

## ·专题·胆总管囊肿·

## 腹腔镜手术治疗胆总管囊肿罕见类型的安全性分析

陆文君 李昭铸 徐 波 崔清波 杨书龙 李 洲

**【摘要】** 胆总管囊肿是小儿外科常见的先天性胆道系统疾病,亚洲国家发病率相对较高,随着腹腔镜技术的发展,小儿外科医生对于胆总管囊肿疾病和病理解剖的认识也更加深刻。Todani 分型中,I 型临床上最常见,治疗方法也最成熟。但临床上部分胆总管囊肿的分型较为罕见,对罕见类型的认识不足可能会引起此类患儿出现一系列并发症。本文旨在针对罕见类型胆总管囊肿的病变特点和手术注意事项进行总结,以提高手术的安全性。

**【关键词】** 腹腔镜;胆总管

**【中图分类号】** R726 R616.5 R575.7

**Identifying and treating rare types of choledochal cysts and improving the safety of laparoscopy.** Lu Wenjun, Li Zhaozhu, Xu Bo, Cui Qingbo, Yang Shulong, Li Zhou. Department of Pediatric Surgery, Second Affiliated Hospital of Harbin Medical University (Harbin, Heilongjiang Province). Corresponding author: Li Zhaozhu, Email: zhaozhu247@163.com

**【Abstract】** With a high incidence in Asian countries, choledochal cyst is a common congenital biliary system disease in pediatric surgery. With the development of laparoscopic technology, pediatric surgeons have gained a deeper understanding of common bile duct cyst diseases and pathological anatomy. Type I in Todani classification is the most common one in clinic practice and its treatments are the most mature. Insufficient knowledge of rare types may cause complications. The characteristics of lesions and intraoperative cautions were summarized for improving the safety of operation.

**【Key words】** Laparoscopes; Cystic Duct

胆总管囊肿是儿童常见的胆道畸形,亦称胆管扩张症。1723 年 Vater 首次描述了胆总管扩张的病变特征,1852 年 Douglas 报告了第 1 例胆总管扩张患者。主要临床表现包括腹痛、腹部包块和黄疸。亚洲人群发病率明显高于其他人群,女性发病率总体高于男性(男女比例约为 1:4)。由于囊肿壁反复受到胆管炎症的刺激,有发生癌变的风险,所以不论是开腹手术还是腹腔镜手术,胆总管囊肿切除、胆道重建手术都是本病治疗的标准方案<sup>[1-4]</sup>。

近年来,腹腔镜下胆总管囊肿切除、肝总管空肠 Roux-Y 吻合手术得到广泛开展。尽管 Todani 把胆总管囊肿分为 5 型<sup>[5]</sup>,但 Todani II 型和 III 型在小儿中极为罕见,而 V 型为 Carolis 病,其病理特征和

治疗方法存在特殊性。因此 Diao M 等在大量病例分析观察的基础上将胆总管囊肿进行了简化分型,即分为胆总管远端狭窄型(囊肿型)和非狭窄型(梭型)两类<sup>[6]</sup>,根据此分型可在手术中采取不同的切除策略,正确处理囊肿远近端组织对于预防并发症具有重要意义。此简化分型的胆总管囊肿病理形态与 Todani 分型中最常见的 I 型基本一致,病变主要累及胆总管,多表现为单个囊肿,但可能伴近端胆管狭窄和继发近端胆管的扩张;Todani IV 型可能表现为肝内或肝外胆管多处扩张,完全不同于 Caroli's 病,这种变异的囊肿类型也需要引起关注。本文总结了于哈尔滨医科大学附属第二医院小儿外科接受腹腔镜辅助治疗的先天性胆总管囊肿患儿 126 例,其中 Todani IV B 型 5 例,另有 1 例单纯肝总管扩张患儿,现报告如下。

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.07.006

基金项目:国家自然科学基金项目(编号:81572117)

作者单位:哈尔滨医科大学附属第二医院小儿外科(黑龙江省哈尔滨市,150000)

通信作者:李昭铸,Email:zhaozhu247@163.com

## 材料与方法

总结 2005 年 1 月至 2017 年 12 月间在哈尔滨医科大学附属第二医院小儿外科接受腹腔镜胆总管囊肿手术治疗的先天性胆总管囊肿患儿临床资料,对术前、术中、术后的各环节资料进行对比(重点关注胆总管囊肿的影像资料和手术中所见),总结各手术方式及其对应的并发症,探讨围手术期注意事项,以期获得最优治疗效果。

## 结果

126 例中,男 28 例,女 98 例;年龄 6 日龄至 16 岁,中位年龄 3 岁。其中 2 例一期行囊肿 T 管外引流术、二期行腹腔镜囊肿根治术;2 例因囊肿穿孔先行腹腔镜腹腔引流、二期行腹腔镜囊肿根治术;其余 122 例行择期腹腔镜胆总管囊肿切除及肝总管空肠 Roux-y 吻合术,手术原则同开腹手术;腹腔镜手术均采用 3 孔或 4 孔法,方法和步骤与文献描述基本相同<sup>[7]</sup>。无中转开腹手术病例,手术时间 180 ~ 400

min,出血量 15 ~ 100 mL,无一例出现术中副损伤。

患儿临床表现各不相同,主要包括腹痛、发热、腹部肿块、恶心呕吐等,进一步通过术前超声、CT 或 MRI 检查证实诊断,手术前保肝、消炎、改善凝血和营养状态。通过术前胆道 MRCP、术中胆道造影并结合术中所见对患儿进行个体化处理,本组胆总管囊肿的类型包括: Todani I 型 118 例(按简化分型包括囊性扩张 96 例、梭形扩张 22 例);单纯肝总管扩张 1 例(图 1); Caroli's 病 2 例; Todani IV B 型 5 例(其中胆总管梭形扩张伴肝总管囊性扩张 1 例,胆总管葫芦形扩张伴近端胆管狭窄 2 例,胆总管囊性扩张伴左右肝管扩张 1 例,胆总管囊性扩张伴右肝管扩张 1 例)。见图 2 至图 4。

术后并发症包括:胆汁漏 5 例(均为早期病例,经保守治疗痊愈),乳糜漏 1 例(经保守治疗痊愈),粘连性肠梗阻 2 例(1 例通过腹腔镜下粘连松解术治愈、1 例经保守治疗痊愈),胆肠吻合口狭窄 3 例(均接受腹腔镜再次手术,2 例于腹腔镜下狭窄处切开再吻合,1 例中转开腹胆肠吻合),胰腺内小囊肿 1 例(目前仍在观察中)。随访 6 个月至 6 年,均预后良好。

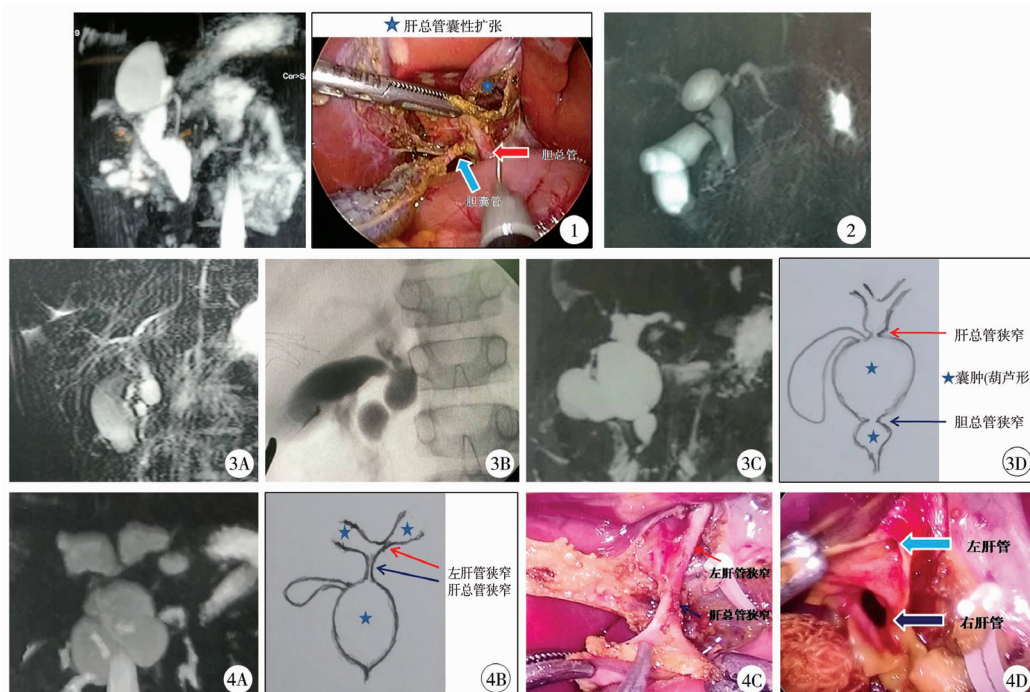


图 1 单纯肝总管囊性扩张 MRCP 和手术中所见(右侧为囊肿,已经切开前壁;红色箭头指示处为胆总管,蓝色箭头为胆总管) 图 2 胆总管梭形扩张、肝总管囊性扩张 图 3 胆总管葫芦型扩张典型表现 A. 病例 1 MRI 结果; B. 术中胆道造影; C. 病例 2 MRI 结果; D. 病变解剖示意图 图 4 胆总管和左右胆管均呈囊性扩张 A. MRI 结果; B. 病变解剖示意图,标记处为囊性扩张的部位; C、D 均为术中所见,其中图 D 为剪开肝总管和左肝管狭窄后图片

**Fig. 1** Simple hepatic cystic dilatation MRCP and intraoperative findings **Fig. 2** Common bile duct fusiform expansion, cystic dilatation of common hepatic duct **Fig. 3** Typical manifestations of choledochal dilatation **Fig. 4** Both common bile duct and bilateral bile ducts had cystic dilatations

## 讨论

尽管腹腔镜手术治疗胆总管囊肿在技术上已经相对成熟,但术后仍有较高概率发生并发症<sup>[8]</sup>,其中术中副损伤是导致并发症的重要原因之一。不论开腹胆总管囊肿手术还是腹腔镜手术,手术本身遵循的原则并没有改变(即需要完全切除囊肿以防止囊肿癌变)<sup>[4]</sup>。熟悉胆总管囊肿的各种形态对于精准手术切除囊肿病变以及避免因解剖结构认识不足而带来的副损伤具有重要意义。临床上比较常用的是 Todani 分型<sup>[5]</sup>,即将胆总管囊肿分为 5 型:Ⅰ型为胆总管扩张(包括囊肿型扩张和梭形扩张);Ⅱ型为胆总管憩室形向外凸出;Ⅲ型为胆总管向十二指肠脱出囊状扩张;Ⅳ型为肝内和(或)肝外胆总管同时扩张型;Ⅴ型为肝内胆管多发囊性扩张,又称 Caroli's 病。但是,该分型方法并不能涵盖所有的病变类型,越来越多关于单纯胆总管扩张的报道称此种类型为Ⅵ型<sup>[9,10]</sup>。

在小儿患者中,胆管扩张以Ⅰ型最为常见(即胆总管囊性或梭形扩张)。2011 年刁美等<sup>[6]</sup>在总结大量病例资料的基础上,将胆总管囊肿分为胆总管远端狭窄型(囊性扩张)和非狭窄型(梭形扩张)两类。远端狭窄型患儿的胆总管以囊肿型扩张为主,发病较早,肝功能损害重,易合并肝内胆管狭窄、肝内胆管结石;而非狭窄型以梭形扩张为主,发病较晚,胰腺炎、共同管和胰管扩张及其内蛋白栓的发生率较高<sup>[11,12]</sup>。此分型方法虽然不能涵盖各种囊肿的病理类型,但是对于囊肿远近端的处理具有重要的指导建议,可有效预防近端胆管狭窄和结石、远端胆管末端胰瘘等并发症的遗漏。

医生对于常见类型胆总管的处理一般都有比较丰富的临床经验,发生术后并发症的机率也较低。但是仍然需要注意胆总管囊肿的罕见和特殊类型。本组有 1 例为单纯肝总管扩张合并迷走胆管(图 1),手术前 MRCP 和超声检查结果均提示胆总管囊肿,手术中通过胆道造影发现胆囊管和胆总管均正常,术中仔细分离证实单纯肝总管扩张伴迷走胆管汇入,此种类型勉强可以归入 Todani Ⅰ型,但是仍然非常罕见。此种位于肝总管的囊肿手术应提前切开囊肿前壁,从囊内观察各左右肝管和迷走胆管的开口,可以避免囊肿外分离过度造成近端胆管和迷走胆管的损伤。本组有 5 例 Todani Ⅳ B 型

胆总管囊肿,此种类型为肝外胆管多发囊性扩张,比较罕见;由于并非单个囊肿,如果不能了解此种类型囊肿的病变部位和范围,可能造成囊肿切除不完全,残留的囊肿壁以后可能发生癌变<sup>[13]</sup>。这 5 例病理形态也不尽相同,其中胆总管梭形扩张伴肝总管囊性扩张 1 例(图 2),胆总管远端不狭窄并且有蛋白栓,符合简化分型中非狭窄性的病理改变,同时肝总管发生囊性扩张,两处扩张之间并无明显狭窄;胆总管葫芦形扩张伴近端胆管狭窄的 2 例中,1 例术前通过 MRCP 检查已发现此病理变化,术中证实胆囊管汇入上方的囊肿,其上部囊肿的近端还伴有狭窄,下方囊肿较小,部分深入到胰腺中;另 1 例术前 MRCP 检查的过程中忽略了下方的囊肿,于术中胆道造影后才发现,术中证实胆囊管汇入下方的囊肿,葫芦形扩张之间都有狭窄。胆总管囊性扩张伴左右肝管扩张和胆总管囊性扩张伴右肝管扩张患儿各有 1 例,这两例囊肿远端病理改变都符合简化分型远端狭窄型改变的特征,前者肝总管和左肝管狭窄(图 4),后者右肝管下游狭窄。但是不同于一般狭窄后的均匀性扩张,其左右肝管的扩张性质均为局限性囊性扩张;手术除了完全切除扩张的胆总管病变部位外,还需要充分切开扩张的肝管,行大口径胆肠吻合,以防胆汁郁积和结石形成。由于涉及到肝门区手术,位置较深,需要仔细显露,因此应注意避免损伤肝右动脉及门静脉分支。

随着病例数的增加,临床上可能会遇到各种胆总管囊肿的变异形态。我们的经验是手术前仔细阅读各种影像检查结果,并结合术中胆道造影来发现囊肿变异,但是不能忽视手术中的仔细分离和辨认;此外还应充分利用腹腔镜的放大作用,重点关注胆囊管和左右肝管汇合的区域,必要时切开囊肿前壁,从囊肿内部辨认胆管的开口,以免在囊肿外游离过度造成副损伤。

## 参考文献

- 1 陶文芳,冯家钧,田乃滨,等. 囊肿切除、胆道重建治疗先天性胆总管囊肿(附 31 例临床分析)[J]. 中华小儿外科杂志, 1982, 3(4): 210-212. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 1982. 04. 007.  
Tao WF, Feng JJ, Tian NB, et al. Cyst resection and biliary duct reconstruction for congenital choledochal cysts: a clinical analysis of 31 cases[J]. Chinese Journal of Pediatric Surgery, 1982, 3(4): 210-212. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 1982. 04. 007.



- 2 李索林,时保军,温哲,等.腹腔镜下胆总管囊肿切除、胆道重建术[J].中华小儿外科杂志,2004,25(4):298-301. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2004.04.002.  
Li SL, Shi BJ, Wen Z, et al. Laparoscopic choledochal cyst resection and biliary duct reconstruction[J]. Chinese Journal of Pediatric Surgery, 2004, 25(4): 298-301. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2004.04.002.
  - 3 Qiao G, Li L, Li S, et al. Laparoscopic cyst excision and Roux-Y hepaticojejunostomy for children with choledochal cysts in China: a multicenter study[J]. Surgical Endoscopy, 2015, 29(1): 1-5. DOI: 10.1007/s00464-014-3667-7.
  - 4 李昭铸,陶文芳,韩福友,等.囊肿切除、胆道重建治疗先天性胆总管囊肿[J].中华小儿外科杂志,2001,22(3):168-171. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2001.03.014.  
Li ZZ, Tao WF, Han WF, et al. Cyst resection and biliary duct reconstruction for congenital choledochal cysts[J]. Chinese Journal of Pediatric Surgery, 2001, 22(3): 168-171. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2001.03.014.
  - 5 Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cyst: classification, operative procedure, and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst[J]. Am J Surg, 1997, 34(2): 263-269. DOI: 10.1016/0002-9610(77)90359-2.
  - 6 Diao M, Li L, Cheng W. Congenital biliary dilatation may consist of 2 disease entities[J]. J Pediatr Surg, 2011, 46(8): 1503-1509. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2010.12.022.
  - 7 中华医学会小儿外科分会腔镜外科学组.腹腔镜胆总管囊肿手术操作指南(2017版)[J].中华小儿外科杂志, 2017, 38(7): 485-494. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.07.002.  
Endoscopic Surgery Group, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association: Guidelines of Laparoscopic Procedures for Choledochal Cysts (2017 Edition)[J]. Chinese Journal of Pediatric Surgery, 2017, 38(7): 485-494. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.07.002.
  - 8 高志刚,章跃滨,蔡多特,等.腹腔镜胆总管囊肿根治术205例并发症分析及经验总结[J].临床小儿外科杂志, 2017, 16(1): 65-69. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.015.  
Gao ZG, Zhang YB, Cai DT, et al. Complication analysis and experience summarizing of radical laparoscopy for choledochal cysts: a report of 205 cases[J]. Journal of Clinical Pediatric Surgery, 2017, 16(1): 65-69. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.015.
  - 9 De U, Das S, Sarkar S. Type VI choledochal cyst revisited[J]. Singapore Med J. 2011; 52: 91-93. DOI: 10.1016/j.revmed.2010.08.023.
  - 10 Goya C, Arslan MS, Yavuz A, et al. A rare anomaly of biliary system: MRCP evidence of a cystic duct cyst[J]. Case Rep Radiol. 2014, 2014; 291071. DOI: 10.1155/2014/291071.
  - 11 李龙,陈震.胆总管囊肿精准治疗的理念及思考[J].临床小儿外科杂志, 2017, 16(4): 332-334. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.04.006.  
Li L, Chen Z. Concepts and thoughts of precision treatment for choledochal cysts[J]. Journal of Clinical Pediatric Surgery, 2017, 16(4): 332-334. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.04.006.
  - 12 李爱武,宋亚宁,席栋,等.胆总管囊肿伴肝总管狭窄患儿的腹腔镜手术治疗[J].中华腔镜外科杂志电子版, 2010, 03(3): 25-27. DOI: 10.3969/cma.j.issn.1674-6899.2010.03.009.  
Li AW, Song YN, Xi D, et al. Laparoscopic treatment of children with choledochal cysts and stenosis[J]. Chinese Journal of Laparoscopic Surgery (Electronic Edition), 2010, 03(3): 25-27. DOI: 10.3969/cma.j.issn.1674-6899.2010.03.009.
  - 13 Ten Hove A, de Meijer VE, Hulscher JBF, et al. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation[J]. Br J Surg. 2018, 105(5): 482-490. DOI: 10.1002/bjs.10798. Epub 2018 Feb 26.
- (收稿日期:2019-06-27)

**本文引用格式:**陆文君,李昭铸,徐波,等.腹腔镜手术治疗胆总管囊肿罕见类型的安全性分析[J].临床小儿外科杂志,2019,18(7):548-551. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.07.006.

**Citing this article as:** Lu WJ, Li ZZ, Xu B, et al. Identifying and treating rare types of choledochal cysts and improving the safety of laparoscopy[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(7): 548-551. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.07.006.