

梭形先天性胆管扩张症 35 例诊断分析



靳曙光 钟麟 向波 李福玉

【摘要】 目的 总结梭形先天性胆管扩张症的诊断特点,提高其诊断的准确性。**方法** 2011 年 1 月至 2013 年 10 月我们共收治梭形先天性胆管扩张症患儿 35 例,其中男性 8 例,女性 27 例,平均年龄 3.1(1~8)岁,术前常规行血常规、肝功能、腹部彩超及上腹部增强 CT 或磁共振等检查;术中行胆道造影检查,同时测定胆管内胆汁胰淀粉酶值。患儿均实施扩张胆管切除、胆肠吻合术。**结果** 患儿主要临床表现为反复腹痛及腹部不适(100%),其次为黄疸(25%);术前血清总胆红素、血白细胞计数及术中胆汁胰淀粉酶测定平均值分别为 (54.99 ± 83.90) mol/L、 $(8.39 \pm 2.74) \times 10^9/L$ 、 (28418.82 ± 41459.41) IU/L;术前腹部 CT 或磁共振检查及术中胆道造影均提示胆总管轻中度扩张,最大扩张直径平均为 (1.96 ± 0.55) cm;影像学检查发现胰胆合流异常 28 例(80%),包括胰胆合流共同管延长 [(10.28 ± 5.05) mm]、胰胆汇合角度增大 $(70.39^\circ \pm 10.61^\circ)$ 及共同管开口位置异常(8 例,占 22.9%)。**结论** 依据典型的临床表现及规范的辅助检查是确诊梭形先天性胆管扩张症的关键。

【关键词】 胆管扩张症;先天性;梭性;诊断;胰胆合流异常

Diagnosis characteristics of congenital fusiform bile duct dilatation-report of 35 cases. JIN Shu-guang, ZHONG Lin, XIANG Bo, et al. Department of Pediatric Surgery, West China Hospital, Sichuan University, 610041 Chengdu, China

【Abstract】 Objective To explore the diagnostic features of congenital fusiform bile duct dilatation, and to improve the diagnostic accuracy. **Methods** Thirty-five cases of fusiform bile duct dilatation were conducted in our hospital from January 2011 to October 2013. The patients (8 boys, 27 girls) had an average age of 3.1 years (1~8 years). Blood test, liver function, ultrasound, and imaging examination were checked before surgery; cholangiography examination was conducted intraoperatively, at the same time, the bile pancreatic amylase value was determined. All patients were given a dilative bile duct resection and biliary-enteric anastomosis. **Results** The main clinical manifestation of fusiform bile duct dilatation was repeatedly abdominal pain (100%) and jaundice (25%). The average value of serum total bilirubin, white blood cell count, and bile pancreatic amylase were 54.99 ± 83.90 (mol/L), $(8.39 \pm 2.74) \times 10^9/L$, and 28418.82 ± 41459.41 IU/L, respectively. Imaging and cholangiography examination showed mild to moderate common bile duct dilatation. The average value of maximum diameter of common bile duct was 1.96 ± 0.55 cm; Twenty-eight (80%) pancreaticobiliary maljunction (PBM) were found involving prolonged common duct (average of 10.28 ± 5.05 mm), increased angle of pancreatobiliary convergence (average of $70.39 \pm 10.61^\circ$), and abnormal openings of common duct (8 cases, 22.9%). **Conclusions** Accurate diagnosis of congenital fusiform bile duct dilatation is relying on typical clinical manifestation and specific auxiliary examination.

【Key words】 bile duct dilatation; congenital; fusiform; diagnosis; pancreaticobiliary maljunction

梭形先天性胆管扩张症的发病率近年来有明显增多趋势,因其胆管扩张程度轻,不易与胆管泥沙样结石、蛔虫残骸等引起的胆管扩张相鉴别,术前诊断困难,漏诊率及误诊率较高。梭形胆管扩张症的治疗方法与上述原因引起的胆管扩张有根本的不同,

如何准确诊断梭形先天性胆管扩张症具有重要的临床意义。现回顾性分析我们自 2011 年 1 月至 2013 年 10 月收治的 35 例梭形胆管扩张症患儿诊断经过,报道如下:

材料与方

性胆管扩张症患者 35 例,男性 8 例,女性 27 例,平均年龄 3.1(1~8)岁,术前常规行血常规、肝功能、腹部彩超及上腹部增强 CT 或磁共振影像学检查等;术中均行胆道造影检查,测定扩张胆管最大直径、共同管长度及胰胆汇合角度,同时测定胆管内胆汁胰淀粉酶值。对明确诊断为梭形胆管扩张的患儿均实施扩张胆管切除、胆肠吻合术。

结果

35 例患儿主要临床表现为反复腹痛及腹部不适(100%),病史长,自婴幼儿时期即出现;其次为黄疸(25%),程度较轻,伴有严重胆道感染者黄疸明显重,伴高热;术前血清总胆红素平均测定值为

(54.99 ± 83.90)mol/L,以直接胆红素为主;转氨酶轻度升高,其余肝功能指标无明显异常。血白细胞计数平均值为(8.39 ± 2.74) $\times 10^9$ /L。术中测定胆总管内胆汁胰淀粉酶平均值($28\,418.82 \pm 41\,459.41$)IU/L,显著升高。上腹部增强 CT 或磁共振检查(图 1)均提示胆总管轻中度扩张,胆总管壁轻度均匀增厚,肝内胆管无明显扩张,合并明显胆道感染者肝脏密度不均或信号不均,偶见合并胆管结石;术中胆道造影测定胆总管最大扩张直径平均为(1.96 ± 0.55)cm。应用上述影像学检查共发现胰胆合流异常 28 例(80%),包括胰胆合流共同管长度延长(10.28 ± 5.05)mm,见图 2,胰胆汇合角度增大($70.39^\circ \pm 10.61^\circ$,图 3)及共同管开口位置异常(8 例,占 22.9%,见图 4)。

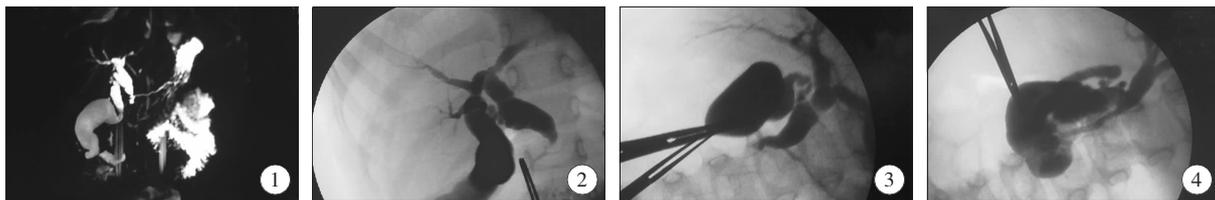


图 1 磁共振检查提示胰胆管合流异常; 图 2 术中胆道造影提示共同管延长; 图 3 术中胆道造影提示胰胆管汇合角度增大; 图 4 术中胆道造影提示共同管开口位置异常

讨论

先天性胆管扩张症的典型临床表现为腹痛、腹部包块、黄疸三联征。有文献报道绝大多数病人为胆管囊状扩张^[1]。近年来,随着医疗条件的改善及诊断技术的提高,梭形胆管扩张症病人的诊断比例明显增高。我们近 3 年来共收治先天性胆管扩张症 82 例,其中梭形胆管扩张 35 例,占 42.7%。梭形胆管扩张症由于胆管扩张不明显(本组最大扩张直径为 2.5 cm),腹部不能扪及包块,不易与胆道蛔虫残骸、泥沙样结石等引起的单纯胆管扩张相鉴别。但通过详细询问病史仍能提供重要诊断线索,梭形胆管扩张症患儿均有反复腹痛及腹部不适病史,病史长,多数可追溯到婴幼儿时期,症状可轻可重,重者可出现胆道感染及梗阻的症状,同时伴有血白细胞计数升高。而胆道蛔虫残骸或泥沙样结石患儿病史较短,腹部症状、胆道梗阻及感染较重。

梭形胆管扩张症的病因尚不完全清楚,目前认为胰胆合流异常(pancreaticobiliary maljunction, PBM)是其主要病因之一^[2,3]。胰胆管在十二指肠壁外汇合,由于合流部共同通道过长或 Oddi 括约肌解剖结构异常致各层失去各自的括约功能,胰液向

胆管内反流,其内的胰蛋白酶、弹力纤维酶和胶原酶等破坏胆管管壁,使其薄弱而发生扩张;胆汁也可逆流入胰管,导致胰酶激活,发生胰腺炎^[4]。本组病例也证实了这点,梭形胆管扩张症患儿胆管内胆汁胰淀粉酶值显著升高,提示存在胰液反流,同时也间接提供了可能合并胰胆管合流异常的证据,因而需进一步检查诊断,避免漏诊。

影像学检查是诊断梭形胆管扩张症最重要的手段。除了能够显示扩张胆管以外,还可以提供一些特殊的影像学表现。梭形胆管扩张通常合并共同管开口向远端异位及共同管延长,这是由于共同管 Vater 壶腹的开口代表胚胎早期肝憩室的发生部位,胚胎时期肝憩室向远端异位导致胆总管和共同管拉长^[5]。同时,先天性胆管扩张症还常合并胰腺发育异常,腹胰、背胰距离增大,影响其融合和发育,从而导致胰腺分离和胰胆汇合角度增大^[5]。这些影像学特点是诊断梭形胆管扩张的重要直接依据,如再结合典型的病史特点,胰酶升高等实验室检查,可基本明确诊断。本组梭形胆管扩张症患儿多存在影像学特殊表现,共同管平均长度及胰胆汇合角度平均值均大于普通人群参考值^[5]。部分患儿还出现典型的十二指肠壁外胆总管与主胰管汇合及共同管开口位置异常。

目前诊断梭形先天性胆管扩张症的主要方法包括超声、腹部 CT、磁共振、ERCP 及胆道造影等检查,但各种检查方法均有一定局限性^[6];因而梭形胆管扩张症的诊断应联合应用多种检查手段。根据文献资料及我们的经验,磁共振胰胆管成像(MRCP)和术中胆道造影是明确诊断梭形胆管扩张症的重要方法,能够完整显示胆胰解剖结构。MRCP 图像还可 360° 旋转,有其他诊断方法无法比拟的优越性^[7,8]。本组 12 例应用 MRCP 发现胰胆管合流异常 8 例(66.7%),但缺点是磁共振检查时间较长,年龄太小的患儿通常不能配合,或胰管太细或水肿时很难清晰显示胆胰管的结构关系。

术中胆道造影是将造影剂直接注入胆囊或胆管内,显示整个肝内、外胆管,了解病变的性质和范围,对诊断很有帮助^[9]。本组均进行了术中胆道造影,发现胰胆管合流异常 26 例(74.2%),诊断准确率较高。因术中胆道造影为顺行造影,如果 Oddi 括约肌松弛或胰管开口水肿、狭窄等,造影剂很快排入十二指肠,胰管有时显示不清。所以我们对造影方法进行了改进,如增加了注射压力或增大了十二指肠乳头远端阻力后,造影效果有所改善。

总之,准确诊断梭形先天性胆管扩张症应详细询问病史,联合应用必要的检查方法,采用规范的诊断流程,并仔细分析相关测定值,才能尽可能避免漏诊和误诊。

(上接第 312 页)

肌梗塞,肺气肿,过度肥胖与消瘦为相对禁忌症。⑥严重出血倾向或凝血功能障碍者。⑦极度不配合者。

随着人们对腹腔镜技术的了解,腹腔镜阑尾切除术的优势更加明显,值得临床推广。

参 考 文 献

- 1 戴显伟. 特殊类型阑尾炎[J]. 外科学, 2005, 6: 496-497.
- 2 朱振伟, 孙庆林. 经脐单部位腹腔镜治疗小儿阑尾炎 38 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(6): 489-491.
- 3 Andersson RE, Hugander A, Thuli AJG. Diagnostic accuracy and perforation rate in appendicitis: association with age and sex of the patient and with appendectomy rate[J]. Eur Surg, 1992, 158: 37-41.
- 4 Hussain MI, AL - Akeely MH, Alam MK, et al. Management of appendiceal abscess. A 10 - year experience in Central Saudi Arabia[J]. Saudi Med J, 2012, 33(7): 745-749.
- 5 Riddell JS, et al. Scott Med Surg J, 1990, 6(2): 214-222.

参 考 文 献

- 1 李正, 王慧贞, 吉士俊. 实用小儿外科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001: 306-310.
- 2 Babbit DP. Congenital choledochal cyst: new etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb[J]. Ann Radiol, 1969, 12(3): 231-241.
- 3 Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract[J]. Ann Surg, 1992, 215(1): 27-30.
- 4 Jkada A, Nokamuta T, Higaki J, et al. Congenital dilatation of the bile duct in 100 instances and its relationship with anomalous junction[J]. Surg Gynecol Obstet, 1990, 171(4): 291-298.
- 5 邢茂青, 李龙, 张金哲, 等. 先天性胆总管囊肿胰胆合流共同管开口位置及其相关因素的分析研究[J]. 中华肝胆外科杂志[J], 2003, 9(7): 396-398.
- 6 钟征翔, 孙建良, 赵凤庆, 等. 十二指肠镜下检查及治疗小儿胆道疾病的体会——(附 6 例及报告)[J]. 临床小儿外科杂志, 2003, 2(5): 364-365.
- 7 吴晓鸣, 王玉婷, 曾飞雁. 先天性胆管扩张症的 MRCP 诊断及意义[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2004, 2(4): 28-30.
- 8 谢筱筱, 秦乐, 陈伟, 等. MRCP 在小儿先天性胆总管囊肿术前诊断的临床价值[J]. 医学影像学杂志, 2012, 22(9): 1480-1482.
- 9 李素林, 李振东, 时保军, 等. 术中造影在先天性胆总管囊肿根治切除术中的应用价值[J]. 中华普通外科杂志, 2004, 19(3): 145-147.
- 6 马立东, 李春雷. 腹腔镜一期手术治疗小儿阑尾周围脓肿[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(3): 191-193.
- 7 王有利, 刘凡, 叶颖江. 腹腔镜阑尾切除术在急性和慢性阑尾炎中应用疗效的比较[J]. 中华普通外科杂志, 2013, 28(2): 93-95.
- 8 Peter SD, Adibe OO, Iqbal CW, et al. Irrigation versus suction alone during laparoscopic appendectomy for perforated appendicitis: a prospective randomized trial[J]. Ann Surg, 2012, 256(4): 581-585.
- 9 马立东, 李春雷, 周福金. 腹腔镜一期手术治疗小儿阑尾周围脓肿[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(3): 191-193.
- 10 Panzera F, Ghisio S, Grosso A, et al. Laparoscopic appendectomy, Retrospective analysis of our experience compared with the literature[J]. Minerva Chir, 2000, 55(9): 577-580.
- 11 Anaesthesia, Minimally Invasive Surgery and pregnancy[J]. Best Pract Res Clin Anaesthesiol, May, 2002, 16(1): 131-143.
- 12 王怀迅, 陈友康. 急性阑尾炎术后腹腔感染 23 例分析[J], 中国综合临床, 2003, 19(8): 737.