

## · 论著 ·

## 胆道闭锁术后肝内胆管囊性扩张的诊治

潘 静 郑永钦 余锦标 冯运红 蒋 宏 刘钧澄

【摘要】 目的 总结胆道闭锁术后肝内胆管扩张的诊治经验,探讨葛西手术后肝内胆管扩张对患儿远期预后的影响,以及如何早期诊断和治疗。方法 2003 年 4 月至 2008 年 3 月,对 3 例因胆道闭锁行葛西手术的患儿进行追踪随访,3 例术后均有不同程度胆管炎症状,其中 1 例合并门脉高压。3 例行超声、CT 或经皮肝穿刺置管引流(PTCD),结果显示肝内胆管囊性扩张。2 例行胆管扩张与空肠胆支再吻合术,1 例仅行 PTCD 置管引流。结果 2 例经手术治疗的患儿,术后黄疸消退或减轻。1 例仅行 PTCD 的患儿肝内胆管扩张长期存在。结论 肝内胆管扩张使胆管炎反复发作,特别是扩张的囊状胆管压迫门静脉,可使门静脉变窄,血流减少,致受累肝叶萎缩。胆道闭锁患儿葛西手术后应定期进行超声检查,及时发现肝内胆管囊性扩张。葛西手术后肝内胆管扩张应早期诊断,早期手术治疗,术前应常规行 PTCD,暂时解除胆汁淤积,并为术中定位做好准备。

【关键词】 胆道闭锁 / 外科学;手术后并发症;胆管疾病 / 诊断;胆管疾病 / 治疗

**Diagnosis and treatment of portal intrahepatic biliary cyst in children with biliary atresia after portoenterostomy.** PAN Jing, ZHENG Yong-qin, SHE Jin-biao, et al. Department of Pediatric Surgery, The First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou, 510080, China

【Abstract】 Objective and, To summary the experience of diagnosis and treatment of intrahepatic biliary cysts (IBCs) in patients with biliary atresia who had undergone portoenterostomy, and to discuss the outcome of such patients and to determine the best diagnosis and treatment guideline. Methods The patients with biliary atresia who underwent portoenterostomy were followed up from Apr. 2003 to Mar. 2008. Ultrasonography, CT or PTCD showed cystic dilatation of portal intrahepatic biliary system occurred in 3 patients and one patient even had portal hypertension. All of the three patients had cholangitis postoperatively. Two underwent second operation, and one patient did none treatment except PTCD. Results Jaundice disappeared or alleviated in patients who underwent second operation. The patient without operation had persistent intrahepatic biliary cyst. Conclusions Intrahepatic biliary cysts can induce cholangitis, and the dilated bile duct compressed the portal vein, which cause portal vein narrow and atrophy of hepatic lobes. So the children with biliary atresia after portoenterostomy should undergo ultrasonography regularly, in order to find dilated bile duct in time. PTCD should be performed before the operation, not only for bile draining, but also for localization in the procedure.

【Key words】 Biliary Atresia/SU; Postoperative Complications; Bile Duct Diseases/DI; Bile Duct Diseases/TH

胆道闭锁术后合并肝内胆管扩张临床上较常见,国内报道较少。现报道 3 例胆道闭锁术后肝内胆管囊性扩张病例,探讨胆道闭锁葛西手术后肝内胆管囊性扩张对患儿远期预后的影响及诊治方法。

## 材料与方

## 一、一般资料

2003 年 4 月至 2008 年 3 月,对 3 例胆道闭锁

行葛西手术的患儿进行追踪随访,发现均出现肝内胆管囊性扩张,2 例为男性,1 例为女性。胆管囊性扩张年龄分别为 1 个月(病例 1)、2 岁(病例 2)、5 岁(病例 3)。3 例分别于出生后 10 d、60 d、90 d 行葛西手术。手术后 3~4 d 开始排黄色大便,皮肤巩膜黄染消退,血清胆红素下降或降至正常。分别于术后 3 周、18 个月及 6 个月出现发热、黄疸加深等胆管炎症状。

## 二、影像学检查

均行 B 超和 CT 检查,确诊为肝内胆管囊性扩张。病例 1 行 B 超检查,提示左右肝管扩张,肝内见

作者单位:中山大学附属第一医院小儿外科(510080),  
通讯作者:刘钧澄, E-mail: liujc@tom.com

两个囊肿;CT 检查提示肝内胆管明显扩张(图 1);经皮肝穿刺置管引流(PTCD)提示肝内胆管近端扩张,右肝部分胆管呈类圆形扩张,肝门部胆管空肠胆支吻合口梗阻,囊肿位置与肝门吻合口有距离(图 2)。病例 2 行 B 超检查,提示肝实质回声增粗,肝内胆管扩张,位于第 V、Ⅷ段;CT 提示肝右叶胆管扩张,最宽处直径约 2.3 cm,囊肿紧贴门静脉,压迫门静脉右支,肝右叶萎缩,门静脉主干和左支正常(图 3)。病例 3 行 B 超检查,提示肝第Ⅲ、Ⅶ段见 2 个囊状病变,边界清;CT 提示肝第Ⅲ、Ⅳ与第Ⅳ、Ⅴ交界处各见一类圆形低密度囊性病灶,大小分别为 3.5 cm 和 1.7 cm,且两病灶相通,考虑为肝内胆管局限性囊状扩张(图 4);PTCD 提示肝内一囊状密度影,约 2.2 cm × 1.4 cm 大小,边缘光滑锐利,周围见细线状密度影。

### 三、治疗方法

本组 2 例行 PTCD,经引流后黄疸减轻,体温恢复正常,血清胆红素下降或降至正常。病例 1 先行 PTCD 引流,再行手术治疗。病例 3 仅行 2 次 PTCD

引流,黄疸减轻后在家长要求下拔除引流管。

病例 1 和病例 2 行手术治疗。采用气管插管静脉复合全身麻醉,取平卧位,垫高右侧腰部,从原手术切口入路。病例 1 开腹后,自 PTCD 管注入美蓝注射液,见肝门部原吻合口旁有一大小约 2.5 cm × 2 cm 内含蓝色液体的囊肿(图 5);分离肝门吻合口,剪开部分囊壁,再剪除原肝门与肠管的吻合口瘢痕,行囊肿空肠胆支吻合术。病例 2 腹腔内粘连严重,肝脏纤维化明显,肝膈面可触及黄豆大小结节;因粘连严重,肝门吻合口周围无法分离,B 超探头难以在该处探查,故肝门区未找到扩张的胆管;在肝脏脏面探查时见右肝有 2 个小囊肿,位置较深,直径约 1 cm ~ 2.5 cm,右肝 V、Ⅵ段间有一个小囊肿,深约 1.7 cm,穿刺后抽出 2.5 ml 淡黄色液体;用注射针头在肝门与空肠胆支吻合口周围多处穿刺,于原吻合口的右侧上方抽出淡黄色液体,自原处注入美蓝注射液,见肝脏面有一处呈蓝色,直径约 1.8 cm,切开部分囊壁,与空肠胆支吻合。

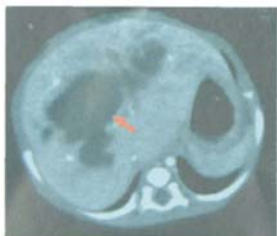


图 1 箭头所示为肝内扩张胆管。



图 2 箭头所示为肝内扩张胆管

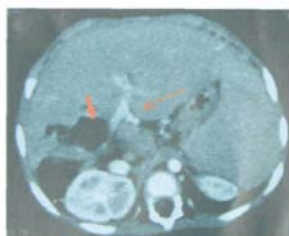


图 3 → 表示扩张的胆管, ← 表示门静脉,图中显示门静脉明显受压,肝右叶萎缩。

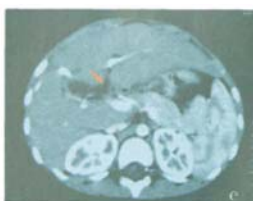
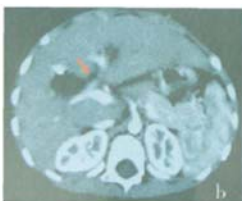
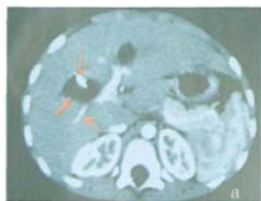


图 4 此为病例 3 的连接 3 张 CT 片,两个囊性低密度病灶相通。a 图中 → 表示扩张的胆管,← 表示门静脉,为 → PTCD 管。b、c 图中 → 表示扩张的胆管。



图 5 → 表示肝门部内含美蓝注射液的囊肿, ← 表示肝门空肠吻合口

### 结 果

病例 1 经再次手术后黄疸消退,血清胆红素恢复正常,排黄色大便,无发热,第 2 次手术后至今已 9 个月未发生胆管炎。病例 2 再次手术后黄疸减轻,体温恢复正常,大便为黄色,手术后 1 周内腹水多,

因经济原因于术后第 10 天自动出院。病例 3 于葛西手术后 6 个月行 PTCD 短暂引流后拔管,以后多次复查,均有胆管扩张,4 年后因胆管炎反复发作、肝内胆管囊性扩张,再次放置引流管,40 d 后拔除,拔除后出现间歇性腹部疼痛,B 超提示为右膈下积液,行右膈下置管引流术,症状缓解。3 个月后再复查 B 超,仍见肝门吻合口附近扩张胆管,患儿无

发热、无黄疸,大便颜色正常。

## 讨 论

肝内胆管扩张(IBC<sub>s</sub>)是胆道闭锁术后重要并发症,其发生率低于胆管炎和门脉高压,居第 3 位,对胆道闭锁葛西手术后的远期疗效有影响。临床分型多根据 Tsuchida<sup>[1]</sup>等 PTCD 结果分型,A 型为单个孤立囊腔,与周围无交通支;B 型为孤立囊肿,与周围有交通支;C 型为多发性囊状扩张。另外,Miho Watanabe<sup>[2]</sup>等人根据 CT 或者超声检查结果从数量(单发,多发)和形态(单纯,复杂)上对 IBC<sub>s</sub> 分型,这种分型对预后的评估有一定意义。根据 Miho Watanabe 的分类,本组 3 例中,2 例为多发复杂型,1 例为多发单纯型。2 例囊肿紧贴门静脉的主干或左右支,因而影响门静脉的血液供应,使肝功能受损。

胆道闭锁术后常发生胆汁性肝硬化,其发生发展与胆管炎有密切关系<sup>[3]</sup>,肝内胆管扩张常导致胆管炎,这在临床工作中应受到外科医生的重视。有文献报道,胆道闭锁患者即使术后有良好的胆汁引流,一旦合并肝内胆管扩张,就容易反复发生胆管炎,黄疸也不易消退<sup>[4]</sup>。这种因胆管扩张引起的胆管炎是由于胆汁郁积、细菌感染(血液传播)造成,而非返流所致<sup>[5]</sup>。本文 3 例均为胆道闭锁术后肝内胆管扩张并发胆管炎。作者认为,肝内胆管扩张与术后反复和持续的胆管炎有密切关系,肝内胆管扩张使胆汁引流不畅,肝内淤胆,诱发胆管炎,在炎症和胆汁淤积的共同作用下肝功能恶化速度加快。

此外,从病例 2 和病例 3 的 CT 检查中,首次观察到肝内胆管扩张压迫门静脉,使门静脉变窄,血流减少,受累肝叶出现萎缩,肝功能损害加快,这些改变加速肝硬化的发展,降低患儿生活质量。因此,及早诊断和治疗肝内胆管扩张是十分必要的。特别是靠近肝门部的胆管扩张与门静脉主干和左右支关系密切,对肝脏的影响更大。

随着胆道闭锁术后长期生存者的增加,肝内胆管扩张的病例数也会增多,早期治疗疗效较好,早期诊断肝内胆管扩张尤为重要。对反复发生胆管炎的患儿应考虑有肝内胆管扩张的可能,及时进行检查。超声检查无创,可发现小囊肿,并清楚显示肝内外胆管囊肿的形态、大小、是否合并结石及占位性病变<sup>[6]</sup>,是方便、经济而有价值的诊断方法,应作为首选。CT 不但可以显示囊肿大小、形态和范围,并能

显示囊肿与周围结构的解剖关系(尤其是与门静脉及吻合口的关系)<sup>[7]</sup>,应作为常规检查。有文献报道,肝胆造影在诊断和术后随访肝内非交通性胆管囊状扩张中扮演重要角色,可以在功能和解剖上确定囊状扩张是否与胆系相通<sup>[8,9]</sup>。同样,肝胆造影也可以应用于葛西手术后肝内胆管囊性扩张的胆道闭锁患儿,在 B 超或 CT 诊断有困难时可以考虑行肝胆造影,但其确切价值有待进一步证实。

肝内胆管扩张、肝内淤胆以及胆管炎的发生,使患儿全身情况差,手术耐受性低。PTCD 可以引流淤积的胆汁,缓解肝内淤胆的状况,及时解除梗阻,使患儿身体状况在术前得到改善;同时手术前经 PTCD 管造影可帮助了解囊状扩张的具体形态,弥补超声和 CT 检查的不足;术中也可通过引流管注入指示剂(如美蓝注射液),起到定位作用。但是 PTCD 不能准确显示囊状扩张和吻合口的距离,且只是暂时缓解症状,不能根本解决问题,它不能长期放置,否则容易引起胆瘘或继发感染,引起胆管炎。一旦发生胆管炎,又可导致严重的肝周和腹腔内粘连,增加后续手术的难度及大出血的可能<sup>[10]</sup>。

长期保守治疗可因出现并发症而导致死亡,因此,本病一旦确诊,即使目前无症状亦应尽早手术,以降低并发症的发生率。胆管扩张与空肠胆支再吻合术是本病的首选术式。胆管扩张使门静脉受压,从而受累的肝组织萎缩,肝硬化形成。扩张的胆管与空肠胆支吻合,使扩张的胆管引流通畅,减轻门静脉受压。再次手术时通常可发现患儿肝脏存在不同程度的肝纤维化,手术风险提高;第 1 次肝门空肠吻合术及术后反复胆管炎,使组织粘连严重,分离困难,组织结构难以暴露清楚,不易找到扩张的胆管,术中定位困难。病例 1 术前已行 PTCD,术中通过 PTCD 引流管注入美蓝,肝门吻合口附近即出现含蓝色液体的囊肿,扩张的肝内胆管定位较容易。病例 2 术前未做 PTCD,考虑术中于超声引导下行囊肿穿刺术,但术中粘连严重,无法对肝门部、吻合口及周围进行探查,术中不能准确定位。最终只能根据 CT 显示的囊肿部位进行“盲穿”,穿刺到囊肿后注入美蓝注射液,再次定位。所以肝内胆管扩张患儿术前行 PTCD,降低术中囊肿定位的难度。

综上所述,术后肝内胆管扩张使胆汁淤积,致反复发作胆管炎;同时扩张的胆管可以压迫门静脉,使门静脉变窄,血流减少,引起相关肝叶萎缩,最终肝功能受损,患儿的生活质量降低。因此胆道闭锁患儿肝肠吻合术后应定期行超声检查,及时发

现肝内胆管扩张,发现病变后应早期诊断,并及早手术治疗。术前应常规行 PTCO,暂时缓解胆汁淤积,且为术中定位做好准备。

### 参考文献

- 1 Tsuchida Y, Honnna T, Kawarasaki H. Cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy [J]. J Pediatric Surgery, 1994; 29: 630-634.
- 2 Miho W, Tetsuo H, Michio K, et al. Intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia who have had a Kasai operation [J]. J Pediatric Surgery, 2007, 42, 1185-1189.
- 3 Lunzmann K, Schweizer P. The influence of cholangitis on the prognosis of extrahepatic biliary atresia [J]. Eur J Pediatr Surg, 1999, 9 (1): 19-23.
- 4 Lal R, Poddar U, Kumari N. Biliary atresia with a "cyst at porta": management and outcome as per the cholangiographic anatomy [J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23: 773-778.
- 5 Komuro H, Uehara Y. Cholangitis associated with cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts after antireflux valve construction in biliary atresia [J]. Pediatr Surg Int, 2001, 17: 108-110.
- 6 王纯正. 先天性胆总管囊肿的影像诊断 [J]. 中国实用外科杂志, 1995, 15(10): 590-591.
- 7 孙智勇, 马健. 先天性胆管囊肿的诊治 [J]. 中国综合临床, 2004, 20(4).
- 8 Kumar R, Choudhury S, Bharati Dasan J, Aggarwala S, Malhotra A. Hepatobiliary scintigraphic findings in obstructed intrahepatic choledochal cyst before and after surgery [J]. Clin Nucl Med, 2001, 26: 331-333.
- 9 Bhattacharya A, Lakshmi Narasimha Rao K, Rai Mittal B. Hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of extrahepatic choledochal cyst with biliary atresia [J]. European Journal of Radiology Extra, 2007, 64: 71-74.

### · 消息 ·

## 中华医学会小儿外科学分会第 6 届全国小儿肛肠、肝胆、新生儿外科学术研讨会会议通知

由中华医学会小儿外科学分会主办, 辽宁省医学会与中国医科大学共同承办的第 6 届全国小儿肛肠、肝胆、新生儿外科学术研讨会定于 2008 年 9 月 4 日~7 日在辽宁省大连市召开, 具体安排如下。

#### 一、日程安排

9 月 4 日报到, 9 月 5~6 日学术交流, 9 月 7 日撤离。

#### 二、交流形式

大会以专题讲座、论文交流、专题讨论的方式进行。专题讲座每个专题 20 分钟, 论文交流每个代表发言 6 分钟。请各位专家和代表自制幻灯片, 按照规定时间做好发言准备。会议统一制作论文汇编, 备有笔记本电脑, 接受 U 盘或 CD 光盘形式的 Powerpoint 多媒体文件。

#### 三、注册费

每人 980 元(含资料费)。授予国家级 I 类继续教育学分 10 分。

#### 四、住宿

食宿由会议统一安排, 费用回单位报销。住宿标准为普通标间: 150 元/天/床; 豪华间 190 元/天/床。房间将按照报到先后自行选择, 报到时由酒店直接收取住宿费。提前到达者请自行解决食宿。

#### 五、预定返程车、机票

需预定返程票的代表, 请在回执卡上注明返程车、机票时间、等级、车次、座卧、到站等事项。报到当天请务必确认返程车、机票, 会议将尽力满足代表需求。欢迎用电子邮件寄回执卡。地址: 中国医科大学附属盛京医院小儿外科王伟, 辽宁省沈阳市和平区三好街 36 号, 邮编: 110004, E-mail 地址: w\_wei566@yahoo.com.cn <mailto:w\_wei566@yahoo.com.cn>, 电话: 024-83956426, 83955255, 13998343826

# 胆道闭锁术后肝内胆管囊性扩张的诊治

作者: 潘静, 郑永钦, 余锦标, 冯运红, 蒋宏, 刘钧澄  
作者单位: 中山大学附属第一医院小儿外科, 510080  
刊名: 临床小儿外科杂志 **ISTIC**  
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY  
年, 卷(期): 2008, 7(4)  
被引用次数: 1次

## 参考文献(9条)

1. Bhattacharya A; Lakshmi Narasimha Raoh K; Rai Mittal B Hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of extrahepatic choledochal cyst with hiliary atresia 2007
2. Kumar R; Choudhury S; Bharati Dasan J; Aggarwala S Malhotra A Hepatobiliary scintigraphic findings in obstructed intrahepatic choledochal cyst before and after surgery 2001
3. 孙智勇; 马健 先天性胆管囊肿的诊治[期刊论文]-中国综合临床 2004(04)
4. 王纯正 先天性胆总管囊肿的影像诊断 1995(10)
5. Komuro H; Uehara Y Cholangitis associated with cystic dihtation of the intrahepatic bile ducts after antireflux valve construction in bihary atresia 2001
6. Lal R; Poddar U; Kumari N Biliary atresia with a~cyst at porta~: management and outcome as per the cholangiographic anatomy 2007(8)
7. Lunzmann K; Schweizer P The influence of cholangitis on the prognosis of extrahepatic: biliary atersia 1999(01)
8. Miho W; Tetsuo H; Michio K Intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia who have had a Kasai operation 2007(7)
9. Tsuchida Y; Honnna T; Kawarasaki H Cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy 1994

## 相似文献(1条)

1. 期刊论文 刘钢, 高昕, 刘树立, 黄柳明, 王伟, 邵培, 侯文英, 张军, 李龙 胆道闭锁葛西手术后肝内胆管扩张的治疗与预后分析 -临床小儿外科杂志 2010, 09(3)

目的 探讨胆道闭锁葛西手术后肝内胆管扩张(Intrahepatic biliary cysts, IBCs)的治疗选择和预后情况. 方法 回顾性分析8例肝内胆管囊性扩张患儿的临床表现、治疗过程和转归, 其中2例单发囊型胆管扩张患儿分别予手术和抗感染治疗; 6例多发复杂囊型胆管扩张患儿均行经皮肝胆管引流术(PTCD)治疗. 结果 2例单发囊型胆管扩张患儿疗效好, 预后良好. 6例多发复杂囊型胆管扩张患儿经PTCD引流后, 2例再次开腹手术吻合; 6例患儿中, 3例死亡, 1例行肝脏移植, 1例等待肝移植, 1例合并门静脉高压存活. 结论 胆道闭锁葛西术后多发肝内胆管扩张(C型)常提示存在严重肝脏损伤, PTCD治疗或手术再吻合治疗多数情况下仅是姑息治疗. PTCD有助于减轻黄疸, 改善肝移植术前条件; 而无条件进行肝脏移植的患者, 单纯PTCD很难长期控制临床症状, 应选择再次手术行扩张胆管肠吻合手术. 单发肝内胆管扩张(A型)临床过程和预后明显优于C型扩张, 可能与肝脏受损程度较轻有关.

## 引证文献(2条)

1. 刘钢, 高昕, 刘树立, 黄柳明, 王伟, 邵培, 侯文英, 张军, 李龙 胆道闭锁葛西手术后肝内胆管扩张的治疗与预后分析 [期刊论文]-临床小儿外科杂志 2010(3)
2. 刘钧澄, 蒋宏, 余锦标, 潘静, 郑永钦 Kasai术后肝内胆管囊性扩张的诊治与预后 [期刊论文]-中华小儿外科杂志 2008(12)

