·病例报告·

肝窦阻塞综合征1例

刘秋菊,徐永红,王要军*
(山东省潍坊市阳光融和医院消化内科,潍坊 261000)

【关键词】 肝窦阻塞综合征;腹腔积液;土三七
【中图分类号】 R595 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2018.04.065

1 临床资料

患者男,65岁,因"腹胀、右上腹痛1个月",于2016年10月1日入潍坊市阳光融和医院。曾在当地医院就诊,生化检查(2016年9月3日):总胆红素55.6 μmol/L,直接胆红素15.7 μmol/L,丙氨酸氨基转移酶1134 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶826 U/L,血清白蛋白31.5 g/L。凝血五项:凝血酶原时间14.2 s,国际标准化比值1.22,活化部分凝血活酶时间42 s,纤维蛋白原1.76 g/L,凝血酶时间20.2 s。丙肝抗体、艾滋病毒抗体、梅毒抗体、乙肝五项、甲胎蛋白、癌胚抗原、糖链抗原19-9:未见异常。甲肝抗体、抗核抗体、抗平滑肌抗体、巨细胞病毒、EB病毒壳抗原IgM抗体、EB病毒早期抗原IgA抗体阴性。肝胆磁共振平扫+增强:肝脏多发囊肿;肝脏不均匀花瓣样强化,肝静脉显示不清,下腔静脉肝内段狭窄,布加综合征不除外;大量腹腔积液。给予保肝、利尿、营养支持治疗,疗效欠佳。于当地出院前(2016年9月27日)复查生化:总胆红素37.9 μmol/L,直接胆红素21.3 μmol/L,丙氨酸氨基转移酶96 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶115 U/L,血清白蛋白28.1 g/L。出院后患者腹胀加重,遂来我院就诊,以"布加综合征?"收入消化内科。患者既往"高血压"、"脑梗死"病史,服用"辛伐他汀"3年。入院查体:巩膜黄染,蛙状腹,腹壁可见静脉显露,移动性浊音阳性,肝区叩击痛,双下肢凹陷性水肿。

入院后给与经皮选择性静脉造影术:下腔静脉及肝静脉造影未见异常。已除外布加综合征,进一步完善肝功能损伤相关检验指标。免疫功能五项、甲状腺功能三项、铜蓝蛋白、抗核抗体谱:正常;糖类抗原125:595.60 U/ml。腹腔积液常规及生化:氯103.00 mmol/L,葡萄糖8.74 mmol/L,总蛋白30.31 g/L,乳酸脱氢酶114.10 U/L,腺苷脱氨酶6.20 U/L,淀粉酶40.02 U/L,李凡他试验(-),总细胞数2420×10^6/L,白细胞数490×10^6/L,单个核细胞占75%,多核细胞占25%,微混,淡黄色。腹腔积液标本多次送病理,未见肿瘤细胞。腹腔积液抗酸杆菌涂片:阴性。患者腹腔积液性质介于渗出液与漏出液之间,进一步查找腹腔积液原因,肿瘤性?药物性?追问病史,患者发病前曾服用土三七半个月,考虑肝窦阻塞综合征(hepatic sinusoidal obstruction syndrome, HSOS)?上腹部增强CT结果示:静脉期-延迟期肝脏实质密度极不均匀,呈地图样改变,肝左、中、右静脉显示不清,下腔静脉肝内段管腔明显变细、变窄,最窄处6 mm,门脉期门静脉显示清晰,门静脉血管充盈良好,未见狭窄或增宽;肝内外胆管未见明显扩张;胆囊壁略增厚(图1)。结合病史,肝脏门脉期-延迟期血流灌注CT表现符合肝小静脉闭塞征。进一步行肝穿刺术,结果示:肝窦扩张淤血,少许点灶状坏死,汇管区少许炎细胞浸润,肝内轻度淤胆(图2)。根据检查结果,在保肝、减轻胆汁淤积、利尿等对症支持治疗的基础上,加用改善微循环治疗。治疗后患者腹部叩诊移动性浊音阴性,肝区叩击痛减轻,双下肢水肿消退,复查肝功能(2016年10月29日),丙氨酸氨基转移酶30.3 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶36.4 U/L,总胆红素28.1 μmol/L,直接胆红素22.7 μmol/L,血清白蛋白31.3 g/L,明显好转。于2017年10月31日办理出院。出院后复查,肝功能(2016年11月23日):丙氨酸氨基转移酶21.10 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶37.7 U/L,总胆红素18.5 μmol/L,直接胆红素12.4 μmol/L,血清白蛋白40.0 g/L。随访至2017年11月,患者病情稳定。

2 讨 论

本例中,患者服用土三七"茶水"半个月,出现黄疸、腹腔积液、右上腹痛等症状,在基本排除了病毒性、酒精性、循环障碍、遗传和代谢性、自身免疫性、营养不良性等肝功能异常的病因后,诊断为HSOS。HSOS又称肝小静脉闭塞病,是由各种原因导致的肝血窦、肝小静脉和小叶间静脉内皮细胞水肿、坏死、脱落进而形成微血栓,引起肝内淤血、肝损伤和门静脉高压的一种肝脏血管性疾病[1]。病因可见于造血干细胞移植、免疫抑制剂或化疗药物、肝移植、食用含有吡咯生物碱(pyrrolidine alkaloid,PA)的植物。国内以PA相关肝窦阻塞综合征(PA-HSOS)为主,其中因服用土三七导致的HSOS居多,此外还有千里光、天芥菜、野百合等。PA-HSOS属于广义的药物性肝损伤,病理学基础是肝窦内皮损伤导致肝内窦后性门脉高压[2]。HSOS的临床表现主要为疼痛性

收稿日期:2017-12-17;修回日期:2018-01-03
通信作者:王要军,E-mail:13793186399@188.com

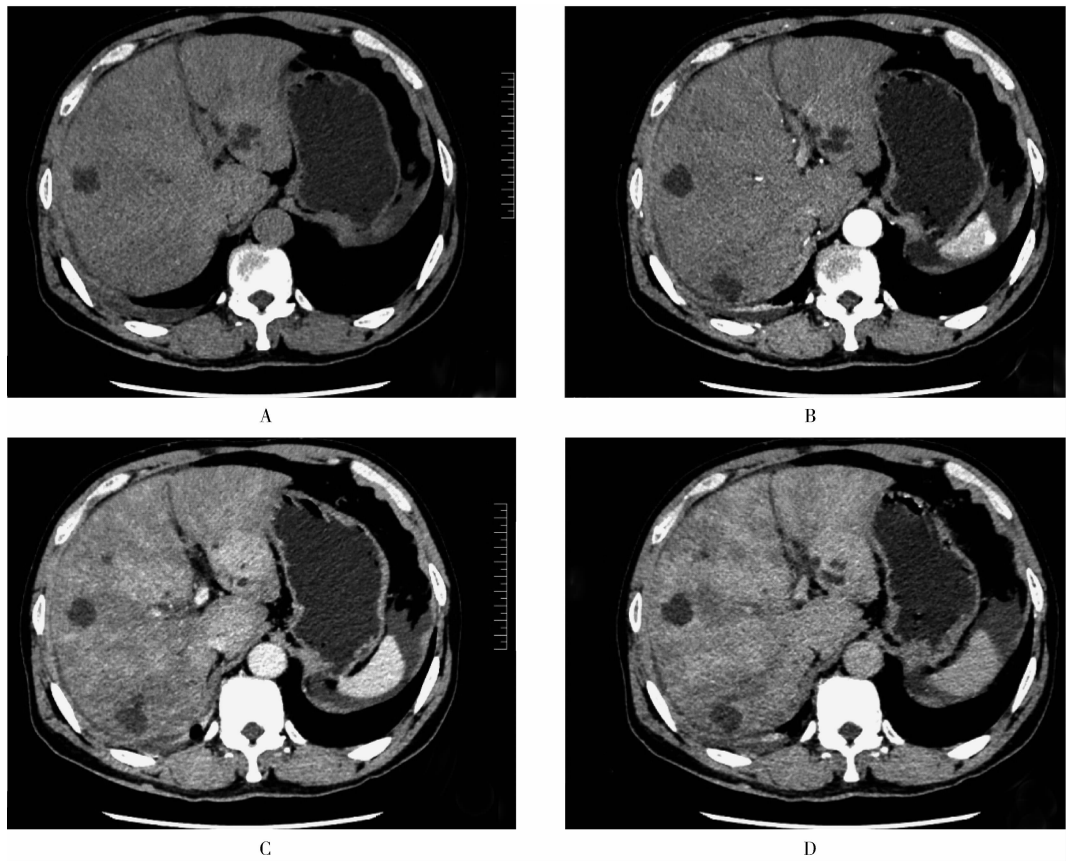


图 1 上腹部 CT 检查

Figure 1 Computed tomography of upper abdomen

A: plain scan; B: enhanced scan—arterial phase; C: enhanced scan — portal venous phase; D: enhanced scan — delay phase

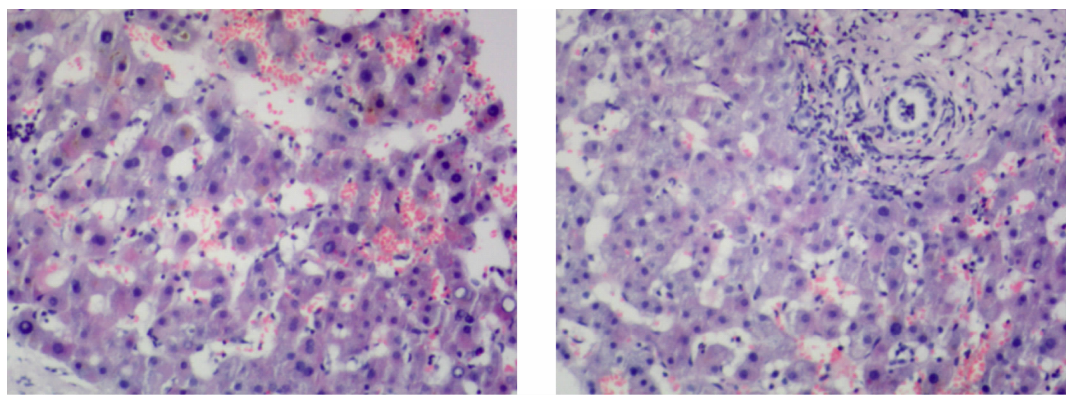


图 2 肝穿刺病理结果

Figure 2 Pathological results of liver puncture biopsy (HE ×400)

肝肿大、腹腔积液、黄疸等,实验室检查亦无特异性指标,主要表现为不同程度的肝功能异常、血清及腹腔积液糖类 125 可升高等。典型 CT 表现:平扫期肝脏肿大,密度不均匀减低;静脉期肝实质呈特征性"地图状"、"花斑样"不均匀强化,门静脉周围出现的低密度水肿带称为"轨道征"或"晕征",肝静脉管腔狭窄或显示不清,下腔静脉肝段受压变细;延迟期肝内仍有斑片状、地图状的低密度区存在[3]。诊断主要依据南京标准:有明确服用含 PA 植物史,且符合以下 3 项或通过病理确诊,同时排除其他已知病因所致肝损伤。(1)腹胀和(或)肝区疼痛、肝大和腹腔积液;(2)血清总胆红素升高或其他肝功能异常;(3)典型的增强 CT 或核磁共振成像表现。肝组织活检并非诊断必需,因部分患者病变不均,易导致假阴性结果[4]。本例诊断符合南京标准,但病理表现并非典型。通过病理确诊需要有典型病理表现:肝腺泡Ⅲ区肝窦内皮细胞肿胀、损伤、脱落,肝窦显著扩张、充血。

防重于治,应加大对含 PA 药物正确使用的宣传力度。目前该病尚无特效疗法,激素治疗仅属个案,疗效不能确定,除保肝、对症支持治疗外,早期应用抗凝药物及改善微循环药物是治疗本病的关键,病情严重者可进行肝移植。

【参考文献】

[1] 中华医学会消化病学分会肝胆疾病协作组. 吡咯生物碱相关肝窦阻塞综合征诊断和治疗专家共识意见(2017年,南京)[J]. 临床肝胆病杂志, 2017, 33(9): 1627-1637. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2017.09.003.
Cooperative Group for Hepatic and Gall Diseases, Chinese Gastroenterological Association. Expert consensus on diagnosis and treatment of quinazoline alkaloids-related sinusoidal obstruction syndrome (2017, Nanjing)[J]. J Clin Hepatol, 2017, 33(9): 1627-1637. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2017.09.003.

[2] Shao H, Chen HZ, Zhu JS, *et al*. Computed tomography findings of hepatic veno-occlusive disease caused by Sedum aizoon with histopathological correlation[J]. Braz J Med Biol Res, 2015, 48(12): 1145-1150. DOI: 10.1590/1414-431X20154563.

[3] 叶天和, 梁惠民, 叶进, 等. 土三七致肝窦阻塞综合征的CT及MRI诊断[J]. 中华介入放射学电子杂志, 2015, 3(1): 27-33. DOI: 10.3877/cma.j.issn.2095-5782.2015.01.007.
Ye TH, Liang HM, Ye J, *et al*. CT and MR findings of hepatic sinusoidal obstruction syndrome caused by Gynura segetum[J]. Chin J Inter Rad (Electron Ed), 2015, 3(1): 27-33. DOI: 10.3877/cma.j.issn.2095-5782.2015.01.007.

[4] 程捷尧, 王泰龄, 赵新颜, 等. 280例肝穿刺标本质量调查分析[J]. 中华肝脏病杂志, 2014, 22(3): 231-232. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-3418.2014.03.018.
Cheng JY, Wang TL, Zhao XY, *et al*. Analysis of liver specimen quality using 280 specimens obtained by routine puncture biopsy[J]. Chin J Hepatol, 2014, 22(3): 231-232. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-3418.2014.03.018.

(编辑: 兆瑞臻)

·消 息·

《老年心脏病学杂志(英文版)》征稿启事

《老年心脏病学杂志(英文版)》(Journal of Geriatric Cardiology, JGC, ISSN 1671-5141/CN 11-5329/R)是由中国人民解放军总医院主管、解放军总医院老年心血管病研究所和中国科技出版传媒股份有限公司主办的国际性医学学术期刊。本刊由王士雯院士创办于2004年,目前编委会由分布在35个国家的350多位心血管专家组成。本刊是我国第一本也是目前国际上唯一的反映老年心脏病学这一新兴学科的英文期刊,致力于国际老年心脏病学交流,特别是将国内老年心脏病学及相关领域的学术进展介绍给国外同行。开设的栏目有述评、综述、临床和基础研究论著、病例报告等。

为了更好地促进老年医学学科的发展,加强心血管病学的学术交流,现诚向我国和世界各地专家、学者征集优秀稿件,我们的优势:

快速评审:所有来稿均可在一个月内得到审稿意见,已评审通过的稿件可立即在线优先出版。

评审专家阵容强大:我们有来自世界各地的360名心血管领域专家为我们审稿,能保证每篇稿件的审稿质量,即使您的文章经评审后不能在本杂志上发表,详尽的评审意见也会对您的研究起到非常好的促进作用。

文章可见度高:本刊目前被许多国际著名医学数据库收录,比如**PubMed、Scopus、EMBase、DOAJ等,并已于2011年11月被SCIE收录,是我国心脏病学第一个被SCIE收录的医学学术期刊。于2013年被中国科学引文数据库(CSCD)收录。2017年SCI影响因子已达1.806,在中国(包括台湾)174份SCI期刊中排列第36位,并于2014年12月被国内学术期刊相关研究机构评为"中国最具国际影响力学术期刊"之一。**

地址:100853 北京市复兴路28号,《老年心脏病学杂志(英文版)》编辑部