

以反复上消化道出血为主要表现的成人 Caroli 病 1 例

费素娟 吴克俭 杨秀珍

(附属医院消化科)

关键词 Caroli 病 成人 上消化道出血
中图法分类号 R573

Caroli 病临床上较罕见,至 1986 年世界文献报告尚不到 50 例^[1],国内有关方面的报道甚少。现将我院收治的 1 例以反复上消化道出血为主要表现的成人 Caroli 病例报告如下。

1 临床资料

男性,23 岁,农民。反复呕血、黑便 20a,再发 5d;纳差、腹胀 0.5a,于 1994 年 8 月 5 日入院。患者 20a 前突然呕血(呈鲜红色)、黑便,并发现肝脾肿大。17a 前拟“门脉高压症”行脾切除术,以后仍有反复呕血、黑便。0.5a 前始渐感纳差、乏力、腹胀。入院前 5d 再次呕血、黑便,总量约 3 000ml,伴心悸、头晕、出冷汗。体检:神清,消瘦,重度贫血貌。腹部明显膨隆,呈蛙状腹,脐以上腹壁静脉显露,血流方向向上,肝肋下 2 指,质 II°,腹部移动性浊音阳性。辅助检查:①血常规:Hb 44g/L,RBC $1.7 \times 10^{12}/L$;②大便 OB(++++);③肝功能:SGOT、SGPT、GGT 均轻度增高,ALB(白蛋白)22.1g/L,GELD(球蛋白)43.0g/L,I₂(+++);④B 超及 CT:肝包膜皱缩,门静脉 1.4cm,左右肝内胆管明显扩张,形态极不规则,部分呈囊状,最大囊 8.2cm×8.4cm,以末梢胆管扩张为主,胆总管无扩张;腹腔内探及大量液性暗区;双肾多发结石。诊断:①Caroli 病(合并肝纤维化型)并食管胃底静脉曲张破裂出血、腹水;②双肾结石。给予补充血容量、降门脉压、止血、保肝、利尿、支持等综合治疗,入院 3d 后大便转黄,2 周后腹水消退,临床症

状消失。

2 讨论

Caroli 病为先天性肝内胆管多发性囊性扩张,临床很少见到,成人病例更罕见。1941 年 LeNaour 最先描述此病,直到 1958 年 Caroli 的报道才引起临床医生注意,故名 Caroli 病^[1]。本病属常染色体隐性遗传性疾病,为先天性肝脏囊性病之一,病理表现为成熟的纤维组织中包含扩张的小胆管,常伴胆总管囊肿,肾脏囊性病变及胰胆管合流异常等。临床上分为单纯型与合并肝纤维化两种类型,主要表现为反复发作的胆管炎和门脉高压症。本例以反复上消化道出血、肝脾肿大、腹水、腹壁静脉显露等门脉高压的表现为主,B 超、CT 及肝功能检查提示 Caroli 病,故诊断成立。另外,B 超示患者双肾集合系统内布满小结石,皮质变薄,是否伴肾脏囊性病变有待进一步随访观察。

目前诊断 Caroli 病的主要手段是肝胆系统的 B 超/CT 检查,必要时可行经皮肝穿刺胆道造影检查。该病预后不良,尚无满意的治疗方法。单纯胆管炎,主张内科保守治疗;合并结石者,可作胆管切开取石;合并门脉高压者,预后较差,治疗同一般门脉高压症的治疗。如病变局限,可行肝叶切除术。

参 考 文 献

1 张挽华,黄德珉.肝内胆管扩张.见:郑芝田主编胃肠病学.北京:人民卫生出版社,1986.833

(收稿:1996-04-19 修回:1997-01-29)

(本文编辑:程春开)