

论 著

肝内胆管错构瘤影像学诊断

1. 湖北医药学院附属襄阳医院放射科 (湖北 襄阳 441000)

2. 湖北省汉川市人民医院放射科 (湖北 汉川 431600)

杨 峰¹ 黄 博² 向 浩¹
宋 萍¹

【摘要】目的 探讨胆管错构瘤CT及MRI特点,以提高对该病的诊断水平。**方法** 回顾分析经本院证实的胆管错构瘤患者共13例CT及MRI资料,观察病变在CT及MRI图像上的分布、大小、形态及强化特点。**结果** 胆管错构瘤在CT平扫主要表现为肝内低密度的囊性病灶,大小不等,形态各异,边界部分清楚,部分不清楚,增强扫描无明显强化,MRI主要表现为长T1长T2改变(T1WI上病变信号低于肝实质,T2WI病灶显示为明显的高信号),增强扫描病灶未见明显强化,部分病灶出现边缘强化及结节状强化,MRCP成像显示肝内囊性病变与肝内胆管不相通,肝内胆管树分支未见明显异常。**结论** 胆管错构瘤的CT及MRI表现有一定的特征性,有助于对该病的诊断,最终确诊有赖于采用活体组织进行病理学检查。

【关键词】 胆管错构瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R575.7

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.04.22

通讯作者: 黄 博

Intrahepatic Bile Duct Hamartoma Imaging Diagnosis

[Abstract] Objective To discuss CT and MRI findings of multiple hepatic biliary hamartoma in order to improve the understanding of this disease. **Methods** The CT and MRI findings of multiple biliary hamartoma proved by biopsy and pathology in 13 cases were retrospectively analyzed. Then observing the lesions in CT and MRI images on the distribution, size, morphology and enhancement characteristics. **Results** CT scan showed multiple lesions of hepatic biliary hamartoma were low density, contrast enhanced scan showed no enhancement. Lesions were long signal intensity on T1WI and T2WI, and enhanced scanning had no obvious enhancement, some lesions appeared edge enhancement and nodular enhancement. MRCP showed the multiple intrahepatic cystic high signal which was not connected with visible biliary tree. **Conclusion** There are certain characteristic in CT and MRI findings, which is helpful in the diagnosis of the disease, the final diagnosis depends on pathological examination was performed by living tissue.

[Key words] Biliary Hamartoma; Tomography, X-ray; Computed; MR Imaging

胆管错构瘤是由于胚胎发育过程中胆管板向胆管的转化发生障碍,吸收不充分所导致的错构性病变。是Von Meyenburg在1918年首先描述的,故该病又称为Von Meyenburg综合征,简称VMC,临床上较为少见。本文回顾性分析经过临床穿刺活检病理证实的胆管错构瘤的CT及MRI表现,结合文献对本病的病理及影像学特点进行讨论,以提高对本病的认识。

1 材料与方法

1.1 研究对象 收集我院于2010年4月至2014年12月经过病理证实的胆管错构瘤13例,其中男8例,女5例,最大82岁,最小12岁,平均年龄44岁,患者临床表现多为无症状,部分为反复上腹胀痛、发热或合并其他疾病而就诊。

1.2 检查方法 所有患者均行MRI平扫、增强及MRCP检查,其中3例患者行CT检查。MRI扫描采用西门子1.5T磁共振或GE3.0T磁共振机。平扫包括T1WI成像、频率预饱和T1WI、T2WI、稳态进动梯度回波成像,增强扫描为GdDTPA动脉期、门脉期扫描。3D冠状位薄层扫描,层厚2~3mm,并对采集到的原始图像进行MIP重组,重组MPCP图像。CT扫描采用GE64层螺旋CT扫描机。扫描范围上腹部,扫描后将原始数据以0.625mm重建,传至GEW4.3、GEW4.5工作站,再由放射科主治医师进行观察分析。

2 结 果

2.1 病变的分布、大小、形态 13例胆管错构瘤患者病灶分布均为多发,8例病变弥漫均匀分布肝实质内(图5-9),5例病灶分布不均匀,分布在左叶及右叶,其中以右叶为主4例(图1-4, 10-12),以左叶为主1例,病变大部分位于肝实质内,部分病灶位于肝脏边缘,病灶大小不一,直径约为1~15mm。病灶形态多样,有圆形、卵圆形、菱形或不规则形,边缘清楚或不清楚。

2.2 CT及MRI影像表现 CT平扫病灶成呈低密度改变,边缘清楚或模糊,肝内外胆管未见明显扩张,CT增强扫描无明显强化,边界清楚,无包膜。MRI平扫呈长T1长T2改变,T1WI显示病变信号略低于肝实质,T2WI病灶显示清楚,呈明显高信号,增强扫描未见明显强化,部分病灶可见环形强化或结节状强化,MRCP显示肝内多发囊状高信号影与肝内胆管不相通。

3 讨论

3.1 病理与临床表现 胆管性错构瘤是一种小叶间胆管畸形^[1],也称胆管微小错构瘤或von Meyenburg综合征(VMC)。特点是多发的、大小不一的囊性病变,并被多少不等的纤维基质所包裹^[2]。胆道错构瘤的发病率文

献报道各异,尸检发现率约为0.69%~2.8%^[3],该病多发于2岁以下儿童,男女发病无明显差异。病理学表现包括局部胆管样结构聚集、不同程度胆管扩张,在丰富的结缔组织间隔背景上可见内衬胆管上皮,被致密纤维间隔包裹。病变为多发性,小于15mm,大小近似,分布较均匀,遍布全肝,偶有散在或单发病变报道,有时甚至为胆管错构瘤、肝囊肿及胆管周围腺体混合组成^[4]。根据错构瘤与胆管扩张程度可将胆管错构瘤分为3类:①以实性成分为主,伴胆管狭窄;②囊实性成分均存在,胆管轻度扩张;③显著囊性成分伴胆管明显扩张^[1]。胆管错构瘤一般无临床症状,体征不典型,生长缓慢,部分表现上腹部进行性增大的肿块,肿块压迫周围脏器可引起胃肠道症状。而成年人常因反复肝

功能异常或因初步疑为肝脏占位性病变而就诊^[5]。通常在影像检查、外科手术或尸检中被意外发现。实验室检查无特异性,部分病人可出现转氨酶、胆红素异常,但血AFP和CEA一般正常^[6]。

3.2 CT及MRI影像表现 胆管错构瘤在影像学上有一定的特征性表现。在肝内常多发,可以局限于某一肝段,也可以累及多个肝段但是以某一肝段为主,最常见者为弥漫分布于全肝,边界清楚或不清楚,没有包膜。胆管错构瘤形态多种多样,可以为圆形、长条形、菱形或多角形,以菱形和多角形常见。这可能是由于错构瘤的囊壁由胆管上皮构成,周围绕以纤维组织,不易扩张,尽管有一定的张力,多数病灶难以形成圆形,其边缘不如肝囊肿那样锐利、光整、清晰。CT平扫表现为肝内多发低密度囊状

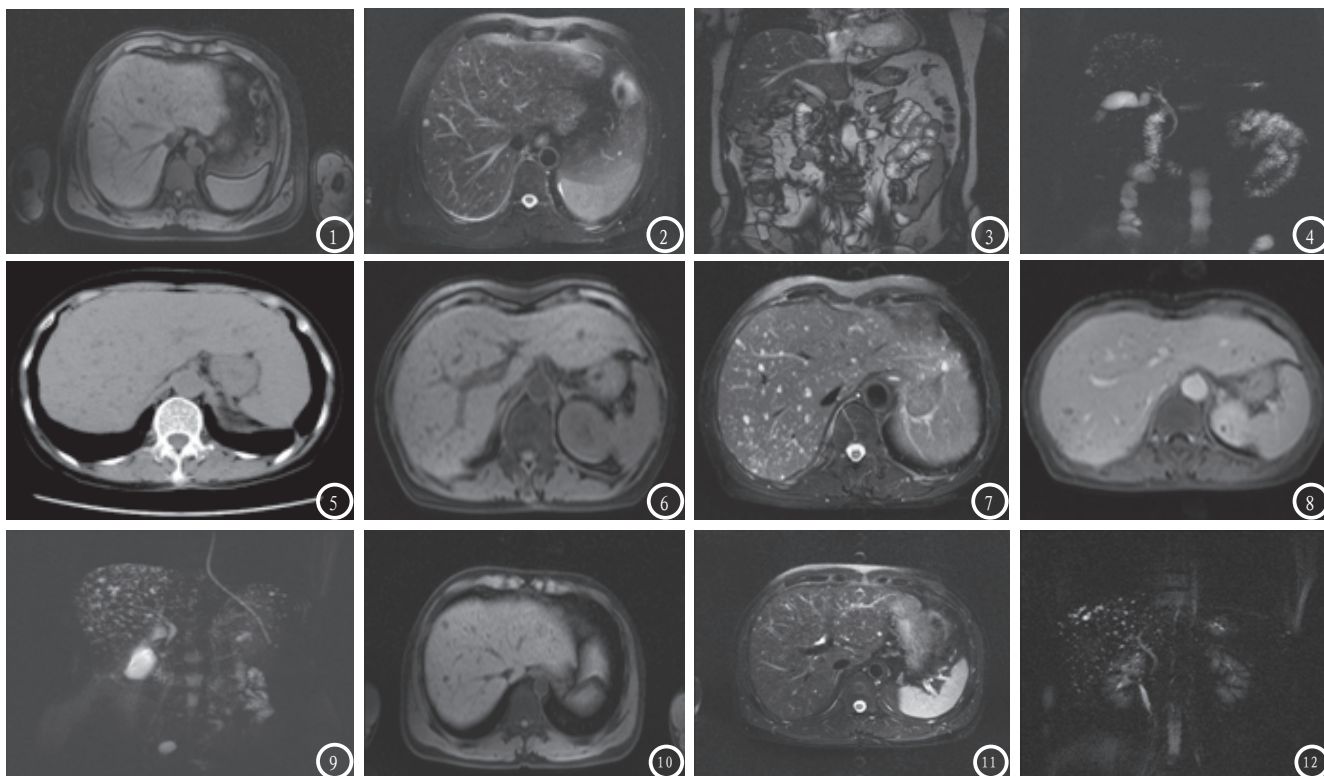


图1-4 胆管错构瘤患者,以右肝分布为主,MRI显示肝脏内见多个大小不等类圆形、条片状长T1(图1)长T2(图2)异常信号灶,信号较均匀,部分边界较清,Trufi(图3)示肝左右叶均有分布,MRC(图4)显示肝内多发囊状高信号病变,与胆管不相通,以右肝分布为主。

图5-9 胆管错构瘤患者,全肝弥漫均匀分布,CT(图5)示肝内多个大小不等片状低密度影,部分边界较清。MRI显示肝脏内见多发大小不等类圆形长T1(图6)长T2(图7)异常信号灶,信号较均匀,部分边界较清,增强扫描(图8)示肝脏内多发病灶部分不强化,部分呈环形强化,部分可见结节样强化,MRC(图9)显示肝内多发囊状高信号病变,与胆管不相通,全肝均匀弥漫分布。

图10-12 胆管错构瘤患者,以右肝分布为主,MRI显示肝脏内见多个大小不等类圆形、条片状长T1(图10)长T2(图11)异常信号灶,信号较均匀,部分边界较清,MRC(图12)显示肝内多发囊状高信号病变,与胆管不相通,以右肝分布为主。

小病灶^[7],边界清晰或模糊,病灶直径几毫米至十几毫米不等,多小于15mm,增强时无明显强化,通过观察小囊的形态及边缘特征可作出趋向性诊断^[8]。MRI主要表现在T1WI上病变信号低于肝实质,T2WI上病灶显示清楚,呈明显的高信号,在FIESTA序列上,多数病变显示为高信号,与T2WI比较,显示的病变数量有所减少^[9]。增强扫描时病灶无强化,部分病灶出现环形强化,有学者^[10]认为是病灶压迫临近肝组织或炎性细胞浸润所致。少部分病灶出现结节状强化,多为较大病灶的壁结节强化。MRCP多角度观察可获得本病丰富的形态和空间信息,病灶呈现肝区多发高信号小囊性病变,散在分布,与胆管树不相通,且与扩张的胆管也未相通,较大的肝内外胆管无明显发育异常。MRI检查的敏感性及特异性优于CT^[11],被认为是诊断胆管错构瘤的金标准^[12]。

3.3 鉴别诊断 胆管错构瘤需要与多发性肝囊肿、肝脓肿、肝海绵状血管瘤、肝转移瘤、先天性肝内胆管囊状扩张(Caroli氏病)、华支睾吸虫等病进行鉴别。多发性肝囊肿表现为圆形或类圆形,张力较高,边缘锐利,密度接近于水,分布不均匀,无强化;而胆管错构瘤病灶形态不规则,多数病灶边缘不清晰,病变密度或信号强度也有不同。肝脓肿临床症状和体征较典型,实验室检查急性期多有白细胞升高,肝功能检查多有ALP升高,CT和MRI增强表现为“靶”征,病变周围可见水肿带。胆管错构瘤有少数出现周边炎症,增强扫描边缘可见轻度强化,但是本病周围无水肿带,多发小脓肿病变边缘轻度强化,与胆管错构瘤较难鉴别。海绵状血管瘤增强扫描动脉期病灶有特征性的边缘强化,密

度高于周围肝实质,接近同层腹主动脉,门脉期及延时期强化范围逐渐向中央部分扩大,对比剂逐渐填充,甚至全瘤范围填充,呈等密度改变。胆管错构瘤增强扫描强化形式与之不相符。肝脏囊性转移瘤多见于卵巢癌、胰腺粘液囊性癌等富血供肿瘤,多为单房性,往往伴有囊肿内出血,此时CT和MRI的诊断比较容易。增强扫描边缘或多或少均匀环形强化,与胆管错构瘤边缘强化的病灶鉴别较困难,尤其是合并其他部位肿瘤者,需与转移灶相鉴别^[13]。Caroli氏病的囊性病变与胆管树相通,而胆管错构瘤病灶与胆管树不相通。MRI平扫可见中心点征。华支睾吸虫患者多有生吃鱼虾史,CT表现肝外胆管无扩张,肝内胆管从肝门向周围均匀扩张,肝被膜下囊样扩张的小胆管以肝周边分布为主,管径大小相似。

综上所述,胆管错构瘤常为多发,弥漫分布多个肝段多见,也可分布于某一肝段或以某一肝段为主。在CT和MRI上呈有壁的小囊样病变,病灶形态各异,直径大多小于15mm,与引流胆汁的胆管树无交通,增强扫描无强化或边缘强化及结节状强化,胆管错构瘤的CT及MRI表现有一定的特征性,有助于对该病的诊断,对肝内胆管错构瘤的诊断鉴别临床意义在于对那些有原发肿瘤的病人,影像检查时候勿将肝脏的胆管错构瘤误诊为多发转移瘤。最终确诊有赖于采用活体组织进行病理学检查。

参考文献

1. Karahan OI, Kahriman G, Soyuer I, et al. Hepatic von Meyenburg complex simulating biliary cystadenocarcinoma[J]. Clin Imaging, 2007, 31(1): 50-53.
2. Mimatsu K, Oida T, Kawasaki

- A, et al. Preoperatively undetected solitary bile duct hamartoma (von Meyenburg complex) associated with esophageal carcinoma[J]. Int J Clin Oncol, 2008, 13(4): 365-368.
3. Tohmé-Noun C, Cazals D, et al. Multiple biliary hamartomas: magnetic resonance features with histopathologic correlation[J]. Eur Radiol, 2008, 18(2): 493-499.
4. Ryu Y, Matsui O, Zen Y, et al. Multicystic biliary hamartoma: imaging findings in four cases[J]. Abdom Imaging, 2010, 35(5): 543-547.
5. 程素珍, 李彬祥. 肝Von Meyenburg的CT诊断与病理对照[J]. 山西医科大学学报, 1998, 29(4): 364.
6. Gong J, Kang W, Xu J. MR imaging and MR Cholangiopancreatography of multiple biliary hamartomas[J]. 2012, 2(2): 133-134.
7. 靳二虎, 梁宇霆, 张澍田, 等. 胆管错构瘤的CT和MRI表现[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(7): 1142-1143.
8. 王革. 胆管错构瘤的CT和MRI表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2009, 20(11): 864-866.
9. 田春梅, 张林, 冯燕等. 成人多发胆管性错构瘤的CT、MRI表现[J]. 医学影像学杂志, 2011, 21(3): 705-707.
10. 韩希年, 满玉琳, 王俭等. 成人单发肝内胆管性错构瘤的影像学表现(附3例报告)[J]. 实用放射学杂志, 2008, 24(1): 62-64.
11. Kudo M. Hepatic peribiliary cysts: clinically harmless disease with potential risk due to gradual increase in size and number[J]. J Gastroenterol, 2001, 36(4): 286-288.
12. Salles VJ, Marotta A, Netto JM, et al. Bile duct hamartomas--the von Meyenburg complex[J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int, 2007, 6(1): 108-109.
13. Morteale B, Morteale K, Seynaeve P, et al. Hepatic bile duct hamartomas (von Meyenburg complexes): MR and MR cholangiography findings[J]. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26(3): 438-443.

(本文编辑: 张嘉瑜)

【收稿日期】2015-03-09