

## · 论著 ·

## I 型胆管闭锁的外科治疗

詹江华 管志伟 罗喜荣 包国强 刘 谊 王 栋

**【摘要】 目的** 探讨 I 型胆管闭锁的外科治疗以及临床意义。**方法** 2003 ~ 2011 年,作者收治胆道闭锁患儿 98 例,其中伴有胆总管闭锁的 I 型胆管闭锁患儿 5 例,男 3 例,女 2 例,年龄 62 ~ 127 d。行胆囊-空肠吻合术 2 例,肝管-空肠吻合术 3 例。**结果** 2 例胆囊-空肠吻合术患儿退黄时间分别为术后 10 d 和术后 17 d(退黄标准为总胆红素  $< 20 \mu\text{mol/L}$ ); 3 例肝管-空肠吻合术患儿退黄时间分别为术后 20 d、1 个月和 2 个月(退黄标准同前)。术后随访时间 1 ~ 5 年; 2 例胆囊-空肠吻合术患儿术后未见黄疸反复。3 例肝管-空肠胆道重建手术患儿中,1 例术后未见黄疸反复,1 例术后 5 个月出现黄疸,诊断为胆管炎,经抗炎治疗后好转;1 例反复发作胆管炎最终选择肝移植。**结论** 术中胆道造影是诊断胆道闭锁的金标准;如果术中造影证实为胆总管闭锁,且胆囊与左、右肝管通畅,主张采取胆囊-空肠吻合术。肝管-空肠吻合容易造成吻合口狭窄;过度解剖肝门对于术后恢复不利。

**【关键词】** 胆道闭锁/外科学;胆汁淤积,肝内;治疗结果

**The Surgical treatment in the type I biliary atresia.** ZHAN Jiang-hua, GUANG Zhi-wei, LUO Xi-rong, et al. Department of General Surgery, Tianjin Children's Hospital, Tianjin, China.

**【Abstract】 Objective** The retrospective study reviews the surgery and clinical significant of type I biliary atresia. **Methods** From 2003 till to 2011, there are 98 patients with biliary atresia received treatment in the Tianjin Children's Hospital, including 5 cases (3 boys and 2 girls) with type I, underwent corrective surgery. Two patients received Cholecystojejunostomy, the others received Kasai portoenterostomy. **Results** The ages of the patients ranged from 62 to 127 days, there are 3 boys and 2 girls, total 5 patients in this group. Two patients received Cholecystojejunostomy, the time of clear their jaundice at the 10 days and 17 days after the surgery (Jaundice free standard is TBIL  $< 20 \mu\text{mol/L}$ ). Three patients received Kasai portoenterostomy, the time of clear their jaundice at the 20 days, 1 month and 2 months after surgery. There is no recurrent jaundice after Cholecystojejunostomy alive with their native liver at a follow-up 9 months and 4 years. In the other group, one case alive with his native liver, the other has one time recurrent jaundice or postoperative cholangitis after surgery, and recovers after received the anti-inflammatory; the last one with postoperative cholangitis, failure of the procedure leaves the liver transplantation. **Conclusions** The gold standard for the diagnosis of biliary atresia was intraoperative cholangiography. If we testified through intraoperative cholangiography the atresia located in the common bile duct, and the patency of the gallbladder and the common hepatic ducts. We suggested doing Cholecystojejunostomy, it can dilated the anastomotic size. Occasionally, dissection in the hepatic ducts easy to damage the hepatic artery, it can reduce the blood support to the bile ducts. So, over dissection is bad for the recovery of the child with biliary atresia.

**【Key words】** Biliary Atresia/SU; Cholestasis, Intrahepatic; Treatment Outcome

胆管闭锁(Biliary Atresia, BA)是婴儿常见的肝胆疾病之一,如不及时治疗将很快因肝功能衰竭而死亡。I 型 BA 是指胆总管发生闭锁,或胆总管远端闭锁而引起近端扩张,又称为囊肿型 BA。现回顾

性分析 5 例肝外胆总管闭锁致梗阻性黄疸患儿的外科治疗。

## 材料与方法

2003 ~ 2011 年,作者收治 BA 患儿 98 例,其中伴有胆总管闭锁的患儿 5 例。5 例中,男 3 例,女 2 例。手术时年龄 62 ~ 127 d。行胆囊-空肠吻合手术

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2012.01.005

作者单位:天津市儿童医院普通外科(天津市,300074),E-mail: zhanjianghua@yahoo.com,该项目为天津市卫生局公关项目,项目号:11KG120

2 例, Kasai 胆道重建手术(即肝管-空肠胆道重建手术)3 例。手术方法:先行术中胆道造影,了解闭锁部位以及肝内胆管情况,分析造影结果,制订手术方案。造影显示肝内胆管通畅,闭锁部位在胆总管,胆囊发育良好者,行胆囊-空肠吻合术(图 1);如有囊

肿存在则切除胆囊,行囊肿-空肠吻合手术(图 2)。本组 2 例患儿胆囊发育不良,闭锁部位接近胆囊管与肝总管汇合部位,解剖肝门后行肝管-空肠吻合手术。患儿病情、肝硬化评分(参照标准 Lee WL<sup>[1]</sup>)及手术方式见表 1。



图 1 A,术中探查见胆囊发育可,充盈情况良好,打开后有白胆汁;B,造影显示胆囊与左、右肝管相通,行胆囊-空肠吻合术



图 2 术中造影显示胆总管下端闭锁,近段扩张形成囊肿

表 1 患儿基本情况、手术方式以及依据 Lee WS 肝硬化评分情况

病例	手术年龄(d)	吻合方式	胆汁流出	术后黄疸消退时间(d)	肝活检病理评分	术后胆管炎
病例 1	62	胆囊-空肠吻合术	有	10	8	无
病例 2	75	胆囊-空肠吻合术	有	17	9	无
病例 3	65	肝管-空肠吻合术	有	20	8	无
病例 4	91	肝管-空肠吻合术	有	30	12	有(LTx)
病例 5	127	肝管-空肠吻合术	有	60 (Type I Cyst)	14	有

注:LTx:肝移植

## 结 果

本组病例中,行胆囊-空肠吻合手术 2 例,退黄时间分别为术后 10 d 和术后 17 d。行肝管-空肠吻合手术 3 例,退黄时间分别为术后 20 d、1 个月和 2 个月。退黄标准是总胆红素  $<20 \mu\text{mol/L}$ 。术后随访时间 1~5 年;2 例胆囊-空肠吻合术患儿术后未见黄疸反复;定期复查 9 个月和 4 年,随访内容包括肝功能和 B 超检查,均未见异常;生长发育与正常同龄儿基本相同。3 例行肝管-空肠胆道重建手术患儿中,1 例术后未见黄疸反复,1 例术后 5 个月发生黄疸,诊断为胆管炎,经抗炎治疗后好转;1 例反复发作胆管炎最终选择肝移植。术后随访时间分别为 4 个月、1 年和 5 年。

## 讨 论

BA 病因尚不清楚,以往多称为先天性胆道闭塞。近年来发现只有少数病例合并十二指肠前门静脉、多脾、内脏转位、染色体异常等,这些证据支持 BA 为先天性发育异常<sup>[2]</sup>。多数病例不合并其他畸

形,出生后 1 周左右大便为黄色,1~2 周后才渐渐变白,说明胆道闭锁应发生在胎儿胆汁分泌之后;另外,在死胎及早产儿中未发现过胆道闭锁,这些证据不支持先天畸形学说,倾向于炎症病因学说。多数学者将 I 型 BA 归因于先天性发育畸形,而非围产期引起<sup>[3]</sup>。关于 BA 分型目前较认同的是日本小儿外科学会的分型方式,Ⅰ型为胆总管闭锁,发病率为 11.9%;Ⅱ型为肝管闭锁,发病率为 2.5%;Ⅲ型为肝门部位闭锁,发病率为 84.1%<sup>[4]</sup>。

术中造影是诊断 BA 的金标准,它可以帮助区分是 BA 还是其它原因引起的胆总管下端梗阻以及了解肝内胆管的发育情况<sup>[5]</sup>;也有作者根据肝内胆管的显影情况进一步将 I 型 BA 分为树枝状闭锁(tree-like)和云雾状(cloudy)闭锁<sup>[6]</sup>。但得到这样的造影图片需要造影剂的浓度、足够的压力以及造影剂的量来获得,这样的操作过程会对肝内胆道有较大损伤,可用于分类,但对于指导临床治疗并不可取。本组病例中,术前有 4 例 B 超检查无法明确诊断,只提示胆囊充盈不良,胆总管未探及;作者体会术中造影有助于分析患儿病情并进行临床分型,了解肝内、外胆管的发育情况,为下一步治疗方案提供依据,提倡在行肝门解剖之前先行胆道造影,这样可

以更加准确地反映胆道发育的原始状况<sup>[7]</sup>。

关于 I 型 BA 的手术方法,目前存在较多争议。Pinter<sup>[8]</sup>报告 5 例 I 型 BA,认为其梗阻部位仅在胆总管远端,而近端胆道通畅;因此采用胆总管下端与十二指肠吻合较好,在这组患儿的报告中没有反复胆管炎、进行性肝硬化以及门脉高压等并发症的发生。Lilly<sup>[9]</sup>于 1989 年曾应用胆囊-空肠吻合手术治疗 I 型 BA,指出应用胆囊-空肠吻合手术可以降低术后胆管炎的发生率。分析原因与吻合口径较大,血运较好,术后发生狭窄以及梗阻的情况较少有关。作者的经验提示如果术中造影证实为胆总管闭锁,且胆囊与左、右肝管通畅,提倡采用胆囊-空肠吻合术。应用胆囊-空肠吻合术主要有以下优点:①吻合口径可以选择,且吻合较可靠;术后不易发生胆瘘;②血运较好,因为作者在手术过程中并没有损伤胆囊动脉,这将为吻合口血液供应提供良好保证;③由于行胆囊-空肠吻合手术,其肝总管的血运保留,可以避免因血运障碍发生的胆道炎症。对于囊肿型 BA,作者采用切除胆囊的囊肿-空肠吻合手术,该例患儿手术时间较晚,肝硬化程度较重,因此术后退黄时间有所延长。另外 2 例由于胆囊发育不良,且其闭锁部位接近胆囊管与肝总管汇合处,采用肝管-空肠端侧吻合手术,并留置支架管;这样既保证吻合可靠,又增加胆道的通畅性。因此,对于临床分型属于 I 型的 BA,手术及时,方法得当,其自体肝生存率与 III 型相比有较大提高<sup>[10]</sup>。

## 参考文献

- Way Seah Lee, Lai Meng Looi. Usefulness of a scoring system in the interpretation of histology in neonatal cholestasis [J]. World Gastroenterol, 2009, 5 (42):5326-5333.
- 孟庆娅,詹江华.胆道闭锁病因学研究进展[J].天津医药 2008, 36(10): 826-828.
- Santos JL, Carvalho E, Bezerra JA. Advances in biliary atresia: from patient care to research [J]. Braz J Med Biol Res, 2010, 43(6): 522-527.
- Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia [J]. Lancet, 2009, 374(7):1704-1713.
- Komuro H, Kudo T, Jinbo T, et al. Type I biliary atresia without extrahepatic biliary cyst [J]. Pediatr Radiol, 2008, 38(5):907-908.
- Nio M, Sano N, Ishii T et al. Long-term outcome in I Biliary atresia [J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(12):1973-1975.
- 詹江华,高文忠,杨明杰,等.小切口胆道造影法诊断胆道闭锁[J].中华小儿外科杂志,2006,27(1): 53-54.
- Pinter AB, Farkas A, Par A. A long-term follow-up of five patients with atresia of the common bile duct [J]. J Pediatr Surg, 2004, 39(7):1050-1054.
- Lilly JR, Karrer FM, Hall RJ, et al. The surgery of biliary atresia [J]. Ann Surg, 1989, 210(1):289-296.
- Takahashi Y, Matsuura T, Saeki I, et al. Excellent long-term outcome of hepaticojejunostomy for biliary atresia with a hilar cyst [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(12): 2312-2315.
- Unfallchirurg, 1999, 275: 314-315.
- Ledger M, Leeks N, Ackland T, et al. Short malunions of the clavicle: An anatomic and functional study [J]. J Shoulder Elbow Surg, 2005, 14:349-354.
- Vander Have KL, Perdue AM, Caird MS. Operative versus nonoperative treatment of midshaft clavicle fractures in adolescents [J]. J Pediatr Orthop, 2010, 30(4):307-312.
- Charles T, Mehlman, DO MPH Ge Yihua, et al. Operative Treatment of Completely Displaced Clavicle Shaft Fractures in Children [J]. J Pediatr Orthop, 2009, 29:851-855.
- Bostman O, Manninen M, Pihlajamäki H. Complications of plate fixation in fresh displaced midclavicular fractures [J]. J Trauma, 1997, 43: 778-783.
- Murray G. A method of fixation for fracture of the clavicle [J]. J Bone Joint Surg, 1940, 22: 616-620.
- 付清海,许向东,杨培淮.克氏针逸入大血管一例[J].骨与关节损伤,1998,13(5):330.
- 陈博昌,王志刚,杨杰,等.弹性髓内针交叉固定治疗儿童长骨骨折[J].中华矫形外科杂志,2003,11(9):598-601.
- Jubel A, Andermahr J, Schiffer G, et al. The technique of elastic-stable intramedullary nailing of midclavicular fractures [J]. Unfallchirurg, 2002, 105: 511-516.
- 陈云丰,陈宇杰,陈旻,等.钛制弹性髓内钉治疗成人锁骨中段骨折的初步报告[J].中华创伤骨科杂志,2007,9(10):944-946.
- Kettler M, Schieker M, Braunstein V, et al. Flexible intramedullary nailing for stabilization of displaced midshaft clavicle fractures: technique and results in 87 patients [J]. Acta Orthop, 2007, 78:424-429.

(上接第 6 页)