

文章编号:1005-6947(2007)07-0636-03

·胆道外科专题研究·

# 先天性胆管扩张症的临床分析

周刚, 金鸿, 肖云, 张天锐, 陈育平, 陈智勇

(四川省绵竹市人民医院 外二科, 四川 绵竹 618200)

**摘要:**目的 总结先天性胆管扩张症的病因、分型、临床特点及诊治经验。方法 对37例先天性胆管扩张症临床诊治资料进行回顾性分析。结果 全组37例中I型31例, II型1例, IV型4例, V型1例。全组均行手术治疗包括:2例行囊肿外引流术, 3例行囊肿-空肠 Roux-en-Y 吻合术, 31例行囊肿切除、肝管空肠 Roux-en-Y 吻合术, 1例囊肿合并癌变行左肝叶切除术; 治愈32例; 术后发生并发症5例, 均经非手术方法治愈。无手术死亡病例。结论 先天性胆管扩张症应尽早手术治疗, 囊肿切除, 肝管空肠 Roux-en-Y 吻合术是治疗先天性胆管扩张症, 降低手术后远期并发症的合理术式。

[中国普通外科杂志, 2007, 16(7): 636-638]

**关键词:** 胆管疾病/外科学; 胆道/畸形; 胆管扩张症, 先天性

中图分类号: R 657.4

文献标识码: A

## Clinical analysis of congenital bile duct dilatation

ZHOU Gang, JIN Hong, XIAO Yun, ZHANG Tian-rui, CHEN Yu-ping, CHEN Zhi-yong  
(the Second Department of Surgery, Mianzhu Municipal Peoples' Hospital, Mianzhu, Sichuan 618200, China)

**Abstract:** **Objective** To summarize the etiology, classification and clinical characteristics of congenital bile duct dilatation and our experience in its diagnosis and treatment. **Methods** The clinical data of 37 cases of congenital bile duct dilatation were retrospectively analyzed. **Results** The 37 cases included Type I in 31 cases, Type II in 1 case, Type IV in 4 cases, and Type V in 1 case. All of the patients underwent operative treatment. External drainage of was done in 2 cases, Roux-en-y cystojejunostomy in 3 cases, exsision of cyst cyst and Roux-en-y hepaticojejunostomy in 31 cases and left hepatectomy in 1 case with malignant change of cyst. Five cases had postoperative complications that recovered with non-operative treatment. Thirty-two cases were cured. There were no operative deaths. **Conclusions** Congenital bile duct dilatation should be treated as soon as possible. Excision of the cyst and Roux-en-y hepaticojejunostomy can reduce long-term postoperative complications and is the rational treatment for congenital bile duct dilatation.

[Chinese Journal of General Surgery, 2007, 16(7): 636-638]

**Key words:** Bile Duct Diseases/surg; Biliary Tract/abnorm; Bile Duct Dilatation, Congenital

**CLC number:** R 657.4

**Document code:** A

先天性胆管扩张症, 是一种病因不明的先天性胆管扩张性疾病, 是常见的胆道畸形。先天性胆管扩张可发生于肝内和肝外胆管的任何部分, 女性多见, 男女之比为1:3~4<sup>[1]</sup>。分型复杂, 症状常不典型, 手术难度高, 并发症多是先天性胆管扩张症诊治难点。我院自1996年6月—2007年5月手术治疗37例先天性胆管扩张症患者, 疗效满意, 现报告如下。

## 1 临床资料

### 1.1 一般资料

本组男8例, 女29例, 男女之比1:3.6; 年龄2~46(平均24岁)岁。右上腹痛35例, 黄疸17例, 右上腹包块9例, 同时具有上述三联症者2例, 具有夏柯氏三联征者8例, 合并胆汁性肝硬化2例, 合并胰腺炎3例, 合并囊肿内结石形成11例, 合并胆道感染16例, 合并胆管狭窄5例, 囊肿合并癌变1例, 肝功能异常31例。

按照Todani分型: I型31例, II型1例, IV型4例, V型1例。

收稿日期: 2007-05-29; 修订日期: 2007-07-12。

作者简介: 周刚, 男, 四川武胜人, 四川省绵竹市人民医院主治医师, 主要从事肝胆胰及微创外科方面的研究。

通讯作者: 周刚 E-mail: zhougang157@126.com

## 1.2 手术方式

37例均经手术治疗,手术方式见表1。

表1 37例手术治疗情况

手术方式	例数(%)	分型
囊肿外引流术	2(5.4)	I型2例
囊肿-空肠 Roux-en-Y吻合术	3(8.1)	I型2例,IVa型1例
囊肿切除,肝管-空肠 Roux-en-Y吻合术	29(78.4)	I型27例,II型1例, IVb型1例
肝叶切除,肝管-空肠 Roux-en-Y吻合术	2(5.4)	IVa型2例
囊肿合并癌变行 左肝叶切除术	1(2.7)	V型1例

## 2 结果

### 2.1 手术并发症

本组均获得病理证实。无手术死亡;术后无胰痿。胆肠吻合口出血、应激性溃疡和胆道损伤等严重并发症;术后切口感染2例,并发肺炎1例,切口脂肪液化1例,胆漏1例,均经保守治疗痊愈。

### 2.2 随访

34例(囊肿外引流术1例与囊肿-空肠Roux-en-Y吻合术2例失访)获随访,随访时间3个月至10年。术后1例囊肿外引流术远期偶发胆管感染经抗感染控制;1例囊肿-空肠Roux-en-Y吻合术后出现吻合口狭窄经再手术治愈;而囊肿切除、肝管-空肠Roux-en-Y吻合术和肝叶切除、肝管-空肠Roux-en-Y吻合术术后均恢复良好。随访期间主要临床症状消失,均无癌变;囊肿合并癌变1例行左肝叶切除术后随访至今约3年生存良好,无肿瘤复发。根据陶开山等<sup>[2]</sup>的疗效标准,本组疗效优良者32例,占随访者的94.1%(32/34),占全组的86.5%(32/37)。

## 3 讨论

目前先天性胆管扩张症的病因至今仍未明确。但大多数学者认为Babbitt的胰胆管合流异常学说是该病的主要原因;该学说是指胰胆管汇合异常时,胰液反流造成胆管炎症和黏膜破坏,在管内压力增高时囊状扩张<sup>[3]</sup>。先天性胆管扩张症一般采用Todani分型及Flanigan分型法,本组按Todani分型法分型:I型,胆总管囊状扩张,最为常

见,占90%左右,其中80%为女性;II型,胆总管憩室型,多发自胆总管侧壁临床上少见;III型,胆总管末端囊肿或膨出,很少见;IVa型,肝外和肝内胆管多发性囊肿,为临床第二常见类型;IVb型,肝外胆管多发性囊肿,罕见;V型,即Caroli病,表现为肝内胆管多发囊肿<sup>[4]</sup>。

先天性胆管扩张症临床表现多不典型,三个典型症状为腹痛,黄疸和腹部肿块,即“三联征”,具有典型三联征者并不多见,相关文献报道仅有7.5%<sup>[5]</sup>。本组2例为5.4%;因此无特异性,仅凭症状和体征尚难以做出正确诊断,故较易误诊,因而确诊时多已有较长的病史。诊断主要靠影像学检查。B超为一种无损伤检查,确诊率在90%以上,应首选,缺点是易致误诊;ERCP是本症最直观,最可靠的影像学检查,不仅能详细了解囊肿的大小、部位分布、是否合并结石、肿瘤,更能清晰地显示其他方法难以发现的与本病有关的胆胰管下端的异常连接,尤其是对III型囊肿具有更重要的意义,ERCP检查的主要并发症有胆管炎和急性胰腺炎。MRCP能清楚地显示胆管情况,且属无创检查,无诱发急性胆管炎和急性胰腺炎的后顾之忧。B超及MRCP联合应用更有利于对胆管囊肿的全面认识<sup>[6]</sup>。

外科手术仍是目前治疗先天性胆管扩张症的首选方法。先天性胆管囊肿术式选择,应根据病人的具体情况、术前和术中辅助检查、Todani分型等决定具体术式<sup>[1]</sup>。先天性胆管扩张症根治性手术的治疗原则是切除病灶,解除狭窄,通畅引流<sup>[8]</sup>。先天性胆管扩张症一旦确诊,即使目前无症状,也要早行根治性切除术,否则易出现继发性病变,而先天性胆总管囊性扩张症也被视为癌前病变<sup>[9]</sup>。手术方式目前不主张应用单纯囊肿空肠吻合内引流术,因该术式未去除囊肿,术后易出现胆肠液返流,吻合口狭窄,结石形成,囊肿恶变等并发症。目前公认的首选术式为囊肿切除,肝管空肠Roux-en-Y吻合术<sup>[10]</sup>。对I,II,IV型行胆总管囊肿切除和肝总管空肠Roux-en-y吻合术,IV型的肝内胆管囊肿如局部某个肝叶或肝段可同时进行肝叶或肝段切除术,对肝叶切除难,肝内胆管呈弥漫性囊性改变的,行肝移植术才是治疗良策<sup>[11]</sup>。近年来,随着腹腔镜技术的发展,腹腔镜下胆总管囊肿切除,肝总管空肠吻合手术也可完成,该方式具有微创,美观的效果,值得推广<sup>[12]</sup>。为了更好地把握手术时机,降低手术风险,笔者将术前患者病情分为3类:(1)无胆道梗阻、胆管炎症状,

择期行根治性手术；(2)急性胆管炎合并胆总管结石，无腹膜炎体征，先行保守治疗，经补液、抗感染治疗，如3d仍无好转，急诊行胆总管探查取石T管引流术，3个月后进行根治手术；(3)胆总管囊肿破裂形成胆汁性腹膜炎，立即行胆总管切开T管引流与腹腔引流术，3个月后进行根治性手术；急诊手术时，如患者不能耐受较大手术，可行囊肿外引流术以引流胆汁，等待二期手术。本组1例肝内胆管扩张(位于左叶)，术中病检证实癌变，行肝左叶切除，术后随访至今约3年生存良好，无肿瘤复发。

综上所述，笔者认为应重视先天性胆管扩张症的诊治。MRCP及B超检查是重要的诊断手段，根治性手术囊肿切除，肝管空肠Roux-en-Y吻合术+抗反流术是治疗先天性胆管扩张症的合理术式；肝移植术对弥漫性肝内型胆管扩张症是一有效的治疗手段。早期诊断，早期治疗，减少并发症是改善先天性胆管扩张症预后的关键。

#### 参考文献：

[1] 吴在德,吴肇汉.先天性胆管扩张症[A].吴在德,吴肇汉.外科学[M].第6版.北京:人民卫生出版社,2004.566.

- [2] 陶开山,窦科锋,李开学,等.成人型先天性胆总管囊肿术式的选择与疗效分析[J].中华普通外科杂志,2000,15(12):733-735.
- [3] 樊献军,耿协强,陈辉,等.不同类型胆管囊肿的手术治疗[J].中国普通外科杂志,2004,13(7):489-491.
- [4] 韦军民.先天性胆管囊肿的诊治原则与进展[J].中国医刊,2007,42(2):92-94.
- [5] 王平,游建.成人先天性胆总管囊肿的诊断及治疗[J].临床外科杂志,2003,11(4):228-229.
- [6] Li J, Li YH. Ultrasound and MR of choledochal pancreatic Duct/MR appearances and their complications [J]. Chinese Journal of Ultrasound Diagnosis, 2004, 5(11):841-843.
- [7] 缪辉来,林木生,包仕廷,等.先天性胆管囊肿的临床特点[J].中华普通外科杂志,2002,11(2)120-121.
- [8] Kit FL, Elic, Paul L. Adu It choledochal cyst [J]. Asian J Surg, 2005, 28(1):29-33.
- [9] 贾友鹏,巩鹏,王忠裕,等. TNF-a 及其受体 I 在胆管癌和先天性胆总管囊性扩张症中的表达及其意义[J]. 中国普通外科杂志, 2007, 16(2):180-182.
- [10] StainSC, GuthrieCR, YelinAE, et al. Choledochalcystintheadult [J]. AnnalsofSurgery, 1995, 222(2):128-133.
- [11] 彭淑牖,王建伟.先天性胆总管囊肿术后远期并发症[J].中国实用外科杂志,2002,22(7):389-390.
- [12] 李龙,余奇志,黄柳明,等.经腹腔镜行先天性胆总管囊肿根治术的技术要点[J].中华普通外科杂志,2002,17(8):472-475.

## 本刊 2008 年各期重点内容安排

本刊 2008 年各期重点内容安排如下,欢迎赐稿。

第 1 期	肝脏外科及肝肿瘤	第 7 期	肝脏外科及肝移植
第 2 期	胆道外科及胆石症	第 8 期	胆道外科及胆道肿瘤
第 3 期	胰腺外科及胰腺炎	第 9 期	胰腺外科及胰腺肿瘤
第 4 期	胃肠道外科及消化道肿瘤	第 10 期	胃肠道外科及大肠肿瘤
第 5 期	乳腺、甲状腺外科	第 11 期	甲状腺、乳腺外科
第 6 期	血管外科及门静脉高压症外科	第 12 期	微创外科及其他