

胎儿期胆道闭锁的超声特征分析

杨林仙 黄卫飞 周静雅 汪晓凤 伍霞芳

摘 要 **目的** 总结胎儿期胆道闭锁的超声特征。**方法** 收集我院确诊的 7 例胎儿期胆道闭锁病例的检查资料, 总结其产前、产后超声特征, 以及产后转归。**结果** 4 例胎儿产前超声表现为肝门部囊性肿块, 形态规则, 透声佳, 肿块大小随孕周增加改变不明显, 或稍缩小, 胆囊大小随孕周增加亦改变不明显; 产后超声表现为胆囊偏小、僵硬、餐后无明显收缩。3 例胎儿产前超声表现为胆囊始终未显示; 产后超声表现为胆囊未显示, 肝门部见纤维斑块。产后转归: 2 例母体供肝移植成功; 1 例 Kasai 手术治疗成功; 1 例肝脏明显硬化, 父体供肝移植成功; 3 例放弃治疗。**结论** 超声表现为胆囊始终未显示, 整个孕期肝门部囊性肿块大小无明显变化或孕晚期较孕中期缩小时应考虑胆道闭锁可能; 应用超声及时诊断对产后早期手术治疗有重要意义。

关键词 超声检查; 胎儿; 胆道闭锁

[中图分类号] R445.1; R714.43

[文献标识码] A

Ultrasonic characteristics analysis of fetal biliary atresia

YANG Linxian, HUANG Weifei, ZHOU Jingya, WANG Xiaofeng, WU Xiafang

Department of Ultrasound, Taizhou Hospital of Zhejiang Province Affiliated to Wenzhou Medical University, Zhejiang 317000, China

ABSTRACT **Objective** To summarize the ultrasonic characteristics of fetal biliary atresia. **Methods** The ultrasonographic data of 7 cases of fetal biliary atresia confirmed in our hospital were collected, the prenatal and postnatal ultrasonic characteristics were retrospectively analyze, as well as the postnatal outcomes. **Results** Prenatal ultrasound images showed that cystic masses in the hepatic hilum in 4 cases, with regular morphology and good acoustic penetration. Tumor size was increased with the gestational age, the change of mass size was not obvious or slightly decreased, and the change of gallbladder size was not obvious as well. Postnatal ultrasound images showed that small gallbladder size, stiff gallbladder wall and no obvious postprandial contraction. In 3 cases, prenatal ultrasound images showed no gallbladder, postnatal ultrasound images showed no gallbladder and fibrous plaque in the hepatic hilum. Postnatal outcome: there were 2 cases who successfully received maternal donor liver transplantation, 1 case who successfully received Kasai surgery, 1 case with obvious liver cirrhosis who successfully received paternal donor liver transplantation, and 3 cases who gave up treatment. **Conclusion** Ultrasound images showed that the gallbladder is never shown, the size of hilar hepatic cyst is not change significantly during the whole pregnancy, or the size of hilar hepatic cyst in the late trimester is smaller than that in the middle trimester, which should be considered as the fetal biliary atresia.

KEY WORDS Ultrasonography; Fetus; Biliary atresia

胆道闭锁是一种肝内外胆管出现阻塞, 导致淤胆性肝硬化, 最终发生肝功能衰竭的疾病, 预后差, 病死率较高^[1], 若不治疗大多数患儿将在 1~2 岁死亡^[2]。其是小儿外科领域中最严重的消化系疾病之一, 也是小儿肝移植中常见的适应证。手术是治疗胆道闭锁的唯一方式, 产前及时诊断胆道闭锁, 产后尽早进行手术对患儿的预后非常重要。本研究回顾性分析我院 7 例

胎儿期胆道闭锁病例的临床和超声检查资料, 并总结其超声特征, 旨在提高产前超声的诊断准确率, 为临床及早诊治及改善患儿预后提供参考。

资料与方法

一、临床资料

作者单位: 317000 浙江省台州市, 温州医科大学附属台州医院超声科

通讯作者: 伍霞芳, Email: wuxf@enzemed.com

收集 2015 年 1 月至 2020 年 4 月于我院经产前超声检出的 7 例胎儿期胆道闭锁病例,均为单胎妊娠,出生时间孕 35⁺⁶~39⁺⁵周;孕妇年龄 28~43 岁,均无基础疾病。7 例患儿均经术中胆道造影确诊为胆道闭锁。本研究经我院医学伦理委员会批准,入选者均知情同意。

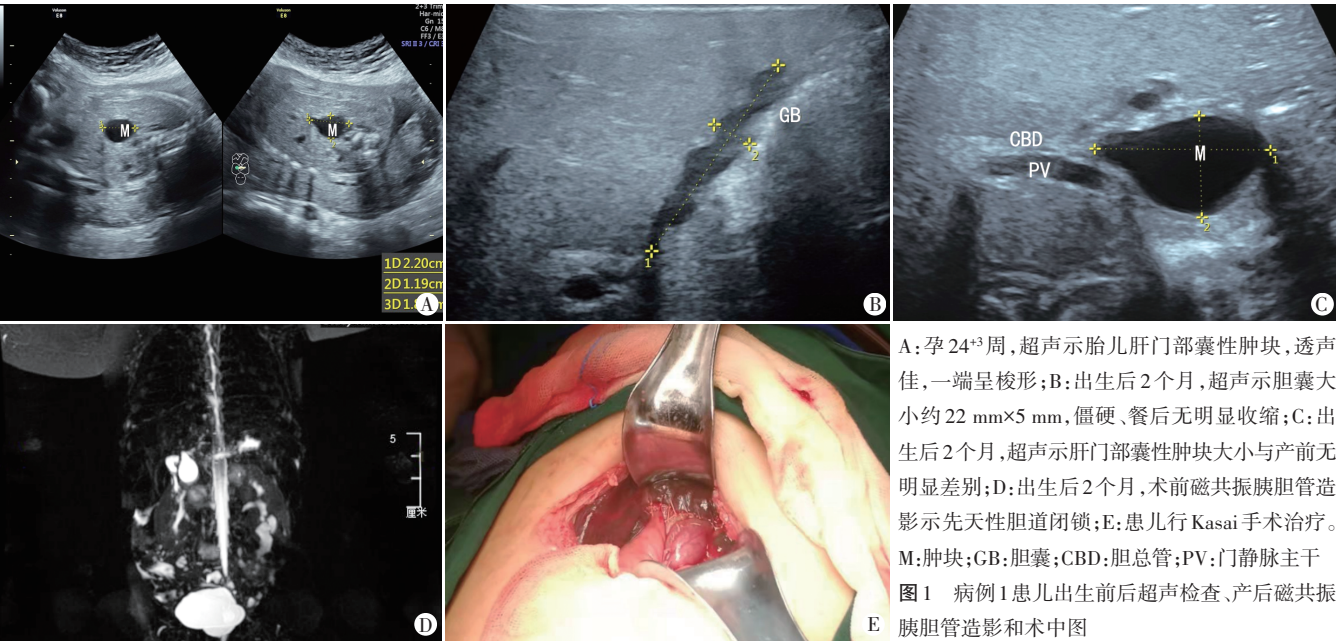
二、仪器与方法
使用 GE Voluson E 10 或 E 8 彩色多普勒超声诊断仪, C2-9-D 探头, 频率 2.0~5.0 MHz。孕妇取仰卧位, 常规产前超声测量胎儿双顶径、头围、腹围、股骨长等生物学参数, 评估羊水、胎盘、宫颈等情况, 检测腹围切面时移动探头, 观察胎儿胆囊是否显示, 肝门部是否有囊性肿块。

结 果

7 例胆道闭锁患儿出生前后超声表现及转归见表 1。
7 例胆道闭锁胎儿中, 4 例产前超声表现为肝门部囊性肿块, 形态规则, 透声佳, 肿块大小随孕周增加改变不明显, 或肿块随孕周稍缩小, 胆囊大小随孕周增加亦改变不明显, 多切面扫查示肝门部囊性肿块未与胆囊相通; 出生后超声表现为肝门部囊性肿块上端与胆总管相连, 胆囊偏小、僵硬、餐后无明显收缩。见图 1。3 例产前超声表现为胆囊始终未显示; 出生后超声表现为胆囊未显示, 肝门部见纤维斑块。1 例合并肠道闭锁, 其余 6 例未合并畸形。

表 1 7 例胆道闭锁患儿出生前后超声表现及转归

病例	产前超声表现	羊水穿刺结果	出生后超声表现	术中诊断	转归
1	孕 24 ⁺³ 周, 肝门部囊性肿块大小为 22 mm×18 mm, 至孕 37 ⁺² 周囊性肿块大小无明显变化, 大小为 22 mm×14 mm	染色体存在微缺失和微重复异常	出生后 2 个月, 肝门部囊性肿块大小为 22 mm×14 mm, 其上端与胆总管相连	胆道闭锁	Kasai 手术治疗成功
2	孕 26 周, 肝门部囊性肿块大小为 27 mm×22 mm, 至孕 38 ⁺¹ 周囊性肿块大小无明显变化, 大小为 30 mm×23 mm	染色体无明显异常	出生后 1 d, 肝门部囊性肿块大小为 31 mm×23 mm, 其上端与胆总管相连	胆道闭锁	肝脏明显硬化, Kasai 手术胆道造瘘术等均无法继续, 父体供左肝移植成功
3	孕 24 ⁺¹ 周, 肝门部囊性肿块大小为 27 mm×16 mm, 至孕 35 ⁺⁶ 周时囊性肿块不断缩小, 约 17 mm×7 mm	染色体无明显异常	出生后 1 d, 肝门部囊性肿块大小为 17 mm×6 mm, 其上端与胆总管相连	胆道闭锁	第 1 次 Kasai 手术胆道造瘘术失败, 第 2 次胆道造瘘术失败, 第 3 次母体供左肝移植成功
4	孕 24 ⁺¹ 周至生产, 胆囊均未显示, 肠管扩张, 内径为 24 mm	染色体无明显异常	出生后 1 d, 胆囊未显示, 肝门部见大小为 9 mm×7 mm 纤维斑块, 合并肠道闭锁	胆道闭锁, 肠道闭锁	放弃治疗
5	孕 24 ⁺¹ 周至生产, 胆囊均未显示	染色体无明显异常	出生后 2 d, 胆囊未显示, 肝门部见大小为 10 mm×8 mm 纤维斑块	胆道闭锁	母体供左肝移植成功
6	孕 20 ⁺² 周, 肝门部囊性肿块大小为 23 mm×13 mm, 至孕 37 ⁺¹ 周囊性肿块不断缩小, 大小为 15 mm×8 mm	染色体无明显异常	出生后 1 d, 肝门部囊性肿块大小为 15 mm×9 mm, 其上端与胆总管相连	胆道闭锁	放弃治疗
7	孕 21 ⁺³ 周至生产, 胆囊均未显示	染色体无明显异常	出生后 1 d, 胆囊未显示, 肝门部见大小为 10 mm×8 mm 纤维斑块	胆道闭锁	放弃治疗



A: 孕 24⁺³ 周, 超声示胎儿肝门部囊性肿块, 透声佳, 一端呈梭形; B: 出生后 2 个月, 超声示胆囊大小约 22 mm×5 mm, 僵硬、餐后无明显收缩; C: 出生后 2 个月, 超声示肝门部囊性肿块大小与产前无明显差别; D: 出生后 2 个月, 术前磁共振胰胆管造影示先天性胆道闭锁; E: 患儿行 Kasai 手术治疗。M: 肿块; GB: 胆囊; CBD: 胆总管; PV: 门静脉主干
图 1 病例 1 患儿出生前后超声检查、产后磁共振胰胆管造影和术中图

羊水穿刺:1 例染色体存在为微缺失和微重复异常,表现为 9 号染色体 p23(11.72~11.96 Mb)位置存在长约 0.40 Mb 的微缺失,18 号染色体 q21.31(54.96~55.38 Mb)位置存在长约 0.42 Mb 的微重复;其余 6 例染色体均无明显异常。

转归:2 例母体供肝移植成功;1 例 Kasai 手术治疗成功;1 例肝脏明显硬化,父体供肝移植成功;3 例放弃治疗。

讨 论

胆道闭锁是先天性发育障碍引起的胆道梗阻,临床较罕见,其发病机制尚未明确,是新生儿阻塞性黄疸的主要病因,临床表现为进行性加重的黄疸,常伴有淡黄色甚至陶土色大便。本病可累及整个胆道,也可累及部分胆管^[3]。根据闭锁主要部位分为 3 种类型:I 型为胆总管闭锁,临床较多见;II 型为肝管闭锁,临床较少见;III 型为肝门部肝管闭锁,临床较多见,其中 I 型为可治型,II 型和 III 型为不可治型^[4-5]。根据 Dauenport 分型可分为特发性/孤立型、巨细胞病毒相关型、囊肿型、综合征型^[6],其中综合征型常合并其他畸形,如多脾、心脏疾病、内脏转位等;囊肿型在早期诊断治疗后预后良好^[5]。因此产前及时诊断,出生后尽早进行手术对胆道闭锁患儿的预后至关重要。

本研究中 4 例胎儿产前超声表现为肝门部囊性肿块,最大径 ≤ 30 mm,边界清,内透声佳,肿块随孕周增加无明显变化或稍缩小;出生后超声表现为肝门部囊性肿块与胆总管相连,大小与产前无明显变化,胆囊僵硬。3 例产前超声表现为胆囊始终未显示,出生后超声表现为胆囊依旧未显示,肝门部可见呈中等回声的纤维斑块。目前临床在孕中晚期产前超声筛查中,偶尔可发现胎儿胆囊未显示。一般而言,经腹超声探查最早可在孕 14~15 周显示胎儿胆囊,但显示率较低;孕 16~35 周时胎儿胆囊超声显示率可达 95% 以上^[7];孕 35 周后其显示率明显呈下降趋势。本研究同期我院产前超声发现胆囊未显示胎儿共 47 例,其中胆道闭锁 3 例,发生率约 6.3%,余 44 例出生后随访胆道未见异常。故对于胎儿胆囊未显示者,建议清淡饮食后隔周复查;若孕期持续多次复查胎儿胆囊均未显示,建议行胆囊囊性纤维化基因分析、羊水穿刺、羊水中消化酶检测^[8],排除先天性胆道囊性纤维化及胆道闭锁可能。

目前产前超声鉴别囊肿型胆道闭锁与胆总管囊肿仍较困难,鉴别的关键在于随访观测囊肿变化。囊肿型胆道闭锁超声表现为局限性扩张而两端闭锁的胆总管,在孕 16~20 周前囊肿体积增加,但之后直至出生增大不明显,可能原因为肝内胆汁分泌量少,囊肿不再增大。而胆总管囊肿体积持续增大,原因可能与肝脏分泌胆汁量多,胆汁流入囊肿但极少排泄至十二指肠而造成梗阻有关^[9]。本研究中胆道闭锁的病例整个孕期肝门部囊性肿块变化不明显,与胆总管囊肿的不断增大不同,不难鉴别。

Kasai 手术是目前临床治疗胆道闭锁的首选方式,手术成功率与患儿日龄有关,于出生后 60 d 内手术的患儿较出生 60 d 以上手术的患儿预后好,肝移植率更低^[10-11]。胆道闭锁患儿在孕期已存在肝损害,若出生后不及时手术,则会导致肝脏严重的纤维化和炎症。

综上所述,产前超声表现为胆囊始终未显示,整个孕期肝门部囊性肿块无显著变化或孕晚期较孕中期缩小时应考虑胎儿期胆道闭锁可能。对于出现胆囊偏小、僵硬、无收缩,以及萎缩肝门处见纤维斑块者建议行羊水穿刺排除合并染色体异常,同时检测胎儿消化酶,必要时终止妊娠。总之,产前及时发现胆道闭锁,出生后尽早手术治疗,可以避免新生儿进行肝移植,改善预后。

参考文献

- [1] Russo P, Magee JC, Anders RA, et al. Key histopathologic features of liver biopsies that distinguish biliary atresia from other causes of infantile cholestasis and their correlation with outcome: a multicenter study[J]. *Am J Surg Pathol*, 2016, 40(12): 1601-1615.
- [2] Nizery L, Chardot C, Sissaoui S, et al. Biliary atresia: clinical advances and perspectives[J]. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*, 2016, 40(3): 281-287.
- [3] 杜妍妍, 符柳江, 张向向, 等. 高频彩色多普勒超声在诊断小儿胆道闭锁中的应用[J]. *临床小儿外科杂志*, 2017, 16(1): 89-91.
- [4] Cong X, Sun X, Liu S. Evaluation and screening ultrasonic signs in the diagnosis of fetal biliary cystic malformation [J]. *Matern Fetal Neonatal Med*, 2015, 28(17): 2100-2105.
- [5] 肖静, 乐盛麟, 李鹏, 等. 胎儿期囊肿型胆道闭锁的临床特点及转归并文献复习[J]. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(7): 527-533.
- [6] 中华医学会小儿外科学分会肝胆外科学组, 中国医师协会器官移植医师分会儿童器官移植学组. 胆道闭锁诊断及治疗指南(2018 版)[J]. *临床肝胆病杂志*, 2019, 35(11): 2435-2440.
- [7] 张波, 杨太珠, 朱琦, 等. 超声诊断的胎儿孤立性胆囊未显示的临床预后[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2018, 29(2): 109-111.
- [8] Sagi-Dain L, Singer A, Hadid Y, et al. Non-visualization of fetal gallbladder in microarray era—a retrospective cohort study and review of the literature[J]. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2019, 32(16): 2643-2648.
- [9] 于蒲, 董宁, 高擎, 等. 超声鉴别囊肿型胆道闭锁与胆总管囊肿的价值[J]. *中华小儿外科杂志*, 2017, 38(11): 828-831.
- [10] 宋再, 郑珊, 董岩然, 等. 胆道闭锁手术年龄小于 60 天患儿 2 年自体肝生存分析[J]. *中华小儿外科杂志*, 2014, 35(4): 254-258.
- [11] Lin JS, Chen SC, Lu CL, et al. Reduction of the ages at diagnosis and operation of biliary atresia in Taiwan: a 15-year population-based cohort study[J]. *World J Gastroenterol*, 2015, 21(46): 13080-13086.

(收稿日期: 2020-07-15)