

✧腹部影像学

MRI and MR cholangiopancreatography characteristics of
cystic biliary atresia

WU Huiying, XU Wenbiao*, LU Lianwei, ZHANG Hong, LIU Qiang
(Medical Imaging Center, Guangzhou Women and Children's Medical Center,
Guangzhou 510623, China)

[Abstract] **Objective** To analyze MRI and MR cholangiopancreatography (MRCP) manifestations of cystic biliary atresia (CBA). **Methods** MRI and MRCP data of 24 CBA infants confirmed with operation and pathology were retrospectively analyzed. MRCP and MRI findings were observed combining with intraoperative radiography and pathological features. **Results** Cystic structure in the hepatic hilum were found in all 24 infants. T2WI high signal in periportal area was showed in 11 infants. The width of the gallbladder was obviously shorter than the length in 23 infants, while gallbladder was absent in 1 infant. Fibrous plaque in the hepatic portal area was observed in 5 infants. Cystic structure located at hepatic hilum in 22 infants, at the left or right hepatic duct area in 2 infants. The cysts of the hepatic portals area were interlinked with the cystic duct in 18 infants. **Conclusion** Hepatic hilar cyst, hilar fiber block, morphology of gallbladder and common bile duct in MRCP are important signs for diagnosis of CBA. MRCP has a certain value in early diagnosis of CBA.

[Keywords] biliary atresia; infant; magnetic resonance imaging

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201806133

囊肿型胆道闭锁 MRI 和 MRCP 特征

吴慧莹, 徐文彪*, 鹿连伟, 张虹, 刘强
(广州市妇女儿童医疗中心医学影像中心, 广东 广州 510623)

[摘要] **目的** 分析囊肿型胆道闭锁(CBA)的 MRI 和 MR 胰胆管造影(MRCP)表现。**方法** 回顾性分析 24 例经手术病理证实的 CBA 患儿术前 MRCP 及 MRI 资料, 结合术中造影及病理结果, 分析 CBA 的影像学特点。**结果** 24 例 CBA, MRI 均显示肝门区囊状结构, 11 例出现肝门区门静脉周围 T2WI 高信号, 23 例显示胆囊宽径明显小于长径, 1 例胆囊未显示; 5 例显示肝门区纤维斑块。24 例 CBA 患儿 MRCP 均可见肝外胆总管区囊性结构, 位于肝门区 22 例, 位于左右肝管区 2 例; 18 例肝门区囊肿与胆囊管相通。**结论** 肝门区囊肿及纤维斑块、胆囊大小、形态及 MRCP 显示的肝外胆管情况是诊断 CBA 的重要征象。MRCP 对于早期诊断 CBA 具有一定价值。

[关键词] 胆道闭锁; 婴儿; 磁共振成像

[中图分类号] R657.44; R445.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)01-0086-05

胆道闭锁(biliary atresia, BA)是一种罕见的、先天发育障碍所致的胆道疾病,以胆道系统炎症及肝纤维化为基础病理特征,以梗阻性黄疸为主要临床表现^[1],是新生儿及婴儿期最严重的肝脏疾病之一,发病率约为

1/19 000~1/5 000^[2-4]。目前 BA 的病因和发病机制尚不明确,若不能及时治疗,BA 患儿多在 2 岁以内发展为肝硬化、肝功能衰竭而死亡^[5]。临床常将 BA 合并囊肿,即囊肿型 BA(cystic BA, CBA)误诊为胆总管囊肿而

[基金项目] 广东省科技计划项目(2016A020215021)。

[第一作者] 吴慧莹(1980—),女,广东台山人,硕士,副主任医师。研究方向:儿科影像学。E-mail: yingying1425@126.com

[通信作者] 徐文彪,广州市妇女儿童医疗中心医学影像中心,510623。E-mail: xwb888@21cn.com

[收稿日期] 2018-06-26 **[修回日期]** 2018-11-25

延误手术时机。本研究回顾性分析 24 例经手术病理确诊的 CBA 患儿的术前 MRI 及 MR 胰胆管造影(MR cholangiopancreatography, MRCP)资料,并与术中胆道造影相对照,探讨 MRI 及 MRCP 在 CBA 早期诊断以及鉴别诊断中的价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2008 年 1 月—2016 年 12 月于我院经手术及病理证实的 24 例 CBA 患儿的资料,男 10 例,女 14 例,年龄 24~210 天,平均(62.1 ± 26.9)天;均表现为黄疸进行性加重,伴淡黄色乃至白陶土样大便,临床疑诊为胆总管囊肿或 BA。所有患儿术前均接受生化检查及 MR 检查,临床及影像学资料完整。本研究经我院伦理委员会审核通过,所有患儿监护人签署知情同意书。

1.2 仪器与方法 采用 Philips Achieva 1.5T 双梯度超导型 MR 扫描仪,相控阵 5 通道心脏并行采集线圈。检查当日患儿禁食水 4~6 h,检查前给予 10% 水合氯醛 0.5 ml/kg 体质量口服,待其熟睡后进行检查。采集轴位快速梯度回波(fast field echo, FFE)序列 T1WI, TR 10 ms, TE 4.6 ms;单次激发 TSE 序列 T2WI, TR 375.8~661.6 ms, TE 80 ms;冠状位二维平衡快速梯度回波(2D-balance fast field echo, 2D-BFFE)序列 T2WI, TR 4.0~7.1 ms, TE 1.99~3.60 ms,层厚 5 mm,无层间隔。3D-MRCP 扫描采用 3D-TSE 序列, TR 1 165.7~1 272.0 ms, TE 650 ms,层厚 0.8 mm,无层间隔,矩阵 200×200 。

1.3 图像分析 由 2 名高年资放射科医师在不知晓手术及病理结果的情况下观察 MRI 及 MRCP 资料,意见有分歧时经协商达成一致。观察内容包括:①肝脏形态及信号;②胆囊形态及大小,于冠状位测量胆囊的长径和宽径,并计算比值;③肝内外胆管显示情况,包括囊肿与胰胆管合流通道、十二指肠乳头部的显示情况以及与囊肿的关系;④肝门部是否存在纤维斑块;⑤肝门区囊肿的大小、形态及其与胆道的关系,于冠状位测量囊肿的最大径。比较术中胆道造影与 MRCP 对肝内外胆管的显示情况。MRCP 检查与术中造影间隔时间在 7 天以内。

1.4 统计学分析 采用 SPSS 20.0 统计分析软件。计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,计数资料以频数/百分率表示,MRCP 与术中造影对胆管显示情况比较采用配对 χ^2 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

24 例 CBA,术前误诊为胆总管囊肿 19 例,其余 5

例因肝门区显示纤维斑块诊断为 BA。

24 例 CBA 术后病理均提示 BA 所致肝纤维化;21 例胆囊发育不良,2 例胆囊炎,1 例胆囊未发育。1 例合并脊髓栓系并骶尾部脂肪瘤,2 例合并脐疝,1 例合并马蹄肾,1 例合并卵圆孔未闭;1 例出现胆红素脑病。1 例产前诊断为巨细胞病毒感染,4 例产前 MRI 诊断为胆总管囊肿。

2.1 肝脏及肝门区纤维斑块 24 例 CBA 患儿肝脏信号尚均匀,未见明确结节形成;23 例肝脏形态规整,1 例肝脏表面欠光滑。5 例肝脏冠状位 T2WI 见肝门区纤维斑块,表现为肝门附近条状、三角形略高信号,纤维斑块长径 3.3~8.0 mm,平均(5.88 ± 1.90)mm。11 例门静脉周围 T2WI 信号增高,边缘毛糙。7 例合并腹腔积液。

2.2 肝门区囊肿 24 例肝门区均可见小囊样结构, T1WI 呈低信号, T2WI 呈高信号,其内信号均匀,边缘清晰锐利。囊肿最大径 0.63~3.96 cm,平均(2.19 ± 0.80)cm。4 例产前诊断为胆总管囊肿,产后 MRCP 所示囊肿最长径与产前变化不明显,最大径相差均 ≤ 5 mm(图 1、2)。

2.3 胆囊 23 例显示胆囊,胆囊狭长,壁毛糙,边缘欠光整,呈锯齿状。胆囊长径 1.0~4.0 cm,平均(2.23 ± 0.59)cm;宽径 0.3~0.9 cm,平均(0.45 ± 0.15)cm,长径与宽径之比平均为 5.14:1.00。1 例未见胆囊显示,术中造影及术后病理证实胆囊未发育。

2.4 胆管

2.4.1 肝外胆管 24 例 CBA 患儿 MRCP 均可见肝外胆总管区囊性结构,22 例($22/24, 91.67\%$)位于肝门部肝总管走行区,2 例($2/24, 8.33\%$)位于左右肝管。24 例 MRCP 均未显示胰胆管合流通道。12 例显示十二指肠降段,均未见囊肿末端进入十二指肠乳头部;12 例十二指肠未显影,未能评估囊肿末端是否进入十二指肠乳头部。18 例可见胆总管与肝门区囊肿相通。2 例见胰管显示。

2.4.2 肝内胆管 1 例显示肝左叶胆管局限性囊状扩张,23 例肝内胆管无明显扩张。

2.5 MRCP 与术中胆道造影对照 术中造影显示 24 例 CBA 患儿肝门区囊性结构均未与肝内胆管相通,其中 4 例显示左右肝管扩张,亦均未与肝内胆管相通;肝内胆管未见显影,肝门区胆管呈云絮状显影。

MRCP 与术中造影对胆总管、肝总管的显示率差异无统计学意义(P 均 > 0.05),对胆总管及左右肝管的显示率差异有统计学意义(P 均 < 0.05),见表 1。MRCP 显示肝内胆管和胰管各 1 例,而术中造影均未显示。

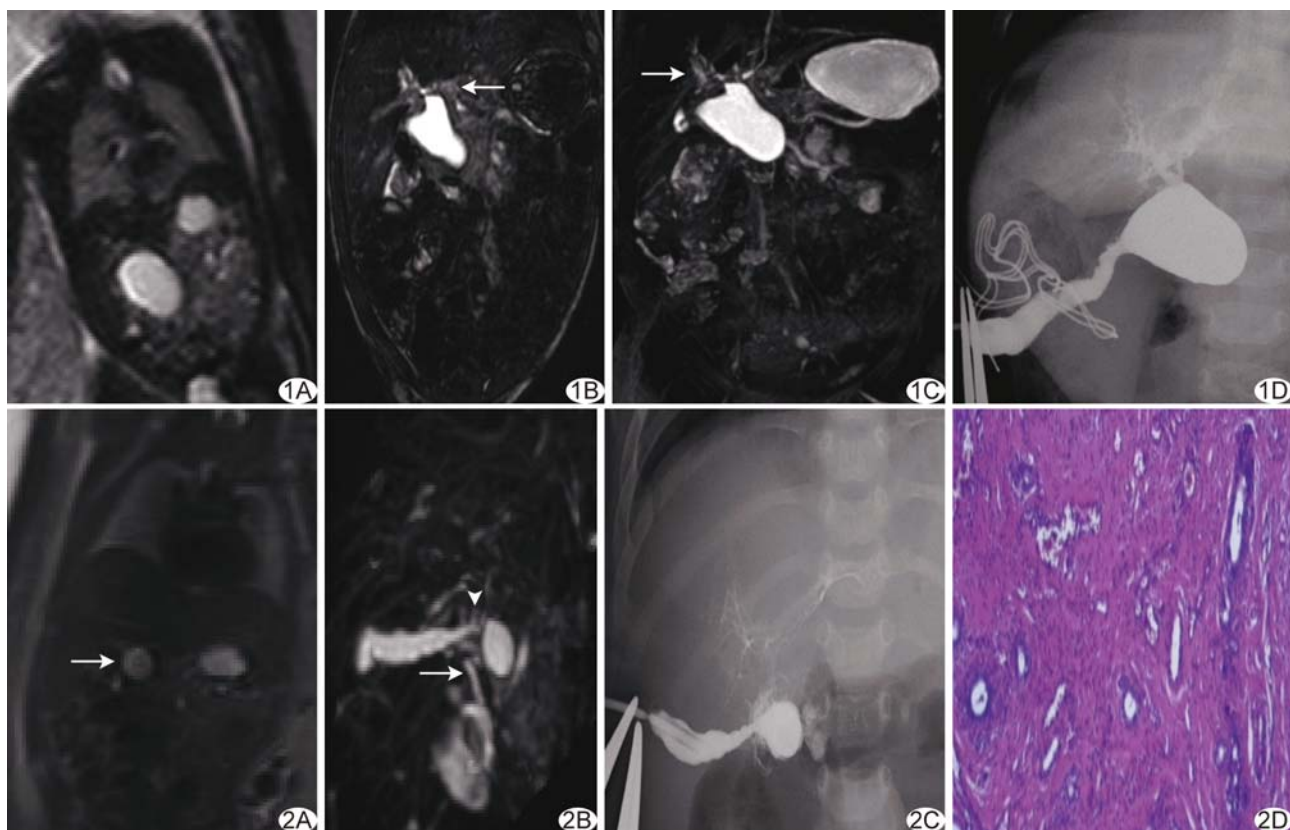


图 1 患儿女, 1 个月, 出生后黄疸, 孕 20 周诊断为胆总管囊肿 A. 孕 20 周冠状位 MRI 示肝门区长圆形囊肿; B. 产后 1 个月冠状位 T2WI 示肝门区囊性病灶, 胆总管显示不清, 相应汇管区信号增高, 可见稍高信号三角形纤维斑块(箭); C. MRCP 示肝门区囊肿, 左右肝管显示不清, 汇管区信号增高(箭); D. 术中造影示肝门区囊性病灶, 与肝内胆管不相通, 肝内胆管显影呈云絮状, 胆总管、胰管均未见显示 图 2 患儿女, 2 个月, 孕 24 周诊断为胆总管囊肿 A. 孕 24 周冠状位 MRI 示肝门区圆形囊肿(箭); B. MRCP 示肝门区囊肿, 左右肝管显示不清, 胆囊、胆囊管(箭头)与肝门区囊肿相通, 十二指肠降段(箭)与囊肿末端不相通; C. 术中造影示肝门区囊性病灶, 与肝内胆管不相通, 肝内胆管显影呈云絮状, 胆总管、胰管均未见显示; D. 病理图(HE, $\times 100$)

表 1 MRCP 与术中胆道造影胆管显示情况比较(例, $n=24$)

方法	胆总管	肝总管	胆囊管	左右肝管
MRCP	16	21	18	7
术中造影	4	21	15	4
χ^2 值	0.144	7.000	6.872	11.171
P 值	0.593	0.125	0.015	0.003

3 讨论

3.1 BA 的病因及分型 根据闭锁胆道的位置, BA 可分为 3 型^[6]: I 型为胆总管下端闭锁, 肝管未闭锁(约占 5%); II 型为肝总管水平闭锁(约占 2%); III 型为肝门部肝外胆道闭锁(占 90% 以上)。部分 BA 合并肝门部囊肿统称为 CBA, 约占 BA 的 8%~11%^[7], Suzuki 等^[8]认为 CBA 属于 I 型 BA。笔者在临床工作中发现各型 BA 患儿肝内胆管均发育不良(胆道造影中肝内胆管均未见显影), 且分型与患儿预后、手术方式无明显关联, 由此认为不必刻意区分其分型; 另一

方面, CBA 常被误诊为胆总管囊肿而延误手术时机, 故早期鉴别 CBA 与胆总管囊肿的临床意义重大。

3.2 CBA 的 MRI 和 MRCP 特征 研究^[9-10]显示 MRCP 对 BA 的诊断价值较高, 其诊断准确率为 82%~98%, 敏感度为 90%~100%, 特异度为 77%~96%。笔者认为应从肝门区囊性结构、肝门区纤维斑块、胆囊形态及 MRCP 肝内外胆管显示情况等多个方面观察, 以准确诊断 CBA。

3.2.1 肝门区囊性结构 判断肝门区囊状结构是否为扩张的胆总管对诊断及鉴别诊断十分重要。通过分析本组病例特点, 笔者认为应该重点观察以下方面: ①囊肿大小及动态变化, CBA 的囊肿一般较小, 胎儿期与新生儿期对比变化不大, 边缘光滑, 内部信号均匀, 无胆总管结石或胆汁沉积征象; 本组 24 例囊肿最大径为 (2.19 ± 0.80) cm, 其中 4 例胎儿期误诊为胆总管囊肿, 出生前后囊肿变化不大(最大径均 ≤ 5 mm), 与 Suzuki 等^[8]报道相似; ②囊肿末端不进入十二指肠,

笔者认为囊肿末端、即闭锁的胆总管末端不进入十二指肠乳头部,MRCP 表现为囊肿末端与十二指肠降段乳头部距离较大,与术中造影发现胆总管末端未见显影相一致,提示胆总管末端梗阻(闭锁)可能,但该征象显示率较低,本组仅显示 12 例,其余 12 例十二指肠未见显影,可能与检查前患儿禁食、禁水有关。

3.2.2 肝门区纤维斑块 本组 11 例可见门静脉周围 T2WI 信号增高,边缘毛糙,5 例肝门区见纤维斑块。纤维斑块显示率较低的原因可能与检查时患儿年龄较小、纤维斑块较小有关。闭锁的胆管周围继发水肿和炎症可能是导致肝门区高信号的原因之一,也是早期诊断 BA 的重要征象,此征象在 MRCP 原始图像(薄层重水冠状位 T2WI)中显示最为清晰。

3.2.3 胆囊形态 杜妍妍等^[11-12]研究发现 BA 患者的胆囊均发育异常,多表现为胆囊狭小、形态不规则、胆囊壁黏膜线消失,少数显示胆囊呈索条状或未显示。王晓曼等^[13]认为胆囊形态是超声诊断 BA 的重要征象,合并肝门区小囊肿即可确诊为 CBA。本研究中 1 例未见胆囊显示,其他 23 例胆囊均呈狭长形,长径与宽径之比约为 5.14:1.00,与既往报道^[14]基本一致。BA 多合并胆囊发育不良, MRI 表现为胆囊形态僵硬、固定,边缘不规整,胆囊壁增厚,表面略呈锯齿状改变。

3.3 MRCP 在 CBA 诊断及鉴别诊断中的价值 Siles 等^[15]发现 MRCP 对于小于 3 个月婴儿的肝外胆管具有良好的分辨率,能较好地显示肝外胆管。本研究发现 MRCP 对 CBA 患儿胆总管、肝总管的显示率与术中造影差异无统计学意义,而对胆囊管及左右肝管的显示率高于术中造影,可能与患儿胆囊发育不良,致术中无法分离胆囊管,而只能于囊肿中注射对比剂逆行造影有关。

MRCP 显示囊肿多位于肝总管走行区,且胰胆管合流通道不显示。本组 22 例 CBA 患儿的囊肿位于肝门区,且多与胆囊管相通($n=18$),与术中造影一致。如囊肿较大,则 MRCP 很难区分扩张的胆管是否累及胆总管。MRCP 应重点观察胰胆管共同通道的显示情况:CBA 囊性病灶末端多为闭锁的胆总管,不与胰管合流形成共同通道;如 MRCP 显示胰胆管合流的共同管道进入十二指肠乳头部,则不支持 CBA 诊断。

3.4 鉴别诊断 CBA 与胆总管囊肿的实验室检查、临床症状及体征均相似。笔者认为以下各点有助于鉴别:①CBA 肝门部囊肿较小、信号均匀,而胆总管囊肿相对较大,可合并胆泥淤积、充盈缺损或液液分层等表现;②肝门区纤维斑块是 CBA 的特异性表现;③胆总

管囊肿患者胆囊较大,且易合并结石;④CBA 由于胆管壁水肿及炎症可出现肝内胆管壁 T2WI 信号增高;⑤CBA 胰胆管合流通道多不显示,胆总管囊肿多表现为正常或异常汇合。

总之,MRCP 及常规 MRI 对于诊断 CBA 及鉴别诊断具有重要作用。MRCP 发现胆总管末端未显示,胆囊长径与宽径比值增大,且胆管壁及肝门区三角形高信号时,高度提示 CBA,应尽早安排胆道造影确诊,以免延误手术时机。

[参考文献]

- [1] Ramachandran P, Safwan M, Reddy MS, et al. Recent trends in the diagnosis and management of biliary atresia in developing countries. *Indian Pediatr*, 2015, 52(10):871-879.
- [2] Feldman AG, Mack CL. Biliary atresia: Clinical lessons learned. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2015, 61(2):167-175.
- [3] Jimenez-Rivera C, Jolin-Dahel KS, Fortinsky KJ, et al. International incidence and outcomes of biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 56(4):344-354.
- [4] 宋亭亭,张辉,詹江华.胆道闭锁 Kasai 术后肝脏形态改变与预后关系研究进展. *中华小儿外科杂志*, 2014, 35(9):708-710.
- [5] Bezerra JA, Spino C, Magee JC, et al. Use of corticosteroids after hepatopertoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: The START randomized clinical trial. *JAMA*, 2014, 311(17):1750-1759.
- [6] 詹江华.胆道闭锁诊疗流程(草案). *中华小儿外科杂志*, 2013, 34(2):147-149.
- [7] Hill SJ, Clifton MS, Derderian SC, et al. Cystic biliary atresia: A wolf in sheep's clothing. *Am Surg*, 2013, 79(9):870-872.
- [8] Suzuki T, Hashimoto T, Hussein MH, et al. Biliary atresia type I cyst and choledochal cyst [corrected]: Can we differentiate or not? *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2013, 20(5):465-470.
- [9] Yang JG, Ma DQ, Peng Y, et al. Comparison of different diagnostic methods for differentiating biliary atresia from idiopathic neonatal hepatitis. *Clin Imaging*, 2009, 33(6):439-446.
- [10] Han SJ, Kim MJ, Han A, et al. Magnetic resonance cholangiography for the diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(4):599-604.
- [11] 杜妍妍,符柳江,张向向,等.高频彩色多普勒超声在诊断小儿胆道闭锁中的应用. *临床小儿外科杂志*, 2017, 16(1):89-91.
- [12] Tan Kendrick AP, Phua KB, Ooi BC, et al. Biliary atresia: Making the diagnosis by the gallbladder ghosttriad. *Pediatr Radiol*, 2003, 33(5):311-315.
- [13] 王晓曼,贾立群.胆道闭锁的超声诊断. *放射学实践*, 2010, 26(2):220-222.
- [14] Mittal V, Saxena AK, Sodhi KS, et al. Role of abdominal sonography in the preoperative diagnosis of extrahepatic biliary

atresia in infants younger than 90 days. AJR Am J Roentgenol, 2011, 196(4):W438-W445.

[15] Siles P, Aschero A, Gorincour G, et al. A prospective pilot

study: Can the biliary tree be visualized in children younger than 3 months on Magnetic Resonance Cholangiopancreatography? Pediatr Radiol, 2014, 44(9):1077-1084.

Prenatal ultrasonic diagnosis of Beckwith-Wiedemann syndrome: Case report

产前超声诊断 Beckwith-Wiedemann 综合征 1 例

祁平安¹, 王艺璇¹, 李天刚¹, 练芮含²

(1. 甘肃省妇幼保健院功能检查科, 2. 小儿综合内科, 甘肃 兰州 730050)

[Keywords] fetus; Beckwith-Wiedemann syndrome; ultrasonography, prenatal

[关键词] 胎儿; Beckwith-Wiedemann 综合征; 超声检查, 产前

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201803091

[中图分类号] R714.53; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2019)01-0090-01

孕妇 29 岁, 孕 1 产 0, 孕中期超声筛查未见明显异常。孕 37⁺₂ 周时超声检查: 胎儿双顶径 9.0 cm, 头围 32.0 cm, 腹围 37.8 cm, 股骨长 7.7 cm, 估测胎儿体质量为 (4 800 ± 417)g; 胎儿舌体厚 1.2 cm, 舌体长 6.0 cm, 约 2.5 cm 的舌体始终位于口腔外 (图 1A、1B), 多次复查均不能还纳入口腔; 胎儿脐孔处见约 3.3 cm × 2.0 cm 低回声区域 (图 1C); 肝脏及双肾体积增大, 羊水指数 28.5 cm。产前

超声提示胎儿舌体巨大、腹围过大、脐孔处回声异常, 综合考虑 Beckwith-Wiedemann 综合征 (Beckwith-Wiedemann syndrome, BWS)。孕妇要求引产, 娩出活婴体质量 4 900 g, 身长 52 cm, 1 min 时 Apgar 评分为 5 分, 5 min 时 4 分; 面颊部呈火焰状, 双耳可见皱褶, 舌体巨大, 始终位于口腔外, 脐孔处可见囊状包块, 四肢粗大, 脐带增粗, 应家属要求不予抢救。最终临床诊断为 BWS。

讨论 BWS 又称巨舌-巨体-脐膨出综合征, 1963 年 Beckwith 和 1964 年 Wiedemann 分别对该病进行了较详细的描述, 其发病率在活产儿中约为 1/13 700, 11p15.5 区域母源或父源性印记基因表达缺陷为本病的致病因素。BWS 是以巨大舌、脐膨出和生长过剩为主要临床表现的综合征, 其他特征还包括



图 1 Beckwith-Wiedemann 综合征胎儿声像图 A. 三维超声显示胎儿舌体位于口腔外; B. 二维超声示胎儿舌体明显增厚, 不能还纳入口腔; C. 胎儿脐孔处见无回声脐膨出区

内脏巨大、耳朵皱褶以及出生后暂时性低血糖等。因缺乏特异性诊断指标, BWS 产前诊断较困难, 有学者提出具备主要标准 (腹壁缺损、巨舌、巨体) 中的 2 项或 1 项主要标准加 2 项次要标准 (巨肾或肾脏畸形、肾上腺细胞肥大、基因或染色体异常、羊水过多等) 即可诊断。

关于 BWS 的治疗, 目前主要针对特有畸形予以矫正治疗, 及时应对新生儿时期的暂时性低血糖, 大部分 BWS 患儿经矫正畸形后预后尚可。BWS 患儿儿童期罹患胚胎源性肿瘤的概率显著高于正常儿童, 应长期密切随访, 及时发现肿瘤。BWS 患儿预后与畸形的矫正密切相关, 产前超声诊断有重要意义, 尽早发现畸形胎儿, 对可疑胎儿行多学科会诊并评估胎儿存活能力, 有利于减少畸形胎儿出生。

[第一作者] 祁平安 (1989—), 男, 甘肃临夏人, 本科, 主治医师。E-mail: 13669301644@163.com

[收稿日期] 2018-03-14 [修回日期] 2018-07-19