

· 病例报道 ·

肝内胆管导管内乳头状黏液性肿瘤 1 例报道及文献复习

吴玲 李欠云 郑珂 季文斌

胆管导管内乳头状黏液性肿瘤(intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct, IPMN-B)比较少见,是指发生于胆管内皮的并且可以分泌黏液或胶冻样液体的肿瘤样病变,2010年消化系统肿瘤世界卫生组织分类将发生于胆管内的乳头状肿瘤统一命名胆管内乳头状肿瘤(intraductal papillary neoplasm of the bile duct, IPNB)^[1]。IPMN-B是IPNB的特殊类型,可分泌黏液,多为良性,少数可恶变,也有学者认为其是一种具有恶性潜能的癌前病变。由于其影像学表现为胆管扩张,与非肿瘤性病变或其他肿瘤性病变导致的继发胆管扩张不易鉴别,且治疗方案不同,因此精准的术前诊断对治疗方案的制定非常重要。本次研究回顾性分析1例手术证实的IPMN-B患者的临床资料、影像学表现及病理结果,并结合文献进行分析讨论,为IPMN-B的诊断积累一些经验。

1 临床资料

患者女性,57岁,因“右上腹阵发性隐痛20余天”于2017年8月24日入院。20余天来上述症状持续存在,无发热,无黄疸。1周前外院MR检查提示:右肝病变,考虑胆管囊腺瘤可能,不排除癌变,建议手术治疗,遂来我院就诊。查体:神志清,精神可,腹部平软,无压痛、反跳痛,Murphy's征(-),移动性浊音(-),肠鸣音正常。实验室检查:丙氨酸氨基转移酶81 U/L,天门冬氨酸氨基转移酶63 U/L,r-谷氨酰基转移酶265 U/L,总胆红素8.1 μmol/L,直接胆红素2.5 μmol/L。入院后行上腹部CT平扫及增强提示:受累肝内胆管呈“瘤样”扩张,扩张的肝内胆管见沿胆管壁生长的稍高密度肿块影,增强后

呈轻度强化。上腹部MRI:扩张的肝内胆管内见软组织肿块,T1WI呈等信号、T2WI呈稍高信号。磁共振胰胆管造影提示:右肝内胆管异常扩张,腔内见多发乳头状、索条状充盈缺损影。完善相关影像学检查,经过全科室讨论会诊后计划行右半肝切除+肝门胆管整形+T管引流,术中探查肝门部可见囊性肿物,直径约40 mm,右肝可触及囊性肿物,大小约50 mm×40 mm。将胆囊切除,胆囊床彻底止血。切开肝门部前腹膜,见直径约40 mm大小囊性肿物,与肝门部组织粘连,分离困难。切开囊肿,内可见胶冻样物质。探查囊腔与左肝管及胆总管相通,考虑该囊肿为右肝管囊性扩张。沿肝表面左右肝血供分界线作预切线,将右肝连同肿块完整切除。术中快速冰冻切片及术后病理(见封三图7)提示:(右半)肝内胆管乳头状肿瘤伴高级别上皮内瘤变。术后给予抗感染、护肝等对症支持治疗,恢复可,T管引流。术后2个月复查切口愈合可,腹部无压痛、反跳痛,T管引流通畅;术后半年T管造影示胆道轻度扩张;术后1年患者全腹部CT复查未见明显复发征象,拔出T管。

2 讨论

IPMN-B临床罕见,平均发病年龄约60岁,男女比例约1.5:1^[2]。既往研究认为IPMN-B发病原因可能与长期慢性胆管囊肿、胆道梗阻、胆管结石病史有关;也有研究提出IPMN-B和胰腺导管内乳头状黏液瘤的基因型表型有相似性,但具体发病机制还未被证实^[2,3]。由于分泌的黏液阻塞胆管,引起胆管扩张及梗阻,从而临床表现为腹痛、黄疸,但这并不具有特异性,因此,从临床表现上对IPMN-B的诊断存在很大困难,影像学诊断显得尤为重要。

由于IPMN-B具有分泌黏液的特征,可引起胆管不同程度扩张,因此其影像表现有一定的特异

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2021.001.026

作者单位:317000 浙江临海,浙江省台州医院放射科

通讯作者:季文斌,Email:jiwb@enzemed.com

性。CT、磁共振胰胆管造影提示可以很好地显示胆管扩张程度,以及肿块呈乳头状向胆道内突起引起的充盈缺损,MRI增强可以更好地显示肿瘤的实质部分以及周围肝组织的侵袭情况,但对于无肿块型IPMN-B,很难与胆道系统结石引起的扩张进行鉴别,此时内镜逆行胰胆管造影镜下显示“胶冻样”黏液作为其诊断的主要依据。

影像学上根据胆管扩张程度,胆管壁是否可见壁结节,以及周围肝组织的浸润情况,可将IPMN-B分为4种类型^[4-6]:①典型IPMN-B:表现为胆管壁不规则增厚,其上、下游胆管广泛扩张;②囊性IPMN-B:只可见局限性扩张的胆管内瘤灶,可单发或多发;③无肿块型IPMN-B:胆管呈广泛明显扩张,未见明确肿块,胆管壁光整,扩张胆管周围肝实质明显萎缩;④侵袭性IPMN-B:表现为病灶所在节段胆管局限性扩张,肿瘤不仅向内突入胆管腔呈锯齿状或乳头状,并且向外突破胆管壁侵犯周围肝实质。

本例患者以腹痛为主要临床表现,CT平扫及增强见扩张的肝内胆管,并见沿胆管壁生长的稍高密度肿块影,增强后呈轻度强化,MRI提示右肝内胆管异常扩张伴腔内多发乳头状软组织肿块。符合既往文献报道^[4~6]的典型IPMN-B的影像表现。针对本例报道典型IPMN-B需要与胆管囊腺瘤、囊腺癌、胆管癌进行鉴别诊断。①胆管囊腺瘤、囊腺癌:呈囊实性肿块,可见分隔及壁结节,部分有分泌黏液的功能,但病灶的囊性部分不与胆管相通,因此黏液局限性于肿瘤内。本例患者手术过程中见胶冻样物质,并探查囊腔与左肝管及胆总管相通,可与此进行鉴别。②胆管癌:结节样肿块伴远端胆管梗阻扩张,增强后呈持续性强化,可见邻近肝组织的侵犯,门静脉血栓及淋巴结转移等恶性征象。而本例患者影像学表现及病理证实无周围肝组织浸润等恶性征象。

本例患者术后半年、1年分别复查,未见明显复发征象,但由于随访时间不够长,后期不知是否复发。IPMN-B是一组分化程度不同的肿瘤,分化程度越低,恶性程度越高,其侵袭性生长的可能性越

大,邻近肝组织受累的可能性越大。虽然本例患者目前未见周围肝组织侵袭受累,但仍有复发的可能^[7],术后的定期随访是非常有必要的。

综上所述,发现肝内胆管系统广泛扩张,但又没有明确梗阻原因时,同时扩张的胆管见乳头状结节或肿块时,需要考虑到IPMN-B的可能,随着近年来报道的增多,为该疾病的诊断积累了不少经验,影像学检查及内镜逆行胰胆管造影术成为了诊断该疾病的主要手段,根治性手术切除^[7,8]仍是首选治疗方式,对于不能耐受手术的老年患者或无法手术的患者,可采用内镜逆行胰胆管造影术进行肿瘤切除、支架植入、鼻胆管引流等对症支持治疗。

参考文献

- 1 Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, et al. WHO classification of tumors of the digestive system[M]. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2010: 236-240.
- 2 Tan YH, Clara M, Yanelba T, et al. Intraductal papillary neoplasm of the bile ducts: A case report and literature review[J]. World J Gastroenterol, 2015, 21(43): 12498-12504.
- 3 王小磊, 刘小方. 胆管导管内乳头状黏液性肿瘤的诊治并文献复习[J]. 中华肝脏外科手术学电子杂志, 2019, 8(3): 242-246.
- 4 应世红, 赵艺蕾, 滕晓东, 等. 胆管导管内乳头状黏液性肿瘤的影像表现和形态分型[J]. 中华放射学杂志, 2015, 49(1): 42-46.
- 5 何蒙娜, 张璟, 张青, 等. 胆管内乳头状黏液性肿瘤的临床表现与影像学特征研究进展[J]. 中国医学科学院学报, 2017, 39(3): 451-455.
- 6 胡亮, 舒锦尔, 吕光宏, 等. 肝内胆管内乳头状黏液性肿瘤影像表现[J]. 实用放射学杂志, 2019, 35(4): 671-673.
- 7 吴昕, 李秉璐, 郑朝纪, 等. 胆管导管内乳头状黏液瘤的诊断和外科治疗[J]. 中华肝胆外科杂志, 2017, 23(1): 28-31.
- 8 王鹏飞, 陈永亮, 王宏光. 胆管内乳头状粘液瘤诊治[J]. 肝胆外科杂志, 2018, 26(5): 325-328.

(收稿日期 2020-09-24)

(本文编辑 蔡华波)