

MR cholangiopancreatography in diagnosis of congenital bile duct abnormalities

ZHANG Yu-ting¹, LI Lu-sheng², LI Hao¹, HE Ling^{1*}

(1. Department of Radiology, 2. Department of Neurosurgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the value of MR cholangiopancreatography (MRCP) in diagnosis of congenital biliary malformations and differential diagnosis of infantile hepatitis syndrome (IHS). **Methods** Totally 48 patients of congenital biliary malformations and IHS patients underwent MRCP. MRI signs were compared with surgical and pathological results. **Results** MRI diagnosed infant congenital biliary malformations in 44 patients, MRCP showed no extrahepatic bile duct in 44 patients, small gallbladder in 36, no gallbladder in 5, normal gallbladder size in 3, and enlargement of the liver in 37 patients. HIS was diagnosed in 4 patients, MRCP showed bile ducts inside and outside the liver in 4 patients, gallbladder filling in 3, smaller gallbladder in 1, and enlargement of the liver in 2 patients. Surgical and pathological examination confirmed biliary atresia in 34 patients, biliary stricture in 9, as well as biliary sludge and silt biliary obstruction in 1 patient who was misdiagnosed as congenital biliary malformations. IHS was diagnosed with clinical follow-up of CMV hepatitis in all 4 patients. The diagnostic sensitivity of MRCP of biliary congenital malformation was 100%, coincidence rate was 97.92%, and the specificity was 80.00%. **Conclusion** MRCP is a sensitive inspection method in diagnosis of infants with congenital biliary malformations, and has certain value in the differential diagnosis of infantile hepatitis syndrome.

[Key words] Cholangiopancreatography; magnetic resonance; Biliary tract; Malformations; Hepatitis; Infant

磁共振胰胆管造影诊断婴儿胆管先天性发育畸形

张雨婷¹, 李禄生², 李昊¹, 何玲^{1*}

(1. 重庆医科大学附属儿童医院放射科, 2. 神经外科, 重庆 400014)

[摘要] **目的** 探讨磁共振胰胆管造影(MRCP)检查在婴儿胆管先天性发育畸形及其与婴儿肝炎综合征(IHS)鉴别诊断中的应用价值。**方法** 对48例临床诊断胆管先天性发育畸形和IHS患儿行MRCP检查。将患儿的MRI征象与手术及病理检查结果进行对照。**结果** MRI诊断婴儿胆管先天性发育畸形44例, MRCP表现为肝内外胆管未见显示44例, 胆囊细小36例, 胆囊未见显示5例, 胆囊大小基本正常3例, 肝脏增大37例; 诊断婴儿肝炎综合征4例, MRCP表现为肝内外胆管均见显示4例, 胆囊充盈3例, 胆囊稍小1例, 肝脏增大2例。44例MRI诊断的婴儿胆管先天性发育畸形, 经手术及病理检查证实为胆管闭锁34例, 胆管狭窄9例, 胆泥淤积性胆管梗阻1例, 误诊为胆管先天性发育畸形。MRI诊断的4例IHS患儿均经临床随访确诊为巨细胞病毒肝炎。MRCP对胆管先天性发育畸形诊断的敏感度100%, 符合率97.92%, 特异度为80.00%。**结论** MRCP是诊断婴儿胆管先天性发育畸形敏感的检查方法, 并在其与IHS的鉴别诊断中有一定的应用价值。

[关键词] 胰胆管造影术; 磁共振; 胆管; 畸形; 肝炎; 婴儿

[中图分类号] R726.2; R445.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2010)07-1281-04

婴儿持续黄疸最常见的原因是先天性胆道闭锁(congenital biliary atresia, CBA)和婴儿肝炎综合征(infantile hepati-

tis syndrome, IHS)。早期手术治疗CBA可明显改善患儿的预后, 若手术过晚, 患儿已发生胆汁性肝硬化, 则预后极差。以梗阻性黄疸为主要表现的IHS在临床上很难与CBA鉴别, 若将CBA误诊为IHS进行内科保守治疗, 会丧失手术良机。目前对CBA和IHS进行诊断与鉴别诊断的影像学方法中, 以磁共振胰胆管造影(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)的效果最为突出, 具有成像无重叠、分

[作者简介] 张雨婷(1983—), 女, 四川绵阳人, 硕士, 医师。研究方向: 儿科影像诊断。E-mail: 20860811@qq.com

[通讯作者] 何玲, 重庆医科大学附属儿童医院放射科, 400014。

E-mail: heling508@yahoo.com.cn

[收稿日期] 2009-11-06 **[修回日期]** 2010-03-02

辨力高的特点,可以显示肝胆系统的全貌^[1-2]。本组通过 MRI 表现与手术及病理检查结果进行对照,评价 MRCP 检查在婴儿胆管先天性发育畸形及其与 HIS 鉴别诊断中的应用价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取我院 2007 年 12 月—2009 年 5 月期间,临床诊断为胆管先天性发育畸形和 HIS 患儿 48 例,其中男 28 例,女 20 例,年龄 14~130 天,平均(68.1±30.7)天。患儿均表现为黄疸持续不退或逐渐加重、血清胆红素值升高(以直接胆红素升高为主)、肝大、粪便颜色为浅黄或白色。

1.2 方法

1.2.1 扫描前准备 检查当天患儿禁食 4~6 h,扫描前 10% 水合氯醛 0.5 ml/kg 口服,如患儿仍不能合作,予鲁米那钠 5~8 mg/kg 静脉注射。

1.2.2 MR 检查 采用 GE Signa propeller HD 1.5T 超导型磁共振扫描仪,选用相控阵表面线圈。采用不屏气呼吸门控技术以减少呼吸运动伪影。用脂肪抑制技术,扫描序列包括:①常规自旋回波序列轴位 T1WI:TR 300~600 ms,TE 10~

20 ms,扫描时间 2~4 min;轴位、冠状位 T2WI:TR 2000~4000 ms,TE 80~120 ms,扫描时间 3~5 min,层厚 5 mm,层间隔 1 mm,层数 12~14 层;②三维重 T2WI 快速自旋回波的 MRCP 水成像序列:TR 3000~4000 ms,TE 600~800 ms,扫描时间 2~3 min,层厚 1.2~1.6 mm,层数 50~60 层。源图像以辐射型冠状位最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)法进行三维重建。

1.2.3 判断标准 所有术前图像由 2 位高年资放射科医生共同阅片,并取得一致意见。将最后诊断结果与手术病理结果对照,并计算 MRCP 对胆管先天性发育畸形的诊断效能。

2 结果

2.1 手术及病理 手术及病理检查证实 CBA 34 例,术中多见肝脏黄褐色、增大、硬化明显;胆囊细小或未发育;肝外胆管未探及或呈纤维条索状;术中用 15% 泛影葡胺经胆囊插管造影示肝总管通畅,左、右肝管及肝内胆管未见显示 6 例(图 1、2);胆总管通畅,肝总管以上闭锁 24 例;胆总管下端闭锁 4 例;病理均见胆汁性肝硬化。胆管狭窄 9 例,术中见肝脏呈暗红色,未见明显硬化及结节、胆囊细小、经胆囊造影见肝外胆

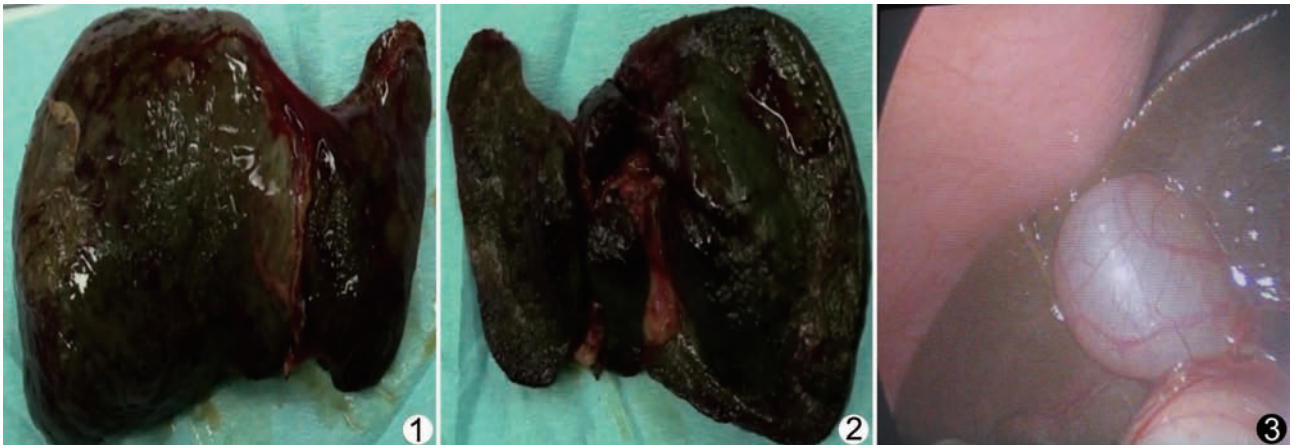


图 1 胆管闭锁 术中见肝脏呈黄褐色,增大硬化明显 图 2 胆囊细小 肝外胆管呈纤维条索状 图 3 胆泥淤积性胆管梗阻 术中见肝色泽暗红,胆囊大小基本正常

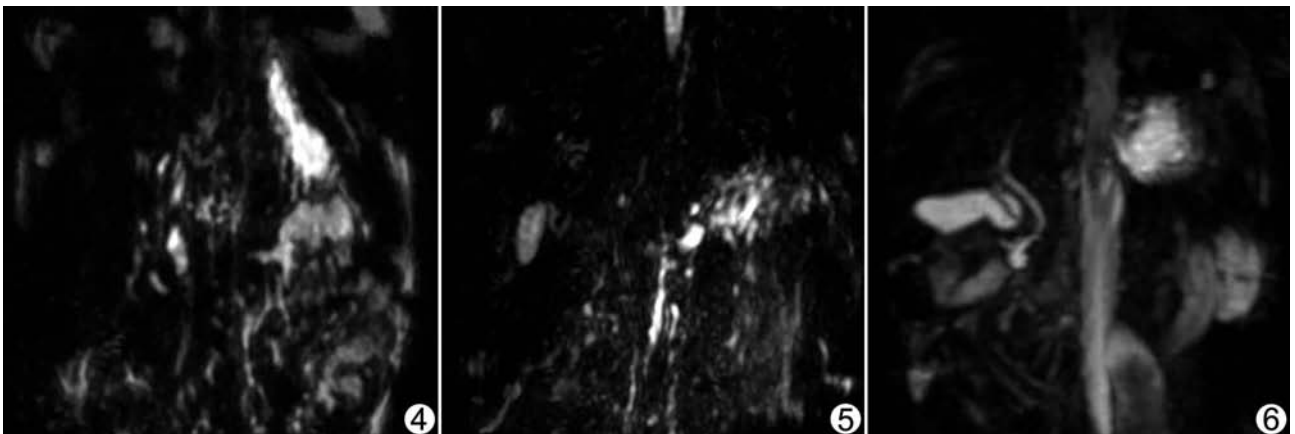


图 4 胆管闭锁 肝脏增大,胆囊、肝内外胆管未见显示 图 5 胆泥淤积性胆管梗阻 肝脏增大,肝内外胆管未见显示,胆囊大小基本正常 图 6 婴儿肝炎综合征 肝脏不大,肝内外胆管均见显示,胆囊充盈

管不同程度狭窄;病理见胆汁性肝硬化。1 例胆泥淤积性胆管梗阻误诊为胆管先天性发育畸形,术中见胆囊大小基本正常,肝色泽暗红,经胆囊造影见肝外胆管显影,胆总管堵塞,生理盐水冲洗后通畅(图 3)。4 例 IHS 均经临床随访确诊为巨细胞病毒肝炎。

2.2 MRI 表现 MRI 诊断的婴儿胆管先天性发育畸形 44 例,34 例经手术及病理检查证实的 CBA,MRCP 表现为肝脏增大 33 例;34 例肝内外胆管未见显示,其中 1 例肝门区可疑囊状异常信号影,考虑囊状扩张胆管;胆囊细小 28 例,胆囊未见显示 5 例(图 4)。9 例经手术及病理检查证实的胆管狭窄,表现为肝脏增大 3 例;肝内外胆管未见显示 9 例;胆囊细小 8 例。1 例经手术及病理检查证实的胆泥淤积性胆管梗阻,表现为肝脏增大,肝内外胆管未见显示,胆囊大小基本正常(图 5)。4 例经临床随访诊断的 IHS,表现为肝脏增大 2 例;肝内外胆管均见显示 4 例;胆囊充盈 3 例,胆囊稍小 1 例(图 6)。

2.3 诊断效能 MRCP 对胆管先天性发育畸形诊断的敏感度为 100%,符合率为 97.92%,特异度为 80.00%,假阳性率为 20.00%,假阴性率为 0。

3 讨论

CBA 是新生儿及婴儿持续性黄疸的主要病因之一,手术最佳时间为出生后 40~60 天,60 天内手术生存率可达 75%,而 90 天后生存率仅 10%,未接受手术者存活时间一般不超过 1 年^[3-4]。在 IHS 疾病早期,病因难以确定,此时以内科综合对症治疗为主。IHS 与 CBA 在临床表现及生化检查方面具有许多共同点,患儿均具有黄疸持续不退或逐渐加重、血清胆红素值升高,并以直接胆红素升高为主,肝大、粪便颜色为浅黄或白色。两者鉴别诊断极为困难。

影像学检查对 CBA 和 IHS 的诊断和鉴别诊断有重要意义。经皮肝穿刺胆管造影(percutaneous transhepatic cholangiography, PTC)可清楚地显示肝内外胆管的情况,病变部位、范围、程度和性质等^[5],但 PTC 为有创性检查,操作复杂,并发症较多,对患儿的应用有限;常用的^{99m}Tc-EHIDA 肝胆显像法诊断 CBA 的敏感度高达 97%~100%,但特异性低,仅为 60%~65%^[6-7],且难以直接观察解剖关系;彩色多普勒超声对肝内外胆管的显示较差;剖腹探查肝活检,虽能明确诊断,但为有创伤性检查;经内镜逆行胰胆管造影(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)难度大,有一定创伤性。目前可用于对 CBA 和 IHS 进行诊断与鉴别诊断的影像学方法中,以 MRCP 的效果最为突出^[8],具有成像无重叠、对比分辨力高的特点,可以显示肝胆系统的全貌;其不足之处在于不扩张的肝内小胆管和胰腺内胰管分支内的液体含量少时,难以利用 MRCP 来评估其内部的病变。本组病例显示 MRCP 对胆管先天性发育畸形诊断的敏感度 100%,符合率 97.92%,特异性为 80.00%。

婴儿胆管先天性发育畸形的 MRI 征象包括:①MRCP 多方位观察肝内外胆管的显示情况:如果肝外胆管能完整显示,则可以排除 CBA^[9]。本组胆管先天性发育畸形 44 例,肝内外胆管均未见显示。1 例胆泥淤积性胆管梗阻误诊为胆管先天性发育畸形,是因为长期胆管阻塞,肝外胆管管径细小,

显示困难所致。②胆囊的大小及其显示情况:文献报道^[10]小胆囊或胆囊不显示的患儿高度提示 CBA,但并非特异性征象。本组 34 例 CBA,胆囊细小 28 例,胆囊未见显示 5 例;9 例胆管狭窄,其中胆囊细小 8 例;4 例 IHS;胆囊充盈 3 例,胆囊稍小 1 例。③肝脏的大小:本组 34 例 CBA,MRCP 表现为肝脏增大 33 例,术中多见肝脏黄褐色,增大,硬化明显;9 例胆管狭窄表现为肝脏增大 3 例,术中多见肝脏暗红色,未见明显硬化和结节,提示肝脏大小对 CBA 和胆管狭窄的鉴别有一定意义。④文献报道^[11]肝门部门静脉周围 T2WI 呈现异常高信号,但本组尚未发现,可能与所用扫描序列有一定关系。

胆管先天性发育畸形大多为 CBA,仅极少数呈狭窄改变。本组 44 例胆管先天性发育畸形中,手术证实为胆管狭窄 9 例,胆管狭窄是先天发育畸形所致、还是由于长期炎症引起的肝外胆管及胆管周围组织发生炎症改变所致手术中无法加以证实,故可采取 T 管引流的手术方式,术后结合内科综合治疗观察患儿黄疸消退情况以明确诊断。因此,当 MRCP 未见肝内外胆管显示,无论患儿是 CBA 还是胆管狭窄、胆管狭窄是器质性还是功能性的,都应进行外科剖腹探查。

关于胆管先天性发育畸形的病因尚未完全了解,主要有先天性发育畸形和病毒感染两种学说。研究^[12]认为 CBA 与新生儿肝炎是同一疾病过程中不同时期的表现,肝炎可累及肝外胆管,且胆管周围组织的炎症改变可导致 CBA。本组病例发现 CBA 34 例,其中合并巨细胞病毒肝炎 8 例;胆管狭窄 9 例,其中合并巨细胞病毒肝炎 2 例,为病毒感染学说提供了证据,但病例数较少,还需要大规模的循证医学研究。

综上所述,MRCP 是诊断婴儿胆管先天性发育畸形的有效检查方法,安全、无创,并在其与 IHS 的鉴别诊断中有一定的应用价值。

[参考文献]

- [1] Krausé D, Cercueil JP, Dransart M, et al. MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. *J Comput Assist Tomogr*, 2002, 26(4):541-552.
- [2] 王克扬,贺文,董馨.多排螺旋 CT 胰胆管三维成像与 MR 胆胰管成像对胰胆管梗阻性疾病诊断的对照观察. *中国医学影像技术*, 2010, 26(3):521-524.
- [3] 王晓红,郭红梅,朱启镛,等.婴儿巨细胞病毒感染与胆道闭锁的关系. *实用儿科临床杂志*, 2005, 20(3):274-275.
- [4] 任红霞,李龙,陈兰萍,等.51 例胆道闭锁 Kasai 术后疗效探讨. *中华小儿外科杂志*, 2005, 26(6):332-334.
- [5] 周平安,林礼务,薛恩生,等.超声造影引导肝脏局灶性病变穿刺活检的临床应用价值. *中国介入影像与治疗学*, 2009, 6(2):159-163.
- [6] 杨吉刚,李春林,邹兰芳,等.^{99m}Tc-EHIDA 肝胆显像在先天性胆道闭锁诊断中的价值. *实用儿科临床杂志*, 2005, 20(10):1050-1051.
- [7] 陈维安,李春亿,梁宏.^{99m}Tc^m二甲基乙酰替苯胺亚氨二醋酸显像在婴儿持续性黄疸鉴别诊断中的意义. *实用儿科临床杂志*, 2007, 22(7):502-503.
- [8] 胡玉莲,黄志华,夏黎明.磁共振胆管成像和动态十二指肠液检查鉴别诊断婴儿肝炎与胆道闭锁. *中国医学影像技术*, 2006, 22(3):

420-422.

[9] Kim MJ, Park YN, Han SJ, et al. Biliary atresia in neonates and infants: Triangular area of high signal intensity in the porta hepatic at T2-weighted MR cholangiography with US and histopathologic correlation. *Radiology*, 2000, 215(2):395-401.

[10] Jaw TS, Kuo YT, Lin GC, et al. MR cholangiography in the evaluation of neonatal cholestasis. *Radiology*, 1999, 212(1):249-

256.

[11] Avni FE, Segers V, De Maertelaer V, et al. The evaluation by magnetic resonance imaging of hepatic periportal fibrosis in infants with neonatal cholestasis: preliminary report. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(8):1128-1133.

[12] 冯杰雄. 病毒感染与胆道闭锁的关系. *实用儿科临床杂志*, 2007, 22(23):1761-1763.

Intraspinal primitive neuroectodermal tumor: Case report 椎管内原始神经外胚层肿瘤 1 例

孟闫凯, 李绍东, 徐 凯

(徐州医学院附属医院影像科, 江苏 徐州 221002)

[Key words] Spinal canal; Primitive neuroectodermal tumors [关键词] 椎管; 原始神经外胚层肿瘤
[中图分类号] R730.264; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2010)07-1284-01

患者男, 20 岁, 胸腰部疼痛进行性加重、双下肢无力 3 个月。入院查体: 双下肢肌力减退、肌张力增高、腱反射亢进。腰椎 MR 检查: T12 椎体水平见不规则、分叶状软组织信号, 矢状位肿块均位于髓外硬膜外, 呈梭形包绕椎体生长, 平扫 T1WI FLAIR 肿瘤呈等低信号(图 1A); 增强后呈明显均匀强化, 包绕脊髓呈弥漫性浸润生长(图 1B)。MRI 诊断: T12 水平髓外硬膜外占位性病变。手术病理: 切面呈灰红色, 鱼肉状、质地中等, 无明显坏死; 镜下见较一致的小圆形肿瘤细胞, 瘤细胞呈片状或巢状分布, 缺乏分化特征, 细胞核深染, 呈圆形或短梭形、病理核分裂象多见, 核周胞质少, 可见 Homer-Wright“假菊形团”结构; 免疫组化示 CD99 阳性。病理诊断: 原始神经外胚层肿瘤。

讨论 原始神经外胚层肿瘤是一组起源于原始神经嵴细胞的小细胞未分化肿瘤, 具有多向分化能力。根据肿瘤细胞的起源分为中枢性和外周性。外周性原始神经外胚层肿瘤可发生在骨或软组织, 好发于躯干和中轴的软组织, 原发于椎管内者罕见。肿瘤可发生于任一阶段椎管的髓内、髓外和硬膜外, 被认为是室管膜下区原始神经上皮细胞的瘤向转化。肿瘤大多单发, 一般体积较大, 可呈分叶或结节状, 包膜不完整, 可见出血坏死, 并向周围组织浸润。肿瘤细胞小, 圆形,



图 1 T12 椎体 MR 检查 A. T12 椎体周围软组织肿块, T1WI 呈低信号; B. 肿块呈弥漫浸润性生长, 包绕脊髓, 增强后明显强化

核深染, 可见核分裂象, 细胞呈实性、片状、分叶状、腺泡状和索条状排列, 围绕血管周围呈假 Homer-Wright“菊形团”状。免疫组化标记 CD99 阳性, 并至少有 2 种以上不同神经标记的表达, 或经电镜检查细胞内含有神经内分泌颗粒。

原始神经外胚层肿瘤恶性度极高, 预后差, 治疗多以外科切除加辅助放疗、化疗为主; 缺乏特征性影像学表现, 术前诊断困难。MR T1WI 肿瘤大多呈与肌肉相等或略高信号, T2WI 肿瘤大多为不均匀的等信号或稍高信号; 增强扫描肿瘤呈均匀或不均匀明显强化。本例 T1WI FLAIR 肿瘤与肌肉呈等或略低信号, T2WI STIR 序列肿瘤呈高信号, 增强呈明显均匀强化。常规病理结合免疫组化检查是确诊本病的惟一方法。

[作者简介] 孟闫凯(1976—), 男, 江苏徐州人, 主治医师, 在读硕士。
E-mail: mengyankai@126.com
[收稿日期] 2010-03-15 [修回日期] 2010-04-08