

成人罕见胆管扩张症 1 例*

张 杰 赵小宇 叶韵婷 凌晓锋**

(北京大学第三医院普通外科, 北京 100191)

文献标识: D 文章编号: 1009-6604(2023)07-0558-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2023.07.015

胆管扩张症(biliary dilatation, BD)是一种相对罕见的疾病,仅占胆道良性疾病的1%,女性多于男性,比例约为3~4:1^[1]。起病于婴儿期,约2/3的患者在10岁前出现临床症状,然而高达20%~25%的病例在成年后才被确诊^[2]。典型三联征表现为右上腹痛、腹部包块及黄疸,部分患者直到出现胆管结石、胆管炎、胰腺炎、门静脉高压症、肝纤维化、自发性囊肿穿孔、胆管癌等相关并发症才被确诊^[1]。Todani分型^[3]广泛应用于临床,但该分型系统不能涵盖所有类型。本文报道1例成人罕见BD,累及胆囊管和肝总管、胆总管。

1 临床资料

患者男,30岁,主因“发作性上腹痛1年”于2019年12月17日入院。过去1年内无明显诱因发作2次上腹痛,外院诊断急性胰腺炎,均经保守治疗症状完全缓解。既往体健,无腹部手术史,无吸烟饮酒史。本次入院处于疾病缓解期,未发热,否认恶心呕吐、腹部不适或黄疸。查体腹平坦,无肌紧张,压痛、反跳痛阴性,未见皮肤、巩膜黄染,未触及上腹部肿物。实验室检查仅 γ -谷氨酰转肽酶(91 U/L,正常值10~60 U/L)和CA125(51.74 U/ml,正常值0~35 U/ml)稍高,余均未见明显异常(血红蛋白139 g/L,白细胞计数 5.49×10^9 /L,血小板计数 341×10^9 /L,血清丙氨酸氨基转移酶50 U/L,天冬氨酸氨基转移酶31 U/L,总胆红素9.2 μ mol/L,直接胆红素1.0 μ mol/L,碱性磷酸酶82 U/L,甲胎蛋

白4.6 μ g/L,癌胚抗原1.03 μ g/L,CA19-9 5.24 U/ml)。腹盆腔增强CT,可见胆囊小(3.5 cm \times 2.3 cm),壁光滑、无增强;胆囊管汇入胆总管处呈囊性扩张(直径3.2 cm);胆总管下段有一个呈多角形的高密度结石(最大径2 cm,CT值>600 Hu),其近端胆总管及肝总管柱状扩张(直径1.8 cm),管壁无明显增强(图1)。MRCP,因胆总管下段结石嵌顿,未能清晰显示结石远端胆总管下段,胰-胆管合流共同通道长6.5 mm,未见明显扩张的肝内胆管(图2)。

该罕见病例由我院高年资胆道外科医师在大查房中讨论,临床诊断BD,考虑肝总管、胆总管及胆囊管均为扩张的病变胆管,拟行肝外胆管切除、肝管空肠 Roux-en-Y 吻合术。

经全面评估后,12月23日手术。腹腔镜探查,游离胆囊,纵行切开扩张的胆总管上段。胆道镜检查,见胆总管下段嵌顿结石,取石网篮取石失败。行液-电碎石,因结石坚硬,爆破碎石失败。中转开腹,注射器抽吸并留取胆总管中的胆汁,测淀粉酶75 749 U/L,考虑胰液反流胆管、混入胆汁,依次损害胆总管、肝总管及胆囊管,故决定依照术前方案完整切除肝外胆管。手术切除胆囊,近端离断肝门部胆管(图3),远端离断胆总管下段,弯钳取出嵌顿结石,该结石质地坚硬,不同于色素和胆固醇结石(图4)。行肝管空肠 Roux-en-Y 吻合术。

术后病理检查,距胆囊颈约3 cm可见胆管明显扩张区,周径4~5 cm,壁厚0.1~0.2 cm,内壁光

* 基金项目:科技创新2030“新一代人工智能”重大项目(2020AAA0105004)

** 通讯作者, E-mail: xiaofengling@bjmu.edu.cn

滑,外壁稍粗糙;胆总管长 7.5 cm,直径 1.8 cm,壁厚 0.1~0.2 cm,内壁光滑,外壁稍粗糙。均为纤维性囊壁样组织,囊壁衬覆单层黏液柱状上皮(胆管上皮),考虑慢性胆管炎,胆管囊肿可能性大(图 5)。

术后第 10 天痊愈出院。门诊随访至 2021 年 7 月 11 日(术后 19 个月),血常规、肝功能、CT 及 MRCP 均未见明显异常,未出现胆管结石复发、胆肠吻合口狭窄或胆管恶变。

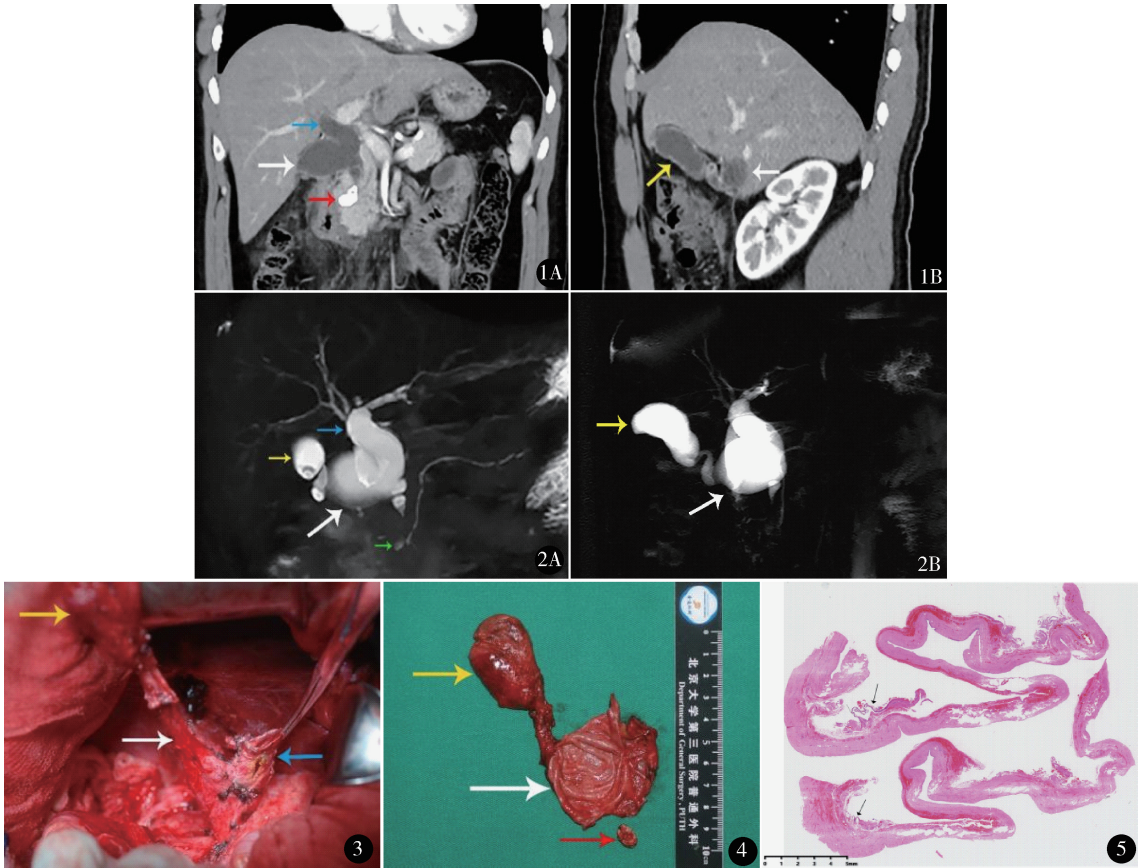


图 1 腹盆腔增强 CT:A.胆囊管囊肿,肝总管及胆总管柱状扩张,胆总管下段嵌顿结石;B.胆囊体积小,胆囊管与胆囊管囊肿 图 2 MRCP:A.肝内胆管无明显扩张,胆总管下段因结石嵌顿未显示,胰-胆管汇合部;B.胆囊体积小,胆囊管与胆囊管囊肿 图 3 扩张的胆囊管及肝总管 图 4 手术大体标本:胆囊体积小,胆囊管囊肿(已剖开)及胆总管结石 图 5 术后病理(HE 染色 ×10):胆囊管囊肿区域,纤维性囊壁样组织,囊壁衬覆单层黏液柱状上皮(胆管上皮)

箭头:白色,胆囊管囊肿;红色,胆总管结石;蓝色,肝总管;黄色,胆囊;绿色,胰-胆管汇合部;黑色,典型囊性变的胆管上皮

2 讨论

BD 是一种少见的胆道畸形。典型三联征多见于儿童。相比之下,成年患者以腹痛最为常见(83.0%),黄疸占 13.2%,仅 0.9% 表现为腹部可触及的包块^[4,5]。事实上,小部分患者无症状可持续长达数十年。成年患者初诊时平均年龄为 31.0~40.2 岁^[5]。BD 无特异性表现,仅靠临床症状及体格检查常常难以确诊。因此,诊断离不开影像学检

查,如超声、CT、MRCP 等^[6]。治疗上推荐早期手术干预,以期预防可能的并发症,根治性囊肿切除能够降低胆管恶变风险^[7]。

目前公认的 BD 形成假说是“长共同通道”学说,认为胰-胆管合流异常(共同通道超过 15 mm)使得胰液反流进入胆管系统,激活胰酶,可能引发胆道炎症,增加胆管内压力,进而导致胆管扩张^[8]。本例胰-胆管共同通道长 6.5 mm(图 2A),并不符合以上异常标准。另外,值得注意的是,尽管本例胆

总管结石巨大(2 cm),但未诱发急性胆管炎或出现梗阻性黄疸,也无可触及的上腹部包块。结石近端的胆总管及肝总管呈柱状扩张,胆囊管呈囊样扩张,但肝内胆管未扩张,且血胆红素不高,首先考虑胰液反流胆道,损伤该段胆管上皮,破坏胆管壁结构,使其薄弱而发生扩张,而结石所致近端胆管扩张作用较小。另一方面,胰液反流可能与胰-胆管交界处高密度大结石的形成有关,Kaneko 等^[9]报道为脂肪酸钙结石,具体机制尚不明确。本例嵌顿结石压迫胰管,导致胰液流出道梗阻,加之胆汁反流胰管,诱发急性胰腺炎。

此种胆管畸形尚未纳入经典 Todani 分型。在该分型中,以 I 型最常见(79%),其余依次为 IV 型(13%)、III 型(4%)和 II 型(3%),V 型(Caroli 病,<1%)最少见^[10]。Bhoil 等^[11]将本类型 BD 命名为“VI 型”,并将其进一步分为 VIa(单纯胆囊管囊肿)和 VIb(胆囊管囊肿合并胆总管扩张)2 个亚型。本例可能属于 Bhoil 提出的 VIb 型 BD。迄今为止,仅有少数儿童病例^[12],成人患者鲜有报道。我们特报道本例的诊治经过,与同道分享。

参考文献

1 Jabłońska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol*,2012,18(35):4801-4810.

2 Woon CY,Tan YM,Oei CL,et al. Adult choledochal cysts:an audit of surgical management. *ANZ J Surg*,2006,76(11):981-986.

3 Todani T,Watanabe Y,Toki A,et al. Classification of congenital biliary cystic disease:special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*, 2003, 10

(5):340-344.

4 Soares KC,Kim Y,Spolverato G,et al. Presentation and clinical outcomes of choledochal cysts in children and adults: a multi-institutional analysis. *JAMA Surg*,2015,150(6):577-584.

5 Shah OJ,Shera AH,Zargar SA,et al. Choledochal cysts in children and adults with contrasting profiles:11-year experience at a tertiary care center in Kashmir. *World J Surg*,2009,33(11):2403-2411.

6 Hamada Y,Ando H,Kamisawa T,et al. Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2016,23(6):342-346.

7 Ten HA,de Meijer VE,Hulscher J,et al. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation. *Br J Surg*,2018,105(5):482-490.

8 Iwai N,Yanagihara J,Tokiwa K,et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg*,1992,215(1):27-30.

9 Kaneko K,Ono Y,Tainaka T,et al. Fatty acid calcium stones in patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cyst as another cause of obstructive symptoms besides protein plugs. *J Pediatr Surg*,2008,43(3):564-567.

10 Söreide K,Körner H,Havnen J,et al. Bile duct cysts in adults. *Br J Surg*,2004,91(12):1538-1548.

11 Bhoil R,Sood S,Sood RG,et al. A variant of type VI choledochal cyst:combined dilatation of cystic duct and common bile duct. *J Ultrasound*,2016,19(1):71-72.

12 Tsai CC,Huang PK,Liu HK,et al. Pediatric types I and VI choledochal cysts complicated with acute pancreatitis and spontaneous perforation:a case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*,2017,96(42):e8306.

(收稿日期:2022-10-17)

(修回日期:2023-05-02)

(责任编辑:王惠群)