

## · 腹部疾病 ·

## 成人弥漫性胆管错构瘤1例

解放军第477医院放射科 (湖北 襄阳 441003)

方晓熠 黄科峰 宋君

【关键词】胆管; 错构瘤; 肝脏; 磁共振成像

【中图分类号】R735.8

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.03.022

**1 病例资料** 患者,男58岁,因“肝区痛4月余”就诊,无发热、纳差、乏力,无黄疸。实验室检查均无异常。MRI平扫:脂肪抑制T2WI示肝内弥漫分布大小不等类圆形高信号病灶, T1WI示肝内病灶呈低信号, MRCP显示病灶弥漫分布于肝实质内, 密集分布呈簇状, 病灶与胆管不相通。肝组织病理活检: 肝内小胆管扩张呈簇状和小囊袋状, 胆管周围见纤维性基质包绕。病理诊断: 胆管错构瘤。

**2 讨论** 胆管错构瘤也被称为Von Meyenbuygh综合征, 是一种肝内胆管良性畸形, 为胚胎时期正常肝内胆管的发育障碍所致, 发病率约为1%~3%<sup>[1]</sup>, 是一种少见的肝脏病变, 该病多发生于2岁以下儿童。临床多表现为上腹部肿块, 呈进行性增大, 肿瘤压迫周围脏器引起胃肠道阻塞症状。成人患本病缺乏特异临床表现, 病灶可单发或多发, 最多见者是弥漫分布于所有肝段, 病灶形态多种多样, 可为圆形、长条形、柱状、菱形或多角形, 边界较清, 无包膜。文献认为肝内胆管错构瘤的超声和CT表现无特异性, 患者极易被误诊, MRI检查对其具有较高的敏感性和特异性, 表现为肝内弥漫分布直径<1.5cm的囊状影, 如“满天星”<sup>[2]</sup>, MRCP检查显示肝内胆管分支正常, 肝

内多发囊状高信号灶, 病灶与胆管不相通。本病增强扫描无特征性的强化模式, 病灶无强化或环状强化。本病在影像上需与多发肝囊肿、Caroli病、肝脏多发囊性转移瘤鉴别, 多发性肝囊肿为圆形, 张力高, 边界清晰锐利, 密度接近水。Caroli病的囊性病变与胆管树相通<sup>[3,4]</sup>。多发囊性转移瘤一般有肿瘤史、原发灶, 仔细询问病史有助于鉴别诊断。

综上所述: 胆管错构瘤弥漫分布于多个肝段时, 在MRI平扫上呈形态各异的小囊样病变, 如“满天星”, 具有一定特征性。MR平扫结合MRCP是诊断胆管错构瘤较为敏感的方法。

## 参考文献

- [1] 田春梅, 张林, 冯艳, 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(5):705.
- [2] 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.
- [3] 陈治, 周力. 成人Caroli病4例并文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2013, 20(1):117-118.
- [4] 郭薇, 时惠平, 于梅艳, 等. CT诊断Caroli病1例[J]. 中国CT和MRI杂志, 2012, 10(4):60-61.

【收稿日期】2015-05-26

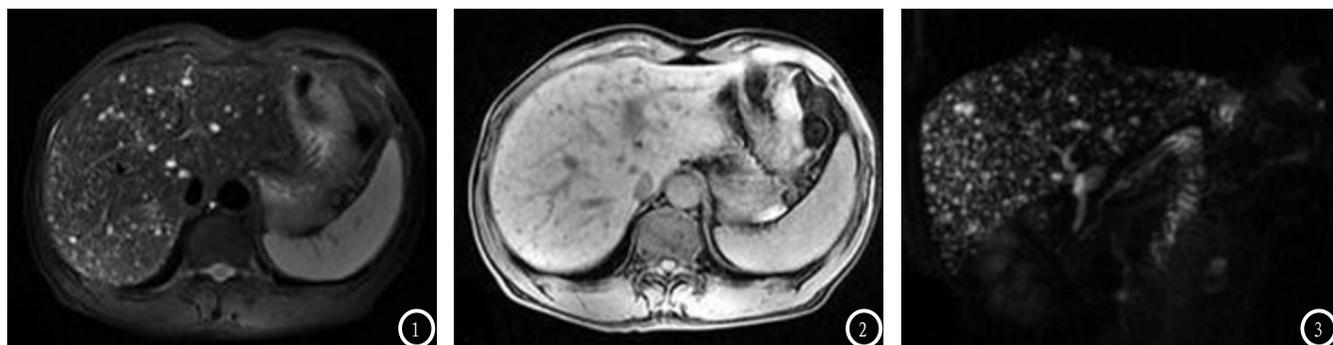


图1-3 脂肪抑制T2WI示肝内多发高信号囊状病灶, 呈点状、小圆形, 密集成簇(图1), T1WI呈低信号(图2), MRCP示病灶与胆管不相通, 肝内胆管分支正常(图3)。

作者简介: 方晓熠, 女, 医学影像专业, 医师, 主要从事MRI诊断工作  
通讯作者: 方晓熠