

# 刁美：“胆”中窥豹见匠心

● 本报记者 张思玮

“手术是唯一根治儿童胆总管囊肿(CDC)的方法。如不及时治疗,患儿可反复出现胰腺炎、胆管炎、胆管穿孔、胆汁性肝硬化、胆管癌变等并发症,甚至危及生命。”首都医科大学附属首都儿科医学中心普外科主任医师刁美接受《中国科学报》采访时表示,CDC早期诊断和根治、密切随访对肝硬化和癌变的预防至关重要。

CDC也称先天性胆管扩张症(CBD),是先天重大胆道畸形,在亚洲尤其在中国高发(1/5000),可导致肝硬化和癌变。

有研究显示,CDC的恶变率为10%~20%,且恶变率随年龄增长阶梯型升高,其中亚洲CDC患儿恶变率为18%。刁美表示,如果初次术中未完全切除囊肿,近、远端残余囊肿癌变率高达40%,且一旦发生癌变,即使行二次手术切除残余囊肿,术后死亡率仍高达83%。

随着产前影像学技术的提高及广泛应用,胎儿腹部囊肿和畸形可得到精准评估及早期识别,CDC的诊断也逐渐由出生后诊断转向产前诊断。

“但目前产科医师对此病认识不足,导致部分孕妇盲目终止妊娠。”刁美表示,CDC是良性病,囊肿切除+肝管空肠吻合是根治手术,且远期预后良好。

## 非特异性症状常延误诊治

现有研究表明,CDC的形成是在胚胎4~5周胆道、胰管和十二指肠发育时期,两者起源的肝憩室向十二指肠远端移位,导致胆总管远端狭窄、近端扩张,同时胰胆管形成共同通道导致胰液胆汁相互返流。

刁美提醒,大数据研究证实,与传统观念不同,产前诊断CDC患儿是一种特殊类型,胆道和肝脏损伤自胚胎时期就发生发展,因此在新生儿期就可发生穿孔,最早发生在出生后2天;婴儿期可因持续胆道梗阻导致肝硬化,最终接受肝移植,肝硬化最早发生在出生后2个月。

此外,胎儿期胆道自发穿孔中75%被证实为胆总管囊肿穿孔。在胎儿期穿孔部位与周围胰腺和十二指肠粘连封闭或形成假囊,超声检查看不到腹腔大量游离积液,囊肿体积变小。

“产科医生和家长常误以为病情好转。然而,喂奶后,婴儿胆汁胰液分泌逐渐增多,而胆道梗阻仍未消除,囊肿迅速增大,可在新生儿期发生二次穿孔。”刁美提醒,特别值得关注的是产前诊断的无症状患儿,其同样可以出现肝硬化。因此,无症状患儿出生后须密切复查超声监测囊肿体积变化,观察有无泥沙样结石形成,并进行全套生化检查。

临床上,年龄较大患儿以腹痛、腹胀、呕吐、发热、腹泻为主要表现,新生儿和婴儿则以黄疸、陶土便、茶色尿、腹部包块为主要表现。“这些症状没有明显的特异性,常常被误诊为消化不良、胃肠炎、新生儿黄疸等,延误了最佳手术时机,导致不可逆的胆道和肝损伤。”刁美表示。

据了解,CDC依据形态分为囊肿型和梭型。囊肿型在胎儿时期便可以诊断,而梭型扩张尤其是直径在0.5~1cm的胆总管扩张常被漏诊。同时,有些医生和家长误以为梭型扩张不重,但其实是其可扩张的程度小,因胆汁淤积、胰胆合流异常形成胆泥和蛋白栓,日积月累,一旦完全阻塞胆道,腔内压力可在几小时之内急剧升高,发生穿孔。

## 超声为首选筛查与诊断方法

“超声是产前及出生后CDC畸形筛查的首选方法。”刁美表示,超声检查在各个医院普及,价格低廉、准确性高,可评估胆管扩张的位置、大小、管壁厚度,有无胆管结石及腹水,有无肝纤维化甚至肝硬化,是否合并双肾和其他器官多囊性病变等。

研究显示,产前诊断CDC最早可在妊娠12周时就被诊断出来,平均诊断胎龄为26.9周。不过,遗憾的是目前并无CDC产前超声诊断标准。

既往报道CDC的产前超声检查特点为:位于肝门部或肝脏下缘至胆囊间、脊柱前的囊性或类圆形腹腔肿块,与胆囊或肝内胆管相交通,不与胃泡相通,随胎龄增长而逐渐增大,囊壁光滑且略微增厚,肿块张力低且无明显血流信号。

另外,胎儿磁共振成像(MRI)能对妊娠期不同来源囊性病变部位、信号特点、毗邻关系进行分析,可作为孕晚期诊

断CDC的补充诊断手段。但一般3月龄以内胎儿不建议行磁共振检查。

目前,业内公认诊断CDC的金标准是MRI,其具有高敏感度(70%~100%)和高特异度(90%~100%)。

不过,刁美表示,MRI检查存在检查时间长、患儿配合程度要求高、幼儿需镇静处理等缺点。此外,异位肝管可能和左右肝管影像重合,术中胆道造影及腹腔镜探查可明确其位置,避免异位肝管损伤导致胆漏及二次手术。

需要注意的是,CDC尚无特异性症状、体征和实验室检查结果时,主要依据影像学诊断。产前超声一旦发现上腹部囊肿,需与胆道闭锁、肝囊肿/肝管主干囊状扩张、肠系膜囊肿/肠重复畸形等先天性疾病相区别。

## 实现全生命周期诊疗服务

刁美告诉记者,产前诊断的CDC胎儿需密切观察但无需终止妊娠。以往产后手术时机一直存在争议,尤其是在无症状患儿中,其囊肿体积及实验室指标随胆道梗阻严重程度反复变化,手术时机是临床医师及患儿家属关注的重点。大样本临床研究证实无症状CDC患儿同样可以出现“隐性”穿孔和肝硬化。因此,CDC患儿一旦确诊,应尽早进行手术根治。

“囊肿近端紧邻门静脉肝动脉,远端邻近胰管,如果术者心中没有‘地图’,近远端囊肿没有完全切除,伴发的肝管、胰管和血管畸形没有同期处理,空肠代胆道预留过长扭转、截取方式不当或吻合方向反向,可导致反复胆管炎、胰腺炎、肝内胆管和胰管结石形成,以及空肠代胆道坏死、重症感染、休克、癌变。”刁美特别强调,手术团队术前必须对超声、CT、术中胆道造影进行仔细分析,测量肝内外胆管、胰管、门静脉、肝动脉位置关系和直径等参数,绘制导航图,这对手术的安全性和准确性,以及避免并发症尤为重要。



刁美(中)团队为患儿做手术。受访者供图

## 名师简介

刁美:主任医师,教授,博导,首都医科大学附属首都儿科医学中心普外科主任医师,北京市医管中心登峰人才,北京市卫生系统高层次人才,亚洲小儿外科学会理事(AAPS board member),国际小儿外科创新学会理事(GICS board member),中华医学会小儿外科分会腹腔镜组副组长,北京医学会小儿外科分会常委。

采访中,记者了解到,首都医科大学附属首都儿童医学中心普外科李龙-刁美团队深耕此领域25年,完成3600余例腹腔镜CDC根治术,其中93%为经济单切口腹腔镜完成。目前,该团队是世界上首个大规模开展经济单切口腹腔镜胆总管囊肿根治术(SILH)的中心。据悉,该术式伤口隐于脐窝,真正实现“视觉无瘢痕”,术后美观性优于传统腹腔镜及机器人手术,显著减轻儿童术后心理负担。

目前,李龙-刁美团队接收来自全国各地的危重胆总管囊肿患儿,为患儿建立术前检查绿色通道,术前1~2日内可快速完成肝胆胰超声、CT、MRCP、血生化等检查,明确胆总管囊肿分型,特别是并发肝管和血管畸形,确保手术高效、精准、一次性解决合并畸形,减少并发症,提高远期疗效和生活质量。

“手术结束,并不意味着治疗结束。”刁美特别强调,术后MDT团队也要长期监测患儿各项指标,为每位患儿建立完整的术前-术中-术后档案,结合线上随访与门诊复查,实现全生命周期诊疗服务。“让患儿和正常同龄人一样上学、生活,参加体育活动,直至结婚生子。”