

1 例 IVa 型先天性胆总管囊肿的再次手术



李明^{1,2}, 谭一非¹, 蒋利¹, 杨家印¹, 严律南¹

1. 四川大学华西医院肝脏外科/肝移植中心(成都 610041)

2. 成都市第三人民医院普外科(成都 610031)

【摘要】 目的 探讨 IVa 型先天性胆总管囊肿再次手术的治疗方案。方法 患者系 20 岁女性,以“反复右上腹痛伴发热 1⁺年、加重 1⁺个月”就诊。15⁺年前曾行胆管囊肿术。核磁共振提示:左肝内巨大囊性占位,肝内胆管多发结石伴积液,胆肠吻合术后。考虑 IVa 型先天性胆总管囊肿,初次已行肝外胆管囊肿切除及胆肠吻合术,肝内扩张胆管未做处理。结果 再次手术中证实左肝内胆管囊性扩张,可见多发结石伴脓液形成,右肝形态色泽尚正常,行解剖性左半肝切除。原吻合口无狭窄,予以保留,在其上方游离出长约 1.5 cm 的肝外胆管,纵行剪开肝总管并以胆道镜探查,取出结石后安置 T 管引流。术后恢复良好,顺利出院。6 周后胆管造影示胆管通畅、无残留结石等后予以拔除,后未出现黄疸、发热等。结论 IVa 型先天性胆总管囊肿在处理肝外胆管囊肿的同时应积极治疗肝内病变。

【关键词】 IVa 型先天性胆总管囊肿;胆肠吻合;肝叶切除

Reoperation of a patient with type a congenital choledochal cyst

LI Ming^{1,2}, TAN Yifei¹, JIANG Li¹, YANG Jiayin¹, YAN Lunan¹

1. Department of Liver Surgery/Liver Transplantation Center, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, P. R. China

2. Chengdu The Third People's Hospital, Chengdu 610041, P. R. China

Corresponding author: JIANG Li, Email: jl339@126.com

【Abstract】 Objective To explore surgery strategy of reoperation for type IVa congenital choledochal cyst. **Methods** The patient was a 20-year-old female patient with repeated right upper abdominal pain and fever for more than 1 year and aggravation more than 1 month, and the choledochal cyst was performed 15 years ago. The MRI revealed that a huge cyst located in the left lobe of liver, with multiple intrahepatic calculus. The patient was diagnosed with a type IVa congenital choledochal cyst and choledochojejunostomy later and the intrahepatic dilated bile duct was untreated. **Results** The cystic dilatation of the intrahepatic bile duct was confirmed during the reoperation, and the multiple stones with pus formation were seen, the color of the right liver was normal and the anatomical left hemihepatectomy was performed. The original anastomosis had no stenosis then was preserved. An about 1.5 cm length of extrahepatic bile duct was dissociate from the upper of anastomosis, and the extrahepatic bile duct was cut open and explored with a choledochoscope. The T-tube drainage was performed following removing the stone. The patient recovered well and was discharged smoothly following the surgery. The cholangiography 6 weeks later revealed that the biliary tract was patency and there was no residual stone. There was no jaundice or fever afterwards. **Conclusion** Completely excision of choledochal cysts and hepaticoduodenostomy is widely accepted as standard surgery for congenital choledochal cysts.

【Keywords】 type IVa congenital choledochal cyst; choledochojejunostomy; hepatic lobectomy

先天性胆总管囊肿是一种常见于亚洲人群的先胆管发育畸形,表现为肝内和(或)肝外胆管异常囊性扩张。通常在儿童阶段被发现,大约 20% 在成年以后诊断^[1]。先天性胆总管囊肿虽为良性胆

管疾病,但在成年人中其与包括胆管恶性肿瘤在内的多种疾病及并发症密切相关^[2-3],因此,一经诊断,应及时施行囊肿完整切除,还需要根据不同分型^[4]追加肝总管空肠 Roux-en-Y 吻合和(或)肝切除等。尽管外科技术和理念飞速发展,但是胆总管囊肿再手术率却一直较高,有文献^[5]中报道高达 40%,其原因主要包括胆管囊肿残留、术后胆管感染、胆

肠吻合口狭窄、胆管结石形成等。本医疗小组收治 1 例先天性胆总管囊肿术后反复发热、腹痛的患者，现对其诊疗经过报道如下。

1 临床资料

1.1 病史简介

患者，20 岁，女性。因“反复右上腹痛伴发热 1⁺年、加重 1⁺个月”于 2017 年 11 月 13 日入四川大学华西医院。患者否认结核、肝炎等传染病史，15 年前曾于外院行胆管囊肿术（具体不详），术后短期内无明显症状，后于 1⁺年前逐渐出现腹痛、发热等不适。14 年前还曾行阑尾切除术，否认家族恶性肿瘤史。体格检查：生命体征平稳，全身皮肤及巩膜无黄染；右上腹可见一长约 10 cm 陈旧性手术瘢痕，全腹平软，无肌紧张，无压痛及反跳痛，腹部未触及确切包块。

1.2 实验室检查

血红蛋白 103 g/L，血小板 $399 \times 10^9/L$ ，白细胞计数 $9.52 \times 10^9/L$ ，中性分叶核粒细胞 (NEUT) 百分率 85.9%；总胆红素 15.0 $\mu\text{mol/L}$ ，直接胆红素 6.5 $\mu\text{mol/L}$ ，丙氨酸氨基转移酶 (ALT) 22 U/L，门冬氨酸氨基转移酶 (AST) 31 U/L，碱性磷酸酶 (ALP) 268 U/L，谷氨酰转肽酶 (GGT) 340 U/L，白蛋白 38.8 g/L，肌酐 44.0 $\mu\text{mol/L}$ ，钠 133.8 mmol/L，钾 4.20 mmol/L，凝血酶原时间 13.8 s，国际标准化比值 (INR) 1.17；乙肝标志物全阴性，血清 CA19-9 888.0 U/mL，CA125 70.4 U/mL。

1.3 术前影像学检查

在四川大学华西医院行 MRI 上腹部三维水成像增强扫描：见左肝内巨大囊性占位，冠状最大截面约 11.4 cm×9.3 cm 大，左肝内部分胆管扩张，伴右肝内胆管结石。右肝形态、大小正常。考虑先天性胆管囊肿可能性大，不排除其他肝外囊肿可能；并肝内胆管明显扩张，左肝内较多囊泡性扩张小胆管（图 1）。外院腹部 CT：肝 II ~ IV 段内稍低密度影，肝脓肿可能，胆总管结构未见，胆肠吻合术后？肝内胆管多发结石、左肝内胆管明显积液扩

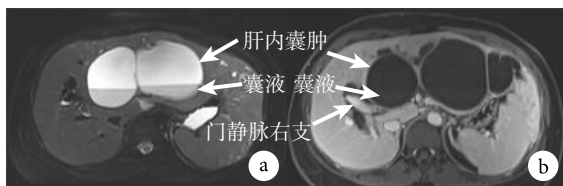


图 1 示术前核磁共振图像

a: 平扫 T2WI 显像; b: 门静脉期 T1WI 显像

张。

1.4 术前评估

入院时考虑诊断：①先天性胆总管囊肿 (IVa 型)；②胆管结石伴急性胆管炎；③患者的既往手术史：胆肠吻合术后，胆囊切除术后。患者系青年女性，一般情况可，肝功能 Child-Pugh A 级，心肺功能无明显异常。患者于入院后第 4 天再次出现发热，最高体温 38.9 $^{\circ}\text{C}$ 。结合影像学资料，目前考虑左肝内胆管囊肿伴发结石而致慢性胆管炎急性发作，有手术指征。首先，考虑患者症状主要由左肝内扩张胆管所致，包括继发的结石形成和反复感染，因此，有切除左半肝指征。此外，根据四川大学华西医院肝脏外科诊治经验及结合文献，先天性胆管囊肿并发胆管恶性肿瘤者并不少见，且该患者 CA19-9 显著升高 (888.0 U/mL)，虽然胆管炎症也可引起该标志物升高，但应警惕恶性肿瘤可能。因此，本小组拟术中取冰冻活检，若发现恶性病变，则按胆管恶性肿瘤处理，拆除原吻合口，切除肿物，胆管断端取冰冻活检，直至切缘阴性，必要时作相应肝叶切除。另尚需清扫肝门部淋巴结，使其骨骼化；若冰冻活检排除肿瘤，由于患者目前无黄疸证据，且术中探查胆肠吻合口无明确狭窄，则考虑保留原吻合口。

2 手术步骤

患者于 2017 年 11 月 22 日在全身麻醉下行左半肝切除、胆管探查及 T 管引流术。主要步骤如下：全身麻醉后常规消毒铺巾，取双肋缘下人字形切口，逐层入腹。术中见上腹腔广泛粘连；左肝明显增大冗长且色暗红，右肝形态色泽尚正常，未见肝脏萎缩（图 2a—图 2c），胆囊缺如。探查胆肠吻合口，显露原胆肠吻合口处，术中探查吻合口无明确狭窄，在其上方游离出长约 1.5 cm 的肝外胆管；纵行剪开肝总管前壁约 1 cm，取该处胆管壁送冰冻活检，并于此处以胆道镜探查肝内外胆管系统，取出肝内外胆管结石数枚。游离肝周韧带，充分暴露左肝；解剖第一肝门，未查见肿大淋巴结，游离结扎左肝动脉、中肝动脉及门静脉左支。沿肝脏缺血线确定切肝线，采用钳夹法离断肝实质，予解剖性切除左半肝。肝内胆管囊肿可见囊壁明显增厚约 0.3 cm，质硬，取囊肿壁送术中冰冻活检。肝内胆管囊肿壁及肝外胆管两处冰冻活检均回示“未查见腺癌”，不支持胆管恶性肿瘤。患者无黄疸，术中探查原吻合口亦无明确狭窄，遂决定保留原吻合口；将 22 F 型号 T 管置入肝总管，并以 3-0 可吸收

线间断缝合肝总管前壁予以固定。再次检查手术区域，清点器械纱布无误，逐层关腹。台下剖视标本(图 2d—图 2e)，病肝剖面肝内胆管呈囊状扩张，最大横径约 11.5 cm，囊壁厚约 0.2~0.4 cm，质硬；内充满大量脓性胆汁及细小结石，脓液送培养。术中出血约 100 mL，未输血，术后安全返回病房。

3 术后情况

患者于术后第 1 天拔除胃肠减压管和导尿管；两根血浆引流管于术后第 1 天各引出淡红色液体约 100 mL，后逐渐较少，并分别于术后第 3 天和第 5 天拔除；T 管引流量 300~600 mL/d，逐渐减少，至出院前 24 h 引流胆汁约 150 mL。术后第 2 天下午开始发热，最高体温 39.0 °C，立即改用头孢哌酮-舒巴坦抗感染(术中取脓液培养结果：肺炎克雷伯菌肺炎亚种，对头孢哌酮-舒巴坦敏感，敏感度>21)，后未再出现发热，并于术后第 6 天停用抗

生素；术后多次复查肝功能无明显异常(图 3)，术后第 6 天复查上腹部平扫 CT，未见术区积液，残肝未见肝内囊性扩张(图 4)。患者于 2017 年 11 月 30 日(术后第 8 天)顺利出院。术后第 6 周时行胆管造影(图 4)，见胆管通畅，无残留结石等，予以拔除，后未出现黄疸、发热等。术后病理回示：左肝肝内胆管明显扩张，最大扩张者呈囊性，囊腔大小 12.0 cm×5.5 cm×4.5 cm，对应被膜部分缺损，壁厚 0.1~0.4 cm；部分胆管腔内可见结石，较大者约 0.7 cm。胆管上皮增生，较多急慢性炎细胞浸润，局部多灶小脓肿形成。

4 讨论

4.1 先天性胆总管囊肿的分型

先天性胆总管囊肿的分型几经修订和补充^[6-8]，目前国际上较常用的为 Todani 分型^[4]，相应的手术方式见表 1。



图 2 示手术过程中图及病肝和肝内囊肿

a: 解剖学切除左半肝; b: 切开肝总管; c: 正常右肝; c: 病肝; d: 左肝内胆管囊肿

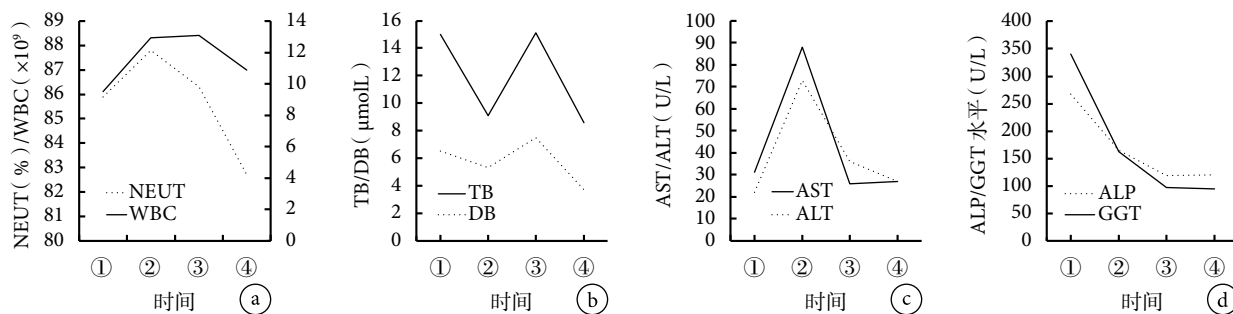


图 3 示术后肝功能情况

a: WBC 和 NEUT; b: DB 和 TB; c: ALT 和 AST; d: ALT 和 GGT

表 1 先天性胆总管囊肿 Todani 分型^[4]及手术方式

分型	所占比例	病变情况	手术方式
I 型	70%~90%	胆总管囊状，局限性扩张，肝外胆管弥漫性梭状扩张	胆囊切除+扩张肝外胆管切除+胆管空肠吻合术
II 型	2%~5%	胆总管憩室样扩张	同 I 型
III 型	4%	胆总管十二指肠壁内段扩张	同 I 型
IV 型			
IVb 型	10%~20%	仅肝外胆管多发性囊状扩张	同 I 型
IVa 型	10%~20%	肝内外胆管多发性囊状扩张	行胆囊、受累肝段切除、肝外病变胆管切除+胆管空肠吻合术
V 型	1%	肝内胆管单或多发性囊状扩张	受累肝段切除或肝移植

4.2 先天性胆总管囊肿的病理

多认为先天性胆总管囊肿的病理与胰胆管合流异常有关^[4,9],即胰管与胆管汇合于十二指肠壁外或汇合处解剖形态异常。此先天畸形造成胰胆管不受 Oddi 括约肌控制,胰液和胆汁可双向返流,与胆管囊肿的形成及其癌变密切相关^[10]。

4.3 先天性胆总管囊肿的诊断

日本胰胆管畸形研究协会 (Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction, JSGPM)^[11]在 2015 年制定的对于先天性胆管扩张的诊断标准中规定必须经影像学或解剖学检查明确胆管异常扩张和胰胆管合流异常,另尚须严格排除因结石或肿瘤所致继发梗阻性胆管扩张。

4.4 先天性胆总管囊肿的治疗

胆总管囊肿的完整切除结合 Roux-en-Y 胆肠吻合^[12]是先天性胆总管囊肿的主要术式,可同时预防性切除胆囊。本例患者初次手术时亦完成了以上手术治疗。早期包括现在一些基层医院仍采用胆管囊肿空肠或十二指肠吻合的内引流术^[13-14],尽管这种术式解决了胆管梗阻问题且已成为胆总管囊肿的标准术式,但是没有改变胆管囊肿残留及胰液返流的病理状态,仍有继发胆管结石、胆管炎甚至胆管癌变的风险。

胆总管囊肿在临床中最常见的为胆管结石形成和反复发作的胆管炎^[15-16],表现为发热、腹痛、黄疸等。本例患者亦因术后反复发作的发热、腹痛就诊;由于同时累及肝内胆管,且近端在术后仍存在相对狭窄区域,使得 IV a 型胆总管囊肿更易并发胆管结石及胆管炎。在一项长达 30 年的随访研究^[17]中指出,IV a 型胆总管囊肿的诊断是术后肝内胆管结石形成的最重要的影响因素。更重要的是,已有研究^[2,17-18]证明,胆总管囊肿与胆管恶性肿瘤的发生相关,其相关胆管恶性肿瘤发病率为 4.6%~10.6%,及早手术治疗则是关键保护措施。尽管一些学者^[19]认为肝内残留胆管囊肿不影响其远期预后,但越来越多的研究^[2,17,20-21]表明,在完整切除肝外胆管囊肿及胆肠吻合的标准手术治疗后,大

多数 IV a 型胆管囊肿的肝内扩张胆管并不会自行恢复,而是进一步发展,引起肝内胆管结石及胆管炎,同样也与肝内胆管癌相关。本例患者初次手术时并未处理肝内扩张胆管,多年后反复出现上腹痛、发热等症状,影像学及术中均证实为肝内胆管囊肿,伴肝内胆管结石及脓肿形成,病理回示同样支持胆管慢性炎症,具有潜在癌变风险。因此,对本例患者在完整切除肝外胆管囊肿及胆肠吻合的同时也应积极处理肝内扩张胆管,做相应部分肝叶切除,减少围手术期及远期并发症的发生。我们采用解剖性左半肝切除的目的则是最大限度地切除病变囊肿及其周围肝组织。

胆肠吻合术后另一重要并发症则是吻合口狭窄,其发生率为 0~42.9%^[13,17,22],其原因是一方面是吻合后胆管血运等病理生理状态发生改变^[23];另一方面,手术操作的影响不容忽视,如过分游离胆管断端组织、胆管成形、吻合操作^[24]等。目前尚无明确证据显示吻合口狭窄与肝内胆管结石有关,而肝内扩张的胆管则可导致肝外胆管相对狭窄,本病例与之前的报道^[17]均支持此观点。若发生吻合口狭窄,绝大部分病例需重新吻合。本例患者无黄疸证据,术中探查吻合口无明确狭窄,其上端有足够长度胆管可行胆道探查,无明确重建吻合口指征,因此保留原吻合口,于其上约 1 cm 进行胆道探查,取出结石,并安置 T 管引流,术后第 6 周时胆道造影显示胆道及吻合口及其下端通畅,予以拔除 T 管。通常认为 Roux-en-Y 肠袢端应保证足够的长度^[25],最长可达 75 cm,以防止逆行性胆管感染的发生。而国际上也有学者^[26]认为短至 20 cm 的 Roux-en-Y 肠袢也并不增加术后并发症的风险,更重要的是,考虑到胆肠吻合后的胆管炎、胆管结石并发症,更短的 Roux-en-Y 肠袢便于必要时内镜处理胆管问题。

总之,虽然先天性胆总管囊肿并不常见,但若不及时处理,可导致诸如胆管结石、胆管感染等并发症,甚至有超过原发性胆管结石的趋势,更重要的是可引起胆管恶性肿瘤,因此,一经诊断,应积极手术治疗。对于常见的 I 型胆总管囊肿,行囊肿完整切除加 Roux-en-Y 胆管空肠吻合;对于 IV a 型应考虑同时处理肝内扩张胆管,主张方案个体化,操作精细化,最大程度减少并发症风险,提高患者预后。

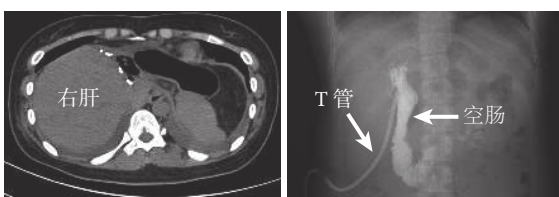


图 4 示术后第 6 天时腹部 CT 及术后第 6 周时胆管造影结果
a: 腹部 CT; b: 胆管造影

参考文献

- 1 Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1

- of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg*, 2009, 52(5): 434-440.
- 2 He XD, Wang L, Liu W, *et al*. The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: an analysis of 214 cases. *Ann Hepatol*, 2014, 13(6): 819-826.
- 3 Stain SC, Guthrie CR, Yellin AE, *et al*. Choledochal cyst in the adult. *Ann Surg*, 1995, 222(2): 128-133.
- 4 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. *Am J Surg*, 1977, 134(2): 263-269.
- 5 Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A. Reoperative surgery for choledochal cysts. *Br J Surg*, 1997, 84(6): 781-784.
- 6 Alonso-lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abstr Surg*, 1959, 108(1): 1-30.
- 7 Loke TK, Lam SH, Chan CS. Choledochal cyst: an unusual type of cystic dilatation of the cystic duct. *AJR Am J Roentgenol*, 1999, 173(3): 619-620.
- 8 Michaelides M, Dimarelou V, Kostantinou D, *et al*. A new variant of Todani type I choledochal cyst. Imaging evaluation. *Hippokratia*, 2011, 15(2): 174-177.
- 9 Cho MJ, Hwang S, Lee YJ, *et al*. Surgical experience of 204 cases of adult choledochal cyst disease over 14 years. *World J Surg*, 2011, 35(5): 1094-1102.
- 10 Baumann R, Uettwiller H, Duclos B, *et al*. Congenital cystic dilatation of the common bile duct, anomaly of the biliopancreatic junction and cancer of the bile ducts. *Gastroenterol Clin Biol*, 1987, 11(12): 849-855.
- 11 Hamada Y, Ando H, Kamisawa T, *et al*. Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2016, 23(6): 342-346.
- 12 Cheung TT, Fan ST. Technical note on complete excision of choledochal cysts. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*, 2013, 12(2): 218-221.
- 13 李刚, 徐智, 王立新, 等. 成人先天性胆总管囊肿的二次手术分析. *中国微创外科杂志*, 2016, 16(8): 728-732.
- 14 Xia HT, Dong JH, Yang T, *et al*. Selection of the surgical approach for reoperation of adult choledochal cysts. *J Gastrointest Surg*, 2015, 19(2): 290-297.
- 15 周宁新, 谢于. 先天性胆管扩张症分型与术式选择. *中国实用外科杂志*, 2012, 32(3): 191-192.
- 16 Jabłońska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol*, 2012, 18(35): 4801-4810.
- 17 Ohtsuka H, Fukase K, Yoshida H, *et al*. Long-term outcomes after extrahepatic excision of congenital choledochal cysts: 30 years of experience at a single center. *Hepatogastroenterology*, 2015, 62(137): 1-5.
- 18 Tashiro S, Imaizumi T, Ohkawa H, *et al*. Pancreaticobiliary maljunction: retrospective and nationwide survey in Japan. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*, 2003, 10(5): 345-351.
- 19 Congo K, Lopes MF, Oliveira PH, *et al*. Outcomes of choledochal cysts with or without intrahepatic involvement in children after extrahepatic cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy. *Ann Hepatol*, 2012, 11(4): 536-543.
- 20 Cerwenka H. Bile duct cyst in adults: interventional treatment, resection, or transplantation? *World J Gastroenterol*, 2013, 19(32): 5207-5211.
- 21 Dutta HK. Hepatic lobectomy and mucosectomy of intrahepatic cyst for type IV-A choledochal cyst. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(11): 2146-2150.
- 22 夏中平, 闻久辉. 成人先天性胆总管囊肿 35 例手术体会. *肝胆胰外科杂志*, 2017, 29(2): 154-156.
- 23 Laukkarinen J, Chow P, Sand J, *et al*. Long-term changes in hepatobiliary physiology after Roux-en-Y hepaticojejunostomy. *J Surg Res*, 2007, 143(2): 270-275.
- 24 刘厚宝, 沈盛. 胆肠吻合口狭窄主要原因及对策. *中国实用外科杂志*, 2014, 34(10): 934-938.
- 25 Hisakazu H. *Surgery of the liver, biliary tract, and pancreas*. 4th edition. 2-volume set. Shock, 2007: 28.
- 26 Felder SI, Menon VG, Nissen NN, *et al*. Hepaticojejunostomy using short-limb Roux-en-Y reconstruction. *JAMA Surg*, 2013, 148(3): 253-257.

收稿日期: 2018-04-04 修回日期: 2018-06-13
本文编辑: 蒲素清