·短篇·

肝脏孤立性胆管错构瘤1例

邓 辉 程 伟 周 怡* 王 燕 胡艳丽 甘红波 乔大发
联勤保障部队第991医院放射科 (湖北 襄阳 441003)

【关键词】胆管错构瘤；增强扫描
【中图分类号】R73
【文献标识码】A
DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.8.003

Solitary Cholangiohamartoma of the Liver: A Case Report and Literature Review

DENG Hui, CHENG Wei, ZHOU Yi*, WANG Yan, HU Yan-li, GAN Hong-bo,QIAO Da-fa.
Radiology Department of 991st Hospital Joint Logistic Support Force, Xiangyang 441000, Hubei Province, China

Keywords: Biliary Hamartoma; Enhancement Scan

1 病例资料

患者男性，24岁。胸部CT体检示肝左叶不规则囊性低密度灶，随后行上腹部CT增强扫描示肝左叶不规则囊性低密度灶，边界尚清，无明显强化，提示良性病变，囊腺瘤可能，不除外其它。上腹部MRI示T_1WI呈低信号，T_2WI示多个囊性灶簇积，部分囊性灶内可见点状低信号，边界尚清，提示良性病变。术后肉眼可见破碎肝组织5.5cm×5.5cm×1.8cm一堆，切面可见多发囊性改变，其内壁光整，切开可见清亮液体流出。病理示良性胆管源性囊性病变，符合胆管错构瘤。

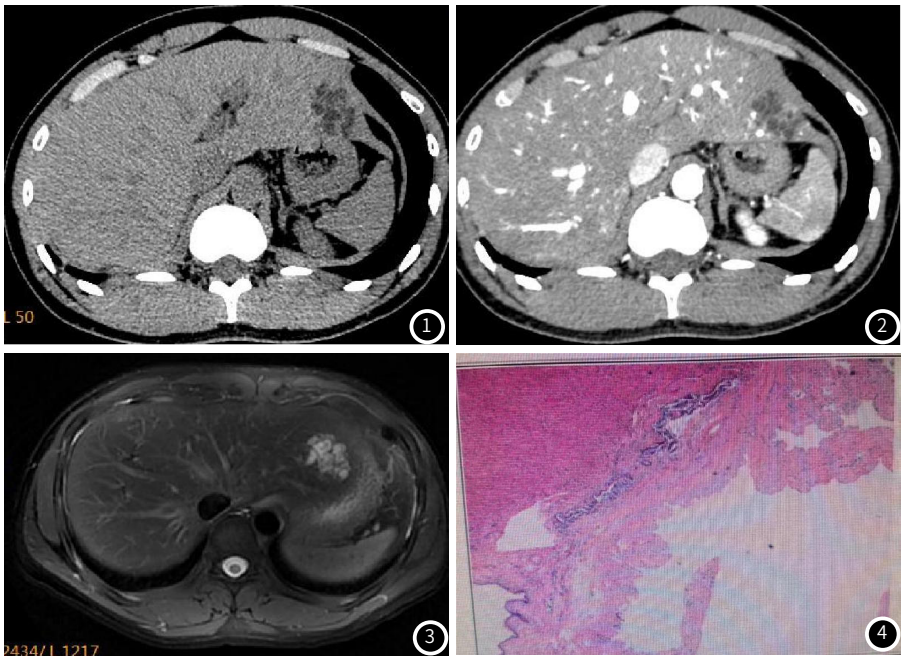

图1 肝左叶低密度灶，其内见多发不规则囊腔簇积。**图2** 肝左叶多发囊腔无明显强化。**图3** MRI T2压脂示肝左叶多发不规则囊性灶簇积，部分囊腔内可见点状低信号。**图4** 病理示良性胆管源性囊性病变，符合胆管错构瘤。

2 讨 论

胆管错构瘤又称微小错构瘤，由von-Meyenburg于1918年首先描述，故又称Von Meyenburg Complexes(VMC)，系紊乱、结构不良胆管形成的大小不等的囊性改变[1]。镜下由小的不规则胆管构成，有时可见扩张，其内可见沙粒状稍高密度浓缩胆汁，胆管周围纤维组织增生[2]。病因尚不清晰，部分文献提示可能与胚胎晚期肝内小胆管发育过程中异常中断有关[3]。此病无明显临床症状，多在做相关检查时发现。

有文献表明[4]胆管错构瘤有5种分型：即多个小囊性改变、单个不规则团片状改变、单个小囊性改变、胆管壁增厚和微小胆管错构瘤。(1)多个小囊表现为弥漫分布在肝内的多发囊性病变，呈“满天星”状改变，病灶大小不等，最大直径多<15mm，动态增强扫描时强化不明显；(2)单个不规则团片状病灶，以囊状结果为著，可能由多个邻近的异常小胆管不断分泌胆汁，并融合、膨大所致，由于周围纤维基质影响，病灶可见迂曲的管状影[5]，呈抱团样改变；(3)单个胆管错构瘤与肝囊肿不同，病变多发

【第一作者】邓 辉，男，主治医师，主要研究方向：医学影像诊断。E-mail：1143827288@qq.com
【通讯作者】周 怡，女，主治医师，主要研究方向：医学影像诊断。E-mail：165283313@qq.com

生于肝包膜下，呈灰白色或白色密实小结节，边界光整，直径多<5mm，多在手术中偶然发现；(4)胆管错构瘤表现为局部胆管壁增厚更为罕见，它主要发生在肝外胆管壁；(5)微小胆管错构瘤在常规影像检查中，常常难以发现。本例为单发不规则团块状。

肝脏胆管错构瘤少见，发生于成人且单发者更少见[6]。胆管错构瘤患者临床症状多不明显，肿块生长缓慢，本例是在胸部CT体检时偶然发现，复习1年前胸部CT肝左叶病变较前无明显变化，实验室检查未见异常，与文献报告相符。

肝内孤立性胆管错构瘤CT表现为多发不规则囊状低密度灶，可见“簇积征”，边界尚清，无明显强化。MRI上T_1WI为低信号，T_2WI为多发不规则高信号灶簇积，部分囊腔内可见点状低信号，本例T_2WI示部分囊腔内点状低信号可能与扩张胆管内颗粒状浓缩的胆汁有关。肝内孤立性胆管错构瘤需与肝囊肿、囊腺瘤、囊腺癌、肝脓肿、肝血管瘤等鉴别：(1)肝囊肿，影像为肝实质内类圆形水样密度灶，有张力，壁光滑，边界清晰，增强扫描无强化；胆管错构瘤形态多不规则，边界尚清，无明显强化。(2)肝囊腺瘤，影像为肝实质内稍密密度灶，囊腔较大，多有纤维分隔，囊壁及分隔薄且光整，囊壁及分隔动态增强扫描时可见轻中度强化；胆管错构瘤的囊腔，由于周围致密的纤维间隔的限制，病灶扩张难度较大，圆形、类圆形少见，所以大部分病灶无明显张力，从而有多种多样的形态出现，如菱形、三角形、柱形、长条形及多角形等，最常见的形态是多角形、菱形[7]。(3)肝囊腺癌，肝内囊实性肿块，囊壁厚薄不一，可见壁结节，增强扫描可见每项不均匀性强化。(4)肝内脓肿，患者常有高热，实验室检查常有血象升高，CT及MRI增强扫描时表现为分层状强化，出现“靶征”。(5)肝血管瘤，表现为肝内类圆形稍低密度灶，增强扫描可见渐近性强化；胆管错构瘤一般无明显强化，部分可见边缘部轻度强化，可能为病灶周围肝组织受压或炎性浸润而导致的[8]。

肝内孤立性胆管错构瘤在工作中不常见，但在影像上还是有一定的特征性，若将不同的影像检查综合分析，对影像诊断的得出具有重要意义。但在实际工作中，还是要重视鉴别于其他肝脏囊性病变，注意定期随访，最终确诊还是依靠肝脏穿刺细胞学检查。

参考文献

[1]曾鹏程,陶辉,杨金生,等.胆管错构瘤的影像诊断与鉴别诊断[J].赣南医学院学报,2016(4):562-564.
[2]刘汉东,陈杰,王志军.肝脏胆管错构瘤1例[J].医学理论与实践,2013,26(13):1740-1741.
[3]冯伟,赵龙栓.肝内胆管错构瘤3例诊治分析[J].肝胆胰外科杂志,2019,31(12):761-763.
[4]朱艳艳,孙英姿,杨丽,等.肝内胆管错构瘤的影像学诊断[J].医学影像学杂志,2020,30(12):2254-2257.
[5]杨永波,丁国军,孙松,等.胆管错构瘤的临床病理表现与影像对照分析[J].浙江医学,2017,39(21):1921-1923.
[6]陆伦,程红岩,龙行安,等.成人单发肝脏胆管错构瘤2例[J].医学影像学杂志,2011,21(12):1862.
[7]胡丽,吴德红,余刚,等.成人多发胆管错构瘤的CT和MRI诊断[J].CT理论与应用研究,2016,25(3):355-362.
[8]云香,沈冰奇. 胆管错构瘤的CT表现(附5例报告)[J].影像诊断与介入放射学,2012,21(4):288-290.

(收稿日期：2023-05-25)
(校对编辑：韩敏求)

（上接第4页）

的问题设计能引导学生掌握隐藏于问题背后的基础医学知识，助于其构建完整的知识体系[13-14]。风湿免疫、内分泌等学科的疾病十分具有代表性，是少见病、罕见病、疑难病的典型学科，尤其风湿免疫科病是罕见病的重灾区。本次研究以风湿免疫性疾病为抓手，建立省内乃至国内风湿免疫PBL教学临床案例库，探索出一套行之有效的创新教学法。分层教学又称为分级教学，是一种针对不同学生的学习需求和能力水平进行分层教学和管理的教学方法，适用于不同年级和学科的教学。它将学生划分为不同的层级，为教师提供相应的教学策略和方法，以满足每个学生的需要[15-16]。此次研究中采用分层教学可以根据学生的不同学习需求和能力水平，将学生分类，使每个学生受到的教育资源和内容都能够得到最大限度的发挥。通过分层教学，学生能够得到更好的教育资源和内容，学习效果会更加显著，同时也可以提高学生的学习兴趣和参与度，提高教学质量。

综上所述，将基于PBL模式的分层教学模式应用于教学实践中，不仅能够有效增强医学生的操作技能，提升学习成绩，还可以进一步提升教学质量，教学效果良好。

参考文献

[1]吕有标,黄春芝,张保寅,等.中国罕见病研究现状及对策建议[J].中国药物经济学,2020,16(2): 9-13.
[2]Nabbout Rima,Zanello Galliano,Baker Dixie,et al.Towards the international interoperability of clinical research networks for rare diseases: recommendations from the IRDiRC Task Force[J].Orphanet Journal of Rare Diseases,2023,18(1):1017-1020.
[3]何山,高仕奇,何欣悦,等.中国罕见病领域新进展(2020—2021)[J].协和医学杂志,2021,13(1) :39-45.
[4]Llerena Juan,Sixel Bruna,Thomazinho Paula,et al. Challenges and hurdles to cope with Pompe disease in the Brazilian Unified Health System (SUS) frame:lessons learned from a series of 19 patients from a national Rare Disease Reference Center in the state of Rio de Janeiro,Brazil[J].Molecular Genetics and Metabolism,2023,138(2):578-760.
[5]Félix Têmis Maria,Fischinger Moura de Souza Carolina,Oliveira João Bosco,et al. Challenges and recommendations to increasing the use of exome sequencing and whole genome sequencing for diagnosing rare diseases in Brazil: an expert perspective[J].International Journal for Equity in Health,2023,22(1):753-756.
[6]段小红.我国口腔遗传病与罕见病的诊治现状与思考[J].实用口腔医学杂志,2023,39(1):5-10.
[7]梁海旭,黄如方,王一浩,等.罕见病患者焦虑症状和自我污名化与非稳态负荷的关联研究[J].中国慢性病预防与控制,2023,31(2):106-110,116.
[8]张抒扬,徐昊鹏,朱翀,等.中国罕见病研究的现状与未来[J].协和医学杂志,2018,9(1):5-9.
[9]李悦华,魏澄江,王薇,等.PBL联合CBL教学法在整复外科相关罕见病教学中的应用[J].组织工程与重建外科,2023,19(2):210-212.
[10]高静,张洁,王晨菲.情景模拟和PBL教学法在内分泌科临床教学中的应用[J].中国继续医学教育,2021,13(1):31-34.
[11]覃倩倩,黄丽涛,李敏华,等.分类分层教学在脑病科中医住院医师规范化培训中的实践[J].中国继续医学教育,2023,15(5):67-71.
[12]张琳雪,陈建军,段颖妮.《医用物理学》微课程在新疆医学专科院校分层教学的探究与思考——以新疆医科大学为例[J].课程教育研究,2020,17(14):238-240.
[13]陈永熙,朱坚轶.加拿大McMaster大学医学院基于问题学习教学模式及其启示[J].中华医学教育杂志,2021,3(1):284-288.
[14]李美桦,赵文嫣,张浩.基于多模可视化联合PBL教学模式在肝胆外科手术教学中的应用[J].卫生职业教育,2023,41(2):79-82.
[15]傅晗,董阳超.以专业特点为导向的分层教学法在医学微生物学教学中的应用[J].医学教育研究与实践,2019,27(5):852-854.
[16]张春云,王志敏,潘嘉宇.精准分层教学在重症医学规培带教中的意义[J].中国继续医学教育,2021,13(15):75-79.

(收稿日期：2023-06-25)
(校对编辑：韩敏求)