

# 产前诊断胆道闭锁影像学研究

李 颀 李 龙

**【摘要】 目的** 胆道闭锁早期诊断困难,而产前诊断更是极少发现。本文对产前诊断的胆道闭锁影像学特点进行探讨。**方法** 回顾我院 2010 年至 2012 年收治的产前诊断 9 例产前诊断胆道畸形患儿,入院手术年龄 24 d 至 2 岁。全部患儿行腹腔镜胆道造影,4 例诊断胆道闭锁,5 例诊断先天性胆管扩张症,胆道闭锁患儿中 2 例接受腹腔镜下肝管空肠 ROUX-Y 吻合术,2 例接受开腹肝门空肠吻合术。观察其临床表现,超声和实验室指标,术中情况,术后恢复情况等。**结果** 4 例患儿产前超声未见胆囊或胆囊显示不清。产前超声发现肝门部囊肿的 3 例患儿,囊肿小且均无明显增大,张力较高,呈规则圆形。产前诊断发现肝门囊肿的 3 例患儿术中证实为胆总管远端闭锁(I 型胆道闭锁),未发现胆囊也未发现囊肿的 1 例患儿证实为 III 型胆道闭锁。生后全部胆道闭锁患儿出现黄疸,最早出现在生后第 2 天,但都未出现陶土样便。全部胆道闭锁患儿囊肿大小形态无明显变化。全部患儿查 ALT、AST、rGGT、直接胆红素和总胆红素进行性升高。2 例接受腹腔镜下肝管空肠 ROUX-Y 吻合术,2 例接受开腹肝门空肠吻合术。全部 4 例患儿术后恢复好。**结论** 产前超声检查可以确定胆道闭锁,如果发现肝门部囊肿的胎儿,应定期接受超声检查,如果囊肿在孕期变化不明显,应怀疑囊肿型胆道闭锁。如产前超声未发现胆囊结构,则应怀疑为 III 型胆道闭锁。生后应密切观察、超声、生化、黄疸情况。如果黄疸进行性加重可及早进行腹腔镜胆道造影及手术治疗。

**【关键词】** 超声检查,产前;胆道闭锁

**Radiological features of prenatally diagnosed biliary atresia.** Li Qi, Li Long. Department of General Surgery, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, China. E-mail: lilong23@126.com.

**【Abstract】 Objective** Early diagnosis of biliary atresia is difficult. The prenatally diagnosed biliary atresia is rarely reported. We reviewed radiological features of 4 prenatally diagnosed biliary atresia (BA). **Methods** From 2010 to 2012, 9 prenatally diagnosed hilar cyst patients were referred to our center. The age ranged from 24 d to 2 y. All patients underwent laparoscopic cholangiographic studies. The clinical manifestations, ultrasonographic studies, laboratory tests and postoperative complications were evaluated. **Results** Three patients whose prenatal ultrasonographic scan showed cysts were confirmed to be type I BA in operations, additional one patient whose prenatal ultrasonographic study showed no gallbladder or cyst was confirmed to be type III BA during surgery. All BA patients' gallbladders are unclear. Three patients showed unchanged cyst sizes and high tension. After birth, all patients had jaundice and elevated transaminases. Two patients underwent Roux-en-Y hepatojejunostomies and 2 underwent the open Kasai procedures. All patients recovered uneventfully. **Conclusion** Patients whose prenatal ultrasonographic scan showed unchanged cyst or inviscualized gallbladder are highly suspected to have BA. Surgical intervention should be performed as early as possible.

**【Key words】** Ultrasonography, Prenatal; Biliary Atresia

胆道闭锁早期诊断困难,生后行粪卡筛查工作量大,特异性差。现尚无可靠的辅助检查指标,最终确诊需要手术胆道造影。随着产前超声的普及、超声技术的进步、以及超声医师经验的提高,已经可以产前超声诊断先天性胆管扩张症,但产前诊断胆道

闭锁的报道少。近 3 年来我们诊治产前发现先天性胆道畸形的患儿 9 例,其中胆道闭锁 4 例,现总结其产前、产后超声,术中情况,病理及术后恢复情况。并将其与产前诊断的先天性胆管扩张患儿进行比较,以期尽早诊断,尽早手术干预。

### 材料与方 法

本院 2010 年 1 月至 2012 年 9 月收治产前诊断的胆道畸形的患儿 9 例,其中肝门部囊肿 8 例,产前未发现胆囊 1 例。产前诊断孕周 17~36 周,产前定期复查 B 超。患儿产后继续定期复查 B 超及血生化,入院手术年龄 24 d 至 2 岁。术中行胆道造影确

诊为 4 例为胆道闭锁,5 例为先天性胆管扩张症。胆道闭锁患儿 2 例接受腹腔镜肝管空肠 Roux-Y 吻合术,2 例接受开腹肝门空肠 Roux-Y 吻合术。5 例先天性胆管扩张症患儿均接受腹腔镜肝管空肠吻合术。全部行肝脏病理检查,并观察患儿肝脏有无肝纤维化表现,术后观察患儿恢复情况,定期随访复查血生化及 B 超(表 1)。

表 1 患儿诊治情况

Table 1 Patients data

病例	性别	诊断孕龄(周)	肝门囊肿直径(cm)	胆囊	囊肿形态	出生后囊肿直径(cm)	术前囊肿直径(cm)
1	女	24	1.8	隐约	类圆形	2.0	2.0
2	女	25	2.0	未见	类圆形	2.0	2.0
3	女	22	2.0	未见	类圆形	2.5	3.0
4	男	25	0	未见	无	0	0
5	女	17	1.0	可见	类圆形	3.1	3.8
6	女	26	2.1	可见	不规则	8.2	18
7	女	22	2.4	可见	不规则	5.0	4.7
8	男	36	2.0	可见	不规则	2.2	6.2
9	女	20	2.1	可见	不规则	5.9	7.3

手术年龄	术前 ALtAST	术前胆红素	诊断	手术方式	肝硬化
60 d	升高	升高	胆道闭锁 I	肝门空肠吻合	有
45 d	升高	升高	胆道闭锁 I	腹腔镜肝管空肠吻合	无
39 d	升高	升高	胆道闭锁 I	腹腔镜肝管空肠吻合	无
24 d	升高	升高	胆道闭锁 III	肝门空肠吻合	有
3 个月	正常	正常	CBD IV	腹腔镜肝管空肠吻合	无
6 个月	升高	正常	CBD IV	腹腔镜肝管空肠吻合	有
6 个月	正常	正常	CBD IV	腹腔镜肝管空肠吻合	无
2 年	升高	正常	CBD IV	腹腔镜肝管空肠吻合	有
4 个月	升高	升高	CBD IV	腹腔镜肝管空肠吻合	无

### 结 果

#### 一、产前诊断孕龄

产前最早于孕 17 周发现发现囊肿,最晚于孕 36 周发现。另一例孕 25 周行超声检查,未探及胆囊亦未见肝门囊肿结构,考虑诊断为 III 型胆道闭锁。

#### 二、产前囊肿变化特点

产前超声发现时囊肿直径 1.8~2.4 cm,3 例发现肝门囊肿的胆道闭锁患儿孕期囊肿增大不明显;而 5 例先天性胆道扩张症患儿中,4 例产前囊肿有显著增大,1 例变化不明显(图 1,图 2)。3 例囊肿型胆道闭锁患儿,产前超声发现囊肿呈规则的类圆形,边界清,边缘光滑,张力高;而先天性胆道扩张症

患儿中 4 例患儿囊肿形态不规则,1 例为类圆形。胆道闭锁患儿 3 例未探及明显的胆囊结构,1 例隐约可见胆囊,先天性胆道扩张症患儿胆囊均清晰可见。

1 例孕 25 周发现肝门部囊肿,囊肿规则类圆

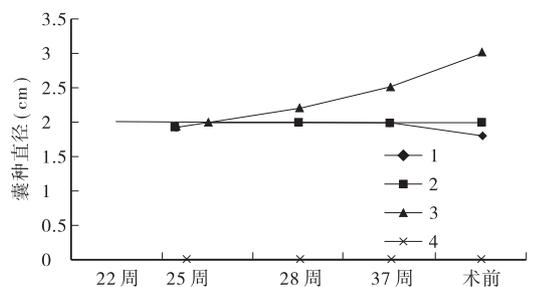


图 1 4 例胆道闭锁患儿术前囊肿直径变化情况  
Fig. 1 Antenatal cystic diameter variation of BA

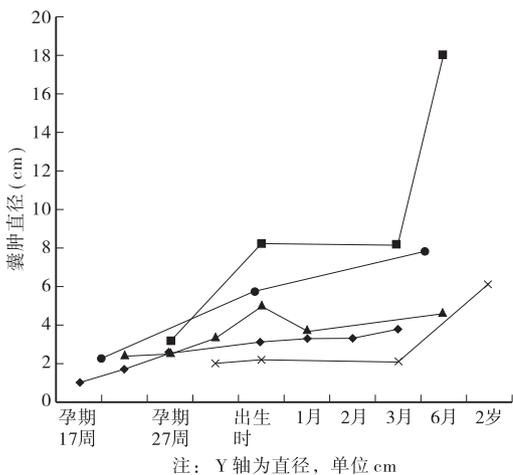


图 2 5 例先天性胆管扩张症患者囊肿变化情况

Fig. 2 Cystic diameter variation of CBD

形,光滑,边界清,张力较高,胆囊隐约可见(图 3),产后腹腔镜造影证实为 I 型胆道闭锁,肝内胆管发育不良。1 例产前 26 周发现肝门囊肿,囊肿不规则,边界清,张力不高,清晰显示胆囊结构(图 4)。产后造影证实为先天性胆管扩张症。

### 三、生后表现及辅助检查结果

4 例胆道闭锁患儿生后均出现黄疸且进行性加重;5 例先天性胆管扩张症患者中,3 例生后有间断皮肤巩膜黄染。囊肿型胆道闭锁患儿 3 例,多次复

查囊肿大小形态无明显变化,先天性胆管扩张症患者 4 例,囊肿直径增大明显,1 例无明显变化。全部患儿术前检查未见肝脾肿大及肝硬化、门脉高压表现。胆囊有皱缩感,吃奶后胆囊无明显收缩的 3 例患儿全部被证实为胆道闭锁。4 例胆道闭锁患儿 ALT、AST、直接胆红素和总胆红素升高。5 例先天性胆管扩张症患者中,3 例 ALT、AST 升高,1 例胆红素轻度升高。

### 四、术中情况、术后病理特点

手术年龄 24 d 至 2 岁。接受腹腔镜胆道造影术,造影显示 3 例为胆总管闭锁(I 型胆道闭锁),闭锁近端胆总管囊状扩张,肝内胆管 1 例成云雾状(图 5),1 例呈树枝状(图 6)。1 例肝内胆管发育不良,显影不清(图 7)。1 例产前超声未探及胆囊和肝门囊肿的患儿,造影证实为 III 型胆道闭锁。余下 5 例为先天性胆管扩张症。胆道闭锁患儿 2 例接受腹腔镜肝管空肠 ROUX-Y 吻合术(图 8),2 例接受开腹肝门空肠 ROUX-Y 吻合术。5 例先天性胆管扩张症患者接受腹腔镜肝管空肠 ROUX-Y 吻合术。全部患儿术后肝脏病理均存在正常肝小叶结构破坏,肝细胞肿胀变形,淤胆,炎细胞浸润,4 例患儿出现胆汁淤积性肝硬化征象,其余病例尚未出现肝硬化表现。



图 3 肝门部囊肿,囊肿规则类圆形,光滑,边界清,张力高; 图 4 肝门部囊肿,囊肿不规则,边界清,张力不高; 图 5 I 型胆道闭锁,肝内胆管云雾状; 图 6 I 型胆道闭锁,肝内胆管树枝状,胆囊皱缩; 图 7 I 型胆道闭锁,肝内胆管发育不良,胆囊皱缩; 图 8 I 型先天性胆管扩张症,肝内胆管发育良好,可见造影剂进入十二指肠

Fig. 3 A circle smooth clear - boundary and high tension cyst in hepatic portal; Fig. 4 A irregularly - shaped clear - boundary and low tension cyst in hepatic portal; Fig. 5 BA of Type I with cloudy intrahepatic duct; Fig. 6 BA of Type I with treelike intrahepatic duct and shrunken gallbladder; Fig. 7 BA of Type I with intrahepatic duct hypogenesis and shrunken gallbladder; Fig. 8 CBD of type I with normal intrahepatic duct and contrast into duodenum

### 五、手术预后

患儿术后住院 5 ~ 10 d,术后 2 d 开始进食。5 例先天性胆管扩张症患者恢复良好,复查至今生化指标、超声正常。4 例胆道闭锁患儿均黄疸减退,1 例患儿术后 2 个月内发作胆管炎 2 次,后未再次发作。术后 3 个月 3 例患儿肝功能、胆红素和超声基本恢复正常,1 例患儿术后黄疸减轻,但尚未完全褪黄。褪黄率 75%,胆管炎发生率 25%。

## 讨论

### 一、产前诊断的胆道闭锁特点

产前诊断发现肝门囊肿患儿大部分为先天性胆管扩张症,我们以前已做过研究。但我院近 3 年来收治的产前诊断的患儿中,经过术前检查,手术及术中胆道造影,4 例被证实为胆道闭锁。我们总结有如下特点<sup>[2-5]</sup>: ①未见胆囊或胆囊显示不清;5 例产前诊断的先天性胆管扩张症,产前超声可清晰的显示胆囊,而胆道闭锁 4 例未见胆囊或囊肿显示不甚清晰,考虑和胆道闭锁胆囊皱缩,发育不良有关。②产前发现囊肿的胆道闭锁患儿囊肿成规则的类圆形,边界清,边缘光滑,张力较高,而产前诊断的先天性胆管扩张症患者,由于并非完全梗阻,而且有管状结构与肝内肝外相通,大部分囊肿并非正圆形,也可

能形态不规则,且张力也相对较低。③产前肝门囊肿小且增大不明显:据我们现有经验,大部分产前诊断的先天性胆管扩张症,在产前囊肿随时间逐渐增大,产前最大直径 8.2 cm<sup>[6]</sup>。而胆道闭锁病例产前囊肿均无明显增大,产前最大直径 2.5 cm。④产前超声未发现胆囊也未发现囊肿的患儿,可能为Ⅲ型胆道闭锁。⑤胆道闭锁生后全部发生黄疸且时间早,进行性加重,肝功损害重:产前诊断的先天性胆管扩张症,生后多数病人无明显症状,少部分出现肝功损害及黄疸,但黄疸为波动性,时重时轻。⑥生后囊肿无明显增大:产前诊断的先天性胆管扩张症,生后囊肿可能逐渐增大,也可能变化不明显,但如出现黄疸和肝功损害,多伴有囊肿的快速增大<sup>[6]</sup>。本组 1 例生后 6 个月时囊肿直径达 18 cm。但胆道闭锁患儿生后囊肿无明显增大。⑦术中见肝内胆管发育不良:手术中胆道造影,先天性胆管扩张症患儿,可见胆总管远端梗阻,但造影剂可进入十二指肠,肝内胆管发育正常,有时可见肝内胆管扩张;囊肿型胆道闭锁患儿囊肿远端完全闭锁,造影剂不能进入十二指肠,可见肝内胆管发育不良。

## 二、产前诊断的胆道闭锁治疗原则

产前超声检查如果发现肝门部囊肿的胎儿,应定期接受超声检查,如果囊肿在孕期变化不明显,应怀疑囊肿型胆道闭锁。生后应密切观察,每 7 ~ 10 d 复查超声、生化、黄疸情况。如果肝功能损害,黄疸进行性加重而囊肿大小依然没有变化,可尽早进行腹腔镜胆道造影明确诊断。对于肝内胆管发育尚可的患儿,本院选用腹腔镜及单孔腹腔镜肝管空肠吻合术。此手术方法已广泛应用在囊肿型胆道闭锁的患儿<sup>[7,8]</sup>。其中不少 < 28 d 的新生儿接受此手术,患儿耐受好,术后恢复良好。对于肝内胆管发育不良,切开囊肿无较好胆汁流出的患儿,我们主张行肝门空肠吻合术,也能获得较好的胆汁引流和预后。对于产前超声未发现囊肿也未探及胆囊的患儿,生后也应密切观察,定期复查生化、超声。如果肝功能损害及黄疸进行性加重,超声提示胆囊皱缩无收缩也应尽早行腹腔镜手术造影明确诊断。

## 三、产前诊断的胆道闭锁预后

总体而言,囊肿型胆道闭锁的预后要好于Ⅲ型胆道闭锁<sup>[7,9]</sup>。而我院收治的产前诊断的囊肿型胆道闭锁患儿因产前诊断,产后定期复查,早期接受胆道造影明确诊断,接受手术早,患儿尚未产生不可逆

的肝硬化,而且肝内胆管发育明显好于Ⅲ型胆道闭锁,预后不仅较Ⅲ型胆道闭锁好,而且比产后才发现的囊肿型胆道闭锁也要好。但目前病例较少,而且随诊时间尚短,还需进一步观察明确预后。

## 四、胆道闭锁病因探讨

胆道闭锁的发病原因和致病机制尚不清楚,有病毒感染学说、免疫损伤学说、遗传病因学说和发育不良学说等多种学说,有些学说认为胆道闭锁为产前形成,而另一些学说认为胆道闭锁可能是出生后或围产期形成。本组病例全部为产前发现,产后证实的胆道闭锁,应为产前就已形成。对此我们应继续研究,是否产前诊断的胆道闭锁,与产后诊断的胆道闭锁,存在不同的机制、不同的病因。

## 参考文献

- 1 Nio M, Ohi R Biliary atresia[J]. *Semill Pediatr Surg*, 2000, 9:177-186.
- 2 Matsubara H, Oya N, Suzuki Y, et al. Hashimoto T Is it possible to differentiate between choledochal cyst and congenital biliary atresia (type I cyst) by antenatal ultrasonography[J]. *Fetal Diagn Ther*, 1997, 12:306-308.
- 3 Kim WS, Kim IO, Yeon KM, et al. Choledochal cyst with or without biliary atresia in neonates and young infants; US differentiation[J]. *Radiology*, 1998, 209: 465-469.
- 4 Tanaka N, Ueno T, Takama Y, et al. Diagnosis and management of biliary cystic malformations in neonates[J]. *J Pediatr Surg*, 2010, 45(11):2119-2123.
- 5 张一休,孟华,欧阳云淑. 产前超声诊断胎儿胆道囊性病变的价值[J]. *中华超声影像学杂志*, 2010(5):1004-1447.
- 6 李颀,李龙,刘树立,等. 产前诊断的先天性胆管扩张症手术时机探讨[J]. *中华小儿外科杂志*, 2011, 32(02): 89-93.
- 7 刘树立,李龙,王文雅,等. 经腹腔镜手术治疗 I、II 型胆道闭锁[J]. *中华小儿外科杂志*, 2008, 29(10):610-614.
- 8 Diao M, Li L, Cheng W. Initial experience of single-incision laparoscopic hepaticojejunostomy using conventional instruments for correctable biliary atresia[J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2012, 22(6):615-620.
- 9 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.