

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 invisceralized 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

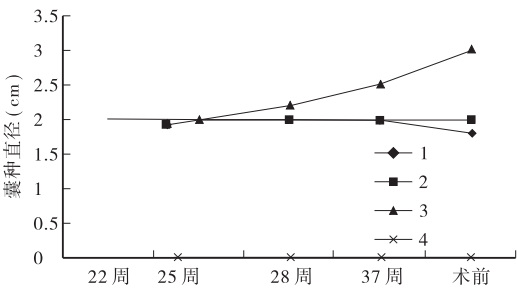


图 1 4 例胆道闭锁患儿术前囊肿直径变化情况
Fig. 1 Antenatal cystic diameter variation of BA

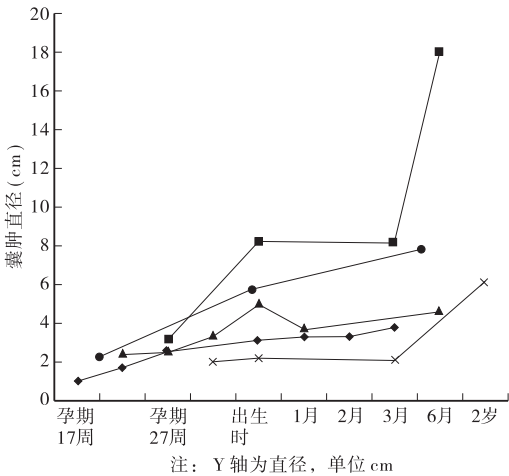


图 2 5 例先天性胆管扩张症患者囊肿变化情况
Fig. 2 Cystic diameter variation of CBD

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。

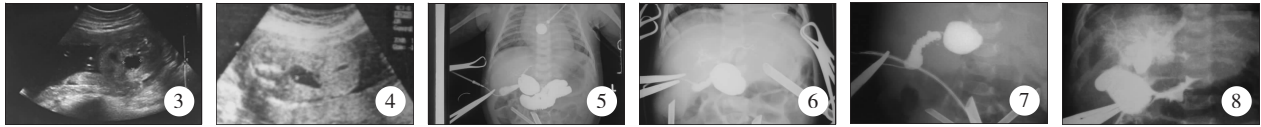


图 3 肝门部囊肿,囊肿规则类圆形,光滑,边界清,张力高; 图 4 肝门部囊肿,囊肿不规则,边界清,张力不高; 图 5 I 型胆道闭锁,肝内胆管云雾状; 图 6 I 型胆道闭锁,肝内胆管树枝状,胆囊皱缩; 图 7 I 型胆道闭锁,肝内胆管发育不良,胆囊皱缩; 图 8 I 型先天性胆管扩张症,肝内胆管发育良好,可见造影剂进入十二指肠

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^[2-5]: 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^[6]。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^[6]。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^[7,8]。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^[7,9]。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 hepaticojunostomy 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 hepaticojunostomy for biliary atresia with a hilar cyst[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(12): 2312-2315.