

· 大巡诊 ·

家族性腺瘤性息肉病合并胆总管腺瘤的诊断与治疗

潘隽永 严茂林 王耀东 赖智德 陈忠

【摘要】 家族性腺瘤性息肉病主要表现为结直肠布满腺瘤性息肉,常伴有胃或十二指肠息肉,但伴发胆总管息肉者极其罕见。2013 年 7 月福建省立医院收治 1 例家族性腺瘤性息肉病并胆总管腺瘤的患者。患者于 11 个月前因急性胆管炎于外院行腹腔镜下胆总管切开探查和包块切除术,术后病理学检查结果为胆总管下段腺瘤。入院后检查发现胃、十二指肠、胆总管及结直肠多发息肉,活组织病理学检查结果提示为管状腺瘤,予行胰十二指肠切除术。术后病理学检查结果为十二指肠、胆总管管状腺瘤。患者术后恢复较好,经电话和门诊方式随访,患者除排便次数增多及偶有血便之外无特殊不适,术后 7 个月返院行全结肠切除术,术后病理学检查结果为管状腺瘤。

【关键词】 家族性腺瘤性息肉病; 腺瘤; 胆总管; 胰十二指肠切除术; 全结肠切除术

Diagnosis and treatment of familial adenomatous polyposis combined with adenomas in the common bile duct Pan Juanyong, Yan Maolin, Wang Yaodong, Lai Zhide, Chen Zhong. Department of Hepatobiliary Surgery, Fujian Provincial Hospital, Provincial Clinical College of Fujian Medical University, Fuzhou 350001, China

Corresponding author: Yan Maolin, Email: yanmaolin74@163.com

【Abstract】 Familial adenomatous polyposis is characterized by the multiple and adenomatous polyps in the colorectum combined with polyps in the stomach and duodenum, while it is rarely seen in the common bile duct (CBD). In July 2013, 1 patient with FAP combined with adenomas in the CBD was admitted to the Fujian Provincial Hospital. The patient underwent laparoscopic CBD exploration and resection of masses due to acute pancreatitis 11 months ago, and was confirmed as with adenoma in the distal CBD by postoperative pathological examination. Multiple polyps were found in the stomach, duodenum, CBD, colorectum after admission to hospital, biopsy confirmed that polyps were tubular adenoma. The patient received pancreaticoduodenectomy and was diagnosed as with duodenum-CBD tubular adenoma in postoperative pathological examination. The patient was followed up by telephone interview and outpatient examination and had a full recovery, in addition to the increasing of stools frequency and occasioned hematochezia, and then was treated by total colectomy at postoperative month 7. The tubular adenoma was confirmed by postoperative pathological examination.

DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2015.11.017

作者单位:350001 福州,福建医科大学省立临床医学院 福建省立医院肝胆外科

通信作者:严茂林,Email:yanmaolin74@163.com

【Key words】 Familial adenomatous polyposis; Adenoma; Common bile duct; Pancreaticoduodenectomy; Total colectomy

1 临床资料

患者女,40 岁。因胆道手术后 11 个月,右季肋区疼痛伴发热 3 d 于 2013 年 7 月 6 日入院。11 个月前因急性胆管炎表现在外院诊断为胆总管占位性病变,行“腹腔镜下胆囊切除+胆总管切开探查+胆总管包块切除+T 管引流术”。术中见胆总管下段多发息肉样病变,术后病理学检查结果示胆总管下段腺瘤伴部分腺上皮轻至中度不典型增生。8 个月前经 T 管窦道行胆总管腺瘤切除术,术后病理学检查结果示胆管绒毛状腺瘤,中度至重度不典型增生。入院前 3 d 无明显诱因出现右季肋区疼痛,伴发热,体温最高达 39.5℃,就诊于当地医院,予对症处理后,腹痛稍缓解后转诊至我院。入院后查肝功能示 TBil 正常,ALT 168 U/L,AST 88 U/L,GGT 858 U/L,ALP 520 U/L。MRCP 检查示肝内外胆管不规则扩张,胆总管最大径约 1.7 cm,胆总管多发占位性病变(图 1)。胃镜检查:胃体大弯侧见数十枚息肉样隆起,0.4~0.5 cm(图 2),十二指肠乳头隆起明显,表面粗糙绒毛状(图 3)。活组织病理学检查为乳头状管状腺瘤,腺体呈低级别上皮内瘤变。结肠镜检查示全结肠多发息肉,以乙状结肠及直肠为主,大小为 0.3~2.5 cm,表面黏膜光整,部分充血,于升结肠处见一个无蒂扁平状隆起,大小约 1.5 cm×2.0 cm,表面黏膜呈结节样,活组织病理学检查为管状腺瘤,伴低级别上皮内瘤变(图 4)。胶囊小肠镜未见异常。追问病史,患者有结肠息肉家族史。

2 术前讨论

潘隽永住院医师:40 岁女性患者,主诉“胆道手术后 11 个月,右季肋区疼痛伴发热 3 d”,入院前体温最高达 39.5℃。11 个月前因“胆总管占位性病变”于外院手术,术后病理学检查为胆总管腺瘤。本次入院后发现肝功能异常,MRCP 检查见肝内外胆总管扩张,胆总管占位性病变。内镜检查示消化道多发息肉。入院后予保肝、对症、支持等处理后症状已好转,待下一步手术治疗。

严茂林副主任医师:患者因胆道手术后 11 个月右季肋区疼痛伴发热 3 d 入院,结合既往史及入院后 MRCP 检查所示,考虑目前症状源自胆道梗阻。解除梗阻是治疗的主要目的。

赖智德主任医师:患者有家族性腺瘤性息肉病的家族史,入院后胃镜、肠镜检查示胃、十二指肠、结直肠多发息肉,活组织病理检查为腺瘤,MRCP 检查同样见胆总管占位性病变,结

合既往外院资料,考虑家族性腺瘤性息肉病并胆总管腺瘤。主要表现为胆道梗阻症状,具备手术指征,应行手术治疗。

王耀东主任医师:患者目前考虑胆道梗阻,主要源自家族性腺瘤性息肉病并胆总管腺瘤。家族性腺瘤性息肉病潜在高恶变风险。除胆总管外,患者的胃和十二指肠均有病变,宜行根治性治疗,即一期行胰十二指肠切除术,待症状解除,患者体质恢复后,二期再行全结肠切除术。将治疗方案及潜在风险详细告知患者及家属。

3 手术治疗

患者于 7 月 29 日接受胰十二指肠切除术。术中见胆总管扩张,直径约 2.0 cm,于十二指肠壶腹周围触及数枚包块,质地坚韧,直径为 0.5~1.0 cm(图 5)。术后解剖标本:十二指肠乳头大小约 5.0 cm×4.0 cm,质地中等,边界尚清楚,十二指肠降部多发息肉,直径为 0.3~0.5 cm,胆总管内多发带蒂肿瘤,直径为 1.0~1.5 cm,胃壁内见多发息肉,直径为 0.5 cm~0.7 cm。病理学检查结果:十二指肠乳头状腺瘤,局部高级别上皮内瘤变;胆总管管状腺瘤,伴高级别上皮内瘤变(图 6)。患者术后恢复良好,术后第 14 天出院。

术后通过电话和门诊方式随访,患者术后除排便次数增多及偶有血便之外无特殊不适,并于术后 7 个月返院行全结肠切除术,术后解剖标本见结肠内数百个绿豆样大小息肉,病理学检查结果为管状腺瘤。

4 总结

王耀东主任医师:家族性腺瘤性息肉病主要发生于结直肠,也可见于胃和十二指肠^[1-7],但累及胆总管者罕见^[8-12]。

家族性腺瘤性息肉病的典型表现为结直肠布满腺瘤性息肉,可出现排便次数增多、黏液血便以及消瘦、乏力、贫血、腹痛等表现。累及胆总管时,可表现为黄疸、间歇性腹痛、发热等,极少可表现为急性复发性胰腺炎,均缺乏特异性^[12]。该病的临床诊断主要依靠家族史和影像学检查。对有家族性腺瘤性息肉病家族史的患者除完善全消化道内镜检查外,还应根据其他症状体征选择相应的检查。本例患者以胆道梗阻症状入院,MRCP 检查可清晰显示胆管系统的形态结构,有助于疾病诊断。

家族性腺瘤性息肉病伴胆总管腺瘤时,其治疗方法主要有局部切除和根治性切除(即胰十二指肠切除术)。局部切除面临的最主要问题是高复发风险。当病变为良性时可以采取局部切除的方法。腺瘤性息肉易发生癌变。当高度怀疑肿瘤恶变或直径>2 cm 时则需要根治性切除^[13]。根治性切除不仅可以改善症状,还可以防止恶变的发生。回顾文献,3 例患者采取了局部切除的方法,而有 1 例只放置了 T 管引流,效果都不理想^[8-9,12]。2 例患者行标准胰十二指肠切除术,均达到了根治性切除^[9-10]。当家族性腺瘤患者的十二指肠或壶腹部腺瘤病变发生进展时,行胰十二指肠切除术是最佳的治疗方法^[14]。

本例患者因主要表现为胆道梗阻症状就诊于我科,胰十二指肠切除术疗效较好。患者既往于外院接受胆总管切开探查及包块切除,病理学检查结果为腺瘤。笔者认为:详细了解病史是诊断的关键,其次要对该病有足够的认识,尽量选择根治性治疗。笔者建议:对家族性腺瘤性息肉病患者尤其是转氨酶升高的患者定期进行上消化道内镜和内镜超声检查。目前,家族性腺瘤性息肉病患者早期通常接受结肠次全切除术作为预防性治疗^[15]。

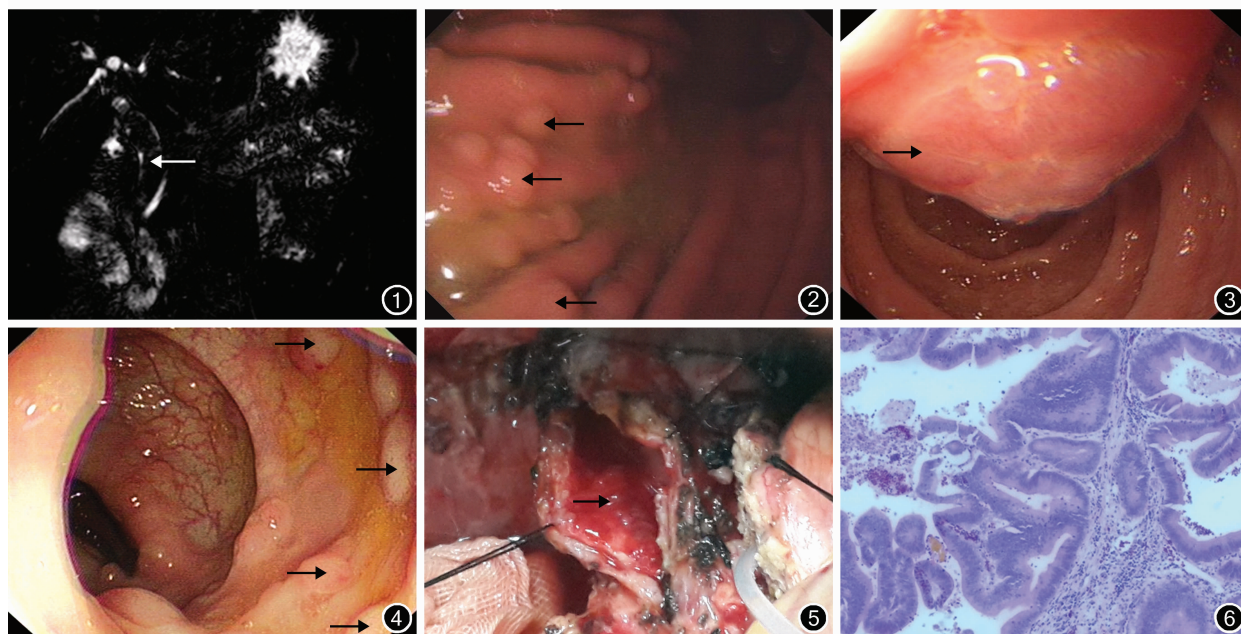


图 1 MRCP 检查示胆总管占位性病变(←) 图 2 胃镜检查示胃窦部多发息肉样隆起(←) 图 3 胃镜检查示十二指肠乳头隆起明显(→) 图 4 结肠镜检查示全结肠多发息肉(→) 图 5 术中胆总管切开见数枚息肉(→) 图 6 手术标本病理学检查示胆管管状腺瘤,伴高级别上皮内瘤变 HE 染色 低倍放大

参考文献

- [1] Wood LD, Salaria SN, Cruise MW, et al. Upper GI tract lesions in familial adenomatous polyposis (FAP): enrichment of pyloric gland adenomas and other gastric and duodenal neoplasms[J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38(3):389-393.
- [2] Garreau S, Hering J, Saied A, et al. Gastric adenocarcinoma arising from fundic gland polyps in a patient with familial adenomatous polyposis syndrome[J]. Am Surg, 2008, 74(1):79-83.
- [3] Caillie F, Paye F, Desaint B, et al. Severe duodenal involvement in familial adenomatous polyposis treated by pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy[J]. Ann Surg Oncol, 2012, 19(9):2924-2931.
- [4] Alderlieste YA, Rauws EA, Mathus-Vliegen EM, et al. Prospective enteroscopic evaluation of jejunal polyposis in patients with familial adenomatous polyposis and advanced duodenal polyposis[J]. Fam Cancer, 2013, 12(1):51-56.
- [5] van Heumen BW, Nieuwenhuis MH, van Goor H, et al. Surgical management for advanced duodenal adenomatosis and duodenal cancer in Dutch patients with familial adenomatous polyposis: a nationwide retrospective cohort study[J]. Surgery, 2012, 151(5):681-690.
- [6] Alderlieste YA, Bastiaansen BA, Mathus-Vliegen EM, et al. High rate of recurrent adenomatosis during endoscopic surveillance after duodenectomy in patients with familial adenomatous polyposis[J]. Fam Cancer, 2013, 12(4):699-706.
- [7] 张丹, 吕发金, 张丽娟, 等. 涎腺多形性腺瘤的 MSCT 表现及诊断价值[J]. 第三军医大学学报, 2013, 35(14):1511-1514.
- [8] Lees CD, Hermann RE. Familial polyposis coli associated with bile duct cancer[J]. Am J Surg, 1981, 141(3):378-380.
- [9] Järvinen HJ, Nyberg M, Peltokallio P. Biliary involvement in familial adenomatosis coli[J]. Dis Colon Rectum, 1983, 26(8):525-528.
- [10] Komorowski RA, Tresp MG, Wilson SD. Pancreaticobiliary involvement in familial polyposis coli/Gardner's syndrome[J]. Dis Colon Rectum, 1986, 29(1):55-58.
- [11] Spiegelman AD, Farmer KC, James M, et al. Tumours of the liver, bile ducts, pancreas and duodenum in a single patient with familial adenomatous polyposis[J]. Br J Surg, 1991, 78(8):979-980.
- [12] Futami H, Furuta T, Hanai H, et al. Adenoma of the common human bile duct in Gardner's syndrome may cause relapsing acute pancreatitis[J]. J Gastroenterol, 1997, 32(4):558-561.
- [13] Rafiq E, Alaradi O, Bawany M, et al. A combination of snare polypectomy and APC therapy for prolapsing common bile duct adenoma[J]. J Interv Gastroenterol, 2012, 2(4):193-195.
- [14] Skipworth JR, Morkane C, Raptis DA, et al. Pancreaticoduodenectomy for advanced duodenal and ampullary adenomatosis in familial adenomatous polyposis[J]. HPB (Oxford), 2011, 13(5):342-349.
- [15] Skinner MA, Tyler D, Branum GD, et al. Subtotal colectomy for familial polyposis. A clinical series and review of the literature[J]. Arch Surg, 1990, 125(5):621-624.

(收稿日期:2015-08-27)

(本文编辑:张玉琳)

《中华消化外科杂志》微信公众平台正式上线

《中华消化外科杂志》微信公众平台将本着高效、便捷、低耗服务消化外科同道为宗旨,及时发布《中华消化外科杂志》每期刊发文稿,第一时间更新消化外科领域学术动态。

《中华消化外科杂志》微信公众平台主要包括以下栏目和内容:

微 官 网:本刊概览:每期快报 过往期刊 指南共识

学术动态:编委风采 最新资讯 精华转载

投稿指南:关于本刊 稿约通则

每期快报:介绍本刊最新内容提要,引领读者快速了解当期重点

过往期刊:提供本刊 2007-2015 年每期目次及 PDF 全文免费阅读

指南共识:提供本刊近年来刊登的指南与共识(含解读)PDF 全文免费阅读

编委风采:介绍本刊编委基本情况及研究方向,搭建与专家沟通交流的桥梁

最新资讯:及时提供本刊最新消息,反映本刊发展动态

精华转载:转载各大医学网站的精华信息

关于本刊:介绍本刊概况

稿约通则:介绍本刊稿件要求



微信公众平台



官方网站