

Caroli病合并慢性乙型病毒性肝炎及肾囊肿1例

卢殿强, 王修锋

背景资料

Caroli病为一种遗传性疾病, 发病早, 病程长, 临床少见, 缺乏特异性, 常易误诊为胆囊炎、胆管炎、肝炎等疾病。有报道认为胆管炎、肝硬化和胆管上皮癌是其潜在的并发症, 合并有并发症及反复胆道感染者多预后不良。由于本病缺乏特异的临床症状, 常为临床医生所忽略, 合并有乙型肝炎者则更易漏诊。

卢殿强, 王修锋, 淮安市淮阴医院肝胆科 江苏省淮安市 223300

卢殿强, 住院医师, 主要从事肝胆疾病的研究。

作者贡献分布: 卢殿强与王修锋共同完成材料的收集整理、资料的查询及文章的书写。

通讯作者: 王修锋, 主任医师, 223300, 江苏省淮安市淮阴区北京西路38号, 淮安市淮阴医院肝胆科. gandan666@163.com

收稿日期: 2015-10-08

修回日期: 2015-10-19

接受日期: 2015-11-03

在线出版日期: 2015-12-08

One case of Caroli disease complicated with chronic hepatitis B and renal cyst

Dian-Qiang Lu, Xiu-Feng Wang

Dian-Qiang Lu, Xiu-Feng Wang, Department of Hepatobiliary Diseases, Huaiyin Hospital of Huai'an City, Huai'an 223300, Jiangsu Province, China

Correspondence to: Xiu-Feng Wang, Chief Physician, Department of Hepatobiliary Diseases, Huaiyin Hospital of Huai'an City, 38 Beijing West Road, Huaiyin District, Huai'an 223300, China. gandan666@163.com

Received: 2015-10-08

Revised: 2015-10-19

Accepted: 2015-11-03

Published online: 2015-12-08

同行评议者

杨江华, 副教授, 皖南医学院弋矶山医院感染科; 王凯, 教授, 山东大学齐鲁医院肝病科

Abstract

Caroli disease is a rare congenital disease characterized by cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts. Caroli disease with hepatitis B is even rarer. For hepatitis B patients, antiviral therapy is

effective. For patients with recurrent bilirubin abnormality, clinicians should raise their awareness to rule out Caroli disease.

© 2015 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Caroli disease; Hepatitis B; Magnetic resonance imaging

Lu DQ, Wang XF. One case of Caroli disease complicated with chronic hepatitis B and renal cyst. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2015; 23(34): 5578-5580 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/5578.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i34.5578>

摘要

Caroli病即先天性肝内胆管囊状扩张症, 临床少见, 合并乙型肝炎者更是少见。对于乙型肝炎患者, 抗病毒治疗有效, 但反复胆红素异常者, 临床医生要拓宽思路, 需排除本病。

© 2015年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: Caroli病; 乙型肝炎; 磁共振

核心提示: Caroli病临床少见, 常缺乏特异性, 可表现为反复发作性的胆管炎, 临床可有腹痛、黄疸等表现。若合并有乙型肝炎, 这些症状常被误以为肝炎所致, 易漏诊。因此对于乙型肝炎抗病毒治疗效果良好, 反复胆红素异常者, 需扩展思路, 排除本病。

卢殿强, 王修锋. Caroli病合并慢性乙型病毒性肝炎及肾囊肿1例. *世界华人消化杂志* 2015; 23(34): 5578-5580 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/5578.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i34.5578>

0 引言

Caroli病是一种常染色体遗传性疾病, 可见于各个年龄段, 儿童及青少年多发, 临床表现各异, 常因狭窄和扩张的胆管引发肝内胆管胆汁淤积, 可有反复发作的右上腹痛、发热、黄疸等表现。而乙型肝炎活动期与上述表现类似, 易于漏诊。而Caroli病可累及整个肝脏, 有癌变可能, 且内科治疗效果差, 治疗上以手术切除为主, 因此早发现有利于改善预后。淮安市淮阴医院发现了1例Caroli病合并乙型肝炎的老年患者, 以反复黄疸为表现, 现报道如下。

1 病例报告

患者, 男, 61岁, 农民, 因“反复乏力、尿黄5年, 加重7 d”入院。于2010-07查诊为慢性乙型病毒性肝炎, 一直行拉米夫定联合阿德福韦酯抗病毒治疗, 2014-05-20患者劳累后出现乏力加重, 尿黄, 伴有上腹部不适; 入院查体见: 慢肝面容, 巩膜略黄染, 无肝掌、蜘蛛痣, 腹平, 无腹壁静脉曲张, 腹软, 全腹无压痛及反跳痛, 肝脾肋下未及, Murphy's征阴性, 肝区叩击痛阴性, 腹水征阴性; 实验室检查: 肝功能: 谷丙转氨酶: 28 U/L、谷草转氨酶20 U/L、直接胆红素: 17.9 $\mu\text{mol/L}$ 、总胆红素: 50.8 $\mu\text{mol/L}$ 、谷氨酰转移酶16 U/L、碱性磷酸酶56 U/L, 白/球蛋白1.7; 乙型肝炎5项: 乙型肝炎表面抗原、乙型肝炎核心抗体、乙型肝炎e抗原均阳性; HBV DNA定量 9.56×10^4 copies/mL。甲、丙、戊型肝炎抗体均阴性; 耐药检测显示对阿德福韦酯、拉米夫定均敏感; 上腹部磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)及磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP): 肝实质内见多发大小不等的类圆形长T1长T2信号, DWI示部分高信号, 动态增强后未见明显强化, 与肝内胆管末端似是相连, 肝内胆管未见明显扩张; 胆囊体积不大, 壁稍厚, 腔内未见明显异常信号, 脾脏未见异常; 双肾见类圆形长T1长T2无强化灶, 最大约4.6 cm, 位于右肾下极。MRCP: 胆总管下端狭窄, 上游胆管明显扩张, 最大管径约1.5 cm, 肝内胆管末端见类圆形信号, 主胰管扩张。考虑为Caroli病, 胆总管下端炎性狭窄考虑, 并上游胆管轻度扩张, 主胰管轻度扩张; 双肾囊肿(图1); 诊断为: Caroli病 I型; 病毒性肝炎(乙型, 慢性); 胆管

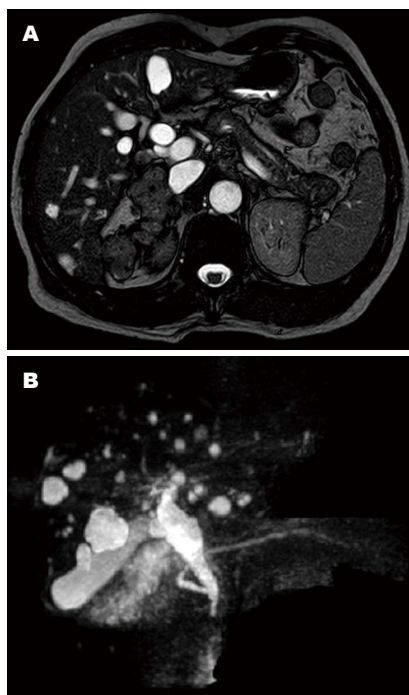


图1 MRI及MRCP结果。A: MRI显示肝实质内见多发大小不等的类圆形长T1信号, DWI示部分高信号, 动态增强后未见明显强化, 与肝内胆管末端似是相连; B: MRCP显示胆总管下端狭窄, 上游胆管明显扩张, 肝内胆管末端见类圆形信号。MRI: 磁共振成像; MRCP: 磁共振胰胆管成像。

炎; 肝囊肿; 肾囊肿。予抗病毒、保肝退黄后好转出院, 随访1年虽间断胆红素异常, 但未见病情进展至肝硬化及发生癌变。

2 讨论

Caroli病即先天性肝内胆管囊状扩张症, 又称交通性海绵状胆管扩张症。其病因不明, 可见于任何年龄段, 儿童及青少年好发, 典型的临床表现为腹痛、黄疸和腹部肿块三联征。成人型症状不典型, 常与胆道结石、胆系感染等难分辨, 常呈现反复发作的胆管炎、胰腺炎、结石^[1]。病情进展可致肝硬化出现门脉高压、脾大、上消化道出血等并发症^[2]。此外尚可合并胆管癌, 其发病率近7%^[3]。其发病机制可能与门脉血管分支周围的肝内胆管胚芽结构发育不良有关^[2]。Caroli病可分为I、II型。I型即单纯型, 只有肝内胆管扩张, 无纤维化和门静脉高压, 常伴有胆囊炎、胆结石, 少数可有胆总管囊肿, 临床表现上可表现为右上腹反复发作性疼痛, 进行性加重, 继发感染者可有发热。II型即弥漫型, 除肝内末端胆管扩张, 合并有肝纤维化和门脉高压, 不伴有结石或胆管炎, 可继发肝硬化^[4]。本病的诊断主要依靠CT、

■ 相关报道

Caroli病由法国医生于1958年报道, 随着对本病认识的加深, 目前认为本病是一种少见的常染色体隐性遗传性疾病。临床表现缺乏特异性, 可通过磁共振(magnetic resonance imaging, MRI)及磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)、超声、经皮肝穿刺胆管造影(percutaneous transhepatic cholangiography, PTC)及经内镜逆行性胰胆管造影术(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)等影像学检查协助诊断。内科治疗效果差, 对于局限性Caroli病患者, 肝段或肝叶切除可获得治愈性长期疗效; 而对于弥漫性Caroli病患者, 扩大的肝切除或肝移植也能获得很好的远期效果。

■ 创新点

目前报道中与本文不同之处在于, 患者乙型肝炎多年, 长期服用抗病毒药物, 反复胆红素异常才行磁共振检查证实为本病, 经对症处理后随访至今未见进一步进展。

应用要点

对于反复胆红素异常的患者, 临床上可通过MRI+MRCP排除本病; 对于Caroli I型的患者, 在积极治疗合并症的同时, 辅以利胆退黄可以改善症状, 是否能改善预后仍有待长期观察。

同行评价

本文对乙型肝炎患者的肝功能异常原因提供新的视角。

MRI及MRCP、超声、经皮肝穿刺胆管造影(percutaneous transhepatic cholangiography, PTC)及ERCP等影像学检查。MRI及MRCP不仅显示肝内外胆道改变清晰、可以显示肾内T1WI高信号的小囊肿和低信号的结石^[5]。本例患者有乙型肝炎病史多年, 服用拉米夫定联合阿德福韦酯抗病毒治疗, 长期乏力、尿黄, 抗病毒治疗效果良好, 但反复胆红素异常, 经磁共振检查诊断合并有Caroli病, 其原因考虑为肝内胆管囊状扩张伴相对狭窄, 狭窄和扩张的胆管引发肝内胆管胆汁淤积导致继发胆管炎症所致。因此临床上对于肝功能正常, 反复胆红素异常者, 需要排除本病。对于本病的治疗, 大多数学者认为对有症状者主张切除扩张的胆管, 解除胆管梗阻。对于弥漫性病变, 可以保守治疗为主, 晚期可考虑行肝移植^[6]。本病预后

多较差, 后期病死率达23.5%^[7]。本例患者经抗病毒保肝退黄等治疗后, 症状逐步改善出院, 随访1年未见病情进展。

3 参考文献

- 1 李吉, 李玉华. 成人型胆管囊肿及其合并症的超声与核磁及胰胆管水成像诊断. 中国超声诊断杂志 2004; 5: 841-842
- 2 Fulcher AS, Turner MA, Sanyal AJ. Case 38: Caroli disease and renal tubular ectasia. *Radiology* 2001; 220: 720-723 [PMID: 11526273 DOI: 10.1148/radiol.2203000825]
- 3 傅福来, 印洪林, 周晓军, 张泰和. Caroli病的临床病理学观察. 临床与实验病理学杂志 2001; 17: 185-187
- 4 王延庆, 张丹瑛, 董玲, 沈锡中, 赵越, 黄亮. Caroli病11例诊治分析. 中华消化杂志 2011; 31: 54-56
- 5 徐云科, 冯华松, 闫晓梅. Caroli病的影像诊断(附8例分析). 中国临床医学影像杂志 2006; 17: 656-657
- 6 何强, 梁力健, 沈顺利, 彭宝岗, 汤地. 68例Caroli病的外科治疗. 中华外科杂志 2006; 44: 1617-1619
- 7 陈洁, 许春娣, 黄志华. 儿童胃肠肝胆胰疾病. 北京: 中国医药科技出版社, 2006: 441-443

编辑: 郭鹏 电编: 闫晋利

