

· 临床研究 ·

先天性胆总管囊肿自发性穿孔 24 例诊疗分析

魏 强 吴会军 施伟栋 贾新建 张 生

【摘要】 目的 回顾性分析 24 例小儿先天性胆总管囊肿自发性穿孔患儿的临床特点及诊治经过,探索快速诊断、合理治疗的方法。**方法** 对 24 例小儿先天性胆总管囊肿自发性穿孔的临床表现、诊断方法、治疗过程及预后进行回顾性分析。**结果** 24 例均一期行腹腔冲洗胆总管囊肿外引流术,3 个月后进行二期囊肿切除、肝总管空肠 Roux-Y 吻合术,预后良好。**结论** 胆总管囊肿自发性穿孔是小儿胆总管囊肿较为严重的并发症。胰胆合流是胆总管囊肿穿孔的主要原因,早期诊断,及时合理治疗,可明显降低并发症,术前腹腔穿刺对诊断有很大帮助,术中造影可明确病因。

【关键词】 胆总管囊肿/并发症;诊断;治疗

先天性胆总管囊肿是小儿较常见的胆道系统发育异常,并发穿孔少见,占该患儿总数的 1.8%~7.0%^[1-2]。一旦发生穿孔,需外科急诊处理,穿孔时间较长者,诊断治疗有一定难度。现回顾性分析 2006 年 5 月至 2009 年 5 月作者收治的 24 例胆总管囊肿自发性穿孔患儿临床资料。

资料与方法

一、临床资料

24 例患儿中,男性 14 例,女性 10 例,就诊时间为发病 1~5 d。体重 9~21 kg,入院年龄 8 个月至 6 岁,其中 8 个月至 3 岁 15 例,3~5 岁 8 例,6 岁 1 例。首诊主要症状:腹胀 12 例,腹痛 8 例,发热、消化道症状 20 例,白陶土样大便 10 例,黄疸 4 例,肝功能检查转氨酶升高 15 例。

二、诊断方法

患儿入院时病情危重,4 例出现感染性休克,血 WBC $<4 \times 10^9/L$ 4 例,正常 5 例, $>10 \times 10^9/L$ 5 例。腹部 B 超提示大量腹水,聚集于肝门附近,胆总管呈囊性扩张,直径 1.8~11 cm,囊肿壁增厚。腹部 CT 见肝周及肝下积液(图 1),腹水量较大,肠间隙及盆腔积液,肠管呈淤张表现。24 例均行诊断性腹腔穿刺,20 例胆汁淀粉酶明显升高。

三、治疗方法

均急诊行剖腹探查术,取右肋缘下斜切口,术中

吸除腹腔内胆汁 500~2 000 mL,胆总管直径 1.5~10 cm,穿孔位于胆总管与胆囊管交界处 18 例,位于胆总管右后侧 4 例,位于胆总管前壁 2 例,穿孔 0.5~2.0 cm 不等。清除穿孔处脓苔,对胆总管直径 1.5~2.0 cm 者,于穿孔处放入 T 管引流,胆总管直径大于 2.0 cm 者,修剪穿孔处,将蕈状引流管放入胆总管囊肿内。并在腹壁刺口引流出体外,同时冲洗胆道及腹腔,行腹腔引流。术中抽取胆汁查淀粉酶,其中 20 例有不同程度升高,与术前腹腔穿刺结果相符。

结 果

患儿均术后带管 3 个月,均经引流管注入 76% 泛影葡胺进行胆道造影,22 例有胆总管不同程度扩张,其中 15 例胰管显影,胰胆共同管延长,在十二指肠壁外汇合,胰胆管合流角度接近或超过 90°(图 2~3)。2 例胆总管扩张回缩至正常,拔管后随访 1 年无症状。再次手术时,需行术中胆道造影,先用生理盐水冲洗胆道,将粘稠胆汁或蛋白栓清除,使胆道显影更清晰。因第 1 次腹腔污染,出现腹腔内粘连明显,沿引流管找到扩张胆总管,切除胆总管,分离肝总管,并与空肠行 Roux-Y 吻合术。1 例二期手术后因梗阻性黄疸再次手术,术中发现胆肠吻合口附近形成血肿压迫,引起黄疸,清除血肿止血后黄疸消失。其余术后随访 1~2 年,1 例发生粘连性肠梗阻,经保守治疗后痊愈,其余病例无胆肠吻合口瘘、反流性胆管炎、吻合口狭窄等并发症发生,复查肝功能正常。

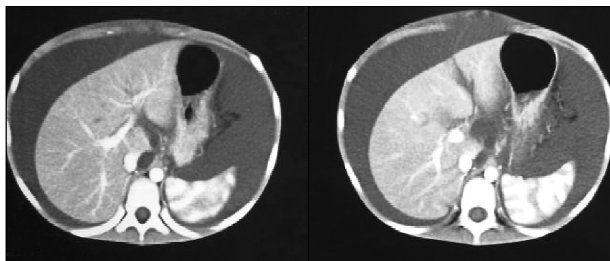


图 1 胆总管囊肿穿孔的 CT 表现, 肝周可见大量未包裹液, 胆总管扩张。



图 2 术中造影见胆总管扩张, 胰管显影, 存在胰胆合流。

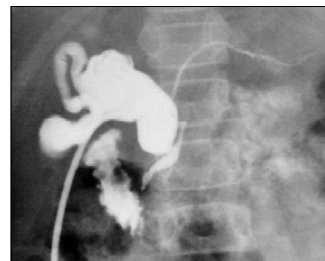


图 3 术后造影见胆总管扩张, 胰管显影, 胰胆管合流角度接近 90° 。

讨 论

约 90% 的先天性胆总管囊肿由胰胆合流异常引起, 胰胆合流异常是胆总管囊肿自发性穿孔的首要病因^[3]。胰管内压力较胆总管内压力高, 胰液可反流入胆总管, 破坏其壁弹性纤维, 使管壁失去张力, 而发生扩张^[4]。囊肿压力升高, 胆汁聚集, 引流不畅, 局部因感染出现炎症, 缺血坏死, 引起胆总管自发性穿孔, 形成胆汁性腹膜炎。自发性胆道穿孔与先天性胆总管囊肿是同源于胰胆合流处于不同临床阶段的胆道疾病^[5]。本组 24 例中, 15 例经引流管胆道造影见胰胆共同管延长, 22 例胆汁淀粉酶不同程度升高, 也印证了这一学说。Ando 等^[1]发现胆总管远端有蛋白栓子存在, 考虑胆总管自发性穿孔可能与蛋白栓子有关, 国内学者发现先天性胆总管囊肿共同管存在蛋白栓, 并研究其诊断及清除方法^[6]。作者在行术中胆道造影前, 用生理盐水冲洗胆道, 也是为了清除胆道内粘稠胆汁、细小结石及蛋白栓, 更好地使胆道显影。亦有学者认为胆总管囊肿自发性穿孔与巨细胞病毒感染破坏胆总管上皮细胞, 在胆总管囊内压力不是很高的情况下引起胆总管穿孔有关^[7]。

本病主要临床表现为腹痛、腹胀、呕吐、呕吐物不含胆汁、发热、腹肌紧张、腹部压痛及反跳痛、移动性浊音阳性。腹腔穿刺可抽出胆汁性腹水, 腹部 B 超及 CT 检查提示肝门区液体积聚基本可做出诊断, 腹水淀粉酶升高、胆红素含量升高、大量未包裹性腹水对诊断有帮助。亦有学者利用碘排泄实验观察腹水、血清和粪便中碘含量, 有助于早期诊断^[8]。本组 1 例高度腹胀出现脐疝并局部皮肤黄染, 提示有胆汁性腹水。作者认为, 出现以下情况时应考虑胆总管囊肿自发性穿孔: ①既往诊断胆总管囊肿, 突然出现全腹痛, 进行性腹胀, 早期出现休克、脱水

表现, 全身皮肤黄染可减轻。②腹部 B 超、CT 检查见肝门部或肝周有大量液体聚集, 胆总管扩张, 管壁水肿增厚。或曾诊断胆总管囊肿, 囊肿较前缩小, 提示囊肿内胆汁溢出。③腹腔穿刺抽出胆汁, 胆汁淀粉酶升高。④X 线检查除外十二指肠穿孔引起的胆汁性腹水。

胰胆管合流异常是自发性穿孔的首要病因, 由于胆囊管和胆总管交界区血运最差, 穿孔多发生在此处。一般由囊肿右侧找到穿孔部位, 病史较长者穿孔周围附着脓苔可作为寻找标志, 一般情况下胆囊扩张明显, 挤压胆囊查看胆瘘有助于寻找穿孔, 避免盲目分离。如损伤门静脉可导致致命性大出血, 因局部有炎症反应, 门静脉损伤难以修补。穿孔发生后患儿一般情况较差, 病史长, 消耗严重, 胆总管周围炎症粘连严重, 易发生门静脉损伤, 手术应在较短时间内完成。手术方式选择囊肿外引流加腹腔冲洗, 因炎症周围粘连, 组织水肿严重, 明确病因后一般不做详细胆道探查, 直径小于 2 cm 的穿孔一般不做修剪, 置入“T”管后, 两端各固定 1 针。穿孔大于 2 cm, 可适当修剪穿孔处, 放置引流管后, 加做荷包缝合, 以防止引流管脱出。如穿孔难以找到, 可行胆囊造瘘和腹腔引流术, 避免长时间手术和麻醉, 减少术后并发症, 减少多处分离, 为二次手术提供方便。

术后大量胆汁引流出体外, 易造成电解质平衡紊乱、消化不良、维生素 K_1 合成障碍。引流的胆汁经过滤消毒后可口服, 但因味苦患儿难以接受, 应定期注射电解质、微量元素和维生素 K_1 ^[9]。一般 3 个月后经引流管造影, 了解胆总管扩张程度、远端有无梗阻、有无胰胆合流异常, 如无异常夹管观察, 无黄疸、腹痛等并发症可拔管。二期手术选择囊肿、胆囊切除、肝总管空肠 Roux-Y 吻合术。因腹腔粘连、局部解剖不清为手术难点, 可经引流管作引导分离出胆总管及肝总管, 紧贴囊肿壁操作, 切除囊肿。因 90% 存在胰胆合流异常, 切除囊肿远 (下转第 208 页)