

非寄生虫性肝脏囊性疾病的诊断与治疗

刘连新 梁英健

【摘要】 随着影像学技术的飞速发展,非寄生虫性肝脏囊性疾病的临床诊断取得了巨大的进步,但对于某些疾病的鉴别诊断仍显不足。单纯多发肝囊肿与多囊肝病的鉴别诊断需结合家族遗传史、囊肿数目、是否合并多囊肾、有无分隔及 B 超检查特点;单纯单发肝囊肿与肝内胆管囊腺瘤的鉴别需结合影像学特点及活组织病理学检查结果。在治疗上,腹腔镜技术已广泛应用于肝脏囊性疾病的治疗,但不能完全取代开腹手术,具体选择仍需依据患者的特点采取个体化、多样性的治疗手段。

【关键词】 肝脏囊性疾病; 诊断; 治疗

Diagnosis and treatment of nonparasitic hepatic cysts Liu Lianxin, Liang Yingjian. Department of Hepatic Surgery, the First Affiliated Hospital, Harbin Medical University, Harbin 150001, China

Corresponding author: Liu Lianxin, Email: liulianxin@med-mail.com.cn

【Abstract】 The diagnosis of nonparasitic hepatic cysts has been significantly improved with the development of imaging techniques, however, the successful differential diagnosis depends on more careful consideration. The differential diagnosis of multiple hepatic cysts and polycystic liver disease depends on the family heredity, number of cysts, combination of polycystic kidney, division and the results of B ultrasound. The differential diagnosis of hepatic cyst and hepatic cystic adenocarcinoma depends on the imaging features and results of histopathological examination. Recently, laparoscopic surgery has been widely used in the management of hepatic cystic disease, while it still cannot replace open surgery. The individualized and various treatment should be selected according to the condition of the patients.

【Key words】 Hepatic cysts; Diagnosis; Therapy

非寄生虫性肝脏囊性疾病是临床上常见的肝脏疾病,包括单纯性肝囊肿、多囊肝病、肝囊腺瘤和肝囊腺癌。目前,伴随影像学技术的飞速发展、腹腔镜等新技术的应用和推广,该病的诊断与治疗取得了巨大进展。但上述疾病的鉴别诊断与治疗方法的选

择上还缺少针对性的指南。本文探讨国内外治疗非寄生虫性肝脏囊性疾病的现状与问题,以促进对其诊断与治疗达成共识。

1 单纯性肝囊肿与多囊肝病

1.1 单纯性肝囊肿与多囊肝病的临床特点

非寄生虫性肝脏囊性疾病的发病率约为 5%,单纯性肝囊肿占其中的 61.17%,多囊肝病占 36.07%^[1]。单纯性肝囊肿一般认为是胚胎发育异常所致,肝内胆管、淋巴管上皮异常增生及分泌潴留形成囊肿^[1]。而多囊肝病目前认为是常染色体显性遗传性疾病,曾称成人多囊肝病,若与常染色体显性肾病同时存在则称为多囊肾相关型多囊肝病。多囊肝病采用 Gigot 等^[2]提出的分型方法:Gigot I 型为囊肿直径 >10 cm,数目 <10 个;II 型为囊肿数目 ≥10 个,囊肿间存在正常肝实质结构;Gigot III 型与 II 型类似,但囊肿间不存在正常肝实质结构。

临床表现上非寄生虫性肝脏囊性疾病可长期无明显症状,若囊肿较大或数目较多,则可对邻近器官产生压迫症状。若压迫胃肠道,可引起与进食和体位改变相关的腹胀与腹痛;若压迫下腔静脉,可引起双下肢凹陷性水肿;若压迫门静脉、上腔静脉及胆管可引起门静脉高压及黄疸。若囊肿发生出血、破裂或继发感染时,可引起腹痛及发热等症状。

1.2 单纯性肝囊肿与多囊肝病的诊断

影像学检查为诊断单纯性肝囊肿的主要手段,可提示囊肿的位置、大小、毗邻等信息。超声为最常用的检查方法,典型表现为肝实质内存在单个或多个类圆形液性无回声区,多边界清楚,壁不厚且光滑,囊肿壁及后方可见增强效应^[3]。CT 检查的准确率亦较高,表现为肝实质内单发或多发类圆形低密度影,边界清楚,增强扫描无强化。MRI 检查对于肝囊肿诊断的准确率不及超声和 CT 检查,应用较少。

对于 Gigot II、III 型的多囊肝病,由于临床表现较典型,诊断并不难,而对于 Gigot I 型多囊肝病,临床表现缺乏特异性,常需要与多发单纯性肝囊肿相鉴别,以下几点有助于鉴别诊断:(1)囊肿数目:多发单纯性肝囊肿一般数量 ≤5 个。(2)50% 以上的

DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2015.02.003

基金项目:国家自然科学基金面上项目(81272705);国家自然科学基金青年基金(8130187);黑龙江省高等学校科技创新团队支撑计划(2009td06)

作者单位:150001 哈尔滨医科大学附属第一医院肝脏外科

通信作者:刘连新,Email:liulianxin@medmail.com.cn

多囊肝病常合并有多囊肾病。(3)多发单纯性肝囊肿少有分隔,而多囊肝病常可因多房融合而形成分隔。(4)超声检查特点:多发单纯性肝囊肿超声检查中常可观察到典型的囊肿声像学特点,囊肿间可见正常肝实质,而多囊肝病囊肿多呈簇分布,各囊肿间多彼此相连,之间无正常肝实质。(5)多囊肝病的囊肿所占肝脏体积常 >50%。

对于多囊肝病患者,明确的诊断标准为:(1)具有常染色体显性遗传家族史。(2)≤40 岁的患者肝脏发现任何囊肿或 >40 岁的患者肝脏发现 4 个以上囊肿者为表现型确定者;年龄 >40 岁但肝脏无囊肿者为未受累型;而年龄 >40 岁且有 1~3 个囊肿或 ≤40 岁无肝囊肿者为表现型不确定者^[4]。

值得一提的是,由于多囊肝病是常染色体显性遗传疾病,因此,分子学诊断目前已被用于该病。分子学诊断是一项较新的技术,目前已知与多囊肝病相关的基因包括:独立型多囊肝基因 PRCKSH 和 SEC63,多囊肾病基因 PKD1 和 PKD2。但由于目前尚无统一的诊断标准,临床应用有一定的局限性。

1.3 单纯性肝囊肿与多囊肝病的治疗

对于无症状的患者,可观察病情变化,定期复查随诊。有文献报道,直径 >5 cm 的单个囊肿,易导致出血、破裂及感染等并发症,应尽早予以治疗^[5]。

对于有症状的患者也应尽早予以治疗,方法主要包括:

1.3.1 经皮囊肿穿刺抽液注入硬化剂:单纯性肝脏囊肿抽液虽创伤小可迅速缓解症状,但长期随访报道有近 100% 复发率^[6-9]。因此,目前更多的医师倾向于在抽液的同时于囊肿内注入无水酒精等硬化剂,从而破坏具有分泌功能的上皮细胞,减少复发^[10-12]。该方法特别适用于位于肝 IV、VI、VII 段位置较深的囊肿以及年高体弱不能耐受手术的患者。

1.3.2 腹腔镜囊肿开窗术及开腹囊肿开窗术:腹腔镜技术由于创伤小、视野好,目前已经广泛应用于肝脏疾病的诊断与治疗。腹腔镜下肝囊肿的处理既避免了开腹的痛苦又克服了反复穿刺的缺点。对诊断不明者可进一步明确诊断,大部分肝囊肿(88%)可在腹腔镜下处理,但不能全部代替开腹手术^[13]。对于位置较深的囊肿由于操作风险较高,常需行开腹囊肿开窗术。

1.3.3 肝部分切除联合囊肿开窗术:开腹手术切除包含囊肿在内的肝脏组织是治疗肝囊肿较为彻底的方法,缺点是手术创伤较大。因此,仅适用于位于肝脏边缘的囊肿或仅位于某一段或某一叶的囊肿。

对于多囊肝病的治疗目前仍以手术治疗为主。

生长抑素类药物曾因可以抑制胰泌素而被应用于多囊肝病的治疗,但由于其无法抑制囊肿的增大,目前已很少应用。因此,目前治疗多囊肝病的方法主要有:囊肿穿刺抽液注入硬化剂、囊肿开窗术、肝切除术以及肝移植等。对于 Gigot I 型患者可行囊肿开窗术;对于 Gigot II、III 型患者可行肝切除术或联合囊肿开窗术,必要时行肝移植^[14]。

2 肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌

2.1 肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌的临床特点

肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌在临床上较为少见,占有肝脏囊性疾病 5%^[15]。患者多有右季肋区不适或疼痛等非特异性症状,部分患者可有黄疸和体质量减轻等症状,少数患者亦可出现发热、腹痛等症状,这可能为肿瘤较大压迫胆管所致。

2.2 肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌的诊断

实验室检查中患者多无病毒性肝炎病史,AFP 也多在正常范围内。CA19-9 对肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌以及与其他肝脏病变鉴别诊断可能会有帮助。Koffron 等^[16]认为:囊液中 CA19-9 的升高对肿瘤的治疗、复发及预后的评估方面有重要的参考价值,但其有效性尚待进一步研究。

影像学检查主要表现为肝内囊性包块,需与肝囊肿等肝脏囊性占位性病变更鉴别。典型的肝内胆管囊腺瘤和肝内胆管囊腺癌的影像学特点主要有以下几点:(1)B 超检查可见肝内单发或多发囊性病灶,囊壁可明显增厚,囊内可探及分隔回声,囊壁和囊内分隔探及血流信号。部分肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌囊壁上可见低回声结节,结节内可探及血流信号。(2)CT 平扫检查常为圆形或椭圆形、边界清楚的低密度囊性包块,部分肝内胆管囊腺瘤和肝内胆管囊腺癌囊内可见囊壁结节、乳头状突起或多数分隔等软组织影,偶可见斑点状或环状钙化;增强扫描时可见肿瘤包膜呈环状强化,囊内分隔、壁结节或乳头状突起强化后显示更清楚,其程度和数量不等。(3)MRI 检查典型表现为 T₁WI 呈均匀的低信号,T₂WI 呈均匀的高信号,瘤内可见分隔、壁结节或乳头状突起等成分,囊内含胆汁或丰富蛋白质的内容以及合并囊内出血时,T₁WI 和 T₂WI 出现不同的信号强度。

2.3 肝内胆管囊腺瘤与肝内胆管囊腺癌的治疗

对于可疑肝内胆管囊腺瘤的患者,应采用手术完整切除,既有利于确诊,又达到治疗的目的。一旦术后病理学检查确诊后,应严格定期复查。目前,肝

内胆管囊腺瘤的治疗原则仍是以根治性手术切除为主、放疗和化疗为辅的综合性治疗,多数患者行根治性完全切除术后有望获得长期生存的机会。手术范围应该包括距肿瘤 >2 cm 的正常肝组织,可根据具体病变的病理类型、侵犯范围、剩余肝功能状况及患者全身情况,选择局部肝切除术或者规则性肝叶切除术,甚至半肝切除术。对于因复发、转移无法行根治性切除术患者,可采用放疗和化疗等保守疗法,必要时行置管引流术予以减压治疗。

3 结语

非寄生虫性肝脏囊性疾病在临床上并不少见,以 B 超、CT 及 MRI 检查为核心的影像学检查是诊断非寄生虫性肝脏囊性疾病的主要方法,其中对于多囊肝病,家族遗传史对于诊断具有重要的意义,而基于 PRCKSH、SEC63、PKD1 和 PKD2 基因的分子诊断技术的准确性目前尚无定论,有待进一步观察。对于单发单纯性肝囊肿与肝内胆管囊腺瘤、多发单纯性肝囊肿与多囊肝病需要注意鉴别诊断。

在治疗上,对于单纯肝囊肿及 Gigot I 型多囊肝病,超声引导下穿刺抽液注入硬化剂常可缓解症状,但极易复发,需行囊肿开窗术。对于 Gigot II、III 型患者多需行肝切除术或联合囊肿开窗术,必要时行肝移植。总之,国外关于肝脏囊性疾病的研究近 30 年,已经形成了很多的共识,制订了许多此方面诊断与治疗的指南和规范。中国内地尽管对于该类疾病的广泛关注起步较晚,但是,经过相关学科研究者的共同努力,临床医师起点较高,进步很快。今后,我国的医师更需要强化对于指南、共识的学习,规范诊断与治疗,使患者得到最大收益。

参考文献

- [1] Plard L, Guedin P, Le Penne V, et al. Hepatic cysts: diagnosis and management[J]. J Chir (Paris), 2008, 145(3): 217-225.

- [2] Gigot JF, Jadoul P, Que F, et al. Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management? [J]. Ann Surg, 1997, 225(3): 286-294.
- [3] Gigot JF, Legrand M, Hubens G, et al. Laparoscopic treatment of nonparasitic liver cysts: adequate selection of patients and surgical technique [J]. World J Surg, 1996, 20(5): 556-561.
- [4] Qian Q, Li A, King BF, et al. Clinical profile of autosomal dominant polycystic liver disease [J]. Hepatology, 2003, 37(1): 164-171.
- [5] Andersson R, Jeppsson B, Lunderquist A, et al. Alcohol sclerotherapy of non-parasitic cysts of the liver [J]. Br J Surg, 1989, 76(3): 254-255.
- [6] Antunes H, Braga-Tavares H, Cunha I, et al. Congenital simple hepatic cyst: a diagnostic and management challenge [J]. Gastroenterol Hepatol, 2009, 32(2): 92-96.
- [7] Moorthy K, Mihissin N, Houghton PW. The management of simple hepatic cysts: sclerotherapy or laparoscopic fenestration [J]. Ann R Coll Surg Engl, 2001, 83(6): 409-414.
- [8] Guglielmi A, Veraldi GF, Furlan F, et al. The echo-guided percutaneous therapy of dysonotogenic liver cysts [J]. Ann Ital Chir, 1991, 62(1): 13-17.
- [9] Koperna T, Vogl S, Satzinger U, et al. Nonparasitic cysts of the liver: results and options of surgical treatment [J]. World J Surg, 1997, 21(8): 850-854.
- [10] Kairaluoma MI, Leinonen A, Ståhlberg M, et al. Percutaneous aspiration and alcohol sclerotherapy for symptomatic hepatic cysts. An alternative to surgical intervention [J]. Ann Surg, 1989, 210(2): 208-215.
- [11] vanSonnenberg E, Wroblecka JT, D'Agostino HB, et al. Symptomatic hepatic cysts: percutaneous drainage and sclerosis [J]. Radiology, 1994, 190(2): 387-392.
- [12] Yang CF, Liang HL, Pan HB, et al. Single-session prolonged alcohol-retention sclerotherapy for large hepatic cysts [J]. Am J Roentgenol, 2006, 187(4): 940-943.
- [13] Choi CJ, Kim YH, Roh YH, et al. Management of giant hepatic cysts in the laparoscopic era [J]. J Korean Surg Soc, 2013, 85(3): 116-122.
- [14] Komprat P, Cerwenka H, Bacher H, et al. Surgical therapy options in polycystic liver disease [J]. Wien Klin Wochenschr, 2005, 117(5/6): 215-218.
- [15] Vogt DP, Henderson JM, Chmielewski E. Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver: a single center experience [J]. J Am Coll Surg, 2005, 200(5): 727-733.
- [16] Koffron A, Rao S, Ferrario M, et al. Intrahepatic biliary cystadenoma: role of cyst fluid analysis and surgical management in the laparoscopic era [J]. Surgery, 2004, 136(4): 926-936.

(收稿日期: 2014-11-14)

(本文编辑: 张玉琳)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

本刊 2015 年各期重点选题

请各位作者根据每期重点选题提前 4~5 个月投稿,本刊将择优刊出。

第 1 期: 消化外科新进展: 加速康复外科

第 2 期: 肝脏良性疾病

第 3 期: 胃癌规范化外科治疗

第 4 期: 胆道疾病

第 5 期: 外科营养支持

第 6 期: 结直肠癌规范化外科治疗

第 7 期: 代谢外科

第 8 期: 胰腺癌规范化外科治疗

第 9 期: 消化道疾病的血管外科治疗

第 10 期: 疝与腹壁外科

第 11 期: 消化道重建技术的改良与规范

第 12 期: 食管疾病