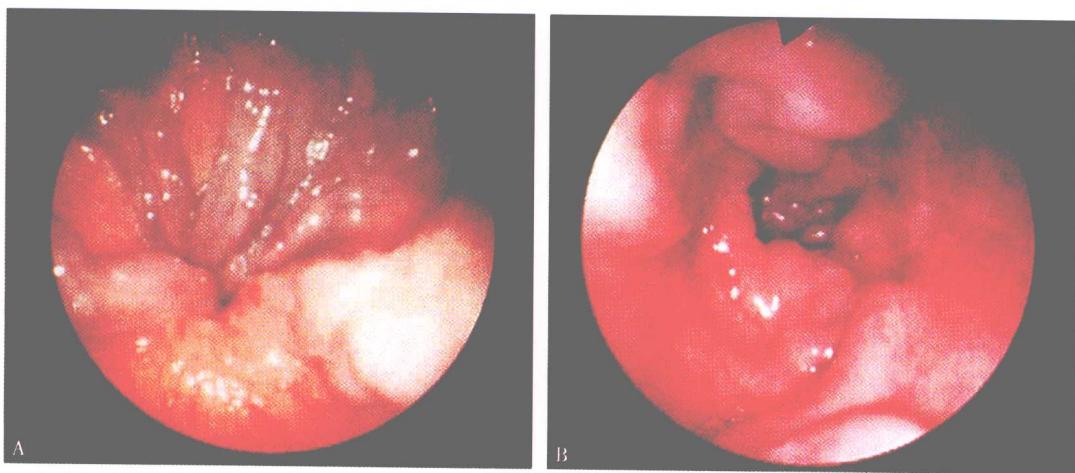


彩图7 布-加氏综合征病理改变模式图

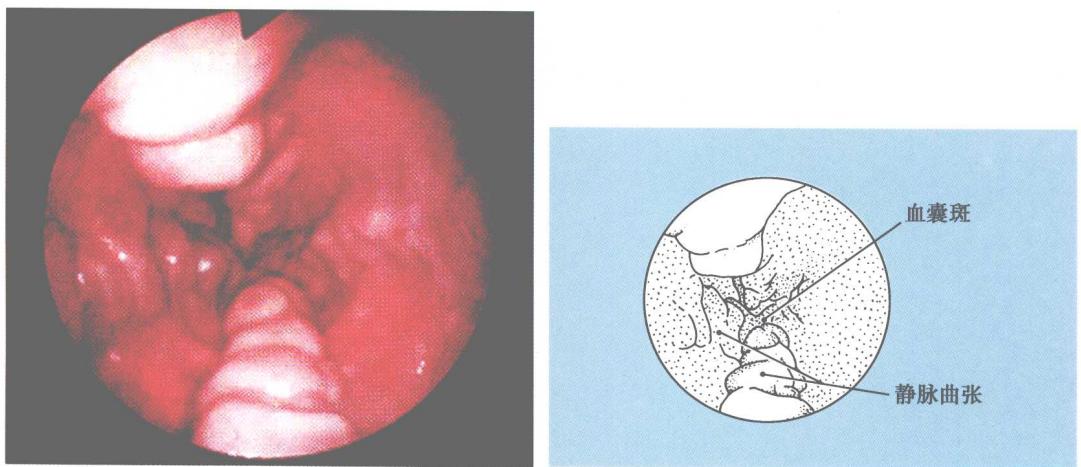
A. 示模式图；B、D. 示血管造影；C、E. 示镜下病理图像



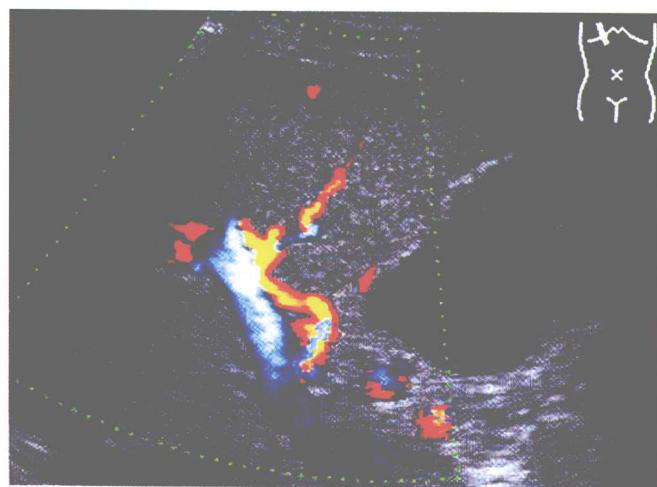
彩图 8 食管静脉曲张模式图



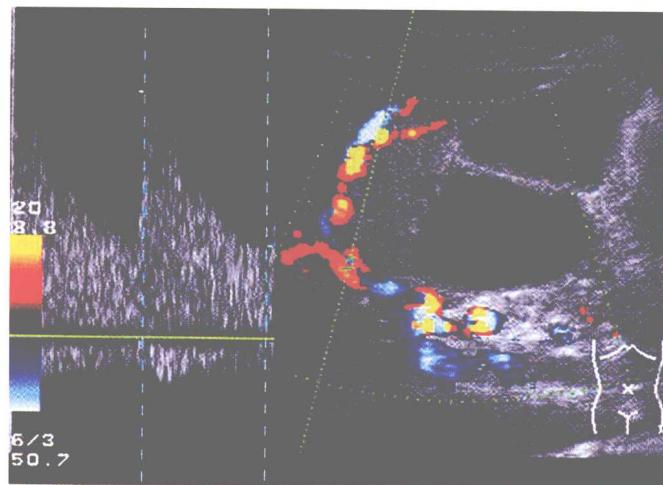
彩图 9 (A 和 B) 食管静脉曲张图像
静脉曲张凸入管腔, 呈匍行样



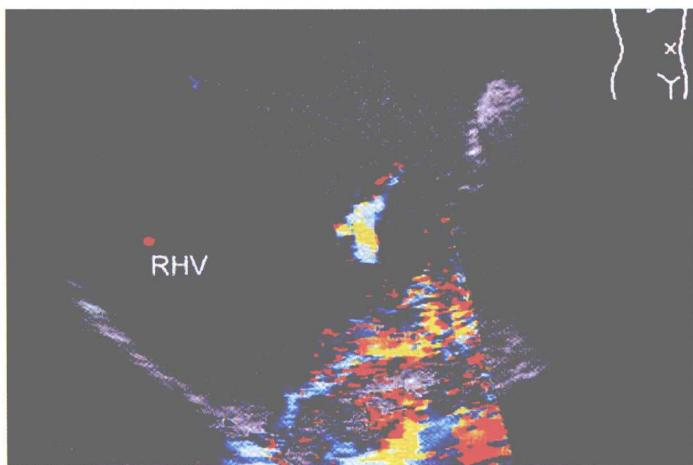
彩图 10 红色征阳性，可能有血囊斑的静脉曲张，提示有近期出血



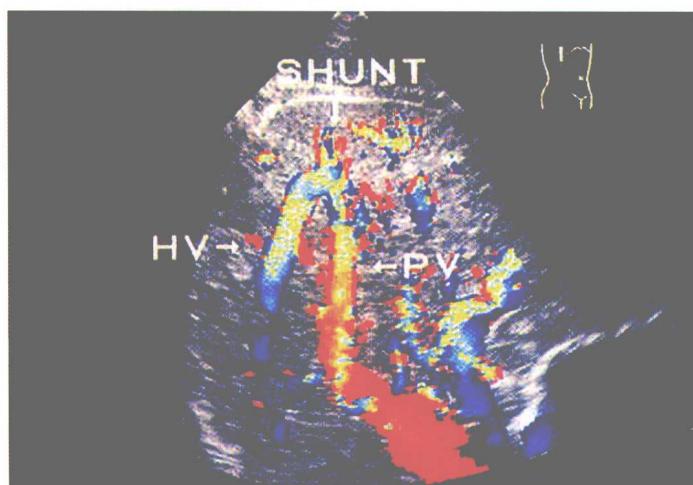
彩图 11 肝内动脉扩张、迂曲



彩图 12 肝动脉流速高，阻力指数低，频谱提示动静脉瘘



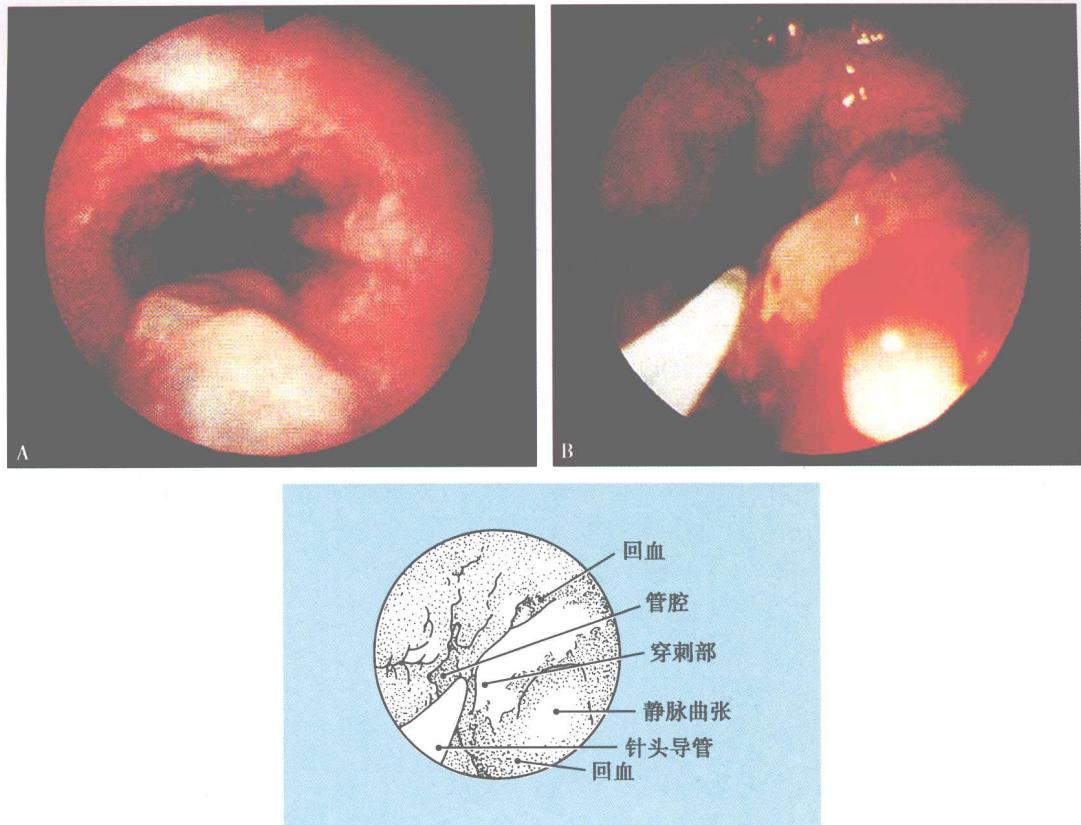
彩图 13 肝静脉右支纤细，未显示血流信号



彩图 14 肝内门静脉与肝静脉短路，相通

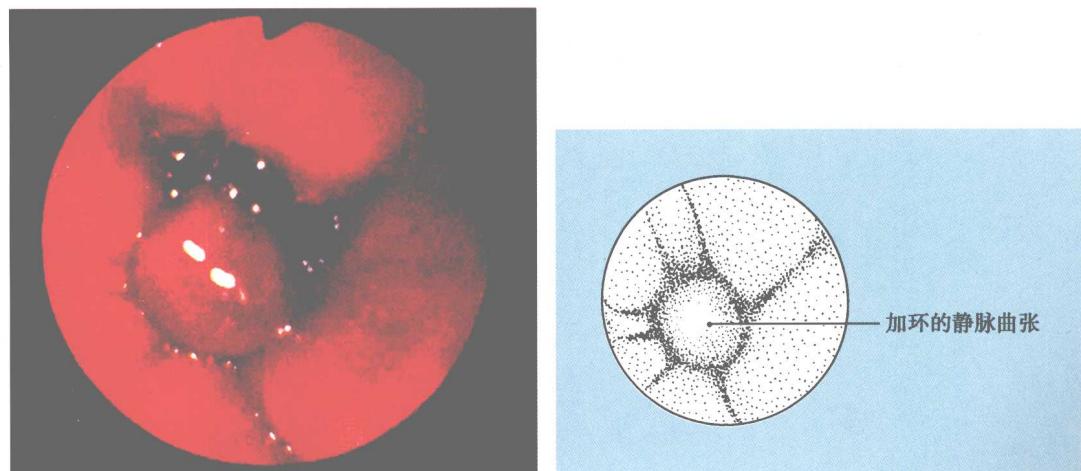


彩图 15 硬化治疗针头插入活动性出血患者的曲张静脉

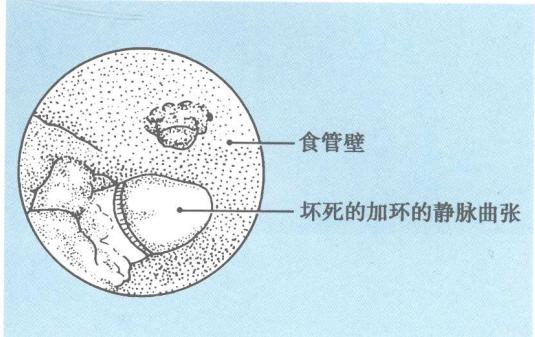


彩图 16

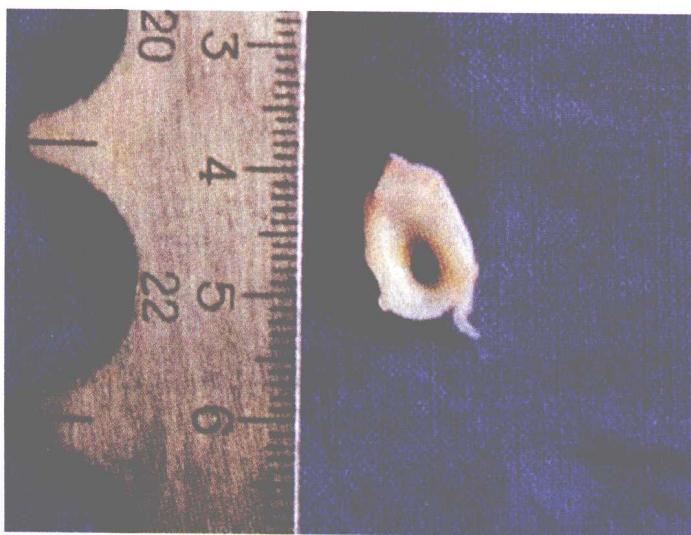
A. IV度食管静脉曲张；B. 注射针头从静脉曲张处拔出后，出现回血。
已注射的静脉曲张比注射前稍大，见穿刺部位紧邻针尖部



彩图 17 静脉曲张上放置了食管环，静脉曲张表现为如照片所示的组织球



彩图 18 数天后坏死的静脉曲张的表现



彩图 19 示手术切除的带孔隔膜

07检

前 言

自 1845 年发现布-加综合征以来，无论是在发病机制、还是在诊疗方面，一直是一个世界性的难题。我国著名的科学家汪忠镐院士，不仅是我国、也是国际上布-加综合征研究创始人，在布-加综合征的临床、基础研究方面作出了巨大贡献，为本书撰写奠定了雄厚的基础。近年来，随着流行病学、解剖学、病理学和影像学技术的迅速发展，国内外对布-加综合征的基础和防治研究取得了长足进步。不仅在布-加综合征的病因学、发病机制、流行病学、诊断方面取得重大进展，而且在手术方式的改进、微创手术和介入治疗方面积累了丰富的经验。因此，为我国从事布-加综合征的临床医生（内科、外科、影像科）及基础研究的学者、研究生提供一部资料齐全、内容系统完整、能够充分反映当代国内、外研究最新水平的专著，显得十分必要。

为此，我们邀请了国内长期从事布-加综合征临床及相关基础学科研究的专家共同撰写《布-加综合征的诊治》一书。全书共 23 章，约 30 余万字，图片 70 余幅。内容以布-加综合征的病因、发病机制、诊断、治疗为主线，在系统回顾基本理论、基本原则的前提下，将大量前沿研究内容融入其中，概括了当今国内、外文献之精华，较全面的反映了布-加综合征目前研究的新动向。希望能够为临床和基础工作者提供一部资料详实、内容全面、可读性强的工具书。

参加本书编写的专家均多年坚持医、教、研一线工作，在布-加综合征基础研究和临床诊治方面成绩卓越、造诣颇深。编写内容展示了他们独到的经验和见解。本书凝聚老、中、青三代学者的智慧，博采临床、医技、基础学科众家之长，结合编者的经验体会，具有较强的科学性、新颖性和实用性。相信本书的出版，将对我国布-加综合征的诊治起到积极作用。编者愿以本书抛砖引玉，提高医务工作者对布-加综合征的诊治水平，解除患者疾苦。

在编著本书过程中，各位专家、同仁通力合作、不辞劳苦，编写一丝不苟，使得本书的编写顺利完成，也谨向为本书作出贡献的专家、同仁、学者表示衷心的谢意。

由于编写人员较多，写作风格和学术造诣各异，同时由于学术进展迅猛，限于个人水平，书中疏漏、偏颇与不当之处难免，诚望同道批评、指正。

于振海 徐昌青

目 录

第一章 概论	1
一、布-加综合征研究的历史	1
二、布-加综合征研究的现状	2
三、布-加综合征诊治的研究方向	5
第二章 下腔静脉及门静脉系统解剖学	7
第一节 下腔静脉的解剖	7
一、下腔静脉的位置与毗邻	7
二、下腔静脉的属支	7
三、下腔静脉的变异	9
第二节 肝门静脉的组成、位置和类型	10
一、肝门静脉的组成	10
二、肝门静脉的位置和毗邻	11
三、肝门静脉的类型及变异	12
四、肝门静脉的收集范围与属支	12
五、门静脉系与腔静脉系之间的交通	15
第三章 肝脏的病理与生理	18
第一节 肝脏的生理学	18
一、肝脏的结构	18
二、肝脏的血流	20
三、肝脏的物质代谢功能	20
四、胆汁分泌	23
五、肝脏与血液	24

六、肝脏的免疫功能	24
第二节 肝脏的病理学	25
一、肝细胞病理变化	25
二、肝窦间质细胞的变化	27
三、肝纤维化	29
四、肝淤血	29
第四章 布-加综合征流行病学	31
第一节 概述	31
第二节 布-加综合征的人群分布特征	32
一、发病率和患病率	32
二、死亡率	32
三、年龄差异	33
四、性别差异	33
五、地理位置差异	33
第三节 布-加综合征致病因素分析	34
第四节 布-加综合征的阻塞分型相对频率	35
第五节 布-加综合征并发肝细胞癌相关分析	36
第六节 布-加综合征临床特点分析	36
第五章 布-加综合征的病因及发病机制	39
第一节 布-加综合征的病因	39
第二节 布-加综合征的遗传病因	40
第三节 布-加综合征的发病机制	41
第六章 布-加综合征的病理及病理生理学	48
第一节 布-加综合征的病理改变	48
一、阻塞原因及性质	48
二、肝静脉回流障碍的病理改变	49
三、下腔静脉回流障碍的病理改变	50
第二节 布-加综合征的病理生理改变	50
一、主要脏器的病理生理学改变	50
二、侧支循环的建立和开放	51
三、血流动力学改变	53
第七章 布-加综合征的临床表现	55
第一节 一般临床表现	55
一、典型临床表现	55
二、与阻塞病因有关的其他临床表现	57

三、特殊临床表现	58
四、不同分型的临床表现	59
第二节 几种特殊类型的布-加综合征	59
一、小儿布-加综合征.....	59
二、肝静脉血栓症	60
三、下腔静脉综合征	61
第八章 布-加综合征临床诊断及鉴别诊断	63
第一节 布-加综合征的分型	63
一、病因分型	63
二、病理解剖分型	63
三、临床分型	67
第二节 布-加综合征的临床诊断	68
一、病史和症状特征	68
二、体格检查	68
三、辅助检查	69
第三节 布-加综合征的鉴别诊断	70
一、肝硬化	71
二、肝癌	71
三、急性肝炎或暴发性肝炎	71
四、缩窄性心包炎	71
五、右心功能衰竭	71
六、下肢静脉曲张或精索静脉曲张	72
七、肝小静脉闭塞病	72
第九章 布-加综合征的实验室检查	74
第一节 血常规及大小便常规	74
第二节 肝功能试验.....	74
一、反映肝实质细胞损害的指标	74
二、反映肝纤维化的指标	76
三、反映胆汁淤积的酶	77
四、色素排泄试验（肝脏清除试验）	78
五、肝合成蛋白测定和预后判断	78
第三节 肾功能实验.....	80
一、菊粉清除率	80
二、血肌酐（sCr）测定	80
三、肌酐清除率（Ccr）	80
四、血尿素氮（BUN）测定	80
五、BUN/Cr	81

六、血浆 β_2 微球蛋白 (β_2 -MG) 测定	81
第四节 凝血机制检查	81
血栓形成前期或高凝状态的检查	81
第五节 自身免疫机制检查	84
一、Behcet 病	84
二、抗磷脂抗体综合征	84
三、肿瘤	84
第六节 腹水检查	86
一、腹水常规检查	86
二、漏出性腹水	87
三、渗出性腹水	87
四、混合性腹水	88
第七节 基因诊断	88
 第十章 布-加综合征的内镜检查	91
第一节 内镜检查前准备	92
一、内镜的选择	92
二、检查前的准备	92
第二节 食管、胃底静脉曲张的内镜下表现	92
一、食管静脉曲张内镜表现	92
二、胃底静脉曲张内镜表现	94
第三节 门脉高压性胃病的内镜下表现	94
一、门脉高压性胃病内镜下表现	94
二、门脉高压性胃病的分级	94
第四节 布-加综合征腹腔镜下的表现	95
 第十一章 布-加综合征的双功能彩色多普勒超声诊断	97
第一节 双功能彩色多普勒超声检查方法及诊断基础	97
一、二维超声显像	97
二、多普勒血流显像	98
三、双功能彩色多普勒超声在静脉系统中的应用	98
第二节 正常肝脏、脾脏的双功能彩色多普勒超声	99
一、彩色多普勒超声检查前的准备	99
二、常规的检查方法及检查步骤	99
三、正常肝脏双功能彩色多普勒超声声像图表现	100
四、正常脾脏双功能彩色多普勒超声声像图表现	100
第三节 腔静脉系统的双功能彩色多普勒超声声像图表现	101
一、下腔静脉的双功能彩色多普勒超声检查方法	101
二、下腔静脉的双功能彩色多普勒超声声像图表现	101

第四节 布-加综合征的双功能彩色多普勒超声声像图表现	101
一、病理及临床概要	101
二、布-加综合征的双功能彩色多普勒超声表现	102
三、布-加综合征超声分型及相应的声像图特点	104
第十二章 布-加综合征的血管造影诊断.....	106
一、定义	106
二、影像学分型	106
三、血管造影	107
四、下腔静脉阻塞远段压力测定	112
五、造影术后处理	112
第十三章 布-加综合征的 CT 与 MRI 诊断	114
第一节 布-加综合征的 CT 诊断	114
一、CT 检查方法	114
二、CT 平扫表现	115
三、CT 增强扫描	115
四、CT 血管成像	117
第二节 布-加综合征的 MRI 表现.....	118
一、MRI 检查方法	118
二、下腔静脉及肝静脉表现	118
三、肝实质主要 MRI 表现	120
四、MR 血管成像	123
第十四章 布-加综合征的血流动力学检查	126
第一节 布-加综合征的血流动力学改变	126
一、布-加综合征的全身血流动力学变化	126
二、布-加综合征门静脉血流动力学变化	126
第二节 血流动力学测定	127
一、血流量检测	127
二、静脉压力检测	128
第三节 超声学检查	129
第四节 ECT 检查	131
第十五章 布-加综合征的一般治疗	132
第一节 布-加综合征治疗决策	132
一、内科治疗	132
二、介入治疗或外科治疗	132
三、内镜治疗	133