

· 病例报告 ·

新生儿巨大肝囊肿 1 例

吴华哲¹ 朱天琦² 洪艺楠¹ 魏明发²

先天性肝囊肿是肝脏的良性病变,临床上常见于成人,发病率约 5%^[1]。新生儿肝囊肿罕见,目前国内文献仅有 1 例报道^[2]。我们近期收治 1 例新生儿巨大肝囊肿患儿,现报道如下:

患儿,男,2 d,因产前彩超发现腹部包块 6 个月,生后腹胀 2 d 就诊。患儿系 G1P1,无家族性遗传病史。孕 15 周时,产前 B 超检查发现胎儿右上腹有一囊性包块,约 3.0 cm × 1.8 cm,未发现其它畸形而继续妊娠。定期产前检查发现胎儿腹部包块渐增大,孕 39 周时,产前 B 超提示包块约 8.0 cm × 6.0 cm,因胎膜早破行剖腹产,出生体重 4.0 kg。有正常胎便排出。查体:腹部膨隆,未见肠型,腹壁软,右上腹部触及囊性包块,边界不清。血常规:白细胞 $8.6 \times 10^9/L$,中性粒细胞比例 37.2%,嗜酸性细胞比例 6%;Casoni 试验阴性;甲胎蛋白:17 $\mu g/L$;肝功能:谷丙转氨酶 32 U/L,谷草转氨酶 8 U/L,总胆红素 51 $\mu mol/L$,直接胆红素 11 $\mu mol/L$ 。腹部增强 CT 检查提示肝脏巨大囊性包块,约 8 cm × 7 cm × 6 cm,胆囊、胰腺、双肾未见明显异常。入院后考虑肝脏囊肿巨大,患儿腹胀明显,遂行剖腹探查术。术中发现囊性包块来源于第 V、VI 肝段之肝缘,囊肿紧贴胆囊,向下延伸至第一肝门处。先行囊肿穿刺抽出淡黄色澄清液体,确定囊肿未与胆道相通,切开囊肿清除囊液,沿肝缘广泛切除突向腹腔囊膜,用高频电刀烧灼破坏残留肝脏的囊壁,肝下放置引流管 1 根。术后恢复顺利,第 2 天进食,第 4 天拔除引流管,无术后并发症。病理检查结果为单纯性肝囊肿。患儿术后随访 6 个月,生长发育良好,囊肿无复发,肝功能正常。

讨论 先天性肝囊肿可分为单纯性肝囊肿和多囊肝病,其发病机制尚不完全明确。一般认为单纯性肝囊肿是由于胚胎发育期,肝内局部胆管或淋巴管因上皮增生阻塞导致管腔分泌物潴留所致;而多囊肝病属于常染色体显性遗传疾病,与多囊肝基因 PRCKSH 和 SEC63 基因突变有关,多囊肝病常合并多囊肾^[3]。本例病理检查确诊为单纯性肝囊肿,该病可分为单发及多发囊肿,多位于肝右叶,内衬单层立方上皮或柱状上皮,含有澄清黄色浆液。单纯性肝囊肿通常无临床症状,当囊肿继发感染、出血、扭转或破裂,以及囊肿增大对邻近组织产生压迫时可出现发热、腹痛、黄疸等症状^[5]。本例为新生儿,腹腔空间小,主要症状是因巨大肝囊肿引起的腹胀。新生儿单纯性肝囊肿需要和其它肝外囊肿如肠系膜囊肿、胆总管囊肿、肠重复畸形、卵巢及肾囊肿等鉴别,同时注意排除少见的肝脏间叶性错构瘤、腺瘤等^[4-6]。B 型

超声是当前诊断肝囊肿最有效而又无创的检查方法,特别是对胎儿肝囊肿的早期发现和随访监测有重要意义,典型超声影像为肝实质内单个或多个类圆形液性无回声区,多边界清楚,壁不厚且光滑,囊肿壁及后方可见增强效应。而出生后 MRI、CT 等检查可进一步了解囊肿的位置、大小,为病因判断及手术治疗方案提供参考。

先天性肝囊肿的发展是一个缓慢的渐进性过程,新生儿期即出现的巨大单纯性肝囊肿临床罕见^[7]。本例孕 15 周时,产前超声检查即发现胎儿右上腹囊性包块,并随孕龄增加而增大,但幸运的是对胎儿的发育并没有产生太大影响。Tsao K 等^[8]曾报道因胎儿巨大肝囊肿压迫脐静脉导致胎儿缺血死亡的病例。因此对胎儿肝囊肿的密切随访是必要的。婴幼儿期发现的单纯性肝囊肿,如果无临床症状,且囊肿直径小于 2 cm,肝功能正常,可以不用外科处理,但需要密切随访观察^[5-7]。对于出现临床症状的肝囊肿是需要外科治疗的。Ryg M 等^[9]指出新生儿期肝囊肿,如出现腹胀、邻近脏器的压迫症状、或者囊肿进行性增大有破裂的风险等是外科手术的指征。先天性肝囊肿的手术方式有:①囊肿穿刺抽液及硬化剂注射;②囊肿开窗去顶术;③肝囊肿切除或部分肝切除术等。囊肿穿刺抽液及硬化剂注射有较高的复发率及副作用^[1]。而新生儿期行囊肿切除或部分肝切除手术创伤大,有较高并发症风险。本例经腹开放行囊肿开窗去顶术,术中先穿刺抽液使囊肿缩小,提起囊膜即可显露囊肿与肝脏的解剖关系,术中尽可能切除肝实质外的囊膜,同时高频电刀烧灼残留肝脏面的囊壁,术后放置肝下引流管。结合目前国内外文献有关新生儿单纯性肝囊肿的手术资料,我们认为新生儿单纯性肝囊肿行囊肿开窗去顶术是安全有效的,术后并发症的风险小,而术中广泛去顶以及破坏残留囊壁是避免复发的关键^[2,5-7]。

参考文献

- 1 刘连新,梁英健.非寄生虫性肝脏囊性疾病的诊断与治疗[J].中华消化外科杂志,2015,14(2):99-101. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2015.02.003.
Liu LX, Liang YJ. Diagnosis and treatment of nonparasitic hepatic cysts[J]. Chin J Dig Surg, 2015, 14(2):99-101. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2015.02.003.
- 2 鲍建华,乔键,陈君贤,等.新生儿巨大肝囊肿一例[J].中华小儿外科杂志,2010,31(2):136. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2010.02.023.
Bao JH, Qiao J, Chen JX, et al. A case of neonatal huge hepatic cysts[J]. Chin J Surg, 2010, 31(2):136. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2010.02.023.

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.025

作者单位:1,福建医科大学教学医院,泉州市儿童医院小儿外科(福建省泉州市,362000);2,华中科技大学同济医学院附属同济医院小儿外科(湖北省武汉市,430030);E-mail: whuazhe@126.com

- 3 Hoevenaren IA, Wester R, Schrier RW, et al. Polycystic liver: clinical characteristics of patients with isolated polycystic liver disease compared with patients with polycystic liver and autosomal dominant polycystic kidney disease[J]. Liver Int, 2008, 28(2):264-270. DOI: 10.1111/j.1478-3231.2007.01595.x.
- 4 罗先勇,王家祥,杨合英,等. 小儿先天性肝囊肿的诊疗分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(3):205-208. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2013.03.012
Luo XY, Wang JX, Yang HY, et al. Diagnosis and treatment of congenital hepatic cysts in children [J], J Clin Ped Sur, 2013, 12(3):205-208. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2013.03.012.
- 5 Saxena AK, van Tuil C. Laparoscopic Resection of Solitary Congenital Liver Cyst in a Neonate [J]. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech, 2006, 16(2):99-101.
- 6 Oh PS, Hirose S, Parakhet S, et al. Laparoscopic excision of an antenatally diagnosed large simple hepatic cyst in the newborn[J]. Pediatr Surg Int, 2012, 28(7):719-23. DOI: 10.1007/s00383-012-3067-9.
- 7 Nordin AB, Fallon SC, Carter BA, et al. Congenital hepatic

- cyst with antenatal diagnosis: a case report and literature review[J]. Pediatr Surg Int, 2013, 29(8):847-850. DOI: 10.1007/s00383-013-3312-x.
- 8 Tsao K, Hirose S, Sydorak R. Fetal therapy for giant hepatic cysts[J]. J Pediatr Surg, 2002, 37(10):E31.
- 9 Ryg M, Snajdauf J, Petru O, et al. Congenital solitary liver cysts[J]. Eur J Pediatr Surg, 2006, 16:443-448. DOI: 10.1055/s-2006-924641.

(收稿日期:2016-08-13)

(本文编辑:王爱莲)

本文引用格式: 吴华哲, 朱天琦, 洪艺楠, 等. 新生儿巨大肝囊肿 1 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2017, 16(1): 103-104. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.025.

Citing this article as: Citing this article as: Wu HZ, Zhu TQ, Hong YN, et al. A case of neonatal huge hepatic cysts [J]. J Clin Ped Sur, 2017, 16(1): 103-104. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.025.

(上接第 79 页)

- varicocele repair[J]. BJU Int, 2011, 107(10):1635-1637. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2010.09643.x.
- 12 何顺东, 潘毓明. 不同手术方式治疗精索静脉曲张的临床疗效分析[J]. 实用医学杂志, 2009, 25(10):1615-1617.
He SD, Pan YM. Clinical efficacy analysis of different surgical methods for treatment of varicocele[J]. J Prac Med, 2009, 25(10):1615-1617.
- 13 李昭琰. 腹腔镜高选择性精索静脉高位结扎术治疗精索静脉曲张疗效观察[J]. 现代中西医结合杂志, 2014, 23(22):2456-2458. DOI: 10.3969/j.issn.1008-8849.2014.22.
Li ZY. Curative effect observation of laparoscopic high selectivity ligation of spermatic vein for treatment of varicocele [J]. J Modern Journal of Integrated Traditional Chinese and Western Medicine, 2014, 23(22):2456-2458. DOI: 10.3969/j.issn.1008-8849.2014.22.
- 14 陈国强, 蒋冬非, 陈晨, 等. 精索内动静脉同时结扎治疗精索静脉曲张的临床研究[J]. 中华男科学杂志, 2010, 16(2):154-157. DOI: 10.13263/j.cnki.nja.2010.02.014.
Chen GQ, Jiang DF, Chen C, et al. Spermatic vein and artery ligation for varicocele[J]. National Journal of Andrology, 2010, 16(2):154-157. DOI: 10.13263/j.cnki.nja.2010.02.014.
- 15 王爱和, 陈聪德, 陈肖鸣, 等. 腹腔镜精索血管高位结扎

术治疗小儿精索静脉曲张[J]. 中华泌尿外科杂志, 2007, 28(1):62-62.

Wang AH, Chen CD, Chen XM, et al. Laparoscopic high ligation of spermatic vein for treatment of varicocele in children[J]. J Chin J Urol, 2007, 28(1):62-62.

- 16 白东升, 叶辉, 郝春生. 腹腔镜 Palomo 术式在小儿精索静脉曲张治疗中的应用[J]. 临床小儿外科杂志, 2011, 10(1):71-72. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2011.01.026.
Bai DS, Ye H, Hao CS. Application of Laparoscopic Palomo in Pediatric varicocele treatment[J]. J Clin Ped Sur, 2011, 10(1):71-72. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2011.01.026.

(收稿日期:2016-03-06)

(本文编辑:仇君王爱莲)

本文引用格式: 李富江, 段于河, 苏南. 经脐单孔腹腔镜下精索静脉高位结扎治疗儿童精索静脉曲张[J]. 临床小儿外科杂志, 2017, 16(1):77-79. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.018.

Citing this article as: Li FJ, Duan YH, Su N, et al. Clinical application of transumbilical single port laparoscopic surgery in the treatment of varicocele in children[J]. J Clin Ped Sur, 2017, 16(1):77-79. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.018.