

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.18.027

文章编号: 1005-8982 (2018) 18-0127-02

成人胆管错构瘤综合征 1 例

刘洁, 洪汝涛, 刘晓昌

(安徽医科大学第一附属医院 消化内科, 安徽 合肥 230022)

关键词: 胆管错构瘤综合征; 胆管错构瘤

中图分类号: R575.7

文献标识码: D

1 临床资料

患者, 男性, 52 岁。2 年前开始右上腹反复隐痛, 既往体健, 腹平软, 右上腹压痛 (+), 未见其他阳性体征。该院腹部 B 超示: 肝脏大小、形态正常; 包膜光整, 肝内光点粗, 分布不均匀; 血管网结构清晰, 肝内胆管未见扩张, 考虑肝脏弥漫性病变。上腹部 (MRI 平扫 + 增强) 示: 肝实质内见多发弥漫分布大小不等粟粒状稍长 T₁、长 T₂ 信号, 呈满天星样增强后未见病灶强化, 肝内血管走形及分布正常; 考虑肝脏弥漫性分布异常信号, 胆管错构瘤可能。肝穿刺活检组织病理学示: 光镜下可见肝细胞广泛水肿变性, 散在少量脂肪变性, 汇管区有少量炎性细胞浸润, 局部汇管区扩大, 内见较多增生扩张的胆管结构; 免疫标记示: 乙肝表面抗原 (-)、乙肝核心抗原 (-)。最后诊断为胆管错构瘤 (von meyenburg, VMC) 综合征。

2 讨论

VMC 因 Von Meyenburg 于 1918 年首次而得名, 是肝内小叶间胆管良性病变^[1]。该病临床表现多不典型, 部分患者可发生上腹部疼痛、黄疸、胆管炎及不明原因发热等症状。其中黄疸、胆管炎征象多由于胆道乳头状瘤分泌大量黏液所引起的胆道梗阻^[2]。实验室检查多无特异性。MRI 是 VMC 的首选检查方法, 其特异性高于 CT 平扫。MRI 平扫结果示, 病灶大小及分布均匀, 且呈 T₁WI 序列低信号而 T₂WI 序列高信号改变。动态增强结果示, 多数病灶各时期无强化, 但有文献报道。由于囊性病灶的生长压迫相邻肝组织或炎症细胞聚集, 极少数病灶可见环形强化^[3]。磁共振胰胆

管造影 (magnetic resonance cholangio pancreatography, MRCP) 可清晰显示肝内外胆管形态及解剖结构, 其特征性为“满天星”样改变。但该疾病的确诊仍依赖于肝穿刺活检病理学检查。

VMC 可呈单个或多个表现, 大小不等, 单个病灶直径 1 ~ 15 mm。大体上肝脏散在分布形态不规则的囊性变, 其切面多呈黄色或灰白色, 囊腔内含有胶冻状物或稀薄样液体^[4]。电镜下可见: 肝脏汇管区周围病变明显, 伴有胆管的囊性扩张样改变, 四周包裹大量不规则排列的纤维胶原基质, 囊壁内衬由增生的胆管上皮细胞组成, 但细胞异型性不明显。免疫组织化学结果显示, CK8、CK18 及 CK19 可呈阳性, 而肝细胞染色呈阴性结果, 因此认为 VMC 是胆管上皮组织起源的良性病变^[5]。

VMC 患者因多无临床表现且该病为良性病变, 无需特殊处理, 但应定期复查肝功能及影像学检查。对单发大块型病变, 可积极寻求外科手术切除治疗。而对于弥漫性肝内胆管错构瘤, 及早行肝移植术可有效提高远期生存率。

综上所述, VMC 多呈弥漫性分布, 偶有局限于某一肝叶, 大小不一、形态不规则。汇管区周围多分布结构紊乱的增生性小胆管, 且呈囊性改变。MRI、MRCP 敏感性和特异性较高, 有助于临床诊断, 排除相关疾病。该病金标准检查仍有赖于病理学结果, 早期认识该病、规律随访, 对提高疾病预后有重大意义。

参 考 文 献:

[1] SCHLACHTERMAN A, HUSSAIN J, FIRPI R. Biliary duct

收稿日期: 2017-09-13

- hamartomas in polycystic liver disease[J]. *BMJ Case Reports*, 2015(11): 2015.
- [2] KARAHAN O I, KAHRIMAN G, SOYUER I, et al. Hepatic von meyenburg complex simulating biliary cystadenocarcinoma[J]. *Clinical Imaging*, 2007, 31(1): 50-53.
- [3] 胡丽, 吴德红, 余刚, 等. 成人多发胆管错构瘤的 CT 和 MRI 诊断[J]. *CT 理论与应用研究*, 2016, 25(3): 355-362.
- [4] YAO J, HOU Y, JI Y, et al. Adult mesenchymal hamartoma of liver: a clinicopathologic analysis of 2 cases and literature review[J]. *Chinese Journal of Pathology*, 2015, 44(7): 513-515.
- [5] SHI Q S, XING L X, JIN L F, et al. Imaging findings of bile duct hamartomas: a case report and literature review[J]. *International Journal of Clinical and Experimental Medicine*, 2015, 8(8): 13145-13153.

(唐勇 编辑)

《中国现代医学杂志》投稿须知

《中国现代医学杂志》创刊于 1991 年, 期刊号 ISSN1005-8982/CN43-1225/R, 旬刊, 系中国科技论文统计源期刊、北大中文核心期刊、中国核心学术期刊 (RCCSE) (A-) 及湖南省十佳期刊, 被中国知网、万方数据库、超星域出版、美国《化学文摘》(CA)、俄罗斯《文摘杂志》(AJ) 等国内外多个检索系统收录, 公开发行。本刊是中华人民共和国教育部主管的国家级综合性医学学术期刊, 以服务于广大医药卫生科技人员, 促进国内外医学学术交流和医学事业发展为宗旨。由中南大学、中南大学湘雅医院主办, 湖南省湘雅医学期刊社有限公司出版。

本刊刊登的论文内容涉及基础医学、临床医学、预防医学及医学相关学科的新理论、新技术、新成果以及医学信息、动态等。文稿须具有科学性、创新性、实用性。文字要求准确、通顺、精练。本刊设基础研究·论著、临床研究·论著、综述、新进展研究·论著、临床报道、学术报告、病例报告等栏目。学术报告类论文字数控制在 3000 字以内; 病例报告类论文字数控制在 800 字以内。稿件格式为题名、作者姓名、作者单位、邮编、摘要 (具体要求见投稿细则)、关键词、正文、参考文献。

本刊对国家级的科研成果或阶段性成果及部级以上课题项目的进展报道实行速审快发。一般稿件 2 个月内有评审结果, 录用后等待发表。请作者自行登录本刊网站 (www.zgxdyx.com) 查询稿件处理结果, 恕不另行通知。稿件发表后, 赠当期杂志 2 本。

投 稿 细 则

1. 文稿力求文字精练、准确、通顺; 文题简明、醒目, 能反映出文章的主题; 勿用不规范字。请作者仔细校对全文, 并认真复核数据。摘要应与正文内药物剂量、病例数、百分比等数据一致。如有错误, 将降低审稿人和编辑对该文真实性的信任度, 导致退稿。	6. 所有栏目需附关键词 3 ~ 5 个, 其中临床报道、学术报告和病例报告只需中文关键词, 其余栏目需中英文关键词齐全。
2. 文题中不使用英文缩略语。摘要中一般也不使用英文缩略语, 如因为该词出现多次而需要使用时, 应于首次出现处先写出中文全称, 然后括号内注明英文缩略语 (此处不需写出英文全称)。正文中首次使用英文缩略语时, 也应于首次出现处先写出中文全称, 然后括号内注明英文全称及英文缩略语。此规则对已公知、公用的缩略语除外。	7. 照片、图片 (黑白原始照片必须清晰, 大小 5 cm × 7 cm), 须在文章内标明其位置, 并附标题, 显微镜下照片应标明放大倍数, 图背面标明作者姓名、文章编号、图序及照片方向 (上、下)。
3. 单位介绍信原件, 注明稿件非一稿多投。采用网上投稿方式时, 请将该介绍信照片插入提交的论文 Word 文稿第一页。	8. 所有栏目参考文献须引用 10 条以上, 以近 5 年文献为主。引用期刊的格式为: 作者·文题·刊名, 年, 卷(期): 起止页码.; 引用书籍的格式为: 著者·书名·版次·出版地: 出版社, 年份: 起止页码.; 每条参考文献应列出作者姓名, 如超过 3 名者, 则在 3 名作者后写等。中文格式: 解勤之, 陈方平, 蹇在伏, 等. 红细胞收缩: 血小板无力症的可能代偿机制 [J]. <i>中国医学工程</i> , 1998, 8(11): 3-5. 英文格式: SZEMAN B, NAGY G. Changes in cognitive function in patient with diabetes mellitus[J]. <i>Orv Hetil</i> , 2012, 153(9): 323-329.
4. 所有栏目投稿的中英文论文题目、作者姓名及作者单位需齐全 (每位作者只标注一个主要单位, 其余的可以作者简介方式在首页左下角注明, 标注通信作者的必须留下通信作者本人的电话或电子邮箱, 以便核实)。	9. 综述第一作者须有副高以上职称证明 (参考文献 35 条以上)。
5. 栏目对中英文摘要的要求: 论著、临床论著、新进展研究需中英文摘要齐全, 并按目的、方法、结果、结论四要素书写, 200 ~ 500 个字。综述需中英文摘要齐全, 不需按四要素书写。临床报道和学术报告只需中文摘要, 病例报告无需中英文摘要。	10. 凡国家、省部级自然科学基金、博士基金、863 计划及国家重点实验室项目的论文, 请注明基金名称及编号并附相关项目批准文件或任务书复印件, 可优先发表。项目主要负责人为通信作者。采用网上投稿方式时, 请将相关证明材料的照片插入提交的论文 Word 文稿最后一页。