

# 小儿胆道闭锁症诊断与处理的改进

靳振怀 孔燕 李明磊

姚福宝 郝理华

(附院小儿外科)

(附院小儿科)

**提 要** 回顾了4年来18例胆道闭锁症的诊断与处理。指出以十二指肠引流液胆红素及胆酸测定鉴别胆道闭锁症与新生儿肝炎简便易行,可以缩短术前诊断时间。术中使用稀释美兰胆道造影代替X线胆道造影也可以了解肝外胆道的形态。作葛西手术时适当切断肝脏冠状和镰状韧带托出肝脏,在腹腔外解剖肝门可以降低手术的难度,便于完成肝门肠吻合操作。

**关键词** 胆道闭锁/诊断;外科,手术

胆道闭锁症是新生儿期较为常见的消化系统外科疾患之一。迄今本症手术后近期和远期疗效都还不尽理想,这一疾患仍然是小儿外科领域的一项难题。4年来我们在本症的诊断与处理方面逐步有所改进,现报告如下。

## 临 床 资 料

我科自1985年2月至1989年2月共收治胆道闭锁症18例,男11例,女7例。入院时月龄~2月3例,~3月9例,~4月3例,~5月3例。1988年以前入院者为A组,计13例,1988年以后入院者为B组,计5例。A组遵循积分诊断法,除动态观察肝功能,血清胆红素变化外,作了总胆固醇、碱性磷酸酶、甲胎蛋白,低密度脂蛋白等多项血清学检查。特殊检查除常规作B超检查外,1例作了经皮肝穿刺胆管造影,5例作了快速肝穿刺活组织检查。自入院到手术探查平均时间为21天。B组以肝功能、粪胆素定性试验及B超检查作初步筛选,然后作十二指肠引流液胆红素定量及胆酸定性检查,术前检查及准备时间平均为7天。全组B超检查胆囊显示不清10例,胆囊长径小于1.5cm 4例,大于1.5cm 4例。手术探查为胆

迹样胆囊或胆囊瘪塌,胆囊管实质性无法插管造影者1例(包括B超胆囊显示不清10例,胆囊长径小于和大于1.5cm者各1例),其中2例肝门部探及可吻合的胆湖。胆囊有腔隙可以插入硅胶管行稀释美兰造影者6例,其中总胆管开放与十二指肠相通者2例,总胆管细如发丝与十二指肠不通者1例,总胆管和肝管细如发丝与十二指肠不通亦不进入肝门者1例,总胆管肝管皆未显示者2例。A组13例,2例探及胆湖者作了胆肠吻合,术后失访,11例吻合不能型者10例仅作了剖腹探查加肝脏活组织检查,1例作了左半肝切除肝断面空肠吻合,术后近期死亡2例,1~4月死亡7例,失访2例。B组5例,前2例在腹腔内解剖肝门,行肝门空肠吻合术,术后第2天自动出院1例,另1例术后7天大便转为黄绿色,粪胆素定性转阳性,但并发上行性胆管炎,持续发热不退,术后13天自动出院。后3例均切断肝脏左右冠状韧带和镰状韧带,托出肝脏,在腹腔外解剖肝门行肝门空肠吻合术。肝门部纤维组织块病理检查2例见有小胆管,1例未见小胆管。此3例均于术后1周左右大便转为黄绿色,粪胆素定性转阳性。术后2周黄疸有所减轻,其中1例血清总胆红素由术前的282.2

umol/L下降到123.7umol/L。出院时均带回强的松，继续口服激素治疗。

## 讨 论

一、关于早期诊断：尽管葛西肝门肠吻合术改善了胆道闭锁症的预后，但术后一半以上的患儿仍有黄疸，最终死于进行性肝衰竭。即使随访证明黄疸完全消失的患儿，也大多患有门脉高压症，可导致危及生命的大出血<sup>(1)</sup>。因此诊断和手术延迟造成的肝脏进行性纤维化是影响患儿术后近期和远期疗效的重要原因。由于这种肝纤维化在患儿出生后的第2个月时已经明显发生<sup>(2)</sup>，胆道闭锁症需在生后40~60天内作为亚急诊手术处理。从本组病例来看，大部份患儿就诊时已经超过了这一理想时间。再加入院后的系统检查与观察，很难保证在尽快时间内进行手术探查。为此，自1988年起，我们舍弃了无特异价值的多项血清学检查，简化了诊断程序，缩短了术前准备时间。根据患儿入院时的肝功能和尿三胆检查，可以在2~3天内初步确定患儿是属高间接胆红素血症还是高直接胆红素血症。所用Schmidt粪胆素定性试验是用二氯化汞5.0g，氯化钠0.5g加水至100ml制成试药。取新鲜粪便核桃大小放入乳钵加等量试药磨碎，室温下放置12小时（孵箱内放置数小时），若呈深红色或绿色为阳性，证明有粪胆素存在。若不变色为阴性，提示胆道有完全梗阻。B超检查简便易行，对鉴别有无胆囊还是比较可靠的，但应注意在作B超前至少应让患儿禁食4小时，因在非禁食状态下胆囊收缩可被误认为“无胆囊”<sup>(3)</sup>。B超检查判断胆总管有无及其直径误差较大，因肝动脉平行于闭锁的胆管行走，可被误认为胆总管或肝管。通过上述检查可以初步作出胆道闭锁的诊断。对这些患儿再进一步作十二指肠引流液的胆红素定量和胆酸定性

检查可以基本上确定为胆道闭锁。由于高直接胆红素血症时胆红素可以经胃、十二指肠粘膜排泄使十二指肠液黄染而误认为是胆道通畅。故单作十二指肠液胆红素定性检查不太可靠，不过若采取的十二指肠液中黄疸指数 $< 5 \text{ u}$ ，仍有助于胆道闭锁的诊断<sup>(4)</sup>。据报告胆酸是不通过胃、十二指肠排泄的，胆道闭锁患儿十二指肠液中无胆酸<sup>(5)</sup>。本文B组5例患儿十二指肠液胆红素定量均为 $0 \text{ umol/L}$ ，胆酸薄层层析定性分析均为阴性。我们认为在无条件作<sup>99m</sup>Tc扫描检查的情况下，十二指肠引流液检查是一个简便可行的鉴别诊断方法。

二、关于术中胆道造影检查：我科自1986年起对胆囊有腔隙可以插管的患儿均采用稀释美兰注入胆道造影法进一步了解肝外胆道的情况。Schwartz<sup>(6)</sup>对16例严重阻塞性黄疸的患儿应用稀释美兰注射法代替术中X线胆道造影，认为此法简便易行，虽不能显示肝内胆管却有助于肝外胆道形态的识别。我们在常规自胆囊底部插管后即注入10倍稀释的美兰，当稀释的美兰进入开放的胆管时，很容易见到发亮的兰色。如远端胆道与十二指肠相通，可自胃管内回抽到兰染的胃液。此时用小号肠钳夹住远端胆管再行注射，如近端无着色的胆管进入肝门即可确定诊断。我们认为在无条件行术中X线胆道造影时，此法值得推广。

三、关于肝门显露方法：胆道闭锁症行葛西肝门肠吻合术的第一个目的是希望术后出现胆汁引流。能否达到这一目的，在患儿方面取决于肝脏纤维化进展的程度及肝门部残余胆管的口径<sup>(7)</sup>。Ohi<sup>(8)</sup>报告胆道闭锁患儿肝门部有三种基本类型的显微胆管结构：胆管（bile ducts）、胆腺集合小胆管（collecting ductules of biliary glands）和胆腺（biliary glands）。只有存在与肝内胆系相通的胆管时，肝门肠吻合术后才能

获得胆汁引流。骏河氏<sup>(9)</sup>亦认为葛西肝门肠吻合术成绩虽然良好,但直径小于100 $\mu$ 的肝门部胆管,即使作了肝门肠吻合手术效果也难理想。能否获得胆汁引流则取决于能否正确地解剖肝门。最近我们采用了中俣氏方法,适当剪断肝左右冠状韧带和镰状韧带,托出或半托出肝脏,必要时还可以切断影响肝门显露的尾叶“肝桥”,这样可以清晰地

显露肝十二指肠韧带和肝门结构,降低了葛西手术的难度。此种显露方法对麻醉要求较高。手术应在气管插管麻醉下进行,托出肝脏时应注意中心静脉压和桡动脉压的监测。我们所作的3例中有1例托出肝脏时对患儿循环扰乱较大,经麻醉医师及时处理后也顺利完成了手术。

### 参 考 文 献

1. Takahiro, et al. Intrahepatic Bile Ducts in Biliary Atresia - A possible Factor Determining the Prognosis. J Pediatr Surg 1983; 18 ( 2 ) : 124~130.
2. Hirsig J, et al. Early Differential Diagnosis Between Neonatal Hepatitis and Biliary Atresia. J Pediatr Surg 1980; 15 ( 1 ) : 13~15.
3. Altman RP, et al. Potential Errors in the Diagnosis and Surgical Management of Neonatal Jaundice. J Pediatr Surg 1985; 20 ( 5 ) : 529~534.
4. 铃木宏志, 他. 肝·胆道·萃. 株式会社医学书院. 东京 1985; 128.
5. Yamashiro, et al. Duodenal Bile Acids in Diagnosis of Congenital Biliary Atresia. J Pediatr Surg 1983; 18 ( 3 ) : 278~276.
6. Schwartz MZ. An Alternate Method for Intraoperative Cholangiography in Infants with Severe Obstructive Jaundice. J Pediatr Surg 1985; 20 ( 4 ) : 440~442.
7. Gautier M, et al. "Unmistakable" Extrahepatic Biliary Atresia: Relationship Between Intrahepatic Bile Duct Pattern and Surgerg. J Pediatr Surg 1980; 15 ( 2 ) : 129~132.
8. Ohi R, et al. In Biliary Atresia Duct Histology Correlates With Bile Flow. J Pediatr Surg 1984; 19 ( 4 ) : 467~470.
9. 骏河敬次郎. 先天性胆道闭锁症の手术. 手术 1985; 39 ( 10 ) : 1211~1219.  
(1989年4月15日 收稿)

# SOME IMPROVEMENTS IN THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF BILIARY ATRESIA

Jin Zhenhuai, et al.

( Department of Pediatric Surgery, Affiliated Hospital of Xuzhou Medical College,

Xuzhou, Jiangsu, China )

A review is made on the diagnosis and treatment of 18 cases of biliary atresia hospitalized in the past 4 years. Our preliminary experiences indicate that determination of the duodenal bile acid and bilirubin is a simple and reliable method to early differentiate between neonatal hepatitis and biliary atresia. An intraoperative methylene blue cholangiography may be substituted for the conventional X ray to evaluate the condition of extrahepatic bile ducts in infants with severe obstructive jaundice. Dissection of the porta hepatis can be facilitated by severing the broad hepatic ligament and coronary ligament properly, thus to move the liver out of the peritoneal cavity and to perform the Kasai's operation easily.

KEY WORDS    biliary atresia / diagnosis, surgery, operative

## 《南京中医学院学报》1990年征订启事

本刊是中医药综合性学术刊物，主要刊登中医、中药、针灸、中西医结合方面的学术论文、临床报道、经验总结、文献综述、实验报告及有关情报资料，适宜于各级中医药人员阅读。本刊为季刊，每期64页，定价0.80元，全年3.20元。本刊自办发行，读者可邮局汇款至南京汉中路282号学报编辑室订阅，编辑室将挂号寄还报销凭证，负责按时送上本刊。