

## · 病例报告 ·

## 内镜逆行胰胆管造影诊治婴儿自发性胆管穿孔 1 例



全文二维码

李博文<sup>1</sup> 陶仲宾<sup>1</sup> 周永康<sup>1</sup> 李宇宁<sup>1</sup> 刘登瑞<sup>2</sup> 张磊<sup>3</sup><sup>1</sup> 兰州大学第一医院儿科, 兰州 730000; <sup>2</sup> 兰州大学第一医院小儿外科, 兰州 730000; <sup>3</sup> 兰州大学第一医院外科内镜中心, 兰州 730000

通信作者: 张磊, Email: drzhanglei@lzu.edu.cn

## ERCP diagnosis and treatment of spontaneous biliary duct perforation in infants: one case report

Li Bowen<sup>1</sup>, Tao Zhongbin<sup>1</sup>, Zhou Yongkang<sup>1</sup>, Li Yuning<sup>1</sup>, Liu Dengrui<sup>2</sup>, Zhang Lei<sup>3</sup><sup>1</sup> Department of Pediatrics, First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, China; <sup>2</sup> Department of Pediatric Surgery, First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, China; <sup>3</sup> Center for Surgical Endoscopy, First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, China

Corresponding author: Zhang Lei, Email: drzhanglei@lzu.edu.cn

**【摘要】** 自发性胆管穿孔(spontaneous bile duct perforation, SBDP)是一种临床表现不典型、机制不明确、诊断困难的罕见儿童胆道疾病,部分病例可通过保守治疗痊愈,绝大多数需要采用联合胆道引流的腹腔引流术。经内镜逆行胰胆管造影(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)在胆胰疾病中的应用越来越广泛。本文报道 1 例 ERCP 治疗儿童自发性胆管穿孔成功的经验。

**【关键词】** 自发性胆管穿孔; 内镜逆行胰胆管造影; 婴儿

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202306016-016

自发性胆管穿孔(spontaneous bile duct perforation, SBDP)是一种罕见的儿童胆道疾病,其病因尚不清楚,治疗方法多种多样。现有文献报道大多数 SBDP 可以通过联合胆道引流的腹腔引流术治愈,少数可经保守治疗痊愈<sup>[1]</sup>。在 PubMed 上以“spontaneous perforation”“endoscopic retrograde cholangiopancreatography”“children”为检索词,在万方数据知识服务平台、中国知网、中华医学期刊全文数据库,以“胆管穿孔”和“经内镜逆行胰胆管造影(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)”为检索词,文献检索起止时间均为 2000 年至 2023 年。检索结果显示,仅 2 篇外文文献报道 2 例 ERCP 在 SBDP 中的应用,最小年龄为 2 岁 8 个月,中文文献报道 ERCP 用于儿童胆管结石及胰腺炎治疗较多,未见 ERCP 治疗 SBDP 的报道<sup>[2-4]</sup>。本文报告 1 例 22 月龄自发性胆管穿孔女婴经 ERCP 诊治成功的案例。

患儿,女,22 月龄,因腹胀 15 d、发热 2 d 于 2022 年 9 月 12 日转入本院。入院时体温 38.5℃、心率 140 次/分、呼吸 35 次/分,哭闹不安,腹部膨隆,伴皮下脂肪减少,触诊、叩诊抵触,配合欠佳。无外伤、水肿、黄疸病史。腹部 CT 扫描发现腹腔及盆腔积液,行诊断性腹腔穿刺并留置腹腔引流管,引流液为深黄色,引流液检测显示胆红素为 270 μmol/L,淀粉酶为 3 790 U/L,证实为胆汁性腹腔积液,考虑患儿存在胆漏。为明确胆漏原因,行腹部磁共振胰胆管成像(magnetic

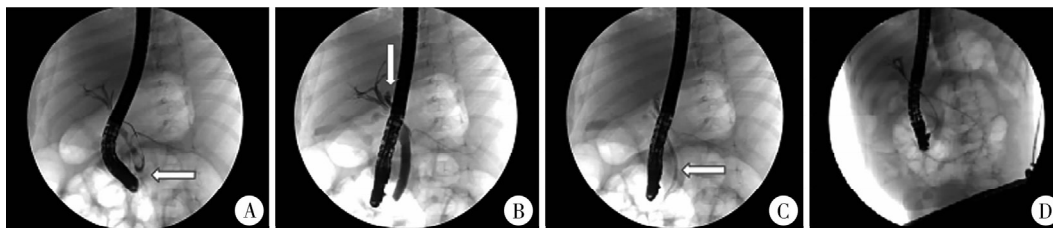
resonance cholangiopancreatography, MRCP),未见胆管扩张、狭窄或漏口等胆胰异常,经多学科讨论认为,持续腹腔引流将导致过多胆汁流失,影响患儿消化和吸收功能,加重营养不良,遂采取 ERCP 诊治。

术中采用 CV-290 主机(奥林巴斯,日本)、JF-240 十二指肠镜(奥林巴斯,日本),见胆总管远端充盈缺损、胆胰合流异常(图 1A),胆总管与胆囊管交界处存在缺口(图 1B),于导丝引导下行括约肌切开术,用 8~10 mm 取石球囊拖拽清除蛋白栓,在胆总管内放置胆道支架(图 1C),支架远端位于肝总管。

患儿术后 3 d 腹腔引流管无引流液,大便转黄色,予拔除腹腔引流管,术后第 6 天出院。出院后 7 个月再次行 ERCP 术取出胆道支架。随访 14 个月,未再出现腹胀,粪便黄软,营养状况明显改善。

**讨论** SBDP 往往临床表现不典型,需要结合发病特点、诊断性腹腔穿刺及 MRCP 等作出诊断。文献报道儿童 SBDP 发病年龄自妊娠 25 周到 15 岁不等,最常见于 2 岁以下儿童,最常表现为亚急性症状,如腹胀、进展缓慢的腹水和波动性黄疸,约 80% 的患者可能出现;其他急性症状包括发热、呕吐、严重胆汁性腹膜炎,甚至脓毒性休克,约 20% 的患者可能出现。本例主要表现为进展性腹胀、发热,为 SBDP 常见临床表现,与上述文献报道相符<sup>[5-7]</sup>。

目前 SBDP 的确切发病机制尚不清楚,已提出的机



注 ERCP:经内镜逆行胰胆管造影; A:ERCP 显示胆总管远端充盈缺损、胆胰合流异常(箭头所指); B:ERCP 显示胆汁渗漏部位在胆总管和胆囊管交界处; C:置入胆道内支架; D:ERCP 术后 6 个月取出胆道支架行胆管成像

图 1 1 例 22 月龄女性自发性胆管穿孔患儿经内镜逆行胰胆管造影术中照片

Fig. 1 Endoscopic retrograde cholangiopancreatographic image of a 22-month-old girl with spontaneous bile duct perforation

制包括先天性胆总管壁薄弱、远端胆道梗阻和胰胆合流异常(pancreaticobiliary malunion, PBM),其中 PBM 是发生 SBDP 的病理基础,诊断标准包括:①胰管胆管十二指肠壁外合流;②共同管长度 > 15 mm;③胆汁中淀粉酶 > 1 000 U/L。受儿童年龄和体重影响,第 3 条标准更适用于儿童 PBM 的诊断。在 PBM 的基础上,胰液反流至胆管,胰酶被激活,与胆汁混合形成蛋白栓,阻塞远端胆总管,导致胆管内压力增加,成为胆管穿孔的潜在因素,是 SBDP 最常见的病理机制。胆管穿孔最常见于胆总管前壁与胆囊管交界处。本例患儿腹腔引流液为深黄色胆汁,实验室检查胆汁淀粉酶 > 1 000 U/L,ERCP 显示胆漏位置,同时发现胰胆合流异常(Komi 分型 II 型,胰管汇入胆总管)、远端胆总管蛋白栓堵塞,与文献报道儿童自发性胆管穿孔的机制及部位相符<sup>[8-10]</sup>。

SBDP 的治疗应根据患儿病情严重程度而定,方法从非手术治疗如广谱抗生素抗感染、经皮穿刺腹腔引流,到复杂的手术方法,如胆肠重建等。多数文献报道采用手术方法,但手术创伤大,恢复时间长,并发症发生率相应增加,经皮穿刺腹腔引流虽然创伤较小,但恢复也需要较长时间,且留置引流管给生活带来了不便<sup>[11-14]</sup>。

本例结合发病特征和胆汁性腹水诊断为胆漏,但 MRCP 未发现胰胆结构异常,考虑到剖腹探查创伤大以及术后并发症可能,认为符合 ERCP 的适应证<sup>[15]</sup>。ERCP 能够可视胰胆系统,并通过微创方式进行相关治疗,但其在儿童胰胆疾病中的应用尚有限。欧洲儿童内镜指南提出,对于诊断明确、符合适应证的患儿(> 1 岁)可推荐行治疗性 ERCP,针对部分明确诊断的患儿可行诊断性 ERCP。文献报道 ERCP 诊断胆管穿孔具有较高的敏感性和特异性,能有效缓解症状,且相对安全无严重并发症。Buckely 等<sup>[16]</sup>报道 ERCP 在 42 例 1~19 岁患儿中的诊治,认为其可以为患有胰腺或胆道疾病的儿童提供有价值的信息,可以作为超声、CT 扫描和血管造影的补充,具有成功率高、创伤性低、可重复性操作的优势,已替代了部分外科手术。但 ERCP 也存在一些缺点,有 2%~5% 和 20%~30% 的患儿在支架置入后 3 个月内出现支架移位和支架堵塞<sup>[17-18]</sup>。

综上所述,ERCP 可能是婴儿和儿童 SBDP 的有效替代治疗方法,可减少患儿开腹手术和外引流的需要,可为儿童消化科、小儿外科及从事 ERCP 内镜治疗的医师提供参考。

**利益冲突** 所有作者声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 李博文、周永康负责文献检索,李宇宁、陶仲宾负责

论文设计,刘登瑞负责数据收集,张磊、李博文负责研究结果分析与讨论,李博文负责论文撰写;张磊、李博文负责全文知识性内容的审读与修正

## 参 考 文 献

- [1] Yan XQ, Zheng NN, Jia JF, et al. Analysis of the clinical characteristics of spontaneous bile duct perforation in children[J]. Front Pediatr, 2022, 10: 799524. DOI: 10.3389/fped. 2022. 799524.
- [2] Jadhav V, Gupta R, Parelkar SV, et al. Endoscopic management of spontaneous perforation of a cystic duct in a 10-year-old child [J]. Eur J Pediatr Surg, 2009, 19(3): 194-196. DOI: 10.1055/s-00029-1202253.
- [3] Barnes BH, Narkewicz MR, Sokol RJ. Spontaneous perforation of the bile duct in a toddler: the role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in diagnosis and therapy[J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2006, 43(5): 695-697. DOI: 10.1097/01.mpg. 0000233162. 43409. ec.
- [4] Sharma C, Desale J, Waghmare M, et al. A case of biliary peritonitis following spontaneous common bile duct perforation in a child[J]. Euroasian J Hepatogastroenterol, 2016, 6(2): 167-169. DOI: 10.5005/jp-journals-10018-1191.
- [5] Cai WW, Pan K, Li QL, et al. Biliary peritonitis due to spontaneous perforation of the left intrahepatic bile duct in an adult: a case report and review of literature[J]. Int Surg, 2018, 103(7/8): 339-343. DOI: 10.9738/INTSURG-D-14-00264. 1.
- [6] Huda F, Naithani M, K Singh S, et al. Ascitic fluid/serum bilirubin ratio as an aid in preoperative diagnosis of choleperitoneum in a neglected case of spontaneous common bile duct perforation [J]. Euroasian J Hepatogastroenterol, 2017, 7(2): 185-187. DOI: 10.5005/jp-journals-10018-1246.
- [7] Leung LJ, Vecchio MJH, Rana A, et al. Total laparoscopic management of spontaneous biliary perforation[J]. Clin J Gastroenterol, 2020, 13(5): 818-822. DOI: 10.1007/s12328-020-01122-7.
- [8] Hasegawa T, Udatsu Y, Kamiyama M, et al. Does pancreatico-biliary maljunction play a role in spontaneous perforation of the bile duct in children? [J]. Pediatr Surg Int, 2000, 16(8): 550-553. DOI: 10.1007/s003830000433.
- [9] Fukuzawa H, Urushihara N, Miyakoshi C, et al. Clinical features and risk factors of bile duct perforation associated with pediatric congenital biliary dilatation[J]. Pediatr Surg Int, 2018, 34(10): 1079-1086. DOI: 10.1007/s00383-018-4321-6.
- [10] 张丹, 陈亚军, 王增萌, 等. 小儿自发性胆道穿孔 25 例治疗经验[J]. 中华肝胆外科杂志, 2018, 24(2): 87-91. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1007-8118. 2018. 02. 004.

Zhang D, Chen YJ, Wang ZM, et al. Therapeutic experiences of 25

- children with pediatric spontaneous biliary duct perforation: a report of 25 cases[J]. Chin J Hepatobiliary Surg, 2018, 24(2): 87-91. DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2018.02.004.
- [11] Malik HS, Cheema HA, Fayyaz Z, et al. Spontaneous perforation of bile duct, clinical presentation, laboratory work up, treatment and outcome[J]. J Ayub Med Coll Abbottabad, 2016, 28(3): 518-522.
- [12] Pereira E, Cotta MV, Yan J, Asaid M, et al. Conservative management of spontaneous bile duct perforation in infancy: case report and literature review[J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(9): 1757-1759. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2012.06.023.
- [13] 陈巍, 陈亚军, 王晓曼, 等. 儿童自发性胆道穿孔诊治经验[J]. 肝胆胰外科杂志, 2021, 33(3): 152-157. DOI:10.11952/j.issn.1007-1954.2021.03.005.
- Chen W, Chen YJ, Wang XM, et al. Experiences of diagnosing and treating spontaneous perforation of bile duct in children[J]. Journal of Hepatopancreatobiliary Surgery, 2021, 33(3): 152-157. DOI:10.11952/j.issn.1007-1954.2021.03.005.
- [14] 裴薇, 高明太, 刘登瑞, 等. 国内小儿自发性胆道穿孔 320 例临床荟萃分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(2): 113-116. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2013.02.011.
- Pei W, Gao MT, Liu DR, et al. Pediatric spontaneous biliary perforation in China: clinical Meta-analysis of 320 cases[J]. J Clin Ped Sur, 2013, 12(2): 113-116. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2013.02.011.
- [15] Thomson M, Tringali A, Dumonceau JM, et al. Paediatric gastrointestinal endoscopy: European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition and European Society of Gastrointestinal Endoscopy guidelines[J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2017, 64(1): 133-153. DOI:10.1097/MPG.0000000000001408.
- [16] Buckely A, Connon JJ. The role of ERCP in children and adolescents[J]. Gastrointest Endosc, 1990, 36: 369-372.
- [17] Almaramhi H, Al-Qahtani AR. Traumatic pediatric bile duct injury: nonoperative intervention as an alternative to surgical intervention[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(5): 943-945. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2006.01.057.
- [18] Jeanty C, Derderian SC, Hirose S, et al. Spontaneous biliary perforation in infancy: management strategies and outcomes[J]. J Pediatr Surg, 2015, 50(7): 1137-1141. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.07.012.

(收稿日期: 2023-12-18)

**本文引用格式:** 李博文, 陶仲宾, 周永康, 等. 内镜逆行胰胆管造影诊治婴儿自发性胆管穿孔 1 例[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(8): 784-786. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202306016-016.

**Citing this article as:** Li BW, Tao ZB, Zhou YK, et al. ERCP diagnosis and treatment of spontaneous biliary duct perforation in infants: one case report[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(8): 784-786. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202306016-016.

· 编者 · 作者 · 读者 ·

## 临床实践指南的定义

2011 年, 美国医学研究院(Institute of Medicine, IOM) 将临床实践指南的定义更新为包含一至多条用于完善并优化患者监护条件的推荐意见的表述文本, 而推荐意见的形成是基于系统评价总结的证据, 以及不同干预措施的利弊平衡和相应的资源经济学评估。临床实践指南的英文原文定义为: CPGs are statements that include recommendations intended to optimize patient care. These statements are informed by a systematic review of evidence and an assessment of the benefits and costs of alternative care options。这是目前全球公认的临床实践指南的定义, 该定义精炼地概括了指南的内核。IOM 要求高质量、高可信度的临床实践指南必须符合以下 6 条要求: ①总结当下所有证据的系统评价; ②由多学科临床指南专家和患者代表组成的指南专家组制定; ③合理考虑患者人群分类、患者意愿和价值观; ④指南制定过程清晰、具体且透明, 尽可能减少指南制定过程中的偏倚和利益冲突; ⑤指南提供证据级别和推荐意见强度, 且为推荐意见提供清晰且符合逻辑的解释; ⑥当新的、重要的证据出现且有可能改变现有推荐意见时, 需要重新考虑或修改指南。

随着临床实践指南方法学的发展, 指南制定标准和流程也相应出现。目前国际上普遍接受和使用的指南制定标准有两个: 一个是世界卫生组织(World Health Organization, WHO) 于 2014 年更新并出版的指南制定手册(第 2 版), 另外一个国际指南协作组织(Guideline International Network, GIN) 和加拿大 McMaster 大学共同研发、制定的指南制定列表。这两个指南制定标准都可以免费下载, 并且被翻译成多种语言版本, 包括中文版本。上述两个指南的制定标准相似, 核心内容和要求也一致。