

• 病例报告 •

胆道闭锁伴内脏转位多脾畸形 2 例

钟志海¹ Roshan Ara Ghoorun² 刘钧澄¹



病历一、男婴,50 d。G1P1,足月剖腹产,出生体重 3.1 kg。出生 3 d 皮肤巩膜出现黄疸,当地治疗后黄疸无消退,并逐渐加深,生后二十多天排浅黄色间白陶土色大便。超声检查考虑为胆道闭锁、内脏倒位。胸部 X 线右位心。入院体查心界呈左右倒位,边界无扩大。肝剑下 3 cm,左锁骨中线肋缘下 2.5 cm。脾肋下 2 cm。

出生 52 d 时行葛西手术,术中探查,内脏倒置,脾脏位于右上腹,约 5.5 cm (3.5 cm,并呈多个分叶(图 1A、1B、2)。胃、十二指肠、胰腺与正常位置相反,回盲部位于左上腹,乙状结肠位于右中下腹。肝脏大部分位于左上腹,但仍以相当于右侧叶部分明显增大,肝轻度郁胆,边缘尚锐利,无结节。胆囊呈条索状,穿刺未抽到胆汁,仅有少许无色液体,注入生理盐水无法进入,仅胆囊鼓起。无肝外胆管。门静脉左支与肝韧带相连,且位置较表浅。十二指肠前门静脉(图 3)。肝动脉位于门静脉前右侧。肝门纤维块不明显,约 0.8 cm × 0.6 cm。诊断为肝门部胆道闭锁、内脏倒置,行肝门空肠吻合术。术后第 5 天排浅黄色大便,术后 2 周黄疸无明显消退。手术后 2 周出院继续护肝、利胆治疗。出院后皮肤巩膜仍黄疸,排浅黄色大便。定期复查。分别在术后 1 个月、2 个月、3 个月回院复查。出院后 1 个月黄疸减轻,术后 2 个月,黄疸又重新加重。术后 100 d 左右,因腹胀,腹水,阴囊明显肿胀,再次住院,1 d 后家人放弃治疗,自动出院。术后 4 个月因肝功能衰竭而死亡。

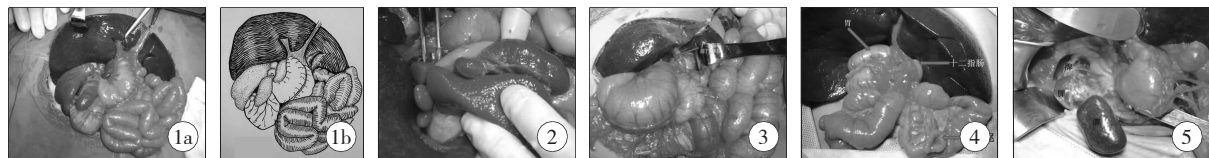


图 1A 脾脏位于右上腹; 图 1B 示意图; 图 2 多个脾脏; 图 3 蓝箭头示十二指肠前门静脉; 图 4 腹部内脏全倒置; 图 5 脾脏位于右上腹,呈分叶状。

闭锁:Ⅲ型。行开腹肝门纤维块切除、胆囊切除、肝门空肠襻式吻合、肝活检术,纤维块大小约 1.8 cm × 0.4 cm,剪除后测量大小约 2.0 cm × 0.7 cm。手术顺利。

术后带气管插管转入 PICU,予心电监护、呼吸机辅助呼吸,敏感代头孢抗生素抗感染、体液复苏、静脉营养、纠正电解质紊乱等治疗。但患儿病情一直不稳定,术后第 10 天腹部伤口裂开,给予扩创缝合。第 11 天拔除气管插管,恢复自主呼吸。转普通病房。但 5 d 后又因呼吸困难,体温高,考虑肺炎。再次入 PICU 治疗。术后 1 个月一直排浅黄色大便,皮肤巩膜黄染无减轻,呼吸困难及高热,于术后 1 个月自动

表 1 患儿手术前后胆红素情况 (mmol/L)

项目	术前	术后 1 周	术后 2 周	术后 1 个月	术后 2 个月	术后 3 个月
总胆红素	157	150.8	166	105.9	130.7	282
直接胆红素	125.5	126.7	133.1	90.7	104.1	222.8
间接胆红素	31.5	24.1	32.9	15.6	26.6	59.2
总胆汁酸	112.3	152.2	154.1	197.8	207.2	264

病历二、男婴,70 d。G2P2,足月顺产、出生体重 2.5 kg。出生当天立即排墨绿色黑便,后排黄色大便。出生当天患儿鼻子,眼角、脸颊处轻度黄染,以后皮肤巩膜黄染越来越明显,大便从出生后半月起发生改变,从浅黄色至白陶色。在当地诊治,黄疸无消退,反而加重。考虑有胆道畸形,并发现内脏反位。出生 64 d 时本院彩超检查提示:胆囊未探及,可见肝门部纤维索,脾脏形态异常,考虑胆道闭锁多脾畸形可能,伴内脏倒置。入院时体查:全身皮肤重度黄染,巩膜中度黄染。腹部稍胀,浅表静脉无怒张。腹软,肝于左侧肋下 4 cm 可触及,质地韧,脾于右侧肋下 2 cm 可触及,质中。诊断:胆道闭锁,多脾综合征,内脏反位,右位心。

出生 73 d 时行葛西手术。术中见腹腔内脏全部倒置(呈镜像),肝脏位于左上腹部,脾脏位于右上腹部,且多脾畸形,门静脉位置异常,位于十二指肠前(图 4、5)。胆囊呈条索状,肝外未见胆道结构,肝脏淤胆明显。术中诊断为胆道

出院,出院后 23 d 死亡。

讨论 胆道闭锁合并偏侧性异常,如腹部内脏位置异常(左右位置相反)、多脾或无脾、肠旋转不良、腹部血管异常、各种心肺异常,称为胆道闭锁多脾综合征(BASM)。自从 1929 年 Helwigs 报道 1 例胆道闭锁合并多脾以后,发现越来越多的胆道闭锁合并其它畸形。胆道闭锁合并异常约占 3%~20%,而 Davenport 等^[1]报道了单中心 28 年 548 例胆道闭锁患儿中,有 56 例是多脾综合征,占 10.2%。也有作者报道胆道闭锁中 25% 存在各种各样的畸形,而这些畸形中 10%~50% 与脾相关^[2]。Wells 和 Davenport 等建议用 BASM 综合征来区分其它病因引起的胆道闭锁,前者是胆道闭锁各类型中预后最差的一种,病因不同于其它类型,发病早,合并其它畸形多,手术难度大,疗效差,甚至肝移植的难度也大^[3,4]。Davenport 等认为无脾的胆道闭锁与多脾的预后相同,比典型

胆道闭锁患儿预后要差得多,提出用 BASM 来包括各种类型的脾脏发育异常^[5]。

本组两例均表现为多脾、内脏位置异常(左右位置相反)、肠旋转不良、腹部血管异常(十二指肠前静脉)、各种心肺异常。比起单纯有副脾、或仅是肠旋转不良的患儿,畸形要多得多,预后也差。这两例同为男性,并有一特点,患儿出生后短时间就表现出皮肤巩膜黄染,且从来没有完全消退,而大便颜色在出生后二十多天就有改变,这比一般胆道闭锁患儿出现大便颜色改变明显要早,黄疸从没有消退。提示患儿出生时就已经有胆道阻塞。

本组两例不但发病时间早,愈后也不好,1 例术后两周胆红素并没有下降,术后仅 1 个月复查时,总胆红素和直接胆红素下降,术后 2 个月和 3 个月复查时,在没有发生胆管炎情况下,血胆红素反而上升。特别是术后 3 个月时胆红素明显上升。在术后 100 d 左右就有明显的肝功能失代偿,并在术后不到 4 个月就死亡。这比没有合并多脾综合征的患儿出现肝功能失代偿的时间明显要早,且因肝衰竭而死亡的时间也要早于其他患儿。而另 1 例术后就表现为患儿对手术和麻醉后反应很差。并一直没有排出含出胆汁的大便。与之相反,Davenport 等的文章中多脾综合征患儿的肝脏纤维化程度与没有多脾综合征的胆道闭锁患儿相比并没有差别。多脾综合征患儿的自体肝 5 年和 10 年存活率分别为 46% 和 32%。由于病例较少,且这 2 例预后均不好,需进一步收集病例,进行研究,方能更好了解此病的特点。

参考文献

- 1 Davenport M, Tizzard S, Underhill J, et al, The biliary atresia splenic malformation syndrome: A 28-year single center retrospective study [J]. The Journal of Pediatrics September, 2006, 149:393-399.
- 2 Mirza B, Iqbal S, Sheikh A. Biliary atresia associated with polysplenia syndrome, situs inversus abdominus, and reverse rotation of intestine APSP[J]. J Case Rep, 2012, 3:14.
- 3 Deveci MS, Deveci GZ. Biliary Atresia Splenic Malformation Syndrome—Is It a Result of Embryonically Midline Rotational Defects? A Case Report[J]. Pediatric Surg, 2000, 35(9): 1377-1380.
- 4 Sen-Oran E, Yankol Y, Tuzun B, et al. Cadaveric liver transplantation in biliary atresia splenic malformation syndrome with the absence of retrohepatic inferior vena cava, preduodenal portal vein, and intestinal malrotation; A case report [J]. Transplantation Proceedings, 2008, 40:313-315.
- 5 Guttman OR, Roberts EA, Schreiber RA, et al. Biliary atresia with associated structural malformation in Canadian infants [J]. Liver Int, 2011, 31(10): 185-193.

(收稿日期: 2015-12-18)

(上接第 93 页)

- Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38:1563-1568.
- 18 Tanaka T, Okazaki T, Fukatsu Y, et al. Surgical intervention for congenital diaphragmatic hernia: open versus thoracoscopic surgery[J]. Pediatr Surg Int, 2013, 29:1183-1186.
 - 19 Huang JS, Lau CT, Wong WY, et al. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: two centres' experience with 60 patients[J]. Pediatr Surg Int, 2015, 31:191-195.
 - 20 Becmeur F, Jamali RR, Moog R, et al. Thoracoscopic treatment for delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia in the infant. A report of three cases[J]. Surg Endosc, 2001, 15:1163-1166.
 - 21 Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, et al. Hypercapnia and

acidosis during open and thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia: results of a pilot randomized controlled trial[J]. Ann Surg, 2013, 258: 895-900.

- 22 Bliss D, Matar M, Krishnaswami S. Should intraoperative hypercapnea or hypercarbia raise concern in neonates undergoing thoracoscopic repair of diaphragmatic hernia of Bochdalek? [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2009, 19:S55-58.
- 23 Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, et al. Decreased cerebral oxygen saturation during thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia in infants[J]. J Pediatr Surg, 2011, 46:47-51.

(收稿日期: 2015-08-18)