

# 布-加综合征介入诊疗指南(2025 版)

中华医学会放射学分会介入学组 中国医师协会介入医师分会外周血管介入专家工作组

通信作者:祖茂衡,徐州医科大学附属医院介入放射科,徐州 221006, Email: zumaoheng@163.com; 徐克,中国医科大学附属第一医院介入治疗科,沈阳 110001, Email: kexu@vip.sina.cn; 郑传胜,华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科,武汉 430022, Email: hqzcsxh@sina.com

**【摘要】** 布-加综合征(BCS)是一种由肝静脉血液回流受阻引发的门静脉高压和(或)下腔静脉高压临床症候群,介入治疗已成为首选的治疗方法,但我国目前尚无 BCS 的介入诊疗指南。本指南系统地叙述了 BCS 的病因、流行病学特征、临床诊断方法、分型标准,以及介入诊疗方案、严重并发症的防治措施、术后观察与处理和随访要点等内容。重点陈述了 BCS 的临床表现、影像学检查方式、临床分型标准、介入治疗的原则与策略、技术操作与方法、严重并发症的处理流程,以及术后抗凝方案和随访要求。

**【关键词】** Budd-Chiari 综合征; 诊断; 介入治疗; 指南

**基金项目:**江苏省高水平医院建设项目(GSPJS202413)

## Guideline for diagnosis and interventional treatment of Budd-Chiari syndrome (2025)

Interventional Group of Chinese Society of Radiology of Chinese Medical Association, Expert Working Group on Peripheral Vascular Intervention of Interventional Physician Branch of Chinese Medical Doctor Association

Corresponding author: Zu Maoheng, Department of Interventional Radiology, the Affiliated Hospital of Xuzhou Medical University, Xuzhou 221006, China, Email: zumaoheng@163.com; Xu Ke, Department of Interventional Treatment, the First Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China, Email: kexu@vip.sina.cn; Zheng Chuansheng, Department of Radiology, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430022, China, Email: hqzcsxh@sina.com

布-加综合征(Budd-Chiari syndrome, BCS)是指肝静脉和(或)其开口近端的下腔静脉阻塞所导致的门静脉和(或)下腔静脉高压临床症候群。其病理生理学定义为从肝小静脉到下腔静脉和右心房汇合处的任何部位的肝静脉流出道阻塞,但不包括肝窦阻塞综合征、右心功能不全和缩窄性心包炎等疾病<sup>[1]</sup>。“布-加”为“Budd-Chiari”的音译,国内已有

专家建议中文命名为“肝静脉下腔静脉阻塞综合征”<sup>[2]</sup>,本指南仍沿用“布-加综合征”。肝静脉、下腔静脉阻塞包括完全性阻塞(闭塞)和不完全性阻塞(狭窄),由各种潜在的或不明原因引起的静脉炎、血栓或隔膜形成导致的肝静脉流出道阻塞为原发性 BCS,由囊肿、肿瘤等病变压迫或侵犯引起的肝静脉流出道阻塞为继发性 BCS<sup>[3]</sup>,本指南内容均指

DOI: 10.3760/cma.j.cn112149-20250109-00019

收稿日期 2025-01-09 本文编辑 张琳琳 王继源

引用本文:中华医学会放射学分会介入学组,中国医师协会介入医师分会外周血管介入专家工作组.布-加综合征介入诊疗指南(2025 版)[J].中华放射学杂志,2025,59(7):736-746. DOI: 10.3760/cma.j.cn112149-20250109-00019.



中华医学杂志社  
Chinese Medical Association Publishing House

版权所有 违者必究



原发性 BCS。自 1982 年国内首次报道外科治疗 BCS 成功后,外科手术一度成为 BCS 的主要治疗方法<sup>[4]</sup>。自 20 世纪 80 年代国内开展 BCS 的介入治疗以来,经过持续的技术创新和发展,介入治疗现已成为 BCS 的首选治疗方法。2010 年祖茂衡、徐克牵头制订了国内首部“布加综合征介入诊疗规范的专家共识”<sup>[5]</sup>,该共识对规范 BCS 的介入治疗发挥了积极的推动作用。近年来,随着诊疗技术的不断进步、治疗理念的更新和临床诊疗经验的逐渐积累,医学界对 BCS 的认知以及介入治疗水平均得到了新的提升。但临床上误诊、漏诊现象屡有发生,并且不规范的治疗给患者造成了不良后果。为了进一步规范国内 BCS 的临床介入诊疗工作,制订 BCS 介入诊疗指南显得尤为重要,以便更好地指导临床工作、提高疗效。

### 一、指南制订的方法学

#### (一)制订指南的理论依据和方法学

本指南参考循证医学指南制订的基本原则,依据中华医学会《中国制订/修订临床诊疗指南的指导原则(2022 版)》的标准化流程和框架<sup>[6]</sup>,同时参考指南研究与评价工具(appraisal of guidelines for research and evaluation, AGREE II)和卫生保健实践指南的报告条目(reporting items for practice guidelines in healthcare, RIGHT)的科学性评估与规范化报告要求<sup>[7-8]</sup>,综合运用关键证据和专家意见来指导临床决策。此外,充分将患者的价值观和偏好纳入考虑范畴,以确保指南的临床适用性和患者接受度。

#### (二)指南目标和目标人群

本指南的目标是改善 BCS 患者的健康结局,提高治疗成功率和疗效,减少并发症,提高生活质量和节约医疗费用。本指南的目标用户是从事 BCS 诊疗工作的临床医师,指南的适用人群为中国 BCS 患者。

#### (三)指南专家组构成

指南专家组设立 3 个小组,包括临床专家组、证据评价组以及秘书组。主要的 28 名临床专家组成员由介入科、血管外科、肝胆外科、影像科、超声科等多学科专家组成。本指南已在国际实践指南注册与透明化平台注册(注册号:PREPARE-2024CN589)。

#### (四)利益冲突说明

指南专家组成员(包括临床专家和方法学家)的利益冲突管理依据 WHO 以及国际指南联盟(guideline international network, GIN)对利益冲突管

理的指导原则执行。指南专家组全面披露了个人潜在的利益冲突(包含财务和专业相关的利益冲突)。所有成员均无实质性利益冲突。

#### (五)临床问题的遴选和确定

临床专家对 BCS 诊疗相关的临床问题进行了探讨。最初临床问题经过所有专家 4 轮的审阅及反馈,最终问题通过专家会议讨论,确定了在本指南中涵盖的 BCS 的流行病学研究、临床诊断与分型、介入治疗手段、并发症的严重性评估、术后抗凝治疗以及随访管理等相关内容,并明确了需要推荐的 15 个临床问题。

#### (六)证据检索、筛查、分级和推荐意见形成

指南工作组在 PubMed 数据库、万方数据库和大医医学搜索系统数据库实施了证据检索。检索词包括“Budd-Chiari syndrome”“Budd-Chiari 综合征”“布加综合征”“布-加综合征”“布-加氏综合征”“巴德-吉亚里综合征”“巴德-吉亚利综合征”“柏查综合征”。文献筛查由两名研究人员依据预先制订的纳入排除标准进行筛选,先根据题目和摘要进行初步判断,进一步阅读全文内容,最终确定纳入文献,并提取研究信息。每篇文献的筛选和信息提取由 2 人独立完成,对于存在争议的问题,通过讨论或咨询第三方最终达成共识。

针对纳入研究,采用《牛津循证医学中心分级 2011 版》(OCEBM levels of evidence)对证据质量进行评价,并对每一条推荐意见进行分级(表 1),选择关键证据进行证据评级。

考虑医学干预的利弊平衡、证据质量、价值观念与偏好、成本与资源耗费等因素的同时,将推荐意见与证据质量相关联对推荐强度进行分级。医学干预的利弊差别越显著、证据质量越高、价值观念与偏好越清晰越趋同、成本与资源耗费越低,则考虑 A 级推荐(强推荐);反之,则考虑 B 级推荐(弱推荐)(表 2)。特殊情况下低质量证据也可能形成 A 级推荐(强推荐),本指南在陈述过程中不对此类情况的具体原因重复陈述,结合推荐意见分级的指导原则和证据质量将推荐强度归为 A 和 B 两个等级。强推荐代表指南临床专家组对该推荐意见反映的最佳临床实践有很高的信心,建议目标用户均采纳该推荐意见。弱推荐代表指南临床专家组对该推荐意见有一定的信心,但应有条件地应用于目标群体,强调医患共同决策。此外,针对专家组认为具有临床指导价值,但不适宜做证据质量分级的内容,本指南采用最佳临床实践声明(best practice



表 1 牛津循证医学中心 2011 版证据质量分级

(临床)问题	I <sup>a</sup>	II <sup>a</sup>	III <sup>a</sup>	IV <sup>a</sup>	V <sup>a</sup>
这个疾病有多普遍?(患病率)	当地的、当前的随机抽样现状调查(或普查)	与当地情况相匹配调查的系统评价 <sup>b</sup>	当地的、非随机样本调查 <sup>b</sup>	病例系列 <sup>b</sup>	N/A
诊断或监测实验是否准确?(诊断)	一致地应用了参考标准和盲法的横断面研究的系统评价	一致地应用了参考标准和盲法的横断面研究	非连续病例研究或研究未能一致地应用参考标准 <sup>b</sup>	病例对照研究或应用了差的、非独立的参考标准的研究 <sup>b</sup>	基于机制的推理
若不给予这个治疗会发生什么?(预后)	起始队列研究的系统评价	起始队列研究	队列研究或随机研究的对照组 <sup>a</sup>	病例系列或病例对照研究、低质量预后队列研究 <sup>b</sup>	N/A
这个治疗有用吗?(治疗效益)	随机对照试验或单病例随机对照试验的系统评价	随机对照试验或具有显著效果的观察性研究	非随机对照队列/随访研究 <sup>b</sup>	病例系列、病例对照研究或历史对照研究 <sup>b</sup>	基于机制的推理
这个治疗常见的伤害是什么?(治疗伤害)	随机对照试验的系统评价、巢式病例对照研究的系统评价、针对你所提临床问题患者的 n-of-1 试验、具有巨大效果的观察性研究	单个随机对照试验或(特殊地)具有显著效果的观察性研究	非随机对照研究、队列研究/随访研究(上市后监测),有充足样本量观察到常见伤害(随访时间足够长观察到长期伤害) <sup>b</sup>	病例系列、病例对照研究或历史对照研究 <sup>b</sup>	基于机制的推理
这个治疗少见的伤害是什么?(治疗伤害)	随机对照试验或 n-of-1 试验的系统评价	随机试验或(特殊地)具有巨大效果的观察性研究	非随机对照研究、队列研究/随访研究(上市后监测),有充足样本量观察到常见伤害(随访时间足够长观察到长期伤害) <sup>b</sup>	病例系列、病例对照研究或历史对照研究 <sup>b</sup>	基于机制的推理
这个试验(早期发现)值得吗?(筛查)	随机对照研究的系统评价	随机对照试验	非随机对照队列/随访研究 <sup>b</sup>	病例系列、病例对照研究或历史对照研究 <sup>b</sup>	基于机制的推理

注:<sup>a</sup>表示证据质量等级会因研究的质量、精确度、间接性、研究间的不一致性或绝对效应值非常小而被降级,因效应值大或很大而升级;  
<sup>b</sup>表示系统评价普遍地优于单项研究;N/A 为不适用

statement, BPS)形式进行表述,不再做证据分级的描述。专家组通过对研究证据公开讨论后,采用德尔菲问卷调查法结合专家会议法来达成对推荐意见的共识。本指南中的专家意见需在专家组投票中达到最低 80% 的共识率可认为通过。

#### (七)指南传播和实施

指南发布后,本指南工作组将主要通过以下方式对指南进行传播和推广:(1)在专业学术期刊出版、网站在线发布、学术会议中宣传介绍;(2)有计划地在我国部分地区组织指南线下推广专场活动,

确保临床医师及其他利益相关群体充分了解并正确应用该指南。

## 二、病因与流行病学

### (一)病因学

BCS 的病因和发病机制至今不明确。全球不同地区 BCS 的病因和病理改变存在明显差异。在西方国家,BCS 以肝静脉阻塞为主,其病理生理变化主要是肝静脉炎以及肝静脉血栓形成所导致的肝窦淤血,引起血栓形成的主要原因为遗传性和获得性因素,包括蛋白 C、蛋白 S 和抗凝血酶Ⅲ缺陷,

表 2 指南推荐强度及含义

推荐强度	含义
A(强推荐)	代表指南专家组对该推荐意见反映的最佳临床实践有很高的信心,对净效应利大于弊有高把握度,绝大多数甚至所有的目标人群均应采纳该推荐意见
B(弱推荐)	代表指南专家组对净获益的信心有限,净效应真实值有可能接近估计值,但仍存在二者不同的可能性,应该有条件地应用于目标人群,强调根据患者的价值偏好进行医患共同决策
特殊情况	在以下特殊情况下低质量研究证据也可能形成强推荐(或强反对): (1)干预措施会对危及生命或其他灾难性不良临床结局有潜在的改善; (2)干预措施所致临床获益的把握度低,但受损的把握度高; (3)干预和对照措施可能利弊相当,但是很确定一方更具成本效果,或实施的风险代价更低; (4)很确定干预和对照措施利弊相当,但一方的实施风险或经济成本可能更大; (5)获益不明确的情况下并存潜在灾难性的重大不良结局





以及因子 V Leiden 突变、凝血酶原 G20210A 突变、JAK2 V617F 突变、抗磷脂综合征、阵发性睡眠性血红蛋白尿症、骨髓增殖性肿瘤、高同型半胱氨酸血症和长期口服避孕药等<sup>[9]</sup>。与西方国家不同,在国内,大部分 BCS 患者下腔静脉和肝静脉阻塞的主要病理变化是隔膜形成,而隔膜形成的病因、发病机制和发展过程仍不清楚<sup>[10]</sup>。由于病因不清,目前尚无有效手段预防本病发生和阻止其进展。

## (二)流行病学

BCS 既往被认为是罕见病,年发病率约为 1/100 万<sup>[11]</sup>。随着对 BCS 认识的提高和诊断技术的发展,国内 BCS 的检出率呈现出显著升高的趋势,内地 31 个省市自治区均有发病,是世界上 BCS 病例数较多的国家之一,临床流行病学统计其发病率达 3.50~7.69/100 万<sup>[12-13]</sup>。BCS 在国内并非罕见,其发病率存在地域性差异,黄、淮河中下游流域为高发区<sup>[14]</sup>。国内成人 BCS 患者以混合型为主,儿童及青少年 BCS 患者以肝静脉阻塞型居多<sup>[15]</sup>。

## 三、临床诊断

### (一)临床表现

BCS 的临床表现复杂多样,具体表现取决于发病的急缓程度,以及肝静脉或下腔静脉阻塞的部位、程度和侧支循环的代偿能力。由于多数病例缺乏特征性的临床表现和对本病的认识不足,既往误诊率可高达 74.3%<sup>[16]</sup>。在国内,大多数 BCS 患者表现为慢性病程,少数为急性病程。临床表现包括腹胀、腹痛、肝脾肿大、腹水、黄疸和上消化道出血,以及胸腹壁静脉曲张、双下肢肿胀、静脉曲张、色素沉着和顽固性溃疡等;部分患者可出现蛋白尿、月经失调、习惯性流产、不孕不育等临床表现<sup>[17]</sup>。

### (二)实验室检查

1. BCS 患者应完善常规实验室检查(BPS)。在介入治疗之前应完成血常规、大小便常规、肝功能、肾功能、凝血功能、电解质、肝纤维化指标、甲胎蛋白(AFP)及肝炎病毒学检查等常规检查项目。

2. BCS 患者应尽可能行 BCS 的病因学检查(BPS)。为了识别遗传性或获得性高凝状态,寻找 BCS 的潜在病因,应尽可能进行遗传性和获得性血栓形成因素的评估,包括蛋白 C、蛋白 S 和抗凝血酶Ⅲ水平,以及因子 V Leiden 突变、凝血酶原 G20210A 突变、JAK2 V617F、CALR 和 MTHFR 基因突变、抗磷脂抗体及高同型半胱氨酸血症、骨髓增殖性肿瘤、阵发性睡眠性血红蛋白尿症等<sup>[18-19]</sup>,虽然这些因素在国内 BCS 患者中的发生率较低,但通

过检查和评估有助于全面了解 BCS 的基础状态,而且对于合并遗传性和获得性血栓形成因素的患者,进行介入治疗应更为谨慎,同时需要积极治疗原发病<sup>[20-21]</sup>。

### (三)影像学检查

1. 彩色多普勒超声(color Doppler ultrasound, CDUS)为 BCS 的首选影像学检查方法(证据级别 I,推荐强度 A)。CDUS 操作简便、无创、诊断效能高,并能实时评估肝静脉、下腔静脉及门静脉系统的血流动力学。CDUS 检查包括:(1)肝脏和脾脏的大小、回声特征、硬度;(2)肝脏静脉(肝左静脉、肝中静脉、肝右静脉、副肝静脉和尾状叶静脉)的阻塞程度、范围、血流情况;(3)下腔静脉的内径、血流方向、是否存在血栓和阻塞情况;(4)门静脉内径和血流情况。探测到肝静脉开口近端的下腔静脉阻塞和肝静脉开口处的膜性、节段性或广泛性阻塞是诊断 BCS 的直接征象。肝静脉间交通支的出现和尾状叶增大则为肝静脉阻塞独具特色的间接征象,门静脉血流减慢或反向、脐静脉重开亦为 BCS 的 CDUS 间接征象<sup>[22-24]</sup>。超声弹性成像技术可通过评估肝组织硬度和弹性变化,为 BCS 患者肝纤维化程度及介入治疗疗效评估提供重要信息,BCS 患者阻塞的血管开通后,肝脏硬度逐渐降低<sup>[25]</sup>。

2. 增强 CT 或增强 MRI 为 BCS 的主要影像学检查方法(证据级别 I,推荐强度 A)。CT 检查包括上腹部平扫、增强以及肝静脉和下腔静脉的 CT 静脉成像(CT venography, CTV)。CTV 显示肝静脉和肝静脉开口近端的下腔静脉阻塞是诊断 BCS 的直接征象,CTV 显示肝内外侧支血管(包括肝静脉之间交通支、肝包膜下血管与体循环之间的交通支、奇静脉、半奇静脉及椎旁静脉扩张,腹壁多发曲张血管)、肝静脉和下腔静脉管腔内出现血栓、肝段以下的下腔静脉管腔明显扩张是诊断 BCS 的间接征象<sup>[24, 26-27]</sup>。BCS 的其他 CT 表现包括急性期肝脏增大、肝实质呈斑片状强化,慢性期肝脏可缩小、尾状叶增大、腹水、脾脏增大、病变段钙化等<sup>[28]</sup>。CT 对病变段钙化的显示优于其他影像检查。

MRI 包括上腹部平扫、增强以及肝静脉和下腔静脉的 MR 静脉成像(MR venography, MRV)。MRI 具有多参数、多平面、多序列成像和血管流空效应等优点,有利于确定肝静脉和下腔静脉阻塞的部位和范围,可以显示与 CT 相似的表现<sup>[29-31]</sup>。MR 弹性成像是一种无创评估肝脏硬度的技术,BCS 患者的肝脏硬度值明显增高,且随着病情的严重程度而升



高,BCS 患者开通阻塞血管后肝脏硬度值的降低提示血管通畅情况改善<sup>[32]</sup>。

3.DSA 为诊断 BCS 的金标准(证据级别 II,推荐强度 A)。DSA 不仅是诊断 BCS 的金标准,也是介入治疗术中必备的诊断和引导方法。对 CDUS、增强 CT 和增强 MRI 均不能明确诊断的患者,可以行 DSA 明确诊断。但 DSA 属于有创性操作,不作为以单纯诊断为目的常规检查方法。DSA 显示肝静脉和(或)其开口近端的下腔静脉阻塞可以确诊为 BCS;此外,还可显示肝内外侧支血管、血流方向以及管腔内充盈缺损等征象<sup>[33-34]</sup>。

#### (四)临床诊断要点

BCS 患者的特征性临床表现为:(1)具有门静脉高压的症状和体征,但绝大多数患者无病毒性肝炎史、酒精性肝损伤或药物性肝损伤等病史;(2)突出于皮肤、粗大呈纵行走向且血流自下而上的腹壁静脉曲张,甚至蔓延到胸部,是下腔静脉阻塞特有的体征之一;(3)双下肢对称性静脉曲张、肿胀、色素沉着、溃疡形成。BCS 的实验室检查指标不具有特异性。临床疑诊为 BCS 的患者,应先行 CDUS 检查,然后行增强 MRI 或增强 CT 检查,上述检查方法均不能明确诊断时,可行 DSA 检查。影像学检查(CDUS、增强 CT、增强 MRI 和 DSA)显示肝静脉和(或)肝静脉开口近端的下腔静脉阻塞,可以确诊为 BCS。BCS 诊疗流程见图 1。

#### 四、BCS 的临床分型

目前国内学者提出了多种 BCS 的分型<sup>[35-38]</sup>,在众多分型体系中,较为简洁且获得广泛认可的是 3 型分法:肝静脉阻塞型、下腔静脉阻塞型和混合型。在 3 大类型的基础上可分为多种亚型,其中 10 个亚型已有专家共识<sup>[39]</sup>。

1.肝静脉阻塞型:(1)肝静脉/副肝静脉膜性阻塞;(2)肝静脉节段性阻塞;(3)肝静脉广泛性阻塞;(4)肝静脉阻塞合并血栓形成。

2.下腔静脉阻塞型:(1)下腔静脉膜性带孔阻塞;(2)下腔静脉膜性阻塞;(3)下腔静脉节段性阻塞;(4)下腔静脉阻塞合并血栓形成。

3.混合型:(1)肝静脉和下腔静脉阻塞;(2)肝静脉和下腔静脉阻塞合并血栓形成。

#### 五、介入治疗

##### (一)治疗原则与策略

1.治疗原则:介入治疗适用于各种类型的 BCS 患者,理想的治疗原则是将阻塞的下腔静脉和肝静脉全部开通。传统病变根治术、转流术、分流术、分

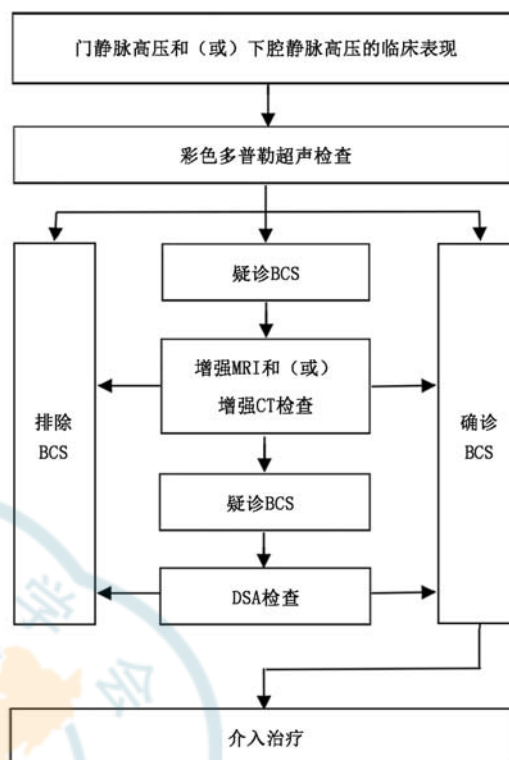


图1 布-加综合征(BCS)诊疗流程

转流联合手术等外科手术可用于介入治疗不成功或不适宜的患者,但目前已很少用于临床。肝移植可作为BCS终末期的治疗方法<sup>[40]</sup>。

(1)多支肝静脉阻塞时至少开通 1 支肝静脉(BPS)。多支肝静脉发生阻塞时,建议一次或分次将阻塞的肝静脉全部开通,以便更好地缓解肝脏淤血。

(2)肝静脉无法开通时,应开通阻塞的、粗大的副肝静脉或尾状叶交通静脉(BPS)。在 BCS 患者中,副肝静脉、尾状叶交通静脉和左膈静脉参与肝脏的血液回流,副肝静脉和尾状叶交通静脉在肝静脉阻塞后起到代偿作用<sup>[41]</sup>,解除副肝静脉或尾状叶交通静脉的阻塞同样可以取得缓解肝脏淤血和降低门静脉高压的临床效果<sup>[42-44]</sup>。

(3)下腔静脉和肝静脉均发生阻塞时,原则上均应开通(BPS)。下腔静脉和肝静脉均发生阻塞且有粗大、通畅的副肝静脉或尾状叶交通静脉时,可以只开通下腔静脉<sup>[45]</sup>。下腔静脉阻塞开通后,应重视肝静脉的通畅情况<sup>[46]</sup>。

2.治疗策略:应根据 BCS 的类型制订介入治疗方案,分型的目的是指导介入治疗,不同的类型、亚型应采取不同的治疗措施。

(1)肝静脉、下腔静脉膜性阻塞,采用单纯球囊扩张(证据级别 II,推荐强度 A)。由于隔膜厚度≤





5 mm,单纯球囊扩张即可将隔膜完全撕裂,故对于肝静脉(副肝静脉)膜性阻塞、下腔静脉膜性阻塞采取单纯球囊扩张即可取得较好的临床效果<sup>[47-49]</sup>。

(2)肝静脉节段性阻塞,反复球囊扩张效果不佳时采用支架植入治疗(证据级别Ⅲ,推荐强度A)。肝静脉节段性阻塞以球囊扩张为主,反复球囊扩张效果不好时可行支架植入。目前用于肝静脉的支架为圆柱形支架,肝静脉由远心端向近心端逐渐变粗,且走行有一定的弯曲,目前用于肝静脉的支架均不符合肝静脉的解剖形态,且肝脏随呼吸而移动,导致肝静脉支架中远期再狭窄率较高,文献报道高达48%~56%<sup>[50-52]</sup>,因此肝静脉支架植入应慎重。

(3)下腔静脉节段性阻塞,球囊扩张效果不佳时联合支架植入治疗(证据级别Ⅱ,推荐强度A)。下腔静脉节段性阻塞首先采用球囊扩张治疗,球囊扩张效果不好者联合支架植入治疗<sup>[53-55]</sup>。

(4)肝静脉广泛性阻塞,首选经颈静脉肝内门体分流术(transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS)治疗(证据级别Ⅲ,推荐强度A)。肝静脉广泛性阻塞首选TIPS,除此之外,TIPS亦适用于:①BCS血管阻塞开通后门静脉高压不能缓解者;②肝移植前行桥接治疗者<sup>[56-57]</sup>。对于肝静脉阻塞且阻塞远心端肝静脉管腔直径大于5 mm的患者,应首选肝静脉成形术,不宜将TIPS作为首选治疗方式<sup>[58]</sup>。对于拟行TIPS治疗的BCS患者,TIPS支架植入后,将增加下腔静脉阻塞开通治疗的难度和风险。

(5)BCS合并血栓形成,先清理血栓,血栓清理后,行肝静脉和下腔静脉阻塞的开通治疗(证据级别Ⅱ,推荐强度A)。肝静脉、下腔静脉阻塞合并血栓形成者,应先明确血栓性质,经大腔导管抽吸是判断血栓性质的可靠方法之一。血栓可分为新鲜、混合和陈旧血栓<sup>[59-60]</sup>。新鲜血栓以经导管抽吸、机械性血栓清除、经导管溶栓治疗为主,将血栓完全祛除后再开通阻塞的肝静脉及下腔静脉。混合性血栓在上述治疗的基础上,使用直径10 mm以下的小球囊预扩张开通阻塞的肝静脉及下腔静脉,部分恢复正向血流,可以提高血栓溶解的效果。陈旧性血栓可直接行血管开通治疗。血栓影响管腔血流者,采用支架压迫血栓的方法可以防止下腔静脉血栓脱落并提高血管的通畅性<sup>[61-62]</sup>。

## (二)技术和方法

1. 入路选择:(1)经股静脉入路:是最常用的途

径,尤其适用于下腔静脉不完全阻塞的患者。(2)经颈内静脉入路:是下腔静脉完全性阻塞和肝静脉阻塞的常用途径。(3)经皮经肝穿刺入路:是经股静脉和颈内静脉途径开通阻塞肝静脉未成功的补充途径。(4)联合入路:对于复杂病例,可以采用上述3种入路联合应用。

2. 血管造影术:(1)下腔静脉造影术:肝后段下腔静脉狭窄时,猪尾导管头端位置应放在第12胸椎水平。下腔静脉闭塞时,经股静脉途径送入猪尾导管,其头端应贴近闭塞端,导管位置过低可出现下腔静脉节段性闭塞的假象。下腔静脉造影常规选择正位和侧位,对比剂注射参数设置一般为流率10~15 ml/s,总量20~30 ml,压力限值500~800 PSI。下腔静脉顺行性造影,大部分患者在造影后期对比剂可通过侧支循环使右心房及阻塞上方的近心端下腔静脉显示,如阻塞近心端下腔静脉不能显影,应经颈内静脉途径送入单弯导管至下腔静脉阻塞近心端进行造影,对比剂注射参数设置一般为流率3~5 ml/s,总量6~10 ml,压力限值200~400 PSI。经上下端导管行下腔静脉双向造影更有利于显示闭塞段长度。

(2)肝静脉造影术:经腔静脉途径逆行通过肝静脉或副肝静脉阻塞段或经皮经肝穿刺进入肝静脉或副肝静脉内造影,经皮经肝穿刺应在CDUS引导下进行。常规选择正位和侧位,对比剂注射参数设置一般为流率5~10 ml/s,总量10~20 ml,压力限值200~400 PSI。

3. 压力测量:目前常用的测量工具为监护仪(静脉测压模式)。下腔静脉阻塞应测量阻塞远端和右心房的压力,肝静脉阻塞应测量阻塞远端和下腔静脉的压力,并计算跨阻塞段压差。血管阻塞开通前和开通后均应测压,以观察开通前后静脉压力的变化,利于评价临床疗效。

4. 阻塞段开通技术:(1)不完全性阻塞:在导管的配合下,使用导丝软端直接通过阻塞段肝静脉或下腔静脉,行阻塞段开通治疗。

(2)完全性阻塞:①下腔静脉完全性阻塞,经股静脉途径先用超滑导丝软端在导管的辅助下探查阻塞段,如导丝通过阻塞段进入右心房,说明开通成功;如失败,可经颈内静脉途径探查。如导丝软端开通不成功,可采用导丝硬端、单弯钢针、房间隔穿刺针、经颈静脉穿刺系统(如RUPS-100穿刺针)等硬性穿刺器械进行开通<sup>[63-64]</sup>。硬性穿刺器械经颈内静脉途径开通可有效避免心包填塞。在开通



穿刺时,采用在对侧端放置导管进行标识(对端标识),正侧位透视监视(双向定位),向节段性阻塞病变内缓慢注射少量对比剂进行示踪(造影示踪),从阻塞段的上方和下方联合穿通(上下联合)等方法,有助于提高开通成功率、防止严重并发症<sup>[65-66]</sup>。②肝静脉完全性阻塞,先经颈内静脉或股静脉途径用超滑导丝探查,如导丝通过阻塞段进入肝静脉,说明开通成功;如失败,可采用导丝硬端、单弯钢针、房间隔穿刺针、经颈静脉穿刺系统(如RUPS-100穿刺针)等硬性穿刺器械进行开通。如经腔静脉途径开通不成功,可联合采用经皮经肝穿刺途径开通<sup>[67]</sup>。

5. 穿刺通道造影:对阻塞段采用硬性穿刺器械穿通成功后,使用多侧孔导管行穿刺通道造影,此步骤是判断穿刺通道是否位于阻塞原有管腔内和保证后续安全进行球囊扩张的重要环节。阻塞段原有管腔内通常存在潜在腔隙或结构薄弱区,穿刺通道造影显示对比剂沿阻塞段血管分布,且不在局部大量聚集或外渗至阻塞段血管外,说明开通位于原有阻塞管腔内,这种情况下进行球囊扩张安全且扩张后血管通畅性好;否则,球囊扩张后血管损伤、严重出血的可能性大且再狭窄发生率较高;一旦穿刺通道造影显示对比剂外渗,严禁行球囊扩张。

6. 导丝贯穿技术:下腔静脉阻塞使用超滑交换导丝建立颈内静脉-上腔静脉-右心房-下腔静脉-髂静脉-股静脉导丝轨道;肝静脉(副肝静脉)阻塞建立经皮经肝-肝静脉(或副肝静脉)-下腔静脉-右心房-上腔静脉-颈内静脉导丝轨道、经皮经肝-肝静脉(或副肝静脉)-下腔静脉-髂静脉-股静脉导丝轨道,或股静脉-髂静脉-下腔静脉-副肝静脉-肝内交通支-肝静脉-下腔静脉-右心房-上腔静脉-颈内静脉导丝轨道<sup>[68]</sup>。导丝贯穿技术有利于球囊导管进入阻塞段,尤其适用于长段阻塞的患者。

7. 球囊成形术:肝静脉及下腔静脉阻塞球囊扩张遵循由小到大依次扩张的原则,球囊直径大于阻塞远心端血管直径的15%~20%,方能达到良好的扩张效果。大部分下腔静脉阻塞患者使用直径20~30 mm的大直径球囊扩张能够达到更有效的扩张效果。球囊扩张通常2~3次,每次持续时间1~3 min,患者能耐受疼痛的情况下可以适当延长扩张时间,使用压力泵扩张可以达到球囊的标称压力。

8. 支架植入术:球囊扩张后跨阻塞段压差下降不理想或管腔回缩大于50%时提示效果不好,考虑

支架植入治疗。肝静脉(副肝静脉)支架直径通常大于阻塞远心端的10%~15%,长度根据阻塞段长度确定,支架近端伸入下腔静脉不超过1 cm,伸入过长可出现“盖帽”现象及影响下腔静脉血流。下腔静脉支架应选用“Z”型或网孔较大裸支架,不推荐使用网状编织、网孔较小或覆膜支架,尤其当支架跨越肝静脉或副肝静脉开口时,禁用小网孔支架,以防继发肝静脉阻塞。肝静脉及下腔静脉支架释放时应屏气状态下进行,以防支架移位。

9. 血栓清除术:(1)经导管接触性溶栓,下腔静脉常用猪尾导管、肝静脉常用多侧孔溶栓导管,溶栓药物常用尿激酶、阿替普酶。(2)经大腔导管抽吸血栓,置入8~10 F大腔导管至血栓处,连接20~50 ml注射器反复抽吸,弯头大腔导管抽吸效果更佳。(3)采用血栓清除器械进行机械性血栓清除。(4)合并消化道及其他部位出血时,禁忌溶栓,可采用大腔导管抽吸或机械性血栓清除。

10. TIPS:BCS的TIPS操作基本同门静脉高压的TIPS治疗<sup>[69]</sup>。BCS患者TIPS操作过程中,穿刺针自肝静脉开口处向门静脉分叉穿刺;寻找肝静脉开口不成功,可经肝后段下腔静脉直接穿刺门静脉,在门静脉与肝后段下腔静脉之间建立直接性分流通路(即直接性门腔静脉分流术)。BCS的TIPS支架应选用覆膜支架,支架直径通常为8 mm,支架长度根据分流通道的长度而定,应使支架覆膜段完全覆盖分流通路<sup>[70]</sup>。

### (三)严重并发症及其防治

1. 血管破裂出血:常见原因包括:(1)下腔静脉或肝静脉阻塞端或远心端存在1个或多个侧支血管,导丝和球囊进入侧支内扩张引起血管破裂出血;(2)使用球囊过度扩张阻塞下腔静脉或肝静脉;(3)球囊扩张狭窄或闭塞的下腔静脉或肝静脉支架时,支架支杆刺破静脉管壁<sup>[71-72]</sup>。对于下腔静脉或肝静脉主干破裂出血者,使用相应大小的覆膜支架封堵破裂处是有效的处理方法。覆膜支架覆盖肝静脉或副肝静脉开口时,应对其进行开窗及支架植入,以保证肝静脉的血液回流。

2. 心包填塞:由穿刺针或导管损伤右心房或大球囊扩张下腔静脉引起,术中应密切观察心影大小、形态、心脏搏动和生命体征变化。出现心率加快、血压下降、心影增大、心脏搏动减弱甚至消失时,应高度怀疑心包填塞,及时采用CDUS检查明确诊断,并予以经皮穿刺心包置管引流<sup>[73]</sup>。由导管穿破心肌引起者,务必保留导管于心包腔内,并通





过保留的导管进行抽吸引流;由球囊扩张引起者,可再次充盈球囊进行压迫,上述措施可为经皮穿刺心包置管引流争取时间。经皮穿刺心包置管引流不成功者,应行外科手术治疗。

3. 支架移位、断裂和解体:下腔静脉“Z”型支架在释放时会产生前跳现象,经股静脉途径释放时支架前跳可以进入右心房。支架大部分或完全脱入右心房,需采用介入治疗技术或外科手术取出。经颈静脉途径释放支架有助于避免支架移位至右心房。支架断裂较为少见<sup>[74]</sup>,其原因与心脏搏动、呼吸运动、支架结构等因素有关,支架断裂后支架脱落可进入右心室和肺动脉。

4. 肺动脉栓塞:BCS 合并血栓形成的患者,在血栓没有完全清除时,将阻塞静脉完全开通后,由残留的血栓脱落所致。肺动脉栓塞可采用血栓抽吸、经导管溶栓等方法进行治疗。彻底清除可脱落的血栓是预防肺栓塞的有力措施。

5. 下腔静脉支架引起肝静脉和副肝静脉阻塞:下腔静脉支架跨越肝静脉或副肝静脉开口时,因支架刺激血管内皮引起组织增生,可导致肝静脉和副肝静脉开口处阻塞,使用网状支架时更容易出现此现象,发生率为 2.7%~12.1%<sup>[51, 54]</sup>。一旦发生肝静脉或副肝静脉阻塞,可经下腔静脉支架网孔进行开通治疗。

#### (四) 术后观察与处理

1. BCS 患者介入术后应观察生命体征变化,以及有无恶心、呕吐、胸闷、腹痛、腹胀等临床表现,注意腹水、尿量等变化情况,尤其应注意有无腹腔内出血、消化道出血等表现,通过影像学检查了解开通血管的通畅情况,有无急性再狭窄等。

2. BCS 患者介入治疗术后,无抗凝禁忌者,可以使用直接口服抗凝药物进行抗凝,抗凝时间至少 6 个月(证据级别 III, 推荐强度 A)。BCS 血管阻塞开通后予以抗凝是必要的,可以使用低分子肝素、维生素 K 拮抗剂(华法林)、直接口服抗凝药(利伐沙班、达比加群等)进行抗凝<sup>[75-77]</sup>。BCS 患者介入治疗后建议 6 个月以上抗凝治疗,对于合并有遗传性和获得性血栓形成因素的患者,建议延长抗凝时间或终身抗凝治疗<sup>[78-79]</sup>。

#### 六、BCS 合并肝细胞癌的治疗

BCS 合并肝细胞癌者,推荐肝细胞癌治疗前或治疗同时开通肝静脉流出道(BPS)。应结合血管阻塞情况、肝脏功能状态和肝细胞癌的位置、大小、数量、有无血管侵犯和转移等情况进行处理。肝细

胞癌治疗前或治疗同时开通肝静脉流出道,有助于保护肝功能、降低术后并发症并延长生存期<sup>[80-81]</sup>。肝细胞癌的治疗方法与原发性肝癌相同<sup>[82]</sup>。

#### 七、随访

术后 1、3、6、12 个月及此后每 6 或 12 个月复查 1 次,观察临床症状和体征的变化情况,实验室检查包括肝功能、血常规、凝血功能、肝纤维化指标和 AFP 等,影像学检查包括 CDUS(弹性成像)、CTV 或 MRV 等。BCS 采用介入治疗可获得较好的中远期疗效和预后,部分患者血管开通后可出现再狭窄,包括急性再狭窄、慢性再狭窄、反复再狭窄和支架植入后再狭窄,介入术后再次狭窄的发生率为 14.9%~21.5%<sup>[83-84]</sup>,目前尚无确切的预测再狭窄的方法,一旦发生再狭窄,可行球囊扩张或支架植入治疗。

#### 八、小结与展望

本指南是在 BCS 介入诊疗临床实践基础上,经过多学科专家共同讨论形成的,旨在规范 BCS 的诊断流程和介入治疗方法,提高疗效,减少和避免并发症的发生。目前临床上 BCS 的病因和发病机制尚未明确、肝硬化难以逆转、合并肝细胞癌和术后再次狭窄等问题仍然是影响介入治疗远期疗效的重要因素。为进一步提高 BCS 患者的疗效和改善预后,未来可开展多中心临床研究、人工智能辅助 BCS 诊断和治疗、深入病因学和发病机制研究,同时研发新型器械,持续为 BCS 的诊疗提供更有力的支持。

**执笔者:**张庆桥(徐州医科大学附属医院介入放射科)、杨维竹(福建医科大学附属协和医院介入治疗科)、徐浩(徐州医科大学附属医院介入放射科)

**顾问:**滕皋军(东南大学附属中大医院介入与血管外科)

**指南专家组成员(按姓氏拼音排序):**卞策(火箭军特色医学中心血管外科)、程永德(《介入放射学杂志》编辑部)、崔进国(解放军联勤保障部队第九八〇医院介入诊疗中心)、高涌(蚌埠医科大学附属第一医院血管外科)、顾建平(南京市第一医院介入血管科)、顾玉明(徐州医科大学布加综合征研究所)、韩国宏(西安国际医学中心消化病医院消化介入诊疗中心)、韩新巍(郑州大学第一附属医院放射介入科)、李彦豪(南方医科大学南方医院介入放射科)、刘作勤(山东省立医院介入科)、鹿皎(徐州医科大学附属医院超声医学科)、吕凌(徐州医科大学附属医院肝胆外科)、吕维富(中国科学技术大学附属第一医院介入放射科)、倪才方(苏州大学附属第一医院介入放射科)、王峰(大连医科大学附属第一医院介入治疗科)、王茂强(解放军总医院第一医学





中心介入放射科)、向华(湖南省肿瘤医院放射介入科)、徐浩(徐州医科大学附属医院介入放射科)、徐凯(徐州医科大学附属医院医学影像科)、徐克(中国医科大学附属第一医院介入治疗科)、颜志平(复旦大学附属中山医院介入治疗科)、杨维竹(福建医科大学附属协和医院介入治疗科)、游箭(贵黔国际总医院介入科)、张庆桥(徐州医科大学附属医院介入放射科)、张曦彤(中国医科大学附属第一医院介入治疗科)、郑传胜(华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科)、邹英华(北京大学第一医院介入血管科)、祖茂衡(徐州医科大学附属医院介入放射科)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

### 参 考 文 献

- [1] European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines: vascular diseases of the liver [J]. *J Hepatol*, 2016, 64(1): 179-202. DOI: 10.1016/j.jhep.2015.07.040.
- [2] 祖茂衡, 徐克, 卞策, 等. Budd-Chiari 综合征中文命名专家建议 [J]. *中华放射学杂志*, 2021, 55(10): 1024-1028. DOI: 10.3760/cma.j.cn112149-20201229-01347.
- [3] Valla DC. Primary Budd-Chiari syndrome [J]. *J Hepatol*, 2009, 50(1): 195-203. DOI: 10.1016/j.jhep.2008.10.007.
- [4] 孙衍庆, 朱大雷. 经胸腹膜后腔肝裸区径路治疗布-加氏综合征 [J]. *中华外科杂志*, 1982, 20(2): 107-109.
- [5] 中华医学会放射学分会介入学组. 布加综合征介入诊疗规范的专家共识 [J]. *中华放射学杂志*, 2010, 44(4): 345-349. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2010.04.003.
- [6] 陈耀龙, 杨克虎, 王小钦, 等. 中国制订/修订临床诊疗指南的指导原则 (2022 版) [J]. *中华医学杂志*, 2022, 102(10): 697-703. DOI: 10.3760/cma. j. cn112137-20211228-02911.
- [7] Brouwers MC, Kho ME, Browman GP, et al. AGREE II: advancing guideline development, reporting and evaluation in health care [J]. *CMAJ*, 2010, 182(18): E839-842. DOI: 10.1503/cma.j.090449.
- [8] Chen Y, Yang K, Marušić A, et al. A reporting tool for practice guidelines in health care: the RIGHT statement [J]. *Ann Intern Med*, 2017, 166(2): 128-132. DOI: 10.7326/M16-1565.
- [9] Garcia-Pagán JC, Valla DC. Primary Budd-Chiari syndrome [J]. *N Engl J Med*, 2023, 388(14): 1307-1316. DOI: 10.1056/NEJMra2207738.
- [10] 韩新强, 祖茂衡. 血管性血友病因子、内皮素-1 和血管内皮生长因子在下腔静脉隔膜型布-加综合征中异常表达的意义 [J]. *中华放射学杂志*, 2011, 45(6): 580-583. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2011.06.018.
- [11] Ollivier-Hourmand I, Allaire M, Goutte N, et al. The epidemiology of Budd-Chiari syndrome in France [J]. *Dig Liver Dis*, 2018, 50(9): 931-937. DOI: 10.1016/j.dld.2018.04.004.
- [12] 汤诚, 朱帅, 陈肖肖, 等. 1990—2014 年徐州地区布加综合征空间分布特征和空间自相关分析研究 [J]. *中国全科医学*, 2019, 22(33): 4142-4146. DOI: 10.12114/j.issn.1007-9572.2019.00.401.
- [13] Zhang W, Qi X, Zhang X, et al. Budd-Chiari syndrome in China: a systematic analysis of epidemiological features based on the Chinese literature survey [J]. *Gastroenterol Res Pract*, 2015, 2015: 738548. DOI: 10.1155/2015/738548.
- [14] 高涌, 余朝文, 陈世远, 等. 皖北地区布加综合征的流行病学及临床特征分析 [J]. *中华血管外科杂志*, 2016, 1(3): 164-168. DOI: 10.3760. cma. j. issn. 2096-1863.2016.03.009.
- [15] 王磊, 祖茂衡, 顾玉明, 等. 儿童及青少年布加综合征的介入治疗 [J]. *中华儿科杂志*, 2013, 51(8): 590-594. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2013.08.007.
- [16] 蒋立伟, 朱力平, 侯海燕. 布-加综合征误诊 26 例分析 [J]. *中国误诊学杂志*, 2011, 11(3): 637-638.
- [17] Ramani N, Kawli K, Karad A, et al. Gonadal dysfunction in male patients with Budd Chiari syndrome and its reversibility with treatment [J]. *Hepatol Int*, 2022, 16(3): 640-648. DOI: 10.1007/s12072-022-10316-9.
- [18] Qi X, Han G, Guo X, et al. Review article: the aetiology of primary Budd-Chiari syndrome—differences between the West and China [J]. *Aliment Pharmacol Ther*, 2016, 44(11-12): 1152-1167. DOI: 10.1111/apt.13815.
- [19] Valla DC, Garcia-Pagán JC. Primary Budd-Chiari syndrome. Reply [J]. *N Engl J Med*, 2023, 389(8): 769-770. DOI: 10.1056/NEJMc2305391.
- [20] 陈宏亮, 张庆桥, 徐浩, 等. JAK2V617F 基因突变与非突变布-加综合征患者临床特征的对比 [J]. *中华肝脏病杂志*, 2022, 30(12): 1365-1369. DOI: 10.3760/cma. j. cn501113-20210901-00443.
- [21] Mo A, Testro A, French J, et al. Early radiological intervention and haematology screening is associated with excellent outcomes in Budd-Chiari syndrome [J]. *Intern Med J*, 2017, 47(12): 1361-1367. DOI: 10.1111/imj.13544.
- [22] Faraoun SA, Boudjella Mel A, Debzi N, et al. Budd-Chiari syndrome: an update on imaging features [J]. *Clin Imaging*, 2016, 40(4): 637-646. DOI: 10.1016/j.clinimag.2016.01.006.
- [23] Van Wettere M, Bruno O, Rautou PE, et al. Diagnosis of Budd-Chiari syndrome [J]. *Abdom Radiol (NY)*, 2018, 43(8): 1896-1907. DOI: 10.1007/s00261-017-1447-2.
- [24] Gupta P, Bansal V, Kumar-M P, et al. Diagnostic accuracy of Doppler ultrasound, CT and MRI in Budd Chiari syndrome: systematic review and meta-analysis [J]. *Br J Radiol*, 2020, 93(1109): 20190847. DOI: 10.1259/bjr.20190847.
- [25] Anand A, Biswas S, Vaishnav M, et al. Clinical utility of transient elastography in the management of patients with Budd-Chiari syndrome undergoing endovascular intervention [J]. *J Vasc Interv Radiol*, 2022, 33(3): 268-277. e3. DOI: 10.1016/j.jvir.2021.11.003.
- [26] Liu SY, Xiao P, Cao HC, et al. Accuracy of computed tomographic angiography in the diagnosis of patients with inferior vena cava partial obstruction in Budd-Chiari syndrome [J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 2016, 31(12): 1933-1939. DOI: 10.1111/jgh.13420.
- [27] 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. DOI: 10.3760/cma.j.cn101202-20211231-00404.
- [28] 徐慧婷, 倪建明, 张庆桥, 等. 下腔静脉造影检查在布加综合征下腔静脉阻塞亚型与下腔静脉阻塞端钙化相关性研究中的应用价值 [J]. *中华消化外科杂志*, 2019, 18(4): 394-399. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2019.04.016.



- [29] 蒲洪波, 游箭, 陈华平, 等. FIESTA 序列对 Budd-Chiari 综合征下腔静脉病变的诊断价值[J]. 磁共振成像, 2015, 6(6): 462-466. DOI: 10.3969/j.issn.1674-8034.2015.06.013.
- [30] Song RX, Cai SF, Ma S, et al. Magnetic resonance venography findings of obstructed hepatic veins and the inferior vena cava in patients with Budd-Chiari syndrome[J]. Korean J Radiol, 2018, 19(3):381-388. DOI: 10.3348/kjr.2018.19.3.381.
- [31] Lu L, Xu K, Han C, et al. Comparison of 3.0T MRI with 3D LAVA sequence and digital subtraction angiography for the assessment of accessory hepatic veins in Budd-Chiari syndrome[J]. J Magn Reson Imaging, 2017, 45(2): 401-409. DOI: 10.1002/jmri.25381.
- [32] Xu P, Lyu L, Lu X, et al. Evaluating the short-term clinical efficacy of magnetic resonance elastography in patients with Budd-Chiari syndrome[J]. Acad Radiol, 2021, 28 Suppl 1: S179-S183. DOI: 10.1016/j.acra.2021.02.016.
- [33] 孙俊凯, 李欣, 郑传胜. 布-加综合征(BCS)影像诊断与介入治疗的现状与进展[J]. 放射学实践, 2009, 24(6):676-677. DOI: 10.3969/j.issn.1000-0313.2009.06.029.
- [34] 李枫, 王峰, 纪东华, 等. 布-加综合征的影像诊断及综合介入治疗[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(S1):192-194.
- [35] Wang ZG, Zhang FJ, Yi MQ, et al. Evolution of management for Budd-Chiari syndrome: a team's view from 2564 patients[J]. ANZ J Surg, 2005, 75(1-2): 55-63. DOI: 10.1111/j.1445-2197.2005.03135.x.
- [36] 徐克, 有慧, 苏洪英, 等. Budd-Chiari 综合征血管病变的分型与临床研究[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(10):896-900. DOI: 10.3760/j.issn:1005-1201.2003.10.008.
- [37] 李天晓, 韩新巍, 马文章, 等. 不同类型 Budd-Chiari 综合征介入治疗研究[J]. 中华放射学杂志, 1999, 33(3):181-184.
- [38] 李彦豪, 陈勇, 何晓峰. 布-加氏综合征的分型及介入治疗的再认识[J]. 临床外科杂志, 1998, 6(5):249-250.
- [39] 中国医师协会腔内血管学专业委员会腔静脉阻塞专家委员会. 布-加综合征亚型分型的专家共识[J]. 介入放射学杂志, 2017, 26(3):195-201. DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2017.03.001.
- [40] 叶敬发, 明英姿, 宫念樵, 等. 腔静脉-心房吻合肝移植治疗布加综合征的临床疗效[J]. 中华消化外科杂志, 2019, 18(4):342-346. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2019.04.009.
- [41] 党晓卫, 付坤坤, 李林, 等. 布-加综合征病人副肝静脉代偿情况及相关因素分析[J]. 中国实用外科杂志, 2018, 38(2): 205-209. DOI: 10.19538/j.cjps.issn1005-2208.2018.02.20.
- [42] Li H, Zhang X, Xu H, et al. Long-term outcomes of interventional treatment for Budd-Chiari syndrome with chronic accessory hepatic vein obstruction[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2021, 33(5): 709-716. DOI: 10.1097/MEG.0000000000001784.
- [43] 潘智阳, 许伟, 祖茂衡, 等. Budd-Chiari 综合征患者肝尾状叶交通静脉临床意义[J]. 介入放射学杂志, 2023, 32(4): 326-329. DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2023.04.004.
- [44] Xia FF, Ni CF, Zu MH. Percutaneous recanalization in hepatic vein-type Budd-Chiari syndrome: hepatic or accessory hepatic vein[J]. Minim Invasive Ther Allied Technol, 2023, 32(1): 18-23. DOI: 10.1080/13645706.2022.2145568.
- [45] Cheng DL, Xu H, Li CL, et al. Interventional treatment strategy for primary Budd-Chiari syndrome with both inferior vena cava and hepatic vein involvement: patients from two centers in China[J]. Cardiovasc Interv Radiol, 2019, 42(9): 1311-1321. DOI: 10.1007/s00270-019-02267-w.
- [46] Zhang Q, Huang Q, Shen B, et al. Efficacy and safety of endovascular intervention for the management of primary entire-inferior vena cava occlusion[J]. Cardiovasc Interv Radiol, 2015, 38(3): 665-671. DOI: 10.1007/s00270-014-0980-4.
- [47] 中国医师协会腔内血管学专业委员会腔静脉阻塞专家委员会. 下腔静脉与肝静脉“膜”与“节段”阻塞界定的专家共识[J]. 介入放射学杂志, 2016, 25(7): 559-561. DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2016.07.001.
- [48] Sun X, Zhou L, Wang M. Restenosis after balloon dilatation with versus without stent placement for hepatic vein involvement Budd-Chiari syndrome[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2021, 31(4): 455-460. DOI: 10.29271/jcpsp.2021.04.455.
- [49] Huang Q, Shen B, Zhang Q, et al. Comparison of long-term outcomes of endovascular management for membranous and segmental inferior vena cava obstruction in patients with primary Budd-Chiari syndrome[J]. Circ Cardiovasc Interv, 2016, 9(3): e003104. DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.115.003104.
- [50] Sun X, Zhang J, Duan F, et al. Comparison of long-term outcomes of balloon angioplasty with or without stent placement for hepatic vein type Budd-Chiari syndrome[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2021, 33(1S): e843-e850. DOI: 10.1097/MEG.0000000000002277.
- [51] Zu M, Xu H, Gu Y, et al. The application and efficacy of stent place for Budd-Chiari syndrome[J]. J Interv Med, 2018, 1(3): 170-175. DOI: 10.19779/j.cnki.2096-3602.2018.03.07.
- [52] Tripathi D, Sunderraj L, Vemala V, et al. Long-term outcomes following percutaneous hepatic vein recanalization for Budd-Chiari syndrome[J]. Liver Int, 2017, 37(1):111-120. DOI: 10.1111/liv.13180.
- [53] Wang Q, Li K, He C, et al. Angioplasty with versus without routine stent placement for Budd-Chiari syndrome: a randomised controlled trial[J]. Lancet Gastroenterol Hepatol, 2019, 4(9): 686-697. DOI: 10.1016/S2468-1253(19)30177-3.
- [54] Ding PX, Li Z, Zhang SJ, et al. Outcome of the Z-expandable metallic stent for Budd-Chiari syndrome and segmental obstruction of the inferior vena cava[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2016, 28(8): 972-979. DOI: 10.1097/MEG.0000000000000640.
- [55] Seijo S, Plessier A, Hoekstra J, et al. Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management[J]. Hepatology, 2013, 57(5): 1962-1968. DOI: 10.1002/hep.26306.
- [56] Giri S, Kale A, Shukla A. Efficacy and safety of transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation for Budd-Chiari syndrome: a systematic review and meta-analysis[J]. J Vasc Interv Radiol, 2022, 33(11): 1301-1312.e13. DOI: 10.1016/j.jvir.2022.07.022.
- [57] Unger LW, Stork T, Bucsics T, et al. The role of TIPS in the management of liver transplant candidates[J]. United European Gastroenterol J, 2017, 5(8): 1100-1107. DOI: 10.1177/2050640617704807.
- [58] Mukund A, Mittal K, Mondal A, et al. Anatomic recanalization of hepatic vein and inferior vena cava versus direct intrahepatic portosystemic shunt creation





- in Budd-Chiari syndrome: overall outcome and midterm transplant-free survival[J]. *J Vasc Interv Radiol*, 2018, 29(6):790-799. DOI: 10.1016/j.jvir.2018.01.781.
- [59] Ding PX, He X, Han XW, et al. An individualised strategy and long-term outcomes of endovascular treatment of Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vena cava thrombosis[J]. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2018, 55(4): 545-553. DOI: 10.1016/j.ejvs.2017.12.016.
- [60] Zhang QQ, Xu H, Zu MH, et al. Strategy and long-term outcomes of endovascular treatment for Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vena caval thrombosis [J]. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2014, 47(5):550-557. DOI: 10.1016/j.ejvs.2014.01.014.
- [61] Fu YF, Xu H, Wu Q, et al. Combined thrombus aspiration and recanalization in treating Budd-Chiari syndrome with inferior vena cava thrombosis[J]. *Radiol Med*, 2015, 120(12):1094-1099. DOI: 10.1007/s11547-015-0554-9.
- [62] Zeng YW, Liu C, Yin MP, et al. Sequential interventional therapy for Budd-Chiari syndrome associated with fresh inferior vena cava thrombosis[J]. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2020, 8(6): 945-952. DOI: 10.1016/j.jvsv.2020.03.005.
- [63] 张曦彤, 徐克, 祖茂衡, 等. Budd-Chiari 综合征肝静脉闭塞的介入治疗[J]. *中华放射学杂志*, 2003, 37(5):449-453. DOI: 10.3760/j.issn:1005-1201.2003.05.015.
- [64] 崔进国, 冯艳皎, 冯子坛, 等. 节段性狭窄闭塞布加综合征的介入治疗[J]. *中华外科杂志*, 1996, 34(7):400-402.
- [65] 徐克, 祖茂衡, 苏洪英, 等. 布-加综合征介入治疗技术操作规范初步方案[J]. *介入放射学杂志*, 2002, 11(4):314-316.
- [66] 孙雷, 刘作勤, 韩庆涛. 下腔静脉超长段闭塞性 Budd-Chiari 综合征的介入治疗[J]. *医学影像学杂志*, 2003, 13(7): 485-487. DOI: 10.3969/j.issn.1006-9011.2003.07.011.
- [67] 孙晓伟, 佟小强, 邹英华, 等. B 超引导下经皮肝穿刺肝静脉成形术在布-加综合征介入治疗中的应用[J]. *中国介入影像与治疗学*, 2005, 2(2): 114-116. DOI: 10.3969/j.issn.1672-8475.2005.02.010.
- [68] Ma H, Gou Y, Wang C, et al. Feasibility and long-term outcomes of hepatic vein recanalization in Budd-Chiari syndrome through intrahepatic collateral pathways[J]. *Eur J Gastroenterol Hepatol*, 2024, 36(10): 1230-1237. DOI: 10.1097/MEG.0000000000002822.
- [69] 中国医师协会介入医师分会. 中国门静脉高压颈静脉肝内门体分流术临床实践指南(2019 版)[J]. *中华医学杂志*, 2019, 99(45): 3534-3546. DOI: 10.3760/cma. j. issn.0376-2491.2019.45.003.
- [70] Hayek G, Ronot M, Plessier A, et al. Long-term outcome and analysis of dysfunction of transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement in chronic primary Budd-Chiari syndrome[J]. *Radiology*, 2017, 283(1): 280-292. DOI: 10.1148/radiol.2016152641.
- [71] 祖茂衡, 徐浩, 顾玉明, 等. 布加综合征疑难病例与介入治疗相关并发症的处理(附 1859 例报道)[J]. *中国普外基础与临床杂志*, 2014, 21(12):1487-1494. DOI: 10.7507/1007-9424.20140354.
- [72] Ding PX, Han XW, Liu C, et al. Inferior vena cava rupture caused by balloon angioplasty during the treatment of Budd-Chiari syndrome[J]. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2019, 42(10): 1398-1404. DOI: 10.1007/s00270-019-02292-9.
- [73] 魏宁, 徐浩, 祖茂衡, 等. 布加综合征介入治疗并发心包填塞的急救处理[J]. *中华放射学杂志*, 2014, 48(5):432-434. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2014.05.019.
- [74] 侯国峰, 卞策, 朱广昌, 等. 布加综合征介入治疗后支架金属支断裂取出 1 例报道[J]. *中国普外基础与临床杂志*, 2016, 23(1):99. DOI: 10.7507/1007-9424.20160027.
- [75] Sharma A, Keshava SN, Eapen A, et al. An update on the management of Budd-Chiari syndrome[J]. *Dig Dis Sci*, 2021, 66(6): 1780-1790. DOI: 10.1007/s10620-020-06485-y.
- [76] Northup PG, Garcia-Pagan JC, Garcia-Tsao G, et al. Vascular liver disorders, portal vein thrombosis, and procedural bleeding in patients with liver disease: 2020 practice guidance by the American Association for the Study of Liver Diseases[J]. *Hepatology*, 2021, 73(1): 366-413. DOI: 10.1002/hep.31646.
- [77] Semmler G, Lindorfer A, Schäfer B, et al. Outcome of Budd-Chiari syndrome patients treated with direct oral anticoagulants: an Austrian multicenter study[J]. *Clin Gastroenterol Hepatol*, 2023, 21(4): 978-987. e2. DOI: 10.1016/j.cgh.2022.04.024.
- [78] Elkrief L, Payancé A, Plessier A, et al. Management of splanchnic vein thrombosis[J]. *JHEP Rep*, 2023, 5(4): 100667. DOI: 10.1016/j.jhepr.2022.100667.
- [79] Zanetto A, Pellone M, Senzolo M. Milestones in the discovery of Budd-Chiari syndrome[J]. *Liver Int*, 2019, 39(7):1180-1185. DOI: 10.1111/liv.14088.
- [80] Shukla A, Shreshtha A, Mukund A, et al. Budd-Chiari syndrome: consensus guidance of the Asian Pacific Association for the study of the liver (APASL) [J]. *Hepatology*, 2021, 15(3): 531-567. DOI: 10.1007/s12072-021-10189-4.
- [81] Agarwal A, Biswas S, Swaroop S, et al. Clinical profile and outcomes of hepatocellular carcinoma in primary Budd-Chiari syndrome[J]. *World J Gastrointest Oncol*, 2024, 16(3):699-715. DOI: 10.4251/wjgo.v16.i3.699.
- [82] 中华人民共和国国家卫生健康委员会医政司. 原发性肝癌诊疗指南(2024 年版)[J]. *中华肝脏病杂志*, 2024, 32(7): 581-630. DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20240611-00290.
- [83] Han G, Qi X, Zhang W, et al. Percutaneous recanalization for Budd-Chiari syndrome: an 11-year retrospective study on patency and survival in 177 Chinese patients from a single center[J]. *Radiology*, 2013, 266(2):657-667. DOI: 10.1148/radiol.12120856.
- [84] 祖茂衡. 加强布加综合征介入治疗后再狭窄研究[J]. *介入放射学杂志*, 2024, 33(11):1159-1161. DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2024.11.001.

