

磁共振成像和磁共振胰胆管造影 诊断 Caroli 综合征

Das Caroli-Syndrom: Diagnostische Möglichkeiten von Magnetresonanztomographie und MR-Cholangiopankreatikographie

C. Fölsing, Th. Helmberger, H. Sittek, M. Reiser

本文报道 Caroli 综合征 1 例。27 岁女性患者,伴有重症胆管炎及急性败血症,并发展至肝性昏迷。经 MRI 和 MRCP 明确诊断为 Caroli 综合征。

MRI 和 MRCP 能获得足够的诊断信息,且优于 CT 和 ERCP。MRI 同时能明了有关肝实质、血管及胆管的改变。作为非损伤性检查方法,对病程监控特别有效。MRCP 尤其适用于用来复查和观察病变的发展。

病案分析

27 岁女患者,因肝昏迷入院,当时患者不能作出时间和地点定位,一般情况差,皮肤及巩膜高度黄染,体温达 39℃。

近 4 周来患者常感疲倦,出现黄疸,且逐渐加重,腹围明显增大。4 月前曾行剖腹产。

入院时实验室检查示明显的肝功能损害,(GOT 1110U/L, GPT 1130U/L, γ -GT 38U/L, 血氨 200 μ g/l, Quick 值 19%),胆汁淤滞(胆红素 37.5mg/dl),炎性白细胞总数改变(白细胞 35 000/ μ l),血培养有大肠杆菌。腹水蛋白增多,但细菌学和细胞学检查均为阴性。

超声检查提示为低回声及高回声区,示肝组织不均一,肝左叶内有囊性结构,与胆管分界不清,胆囊内为泥沙状结石充盈,腹水明显。

Radiologische Klinik und Poliklinik Ulm, Abteilung Röntgen-diagnostik, Steinhövel-strasse 9, D-89075 Ulm, Germany

腹部 CT 示肝硬化,肝尾叶增大。门脉无异常所见,门脉分支周围见扩张的胆管。另见肝内左叶明显的胆汁淤滞(图 1)。

增强 MRI 扫描,肝脏边缘部分强化明显,而肝脏中央区域无明显强化,即所谓的“翻转征”。这是在周围性动脉与门静脉系短路基础上形成的,被认为是 Caroli 综合征的征象(图 2)。

MRI 胆管造影清楚显示肝左叶内肝内胆管呈袋状扩张。为了获得高分辨率 T₂ 像,使用了 HASTE 成像序列,整个肝脏扫描在患者屏气 26s 即完成,肝内外胆管和囊性改变被清楚的显示(图 3)。

ERCP 进一步证实了 MRCP 的结果和



图 1 造影增强 CT 显示肝脏结构改建、尾叶肥大、包绕肝血管分支及门脉分支、扩张的胆管(→),另见肝左叶明显的胆汁淤滞。

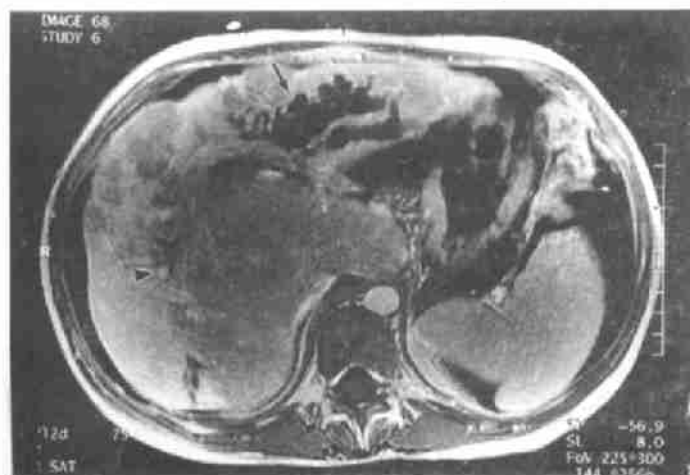


图2 造影增强MRI显示肝边缘部强化明显,肝叶中央信号低,肝左叶胆管扩张(→),周围肝血管分支扩张,胆管包绕(▼)。

Caroli 综合征的诊断,且肝内胆管呈节段性、袋状扩张,胆总管及胆囊无异常所见。为了解除胆汁淤滞,该患者进行了引流(图4)。

肝左叶穿刺活检示细胞性胆汁淤滞及肝实质的细网状纤维化,肝窦部分扩张。

在住院过程中,经治疗病人脑部症状有所改善,大肠杆菌败血症得以控制。病人还出现出血并发症,且影响到Hb值和血循环,经输血等治疗才得以控制。因肝功能改善很慢,因此曾考虑到行肝移植术,但在以后6个月的病程中经保守治疗病情有明显改善,MRI和MRCP复查结果提示肝内囊性胆管扩张无改变。

讨论

Caroli 等 1958 年首先报道了先天性肝内胆管节段性囊性扩张综合征,迄今文献共报道了 151 例,男女性发病率几乎相等。首发症状出现的高峰时间为 43 岁,诊断的峰值年龄为 48 岁。

Caroli 综合征特征如下:①节段性肝内胆管囊性扩张;②常伴发胆管结石、胆管炎和肝脓肿;③无肝硬化及无门脉高压;④常伴发肾囊肿、肾盂扩张、胰腺囊肿;⑤节段性肝内胆管囊性增宽。

疾病病因还不明了,可能是胚胎发生中

上皮增多致所形成的胆道系统呈囊性扩张。其节段性扩张的范围不一致,直径可为 1~2cm,甚至巨大囊肿,后者可充满整个肝脏。

胆道囊性扩张中 1/3 病例可形成结石。由于上行性细菌感染常导致胆管炎,其它并发症有肝脓肿和全身败血症。35% 的病人证实有先天性肝纤维化;36% 肝内胆管扩张并发肾囊肿,有时也可发现胰腺囊肿和脾囊肿;61% 同时存在肝外胆管病变。胆管癌是 Caroli 综合征可能的并发症之一,约 7% 的病人可发展致胆管癌。确诊为胆管癌后平均生存 3.3 年。

Caroli 综合征必须与其它先天性胆道囊性畸形区分开来,Alonso-Lej 将它分为 5 型。

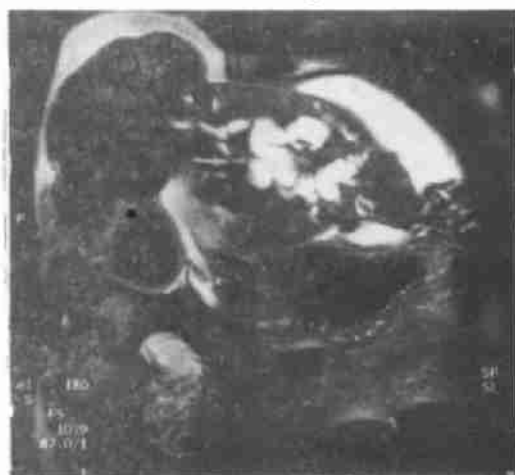


图3 MR-胆管造影(HASTE)清楚显示肝左叶胆管呈袋状扩张



图4 MR检查结果经 ERCP 证实。肝内胆管呈节段性囊状扩张(一),胆总管的胆囊未见明显病变。

I型:胆总管内单个囊肿;II型:肝外范围内憩室;III型:胆总管囊肿;IV-A型:肝内外胆管多发囊肿;IV-B型:肝外胆管以外的多发囊肿;V型:肝内胆管囊肿(单个或多发),即 Caroli 综合征。

另外需鉴别诊断的是小错构瘤,为大小约 5mm 的灰白色病灶伴明显胆管囊性改变。该病可根据其临床病程与 Caroli 综合征相鉴别。无局部症状,若弥漫性分布可致门脉高压。

该患者有明显的胆管炎症状,病因不明,并发展至全身败血症。肝内胆管节段性扩张,左叶呈明显肝内胆管淤滞。肝活检证实实质纤维样变。未发现门脉高压或肝硬化的征象。

直到 1975 年应用现代影像技术以前, Caroli 综合征只能在死后或术中诊断。此后多经 ERCP 作出诊断,但 ERCP 易引起危胁病

人生命的胆管炎。

非损伤性检查如超声和 CT 可以对疾病作出形态学上的诊断,除胆管节段性扩张外,可证实胆石症以及肾、胰腺和脾囊肿。

MRI 和 MRCP 联合检查则可提供关于肝实质、血管和胆管的准确信息。此外它还是用来复查胆道病变的一种较好的非损伤性检查方法。尤其是在急性发作期,MRCP 特别有帮助,与 ERCP 相比,MRCP 无需逆行注射造影剂,因而不存在细菌传播的危险。

本病例 MRI 和 MRCP 联合检查确诊 Caroli 综合征。在以后的病程中该检查方法用来复查和观察胆道囊性扩张的改变。

同济医科大学附属同济医院

张 林 译

漆剑频 校

Röntgenpraxis, 1996, 49: 226-228

(1997-02-24 收稿)