

胆管扩张症诊断与治疗指南 (2017 版)

中华医学会外科学分会胆道外科学组

Guideline for the diagnosis and treatment for biliary dilatation (2017 edition) Section of Biliary Surgery, Branch of Surgery, Chinese Medical Association

Corresponding authors: Huo Feng, Department of Hepatobiliary Surgery, General Hospital of Guangzhou Military Command of People's Liberation Army, Guangzhou 510010, China, Email: gzhufeng@163.com; Li Qiang, Department of Hepatobiliary Oncology, Tianjin Medical University Cancer Institute and Hospital, Tianjin 300211, China, Email: liqiang4016@yahoo.com; Dong Jiahong, Department of Hepatopancreatobiliary Surgery, Beijing Tsinghua Changgung Hospital, Tsinghua University, Beijing 102218, China, Email: dongjh@163.com

【Key words】 Biliary dilatation; Biliary cyst; Caroli disease; Dong's classification; Diagnosis; Therapy; Guideline

【关键词】 胆管扩张症; 胆管囊肿; Caroli 病; 董氏分型; 诊断; 治疗; 指南

胆管扩张症(biliary dilatation, BD), 又称胆管囊肿, 是临床较少见的一种原发性胆管病变, 可由婴幼儿时期先天性胆管扩张延续而来, 也可在成年期发病, 主要表现为肝内、外胆管单发或多发性局部扩张^[1-3]。因胆管结石、狭窄或肿瘤导致胆道梗阻形成的继发性胆管扩张, 不属于 BD 范畴。目前国内尚无针对 BD 的临床指南或专家共识, 而日本学者已发表的先天性胆管扩张诊断标准和临床指南, 主要针对肝外胆管扩张性病变(或伴有肝内胆管扩张), 不包括单纯性肝内胆管扩张(如 Caroli 病)^[4-5]。因此, 中华医学会外科学分会胆道外科学组组织专家, 基于临床经验, 参考近年国内外关于 BD 诊断与治疗的临床和基础研究文献, 制订《胆管扩张症诊断与治疗指南(2017 版)》(以下简称本指南), 旨在为 BD 诊断与治疗的规范化和标准化提供指导意见。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2017.08.001

通信作者: 霍枫, 510010 广州军区广州总医院肝胆外科、肝脏移植中心, Email: gzhufeng@163.com; 李强, 300211 天津医科大学肿瘤医院肝胆肿瘤科, Email: liqiang4016@yahoo.com; 董家鸿, 102218 北京, 清华大学附属清华长庚医院肝胆胰中心, Email: dongjh@163.com

1 命名

在《疾病和有关健康问题的国际统计分类(第 10 次修订本)》中, BD 编码定义为胆管囊肿(biliary cyst, K83.5)。在美国国立医学图书馆编制的《医学主题词表》中, 仅用胆总管囊肿(choledochal cyst)一词代表该类疾病。而在国内医学教材《外科学》(第 8 版, 人民卫生出版社)中仍沿用“先天性胆管扩张症”。目前多种命名混淆使用的现状亟需改变。

除先天性肝内胆管扩张症(Caroli 病)具有明确的遗传学因素外, 尚不能明确在其他类型 BD 形成中先天性因素的致病作用。因此, 将各类型 BD 均冠以“先天性”的命名并不准确。有国内学者建议将该类疾病命名为“胆管囊状扩张症”^[6]。日本学者则认为只有部分患者胆道病变呈典型囊状扩张, 还有部分呈纺锤形或柱状扩张^[7]。本指南将此类胆道病变统称为 BD。

推荐意见 1: 将原发性局部胆管扩张统一命名为 BD, 有助于规范临床疾病诊断与治疗, 便于学术交流和文献检索。

2 病因

BD 病因复杂, 目前主要有遗传学因素、胰胆管合流异常(pancreaticobiliary maljunction, PBM)、胃肠道神经内分泌、胆管上皮异常增殖、其他因素(如病毒感染、妊娠、胆管炎症等)。

Caroli 病是一种罕见的常染色体隐性遗传病, 由位于染色体 6p12 的 PKHD1 基因变异所致^[8]。Caroli 病分为两种类型: (1) 单纯性肝内胆管扩张型, 仅在扩张的胆管壁上有纤维组织增生, 约有 >50% 的患者合并肾囊性病变或髓质海绵状肾。(2) 静脉周围纤维化型, 除肝内的胆管节段性扩张外, 常伴有肝脏先天性纤维化, 从门静脉间隙到肝小叶周围均有广泛纤维增生, 甚至可导致肝硬化及门静脉高压症, 称为 Caroli 综合征^[9]。

30%~96%的 BD 患者合并有 PBM,其发病率显著高于普通人群的 2%^[2-3,10]。胆总管与胰管汇合于十二指肠壁外,形成过长的胰胆合流共同管,Oddi 括约肌失去对胰胆合流部的控制,胰液反流入胆管导致胰液激活,损伤胆管上皮,破坏胆管壁结构,使其薄弱而发生扩张。2013 年日本 PBM 研究小组制订的 PBM 临床实践指南^[7]和诊断标准^[11],将 PBM 分为 3 种类型:胆总管垂直汇入主胰管(C-P)型、主胰管呈锐角汇入胆总管(P-C)型、复杂型。

推荐意见 2:BD 相关发病因素和合并症与诊断、治疗及预后密切相关,应予重视。

3 发病特点

3.1 流行病学

BD 发病率约占胆道良性疾病的 1%^[1]。BD 在日本和东南亚国家的发病率(1/1 000)显著高于欧美国家(1/150 000~1/100 000),女性发病率为男性的 3~4 倍,多发病于婴幼儿时期和儿童期,约 20% 发病于成年期^[12-13]。随着腹部超声和 CT、MRI 等影像学检查的普及,10%~36%的确诊患者为无症状患者,BD 诊断率明显升高^[14]。

3.2 临床表现

腹痛、腹上区包块和黄疸为 BD 的三大主要临床表现,但三者同时出现较为少见(发生率为 20%~30%)^[15]。不同年龄段的患者临床表现差异明显^[16]。婴幼儿及儿童患者主要临床表现为明显的腹部包块和梗阻性黄疸,成人患者则主要表现为腹痛^[3,17]。此外,BD 患者临床表现的差异性也与 PBM 类型有关:C-P 型 PBM 胆总管呈明显囊状扩张,患者主要表现为腹部包块或梗阻性黄疸;P-C 型 PBM 患者主要表现为腹痛^[7,11]。

推荐意见 3:对有腹痛、腹上区包块或黄疸等临床表现的患者,尤其是女性患者,鉴别诊断中应考虑 BD。

3.3 并发症

BD 患者并发症发生率为 20.0%~60.0%,常见并发症包括胆道结石、胰腺炎和胆道癌变^[12];其他并发症有复发性胆管炎、门静脉高压症、自发性囊肿破裂等^[18-19]。

3.3.1 胆道结石:胆道结石是 BD 最常见的并发症,发生率为 37.5%~74.0%,其中 12.7%为胆囊结石,65.8%为胆总管结石,21.6%为肝内胆管结石^[12,20]。

胆色素结石占 58.3%,胆固醇结石占 16.7%,混合型结石占 25.0%。

BD 并发胆管结石与胆管结石所致继发性胆管扩张的鉴别要点:(1)病因:继发性胆管扩张为胆管结石或肿瘤引起远端胆道狭窄或梗阻。(2)胆管扩张形态:继发性胆管扩张多累及 1、2 级胆管,呈树枝状,扩张口径向近端递减;而 BD 的肝内胆管多为囊性和区段性柱状扩张。(3)实验室检查:部分继发性胆管扩张表现为 TBil 明显升高,以 DBil 升高为主;而无症状性 BD 可表现为 TBil 正常。(4)当胆管结石、炎症或肿瘤引起的狭窄或梗阻解除后,继发性胆管扩张的扩张胆管可逐渐恢复正常;而 BD 的胆管扩张持续存在。

3.3.2 胰腺炎:10.5%~56.0%的 BD 患者合并急性胰腺炎^[18]。因此,临床上对不典型的“急性胰腺炎”,尤其是反复发作的胰腺炎、胆道感染的鉴别诊断均应考虑到 BD。

3.3.3 胆道癌变:BD 患者胆道癌变特点:(1)发生率随患者年龄增大而递增:年龄<10 岁为 0~0.7%,10~20 岁为 6.8%,21~40 岁为 15.0%,41~70 岁为 26.0%,>70 岁达 45.5%^[13]。(2)不同部位癌变发生率:肝外胆管为 50.0%~62.0%,胆囊为 38.0%~46.0%,肝内胆管为 2.5%,肝、胰分别为 0.7%^[15]。由此可见,BD 胆道癌变常见部位为肝外胆管和胆囊^[15,21]。BD 胆道癌变病理学类型:腺癌(73.0%~84.0%)、间变癌(10.0%)、未分化癌(5.0%~7.0%)、鳞状细胞癌(5.0%)和其他类型(1.5%)^[21]。

推荐意见 4:BD 可并发胆道结石、急性胆管炎和胰腺炎、胆道癌变等,这是对该病应及时治疗的依据。

4 诊断方法和要点

除相应临床表现外,BD 诊断还需影像学 and 实验室检查结果,为患者病情评估、治疗方案制订及外科手术方式选择提供依据。BD 诊断要点包括病变胆管受累范围、扩张程度、并发症三个方面。

4.1 影像学检查

4.1.1 彩色多普勒超声检查:彩色多普勒超声检查是筛查 BD 的最常用方法,主要表现为胆总管或肝内胆管出现局限性或节段性扩张的无回声区,多呈椭圆形或梭形,病变胆管近端胆管一般无扩张,胆囊受压、推移。彩色多普勒超声检查缺点是不能清楚

显示胆总管下段、胰胆合流共同管及胰管的微细结构。EUS 经十二指肠球部和降部直接扫描肝门部及胆总管下段,可清楚显示胰胆合流部及病变胆管,但效果仍差于胆道造影检查。

4.1.2 多排螺旋 CT 检查:多排螺旋 CT 检查能很好显示病变胆管大小、形态和范围,并能显示其与周围结构的关系、是否存在并发症,但其胆管显示效果差于 MRCP 检查。增强 CT 检查见胆管壁起源的结节不规则强化,为诊断 BD 癌变的重要依据^[22]。

4.1.3 MRCP 检查:MRCP 检查具有无创、灵敏度(70%~100%)和特异度(90%~100%)高等优势,可清楚、立体显示胆管树全貌和胰胆合流部异常,是目前诊断 BD 的最有价值方法^[23]。

4.1.4 胆道造影检查:若 MRCP 检查表现不典型,但高度怀疑 BD 时,应行 ERCP 检查,并可同时行内镜鼻胆管引流术。PTC 检查同样能清楚显示肝内胆管结构,也可同时行经皮肝穿刺胆道引流术。这两种检查均为有创性。术中行胆道造影联合胆道镜检查、肝内胆管及胆总管远端探查,可提高诊断准确率,有效减少术后并发症。

4.1.5 术中胆道镜检查:行术中胆道镜检查,观察胰胆合流共同管、胰管及肝内胆管,可直接了解胰胆管系统有无解剖变异、结石和狭窄,有助于更加安全、准确地切除病变胆管,同时清除胆道结石。

4.1.6 数字医学技术:三维可视化技术可利用现代光导技术和成像技术,克服人眼不能透视和直视的局限,全景式立体“透视”肝脏及其脉管系统的空间结构,清晰显示肝脏三维立体图像,分别予肝脏、周围脏器、腹腔血管、肝内不同脉管系统配置不同颜色;借助肝脏透明化和局部放大技术,通过不同角度和方位旋转立体观察,明确病变胆管形态和分布范围,显示受累胆管范围、扩张程度及胆管与肝动脉、肝静脉、门静脉的关系;并可应用 3D 打印立体成像技术实体化再现个体肝胆系统,在立体构象上准确判定与精准测量病变胆管分布范围及其与毗邻脉管结构的空间关系^[24]。同时,在其模型上行可视化虚拟仿真手术,可制订手术预案,确定最佳手术路径,指导实际手术,提高手术精确度和安全性^[25]。

推荐意见 5:彩色多普勒超声检查是 BD 的主要筛查手段。多排螺旋 CT 检查在评估病变胆管周围解剖关系和是否存在并发症上具有优势。MRCP 检查可作为诊断 BD 的首选方法。ERCP、PTC、术

中胆道造影、术中胆道镜检查可作为补充诊断或治疗手段,有助于更加精确、全面地评估病变情况。三维可视化及 3D 打印立体成像技术有助于精准定位,判定病变胆管与相邻脉管的关系,并可行术前虚拟手术,拟定精准手术治疗方案,指导临床具体手术操作。

4.2 实验室检查

目前尚无针对 BD 的特异性生化诊断指标。有研究结果显示:肝外胆管或胆囊中胆汁淀粉酶含量与胰胆合流共同管长度成正相关,当胰胆合流共同管长度>10~15 mm 时,胆汁淀粉酶含量明显升高(>1 000 IU/L)^[26]。因此,检测胆汁淀粉酶含量有望作为 PBM 的辅助诊断方法。

无症状 BD 患者可表现为各项指标正常,实验室检查主要用于相关并发症的评估。WBC 计数、C-反应蛋白和降钙素原水平用于判断患者全身炎症反应程度。血清淀粉酶异常升高合并腹痛、恶心、呕吐症状提示并发胰腺炎。DBil 升高为主考虑为梗阻性黄疸,应注意与继发性胆管扩张的鉴别诊断。日本的研究结果表明:PBM 患者可出现胆道酶谱异常,ALP 异常发生率为 45.4%(435/959), γ -GGT 异常发生率为 42.7%(395/925)^[5]。肿瘤标志物 CA19-9 和 CEA 的升高有助于 BD 癌变的诊断,但此两者升高也可见于其他多种恶性肿瘤,并非 BD 癌变的特异性血清肿瘤标志物。

推荐意见 6:胆汁淀粉酶含量检测对判断 PBM 具有辅助诊断意义。血清淀粉酶、胆红素、胆道酶谱(ALP、 γ -GGT)和肿瘤标志物(CA19-9、CEA)有助于评估 BD 并发症。

4.3 诊断要点

4.3.1 病变范围

借助影像学检查评估胆囊、肝外胆管及肝内胆管的扩张部位,是对 BD 进行临床分型的基础,也可通过三维可视化技术完善术前评估。

4.3.2 扩张程度

对胆管扩张的定义,超声、CT 和 MRCP 等检查不会增加胆道内压力,可用于测量扩张胆管直径。测量胆总管直径时应取胆总管最大内径。Itoi 等^[27]测量了 8 840 例(年龄为 20~80 岁,其中男、女各 4 420 例)健康成人的肝外胆管最大内径,其结果显示:健康成人肝外胆管最大内径随年龄增大而变化。因此,日本《先天性胆管扩张临床指南》将胆总管最

大内径大于同年龄组上限定义为胆管扩张^[5]。

4.3.3 并发症:利用实验室和影像学检查综合评估 BD 患者是否并发肝脏纤维化、门静脉高压症、PBM 等,同时判断有无胆道结石、胆道感染、胰腺炎、胆道癌变等并发症,对患者病情评估、临床分型、预后判断、治疗方案的制订有重要意义。

推荐意见 7:BD 诊断要点包括胆管受累范围、扩张程度、并发症,这对患者病情评估、临床分型、预后判断、治疗方案的制订有重要意义。

5 临床分型

BD 分型方法较多。根据发生部位可分为肝内型、肝外型及混合型。根据扩张胆管数目可分为单发型和多发型或局限型和弥漫型。根据患者发病年龄可分为婴幼儿型和成人型。目前国际上较为常用的是由 ALONSO-LEJ 等^[28]提出,并由 Todani 等^[29]在该基础上多次修订、补充和完善的 Todani 分型。近年,我国董家鸿等^[6]应用数字医学技术,结合大宗病例数据分析和临床实践,提出了新的 BD 临床分型方法。

5.1 Todani 分型^[29](图 1)

I 型为胆总管扩张(最常见,占 BD 的 70%~90%),分为 3 个亚型:Ia 型:胆总管囊状扩张;Ib 型:胆总管局限性扩张;Ic 型:肝外胆管弥漫性梭状扩张。II 型为胆总管憩室样扩张(占 BD 的 2%~5%)。III 型为胆总管十二指肠壁内段扩张(占 BD 的 4%),又称为胆总管末端囊肿。IV 型为胆管多发

性扩张(占 BD 的 10%~20%),分为 2 个亚型:IVa 型:肝内外胆管多发性囊状扩张;IVb 型:仅肝外胆管多发性囊状扩张。V 型为肝内胆管单发或多发性囊状扩张(占 BD 的 1%),又称为 Caroli 病。

5.2 董氏分型^[6](图 2)

鉴于 Todani 分型未能区分肝内胆管扩张类型,对肝外胆管扩张的分型也易于混淆,董家鸿等^[6]根据病变胆管扩张在胆管树分布部位和范围、并发肝脏病变及其与手术方式选择的关系,提出了一种新的分型方法,简称董氏分型:A 型为周围肝管型肝内胆管扩张,分为 2 个亚型:A1 型:病变局限于部分肝段;A2 型:病变弥漫分布于全肝。B 型为中央肝管型肝内胆管扩张,分为 2 个亚型:B1 型:单侧肝叶中央肝管扩张;B2 型:病变同时累及双侧肝叶主肝管及左、右肝管汇合部。C 型为肝外胆管型胆管扩张,分为 2 个亚型:C1 型:病变未累及胰腺段胆管;C2 型:病变累及胰腺段胆管。D 型为肝内外胆管型胆管扩张,分为 2 个亚型:D1 型:病变累及 2 级及 2 级以下中央肝管;D2 型:病变累及 3 级及 3 级以上中央肝管。该分型将肝外胆管扩张的分型化繁为简,将临床表现、治疗策略等差别较大的肝内胆管扩张进一步细分,对选择合适手术方式具有更加明确和直观的指导意义。董氏分型与 Todani 分型的对应关系见表 1。

推荐意见 8:建议将董氏分型作为 BD 分型标准,更符合 BD 的病理学特点,也更利于治疗决策的拟定。

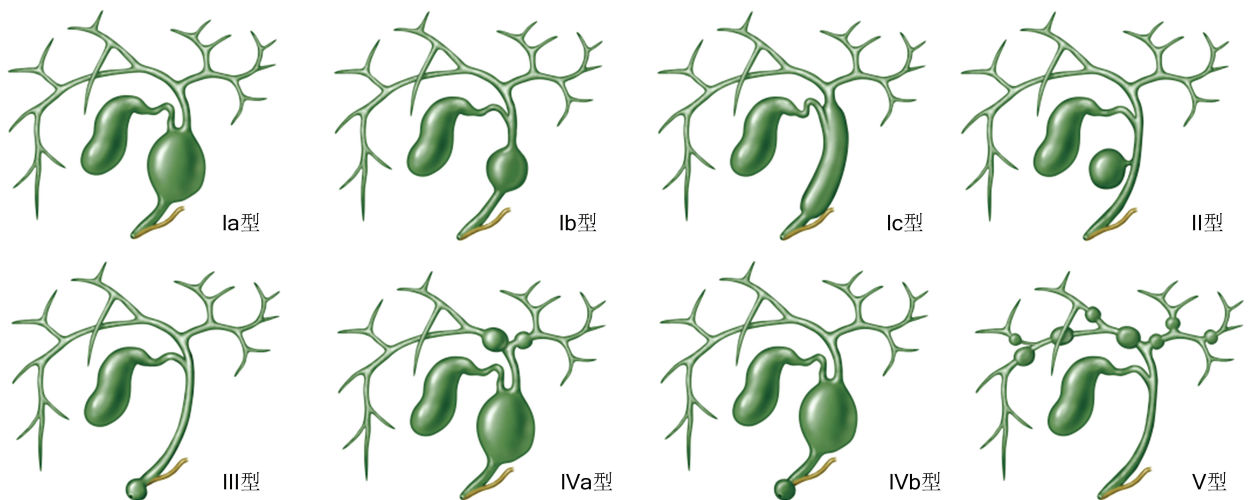


图 1 胆管扩张症 Todani 分型示意图^[29] I a 型:胆总管囊状扩张; I b 型:胆总管局限性扩张; I c 型:肝外胆管弥漫性梭状扩张; II 型:胆总管憩室样扩张; III 型:胆总管十二指肠壁内段扩张,又称为胆总管末端囊肿; IV a 型:肝内外胆管多发性囊状扩张; IV b 型:仅肝外胆管多发性囊状扩张; V 型:肝内胆管单发或多发性囊状扩张,即 Caroli 病

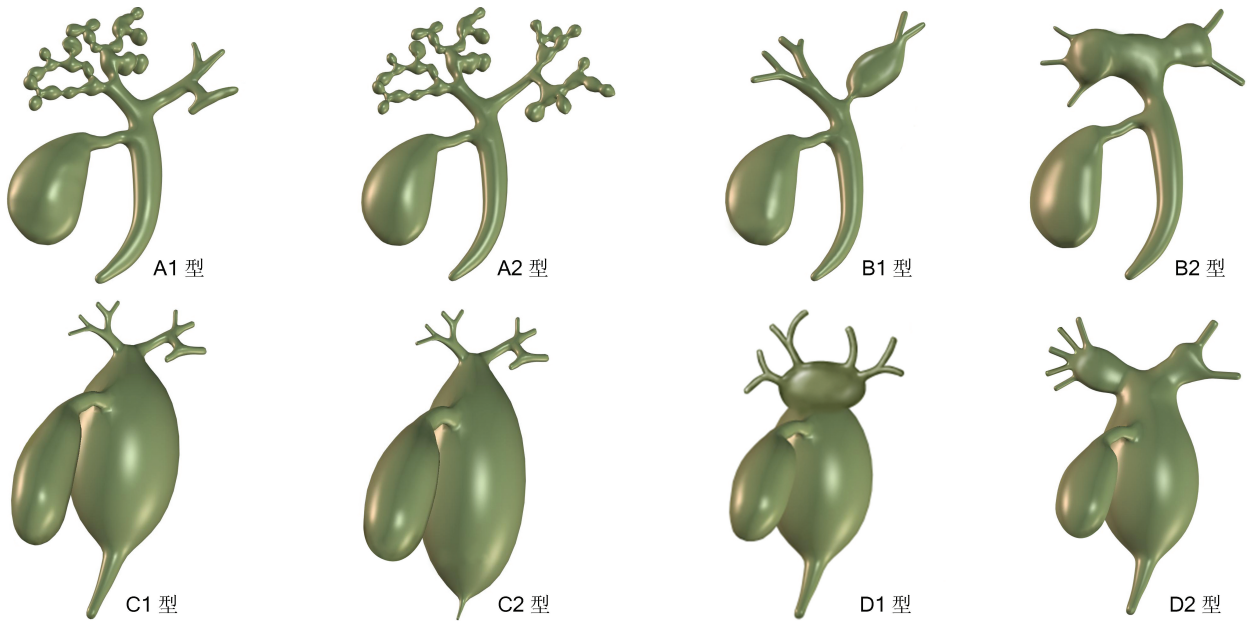


图 2 胆管扩张症董氏分型示意图^[6] A1 型:周围肝管型肝内胆管扩张,病变局限于部分肝段; A2 型:周围肝管型肝内胆管扩张,病变弥漫分布于全肝; B1 型:中央肝管型肝内胆管扩张,单侧肝叶中央肝管扩张; B2 型:中央肝管型肝内胆管扩张,病变同时累及双侧肝叶主肝管及左、右肝管汇合部; C1 型:肝外胆管型胆管扩张,病变未累及胰腺段胆管; C2 型:肝外胆管型胆管扩张,病变累及胰腺段胆管; D1 型:肝内外胆管型胆管扩张,病变累及 2 级及 2 级以下中央肝管; D2 型:肝内外胆管型胆管扩张,病变累及 3 级及 3 级以上中央肝管

表 1 基于董氏分型的胆管扩张症手术方式选择

董氏分型	Todani 分型	受累范围	治疗方式
A1 型	V 型(Caroli 病)	部分肝段周围肝管	受累肝段切除术
A2 型		全肝周围肝管	肝移植
B1 型		单侧肝叶中央肝管	受累肝叶或肝段切除术
B2 型		双侧肝叶中央肝管	(1) 累及 2 级及 2 级以下胆管时,行胆囊切除+病变肝外胆管节段性切除+胆管空肠吻合术 (2) 累及 3 级或 3 级以上肝管时,行胆囊切除+肝外胆管及病变肝段切除+胆管空肠吻合术
C1 型	I、II、IVb 型	肝外胆管(胰腺段未受累)	胆囊切除+扩张肝外胆管切除+胆管空肠吻合术
C2 型		肝外胆管(胰腺段受累)	胆囊切除+肝外扩张胆管切除+胆管空肠吻合术; (1) 对胆总管垂直汇入主胰管(C-P)型胰胆管合流异常,完整切除至病变胆管末端 (2) 对主胰管呈锐角汇入胆总管(P-C)型胰胆管合流异常,保留胰管汇入点远端胆管
D1 型	IVa 型	2 级及 2 级以下中央肝管	(1) 行胆囊、肝门部扩张胆管、肝外病变胆管切除+胆管空肠吻合术
D2 型		3 级及 3 级以上中央肝管	(2) 行胆囊、受累肝段切除、肝外病变胆管切除+胆管空肠吻合术

6 治疗策略

6.1 治疗原则

切除病变胆管,处理继发病变,重建胆肠通路。

6.2 治疗时机

目前尚无充足的循证医学证据指导 BD 患者的治疗时机,但 BD 总体癌变率为 2.50%~30.00%,明显高于健康人群胆道癌变率(0.01%~0.38%),且癌变率随年龄段递增^[1,13]。因此,国内外学者一致认为:不论是否有临床症状,一旦确诊 BD,应尽早行手

术治疗。

推荐意见 9:BD 一旦确诊,应按照本指南制订的治疗原则,尽早行手术治疗,降低胆道癌变率;暂不能行手术治疗者,建议每 6 个月定期随访观察。

6.3 治疗方式

6.3.1 胆汁引流术:合并急性化脓性炎症、严重阻塞性黄疸及病变胆管穿孔等紧急情况,且无法耐受复杂手术的患者,建议行超声引导下经皮经肝病变胆管置管引流术或行胆管外引流术,以缓解急性梗

阻及感染造成的感染性休克等危重情况。待患者全身情况改善后,行病变胆管切除和胆道重建术。

推荐意见 10:对并发严重感染、肝功能较差且全身情况不能耐受手术的 BD 患者,可通过介入或手术行暂时性胆汁外引流术。待患者全身情况改善后,再行手术治疗。既往行病变胆管内引流术患者,应尽早再次行手术,彻底切除病变胆管,以防止其癌变。

6.3.2 胆囊切除术:肝外胆管扩张患者多合并胆囊肿大,且 BD 患者胆囊癌变率较高,因此,建议术中切除胆囊。对伴有 PBM,尤其是 P-C 型 PBM,不伴有明显肝外胆管扩张患者,因其胆囊癌变率较高,建议行预防性胆囊切除术。

6.3.3 病变肝外胆管切除术:对病变胆管壁薄、炎症不明显,门静脉周围炎症轻,组织粘连不重的患者,可行病变胆管切除+胆管空肠吻合术。为保证最大化切除病变胆管并避免损伤管径细小的近端正常肝管,病变胆管切缘应选择正常肝管与扩张胆管连接部或汇合部远端 2~5 mm 处。

术前和术中应尽量明确是否合并 PBM 及类型。对 C-P 型 PBM,应尽可能完整切除至病变胆管末端;对 P-C 型 PBM,应保留胰管汇入点远端病变胆管壁。

6.3.4 病变胆管内膜剥除术(Lilly 法^[30]):扩张胆管周围组织炎症反应较重,后壁与肝十二指肠韧带内门静脉、肝动脉主干粘连致密,侧支血管丛生,局部解剖不清的情况下,可行保留病变胆管后壁的内膜剥除术,仅将扩张胆管黏膜层切除而保留纤维层,有助于减少手术创伤和并发症。

推荐意见 11:对肝外 BD 患者,应切除胆囊和病变胆管,并行近端胆管空肠吻合术;对病变胆管,应在不损伤近端正常胆管和远端胰管汇合部的前提下做到最大化切除;对切除困难的患者,可行保留病变胆管后壁的内膜剥除术,以降低手术风险。

6.3.5 胆管空肠吻合术:切除病变胆管后重建胆肠通路的标准手术方式是胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术。Todani 等^[31]报道 63 例胆总管扩张症癌变患者,其中 36 例既往行病变胆管内引流术(病变胆管十二指肠吻合术和病变胆管空肠吻合术),此 36 例患者平均癌变年龄为 35.6 岁,与未行过病变胆管内引流术患者比较,其癌变年龄早 15.0 年,且行病变胆管内引流术与癌变平均间隔时间为 10.0 年。因此,对 BD 患者应避免行病变胆管内引流术。既往曾行病变胆管内引流术患者,应积极再次行手术,切除病变胆管,并行胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术。

推荐意见 12:对 BD 患者切除病变胆管后,胆管

空肠 Roux-en-Y 吻合术是重建胆肠通路的标准手术方式。病变胆管十二指肠吻合术和病变胆管空肠吻合术等病变胆管内引流术应予废弃。

6.3.6 肝切除术:对累及肝内胆管的 BD 需行引流肝段或肝叶切除术。肝切除术方式取决于扩张肝胆管分布部位、范围、并发肝脏病变及剩余肝脏功能。基于董氏分型的 BD 肝切除术方式选择见表 1。行肝切除术前应充分评估剩余功能性肝脏体积,若不足,可适当保留柱状扩张的肝管及其引流的肝段^[6]。

6.3.7 胰十二指肠切除术:当合并病变胆总管下段癌变,或合并肿块性慢性胰腺炎引起梗阻性黄疸等,可行胰十二指肠切除术。

6.3.8 肝移植:病变累及全肝的 A2 型 BD(Caroli 病),并发严重肝纤维化和门静脉高压症,可行肝移植。A、B、C、D2 型 BD 并发肝内或肝门部胆管癌,行常规手术无法根治且无肝外转移,也可行肝移植。部分 Caroli 病患者甚至需行肝肾联合移植。欧洲肝移植注册系统数据表明:A2 型 BD 患者术后 1、3 年生存率分别为 89%、86%,移植后 1、3 年存活率分别为 80%、71%^[9]。

推荐意见 13:建议基于 BD 董氏分型,设计治疗方案和选择手术方式(表 1)。

6.3.9 腹腔镜手术:多项临床研究结果表明:行腹腔镜或达芬奇机器人手术系统手术治疗 BD 与行开腹手术比较,患者总体并发症发生率、并发症种类、5 年生存率(98%比 100%)差异均无统计学意义^[32-34]。与行开腹手术比较,行腹腔镜或达芬奇机器人手术系统手术治疗 BD 术后进食早、术后住院时间短,差异均有统计学意义^[34];且腹腔镜手术治疗 BD 儿童患者术后住院时间短于成人患者,差异有统计学意义[(5.9±1.4)d 比(7.0±2.6)d]^[35]。

但对以下患者应慎行腹腔镜手术:(1)存在严重心、肺疾病,不能耐受人造气腹或长时间全身麻醉。(2)既往有腹上区手术史,评估腹上区粘连严重。(3)合并中、晚期妊娠。(4)并发肝硬化、门静脉高压症。(5)近期反复发作胆管炎或既往有胰腺炎病史。(6)影像学检查高度怀疑已癌变。(7)合并其他需行开腹手术治疗的疾病。

推荐意见 14:对适当选择的 BD 患者,行腹腔镜手术创伤小、术后恢复快、疗效与行开腹手术相似,但全腹腔镜或达芬奇机器人手术系统下行病变胆管切除+胆道重建术有一定难度,应在腹腔镜或达芬奇机器人手术系统手术经验丰富的专科中心开展。

6.4 BD 癌变的预防、诊断与治疗

BD 癌变率高,术前诊断较困难,手术切除率低,

患者预后差。目前强调对 BD 行早期外科干预。理想的手术方式是行病变胆管完全切除+胆囊切除+胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术,使胰胆分流,从而防止胆道反复感染和癌变。

BD 癌变术前诊断非常困难,术中漏诊也常有发生。术中发现胆囊壁增厚或腔内有肉芽及乳头状突起包块、病变胆管腔内见较多胶冻样物质或坏死组织时,应及时行术中快速冷冻切片病理学检查,排除癌变可能。BD 癌变可发生于肝胆胰系统的任何部位,包括胰腺、胆囊、肝胆管残端,且有多部位癌变可能。对成人 BD 患者,可行术中胆道镜检查,并对可疑癌变部位行活组织病理学检查,避免漏诊。

对已确诊的 BD 癌变患者,应按胆管癌治疗原则处理。仅有<10%的 BD 癌变患者确诊时可行根治术,初次手术者肿瘤切除率高于多次手术者^[36]。对可切除的 BD 癌变患者,应积极争取行根治术,改善术后生命质量及生存时间。术中切除癌变组织及扩张的胆管和胆囊,同时应行区域淋巴结清扫术,肝十二指肠韧带常规行骨骼化清扫术。若癌变位于胆管下段,应行胰十二指肠切除术。若癌变位于肝侧胆管,应同时行受累肝脏切除术。

推荐意见 15: 尽早完整切除病变胆管、重建胆肠通路是预防 BD 癌变的最有效方法;BD 患者术中应全面探查胆道系统,酌情行术中快速冷冻切片病理学检查,排除癌变可能;对 BD 癌变的处理,可参考中华医学会外科学分会胆道外科学组制订的《肝门部胆管癌诊断和治疗指南(2013 版)》^[37]。

7 手术并发症的预防

7.1 手术并发症类型和发生率

BD 术后早期并发症发生率为 2.5%~27.0%,病死率为 0~6.0%。常见术后早期并发症有胆肠吻合口漏、腹腔积液或脓肿、急性腹膜炎、胰瘘、急性胰腺炎、急性胆管炎、肠粘连、肠梗阻、切口感染、上消化道出血、肝衰竭和多器官衰竭。术后远期并发症发生率为 25.0%,主要有胆肠吻合口狭窄、胆管结石形成、胰腺炎、肝衰竭和癌变^[38]。

7.2 胆肠吻合口狭窄的预防

为防止胆肠吻合口狭窄,其近端应在尽可能切净病变胆管基础上行胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术;若近端肝管不扩张,可在近端肝管汇入处保留少许囊壁组织(3~5 mm),呈喇叭口样,以利于行吻合术。

7.3 胰瘘的预防

胰腺段胆总管扩张(董氏分型 C2 型和 D 型)手术主要并发症是胰瘘。发生胰瘘的原因包括胰管损

伤、胰腺组织损伤及胆总管残端瘘。解剖分离胰腺段病变胆管时需仔细操作,避免损伤胰管及胰腺组织;离断、结扎胆总管下端或剥离病变胆管内黏膜时,避免损伤胰管开口^[39]。

推荐意见 16: 应重视胆肠吻合口漏、胰瘘和胰腺炎等 BD 术后早期并发症,以及胆肠吻合口狭窄等远期并发症的防治。妥善处理病变胆管近端切缘和胰腺段切缘是预防胆胰相关并发症的关键。

8 随访

应对 BD 患者建立完整病历资料数据库,详细记录患者临床分型、肝功能指标、并发症类型、手术方式、随访终止时间及原因等,便于观察病情和临床研究,进一步改善治疗效果。

推荐意见 17: 建议手术患者术后半年内每 3 个月、半年后每 6 个月复查血常规、肝功能、血清淀粉酶、肿瘤标志物(CA19-9、CEA 等)及腹部彩色多普勒超声、CT、MRI 等影像学检查。

9 结语

本指南有助于临床医师了解 BD 各种诊断与治疗方法的适应证和局限性,规范 BD 诊断与治疗,指导临床研究方向。同时,本领域尚有较多问题有待进一步研究验证和阐明,需在今后工作中不断总结、修订及完善。

《胆管扩张症诊断与治疗指南(2017 版)》编审委员会成员名单
组长:董家鸿

成员(按姓氏汉语拼音排序):

陈亚进 程南生 程石 董家鸿 方驰华 何小东
霍枫 李强 梁力建 林胜璋 刘厚宝 刘颖斌
卢绮萍 全志伟 孙诚道 王广义 王剑明 王秋生
吴硕东 曾建平 曾永毅 张宗明 郑树国 郑亚民
邹声泉

执笔:霍枫 季茹

参考文献

- [1] Jabłońska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management [J]. World J Gastroenterol, 2012, 18(35): 4801-4810. DOI: 10.3748/wjg.v18.i35.4801.
- [2] Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management [J]. J Am Coll Surg, 2014, 219(6): 1167-1180. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2014.04.023.
- [3] Ronnekleiv-Kelly SM, Soares KC, Ejaz A, et al. Management of choledochal cysts [J]. Curr Opin Gastroenterol, 2016, 32(3): 225-231. DOI: 10.1097/MOG.0000000000000256.
- [4] Hamada Y, Ando H, Kamisawa T, et al. Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015 [J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2016, 23(6): 342-346. DOI: 10.1002/jhbp.346.

- [5] Ishibashi H, Shimada M, Kamisawa T, et al. Japanese clinical practice guidelines for congenital biliary dilatation[J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2017, 24(1): 1-16. DOI: 10.1002/jhbp.415.
- [6] 董家鸿, 郑秀海, 夏红天, 等. 胆管囊状扩张症: 新的临床分型与治疗策略[J]. *中华消化外科杂志*, 2013, 12(5): 370-377. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2013.05.012.
- [7] Kamisawa T, Ando H, Suyama M, et al. Japanese clinical practice guidelines for pancreaticobiliary maljunction[J]. *J Gastroenterol*, 2012, 47(7): 731-759. DOI: 10.1007/s00535-012-0611-2.
- [8] Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome[J]. *World J Gastroenterol*, 2007, 13(13): 1934-1937. DOI: 10.3748/wjg.v13.i13.1934.
- [9] De Kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C, et al. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome[J]. *Transpl Int*, 2006, 19(5): 381-388. DOI: 10.1111/j.1432-2277.2006.00292.x.
- [10] Park SW, Koh H, Oh JT, et al. Relationship between Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union and Pathologic Inflammation of Bile Duct in Choledochal Cyst[J]. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*, 2014, 17(3): 170-177. DOI: 10.5223/pghn.2014.17.3.170.
- [11] Kamisawa T, Ando H, Hamada Y, et al. Diagnostic criteria for pancreaticobiliary maljunction 2013[J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2014, 21(3): 159-161. DOI: 10.1002/jhbp.57.
- [12] Mabrut JY, Bozio G, Hubert C, et al. Management of congenital bile duct cysts[J]. *Dig Surg*, 2010, 27(1): 12-18. DOI: 10.1159/000268109.
- [13] Machado NO, Chopra PJ, Al-Zadjali A, et al. Choledochal Cyst in Adults: Etiopathogenesis, Presentation, Management, and Outcome-Case Series and Review[J]. *Gastroenterol Res Pract*, 2015, 2015: 602591. DOI: 10.1155/2015/602591.
- [14] Sastry AV, Abbadessa B, Wayne MG, et al. What is the incidence of biliary carcinoma in choledochal cysts, when do they develop, and how should it affect management[J]. *World J Surg*, 2015, 39(2): 487-492. DOI: 10.1007/s00268-014-2831-5.
- [15] Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis[J]. *Can J Surg*, 2009, 52(6): 506-511.
- [16] Gadelhak N, Shehta A, Hamed H. Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience[J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(22): 7061-7066. DOI: 10.3748/wjg.v20.i22.7061.
- [17] Soares KC, Kim Y, Spolverato G, et al. Presentation and Clinical Outcomes of Choledochal Cysts in Children and Adults: A Multi-institutional Analysis[J]. *JAMA Surg*, 2015, 150(6): 577-584. DOI: 10.1001/jamasurg.2015.0226.
- [18] Saluja SS, Nayeem M, Sharma BC, et al. Management of choledochal cysts and their complications[J]. *Am Surg*, 2012, 78(3): 284-290.
- [19] Kiresi DA, Karabacakoglu A, Dilsiz A, et al. Spontaneous rupture of choledochal cyst presenting in childhood[J]. *Turk J Pediatr*, 2005, 47(3): 283-286.
- [20] Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J, et al. Pancreaticobiliary maljunction: pathophysiological and clinical aspects and the impact on biliary carcinogenesis[J]. *Langenbecks Arch Surg*, 2003, 388(2): 122-131. DOI: 10.1007/s00423-003-0370-x.
- [21] Morine Y, Shimada M, Takamatsu H, et al. Clinical features of pancreaticobiliary maljunction: update analysis of 2nd Japan-wide survey[J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2013, 20(5): 472-480. DOI: 10.1007/s00534-013-0606-2.
- [22] Katabathina VS, Kapalczynski W, Dasylam AK, et al. Adult choledochal cysts: current update on classification, pathogenesis, and cross-sectional imaging findings[J]. *Abdom Imaging*, 2015, 40(6): 1971-1981. DOI: 10.1007/s00261-014-0344-1.
- [23] Sacher VY, Davis JS, Sleeman D, et al. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: Case series and review[J]. *World J Radiol*, 2013, 5(8): 304-312. DOI: 10.4329/wjr.v5.i8.304.
- [24] 董家鸿, 冯晓彬, 段伟东. 迈入胆道外科“段”时代[J]. *中华消化外科杂志*, 2017, 16(4): 341-344. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2017.04.005.
- [25] 方驰华, 陶海粟. 影像学新技术在肝胆胰外科精准诊断与治疗中的应用[J]. *中华消化外科杂志*, 2016, 15(1): 22-26. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2016.01.006.
- [26] Kamisawa T, Suyama M, Fujita N, et al. Pancreatobiliary reflux and the length of a common channel[J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2010, 17(6): 865-870. DOI: 10.1007/s00534-010-0282-4.
- [27] Itoi T, Kamisawa T, Fujii H, et al. Extrahepatic bile duct measurement by using transabdominal ultrasound in Japanese adults: multi-center prospective study[J]. *J Gastroenterol*, 2013, 48(9): 1045-1050. DOI: 10.1007/s00535-012-0702-0.
- [28] ALONSO-LEJ F, REVER WB Jr, PESSAGNO DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases[J]. *Int Abstr Surg*, 1959, 108(1): 1-30.
- [29] Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture[J]. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*, 2003, 10(5): 340-344. DOI: 10.1007/s00534-002-0733-7.
- [30] Lilly JR. Total excision of choledochal cyst[J]. *Surg Gynecol Obstet*, 1978, 146(2): 254-256.
- [31] 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[J]. *Am J Surg*, 1977, 134(2): 263-269.
- [32] Shen HJ, Xu M, Zhu HY, et al. Laparoscopic versus open surgery in children with choledochal cysts: a meta-analysis[J]. *Pediatr Surg Int*, 2015, 31(6): 529-534. DOI: 10.1007/s00383-015-3705-0.
- [33] Matsumoto M, Urushihara N, Fukumoto K, et al. Laparoscopic management for prenatally diagnosed choledochal cysts[J]. *Surg Today*, 2016, 46(12): 1410-1414. DOI: 10.1007/s00595-016-1319-3.
- [34] Margonis GA, Spolverato G, Kim Y, et al. Minimally invasive resection of choledochal cyst: a feasible and safe surgical option[J]. *J Gastrointest Surg*, 2015, 19(5): 858-865. DOI: 10.1007/s11605-014-2722-y.
- [35] Senthilnathan P, Patel ND, Nair AS, et al. Laparoscopic Management of Choledochal Cyst-Technical Modifications and Outcome Analysis[J]. *World J Surg*, 2015, 39(10): 2550-2556. DOI: 10.1007/s00268-015-3111-8.
- [36] 陈燕凌, 韩圣华. 先天性胆管扩张症癌变及其治疗[J]. *中国实用外科杂志*, 2012, 32(3): 196-198.
- [37] 中华医学会外科学分会胆道外科学组, 解放军全军肝胆外科专业委员会. 肝门部胆管癌诊断和治疗指南(2013版)[J]. *中华外科杂志*, 2013, 51(10): 865-871. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2013.10.001.
- [38] Xia HT, Yang T, Liang B, et al. Role of the Surgical Method in Development of Postoperative Cholangiocarcinoma in Todani Type IV Bile Duct Cysts[J]. *Gastroenterol Res Pract*, 2015, 2015: 417685. DOI: 10.1155/2015/417685.
- [39] 詹世林, 陈建雄, 霍枫, 等. 成人胰腺段胆总管囊肿手术技巧及术后胰瘘的预防[J]. *中国普通外科杂志*, 2015, 24(3): 332-335. DOI: 10.3978/j.issn.1005-6947.2015.03.005.

(收稿日期: 2017-07-10)

(本文编辑: 王雪梅、陈敏)

本文引用格式

中华医学会外科学分会胆道外科学组. 胆管扩张症诊断与治疗指南(2017版)[J]. *中华消化外科杂志*, 2017, 16(8): 767-774. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2017.08.001.

Section of Biliary Surgery, Branch of Surgery, Chinese Medical Association. Guideline for the diagnosis and treatment for biliary dilatation (2017 edition)[J]. *Chin J Dig Surg*, 2017, 16(8): 767-774. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-9752.2017.08.001.