

先天性胆管扩张症的诊治现状

曹月敏 孟翠巧

(河北省人民医院肝胆胰脾微创外科, 石家庄 050051)

中图分类号: R657.4

文献标识: C

文章编号: 1009-6604(2013)03-0193-04

先天性胆管扩张症 (congenital cholangiectasis) 常并发结石、胆管炎, 具有较高的恶变率, 因此, 需要特别给予关注。除此以外, 先天性胆管扩张症多发生于女性, 常在婴幼儿期发现。近年来, 随着医学影像检查在临床上的应用, 少数于成年期发现确诊。其类型繁多, 临床分型在 Todani 分型的基础上仍有不断的变更和补充。随着微创外科的兴起, 国内外应用腹腔镜治疗本病, 但手术方法各异。为此, 我们对本病进行概述, 进一步了解本病的概念、病因、病理、临床表现、诊断和治疗, 以提高对本病的治疗效果。

1 概念

先天性胆管扩张症是指肝内、外胆管单独或联合的先天性发育异常^[1]。因好发于胆总管, 曾称之为先天性胆总管囊肿。根据其发病特点, 近年来认为应称为胆管扩张症^[2]。胆管扩张的定义尚无明确的界限, 如小儿胆总管直径 $> 7 \text{ mm}$, 成人 $> 10 \text{ mm}$, 一般视为胆管扩张, 但是否为先天性胆管扩张症尚难以确定^[3]。本病好发于东方国家, 尤以日本多见, 女性多见, 男女之比约为 1: (3~4)。幼儿期即可出现症状, 约 80% 病例在儿童期发病。

2 病因

本病病因尚未完全明了。胆管壁先天发育不良及胆管末端狭窄或闭锁是发生本病的基本因素^[2]。其可能原因有: ①先天性胰胆管合流异常: 正常胰胆管共同通路 $< 5 \text{ mm}$, 如 $> 10 \text{ mm}$ (也有人认为 $> 15 \text{ mm}$) 则为胰胆管合流异常, 且可发生先天性胆管扩张症, 但先天性胆管扩张症合并胰胆管合流异常者为 60% ~ 96%^[3]。也有学者^[2]认为: 胚胎期胆总管、胰管末端未分开, 或胆总管以直角进入胰管或胰管在壶腹上方汇入胆管, 胰液易反流入胆管, 致使胆管内膜受损, 发生纤维性变, 导致胆总管囊性扩张。②先天性胆道发育不良: 胚胎期原始胆管增殖为索

状, 以后再空泡化贯通, 如胆管上皮过度空泡化, 可致胆管壁薄弱, 发生囊性扩张。③遗传因素: 本病女性明显多于男性, 故可能与性染色体有关。④其他因素, 包括感染、神经分布异常等, Elton 等^[4]认为可能与十二指肠乳头神经肌肉功能失调有关。

3 病理分型

目前, 临床上以 Todani 分型最常用^[5], 共分 5 型:

I 型: 胆总管囊性扩张, 可累及肝总管、胆总管的全部或部分肝管, 直径最大者可达 25 cm, 胆管呈球形或葫芦状扩张, 扩张远端胆管严重狭窄, 一般胆总管汇入囊肿内, 而左、右肝管及肝内胆管正常。此型最常见, 占 90% 以上, 80% 为女性^[2]。I 型又分 3 个亚型: I a 型, 弥漫性胆总管囊状扩张; I b 型, 局限性胆总管囊性扩张; I c 型, 弥漫性胆总管梭状扩张。

II 型: 胆总管憩室样扩张, 多起自胆总管的侧壁, 临床上少见。

III 型: 胆总管末端膨出, 又称胆总管开口囊性脱垂, 胆总管末端囊肿, 是胆总管末端十二指肠开口附近的局限性囊性扩张, 脱垂坠入十二指肠腔内可导致胆管部分梗阻。

IV 型: 肝内外胆管扩张, 又分 2 个亚型: IV a 型, 肝内外胆管囊性扩张, 为临床第二常见类型; IV b 型, 肝外胆管多发囊状扩张。

V 型: 肝内胆管单发或多发囊状扩张伴肝纤维化, 肝外胆管无扩张, 又称 Caroli 病。此型黄志强基于外科治疗原则, 依据 Caroli 病肝内囊肿的解剖位置分布特点, 将其分 4 型: I 型为局限型; II 型为弥漫型; III 型为中央型; IV 型为合并胆总管囊肿型。该分型简单实用, 对外科治疗有指导意义^[6]。

目前, 临床上依据外科处理方式, 一般分为先天性胆总管囊状扩张和 Caroli 病两大类。扩张的囊壁常因炎症、胆汁潴留以致发生溃疡, 甚至癌变, 其癌

变率为 10%,成人接近 20%,较正常人群高 10~20 倍,囊性扩张的胆管腔内也可有结石形成,成人中合并结石者可高达 50%^[2]。

4 临床表现

典型的临床表现为腹痛、腹部包块和黄疸三联征。腹痛位于右上腹,可为持续性钝痛,黄疸为间歇性,80%以上病人右上腹可扪及表面光滑的囊性肿块。但早期缺乏明显的临床症状,出现上述典型三联征的不足 15%,故而客观的医学影像学检查是诊断本病的重要依据^[7]。囊肿合并感染时,可出现畏寒、发热,黄疸可持续加深,腹痛加重,肿块有触痛等,晚期可出现胆汁性肝硬化和门静脉高压症的表现,肿块破后可致胆汁性腹膜炎。

5 诊断

对于有典型三联征及反复发作胆管炎者诊断不难。但三联征俱全者仅占 20%~30%^[2],多数病人仅有 1~2 个症状,故对怀疑本病者需借助其他检查方法确诊。

5.1 B 超

B 超无创,安全,简单,准确,重复性好,可显示邻近的肝脏和胰腺,有助于判断肝内胆管扩张的部位、大小,是否伴有肝内胆管结石、脓肿、癌变等,是目前首选的影像学检查方法,其确诊率为 90%^[1],特异性高达 97%^[6]。尽管 B 超具备上述优势,但由于易受腹内肠气的干扰以及超声切面方位的限制,常不能显示肝内外胆管和主胰管的全貌,分辨胆管周围的组织结构,以及胰管与胆管汇合的情况,检查的准确率尚不能完全满足临床诊断的需要,对制定手术方案帮助有限。

5.2 多层螺旋 CT

多层螺旋 CT 能很好地显示囊肿大小、形态、范围,并能显示周围结构关系及其并发症和某些有助于本病诊断的征象,如“中心点征”,此征象对 Caroli 病的诊断有价值。增强 CT 检查可见胆管壁突向腔内的瘤样结节明显增强,为先天性胆管扩张症癌变的诊断依据。静脉注射胆影葡胺做增强对比的螺旋 CT 胆道造影,对确诊囊肿与胆管的关系比较有用,同时可通过图像处理进行三维重建,从而获得胆道及周围解剖结构的三维立体图像,对治疗方案的选择有价值。CT 虽然确诊率高,且具有费用中等、基本无创等优点,但检查前需要注射造影剂,可能会发生过敏反应,此外,在进行检查时需检查者屏住呼吸,故不宜用于 5 岁以下的儿童特别是婴幼儿,因不能完全配合。另外,CT 难以显示胆总管远端、胰胆管合流情况的详细特征,给手术方案的制定带来一

定困难。

5.3 内镜下逆行胰胆管成像(ERCP)和经皮肝穿胆道造影(PTC)

ERCP 和 PTC 作为最终确诊先天性胆管扩张症的检查方法,可对先天性胆管扩张症准确分型,可显示胰胆管结构、囊肿形状、病变程度,可判断有无胰胆管结石、狭窄、癌变(可通过活检或刷取细胞的细胞学检查)以及是否存在胰胆管合流异常。PTC 是胆道外科的一项重要诊治技术,对施行过 Roux-en-Y 囊肿空肠吻合术肝管空肠吻合术的病人,考虑行 PTC 检查。ERCP 和 PTC 的缺点均是有创检查,需要大量的造影剂才能使胆管完整显示,可能出现出血、胆漏、急性胆管炎和急性胰腺炎等并发症。儿童需要全麻下进行,且有插管失败,临床应用受到很大限制。

5.4 磁共振胰胆管成像(MRCP)

MRCP 可以为婴幼儿、成人先天性胆管扩张症提供准确的解剖学显影,为外科治疗提供可靠的依据,不受注入造影剂时压力因素的影响,可清楚、立体显示胆管树的全貌,同时能显示与本病病因有关的胰胆管下段的异常连接;为无创性检查,无射线损伤,安全舒适,操作简单;无胆道感染、急性胰腺炎等并发症;重建后的图像可多角度、多轴位观察,更立体直观地显示病变;对 Caroli 病是惟一理想的检查方法。但 MRCP 对轻度狭窄及微小结石不敏感,易受容积效应和运动伪影的影响。MRCP 对于胰管及胰胆管汇合处的解剖结构显示不如 ERCP。

5.5 术中胆道造影

术中胆道造影可以明确地了解胆总管形态,特别是其末端的形态及位置,了解肝内胆管是否并发胆管扩张或狭窄,有时可发现少见的迷走胆管及复杂的胆管畸形,依据胆道造影而辅加的手术可减少术后并发症。但术中胆道造影可能出现假阳性和假阴性结果,如造影剂的注入量不足,不能达到肝内胆管充盈;或胆管内的气泡、黏液、血块等可能在阅读片时造成诊断上的疑点。

5.6 同位素肝胆扫描

因其提供的信息仅仅是功能性的而非解剖性的,故临床应用价值有限,仅在症状相似、鉴别比较困难时才应用。

5.7 内镜超声检查(endoscopic ultrasonography, EUS)

EUS 具有安全、迅速、无创、重复性高、高敏感性和特异性等优点,可清晰显示肝外胆道系统,准确测量胆总管内径,同时可以避免 ERCP 检查诱导急性胰腺炎等并发症,还可发现早期、小的病变^[8]。

总之,超声及 CT 检查无创、安全、简便、准确,

可作为首选的检查方法,如有怀疑,可做 CT 胆道造影及 MRCP,不能确诊者再行 ERCP 或 PTC、术中胆道造影。各种影像检查应联合应用,综合作出诊断。

6 治疗

治疗原则:一旦确诊应尽早手术,以防反复发作的胆管炎导致肝硬变、癌变或囊肿破裂等严重并发症,主要治疗手段是完全切除囊肿和胆肠 Roux-en-Y 吻合。切除囊肿时,仅需将囊肿黏膜在囊内黏膜下完全剥离,而无需切除囊肿壁^[2]。对于并发严重感染或穿孔等病情危重者,可先行囊肿造瘘外引流,待症状控制,一般情况改善,黄疸消退再行二期囊肿切除和胆肠内引流术。对于合并局限性肝内胆管扩张者,可同时行病变段肝切除术。如肝内胆管扩张病变累及全肝或已并发肝硬化,可考虑行肝移植术。

手术方式选择:由于残留囊肿壁胆管癌的发生率可能是正常人群的 121.5 倍^[9],因此,完全切除囊肿是治疗的首选。治疗的关键是正确处理 I 和 IV 型先天性胆管扩张症,而 II 型和 III 型的治疗相对较为简单^[10,11]。

I 型治疗关键是完全切除囊肿并行胆(肝)管空肠吻合。一般情况下囊肿上缘与正常胆管分界处有明显的边界,但是有时难以判别胆管切除部位,此时可依据囊肿黏膜相对较粗糙,术前造影显示囊肿的起始部位进行定位,定位确有困难时,可以切到左、右肝管的汇合部,远端一般需将囊肿分离至胰腺段切断。远端处理时可做 Kocker 切口,沿胆总管囊肿游离至胰头后方,自根部将囊肿切除,如切除有困难时,可将残留的胆总管囊壁的黏膜破坏或切除后再关闭缝合^[12]。自 20 世纪 80 年代后,胆总管囊肿切除后肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合术逐渐成为主流术式,因该术式切除了囊肿本身,降低了癌变率;消除了胰胆管合流,去除了病因,因此受到广大外科医师的推崇。Ono 等^[13]收集了胆总管囊肿全切加肝管空肠吻合术后 10~27 年的病例,对其远期疗效进行随访,得出结论:在早期胆总管囊肿行全切除后疗效良好,但对于持续存在胆管炎、肝胆管结石等情况下仍然存在着潜在癌变的可能性和风险。

II 型的处理同 I 型。仍需切除部分胆总管或肝总管,行胆(肝)管空肠吻合。

III 型由于囊肿的部位特殊,加之囊肿内壁大多为十二指肠黏膜,恶变率低。因此,无症状者可观察而无需手术,对有症状者可行囊肿切除或括约肌切开成形术。手术要点:切开十二指肠前壁,显示囊肿,再从胆总管切口向下插一导管至囊肿并进入十二指肠腔,辨认囊肿、胰胆管开口和囊肿开口的解剖位置及相互关系,然后将囊肿与十二指肠交界处一

圈切开,边切边缝,将囊壁与十二指肠全层行间断缝合,直至将囊肿前壁完全切除,不必强求完全切除囊肿,最后沿胆道探条行 Oddi 括约肌切开成形术^[14]。自 1981 年 Siegel 首次成功采用内镜下 Oddi 括约肌切开治疗 III 型先天性胆管扩张症以来,该方法逐渐被许多诊疗中心接受并成为首选治疗。对囊肿较大者,行囊肿开窗引流,不强调囊肿完全切除,再根据实际情况决定是否加行 Oddi 括约肌切开术。Ng 等^[15]随访 6 例内镜治疗的 III 型先天性胆管扩张症,随访 8~13 年,均未发生癌变。因此,有人认为该型术后不必与其他类型一样长期随访。然而,由于缺乏大样本长期随访结果,而且部分研究中心随访结果不一致,III 型先天性胆管扩张症治疗后对于残留囊壁是否需要长期随访,目前尚无定论。

IV 型:对 IV b 型标准的治疗是切除所有的囊肿,术中应行胆道镜检查,如合并胆管狭窄,应切开狭窄做整形和胆肠吻合。对合并肝内胆管扩张的 IV a 型治疗仍有不同的意见,如合并一侧的肝内病变或结石、脓肿、恶变,应积极行肝切除及对侧胆管空肠吻合,以去除所有的病变。而对双侧囊肿,由于无法完全切除,故有的学者认为只要没有肝硬化,可放置大口径的硅胶管,术后经窦道胆道镜取石等治疗,一旦由结石、反复发作难以控制的胆管炎导致肝硬化,则宜行肝移植治疗。而梁力建^[3]认为,放置大口径的硅胶管对 IV a 型不太合适,因为肝内先天性胆管扩张症黏膜有较多的黏液分泌,易堵塞引流管引起胆管炎,管道引流也难以长期保留和护理,采用肝外胆管切除并切除扩张相对严重的一侧肝叶,另一侧肝管空肠吻合,能使大量的胆液流入消化道,减少胆汁流失和防止胆管堵塞,术后随访,必要时行肝移植可能更加合理。Kawarada 等^[16]认为,对 IV a 型病例仅行肝外囊肿切除而未能充分有效引流肝内囊肿,有 23%~40% 的病例术后出现反复性胆管炎、肝脓肿等胆道并发症,其原因与肝内胆管汇入肝总管的开口处存在相对狭窄或膜性、分隔样狭窄而致胆汁淤积、胆道感染有关。术中需行胆道造影显示肝内胆管狭窄类型及程度,根据狭窄情况行肝内胆管成形及高位肝管空肠吻合术。

V 型即 Caroli 病并非为一单纯病变,常伴有其他器官的先天畸形,如肾海绵样变、多囊肾以及胰腺、肺纤维化等,常合并反复发作的胆管炎、肝内胆管结石、肝实质纤维化或肝硬化等,且癌变发生率高,目前手术方式由单纯的胆肠吻合转变为彻底的肝叶切除术,有的甚至行肝移植术。具体来说,对于单纯局限型行肝叶或肝段切除术,对于囊肿多发或肝功不佳,合并多发胆管结石,出现肝纤维化、肝硬化门脉高压等病理变化者,必要时行肝移植术;对于

中央型有时可切除肝方叶,尽量切除囊壁,选择最低位行胆肠 Roux-en-Y 吻合,避免术后胆管炎导致的结石形成^[17],同时术中需注意尾状叶胆管并发胆管炎和结石,病变隐蔽,容易漏诊,术前需仔细评估,做好手术方案。对肝移植治疗 Caroli 病,De Kerckhove 等^[18]总结欧洲移植网 1968 ~ 2003 年 110 例肝移植手术的受者资料,移植后受体和移植物 5 年实际存活率分别为 86% 和 71%,10 年存活率也能达到 76% 和 68%。美国 Starzl 移植中心^[19]报道,Caroli 病肝移植术后 1、5、10 年的存活率分别为 76%、65%、56%。国内亦有多例报告 Caroli 病经肝移植后恢复良好,疗效颇佳^[20,21]。

随着微创外科兴起,1995 年 Farello 等^[22]首次报道腹腔镜先天性胆总管囊肿切除、肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合术,2002 年李龙等^[23]在国内率先开展了此项技术,近几年国内外相关报道逐渐增多。由于腹腔镜治疗本病提供的视野放大效果使操作更精确,有利于本病的根治性切除和矫治肝胆管狭窄,随着腹腔镜技术的推广及手术经验的积累,该技术已经是治疗本病的重要手段之一^[24]。Thanh 等^[25]回顾分析 2007 年 1 月 ~ 2009 年 4 月单中心 190 例,认为腹腔镜下的胆总管囊肿切除术也可以取得满意的疗效。刘源等^[26]回顾性分析 2008 年 5 月 ~ 2011 年 9 月收治的 14 例完全腹腔镜成人先天性胆管扩张症囊肿切除、肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合术,均顺利完成,无中转开腹手术,无严重术后并发症发生,术后随访 3 ~ 40 个月,无腹痛、发热、黄疸等症状。因此认为此项技术是安全可行的,具有创伤小、恢复快的优点,值得推广。近年,在机器人辅助下对小儿先天性胆总管囊肿的手术治疗也有报道^[27]。

参考文献

- 田雨霖. 先天性胆总管囊肿手术治疗值得注意的几个问题. 中国实用外科杂志, 2012, 32(3): 183 - 185.
- 吴在德, 吴肇汉, 主编. 外科学. 北京: 人民卫生出版社, 2008. 541 - 543.
- 梁力建. 先天性胆管扩张症诊治中值得注意的问题. 中国实用外科杂志, 2012, 32(3): 181 - 182.
- Elton E, Hanson BL, Biber BP, et al. Dilated common channel syndrome: endoscopic diagnosis treatment and relationship to choledochocoele formation. Gastrointest Endosc, 1998, 47(6): 471 - 478.
- 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. Am J Surg, 1977, 134(2): 263 - 269.
- 方驰华, 杨 剑. 先天性胆管扩张症影像学诊断及评价. 中国实

- 用外科杂志, 2012, 32(3): 188 - 192.
- 史留斌, 彭淑牖, 彭承宏. 原发性胆管囊肿瘤变的诊断与治疗. 中国实用外科杂志, 2001, 21(10): 600 - 601.
- Domínguez-Comesana E. Congenital dilations of the biliary tract. Cir Esp, 2010, 88(5): 285 - 291.
- Jordan PH, Gross JA, Rosenbeberg WR, et al. Some consideration for management of choledochal cysts. Am J Surg, 2004, 187(6): 790 - 795.
- Mesleh M, Deziel DJ. Bile duct cysts. Surg Clin Nor Am, 2008, 88(6): 1369 - 1384.
- Mabrut JY, Bozio G, Hubert C, et al. Management of congenital bile duct cyst. Dig Surg, 2010, 27(1): 12 - 18.
- Ammori JB, Mulholland MW. Adult type I choledochal cyst resection. J Gastrointest Surg, 2009, 13(2): 363 - 367.
- Ono S, Fumino S, Shimadera S, et al. Long-term outcomes after hepaticojunostomy for choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up. J Pediatr Surg, 2010, 45(2): 376 - 378.
- 汤佳音, 孙勇伟, 吴志勇. III 型胆管囊肿 1 例报告. 中国实用外科杂志, 2007, 27(7): 577.
- Ng WT, Liu K, Chan KL. Endoscopic treatment of choledochocoele. Surg Endosc, 1998, 12(5): 469 - 470.
- Kawarada Y, Das BC, Tabata M, et al. Surgical treatment of type IV choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreat Surg, 2009, 16(5): 684 - 687.
- Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, et al. Hepaticojunostomy and intrahepatic cystojejunostomy for type IV - a choledochal cyst. J Pediatr Surg, 2007, 42(10): 1753 - 1756.
- De Kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C, et al. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. Transpl Int, 2006, 19(5): 381 - 388.
- Habib S, Shakil O, Couto OF, et al. Carolis disease and orthotopic liver transplantation. Liver Transpl, 2006, 12(3): 416 - 421.
- 陶开山, 李开宗, 窦科峰. 先天性胆管囊肿再手术原因分析及防治. 中华外科杂志, 1999, 37(6): 344 - 346.
- 胥 楠, 严律南, 陈哲宇, 等. 肝移植治疗 Caroli 病七例报道. 中华器官移植杂志, 2010, 31(9): 538 - 540.
- Farello GA, Cerofolini A, Rebonato M, et al. Congenital choledochal cyst: video-guided laparoscopic treatment. Surg Laparosc Endosc, 1995, 5(5): 354 - 358.
- 李 龙, 余奇志, 刘 钢, 等. 经腹腔镜行先天性胆总管囊肿切除肝管空肠 Roux-Y 吻合术的探讨. 临床小儿外科杂志, 2002, 1(1): 54 - 61.
- 彭淑牖, 王许安. 先天性胆管扩张症诊治演变. 中国实用外科杂志, 2012, 32(3): 186 - 187.
- Thanh LN, Hien PD, Dung LA, et al. laparoscopic repair for choledochal cyst: lessons learned from 190 cased. Pediatr Surg, 2010, 45(3): 540 - 544.
- 刘 源, 周 勇, 姚 旭, 等. 腹腔镜手术治疗成人先天性胆管扩张症 14 例分析. 中国实用外科杂志, 2012, 32(3): 218 - 219.
- Dawrant MJ, Najmaldin AS, Alizai NK, et al. Robot-assisted resection of choledochal cysts and hepaticojunostomy in children less than 10 Kg. J Pediatr Surg, 2010, 45(12): 2364 - 2368.

(收稿日期: 2012 - 06 - 30)

(修回日期: 2012 - 10 - 24)

(责任编辑: 王惠群)