

# 多囊肾压迫所致布加综合征1例

张宇娇<sup>1</sup>, 陈 民<sup>2\*</sup>, 陈泽君<sup>2</sup>

<sup>1</sup>成都中医药大学临床医学院, 四川 成都

<sup>2</sup>成都市第一人民医院肾内科, 四川 成都

收稿日期: 2024年4月29日; 录用日期: 2024年5月21日; 发布日期: 2024年5月29日

## 摘 要

一名73岁患多囊肾的终末期肾脏病(ESRD)患者, 由于“腹胀伴四肢乏力、纳差”入院, 反复大量腹水, 给予腹水引流、纠正白蛋白、抗感染等对症治疗效果不佳, 肝静脉CTV: 多囊肝、多囊肾; 下腔静脉肝段明显变细、缩窄, 考虑布加综合征可能; 进一步下腔静脉DSA: 下腔静脉肝上段明显狭窄, 余未见明显狭窄及充盈缺损; 球囊扩张后恢复不明显, 遂狭窄部分植入支架1枚后复查DSA, 显示下腔静脉显影通畅。患者术后未再出现新增腹水, 1周后症状好转, 于手术后10天出院。随访4周末未见明显大量腹水情况出现。

## 关键词

布加综合征, 多囊肾, 血液透析, 介入治疗

# A Case of Budd-Chiari Syndrome Due to Compression of Polycystic Kidney Disease

Yujiao Zhang<sup>1</sup>, Min Chen<sup>2\*</sup>, Zejun Chen<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Clinical School of Medicine, Chengdu University of Traditional Chinese Medicine, Chengdu Sichuan

<sup>2</sup>Department of Nephrology, Chengdu First People's Hospital, Chengdu Sichuan

Received: Apr. 29<sup>th</sup>, 2024; accepted: May 21<sup>st</sup>, 2024; published: May 29<sup>th</sup>, 2024

## Abstract

A 73-year-old end-stage renal disease (ESRD) patient with polycystic kidney disease was admitted

\*通讯作者。

文章引用: 张宇娇, 陈民, 陈泽君. 多囊肾压迫所致布加综合征 1 例[J]. 临床医学进展, 2024, 14(5): 1948-1952.

DOI: 10.12677/acm.2024.1451638

to the hospital with “abdominal distension with weakness of limbs and poor appetite”, repeated massive ascites, and was given symptomatic treatments such as drainage of ascites, correction of albumin, and anti-infection, which were ineffective. Budd-Chiari syndrome was considered; further DSA of inferior vena cava: obvious stenosis in the hepatic segment of the inferior vena cava, no obvious stenosis and filling defects were seen in the rest of the segment; the recovery was not obvious after balloon dilatation, and DSA was repeated after implantation of 1 stent in the stenotic segment, which showed that the inferior vena cava was patent. The patient did not experience any new ascites after the operation, and was discharged 10 days after the operation after 1 week of symptomatic improvement. The patient was discharged 10 days after the operation. 4 weeks of follow-up did not see any significant amount of ascites.

## Keywords

Budd-Chiari Syndrome, Polycystic Kidney Disease, Hemodialysis, Interventional Surgery

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 前言

多囊肾(Polycystic Kidney Disease, PKD)是一种常见的常染色体遗传的肾脏疾病,其特征是肾脏内形成多个充满液体的囊肿。这些囊肿随时间增长,可能对肾脏组织造成压迫,影响肾脏的正常功能,最终可能导致肾功能衰竭。尽管多囊肾的遗传性和进展性已被广泛研究,但其在临床上的表现多种多样,且并发症的发生往往具有不可预测性。本篇文章就是要讲述一例多囊肾囊泡压迫下腔静脉,以反复大量腹水为临床特征的多囊肾合并布加综合征(Budd-Chiari Syndrome, BCS)患者。此外,本研究还将回顾相关文献,对比分析多囊肾与布加综合征之间的关系,以及探讨多囊肾患者中BCS的诊断和治疗策略。

## 2. 引言

伴有多囊肝、多囊肾的血透患者发生腹水一般是由透析不充分、充血性心力衰竭、低蛋白血症、肝功能异常所导致,给予相应对症处理后腹水好转,在没有上述情况出现时要进一步明确寻找腹水原因。我们在此报道1例维持性血透患者,因多囊肾(PKD)压迫下腔静脉,以反复大量腹水为主要表现的布加综合征(BCS)的诊治经过,为该疾病的临床诊治提供指导。

## 3. 病例详述

患者女性,73岁,因“规律血透10余年,腹胀3月”于2023年08月01日入院。现病史:患者10年前发现肾功能异常并开始规律透析,期间因“心衰、肺部感染、血管狭窄等”问题多次入院,3月前无明显诱因出现四肢乏力,腹胀,食欲下降,伴恶心想呕,伴暖气、下腹痛,偶有咳嗽、咳痰,无胸闷、气紧或呼吸困难,尽管服用改善消化功能的药物,但症状未得到缓解,腹部彩超示:腹腔积液(最深12.8cm),遂门诊收入肾内科住院治疗。

既往多囊肝、多囊肾30余年,高血压10余年病史,冠心病2年,右锁骨静脉狭窄(支架术后)2月余;既往因“血管狭窄”多次我院行右上肢静脉及锁骨静脉球囊扩张,2023-05月行锁骨下静脉球囊+支架置入术。查体:腹部膨隆,触及腹部紧绷,移动性浊音(+),双下肢轻度凹陷性水肿。

### 相关辅助检查



**Figure 1.** Before stenting (the hepatic segment of the inferior vena cava showed obvious thinning and narrowing)  
**图 1.** 支架置入前(下腔静脉肝段明显变细、缩窄)



**Figure 2.** After stent placement (inferior vena cava imaging recanalization)  
**图 2.** 支架置入后(下腔静脉显影再通)

腹腔彩超(2023-07-29): (最深 12.8 cm), 血常规(2022-08-02): CRP131.54 mg/L, 中性粒细胞百分率 (NEUT%) 85%, 血红蛋白(HGB) 86 g/L, BNP: 1553 pg/mL, 白蛋白 28.5 g/L, 血肌酐(Scr) 202 umol/L,

D 二聚体(DD) 8.7 ug/mL, 肌红蛋白(Mb) 104.1 ng/mL, CA125 134.6 U/mL, CA199 37.21 U/mL; 腹水常规: 白细胞:  $900 \times 10^6/L$  淡黄色、浑浊液体, 培养及涂片未见细菌; 心电图: 窦性心律, 正常范围电轴、肢导联低电压、R 波递增不良; 心脏彩超: 左房增大, 室间隔基底段增厚, 三尖瓣反流(轻度), 左室收缩功能正常, 舒张功能降低, 心包积液(少量); 胸部 + 全腹 CT: 1) 肺部慢性炎症; 心脏增大, 胸部及腹部多个大动脉及心脏瓣膜钙化。2) 纵膈、腹腔及腹膜多个淋巴结增大; 3) 多囊肝、多囊肾, 大量腹水。全腹增强 CT: 1、多囊肝、多囊, 大量腹水。腹水高通量测序(NGS): 疱疹病毒 4 型序列数 136 信号强度中, 未见明显结核菌素感染。

下腔静脉及腹部彩超: 多囊肝、多囊肾; 门静脉回声改变, 考虑布加综合征; 进一步完善门静脉 CTV 示: 下腔静脉肝段明显变细、缩窄, 门静脉部分分支受压, 其内未见确切充盈缺损; 于 2023-08-25 安排下腔静脉造影(DSA)手术: 术中发现下腔静脉肝上段明显狭窄(图 1), 余未见明显狭窄及充盈缺损; 球囊扩张狭窄段, 扩张后复查造影仍可见明显狭窄; 然后植入 1 枚支架在狭窄部分, 后复查造影, 显示下腔静脉显影通畅(图 2)。

#### 4. 治疗

入院给予腹水穿刺引流、纠正低蛋白血症、抗感染等治疗。尽管如此, 病情未见显著改善。腹水常规提示渗出液, 白细胞升高, 胸腹部 CT 示纵膈、腹腔内和腹膜后多个淋巴结增大, 初步考虑腹水原因多为(肿瘤? 结核? 感染?); 由于腹腔多囊肾、多囊肝囊泡遮挡, 腹腔淋巴结穿刺困难, 因此未能进行淋巴结穿刺诊断; 肿瘤标记物动态复查未见明显变化; 文献回顾表明, 既往有病例报道[1] [2] [3], 多囊肾切除后导致多囊肝下移, 而导致下腔静脉的狭窄, 或者多囊肝囊泡压迫或牵扯所导致肝静脉、下腔静脉及门静脉狭窄或闭塞的病例报道; 此外, 还有肝脏、肾脏肿瘤所导致继发性 BCS; 鉴于患者无明显高凝危险因素, 故考虑腹水可能与肝脏相关静脉管腔外压迫有关, 故排查相关血管, 彩超初筛 BCS 可能, 随后通过肝脏 CT 静脉造影(CTV)明确了下腔静脉狭窄的情况。故行下腔静脉造影(DSA), 球囊扩张后仍有狭窄, 遂行支架置入术, 术后患者未在出现新增腹水, 1 周后症状好转, 于手术后 10 天出院。患者平时规律血透, 术中未见明显血栓及管腔狭窄, 球囊扩张后仍有狭窄, 无明显肿瘤发现, 故此次发病考虑为多囊肝囊泡压迫导致下腔静脉狭窄。

#### 5. 预后

患者术后继续于我院门诊规律血液透析, 观察 1 月, 未再出现新发腹水、水肿等症状。

#### 6. 讨论

布加综合征是肝静脉或肝上段的下腔静脉阻塞, 所以导致血液回流障碍, 产生肝大及疼痛、腹水、肝脏功能障碍等系列临床表现[4], 该病误诊率高。由于 BCS 发病率非常罕见, 目前的研究主要为小型研究和病案形式, 其中 1 例 55 岁女性多囊肾血透患者[5], 因腔静脉肝段完全闭塞, 无法行支架植入术及球囊扩张术, 目前仍以血液净化、定期补充白蛋白、腹腔引流处理; 原发性 BCS 的常见主要原因有高凝状态疾病和潜在的血栓风险患者[6], 包括妊娠期、产褥期、口服避孕药、抗磷脂酶抗体阳性患者; 继发性 BCS 常由肝脏肿瘤及血管外部压迫所致[7]。该病的诊断多以多普勒超声、CT (计算机断层扫描)、MRI (核磁共振成像)为主, 三者都有各自的优点, 其中超声操作便捷和价格便宜, 作为初筛及术后复查; CTV 能同时显影下腔静脉、肝静脉及门静脉系统还能显示 DSA 不能进入闭塞的血管远端, 在临床上适用率更广; MRI 可以矢状位、冠状位及轴向多方检查下腔静脉及肝静脉病变情况, 且不需要造影剂; 但在确诊中还是以 DSA (血管造影)为主, 因其能提供更清晰的血管显影[8]; 治疗主要靠药物抗凝和血管介入治疗[9],

对于以压迫为主的继发性 BCS，治疗应以血管介入和支架置入术为主[10]。

综上，腹水是维持性血液透析患者的常见并发症之一，主要表现为腹胀、食欲下降、胸闷、气短等症状，常见的原因有透析不充分、心功能不全、合并肝脏疾病、严重营养不良、感染、淋巴回流障碍等因素。布加综合征虽然是以反复腹水为特征，但对于维持性血透患者并不常见，易于误诊或漏诊。本病例多囊肾、多囊肝伴布加综合征极为罕见，给诊断带来了挑战。通过本病例，我们加深了对继发性布加综合征的认识，在疾病诊断方面，应结合检查结果和临床，并在有肝、肾肿大情况下应同时考虑血管外压迫或者血管压迫合并血栓的情况。该例患者使用 DSA 下球囊扩张并支架置入术成功解决了难治性腹水问题，值得借鉴。

## 致 谢

感谢本次论文协作过程中导师及科室同事的指导和大力支持。

## 基金项目

2021 年度“杏林学者”学科人才科研提升计划医院专项 YYZX2021119；维持性血透患者的智慧化管理 202302。

## 参考文献

- [1] Foresto Renato, D., Uenishi Lucas, T., Pestana Roberto, C., *et al.* (2020) Budd-Chiari Syndrome after Bilateral Nephrectomy for Polycystic Kidney Disease in a Kidney Transplant Recipient. *Urologia Internationalis*, **104**, 330-332. <https://doi.org/10.1159/000504514>
- [2] Rajekar, H., Vasishtha, R.K., Chawla, Y.K., *et al.* (2011) Noncirrhotic Portal Hypertension. *Journal of Clinical and Experimental Hepatology*, **1**, 94-108. [https://doi.org/10.1016/S0973-6883\(11\)60128-X](https://doi.org/10.1016/S0973-6883(11)60128-X)
- [3] Bernts, L.H.P., Drenth, J.P.H. and Tjwa, E.T.T.L. (2019) Management of Portal Hypertension and Ascites in Polycystic Liver Disease. *Liver International*, **39**, 2024-2033. <https://doi.org/10.1111/liv.14245>
- [4] 成德雷, 徐浩, 华荣, 等. 原发性布加综合征的病因及临床特征研究[J]. 中华肝脏病杂志, 2013, 21(11): 850-854.
- [5] 闵艳, 胡娟, 马建超, 等. 维持性血液透析多囊肾患者伴顽固性腹水一例[J]. 中华肾脏病杂志, 2018, 34(5): 389-390.
- [6] Wiegers, H.M.G., Hamulyák, E.N., Damhuis, S.E., *et al.* (2021) Pregnancy Outcomes in Women with Budd-Chiari Syndrome or Portal Vein Thrombosis—A Multicentre Retrospective Cohort Study. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*, **129**, 608-617. <https://doi.org/10.1111/1471-0528.16915>
- [7] de Menezes Neves, P.D.M., Balbo, B.E.P., Watanabe, E.H., *et al.* (2017) Functional Budd-Chiari Syndrome Associated with Severe Polycystic Liver Disease. *Clinical Medicine Insights: Gastroenterology*, **10**. <https://doi.org/10.1177/1179552217713003>
- [8] 施彪, 陈世远, 王孝高, 等. CT 静脉成像技术在布加综合征诊断中的应用价值[J]. 中华解剖与临床杂志, 2022, 27(11): 758-762.
- [9] Sharma, A., Keshava, S.N., Eapen, A., *et al.* (2020) An Update on the Management of Budd-Chiari Syndrome. *Digestive Diseases and Sciences*, **66**, 1780-1790. <https://doi.org/10.1007/s10620-020-06485-y>
- [10] Payancé, A., Plessier, A., Valla, D., *et al.* (2019) Angioplasty with Stenting for Budd-Chiari Syndrome. *The Lancet Gastroenterology & Hepatology*, **4**, 657-659. [https://doi.org/10.1016/S2468-1253\(19\)30224-9](https://doi.org/10.1016/S2468-1253(19)30224-9)