

單葉性卡羅里氏病：同一家族兩病例報告

謝閔傑 江慶鐘 涂啓文 史兆明 廖志思 蘇振賢

卡羅里氏病是肝臟的先天性疾病，肝內膽管會出現多發性囊狀異常擴張。此種疾病常與體細胞顯性遺傳或隱性遺傳的多發性腎臟囊腫疾病合併出現。我們提出同一家族內出現兩個肝臟單葉性卡羅里氏病的案例，在接受部分肝臟切除手術後得到滿意的成果。

案例1是一位74歲女性病患，已診斷罹患體細胞顯性遺傳多發性腎臟囊腫疾病十年並已進展至慢性腎衰竭。她以反覆發生急性膽管炎及菌血症作為臨床表現。腹部電腦斷層及核磁共振檢查都證實左葉肝內膽管出現囊狀異常擴張、肝內結石及總膽管結石。案例2是一位43歲男性病患，同時是案例1

的兒子，在兩年前也診斷罹患體細胞顯性遺傳多發性腎臟囊腫疾病。他以阻塞性黃膽合併急性膽管炎作為臨床表現。腹部電腦斷層發現左側肝內膽管異常擴張、肝內結石及總膽管結石。兩位案例在接受膽囊切除、總膽管截石及左外側肝臟接除手術後，術後恢復都相當順利。病患術後分別追蹤4個月及14個月，臨床上都無膽管炎復發的症狀出現。卡羅里氏病的確切診斷需要依賴影像學檢查。經內試鏡逆行性胰膽管攝影是最好的診斷方法，它能提供非侵入性、安全及準確的診斷。對侷限於單葉或單節肝臟的卡羅里氏病患者，進行部份肝臟切除可以提供治癒的機會。

智慧藏