



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.017
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.017
China Journal of General Surgery, 2024, 33(7):1180-1184.

· 简要论著 ·

肝脏纤毛前肠囊肿误诊“重复胆囊”1例报告并文献复习

岑海强¹, 陈伟峰², 钟明³, 颜可梁¹, 陈卫煌¹, 康钟杰¹, 杨永光¹

(1. 广东医科大学附属第一医院肝胆胰外科, 广东 湛江 524001; 2. 浙江省天台县人民医院 普通外科, 浙江 天台 317200; 3. 广东医科大学, 广东 湛江 524023)

摘要

背景与目的: 肝脏纤毛前肠囊肿 (CHFC) 是罕见的先天性肝脏病变, 通常无特异性临床表现, 术前诊断较为困难, 并且其病因、组织来源尚未明确, 目前治疗该病的方案尚存在争议。本文通过回顾性分析总结1例CHFC误诊“重复胆囊”的患者诊治经过, 并复习国内外相关文献, 探讨CHFC的临床特点和诊疗方法, 提高临床中该病的诊疗水平。

方法: 回顾性分析广东医科大学附属第一医院肝胆胰外科收治的1例青年女性CHFC患者的临床资料及诊疗经过, 并检索、复习国内外有关CHFC的文献。

结果: 患者, 女性, 34岁; 因“体检发现肝门区占位性病变”入院, 初步诊断为肝门区囊性占位, 考虑重复胆囊可能性大。完善相关检查腹腔镜探查后行肝囊性肿瘤切除术, 术后病理诊断CHFC。患者术后随访无复发, 治疗效果满意。

结论: CHFC为临床罕见的肝脏良性病变, 临床症状、体征表现无特异性, 临床易误诊为其他囊性疾病, 相关影像学有助于诊断, 术后病理是明确诊断的唯一方法。有明确症状、体征或有恶变倾向的患者应积极手术治疗。

关键词

肝肿瘤; 纤毛前肠囊肿; 诊断, 鉴别
中图分类号: R735.7

肝脏囊肿大体上可分为寄生虫性和非寄生虫性囊肿。肝脏纤毛前肠囊肿 (ciliated hepatic foregut cysts, CHFC) 属于非寄生虫性囊肿, 是起源于胚胎前肠的罕见先天性肝脏病变。CHFC多发生于纵隔, 主要为气管支气管源性和食管源性, 很少发生

于膈下, 发生于膈下者则以肝脏最为常见, 此外也可发生于胰腺、胆囊及十二指肠等器官^[1]。该病目前国内报道较少, 自2003年首次报道^[2], 至今仅有4例个案报道^[3-5]。国外至今报道约100例, 其中大多发生在肝脏, 也有少部分病例发生在肝外。现总结广东医科大学附属第一医院肝胆胰外科收治的1例年轻女性起源于胆囊床的CHFC患者的临床表现及诊疗经过, 同时结合国内外相关文献报道情况对该病的发病特点、临床表现及诊疗方法进行总结分析, 旨在提高CHFC的临床诊疗水平。

1 病例报告

患者 女, 34岁。因“检查发现肝门区占位性病变半月余”入院。无畏寒、发热, 无恶心、呕吐, 无反酸、嗝气等不适, 既往否认有外伤、高血压、糖尿病等病史, 否认肝炎及结核等传染病病史, 否认家族中有肝炎、肝癌等病史。入院

基金项目: 广东省自然科学基金资助项目 (2018A030307076); 广东省卫计委医学科研基金资助项目 (A2018369); 广东省中医药局中医药科研基金资助项目 (20201189); 广东省湛江市科技发展专项资金竞争性分配基金资助项目 (2018A01037); 北京科创医学发展基金资助项目 (KC2023-JX-0186-FQ036); 广东医科大学附属第一医院2023年度院内资助临床研究基金资助项目 (LCYJ2023A001)。

收稿日期: 2024-03-07; **修订日期:** 2024-05-18。

作者简介: 岑海强, 广东医科大学附属第一医院硕士研究生, 主要从事肝胆胰疾病基础与临床方面的研究 (陈伟峰为共同第一作者)。

通信作者: 杨永光, Email: nmgyg@163.com

血常规、生化检查、乙型肝炎病毒(HBV)表面抗原、HBV表面抗体、HBVe抗原、HBVe抗体、HBV核心抗体、肿瘤学标志物(AFP、CEA、CA19-9)均在正常值范围内。腹部彩超:肝S4段占位,考虑良性病变(胆道源性囊肿可能性大)。上腹部CT:肝门区占位,大小约2.7 cm×2.7 cm×2.6 cm,考虑偏良性病变,考虑巨淋巴结增生症,需与节细胞神经瘤、胆总管囊肿鉴别(图1)。上腹部MRI:肝门区结节病灶,考虑良性病变,拟胆道源性囊肿可能性大(图2)。磁共振胆胰管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP):肝内、外胆管走行、分布未见明显异常,未见明显扩张及狭窄;肝门区结节未见显影。结合患者症状、体征及辅助检查,考虑囊肿来源于胆道系统,重复胆囊可能性大。排除手术禁忌证后全麻下行腹腔镜探查,可见肝脏外观色泽正常,

边缘不钝,表面光滑,质软,无肝硬化及胆汁淤积外观,未见腹水;肿瘤位于肝门部,大小约3.0 cm×2.5 cm×2.5 cm,呈囊性,囊壁紧贴肝总管和门静脉主干且与肝总管全程致密粘连(图3A)。遂决定行腹腔镜下肝囊性肿瘤切除术,术中沿包膜完整切除肿瘤。术后切开肿瘤标本见内壁光滑,内含乳白色液体,标本送术中冷冻病理检查,提示肝脏良性病变,遂放置引流管后关腹。术后予抗感染、止痛、护肝等对症支持治疗,患者恢复良好。术后病理:肝门纤维囊壁样组织,内附假复层柱状上皮,可见纤毛,符合CHFC(图3B)。患者定期随访,2021年1月4日复查CT示:前片所示肝门区病变未见显示,术区周围少量积液,局部术区可见引流管留置;肝内胆管少许积气;术后恢复满意,未见复发。



图1 患者术前CT(肝门区见类圆形等密度灶,内见斑点状致密影,增强强化不明显,似有轻度强化) A:平扫;B:动脉期;C:静脉期

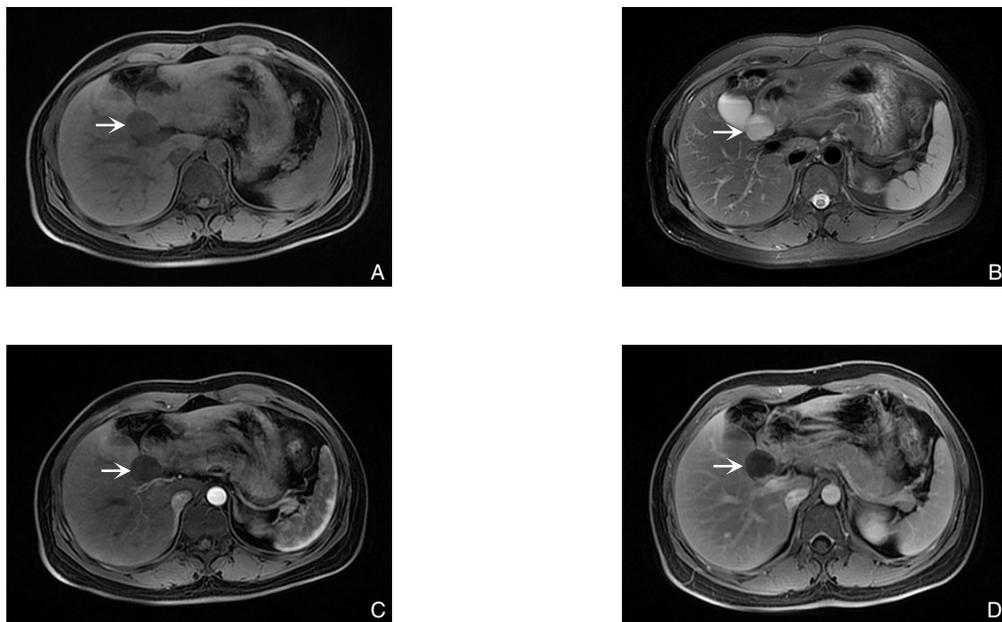


图2 患者术前MRI A:病变在T1WI呈稍低信号;B:在T2WI呈高信号改变,内可疑分隔,见分层征象;C-D:对比增强在T1WI,动脉期、静脉期显示病变无增强

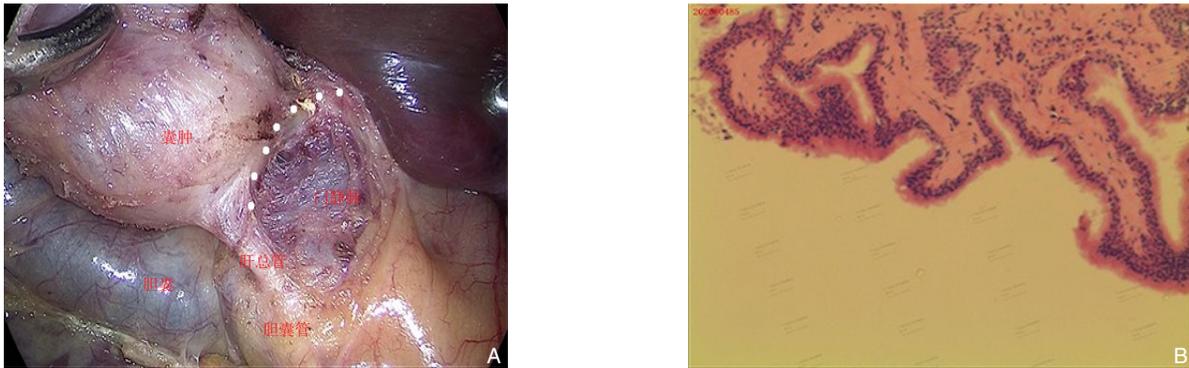


图3 腹腔镜下显示完整的CHFC及术后病理 A: 囊性肿物局部解剖关系, 囊肿与肝总管紧密粘连; B: 高倍镜下显示纤毛呼吸型囊肿的上皮内衬

2 文献复习并讨论

CHFC的起源和组织学发生仍不明确。研究表明该囊肿上皮的组织学、组织化学和免疫组织化学特征与细支气管上皮相似^[5], 多数学者认为是胚胎时期前肠在肝内向支气管结构分化所引起^[1, 5-7]。该囊肿多发生于纵隔, 一般为气管支气管源性或食管源性, 极少发生于膈下组织器官^[1]。1984年Wheeler等^[7]首次使用CHFC描述了起源于胚胎期前肠的肝脏囊性病变, 并提出了CHFC镜下的病理特点: CHFC囊壁由四层结构组成, 由内向外第一层为假复层纤毛柱状上皮混以黏液细胞, 第二层为松散的皮下结缔组织, 第三层由1~3层平滑肌细胞构成, 最外层由纤维囊包裹。

CHFC常位于肝左叶第IV段包膜下, 这可能与胚胎时期左肝是肝脏的主要部分有关, 囊壁可轻度突出于肝轮廓外, 这也提示病灶为肝外的起源, 这有助于鉴别诊断。但也有少量报道位于胆囊壁内(即胆囊纤毛壁内囊肿)^[8-9]或胆囊后方的胆囊床^[10], 囊肿也可与胆道相通^[9, 11]。本例患者术前彩超、CT及MRI等影像学检查均提示囊肿为胆道源性囊肿可能, 诊断倾向于II型胆管囊性扩张症可能, 但完善MRCP后发现肝内外胆管无明显扩张及狭窄且病灶与胆管不相通, 这与II型胆管囊性扩张症并不相符。经过反复观看患者影像学资料发现该囊肿起源于胆囊床, 毗邻胆囊及肝总管, 这与I型重复胆囊相似^[12-14], 最后综合科室讨论意见, 考虑诊断为重复胆囊可能性大。由此可见当CHFC起源于胆囊、胆囊床或胆管时与II型胆总管囊肿或重复胆囊等先天胆道解剖变异鉴别存在一定挑战, 术前容易被误诊。

CHFC具体的发病率尚未完全清楚, 男女均可发病, 但男性患者稍多于女性, 平均发病年龄约为50岁, 国外也有儿童病例的报道^[15-16]。该病通常无特异性临床症状, 大部分病例是影像学检查中偶然发现的, 仅少数患者可因巨大肿瘤压迫邻近组织器官出现腹痛、恶心和呕吐等临床症状, 当肿瘤压迫胆管或门静脉时还可表现为梗阻性黄疸、门静脉高压^[17-19]。CHFC一般认为为良性病变, 但也有3%~5%的病例可发生恶变转化为鳞状细胞癌^[20-24]。研究^[23]认为, 肿瘤的大小可能是与恶变相关的主要危险因素, 当肿瘤直径>10.0 cm时应高度怀疑恶变可能, 而当肿瘤>12.0 cm时通常是恶性的。但其恶变的确切病理生理过程尚不清楚, 有学者^[25]推测, 恶变起源于囊肿壁的纤毛柱状上皮, 并遵循化生-不典型增生-癌的顺序。

病理是确诊CHFC的唯一方法, 术前诊断和鉴别诊断主要依靠影像检查。彩超常表现为无或低回声病灶, 一般来说, CHFC的回声比单纯性肝囊肿更强, 而且可能有不均匀的回声^[25]。CT平扫通常显示为肝内稍高密度或等密度病灶, 增强扫描通常无强化。囊肿的不同CT值被认为是由于其液体成分不同所致, 当囊液中含钙量高时CT值可非常高^[25-26]。与CT和彩超相比, MRI有更出色的诊断价值。MRI中T2加权图像上呈高信号, 但在T1加权图像上信号强度是可变的。T1加权图像上信号强度的变化可能是由于蛋白质浓度存在差异, 例如蛋白质浓度低的囊肿信号低, 而蛋白质浓度高的囊肿信号高^[27]。本例患者为女性, 系体检时发现肝占位性病变, 无临床症状, 囊肿位于肝门区, 紧贴肝总管和门静脉主干, 内为乳白色黏稠物, 囊液内富含蛋白质、钙及脂类等成分, 因而

CT上及磁共振T2加权像呈现信号不均一,部分呈高信号强度。CHFC的鉴别诊断包括其他单房肝囊肿,如单纯性肝囊肿、寄生虫囊肿、表皮样囊肿、细菌性肝脓肿、肝内胆道囊肿、间充质错构瘤、低血管实体瘤、肝胆道腺瘤或腺癌等^[28-31]。

目前CHFC的治疗方案存在争议,部分学者认为对于偶然发现的无症状CHFC,通常不必手术治疗,可考虑抽吸或硬化剂注射,定期随访;而另一部分学者认为该病恶性转化为鳞状细胞癌的风险^[32],建议更积极的方法,如手术切除。总的来说,对于超过4~5 cm的囊肿、有症状或进行性增大的病变或虽然无症状但影像学表现有恶变倾向的病变,如局灶性囊壁异常或厚间隔,大多数学者认为应行手术切除^[26, 32]。肿瘤位于肝门区时,囊肿通常毗邻肝脏、胆总管、门静脉及下腔静脉,且往往与周围脉管致密粘连,术中需仔细辨认、动作轻柔避免损伤肝门部重要脉管,另外术前置入胆道支架或术中经内镜逆行胆胰管造影有助于解剖识别,减少胆道损伤。

在临床工作中,对于中年患者位于肝左叶IV段肝包膜下或胆囊后方的胆囊床的囊肿,应引起高度重视。对那些有囊肿壁硬化的患者可能需要完善彩超、增强CT及MRI等系列影像学检查,必要时可通过经皮肝脏肿物穿刺活检明确肿物性质。鉴于CHFC有恶性倾向,诊断考虑该病时,应采取积极的手术治疗,以免耽误病情。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:岑海强主要负责撰写;杨永光进行校对、修改;陈伟峰、钟明和颜可梁进行病史、图片收集与处理;陈卫煌、康钟杰进行文献收集与整理。

参考文献

- [1] Terada T, Nakanuma Y, Kono N, et al. Ciliated hepatic foregut cyst. A mucus histochemical, immunohistochemical, and ultrastructural study in three cases in comparison with normal bronchi and intrahepatic bile ducts[J]. *Am J Surg Pathol*, 1990, 14(4):356-363.
- [2] 蔡秀军, 梁霄, 黄迪宇, 等. 肝脏纤毛性前肠囊肿的诊断与治疗[J]. *中华医学杂志*, 2003, 83(19):1713-1714. doi:10.3760/j.issn:0376-2491.2003.19.027.
Cai XJ, Liang X, Huang DY, et al. Diagnosis and treatment of hepatic ciliated foregut cyst[J]. *National Medical Journal of China*, 2003, 83(19): 1713-1714. doi: 10.3760/j.issn: 0376-2491.2003.19.027.
- [3] 杨英海, 刘玉林. 胆囊结石伴慢性胆囊炎合并胆囊床部位的纤毛性肝前肠囊肿一例[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2009, 15(2):157. doi:10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2009.02.029.
Yang YH, Liu YL. One case of cholecystolithiasis accompanied with chronic cholangitis and capillary intestinal cyst in front of the liver[J]. *Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery*, 2009, 15(2):157. doi:10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2009.02.029.
- [4] 任培土, 傅宏. 肝脏纤毛性前肠囊肿一例并文献复习[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2013, 19(2): 97. doi: 10.3760/cma. j. issn. 1007-8118.2013.02.004.
Ren PT, Fu H. Hepatic ciliated foregut cyst: a case report and literature review[J]. *Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery*, 2013, 19(2):97. doi:10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2013.02.004.
- [5] 宝森格, 阿民布和. 肝脏纤毛前肠囊肿一例并文献复习[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2016, 22(5): 293. doi: 10.3760/cma. j. issn. 1007-8118.2016.05.002.
Bao SG, A MBH. Hepatic ciliated foregut cyst: a case report and literature review[J]. *Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery*, 2016, 22(5):293. doi:10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2016.05.002.
- [6] Chatelain D, Chailley-Heu B, Terris B, et al. The ciliated hepatic foregut cyst, an unusual bronchiolar foregut malformation: a histological, histochemical, and immunohistochemical study of 7 cases[J]. *Hum Pathol*, 2000, 31(2): 241-246. doi: 10.1016/s0046-8177(00)80227-0.
- [7] Wheeler DA, Edmondson HA. Ciliated hepatic foregut cyst[J]. *Am J Surg Pathol*, 1984, 8(6): 467-470. doi: 10.1097/0000478-198406000-00008.
- [8] Hirono S, Tanimura H, Yokoyama S, et al. Clinical features of ciliated foregut cyst of the gallbladder: a rare entity of cystic lesion in the gallbladder[J]. *Dig Dis Sci*, 2002, 47(8): 1817-1820. doi: 10.1023/a: 1016404930653.
- [9] Giakoustidis A, Morrison D, Thillainayagam A, et al. Ciliated foregut cyst of the gallbladder. A diagnostic challenge and management quandary[J]. *J Gastrointest Liver Dis*, 2014, 23(2): 207-210. doi:10.15403/jgld.2014.1121.232.ag1.
- [10] Cottreau J, Costa A, Walsh M, et al. Ciliated foregut cyst of the common hepatic duct: an unusual mimic of a type II choledochal cyst[J]. *Int J Surg Pathol*, 2016, 24(7): 644-647. doi: 10.1177/1066896916648449.
- [11] Zaharie R, Mois E, Al Hajjar N, et al. A rare case of ciliated foregut cyst of the common hepatic duct[J]. *J Gastrointest Liver Dis*, 2019, 28(3):264. doi:10.15403/jgld-419.
- [12] Botsford A, McKay K, Hartery A, et al. MRCP imaging of duplicate gallbladder: a case report and review of the literature[J].

- Surg Radiol Anat, 2015, 37(5):425-429. doi:10.1007/s00276-015-1456-1.
- [13] Jagoda S, Subasinghe D, Adhikari Y, et al. Intrahepatic gallbladder duplication mimicking a hepatic cyst: a case report[J]. SAGE Open Med Case Rep, 2023, 11: 2050313X231178389. doi: 10.1177/2050313X231178389.
- [14] Jouni SO, Ahmad SM, Wardeh AM, et al. Symptomatic H- type gallbladder in a male patient: a rare case report from Syria[J]. Ann Med Surg (Lond), 2022, 78: 103885. doi: 10.1016/j.amsu.2022.103885.
- [15] Khoddami M, Kazemi Aghdam M, Alvandimanesh A. Ciliated hepatic foregut cyst: two case reports in children and review of the literature[J]. Case Rep Med, 2013, 2013:372017. doi:10.1155/2013/372017.
- [16] Zaydfudim V, Rosen MJ, Gillis LA, et al. Ciliated hepatic foregut cysts in children[J]. Pediatr Surg Int, 2010, 26(7): 753-757. doi: 10.1007/s00383-009-2468-x.
- [17] Seyed-Alagheband SA, Shahmoradi MK, Shekouhi R. Posttraumatic bronchobiliary fistulae due to foreign body remnants after a road traffic injury: a case report[J]. J Med Case Rep, 2021, 15(1):291. doi:10.1186/s13256-021-02859-6.
- [18] Saravanan J, Manoharan G, Jeswanth S, et al. Laparoscopic excision of large ciliated hepatic foregut cyst[J]. J Minim Access Surg, 2014, 10(3):151-153. doi:10.4103/0972-9941.134879.
- [19] Aliyev A, Ibrahimli A, Azizova N, et al. A rare case of symptomatic ciliated hepatic foregut cyst in a 17-year-old female[J]. Cureus, 2023, 15(8):e43498. doi:10.7759/cureus.43498.
- [20] Harty MP, Hebra A, Ruchelli ED, et al. Ciliated hepatic foregut cyst causing portal hypertension in an adolescent[J]. AJR Am J Roentgenol, 1998, 170(3):688-690. doi:10.2214/ajr.170.3.9490954.
- [21] Vick DJ, Goodman ZD, Ishak KG. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst[J]. Arch Pathol Lab Med, 1999, 123(11):1115-1117. doi:10.5858/1999-123-1115-SCCAIA.
- [22] de Lajarte-Thirouard AS, Rioux-Leclercq N, Boudjema K, et al. Squamous cell carcinoma arising in a hepatic foregut cyst[J]. Pathol Res Pract, 2002, 198(10):697-700. doi:10.1078/0344-0338-00323.
- [23] Furlanetto A, Dei Tos AP. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst[J]. Virchows Arch, 2002, 441(3):296-298. doi:10.1007/s00428-002-0668-z.
- [24] Grizzi F, Chiriva-Internati M, Miranda E, et al. Sperm protein antigen 17 and Sperm flagellar 1 cancer testis antigens are expressed in a rare case of ciliated foregut cyst of the common hepatic duct[J]. Pathol Res Pract, 2023, 247:154546. doi:10.1016/j.prp.2023.154546.
- [25] Hughes DL, Tsakok M, Patel N, et al. Ciliated hepatic foregut cysts: not as rare as previously believed[J]. Int J Surg Pathol, 2023, 31(3):260-267. doi:10.1177/10668969221095263.
- [26] Ansari-Gilani K, Modaresi Esfeh J. Ciliated hepatic foregut cyst: report of three cases and review of imaging features[J]. Gastroenterol Rep, 2017, 5(1):75-78. doi:10.1093/gastro/gov028.
- [27] Shoenuit JP, Semelka RC, Levi C, et al. Ciliated hepatic foregut cysts: US, CT, and contrast-enhanced MR imaging[J]. Abdom Imaging, 1994, 19(2):150-152. doi:10.1007/BF00203491.
- [28] Yokoi A, Ishizuka K, Motohashi I, et al. Giant hepatic cyst[J]. Am J Med, 2024, 137(6):e103-e104. doi:10.1016/j.amjmed.2024.03.002.
- [29] Ikeda T, Okazaki T, Manabe Y, et al. Laparoscopic deroofing for a giant hepatic cyst with biliary communication: a case report[J]. J Surg Case Rep, 2024, 2024(3):rjae176. doi:10.1093/jscr/rjae176.
- [30] Chen MY, Chen TL. A Rare Autochthonous Case of Hepatic Hydatid Cyst in the Non-Endemic Region of Taiwan[J]. Am J Case Rep, 2024, 25:e943687. doi:10.12659/AJCR.943687.
- [31] Tlili Y, Hadrich Z, Hafsi M, et al. Intrahepatic biliary cystadenoma, a challenging diagnosis and management: a case report[J]. Int J Surg Case Rep, 2024, 116:109454. doi:10.1016/j.ijscr.2024.109454.
- [32] Ziogas IA, van der Windt DJ, Wilson GC, et al. Surgical management of ciliated hepatic foregut cyst[J]. Hepatology, 2020, 71(1):386-388. doi:10.1002/hep.30877.

(本文编辑 熊杨)

本文引用格式:岑海强,陈伟峰,钟明,等. 肝脏纤毛前肠囊肿误诊“重复胆囊”1例报告并文献复习[J]. 中国普通外科杂志, 2024, 33(7): 1180-1184. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.017

Cite this article as: Cen HQ, Chen WF, Zhong M, et al. Ciliated hepatic foregut cysts misdiagnosed as "duplicate gallbladder": a case report and literature review[J]. Chin J Gen Surg, 2024, 33(7): 1180-1184. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.07.017