

胆囊胆道疾病

LESLIE J. SCHOENFIELD 著

腹部外科译



65482

胆 囊 胆 道 疾 病

LESLIE J. SCHOENFIELD 著

腹 部 外 科 译



成 都 军 区 总 医 院

译 者 的 话

Leslie J. Schoenfield编著的《胆囊胆道疾病》一书，对胆道系先天异常，生理解剖，胆石成因及其临床表现，放射诊断，结石的内、外科治疗，胆道系肿瘤，以及其他少见疾病等，作了较系统的叙述。书中引证了近年参考资料千余篇，并介绍了作者自己的临床经验，内容新颖而又结合实际，对普通外科和消化内科医师都有一定的参考价值。

由于我们的专业和中、英文水平有限，错误在所难免，请广大读者批评指正。

一九八一年八月

目 录

第一章	胆道系先天异常·····	(1)
第二章	胆道系生理·····	(22)
第三章	胆结石的成因·····	(47)
第四章	胆结石的表现·····	(63)
第五章	放射学·····	(92)
第六章	胆结石的内科疗法·····	(107)
第七章	胆石及其合并症的外科治疗·····	(121)
第八章	胆道系肿瘤·····	(147)
第九章	胆道系其它疾病·····	(159)

第一章 胆道系先天异常

胚胎学.....	2
肝 囊.....	2
肝内胆管.....	3
肝外胆管.....	3
肝 脏.....	3
胰 腺.....	3
解剖.....	3
大体解剖.....	3
胆 管.....	3
胆囊与胆囊管.....	5
血 管.....	5
淋巴管.....	5
神 经.....	5
显微解剖.....	6
胆 囊.....	6
胆 管.....	6
超微结构.....	6
胆囊先天异常.....	7
形态异常.....	8
Phrygian帽型.....	8
哑铃和双房型.....	8
先天性憩室.....	8
Rokitansky—Aschoff氏窦.....	8
异位组织.....	8
数目异常.....	8
不发育.....	8
双胆囊.....	9
位置异常.....	9
肝内胆囊.....	9
左位胆囊.....	9
游走胆囊——扭转或扭曲.....	9
先天性粘连.....	9

胆管先天性异常	9
付胆管	10
胆囊管异常	10
纤维多囊病	11
胆总管囊肿	11
Von Meyenburg氏综合症	12
先天性肝内胆管扩张	12
先天性肝纤维化	13
儿童肝多囊病	14
成年肝多囊病	14
胆道闭锁	15
肝外胆管闭锁	15
肝内胆管闭锁	16
摘要	17

胚胎学

熟悉胚胎形成对认识胆道系先天异常的发生及临床意义很有必要。

肝囊 (diverticulum)

当胚胎发育 3~4 周时, 肝脏及胆道系从前肠和中肠结合部的内胚芽腹侧突发生 (图 1—1) (1、2)。肝囊分为头侧突 (肝脏部) 和尾侧突 (胆囊部), 胆总管起源于

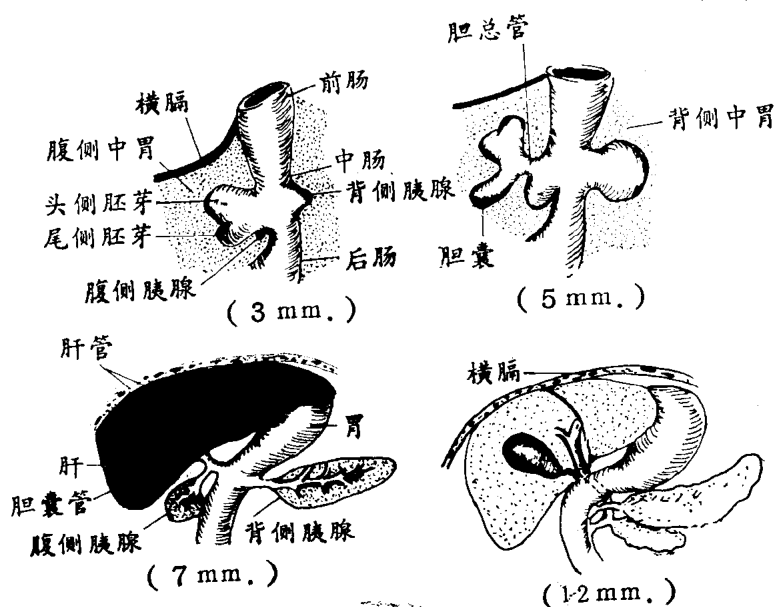


图 1—1 肝外胆道系和胰腺的胚胎发生
来自肝囊的肝外胆管和来自肝细胞索并在其中发育的肝内胆管连接在一起。

肝囊头、尾侧突的共同部。头侧突发生肝细胞、肝胆管和胆总管，尾侧突则是胆囊管和胆囊的前身。肝组织桥 (bridges of hepatic elements) 连接肝脏部和胆囊部⁽³⁾。虽然多数动物有胆囊，但某些动物则因胆囊部发生退化而无胆囊 (如：马、鹿、鼠、象、鲸、某些鱼和鸟类)。

肝内胆管

复盖在头侧肝囊的内胚细胞分化成肝细胞板 (plates of hepatocytes)，其周围有来自卵黄静脉的血管丛。肝囊于是穿过横膈 (transverse septum) 成为实性肝细胞索 (solid cords) ⁽⁴⁾。两个细胞厚的索 (cords of two cells in thickness) 生发肝实质和细胞间胆小管。四或五个细胞厚的索变成胆管细胞，这些细胞形成小叶内胆小管 (Cholangioles)。有人认为肝组织转化为胆管组织是由横膈和门脉间隙 (portal spaces) 中的结缔组织形成的⁽⁵⁾。此后小叶内胆小管集合形成小叶间胆管。这些胆管再与发自头侧肝囊的肝外胆管相接。在原始管性肝索 (primitive tubular liver cords) 分支增殖的过程中，可能形成胆管变异。

肝外胆管

从肝囊发生的胆总管和肝胆管在早期为实性结构，内含多数复有上皮细胞的间隙。后来约在胚胎第七周，这些间隙融合成胆管管腔⁽⁶⁾。胆总管首先变成空腔，随之胆囊管空腔化并延伸至远端成为胆囊。假如在一定的发展阶段实性化 (solidification) 和空腔化 (vacuolization) 障碍，其结果产生付胆管和胆管闭锁。在胚胎第五周，胆管交通已完成，在三个月胎肝开始分泌胆汁⁽⁷⁾。Vater氏乳头或是从其原始腹侧位下降，或是十二指肠旋转将其带到十二指肠后壁，现尚无定论。

肝脏

肝囊经头侧进入内胚叶包绕层 (surroundings)。此脏性内胚叶 (splanchnic mesoderm) 围绕小叶胚芽并变为其间质结缔组织和形成包膜。肝叶的大小和形状决定于生长的优势方向。在实质胚芽与肝胚失去连续时结果形成付肝块。

胰腺

胰腺由原肠上独立的腹侧和背侧突相联合而形成，在这原肠的同一部位又生发肝囊。较小的背侧胚芽出现在原肠与肝囊间的尾侧角 (caudal angle)。腹侧胰胚常发源于肝囊，因此，当胆总管延伸时胰管亦随之延伸，当十二指肠不相称地生长时，发生旋转，以致腹侧胰腺转到背侧。此后各胰胚之小管联合形成主胰管 (Wirsung)，然而背侧胚芽的原始管仍残留即成付胰管 (Santorini) ⁽⁸⁾。因此成人胰管与胆总管间的关系决定于胚胎。胰头和钩突来自腹侧胚基 (primordium)，而胰体和胰尾由背侧胚基发生。

解 剖

大体解剖

胆管 肝内胆管在肝实质内合成左右肝管(图1—2)⁽⁹⁾。该两管的大小几乎相等，它们在离肝门不同的距离汇合成总肝管；一般距肝的脏面或肝门不超过0.5~1.0厘米⁽¹⁰⁾。肝管与血管在肝门的解剖关系对外科医生很重要 (图1—3) ⁽¹¹⁾。肝动脉常在总肝管汇

合处分出其终末支。而且在多数情况下，总肝管汇合处亦相当门静脉分支处(12)。

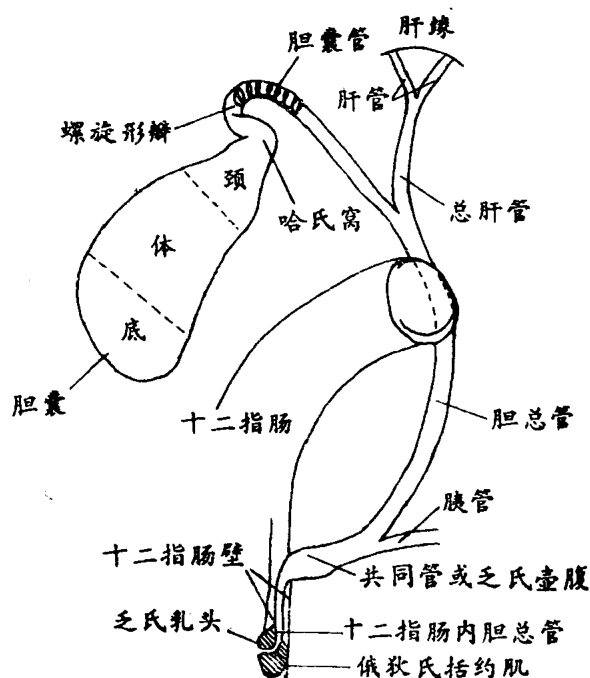


图1—2 肝外胆道系的解剖

在图中临床上应注意以下三个相关的特点：
左右肝管连接处靠近肝脏面或肝门；当胆总管进入十二指肠壁时其直径突然变细；胰腺管和胆总管在它们进入十二指肠前汇合。

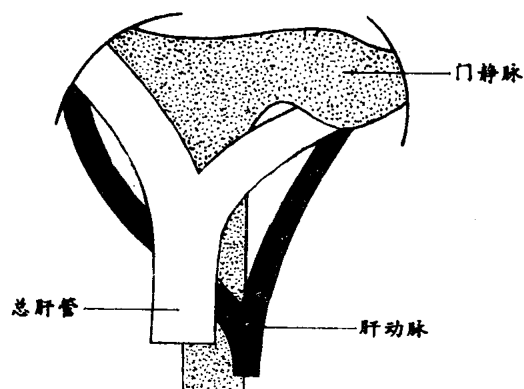


图1—3 在肝门的胆管、肝动脉和门静脉

在肝门处的胆管、肝动脉和门静脉三者的解剖关系有很大的变异。图示三者通常的排列情况。注意，除了门静脉的左支是从左肝管近端的前方跨过外，肝动脉和门静脉都在胆管的后面。

总肝管长约3厘米；延伸至左下与胆囊管汇合，由此向下走行的胆管称胆总管。大多数解剖异常是与动脉关系的变异，而不是胆管固有的变异，但是胆管的长度、数目和连接形式都可有差别(13)。

胆总管平均长5厘米，直径0.7厘米，在X线检查下测量最高值1.2厘米(14)。胆总管位于肝十二指肠韧带游离缘，紧靠门静脉与肝动脉。胆总管经十二指肠降部的后内侧在胰头表面的沟内通过，但有85%部分或全部包在胰腺组织内(15)，在胰腺内，胆总管与十二指肠壁紧贴或最远相距2厘米。

胆总管斜行通过十二指肠壁时，因肌纤维增多管壁变厚，其直径突然变细，此段平均长度约1.6厘米(16、17)。标准的括约肌切开不可超过解剖括约肌的一半，因仅约2毫米位于十二指肠壁外。而且增厚的管壁所成的切迹并不对称，这是结石在胆总管最常嵌顿的部位。胆总管经由Vater氏乳头进入十二指肠。Vater氏乳头乃是十二指肠组织围绕胆总管开口的圆形隆起，距幽门约7~10厘米。

胆总管末端常与主胰管连接形成共同管，而较少形成真正壶腹，行经0.5~0.7厘米后通过同一开口进入十二指肠(18)。其解剖变异可从高位汇合成较长的共同管乃至低位汇合成一中隔，可以防止管道内容交流。胆总管与胰管间的这些关系影响胰腺和胆道疾病的临床表现。

许多作者报导的资料很不一致,共同管有少至40%,有多到85%,但胆管常在胰管的前面。两管的末端,特别是胆管末端有发育良好的环行肌和纵行肌排列,称为Oddi氏括约肌。

胆囊与胆囊管 胆囊是一梨形器官,长约9厘米,具有薄软而能膨胀的壁,容量30~50毫升⁽¹⁹⁾。胆囊位于肝右叶脏面的胆囊窝,由疏松结缔组织相连,富有淋巴管和小血管。胆囊腹膜层反转复盖于肝脏,故与肝脏相对形成一腹膜外间隙。约有10%的胆囊完全被腹膜包裹,形成肠系膜样组织与肝脏相连。

胆囊分底、体和颈,底为囊性部分从颈部向前下方延伸,底的顶端可以超出肝缘达腹直肌外侧缘与肋缘交点处。约半数病例其胆囊未达到肝缘⁽²⁰⁾。胆囊颈向尾侧与胆囊底形成一锐角,大的结石嵌顿在胆囊颈部,形成Hartmann氏窝并可能压迫肝总管。

十二指肠、幽门、结肠肝曲与胆囊靠近,所以这些脏器可因胆囊炎症和恶性病变而受累,胆囊结石可因穿孔而进入这些脏器中。

胆囊管乃胆囊颈的直接延伸,向下、后、左连接胆总管,因而为“S”形。胆囊管平均直径3毫米,长4厘米⁽²¹⁾。胆囊管可成直角进入胆总管而较短。较长的胆囊管可能与胆总管紧密地成锐角相连,因而剥离时有损伤胆总管的危险。胆囊管很少直接与右肝管、左肝管或十二指肠相连,甚至缺如⁽²²⁾。胆囊管粘膜排列成5~12个螺旋状皱襞(Heister氏瓣)突入管腔。此瓣膜可防止扭曲,当胆总管及胆囊内压力改变时使胆汁畅通。

血管 肝总动脉来自腹腔动脉,向上向右在门静脉之前、胆总管之内侧距肝的脏面约1.5厘米分为左右肝动脉,与左右肝管并行。

胆囊的血供主要来自胆囊动脉,该动脉常从右肝动脉分出。胆囊动脉变异常与肝动脉、腹腔动脉、肠系膜上动脉的解剖变异有关⁽²³⁾。约20%的人胆囊动脉的来源、走行或数目均可发生异常。

胆囊动脉与胆囊管伴行后进入胆囊颈,分为两终末支:前支至胆囊浆膜下,后支在胆囊与肝脏之间。胰十二指肠动脉形成Zuckerkandl氏血管丛围绕胆总管。

胆囊静脉从引流入右门静脉支或更多是直接引流入肝⁽²⁴⁾。静脉吻合支不常与动脉并行。可能有一支胆囊静脉与胆囊动脉并行,再入门静脉。

淋巴管 胆囊壁有广泛的淋巴管网,经过胆囊腹膜外部分与肝脏的淋巴管相吻合。而且来自左侧胆囊的淋巴管引流入胆囊管(哨兵)淋巴结。来自右侧胆囊的淋巴管流入胰十二指肠上淋巴结,它位于胆总管之右、十二指肠第一和第二段所形成的角内。引流入主动脉前和胰十二指肠后淋巴结。

近侧胆道系统的淋巴管引流入肝门淋巴结,但来自胆总管的淋巴管常排入胰头部的胆总管周围淋巴结。

神经 胆道由脊神经和自主神经系支配,壁层腹膜为来自5~11胸脊髓段的肋间神经支配。膈神经来自3和4颈段支配膈肌及其腹膜面。供给胆道的自主神经包括交感神经和付交感神经系,二者兼有来自右膈神经的分支作为补充。

交感神经系乃传入神经,上行经腹腔神经节通过右和左内脏神经在7~10脊髓段平面进入交感神经节。来自胆道的痛觉由此内脏交感神经途径传入。从脏层腹膜、胆囊和胆管来的感觉纤维通过膈神经以及内脏神经到达脊髓。

付交感神经系是主要的传出或运动神经,包括迷走神经和内脏神经节的交通支,从每支迷走神经来的纤维形成前和后肝神经丛,二者发出纤维至胆囊、肝外和肝内胆管、胆总管十二指肠连接部和血管。

Burnett 及其同事仔细地用显微镜检查研究胆道神经供给,发现有一个丰富的神经网络包括三层神经丛组成,不但有直径较小的神经,也有一些大的和中等大的脊髓神经⁽²⁵⁾。在胆囊和胆囊管内可以见到大群的神经细胞,但在胆总管直至远端则神经细胞不甚丰富。

显微解剖

胆囊 胆囊壁包括浆膜、纤维肌肉和粘膜层。浆膜即腹膜包裹层。纤维肌肉层包括致密纤维组织和交织的纵行及螺旋状排列的肌纤维,在胆囊颈部最为突出。粘膜上复盖着柱状上皮,细胞内含有色素,偶有胆固醇。在胆囊颈部粘膜排列成皱襞,类似胆囊管 Heister 氏瓣。正常情况下仅在胆囊颈部有分泌粘液的腺体。

胆囊粘膜形成许多皱襞增加其表面吸收面积⁽²⁶⁾。用同位素标志氚胸腺嘧啶 (tritiated thymidine) 自动照相技术检查荷兰猪胆囊未能发现增殖组织⁽²⁷⁾。以前曾报告兔的胆囊上皮皱襞凹窝中存在增殖组织,从这些皱襞凹窝细胞移行使胆囊上皮更新⁽²⁸⁾。

Rokitansky—Aschoff 氏窦是粘膜通过肌层向浆膜下的膨出 (herniation),不应与有粘膜复盖的 Luschka 氏管混淆, Luschka 氏管是在胆囊肝面的疏松结缔组织中,与肝内胆管交通多而与胆囊腔交通较少。Luschka 氏管在手术切除的胆囊中占 10%,并可能与异位肝组织同时存在。

胆管 细胞间胆小管或毛细胆管联合成叶内胆小管。从毛细胆管变为叶内胆小管是在一段胆管支即 Hering 氏管内发生。此段管腔边缘有肝细胞和胆管细胞。叶内小胆管联合成叶间小胆管与门静脉末梢支伴行。

胆管的显微镜解剖与胆囊相似。肝外胆管壁厚约 1 毫米,包含粘膜、粘膜下层和肌纤维层。粘膜包含单层柱状上皮,固有层中有粘液腺。在粘膜内的陷窝称为 Beale 氏小囊,乃壁内粘液腺的开口。胆总管穿过十二指肠壁后,其粘膜变厚,腺体开口则互相靠近,纵行皱襞或瓣则常常更显著。肝外胆管壁含有丰富的结缔组织纤维,间有稀疏的肌肉组织。Mahour 及其同事发现仅有 12% 的胆总管显微镜检查有少量散在的平滑肌纤维,这个资料来自正常肝胆系病人死后的尸解⁽²⁹⁾。但在胆总管末端,肌束极为丰富。

超微结构

Evetts 及其同事首先描述人类胆囊正常粘膜的超微结构⁽³⁰⁾。有三种不同细胞:普通上皮细胞、铅笔状细胞 (pencil-shaped) 和基底细胞。一般情况下,人类胆囊上皮形态与很多动物相似。

胆囊粘膜柱状上皮细胞的表面装有微绒毛边。微绒毛表面浆膜与微绒毛间的表面和侧细胞壁 (lateral cell walls) 相延续。正常人类胆囊上皮电子显微镜检查发现纤曲的侧细胞壁,终末丝 (terminal bars),分层的细胞浆微粒,明显的 Golgi 结构,各种小颗粒,散在的小泡及上皮细胞膜下有开孔的毛细管。这些超微结构的特点是与胆囊上皮的输送和浓缩功能相适应的。

Sternlieb 复查胆囊的超微结构支持胆小管具有吸收和分泌功能⁽³¹⁾。因为它有微绒

毛、微饮液细胞 (micropinocytic) 和较大的小空泡, 细胞间的空隙以及胆小管和血管间紧密相连而没有大的组织横贯于其间, 故提示有吸收和分泌功能。鼠的小叶周围胆管、门脉区胆管和胆小管细胞用电子显微镜扫描发现有许多纤毛 (Cilia) (32), 一些细胞浆膜的柱状突起很长, 因而在多处呈弧形或扭曲, 并横过胆管腔。胆汁混和与推进功能需要这些纤毛。

胆 囊 先 天 异 常

大多数胆道系的异常是因原肠 (primitive gut) 的原始胚芽变异或肝囊空腔化障碍所致。其原因不明, 但可能与胚胎早期母体病毒感染有关。人类胆囊先天异常较其它高等哺乳动物少见, 特别是猫。

多数异常没有临床表现, 但有时导致胆汁淤积、发炎和结石(33)。它们对放射科医生和胆道外科医生解释胆囊造影很重要。此外, 还可能合并其它先天异常, 包括心脏先天异常、多指症和多囊肾。

表 1—1 根据胚胎发育畸形, 胆道系先天异常分类 (血管异常除外)

肝囊发育畸形	
发育障碍	
肝脏部——胆管缺如	
胆囊部——胆囊缺如	
付胚芽	
付胆囊	
双房胆囊	
付或变异胆管	
变异或错位	
左侧位胆囊	
肝内胆囊	
胆囊部皱折——浆膜后 Phrygian 帽	
胆囊肝桥残留	
异位肝组织	
胆囊体或颈部憩室	
肝胆囊管	
实性肝囊空腔化畸形	
胆管空腔化畸形	
付胆管和 Von Meyenburg 氏综合症	
胆管囊肿和成年多囊病	
肝内胆管扩张和先天性肝纤维化	
胆道闭锁	

(续表)

胆囊空腔化畸形

发育不良

胆管囊肿和成年多囊病

哑铃状胆囊

胆囊底憩室

付腹膜皱折

先天性粘连

游走胆囊

先天性胆囊和胆道系异常可以根据其胚胎发育不全来分类(表1—1)。胆囊异常一般最常表现为形态、数目或位置的异常。

形态异常

Phrygian帽型 折皱的胆囊底或Phrygian帽形胆囊是常见的一种胆囊异常。Boyden根据胆囊造影所见占18%(34)。它的特征是在胆囊的体与底之间折皱而部分分隔,以致X线能认出。折皱也可发生于胆囊颈和体之间。

虽然帽形本身没有临床意义,但当有结石时,则可能不易为放射检查所发现。

哑铃和双房胆囊 哑铃形胆囊是一种大的Phrygian帽形,但常合并肌腺瘤病(35)。哑铃状畸形的狭窄部分,在剖腹时不可误认为胆囊管。

双房胆囊是在胚胎时胆囊部变化形成两个不同的底,一个体、颈和一个胆囊管。这种异常无临床意义(36)。

先天性憩室 先天性胆囊憩室可发生于胆囊壁的任何部分,通常不对称,很少发生憩室并发症。真正憩室必须与胆囊假性憩室鉴别,后者发生于病变的胆囊。在假憩室中常含有穿孔出来的胆石。体和颈的憩室可能来自残留的肝胆囊管(cystohepatic ducts),底部的憩室来自实性胆囊不完全的中隔空腔化,在胚胎期有一不完全的中隔残留在胆囊底部突出一个小腔。

Rokitansky—Aschoff氏窝 胆囊粘膜经肌层突出谓之Rokitansky—Aschoff氏窝(37)。最常见于慢性胆囊炎腔内压力增高时。胆囊造影可能显示日晕样点状影围绕胆囊(38)。

异位组织 胃、肝和胰组织在胆囊上的异位,最常发生在颈部胆囊壁,在X线上必须与类息肉病灶区别。胆囊异位组织常无症状。在胆囊上的异位肝组织代表付肝或肝囊肝突部和胆囊突部之间的残余的胚胎联接(39)。

数目异常

不发育(agenesis) 胆囊先天发育不全或者与正常的鼠、马及其它动物一样没有胆囊。由于原始肝囊的胆囊突部发育障碍,胆囊缺如可以发生在正常的胆管系。而胆囊在实性阶段空腔化障碍,则发生胆道闭锁(40、41)。尸解中胆囊缺如发生率为1:1600(42)。术前诊断先天性胆囊缺如实不可能。即使在手术或尸解时也必须要充分解剖

胆道才能证实,同时还需除外肝内胆囊。

胆囊不发育的病人有25~50%有胆结石和胆总管扩张⁽⁴³⁾。可能是胆色素和胆固醇结石,但没有结石分析方面的报告,且结石形成机理也是理论性的。外科医生如发现胆囊不发育,应作相应的矫正手术,同时插入T形管减压和为以后胆管造影作准备⁽⁴⁴⁾。

双胆囊 在胚胎期常有多数小囊来自肝管和胆总管。有时这些小囊残留形成第二胆囊。尸解付胆囊发生率为1:4000⁽⁴²⁾。双胆囊的每个胆囊都有它自己的胆囊管分别进入胆总管或联合成“Y”形总胆囊管进入胆总管⁽⁴⁵⁾。双胆囊可能分别或共同为腹膜所包裹。但是付胆囊可在任何不正常的部位,且大小不同⁽⁴⁶⁾。结石可能发生在二个或两个胆囊内。

位置异常

肝内胆囊 肝内胆囊是在胚胎期胆囊下降至肝外发生障碍的结果。异位胆囊常无临床症状。但肝内胆囊可发生胆汁淤积、感染和结石,而且必须与胆囊缺如相鉴别。肝内胆囊在作肝活检时易致穿破。

左位胆囊 左位胆囊可能在镰状韧带左侧、肝左叶之下。而肝脏位置并无变换,这可能由于胆囊部向左异位下降有关。另外,左侧胆囊可以是来自左肝管独立存在的第二胆囊,引起此种异常是由于正常的右侧结构发育障碍或退变(regression)所致⁽⁴⁷⁾。

游走胆囊——扭转或扭曲 游走胆囊易发生扭转或扭曲。正常胆囊是借助疏松的富有淋巴管和血管的结缔组织与肝右叶下面相连。胆囊的腹膜层反折复盖全肝,并与肝脏之间形成一腹膜外间隙。约有10%的胆囊完全被腹膜包裹,形成一肠系膜样组织与肝脏相连。这些胆囊可自由活动并悬挂于肝下,最低达3厘米。

极少数瘦弱老年妇女游走胆囊可发生扭转或复发性部分扭转,结果胆囊管扭曲或胆囊梗死⁽⁴⁸⁾。这是一种急腹症,但在术前很少确诊⁽⁴⁹⁾。有游走胆囊的病人约1/2发生胆结石。虽然扭转机理不清楚,但常常发现顺时针方向扭转一圈或不到一圈。

先天性粘连 在剖腹探查中约25%的人群有胆囊先天性粘连,但是没有临床意义;外科医生必须与炎症粘连相鉴别⁽⁵⁰⁾。先天性腹膜粘连是形成小网膜的前肠系膜延伸而发展的。这种腹膜粘连片可发生在十二指肠,结肠肝曲或右肝叶。

胆管先天异常

大多数胆管异常是与胚胎发育期肝囊原始突异常或胆管系空腔化障碍有关。付胆管和胆管囊性病灶并不少见,但先天性胆管隔膜(diaphragms)和狭窄则极少。先天性隔膜和狭窄是外科能治疗的病灶,否则会导致胆汁性肝硬化⁽⁵¹⁾。作内窥镜逆行胰胆管造影可发现胆管系异常。

纤维多囊病为一组遗传性疾病⁽⁵³⁾。其病变范围从所谓以囊性为主的胆总管囊肿、儿童多囊病或Caroli氏综合症乃至以纤维化为主的先天性肝纤维化。它们常合并肾的各种先天性异常,且可能发生恶变^(54、55)。

Foulek 指出成年多囊肝不属上述疾病,即使常出现微错构瘤(microhamartomas)和肝内纤维化,因为它在几个重要方面不同⁽⁵⁶⁾。第一,多囊肝合并有临床意义的肾病,

而多数纤维多囊病中的肾病灶无临床意义。第二，多囊肝是显性遗传，而肝纤维多囊病属隐性遗传。第三，多囊肝的囊肿较大而在肝表面可见，并不与胆管系相连。最后一点，成年多囊肝极少发生门脉高压症。但儿童多囊病除了象成年多囊肝那样以肾病变支配临床症状和预后外，还具有纤维囊性病的特点⁽⁵⁷⁾。

付胆管

付胆管是引流个别肝段的变异胆管。因为正常各个肝段之间不存在交通，所以付胆管可能是引流该肝段的唯一途径。在解剖胆道系时发现约有15%付胆管，然而有的直径仅1毫米或更细⁽²¹⁾。付胆管对胆道外科医生很重要，因为可能意外地将其结扎或切断，以致发生胆漏、瘘管或胆道狭窄⁽⁵⁸⁾。

附加胆管 (extra bile duct) 最常见于右肝。它在肝门裂之最右侧离开肝，常在左右肝管相接处与胆总管之间进入总肝管。右肝管或左肝管可能缺如⁽⁵⁹⁾。双胆总管两个管道同时引流至十二指肠是极少见的先天异常。当付胆管意外切断后，应该结扎还是修复有不同意见。但是，显微外科吻合技术的进步对于切断的付胆管似有修复指征⁽⁶⁰⁾。

肝胆囊管是由于胆囊和肝实质间的胚胎联接 (Luschka氏窦) 残留且常合并左右肝管再管道化 (recanalization) 障碍⁽⁷⁾。在这种情况下，胆道系的连续性则依靠胆囊管进入仅有的肝管或总肝管，或直接进入十二指肠来维持。有些作者则对肝胆囊管的存在持怀疑态度。Hobsley在他自己的标本中证实50%有肝内胆管来自右肝的前内区且紧靠胆囊窝表面走行⁽⁶¹⁾。

胆囊管异常

与典型连接不同的小变异十分常见。约有20%的胆囊管并不直接与总肝管相连，而是先与之平行，同在一结缔组织包膜内，有时呈螺旋状围绕胆总管。已经报导过的胆囊管异常见图1—4⁽⁶⁰⁾。这些变异对外科医生在作胆囊切除时极为重要。除非将胆囊管小心剥出并找到与总肝管的连接部，否则总肝管可能有意外被结扎的危险。

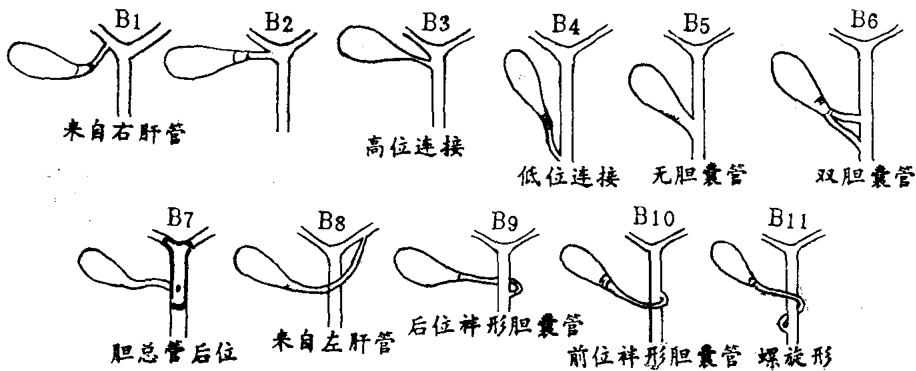


图1—4 胆囊管的变异类型

不同于正常类型的胆囊管和胆总管连接可发生在不同的平面或不同的走行角度。

胆囊动脉可来自左肝动脉而不是右肝动脉，甚至来自胃十二指肠动脉。付胆囊动脉常来自右肝动脉。再次强调外科医生在作胆囊切除时必须仔细寻找胆囊动脉。

先天性胆总管或胆颈囊肿可能造成胆管梗阻并发急性胆管炎和胆囊炎。

纤维多囊病 (fibropolycystic diseases)

在胆管支 (biliary tree) 发生的囊性病灶有各种类型⁽⁶²⁾。Longmire对这类病灶的经验见表1—2⁽⁶³⁾，是以Alonso—Lej的资料为基础的。⁽⁶⁴⁾胆总管囊肿归类为肝外A型，Caroli氏病属肝内B2a型，成年多囊肝为肝内A2型。

胆总管囊肿

囊肿的来源及其病因：胆总管囊肿在胚胎期来自原始肝囊的局限性增生，并在后来空腔化。如远侧部分梗阻，于是产生球形胆总管扩张。其它类型的囊性改变包括胆总管大部分憩室和十二指肠内部的膨出 (choledochoceles) ⁽⁶²⁾。胆总管囊肿可能是单个或多个⁽⁶⁵⁾。这些病变可能合并先天性肝纤维化或肝内胆管扩张，为纤维囊性病的一部分⁽⁶⁶⁾。

囊肿有一层2~10毫米厚的纤维壁，少量或没有上皮，无平滑肌，直径可能仅2厘米，或大到容量为800毫升。内容稀薄，暗棕色，常为无菌的液体。胰管最大的压力为30~50CmH₂O，而胆总管为25~30CmH₂O。考虑到胆总管与胰腺之间的异常关系和胆总管囊肿内淀粉酶含量高，因而Babbitt及其同事提出胰液流入胆总管致使胆管炎反复发作⁽⁶⁷⁾。

临床症状：80%的胆总管囊肿发生在女性。这种囊肿特别在日本人中好发，在那里无性别之分⁽⁶⁸⁾。囊肿常在10岁以前出现症状。但也可在新生儿或50岁以后才出现⁽⁶⁴⁾。典型的三联症为间歇性黄疸，右上腹痛以及大小不同的压痛性包块。

胆总管囊肿的严重并发症包括穿孔和胆汁性腹膜炎⁽⁶⁸⁾、胆汁性肝硬化、囊肿压迫门静脉引起门脉高压、败血症、结石和恶性变⁽⁷⁰⁾。手术病人发生重大并发症可达65%⁽⁷¹⁾。

表1—2 胆道系统的囊性病变

分	类	病变数
肝 内		
主要实质改变		
	单个囊肿和或不和胆道系相连	9
	多囊病	23
主要胆管改变		
	肝内大胆管局限性扩张	
	先天性	3
	后天性	2
	肝内胆管多发性囊性扩张	
	先天性	2
	后天性	4
肝 外		
	Alonso—LejA型 (胆总管囊肿)	

(续表)

分 类	病变数
典型的	9
局限的	1
梭形的	1
Alonso—Lej B型 (先天性憩室)	
来自胆总管、肝管或胆囊	2
Alonso—Lej C型 (胆总管膨出)	0
多发性囊性扩张	2
不明原因的弥漫性胆管扩张	
先天性	3
后天性	1

诊断：对无黄疸的病人可用静脉胆管造影、¹³¹碘玫瑰红扫描、内窥镜逆行造影或经颈静脉胆管造影而获得确诊。胃肠道钡造影可显示胃、十二指肠和横结肠向左前及下方移位。

治疗：可作囊肿十二指肠吻合或囊肿空肠Roux—en—y吻合，可能时作囊肿切除及胆总管空肠吻合⁽⁷³⁾。长期随访证实囊肿切除较囊肿肠道吻合对防止后期并发症和复发更为有效⁽⁷⁴⁾。

Von Meyenburg氏综合症 Von Meyenburg氏综合症是一种先天性微错构瘤，包括门脉管区囊性变 (cystic triadal) 或实质内胆管改变。肿瘤可能为单个或多个。由内含稠厚的褐色胆汁、与胆管系相通的迂曲扩张的小叶间胆管构成。本病症可单独发生，不产生症状，或合并肝纤维多囊病或成年多囊肝。

先天性肝内胆管扩张

定义：节段性肝内胆管扩张 (Caroli氏病) 是纤维多囊病的一种⁽⁷⁵⁾。病人属隐性遗传体质。合并肝纤维化者多于单纯扩张型。肾小管扩张、Cacchi Ricci病或髓性海绵肾也常有发生⁽⁶⁵⁾。合并胆总管囊肿的亦曾有报导⁽⁷⁷⁾。扩张的肝内胆管与主胆管系相连，易招致感染和结石。

临床症状：Caroli氏病男性多见，常发生在儿童期和青春期，但症状直到40岁后才出现⁽⁷⁸⁾。主要症状为腹痛、胆管炎、败血症和肝脓肿⁽⁷⁹⁾。开腹探查时，肝外表正常。黄疸或轻或无，胆管炎发作时仅轻度增加。除非合并有先天性肝纤维化，一般没有门脉高压。肾病变无临床意义。不发生肝硬化，但并发胆管癌⁽⁸⁰⁾和淀粉样变性⁽⁸¹⁾曾有报导。由于反复发作胆道感染和其它并发症，所以预后严重。

诊断：在Caroli氏病鉴别诊断中必须考虑硬化性胆管炎 (见第九章)。作经肝的或内窥镜逆行胆管造影或术中胆管造影可确立诊断。静脉胆管造影常难以充分看见肝内胆管。肝活检在较大的门脉管区内显示胆管扩张。

治疗：各种外科治疗方法其目的在改善胆管引流，包括胆总管空肠吻合曾试用过，

一般效果不好。一叶病变作肝叶切除很少复发⁽⁸²⁾。有人提出鹅脱氧胆酸对溶解肝内胆管结石有效。假如结石成分是色素而不是胆固醇不可能有效（见第6章）。但一例有饱和胆汁的病人用鹅脱氧胆酸治疗后，X线检查显示其肝内胆管结石数目减少⁽⁸³⁾。在胆管炎急性发作期，适用抗菌素治疗。

先天性肝纤维化

定义：先天性肝纤维化很少见。属肝脏正染色体隐性先天性疾病。虽表现为散发，但女性罹病较男性多⁽⁸⁴⁾。它是广义的肝囊性病的一部分。先天性肝纤维化主要特征是门脉周围弥漫性纤维化和门静脉系生发不良，而Caroli氏病主要特征是肝内胆管囊性扩张。但这两种病的每一种，常互相出现另一种病的特征⁽⁸⁵⁾。在Mayo医院先天性纤维化占尸解0.47%，而成年多囊肝占3.7%⁽⁸⁶⁾。

肝脏形态学：在肝内，宽而致密的胶原纤维束含有很多胆管围绕着较正常的肝小叶。肝内胆管扩张形成小囊肿，即Von Meyenburg氏综合症，并含有胆汁。纤维膈的炎性浸润不常见。由于门脉系生发不良或纤维性压迫可引起门脉高压。

肾及其它病变：其它先天性异常特别是胆道系和肾脏可能与先天性肝纤维化一同发生。而且，肺纤维化和唾液腺管以及胰腺实质的变化也曾见到。有人报导先天性肝纤维化可并发各种类型的肾病变。新生儿和婴儿可发生一致性囊性肾小管扩张（婴儿型多囊病）。以后在儿童期，可发展为较大的皮质和髓质囊肿，类似成年型多囊病。肝纤维化和符合先天性肝纤维化的胆管改变可能出现在Meckel氏综合症中⁽⁸⁷⁾，这种综合症包括多囊肾合并脑发育不良和多指症。另一些病人发生髓样海绵肾，肾乳头集合管显示扩张和囊肿形成⁽⁸⁸⁾。此外，肾病变——包括肾小管扩张、多囊肾和间质炎，亦可能与先天性肝纤维化一并发⁽⁸⁹⁾。

有些作者认为所有肝纤维化病都并发肾病变，但另一些人指出在家族型先天性肝纤维化中，其肾病变发生率高于散发型先天性肝纤维化中的肾病变。虽然肾病变在纤维多囊病中常无临床意义，但在年轻病人常较老年病人有临床意义。通常，对于每一具体病人或以肾病变为主或以肝病为主，并非两种临床症状都突出。

临床症状：因肝脏肿大而坚硬，所以病人常在儿童期或青春期出现腹部包块，脾肿大，囊肾，食道静脉曲张引起上消化道出血⁽⁹⁰⁾。虽然常合并大的胆管异常或肝内胆管扩张及其并发症如结石、胆管炎、胆囊炎或胆管癌，但很少发生黄疸。特别是年轻人，有时因继发肾功能衰竭致死⁽⁵⁷⁾。

诊断：肝细胞功能多属正常，但碱性磷酸酶有时升高。门静脉造影显示侧枝循环形成，而肝内门脉系正常或迂曲。静脉肾盂造影显示髓样海绵肾或肾囊肿至少占50%。

先天性肝纤维化作肝穿刺活检可能误认为肝硬化，但如作楔形活检通常可以鉴别⁽⁹¹⁾。在先天性肝纤维化中小叶结构虽然由于增生的胆管和纤维化而变形但仍保存，而肝硬化的小叶结构则消失，并出现新生结节。

胰腺纤维囊病也可能与先天性肝纤维化混淆，这是因为合并肝纤维化以及有时发生门脉高压。在胰腺纤维囊病中，门脉系无发育不良，没有胆管增生。成人多囊肝由于其外表有肉眼可见的囊肿，又缺乏明显的门脉周围纤维化、小叶周围胆管增生和门脉生发