



CT诊断肝胆管导管内乳头状黏液性肿瘤临床案例分析

王新正, 方进智, 于大飞, 曾建兵, 张玉忠, 鄂林宁

Diagnosing Intraductal Papillary Mucinous Neoplasm of the Bile Duct with Computed Tomography: A Clinical Case Analysis

WANG Xinzheng, FANG Jinzhi, YU Dafei, ZENG Jianbing, ZHANG Yuzhong, and E Linning

在线阅读 View online: <https://doi.org/10.15953/j.ctta.2024.020>

您可能感兴趣的其他文章

Articles you may be interested in

胰腺实性假乳头状瘤的CT及MRI影像学表现分析

CT and MRI Imaging Findings of Solid Pseudopapillary Tumor of Pancreas

CT理论与应用研究. 2019, 28(3): 363–369

CT在甲状腺乳头状癌诊断及术前评估中的价值分析

Value Analysis of CT in the Diagnosis and Preoperative Evaluation of Papillary Thyroid Carcinoma

CT理论与应用研究. 2020, 29(2): 241–247

基于能谱CT碘图的影像组学诊断甲状腺乳头状癌颈部淋巴结转移的价值

The Value of Radiomics Based on Spectral CT Iodine Map for Diagnosing Cervical Lymph Node Metastasis in Papillary Thyroid Carcinoma

CT理论与应用研究. 2024, 33(3): 333–342

CT预测甲状腺微小乳头状癌中央区淋巴结转移价值

Evaluation of CT in Predicting Central Lymph Node Metastasis of Papillary Thyroid Microcarcinoma

CT理论与应用研究. 2023, 32(1): 90–96

CT平扫与动脉期图像纹理分析在鉴别膀胱乳头状瘤和膀胱癌中的应用价值

The Value of CT Non-enhanced and Enhanced Image Texture Analysis in Differentiating Bladder Papilloma from Bladder Cancer

CT理论与应用研究. 2020, 29(6): 742–750

正常十二指肠乳头MSCT及与十二指肠乳头癌的对照研究

Comparative Study of Multi-slice CT between Normal Duodenal Papilla and Duodenal Papillary Carcinoma

CT理论与应用研究. 2022, 31(1): 111–116



关注微信公众号, 获得更多资讯信息

王新正, 方进智, 于大飞, 等. CT 诊断肝脏胆管导管内乳头状黏液性肿瘤临床案例分析[J]. CT 理论与应用研究 (中英文), 2025, 34(1): 155-162. DOI:10.15953/j.ctta.2024.020.

WANG X Z, FANG J Z, YU D F, et al. Diagnosing Intraductal Papillary Mucinous Neoplasm of the Bile Duct with Computed Tomography: A Clinical Case Analysis[J]. CT Theory and Applications, 2025, 34(1): 155-162. DOI:10.15953/j.ctta.2024.020. (in Chinese).

CT 诊断肝脏胆管导管内乳头状黏液性肿瘤临床案例分析

王新正, 方进智, 于大飞, 曾建兵, 张玉忠, 鄂林宁[✉]

深圳市龙华区人民医院医学影像科, 广东 深圳 518109

摘要: 目的: 探讨肝脏胆管导管内乳头状黏液性肿瘤 (IPMN-B) 的 CT 特征。方法: 回顾性分析 3 例经手术病理证实为 IPMN-B 患者的临床资料、CT 表现, 并复习文献。结果: 3 例 IPMN-B 的 CT 表现为类圆形囊性病灶, 病灶内可见实性附壁结节或带蒂的乳头状软组织密度影, 病灶与胆管相通, 周边胆管可见不同程度扩张。增强扫描 3 例病灶内实性成份轻-中度不均匀强化, 囊性成份未见强化。其中 1 例 IPMN-B 患者 4 年内 3 次复查, 病灶逐渐增大并恶变; 3 例肝周及腹膜后均未见淋巴结肿大。结论: 肝内胆管内乳头状肿瘤特征性的 CT 表现为边界清晰的囊性病灶, 伴有实性壁结节或肿块, 大部分病灶与胆管相通并伴有胆管扩张。

关键词: CT; 胆管导管内乳头状黏液性肿瘤; 诊断

DOI:10.15953/j.ctta.2024.020 中图分类号: R 814 文献标识码: A

Diagnosing Intraductal Papillary Mucinous Neoplasm of the Bile Duct with Computed Tomography: A Clinical Case Analysis

WANG Xinzhen, FANG Jinzhi, YU Dafei, ZENG Jianbing, ZHANG Yuzhong, E Linning[✉]

Department of Radiology, Longhua People's Hospital of Shenzhen, Shenzhen 518109, China

Abstract: Objective: This study aimed to explore the computed tomography (CT) features of the intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct (IPMN-B). Methods: A retrospective analysis was conducted on the clinical data and CT findings of three patients with surgically and pathologically confirmed IPMN-B. Additionally, a review of the relevant literature was performed. Results: All three IPMN-B cases exhibited well-defined circular cystic lesions on CT scans. These lesions contained solid mural nodules or soft tissue densities with visible pedicles within the cysts. Notably, the lesions connected to the bile duct, and surrounding bile ducts showed varying degrees of dilation. Enhanced CT scans revealed mild to moderate uneven enhancement within the solid components of all three lesions, while the cystic components displayed no enhancement. Interestingly, one patient with IPMN-B underwent follow-up examinations over four years, demonstrating gradual enlargement and malignant transformation of the lesion. None of the three cases showed lymph node enlargement around the liver or retroperitoneum. Conclusion: The study suggests characteristic CT features of IPMN-B. These include well-defined cystic lesions with accompanying solid wall nodules or masses. Additionally, most lesions connect to the bile duct and are accompanied by bile duct dilation.

Keywords: CT; intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct; diagnosis

胆管导管内乳头状黏液性肿瘤 (intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct, IPMN-B) 是一种起源于胆管上皮的罕见实体肿瘤, 是胆管导管内乳头状肿瘤 (intraductal papillary neoplasm

of the bile duct, IPNB) 的一种病理亚型, 其特征是胆管腔内软组织肿块及大量黏液蛋白的分泌致胆管阻塞和扩张^[1-3]。IPMN-B 可以恶变, 恶性程度较低, 很少发生转移, 预后较好, 与恶性胆管细胞癌以

收稿日期: 2024-01-28。

第一作者: 王新正, 男, 医学硕士, 副主任医师, 研究方向为心胸部影像学诊断, E-mail: 358383892@qq.com。

通信作者: 鄂林宁[✉], 医学博士, 主任医师、博士生导师, 深圳市龙华区人民医院影像科副主任, 研究领域为呼吸系统疾病影像诊断, E-mail: elinning@163.com。

及与不分泌黏液的 IPNB 在分化程度、侵袭性等方面均有较大差别^[4-5]，因此，有必要区别认识以免混淆。

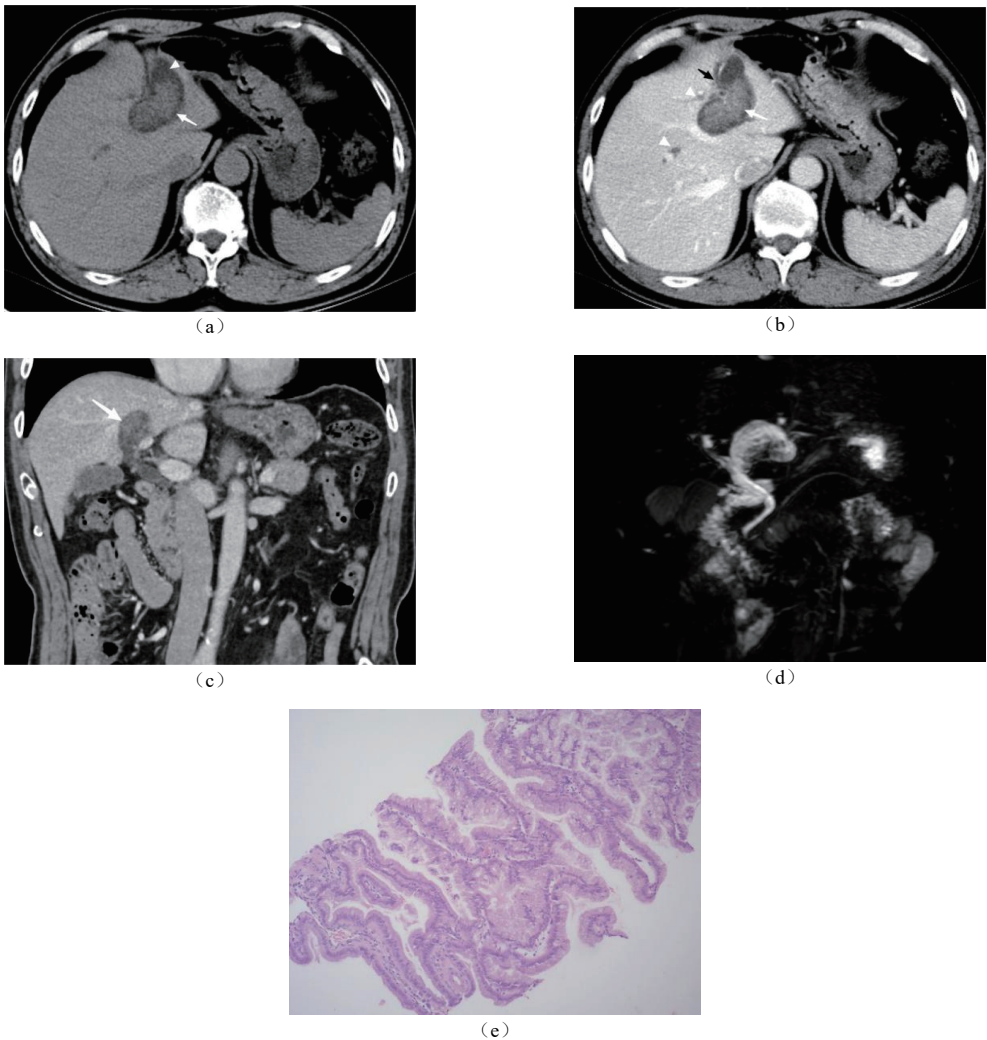
本文回顾性分析病理确诊的 3 例 IPMN-B 患者临床资料及 CT 图像，旨在加强对 IPMN-B CT 表现的认识，提高影像科医生对本病诊断的敏感性和准确性，为术前准确诊断和治疗方案的选择提供帮助。

1 病历资料

患者 1。男性，74 岁，体检彩超发现肝左叶高回声团块。患者食欲差，大小便正常。查体：全身皮肤黏膜无黄染，全身浅表淋巴结未触及明显肿大；全腹无压痛、反跳痛。实验室检查：总胆红素、直

接胆红素、间接胆红素正常。肿瘤标志物：甲胎蛋白、糖类抗原 199、癌胚抗原、糖类抗原 153、糖类抗原 125 均为阴性。

上腹部 CT 平扫 + 增强检查，肝左叶见一椭圆形囊实性病灶，大小约 26mm × 39mm，边界清晰，其内见一带蒂的软组织密度肿块（细箭），CT 值 31HU，以及扩张胆管（箭头）（图 1（a））；增强扫描病灶内实性肿块可见强化（细箭），CT 值 55HU，病灶周边可见胆管扩张（箭头），扩张胆管与病灶液性成分相通（黑箭）（图 1（b））；冠状位显示肝左叶萎缩，扩张胆管内肿块（细箭）（图 1（c））；MRCP 显示病灶为扩张的肝左叶胆管，胆管内可见结节状实性成份（图 1（d））。手术时见肝左叶胆管明显扩



注：（a）CT 平扫示肝左叶胆管近肝门部明显扩张（箭头），其内见一低密度软组织肿块（细箭）；（b）增强扫描门脉期，病灶中度强化（细箭），其上游胆管扩张（箭头），扩张胆管与病灶液性成分相通（黑箭）；（c）增强扫描门脉期示，肝左叶萎缩，扩张胆管内肿块（细箭）；（d）MRCP 直观显示肝门部肝左叶胆管梭形扩张；（e）病理示含黏液的柱状肿瘤上皮细胞围绕血管轴心排列成乳头状突入胆管，肿瘤细胞内含大量嗜酸性细胞质，核低度异形（HE × 100）。

图 1 患者男性，74 岁，胆管导管内黏液性肿瘤伴上皮低级别异形增生
Fig.1 Male patient, 74 years old, with IPMN-B and low-grade epithelial dysplasia

张,内充满胶冻样黏液,并可见胆管壁有带蒂的菜花状软组织密度肿块突起。病理示含黏液的柱状肿瘤上皮细胞围绕血管轴心排列成乳头状突入胆管,肿瘤细胞内含大量嗜酸性细胞质,核低度异形(HE×100)(图1(e)),最终病理诊断胆管导管内乳头状黏液性肿瘤。

患者2。男性,65岁,患者于1月前无意中发
现右上腹部可触及1大小约5cm×6cm肿物,无疼痛,无寒战、发热,无恶心、呕吐。不伴有食欲减退,不伴有呕血、黑便、黄疸等不适症状。腹部彩超检查:肝左叶占位伴胆管扩张,考虑胆管细胞
囊腺癌可能。实验室检查:总蛋白55.3g/L(65~85),白蛋白36.1g/L(40~55),前蛋白146mg/L(200~400),甲胎蛋白、癌胚抗原、糖类抗原199、糖类抗原125均阴性。

CT平扫,肝右叶见类圆形囊实性肿块,大小约42mm×48mm,CT值约36HU,病灶内见多发附壁结节(黑箭)(图2(a))。增强扫描附壁结节不同程度强化(黑箭),CT值约67HU,液性成分未见强化(图2(b)),CT值约11HU。病灶周边胆管扩张(黑箭头)(图2(c)和图2(d))。手术时见胆管明显扩张,内充满胶冻样黏液。病理示胆管导管内黏液性肿瘤,伴上皮高级别异形增生(图2(e))(HE,100×)。

患者3。女性,64岁。2012年体检发现肝占位,无不适症状,因此未予以治疗,其后于2014年和2016年复查,发现病灶缓慢变大,于2016年行手术治疗。实验室检查:甲胎蛋白,癌胚抗原,糖类抗原199均为阴性。手术病理:黏液性乳头状囊腺癌。

2012年行上腹部CT平扫+增强检查,发现肝右叶扩张胆管内见软组织影,蒂部与胆管壁相连,轻度强化,延迟期进一步强化,液性成分与胆管相通,未见强化,胆管不成比例扩张(图3(a)~图3(d))。第2次于2014年行上腹部CT检查,病灶明显扩大,胆管扩张亦较前明显,其上游开始出现胆管扩张,病灶边缘出现小钙化点(图3(e))。第3次于2016年行上腹部CT检查,病灶稍扩大,胆管扩张进一步明显,现其上下游均出现胆管扩张,病灶边缘钙化灶较前增多、增大(图3(f))。

2 讨论

2.1 IPMN-B 的病因及发病机制

IPMN-B起源于胆管上皮细胞,主要在胆管内

生长,可见乳头状或绒毛状结构,可发生在肝内外胆管任何部位,以肝外胆管多见^[6]。病因及发病机制尚不清楚,可能与基因的差异性表达有关^[7],有文献报道与胆道结石、华支睾吸虫、慢性炎性刺激有关^[8-9]。

IPMN-B多发生于55~65岁的中老年人群,男女发病率差异无统计学意义。早期并准确诊断对这类疾病的治疗及预后具有重要意义,有研究显示,如果IPMN-B的肿物能完整切除,且切缘阴性,其5年生存率可高于80%^[10]。

2.2 IPMN-B 的临床表现

单纯IPMN-B在早期或病灶较小时常无不适,当引起胆管梗阻时,可出现腹痛、腹胀、腹部不适、黄疸,血胆红素升高,当合并感染时可表现为急性胆管炎、发热等。

本组3例患者的相关肿瘤标志物均未见升高,此亦是其一项临床特征,有利于与其他肿瘤鉴别。

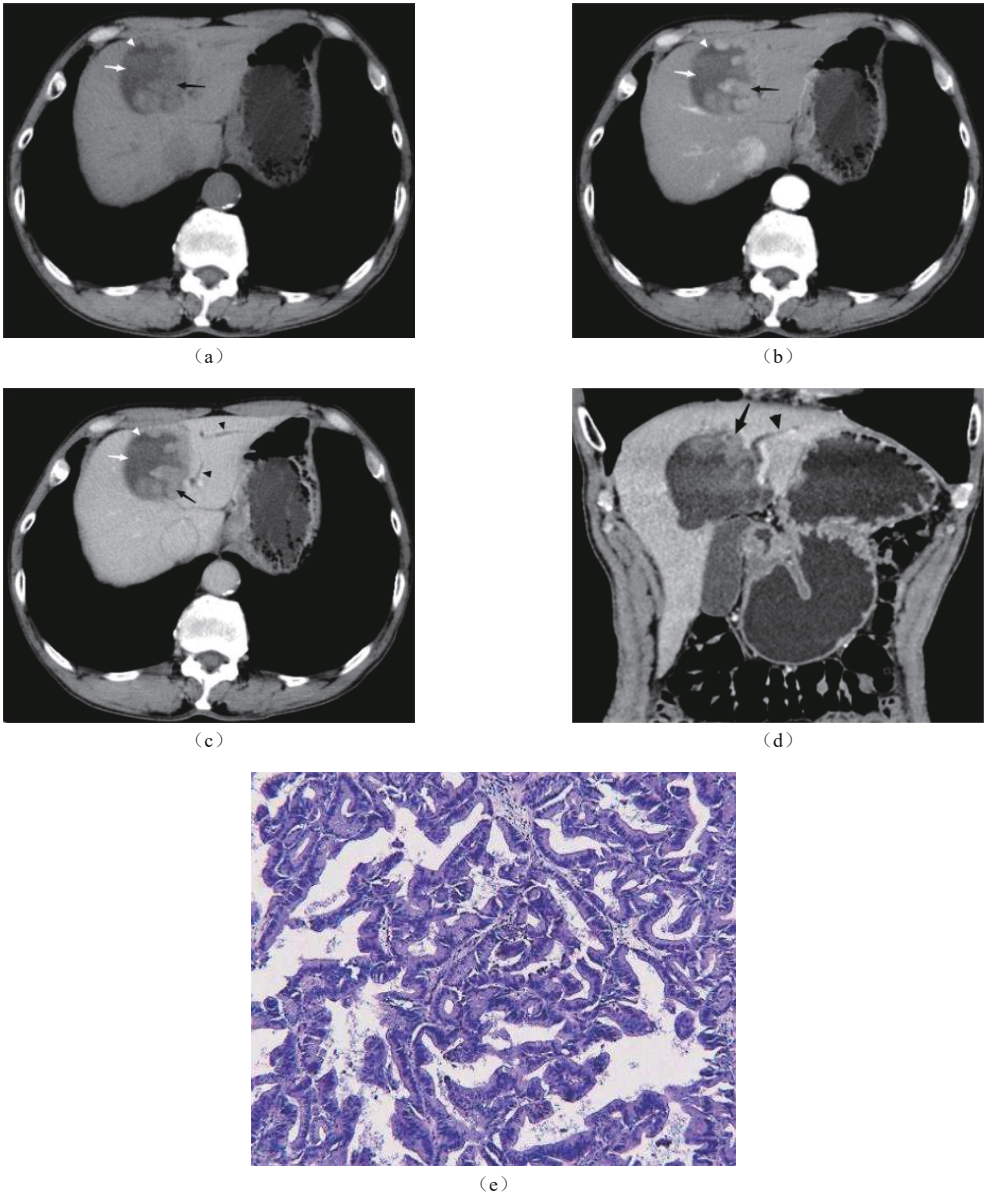
2.3 IPMN-B 的影像学表现

IPMN-B表现为扩张胆管内乳头状、扁平状、水螅状稍低密度软组织结节或肿块,密度不均匀,单发或多发,沿胆管黏膜匍匐样生长,有时病灶较小不易发现,因肿瘤呈渐进式持续强化,增强扫描后期利于病灶检出,平扫及增强各期病变密度均低于正常肝实质,高于黏液及胆汁,无肿块型IPMN-B病例仅表现为胆管扩张,胆管扩张内大量黏液聚集,有时可见黏液与胆汁的液平面,病例2可见此征象。

结合影像及病理表现和文献^[11-14],依据胆管扩张的形态及范围、是否可见肿瘤、肿瘤是否侵犯胆管周围肝组织等表现,将IPMN-B分为4种类型:①典型IPMN-B,沿胆管内壁可见肿瘤,肿瘤上游、下游胆管均明显广泛扩张;②囊性IPMN-B,胆管局限性扩张,或称为动脉瘤样扩张,扩张胆管腔内见肿瘤,可单发或多发;③无肿块型IPMN-B,胆管广泛明显扩张,未见明确肿瘤灶,胆管内壁光整,扩张胆管周围肝实质可明显萎缩;④侵袭性IPMN-B,病灶所在节段胆管扩张,瘤灶不仅向内突入胆管腔呈锯齿状或乳头状,并且向外突破胆管壁侵犯周围肝实质。

本组病例中前2例为囊性IPMN-B,第3例开始表现为囊性IPMN-B,4年后逐渐恶变成侵袭性IPMN-B,这也体现IPMN-B具有恶变潜质。

IPMN-B的一个重要特征是病灶与胆道相通,



注：(a) CT 平扫，肝右前叶胆管明显扩张，其内见多发乳头状软组织影（黑箭），并见近似液体密度影（白箭）及其上方更低液性密度影（白箭头），两者间隐约见液平影；(b) 增强动脉期，乳头状软组织影强化（黑箭），近似液体密度影（白箭）及其上方更低液性密度影（白箭头）均未见强化；(c) 增强门脉期及 (d) 冠状位，胆管内多发乳头状软组织影持续强化（黑箭），近似液体密度影（白箭）及其上方更低液性密度影（白箭头）仍无强化，病灶上游肝左叶胆管扩张（黑箭头）；(e) 病理示胆管导管内黏液性肿瘤，伴上皮高级别异形增生。

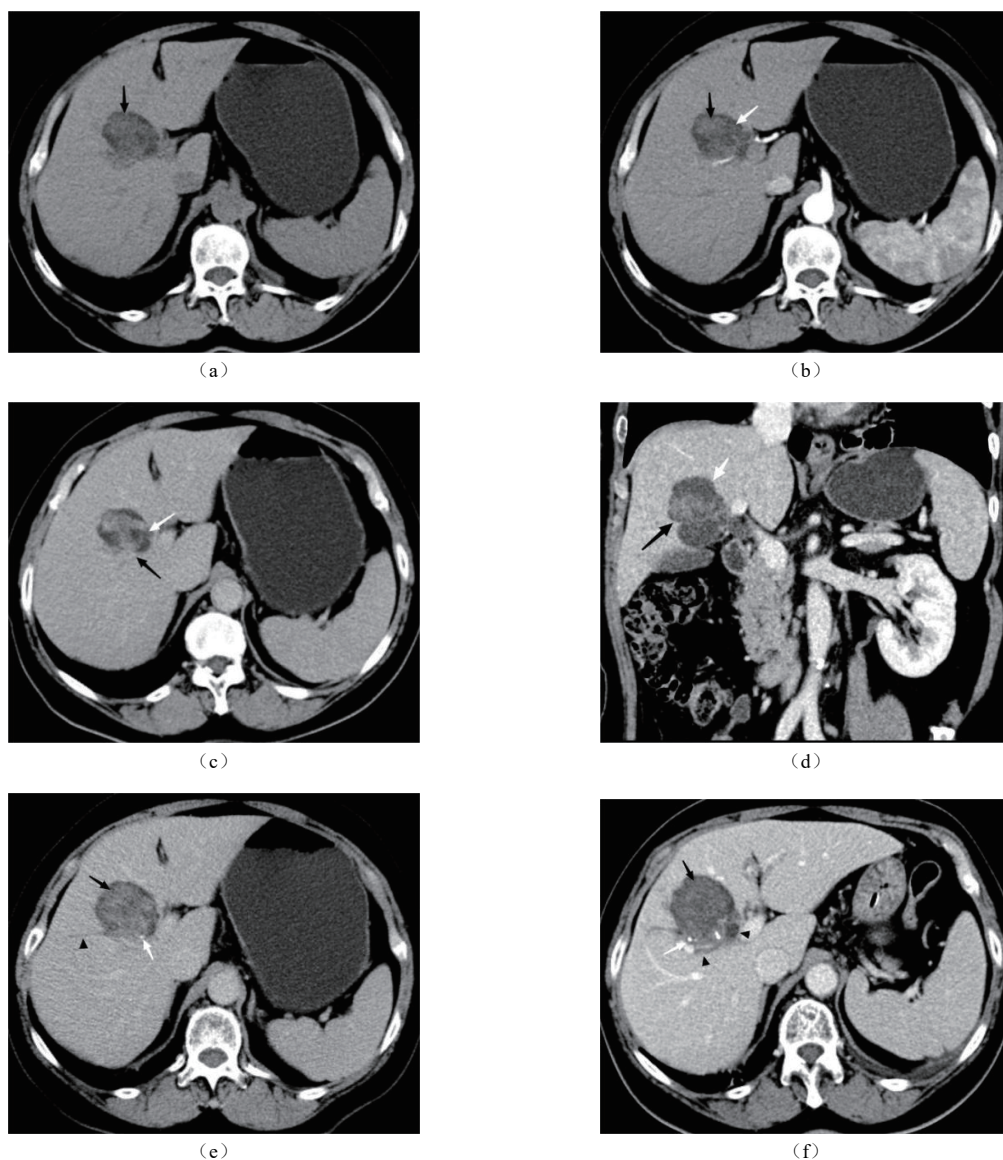
图 2 患者男性，65 岁，胆管导管内黏液性肿瘤伴上皮高级别异形增生
Fig.2 Male patient, 65 years old, with IPMN-B and epithelial high-grade dysplasia

也是和其他疾病鉴别的重要依据，特别是在与肝脏黏液性囊性肿瘤 (mucinous cystic neoplasms, MCN) 鉴别时。吴琛等^[15]回顾性分析 25 例 MCN 和 16 例囊肿型 IPMN-B 发现，扩张的胆管是否与病灶相通对鉴别诊断有重要意义，25 例 MCN 均未见与胆管相通，但 16 例囊肿型 IPMN-B 中有 6 例未见与胆管相通。

结合文献^[15-16]，分析部分 IPMN-B 未与胆管相通的主要原因，① 部分囊性 IPMN-B 可能起源于

胆管周围腺体，通过自身导管与邻近大胆管相通，当病灶周围压力过高堵塞其出口的导管时，使病灶与邻近大胆管的连接被堵塞，影像学无法显示；② 囊性 IPMN-B 呈憩室状并压迫上下游胆管，导致胆管开口过窄，影像学无法显示。

相对于 CT，MR 软组织分辨率较高利于病变成分的分析，MRCP 对扩张胆管的显示也比较直观，侵袭性 IPMN-B 的 ADC 值理论上低于非侵袭性，ADC 值可以作为判断是否恶变的依据。CT 的优势



注: (a) 2012 年平扫横断位肝右叶近肝门部见胆管扩张, 扩张胆管内见软组织影(黑箭); (b) 2012 年增强扫描动脉期病灶轻度强化(黑箭), 液性成分未见强化(白箭), 与胆管相通; (c) 2012 年延迟期病灶进一步强化, 可见病灶蒂部与胆管壁相连(黑箭), 液性成分与胆管相通(白箭); (d) 2012 年平衡期冠状位病灶不均匀强化(黑箭), 不成比例扩张的胆管(白箭); (e) 2014 年轴位平衡期图像, 对比 2012 年图像, 病灶明显扩大(黑箭), 胆管扩张亦较前明显, 其上游开始出现胆管扩张(黑箭头), 病灶边缘出现小钙化点(白箭); (f) 2016 年轴位门脉期图像, 对比 2014 年图像, 病灶稍扩大(黑箭), 胆管扩张进一步明显, 现其上下游均出现胆管扩张(黑箭头), 病灶边缘钙化灶较前增多、增大(白箭)。

图 3 患者女性, 64 岁, 胆管导管内黏液性乳头状腺癌

Fig.3 Female patient, 64 years old, with IPMN-B

在于扫描速度快, 运动伪影少, 体内有金属植入物者检查不受影响。

IPMN-B 的占位效应以及分泌的大量黏液会引起胆管扩张, 一般为中-重度扩张, 与肿瘤大小不成正比。本组第 1 例和第 2 例中发现胆管扩张明显大于瘤灶, 瘤灶似漂浮在扩张胆管中, 提示胆管内大量黏液聚集。胆管扩张的另外一个特点是表现为病灶节段上下游胆管均扩张, 这在典型 IPMN-B 中甚为明显, 不同于胆管结石或胆管细胞癌仅表现上

游胆管扩张。胆管扩张的第 3 个特点是肿瘤所在位置的胆管扩张与上下游胆管扩张不成比例, 或者说扩张不具备逐渐移行性, Lim 等^[7]认为这是 IPMN-B 的特征性表现, 与肿瘤阻塞胆管, 分泌的黏液不易排出有关, 本组 3 个病例均有此特征。

良性 IPMN-B 或未发生恶变前, 胆管周围无异常强化, 当胆管周围或壁外有异常强化, 提示恶性或已恶变并侵犯邻近肝组织。与胆管来源的其他恶性肿瘤(如管壁浸润性胆管细胞癌)不同, IPMN-

B 很少发生淋巴结转移及腹水征象^[18], 患者很少死于肿瘤浸润转移所致恶病质, 慢性胆汁淤积所致肝硬化及肝功能衰竭是主要死亡原因^[19]。

2.4 IPMN-B 的鉴别诊断

在多期增强 CT 上, IPMN-B 需要与以下疾病鉴别: ① 当 IPMN-B 恶变侵犯胆管引起胆管壁增厚时, 需要与胆管细胞癌鉴别, 后者多沿胆管壁浸润生长, 以胆管壁不规则增厚、僵硬及管腔狭窄为主, 强化更明显, 管腔内少有瘤灶, 侵犯邻近肝组织, 扩张胆管局限于肿瘤上游, 下游胆管一般扩张不明显, 容易侵犯血管和淋巴结, 导致门脉癌栓、淋巴结转移等。② 囊性 IPMN-B 需与肝脏黏液性囊性肿瘤 (MCN) 鉴别, 后者多表现为多房囊实性肿瘤, 囊壁及间隔厚薄不均, 可见结节, 囊腔与胆管不相通, 一般不会引起肝内外胆管明显扩张。③ 当肝脓肿脓腔完全或部分液化时, 脓腔类似扩张的胆管, 需要与之鉴别, 鉴别点在于增强时肝脓肿表现为多环征, 内环为无强化坏死组织, 中环为强化的纤维肉芽组织, 外环为低强化水肿带, 肝脓肿无胆管扩张。

2.5 IPMN-B 临床诊断、治疗方法的选择及预后评估

IPMN-B 诊断过程中的困难, 主要是初期无任何临床表现, 当肿瘤增大或大量黏液堵塞胆管时, 才出现压迫或胆系梗阻症状。本研究第 1 例, 肿瘤较大时患者仍无黄疸及胆红素升高征象, 第 2 和第 3 例均是体检及其他原因偶尔发现。实验室检查肿瘤标志物 (甲胎蛋白、糖类抗原 199、癌胚抗原、糖类抗原 153、糖类抗原 125) 阴性也是其不利于早期筛查出的另一原因。

治疗方法包括: ① 根治性手术治疗, 因为 IPMN-B 会导致胆管炎、梗阻性黄疸, 且有恶变倾向, 故需尽早手术治疗。对于没有远处转移的 IPMN-B 首选根治性手术, 预后好于姑息性治疗^[4]。一项研究显示, 手术组患者中位生存时间 27 个月, 未手术组患者中位生存时间 5 个月, 可见根治性手术可改善患者的愈后^[3]。② 姑息性治疗, 无法行根治性手术的患者, 可行姑息性治疗, 包括胆道引流、RFA、氩等离子体凝固术、辅助放化疗等技术^[20]。胆道引流可缓解阻塞性黄疸和胆管炎症状, 包括经皮经肝胆道引流、内镜胆管支架引流等。RFA 利用高频交流电使肿瘤凝固性坏死, 减轻肿瘤负荷, 可在 ERCP 等引导下使用。沿胆管壁浅层扩散的

IPMN-B 适合 APC 治疗, APC 在短期内控制梗阻性黄疸和胆管炎方面有良好的作用。IPMN-B 恶变浸润或有淋巴结转移时, 可用放疗与化疗, 也可用于围手术期的辅助治疗。

相对于传统胆管细胞癌, IPMN-B 的预后较好, 分化程度是影响恶性 IPMN-B 预后的独立危险因素^[7], 除此之外, 肿瘤位于肝外胆管 (包括肝门胆管)、切缘状态阳性、淋巴结转移等可能提示预后不良。亚洲 IPMN-B 患者根治性切除术后 5 年生存率为 81%^[21], 但复发率也高至 29.3%, 故患者术后需长期随访。

3 总结

PMN-B 是一种临床少见的起源于胆管内的良性、交界性或低度恶性肿瘤, 并能分泌大量黏液, 致使胆管明显不成比例扩张及梗阻。增强扫描轻-中度不均匀渐进式强化, 对肝血管、淋巴管及邻近肝组织侵犯相对少见, 很少发生淋巴结转移, 需要与肝脏及胆管起源其他恶性肿瘤进行鉴别。

本文报道 3 例 IPMN-B 的 CT 影像学表现并进行文献复习, 对患者的临床表现、实验室检查、CT 影像学表现、手术病理结果进行阐述, 旨在总结其影像学表现及特点, 提高影像科医生对本病的诊断敏感性, 为 IPMN-B 诊断提供可靠依据。

参考文献

- [1] RITCHIE D J, OKAMOTO K, WHITE S L. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the biliary tract: A precursor lesion to cholangiocarcinoma[J]. *Radiology Case Reports*, 2019, 14(4): 495-500. DOI:10.1016/j.radcr.2019.01.023.
- [2] 朱汉龙, 赵思, 葛贤秀, 等. 胆管癌癌前病变的研究进展 [J]. *中华肝胆外科杂志*, 2020, 26(5): 396-400. DOI:10.3760/cma.j.cn113884-20190610-00181. ZHU H L, ZHAO S, GE X X, et al. Research progress on the precancerous lesions of cholangiocarcinoma[J]. *Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery*, 2020, 26(5): 396-400. DOI:10.3760/cma.j.cn113884-20190610-00181. (in Chinese).
- [3] 任超, 程俊峰, 李仓, 等. 基于 SEER 数据库分析胆管内乳头状黏液性肿瘤患者预后的影响因素[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2023, (8): 584-588. DOI:10.3760/cma.j.cn113884-20230417-00122. REN C, CHENG J F, LI C, et al. Prognostic factors of intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct: Analysis based on SEER database[J]. *Chinese Journal of Hepatobiliary Surgery*, 2023, (8): 584-588. DOI:10.3760/

- cma.j.cn113884-20230417-00122. (in Chinese).
- [4] OHTSUKA M, KIMURA F, SHIMIZU H, et al. Similarities and differences between intraductal papillary tumors of the bile duct with and without macroscopically visible mucin secretion[J]. *American Journal of Surgical Pathology*, 2011, 35(4): 512-21. DOI:10.1097/PAS.0b013e3182103f36.
- [5] 辛奇, 赵鹏程, 于小源, 等. 胆管导管内乳头状黏液性肿瘤的临床病理特征和预后[J]. *中华肿瘤杂志*, 2020, 42(10): 891-896. DOI:10.3760/cma.j.cn112152-20190806-00502.
- XIN Q, ZHAO P C, YU X Y, et al. Clinical characteristics and prognosis of intraductal papillary mucinous neoplasm of the biliary tract[J]. *Chinese Journal of Oncology*, 2020, 42(10): 891-896. DOI:10.3760/cma.j.cn112152-20190806-00502. (in Chinese).
- [6] YEUNG Y P, AHCHONG K, CHUNG C K, et al. Biliary papillomatosis: Report of seven cases and review of English literature[J]. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery*, 2003, 10(5): 390-395. DOI:10.1007/s00534-002-0837-0.
- [7] OHTSUKA M, SHIMIZU H, KATO A, et al. Intraductal papillary neoplasms of the bile duct[J]. *International Journal of Hepatology*, 2014, 2014: 459091. DOI:10.3748/wjg.v19.i46.8595.
- [8] YEH T S, TSENG J H, CHEN T C, et al. Characterization of intrahepatic cholangiocarcinoma of the intraductal growth-type and its precursor lesions[J]. *Hepatology*, 2010, 42(3): 657-664. DOI:10.1002/hep.20837.
- [9] KIM K M, LEE J K, SHIN J U, et al. Clinicopathologic features of intraductal papillary neoplasm of the bile duct according to histologic subtype[J]. *American Journal of Gastroenterology*, 2011, 107(1): 118-125. DOI:10.1038/ajg.2011.316.
- [10] 何蒙娜, 张璟, 张青, 等. 胆管内乳头状黏液性肿瘤的临床表现与影像学特征研究进展[J]. *中国医学科学院学报*, 2017, 39(3): 451-455. DOI:10.3881/j.issn.1000-503X.2017.03.026.
- HE M N, ZHANG J, ZHANG Q, et al. Research advances in clinical and imaging characteristics of intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct[J]. *Acta Academiae Medicinae Sinicae*, 2017, 39(3): 451-455. DOI:10.3881/j.issn.1000-503X.2017.03.026. (in Chinese).
- [11] LIM J, YOON K H, KIM S H, et al. Intraductal papillary mucinous tumor of the bile ducts[J]. *Radiographics*, 2004, 24(1): 53-66. DOI:10.1148/rg.241035002.
- [12] LIM J H, JANG K T, CHOI D. Biliary intraductal papillary-mucinous neoplasm manifesting only as dilatation of the hepatic lobar or segmental bile ducts: Imaging features in six patients[J]. *American Journal of Roentgenology*, 2008, 191(3): 778-782. DOI:10.2214/AJR.07.2091.
- [13] TAKANAMI K, YAMADA T, TSUDA M, et al. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile ducts: Multimodality assessment with pathologic correlation[J]. *Abdominal Imaging*, 2011, 36(4): 447-456. DOI:10.1007/s00261-010-9649-x.
- [14] 应世红, 赵艺蕾, 滕晓东, 等. 胆管导管内乳头状黏液性肿瘤的影像表现和形态分型[J]. *中华放射学杂志*, 2015, 49(1): 42-46. DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2015.01.011.
- YING S H, ZHAO Y L, TENG X D, et al. Imaging findings and morphology classification of intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct[J]. *Chinese Journal of Radiology*, 2015, 49(1): 42-46. DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2015.01.011. (in Chinese).
- [15] 吴琛, 冯蕾, 丁雨虹, 等. 肝脏黏液性囊性肿瘤与囊肿型肝内胆管乳头状肿瘤 CT 及 MRI 表现[J]. *中国医学影像技术*, 2019, 35(9): 1356-1360. DOI:10.13929/j.1003-3289.201903223.
- WU C, FENG L, DING Y H, et al. CT and MRI manifestations of hepatic mucinous cystic neoplasms and cyst-forming intraductal papillary neoplasm of the bile duct[J]. *Chinese Journal of Medical Imaging Technology*, 2019, 35(9): 1356-1360. DOI:10.13929/j.1003-3289.201903223. (in Chinese).
- [16] LIM J H, ZEN Y, JANG K T, et al. Cyst-forming intraductal papillary neoplasm of the bile ducts: Description of imaging and pathologic aspects[J]. *American Journal of Roentgenology*, 2011, 197(5): 1111-1120. DOI:10.2214/AJR.10.6363.
- [17] LIM J H, YI C A, LIM H K, et al. Radiological spectrum of intraductal papillary tumors of the bile ducts[J]. *Korean Journal of Radiology*, 2002, 3(1): 57-63. DOI:10.3348/kjr.2002.3.1.57.
- [18] ZEN Y, FUJII T, ITATSU K, et al. Biliary papillary tumors share pathological features with intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas[J]. *Hepatology*, 2010, 44(5): 1333-1343. DOI:10.1002/hep.21387.
- [19] 王春, 周建军, 马周鹏, 等. 肝内胆管乳头状肿瘤的多排螺旋 CT 动态增强表现[J]. *中华肝脏病杂志*, 2012, 20(10): 789-793. DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-3418.2012.10.017.
- WANG C, ZHOU J J, MA Z P, et al. Dynamic contrast-enhanced MSCT findings of intraductal papillary neoplasm of the bile ducts[J]. *Chinese Journal of Hepatology*, 2012, 20(10): 789-793. DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-3418.2012.10.017. (in Chinese).
- [20] 何昱琪, 汪涵, 赵一航, 等. 肝内胆管乳头状肿瘤的诊治进展[J]. *中华普通外科杂志*, 2023, 38(12): 952-956. DOI:10.3760/cma.j.cn113855-20230413-00194.
- HE Y Q, WANG H, ZHAO Y H, et al. Advances in the diagnosis and treatment of intrahepatic intraductal papillary neoplasm of bile duct[J]. *Chinese Journal of General Surgery*, 2023, 38(12): 952-956. DOI:10.3760/cma.j.cn113855-20230413-00194. (in Chinese).

- [21] KUBOTA K, NAKANUMA Y, KONDO F, et al. Clinicopathological features and prognosis of mucinproducing bile duct tumor and mucinous cystic tumor of the liver: A multi-institutional study by the Japan Biliary Association[J]. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*, 2014, 21(3): 176-185. DOI:10.1002/jhbp.23.

【专家点评】

胆管导管内乳头状肿瘤 (IPNB) 是一种起源于胆管上皮的罕见实体肿瘤, 胆管导管内乳头状黏液性肿瘤 (IPMN-B) 作为 IPNB 的一种病理亚型, 具有其特征性, 表现为胆管腔内软组织肿块及分泌大量黏液蛋白所致的胆管阻塞和扩张, 早期发现进行手术治疗具有良好的预后。由于 IPMN-B 早期通常没有阳性临床表现, 实验室相关检查亦无阳性发现, 往往是在病灶较大或者体检时发现, 而 IPMN-B 存在恶变的可能性, 所以掌握其影像学特征并做出准确诊断具有重要的临床意义。

该案例分析通过 3 例 IPMN-B 患者的 CT 表现并结合文献, 总结了 IPMN-B 的影像学特点, 其特征性的 CT 表现为边界清晰的囊性病灶, 伴有实性壁结节或肿块, 大部分病灶与胆管相通并伴有胆管扩张。MRCP 对 IPNB 的诊断价值较高, 能够显示扩张胆管内的病灶, 有助于明确胆管扩张的原因, 且多参数扫描有助于鉴别诊断。同时, 该案例介绍了不同类型 IPMN-B 的表现及其鉴别诊断, 尤其是一例随访 4 年最终恶变的病例, 提示该病具有潜在的恶变趋势, 但依然属于低度恶性肿瘤, 根治性切除可以改善预后, 且术后需要进行定期随访。

作为罕见病, IPMN-B 具有典型的影像学表现, 掌握其特征做出正确诊断并不难, 但需要引起注意的是, 对于早期病变、表现为囊性而无实质性成分的病变以及恶变的病变而言, 在诊断和鉴别中依然存在一定的难度。此时, 需要严格遵循影像诊断的思路, 首先是定位, 重点分析其与胆管的关系; 然后是定性, 根据病灶本身的表现及其与周围结构的关系确定良恶性; 最后根据临床表现、实验室检查等结果, 决定后续治疗方案。

此案例属于罕见病的典型表现, 临床及影像资料齐全, 对影像医生及相关学科医生具有较高的参考价值。

上海市静安区中心医院 (复旦大学附属华山医院静安分院) 主任医师 梁宗辉