

胆管扩张症_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_E6_89_A9_E5_c22_611163.htm 胆管扩张症为较常见的先天性胆道畸形，以往认为是一种局限于胆总管的病变，因此称为先天性胆总管囊肿。于1723年vater首例报道，1852年douglas对其症状学和病理牲作了详细介绍。一个多世纪以来，随着对本病认识的加深，近年通过胆道造影发现扩张病变可以发生在肝内、肝外胆道的任何部位，根据其部位、形态、数目等有多种类型，临床表现亦有所不同。【诊断】本病的诊断可根据从幼年时开始间歇性出现的三个主要症状，即腹痛、腹块和黄疸来考虑。若症状反复出现，则诊断的可能性大为增加。囊状型病例以腹块为主，发病年龄较早，通过扪诊结合超声检查，可以作出诊断。梭状型病例以腹痛症状为主，除超声检查外，还须配以ercp或ptc检查，才能正确诊断。黄疸症状在两型间无明显差异，均可发生。（一）生物化学检查 血、尿淀粉酶的测定，在腹痛发作时应视为常规检查，有助于诊断。可提示本症有伴发胰腺炎的可能。或提示有胰胆管异常合流，返流入胆管的高浓度胰淀粉酶经毛细胆管直接进入血液而致高胰淀粉酶血症。同时测定总胆红素、5 核甾酸酶、碱性磷酸酶、转氨酶等值均升高，在缓解期都恢复正常。在长期病程者则有肝细胞损害，在无症状病例检验方面则正常。（二）b型超声显像 具有直视、追踪及动态观察等优点。如胆道梗阻而扩张时，能正确地查出液性内容的所在和范围，胆管扩张的程度和长度，其诊断正确率可达94%以上。应作为常规检查的诊断方法。（三）经皮肝穿

刺胆道造影（ptc）在肝胆管扩张病例易于成功，可清晰地显示肝内胆管及其流向，明确有无胆管扩张和扩张的范围。应用于黄疸病例可鉴别其原因或梗阻部位，并可观察到胆管壁和其内部的病理改变，依其影象的特征以鉴别阻塞的原因。

（四）经内窥镜逆行胰胆管造影（ercp）借助于十二指肠镜可经乳头开口插管将造影剂直接注入胆管和胰管内，查明胆管扩张的范围和梗阻部位，并能显示胰胆管共同通道的长度和异常情况。（五）胃肠钡餐检查 囊状扩张较大者可显示十二指肠向左前方移位、十二指肠框扩大、呈弧形压迹。其诊断价值已为超声检查所替代。（六）术中胆道造影 在手术时将造影剂直接注入胆总管内，可显示肝内、外胆管系统和胰管的全部影像，了解肝内胆管扩张的范围、胰管胆管的返流情况，有助于选择术式和术后处理。以上各种检查方法，在临诊时一般首先进行超声检查和生化测定，如临床上扪及腹块，则诊断即可确立。如临床未能扪及肿块，而超声检查疑似诊断，则需进行ercp检查。如若受器械与年龄所限，则进行ptc检查，必要时再辅以其他检查方法。【治疗措施】症状发作期的治疗，采取禁食2~3天，以减少胆汁和胰液的分泌，缓解胆管内压力。应用解痉剂以缓解疼痛，抗生素3~5天以预防和控制感染，以及相应的对症治疗，常能达到缓解症状的目的。鉴于其频繁的发作和各种并发症，宜及时进行手术治疗。（一）外引流术 应用于个别重症病例，如严重的阻塞性黄疸伴肝硬变，重症胆道感染，自发性胆管穿孔者，待病情改善后再作二期处理。（二）囊肿与肠道间内引流术 如囊肿十二指肠吻合术，因有较多的并发症，胆管炎的反复发作、吻合口狭窄、结石形成等，以后转而采用囊肿空

肠roux-en-y式吻合术，并在肠襟上设计各种式样的防逆流操作，但仍存在胰胆合流问题，因而术后还是发生胆管炎或胰腺炎症状，甚至需要再次手术，且术后发生囊壁癌变者屡有报道。所以目前已很少采用。（三）胆管扩张部切除胆道重建术 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，将空肠间置于肝管与十二指肠之间，或加用防返流瓣，或采用肝管空肠roux-en-y式吻合术、肝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。至于肝内胆管扩张的治疗，继发于肝外胆管扩张者，其形态圆柱状扩张，术后往往可恢复正常。如系囊状扩张则为混合型，肝外胆管引流后，不论吻合口多大，仍有肝内胆管淤胆、感染以致形成结石或癌变，故肝内有限局性囊状扩张者，多数人主张应行肝部分切除术。caroli病的治疗：以预防和治疗胆管炎为主要方法，长期应用广谱抗生素，但治疗效果一般并不满意。由于病变较广泛，所以外科治疗也时常不能成功。如病变限于一叶者可行肝叶切除，但据报道能切除者不足1/3病例。长期预后极差。胆管扩张症根治术后，既使达到了胰液和胆汁分流的目的，但部分病例仍经常出现腹痛、血中胰淀粉酶增高等胆管炎或胰腺炎的临床表现，此与肝内胆管扩张和胰管形态异常有关。症状经禁食、抗炎、解痉、利胆后可缓解，随着时间推移，发作间隔逐渐延长。长期随访80%病例得到满意效果。【病因学】有关病因学说众多，至今尚未定论。多数认为是先天性疾病。亦有认为有获得性因素参与形成。主要学说有三种：（一）先天性异常学说 认为在胚胎发育期，原始胆管细

胞增殖为一索状实体，以后再逐渐空化贯通。如某部分上皮细胞过度增殖，则在空泡化再贯通时过度空泡化而形成扩张。有些学者认为胆管扩张症的形成，需有先天性和获得性因素的共同参与。胚胎时期胆管上皮细胞过度增殖和过度空泡形成所造成的胆管壁发育薄弱是先天因素，再加后天的获得性因素，如继发于胰腺炎或壶腹部炎症的胆总管末端梗阻及随之而来发生的胆管内压力增高，最终将导致胆管扩张的产生。

(二) 胰胆管合流异常学说认为由于胚胎期胆总管与主胰管未能正常分离，两者的交接处距乏特(vater)壶腹部较远，形成胰胆管共同通道过长，并且主胰管与胆总管的汇合角度近乎直角相交。因此，胰管胆管吻合的部位不在十二指肠乳头，而在十二指肠壁外，局部无括约肌存在，从而失去括约功能，致使胰液与胆汁相互返流。当胰液分泌过多而压力增高，使胆管发生扩张。近年开展逆行胰胆管造影证实有胰管胆管合流流高达90~100%，且发现扩张胆管内淀粉酶含量增高这事实。在动物实验中观察到胰液进入胆道后，淀粉酶、胰蛋白酶、弹力蛋白酶的活性增强，这可能是胆管损伤的主要原因。

(三) 病毒感染学说认为胆道闭锁、新生儿肝炎和胆管扩张症是一病因，是肝胆系炎症感染的结果。在病毒感染之后，肝脏发生巨细胞变性，胆管上皮损坏，导致管腔闭塞(胆道闭锁)或管壁薄弱(胆管扩张)。但目前支持此说者已见减少。

【病理改变】胆管扩张可发生于肝内、肝外的任何部位，基本上是囊状扩张和梭状扩张两种形态。常见型是胆总管囊状扩张，肝内胆管不扩张或有多发囊状扩张，而扩张以下胆管显著狭小，仅有1~2mm直径，胆管狭窄部位在胰外的游离胆总管与胰内胆总管的移行部，由于梗阻而致近侧

胆管内压增高而导致囊形扩张和管壁增厚，合流形态为胆管胰管合流型。胆总管梭状扩张病例的肝内胆管扩张至末梢胆管渐细，其狭窄部位在两管合流部和胰胆共通管的十二指肠壁内移行部两处，由于梗阻而致共通管轻度扩张和胆总管梭状扩张，合流形态为胰管胆管合流型。发病时胆管扩张明显，症状缓解是略见缩小。按病程的长短，扩张管壁可呈不同的组织病理变化，在早期病例，管壁呈现反应性上皮增生，管壁增厚，由致密的纤维化炎性组织成，平滑肌稀少，有少量或没有上皮内膜覆盖。囊状扩张的体积不一，腔内液体可自数十毫升以至千余毫升。囊内胆汁的色泽取决于梗阻的程度，胆汁粘稠或清稀呈淡绿色，胆汁可以无菌，如合并感染，常为革兰氏阴性菌。炎性菌变发展较突然者，甚至可引起管壁穿孔。可发现囊内有小粒色素结石存在。恶变率随年龄的增长而增加，小儿病例不足1%，而成人病例高达15%，病理组织学证明，以腺癌为多，在囊壁组织及免疫组化的研究中，发现胆管上皮化生与癌变相关。胆管阻塞的持续时间决定肝脏的病理改变，在早期门脉系统炎性细胞浸润，轻度胆汁郁积和纤维化。在婴儿，胆管增生和小胆管内胆汁填塞，类似胆管闭锁所见，但病变是可逆性的。如果梗塞阻持续和/或上行性胆管炎发生，则有胆汁性肝硬变，并可继发门静脉高压及其并发症，腹水及脾肿大也有所见。分类 胆管扩张症的分类方法较多，1959年alonso-lej提出第一个分类法，当时认为是一种局限于胆总管的病变，所以将其分为胆总管囊状扩张、胆总管憩室和胆总管末端囊肿三型。1971年longmire等鉴于病变可累及肝内胆管系统，进而将其分为五型，即增加多发性肝内、外胆管囊状扩张和肝内、外胆管梭

形扩张两型。现今可按扩张的部位，分为肝内、肝外和肝内外三大类型；又可按扩张的数目，分为单发和多发；按扩张的形态，分为囊状、梭状、憩室状等各种亚型；并可将合并的胰管异常、肝门狭窄、结石等一并作出表示。例如，多发性肝内胆管囊状扩张伴有结石，胆总管梭状扩张伴有胰胆管异常连接等等。【流行病学】本病在亚洲地区发病率较高，可发生在任何年龄，从新生儿至老年均有报道，但75%病例在10岁以前发病而得到诊断。以女性为多，与男性之比为3

1。据统计上海医科大学儿科医院的资料，病例数约占住院总人数的1/1000。【临床表现】多数病例的首次症状发生于1~3岁，但最后确诊则往往要迟得多。囊状型在1岁以内发病几占1/4，其临床症状以腹块为主，而梭状型多在1岁以后发病，以腹痛、黄疸为主。腹部肿块、腹痛和黄疸，被认为是本病的经典三联症状。腹块位于右上腹，在肋缘下，巨大者可占全右腹，肿块光滑、球形，可有明显的囊肿弹性感，当囊内充满胆汁时，可呈实体感，好似肿瘤。但常有体积大小改变，在感染、疼痛、黄疸发作期，肿块增大，症状缓解后肿块又可略为缩小。小的胆管囊肿，由于位置很深，不易扪到。腹痛发生于上腹中部或右上腹部，疼痛的性质和程度不一，有时呈持续性胀痛，有时是绞痛，病者常取屈膝俯卧体位，并拒食以减轻症状。腹痛发作提示胆道出口梗阻，共通管内压上升，胰液胆汁可以相互逆流，引起胆管炎或胰腺炎的症状，因而临床上常伴发热，有时也有心呕吐。症状发作时常伴有血、尿淀粉酶值的增高。黄疸多为间歇性，常是幼儿的主要症状，黄疸的深度与胆道梗阻的程度有直接关系。轻者临床上可无黄疸，但随感染、疼痛出现以后，则可暂

时出现黄疸，粪色变淡或灰白，尿色较深。以上症状均为间歇性。由于胆管远端出口不通畅，胰胆逆流可致临床症发作。当胆汁能顺利排流时，症状即减轻或消失。间隔发作时间长短不一，有些发作频繁，有些长期无症状。典型的三联症状，以往曾认为是本病的必有症状，实则不然。在早期病例较少同时出现三大症状。近年的报告，由于获早期诊断者日众，发现梭状扩张者增多，有三联症者尚不足10%。多数病例仅有一种或两种症状。据各家报道在60~70%病例腹部可扪及肿块，60~90%病例有黄疸，虽然黄疸很明显是梗阻性的，但事实上许多病人被诊断为肝炎，经反复发作始被确诊。腹痛也缺少典型的表现，因此易误诊为其它腹部情况。肝内、外多发性胆管扩张，一般出现症状较晚，直至肝内囊肿感染时才出现症状。

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。早年报道的病例，并不伴有肝纤维化和门静脉高压，但在以后的报告中2/3病例伴有先天性肝纤维化，并是常伴有各种肾脏病变，如多囊肾等，晚期病例并发肝硬变门静脉高压症。按sherlock分类，分为先天性肝纤维化、先天性肝内胆管扩张症、先天性胆总管扩张症和先天性肝囊肿四类，统称为肝及胆道纤维多囊病。肝胆系统可同时存在一种或一种以上的病变。本病以肝内胆管扩张和胆汁郁积所导致的胆小管炎症和结石，成为其病理和临床特点，但由于临床症状常不典型，可起病于任何年龄，反复发作右上腹痛、发热和黄疸。在发作时肝脏明显肿大，待感染控制后随着症状的好转，则肝脏常会较快

缩小。肝功能损害与临床症状并不成正比。起病初期常被诊断为胆囊炎或肝脓肿，如若合并有先天性肝纤维化或肝外胆管扩张等其他纤维囊性病变，则症状更为复杂，可出现肝硬变症状、肝外胆道梗阻症状，以及泌尿感染症状等。时常不能作出诊断，往往要等待外科处理才能确诊。近年来由于超声显像和各种胆道造影技术等诊断方法的应用，可获得肝内病变的正确诊断，因此病例报道也日见增多，但往往将其他原因压迫所致的继发性胆道扩张也包括在内，从而使caroli病的概念出现混乱。【并发症】病变部的囊状扩张和远端胆管的相对狭窄所引起的胆汁引流不畅甚或阻塞是导致并发症的根源。主要并发症有复发性上行性胆管炎、胆汁性肝硬变、胆管穿孔或破裂、复发性胰腺炎、结石形成和管壁癌变等。

【鉴别诊断】在婴儿期主要应与胆道闭锁和各种类型的肝炎相鉴别，依靠超声检查有助于诊断。在年长儿应与慢性肝炎相鉴别。往往在第一次发作有黄疸时，可能被误诊为传染性肝炎，对于梭状型胆管扩张，或扪诊肿块不清楚者，尤其如此。较长期观察和反复多次进行超声检查和生化测定，常能明确诊断。 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