

· 疑难病例讨论 ·

肝门部囊性肿物

费 川 杨晓锋 李索林

病例摘要

患儿,女性,2 岁。主因发现皮肤巩膜黄染、肝脏肿大 40 余天住院。病史:患儿 40 d 前不明原因出现皮肤巩膜进行性黄染伴皮肤瘙痒、纳差,大便亦逐渐变白呈陶土样,无发热、腹痛症状。体查:T:36.5℃,皮肤、巩膜重度黄染,消瘦;上腹稍膨隆,未见胃肠型及蠕动波,无腹壁静脉曲张;腹软,肝肋下 3 cm,边缘稍钝,质韧,无压痛,脾肋下未扪及,腹内未扪及明显肿物。肝功能检查提示:TBIL 221.8 μmol/L, DBIL 200.2 μmol/L, ALB 33.7 g/L, ALT 133.0 U/L, AST 126.0 U/L, ALP 890.0 U/L, GGT 642.0 U/L。腹部 B 超提示肝肿大,肝内实质回声增强;肝门部囊性包块 6.3 cm × 4.9 cm × 3.7 cm;胆囊稍大 5.2 cm × 2.7 cm × 2.3 cm,壁厚水肿。初步诊断为先天性胆总管囊肿、胆汁性肝硬化。经查房讨论,考虑患儿胆汁淤滞,肝脏损伤较重,难以耐受

一期腹腔镜胆总管囊肿根治切除、肝管空肠吻合术,拟先行胆囊造瘘术以缓解胆汁淤滞,待肝脏功能好转后再行腹腔镜根治手术。遂于住院后第 3 天,在全麻下经右肋缘下 2 cm 切口入腹,见肝脏明显淤胆呈褐绿色,伸入食指触及肝门囊性肿物,张力较高,牵出胆囊底部切开可见粘稠稍黄色胆汁排出,混有多量黑色絮状物,置入 Foley 管固定行胆囊造瘘术。术后胆囊造瘘管引流液逐渐呈淡黄色,且引流量亦减少,术后第 5 天复查肝功能,血清胆红素仍持续升高, TBIL 281.4 μmol/L, DBIL 257.7 μmol/L, ALB 32.0 g/L, ALT 125.1 U/L, AST 98.2 U/L, ALP 783.8 U/L, GGT 554.3 U/L。经造瘘管行胆道造影示胆囊充盈良好,肝内胆管及胆总管囊肿轮廓显示不清,可见造影剂顺利进入十二指肠,胆总管呈充盈缺损(图 I),进一步行强化 CT 检查提示肝门区多发囊状病变,内呈分隔及条索状强化密度影,伴肝内外胆管扩张(见图 II A、B、C)。

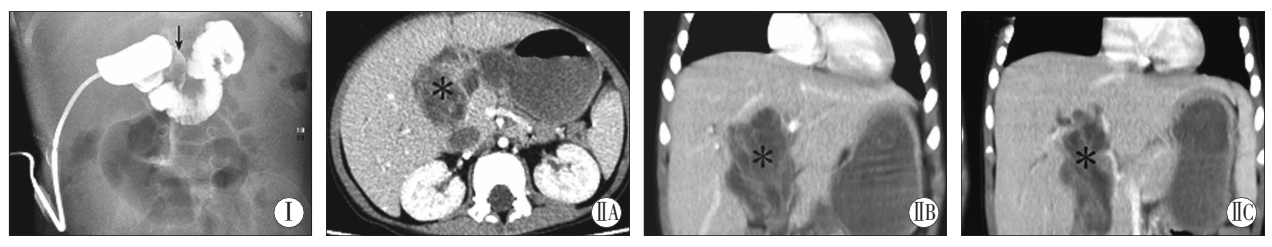


图 I 箭头所示为胆道充盈缺损; 图 II A/B/C * 所示为肿物

讨 论

山西省儿童医院新生儿外科任红霞:根据病例特点:2 岁女婴,黄疸、白便。体查:重度黄染、肝大。彩超提示肝门部囊性包块,胆囊稍大,同意初步诊断先天性胆总管囊肿、胆汁性肝硬化。但做囊肿引流以后,胆红素仍持续升高,肝酶好转不明显。经造瘘

管行胆道造影提示胆囊充盈良好,肝内胆管及胆总管囊肿轮廓显示不清,可见造影剂顺利进入十二指肠,胆总管呈充盈缺损,进一步行强化 CT 检查提示肝门区多发囊状病变,内呈分隔及条索状强化密度影,伴肝内外胆管扩张,根据以上结果,考虑该病例并非胆总管囊肿常见的类型,且囊肿有分隔,引流不畅。需与 Caroli 病、肝外胆管囊肿、肝外胆管憩室等鉴别。可以再做核磁胆道水成像,精确了解胆道情况,做好充分的术前准备,择期行根治手术。

山西省儿童医院普通外科席红卫:从病例摘要看,患儿是一个胆道梗阻的表现,胆道的梗阻有两方面的原因,第一是胆道内在的梗阻,第二是胆道外在

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.05.026
 基金项目:国家卫生和计划生育委员会公益性行业科研专项(项目编号:201402007)
 作者单位:河北医科大学第二医院小儿外科(石家庄,050000),
 通讯作者:李索林, E-mail: lisuolin@263.net。

的压迫梗阻。胆道内在的梗阻在小儿最常见的应该是胆总管囊肿,该例术者在术前首先考虑的就是该病。但术者所施胆囊造瘘术实际上并没有解除胆道梗阻,因为术后肝功能检查血清胆红素仍持续增高。从提供的造影和 CT 片看,胆总管囊肿的诊断似乎并不成立。尤其见强化 CT 显示肝门区多发囊状病变,内呈分隔及条索状强化密度影,伴肝内外胆管扩张,因此在诊断上应考虑胆道外在的压迫梗阻,首先可以考虑肝门处淋巴管瘤,尽管该病较少见,但从患儿临床治疗过程中和后期做的检查来说,该病不能除外。其次是否考虑少见的胆道畸形,如肝总管囊肿,胆囊管的开口位于囊肿下方,所以经造瘘管行胆道造影显示胆囊充盈良好,肝内胆管及胆总管囊肿轮廓显示不清,可见造影剂顺利进入十二指肠,但强化 CT 检查不支持该病。本人认为下一步应做核磁共振水成像检查和上消化道造影检查以进一步明确诊断,明确诊断后再决定手术方案。

江西省儿童医院新生儿外科陶强:术中见胆囊内的胆汁为淡黄色,且含有多量黑色絮状物,应该考虑胆囊管开口以上胆道梗阻。术后经胆囊造瘘管行胆道造影提示胆囊充盈良好,造影剂又能顺利进入十二指肠,但肝内胆管及胆总管囊肿轮廓显示不清,从图 I 来看胆总管呈线状弧形改变,如是充盈缺损,可能是由于腔壁本身的器质性病变所致,但也不排除肝门胆管外肿物压迫所致。CT 检查提示肝门区多发囊状病变,内呈分隔及条索状强化密度影,伴肝内外胆管扩张。从图 II A-C 来看,囊肿内有较多密集条索状强化密度影,一般来说,胆总管囊肿较少出现此种影像。初步诊断:肝门部多发肝囊肿或囊腺瘤。可进一步行 MRCP 或 ERCP 明确诊断,否则应尽快手术探查,术中切取活检决定手术方案。

安徽省儿童医院普通外科刘翔:根据病例特点,虽经胆囊造瘘引流手术后,胆道梗阻并未缓解,血清胆红素没有降低,肝功能没有改善,且 ALP、GGT 也居高不下;另外术后胆道造影仍显示胆囊管以上的胆管梗阻,胆总管有充盈缺损,CT 检查提示肝门区多发囊状病变并伴有肝内外胆管扩张。由此可考虑如下疾病:(1) Caroli 病:肝门区最常见的囊性病变,但该囊肿是与胆管相通的,少有对胆管压迫,在伴有感染时,可以有肝功能损害,但一般 LAP、GGT 不会居高不下。(2) 肝脏囊性纤维病:该囊肿与胆管树不相通,可以压迫胆管,但是发生在肝门部较少见。(3) 横纹肌肉瘤:虽然发生于肝内外胆管的恶性肿瘤较少见,但横纹肌肉瘤是发生在胆管的

较常见肿瘤,可以有囊肿样表现,位于胆管内的肿瘤多为黏液样息肉,突向管腔形成梗阻。该病除了有肝功能损害,胆红素增高的胆道梗阻表现,同时还伴有 LAP 增高;影像学检查没有特异性。下一步可以行 MR 检查,了解肝门区囊肿情况,是否与胆管相通;囊性病变是来源于肝内还是肝外;肝内外胆管的扩张和胆总管的充盈缺损是外源性压迫还是胆管内新生物所致。如果囊性病变与胆管相通,那就要首先考虑 Caroli 病可能;如若不通,结合 LAP 增高、胆总管内充盈缺损,就要重点考虑横纹肌肉瘤的可能。肝门区 Caroli 病可按胆总管囊肿的方法手术,解除梗阻,保证胆汁排泄通畅,减少肝功能的损害;若倾向横纹肌肉瘤,一期性的根治性手术切除是治疗横纹肌肉瘤的最快、最确实的方法。

山东大学齐鲁医院小儿外科李爱武:根据病情介绍患儿梗阻性黄疸诊断明确,但胆囊引流后黄疸不减轻且引流量逐渐减少,CT 显示肝门包块而造影提示胆总管囊肿却不显影,造影剂进入十二指肠说明远端梗阻不严重而黄疸却很重等这些病例特点,不支持胆总管囊肿的诊断。胆总管囊肿诊断不能解释患儿全部症状,又迅速发生梗阻性黄疸,没有胰腺炎表现,不能用蛋白栓或结石引起共同管梗阻引起,应该考虑胆道恶性肿瘤,基本能解释病情及辅助检查所见,儿童胆管癌发生率较低,胆管横纹肌肉瘤可能性较大。但不能排除特殊类型胆管畸形如胆道重复畸形或憩室型胆总管囊肿。可以行腹腔镜探查明确诊断,术中做出相应的具体手术方案并实施肿瘤或囊肿切除,肝管空肠吻合术。

郑州大学第一医院小儿外科王家祥:患儿病史为皮肤巩膜黄染、肝脏增大 40 天,伴大便色白,血胆红素明显升高,以直接胆红素升高为主,表现为阻塞性黄疸,常见原因有:①胆道病变:胆总管囊肿、Caroli 病;②胆道结石、炎性病变、胆道蛔虫;③胆道肿瘤:胆管横纹肌肉瘤、胆管癌;④胆道外占位性病变:右侧腹膜后神经母细胞瘤、腹膜后畸胎瘤、右腹膜后淋巴瘤等压迫所致阻塞性黄疸。结合本例患儿,胆囊造瘘术前超声检查提示肝门部囊性占位,术前首先考虑最常见的胆总管囊肿似无明显不妥,但胆囊造瘘后引流量渐少,黄疸症状及血胆红素无下降,胆囊造瘘管未有效引流,说明术后胆道梗阻未解除。经胆囊造瘘管行胆道造影提示:胆囊及十二指肠显影,胆总管充盈缺损,肝总管及肝内胆管未显影,增强 CT 提示肝门区多发囊状病变,内呈分隔及条索状强化密度影,伴肝内外胆管扩张。故考虑为

胆管内占位所致阻塞性黄疸,病因考虑为:胆道横纹肌肉瘤,其可表现为阻塞性黄疸,在胆管内及膀胱内可表现为葡萄状团块,CT 表现与其相符。鉴别诊断:①胆管内淋巴管瘤,淋巴管瘤可发生于肝门部胆道外,亦可出现于胆囊内,表现为囊性肿块,CT 及超声表现与本例相似,但发生于胆管内的淋巴管瘤报道少;②胆管癌,多发生于成人,且 CT 平扫为实性,增强后强化较明显;③胆总管囊肿并胆总管畸形,胆总管开口异位为胆管畸形之一,如合并胆总管囊肿可出现胆道梗阻,经胆囊造瘘管造影可表现为胆囊及十二指肠显影,胆总管未必显影,但与增强 CT 结果不完全相符。为明确诊断,可行 MRCP,可了解胆道情况,同时可了解肝门部低密度肿块情况;或 ERCP,可行造影了解胆道通畅情况,同时可取活检行病理检查。治疗方案:胆道探查,可行术中快速冰冻病理检查,了解肿块性质,如为胆道横纹肌肉瘤,可行肿瘤切除,同时行肝肠吻合或放置 T 管,术后化疗。

安徽省立医院小儿外科王忠荣:根据病例特点、影像学图像所示,初步诊断肝门部囊性占位性病变,考虑病因来源可能系胆管局部肿瘤或来自网膜囊、系膜相邻近的淋巴管瘤、囊性畸胎瘤,伴胆管受压阻塞、胆汁淤滞性肝硬变,不排除胆囊十二指肠瘘。可行磁共振扫描、上消化道造影等辅助检查进一步明确诊断,可补查血及尿淀粉酶、甲胎蛋白等实验室检验,争取择日行腹腔镜探查作相应手术,包括根治性切除病灶、术中注射药物等。

总 结

河北医科大学第二医院小儿外科李索林:肝门部囊性占位导致梗阻性黄疸,胆囊置管引流胆汁不畅,造影显示胆囊充盈良好,肝内胆管及胆总管轮廓显示不清,胆总管段呈充盈缺损,强化 CT 示肝门区多发囊状病变,内呈分隔及条索状强化密度影,伴肝内外胆管扩张。由此可见,胆道梗阻起始在肝总管以上肝门部,瘤体沿肝总管及胆总管向远端管腔生长充盈缺损,导致胆总管囊状扩张。再次复查彩色超声多普勒显像见肝脏饱满增大,实质回声较术前增高,肝内胆管扩张加重,胆囊内可见置管回声;左肝内胆管扩张,胆汁透声较好;右肝管扩张近肝门部胆管壁毛糙,肝门部明显增宽向胆总管段内可见形态不规则呈小蜂窝状突向腔内生长的稍低回声混合多发性囊实性肿物,内部 CDFI 显示短线状血流。

结合本病例特点及既往我科诊治经验(小儿胆道胚胎型横纹肌肉瘤 2 例及文献复习,中华小儿外科杂志,1998,19:266-268),诊断胆道胚胎型横纹肌葡萄状肉瘤基本确定。遂于术后第 5 天再次剖腹探查,见肝脏呈褐绿色淤胆硬化增大,肝门部及胆总管约 $6.5\text{ cm} \times 5.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$ 囊状肿物,肝门部右侧壁与周围组织粘连、分界不清,切开囊状扩张胆总管前壁,可见囊内布满大小不等、形态不规整的葡萄样肿物组织由右侧肝管向胆总管延伸,肿物壁薄、质脆,内充满淡黄色粘稠液体。左肝管、胆囊及胆总管远端尚未浸润,切除胆囊、肝总管、胆总管近段及大部分瘤体,右肝管结构受累、瘤体已向右后叶肝内延伸浸润不能完全清除,行肝门空肠 Roux-Y 吻合术。术后病理检查证实诊断。术后给予环磷酰胺、长春新碱、阿霉素、顺铂等化疗,患儿恢复良好,黄疸消失,右肝内瘤体稍有缩小,至今已健康存活 5 个月。

横纹肌肉瘤来源于横纹肌细胞或向横纹肌分化的间叶细胞,由多种不同分化程度的横纹肌母细胞所组成。不但可发生于有横纹肌的部位,也可发生于横纹肌较少、甚至无横纹肌的部分,以头颈、泌尿生殖系多见,其次为四肢。胆道的横纹肌肉瘤大多属于胚胎型,较少见,仅占全部横纹肌肉瘤的 0.8%~1%。女性多见,好发年龄在 3 岁左右,很少见于 10 岁以后。早期临床表现为黄疸,部分有右上腹肿块与腹痛,极易与胆总管囊肿、肝肿瘤、神经母细胞瘤、炎性假性肿瘤和霍奇金氏病等相混淆。通过 CT、MRI、超声等检查,诊断可初步成立,但最终需要外科手术探查后病理确诊。胆道横纹肌肉瘤的术中处理主要是依据肿瘤侵袭程度、大小而定。因为大多数患儿在就诊时肿瘤已属较晚期,难以切除全部肿瘤,主要是行术中造影了解梗阻及肝内胆管扩张情况;也可行部分肿瘤切除,置入胆道引流管,使胆汁分流,减少肝脏日益加重的胆汁郁积。若肿瘤局限于胆总管,可行胆总管及胆道肿瘤完整切除,同时行胆肠 Roux-Y 吻合术;若肿瘤累及左、右肝管分界以上,可行肝管切开,取出瘤体并修补肝管,肝内留置支架管以引流胆汁;若瘤体累及胰腺段,可行 Whipple 术(胰十二指肠切除术)。横纹肌肉瘤进展快,恶性程度高,进展期治疗效果不佳。根据美国横纹肌肉瘤研究组(IRS)对患儿临床分期及危险因素分期不同,术后可采用多种化疗药物包括 VAC、AVCP、IEV、VCP、DEV 等化疗方案联合应用,并可加用放疗以提高生存率。