

16 例胎儿胆总管囊肿的产前诊断及预后评估

翁若鹏 胡文胜* 蔡淑萍 郭孝涵

(浙江大学医学院附属妇产科医院, 浙江 杭州 310006)

【摘要】 目的 探讨胎儿先天性胆总管囊肿的产前诊断及预后评估的临床意义。**方法** 总结并分析 2007~2012 年间本院行产前诊断的先天性胆总管囊肿病例的产前超声特征及其临床结局,并随访至出生后 6 个月。**结果** 共 16 例孕妇胎儿产前诊断为先天性胆总管囊肿,经预后分析、知情同意后有 4 例选择引产,12 例足月分娩,均于出生后 3 个月内完成手术,预后良好。**结论** 先天性胆总管囊肿为可治疗的非致死性先天畸形,不宜盲目引产,产前诊断对其出生后的早期治疗有重要意义,尽早手术可获得良好的疗效及预后。

【关键词】 胎儿;产前诊断;先天性胆总管囊肿

【中图分类号】 R714.55 **【文献标识码】** A

doi: 10.13470/j.cnki.cjpd.2014.02.002

【Abstract】 Objective To investigate the clinical significance of prenatal diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst. **Method** Review the 6 years (2007~2012) of our hospital for prenatal diagnosis of pregnant women who were followed up to six months after birth. To summarize and analyze the prenatal ultrasound features and clinical outcome of 16 cases of congenital choledochal cyst cases. **Results** Of the 16 patients there were 4 cases of induced labor, 12 cases of term labor smoothly which was born completed within 3 months after operation with good prognosis. **Conclusions** Congenital choledochal cyst can be treated non lethal congenital malformation, unfavorable and blind induced labor. Prenatal diagnosis have important guiding significance for the follow-up treatment which early operation can obtain good therapeutic effect and prognosis.

【Key words】 fetus; prenatal diagnosis; congenital choledochal cyst

先天性胆总管囊肿(congenital choledochal cyst, CCC)也称先天性胆管扩张,是较罕见的胆道系统疾病,以往被认为是儿童期的疾病,随着产前超声诊断技术的进步,胎儿期先天性胆总管囊肿时有发现,但目前国内对该类疾病的产前诊断经验不足,特别对预后认识不够,致使部分孕妇盲目放弃胎儿而引产终止妊娠。现将本院产前诊断的 16 例 CCC 及其出生后随访结果报告如下,结合文献探讨其超声特征、产前诊断及预后分析,以便为临床处理提供参考依据。

1 资料与方法

1.1 基本资料 2007~2012 年本院通过对胎儿异常形成门诊咨询、登记建档、会诊讨论、建议反馈、追踪指导等一系列管理模式,建立多学科专家疑难病例会诊制度,由产前诊断办公室协调胎儿医学专家组的固定人员及讨论病例所需要的相关学科专家进行大会诊,会诊时出具详尽的病历资料并展示影像学图像进行分析,尽可能地作出诊断,或提供进一步检查诊断手段,提出最为恰当的医学处理建议。根据上述方式进行产前诊断共 7114 例,选取其中产前诊断为先天性胆总管囊肿共 16 例作为研究组,并随访其出生后结局。

* 通讯作者:胡文胜, E-mail: huws@zju.edu.cn

1.2 方法 回顾性分析 16 例产前诊断 CCC 的病例(表 1),以超声下见胎儿肝门部囊性包块,且与胃泡不相通为主要诊断依据,尤其是能见到肝内胆管或(和)胆囊与之相通,作为基本确诊依据。总结所

有患者的产前超声的影像学特点(包括囊肿大小、有无合并畸形等)、处理方法及预后评估,着重追访新生儿出生后诊断符合情况及出生后手术及手术后健康状况。

表 1 产前诊断胎儿先天性胆总管囊肿统计表

年份	年龄 (岁)*	孕/产 次*	发现 孕周*	胆总管囊肿 最大径(cm)§	讨论结果	分娩方式*	性别§	出生 体重(g)§	治疗§	随访预后 评价§
2007	27	1/0	31	1.8	出具产前诊断报告	足月平产	女	3100	出生 7 天手术	良好
2009	28	3/1	26+	2.6	出具产前诊断报告	足月剖腹产	女	3450	出生 50 天手术	良好
2010	35	1/0	24+	1.8	出具产前诊断报告	引产				未尸检
2010	27	1/0	26+	1.4	出具产前诊断报告	引产				未尸检
2010	25	1/0	17+	1.4	出具产前诊断报告	引产				未尸检
2010	28	2/0	28+	3.0	出具产前诊断报告	足月平产	女	3500	出生 45 天手术	良好
2010	23	1/0	28+	3.0	出具产前诊断报告	足月剖腹产	女	3700	出生 35 天手术	良好
2010	28	2/0	39+	3.9	出具产前诊断报告	足月平产	女	3250	出生 30 天手术	良好
2011	26	2/0	30+	3.1	出具产前诊断报告	足月平产	女	3400	出生 92 天手术	良好
2011	30	5/1	28+	2.0	出具产前诊断报告	足月平产	男	3350	出生 30 天手术	良好
2011	26	2/0	25	2.5	出具产前诊断报告	足月平产	女	3450	出生 31 天手术	良好
2011	23	1/0	30	2.3	出具产前诊断报告	足月平产	男	3450	出生 11 天手术	良好
2011	22	1/0	26	1.8	出具产前诊断报告	足月平产	女	4400	出生 95 天手术	良好
2012	27	3/0	35+	3.0	出具产前诊断报告	足月平产	女	3400	出生 53 天手术	良好
2012	27	1/0	23	1.8	出具产前诊断报告	引产				未尸检
2012	27	1/0	25	2.1	建议随访	足月平产	女	3500	出生 45 天手术	良好

注:*,孕妇,§:胎儿

2 结 果

2.1 一般情况 孕母最小年龄 22 岁,最大年龄 35 岁,平均年龄(26.8±3.0)岁,14 例为初产妇,2 例为经产妇,诊断孕周最早 17 周,最晚 39⁺周,平均(27±5)周,胆总管囊肿占本院所有产前诊断病例的 0.22%,因本院大部分产前诊断病例来自外院,实际发生率无法计算。16 例病例产前筛查均为低风险。

2.2 超声诊断 超声最早于 17 周发现,最晚于 39⁺周发现,平均于 27 周(产前检查第 3 次超声)发现,发现之前的产前 B 超检查未提示明显异常。B 超切面主要选取腹部横切面,提示为右上腹肝门区或肝脏下缘与胆囊之间的囊性暗区,部分可与胆囊交通,形态主要为椭圆形或呈囊性管道样结构,囊壁较薄,胆总管囊肿最大径从 1.4~3.0 cm 不等,随孕周增大而逐渐增大,囊内液清,囊块内不伴血流,周边可有丰富血流,血流与门静脉伴行。

16 例胆总管囊肿病例,同时对其他器官进行系

统超声检查,均未见 B 超提示合并其他异常发现。

2.3 产前诊断会诊及结果 16 例病例经儿外科、超声科、产科医生联合会诊。主要根据 B 超的发现给予评估,15 例出具产前诊断报告(93.75%),由孕妇夫妻知情选择,另 1 例因已总结前述 15 例患者的预后评估情况,认为该疾病可治疗且预后相对良好,故明确告知可继续随访。有 4 例选择引产(26.67%),未行尸检。另有 12 例妊娠达至足月,性别比:男/女(1:5),分娩方式:平产/剖宫产(1:0.2),胎儿分娩后体重:最小 3.1 kg,最大 4.4 kg,平均(3.5±0.3) kg。

2.4 外科手术治疗情况 12 例均行外科手术治疗(出生后 7~95 天),平均(43±27)天,其中 6 例出现黄疸,分别伴有陶土样便、呕吐、持续哭闹等症状,该 6 例均于出现症状后一周内安排手术,另 6 例为无症状行手术治疗,12 例均行单次手术治疗,主要术式为经腹(9 例)或腹腔镜下(3 例)胆总管囊肿切除并 Roux-Y 肝空肠吻合术。

2.5 婴儿随访 术后恢复情况佳,手术切口愈合良

好,随访至产后6个月,消化功能与正常婴儿无区别,监测肝功能、胆红素指标未见异常升高,未出现明显生长发育异常。

3 讨论

3.1 CCC概况及胎儿发育问题 CCC在西方较为罕见(1/100 000~1/150 000),而在亚洲如中国、日本发病率明显较高(1/10 000)。该病可以发生于任何年龄段,往往在儿童期因出现如腹痛、黄疸、腹部肿块等症状而就诊发现,女性患者明显多于男性(3~4:1)。目前病因尚不明确,主流学说认为可能与胚胎期胆胰管合流发育异常、胆总管远端梗阻、肝外胆管及胰腺发育异常相关。1973年日本的Todani教授将胆总管囊肿分类为5型:I型在临床上最为多见,占48%~85%(I型又分为IA型,为胆总管囊性扩张;IB型,节段性肝外胆管扩张;IC型,弥漫性肝外胆管扩张);II型较少见,为胆总管外侧壁的先天性憩室,占2%~3%;III型为胆总管末端囊肿,占1.4%~5.6%;IV A/B型,为肝内和(或)肝外胆管多发囊肿,占18%~20%;V型即Caroli's病,罕见为肝内胆管囊肿。此分类方法沿用至今。至于CCC的胎儿发育,一般而言,胎儿生长发育与正常胎儿无区别,可以维持妊娠至足月及耐受自然分娩,出生体重与正常胎儿无显著性差异,我们的研究结果也证实这一点。此外,我们研究发现,尽管CCC的最大径线随孕周增大而逐渐增大($P < 0.01$),但不会引起任何包括孕妇及胎儿的异常,且CCC以单发为主,目前无合并其他畸形的相关文献报道。

3.2 关于CCC产前诊断的价值 CCC为儿科、外科、放射科医师较为关注的消化系统疾病。由于该病存在胆道不完全梗阻和胰液反流,容易继发胆管炎、胆道结石、胆汁性肝硬化、门脉高压症和囊肿癌变。以往CCC病例大多在10岁之前确诊,患者多已出现显著临床症状,此时即使手术,往往也预后不良。因此,早期治疗对于预防肝功能恶化、胆管炎,甚至肝硬化等并发症的发生有积极的临床意义。值得庆幸的是,随着现代超声技术的发展,CCC的诊断已逐渐由出生后转向产前,第一例产前诊断出现

在1980年^[1],2007年以前本院未有产前诊断的病例,2007~2012年诊断病例逐渐增多。产前诊断能帮助医师对其进行更好地治疗管理及手术时机的选择,尤其是能在疾病引起相关的临床症状前予以及时干预,因此,早期诊断特别是产前诊断对先天性胆总管囊肿的早期治疗及预后有很重要的临床意义。鉴于目前产科医生对此病认知不足,不能提供很好的咨询建议,而通过我们的资料随访,提示经过手术治疗的患儿预后良好,所以我们认为,一旦经过慎重的产前诊断会诊,高度怀疑为CCC的,不要盲目引产,可以指导孕妇严密随访,排除胎儿其他相关异常,出生后在儿外科医生指导尽早治疗,更应避免出现严重症状再就诊手术。

3.3 产前B超检查如何诊断CCC 超声已广泛运用于胎儿先天性胆总管囊肿的诊断,最早可于孕15周发现,本院最早于17周发现。此病在产前超声检查中的主要特点为:肝脏下缘至胆囊间的囊性暗区或类圆形腹腔囊性肿块,胆管呈囊状扩张,囊壁较薄且光滑,彩色多普勒超声显示肿块内无明显血流信号。CCC需要与单纯性肝囊肿、胆道闭锁、大网膜和肠系膜囊肿、胆囊扩张、卵巢囊肿、肾上腺囊肿、肾囊肿、扩张肠袢、肾盂积水等先天性疾病相鉴别,特别需要与先天性胆总管闭锁(biliary atresia, BA)相鉴别,因为BA必须立即接受手术治疗^[2],但CCC与BA有时很难鉴别,磁共振可能有助于进一步鉴别,Bianchi DW^[3]认为如果常规超声检查下难以鉴别右上腹区的囊性包块,可以期待至新生儿期进行超声引导下胆总管囊肿吸入术帮助诊断。

3.4 关于CCC治疗方法 目前治疗CCC的方法较为肯定,推崇尽早的手术治疗效果理想。治疗的目的是切除囊肿,重建正确的消化道胆流通路,防止CCC的并发症如梗阻性黄疸、反复的胆管炎及胰腺炎的发作。大多数学者推荐Roux-Y肝空肠吻合术,文献报道其手术成功率为92%,手术并发症7%,相比较另一种手术方式肝管十二指肠吻合术有明显优势,可以减少术后胆汁返流性胃炎、粘连性肠梗阻、胆管炎的发病率^[4]。而未经治疗的CCC有10%~15%的几率发展为胆管上皮癌^[5],Nicholl等^[6]报道,CCC患者的年龄与癌症风险之间有直接

关联:0~30岁(0%),31~50岁(19%),51~70岁(50%),可见早期手术的临床价值。以往认为过早的手术可能会有技术上的难度并增加麻醉风险。Tsai等^[7]比较患儿的年龄与手术治疗结果的关系,他们比较了3组患者:<1岁(I组, $n=26$),1~16岁(II组, $n=48$),和>16岁(III组, $n=33$),结果显示I组和II、III组相比,手术并发症及重度肝纤维化症状明显减少,因此建议早期,即婴儿期手术治疗。Germani等^[8]建议至少3个月后再进行手术,理由是患儿的解剖结构增大可以增加手术的成功率,而3个月前的婴儿仅在出现严重症状后即手术。近年的一系列报道一致认为,CCC的手术时机越早越好,尤其当患儿未出现严重的临床症状前,局部无炎症、粘连,基础状况良好,更能耐受手术,术后并发症相对少,而腹腔镜手术逐渐成为治疗CCC的可靠及安全的治疗方法^[9],延迟的手术可能导致一系列事件,如肝细胞损伤,微胆管纤维组织增生,肝硬化^[10]。本组患儿手术时间均在出生后3个月内完成,且相比国外报道未出现严重的手术并发症及手术失败病例,可能与国内病例数多,手术经验丰富相关。

参考文献

- [1] Dewbury KC, Aluwihare ARP, Burch SJ, et al. Prenatal ultrasound demonstration of a choledochal cyst[J]. Br J Radiol, 1980, 53: 906-907.
- [2] Clifton MS, Goldstein RB, Slavotinek A, et al. Prenatal diagnosis of familial type I choledochal cyst[J]. Pediatrics, 2006, 117: 596-600.
- [3] Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME. Choledochal cyst. In: Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME, editors. Fetology, Diagnosis and Management of the Fetal Patient[M]. New York: McGraw-Hill, 2000: 507-514.
- [4] Shimotakahara A, Yamataka A, Yanai T, et al. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better? [J]. Pediatr Surg Int, 2005, 21: 5-7.
- [5] Voyles CR, Smadja C, Shands WC, et al. Carcinoma in choledochal cysts. Age-related incidence[J]. Arch Surg, 1983, 118: 986-988.
- [6] Nicholl M, Pitt HA, Wolf P, et al. Choledochal cysts in western adults: complexities compared to children[J]. J Gastrointest Surg, 2004, 8: 245-252.
- [7] Tsai MS, Lin WH, Hsu WM, et al. Clinicopathological feature and surgical outcome of choledochal cyst in different age groups: the implication of surgical timing[J]. J Gastrointest Surg, 2008, 12: 2191-2195.
- [8] Germani M, Liberto D, Elmo G, et al. Choledochal cyst in pediatric patients: a 10 years single institution experience[J]. Acta Gastroenterol Latinoam, 2011, 41: 302-307.
- [9] De-chun Wang, Zi-pei Liu, Zhi-hua Li, et al. Surgical treatment of congenital biliary duct cyst [J]. BMC Gastroenterology, 2012, 12: 29.
- [10] O'Neill JA, Goran AG, Fonkalsrud E. Choledochal cyst. Pediatric surgery[M]. 6th ed. Louisville: Mosby, 2006: 1620-1634.

编辑:宋文颖

(收稿日期:2014-03-17)

读者·作者·编者

本刊对作者署名的要求

作者姓名在文题下依次排列,在编排过程中不应再做更动;作者单位按照邮政编码、所在省市县、单位全称、具体科室的顺序列于文题下方。作者应是:①参与选题和设计,或参与资料的分析和解释者;②起草或修改论文中主要观点或其他主要内容者;③能对编辑部的修改意见进行核修,在学术方面进行答辩,并最终同意该文发表者。以上3条均需具备。作者中如有外籍作者应征得本人同意,并附证明信。