

胆管导管内乳头状黏液瘤影像学表现一例

刘婧娟, 肖雨, 杨爱明, 费贵军, 孙昊, 王萱, 陈钰, 薛华丹, 金征宇

中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院放射科, 北京 100730

通信作者: 薛华丹 电话: 010-69155509, 电子邮件: bjdanna95@hotmail.com

关键词: 胆管导管内乳头状黏液瘤; 影像学

中图分类号: R445; R735.8 文献标志码: B 文章编号: 1000-503X(2013)06-0700-03

DOI: 10.3881/j.issn.1000-503X.2013.06.022

胆管导管内乳头状黏液瘤 (intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile tract, BT-IPMN) 是一种黏液高分泌性的胆管乳头状瘤病, 在临床较为罕见。北京协和医院于 2012 年 7 月经影像学诊断并收治了 1 例 BT-IPMN, 现报告如下。

临床资料

患者, 男, 60 岁。因畏寒、寒战、发热 25 d, 发现皮肤巩膜黄染、尿色变深 20 d 就诊, 伴进食后反酸、乏力、纳差, 无恶心、呕吐、腹痛、腹胀, 大便呈白陶土色, 体重下降 4kg。既往高血压病、糖尿病史。体格检查发现: 全身皮肤黏膜黄染, 巩膜黄染, 腹软, 无压痛、反跳痛, 肋下缘未及肝脾, Murphy's 征 (-)。入院后查肝功能: 总胆红素: 76.8 $\mu\text{mol/L}$; 直接胆红素: 52.3 $\mu\text{mol/L}$; 谷丙转氨酶: 188 U/L; 碱性磷酸酶: 248 U/L。肿瘤指标: 糖蛋白抗原 19-9: 53.9 U/ml (\uparrow); 甲胎蛋白: 3.8 ng/ml; 糖蛋白抗原 72-4: 2.3 U/ml; 糖蛋白抗原 125: 27.0 U/ml; 糖蛋白抗原 15-3: 18.7 U/ml; 糖蛋白抗原 242: 22.8 U/ml (\uparrow); 癌胚抗原: 7.02 ng/ml (\uparrow)。感染指标: 乙型肝炎病毒表面抗原阴性, 丙型肝炎病毒抗体阴性。

腹部超声显示胆总管上段宽 2.1 cm, 中下段呈漏斗样缩窄。左肝管宽 1.6 cm, 左侧肝内胆管呈树枝状扩张, 左肝管起始段壁上见中等回声, 大小 2.8 cm \times 1.9 cm, 形态不规则, 基底部见少许血流; 该处胆管壁上另见数个小的中等回声, 较大者直径 0.5 cm, 右肝管未见明显扩张。考虑左肝管内实性占位, 左肝管

及肝外胆管中上段扩张。

经内镜下逆行胆胰管造影 (endo-scopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP) 显示胆总管扩张, 最宽处直径约 2.4 cm, 胆总管中上段见不规则充盈缺损, 其上方胆管未显示; 取石网篮反复拖拉, 引出较多黑绿色絮状物; 胆管内超声 (intra-ductal ultrasonography, IDUS) 探头扫查胆总管内腔, 见管壁各层次尚完整, 管腔内大量中高回声絮状物沉积, 考虑胆总管扩张, 胆管导管内乳头状黏液瘤待除外 (图 1)。

腹部计算机断层扫描 (computed tomography, CT) 平扫 + 增强 + 三维重建表现为胆总管全程扩张, 肝内外胆管扩张; 肝总管及胆总管内可见多发片状略低密度影伴轻度强化 (图 2), 考虑 BT-IPMN。

经过手术治疗 (剖腹探查、胆囊切除、胆总管探查、左半肝切除术) 可见胆囊呈“茄”样增大, 胆总管明显增粗, 直径约 2cm, 肝总管及左右肝管可见明显增粗, 于胆管前壁纵行切开, 吸出大量墨绿色黏液, 探查发现黏液来源于左肝内胆管, 但未见肿瘤; 胆总管远端通过“7”号胆道探子。考虑为左肝管内黏液样肿瘤, 胆囊增大及肝内外胆管扩张系胆管内黏液阻塞所致, 行左肝切除。

病理提示 BT-IPMN (交界性), 累及左肝管、肝内胆管及左肝管近端, 左肝管断端未见特殊; 肝组织结构正常, 汇管区见较多炎细胞浸润及点状坏死; 慢性胆囊炎, 胆囊胆固醇息肉, 胆囊断端未见特殊; 肝十二指肠韧带组织纤维血管组织 (图 3)。

术后肝功能: 总胆红素: 66.7 $\mu\text{mol/L}$, 直接胆红素: 47.6 $\mu\text{mol/L}$, 碱性磷酸酶: 55 U/L, 恢复顺利。

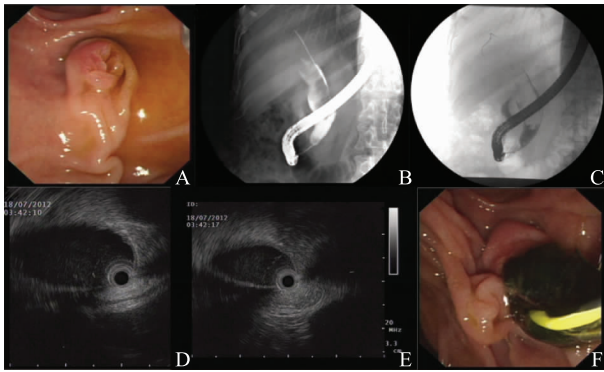


图1 经内镜下逆行胆胰管造影图像
A. 十二指肠乳头不大, 开口表面绒毛样; B、C. 胆胰管造影见胆总管明显扩张, 胆总管中上段大团块不规则充盈缺损; D、E. 胆管内超声探头扫查胆总管内腔见管壁各层次尚完整, 管腔内大量中高回声; F. Endo-Flex 取石网篮取出黑绿色絮状物及黏液

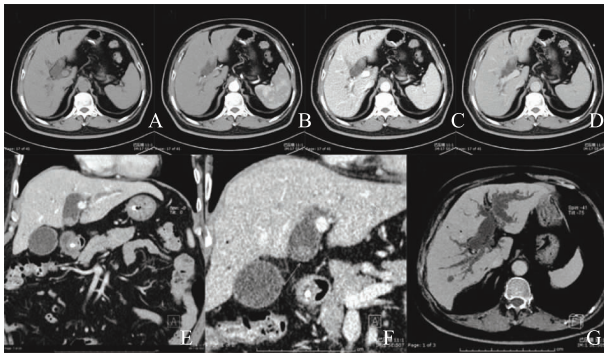


图2 患者增强CT以及三维重建图像
A. 平扫期; B. 动脉期; C. 门脉期; D. 延迟期可见胆总管、肝内外胆管明显扩张, 内有小片状低密度占位影 (27Hu), 边界欠清晰, 动脉期轻度强化 (47Hu), 门静脉期强化信号增强 (68Hu), 延迟期强化信号开始降低 (56Hu), 其余肝脏大小、形状、增强特点等未见明显异常; E、F. 多平面重建图像及最大强度投影可见胆总管全程、肝总管、左肝管明显扩张, 胆总管及肝总管内可见多发片状略低密度占位影及高密度引流管影; G. 最小密度投影图像以清晰的看到肝内左右肝管和胆管树枝样扩张

图2 患者增强CT以及三维重建图像

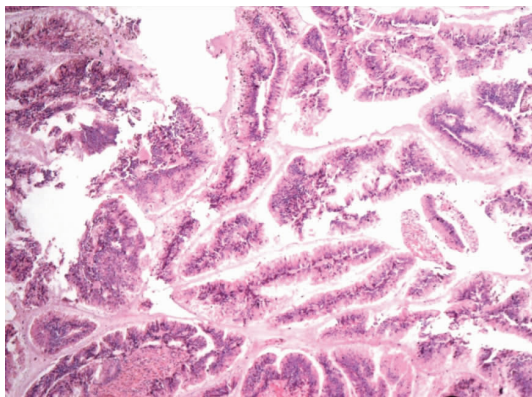


图3 术后病理 (HE, ×40)

讨论

BT-IPMN 临床较为罕见, 主要以病例报道的形式进行研究, 以东亚为主。中老年人多见, 男性与女性发病率比为 2:1, 主要临床表现为上腹不适、周期梗阻性黄疸、发热、畏寒、寒战等, 肝内、外胆管单发或多发性腔内生长的乳头状占位性病变, 肝内胆管受累更为少见, 过量分泌的黏液或质脆脱落的肿瘤细胞可引起复发性胆管梗阻和远段胆管扩张^[1-2]。目前认为与胰腺导管内乳头状黏液瘤 (intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas, IPMN-P) 具有相同的组织病理来源, 是同一类疾病的两种表现形式^[3]。

常见病理为大量叶状乳头突起, 由围绕细长纤维血管茎的柱状黏液上皮细胞组成, 一般局限于黏膜面, 沿肝内、外胆管长轴匍匐状或突出腔内生长, 晚期可现胆管壁侵犯, 甚至穿透至浆膜面。黏液腺体细胞类型常见不典型增生, 也可见到腺瘤、腺癌或混合存在, 通常认为呈低度恶性潜能, 是癌前病变的一种, 建议手术切除^[4-5]。目前在发病初期难以通过非侵入性检查明确诊断。

BT-IPMN 常用的影像学检查手段主要为超声、CT、磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI)、核磁共振胆胰管造影 (magnetic resonance cholangio-pancreatography, MRCP), 有创性检查包括 ERCP、IDUS、内镜下超声 (endoscopic ultrasonography, EUS) 等^[4], 该病影像学征象均不特异, 着重关注三方面的表现, 即: 肿瘤、黏液和胆系扩张^[6]。具体为: (1) 肿瘤: 表现为扩张胆系内扁平状或蕈状肿块。较大肿块在影像检查中清晰显示, 若增强 CT 或 MRI 提示肿块可强化, 或正电子发射断层扫描 (positron emission tomography, PET) 提示肿块高代谢, 为恶性征象, 需积极手术治疗^[7]。相对较小、无蒂固着、或沿黏膜表面生长的肿块很难在任何一种成像模式中显示, 一般认为肿瘤位于扩张的胆管内, 建议手术切除相应肝叶或肝段。(2) 黏液: 超声显示无回声区, CT 为水样衰减密度, MR 表现为水样信号, 均难以与胆汁进行特异性区分, 但 MRCP 提示胆管扩张或缩窄, 无明确占位, ERCP 可见扩张胆管内多发细线状、卵圆状或无定形充盈缺损, 两者不匹配征象高度提示胆管黏液存在^[5]。(3) 胆系扩张: 主要分为 4 种类型: 全胆管树系统扩张, 不论肿瘤位置如何, 肝内外胆管、近远端胆管均扩张, 典型的全胆管扩张见于黏液堵塞十二指

肠乳头壶腹；肝叶胆管扩张：即受累肝叶内胆管相对比另一肝叶侧不成比例的扩张；动脉瘤样扩张：认为是 BT-IPMN 的典型征象，继发于肿瘤的直接侵犯或者过量分泌的黏液，提示肿瘤存在于动脉瘤样扩张的胆管处；外周肝内胆管扩张：由于胆管内压力升高，常常有破裂的风险，可造成腹腔内包裹黏液的形成或者肿瘤细胞的种植^[6,8]。胆系扩张为影像学早期发现的征象，建议行进一步检查，如十二指肠内镜或 ERCP 等，同时引流和活检。可合并肝脏萎缩、胆囊退化以及引起胰腺炎等征象。

鉴别诊断方面主要考虑胆管细胞癌和复发性化脓性胆管炎。胆管细胞癌为结节状肿块，胆管节段性梗阻伴远段胆管扩张。复发性化脓性胆管炎与 BT-IPMN 较难鉴别，是误诊的常见病因，两者均可表现为复发性不完性胆管梗阻的临床症状，影像学表现为伴或不伴胆管内明确占位的胆系扩张，但前者造成的肝内胆管扩张常由囊性肿块引起，产生的黏液局限在肿瘤内部而不进入胆管系统^[6]。

BT-IPMN 为低度恶性潜能，早期诊断和手术获得较好的预后，因此选择合适的影像学检查尤为重要。横向对比来看，超声简单、快速、花费低、无放射性，常用于胆系梗阻以及肝病的初次筛查，但诊断效率常依赖于操作者的水平；CT 和 MRI 以及增强检查，空间分辨率高、无创、提供病灶强化信息、具有强大的后处理功能，诊断和鉴别诊断效率逐步提高，为设计手术提供大量的解剖学信息，在临床中应用广泛；但对于较小占位的检出率较低以及黏液非特异表现是最大的缺点；ERCP 和 MRCP 两者可直接观察胆管内病变情况，联合使用提高诊断敏感性，并且 ERCP 可同时治疗和活检，因此在 BT-IPMN 诊断中发挥着非常重要的作用，文献中多数病例均是通过 ERCP 最早拟诊；EUS 和 IDUS 在胆管狭窄恶性病变中具有较高的敏感性和特异性，辅助鉴别诊断；PET 和 PET-CT 对于葡萄糖高代谢的恶性病变具有更好的检出率，可用于肾功能受损的患者，然而其费用昂贵，BT-IPMN 患者应用较少^[4]。目前最新应用于临床的肝细胞特异性对比剂钆塞酸二钠 Gd-ethoxybenzyl (EOB)-DTPA 增强 MRI，可缩短胆管内胆汁 T1 信号，使黏液表现为充盈缺损，解决了与胆汁难以区分的难题，另外可以清楚显示胆系扩张和肿块，同时可以评估肿块的强化特点，为 BT-IPMN 的诊断和评估提供更好的诊断手段^[9]。

本例患者为中年男性，急性病程，以梗阻性黄疸合并胆管炎起病，肝功能受损，考虑为黏液阻塞胆管

引起胆汁引流不畅所致。部分肿瘤标记物 CA199, CA242, CEA 升高，增强 CT + 三维重建拟诊为 BT-IPMN, ERCP 以及手术均未见明确占位，切除明显胆管扩张的左半肝，病理确诊交界性 BT-IPMN，与术前检查相符。本例在诊断方面的特色是增强 CT 以及三维重建显示胆管扩张（肝叶胆管不成比例扩张型），尤其最小密度投影特异性显示扩张的胆管，ERCP 见充盈缺损以及黑绿色絮状物，随着对 BT-IPMN 认识的增多，能够迅速诊断，及时手术，预后良好。

参 考 文 献

- [1] Barton JG, Barrett DA, Maricevich MA, et al. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the biliary tract: A real disease [J]. HPB, 2009, 11 (8): 684-691.
- [2] 陈杰邢, 邱建国. 胆管导管内乳头状黏液瘤一例 [J]. 中华放射学杂志, 2009, 43(4):401.
- [3] Rocha FG, Lee H, Katabi N, et al. Intraductal papillary neoplasm of the bile duct: A biliary equivalent to intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas [J]. Hepatology (Baltimore, Md), 2012, 56(4):1352-1360.
- [4] Takanami K, Yamada T, Tsuda M, et al. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile ducts: Multimodality assessment with pathologic correlation [J]. Abdom Imaging, 2011, 36(4):447-456.
- [5] Ohtsuka M, Kimura F, Shimizu H, et al. Similarities and differences between intraductal papillary tumors of the bile duct with and without macroscopically visible mucin secretion [J]. Am J Surg Pathol, 2011, 35(4):512-521.
- [6] Lim JH, Yoon KH, Kim SH, et al. Intraductal papillary mucinous tumor of the bile ducts [J]. Radiographics, 2004, 24(1):53-66.
- [7] Bertagna F, Treglia G, Baiocchi GL, et al. F18-FDG-PET/CT for evaluation of intraductal papillary mucinous neoplasms (IPMN): a review of the literature [J]. Jpn J Radiol, 2013, 31(4):229-236.
- [8] Lim JH, Jang KT, Choi D. Biliary intraductal papillary-mucinous neoplasm manifesting only as dilatation of the hepatic lobar or segmental bile ducts: Imaging features in six patients [J]. AJR Am J Roentgenol, 2008, 191(3):778-782.
- [9] Oki H, Hayashida Y, Namimoto T, et al. Usefulness of gadolinium-ethoxybenzyl-diethylenetriamine pen-ta-acetic acid-enhanced magnetic resonance cholangiography for detecting mucin retention in bile ducts: A rare intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct [J]. Jpn J Radiol, 2011, 29(8):590-594.

(收稿日期: 2013-02-25)