

超声造影诊断“团块型”肝内胆管局限性发育异常1例

张明智, 凌文武, 罗燕

■背景资料

肝内胆管发育异常的常见原因 Caroli's病, 临床及超声医生并不陌生, 但成人无症状的、表现为肝脏团块的局限性肝内胆管发育异常, 临床很少见, 仅影像学检查能发现, 其病因及预后不明确, 与肝脏其他占位性病变的鉴别因关系到患者的诊断和治疗而显得尤为重要。

张明智, 凌文武, 罗燕, 四川大学华西医院超声科 四川省成都市 610041

作者贡献分布: 本文的病例资料由罗燕提供, 并指导本文的写作; 本文的资料搜集与写作由张明智完成; 超声检查由罗燕与凌文武完成。

通讯作者: 罗燕, 教授, 主任医师, 610041, 四川省成都市国学巷37号, 四川大学华西医院超声科. luoyand@hotmail.com
电话: 028-85423325

收稿日期: 2014-03-24 修回日期: 2014-04-21

接受日期: 2014-04-28 在线出版日期: 2014-06-18

Focal dysplasia of intrahepatic bile ducts diagnosed by contrast-enhanced ultrasound: A case report

Ming-Zhi Zhang, Wen-Wu Ling, Yan Luo

Ming-Zhi Zhang, Wen-Wu Ling, Yan Luo, Department of Ultrasound, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, Sichuan Province, China

Correspondence to: Yan Luo, Professor, Chief Physician, Department of Ultrasound, West China Hospital, Sichuan University, 37 Guoxuexiang, Chengdu 610041, Sichuan Province, China. luoyand@hotmail.com
Received: 2014-03-24 Revised: 2014-04-21
Accepted: 2014-04-28 Published online: 2014-06-18

Abstract

Focal dysplasia, mimicking a mass, confined to intrahepatic bile ducts of a liver segment, is rare clinically. Since there are no specific symptoms, signs and laboratory findings, this disease is difficult to diagnose. It can be found only by imaging examinations. Especially, it shows some characteristics different from other liver space-occupying lesions on contrast-enhanced ultrasound.

© 2014 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Ultrasound; Contrast-enhanced ultrasound; Intrahepatic bile ducts; Focal dysplasia

Zhang MZ, Ling WW, Luo Y. Focal dysplasia of intrahepatic bile ducts diagnosed by contrast-enhanced ultrasound: A case report. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2014; 22(17): 2522-2524 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/22/2522.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v22.i17.2522>

摘要

局限于某一肝段、且表现为肝脏团块的肝内胆管的发育异常, 临床少见, 无特异性症状、体征及实验室检查结果, 仅影像学检查能发现, 超声检查尤其超声造影有一定的特征性表现, 能很好地与肝脏其他占位性病变鉴别, 但其诊断须更多地病例积累, 其治疗和预后须更多病例的观察和总结。

© 2014年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: 超声; 超声造影; 肝内胆管; 发育异常

核心提示: 无症状的局限性肝内胆管发育异常, 发现和诊断依赖影像学检查, 超声造影有一定特征性表现, 对于三期等增强的肝脏非占位性局限性病变内观察到不增强的胆管, 要考虑“局限性肝内胆管扩张伴肝脏不均匀改变”的可能。

张明智, 凌文武, 罗燕. 超声造影诊断“团块型”肝内胆管局限性发育异常1例. *世界华人消化杂志* 2014; 22(17): 2522-2524
URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/22/2522.asp>
DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v22.i17.2522>

0 引言

肝内胆管发育异常常见于先天性的肝内胆管囊状扩张症, 即Caroli's病, 但表现为肝脏团块的局限于某一肝段的肝内胆管的发育异常, 文献罕有报道. 本例患者超声造影诊断局限性肝内胆管异常并经手术及病理证实, 但病因未明, 报道如下。

1 病例报告

患者女性, 33岁. 因发现肝占位2 mo入院, 症状及体征无阳性, 否认乙型肝炎及多囊肝肾病史, 5岁时患“急性黄疸型肝炎”. 2 mo前院外电子计算机X射线断层扫描技术(electronic computer X-ray tomography technique, CT)诊断为“肝血管瘤”, 大小约4.5 cm×2.6 cm. 入院后实验室检查均未见异常; 肝脏超声检查发现: 肝脏形态大小未见异常, 实质回声均匀, 右前叶下段查见范

■同行评议者

陈积圣, 教授, 中山大学孙逸仙纪念医院肝胆外科; 刘杰民, 副主任医师, 贵州省人民医院消化内镜科

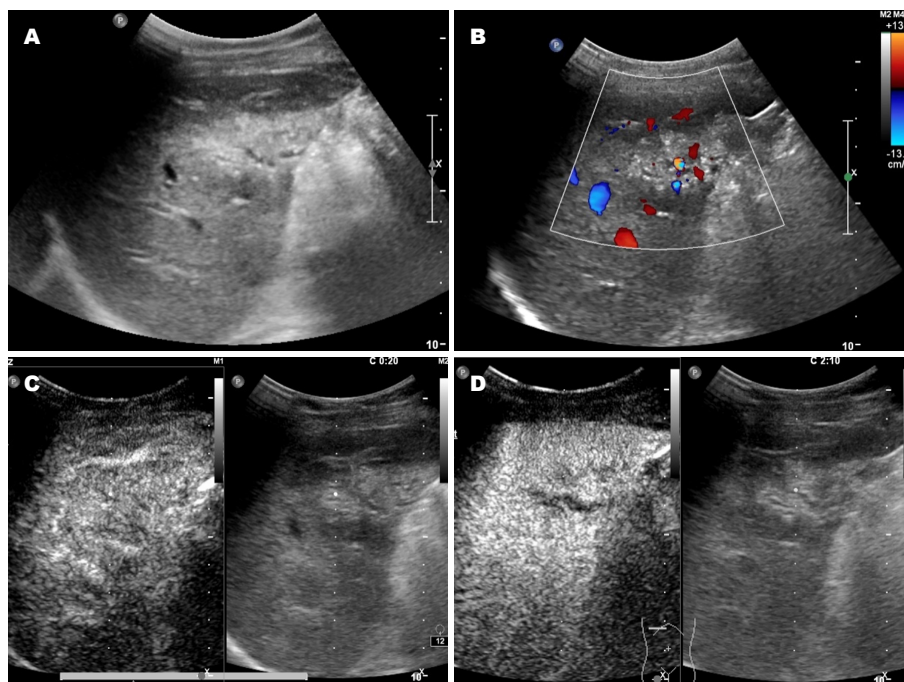


图1 肝内胆管局限性发育异常的声像图表现. A: 灰阶超声显示肝右前叶下段杂乱回声区, 边界不清、形态不规则的稍强回声区内数支条状无回声; B: CDFI显示肝右前叶下段病变区的血流; C: 超声造影动脉期病变呈等增强; D: 超声造影病变区内条状无回声未见强化.

■相关报道

肝内胆管发育异常常见于Caroli's病, 但成人发生于单独肝段的Caroli's病罕见, 仅表现为肝内胆管非梗阻性的节段性扩张, 临床可无症状. 表现为肝脏肿块、肝脏局灶性肝胆管纤维多囊病的病例也可无症状, 病理有增生的纤维组织背景, 电子计算机X射线断层扫描技术及MR有特征性表现, 但缺乏超声在鉴别诊断上的特点.

围约5.0 cm×3.5 cm的稍强杂乱回声团, 边界不清楚, 形态不规则, 内部回声不均匀, 内可见结节样及条状无回声区, 条状无回声区内似可见点片状强回声(图1A), 彩色多普勒显示局部可见点条状的血流信号(图1B); 超声造影杂乱回声团三期均呈等增强(图1C), 内条状及结节样无回声区未见强化(图1D); 超声提示: 右肝混合回声团伴条状无回声及强回声, 结合超声造影考虑多为局限性肝内胆管扩张伴小结石及肝脏局限性不均匀改变(胆管炎所致).

全麻下行“肝占位切除术及胆囊切除术”. 术中发现肝脏大小、质地、颜色未见明显异常, 肝脏V段见一大约5 cm占位性病变, 剖开切除肝脏见其内胆管扩张, 增生灶. 病理诊断: 胆管局灶结构发育异常, 数量增多, 广泛扩张, 小胆管增生. 周围肝组织广泛水肿, 多灶肝细胞淤胆, 血窦内少量中性粒细胞浸润.

2 讨论

肝内胆管局灶性结构发育异常临床不多见, 文献亦罕有报道. 肝内胆管发育异常常见于先天性的肝内胆管囊状扩张症, 即Caroli's病, 是一种少见的儿童或年轻人常染色体隐性遗传性疾病, 约75%的患者为男性^[1], 其确切的发病机制至今仍未阐明, 但先天性的胆管壁发育异常与胆道继发梗阻是形成本病的两个重要因素; 病变可累及段、叶或整个肝脏, 常与先天肝纤维化和先天性多囊性肾病伴发. Caroli's病分为2型: I

型即单纯型, 表现为肝内多数节段性囊状扩张或形状不规则扩张的胆管, 无肝纤维化、肝硬化及门脉高压; II型即合并肝纤维化型, 常伴有门脉高压、脾大等. Caroli's病临床表现多样无特异性, 典型者表现为腹痛、黄疸及腹部肿块. 成人的先天性肝内胆管囊性扩张症病变部位多位于左肝/右肝/左右全肝胆管^[2], 发生于单独肝段的Caroli's病罕见, 仅表现为肝内胆管非梗阻性的节段性扩张^[3], 临床可表现为无症状, 或引发许多症状和体征. 结合该病例的病史, 年青女性, 无明显症状、体征及遗传家族史, 幼时有“急性黄疸型肝炎”史, 无实验室检查的异常发现, 仅影像学有肝脏局灶性病变的发现, 类似发生于单独肝段的Caroli's病, 但本例的影像学表现及病理发现又有所不同: 病灶区的胆管未见与胆道系统相通, 扩张的胆管直径<1 cm, 以小胆管扩张、增生为主, 未见纤维组织增生; 故该病例病因诊断系罕见的单独肝段的Caroli's病、或继发于幼年时肝炎的局灶性肝内胆管发育异常, 均没有更多的证据支持.

对照病理考虑, 本例肝脏呈“团块型”局灶性回声增强的实性区, 可能系局部广泛增生扩张的微小胆管所致大量的微囊性病变产生大量的回声界面所致, 类似于肝脏占位, 而增强超声三期均呈等增强则提示该区域非占位性病变, 该区域内三期均不增强的条管状结构则进一步提示病变多系局限性胆管异常所致. 因此对于肝脏局灶性病变, 是占位性病变或局限性不均

■应用要点

超声造影在肝脏占位性病变的诊断及其在良恶性鉴别上具有独特的优势, 也有助于确定肝内胆管的局限性扩张, 在这类肝脏良性病变的诊断及随访中有较广阔的应用前景.

■同行评价

局限于某一肝段的“团块型”肝内胆管的发育异常,临床少见,无特异性症状、体征及实验室检查结果,超声检查尤其超声造影有一定的特征性表现,对指导临床诊断有一定指导意义。

匀的改变,超声造影能提供很好的鉴别。发现无症状性的肝脏局限性病变伴囊状或条管状无回声,要考虑到局部胆管病变所致的改变,如胆管局灶结构发育异常的可能。Kwon等^[4]报道的表现为肝脏肿块的肝脏局灶性肝胆管纤维多囊病的病例在病史方面与本例有类似之处,其CT及MR的特征性表现为含多个大小不等的无对比增强的囊性成分的团块,而超声表现则与本例不完全相同,表现为含有多个大小不等的囊性成分的等回声或高回声团块。

因胆管炎、肝硬化和胆管癌是Caroli's病的潜在的并发症,故在临床治疗方面主张积极彻底的切除病灶^[5]。但在Kwon等^[4]报道的病例中有两例分别在4年及18 mo的随访中,肝脏肿块的大小及形态未见明显变化。故局灶性肝内胆管发育异常的病变发展、治疗及预后有待更多的病例观察和总结。

超声造影因其在肝脏占位性病变的诊断及其在良恶性鉴别上的独特的优势,而较多应用于肝脏疾病的诊断。局限性的肝内胆管的发育

异常,因无特异性症状、体征,发现和诊断依赖影像学检查,超声检查尤其超声造影有一定的特征性表现,对于三期等增强的肝脏非占位性局限性病变,如果在其内部观察到相互通连的不增强的胆管,应该要考虑到“局限性肝内胆管扩张伴肝脏局限性不均匀改变”的可能。

3 参考文献

- 1 石怀银, 韦立新. 肝内胆管病变的诊断与鉴别诊断. 中华病理学杂志 2011; 40: 56-59
- 2 欧阳杰, 汤地, 李勋, 何强, 彭宝岗, 梁力建. 成人先天性肝内胆管囊性扩张症的诊断与治疗. 中华临床医师杂志(电子版) 2013; 7: 3590-3592
- 3 Levy AD, Rohrmann CA, Murakata LA, Loneragan GJ. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179: 1053-1057 [PMID: 12239064 DOI: 10.2214/ajr.179.4.1791053]
- 4 Kwon JH, Kim MJ, Kim YH, Kang KJ, Kang YN, Kwon SY. Monosegmental hepatobiliary fibropolycystic disease mimicking a mass: report of three cases. *Korean J Radiol* 2014; 15: 54-60 [PMID: 24497792 DOI: 10.3348/kjr.2014.15.1.54]
- 5 王鸿慧, 孔瑞, 孙备. Caroli's病的研究进展. 哈尔滨医科大学学报 2006; 40: 518-519

编辑 田滢 电编 都珍珍

