

·小儿外科·

小儿先天性胆管扩张症 26 例报告

范丹凤, 胡继雄, 钟德珩, 马勇, 熊寿芝

(湖南医科大学第二附属医院普外科, 湖南 长沙 410011)

【摘要】 目的 探讨小儿先天性胆总管囊性扩张症的诊断和治疗。方法 回顾性总结 1990~1999 年 10 年间收治的小儿先天性胆总管囊性扩张症 26 例的临床表现特点, 不同治疗方法的疗效。结果 26 例患儿均经 B 超及 CT 确诊, 手术治疗 18 例占 69.2%, 治愈率 100%, 保守治疗 8 例占 30.8%, 缓解 3 例占 37.5%, 无效 4 例占 50%, 死亡 1 例占 12.5%。结论 小儿先天性胆总管囊性扩张症的最有效的确诊方法是腹部 B 超或 CT, 最有效的治疗是手术切除囊肿行胆管、空肠 Roux-en-Y 吻合术。

【关键词】 先天性胆总管囊性扩张症; 黄疸; 婴幼儿

【中图分类号】 R575.7 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1008-8830(2000)05-0340-02

先天性胆管扩张症是一种病因未明的胆管先天性畸形, 估计其发病率为 1/10 000~1/150 000^[1], 大多数病人在儿童期出现症状, 其典型临床表现为腹痛、腹部包块、黄疸“三联征”。我院自 1990 年 1 月至 1999 年 1 月共收治先天性胆管扩张症病人 51 例, 其中小儿患者 26 例, 占 51.0%, 本文结合此 26 例患儿的临床资料, 对小儿先天性胆管扩张症的诊断及治疗进行探讨。

1 临床资料

1.1 病例资料

26 例患儿中, 男 7 例, 女 19 例, 男女比为 1:2.7; 年龄 2 月至 12 岁, 其中 2 月~1 岁 12 例, ~3 岁 8 例, ~7 岁 2 例, ~12 岁 4 例, 平均 $2\frac{7}{12}$ 岁。病史有较典型“三联征”者 9 例, 占 34.6%, 单纯黄疸 10 例, 黄疸、腹部肿块并发热 5 例, 黄疸伴腹部肿块 1 例, 无临床表现 1 例。26 例中, 22 例有不同程度的肝肿大、肝功能异常, 7 例因误诊为肝炎曾收治于内科, 占 26.9%。所有病例经 B 超检查, 均能显示胆管扩张, 21 例经电子计算机断层扫描(CT)进一步证实胆管扩张病变的存在, 术前胆道影像学检查未发现恶变或癌。按 Todani^[2]分型法, 本组 I 型 23 例, IV 型 2 例, V 型 1 例。

1.2 治疗结果

本组 26 例患儿中, 手术治疗 18 例, 占 69.2%。其中行囊肿外引流术 3 例, 3 个月后该 3 例患儿均再行囊肿切除、胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术; 囊肿内引流术 2 例; 囊肿切除、胆道重建术 13 例。术后均恢复良好。保守治疗 8 例, 占 30.8%, 其中 3 例经治疗后症状缓解, 家属要求出院观察; 1 例无症状患儿 B 超和 CT 检查确诊为 Caroli 病, 出院随诊观察; 4 例有重度黄疸、腹水、营养不良表现, 其中 1 例死亡, 3 例家属放弃治疗自动出院。

1.3 随访结果

本组 18 例手术治疗后的患儿, 经随访 1~10 年, 无腹痛、黄疸等胆道疾患的临床表现, 无 1 例恶变。

2 讨论

先天性胆管扩张症的典型表现是腹痛、上腹肿块、黄疸“三联征”, 但小儿先天性胆管扩张症临床表现多不典型, 特别是婴幼儿多以黄疸伴或不伴发热为主要表现^[3]。本组 26 例患者中, 有典型“三联征”者仅占 34.6% (9/26), 以黄疸伴或不伴发热等为主要表现者占 61.5% (16/26), 1 例无临床症状, 体检时 B 超检查证实为 Caroli 病。

根据小儿先天性胆管扩张症的临床特点, 结合影像学和肝功能等检查, 诊断应无困难, 但临床表现

【收稿日期】 2000-07-10; **【修回日期】** 2000-08-20

【作者简介】 范丹凤(1963-), 女, 大学, 主治医师。

隐匿或不典型患儿常易误诊。本组有7例误诊为肝炎,误诊率为26.9%,主要是以黄疸为主要表现的婴幼儿,手术证明黄疸多为囊肿远端胆道明显狭窄而引起的早期阻塞性黄疸。分析误诊原因有:婴幼儿期黄疸原因较多,外科性黄疸常被忽视;部分外科医生,特别是基层医生诊断时过分强调“三联征”,忽略了小年龄组患儿的病史特征。误诊的后果严重,本组有4例重度黄疸,腹水患儿,其中3例曾多次以“肝炎”、“发热查因”等在基层医院治疗,就诊我院时已失去手术机会。

Stringer等^[4]建议将先天性胆管扩张症常规列为小儿黄疸和胰腺炎鉴别诊断内容,对原因不明的胰腺炎患儿可行ERCP检查,观察有无诸如“胰胆管共同通道”等解剖异常。产前超声检查对胎儿先天性胆管扩张症的检出有意义。Schroeder等^[5]报告5例胎儿经产前超声检查确诊为此病,本组无类似病例。

小儿先天性胆管扩张症的手术适应证及手术时机应据其病理分型、临床症状及出现症状的年龄而定。一般而言,对无胆管梗阻或胆管炎患儿可暂随访观察,一旦出现上述症状,应抓紧时机手术。手术种类有:①囊肿外引流术:仅适用于急诊手术或危重患儿的一期手术。一般认为囊肿外引流术后3个月宜再行囊肿切除及胆管空肠吻合术,本组有3例行此术式,其中1例并发重症胆管炎、休克。术后3-月3例患儿均再次行囊肿切除胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术,术后恢复良好。②囊肿内引流术:囊肿内引流术后,相当多的患者因胆肠吻合口狭窄出现返流性胆管炎,并且随着时间的推移,囊肿癌变率逐步升高,此类术式现已基本废弃。本组1例2个月婴儿因囊肿合并感染行囊肿十二指肠吻合术,另1例3岁患儿因反复发作胆管炎并胆汁性肝硬化,囊肿与

周围组织粘连致密,行囊肿空肠吻合术,术后对这2例患儿随访分别为1年及2年,未见明显并发症的出现,但因囊肿未切除,始终存在癌变的可能,大多数作者认为对此类内引流术式应再择期行囊肿切除手术。③囊肿切除、胆道重建术:该术式几乎可消除所有囊肿的潜在并发症,是目前公认的首选择期术式^[4]。Yeong^[6]陈新英等^[7]报道并发胆汁性肝硬化和门脉高压症的先天性胆管扩张症患者,采用此术式后门脉高压症减轻或消失、胆汁性肝硬化获得转归。本组13例患儿采用此术式,术后均恢复良好。

[参 考 文 献]

- [1] Howard ER. Choledochal cysts. In: Howard ER, ed. Surgery of liver disease in children [M]. Oxford: PP, 1991, 78-90.
- [2] Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures and review of thirty seven cases including cancer arising from choledochal cyst [J]. Am J Surg, 1977, 134(2): 263-269.
- [3] Davenport M, Seringer MD, Howard ER. Biliary amylose and congenital choledochal dilatation [J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(3): 474-477.
- [4] Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, et al. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience [J]. Arch Dis Child, 1995, 73(6): 528-531.
- [5] Schroeder D, Smith L, Prain HC. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks gestation: etiologic considerations and management [J]. J Pediatr Surg, 1989, 24(9): 936-938.
- [6] Yeong ML, Nicholson GI, Lee SP. Regression of biliary cirrhosis following choledochal cyst drainage [J]. Gastroenterology, 1982, 82(2): 332-335.
- [7] 陈新英,于增文,李振东.先天性胆总管囊肿合并门脉高压症[J].中华小儿外科杂志,1999,20(5):296-298.

(本文编辑:黄榕)

(上接第339页)

例上呼吸道感染在儿科门诊手法复位失败而住院。入院后经积极纠正心衰、平喘等对症治疗,病情改善后在严密观察下行嵌顿疝手法复位,失败1例在局麻下手术。治疗过程中本组无1例死亡,无1例发生肠梗阻、肠坏死及其它并发症,恢复顺利,全部治愈出院。

小儿腹股沟嵌顿疝手法复位治疗不仅适应于健康小儿发生疝嵌顿的复位,更适应于年龄小,营养不良,体质差患有其它各系统疾病小儿发生疝嵌顿的处理,该方法可以避免上述病例处理中发生的意外,可作为小儿特殊情况下嵌顿疝安全有效治疗措施

之一^[2]。

小儿腹股沟管有以下特点:腹壁薄,腹股沟管短,外环口较松弛,即使发生嵌顿一般疝内容物不易坏死。只要术者操作轻柔细致有耐心,疝内容物可以顺位通过狭窄口复位成功。

[参 考 文 献]

- [1] 张登家. 嵌顿疝手法修复24例体会 [J]. 实用外科杂志, 1992, 12(3): 128.
- [2] 沈达明. 特殊情况下腹股沟嵌顿疝手法复位的体会 [J]. 山西医药杂志, 1996, 25(4): 281-282.

(本文编辑:吉耕中)