

· 病例报告 ·

胆总管囊肿并发胆道穿孔、休克救治 1 例

刘希杰¹ 冯文玉¹ 王兴华¹ 傅廷亮¹ 夏永福² 张如意³

胆总管囊肿并发穿孔罕见,常因迅速出现休克而危及患儿生命,需及早予抗休克和行胆道引流术^[1-3]。我们收治 1 例婴儿胆总管囊肿并发胆道穿孔、严重休克患儿,经积极抗休克、生命支持和手术治疗获治愈,现报道如下。

患儿,女,9 个月。因腹泻伴间断性发热 6 d,精神差 2 d,抽搐 1 次入院。患儿 4 个月时曾有暂时性白陶土色大便史。体查:T38℃,P180 次/份,R50 次/分,嗜睡,呼吸急促,三凹征阳性,吸氧下口唇发绀,可闻及干湿性啰音。即刻给予气管插管、呼吸机辅助呼吸,腹部逐渐膨大。血沉 65 mm/h,外周血白细胞 $21.34 \times 10^9/L$,CRP 45.97 mg/L,ALT 34.2 U/L,AST 40.8 U/L,TBIL 44.0 $\mu\text{mol/L}$,DBIL 23.80 $\mu\text{mol/L}$ 。腹部彩超提示腹腔积液,前后径约 5.5 cm。腹腔穿刺引流液呈胆汁样,胰淀粉酶 2 800 U。诊断:①失液性休克;②不排除胆道穿孔并胆汁性腹膜炎。超声检查发现肝门部胆管扩张,约 1.5 cm。经积极纠正休克,在气管插管全身麻醉下行剖腹探查术。术中见胆总管近端扩张肥厚,直径约 1.6 cm,近十二指肠上缘侧壁穿孔 3 mm,有胆汁流出。放置 10F T 型管引流。2 个月后再入院,患儿一般情况改善,无明显手术禁忌症,遂行胆管囊肿及胆囊切除、肝总管隔膜切开、肝总管成形,肝管空肠 Roux-en-Y 吻合、肝组织活体检查。术中见囊壁增厚变硬,远端可见 2 mm 狭窄开口,肝总管开口处有 13 mm \times 5 mm 的隔膜,内衬黏膜,造成肝门部胆管狭窄。切除囊肿和胆囊,纵向切开隔膜横行缝合成形肝管。行胆管空肠端侧吻合,胆支和胃肠支吻合处并行缝合 5 cm 抗反流。病理检查结果显示囊壁样组织,部分表面衬覆柱状上皮,其内血管扩张、充血,炎性细胞浸润;慢性胆囊炎;肝小叶结构存在,肝细胞水肿,灶状中性粒细胞浸润。术后恢复顺利。随访 3 年,生长发育正常,复查肝功能无异常,超声检查未见肝内胆管扩张。

讨论 胆总管囊肿并发自发性穿孔罕见,胆总管囊肿发生穿孔后短时间内出现大量腹腔积液和组织水肿,导致严重失液性休克,危及患儿生命。胆总管囊肿自发性穿孔多发生于 2 岁以内婴幼儿,原因尚不清楚。目前认为胆管壁发育不完善、胆总管远端梗阻和胰胆管合流异常是重要的发病因素^[1,4]。因早期症状无特异性,临床上不易作出早期诊断。

本例患儿 4 月龄时有陶土色大便病史和血清胆红素升高史,超声检查未显示胆管扩张,未能及早明确胆总管囊肿的诊断。自发性胆道穿孔前因腹泻、发热就诊,期间突然出现全身情况变差、腹部明显膨隆、呼吸急促、低氧血症,伴心率加快等休克症状,超声检查提示腹腔大量积液,经腹腔穿刺及引流提示胆汁性腹水,而明确胆道穿孔的诊断,抢救休克期间再次超声检查显示胆总管直径约 1.5 cm,诊断为胆总管囊肿并发穿孔。经快速补液纠正休克、腹腔引流,急诊手术治疗行囊肿外引流术,2 个月后期行胆总管囊肿根治术。

临床上遇到婴幼儿出现暂时性陶土色大便时,应注意检查有否右上腹包块,及时进行肝功能和肝胆胰超声检查,以了解有否胆红素升高和胆管扩张征象,做到早期诊断和早期治疗,以减少胆总管囊肿自发性穿孔的发生。小儿胆总管囊肿自发性穿孔导致胆汁性腹膜炎的临床表现各异,但仍有些规律可循。对于 2 岁以内患儿,腹胀前无明显高热史,腹腔穿刺抽出胆汁性腹水较稀薄,应首先考虑自发性胆道穿孔的可能^[4]。

另外,胆总管囊肿根治术中需特别注意合并畸形的发生,本例行胆总管囊肿根治术中发现合并肝总管隔膜状狭窄,同期行隔膜纵切横缝肝管成形,肝管空肠 Roux-en-Y 吻合术,经随访效果良好。

参考文献

- 1 Sai Prasad TR, Chui CH, Low Y, et al. Bile duct perforation in children: is it truly spontaneous[J]. Ann Acad Med Singapore, 2006, 35(12): 905-908.
- 2 李龙, 王燕霞, 王大勇, 等. 胰胆合流共同管开口异位与先天性胆总管囊肿形态关系的探讨[J]. 中华小儿外科杂志, 2002, 23(2): 122-123.
- 3 Ando K, Miyano T, Kohno S, et al. Spontaneous perforation of choledochal cyst: a study of 13 cases[J]. Eur J Pediatr Surg, 1998, 8(1): 23-25.
- 4 武瑞清. 小儿胆汁性腹膜炎诊治分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2010, 9(5): 358-361.
- 5 董蓓, 江布先, 张虹, 等. 先天性胆管扩张症合并肝内胆管扩张及复杂胆道畸形的诊断与治疗对策[J]. 中华小儿外科杂志, 2005, 26(6): 285-288.

(收稿日期: 2014-01-06)

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.06.032

作者单位: 滨州医学院附属医院(山东省滨州市, 256603), 1, 儿外科; 2, ICU; 3, 麻醉科, 通讯作者: 傅廷亮, E-mail: drfutl@sina.com