

肝豆状核变性患者并发胆囊超声学异常分析

吕达平 胡纪源 吴筠凡 薛本春 王伟 张龙 严彦 韩咏竹

【摘要】 目的 探讨肝豆状核变性(HLD)患者并发胆囊异常及两者间的关系。方法 回顾157例并发有胆囊异常的HLD患者的肝胆超声学检查,分析其与HLD的临床分型、肝脏声像学分型间的关系。结果 157例存在明确胆囊炎性改变,胆囊增大81例,囊壁增厚147例,囊壁毛糙111例,同时并发胆囊结石47例,胆囊息肉7例。结论 HLD有多种胆囊的异常,Wilson型和肝-腹型患者并发胆囊异常的明显高于其他类型。

【关键词】 肝豆状核变性;胆囊;超声

doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2010.07.005

A retrospective analysis of gallbladder ultrasonic changes in patients with hepatolenticular degeneration

Lu Daping, Hu Jiyuan, Wu Junfan, et al

Neurology Institute of Anhui College of TCM, Hefei 230031, China

【Abstract】 Objective To investigate the abnormality of gallbladder in the patients with hepatolenticular degeneration (HLD) and the relations between them. **Methods** Review the gallbladder ultrasonography reports of 157 patients with abnormality of gallbladder, And analyze the relations among the abnormality and the HLD clinical types and sound image types of liver. **Results** All patients were reported cholecystitis, gallbladder enlargement were 81 cases, thickening capsule wall 147, and coarse 111, meanwhile, cholecystolithiasis 47, gallbladder polypus 7. **Conclusion** The patients with HLD often have many kinds of gallbladder pathological changes, wilson type and hepato-abdomen type HLD more frequently than the other.

【Key words】 Hepatolenticular degeneration; Gallbladder; Ultrasonography

肝豆状核变性(hepatolenticular degeneration, HLD)系常染色体隐性遗传所致铜代谢障碍进而铜在肝脏及脑等全身组织器官中沉积。1993年该病基因被定位于21q21.3~22.6并被成功克隆^[1],而胆汁排铜障碍仍是其主要的病理生理机制之一,患者出现肝功能异常的同时,往往伴有肝、胆囊超声学的异常。本文收集、回顾本院于2009年1月至2009年12月间,确诊为并发胆囊病变的HLD 157例住院患者的肝脏、胆囊超声学检查,现对其超声学改变及其相关因素进行分析,具体报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般情况 157例并发胆囊异常的HLD患者均来自本院于2009年1月至2009年12月间住院的并根据该病临床诊断标准被确诊^[2],男性83例,女性74例;平均年龄(23.5 ± 10.1)岁;从首发症状到确诊为HLD时间17d~6年,中位数3年。所有病例入院时均常规接受肝脏、胆囊超声检查。

1.2 临床表现 据杨任民HLD临床分型标准^[2],157

例并发胆囊异常的HLD患者,根据起病年龄、主要症状和体征等特点,Wilson型39例,肝-腹型23例,假性硬化型53例,扭转痉挛型15例,其他类型27例(含精神障碍型7例,舞蹈型5例,骨肌型3例,症状前期12例)。曾因一过性黄疸而诊为肝炎患者43例,余114例。

1.3 研究方法 超声采用FIILIP Envisor M2540A声像图仪,探头频率为3.5~5.0 MHz。患者检查前禁油脂12h、空腹8h,取仰卧位和左侧卧位进行肝脏、胆囊常规检查,对肝脏声像图行超声分型,并重点观察胆囊的大小、囊壁的厚度、囊壁是否毛糙、双边影及有无异常回声。本文通过回顾157例并发胆囊异常的HLD患者的超声声像学表现,探讨该病患者胆囊异常内在的规律。

1.4 判断标准 所有患者肝脏超声均示肝豆肝硬化(或肝豆肝病)表现,胆囊异常标准:胆囊长>8.5cm或宽>3cm、壁厚 ≥ 4 mm、囊壁毛糙或双边影、胆囊结石、胆囊息肉样病变,凡声像图符合其一即可视为胆囊异常。

1.5 统计方法 研究数据采用 SPSS 11.0 进行统计分析,计数资料采用 χ^2 检验,以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 HLD 患者胆囊异常与临床分型关系 157 例患

表1 HLD 患者临床分型与胆囊异常关系[n(%)]

胆囊 分型(n)	胆囊异常					
	结石	增大	壁毛糙	壁增厚	壁双边	息肉
Wilson 型(39)	7(14.9)	31(38.3) *	32(28.8) *	37(25.2)	1(20.0)	0(0.0)
肝-腹型(23)	4(8.5)	18(22.2) *	20(18.0) *	23(15.6)	2(40.0) *	0(0.0)
假性硬化型(53)	27(57.4) *	20(24.7)	38(34.2)	52(35.4)	2(40.0)	6(85.7) *
扭转痉挛型(15)	3(6.4)	3(3.7)	9(8.1)	10(6.8) *	0(0.0)	0(0.0)
其他(27)	6(12.8)	9(11.1)	12(10.8)	25(17.0)	0(0.0)	1(14.3)
总计(157)	47(100.0)	81(100.0)	111(100.0)	147(100.0)	5(100.0)	7(100.0)

注:经 χ^2 检验,* $P < 0.05$,胆囊增大、壁毛糙均最多见于 Wilson 型和肝-腹型;所有肝-腹型患者胆囊壁均增厚,扭转痉挛型囊壁增厚明显低于其他临床型;囊壁双边较多见于肝-腹型;胆囊结石、胆囊息肉最多见于假性硬化型;但囊壁双边及胆囊息肉两组例数较少,有待增加病例

2.2 157 例患者肝脏超声按程度分为轻度(回声略粗 1 例、脂肪肝型 13 例、星光点征型 6 例)20 例,中度(树枝光带征型 14 例、岩层征型 73 例)87 例,重度即

者均存在胆囊异常,同时并发胆囊结石有 47 例,胆囊增大 81 例,囊壁毛糙 111 例,增厚 147 例,双边影 5 例,胆囊息肉 7 例。所有分型 HLD 患者所示的胆囊异常见表 1。

结节征型 50 例。肝脏声像图分型与胆囊异常的关系见表 2。

表2 HLD 患者肝脏声像图与胆囊异常的关系[n(%)]

胆囊 分度(n)	胆囊异常					
	结石	增大	壁毛糙	壁增厚	壁双边	息肉
重度(50)	14(29.8)	35(43.2)	36(32.4)	49(33.3) *	4(80.0) *	0(0.0)
中度(87)	24(51.1)	34(42.0) *	64(57.7)	80(54.4)	1(20.0)	6(85.7) *
轻度(20)	9(19.1) *	12(14.8)	11(9.9) *	18(12.3)	0(0.0)	1(14.3)
总计(157)	47(100)	81(100)	111(100)	147(100)	5(100)	7(100)

注:经 χ^2 检验,* $P < 0.05$,胆囊结石多见于轻度患者,余两组间差异无统计学意义;增大最多并发于重度患者,其次轻度,最少见于中度患者;壁毛糙最少见于轻度患者,余两组间差异无统计学意义;壁增多多见于重度患者,余两组间差异无统计学意义;双边多见于重度患者,息肉多见于中度患者。但囊壁双边及胆囊息肉两组例数较少,有待增加病例

2 讨论

HLD 患者易并发胆囊异常改变国内外有少数文献报道,Resenfield 等曾报告 HLD 并发急性或慢性胆囊炎、胆石症,其发生率为 5.0% ~ 12.5% [3]。但临床众多 HLD 患者并无有关胆囊不适主诉,本院对该病患者行常规肝脏、胆囊超声检查,发现胆囊存在多种形式的异常。本文对 157 例并发胆囊异常的 HLD 患者加以临床分型及超声肝脏分级,进而初步讨论其规律。

HLD 患者肝细胞泌铜障碍、胆道排铜异常是其重要病理生理基础,在儿童期即进入肝铜蓄积期,致肝细胞不同程度、速度的变性、坏死继而肝细胞间质纤维增生促发肝硬化,后者进一步加重胆汁黏滞障碍,如胆管狭窄、胆汁黏稠等,可表现肝功能异常、脾脏肿大、脾亢

或胸腹水、肝性脑病、消化道出血等[4]。本组患者中,曾有肝脏一过性损伤 43 例,有 24 例进展为 Wilson 型 HLD,15 例为肝-腹型(13 例迁延为肝型,2 例急性肝衰竭为腹型),两型共同特点为发病年龄小、肝脏既往或近期受损明显[2],本报道该两型 HLD 患者并发胆囊增大及囊壁毛糙、水肿双边影均高于其他临床型组,且所有肝-腹型患者囊壁均存在增厚现象,推测与肝脏较早期急慢性损伤、组织肿胀、非感染性炎症变致胆汁性质改变、排泄异常有关[4],但是否与胆道排铜异常有关尚未见文献报道。

HLD 患者的肝脏损害是一个相对缓慢、渐进的过程,不同时期肝脏均有相应超声学特征,据其不同特征将肝硬化按程度分为轻、中、重三度,共六级[5],此与病程、铜沉积致肝脏不同程度损伤有关,一般就治疗

时多为星光点至岩层征不等,但以后者最多见(本文中占46.5%),若未能治疗或治疗不当,最终可发展为重度呈结节性变,此阶段肝脏明显缩小,胆道排泄障碍也更加严重,胆囊异常也更为多见,囊壁易水肿增厚或呈现双边影,本组患者有2例囊壁厚达10 mm以上,分别为10 mm和13 mm,均分布于重度肝损伤结节型组,且该组并发囊壁增厚及水肿双边影(分别98%和8%)也较轻、中度有显著差异,此与文献报道相仿^[6,7]。

另本报道尚有部分HLD患者并发胆囊息肉,且多见于假性硬化型及超声示中度肝硬化的患者,其与该病有无相关尚未见有报道,而胆囊结石多见于假性硬化型、轻度肝脏损伤的患者,是否与该型HLD起病晚、病程长有关尚待进一步研究。

总之,本组资料提示肝脏损害较重HLD患者更倾向并发胆囊异常,说明HLD的胆囊异常与其临床症型及肝脏损伤程度有关。HLD患者有着多种胆囊异常的发生率,但是否与该病患者胆汁排铜障碍或与胆囊壁组织内也有铜沉积有关,目前仍不明确。

超声检查可及时准确地发现HLD患者胆囊多种异常,且具有无损伤、便利、快速、可重复等优势,有助于临床医师在排铜、护肝过程中,同时对胆囊异常的并

发症治疗具有重要的指导意义,值得在HLD患者临床诊治中推广应用。

参考文献

- [1] Bull PC, Thomas GR, Rommens JM, et al. The Wilson disease gene is a putative copper transporting P-type ATPase similar to the Menkes gene. *Nature Genet*, 1993, 5(4): 32.
- [2] 杨任民. 肝豆状核变性. 合肥:安徽科学技术出版社, 1995:167.
- [3] Resenfield N, Grand RJ, Watkins JB, et al. Cholelithiasis and Wilson's disease. *J Pediatr*, 1978, 92(2): 210.
- [4] 洪铭范, 吕达平, 苏增峰, 等. 肝豆状核变性患者合并胆囊异常及相关因素的研究. *中国实用内科杂志*, 2001, 21(11): 653.
- [5] 王兴族, 王金萍, 王宁新, 等. 肝豆状核变性的肝脏声像图特征的再探讨. *安徽中医学院学报*, 1998, 17(2): 51.
- [6] 单茜, 戴青, 马履祥. 肝炎、肝硬化胆囊改变的超声诊断分析. *中国超声诊断杂志*, 2005, 6(8): 618.
- [7] 周涛, 苗兴和. 超声检查对肝脏硬化程度的诊断价值. *中国临床保健杂志*, 2007, 10(3): 256.

(2010-03-10 收稿 2010-04-10 修回)

· 读者 作者 编者 ·

《安徽医学》严正声明

《安徽医学》(刊号:CN 34-1077/R)是由安徽省卫生厅主管,安徽省医学情报研究所主办的综合性医学期刊,2009年荣获“安徽省优秀期刊奖”。《安徽医学》现为中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊),并被中国期刊网、万方数据等数据库全文收录。本刊设有栏目:论著、综述、经验交流、笔谈、讲座、病理分析、医院管理、新理论、新技术、医事案例点评、病例报告、读片窗等。内容丰富,编辑规范。读者对象为全国各地医院、医学院校、科研院所及有关单位。

近日,有部分不法分子利用网络散播消息,声称缴纳一定费用,可在我刊发表论文,此行为属于严重的诈骗行为。为维护本刊的合法权益,防止广大读者、作者上当受骗,本刊在此郑重声明:《安徽医学》杂志没有委托任何单位、个人组稿及编辑出版本刊,也没有在任何其它省市设立采编站。现在有关执法部门正在严肃查处该诈骗行为及非法出版活动,望广大读者、作者警惕上当受骗。请作者特别注意:本刊绝对不会要求作者将款直接汇入个人帐号!并再次声明,我刊历来以社会效益为主,我刊决不会为追求经济效益而来稿必登,所有来稿均需经过专家审稿,不符合我刊录用要求的稿件一律不予刊登!本刊唯一投稿E-mail:ahyxzz@163.com;本刊网址:www.ahyxh.org.cn(可查本刊篇名目录);联系电话:0551-2827688;编辑部出版地址和汇款地址:合肥市永红路15号安徽省医学情报研究所(《安徽医学》编辑部)。

《安徽医学》编辑部

2010年7月2日