

# 胆道闭锁诊治 8 年回顾

李桂生 刘钧澄 赖炳耀 苏 诚 陈 洁

(中山医科大学附属第一医院小儿外科; 广州市, 510080)

**摘要** 目的: 对 102 例胆道闭锁诊治分析, 总结提高疗效的因素。方法: 观察大便颜色, 体检, B 超及 ECT。基本术式为肝门空肠吻合术, Kasai I 式(肝门空肠 Roux-Y 吻合术)10 例, Kasai II 式(肝门胆囊吻合术)2 例, Suruga 术式(肝门空肠吻合术, 空肠皮肤造瘘术)60 例, Kasai I 式加防返流瓣 20 例。单纯行肝活检 9 例, 肝移植 1 例。结果: 89 例术后有胆汁排出, 最多平均 100~200 mL/d, 再次行肝门空肠吻合 19 例, 10 例术后重新有胆汁排出。存活 38 例, 最长 8 年半, 无黄疸生存 25 例。结论: 提高疗效的关键是早期诊断, 争取 40~60 d 内手术。术中正确解剖肝门, 术后积极防治胆管炎。

**主题词** 胆道闭锁/诊断; 胆道闭锁/治疗

**中图分类号** R 726.574

## 8 YEARS RETROSPECT OF THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF BILIARY ATRESIA

Li Guisheng Liu Juncheng Lai Bingyao Su Cheng ChenJie

(Department of Pediatric Surgery, First Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University of Medical Sciences, Guangzhou, 510080)

**Abstract Objective** To summarize factors influencing the prognosis of biliary atresia by analyzing the diagnosis and treatment of 102 patients. **Methods** Preoperative diagnosis including observation of color of feces, physical examination, B ultrasonography and ECT. The basic operative form is hepatic portajejunal anastomosis, including 10 cases with Kasai I (hepatoportajejunal Roux-Y anastomosis), 2 cases with Kasai II (hepatoportabiliary anastomosis), 60 cases underwent Suruga's procedure (hepatoportajejunal anastomosis combine with jejunostomy), 20 cases underwent Kasai I combine with antireflux valve, hepatic biopsy was performed in 9 cases, 1 case underwent liver transplantation. **Result** 89 in 102 patients had bile flow after operation, average amount was 100~200 mL/d. 19 cases were redo-hepatoportajejunal anastomosis, 10 of them got bile flow after the second operation. Totally, 38 cases alive, the oldest of them is 8.5 years old. 25 cases survived without jaundice. **Conclusion** The key point to treat biliary atresia is early diagnosis, operation in 40~60 days after birth may be satisfied. Proper dissection of hepatic hilus and prevent cholangitis actively after operation are also important.

**Subject headings** biliary atresia/ diagnosis; biliary atresia/ therapy

胆道闭锁(Biliary Atresia, BA)一直是小儿外科的难题,迄今尚无特异的早期诊断方法,治疗效果不佳。我国只有个案成功的报道<sup>[1]</sup>。此病并非少见,发病率在存活的新生儿中约 1:8000~1:14000。作者等自 1989 年开始对 BA 进行了系列的基础和临床研究,现将 8 年来的情况总结如下。

### 1 临床资料

#### 1.1 一般资料

从 1989 年 3 月~1997 年 3 月共收治 BA 患儿 102 例,其中男性 62 例,女性 40 例。手术日龄最大 120 d,最小 30 d。平均手术日龄 70.3 d。均以阻塞性黄疸及肝大,排白色大便就诊。

#### 1.2 诊断方法

通过肉眼观察大便颜色、肝脏触诊、血清胆红素测定、B 超和 ECT 综合分析,基本可以作出诊断。

#### 1.3 手术方式

基本手术方式为肝门空肠吻合术, Kasai I 式(肝门空肠 Roux-Y 吻合)30 例, Kasai II 式(肝门胆囊吻合)2 例, Suruga 手术(肝门空肠吻合, 空肠皮肤造瘘术)60 例, 有 9 例仅作肝脏活检, 肝移植 1 例。

#### 1.4 术中发现及术后经过

全部病例肝脏标本作病理检查, 其中 14 例同时作电镜观察, 了解肝脏超微结构和毛细胆管发育情况。术中发现肝外胆管病变分两大类型, 可手术型 3 例, 余为不可手术型。术后 89 例有胆汁排出, 表现为术后排出黄色大便。作空肠

皮肤瘻 (Suruga 术式) 可由瘻口收集到胆汁, 最多为 500 mL/d, 一般 100~200 mL/d 亦有少于 20 mL/d。

除 5 例外, 术后均有不同程度胆管炎发生, 严重者致肝门部胆管梗阻, 19 例后再行肝门空肠吻合术, 术后 10 例重新有胆汁排出。

## 2 结果

术后 1 周内因感染、出血、颅内感染死亡 5 例, 失访 5 例。其余 92 例随访, 存活 38 例, 最长 8 年半, 最短 6 个月, 其中无黄疸生存 25 例。

## 3 讨论

### 3.1 早期诊断的意义及方法

BA 的病因尚不清楚, 与巨细胞病毒感染有一定的关系<sup>[2]</sup>。由于 BA 患儿肝脏病理变化的特点是呈进行性肝硬化改变, 即使有了通畅的胆汁引流后, 肝纤维化还会持续 2 年以上才会停止发展。与一般阻塞性黄疸的肝脏病变不同。手术应尽早施行, 如手术在 60 d 内进行, 胆汁排出率 82%~91%, 黄疸消退率 55%~60%; 90 d 内手术, 胆汁排出率 50%~61%; 120 d 手术, 无长期存活报告<sup>[4]</sup>。因之近年来主张 40~60 d 内手术, 若延至 90 d 以后手术肝脏病变已不可逆, 失去了手术意义。因此早期诊断、早期手术直接关系手术结果及预后。

新生儿期出现阻塞性黄疸常见病为 BA、新生儿肝炎综合征(NH)和胆道扩张(CBD)。NH 阻塞期和 BA 早期, 两者临床酷似, 且无特异的鉴别方法, 我们根据 8 年来的临床实践及总结对 BA 早期诊断标准为: ①大便呈白陶土色、灰白色或淡黄色持续 2 周以上; ②肝脏质地较硬, 60~70 d 肝大已平脐, 常合并脐疝或腹股沟斜疝; ③动态观察血清胆红素不断升高, 以直接胆红素升高为主; ④B 超观察肝门部纤维块, 其诊断率可达 90% 以上<sup>[3]</sup>; ⑤十二指肠引流液胆红素检查阴性, ECT 检查观察 24 h 肠道内无同位素显影。

其中①和④项意义最大。按上标准本组术前仅 3 例未明确诊断, 诊断率达 97%。

### 3.2 手术抉择

3.2.1 手术方式的改良 自从 1968 年日本 Kasai 首创肝门空肠吻合术获得成功<sup>[4]</sup>, BA 治疗得到了很大的改观。Kasai 手术已为国际上广泛接受。在此基础上又有许多改良术式。作者等采用手术方式为 3 阶段。1989 年采用 Kasai 原始术式, I 式 10 例, II 式 2 例。12 例患者中仅存活 3 例(26%)。主要是由于早期对肝门解剖不够熟悉, 肝门三角纤维块切除的厚度和范围掌握欠佳。对术后胆管炎认识亦不足等因素有关。1990 年后改用 Suruga 术式, 共进行 60 例, 存活 23 例(38%)。此时肝门部解剖技术有提高, 纤维块切除深度掌握较好, 且 Suruga 术中作了空肠皮肤瘻后,

经造瘻口可对每日胆汁排出的量、颜色, 胆汁中胆红素含量, 还可对排出固体物和胆汁进行培养及分析、观察。掌握了早期胆管炎的临床表现, 并及时处理, 因而提高了治愈率<sup>[5]</sup>。但这种术式亦有缺点, 如: 需再行一次关瘻手术; 每日需收集胆汁、注入胆汁, 给患儿家庭带来较大负担; 有了肠外瘻的病儿腹腔粘连严重, 日后如做肝移植将增加手术难度。故从 1996 年开始了第 3 阶段, 采用 Kasai 术加矩形瓣防返流术式, 疗效明显提高, 30 例术后存活 12 例(40%)。

3.2.2 手术要点 术野暴露: 此类患儿往往肝大, 质硬, 肝门位置深, 术野暴露较差, 作上腹部横切口, 从右侧腋前线达左侧锁骨中线, 使切口足够大, 进入腹腔后游离肝脏, 切断镰状韧带和左三角、冠状韧带, 此时肝脏可托出切口外, 使肝门暴露清楚, 容易操作。仔细正确地解剖肝门: 肝外胆道畸形呈多样化, 要仔细辨认, 找到门静脉左右分叉后, 切断并结扎由门静脉进入纤维块的 2~3 对分枝, 切除纤维块侧面达门静脉入口处; 纵面达门静脉后壁, 有时可见胆汁慢慢渗出。解剖肝门及肝门肠吻合时, 术者宜佩带手术放大镜, 术中尽量减少肝十二指肠韧带内淋巴管道的损伤。

3.2.3 再手术的问题 由于肝门与空肠的吻合不是粘膜对粘膜, 故肝门第 1 次手术后开放的微小胆管可因胆管炎、肉芽、疤痕增生等被覆盖、闭塞, 使胆汁排出受影响, 反复发作的胆管炎除了加重上述损害外, 亦进一步使肝功能受损, 胆汁排出更少。此时需要解除肝门部胆小管梗阻, 再次手术。再次手术的指征: 凡术后胆汁排出良好, 继而胆汁排出停止, 经利胆和消炎等治疗无效, 持续 2 周以上者。手术时剪除原吻合口疤痕和肉芽组织, 重新吻合。以保证胆汁引流通畅。日本一组报道 207 例患儿再手术, 27% 可再获胆汁引流<sup>[7]</sup>, 本组中 19 例术后 1~2 月内再手术, 术后 10 例再获胆汁引流。

### 3.3 影响预后因素分析

总体来看, BA 行 Kasai 手术疗效并不满意。日本已行此手术 30 余年, 治愈率由原来的 30% 提高达 60%~70%。在欧美国家仅为 30%, 我国只有个案成功的报道。我院行手术 92 例(肝活检、肝移植除外), 存活率由开始 26% 提高到 40%。分析原因如下: ①手术日龄偏大, 最佳手术年龄 40~60 d, 本组绝大部分日龄大于 60 d 60 d 以内手术的仅 15 例。②术后胆管炎: 发生率高, 难控制。据文献报道 BA 术后胆管炎发生率高达 40%~60%, 其原因可能与上行感染、肝内胆管发育不良、胆汁排出量不足、肝门吻合后肠道细菌上移等因素有关。尤其发生在术后 1 个月内的胆管炎危害最大, 此时胆管上皮与肠粘膜尚未完全愈合, 一旦发生炎症, 将使小胆管狭窄、疤痕增生及至完全闭塞。本组病例除 5 例外, 均有不同程度的胆管炎发生, 经消炎利胆治疗后, 轻者可控制, 重型者反复发作最后肝功能衰竭死亡。这是影响疗效的重要因素。③肝脏病理改变的程度: 通过光镜和电镜对肝脏组织标本观察, 发现多伴有肝内胆管发育不良。若肝纤维化重, 胆管增生明显及毛细胆管发育不良,

愈后较差。上述改变除和患儿日龄有关外,我们还观察到有时日龄相近,但若黄疸出现早总胆红素高者,说明胆管梗阻发生时间早,肝脏损害严重,虽然日龄小,预后亦不良。本组中日龄 30、31 d 2 例属此种情况均未存活。说明不能仅根据手术年龄来评价临床效果,而要根据胆管梗阻发生至手术时间的长短来考虑。④肝门纤维块中微细胆管的数量和直径:若微细胆管数量多,胆管直径 $> 200 \mu\text{m}$ 以上,胆汁排出量恒定,预后好。

### 3.4 对 BA 治疗的展望

世界上对 BA 的治疗有两种方式: Kasai 手术和肝移植,如何评价及选择术式,国际间有不同的观点。

主张 Kasai 手术者认为:①此术式对一部分 BA 有良好的疗效;②肝移植常因供肝缺乏,约有 1/4 患儿在等待供肝过程中死亡;③肝移植手术难度大,并发症多,术后需终生服免疫抑制剂。

主张肝移植者认为:肝移植治疗 BA 5 年生存率已达 64%,优于 Kasai 手术。行肝门空肠吻合术后将增加肝移植的手术难度。

我们认为两者并无相互矛盾,各有优点,要根据当地的

医疗条件,病人肝脏的具体情况来选择。在我国目前情况下 90 d 内的病人可先行肝门空肠吻合,若术后效果差,可改肝移植。90 d 以上,肝脏情况差,创造条件行肝移植。

### 参 考 文 献

- 1 张金哲,陈幼蓉,贺荣友,先天性胆道闭锁 30 年回顾. 中华小儿外科杂志, 1989, 10(2): 116
- 2 李桂生,陈洁,苏诚,等. 先天性胆道闭锁与巨细胞病毒感染的临床研究. 中华小儿外科杂志, 1996, 17(5): 273
- 3 谢荣永,吕明德,张志崇,等. 肝门纤维块回声; 婴儿胆道闭锁可靠诊断依据. 中华超声医学杂志, 1997, 13(10): 38
- 4 Kasai M, Suzuki H, Ohashi E *et al*. Technique and results of operative management of biliary atresia. World J Surg, 1978, 571
- 5 刘钧澄,李桂生,赖炳耀. 胆道闭锁肝门空肠吻合术后胆管炎. 中华小儿外科杂志, 1997, 18(3): 136
- 6 Nio M, Ohi R, Shimaoka S *et al*. Long-term outcome of surgery for biliary atresia. Japan J Surg, 1996, 97(8): 637

(1997-12-18 收稿 1998-05-05 修回)

## · 简 讯 ·

### 群策群力,开拓奋进

——前进中的附属一院心血管医学部

我校附属第一医院心血管医学部自成立以来,在学校、医院领导的关怀和帮助下,经过全体工作人员的努力,已逐步走向正常运作状态,开始发挥出心血管学科关联紧密、相辅相存、相互促进、共同发展的重组优点。

根据当今冠心病发病率逐年增高的特点,心血管医学部率先成立了“冠心病诊治中心”。门诊、病房、功能室连成一片,医学部统一调配和指挥,使病人就诊更为直接、方便、简捷。医院最近引进了华南地区首台超速 CT 机,为早期无创检测冠心病提供了另一更为准确的方法。近期,医学部心内科参加了国内多中心的 TUCC 研究,观察半量 rt-PA 的溶栓效果,已完成了规定病例数。对急性心肌梗塞病人早期康复和预后的研究已结题,显示病人在早期康复的同时,预后也相当良好。此外,围绕冠心病的诊治,中心还积极开展了冠状动脉造影术以及相关的心脏介入性治疗,如经皮冠脉腔内成形术(PTCA)等;斑块旋磨术、导管法心内膜打孔术的开展也正在积极筹备之中。冠脉造影的开展也保证冠状动脉旁路搭桥术(CABG)的开展。心脏移植术,在心血管医学部成立后已有了零的突破。目前,心脏移植协作小组正积极准备另一例同时心肺移植的病例。心儿科利用原有的心导管检查技术,正与心内科联手开展小儿心电图生理检查以及心动过速的射频消融术等项目。这些工作表明,一院心血管医学部在心血管疾病的诊治方面已处于当代先进水平。

体外反搏治疗冠心病一直是我院的强项,由我院作为国家重点科技“九五”攻关项目的牵头单位,与上海、北京的五家国内一流医院进行的一项前瞻性、多中心、随机、同期的临床研究,再评价体外反搏治疗冠心病的临床疗效研究正在进行之中。其它的科研项目也正在积极实施和申请中。

心血管医学部成立后举办过“心肌激光打孔”、“冠心病外科治疗进展”等学术研讨会,使下属职员在短时间内,在医院里也能了解到国内外的最新技术和科研动态。同时,也选派一些人员外出学习,快出人材,出好人材。

最近,我部为一例心肌梗塞后反复发作室速、室扑的高危病人安装了一台当今世界上最为先进的“自动除颤起搏器(ICD)”——价值 25 万人民币/台。这是我省安装的第二台相同类型的起搏器。此台自动除颤起搏器的安装成功,标志着心血管医学部心内科介入及心电治疗技术已向更高层次的、新的台阶迈进。

心血管医学部成立后,无论从学科建设、学术气氛,还是从人材培养、医疗护理水平方面,都取得了一定成绩,相信近年内本部的声誉将不断向外围扩大,逐步走向社会,同时也将为我院,乃至我所在中南地区赢得更高的声誉和威望。

中山医科大学附属第一医院

心血管医学部