

胆管闭锁_消化内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_83_86_E7_AE_A1_E9_97_AD_E9_c22_611157.htm 先天性胆道闭锁，约占新生儿长期梗阻性黄疸的半数，其发病率为存活新生儿的1/8万~1/14万，男女之比为1:2。为胚胎期胆道发育过程中出现紊乱、停顿或感染所致的各类型胆道闭锁畸形。临床特点为新生儿持续加重的梗阻性黄疸，伴有肝、脾肿大乃至门脉高压症。【诊断】1. 症状与体征出生后逐渐加深之梗阻性黄疸，缺乏正常胎粪，粪便灰白，尿如浓茶。最初3个月发育营养尚好，此后，黄疸进一步加深，发育减缓、营养欠佳、精神萎靡，贫血，眼干，甲变形，皮肤无弹性，出现佝偻病和抽搐，3~6个月后，全身恶化，易感染，腹泻，肝功受损，皮下出血和鼻出血征象，伴肝、脾肿大，出现门脉高压症、上消化道出血、腹水、全身感染等征象，可同时伴有其他先天性异常。2. 辅助检查 肝功能检查。以直接胆红素增高为主的梗阻性黄疸的各项指标($\text{ALT} > 25 \text{u/l}$, AFP 峰值 $< 1.5 \text{cm}$ 以下)。 $^{99\text{mTc-DTPA}}$ 5分钟肝显影，以后胆道不显示，甚至24小时肠道亦不显影。 血清低密度脂蛋白-x (LDL-C) $> 1.3 \text{mmol/l}$ (500mg/dl)，提示本病可能性较大，用考来烯胺 4g/日，共2~3周)后，仍持续上升更能支持本病。血、尿胆汁酸水平较正常高6~10倍有诊断价值。 ERCP 。仅胰管显影或胆胰管分别显影，肝内胆管不显影提示肝外或肝内型闭锁。)肝穿刺活检可见到胆小管明显增生和胆栓，门脉区域周围纤维化，可见多核巨细胞浸润。则提示本病。 CT 、 MRI 检查。可判断肝内、外胆管病变情况，有助诊断。 剖

腹检查。通过最小操作行胆管活检或胆道造影，对诊断有时可获得较大帮助，同时能完成一定的治疗。【治疗】外科治疗为主。2个月内手术者，成功率达80%~90%，3个月手术者为40%~50%。1.肝外胆道通畅者，可行肝管或胆囊与空肠roux-y型吻合。2.肝外胆管完全闭锁，肝内胆管存在者，可用kasai手术方法，行肝门空肠吻合术(kasai procedure)。即用y型空肠与切除纤维组织的肝门作roux-y吻合。以上两种手术资料显示半数以上效果不满意。3.在kasai手术后，待婴儿发育生长，再施行肝移植术，以获永久治愈。4.非手术治疗主要是维持营养，给予足量热能、中链三酰甘油，补充脂溶性维生素，预防性使用抗生素（合抗厌氧菌抗生素），同时予以利胆剂，苯巴比妥每天3 mg~5mg/kg或考来烯胺2g~4g/日，如有食管静脉曲张破裂，可行局部注射硬化剂，按肝硬化行相关内科治疗。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com