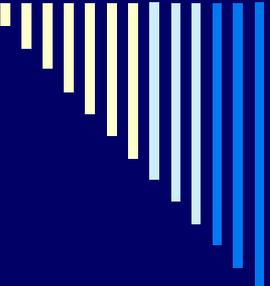


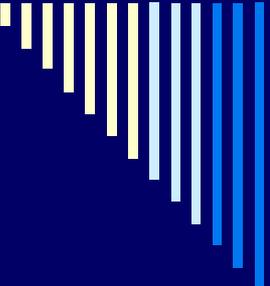
# 先天性胆管囊状扩张 症



# 概述

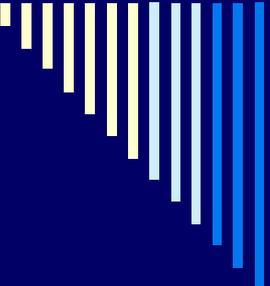
- 本病好发于东方国家，尤以日本常见。发病率男女比约1：3~4。幼儿期即可出现症状，CDCs是除婴儿以外的小朋友阻塞性黄疸的最常见原因，约80%病例在小朋友期发病，但也能够首先出现于成年期。胆总管囊肿不是一种囊肿而是胆总管局部的梭形或球形扩张。它能够继发于其他肝外胆管甚至十二指肠的阻塞。





# 病因

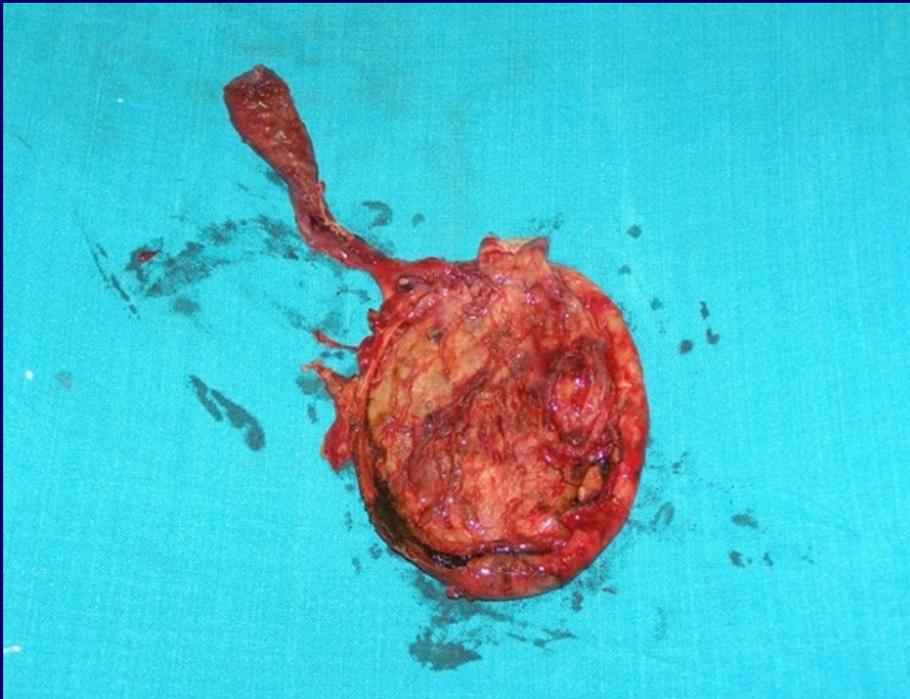
- 发病机理不清，胆管壁先天性发育不良及胆管末端狭窄或闭锁是发生本病的基本原因，可伴发胆道及身体其他部位先天异常。其可能的原因有：
  - 1：先天性胰胆管合流异常；
  - 2：先天性胆道发育不良；
  - 3：遗传原因；

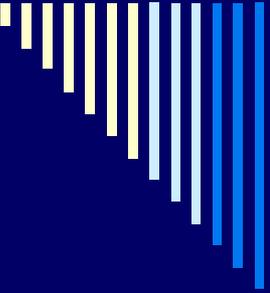


# 病理

- Douglas于1852年详细描述了该病的病理特征和临床体现。
- 病理学界泰斗 Juan Rosai对该病做了精辟的论述。《外科病理学》第九版

- 大致检验：囊肿壁为纤维性，有时有钙化，腔内平均胆汁量为1~2升。囊肿远端的胆管常体既有狭窄。

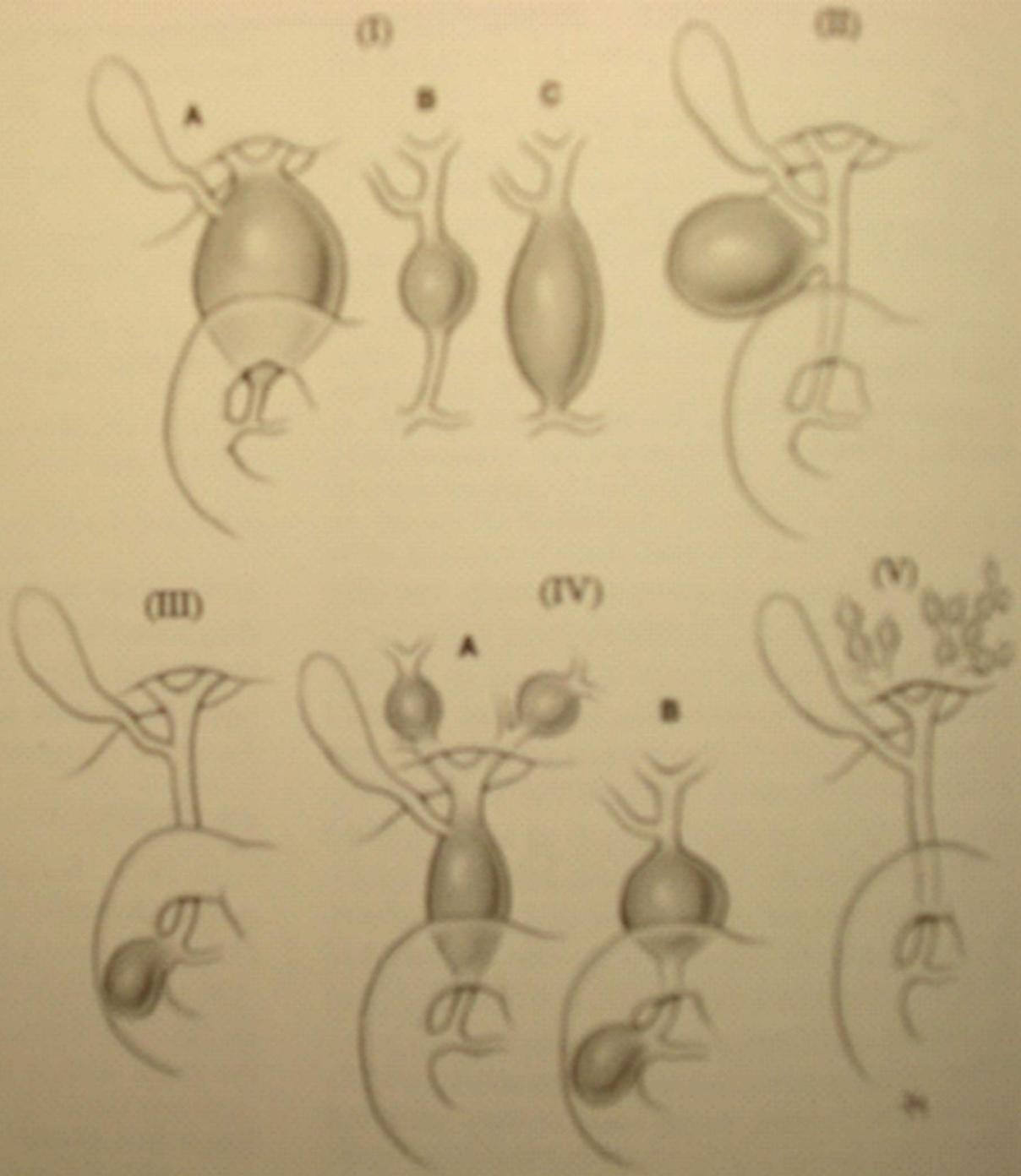




## 其主要大致病理分型如下：

- I 性：囊性扩张。临床最常见，约占90%。胆管呈球状或葫芦状，最大直径可达25cm，扩张部远端胆管严重狭窄。
- II 型：憩室样扩张。
- III 型：胆总管开口部囊性脱垂。
- IV 型：肝内外胆管扩张。
- V 型：肝内胆管扩张（**Caroli病**）

Fig. 25-1 Todani classification of biliary tract cysts is shown.

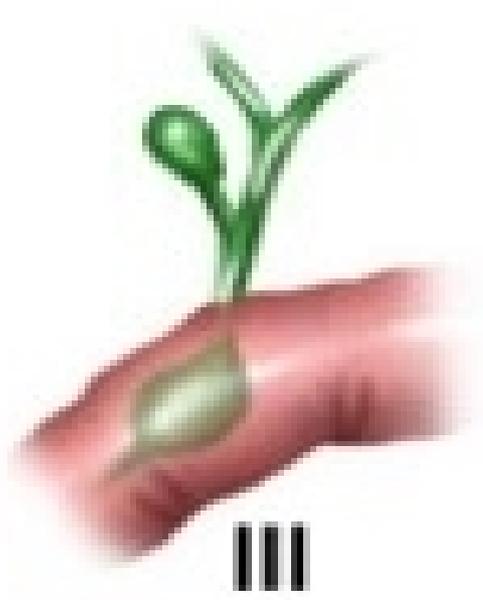




I



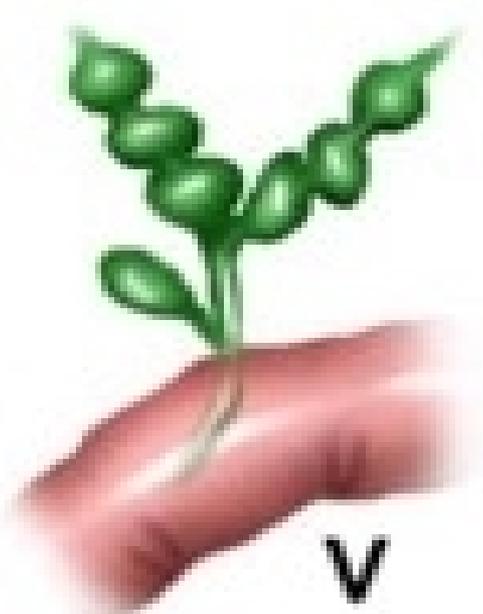
II



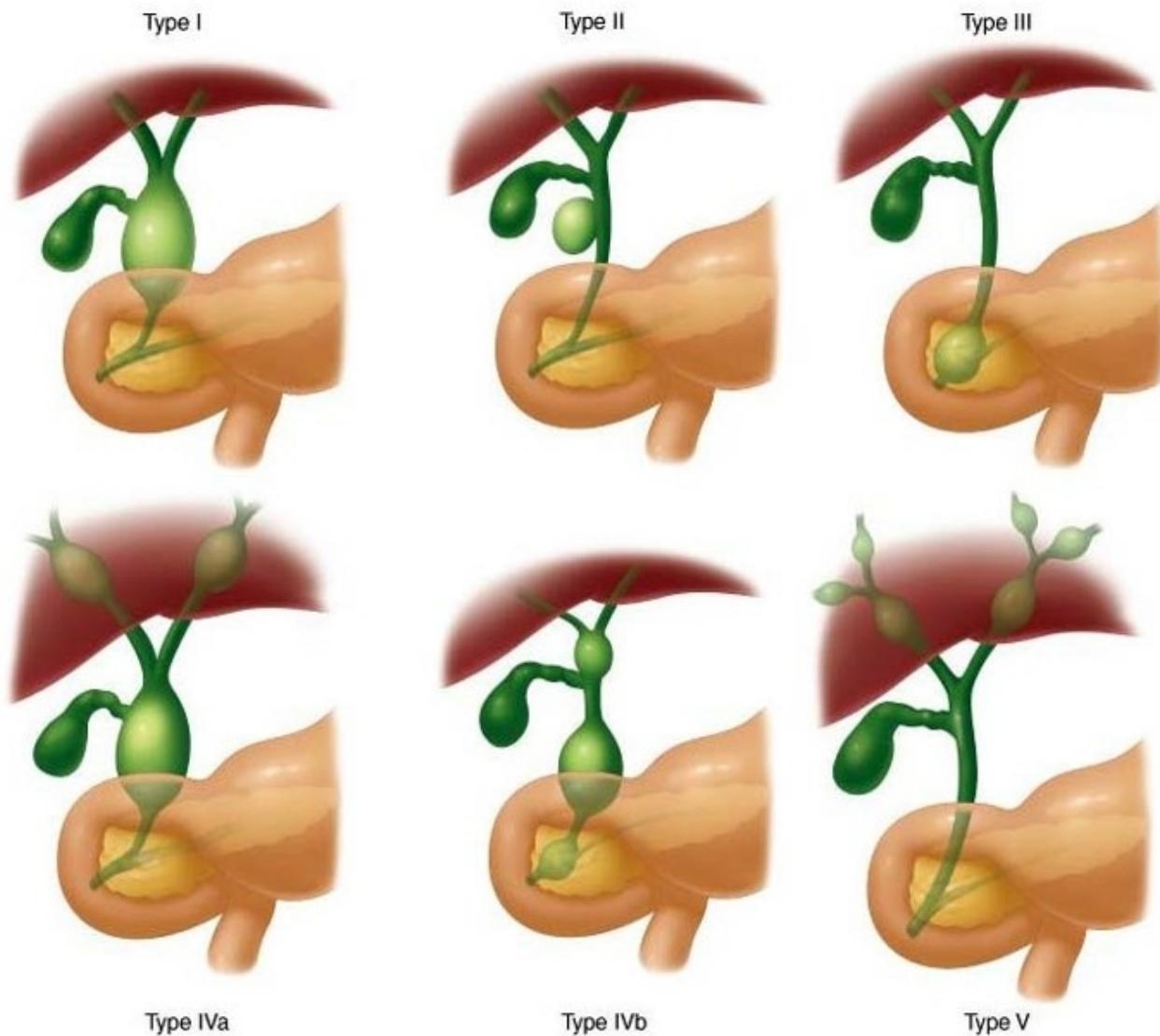
III



IV



V



Type I

Type II

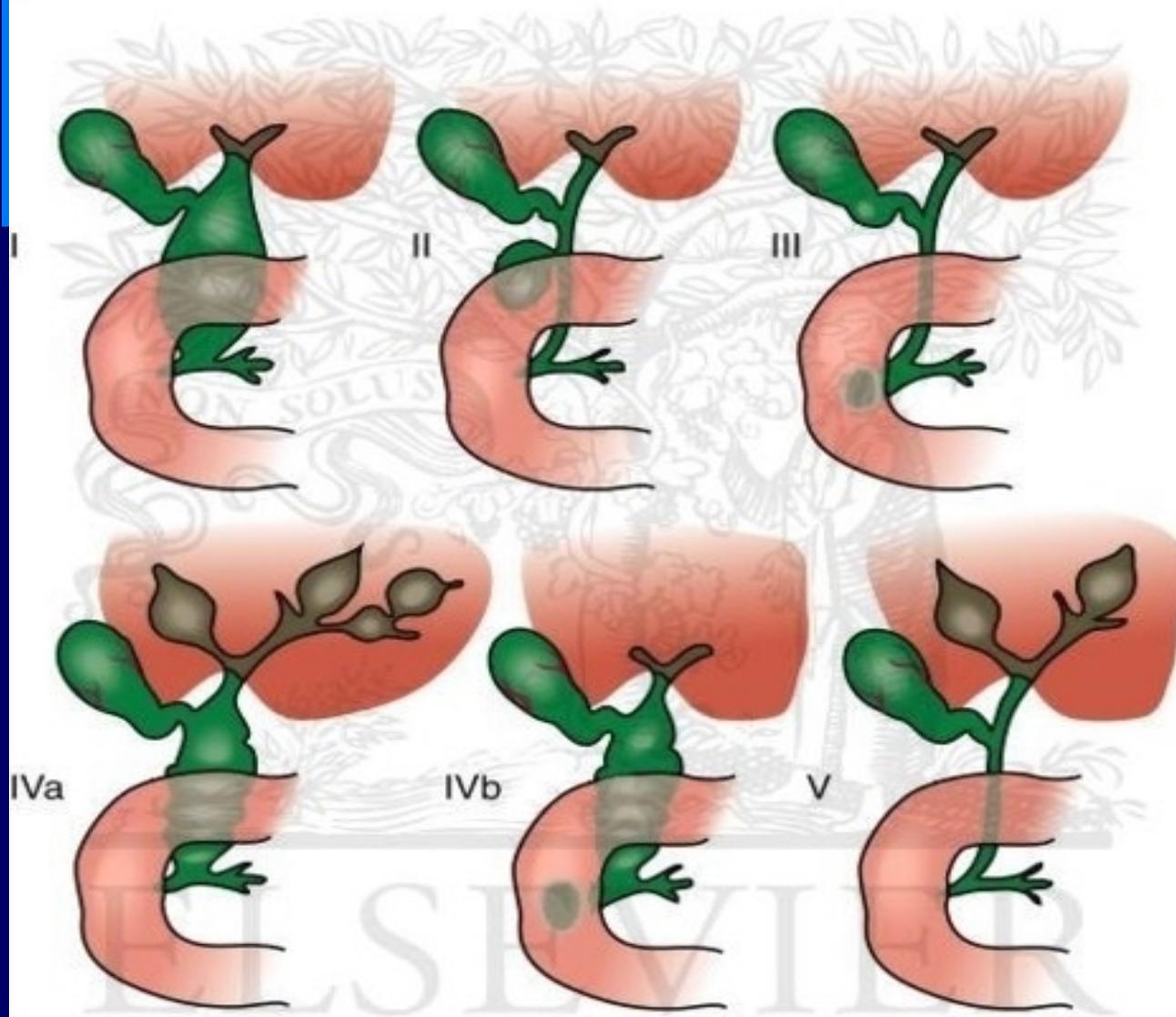
Type III

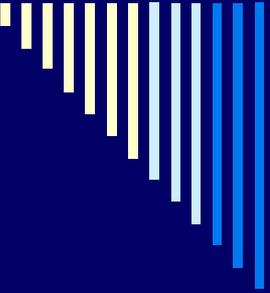
Type IVa

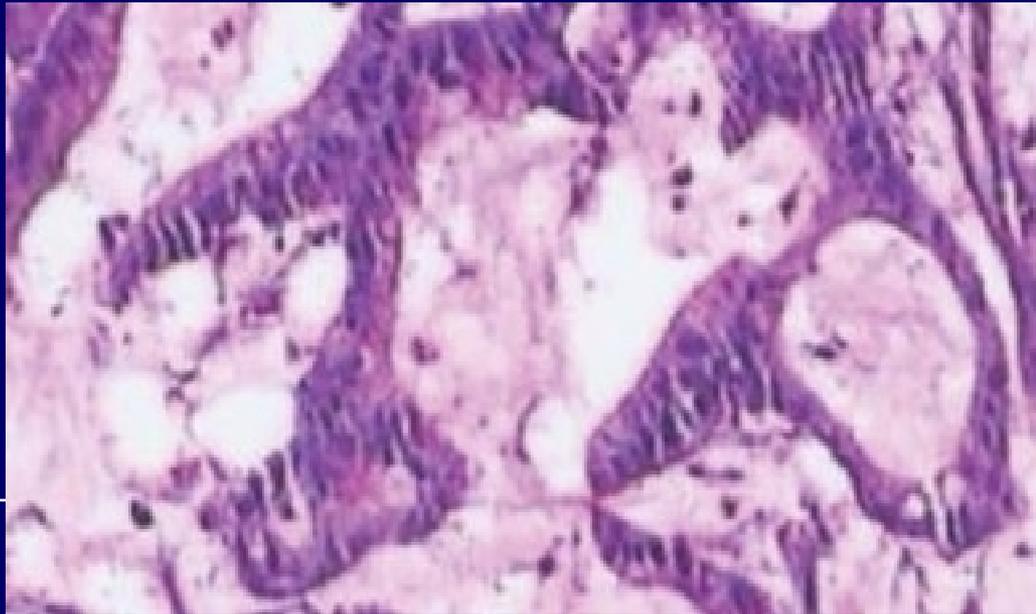
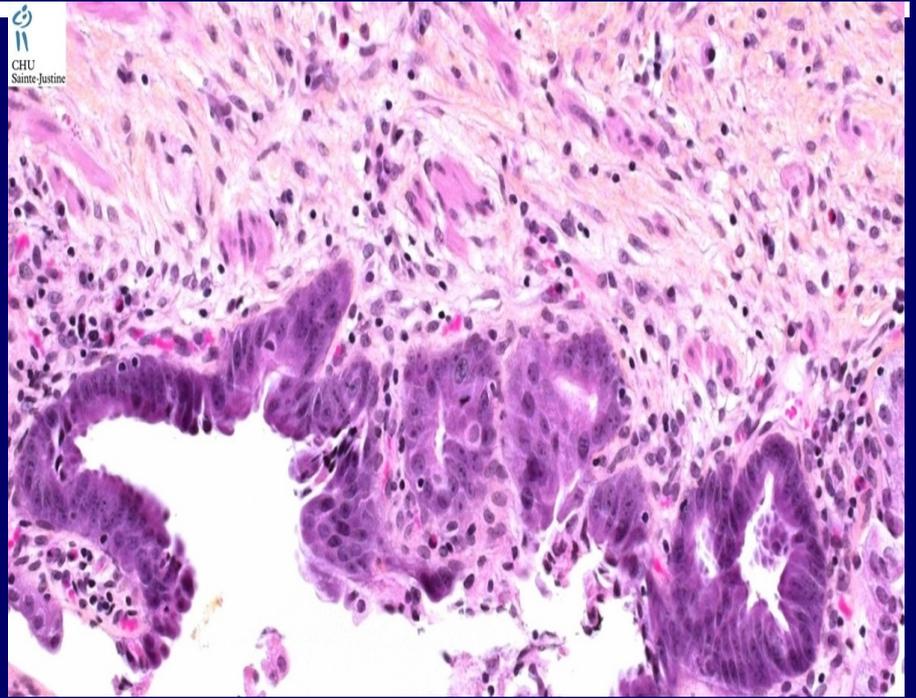
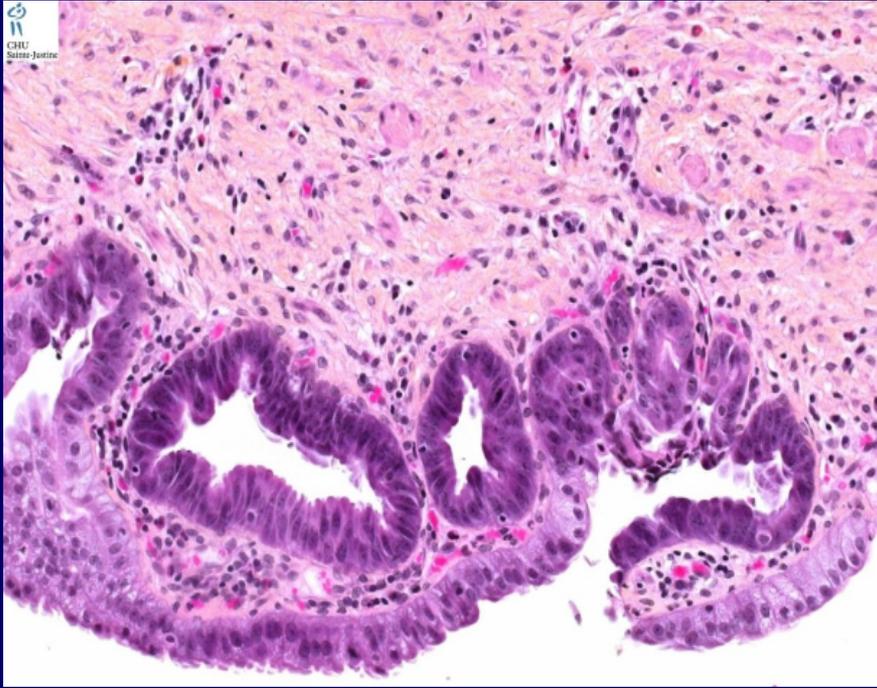
Type IVb

Type V

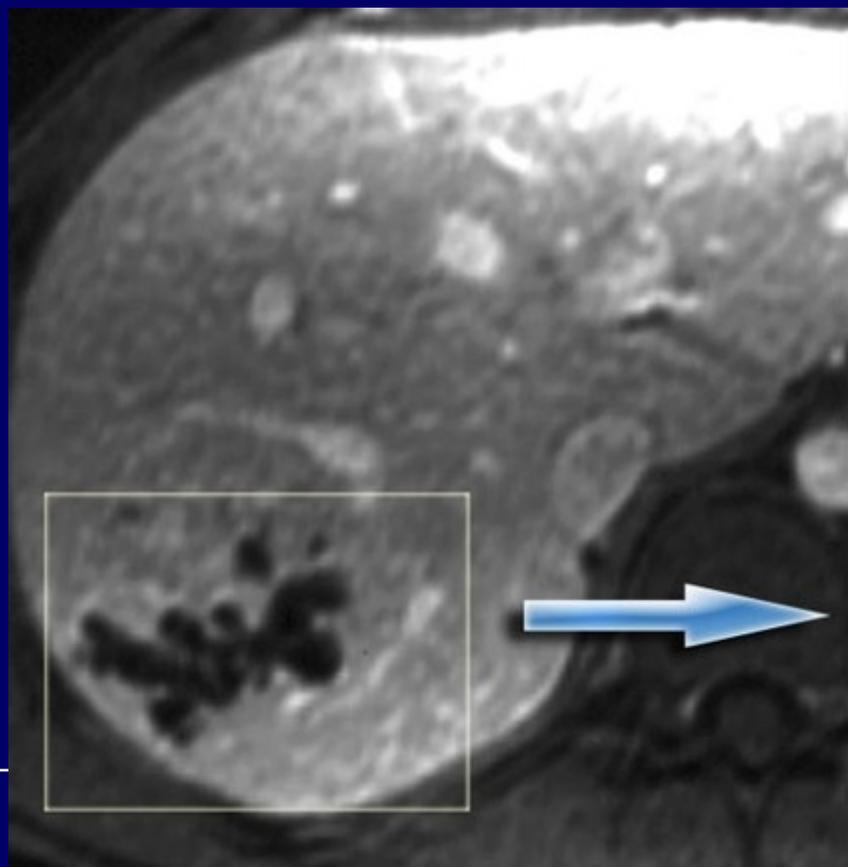
Classification of choledochal cysts. Type I, fusiform or cystic dilations of the extrahepatic biliary tree, is the most common type, making up >50% of the choledochal cysts. Type II, saccular diverticulum of an extrahepatic bile duct. Rare, <5% of choledochal cysts. Type III, bile duct dilatation within the duodenal wall (choledochoceles), makes up about 5% of choledochal cysts. Type IVa and IVb, multiple cysts, make up 5-10% of choledochal cysts. Type IVa affects both extrahepatic and intrahepatic bile ducts while Type IVb cysts affect the extrahepatic bile ducts only. Type V, intrahepatic biliary cysts, is very rare and makes up 1% of choledochal cysts.



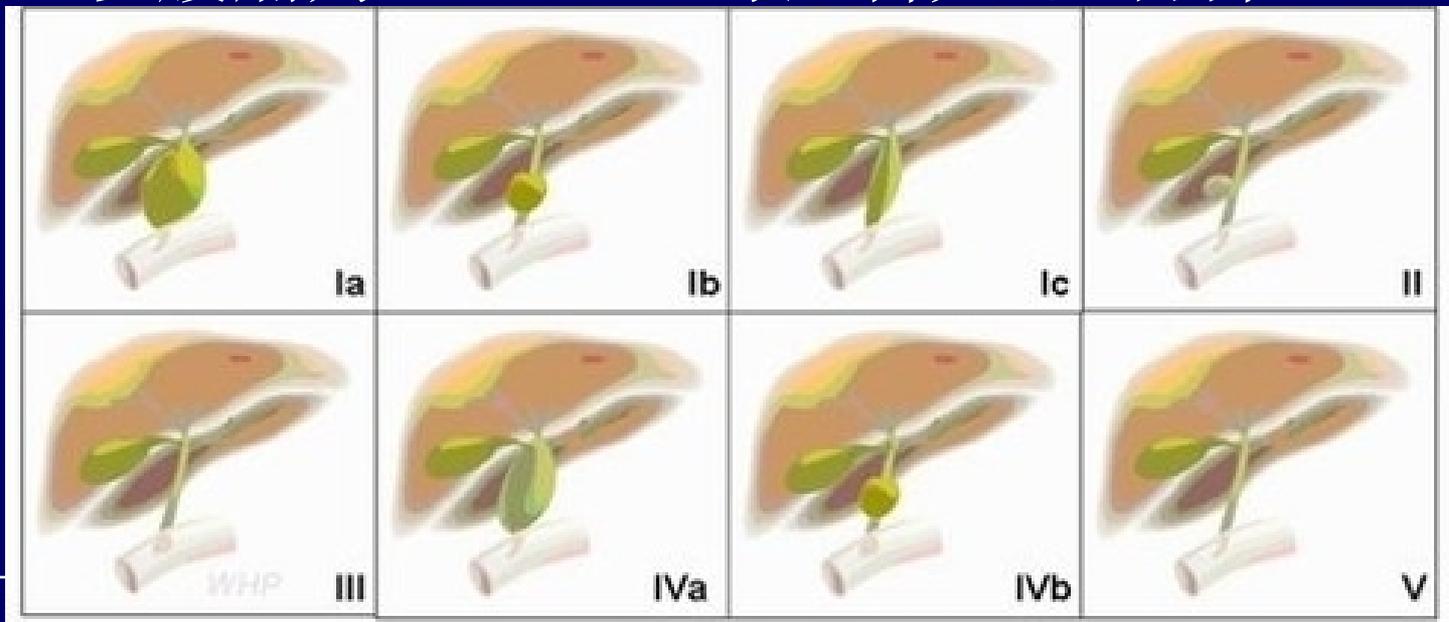
- 
- 组织学体现取决于患者手术时的年龄。
  - ①在婴儿，囊肿壁可见完整的柱状上皮，炎症轻。
  - ②稍大某些的小朋友，炎症较明显，上皮经常不连续。
  - ③在成人，炎症及内衬上皮破坏更明显。囊内出既有化生特征的腺体构造，常有慢性胆囊炎。来自成年患者的某些标本，囊壁上发觉有乳头状瘤和腺癌。某些发生在CDCs内的其他类型的肿瘤也有报告，涉及类癌和横纹肌肉瘤。

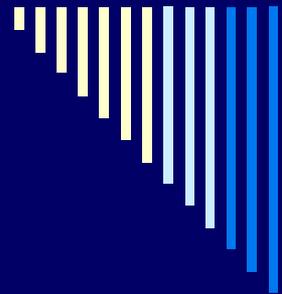


- 其中先天性肝内胆管囊性扩张（**Caroli disease**）是一种罕见的家族性疾病，属先天性常染色体隐性遗传病，该病能够单独存在，也能够与肾囊肿同步存在。

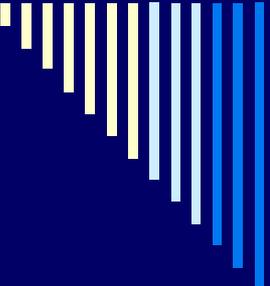


- 基本上是囊状和梭状扩张两种形式，按病程的长短，扩张管壁可呈不同的组织病理变化，在早期病例，管壁呈现反应性上皮增生，管壁增厚，由致密的纤维化炎性组织构成，平滑肌稀少，有少许或没有上皮内膜覆盖。囊状型的以腹块为主，梭状型以腹痛为主。（上海医科大 金百群）



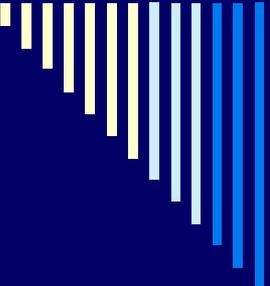


- 扩张的囊壁常因炎症、胆汁潴溜以致发生溃疡，甚至癌变，其癌变率为10%，成人接近28%，较正常人群高出10~20倍。囊性扩张的胆管腔内也有胆石形成，成年人中合并胆石者可高达50%。



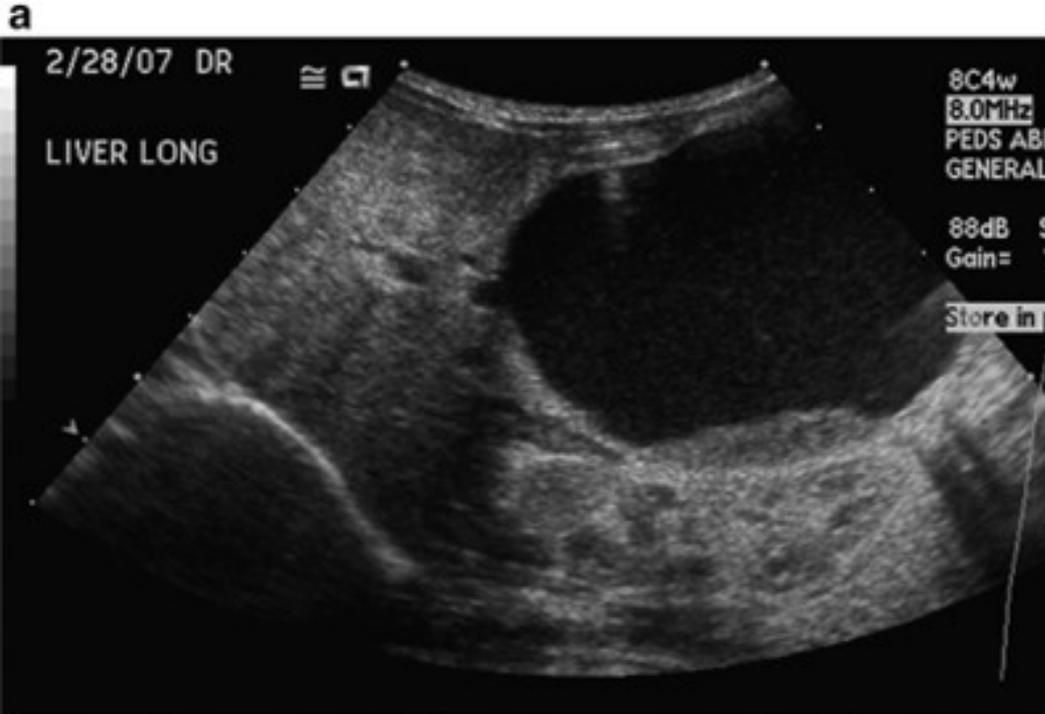
# 临床体现

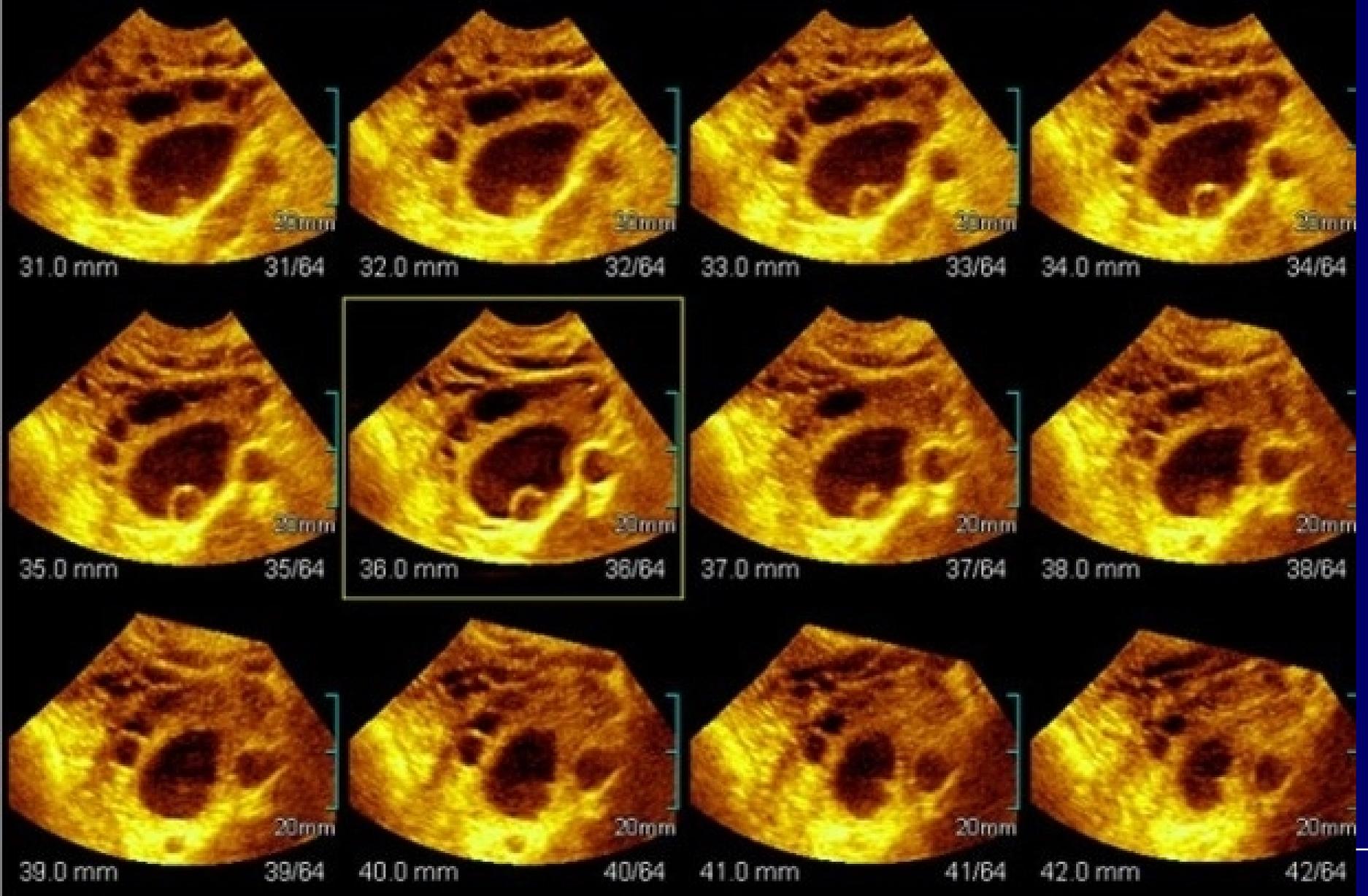
- 经典的临床体现为腹痛、腹部包块和黄疸三联征。晚期可出现胆汁性肝硬化和门脉高压症的体现。
- 多数病例的首次症状发生于1~3岁，但最终确诊则往往要迟得多。囊状型在1岁以内发病几占1/4，其临床症状以腹块为主，而梭状型多在1岁后来发病，以腹痛、黄疸为主。腹部肿块、腹痛和黄疸，被以为是本病的经典三联症状。



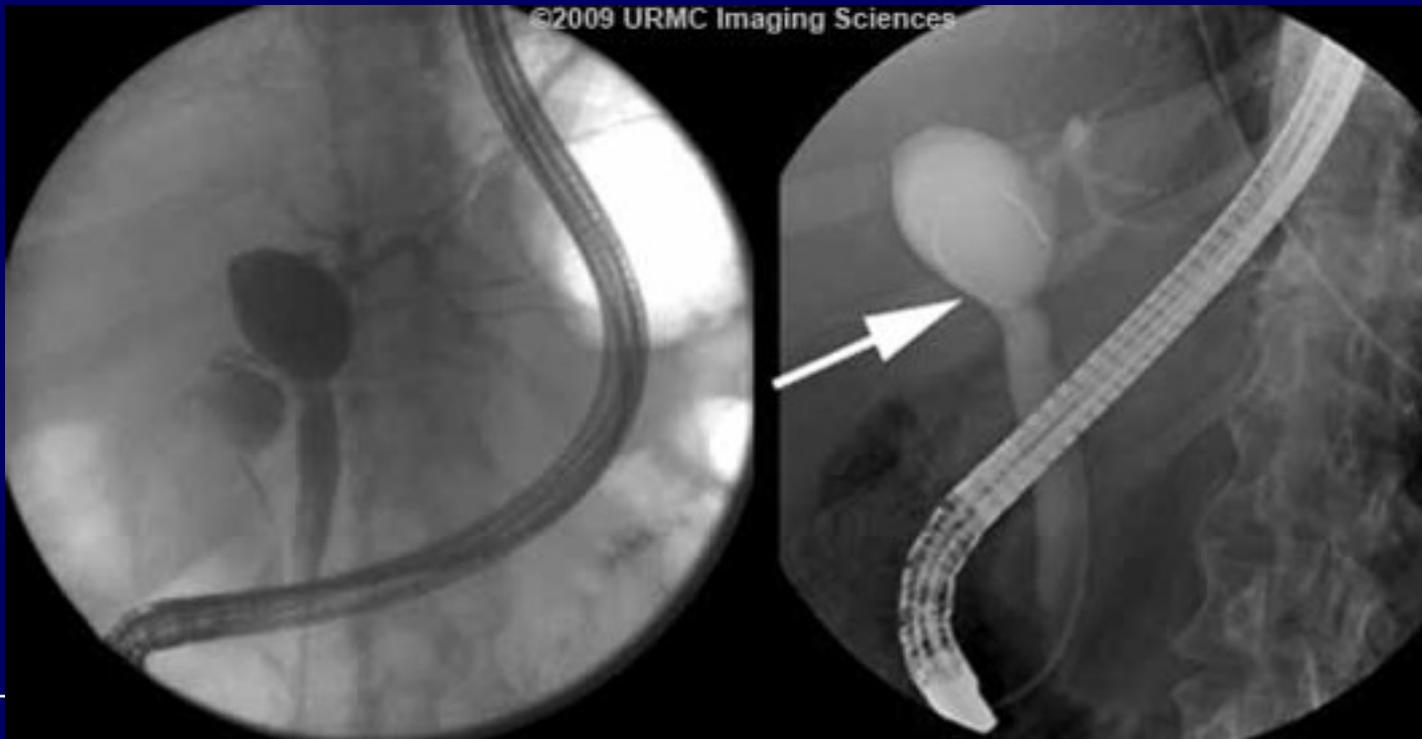
# 诊疗

- 超声波检验是诊疗本病迅速而精确的措施。
- **B**型超声显像具有直视、追踪及动态观察等优点。如胆道梗阻而扩张时，能正确地查出液性内容的所在和范围，胆管扩张的程度和长度，其诊疗正确率可达**94%**以上。应作为常规检验的诊疗措施。





- 经内窥镜逆行胰胆管造影（ERCP） 借助于十二指肠镜可经乳头开口插管将造影剂直接注入胆管和胰管内，查明胆管扩张的范围和梗阻部位，并能显示胰胆管共同通道的长度和异常情况。



以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/916135030111010225>