

23 例先天性胆管囊性扩张症的诊疗分析

岳 红, 唐先斌, 梅礼强[△] (重庆市綦江县人民医院外科 401400)

【摘要】 目的 总结先天性胆管囊性扩张症的临床诊疗经验。**方法** 回顾性分析该院 1997 年 3 月至 2008 年 3 月诊治的 23 例先天性胆管囊性扩张症病例的诊疗过程及随访结果。**结果** 大部分患者临床表现不典型, 具有典型的腹痛、黄疸和腹部包块三联征者仅占 4.35%; B 超诊断率为 78.26%, CT、磁共振胰胆管造影(MRCP)和经内镜逆行胆胰管造影(ERCP)诊断率均为 100%; 手术以囊肿切除加胆道重建为主, 全组无手术重大并发症病例, 随访 4 个月至 3 年, 无术后癌变病例。**结论** 先天性胆管囊性扩张症诊断依靠影像学资料, B 超可用于筛查, 术前检查推荐 MRCP, ERCP 不作首选; 治疗依靠外科手术, 手术方式以囊肿切除加胆道重建为基本原则。

【关键词】 先天性胆管囊性扩张症; 诊断; 治疗

DIO:10.3969/j.issn.1672-9455.2010.16.017

中图分类号: R657.44

文献标志码: A

文章编号: 1672-9455(2010)16-1698-02

Analysis on diagnosis and therapy of congenital cystic dilatation of bile duct in 23 cases YUE Hong, TANG Xian-bin, MEI Li-qiang[△]. Department of Surgery, Qijiang County People's Hospital, Qijiang, Chongqing 401400, China

【Abstract】 Objective To summarize the diagnosis and treatment experience of congenital cystic dilatation of the bile duct. **Methods** The clinical data of 23 patients with congenital cystic dilatation of the bile duct were analyzed retrospectively. **Results** The clinical manifestations of most cases were atypical and the cases with the typical triad (abdominal pain, jaundice and abdominal lump) were only 4.35%. The detection rate of B type ultrasonography was 78.26%, while that of CT, MRCP and ERCP was 100%. The main treatment was cyst resection plus bile duct reconstruction. No severe complications and postoperative canceration cases were found in these patients. **Conclusion** The diagnosis of congenital cystic dilatation of the bile duct depends on the imaging data. B type ultrasonography could be used for screening. MRCP is recommended for preoperative detection. ERCP is not recommended for first choice. Cyst resection plus bile duct reconstruction may be recommended as the basic principle of operation.

【Key words】 congenital cystic dilatation of the bile duct; diagnosis; treatment

先天性胆管囊性扩张症俗称先天性胆管囊肿。该病在临床上不常见, 但随着 B 超、CT 及磁共振等影像学技术的快速发展和普及, 对其诊断率逐年提高。由于本病与胆管癌的发生密切相关, 且早期治疗方式对预后有着至关重要的影响, 故应引起临床医生的重视。现将本院 1997 年 3 月至 2008 年 3 月诊治的 23 例先天性胆管囊性扩张症病例资料总结如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组共计 23 例。其中男 5 例, 女 18 例, 男女之比为 1:3.6; 年龄 12~58 岁, 平均 33 岁, 其中 18 岁以下 2 例(8.70%), 18 岁以上 21 例(91.30%)。反复发作上腹部不适 8 例(34.78%), 上腹部不适伴黄疸 6 例(26.09%), 具有夏科三联征(发热、黄疸及腹痛) 5 例(21.74%), 具有典型的腹痛、黄疸及腹部包块三联征 1 例(4.35%), 无症状于健康体检发现 3 例(13.04%)。

1.2 诊疗情况

1.2.1 诊断 本组病例实验室检查结果提示: 血常规白细胞及中性粒细胞明显增高 7 例(30.43%), 肝功能黄疸指数及胆系酶明显增高 10 例(43.48%), 同时伴有转氨酶明显增高 2 例(8.70%)。本组病例全部接受 B 超检查, 明确诊断胆管囊肿 18 例(78.26%), 诊断梗阻性黄疸原因待查 2 例(8.70%), 漏诊 3 例(13.04%); 9 例接受 CT 检查, 确诊率 100%; 11 例接受磁共

振胰胆管造影(MRCP)检查, 确诊率 100%; 3 例接受经内镜逆行胆胰管造影(ERCP)检查, 确诊率 100%。根据 Todani 分型法, 最后确诊 I 型 17 例(73.91%), IVb 型 5 例(21.74%), V 型 1 例(4.35%); 合并急性胆管炎 6 例(26.09%), 合并胆管结石 14 例(60.87%), 合并胰胆管合流异常 3 例(13.04%)。

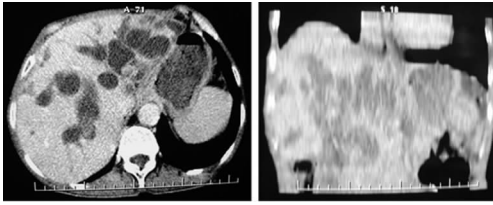
1.2.2 治疗 对于合并急性胆管炎的 6 例病例(I 型 5 例, IV 型 1 例)均 I 期急诊行囊肿切开减压及“T”管引流术, 术后 3 个月病情稳定后 II 期行囊肿切除及肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合术; 另外 11 例 I 型及 4 例 IV 型病例直接行囊肿切除及肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合术; 1 例 I 型病例既往曾行囊肿十二指肠吻合术, 本次术中发现吻合口癌变合并腹膜广泛转移, 仅行外引流术; 1 例 V 型病例因无症状且为弥漫性肝内胆管囊性扩张, 经与家属沟通后未作处理(建议肝移植)。

2 结 果

全组手术病例均成功, 病理诊断均为胆管囊肿(1 例癌变病例为胆管低分化腺癌)。术后 1 例轻度胆漏, 经充分引流治愈。全组病例随访 4 个月至 12 年, 随访率 100%。1 例癌变病例术后 4 个月死亡; 1 例 V 型病例一直无症状也未进行治疗; 5 例病例术后 1~3 年内有不同程度、反复发作的发热、腹痛, 均经保守治疗治愈; 无术后癌变病例。先天性胆管囊性扩张症 V 型病例 CT 图像可见左右肝内胆管普遍囊状扩张, 部分扩张胆

[△] 通讯作者, E-mail: cqjiyue@163.com。

管内可见结石影像,见图 1。



注:左图为横截面,右图为冠状面重建图,可见左右肝内胆管普遍囊状扩张,部分扩张胆管内可见结石影像。

图 1 先天性胆管囊性扩张症 V 型病例 CT

3 讨 论

先天性胆管囊性扩张症发病年龄较小,多见于小儿,本组病例中 18 岁以下病例仅占 8.70%,可能与本地区儿童患者多就诊于儿童医院有关。目前对该病的病因多数学者赞成先天性因素学说^[1-2],包括先天性胆管上皮增殖异常、胆胰管合流异常及胆管周围神经发育异常。先天性胆管上皮发育异常导致部分管壁薄弱,胆胰管合流异常导致胰酶在胆管内激活破坏胆管上皮,胆管周围神经发育异常可导致胆管下段痉挛、胆管内压增高,促进胆管扩张。尤其是胆胰管合流异常,几乎存在于所研究的全部病例中。另外,部分学者认为后天因素如胆道梗阻可能也参与其发病机制。

关于先天性胆管囊性扩张症的临床分型,目前国际上普遍使用的是 Todani 分型法^[3]: I 型为胆总管梭形或球形扩张; II 型为胆总管憩室; III 型为胆总管末端囊肿; IV a 型为肝内外胆管多发性囊肿; IV b 型为胆总管多发性囊肿; V 型为肝内胆管单发或者多发性囊肿(即 Caroli 病)。其中以 I 型发病率最高,约占报道总病例的 90%以上; II、III 型均罕见; IV、V 型相对少见。本组病例中 I 型占 73.91%, IV 型占 21.74%, V 型占 4.35%,符合国际报道趋势。

先天性胆管囊性扩张症的典型临床表现是腹痛、黄疸和腹部包块三联征,但往往有此典型表现的病例并不多,大概在 8%~38%;腹痛是最常见的就诊症状(50%~92%),黄疸次之(39%~68%),腹部包块相对少见(36%~42%)^[4]。本组病例基本符合该趋势。临床上本病常常伴有其他合并症如胆道结石、胆管炎及肝脓肿等,故单纯根据临床表现的临床诊断率很低(3.5%)。影像学技术的发展大大提高了本病的诊断率。B 超对本病的诊断率在 90%以上,可作为首选初查方法^[5],但作为术前准备,则需要更清晰的影像学资料。CT 可清晰显示囊肿大小和部位,并便于与其他占位性病变相鉴别(图 1)。MRCP 在本病的诊断中有突出的优势,其水成像技术可清晰、立体地显示胆道树三维结构,诊断率几乎为 100%,且无创、无痛,应推荐为本病的首选诊断方法^[6]。经皮肝穿刺胆管造影(PTC)和 ERCP 在诊断价值上不次于 MRCP,尤其是 ERCP 对胆胰管合流异常有较高的检出率,并且可同时做活检、取石及乳头切开等操作,有一定优势,但因其有创性和严重并发症,建议在常规影像学检查无法确定的病例中谨慎使用^[7]。

先天性胆管囊性扩张症的治疗必须依靠外科手术,具体手术方式根据临床分型和病情缓急而不同。目前推荐以下术式^[8]: I 型病例为囊肿切除加胆道重建; II 型病例可行单纯囊肿切除; III 型病例行乳头部括约肌成形术; IV a 型病例须切除胆总管囊肿和部分肝内胆管囊肿,然后做肝门部囊肿和空肠的

吻合术; IV b 型病例行囊肿切除加胆道重建;局部肝内胆管扩张的 V 型病例可行肝叶切除加胆道重建,弥漫性肝内胆管扩张者只能做肝移植术^[9-10]。对于因合并急性胆管炎等急症者可 I 期行外引流术后 II 期再做根治手术。20 世纪 60 年代以前对本病的外科治疗以内引流术为主,但现在认为单纯的内引流术既不能很好地解决临床症状,同时会提高胆管囊肿恶变的概率。因为单纯的内引流术容易引起反流导致反复发作的胆管炎,炎症长期反复刺激易引起胆管上皮细胞癌变^[11-12]。Todani 等报道在胆管囊肿癌变病例中有 57.1%的患者曾经做过内引流术。本组病例中惟一 1 例癌变病例也属于此种情况。因此,除非因囊肿癌变而无手术切除机会外,不主张对可切除病例做单纯的内引流术,也不主张对没有临床症状的弥漫性肝内胆管扩张的 V 型病例做预防性的内引流手术。

目前外科治疗先天性胆管囊性扩张症的主要难题在于对囊肿侵犯范围广的病例,如侵入胰腺段者,或者弥漫性肝内胆管扩张者,如何完整的切除病变组织。探索胰十二指肠切除术和肝移植术以外的创伤较小的手术方式,已成为外科学者的努力方向之一。另外,如何有效减少胆道重建后引起的反流等并发症也是研究方向之一。目前采用的胆管空肠 Roux-en-Y 吻合法、间置空肠法、人工乳头法^[11,13]等已广泛应用于临床并取得一定效果。

参考文献

- [1] Hernández-Castillo E, Mondragón-Sánchez R, Mondragón-Sánchez A, et al. Choledochal cysts in the adult patient[J]. Rev Gastroenterol Mex, 2003, 68(4): 298-303.
- [2] Popovici A, Mitulescu G, Hortopan M, et al. Cystic dilatation of main biliary tract[J]. Chirurgia (Bucur), 2000, 95(2): 139-55.
- [3] Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven Cases including cancer arising from choledochal cyst[J]. Am J Surg, 1977, 134: 263-269.
- [4] Hara H, Morita S, Ishibashi T, et al. Surgical treatment for congenital biliary dilatation, with or without intrahepatic bile duct dilatation[J]. Hepatogastroenterology, 2001, 48(39): 638-41.
- [5] Liu YB, Wang JW, Khagendra RD, et al. Congenital choledochal cysts in adults: twenty-five-year experience[J]. Chinese Medical Journal, 2007, 120(16): 1404-1407.
- [6] Lee HK, Park SJ, Yi BH, et al. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review[J]. Korean J Radiol, 2009, 10(1): 71-80.
- [7] Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, et al. Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct[J]. J Hepatobiliary Pancreat Surg, 2002, 9(3): 342-51.
- [8] Mannai S, Kraïem T, Gharbi L, et al. Congenital cystic dilatation of bile ducts[J]. Ann Chir, 2006, 131(6-7): 369-374.
- [9] Lendoire J, Schelotto PB, Rodríguez JA, et al. Bile duct cyst type V (Caroli's disease): surgical (下转第 1701 页)