

# 胆道闭锁的早期诊断及误诊原因分析



蒋 宏 刘钧澄

临床上胆道闭锁和婴儿肝炎综合征的早期鉴别诊断有难度。其原因是二者临床表现相似,肝功能各项指标相互重叠,缺乏特异性,无有确诊意义的检查手段。而胆道闭锁需要短期内做出鉴别诊断,在出生后 60 d 左右进行葛西手术,120 d 后手术,肝脏病变严重,将失去了葛西手术的意义。而婴儿肝炎多数不需要手术。目前胆道闭锁和婴儿肝炎进行鉴别诊断的方法有多种,检查方法也很多,但无一种方法有特异性和可靠,不同检查方法各有优缺点。

## 一、诊断与鉴别诊断方法

### (一) B 超检查

这是目前最常用的检查方法。B 超对于肝外部分闭锁的胆道闭锁(可吻合型)有帮助。但对于不可吻合型胆道完全闭锁与婴儿肝炎的鉴别诊断非常困难,特别是对年龄较小者更困难。多数情况下胆道闭锁的 B 超检查是“未见胆囊、胆囊发育不良、胆囊空瘪”,这是胆道闭锁患儿的特殊表现<sup>[1]</sup>。故掌握胆道闭锁的 B 超检查特征对诊断很有帮助。当然也可观察进食前后胆囊的收缩率。据报道进食后胆囊缩小 50%,可排除胆道闭锁<sup>[2]</sup>。绝大多数胆道闭锁肝内胆管终止于肝门部,而肝门部则以一略呈三角形条索状高回声的纤维块替代,内有许多微细胆管。

B 超检查的优点在于价格低廉,无创伤,可重复进行,可用于胆道闭锁的初筛。无论是临床医生还是 B 超医生,都要重视胆道闭锁患儿胆囊的表现,特别是临床医生对“未见胆囊”、“胆囊发育不良”、“胆囊空瘪”的 B 超结果应予以重视。B 超观察肝门纤维块,准确率高,能较早做出正确诊断,其缺点是对年龄较小,如出生 1 个月内患儿,或极个别患儿由于纤维块明显小于大多数患儿,B 超检查时可能难以见到纤维块,难以做出诊断。有些 B 超医生或临床医生往往按照成人肝外胆道梗阻后,肝内胆管会出现扩张这一表现,会认为此类患儿肝内胆管扩张,

希望依此表现而做出诊断。但实际上由于胆道闭锁的肝内胆管发育不良,很少会出现肝内胆管扩张这一现象,如果单凭此表现而做诊断,往往会出现误诊。胆道闭锁患儿肝外胆道病理类型的特殊性也会影响检查结果,有些患儿胆囊、胆总管与十二指肠相通,此类患儿 B 超检查可见胆总管,若仅凭有胆总管存在便排除胆道闭锁,往往亦会出现误诊<sup>[3]</sup>。

### (二) 放射性核素肝胆显像

静脉注射 99 mTC 标志乙酰替苯胺亚氮二醋酸(IDA)类化合物,从血液中摄取,分泌入毛细胆管,最后经胆道系统进入肠道。正常情况下注射化合物 10 min 后,肝外胆管和肠道相继显影。出现胆道阻塞时,可经肾异途径排出。婴儿患肝炎时,心、肾影较浓,且消退较迟,而肠道显影较晚。当梗阻较重时亦会表现为肠道 24 h 仍不显影,此时可误诊为胆道闭锁。胆道闭锁患儿由于显像剂不能经胆道系统排至肠内,肠道 24 h 不显影。99mTC-EHIDA 肝胆显像是一种无创、安全、有效的检查方法,对于先天性胆道闭锁的诊断有较高临床价值,对鉴别胆道闭锁和婴儿肝炎意义重大。为减少婴儿肝炎误诊,应于检查前口服苯巴比妥钠,剂量为每天 5 mg/kg,用药 5 d 以上<sup>[4,5]</sup>。若能静脉输入皮质激素,增加胆汁排出和减轻胆道水肿则效果更好。该检查在患儿年龄 30 d 前,效果较好。当患儿出现持续陶土色或淡黄色大便时,多提示胆道出现阻塞。放射性核素肝胆显像检查易误诊为胆道闭锁。

肝胆核素检查误诊的原因可能是患儿在检查过程中排尿,因尿布与衣服污染而误认为肠道有放射物。也有患儿在检查中输液,同位素在体内分解水化,经泌尿系统排出,并聚集周围血液,使其存在放射物,表现为腹部有分散放射物存在,而认为胆道没有阻塞。近年来国内有些单位使用的 MIBI,是 99 m TC-IDA 类化合物的替代物,虽然使用说明上称此物与 99 m TC-IDA 类化合物相似,但临床发现胆道闭锁患儿仍会出现腹部有放射性物质,易误认为有放射性物质经肠道排出,而造成误诊。

### (三) MRI 检查

MRCP 能清楚显示胆道解剖、胰胆管合流异常。

正常新生儿和肝炎患儿 MRI 检查可见包括胆囊、胆囊管、总胆管、总肝管、左右肝管及肝内二级肝管的胆道。胆道闭锁患儿仅能显示胆囊,同时可见门静脉周围纤维性增厚,据此可做出诊断。据报道 MRI 诊断胆道闭锁准确率达 98%,灵敏度 100%,特异性达 96%,是一种可靠的非损伤性诊断方法<sup>[6]</sup>。

#### (四) 十二指肠引流液检查

根据胆道闭锁患儿胆汁不能流入消化道,十二指肠液中没有胆红素,可对十二指肠液进行测定。收集十二指肠液进行胆红素和  $\gamma$ -谷氨酰转肽酶测定,对胆道闭锁和婴儿肝炎综合征进行鉴别诊断。收集十二指肠液,定量测定标本中总胆红素值和  $\gamma$ -谷氨酰转肽酶。胆道闭锁患儿十二指肠液中胆红素  $< 8.5 \text{ mmol/L}$ ,  $\gamma$ -谷氨酰转肽酶活性缺如或微量 ( $< 5 \text{ IU/L}$ )。婴儿肝炎综合征患儿十二指肠液中胆红素  $\geq 8.5 \text{ mmol/L}$ ,胆汁中  $\gamma$ -谷氨酰转肽酶活性  $\geq 20 \text{ IU/L}$ <sup>[7]</sup>。

#### (五) ERCP 检查

在纤维十二指肠镜直视下通过十二指肠乳头将导管插入胆管和(或)胰管内进行造影。ERCP(内镜逆行胰胆管造影)用于阻塞性黄疸的鉴别诊断,既可收集十二指肠液进行检查,也可通过造影显示胆道系统和胰腺导管的解剖及病变。胆管不显影或仅部分显影则考虑为胆道闭锁<sup>[8,9]</sup>。必要时予进一步检查。

#### (六) 腹腔镜检查

近年来采用腹腔镜进行阻塞性黄疸的鉴别诊断。在腹腔镜下观察肝脏有无淤胆,以及肝外胆道情况,如胆道闭锁,胆囊塌陷或萎缩、空瘪;胆管及左右肝管显示不清、肝门区空虚等。腹腔镜下还可行胆道造影,并可肝活检术。腹腔镜下游离胆囊后,提出胆囊于腹壁外,穿刺胆囊,观察回抽液的颜色,如为黄色液体或抽出黄色丝状物,可判断出肝内胆汁通过左右肝管、肝总管、胆囊管进入胆囊,此时再行经胆囊胆道造影,见造影剂进入十二指肠,则排除胆道闭锁。如穿刺胆囊抽不到黄色液体或黄色丝状物,多提示肝总管以上胆管不通,再经造影剂可证实胆道不通,则可诊断胆道闭锁。腹腔镜下胆道造影创伤小,可直接观察到肝脏的情况、肝外胆管和胆囊,直接判断是否胆道闭锁,并接着行葛西手术。腹腔镜检查还需注意特殊类型的胆道闭锁,即胆囊、胆囊管、胆总管与十二指肠相通,但肝总管、左右肝管闭锁。因此,穿刺胆囊后首先要抽到黄色液体或者黄色丝状物,或者胆道造影时见造影剂通向十二指

肠,并与肝总管及左右肝管相通。

#### (七) 其他辅助检查

如血清学检查测定胆红素、转氨酶,可对遗传性代谢性疾病和  $\alpha_1$ -抗胰蛋白酶缺乏症等进行鉴别诊断。也可进行肝活检对婴儿肝炎和胆道闭锁进行鉴别诊断。血清学检查,特别是胆红素测定,对胆道闭锁的鉴别诊断有重要意义。患儿来诊时,直接胆红素与总胆红素的比值,有重要价值,二者之比一般为 0.7,即胆道闭锁以直接胆红素升高为主,常是间接胆红素的 2~3 倍。也有部分患儿出生后马上出现黄疸,胆红素升高,但以间接胆红素升高为主,特别是在出生后 1 个月内。随着年龄不断增大,间接胆红素渐下降,而直接胆红素不断升高,约出生后 25 d 左右,直接胆红素开始高于间接胆红素,此后直接胆红素越来越高,而间接胆红素基本稳定在一定范围内。因此,如果患儿在出生后 1 个月内就诊,要充分考虑到这一特点。

#### (八) 临床表现对鉴别诊断的帮助

如上所述,早期诊断方法众多,但目前检查方法无一可靠。胆道闭锁患儿以 60 d 内手术疗效较好,但恰恰是 60 d 内,鉴别诊断困难,且年龄越小,诊断越困难。因此,医生应结合临床,对检查结果进行综合分析,进而鉴别。

临床表现对鉴别诊断的帮助:胆道闭锁出现黄疸时间早,多数患儿在生后 3~5 d 出现,黄疸程度深于生理性黄疸,虽经治疗后黄疸有所减轻,但无完全消退,肝脏硬度明显硬于肝炎患儿,较早排浅黄色或白陶土色大便,多数患儿在排完胎粪后,大便颜色开始变淡,患儿多合并腹股沟斜疝、鞘膜积液和脐疝。而婴儿肝炎大便颜色时淡时深,白陶土色大便多为一过性。

临床医生应仔细询问患儿发病过程、大便颜色改变过程和时间。对大便颜色的判断,各人标准往往不一致;患儿大便颜色受多种因素影响,如母乳喂养与人工喂养颜色不同,食物和药物也会影响大便颜色。最好设立一个比色表,比色主要由黄色、绿色、灰色和白色组成,交给患儿家长根据此表评分,目前台湾及国内有些医疗单位使用大便比色卡。

#### 二、误诊原因分析

手术年龄是影响胆道闭锁疗效的重要一环,但能在 60 d 之前得到确诊和手术的患儿比例仍不高。据统计,年龄小于 60 d 获手术治疗的患儿不到 1/3,约 1/5 的患儿在 90 d 后才得以手术,分析其原因,误诊是重要的一个方面,现就误诊原因分析如下。

### （一）临床表现不典型

本病早期临床表现不典型,常在 60 d 以后临床表现才明显,此时肝脏质地多偏硬。其次,家长对胆道闭锁的危害缺乏认识,对患儿能否承受手术有顾虑。此外,首次接诊医生或基层医生对胆道闭锁的认识不够,没有及时考虑本病的可能,按婴儿肝炎治疗,而拖延了诊治时间<sup>[10]</sup>。

### （二）诊断方法受到多种因素影响

目前诊断胆道闭锁的方法很多,其可靠性仍受到多种因素的影响<sup>[11]</sup>。仪器性能、操作经验、疾病类型,均可影响 B 超诊断本病的正确率。虽然 B 超观察肝门纤维块有较高的确诊率,但仍有较多医院的 B 超医生没有掌握这一检查方法,一部分 B 超医生在诊断时把注意力放在有无肝内胆管扩张上。因胆道闭锁患儿多有独立但发育不良的胆囊,因此空腹检查时,胆囊未见显示或发育不良多提示胆道闭锁。

### （三）胆道闭锁肝外胆道病理类型的特殊性影响检查结果

有些患儿胆囊、胆总管与十二指肠相通,B 超检查可见胆总管,若仅凭胆总管存在便排除胆道闭锁,易出现误诊。通常 B 超观察肝门纤维块,需要检查医生耐心细致,有时需二次甚至多次检查方能确诊,其原因与检查医生经验以及患儿年龄小,肝门纤维块较小,B 超不易观察有关。另外,极个别患儿没有肝门纤维块,也使 B 超诊断不准确。

### （四）肝胆核素检查可通过观察肠道有无放射性物确诊胆道闭锁

肝胆核素检查可观察肠道有无放射性物确诊胆道闭锁,但婴儿肝炎综合征胆道阻塞程度重时,肠道可不出现放射性物。当患儿年龄小于 1 个月,血胆红素升高不明显时,采用肝胆核素检查可排除是否胆道闭锁。而年龄超过 1 个月时,B 超检查观察肝门纤维块较肝胆核素检查准确。

总之,胆道闭锁的诊断与鉴别诊断方法有多种,但无一不是绝对可靠的,各方法各有利弊,医生应综合各项检查的特点与检查熟练程度等,结合临床表现

作出正确诊断。

### 参 考 文 献

- 1 Kanegawa Kimio, Akasaka Y, Kitamura E, et al. Sonographic Diagnosis of Biliary Atresia in Pediatric Patients Using the “Triangular Cord” Sign Versus Gallbladder Length and Contraction[J]. AJR, 2003, 181:1387-1390.
- 2 郑毓珊, 张鲁东, 周琪, 等. B 超检测在胆道闭锁和新生儿肝炎鉴别诊断中的应用[J]. 中华小儿外科杂志, 1991, 12:357-358.
- 3 Kim S, Kim M, Lee M, et al. Ultrasonographic Findings of Type IIIa Biliary Atresia[J]. Ultrasonography, 2014, 33:267-274.
- 4 Kwatra Neha, Shalaby-Rana E, Narayanan S, et al. Phenobarbital - enhanced hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of biliary atresia: two decades of experience at a tertiary center[J]. Pediatr Radiol, 2013, 43:1365-1375.
- 5 Kianifar HR, Tehraniar, S Shojaei P, et al. Accuracy of hepatobiliary scintigraphy for differentiation of neonatal hepatitis from biliary atresia: systematic review and meta - analysis of the literature [J]. Pediatr Radiol, 2013, 43: 905 - 919.
- 6 Han SJ, Kim MJ, Han A, et al. Magnetic resonance cholangiography for the diagnosis of biliary atresia [J]. J Pediatr Surg, 2002, 37:599-604.
- 7 黄志华, 董永绥. 动态持续十二指肠液检查对婴儿肝炎综合征与先天性胆道闭锁的鉴别诊断价值探讨[J]. 中国实用儿科杂志, 2002, 17:353-355.
- 8 Ohnuma N, Takahashi T, Tanabe M, et al. The role of ERCP in biliary atresia. Gastrointest Endosc [J]. 1997, 45: 365 - 370.
- 9 Linuma Y, Narisawa R, Lwafuchim, et al. The role endoscopic retrograde cholangiopancreatography in infants with cholestasis [J]. J Pediatr Surg, 2000, 35:545-549.
- 10 董淳强, 杨体泉, 董昆. 胆道闭锁术后早期胆管炎风险因素分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2013, (05):348-353.
- 11 郑珊. 胆道闭锁的规范化诊断和治疗进展 [J]. 临床小儿外科杂志, 2012, 11(4):241-243.

## 更 正

本刊 2014 年 12 月第 13 卷第 6 期《儿童包皮环切术后并发阴茎头包涵性囊肿 1 例》一文通讯作者应为: 文建国, E-mail: jgwen@zzu.edu.cn. 基金项目: 国家自然科学基金(项目号: 81370869)