

· 论著 ·

小儿先天性胆管扩张症伴肝损伤的病理学基础分析

王 玉* 滑洋洋 龙安予

郑州大学附属儿童医院/河南省儿童医院/郑州儿童医院病理科 (河南 郑州 450000)

【摘要】目的 探讨小儿先天性胆管扩张症伴肝损伤的病理学基础。**方法** 回顾我院2018年1月至2022年6月期间收治的80例先天性胆管扩张症患儿的临床资料, 按其是否合并肝损伤分为两组, 即肝损伤组30例, 无肝损伤组50例, 比较两组胆道梗阻胆汁淤积情况及肝功能指标。**结果** 肝损伤组肝脾大、腹部包块发生率高于无损伤组, 囊肿直径高于无肝损伤组, 囊肿内伴蛋白栓、结石、囊肿远端明显狭窄闭锁、胆汁淤积发生率均高于无肝损伤组($P<0.05$), 两组黄疸、腹痛、发热、呕吐、陶土大便发生率比较($P>0.05$)。肝损伤组胆管形态解剖结构以IVa型、V型为主, 且高于无肝损伤组($P<0.05$)。肝损伤组谷丙转氨酶(ALT)、谷草转氨酶(AST)、总胆红素(TBil)、碱性磷酸酶(ALP)高于无损伤组, 胆汁淀粉酶低于无肝损伤组, 尿淀粉酶、血淀粉酶、白细胞计数高于无肝损伤组($P<0.05$)。**结论** 先天性胆管扩张症伴肝损伤患儿存在胆汁淤积明显、肝脾大、腹部包块等, 胆道梗阻胆汁淤积是其病理基础。

【关键词】 先天性胆管扩张症; 肝损伤; 病理学基础

【中图分类号】 R575.7

【文献标识码】 A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.04.028

Pathological Basis Analysis of Children with Congenital Bile Duct Dilatation with Liver Injury

WANG Yu*, HUA Yang-yang, LONG An-yu.

Department of Pathology, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University/Henan Children's Hospital/Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450000, Henan Province, China

Abstract: Objective To investigate the pathological basis of congenital bile duct dilatation with liver injury in children. **Methods** The clinical data of 80 children with congenital bile duct dilatation admitted to our hospital from January 2018 to June 2022 were reviewed, and they were divided into two groups according to whether they were complicated with liver injury, namely the liver injury group of 30 cases without liver injury. There were 50 cases in the group, and the cholestasis of biliary obstruction and liver function indexes were compared between the two groups. **Results** The incidence of hepatosplenomegaly and abdominal mass in the liver injury group was higher than that in the non-injury group, the diameter of the cyst was higher than that in the non-hepatic injury group, and the incidence of protein plugs, stones, obvious stenosis and atresia at the distal end of the cyst, and cholestasis were higher than those in the non-injured group. In the no liver injury group ($P<0.05$), the incidence rates of jaundice, abdominal pain, fever, vomiting and clay stool were compared between the two groups ($P>0.05$). The morphological and anatomical structures of the bile ducts in the liver injury group were mainly type IVa and V, which were higher than those in the no liver injury group ($P<0.05$). The levels of alanine aminotransferase (ALT), aspartate aminotransferase (AST), total bilirubin (TBil), and alkaline phosphatase (ALP) in the liver injury group were higher than those in the non-injury group, bile amylase was lower than that in the non-hepatic injury group, and urinary amylase, blood amylase and white blood cell counts were higher than those in the non-hepatic injury group ($P<0.05$). **Conclusion** Children with congenital bile duct dilatation with liver injury have obvious cholestasis, hepatosplenomegaly, abdominal mass, etc. Biliary obstruction and cholestasis are the pathological basis.

Keywords: Congenital Bile Duct Dilatation; Liver Injury; Pathological Basis

先天性胆管扩张症是小儿较为少见的先天性胆道疾病, 不仅包括肝外胆管扩张, 也有肝内胆管扩张等。有研究^[1]表明, 亚洲地区先天性胆管扩张症发病率高于西方国家, 女性患病率高于男性。当前, 本病发病机制仍未明确, 多认为是因先天性胰胆管合流异常(PBM)所致^[2]。通常患儿表现为腹痛、呕吐、黄疸等, 临床将其分为5型, 将肝内胆管扩、多发性扩张等因素纳入其中。肝损伤是其常见合并症, 依据肝损伤合并情况, 临床治疗也不同, 比如对病变累及肝内胆管, 必要时需要实施部分切除术^[3]。因此, 对于临床医师而言, 掌握先天性胆管扩张症伴肝损伤的病理学基础, 可为临床诊断提供合理的参考依据。现本研究分析小儿先天性胆管扩张症伴肝损伤的病理学基础, 旨为临床诊断提供参考, 报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾我院2018年1月至2022年6月期间收治的80例先天性胆管扩张症患儿的临床资料, 按其是否合并肝损伤分为两组, 即肝损伤组30例, 男8例, 女22例; 年龄1个月~14(1.78±0.41)岁; 无肝损伤组50例, 男12例, 女38例; 年龄1个月~14(1.81±0.42)岁; 两组患儿基线资料比较($P>0.05$), 可对比。

纳入标准: 入组患儿均为首次发病; 符合《小儿肝胆外科学》^[4]中疾病诊断标准; 未伴其他先天性疾病; 具有完整的诊治资料。排除标准: 伴心、脑、肾等多脏器损害; 伴急性胆管炎、囊肿穿孔等并发症; 伴免疫系统疾病、凝血障碍、血液疾病者;

临床资料不全者。

1.2 方法 调查两组患儿基本资料, 包括临床表现(黄疸、腹痛、发热、腹部包块、肝脾大等)、临床分型、肝功能指标等。临床分型^[5]: I型: 胆总管扩张型: 呈胆总管囊状扩张、局限性扩张或弥漫性梭状扩张; II型: 胆总管憩室样扩张; III型: 十二指肠壁内段扩张, 并被称为胆总管末端囊肿; VI型: 胆管多发性扩张, VIa型: 肝内外胆管呈多发性囊状扩张; b型: 肝外胆管呈多发性囊状扩张; V型: 肝内胆管单发或多发性囊状扩张。

实验室指标: 采集两组患儿空腹静脉血5mL, 采用全自动生化分析仪(CHEMIX-180型, 日本希森美康株式会社)测定血清谷丙转氨酶(ALT)、谷草转氨酶(AST)、总胆红素(TBil)、碱性磷酸酶(ALP); 测定淀粉酶水平: 包括胆汁淀粉酶、尿淀粉酶、血淀粉酶; 以血细胞分析仪(Cell-Dyn 3700型, 美国雅培)测定血小板、白细胞计数。

1.3 统计学方法 SPSS20.0统计学软件。计量资料经($\bar{x} \pm s$)表示, 采取t检验; 计数资料以百分率(%)表示, 采取 χ^2 检验; $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 两组临床表现比较 肝损伤组肝脾大、腹部包块发生率高于无损伤组($P<0.05$), 两组黄疸、腹痛、发热、呕吐、陶土大便发生率比较($P>0.05$), 见表1。

【第一作者】王 玉, 女, 主管技师, 主要研究方向: 肿瘤病理。E-mail: l141399@sina.com

【通讯作者】王 玉

2.2 两组囊肿具体情况比较 肝损伤组囊肿直径高于无肝损伤组，囊肿内伴蛋白栓、结石、囊肿远端明显狭窄闭锁、胆汁淤积发生率均高于无肝损伤组($P<0.05$)，见表2。

2.3 两组胆管形态解剖结构比较 肝损伤组胆管形态解剖结构以Ⅳa型、Ⅴ型为主，与无肝损伤组比较($P<0.05$)，见表3。

2.4 两组肝功能指标比较 肝损伤组ALT、AST、TBIL、ALP水平高于无损伤组($P<0.05$)，见表4。

2.5 两组淀粉酶及血常规指标比较 肝损伤组胆汁淀粉酶低于无肝损伤组，尿淀粉酶、血淀粉酶、白细胞计数高于无肝损伤组($P<0.05$)，两组红细胞计数比较($P>0.05$)，见表5。

表1 两组临床表现比较[n(%)]

组别	黄疸	腹痛	发热	呕吐	肝脾大	腹部包块	陶土大便
肝损伤组(n=30)	20(66.67)	11(36.67)	5(16.67)	10(33.33)	12(40.00)	14(46.67)	23(76.67)
无肝损伤组(n=50)	35(70.00)	20(40.00)	8(16.00)	12(24.00)	5(10.00)	5(10.00)	35(70.00)
χ^2	0.097	0.088	0.055	0.819	10.084	13.920	0.418
P	0.755	0.767	0.814	0.365	0.001	0.001	0.518

表2 两组囊肿具体情况比较[n(%)]

组别	囊肿直径(cm)	囊肿内伴蛋白栓、结石	囊肿远端明显狭窄闭锁	胆汁淤积
肝损伤组(n=30)	8.41±1.21	22(73.33)	20(66.67)	21(70.00)
无肝损伤组(n=50)	4.80±0.24	18(36.00)	20(40.00)	15(30.00)
t/ χ^2	20.516	10.453	5.333	12.121
P	<0.001	0.001	0.021	0.001

表3 两组胆管形态解剖结构比较[n(%)]

组别	I型	II	III	Ⅳa型	Ⅳb型	Ⅴ型
肝损伤组(n=30)	1(3.33)	4(13.33)	6(20.00)	8(26.67)	5(16.67)	6(20.00)
无肝损伤组(n=50)	18(36.00)	5(10.00)	18(36.00)	2(40.00)	7(14.00)	0
χ^2	11.049	0.008	2.286	6.857	0.105	8.120
P	0.001	0.927	0.131	0.009	0.746	0.004

表4 两组肝功能指标比较

组别	ALT(U/L)	AST(U/L)	TBil(μmol/L)	ALP(U/L)
肝损伤组(n=30)	138.52±24.36	141.21±22.08	65.17±3.85	485.54±36.65
无肝损伤组(n=50)	95.82±12.08	85.71±12.06	27.12±2.10	412.08±25.89
t	10.463	14.555	57.254	10.484
P	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001

表5 两组淀粉酶及血常规指标比较

组别	胆汁淀粉酶(U/L)	尿淀粉酶(U/L)	血淀粉酶(U/L)	白细胞计数(×10 ⁹ /L)	红细胞计数(×10 ⁹ /L)
肝损伤组(n=30)	15452.83±1241.05	1512.05±236.89	151.20±21.36	12.12±1.26	4.20±0.25
无肝损伤组(n=50)	45856.92±1387.71	1208.71±165.91	131.08±15.78	8.89±1.08	4.18±0.21
t	98.612	6.724	4.825	12.160	0.384
P	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.702

3 讨论

先天性胆管扩张症的发生，以婴幼儿多见，随着胆道影像学技术的发展，使本病检出率明显增加。由于本病病理不同，临床实体不同，病症复杂、临床分型多，明显增加疾病诊治难度。肝损伤是先天性胆管扩张症的主要并发症，亦是危害患儿生命安全的主要原因。先天性胆管扩张症临床表现多样，在新生儿或婴幼儿期，多伴黄疸、腹痛等表现^[6]。本组研究，肝损伤组肝脾大、腹部包块发生率高于无损伤组，囊肿直径高于无肝损伤组，囊肿内伴蛋白栓、结石、囊肿远端明显狭窄闭锁、胆汁淤积发生率均高于无肝损伤组($P<0.05$)，两组黄疸、腹痛、发热、呕吐、陶土大便发生率比较($P>0.05$)。结果表明，患儿无论是否合并肝损伤，均存在黄疸、腹痛、发热等表现，而在患儿合并肝损伤后，胆道、肝脏组织受损，压力、张力增加等，极易增加腹部包块直径，出现肝脾大。同时慢性炎症反应，胆总管扩张压力、张力增加，则会导致胆流动力学以及肝功能异常，进而增加囊肿直径；另外肠上皮化生、持续炎症反应等，也会增加结石、蛋白栓等发生^[7]。因此当患儿合并肝损伤后，临床表现更为复杂。

在考虑患儿胆管形态解剖时，肝损伤组胆管形态解剖结构以Ⅳa型、Ⅴ型为主，且高于无肝损伤组($P<0.05$)。临床对先天性胆管扩张症进行分型时，多综合考虑肝动脉扩张、多发性扩张等，而当其分型越高，疾病越严重。因此在合并肝损伤后，患儿疾病越严重，病变累及肝内、肝外胆管，甚至存在肝内胆管结石、肝段或肝叶萎缩、门静脉高压、肝硬化、肝纤维化等病理生理改变，进而使患儿病理分型以Ⅳa型、Ⅴ型为主^[8]。

本组研究，肝损伤组ALT、AST、TBil、ALP高于无损伤组，胆汁淀粉酶低于无肝损伤组，尿淀粉酶、血淀粉酶、白细胞计数高于无肝

损伤组($P<0.05$)。结果说明在合并肝损伤后，肝功能指标表达异常。当患儿合并肝损伤后，胆汁反流降低，会影响胆汁淀粉酶水平降低；而且胆总管远端狭窄明显易诱发胆汁性肝硬化，梗阻胆汁反流，造成胆汁反流反复，进而加重肝损伤程度，甚至诱发晚期肝硬化、肝衰竭等不良事件。同时肝脏病理损害与炎症反应密切相关，此时白细胞计数越高，炎性细胞浸润导致肝组织坏死，以此诱发肝细胞损伤^[9-10]。

综上所述，先天性胆管扩张症伴肝损伤患儿存在胆汁淤积明显、肝脾大、腹部包块等，胆道梗阻胆汁淤积、炎症反应是其病理基础，同时根据肝功能指标可评价患儿肝功能，临床应根据患儿病情给予早期诊断及治疗，确保患儿生命安全。

参考文献

- [1]Hattori K,Hameda Y,Sato M.Cyst Size in Fetuses with Biliary Cystic Malformation:An Exploration of the Etiology of Congenital Biliary Dilatation[J].Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr,2020,23(6):531-538.
- [2]Mori Y,Nakata K,Aly M Y F,et al.Congenital biliary dilatation in the era of laparoscopic surgery, focusing on the high incidence of anatomical variations of the right hepatic artery[J].J Hepatobiliary Pancreat Sci,2020,27(11):870-876.
- [3]吴东阳,陈亚军,张廷冲,等.儿童先天性胆管扩张术后胆肠吻合口狭窄再手术分析[J].中华普通外科杂志,2021,36(9):658-662.
- [4]董楠.小儿肝胆外科学[M].北京:人民卫生出版社,2005:43.
- [5]徐贺龙,岳平,李汛.先天性胆管扩张症的诊疗进展[J].现代消化及介入诊疗,2019,24(11):1215-1217,1223.
- [6]Fukuzawa H,Akasaka Y,Maeda K.Dilatation of the common channel in pediatric congenital biliary dilatation remaining after radical operation[J].J Hepatobiliary Pancreat Sci,2019,26(3):104-108.
- [7]唐能,宰红艳,朱勤,等.小儿先天性胆管扩张症的诊治:附44例报告[J].中国普通外科杂志,2020,29(2):212-219.
- [8]唐江利,张华,陈海丹,等.三亚地区儿童先天性胆管扩张症的临床特征及其手术前后血清HGF的表达和意义[J].中国优生与遗传杂志,2020,28(4):518-520.
- [9]刘永红,何金萍,马顺茂.小儿先天性胆管扩张症伴肝损伤的病理观察[J].肝脏,2020,25(7):759-761.
- [10]祁正红,滕淑,林先耀,等.经皮肝穿活检术在小儿肝病诊断中的价值[J].浙江创伤外科,2021,26(3):549-550.

(收稿日期:2022-09-28) (校对编辑:姚丽娜)