

巨大型先天性胆管扩张症手术治疗20例

李忠廉, 张西波, 尚海涛, 张鸿涛, 鲍建亨, 郑帅

李忠廉, 张西波, 尚海涛, 张鸿涛, 鲍建亨, 天津市南开医院肝胆外科 天津市 300100

郑帅, 天津医科大学研究生院 天津市 300070

作者贡献分布: 尚海涛、张鸿涛及鲍建亨对此文所作贡献均等; 此手术由李忠廉主刀, 张西波、尚海涛、张鸿涛及鲍建亨当助手共同完成; 回顾分析病例由李忠廉主持、张西波、尚海涛、张鸿涛、鲍建亨及郑帅完成; 数据分析张西波完成; 本论文写作由李忠廉、张西波及郑帅完成。

通讯作者: 李忠廉, 主任医师, 教授, 300100, 天津市, 天津市南开医院肝胆外科. lizhonglian@medmail.com.cn

电话: 022-27435237

收稿日期: 2011-07-11 修回日期: 2011-09-27

接受日期: 2011-10-02 在线出版日期: 2011-10-08

Surgical treatment of giant congenital bile duct dilatation: an analysis of 20 cases

Zhong-Lian Li, Xi-Bo Zhang, Hai-Tao Shang, Hong-Tao Zhang, Jian-Heng Bao, Shuai Zheng

Zhong-Lian Li, Xi-Bo Zhang, Hai-Tao Shang, Hong-Tao Zhang, Jian-Heng Bao, Department of Hepatobiliary Surgery, Tianjin Nankai Hospital, Tianjin 300100, China
Shuai Zheng, Graduate School, Tianjin Medical University, Tianjin 300070, China

Correspondence to: Zhong-Lian Li, Professor, Department of Hepatobiliary Surgery, Tianjin Nankai Hospital, Tianjin 300100, China. lizhonglian@medmail.com.cn

Received: 2011-07-11 Revised: 2011-09-27

Accepted: 2011-10-02 Published online: 2011-10-08

Abstract

AIM: To discuss our experience of surgical treatment of giant congenital bile duct dilatation.

METHODS: The clinical data for 20 patients with giant congenital bile duct dilatation who underwent cyst excision at our hospital from June 2001 to August 2010 were retrospectively analyzed.

RESULTS: According to the Todani classification, 19 patients had type 1 disease and 1 had type IV disease. After surgery, bile leakage occurred in two cases, pancreatic leakage in two cases, and wound infection in two cases. Ninety patients were followed up (follow-up rate, 95%) for 3 mo to 8 years. The average follow-up duration was 53.6 mo. During follow-up, mild cholangitis occurred in three cases, anastomotic

stenosis in two cases, and no malignant transformation was found.

CONCLUSION: Cyst resection and biliary-enteric Roux-en-Y anastomosis is the preferred radical surgery for congenital bile duct dilatation.

Key Words: Congenital biliary dilatation; Giant; Surgery

Li ZL, Zhang XB, Shang HT, Zhang HT, Bao JH, Zheng S. Surgical treatment of giant congenital bile duct dilatation: an analysis of 20 cases. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2011; 19(28): 2991-2994

摘要

目的: 探讨巨大型先天性胆管扩张症手术治疗的经验体会。

方法: 回顾分析2001-06/2010-08我科收治的巨大型先天性胆管扩张症20例手术治疗资料。按Todani分类法分型: I型19例, IV型1例。所有病例均行囊肿切除。

结果: 术后胆汁漏2例, 胰漏2例, 经非手术治疗治愈, 切口感染2例。20例中获随访19例, 随访率为95%, 随访3-96 mo, 平均随访53.6 mo, 3例表现轻度胆管炎, 2例吻合口狭窄, 余下疗效皆为优, 未发现恶变者。

结论: 囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术是根治先天性胆管扩张症首选手术方法。对于巨大型先天性胆管扩张症在选择手术时, 术前行PTCD治疗以改善肝功能和凝血异常。

关键词: 先天性胆管扩张症; 巨大型; 手术治疗

李忠廉, 张西波, 尚海涛, 张鸿涛, 鲍建亨, 郑帅. 巨大型先天性胆管扩张症手术治疗20例. *世界华人消化杂志* 2011; 19(28): 2991-2994

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/19/2991.asp>

0 引言

先天性胆管扩张症(congenital biliary dilatation, CBD)又称胆管扩张症或先天性胆总管囊肿, 可

■背景资料

先天性胆管扩张症又名先天性胆总管囊肿, 病变可以发生在肝内、肝外胆道的任何部位, 好发于胆总管。根据其部位、形态、数目等有多种类型。其治疗方法主要包括外引流术、囊肿与肠道间内引流术以及胆管扩张部切除胆道重建术等, 根据其类型不同, 须采取不同的手术方式。因此, 根据不同分型探讨其手术治疗方式意义重大。

■同行评议者

黎乐群, 教授, 广西医科大学第一附属医院肝胆外科; 许戈良, 教授, 安徽省立医院肝胆外科

■研究前沿

先天性胆管扩张症一经确诊应尽早手术, 否则可因反复发作胆管炎导致肝硬化、癌变或囊肿破裂等严重并发症。单纯囊肿-胃肠道吻合术, 虽能暂时解除梗阻和缓解症状, 但由于囊肿的存留, 胰液、肠液的反流, 可导致感染、结石、吻合口狭窄和癌变等严重后果。

■相关报道

近年主张具有根治意义的切除胆管扩张部位以及胆道重建的方法, 从而达到去除病灶, 使胰胆分流的目的。可采用生理性胆道重建术, 将空肠间置于胆管与十二指肠之间, 或加用防返流瓣, 或采用胆管空肠 Roux-en-Y 式吻合术、胆管十二指肠吻合术等, 均能取得良好效果。主要的是吻合口必须够大, 以保证胆汁充分引流。

以发生在肝内、外胆管的任何部分, 是胆道畸形中最常见的一种类型。本文回顾分析我科收治的20例巨大先天性胆管扩张症手术治疗的临床资料。

1 材料和方法

1.1 材料 2001-06/2010-08我科共收治巨大先天性胆管扩张症20例, 女12例, 男8例。年龄17-52岁, 平均年龄28.9岁。临床表现为右上腹疼痛14例(70%), 腹部包块15例(75%), 间歇性黄疸9例(45%), 同时具有腹痛、黄疸和腹部包块8例(40%)。兼有反复发作胆管炎8例(40%), 慢性胆囊炎、胆囊结石11例(55%), 胆总管结石6例(30%), 1例合并妊娠。均无癌变发生。

1.2 方法

1.2.1 影像学检查及分型: 全组18例行B超检查, 确诊14例(77.8%); 行CT检查14例, 确诊13例(92.9%); 行MRCP检查9例, 均得以确诊。根据直接影像学检查及术中观察, 按Todani分类法分型^[1]: I型19例, IV型1例。囊肿最大直径: 8-19 cm, 平均13.7 cm。本文巨大先天性胆管扩张症指囊肿最大直径 ≥ 8 cm。

1.2.2 术前准备: 本组病例术前均予以对症治疗, 合并黄疸、肝功能异常者给予经皮肝穿刺胆道引流(percutaneous transhepatic cholangial drainage, PTCD), 待囊肿缩小、肝功能改善后行手术治疗; 合并胆囊炎者给予抗生素治疗; 合并凝血异常给予补充脂溶性维生素和适量含凝血因子药物; 合并贫血和低蛋白血症给予纠正贫血和低蛋白血症; 合并水、电解质紊乱者给予维持水电解质平衡。

1.2.3 手术方式: 本组17例行囊肿切除、胆肠 Roux-en-Y 吻合术。患者取仰卧位, 采用右上腹经腹直肌切口。进入腹腔即可见圆球状扩大的胆管, 完全游离囊肿壁, 切除囊肿后同时切除胆囊, 使囊肿残端呈漏斗状, 切除范围上界至左右肝管交界处下方1.0-1.5 cm, 下界达狭窄部总胰管上方, 远端残存囊壁的黏膜用无水乙醇烧灼。在十二指肠悬韧带下15 cm处切断空肠及其系膜。将空肠远侧端自横结肠后上提, 与肝总管接近, 并与之行端侧吻合。吻合口大小在1.5 cm以上, 再将空肠近侧端与远侧空肠袢做端侧吻合。两个吻合口相距30-40 cm, 缝闭横结肠系膜及空肠系膜孔隙。2例行囊肿前壁和侧壁切除、后壁黏膜剔除, 胆管空肠Roux-en-Y吻合术。1例一期切除囊肿前壁, 在囊肿远、近端各放置引流管

体外引流胆汁和反流胰液, 二期行囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术^[2,3]。

2 结果

急诊手术1例, 择期手术19例, 囊肿切除、胆肠 Roux-en-Y 吻合术17例; 部分囊肿壁切除、黏膜剔除、胆肠Roux-en-Y吻合术2例, 即Lilly法。1例因腹部外伤囊肿破裂、胰腺损伤, 急诊行囊肿外引流术, 限期行囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术, 先后二期完成手术。术后胆汁漏2例, 胰漏2例, 经非手术治疗治愈, 切口感染2例。20例中获随访19例, 随访率为95%, 随访3-96 mo, 平均随访53.6 mo, 3例表现轻度胆管炎, 2例吻合口狭窄, 余下疗效皆为优, 未发现恶变者。

3 讨论

先天性胆管扩张症的病因及发病机制至今尚不明确, 一般认为与以下因素有关: (1)胰胆管合流异常学说^[4]: 胆总管和胰管在十二指肠壁外汇合并且超出Oddi's括约肌的控制范围被定义为胰胆管合流异常(anomalous pancreaticobiliary junction, APBJ), 正是由于这一特殊的解剖特征使得共同通道超出Oddi's括约肌的控制和调节胰液和胆汁范围, 从而导致分泌压较高的胰液逆流到分泌压较低的胆管内, 逆流胰液中的胰蛋白酶被激活, 致使胆总管黏膜损伤, 长期炎症使管壁变薄弱, 局部膨出, 从而形成囊肿。Tashiro等^[5]在对所有日本文献中CBD回顾性研究后发现, 虽然存在胰胆管合流异常的患者并不一定会发生先天性胆管扩张, 但是100%的CBD患者都存在胰胆管合流异常; (2)胆道发育异常学说: 胚胎早期胆管发生过程中胆管上皮增殖速度不一, 空泡化不均匀, 造成远段狭窄, 由于胆管内压力升高, 近段胆管管壁薄弱, 发展成CBD; (3)胆总管远端神经、肌肉发育不良学说^[6]: 胆总管囊状扩张, 囊肿壁缺乏神经节细胞, 认为神经节细胞缺乏是胆管囊性扩张的病因。

本病分型方法较多, 目前尚无统一标准, Todani分型^[1]在临床上应用较多, 共分5型: I型为囊状扩张; II型为憩室样扩张; III型为胆总管末端囊肿; IV型为肝内外胆管多发囊肿; V型为肝内胆管囊状扩张(Caroli病)。以I型发病率最高^[7], 占85%-90%, 本组此型占95%。

先天性胆管扩张症的典型临床表现是腹痛、黄疸和腹部包块, 但同时具备这3个典型特征的病例很少。本组因选取病例特殊, 同时

具备这3个典型特征的占40%。目前临床上主要依据B超、CT、磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangio-pancreatography, MRCP)等检查诊断。B超是首选的辅助检查方法,但是不能清楚显示胆管、胰胆共同管及胰管的细微结构。CT对诊断胆道系统疾病的准确率大大提高,其不受组织器官发育程度、周围脏器重叠和肠腔气体的干扰,但二维成像不能完整显示胰胆管系统,难以明确左、右肝管,胆囊管与扩张胆管的解剖关系。MRCP能够显示胰胆管系统,能准确的显示由于畸形而致的狭窄、扩张及充盈缺损的程度,可以作为确诊检查及术前指导手术方案的依据。随着设备的提高和技术的进步,MRCP有望成为术前诊断评估胆总管囊肿的首选方法^[8]。本组18例行B超检查,准确率77.8%。14例行CT扫描,准确率92.9%。9例行MRCP检查,准确率100%。经皮肝穿刺胆管造影(percutaneous transhepatic cholangiography, PTC)和经内镜逆行胰胆管造影(encoscopic retrograde cholangio-pancreatography, ERCP)可直接显示胆胰管系统,明确分型。尤其是ERCP,在诊断胰胆合流异常方面有价值,但是二者均为有创性检查,因而也增加了患者胆管出血、胆道感染及胆漏等并发症发生的危险性。因此,这两种检查方法的应用范围已经受到了很大的限制。

胆管囊性扩张症,其远端出口绝对或相对性狭窄,往往伴有胰胆管汇合异常,胰液返流入胆道,导致黏膜损伤、炎症,加上胆汁滞留,是胆道感染、结石形成和囊壁癌变的病理基础^[8],只有切除囊肿、胰胆分流,才能中止本病的病理过程。因此,先天性胆管扩张症根治性手术的治疗原则是切除病灶,阻断胰液反流,通畅胆汁引流^[9]。

治疗本病常用的手术方法有囊肿外引流术、囊肿局部切除和囊肿内引流术,囊肿切除、胆道重建术3种:(1)囊肿外引流术。他是一种操作简单,创伤小的急救手术。适用于囊肿破裂、严重感染、重度营养不良、全身极度衰竭、及伴肝功能严重损害或全身情况差的不能耐受根治术的危急重患者。先行一期囊肿外引流手术,待病情恢复(3 mo左右)后再行囊肿切除、胆道重建术。本组有1例患者因腹部外伤囊肿破裂、胰腺损伤,先行外引流术,3 mo后行囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术;(2)囊肿局部切除和囊肿内引流术。由于术后难以获得通畅引流,肠液、胰液返流问题不能解决,易并发胆道感染、结石

形成、肝硬化、吻合口狭窄和闭合等。由于术后囊壁仍存在,癌变率也较其他术式高^[10],并且能加速囊肿发生癌变,现已不再应用;(3)囊肿切除、胆道重建术。是目前应用较多的术式,常用的胆道重建术有胆肠Roux-en-Y吻合术、肝总管十二指肠吻合术及肝总管空肠间置吻合术3种。囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术切除了囊肿,去除了潜在的炎性病灶,避免了术后逆行感染和癌变可能,且操作简单、防反流效果好、术后并发症少等优点,已成为公认的治疗胆管囊肿的首选术式^[11-13]。本组最终有18例采用此种手术方式,取得良好效果。

我们的体会是:(1)巨大型先天性胆管扩张症囊壁都很薄同时合并肝功能和凝血机制异常,直接手术切除难度较大且术后并发症较多,对于合并黄疸、肝功能异常、有明显压迫症状者如术前给予PTCD治疗待囊肿缩小和肝功能改善后再行手术切除则可一次达到根治性切除目的。本组有11例术前行PTCD引流,待囊肿缩小、肝功能改善后手术切除囊肿取得良好效果;(2)囊肿壁上纤维组织增生,毛细血管网丰富,在剥离囊肿壁上纤维组织时应彻底止血,以免术后严重渗血;(3)对于部分巨大型胆管囊肿,由于术前反复感染,囊肿与周围组织及重要大血管紧密粘连,如强行分离,则可能因出血导致严重后果,完全切除较为困难,其前外侧游离部分可全层切除,其余囊壁尤其后壁宜在内膜与纤维层之间剥离,保留外纤维层,对于剥离不全的予以无水酒精处理破坏其残存内膜,然后再对胆道进行重建。本组有2例采用此法切除;(4)术中注意探查胆总管远端及左右肝管内有无结石或蛋白栓,如发现应取出或用生理盐水彻底冲洗干净,以免术后反复发生胰腺炎;(5)在切除囊肿远端时应注意其出口和胰管开口。囊肿出口一般以狭窄多见,应保留0.5 cm长的囊壁,破坏其黏膜后关闭出口;(6)结扎囊肿下端和总胆管之间的纤维条索时,应仔细分离避免误伤胰管;(7)囊肿近端以在切净囊肿的基础上行大口吻合为原则,残留“喇叭口”状近端囊肿壁来扩大吻合口的方法会导致术后吻合口部狭窄或吻合口近端狭窄,应该放弃采用此法^[14]。扩大肝门部肝管,注意解除肝门部狭窄,必要时行胆道整形,作胆肠Roux-en-Y吻合,可用可吸收缝线连续缝合;(8)对于IV型胆管扩张症,肝外胆管囊肿手术切除是治疗标准,但对肝内囊肿的处理仍存在争议。有学者认为应该连同部分肝组织一并切

■创新盘点

对于巨大型先天性胆管扩张症在选择手术时,术前行PTCD治疗以改善肝功能和凝血异常;囊肿远端在保证胰液引流通畅,不损伤胰管开口的基础上,尽量切净囊肿内膜,防止术后发生胰漏。

■应用要点

囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术是根治先天性胆管扩张症首选手术方法。对于巨大型先天性胆管扩张症在选择手术时,术前行PTCD治疗以改善肝功能和凝血异常;处理囊壁外纤维组织时应彻底结扎止血;切除囊肿时不可强行切除后壁;囊肿近端以尽量切净囊肿行大口吻合为原则;囊肿远端尽量切净囊肿内膜,防止术后发生胰漏。根据不同类型采取合理的手术方法,可以减少术后并发症的发生。

■名词解释

Caroli病: Caroli于1958年首先描述肝内末梢胆管的多发性囊状扩张病例,因此先天性肝内胆管扩张症又称Caroli病,属于先天性肝脏囊性纤维性病变,认为系常染色体隐性遗传,以男性为多,主要见于儿童和青年。

■同行评价

本文探讨了该病的手术方法、术中注意事项和围手术期的治疗观察要点,目的明确,表述清晰,具有一定的临床实用价值。

除肝内囊肿,有些学者则认为肝内囊肿应不予以处理^[15]。本组1例单纯行肝外胆管囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合,术后效果良好。

囊肿切除、胆肠Roux-en-Y吻合术是根治先天性胆管扩张症首选手术方法。对于巨大型先天性胆管扩张症在选择手术时,术前行PTCD治疗以改善肝功能和凝血异常;处理囊壁外纤维组织时应彻底结扎止血,避免术后严重的渗血;切除囊肿时不可强行切除后壁,防止损伤大血管和周围组织;囊肿切除时,囊肿近端以尽量切净囊肿行大口吻合为原则,防止术后吻合口狭窄;囊肿远端在保证胰液引流通畅,不损伤胰管开口的基础上,尽量切净囊肿内膜,防止术后发生胰漏。

4 参考文献

- 1 Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-269
- 2 Lipsett PA, Pitt HA. Surgical treatment of choledochal cysts. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; 10: 352-359
- 3 Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, Kenmochi T, Nakagohri T, Ochiai T. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. *Surgery* 1999; 126: 939-944
- 4 Babbitt DP. [Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb]. *Ann Radiol (Paris)* 1969; 12: 231-240
- 5 Tashiro S, Imaizumi T, Ohkawa H, Okada A, Katoh T, Kawaharada Y, Shimada H, Takamatsu H, Miyake H, Todani T. Pancreaticobiliary maljunction: retrospective and nationwide survey in Japan. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; 10: 345-351
- 6 Shimotake T, Iwai N, Yanagihara J, Inoue K, Fushiki S. Innervation patterns in congenital biliary dilatation. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5: 265-270
- 7 张春燕, 杨云生, 孙刚, 李闻, 令狐恩强, 蔡逢春, 杜红, 孟江云, 王向东. 先天性胆管扩张症132例临床研究. *中国实用内科杂志* 2009; 29: 544-545
- 8 Liu CL, Fan ST, Lo CM, Lam CM, Poon RT, Wong J. Choledochal cysts in adults. *Arch Surg* 2002; 137: 465-468
- 9 Lee KF, Lai EC, Lai PB. Adult choledochal cyst. *Asian J Surg* 2005; 28: 29-33
- 10 Chijiwa K, Tanaka M. Late complications after excisional operation in patients with choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1994; 179: 139-144
- 11 张中广, 曲修水, 于国庆, 田亚丽, 徐兆云. 胆总管囊肿切除后一种防返流的胆肠吻合术式. *中国临床医学* 2005; 12: 609-610
- 12 莫瑞祥, 胡虞乾. 成人胆管囊肿的诊断与治疗体会. *实用医学杂志* 2009; 25: 258-259
- 13 Hara H, Morita S, Ishibashi T, Sako S, Otani M, Tanigawa N. Surgical treatment for congenital biliary dilatation, with or without intrahepatic bile duct dilatation. *Hepatogastroenterology* 2001; 48: 638-641
- 14 李龙, 张金山. 胰胆合流异常与先天性胆总管囊肿病因的关系及治疗原则. *中国实用外科杂志* 2010; 5: 348-353
- 15 Mabrut JY, Bozio G, Hubert C, Gigot JF. Management of congenital bile duct cysts. *Dig Surg* 2010; 27: 12-18

编辑 曹丽鸥 电编 闫晋利

ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) CN 14-1260/R 2011年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

WJG 总被引频次排名位于第 174 名

本刊讯 *World Journal of Gastroenterology (WJG)*被Science Citation Index Expanded (SCIE)和MEDLINE等国际重要检索系统收录,在国际上享有较高声誉和影响力。*WJG*在PubMed Central (PMC)统计,单月独立IP地址访问58 257次,全文网络版(HTML Full Text)下载94 888次,全文PDF下载59 694次。另外根据基本科学指标库(essential science indicators)统计,2000-01-01/2010-12-31, SCIE检索的临床医学(clinical medicine)期刊有1 105种,总被引频次排名, *WJG*位于第174名。(2011-05-14 马连生 董事长/总编辑)