

成人先天性胆总管囊肿的诊断与治疗

张国伟, 周杰

(南方医科大学南方医院 肝胆外科, 广东 广州 510515)

摘要: **目的** 探讨成人先天性胆总管囊肿的诊断及治疗。 **方法** 回顾性分析近10余年来共收治的78例成人先天性胆总管囊肿患者临床资料。 **结果** 78例患者中,接受手术治疗74例,其中术式包括:(1)囊肿完整切除、肝总管空肠端侧吻合52例;(2)囊肿大部分切除、肝总管空肠端侧吻合9例;(3)胰十二指肠切除术2例(其中1例为胆总管下端囊肿癌变);(4)11例癌变患者1例行胰十二指肠切除术,7例行胆管癌根治术,3例行姑息性外引流术;(5)1例患者因合并胆总管囊肿破裂出血并胆汁性腹膜炎而行单纯外引流术。74例手术患者中获随访54例,随访率为73.0%,随访2个月至7年,平均39个月,良性患者情况良好。癌变患者中,1例行胰十二指肠切除术患者失访,7例行胆管癌根治术患者5例得到随访,生存期2~5年,中位生存时间2.3年,3例行姑息性手术患者生存期2~16个月,中位生存时间7.8个月。 **结论** 成人先天性胆总管囊肿易发生癌变,早期诊断、早期治疗是先天性胆总管囊肿诊治的关键所在,其治疗以手术切除囊肿及胆-肠重建为基本原则。

[中国普通外科杂志,2011,20(2):176-179]

关键词:胆总管囊肿,先天性/诊断;胆总管囊肿,先天性/治疗;成年人
中图分类号:R 657.4 **文献标识码:**A

Diagnosis and treatment of adult patients with congenital choledochal cysts

ZHANG Guowei, ZHOU Jie

(Department of Hepato-biliary Surgery, the Southern Hospital, Southern Medical University, Guangzhou 510515, China)

Abstract: **Objective** To investigate the diagnosis and treatment of congenital choledochal cysts in adults. **Methods** The records of 78 cases of congenital choledochal cyst in adults seen in the last 10 years were retrospectively analysed. **Results** Among the 78 cases, 74 patients underwent operation: (1) 52 cases had total cyst excision and Roux-en-Y hepatojejunostomy; (2) 9 cases had partial cyst excision and Roux-en-Y hepatojejunostomy; (3) 2 cases had duodenopancreatectomy; (4) Among 11 cases with cancer, 1 case underwent duodenopancreatectomy, 7 cases had radical resection of cholangiocarcinoma and 3 cases had palliative external drainage; (5) 1 case had external drainage for bleeding and rupture of choledochal cyst. Among the 74 cases, 54 patients were followed-up, the rate of follow-up was 73.0%. Follow-up period was 2 months to 7 years, mean 39 months. Patients with benign disease were in excellent condition. Among malignant disease patients, 1 case had duodenopancreatectomy, was lost to follow-up; 5 of the 7 cases with radical correction of cholangiocarcinoma were followed up and the survival time was 2-5 years, with the median survival time of 2.3 years. Three cases, who had palliative external drainage, had a survival of 2-16 months, with the median survival time of 7.8 months. **Conclusions** Adult congenital choledochal cyst is prone to develop cancer. Early diagnosis and early treatment of congenital choledochal cyst is the key, and

surgical excision of the cyst and bilioenterostomy are the basic principles of treatment.

[Chinese Journal of General Surgery ,2011 ,20 (2) :176 - 179]

Key words :Choledochal Cyst , Congenital /diag ; Choledochal Cyst , Congenital /ther ; Adult

CLC number :R 657.4 **Document code** :A

先天性胆总管囊肿 (congenital choledochal cyst , CCC) 是指肝内、外胆管单独或联合先天性发育异常,女性多见,常于婴幼儿期发生症状。随着胆道影像学技术的发展,成人先天性胆总管囊肿的发现率有明显增加的趋势,其临床表现多不典型,容易造成误诊误治。我院自 2000 年 3 月—2010 年 10 月共收治成人先天性胆总管囊肿 78 例,现报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

78 例中男 17 例,女 61 例,男女比率为1:3.6; 年龄 14 ~ 74 (平均 32.7) 岁。临床表现:病程 1 个月至 12 年,腹痛 67 例 (67/78 , 85.9 %) , 黄疸 36 例 (36/78 , 46.2 %) , 具有腹痛、发热、黄疸三联征者 28 例 (28/78 , 35.9 %) , 查体发现腹部包块者 37 例 (37/78 , 47.4 %) 。

1.2 辅助检查及诊断

影像学检查: B 超检查 74 例, 确诊 67 例 (67/74 , 90.5 %) , CT 检查 78 例, 确诊 72 例 (72/78 , 92.3 %) , ERCP 检查 21 例, 确诊 16 例 (16/21 , 76.2 %) , MRCP 检查 24 例, 确诊 21 例 (21/24 , 87.5 %) 。依胆总管囊肿 Alonson-Lej 分类, I 型 71 例, II 型 3 例, III 型 1 例, IV 型 1 例, V 型 2 例。胆管囊肿直径 2.8 ~ 15.4 cm , 平均 5.7 cm 。术前确诊 73 例 (73/78 , 93.6 %) , 误诊 5 例 (5/78 , 6.4 %) 。

1.3 合并症

此次就诊的 78 例中 37 例 (37/78 , 47.4 %) 合并胆管结石, 32 例 (32/78 , 41.0 %) 合并急性胆管炎, 15 例 (15/78 , 19.2 %) 合并急性胰腺炎, 8 例 (8/78 , 10.3 %) 合并胆汁性肝硬化, 11 例癌变 (11/78 , 14.1 %) 。发生癌变的 11 例患者中男 37 例, 女 8 例, 年龄 21 ~ 69 (平均 39.6) 岁。病程 6 个月至 12 年; 既往行胆总管囊肿空肠 Roux-en-Y 侧侧吻合术 1 例, 胆囊切除、囊肿外引流术 1 例。

1.4 手术方式

78 例患者中接受手术治疗 74 例, 术式包括: (1) 囊肿完整切除、肝总管空肠端侧吻合 52 例;

(2) 囊肿大部分切除、肝总管空肠端侧吻合 9 例; (3) 胰十二指肠切除术 2 例 (其中 1 例为胆总管下端囊肿癌变) ; (4) 11 例癌变患者 1 例行胰十二指肠切除术, 7 例行胆管癌根治术, 3 例行姑息行外引流术; (5) 1 例患者因合并胆总管囊肿破裂出血并胆汁性腹膜炎而行单纯外引流术。患者均获得病理证实。

2 结 果

2.1 手术并发症及手术死亡

并发胆瘘 3 例, 并发反流性胆管炎 4 例, 切口感染 4 例, 均经非手术治疗治愈。术后 2 d 因胆总管囊肿破裂出血并胆汁性腹膜炎死亡 1 例。

2.2 随访

74 例手术患者中获随访 54 例, 随访率为 73.0% , 中位随访时间为 39 (10 ~ 68) 个月, 良性患者无结石、癌变、黄疸等, 随访恢复情况良好。11 例癌变患者中 10 例获随访, 7 例行胆管癌根治术患者 5 例得到随访, 生存期 2 ~ 5 年, 中位生存时间 2.3 年, 3 例行姑息性手术患者生存期 2 ~ 16 个月, 中位生存时间 7.8 个月。

3 讨 论

成人先天性胆总管囊肿的特点为病程长, 反复炎症甚至已曾有多次手术病史可使囊肿周围瘢痕增厚, 与门静脉、肝动脉粘连紧密, 剥离困难。由于受长期胰胆反流的影响, 囊肿易发生癌变, CCC 恶变率高达 2.5% ~ 15.0% , 是正常人群的 20 倍, V 型 (Caroli 氏病) 癌变率更高, 是正常人群的 100 倍^[1]。本组病例中 11 例发生癌变, 癌变率为 14.1% , 与文献报导接近^[2-3]。

对于先天性胆总管囊肿的手术方式已较为定性, 金标准为: 囊肿切除、肝总管空肠端侧吻合。该术式切除了囊肿, 去除了癌变的基础, 并且可有效防止术后胰腺炎的发生, 为首选治疗方案。值得指出的是“囊肿空肠 Roux-en-Y 侧侧吻合术”是错误的术式, 至少要求做到胆管横断, 阻断胰胆返流^[4-7]。

笔者体会手术中需注意以下几点: (1) 注意保护肝门部主要血管。由于成人胆总管囊肿病史

时间较长,与门静脉、肝动脉粘连紧密,剥离困难。如强行切除会伤及血管引起术中大出血,对于这种情况可采用 Lilly 介绍的囊肿内切除法^[8],尤其是良性患者,切除囊肿内膜,保留其中层和外层,同样可以达到防止远期癌变的目的。(2)防止吻合口狭窄及反流性胆管炎。返流性胆管炎和吻合口狭窄是内引流术后最常见的并发症^[9]。吻合口要求足够大,无张力且血供良好。肝管空肠 Roux-en-Y 吻合时空肠祥的长度以 50~60 cm 较为理想,并在近端空肠与旷置空肠祥端侧吻合处将二肠祥在并行位置间断缝合三针形成 Y 形,从而起到加强抗返流的作用^[10]。(3)切断胆总管远端时,因该段较狭窄不能盲目钳夹切断,以防损伤胰管。此时应将囊壁切开,从囊内观察胰管的开口部位,在直视下进行操作^[11]。(4)对于 IV 型胆总管囊肿,如肝内病灶局限于一侧肝叶可行一侧肝叶切除加肝外胆总管囊肿切除内引流术,但对于病灶散在的 Caroli 病及 IV 型胆总管囊肿目前仍无有效治疗方法。

成人先天性胆总管囊肿有其如下特殊性。

(1)再次手术率高 本组中再次手术共 13 例,约占 16.7%,包括已行 1 次手术者 11 例,分别为胆总管囊肿空肠 Roux-en-Y 侧侧吻合术 5 例,囊肿外引流术 4 例,胆囊切除 2 例;2 次手术 1 例,第 1 次为外引流术,第 2 次为 Oddi 括约肌成形术;3 次手术 1 例,第 1 次为胆囊切除、胆总管 T 管引流,第 2 次为胆总管切开取石、T 管引流,第 3 次为胆总管空肠 Roux-en-Y 侧侧吻合术。分析再次手术的原因:第一,术前诊断不清。按“胆道扩张、梗阻性黄疸”行手术探查,按“胆总管扩张并结石,胆总管下段炎性狭窄”进行处理;第二,前期处理不当。因胆总管囊状扩张症并发胆道感染,行 B 超引导下经皮囊肿穿刺置管外引流术,术后出现严重的胆汁性腹膜炎,被迫行急症剖腹探查、囊肿外引流术;第三,医生观念陈旧。有 5 例患者在 90 年代初期在明确诊断的情况下还是行了胆总管囊肿空肠 Roux-en-Y 侧侧吻合术,说明手术医师观念陈旧,对该病治疗方法选择的现代观念比较模糊。

(2)囊肿易发生癌变 本组中 11 例发生癌变,癌变率为 14.1%,远高于正常成人胆管癌变几率。对此笔者的体会是:首先应重视早期诊断。近年来,随着现代影像技术的进步,CBD 的术前诊断已不困难,B 超是首选的辅助检查方法,但 B 超对胆管下段和十二指肠后方的囊肿探查有困难。

CT 诊断准确率可达 100%,但不能完整显示胆管系统。MRCP 作为一种无创性检查方法在胆胰疾病的诊断中起着越来越重要的作用,其优点在于无创性、三维成像以及无并发症。有学者认为,随着设备的提高和技术的进步,MRCP 将成为术前诊断和评估 CBD 的首选方法^[12-13]。当然除了影像学检查患者的临床表现对于正确早期判断也起到了极为重要的作用。其二,应选择正确的手术方式。一旦发现胆总管囊肿癌变,就要按照胆管肿瘤的手术方式进行根治性治疗。本组 11 例癌变患者中 1 例行胰十二指肠切除术,7 例行胆管癌根治术,3 例行姑息行外引流术。除 1 例行胰十二指肠切除术患者失访外,7 例行胆管癌根治术患者 5 例得到随访,生存期 2~5 年,中位生存时间 2.3 年,3 例行姑息性手术患者生存期 2~16 个月,中位生存时间 7.8 个月。可以明显看出得到根治性治疗的患者中位生存时间明显高于行姑息性治疗的患者。因此成人 CBD 的早期发现、早期切除对于防止囊肿癌变是十分必要的。

(3)胆总管囊肿可能发生破裂 本组 78 例患者中,1 例 34 岁产妇因妊娠后合并胆总管囊肿破裂出血并胆汁性腹膜炎而行单纯外引流术,术后发生产妇死亡,教训极为惨痛。经查阅近年来国内外文献^[14-15],共发生胆总管囊肿破裂 5 例。说明先天性胆总管囊肿在一定条件下确实存在自发破裂的可能性,对于绝大多数临床医生来讲,关于“胆总管囊肿破裂”的概念较为淡漠,临床工作中容易忽视,但是一旦发生后果不堪设想,希望在此引起临床医生的关注。

随着现代影像技术的进步,成人先天性胆总管囊肿的报道越来越多。针对该疾病在成人中的特点,临床医生应该重视其诊断及治疗方案的选择,以期为患者带来最佳的治疗效果。

参考文献:

- [1] Todani T, Watanabe Y, Toki A, *et al.* Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations [J]. *Surg Gynecol Obstet*, 1987, 164(1): 61-64.
- [2] 张超,方明. 成人先天性胆总管囊肿的诊断和治疗 [J]. *肝胆外科杂志*, 2008, 16(3): 205-206.
- [3] 安亚伟,赵文江,党惠,等. 成人先天性胆总管囊肿 12 例诊疗分析 [J]. *中国误诊学杂志*, 2010, 10(15): 3748-3749.
- [4] 雷春,陈炯,邵成颂,等. 成人先天性胆管扩张症与胰腺炎发作的关系 [J]. *中国普通外科杂志*, 2007, 16(5): 415-417.
- [5] 樊献军,耿协强,陈辉,等. 不同类型胆管囊肿的手术治疗 [J]. *中国普通外科杂志*, 2004, 13(7):

489-491.

[6] 刘东京,张阳德,何翦太,等. 纤维胆道镜在治疗胆管结石术后残余结石中的应用[J]. 中国内镜杂志, 2009,15(5):485-486.

[7] 沈威,段雨,毛盛勋. 胆总管囊肿切除术治疗先天性胆总管囊肿的术式比较[J]. 中国普通外科杂志,2009, 18(12):1288-1290.

[8] 孔凡民,孙延斌,李昱骥,等. 成人先天性胆管扩张症手术治疗[J]. 中国实用外科杂志,2006,26(7): 520.

[9] 彭淑牖,王建伟. 先天性胆总管囊肿术后远期并发症 [J]. 中国实用外科杂志,2002,22(7):389-390.

[10] 秦仁义,高军,常青. 成人先天性胆管扩张症的诊断与 治疗[J]. 临床外科杂志,2005,13(12):763-764.

[11] 何小兵,丰泉. 成人胆总管囊肿外科治疗 48 例分析 [J]. 肝胆胰外科杂志,2008,20(5):357-358.

[12] 李丹,谭智勇. 39 例成人先天性胆管扩张症手术治疗 分析[J]. 检验医学与临床,2009,6(14):1170- 1172.

[13] 彭波,赖全图. 彩色多普勒超声诊断成人先天性胆总 管囊性扩张症的价值[J]. 江西医学院学报,2007,47 (1):90-91.

[14] 苏忠学,郑海涛,卢俊. 先天性胆总管囊肿破裂一例 [J]. 中华普通外科杂志,2004,19(10):623.

[15] 冯荣学,张丽芬. 先天性胆总管囊肿自发破裂 1 例 [J]. 中国实用儿科杂志,2006,21(1):31.

文章编号:1005-6947(2011)02-0179-01

· 病案报告 ·

走行于直肠阴道隔间的高位内盲瘻 1 例

吴盟

(河南省郑州丰益肛肠医院 肛肠外科, 河南 郑州 450000)

关键词: 直肠阴道隔; 高位内盲瘻; 病例报告
中图分类号:R 657.1 **文献标识码:**D

患者 女,41 岁。患者于 4 个月前因肛周脓肿在当地医院行“肛周脓肿切开引流术”,后反复流脓液,于 2010 年 7 月来我院求治。入院体查:生命体征平稳,神清,精神欠佳;心肺腹部未查及阳性体征。专科检查:肛门右前方有一 3 cm×4 cm 包块隆起,稍红,距肛缘 4 cm 处有一溃口,溢浓。指诊触及包块质硬,压疼明显,溃口与肛缘之间有条索状物,截石位 1 点齿线处有一凹陷,直肠腔光滑未及肿块,指套无染血。肛镜检查:截石位 1 点齿线附近有一肛乳头肥大。入院诊断为:单纯性肛瘻。骶管麻醉后左侧卧位,再次仔细指诊发现除 1 点肛缘外条索状物外,还有一条索状物自 1 点齿线处向前并向上,走行在直肠阴道隔之间,直至

距肛缘约 5 cm 之高处。以探针自 1 点外口探入,探针从 1 点齿线,(内口)处探出,沿探针自 1 点外口向肛门方向切开瘻管,切至内括约肌处见瘻管穿行于内括约肌之上,且瘻管在括约肌间隙处明显膨大、增粗,腐肉较多,切断部分内括约肌,两断端结扎,再用探针自 1 点内口沿条索向上、向前探查,至直肠阴道隔上 5 cm,瘻管呈盲端,直肠阴道双合诊时,管道距直肠前壁和阴道后壁均只有一膜之隔,加压注射美兰也未见直肠和阴道内干纱布被染色,提示瘻管与直肠和阴道均不相通。此盲瘻以近内口约 3 cm 的一段瘻管较粗大,可刮出腐肉。用探针在 3 cm 高处向直肠戳通并挂一皮筋。修剪创口使引流通畅,检查无活动出血,加压包扎术毕。术后流质饮食,控制大便 3 d,给予抗生素 5 d,首次排便前口服润肠通便药物,常规换药,术后 12 d 橡皮筋自行脱落,1 个月后创口痊愈,3 个月后复查无复发。

讨论 括约肌间肛瘻伴高位内盲瘻临床较常见,但走行于直肠阴道

隔之间的高位内盲瘻较少见。分析其原因:(1)女性前位组织疏松,脓液较多,脓肿未及时切开引流,导致脓液扩散。(2)脓肿距直肠阴道隔较近,患者虽觉疼痛但能忍受,常自行挤压,是瘻管向直肠阴道隔走行的重要原因。治疗体会:(1)对表面看上去单纯性的肛瘻也不要掉以轻心,应谨慎对待。不能满足术前诊断,术中应仔细、反复指诊检查瘻管的走向,有无其他瘻管。有条件术前行直肠内超声或 CT 和 MRI 等检查。(2)因直肠阴道隔较薄,瘻管走行其间,故术中探针检查时动作要轻柔,要在直肠、阴道指诊引导下轻柔探查,防止穿透阴道后壁造成直肠阴道瘻的严重后果。对近内口处较粗大、腐肉较多的瘻管,可戳穿直肠,挂橡皮筋,以利引流,防止复发,另外考虑粪便向前方的冲击力较大,橡皮筋不要挂的太紧,免得脱线过早。(3)术后常规换药,动作要轻柔,不能粗暴,猛戳、猛捅,应用抗生素,防止感染,保持大便松软通畅,防止直肠阴道瘻发生。

收稿日期:2010-11-11。
作者简介:吴盟,河南省郑州丰益肛肠医院主治医师,主要从事肛肠外科方面的研究。
通讯作者:吴盟 E-mail:wumeng20008@163.com