经验交流 文章编号:0253-3626(2011)01-0124-02

高 CT 值肝硬化结节与 Wilson 病诊断的相关性探讨

游忠岚[1],干 毅[2],陈 嵩[1],毛 青[1]

(1. 第三军医大学西南医院全军感染病研究所,重庆 400038;2. 遵义医学院附属医院儿科,遵义 563000)

【摘 要】目的:探讨肝豆状核变性(Hepatolenticular degenerarion)又称 Wilson 病。的肝脏 CT 检查特点,以提高对该病早期诊断的认识。方法:分析本院近期 2 例肝型肝豆状核变性患者的肝脏 CT 检查特点,结合临床诊治资料并复习文献。结果:肝脏 CT 检查除具有肝脏体积缩小变形、肝裂增宽、肝叶比例失调等肝硬化的特点外,肝硬化结节的 CT 值均明显高于类似的肝脏结节性病变。结论:我们认为,发现不明原因的高 CT 值肝硬化结节,可能是 Wilson 病的早期诊断的新线索。

【关键词】肝豆状核变性,肝硬化

【中国图书分类法分类号】R575.2+4 【文献标志码】A 【收稿日期】2010-10-18

Correlation of liver cirrhosis nodus with high computerized tohlograhhynumber and diagnosis of Wilson's disease

YOU Zhong-lan, et al

(*Institute of Infectious Diseases, Southwest Hospital, the Third Military Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To investigate the CT features of liver of Wilson's disease to improve the recognization of diagnosagion of the disease in early phase. *Methods*: CT materials of 2 cases with Wilson's diseas were retrospectively reviewed. *Results*: Both cases showed minification of liver, broadening of hepatic laceration, and dispropation of hepatic lobes.besides, thecomputerize tomographynumber of hepatic cirrhosis nodus was significantly higher than that of other nodosity lesion of liver. *Conclusion*: Hepatic cirrhosis nodus with high computerized tomographynumber and unknown origin might be a clue of the early diagnosis of Wilson's disease.

【Key words】hepatolenticular degenerarion; liver cirrhosis

肝豆状核变性(Hepatolenticular degenerarion)又称 Wilson 病。是一种以原发性铜代谢障碍为特征的常染色体隐性遗传病。此病目前主要是依据临床和实验室检查作出诊断,早期诊断具有一定困难。我院近期收治 2 例肝豆状核变性患者,诊治过程中,CT 检查发现在扫描层厚、CT 机型等相似的情况下,肝实质多发结节病灶呈现高 CT 值,进一步检查发现血清铜升高,铜蓝蛋白降低,眼部 K-F 环阳性,确诊为 Wilson 病。我们认为,发现不明原因的高 CT 值肝硬化结节,可能是 Wilson 病的早期诊断的新线索。现总结分析如下。

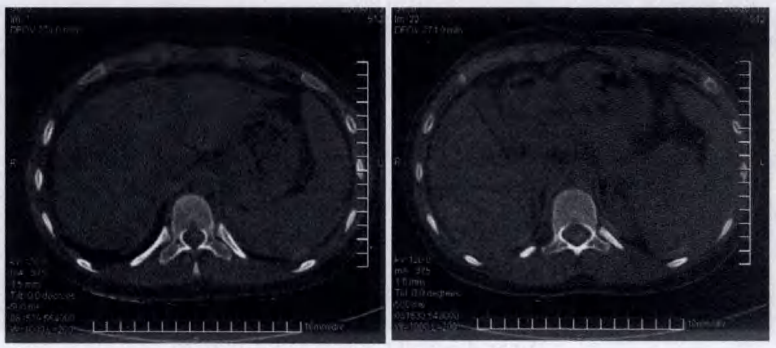
1 病历摘要并转归

例 1:女,12 岁,因"乏力、腹胀、肤黄、尿黄 20 d"于 2008 年 6 月 3 日到重庆某医院就诊,腹部超声提示:慢性肝病,脾大(厚径 5.9 cm),腹水。遂来我院就诊,以"肝功能异常待查"收住院。查体:神志清楚,精神差,全身皮肤、巩膜轻度黄染,肝掌阳性,右手背及颈部各见 1 枚蜘蛛痣。心肺未见异常。腹膨隆,腹部张力稍高,腹壁静脉轻显露,全腹无压痛、反跳痛及肌紧张。肝、脾肋缘下未满意扪及,移动性浊音阳性,双下肢轻度水肿。入院辅查:肝功 ALT 38 IU/L、AST 106 IU/L、GGT 100 IU/L、ALB 21.7 g/L、A/G 0.6、TBIL 60.2 μmol/L、DBIL 34.5 μmol/L,凝血酶原时间 22.5 s,甲、乙、丙、戊型病毒性肝炎标志物全阴性,AFP 13 μg/ml,血常规 WBC 3.58×10^9/L、NEUT 45.20%、HGB 86 g/L、PLT 37×10^9 个/L,免疫球蛋白测定 IgM 4.252 g/L、IgG 27.924 g/L,蛋白电泳 γ-球蛋白 39.4%,自身抗体谱均阴性,肝纤 4 项 HA>800 μg/L、PCⅢ 202 μg/L、CⅣ185 μg/L、LN 114 μg/L,上腹部 CT 提示:考虑结节性肝硬化(CT 值 70 HU)。进一步查:血清铜 10.9 μmol/L,铜蓝蛋白 12.0 mg/dl,裂隙灯检查角膜 K-F 环阳性,头颅 MRI:第六脑室形成,余颅脑 MR 平扫未见异常。诊断:肝豆状核变性、肝硬化失代偿期。给予限制铜摄入、口服青霉胺排铜及保肝、对症、支持等治疗,患者乏力、腹胀、肤黄、尿黄无明显好转,转肝胆外科行肝移植治疗后,上述症状缓解。

例 2:女,15 岁,因"腹胀、乏力、双下肢浮肿 4 月"入院。患者于 2009 年 4 月 25 日在当地医院查肝功 ALT 95 IU/L、AST 88 IU/L、ALB 28.15 g/L、TBIL 32.1 μmol/L,经治疗病情仍渐加重。2009 年 6 月到当地某医院查肝功 ALT 45 IU/L、AST

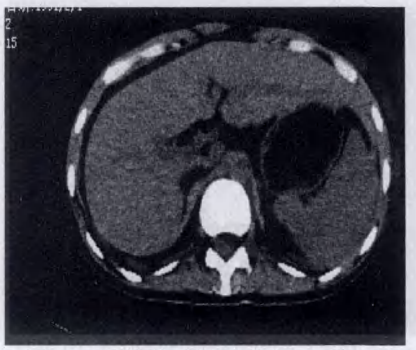
作者介绍:游忠岚(1972-),男,主治医生,研究方向:慢性肝炎临床研究。

通信作者:毛 青,男,教授,Email:Maoqing@126.com。



CT 平扫示小结节型肝硬化，CT 值 75 HU

图 1 病例 2 肝脏 CT 图像



肝脏 CT 示等密度、低密度结节，CT 值 45 HU

图 2 乙肝肝硬化患者肝脏 CT 图像

55 IU/L、ALB 18.9 g/L、TBIL 32 μmol/L，凝血 3 项 PT 23.4 s、PTA 33%，甲、乙、丙、戊型肝炎标志物均阴性，甲功3 项正常，ANA 阳性（核仁型），Ro-52 阳性，诊断考虑“自身免疫性肝炎、系统性红斑狼疮”，经给予保肝、利尿、输血浆等治疗，腹胀、乏力等症状仍明显。为进一步诊治，2009 年 7 月 14 日来我院皮肤科，查自身抗体全阴性，免疫球蛋白 IgA 4.83 g/L、IgM 2.98 g/L，上腹部 CT 示结节型肝硬化（CT 值约 75 HU，图 1）、脾大、门静脉高压、少量腹水，肝门、腹主动脉前方、肠系膜多发淋巴结肿大，考虑肝脏结核可能性，2009 年 7 月 16 日转我科诊治。转我科后观察患者无发热、盗汗、咳嗽等症状，查体：神志清楚，精神稍差，皮肤、巩膜无明显黄染，未见肝掌、蜘蛛痣，心肺未见异常，全腹无压痛、反跳痛及肌紧张，双下肢轻度浮肿。查血沉 4 mm/h，结核抗体阴性，PPD 阴性，胸部影像学未发现结核病灶，排除肝结核。结合其肝硬化结节 CT 值明显升高，考虑“Wilson 病”可能性，进一步查血清铜 4.1 μmolL、铜蓝蛋白 5.64 mg/dl，裂隙灯检查角膜 K-F 环阳性。诊断：肝豆状核变性、肝硬化失代偿期。予以限制铜摄入，口服青霉胺排铜及保肝、对症、支持治疗，患者腹胀、乏力、双下肢浮肿症状好转，病情稳定出院。

2 讨 论

Wilson 病发病率约 3/10 万人口[1]，发病以青少年为主，诊治较困难，危害较大，但本病亦是先天性遗传病中为数不多可治性疾病之一，如果早期诊断，及时治疗，完全可控制病情，可避免不可逆的伤残及死亡。该病内科治疗原则是尽快建立铜的负平衡，防止铜在组织内继续积聚并清除已沉积在组织中过量的铜盐[2]，早期治疗可取得较好疗效；而肝移植不仅可以为患者提供一个健康的肝脏，而且在新肝功能恢复后可以改善患者的铜代谢，从某种意义上说，可以从根本上治愈 Wilson 病。如能早期及时发现并明确诊断 Wilson 病，对该病的治疗具有重要意义。本组 2 例患者无明确家族史，以乏力、黄疸、腹水、脾肿大、肝功能损害为突出表现，先后被延误为慢性肝炎、自身免疫性肝炎、肝结核等，但 2 例 CT 检查均显示除具有肝脏缩小、肝裂增宽、肝叶比例失调等肝硬化的特点外，肝硬化结节的 CT 值均明显高于类似的肝脏结节性病变（病例 1 的 CT 值 70 HU、病例 2 的 CT 值 75 HU）。经进一步查血清铜升高，铜蓝蛋白降低，K-F 环阳性，确诊为 Wilson 病。

类似的肝脏结节性病变还有局灶性结节增生、肝癌结节、肝硬化再生结节等，其 CT 值多为 45 HU 左右的等密度或低密度结节（图 2，乙型肝炎肝硬化患者，肝硬化结节 CT 值为 45 HU），其定性通常可用 CT 多期增强来鉴别；结节型肝结核常为低密度，局灶钙化亦可呈高密度，但此病多继发于全身播散性结核、肺结核，有发热、肝区疼痛、全身结核中毒症状等，并有血沉增快、PPD 阳性等结核活动的证据；过量铁质沉积症的肝脏结节 CT 值高达 75 ~ 132 HU，与 Wilson病较易鉴别。

肝脏是铜摄取和代谢的主要器官，当铜转运障碍时，多余的铜首先蓄积在肝脏。铜是 X 线高密度物质，沉积铜具有较高的 CT 值，对于一些不典型的肝型患者，肝 CT 检查具有鉴别诊断的作用[3]。所以笔者认为肝实质多发较高密度结节病灶可能为本病特征之一，CT 值升高可间接反应肝铜含量增多。由于患者存在肝硬化，肝组织弹性差，不宜肝穿行肝铜染色直接观察肝铜含量，且本文报告病例数尚少，我们将在今后临床工作中扩大观察数量。CT 检查较之其余检查简便，鉴于医疗条件参差，部分医院不能进行血清铜、尿铜、铜蓝蛋白等定性定量检查。因此，我们认为，高 CT 值肝硬化结节病灶患者，在排除常见的肝癌结节、局灶性结节增生等病变的同时，须注意进一步排除 Wilson 病。

参考文献

[1] Roberts E A, Schilaky M L. A practice guideline on Wilson disease [J]. Hepatology, 2003, 37(6): 1475-1492.

[2] 吴新彦，张 通，王 萍，等. 肝豆状核变性肝、脑 CT 改变及其临床意义[J]. 中华放射学杂志，1994，28：344-345.

[3] 方黎明，胡耀仁，唐锡尔. 以肝硬化为主要表现的成人 Wilson 病[J]. 中华消化杂志，2006，26(12)：846-847.

（责任编辑：关蕴良）