

短篇

肝内胆管囊腺瘤一例及文献复习

广州医科大学附属第三医院放射科
(广东 广州 510150)

刘利珊 宋 亭 黄建威

【关键词】肝内；胆管

【中图分类号】R657.4

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.01.046

通讯作者：宋 亭

胆管囊腺瘤(biliary cystadenoma, BCA)是一种较少见的具有潜在恶变倾向以及较高的复发率的良性肿瘤,其起病缓慢,早期临床症状常无特异性,易误诊为肝囊肿。本文回顾性分析我院一例经病理证实为肝内胆管囊腺瘤患者的临床、影像及病理学资料,旨在提高对该病的认识。

1 临床资料

女,59岁,因“皮肤瘙痒1周,尿黄、身目黄染5天”入院;患者既往有高血压、2型糖尿病及慢性胰腺炎病史;查体:全身皮肤粘膜、巩膜轻度黄染,剑突下扪及肿块,大小约8cm×8cm,质软,边界清楚,无压痛,莫非氏征阴性,麦氏点无压痛。尿液分析提示白细胞酯酶2+,胆红素(BIL)3+,尿白细胞78个/u1,肝功能检查提示:总胆红素(T BILI)261.3umol/L(参考范围3.4-17.1umol/L),直接胆红素(D_BIL)212.27umol/L(参考范围0-5.1umol/L),碱性磷酸酶(ALP)163.2U/L(参考范围20-135 U/L),谷氨酰转氨酶(GGT)244.8 U/L(参考范围7-45 U/L);癌胚抗原、糖类抗原199及甲胎蛋白均未见异常。腹部彩超提示右上腹与剑突之间多房囊性肿物。

腹部CT检查显示肝左叶一多房囊性肿块影,边界清楚,大小约10.6cm×15.3cm×16.3cm,囊内可见多发大小不等小囊及分隔,囊壁及分隔厚度较均匀,并可见多发结节状钙化,增强扫描囊壁及分隔轻度强化,其内液性成分未见明显强化,邻近肝总管受压变窄,肝内胆管多发轻度扩张,见图1-4。

腹部MRI检查显示肝左叶巨大囊性肿块影,囊壁结构清楚,囊内可见多发小囊,部分囊壁稍增厚,大部分囊液T1WI呈低信号,T2WI呈高信号,其中一小囊腔内囊液呈短T1长T2信号,囊壁及分隔T1WI呈稍高信号,T2WI呈低信号,增强扫描囊液无明显强化,囊壁及分隔轻度强化,强化程度低于正常肝实质,邻近肝总管受压变窄,其以上肝内胆管多发轻度扩张。影像诊断提示肝包虫病与肝内胆管囊腺瘤相鉴别,见图5-8。

术前肝包虫血清抗体检测阴性。手术探查:肝左叶见一10cm×15cm×16cm囊性肿物突出于肝脏脏面,肝总管受压,肝内胆管轻度扩张;于囊肿菲薄处穿刺,吸出墨绿色浑浊脓性囊液约1000ml,囊肿内注入10%氯化钠浸泡,超声刀切除囊肿顶部,肉眼观大囊内有多发小囊,术中冰冻提示:肝囊肿。遂行“肝囊肿切开、部分囊肿切除、胆总管切开探查、T管引流术”。术后病理结果为肝内胆管囊腺瘤。

术后11个月患者复查生化检查提示:总胆红素(T BILI)77.1umol/L(参考范围3.4-17.1umol/L),直接胆红素(D_BIL)166.97umol/L(参考范围0-5.1umol/L),丙氨酸氨基转氨酶(ALT)209.6U/L(参考范围7-40U/L),天冬氨酸氨基转氨酶(AST)116.2U/L(参考范围13-35U/L),碱性磷酸酶ALP324.4U/L(参考范围20-135U/L),谷氨酰转氨酶(GGT)1532.7 U/L(参考范围7-45U/L);糖类抗原199(CA199)503.08U/mL(参考范围0-37U/mL),甲胎蛋白、癌胚抗原、血常规、感染四项及大便分析均未见异常。复查上腹部CT提示肝左叶残留病灶较术前明显增大,肝内胆管扩张较前明显。再次入院行左半肝切除术,术后病理肉眼观切面呈多

囊性，囊囊不相通，切开可见淡黄色清亮液体流出；镜下可见囊壁为高柱状黏液上皮，腔缘有丰富的包浆，细胞核无异型性，上皮细胞下方见卵巢基质样细胞(见图9)，病理诊断：肝内胆管囊腺瘤。术后两年随访无复发。

2 讨论

BCA是一种非常罕见的良性肿瘤，约占所有胆管囊性肿瘤的5%^[1]。好发于中年女性^[2]，发病原因可能与胚胎时期的胆管上皮发育异常相关^[3]；病灶多为单发，大多发生于肝内胆管，极少数发生于肝外胆管^[4]。BCA通常生长较缓慢，临床表现无特异性，可因肿瘤体积生长到较大时压迫周围组织出现一些症状，部分病人以黄疸、腹部疼痛就诊，也有部分病人因恶性、呕吐、消瘦或者反

感油腻食物就诊。实验室检查可出现总胆红素、ASL、ALT、ALP升高，部分可有Ca199、CEA轻度升高^[5]。本例为中年女性与该病好发年龄及性别相符，临床症状主要为皮肤黄染，实验室检查总胆红素、直接胆红素及ASL、ALT、ALP均升高，相比于肝脏其他病变，此病例临床表现及实验室检查无明显特异性。

BCA具有发展为胆管囊腺癌(biliary cystadenocarcinoma, BCAC)的倾向^[6]，治疗方式首选肝叶切除^[7-8]。本病例首次手术术中病理冰冻提示肝囊肿，因此手术仅做囊肿部分切除，术后病理回报为肝内胆管囊腺瘤。术后11个月实验室检查及复查CT均提示肿瘤复发，病灶较术前增大，因而进行第二次病灶及肝左叶切除术，术后恢复良好，2年随访无明显再次复发。

显再次复发。

BCA的影像表现一般为单发、多房样囊性肿物，边界清楚，囊壁规整、其内多可见分隔，较少出现钙化及壁结节^[9]，增强扫描囊壁及分隔可轻度强化。MRI上胆管囊腺瘤囊液的信号取决于液体成分，例如蛋白的含量或者是否合并出血，T1WI囊液的信号强度随着蛋白的含量增高而增高，T2WI图像囊液的信号强度随着蛋白含量增高而降低；合并出血时血红蛋白等产物也可造成MRI信号强度的改变^[10]。较为常见的是囊液呈均匀长T1长T2信号影^[11]，囊壁及分隔呈等信号或稍长T1、T2信号，增强扫描轻度强化。当病灶出现强化的壁结节时，需要与BCAC鉴别。本例病灶影像表现特别之处在于大囊内可见多发小囊，呈囊中囊结构，较以往报道的胆管囊腺瘤囊内线性分隔不同，且小囊囊壁可见结节状钙化影，易误诊为肝包虫病。

BCA需要与胆管囊腺癌、单纯肝囊肿、肝包虫病、囊性转移瘤、导管乳头状粘液性肿瘤等相鉴别。①BCAC与BCA的鉴别之处在于有无壁结节及钙化^[12-13]，但是壁结节及钙化均可出现于两者，因此影像上鉴别困难；②单纯肝囊肿壁薄且光滑，无分隔无壁结节，可钙化，增强扫描无强化，与以单囊为表现的BCA难以鉴别；③肝包虫病一般多发，母囊内可见子囊，可出现“飘带征”、“双边征”，囊壁可见蛋壳样钙化；实验室检查外周血嗜酸性粒细胞增高、肝包虫血清抗体阳性有助于其诊断。本例病人第一次CT显示肝内囊性病灶内多发小囊，小囊囊壁伴有结节状钙化灶，影像诊断为肝包虫病，但随后的实验室检查提示外周血嗜酸性粒细胞无增高、肝包虫血清抗

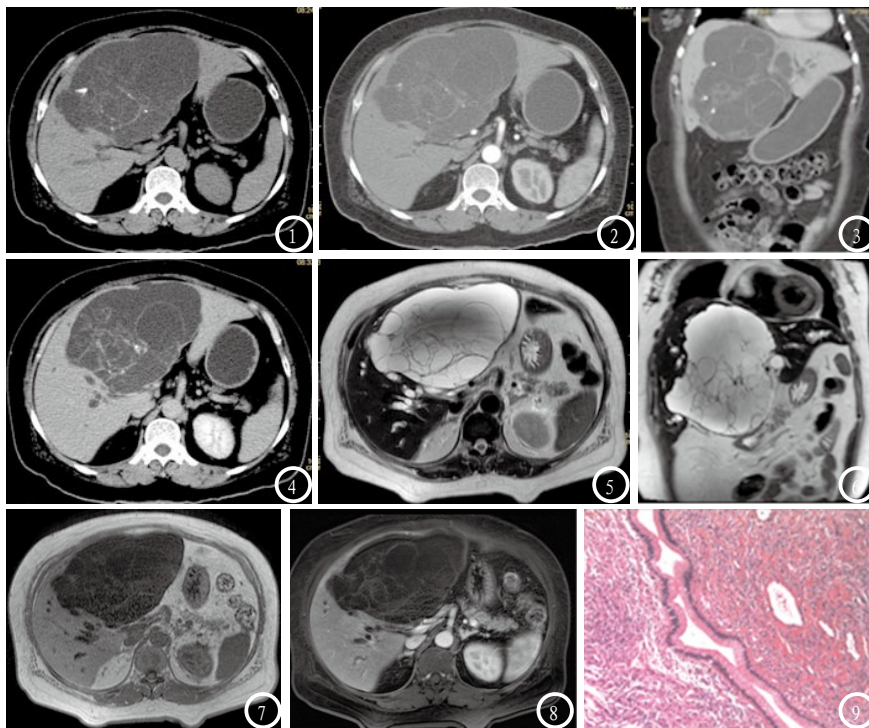


图1~4 腹部CT平扫及增强。图1 平扫横断面示肝左叶一多房囊性肿块影，边界清楚，大小约10.6cm×15.3cm×16.3cm，囊内可见多发大小不等小囊及分隔，囊壁及分隔厚度较均匀，并可见多发结节状钙化；图2 动脉期横断面示增强扫描囊壁及分隔轻度强化，其内液性成分未见明显强化；图3 门静脉期冠状面示囊壁持续性强化，邻近肝总管受压变窄，肝内胆管多发轻度扩张；图4 延迟期横断面示囊壁持续强化。图5~8 腹部MRI平扫及增强。图5 T2WI横断面示肝左叶巨大囊性肿块影，囊壁结构清楚，囊内可见多发小囊，囊液呈高信号，囊壁及分隔呈低信号，邻近肝总管受压变窄，其以上肝内胆管多发轻度扩张；图6 T2WI冠状面；图7 T1WI横断面示囊液呈低信号，囊壁及分隔呈稍高信号；图8增强扫描横断面示囊液无明显强化，囊壁及分隔轻度强化。图9 病理图HE×100镜下见囊壁为高柱状黏液上皮，腔缘富含包浆，细胞核无异型性，上皮细胞下方见卵巢基质样细胞。

体阴性,肝包虫病最终被排除。

④囊性转移瘤一般多发,大小不等,分布不均,且有原发肿瘤病史,增强扫描与原发肿瘤强化一致,与BCA不难鉴别。⑤导管乳头状粘液性肿瘤一般发生于胆管,其内可见大量粘液产生,伴随肝内外胆管进行性扩张,当病灶较大时与胰腺瘤难以鉴别,但后者一般与胆管不相通,ERCP、MRCP可清楚的显示病灶与胆管间的关系而有助于鉴别诊断。

BCA镜下肿瘤内衬为单层立方或高柱状上皮细胞,包浆丰富,细胞核无异型性^[14];85%的病例可在上皮细胞下方见到卵巢基质细胞,且仅出现在女性患者^[2,4];伴有卵巢基质细胞的患者病程进展较无卵巢基质细胞的患者缓慢,术后预后较好^[15]。囊腔内含有黏液样或透明液体,免疫组化Ca199、CEA升高^[16]。术中冰冻病理诊断至关重要,决定手术方式及病灶切除范围,以确保诊断准确,需全面取材。本例病人第一次手术由于术中取材过少,冰冻提示肝囊肿,因此手术仅作囊肿摘除术,从而造成病人肿瘤复发而行第二次手术。

术前BCA的正确诊断对于病人的治疗方式的选择十分重要。由于缺乏典型的临床症状,术中依靠冰冻病理诊断易误诊为单纯肝囊肿,因此最优诊断方法是结合术前超声、CT、MRI和活检化验结果确定手术方案^[8]。总之,中年女性患者以肝脏单发、多囊性占位就诊时,应要考虑到BCA。

参考文献

- [1] Ishak KG, Willis GW, Cummins SD, et al. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: report of 14 cases and review of the literature[J]. Cancer, 1977, 39 (1): 322-338.
- [2] Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: a light microscopic and immunohistochemical study of 70 patients[J]. Am J Surg Pathol, 1994, 18 (11): 1078-1091.
- [3] Hernandez Bartolome MA, Fuerte Ruiz S, Manzanedo Romero I, et al. Biliary cystadenoma[J]. World J Gastroenterol, 2009, 15 (28): 3573-3575.
- [4] 郝雯颖, 郭明洲, 刘斌, 等. 肝脏囊腺瘤的临床特征附8例临床分析[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2010, 19 (7): 656-658.
- [5] Delis SG, Touloumis Z, Bakoyiannis A, et al. Intrahepatic biliary cystadenoma: a need for radical resection[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2008, 20 (1): 10-14.
- [6] Tsepelaki A, Kirkilesis I, Katsiva V, et al. Biliary Cystadenoma of the Liver: Case report and systematic review of the literature[J]. Annals of gastroenterology, 2009, 22 (4): 278-283.
- [7] Thomas KT, Welch D, Trueblood A, et al. Effective treatment of biliary cystadenoma[J]. Ann Surg, 2005, 241 (5): 769-773.
- [8] 陈紫千, 虞磊, 季沅, 等. 肝内胆管囊腺瘤的诊断与治疗(附7例报告)[J]. 中华肝胆外科杂志, 2015, 21 (2): 269-270.
- [9] Pojchamarnwiputh S, Na Chiangmai W, Chotirosniramit A, et al. Computed tomography of biliary cystadenoma and biliary cystadenocarcinoma[J]. Singapore Med J, 2008, 49 (5): 392-396.
- [10] Lewin M, Mourra N, Honigman I, et al. Assessment of MRI and MRCP in diagnosis of biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma[J]. Eur Radiol, 2006, 16 (2): 407-413.
- [11] Morteale KJ, Ros PR. Cystic focal liver lesions in the adult: differential CT and MR imaging features[J]. Radiographics, 2001, 21 (4): 895-910.
- [12] 张静, 叶慧义, 蔡幼铨, 等. 肝胆管囊腺瘤及囊腺癌的CT、MRI诊断[J]. 中华胆管外科杂志, 2007, 13 (8): 511-514.
- [13] 洪勇, 严宗伟, 夏学文, 等. 胆管囊腺瘤的CT、MRI诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2008, 6 (6): 50-52.
- [14] Abdul-Al HM, Makhlof HR, Goodman ZD. Expression of estrogen and progesterone receptors and inhibin-a in hepatobiliary cystadenoma: An immunohistochemical study[J]. Virchows Arch, 2007, 450 (6): 691-697.
- [15] Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, et al. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: clinical-imaging-pathologic correlation with emphasis on the importance of ovarian stroma[J]. Radiology, 1995, 196 (3): 805-810.
- [16] Koffron A, Rao S, Ferrario M, Abecassis M. Intrahepatic biliary cystadenoma: role of cyst fluid analysis and surgical management in the laparoscopic era[J]. Surgery, 2004, 136 (4): 926-936.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2017-07-10