

## ·临床研究 Clinical research·

## 介入治疗 8 例肝豆状核变性并发严重门静脉高压的疗效

赵洪伟, 刘福全, 岳振东, 王磊

**【摘要】 目的** 评价介入治疗肝豆状核变性所致门脉高压的疗效。**方法** 分析世纪坛医院介入治疗科 8 例合并严重门静脉高压的肝豆状核变性患者治疗情况, 采用经皮穿刺胃冠状静脉栓塞或部分脾动脉栓塞治疗, 比较手术前后血象和门脉压力变化。**结果** 所有病例均未再出现严重门静脉高压的表现, 白细胞于术后 1 周内明显升高, 2 周后恢复至正常范围; 血小板于术后第 2 周以后逐渐恢复至正常范围。术后门静脉压力略有升高, 但差异无统计学意义。**结论** 介入治疗可缓解肝豆状核变性导致的门静脉高压症, 有利于继续恢复驱铜药物治疗。

**【关键词】** 肝豆状核变性; 门脉高压; 介入治疗; 疗效评价

中图分类号: R575.29 文献标志码: B 文章编号: 1008-794X(2011)-03-0224-04

**Interventional treatment of severe portal hypertension due to hepatolenticular degeneration: therapeutic evaluation of 8 cases** ZHAO Hong-wei, LIU Fu-quan, YUE Zhen-dong, WANG Lei.  
Department of Interventional Therapy, Shijitan Hospital, Beijing 100038, China

Corresponding author: ZHAO Hong-wei, E-mail: baisi123123@yahoo.com.cn

**【Abstract】 Objective** To evaluate the therapeutic efficacy of sclerotic embolization of esophagogastric varices(SEEV)and partial splenic embolization(PSE)in treating esophagogastric varices and portal hypertension, respectively, in patients with hepatolenticular degeneration. **Methods** Eight patients with severe portal hypertension complicated with upper gastrointestinal bleeding and hypersplenism were involved in this study. White blood cell (WBC)counts, platelet counts, and portal vein pressure were determined before and after operation, the results were compared with each other. **Results** No recurrence or complication occurred after operation in all patients. After the treatment(SEEV and PSE)the hepatic function showed no obvious changes. The WBC counts increased obviously in the first week after operation, and returned to normal range in 2 weeks. The platelet counts gradually returned to normal level from the second week. The portal vein pressure after operation went up a little, from  $(45.13 \pm 8.69)$  cm H<sub>2</sub>O to  $(48.63 \pm 10.48)$  cm H<sub>2</sub>O in SEEV group and to  $(47.88 \pm 11.43)$  cm H<sub>2</sub>O in PSE group, but the difference was of no statistic significance ( $P > 0.05$ ). **Conclusion** Interventional therapy can reduce the portal hypertension caused by hepatolenticular degeneration. The technique is safe and effective, and is very helpful for returning to anti-copper treatment. (J Intervent Radiol, 2011, 20: 224-227)

**【Key words】** hepatolenticular degeneration; portal hypertension; interventional therapy; therapeutic effect

肝豆状核变性又称 Wilson 病(Wilson's disease, WD), 是常染色体隐性遗传病。肝硬化门脉高压所致的消化道大出血是其终末期病变, 也是 WD 患者的主要死亡原因之一。治疗 WD 患者的终末期肝病, 理想的选择是原位肝移植<sup>[1]</sup>。若不具备原

位肝移植条件的, 既往选择行外科手术治疗, 因创伤较大常诱发神经系统疾患影响治疗效果。本研究采用介入治疗 WD 所造成的严重门静脉高压症, 寻找最佳治疗方案。

## 1 材料与方法

### 1.1 一般资料

1998 年 5 月 - 2010 年 5 月我科共收治临床诊断明确的 WD 患者 12 例, 全部病例均符合 WD 的

基金项目: 2010 年北京市科技计划项目 “首都特色临床医学应用发展” 基金资助, (项目编号: Z101107050210023)

作者单位: 100038 北京世纪坛医院介入治疗科

通信作者: 赵洪伟 E-mail: baisi123123@yahoo.com.cn

临床诊断标准:化验血清铜蓝蛋白显著降低、血清铜下降、24 h 尿铜显著升高,眼部检查可见角膜典型 K-F 环,3 例患者存在椎体外系症状,均除外肝炎等其他诱因;选取伴上消化道出血、脾功能亢进(脾亢)症状的病例 8 例,男 2 例,女 6 例,年龄 15 ~ 55 岁,平均 25 岁。影像学检查提示肝硬化、门静脉增宽,脾肿大,食管胃底静脉中-重度曲张破裂出血;白细胞、血小板均低于正常;肝功能分级为 Child-Pugh A 级 4 例,B 级 1 例,C 级 3 例。其中 2 例有明确的家族遗传病史。

## 1.2 方法

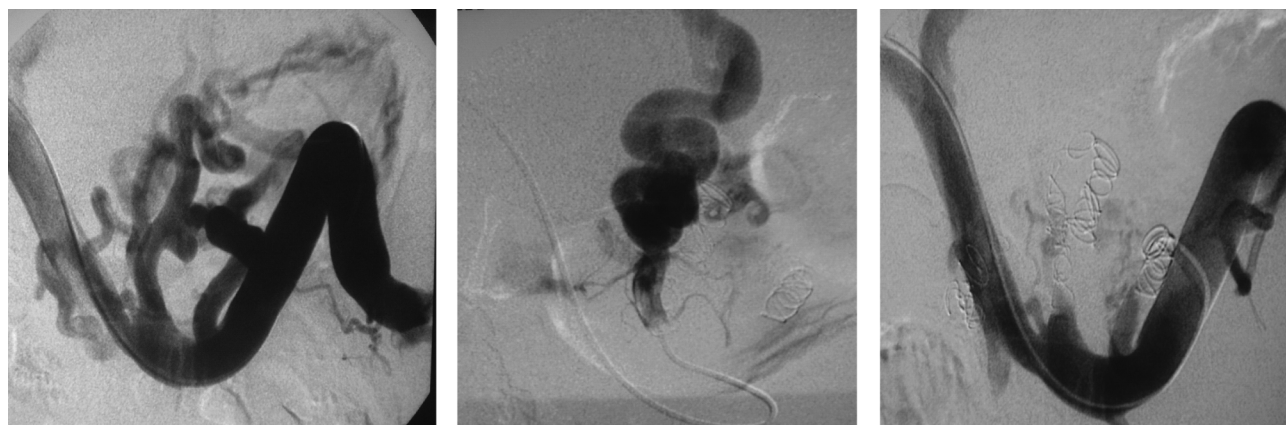
1.2.1 术前准备 术前常规检查血象、生化、凝血时间和备血;术前签写知情同意书,了解手术操作

和风险。行脾动脉部分栓塞术前 1 ~ 3 d 进行肠道准备,术前 1 d 灌肠。入院后所有患者均予保肝治疗将肝功能调整为 Child-Pugh A ~ B 级,择期行介入治疗。1 例患者术前肝功能为 Child-Pugh C 级,因严重出血急症行介入治疗。

### 1.2.2 技术方法

1.2.2.1 经皮穿刺门脉胃冠状静脉栓塞术(sclerotic embolization of esophagogastric varices,SEEV),采用经皮经肝穿刺或经颈内静脉穿刺途径,进入门静脉造影评估门静脉及各分支情况,使用导管超选择插入异常曲张胃冠状静脉或胃短静脉,注入栓塞剂(弹簧圈或明胶海绵、无水乙醇)(图 1)。

1.2.2.2 脾动脉部分栓塞术(partial splenic



a 经皮经肝穿刺门静脉造影,可见异常曲张胃冠状静脉

b 超选择栓塞异常曲张胃冠状静脉

c 再次造影异常血管不显影

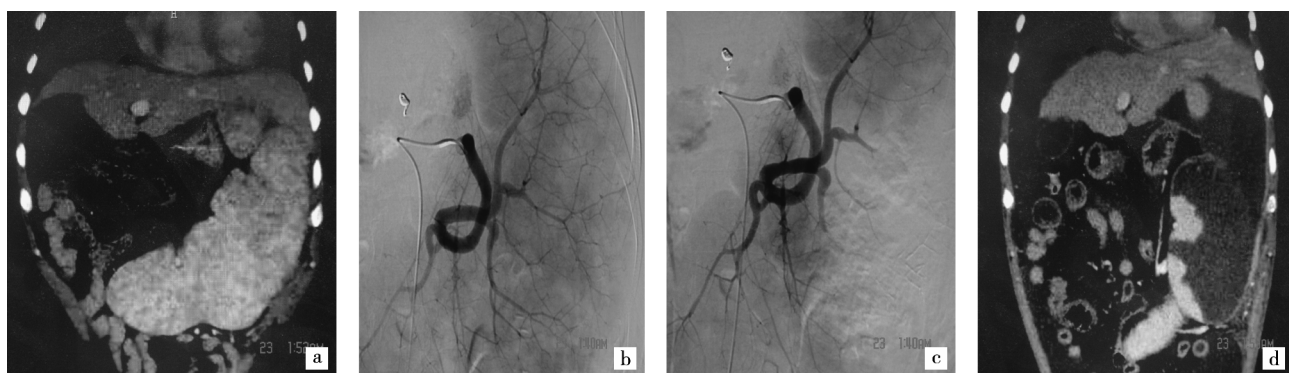
图 1 胃冠状静脉栓塞过程

embolization,PSE),应用 Seldinger 技术穿刺股动脉,置入导管超选择插入脾动脉 2 ~ 3 级分支,注入栓塞剂明胶海绵和(或)PVA 颗粒,栓塞脾脏体积 50% ~ 80%(图 2)。其中 1 例患者行 PSE 术后,突发上消化道出血急诊行经颈内静脉穿刺肝内门体静脉分流术(transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt,TIPS)治疗(图 3)。

1.2.2.3 所有患者手术前后均行经皮经肝穿刺直接门静脉压力测量。

### 1.3 统计学方法

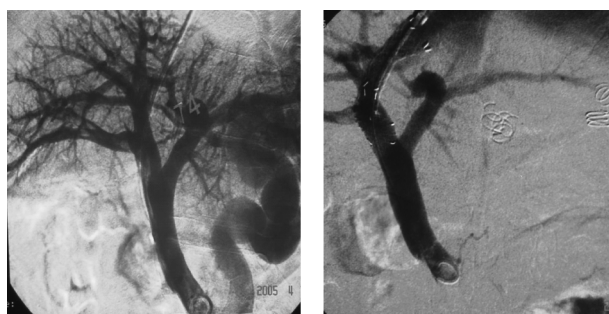
应用 SPSS 16.0 统计软件,多组间计量资料采用单因素方差分析(ANOVA),多个样本均数间两两比较使用 LSD 法, $P < 0.05$  为差异有统计学意义。



a,b 脾亢、脾肿大治疗前

c,d PSE 后可见脾脏明显缩小

图 2 PSE 治疗前后



a TIPS 分流前可见曲张静脉 b 分流后曲张静脉不显影

图 3 TIPS 术前后

## 2 结果

### 2.1 术后一般情况

所有病例术后无严重并发症发生,2 周后开始恢复驱铜治疗,随访期间临床症状均有不同程度的改善,神经系统症状未加重,生活及工作能力明显提高。

### 2.2 术后血象变化

肝功能无明显波动,外周血三系细胞迅速回升。白细胞术后 1 周内明显升高,2 周后恢复至正常范围;血小板术后第 1 天即回升至正常范围,以后呈进行性升高,个别患者甚至超过正常范围,第 2 周以后逐渐恢复至正常范围。

### 2.3 门静脉压力情况

SEEV 和 PSE 术后门静脉压力略有升高,由术前  $(45.13 \pm 8.69)$  cmH<sub>2</sub>O 到 SEEV 后  $(48.63 \pm 10.48)$  cmH<sub>2</sub>O、PSE 后  $(47.88 \pm 11.43)$  cmH<sub>2</sub>O,与术前比较差异无统计学意义,  $P > 0.05$ 。

## 3 讨论

WD 为常染色体隐性遗传病,因铜蓝蛋白合成障碍造成大量的铜在肝、大脑基底节、角膜等组织中沉积,出现相应的临床表现。以驱铜为主的综合性治疗是治疗 WD 的主要方法<sup>[2]</sup>。肝硬化及门脉高压是 WD 的终末期病变,由此而来的食管下段和胃底静脉曲张破裂、消化道大出血常导致 WD 患者的死亡。如合并脾亢,也会加重驱铜药物使用对血象的影响,即使停药后外周血三系细胞亦不能够恢复正常。往往由于患者临床症状较重,内科保守治疗效果有限,外科手术如脾切除、贲门周围血管离断术来改善症状<sup>[3-5]</sup>,因创伤较大甚至危及生命,使部分患者丧失了最佳治疗机会,应用受到限制,存在争议。

我们采用 SEEV 和 PSE 联合治疗 WD 造成的严重门静脉高压并发症,具有操作时间短、创伤小,

临床效果肯定等优点,保证了后期驱铜药物的使用。本组资料表明,单纯行异常曲张胃冠状静脉栓塞术,广泛而彻底地截断异常静脉间血流交通,中短期内能较好地预防术后再出血,未诱发神经症状。如同时实施 TIPS 术,将分流一部分入肝营养血运,在短期内还可能加重肝功能损伤,本组 1 例患者因 PSE 后再次出现上消化道出血症状,急诊行经 TIPS,术后复查 6 个月无再次出血和肝性脑病发生。结合我科室应用 TIPS 术治疗传统肝硬化导致的上消化道出血的患者,术前肝功能评分为 Child-Pugh C 级没能纠正为 A 或 B 级,术后常易出现不同程度的肝肾功能损伤加重和肝性脑病,预后较差。本组病例较少,还需在以后工作中继续积累病例,总结经验。

过去曾经认为 WD 合并严重脾亢患者常因手术而致神经症状迅速恶化诱发肝昏迷<sup>[6]</sup>,甚至导致死亡。本组经验表明只要做好术前准备和围手术期处理,手术不但不增加病死率,反而是 WD 合并严重脾亢的重要辅助治疗手段。PSE 适应证与传统脾切除术大体一致<sup>[7]</sup>,但前者相对来说范围要广一些,我们认为只要符合适应证,越早进行治疗效果越好,否则将因患者全身情况恶化而失去手术机会。本组 8 例因消化道出血或外周血三系细胞低,不能继续青霉胺驱铜治疗。经过术前治疗后,应用 PSE 治疗栓塞脾脏 50% ~ 80%,不仅控制了上消化道出血的症状,而且外周血三系细胞术后迅速回升,恢复了驱铜药物治疗,出院时椎体外系损害的表现也有所改善。随访结果显示,出院后肝功能及血常规基本正常,能够坚持药物驱铜治疗,整体效果满意。本组患者的手术成功率达 100%。由于 WD 所致肝硬化往往以年轻人和儿童为主,随着年龄增长脾脏也要继续发育生长,部分患者可能要进行 2 次脾动脉栓塞术,具体手术时间存在较大个体差异。

为了使 WD 患者安全渡过手术关,提高手术成功率,术前要经过一段较长时间的强力驱铜治疗,口服大剂量的右旋青霉胺和锌剂,提高血小板和纠正出血倾向,并积极改善患者的全身情况,加强营养,保护心、肾和肝功能,纠正水、电解质紊乱。手术前后应尽量避免因精神症状使用巴比妥等主要经肝脏排泄的药物,避免使用水合氯醛、氯丙嗪等在肝内解毒的药物。术后应继续行保肝治疗及长期驱铜治疗,并加强防治继发感染。

本研究认为尽管介入治疗不是 WD 的根治性手段,但是可缓解病变导致的门静脉高压症的严重



并发症,有利于恢复药物驱铜继续治疗,是一种安全有效的治疗手段。

#### [参考文献]

- [1] Khanna A, Jain A, Egtesad B, et al. Liver transplantation for metabolic liver diseases [J]. Surg Clin North Am, 1999, 79: 153 - 162.
- [2] Subramanian I, Vanek ZF, Bronstein JM. Diagnosis and treatment of Wilson's disease [J]. Curr Neurol Neurosci Rep, 2002, 2: 317 - 323.
- [3] Shilyansky J, Roberts EA, Superina RA. Distal splenorenal shunts for the treatment of severe thrombocytopenia from portal hypertension in children [J]. J Gastrointest Surg, 1999, 3(2): 167 - 172.
- [4] Hermann RE, Henderson JM, Vogt DP, et al. Fifty years of surgery for portal hypertension at Cleveland Clinical Foundation, Lesson and prospects [J]. Ann Surg, 1995, 221: 459 - 466.
- [5] Kokai H, Sato Y, Yamamoto S, et al. Successful super-small-for-size graft liver transplantation by decompression of portal hypertension via splenectomy and construction of a mesocaval shunt: a case report [J]. Transplant Proc, 2008, 40: 2825 - 2827.
- [6] 王作仁, 牛新捷, 耿智敏, 等. 脾切除、贲门周围血管离断术在肝豆状核变性中的治疗地位 [J]. 中华肝胆外科杂志, 2003, 10: 594 - 595.
- [7] 汪晓明, 张福忠, 于庆生, 等. 脾切除治疗小儿肝豆状核变性合并脾功能亢进的疗效分析 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2007, 19: 217 - 219.

(收稿日期:2010-08-22)

## ·临床研究 Clinical research·

### 胃癌合并梗阻性黄疸经皮经肝胆道引流术后中、长期疗效分析

牛洪涛, 翟仁友, 王剑锋, 于平, 戴定可

**【摘要】目的** 探讨胃癌合并梗阻性黄疸患者经皮经肝胆道引流(PTBD)术后疗效、并发症及影响生存质量的因素。**方法** 回顾性分析了 28 例因胃癌合并梗阻性黄疸于我科行 PTBD 治疗患者的临床资料,通过电话、门诊以及病历回顾等方式随访。**结果** PTBD 术后 25 例患者胆红素水平明显下降,肝功能改善,临床症状缓解。主要并发症包括胆道感染、胰腺炎、胆道出血及引流管移位等。平均生存期 123 d, 3、6 个月及 1 年生存率分别为 57.14%、25%和 7.14%。单因素分析显示影响预后的主要因素为肝转移。**结论** PTBD 对于胃癌合并梗阻性黄疸患者是一种安全有效的姑息治疗手段,术后可以改善患者的生存质量并延长生存期。

**【关键词】** 胃癌;胆道引流;梗阻性黄疸;生存分析

中图分类号:R735.2 文献标志码:B 文章编号:1008-794X(2011)-03-0227-04

**PTBD for the treatment of malignant obstructive jaundice associated with gastric cancer: an analysis of middle-term and long-term efficacy** NIU Hong-tao, ZHAI Ren-you, WANG Jian-feng, YU Ping, DAI Ding-ke. Department of Radiology, Qinhuangdao Municipal First Hospital, Qinhuangdao, Heibei Province 066000, China

Corresponding author: ZHAI Ren-you, E-mail: ryzhai219@hotmail.com

**【Abstract】Objective** To evaluate the efficacy of percutaneous transhepatic biliary drainage(PTBD) in treating obstructive jaundice due to malignant biliary obstruction caused by gastric cancer, and to discuss its complications and predictive factors influencing survival quality. **Methods** Twenty-eight patients with malignant biliary obstruction caused by gastric cancer were enrolled in this study. All patients underwent PTBD. The clinical data were retrospectively analyzed. Follow-up check was conducted through out-patient clinic examination or telephone interview. **Results** After PTBD, the serum bilirubin levels decreased significantly, the liver function was remarkably improved and the clinical symptoms were obviously relieved in 25 patients. The main complications related to the intervention included cholangitis,

作者单位:066000 河北省秦皇岛市第一医院放射科  
通信作者:翟仁友 E-mail: ryzhai219@hotmail.com