

·临床研究·

婴幼儿先天性胆总管囊肿临床分析

刘远梅 方 勇 金 祝 李智永

【摘要】目的 探讨婴幼儿先天性胆总管囊肿的临床特点。方法 对 24 例婴幼儿先天性胆总管囊肿患儿的临床表现、手术前后肝功能测定、手术情况及肝脏活组织检查等进行回顾性分析,并与同期 14 例儿童先天性胆总管囊肿患儿比较。结果 婴幼儿先天性胆总管囊肿临床表现以黄疸、腹部包块、白陶土大便为主,大多数患儿术前肝功能损害严重。24 例胆总管扩张均为囊性扩张,其中 21 例囊肿远端明显狭窄、闭锁;21 例行一期囊肿切除、肝总管-空肠 Roux-Y 吻合,囊肿外引流术,3 例行二期囊肿切除、胆肠吻合术。肝脏活检 12 例存在肝硬化改变,9 例存在肝硬化前期改变,3 例肝脏组织正常。结论 婴幼儿先天性胆总管囊肿有各自的临床及病理特点,胆道梗阻、胆汁淤积是肝脏损害的病理基础,应早期诊断,早期手术治疗,胆道梗阻解除后肝脏损害可恢复。

【关键词】胆总管囊肿 / 先天性

先天性胆总管囊肿 (congenital choledochal cyst, CCC) 是一种较常见的小儿先天性胆管发育异常^[1],婴幼儿期发病较少,症状多不典型,易误诊,造成肝脏损害加重。本院 2000 年 1 月至 2007 年 12 月共诊治 24 例婴幼儿先天性胆总管囊肿,现就临床特点、肝功能测定、手术以及肝脏活检情况分析如下。

材料和方法

一、临床资料

将 24 例婴幼儿 CCC 设为婴幼儿组,其中男 4 例,女 20 例,平均年龄 1.8 岁(2 个月至 3 岁);术前均经 B 超、MRCP 确诊,均为囊性扩张;临床表现为黄疸 20 例(83.3%);腹部肿块 18 例(75%),白陶土样大便 17 例(70.8%),腹痛 10 例(41.7%),发热 19 例(79.2%),肝脾肿大 10 例(41.7%)。将本院同期收治的 14 例年龄 4~14 岁患儿设为儿童组,其中男 1 例,女 13 例;囊性扩张 5 例(占 35.7%),梭性扩张 9 例(占 64.3%)。

二、方法

婴幼儿组 21 例行胆总管囊肿一期切除、肝总管空肠吻合术,3 例因胆道梗阻、胆道感染严重而先行囊肿外引流、二期囊肿切除、胆肠吻合术。儿童组均行胆总管囊肿一期切除、肝总管空肠吻合术。所有手术病例均取肝右叶前缘 1.5 cm × 1.5 cm 大小

肝脏组织进行活检,术中常规抽取囊肿内胆汁进行检查。比较两组临床表现、肝功能测定、手术及肝脏活检情况等。

三、统计学分析

采用 SPSS 13.0 统计软件进行数据处理,计量资料用均数 ± 标准差($\bar{x} \pm S$)表示,近似正态分布资料组间均数比较采用 *t* 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。非正态分布资料差异比较采用秩和检验。计数资料差异比较采用 Fisher 确切概率法。

结 果

一、临床表现

婴幼儿先天性胆总管囊肿临床表现以黄疸、腹部包块及白陶土样大便为主,儿童组以腹痛为主,两组比较, $P < 0.05$, 差异有统计学意义,两组肝脾肿大比较, $P > 0.05$, 差异无统计学意义(表 1)。

二、肝功能及胆汁淀粉酶检查情况

婴幼儿组肝功能损害较儿童组明显, $P < 0.05$, 差异有统计学意义,比较两组术中胆汁淀粉酶, $P > 0.05$, 差异无统计学意义(表 2)。

三、实验室检查异常情况

实验室检查提示,婴幼儿组除胆红素增高及凝血功能异常两项指标与儿童组比较有统计学意义外,其余指标比较,差异无统计学意义(表 3)。

四、术中所见

术中见婴幼儿组 4 例腹腔有腹水,6 例囊肿与周围组织粘连明显,7 例胆管炎症严重,15 例肝脏

作者单位:遵义医学院附属医院小儿外科(贵州省,563003),
E-mail: yuanmei116@yahoo.com.cn

增大,胆汁淤积明显;囊肿最小 6 cm × 5 cm,最大 27 cm × 18 cm,其中 14(58.3%)例直径大于 10 cm,囊肿内有结石、蛋白栓 8 例,其中多发结石 1 例。多为泥沙样结石,2 例为颗粒样胆固醇结石,其中 1 例结石直径约 0.2 ~ 0.3 cm。囊肿远端狭窄闭锁 21 例,1 例开口仅针眼大小,2 例开口较明显,并有无色胰

表 1 两组的临床表现(n, %)

分组	n	腹痛	黄疸	发热	腹部包块	陶土样大便	肝脾肿大
婴幼儿组	24	10(41.7)	20(83.3)	19(79.2)	18(75)	17(70.8)	10(41.7)
儿童组	14	14(100)*	5(35.7)*	11(78.6)	4(28.6)*	3(21.4)*	6(42.9)
χ ² 值		12.93	8.9	0.00	7.82	8.66	0.01
P 值		<0.05	<0.05	0	<0.05	<0.05	>0.05

表 2 两组肝功能及胆汁淀粉酶测定($\bar{x} \pm s$)

分组	ALT(U/L)	AST(U/L)	GGT(U/L)	AKP(U/L)	TBLL(umol/L)	DBLL(umol/L)	胆汁淀粉酶(U/L)
婴幼儿组	243.54 ± 41.72*	197.38 ± 38.22*	292.96 ± 72.24*	1089 ± 769.70*	53.82 ± 45.39*	31.31 ± 16.27	1419.25 ± 1816.87
儿童组	80.0 ± 29.31*	60.57 ± 16.37*	102.57 ± 32.27*	486.21 ± 370.42*	23.33 ± 24.13*	30.81 ± 17.42	337.15 ± 352.70
t / Z 值	12.89	15.29	11.14	2.740	2.32	0.88	1.432
P 值	<0.001	<0.001	<0.001	<0.05	<0.05	<0.05	>0.05

注: * 两组比较, P < 0.05, 差异有统计学意义。# 表示秩和检验 Z 值

表 3 两组实验室检查异常病例数(n, %)

检测指标	婴幼儿组 (n=24)	儿童组 (n=14)	P 值
肝功能增高			
ALT(U/L)	20(83.3)	11(78.6)	0.517
AST(U/L)	20(83.3)	11(78.6)	0.517
GGT(U/L)	17(70.8)	10(71.4)	0.634
AKP(U/L)	13(54.2)	3(21.4)	0.088
胆红素增高			
TBLL(umol/L)	18(75)*	5(35.7)*	0.037
DBLL(umol/L)	18(75)*	5(35.7)*	0.037
IBLL(umol/L)	4(16.7)	2(14.3)	>0.999
凝血功能异常	12(50)*	2(14.3)*	0.039
低蛋白血症	16(66.7)	10(71.4)	>0.999
血淀粉酶增高	8(30)	4(28.6)	>0.999
尿淀粉酶增高	13(54.2)	7(50)	>0.999
术中胆汁检查			
淀粉酶增高	20(83.3)	11(78.6)	>0.999
镜检有白细胞	6(25)	2(16.7)	>0.999
培养有细菌生长	3(12.5)	1(8.3)	>0.999

* 两组比较, P < 0.05, 差异有统计学意义

表 4 两组术中所见及手术方式

术中所见及手术方式	婴幼儿组(n)	儿童组(n)	总数(n)
胆总管囊形扩张	24	5	29
梭形扩张	0	9	9
囊肿内有结石、蛋白栓	8	3	11
囊肿远端明显狭窄闭锁	21	11	32
远端有明显开口	2	4	6
肝脏增大胆汁淤积	15	5	20
一期囊肿切除、肝总管空肠吻合	21	14	35
囊肿外引流、二期囊肿切除胆肠吻合	3	0	3

液流出。两组术中情况及手术方式见表 4。

五、肝脏活检结果

两组 17 例存在肝硬化改变, 其中婴幼儿组 12 例(70.6%), 儿童组 5 例(29.4%), 两组比较, $\chi^2 = 0.73, P > 0.05$, 差异无统计学意义。主要表现为汇管区小胆管及间质纤维组织明显增生, 小叶中央胆汁淤积, 有大量胆色素沉积, 肝细胞变性, 正常肝小叶结构被破坏, 部分肝细胞萎缩; 16 例存在肝硬化前期改变, 其中婴幼儿组 9 例, 儿童组 7 例, 表现为肝细胞脂肪变性、肿胀, 汇管区较多炎性细胞浸润, 纤维组织轻度增生; 5 例肝细胞正常, 其中婴幼儿组 3 例, 儿童组 2 例。

六、治疗结果

婴幼儿组 21 例行一期囊肿切除、肝总管空肠吻合术, 3 例因胆道梗阻、胆道感染严重行囊肿外引流、二期囊肿切除、胆肠吻合术。儿童组均行一期囊肿切除、肝总管空肠吻合术, 全部病例均痊愈出院。肝功能异常病例于手术后 1 周复查肝功能, 胆红素、凝血功能及低蛋白血症均较术前明显好转, 术后 3 ~ 8 个月随访, 各项肝功能指标均正常。

讨 论

先天性胆总管囊肿病因复杂, 大多数人认为, 是由于胰胆管连接异常, 使共同管过长, 致胰液返流入胆总管, 破坏胆总管壁, 使之扩张所致^[2-4]。而李龙认为^[5], 把胰胆管连接异常作为唯一的病因是值得怀疑的, 胆总管远端狭窄和梗阻造成胆总管内压力增高,

胆总管扩张,才是直接原因。本组资料也表明,先天性胆总管囊肿不能用单一一种原因解释病因。

一、临床特点

本组资料显示,婴幼儿先天性胆总管囊肿临床表现多以黄疸、腹部包块和白陶土样大便为主,黄疸多呈间歇性,严重时也可表现为完全性阻塞性黄疸,排灰白色大便,尿色深黄,皮肤呈暗黄色,甚至褐色,黏膜、巩膜也显著发黄;右上腹多可扪及囊性肿块,胆道在完全梗阻时肿块增大,好转时肿块缩小;婴幼儿患者肝功能损害较儿童患者严重,TBLL 及 DBLL 增高发生率较儿童明显,胆红素增高以结合胆红素升高为主。婴幼儿组肝脏损害较儿童严重,可能与胆总管远端狭窄程度有关。

腹痛在婴幼儿 CCC 中表现不明显,而儿童较明显。本组出现腹痛 10 例(41.7%)。患儿胆管梗阻和脂肪吸收障碍,可出现脂溶性维生素缺乏的表现,凝血因子合成障碍,部分患儿可有鼻衄、皮肤黏膜出血等症状。

婴幼儿 CCC 发病时间早,病情进展快,容易误诊,本组 10 例以黄疸为主诉就诊,没有考虑外科性黄疸的可能,忽略了腹部及 B 超检查。因此,对出现黄疸或腹胀的婴幼儿应考虑先天性胆总管囊肿的可能,及时行腹部 B 超检查^[6]。有研究认为,胆总管扩张形态和压力与胆总管囊肿导致肝脏损害有明显关系^[7,8],直径及张力越大,对胆流动力学影响就越大,肝脏功能损害越重^[9]。本组资料显示囊肿均呈囊状扩张,囊肿直径和张力均较大。因此,年龄越小,症状出现越早,肝功能损害越严重。

二、病理基础及临床意义

本组资料显示,肝脏损害与胆总管远端狭窄程度有明显关系,远端狭窄越重,囊肿越大,肝脏损害越严重,肝硬化的发生率越高。婴幼儿组发生肝硬化 12 例(50%),肝硬化前期改变 9 例(37.5%),主要表现为汇管区不同程度炎性细胞浸润、小胆管及纤维组织增生、肝细胞肿胀,其中 10 例见肝细胞及小胆管明显淤胆,大量胆栓形成胆色素沉淀,以上肝损害的病理改变说明胆汁淤积导致继发性肝硬化是婴幼儿 CCC 肝损害的主要原因^[10]。婴幼儿 CCC 所致胆汁性肝硬化在一定程度上是可逆的,不是肝细胞结构的破坏,手术解除梗阻后,肝功能各项指标可恢复正常,本组手术后 1 周复查,肝功能、胆红素、凝血功能及低蛋白血症均较术前明显好转,其中 17 例


(70.1%)完全正常。如果梗阻不解除,反复出现胆汁逆流可使肝损害从可逆性变为不可逆转的晚期肝硬化,进而形成门脉高压^[10],出现消化道出血、肝功能衰竭,引起术后腹水,腹压增高,影响伤口愈合,导致腹壁裂开和吻合口瘘等并发症,因此,CCC 患儿应早期诊断,早期手术治疗,以免加重肝脏损害。

胆道感染是导致婴幼儿 CCC 肝损害的另一主要原因,本组术中胆汁镜检及培养发现白细胞和细菌生长,肝脏病理检查有炎性细胞浸润,灶性坏死,肝内胆管炎及周围炎等急性肝损害表现,也说明胆道感染是导致肝损害的另一主要原因。

参 考 文 献

- 1 毛永忠,汤绍涛,阮庆兰,等.基质胶原酶、明胶酶在先天性胆总管囊肿肿壁的表达及意义[J].中华小儿外科杂志,2006,9(27): 464-467.
- 2 Hara H,Mo rita S,Ish ibash i T,et al.Studies on biliary tractcarcinoma in the case w ith pancreaticobiliary maljunction [J].J.H ep atog astroenterology,2002,49 (43): 104-108.
- 3 Jung YS,L ee KJ ,Kim H, et al.R isk facto r fo r extrahepatic bileduct cancer in patients w ith anomalous pancreaticobiliary ductalunion [J].J H ep atog astroenterology,2004,51 (58): 946-949.
- 4 Aok i, T,T such ida A,Kasuya K,et al.Is P reventive Resectionof the Extrahepatic Bile Duct N ecessary in cases of Pancreaticobiliary M aljunction W ithout D ilatation of the Bile Duct. J p n J C lin Oncol, 2001, 31 (3): 107-111.
- 5 苗同国,张静喆,胰胆管合流异常与胆胰疾病[J].肝胆外科杂志,2007,15(4)316-318.
- 6 李龙,王大勇,陈以晨,等.胆总管囊肿形态与囊内压力及胆总管远端病变关系探讨[J].中华小儿外科杂志,2000,21(4): 214-215.
- 7 赵一鸣,李仲荣,陈肖鸣,婴儿先天性胆总管囊肿诊治体会 [J].肝胆胰外科杂志,2001,13(1):34-35.
- 8 余世耀,施诚仁,张弛,等.先天性胆总管扩张症囊内压力与囊肿形态关系探讨 [J]. 临床儿科杂志,2004,28(5): 314-315.
- 9 唐咸明,杨体泉,董淳强,等.小儿先天性胆总管囊肿合并胆汁性肝硬化的临床分析[J].中华小儿外科杂志,2005,26(6):331-332.
- 10 李素林,张道荣,牛爱国,等.胆总管囊肿手术前后肝脏血液动力学变化 [J]. 中华小儿外科杂志,1999,20(3): 140-142.

婴幼儿先天性胆总管囊肿临床分析

作者: [刘远梅](#), [方勇](#), [金祝](#), [李智永](#)
作者单位: [遵义医学院附属医院小儿外科, 贵州省, 563003](#)
刊名: [临床小儿外科杂志](#) 
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年, 卷(期): 2008, 7(6)
被引用次数: 1次

参考文献(10条)

1. [Jung YS;L ee KJ;Kim H R](#) risk facto r fo r extrahepatic bileduct cancer in patients with anomalous pancreaticobiliary ductalunion 2004(58)
2. [Hara H;Mo rita S;Ish ibash i T](#) Studies on biliary tractcarcinoma in the case with pancreaticobiliary maljunction 2002(43)
3. [李索林;张道荣;牛爱国](#) 胆总管囊肿手术前后肝脏血液动力学变化[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 1999(03)
4. [毛永忠;汤绍涛;阮庆兰](#) 基质胶原酶、明胶酶在先天性胆总管囊肿肿壁的表达及意义[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 2006(09)
5. [唐咸明;杨体泉;董淳强](#) 小儿先天性胆总管囊肿合并胆汁性肝硬化的临床分析[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 2005(06)
6. [余世耀;施诚仁;张弛](#) 先天性胆总管扩张症囊内压力与囊肿形态关系探讨[期刊论文]-[临床儿科杂志](#) 2004(05)
7. [赵一鸣;李仲荣;陈肖鸣](#) 婴儿先天性胆总管囊肿诊治体会[期刊论文]-[肝胆胰外科杂志](#) 2001(01)
8. [李龙;王大勇;陈以晨](#) 胆总管囊肿形态与囊内压力及胆总管远端病变关系探讨[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 2000(04)
9. [苗同国;张静喆](#) 胰胆管合流异常与胆胰疾病[期刊论文]-[肝胆外科杂志](#) 2007(04)
10. [Aoki T;T such ida A;Kasuya K](#) Is P reventive Resectionof the Extrahcpatic Bile Duct N ecessary in cases of Pancreatieobiliary M aljunction Without D ilatation of the Bile Duct 2001(03)

引证文献(1条)

1. [陈杰斌;金英姬](#) 先天性胆总管囊肿误诊1例分析[期刊论文]-[中国医药导报](#) 2010(22)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200806014.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 53f3b774-2b0a-4bf1-bd43-9eda00b8e6dd

下载时间: 2011年5月5日