

YINAN JI
ZHONGZHENG GANBING
CHAFANG SHILU



名院名医名科疑难病查房丛书

全国疑难及重症肝病攻关协作组 (CNSLD) 推荐教材

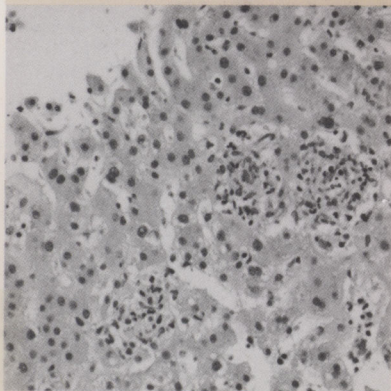
国家“十一五”科技重大专项资助项目 (2008ZX10002-005-3)

疑难及 重症肝病 查房实录

主编 段钟平 朱理珉

YINAN JI
ZHONGZHENG GANBING
CHAFANG SHILU

 中国医药科技出版社





中国医药出版社

（北京）

（地址：北京市东城区东直门内大街）

（电话：010-64612111）

疑难及重症肝病 查房实录

主编：王宝林 王宝林

副主编：王宝林 王宝林

（北京）中国医药出版社

（地址：北京市东城区东直门内大街）

（电话：010-64612111）



难病查房丛书

攻关协作组 (CNSLD) 推荐教材

国家“十一五”科技重大专项资助项目(2008ZX10002-005-3)

疑难及重症肝病查房实录

YI NAN JI ZHONG ZHENG GAN BING CHA FANG SHI LU

主编 段钟平 朱理珉



中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书是由著名临床肝病专家首都医科大学附属北京佑安医院段钟平教授和天津市传染病医院朱理珉教授组织国内数十位临床经验丰富的资深肝病专科医师,整理出来的近年他们在临床工作中亲自诊治的122个疑难或危重肝病相关病例,以教学查房的形式,把疾病诊断与治疗的过程、经验、体会,甚至诊疗失败的教训生动地展现出来,同时也反映了相关肝脏疾病的国内外最新诊治进展。本书特色:①内容丰富,涵盖临床能够遇到的多数疑难、重症肝病类型;②形式新颖,完全按照教学查房的形式,分析深入浅出、十分系统;③病例宝贵,每一个病例都是作者亲身经历,不少还有最终随访结果与病理结果;④实用性强,对各级、各类涉及肝病临床与教学的医务人员都很有参考价值,可作为肝病内科、肝胆外科、感染科、消化科及其他内科医师的实用参考书,也可供临床带教及教学查房使用。

图书在版编目(CIP)数据

疑难及重症肝病查房实录/段钟平,朱理珉主编. —北京:中国医药科技出版社,2010.5

(名院名医名科疑难病查房丛书)

ISBN 978-7-5067-4632-8

I. ①疑… II. ①段…②朱… III. ①肝疾病-诊疗 IV. ①R575

中国版本图书馆CIP数据核字(2010)第050088号

美术编辑 陈君杞

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲22号

邮编 100082

电话 发行:010-62227427 邮购:010-62236938

网址 www.cmstp.com

规格 787×1092mm $\frac{1}{16}$

印张 48 $\frac{3}{4}$

字数 917千字

版次 2010年5月第1版

印次 2010年5月第1次印刷

印刷 北京地泰德印刷有限公司

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978-7-5067-4632-8

定价 98.00元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换



段钟平教授简介

段钟平，男，1962年出生，河南南阳人。1983年专科毕业于河南开封医学专科学校，1991年硕士毕业于兰州医学院，1998年博士毕业于首都医科大学，并曾在英国爱丁堡大学、美国加州大学进修学习。现任首都医科大学附属北京佑安医院主任医师、教授、博士研究生导师，同时担任首都医科大学附属北京佑安医院副院长，首都医科大学传染病学系、消化病学系副主任，南昌大学客座教授、兰州大学特聘教授。

长期从事疑难及危重肝病诊断与治疗研究，是2002~2006年北京市病毒性肝炎重大科技攻关项目，2003~2007年科技部重型肝炎科技攻关计划项目牵头专家，全国疑难及重症肝病攻关协作组组长，第1~5届全国疑难及重症肝病大会主席，中华医学会肝病学会副主任委员，《胃肠病学与肝脏病学杂志》共同主编。近年发表论文86篇，主编著作4部，副主编著作5部，获得卫生部科技进步二等奖1项，北京市科技进步一等奖1项，中华医学科技二等奖1项，享受国务院政府特殊津贴。



朱理珉教授简介

朱理珉，女，教授、硕士研究生导师。1960~1966年就读于北京医学院（现北京大学医学部）。1992~1994年赴美国南加州大学医学院学习和从事肝病临床研究工作，师从于Doctor Reynolds。至今从医44年，从事传染病防治34年。为享受国务院特贴专家，中华医学会肝病分会常委，天津医学会肝病分会主任委员，美国肝病学会（AASLD）、欧洲肝病学会（EASL）和亚太肝病学会（APASL）会员。

参加了国家“六五”、“七五”、“八五”、“九五”重点公关课题，主持市科委科研课题及局级课题多项。曾获卫生部科技进步二等奖（合作课题）及市级、局级科技进步奖、科技成果多项。在国家级杂志及地方杂志发表学术论文多篇，主编著作1部，副主编著作2部，参编专著多部。

序

主 编 段钟平 朱理珉

副主编 陆 伟 刘 梅

编 委 (以姓氏笔画为序)

丁 坤	于乐成	于红卫	马丽娜	王孟龙
王晓今	龙 江	邢文彬	朱幼芙	朱理珉
任 崧	向慧玲	刘 华	刘 芳	刘 梅
刘 磊	刘义荣	刘旭华	刘红春	刘均娟
刘清华	刘颖翰	刘燕敏	江水清	苏国权
巫贵成	杨言开	李 海	李 萍	李 晨
李 颖	李 嘉	李 贇	李东良	李庭红
李雪梅	肖玉珍	吴晓宁	邹怀宾	汪茂荣
宋红丽	张 平	张 弘	张 华	张 涛
张 晶	张世斌	张宁宁	张志丽	张福奎
陆 伟	陈 晶	陈 煜	陈卫星	陈凯红
陈定伟	邵 鸣	邵凤珍	范春蕾	林 芳
画 伟	周 莉	郑素军	宓余强	孟庆华
赵新颜	郝美君	段 英	段钟平	段毅力
耿 楠	桂红莲	高 原	高艳颖	高冀蓉
郭新会	黄云丽	崔丹瑜	崔石昌	康玮玮
韩大康	程香普	焦建中	曾 聪	谢淑贤
甄 真	解从君	阚志超	滕光菊	

首都医科大学附属北京友谊医院 名誉院长

2010年2月于北京

序

近年来，随着肝病诊断手段的丰富和进步，及肝病治疗药物与方法的快速发展，我国肝病诊疗水平确实提高很快。与此同时，我们不难看到或感受到，在临床医疗工作中遇到的疑难肝病、重症肝病和既往认为少见的肝病，现在似乎都多了起来。事实确实如此，随着我们对肝脏疾病认识的加深、诊断水平的提高及治疗手段的多样化，原来不了解的肝脏疾病了解了，原来诊断不清的肝病诊断明确了，原来治不了的肝病现在能治甚至可以治愈了。同时，由于经济发展及交通信息的便利，原来在基层医院诊断不清、治疗不好的许多疑难、重症肝病，也越来越多地涌向大中城市的医疗机构。这就为我们提出了新的挑战及更高的要求，即需要我们不断总结这些新情况、新问题，及时丰富、更新我们的知识，提高肝病诊疗水平。

在这样的背景下，由首都医科大学附属北京佑安医院段钟平教授、天津市传染病医院朱理珉教授等，在以往工作基础上，组织国内数十位临床经验丰富的肝病医师，花费大量时间与精力，整理出他们在临床工作中亲自诊治的 122 个宝贵病例，以教学查房的形式，把诊断与治疗的过程、经验、体会甚至诊疗失败的教训生动地展现给国内外同行。内容包括各种肝炎、肝硬化、肝肿瘤、自身免疫性肝病、遗传及代谢性肝病、肝脏血管性疾病等主要肝脏疾病及其并发症等。

与两位教授以前出版的著作不同，本书特点更加突出：收集的病例病种更全，内容更丰富、系统，也及时地把近年肝病学科的进展包括指南、共识等，融合到一个个实际的病例中，使读者在一个个病例的学习中，不知不觉间跟着作者完成了一次系统的教学查房，甚至体验了一次实用的肝病新进展讲座。

从内容上看，本书适合于肝病内科、肝胆外科、消化及感染科等各级各类可能接触肝病的临床医务人员，以及研究生、进修生肝病诊疗思路的培养及能力的提高。

相信读者会喜爱这本书，并从中得到帮助。

首都医科大学附属北京友谊医院 名誉院长

王宝恩

2010 年 2 月于北京

前言



肝脏疾病严重危害人类健康，在我国尤其如此，发病率与死亡率均位居各种疾病前列。近年来随着生化、免疫、影像技术的不断发展及临床医师对肝脏疾病认识的深入，肝脏疾病谱正发生快速转变，耐药与不应答的慢性乙型肝炎和慢性丙型肝炎、肝硬化及其多种并发症、肝癌及其并发症、酒精性及药物性肝病、自身免疫性肝病、寄生虫性肝病、胆系疾病、遗传代谢性肝病正成为每一位临床工作者每天都可能遇到的疾病。国内有专家分析了近 28 年来在首都医科大学附属北京佑安医院、中国人民解放军第 302 医院及全国其他地区的 25 946 例肝穿会诊病理的结果，发现目前我国肝脏疾病谱确实很宽而且在不断变化之中，这些病理诊断的患者包括 100 余种肝脏疾病，其中感染性肝病占 73.05%，非感染性肝病占 26.95%。在感染性肝病中，虽然仍然以乙型肝炎、丙型肝炎为主，但巨细胞病毒等非嗜肝病毒性肝炎病例也相当常见。在非感染性肝病中，以药物及环境类毒物肝损伤、非酒精性脂肪性肝病、酒精性肝病、自身免疫性肝病为主要病种，尤其是前两种非感染性肝病，在中国居民中例数偏高且比例还在上升。

作为人体代谢的核心器官，肝脏的功能状态及其疾病必然与全身器官、系统的功能和疾病密切相关并互相影响。在肝病状态下，其他系统和器官均会出现异常，这种异常一方面是肝脏疾病的具体表现，另一方面又会反过来影响肝脏的功能，而且原发于其他系统和器官的疾病也可能在肝脏有所表现。因此，任何肝脏疾病从来不会是孤立的，疑难、危重肝病更是如此：有的是以肝病为首表现并影响到其他系统，有的则以其他系统为首表现，认真分析才发现是肝脏出了问题。加上近年肝病诊断、治疗技术的快速发展，无疑给我们的临床诊疗工作不断增加难度、带来挑战。

正是基于上述情况，我们组织编写了本书。该书以作者近年来临床工作中遇到的 120 余例疑难及重症的实际病历作为资料，以主诉、现病史、查体、辅助检查为编写顺序，以教学查房的形式，综合临床的各种资料对疾病的诊断、治疗进行分析；又以住院医师、主治医师分析病情和提问的方式，强调诊断和治疗的疑点和难点，并由主任医师给予分析、解答，最后总结临床体会、经验甚至教训。每个病历的作者除参考大量的医学文献外，更将自己的切身临床经验融入书中，因此更有助于临床医师在工作中建立诊断思路、提出和完善治疗方案，并举一反三，较快提高综合诊疗水平。同时我们提供了每个作者的工作单位，以便读者与作者进一步交流和切磋。我国著名肝病及消化病专家、中华医学会肝病学会第一任主任委员、首都医科大学附属北京友谊医院名誉院长王宝恩教授百忙中亲自为此书作序，使我们非常感动并深受鼓舞。

需要指出的是，与教科书不同，本书内容均来自不同地区、不同作者工作中遇到的一个个真实病例，而且融入了作者个人的经验与体会，所以在文字格式、写作风格、经验体会上都有所不同，难免存在偏颇甚至错误之处，望广大读者批评、指正。

段钟平 朱理珉

2010 年 2 月

目 录



C O N T E N T S

Caroli 病误诊一例分析	1
CMV 感染所致成人斯蒂尔病伴肝脏损伤一例分析	7
Dubin - Johnson 综合征长期误诊为病毒性肝炎一例介绍	13
EB 病毒性肝炎并急性再生障碍性贫血一例报告	17
HELLP 综合征一例诊疗经验分享	24
POEMS 综合征一例诊断及治疗体会	28
艾滋病脑病误诊为肝性脑病一例分析	36
肝衰竭成功避免肝移植一例经验介绍	41
丙型肝炎伴发结节性甲状腺肿一例诊断和抗病毒治疗	47
长期过量应用去痛片和复方酮康唑洗剂致药物性肝损伤一例	58
典型 Gilbert 综合征一例报告	66
发热、黄疸原因待查一例诊疗过程介绍	72
乏力、发热伴肝、脾及淋巴结肿大一例分析	76
乏力、腹痛、腹胀、黄疸一例诊疗过程与经验学习	80
反复黄疸 4 年的一例疑难病患者诊疗过程分析	85
干扰素致低钾血症合并甲状腺功能减退症一例介绍	89
肝癌射频治疗后无影像学表现但 AFP 低水平升高复发一例报告	97
肝结节病一例诊断过程介绍	101
肝门部肿块合并肝脏多发占位一例诊断和治疗经验	108
以肝、脾肿大伴原发闭经为首发症状的肝豆状核变性一例诊断经验介绍	117
肝小静脉闭塞病一例诊断及治疗	125
肝性脊髓病一例诊断和治疗经验分享	137
肝移植成功救治超高血清肌酐避免肝肾联合移植一例报告	143
肝移植术后肝功能异常误诊为排斥反应一例报告	155
肝移植术后移植植物抗宿主病的诊断与治疗一例介绍	161
肝硬化伴食管、胃静脉曲张破裂出血一例诊断及治疗体会	166

肝硬化合并 Dieulafoy 病所致上消化道出血一例报告	172
肝硬化妊娠一例报告	176
肝硬化乳糜胸一例诊疗过程	181
肝脏低度恶性间叶组织肿瘤一例报告	185
肝脏巨大腺瘤存活 17 年一例报告	190
肝脏上皮样血管内皮细胞瘤一例报告	193
核苷(酸)类似物序贯治疗中发生耐药一例报告	197
黄疸、贫血一例报告	202
混合型非生物型人工肝抢救药物性肝衰竭一例	206
激素治疗慢加急性肝衰竭一例经验介绍	211
急性肝衰竭合并急性胰腺炎一例诊断及治疗	216
急性肝衰竭一例报告	228
急性妊娠脂肪肝一例诊断与治疗	235
急性乙型病毒性肝炎伴极高甲胎蛋白水平一例报告	248
急性重型肝炎一例报告	253
间断发热伴肝肿大一例报告	258
酒精性肝硬化伴发上消化道出血一例报告	263
巨大多囊肝合并多囊肾一例介绍	268
巨细胞病毒感染导致亚急性肝衰竭一例报告	275
巨细胞肝炎合并药物热一例报告	281
抗线粒体抗体阳性自身免疫性肝炎肝硬化一例报告	287
拉米夫定耐药一例治疗经验介绍	302
老年恶性组织细胞病误诊为肝炎一例分析	310
良性复发性肝内胆汁淤积一例诊断过程介绍	315
淋巴瘤患者化疗后乙型肝炎病毒再激活一例报告	324
淋巴瘤误诊为急性黄疸型肝炎一例	330
慢加急性肝衰竭一例抗病毒治疗经验介绍	334
慢性 Q 热导致肝功能衰竭一例报告	339
慢性肝衰竭并发肺部曲霉菌感染一例诊疗过程	345
慢性肝炎肝实质超声高回声表现误诊为肝硬化一例报告	360
慢性乙型肝炎一例抗病毒治疗经验介绍	363
免疫耐受期 HBV 感染者抗病毒治疗经验	371
难治性丙型肝炎一例诊断与治疗经验介绍	376
脾栓塞术后引起肠球菌感染性脾脓肿一例报告	382
氯苯那敏引发的药物性肝硬化一例诊断及治疗	389
前列腺癌肝转移一例报告	399
染发剂所致肝损伤一例诊断过程介绍	406

人工肝血浆置换治疗原发性胆汁性肝硬化一例	411
人工肝治疗中腰大肌旁血肿误诊为左肾结石一例报告	415
妊娠合并暴发性肝衰竭一例抢救经验	421
妊娠合并急性戊型肝炎一例报告	427
妊娠晚期暴发性肝衰竭一例诊治过程	433
生物型人工肝治疗慢性重型肝炎一例报告	445
四氯化碳引起慢性肝损伤一例报告	449
糖原累积症一例报告	455
特发性门静脉高压一例报告	463
特发性门静脉高压一例诊断介绍	467
替比夫定联用长效干扰素出现末梢神经炎一例	472
替比夫定引起药物性肌病一例	477
一例顽固性腹水成功治疗的经验	481
未分化的结缔组织病导致肝损害一例报告	488
系统性红斑狼疮伴肝功能损害一例诊断及治疗	493
系统性红斑狼疮肝损害引发肝衰竭一例	498
先天性肝动脉-门静脉瘘一例诊断过程分析	509
先天性肝静脉畸形致布-加综合征一例报告	515
先天性肝纤维化伴 Caroli 病一例报告	519
先天性肝纤维化一例诊断过程介绍	523
先天性门静脉畸形所致门脉高压症一例诊断过程介绍	529
先天性门静脉缺失一例报告	533
心源性肝硬化一例报告	538
血浆滤过透析治疗慢加急性肝衰竭一例分析	542
血浆置换联合连续性血液滤过抢救急性乙肝肝衰竭一例	549
人工肝血浆置换治疗原发性胆汁性肝硬化一例经验介绍	562
血色病一例报告	567
亚急性药物性肝衰竭伴多系统损伤一例报告	571
亚急性肝衰竭一例诊断和治疗经验	578
药物所致淤胆型肝炎误诊为亚急性重型肝炎一例	584
药物性肝损害并发骨髓抑制一例诊断及治疗	588
药物性肝损害一例报告	593
药物性肝损伤致亚急性肝衰竭一例分析	603
药物性肝炎一例诊断及治疗的经验与体会	609
一例以反复发作气胸为主要表现的 α_1 -抗胰蛋白酶缺乏症	616
疑为肝占位的脂肪肝一例介绍	621
乙肝病毒相关性肾炎一例报告	628

乙肝肝硬化肝功能 C 级合并原发性肝癌治疗成功一例	637
乙型肝炎病毒母婴阻断失败 4 例分析	644
以肝功能异常为首发和主要表现的成人尼曼 - 匹克病一例介绍	652
以肝功能异常为首发症状的急性淋巴细胞白血病一例报告	659
以肝损害为首要表现的二期梅毒一例报告	663
以肝损害为首发表现的甲状腺功能亢进症一例介绍	672
以咳血为首发表现的原发性肝癌一例	678
隐匿性 HBV 感染导致急性肝衰竭一例报告	682
隐匿性乙型肝炎一例诊断及治疗	686
原发性胆汁性肝硬化一例诊治经验介绍	690
原发性肝癌伴门静脉癌栓治疗一例经验介绍	695
原发性肝癌合并高钾血症一例报告	704
原发性肝癌破裂出血抢救成功一例报告	709
原发性硬化性胆管炎误诊为急性戊型肝炎的教训	714
原发性硬化性胆管炎一例报告	720
再障 - 噬血细胞综合征伴严重肝损害一例报告	726
脂肪性肝炎、肝硬化的诊断和治疗一例报告	732
自身抗体阴性的自身免疫性肝炎一例报告	738
自身免疫性胆管炎一例报告	746
自身免疫性肝炎 - 原发性胆汁性肝硬化重叠综合征一例报告	751
自身免疫性肝炎致肝功能衰竭合并免疫性溶血一例报告	755
组合型非生物型人工肝成功救治亚急性肝衰竭晚期患者的经验	761

Caroli 病误诊一例分析

张 弘



病历摘要

患者，男性，51 岁，主因“间断上腹部不适 10 余年”于 2008 年 11 月 22 日住院。

患者 10 余年前间断出现上腹部隐痛不适，参军查体时发现肝肿大，未进一步诊治。半月前于外院查体超声检查示：肝内回声不均匀，弥漫分布低回声结节，考虑肝硬化。泌尿系超声未发现肾囊肿。既往史：否认手术、输血史，否认毒物接触史、长期服药史及饮酒史。家族史：否认肝病家族史。

入院查体：神志清，精神可，皮肤未见黄染、蜘蛛痣及皮疹。巩膜未见黄染。心、肺未闻及异常。腹软，无压痛、反跳痛，肝、脾肋下未及，腹部移动性浊音阴性。未见肝掌，双下肢无指凹性水肿。

入院后实验室与辅助检查：病原学：抗-HAV、抗-HEV、抗-HCV、抗-HDV、乙肝五项（电化学发光法）均阴性；HBV DNA $< 10^3$ copies/ml，HCV RNA < 80 copies/ml（RT-PCR 法）。血常规：白细胞（WBC）： 5.94×10^9 /L，中性粒细胞（N）：57.7%，红细胞（RBC）： 4.34×10^{12} /L，血红蛋白（HB）：134g/L，血小板（PLT）： 113×10^9 /L。凝血指标：凝血酶原时间（PT）：11.5s，部分激活的凝血酶原时间（APTT）：0.36s，纤维蛋白原（Fbg），INR：1.0。肝功能：丙氨酸氨基转移酶（ALT）：28.6U/L，天门冬氨酸氨基转移酶（AST）：15.3U/L， γ -谷氨酰转肽酶（ γ -GT，GGT）：35.6U/L，碱性磷酸酶（ALP）：78.6U/L，总胆红素（TBIL）：13.5 μ mol/L，白蛋白（ALB）：38.2g/L。肝癌系列：甲胎蛋白（AFP）：15.2ng/ml，癌胚抗原（CEA）：3.12ng/ml，糖类抗原 19-9（CA19-9）：17.9 μ U/ml，均正常。肝纤维化指标：透明质酸（HA）、层粘连蛋白（LN）、PⅢP、IV 型胶原（IV）均正常。自身抗体：抗核抗体（ANA）、抗肝肾微粒体抗体（LKM-19）、AMA-M2、类风湿因子（RF）等均阴性。胃镜检查：慢性胃炎，未发现食管、胃底静脉曲张。腹部 CT 平扫：肝实质密度不均匀，肝内可见多发类圆形低密度影，较大直径为 1cm，CT 值 30~40Hu。考虑为多发性肝囊肿。因患者对造影剂过敏无法行增强 CT 检查，建议患者行肝组织活检，患者拒绝。



第一次查房

住院医师

汇报病历同上。该患者目前临床初步诊断：（1）静止性肝硬化，诊断依据有：①患者为中年男性，病史较长，出现上腹部不适 10 余年，而胃镜检查无明显胃部病变，影像学检查以肝脏弥漫分布低回声结节为主要阳性发现；②肝功能正常，

无低蛋白血症、腹水、上消化道出血、脾肿大、脾功能亢进等门脉高压、肝功能失代偿表现；故目前考虑为静止性肝硬化，Child-Pugh 为 A 级。但入院病原学、自身抗体全阴性，不支持“病毒性肝炎后肝硬化”及“自身免疫性肝病”诊断。患者无饮酒史，否认毒物接触史及长期用药史，故诊断“酒精性肝硬化、中毒性肝硬化”依据不足。综上所述，目前不能明确患者肝硬化病因，请上级医师予以指导。（2）肝囊肿：腹部 CT 检查提示此病变存在。

主治医师

肝硬化的影像学表现为肝脏缩小，肝表面凹凸不平呈锯齿状或波浪状，肝边缘变钝，肝实质回声不均匀、增强呈结节状，门静脉及脾门静脉内径增宽，肝静脉变细、扭曲且粗细不均。此患者影像学检查发现肝脏多发低密度影，尚不能确定此即为肝硬化结节，尚需考虑其他疾病，如：（1）肝脏肉芽肿病变，常见引起肝脏肉芽肿病变的病因为：①结节病，此病特征为广泛的肉芽肿性病变，常多累及肺、眼、皮肤、肝脏、神经系统等，确诊依赖组织活检，Kveim 皮肤试验阳性及血浆血管紧张素转换酶水平升高有助于临床诊断；②结核病；③寄生虫感染：肝脏常有嗜酸粒细胞浸润、肉芽肿及 Charcot-Leyden 结晶等特征性改变；④布氏杆菌病；⑤原发性胆汁性肝硬化等。（2）肝囊肿：影像学检查表现为囊壁光滑，囊肿后方有声影，囊内无回声。（3）弥漫性肝癌：弥漫性肝癌的病变范围一般较大，且不伴有肝内胆管扩张，门静脉可见癌栓形成，一般 CT、MRCP 可鉴别。（4）小错构瘤：为肝实质内的囊肿伴明显的胆管囊性改变，多无门静脉高压症，常合并多囊肝，亦可引起肾髓质海绵样变。故为了进一步了解肝脏病变情况、明确病因，行肝组织病理检查极为必要。应向患者交待肝活检的意义，以取得患者的配合。

副主任医师

患者超声检查诊断为“肝硬化”，但腹部 CT 检查考虑为“多囊肝”，由于 CT 分辨率较超声高，结合病史及化验检查，患者无明确导致肝硬化的病因，如病毒性、酒精性、寄生虫性、自身免疫性、代谢性、药物性、心源性等，故考虑患者肝脏病变主要为多发性囊肿。多囊肝（polycystic kidney disease, PCLD）目前被认为是一种常染色体显性遗传性疾病，多合并有多囊肾。近年来随着影像技术的进步及推广，PCLD 被广泛发现并认识。其中 MR 检查由于能在囊肿的矢状面、冠状面、水平面成像，且对囊肿内出血诊断优于 CT，故为目前较为可靠的检查手段。有必要建议患者行腹部 MR 检查以进一步明确诊断。

由于患者目前无明显不适，肝功能正常，影像学检查及血清肿瘤标志物检测未提示恶性肿瘤存在，可暂不予以药物治疗。

主任医师

基本同意副主任医师对患者病情的分析及处理意见。成人型多囊肝

又称为成人型肝多发性囊性纤维化病，与儿童型肝多发性囊性纤维化病、先天性肝纤维化（congenital hepatic fibrosis, CHF）、先天性肝内胆管扩张（Caroli 病）均属于肝多发囊性纤维化病。①成人型多囊肝是常染色体显性遗传，多伴发多发性肾囊肿，囊肿还可见于脾、胰、肺等脏器。此囊肿多为门脉区的胆管发生异常所致，超声检查可明确诊断。②Caroli 病临床无特异表现，生化检查差异较大，诊断主要依靠影像学检查。其影像学诊断要点主要为：肝内胆管多发性、节段性扩张、增粗，呈粗树枝状、串珠状、囊状扩张。超声、增强 CT、PTC（经皮肝穿刺胆管造影）、ERCP（经内镜逆行胰胆管造影）及 MRCP 是诊断本病的常用检查方法。③先天性肝纤维化为常染色体隐性遗传，是由于门脉周围纤维化压迫门静脉而导致的门脉高压症，无肝内囊肿，且不伴有肝脏的炎症，临床以门脉高压为主要表现，而肝功能基本正常，预后良好。此外，引起肝囊肿的病因除先天遗传外，尚有：①寄生虫感染：如肝包虫病、肝姜片虫等，肝包虫病多见于从事畜牧业的牧民，影像学检查显示肝内钙化并有多房性囊肿，腹腔镜检查可见包虫囊肿与肝实质的边缘有细毛细血管增生；②肿瘤性：影像学检查可见肝内囊性病变并有实性肿瘤突向腔内的影像；③外伤性；④炎症性：多为肝内胆管结石、胆系肿瘤合并胆管炎所致。患者现无肝脏活动性炎症损伤、肝功能失代偿表现，目前影像学检查未提示肝脏恶性肿瘤情况，目前暂不急于治疗。首先要解决的问题是患者的诊断是否为肝囊肿及其病因。鉴于患者诊断尚不明确，建议患者首选行肝组织活检以了解肝脏病变情况，同时有必要行 PTC 或 ERCP 以了解有无胆管系统病变，亦可行 MRCP（磁共振胆管造影）等以辅助诊断。



第二次查房

住院医师

患者于 2009 年 3 月 28 日行腹部 MR 检查示：肝内多发分支状管样结构伴串珠状或囊状改变，囊状影中见点状流空血管信号影；T1WI 呈低信号，T2WI 呈明显高信号。左肾下极、右肾上极均可见一圆形稍长 T1、长 T2 信号影（直径 < 1cm），边界清。诊断：Caroli 病、肾囊肿。

此患者 MR 检查诊断为：Caroli 病。Caroli 病为遗传性疾病，此病多见于儿童或青年，易伴发胆囊炎、胆管炎和胆结石等，CT 检查正确诊断率可达 90% 以上，并很容易与肝实质囊肿相鉴别。超声检查也可对大部分病例作出正确诊断，但此患者病情特点不甚相符，如：此患者为中年男性，发病较晚，以间断上腹部不适为主要表现，否认黄疸、反复胆管感染病史，腹部超声及 CT 平扫检查均未提示此病，仅凭 MR 检查就可以定诊吗？

主治医师

Caroli 病即先天性肝内胆管囊状扩张症，又称为交通性海绵状胆管扩

张症。Caroli 病较为少见，目前其确切发病率尚不详，但从既往病例报道显示，从幼儿至老年人的各年龄段均有发病，且无性别差异，其中 75% 的单纯型为男性。该病在通常情况下难以诊断，需要医师有一定的临床经验，若伴有胆囊炎、胆管炎和胆结石等并发症则诊断相对容易。Caroli 病临床分两型：I 型又称为单纯型：主要以胆管系统病变的临床表现为主，可表现为右上腹反复发作性疼痛，进行性加重，常与胆囊炎、胆结石难以鉴别，故易漏诊、误诊；II 型即纤维化型：除胆管系统的表现外，尚伴有肝纤维化和门静脉高压的表现，如上消化道出血、脾肿大等，此型多于胆管炎或梗阻性黄疸出现前即有肝硬化，亦称为 Caroli 综合征。Caroli 病 I 型具有以下特点：①先天性肝内胆管扩张；②易伴发胆囊炎、胆管炎和胆结石等；③无肝硬化和门脉高压症；④可伴发肾小管囊性扩张和其他脏器如胰腺的囊性改变。胆管炎、肝硬化和胆管癌是其潜在的并发症。根据患者的病情特点：肝功能正常，无门脉高压症及肝硬化，结合 MR 检查考虑诊断为：Caroli 病 I 型。早先的腹部彩超及 CT 平扫检查并没有提供准确的检查结果，该病误诊的原因考虑与以下几方面有关：①Caroli 病是少见的肝胆系统疾病，在专科医院诊断较少，临床医师及影像科医师有时缺乏足够的认识，易被忽略而漏诊或误诊；②当囊肿数量较多时，在超声声像图上表现为蜂房状无回声区，其走行方向及是否与胆管相通都不易识别，此时与多囊肝极相似，不易鉴别；③严重时囊腔不易显示，呈杂乱高回声光团，此时仅靠超声检查不易确诊；④该病与肝囊肿、先天性胆总管扩张、先天性肝纤维化不易鉴别；⑤本医院尚未开展 PTC、ERCP 检查。

副主任医师

此患者起病隐匿，无腹痛、黄疸、肝肿大等三联症表现，亦无胆管炎、胆结石等单发肾囊肿等不典型表现，但其影像学检查表现为肝内胆管节段性囊状扩张，且与胆树相通，故认为此患者诊断“Caroli 病”确立。由于 Caroli 病本身为一种癌前病变，有报道其癌变率约为 7%。有学者主张尽可能积极彻底地切除病灶是预防癌变的关键，对已癌变者应按胆管癌的治疗原则进行处理。传统的非手术治疗主要以保肝为主，辅以对症治疗。非手术治疗主要适用于：①无明显临床症状者；②无严重并发症者；③无可疑恶变者；④肝纤维化晚期及肝功能不全者；⑤癌变晚期。此外，多发性病变不易手术切除者可仅做姑息性治疗及相应对症处理而不手术。由于本病癌变率较高，故有学者主张此病一旦确诊，就应行手术治疗。手术治疗的适应证为：①有明显临床症状；②囊肿群限于一叶或段，能以手术彻底切除；③合并有感染，肝内、外胆管结石；④合并胆总管囊状扩张；⑤疑有恶性变而尚可手术切除者。对于经内科治疗仍反复发作胆管炎者预后差，并有癌变的可能，无特殊的有效治疗方法，可以考虑肝移植术。此外，对于病变弥漫累及全肝和无法单纯手术治疗者，也应多采取原位肝移植。针对此患者为中年男性，目前无活动性炎症损伤、肝纤维化、肝功能失代偿