·小儿影像学专题·

磁共振胰胆管成像在婴幼儿胆管疾患中的应用

宋蕾，金国军，曾津津，孙国强

【摘要】 **目的**：探讨磁共振胰胆管成像(MRCP)在婴幼儿胆管疾患的诊断价值。**方法**：搜集本院 2004 年 4 月～2005 年 9 月行 MRCP 检查并经手术病理证实的 47 例婴幼儿胆管疾患的病例进行回顾性分析。**结果**：胆管闭锁 22 例；胆汁黏稠综合征 1 例；先天性胆管扩张症 24 例，其中合并胰胆管合流、胆石症、胆泥沉积症各 1 例。MRCP 能直接显示胆管树及胰管的形态，明确胆管闭锁、扩张、梗阻的部位、范围，定性诊断率达 95.6%。**结论**：MRCP 不用对比剂，无损伤，在婴幼儿胆管疾患的诊断中敏感性及定性诊断率高，是首选诊断方法。

【关键词】 磁共振胰胆管成像；胆管闭锁；胆管疾病

【中图分类号】R445.2；R657.4 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2007)04-0332-05

Application of Magnetic Resonance Cholangiopancreatography in Children's Biliary Pathology

SONG Lei, JIN Guo-jun, ZENG Jin-jin, et al. Imaging Center, Beijing Children's Hospital, Capital University of Medical Sciences, Beijing 100045, P. R. China

【**Abstract**】 **Objective**: To discuss the application of magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) in children's biliary pathology. **Methods**: 47 cases who underwent MRCP examination in our hospital from April 2004 to September 2005 and were proved by operation to have biliary tract diseases were reviewed retrospectively. **Results**: There were 22 patients diagnosed with biliary atresia, 1 patient with choler dence disorder, and 24 patients with congenital biliary dilatation of which 1 patient complicated with pancreaticobiliary maljunction, 1 patient with cholelithiasis and 1 patient with biliary sludge. **Conclusion**: MRCP can show the bile duct tree and pancreas duct immediately and make sure of the position of bile duct atresia, dilatation or obstruction. MRCP doesn't need any contrast medium and causes no trauma. It is the method of first choice in diagnosing children's biliary pathology with high accuracy.

【**Key words**】 Magnetic resonance cholangiopancreatography; Biliary atresia; Biliary tract diseases

随着磁共振技术的不断发展，磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography，MRCP)技术在临床的应用日益成熟，MRCP 是一种无创伤的胰胆管成像技术，采用重 T_2WI 使胆汁和胰液呈高信号而周围器官组织呈低信号，从而获得类似内窥镜逆行性胰胆管造影(endoscopic retrograde cholangiopancreaticography，ERCP)和经皮肝穿刺胆管造影(percutaneous transhepatic cholangiography，PTC)的胰胆管图像。MRCP 技术在成人已广泛应用，在儿童尤其是 3 岁以下婴幼儿的应用国内报道少见，笔者通过 MRCP 技术观察婴幼儿胆管疾病取得了显著的效果，报道如下。

材料与方法

本组患儿 47 例，男 19 例，女 28 例，月龄 1～24 个月，平均月龄 7.7 个月。临床表现为黄疸 36 例，腹痛 7 例，呕吐 1 例，体检时偶然发现 3 例。本组 47 例均经 MRCP 检查，45 例同时行腹部 B 超检查。

作者单位：100045 北京，首都医科大学附属北京儿童医院影像中心

作者简介：宋蕾(1978－)，女，北京人，硕士研究生，住院医师，主要从事 MRCP 在先天性胰胆管畸形的应用研究。

患儿做 MRI 检查前需禁食禁水 4 h 以上，婴幼儿需镇静后检查。

MRCP 检查方法：检查设备使用荷兰飞利浦1.5T Gyroscan Interna Nova 超导型全身磁共振扫描仪，心脏专用 SENSE Cardiac 5 通道相控阵线圈，采用呼吸门控技术。

扫描方法：先行常规扫描：T_1W/TFE 梯度回波(TR 10 ms，TE 4.6 ms，视野 300 mm，矩阵 256×256，激励次数 3)、T_2W/TSE/HR 高分辨扫描(TR 1600 ms，TE 80 ms，视野 300 mm，矩阵 400×512，激励次数 3)、T_2W/SPIR 脂肪抑制技术(TR 1400 ms，TE 80 ms，视野 300 mm，矩阵 352×512，激励次数 3)，然后行 MRCP 扫描(TR 1800 ms，TE 700 ms，视野 300 mm，矩阵 352×512，激励次数 2)，在 T_2WI 的横断面上沿胰腺走行包含胆囊及胆总管行冠状面扫描，所得原始图像在工作站上进行最大密度投影(maximum intensity projection，MIP)重组。本研究中扫描所有序列均采用敏感性编码(sensitivity encoding，SENSE)技术，SENSE 技术可以加快采集速度，减少扫描时间，提高对比度，减少伪影尤其是自主或不自主运动器官的运动伪影，缩短采集序列回波链，减少去相位，磁化敏感

伪影。本研究中选用 1.3～2.0 倍的 SENSE 因子使扫描时间缩短，检查时间为 12～13 min，仅为普通扫描时间的 2/3，而且图像质量较好，满足诊断要求。

结 果

本组中 23 例患儿 MRCP 检查均未见胆总管显示，其中胆囊未显示者 8 例，胆囊显影但体积较小者 15 例，MRCP 诊断或提示为胆管闭锁（图 1、2）。23 例患儿均行腹腔探察术或腹腔镜探察术，其中 22 例术后证实为胆管闭锁，1 例术后诊断胆汁黏稠综合征。

本组中 24 例患儿 MRCP 检查胆总管不同程度扩张（图 3～5），其中 7 例合并肝内胆管扩张，轴面像于右上腹见类圆形囊性病变，诊断先天性胆管扩张症，最大者约 6.8 cm×5.4 cm×7.5 cm；其中Ⅰ型 17 例，Ⅳ型 7 例，合并胰胆管合流异常 1 例（图 3）；合并胆泥沉积 1 例（图 4），合并胆管结石 1 例（图 5）。24 例均经手术证实。

讨 论

婴幼儿胆管疾患，包括胆管闭锁、先天性胆管扩张症、婴儿胆汁黏稠综合征、乳儿肝炎（婴儿肝炎综合征）、胆囊炎、胆石症、胆管肿瘤，其中以胆管闭锁及先天性胆管扩张症常见。胆管闭锁是新生儿期及婴幼儿期梗阻性黄疸最常见的疾病，治疗不及时可发展为肝硬化和门静脉高压症，早期诊断和手术治疗非常重要。

1. 病因

胆管闭锁和先天性胆管扩张症确切的病因不明，有以下几种学说：①先天性胆管发育不良，以前认为胆管闭锁和肠闭锁一样均属先天性发育不良的结果[1]；②炎症学说，很多学者认为本病与炎症有关，Landing 提出的病毒感染学说认为，胆管闭锁、新生儿肝炎和胆管扩张症都是肝胆系统发生炎症感染的结果，病毒感染之后，肝脏发生巨细胞变性，胆管上皮损坏，导致管腔闭塞（胆管闭锁）或管壁薄弱（胆管扩张），Landing 将婴儿肝炎综合征和胆管闭锁统称为婴儿阻塞性胆管病（infantile obstructive cholangiopathy）[2]；③胰胆管异常合流，胆汁与胰液相互交流，胰液可进入胆管，被激活的胰酶可损害胆管，破坏其管壁的弹力纤维，使管壁失去张力而扩张[1]；还有文献认为，胆管闭锁与基

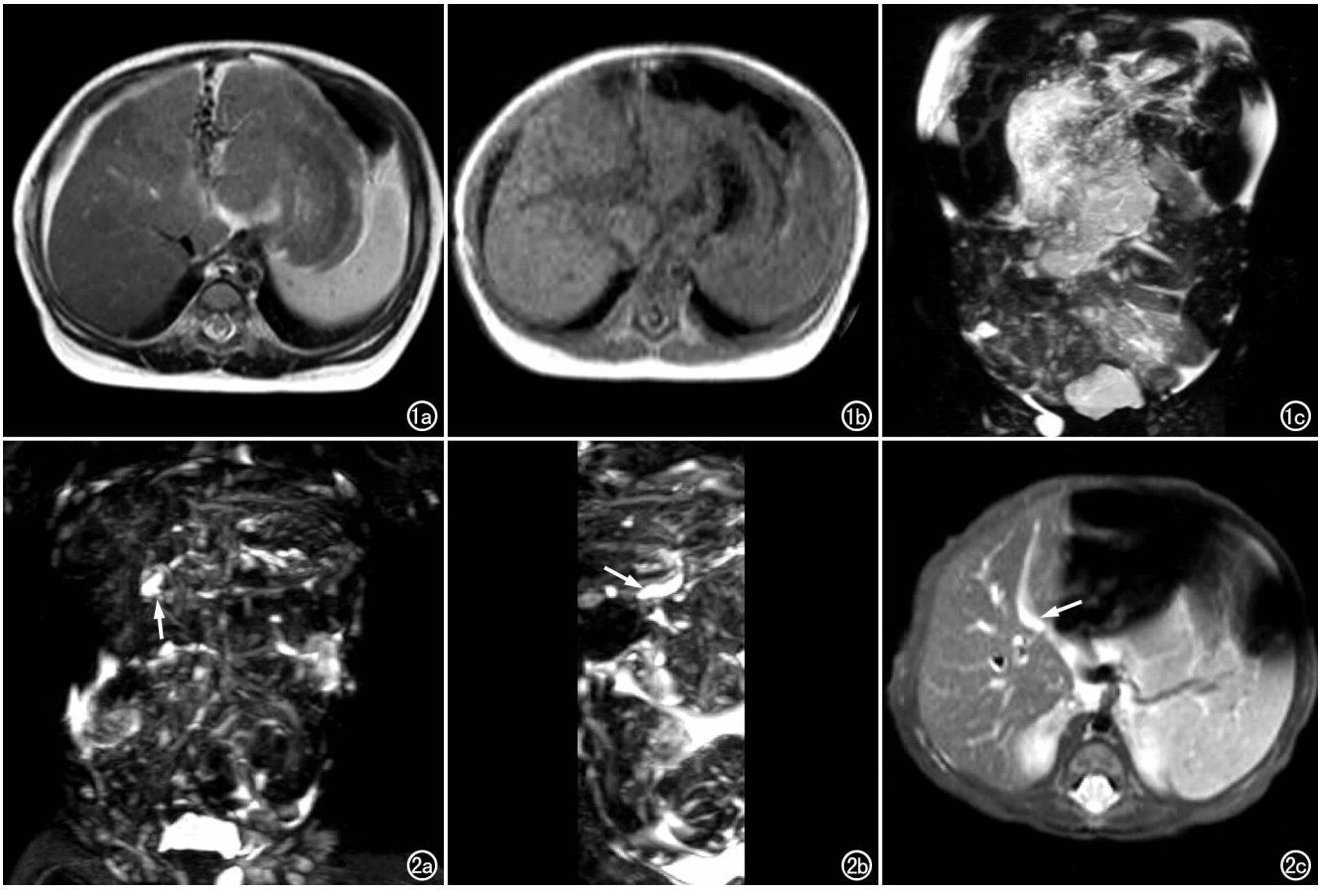
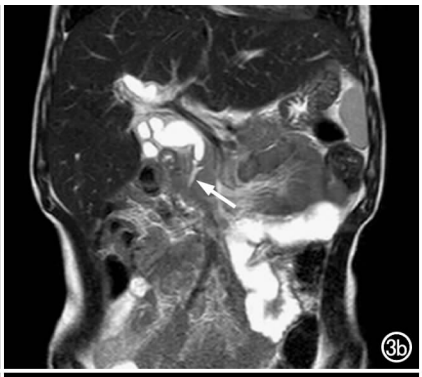
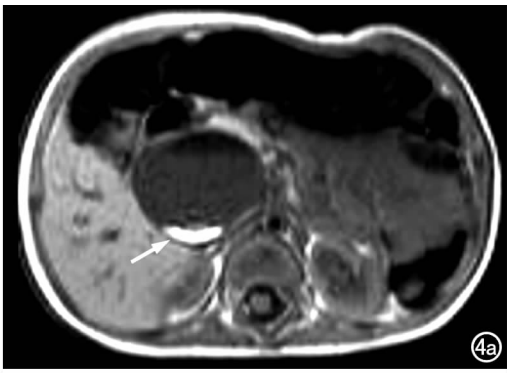
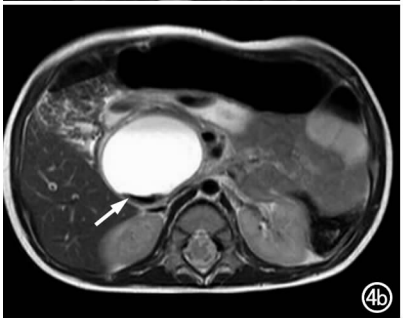


图 1 胆管闭锁。MRI 示肝内胆管影明显减少，未见胆囊显影，脾大，肝周及腹腔内积液。a) T_2WI 轴面像；b) T_1WI 轴面像；c) MRCP。 **图 2** 胆管闭锁。MRI 示肝区胆管影减少，胆总管未见显示，胆囊小（箭）。a) MRCP 冠状面像；b) MRCP 矢状面像；c) T_2WI 轴面像。







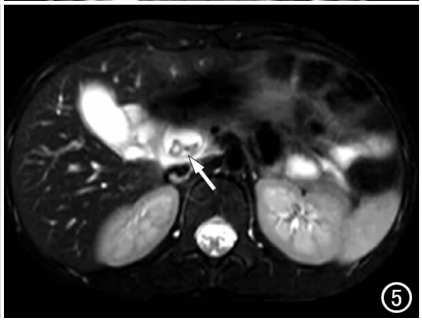


图 3 先天性胆总管扩张症合并胰胆合流异常。MRI 示部分肝内胆管、肝门区胆管及胆总管扩张，胰胆合流(箭)。a) MRCP；b) 冠状面 T_2WI。

图 4 先天性胆总管扩张症合并胆泥沉积。MRI 示胆总管扩张，其后缘见胆泥沉积(箭)，呈条状短 T_1、短 T_2 信号。a) 轴面 T_1WI；b) 轴面 T_2WI。

图 5 先天性胆总管扩张症合并胆管结石。MRI 示胆总管扩张，其内可见小结石(箭)。

因、感染、中毒和/或环境因素有关[3]。

新生儿或婴幼儿胆汁黏稠综合征可以造成与胆管闭锁相似的临床症状和影像学表现。胆汁粘稠综合征，是胆管被黏稠的黏液或胆汁所阻塞。一般多发生在新生儿严重的溶血症后，胆管结合胆红素溶解度低，容易形成沉淀而阻塞胆管。症状及 MRCP 表现难以与胆管闭锁区分。患儿可自然或药物治疗后缓解，部分需手术治疗。本组 1 例经手术证实。

婴儿肝炎综合征与胆管闭锁是婴儿期持续阻塞性黄疸最常见的病因，鉴别时应注意详细询问病史，婴儿肝炎有肝炎症状，生后可有黄便，黄疸出现早。而胆管闭锁患儿生后即有梗阻性黄疸症状，黄疸日渐加重，大便为白色，可有肝硬化表现，本组胆管闭锁病例中患儿出生后即出现黄疸者 21 例，出生后大便为白色者 12 例；B 超可观察喂奶前后胆囊大小有无变化，有助于婴儿肝炎与胆管闭锁鉴别。婴儿肝炎的典型 MRCP 表现为胆囊、胆总管、肝总管和肝内胆管显示[4]，故 MRCP 可通过观察肝外形、肝内胆管形态、数量、胆囊大小及总胆管是否显示并密切结合 B 超及临床病史做出诊断。本组病例中未包括婴儿肝炎患儿。

胆泥的形成为胆囊黏膜功能和胆囊动力异常，胆汁中多种成分的物理和化学作用的结果，胆泥进一步沉淀、聚合后可形成胆石[5]。胆石症系胆汁中某些主要成分有溶解状态析出、聚集而形成结石。本组总胆管囊肿中合并胆泥沉积症和胆管结石症各 1 例。

胰胆合流是胰胆管汇合部不在十二指肠乳头而是在十二指肠壁外汇合的先天性畸形[1]。发生胰液与胆汁相互混合及逆流，最终导致胆管及胰腺的各种病理变化，称为胰胆合流异常症[6]。有文献提出胰胆合流是造成先天性胆总管囊肿的主要病因[6]。本组 24 例先天性胆总管囊肿合并胰胆合流异常者仅 1 例。我院 2 年中 MRI 诊断总胆管囊肿未选入本文中的学龄或学龄前儿童组共 117 例，显示胰胆合流 9 例。

2. MRCP 表现

在 MRCP 检查中正常胆囊的显示率为 100%，可清晰显示正常胆囊大小、形态；肝总管在 MRCP 上表现边界清晰、边缘光滑的管状结构。肝内胆管大部分能显示三级分支；部分正常胰管能很好显示，但其分支及副胰管显示率较低。当胰胆管存在畸形时，横轴面 T_2WI 图像及 MRCP 3D 动态图像均可以显示胰管与胆管汇合段。

胆管闭锁：22 例诊断为胆管闭锁的病例中手术见肝外胆管为纤维索条者 10 例；肝总管及左右肝管未见、胆总管存在者 10 例，其中 1 例胰管开口于胆总管内；肝总管及左右肝管可见、胆总管闭锁者 2 例。胆总管为纤维索条或闭锁者，胆总管在 MRCP 不显影，由于肝总管及左右肝管闭锁，胆囊及胆总管内不含胆汁，MRCP 亦无法显影，术中所见与 MRCP 未见胆总管显示相符。本组病例术中可见小胆囊者 10 例，胆囊为条索样结构者 2 例，未见明确胆囊者 10 例。本组病例 MRCP 胆囊未显影者 8 例，胆囊显影但较小者 14 例，与术中所见符合者 18 例，诊断符合率 81.8%(18/22)。

根据本组病例，婴幼儿胆管闭锁的 MR 主要表现为：①MRCP 未见胆总管显影，先天性胆管闭锁通常

发生于肝外胆管，因此肝总管和胆总管的显示尤其是胆总管的显示是诊断的重要依据，本组病例中均未显示胆总管；②胆囊不显示或较小，本组病例中胆囊未显影者 8 例，胆囊显影但较小者 14 例；③肝内胆管影纤细、稀少，胆管闭锁患儿可因肝内胆管的发育不良而显示稀疏、纤细，本组病例中 7 例患儿肝内胆管细少。胆管闭锁继发改变为：①肝脾大，本组有 18 例；②肝硬化，本组病例中 3 例；③肝周包膜下可有少量积液、腹水，本组中 5 例患儿有少量腹水。有文献报道胆管闭锁患儿肝门区可见高信号影，可延伸到肝内胆管周围，为汇管区及血管周围广泛的水肿改变[7]，本组病例中未见此征象。

本组病例中 1 例 MRCP 提示胆管闭锁，术后证实为胆汁黏稠综合征。后者因胆汁淤积可继发肝内胆管细少、胆囊小或不显影、胆总管显示不清及肝硬变等改变，MRCP 表现与胆管闭锁很难鉴别，虽然本病发病率低，仍需引起重视。

先天性胆管扩张症：为小儿常见的右腹部包块，胆总管宽径为 2～8 mm，大于 1 cm 可诊断胆总管扩张。先天性胆管扩张症病理分为 5 型：Ⅰ型，胆总管呈囊性扩张（两端不扩张）；Ⅱ型，胆总管憩室状扩张；Ⅲ型，总胆管远端扩张，一部分在十二指肠壁内可使十二指肠狭窄；Ⅳ型，合并肝内胆管扩张；Ⅴ型，肝内胆管柱状或囊状扩张即 Caroli 病[8]。MRCP 可显示胆管系统的全貌，立体观察总胆管囊肿的位置、大小，肝门区胆管是否扩张，提示有无结石、出血，结合轴面 MRI 对肝实质有无病灶可以作出进一步的观察。本组 24 例 MRCP 诊断先天性胆管扩张症，其中Ⅰ型 17 例，占 71%，Ⅳ型 7 例，占 29%，与国内外文献报道一致。合并胆管结石患者 MRCP 可于胆囊内或胆总管内见类圆形充盈缺损，呈长 T_1、短 T_2 信号影，颗粒小者易被胆汁淹没，诊断时需参考横轴面图像，横轴面图像上结石呈低信号影，不难做出诊断。合并胆泥沉积症患儿于胆总管或胆囊内可见等 T_1、长 T_2 信号影，与胆汁可呈分层样表现。本组病例先天性胆管扩张症合并胆石症及胆泥沉积症各 1 例。

3. MRCP 与其他影像学检查方法的比较

PTC 和 ERCP 延用多年至今仍被作为“金标准”，但 PTC 和 ERCP 均为创伤性技术，增加患儿的痛苦，ERCP 插管失败率为 3%～9%，不成功率可达 17%，PTC 可达 50%[10]，并发症发生率分别为 3%～8%和 3%～5%[10]，严重的并发症可危及生命，在婴幼儿 ERCP 及 PTC 的失败率远较成人高，很难作为常规检查方法使用。目前在使用 MRCP 技术后，PTC 和 ERCP 检查无论在成人还是儿童、婴幼儿，多数已被取代。而腹部超声受到肠道胀气、操作者经验水平及设备性能的影响，对于不扩张的肝内胆管观察效果不满意。本组 47 例中 45 例同时行腹部超声检查，其中 24 例先天性胆管扩张症与 MR 及手术一致，但在本组经 B 超检查的 20 例胆管闭锁患儿中，超声诊断胆管闭锁者 16 例，诊断患儿肝炎者 3 例，诊断胆管系统未见畸形者 1 例，诊断符合率 80%，低于 MR。CT 横断面图像及二维重组像观察先天性胆管扩张症，与 MRI 效果相仿，但 CT 无法观察胆管系统的整体图像，对肝内外正常胆管、胆总管显示较差，在胆管闭锁患儿的诊断能力明显不如 MRI。

目前 MRCP 在儿科尚未广泛普及，笔者通过 1 年半的临床应用，体会到 MRCP 在婴幼儿梗阻性黄疸的观察中是一种无创、便捷、有效的检查方法，解剖结构清楚，整体观察胰胆管全貌，有助于了解胆管梗阻的部位、范围及病理性质，其敏感度达 91%以上[11]。本组定性诊断符合率达 95.6%。在常规 MRI 检查的基础上使用 MRCP 技术，通过 MIP 三维重组获得类似 ERCP 或 PTC 的图像，从而达到类似造影的效果。MRCP 在诊断肝胆系统先天畸形及闭锁、胆总管囊肿、胰胆管合流、胰胆管阻塞后扩张、胆石症等各方面均取得了优质的图像和良好的诊断能力。值得注意的是婴幼儿 MRCP 图像重组后，胆汁高信号往往掩盖细小结石的低信号，因此必须结合原始图像。胆汁黏稠综合征虽然发生率低，但可以造成与胆管闭锁相似的 MRCP 表现，诊断时注意与胆管闭锁鉴别，胆汁黏稠综合征的部分病例在病程中黄疸可以减轻，甚至自行缓解，对鉴别诊断能提供帮助。ERCP 的优势在于能行介入治疗，如十二指肠乳头切开胆总管取石术。但此病变在儿科尤其是婴幼儿均是十分少见的，近年来我院开展了腹腔镜手术基本取代 ERCP 的介入功能。虽然 MRCP 是当前婴幼儿胆管梗阻检查的首选方法，但 MRCP 仍存在空间分辨力低，不能直接显示胆管闭锁的形态、位置和长度，对轻度胆管扩张及微小结石清晰度不够等问题。因此，诊断时还需结合超声、CT 等其他影像学方法，密切结合临床表现、病程等综合考虑，以明确诊断。

参考文献：

[1] 张金哲，潘少川，黄澄如，等. 实用小儿外科学[M]. 杭州：浙江科学技术出版社，2003. 599.

[2] 段恕诚，董永绥，朱启博，等. 小儿肝胆系统疾病[M]. 北京：人民卫生出版社，2002. 436.

[3] Akheja D, Maitra A, Kapur P, et al. Extrahepatic Biliary Atresia

Demonstrates Abnormal Persistence of HES1 Protein in Neonatal Biliary Epithelium: an Immunohistochemical Study[J]. Pediat Development Pathol, 2006, 9(2): 98-102.

[4] 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[J]. 中国医学影像学技术，2006，22(3)：420-422.

[5] 李成军，陈易人. 胆泥与特发性急性胰腺炎[J]. 胰腺病学，2003，2(4)：237-239.

[6] 董倩，单若冰. 胰胆合流异常症病理、诊断及治疗原则[J]. 中国实用儿科杂志，1999，14(9)：521-523.

[7] 楼海燕，漆剑频，黄志华，等. 磁共振在先天性胆道闭锁的诊断及鉴别中的应用评价[J]. 中华小儿外科杂志，2005，26(3)：159-161.

[8] 徐赛英，刘玉清，高培毅，等. 实用儿科放射诊断学[M]. 北京：北京出版社，1999. 645.

[9] 万苹，郭强，范红，等. MRCP 对胆胰疾病的诊断价值[J]. 医学综述，2005，11(3)：285-287.

[10] 李宁富，刘闽生，田顺典，等. 磁共振胰胆管成像技术及临床应用价值[J]. 实用放射学杂志，2000，16(3)：157-159.

[11] 詹松华，吴沛宏，杨振燕，等. MRI 临床医师必读[M]. 北京：科学出版社，2003. 202.

（收稿日期：2006-12-11 修回日期：2007-01-24）

·病例报道·

Hurler 综合征一例

周辅昔

【中图分类号】R814.42；R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)04-0336-01

病例资料 患者，女，9 岁，因头痛、呕吐，行 CT 检查。头部 CT 平扫于双侧顶枕叶白质区见多个小囊状低密度影，CT 值约 21 HU，脑室大小形态正常，脑裂及脑沟未见扩大（图 1）。经询问病史，母代诉患儿出生后发育不良，身材矮小，视力低下，3 年前在广州儿童医院诊断为“粘多糖病”。体检：身高 98 cm，头大，鼻梁凹陷，眼距增宽，双眼角膜混浊，肝脾肿大，脊柱轻度后突。

X 线检查：双手正位片示掌指骨粗短，掌骨近端变尖，远端干骺端杯状变形，双侧尺、桡骨远端变形，相互倾斜（图 2）；腰椎侧位片示脊柱轻度后突，椎体上下面略凸，近似卵圆形，未见鸟嘴样变形（图 3）。诊断：Hurler 综合征。

图 1 头部 CT 平扫示双侧顶枕叶白质区多个小囊状低密度影，CT 值 21 HU。 **图 2** 双手正位片示掌指骨粗短，掌骨近端变尖，远端干骺端杯状变形。双侧尺桡骨远端变形，相互倾斜。

图 3 腰椎侧位片示脊椎轻度后突，椎体上下面略凸，近似卵圆形，未见鸟嘴样变形。

讨论 粘多糖代谢障碍，可引起骨骼、内脏和智力上的广泛失常，临床上称为粘多糖病（Mucopolysaccharidosis，MPS）。根据临床症状、遗传特征和生化改变，MPS 分为 7 型，其中Ⅰ型即 Hurler 综合征，其特点是身材矮小、角膜混浊，智力缺陷、脊柱后突、肝脾肿大，尿中硫酸软骨质 B 和硫酸肝素显著增多，骨骼 X 线特征为掌跖骨粗短，近端变尖，尺、桡骨远端畸形，相互倾斜，蝶鞍增大，呈“丁”形。与 MPS Ⅳ型的鉴别是后者有扁平椎，而前者椎体上下面中凸而呈卵圆形[1]。

有关粘多糖病的脑部 CT 表现，国外文献报道最多的是交通性脑积水，即脑室进行性扩大，大脑纵裂和脑沟增宽，此外有蛛网膜囊肿，以上见于各型粘多糖病，并推测为粘多糖物质在脑膜的沉积导致蛛网膜粘连引起。此后有作者报道 MPSⅡ型患者头部 CT 于双侧顶枕叶白质及胼胝体内检出弥漫性多灶性囊状低密度影，MRI 于 T_1WI 显示多个囊状低信号区，T_2WI 呈高信号，与脑脊液信号一致，结合文献报道 MPS 患者脑部病理检查提示血管周围间隙扩大并充满粘稠液体，作者认为脑部的囊状改变可能与血管周围间隙，特别是 Virchow-Robin 间隙扩大有关[2]。本文病例脑部 CT 所见的囊状病灶与文献报道的 MPS Ⅱ病例 CT 表现十分相似，提示不同型的 MPS 患者可能具有相同的脑部病理改变。

参考文献：

[1] Ludwig B, Kawa KT, Wende S, et al. Computed Tomography in Disorders of Complex Carbohydrate Metabolism and Related Storage Disease[J]. AJNR, 1983, 4(3): 431-433.

[2] Shinomiga N, Nagayama T, Fujioka Y, et al. MRI in the Mild Type of Mucopoly Saccharidosis Ⅱ (Hunter's Syndrome)[J]. Neuroradiology, 1996, 38(3): 483-485.

（收稿日期：2006-03-09）

作者单位：516002 广东，惠州市人民医院 CT 室
作者简介：周辅昔（1950－），男，江西人，硕士，主任医师，主要从事内分泌代谢疾病的影像诊断工作。