

# 總膽道囊腫之一病例報告

許薰惠 林明燦 林奏廷 吳潤修

## 摘 要

總膽道囊腫為一少見的先天性膽道異常，除非醫師能對本症保持極高警覺性，否則很容易被誤診為其他膽道系統的疾病。本院小兒科在民國 67 年間經驗了一個病例。此病例自 6 歲起於 20 個月內，反覆發生了 6 次黃疸、腹痛、嘔吐或腹部腫塊。肝功能檢查，超音波圖、ERCP 和上消化道攝影檢查都顯示病人為總膽道囊腫。ERCP 顯示胰膽道之共同管道有 2 公分長，手術證明囊腫內容液含有澱粉酶高達 60,000 SU/dl，我們可推測本病人之總膽道囊腫是由胰膽道異常接合而來。病人接受開刀後情況良好。作者等就總膽道囊腫之病因，臨床症狀及診斷方法做一簡單報告，以提醒大家對本症有所注意。本症之病因仍有待更進一步的研究與探討。

Key Words: *Choledochal cyst*

*Anomalous junction of pancreatico-biliary ductal system*

總膽道囊腫為僅次於膽道閉鎖的最常見先天性膽道構造異常之一，可發生於膽道系統的任何一個部位，但仍以發生於總膽管為最常見。囊腫可為單一性或多發性。在診斷確定之前病人常已有一段時間的間歇性症狀存在。

自 1817 年 Todd 報告第一個總膽道囊腫病例迄今文獻上可查的病例已超過 600 個<sup>(1)</sup>，但大多為放射線科和外科所做的報告<sup>(2-14)</sup>。事實上，小兒科醫師更應對此病加以注意，因為總膽道囊腫的症狀常在小兒科年齡，甚至早在嬰兒時期，即已出現，但是除非醫師能對此病保持極高警覺，否則極易被忽略掉，因此特將本院小兒科去年所經驗的一個病例提出報告，並做一簡單的介紹。

## 病例報告

病人為一山東籍女孩，在 6 歲時第一次發生嘔吐、黃疸、腹部絞痛，就診時在右季肋下可摸到一指半寬的肝臟並有壓痛感，在急性肝炎之診斷下只在門診接受症狀治療，4 天後症狀消失。病人在這之前並無黃疸的病史，其家族中亦無肝膽系統疾病的病史，只有她父親有肺結核（後來因此病而死亡）。4 個月後病人又發生同樣的症狀並可在肝臟下緣摸到一囊狀腫塊，因而住院接受進一步檢查。肝功能檢查膽紅素為 1.0 mg %，直接型為 0.3 mg %，鹼性磷酸酶為 7.5 BLBU，其他也都在正常範圍內，膽囊攝影術可見肝內膽管擴張而無膽

囊之顯像，超音波檢查顯示右上腹有一個  $9 \times 5 \times 5$  公分之囊腫，上消化道攝影顯示十二指腸被擠壓成一大C字型，當時即診斷為總膽道囊腫，病人因經濟問題未能接受開刀，在症狀消失後即出院回家。在這之後 16 個月內病人又發生 4 次類似的症狀（表一）而住院 3 次。

表一 臨床症狀

臨床症狀	發作次數					
	1	2	3	4	5	6
腹痛	+	+	+	+	+	+
腹部腫塊	+	+	-	-	-	+
黃疸	+	+	-	-	-	+
嘔吐	+	+	+	-	-	-
發燒	-	-	+	-	-	-
持續時間(天)	3	5	4	7	3	6
住院	-	+	+	+	-	+

在最後一次住院之前，病人家庭發生重大變故，只剩下姊妹 4 人相依為命，因此住院後由醫院給予免費檢查與治療，當時肝功能檢查膽紅

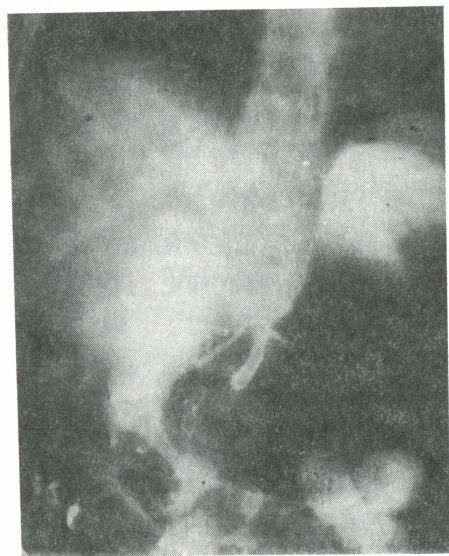


圖 1 為 ERCP 所見，肝臟內外胆道系統都有擴大情形，但周邊的肝內胆管仍呈正常大小。

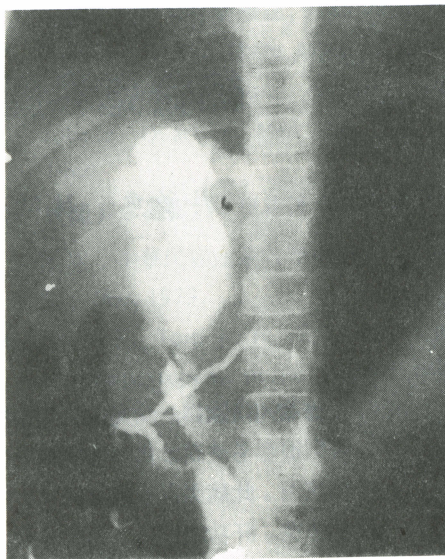


圖 2 為 ERCP 所見。顯示有 2 公分長的胰胆管共同管道。

素  $1.25 \text{ mg \%}$ ，直接型  $0.55 \text{ mg \%}$ ，鹼性磷酸酶  $6.0 \text{ BLBU}$ ，GOT  $115 \text{ U}$ ，GPT  $118 \text{ U}$ ，澱粉酶  $438 \text{ SU/dl}$ 。ERCP (Endoscopic retrograde cholangiopancreatography) 顯示肝臟內外膽道系統都有擴大現象，但週邊的肝臟內膽管仍呈現正常的大小（圖 1），胰膽道之共同管道約有 2 公分長（圖 2），超音波檢查在症狀發生當時和消失後囊腫大小分別為  $14 \times 9 \times 9$  公分和  $9 \times 5 \times 5$  公分。病人隨後接受總膽管一空腸的端對邊吻合術，術中所抽取囊腫內含液澱粉酶高達  $60,000 \text{ SU/dl}$ 。術後情況良好，現仍在門診追蹤檢查，在這一年當中肝功能檢查正常，沒有任何症狀發生，也無併發症之發生。

### 討 論

總膽道囊腫為一少見的先天性膽道異常，此種異常在東方民族遠比西方民族為多，在已報告過病例中約  $1/3$  發生在亞洲<sup>(15)</sup>。日本的發生率約為美國的 4 倍<sup>(15)</sup>，平均每 1,000 個小兒科住院病人中即有一個為總膽道囊腫<sup>(16)</sup>。女性較男性為多，大約為 3-4 : 1。在各系列報

告中 33—74% 的病人小於 10 歲<sup>(2,17)</sup>，在這些小孩子中有 25% 在 5 歲以前即有第一次的發作<sup>(5)</sup>。本病例的第一次發作是在 6 歲，但以前並無黃疸也無新生兒高膽紅素血症的病史。

## 病因學

至今，總膽道囊腫的原因仍未清楚，大約有下列幾個學說<sup>(1-8,17)</sup>：(1)總膽管壁的局部薄弱，加上遠端的阻塞。(2)胚胎期的畸型發育。(3)乏特氏壺腹的活瓣性機轉。(4)持續性的表皮細胞閉鎖(1918 Meyenburg)。(5)表皮細胞的不平衡增生(1936 Yotuyanagi)。(6)神經結構不良而造成巨大總膽管，此機轉類似巨大結腸症的發生。(7)血管的意外事件(1968 Scharli)。(8)在胎兒時期膽管破裂。(9)胰膽道的異常接合(1916 Kizumi, 1969 Babbitt)。在目前最受注目的是胰膽道的異常接合，此學說在 1969 Babbitt 再度提出後才開始受到重視，以後陸續有許多篇報告支持這種學說<sup>(2,6,7,8)</sup>，甚至在 Miyano<sup>(7)</sup> 的報告中所有病人都有這種異常的存在。在正常情況下，胰管和總膽管成銳角相接，二者的共同管道不超過 5 毫米，在相接處有俄狄氏括約肌存在，而在總膽道囊腫病人可能在胚胎發育時此二管道無法分開，因此形成一較長的共同管道，同時二個管道幾乎成直角相接，在相接處沒有俄狄氏括約肌的存在<sup>(7)</sup>。胰管的壓力約為總膽管壓力的 2 倍，加上這種解剖構造上的異常，因此胰液逆流到總膽管，如此不斷的剌激造成屢次的膽管炎而致總膽管纖維化。總膽管的遠端一直浸潤在胰液中發生水腫：纖維化而造成狹窄或阻塞，因此在纖維化的總膽管形成囊狀腫大。支持這種學說的證據包括開刀的膽管 X 光攝影所顯示出較長的共同管道和含有極高澱粉酶值的囊腫內容物。在本病例開刀的膽管 X 光攝影因各種因素未能顯示出詳細的管道構造，但囊腫內的澱粉酶高達 60,000 SU/dl。極高的囊腫內澱粉酶即可證實有胰液的逆流<sup>(9)</sup>，再加上 ERCP 顯示有 2 公分的共同管道我們可

推測本病人的病因亦為胰膽道的異常接合。

## 分類

根據 Alonso-Lej 之分類可將總膽道囊腫分為三型：I) 常見型 II) 憩室型 III) 總膽管末端膨大型 (Choledochocele)。Matsumoto 又將常見型分為 4 種亞型<sup>(10-12)</sup>：A) 總膽管成囊狀腫大。B) 總膽管和總肝管的下半部成囊狀腫大。C) 肝臟外之所有膽道系統均成梭形或圓柱形的腫大。D) 肝臟內外之所有膽道系統均成梭形或圓柱形的腫大，但肝臟內肝管之腫大只限於主枝，而週邊的肝管均為正常大小。其中 A、B 型屬於嬰兒型，C、D 型屬於成人型。在 Matsumoto<sup>(10)</sup> 的 61 個 D 型病人中只有一個小於 15 歲，所有病人都有血清澱粉酶的升高，本病例的 ERCP 顯示為 D 型，且有血清澱粉酶之升高，此種類型在這個年齡是較為少見的。

## 臨床症狀

總膽道囊腫有三個典型的臨床症狀即黃疸、腹痛與腹部腫塊，但這三個症狀同時出現的比率很低只有 17.1~26%<sup>(1,5,13,15)</sup>，以黃疸為主要表徵的最多，約為 67%。其次為腹痛約為 61%，而腹部腫塊約為 52%。這些症狀為間歇性出現，每次發作時期不長，囊腫亦隨症狀的存在與否而有大小的改變<sup>(1,15)</sup>，本病人在 20 個月中有 6 次的發作，每次發作的時間約 3~7 天(表一)，且超音波檢查顯示囊腫在發作時為 14×9×9 公分而在症狀消失後只有 9×5×5 公分。一般說來，在嬰兒時期發作的病人臨床上表現出稽延阻塞性黃疸的症狀，包括無膽色大便，深黃色尿和可摸到的腹部腫塊，即使肝臟穿刺檢查都很難和先天性膽道閉鎖來區別，但是此類病人如果未加以治療，黃疸可漸消失，而於幾個月內反覆再發；而在兒童時期發病者則以腹部絞痛，噁心，嘔吐為主，可以摸到腹部腫塊，但黃疸並不一定每次都會

發現。本病例在 6 次發病中只有腹部絞痛每次都出現，而嘔吐、黃疸及腹部腫塊各只出現三次；發燒則只在第三次發病時出現過。

## 診 斷

因為症狀大都為間歇性而且非特異性，所以很容易被誤診為其他肝膽系統的毛病，尤其 1 歲以下的病人，在開刀前的正確診斷率只有 25 %<sup>(18)</sup>，大都被診斷為先天性膽道閉鎖<sup>(1,2,15,18)</sup>。臨床上肝功能檢查除了常有膽紅素，鹼性磷酸酸酶和 GOT 的升高外，大都在正常範圍內。在沒有黃疸的病人，膽道攝影為一最好的檢查方法，但病人常有黃疸，因此臨床上改用超音波圖，ERCP 或電腦斷層攝影來顯示出最直接，正確的診斷。其他像上消化道攝影可以看到十二指腸環被推張開成一很大 C 字型，肝臟掃描於 24 小時後的攝影可在囊腫處見到<sup>131</sup>I 的蓄積<sup>(1,19)</sup>，這些也都可用來幫助診斷。臺大醫院小兒科在民國 68 年（臺灣醫學會第 72 屆總會）報告他們 3 年來用超音波圖，上消化道攝影，臨床表現和肝功能檢查已能在開刀前客觀的確定診斷。所有的檢查在症狀消失時，可能會呈示在正常範圍之內<sup>(1)</sup>。至於選擇性胰膽道攝影術不僅對病因的探討有幫忙<sup>(5-13,17)</sup>而且對病人的臨床照顧亦很有幫忙<sup>(5)</sup>。

## 治療及預後

本症之治療只有開刀一途，如不開刀病人最後終將因肝硬化及其併發症，或囊腫破裂導致膽汁性腹膜炎而死亡。開刀將囊腫切除加上作總膽管—空腸的 Roux-en-Y 吻合術為最理想。因為膽汁的構造類似致癌性的甲基膽菲，囊腫的表皮細胞長期曝露在停滯的膽汁中可導致惡性變化<sup>(14)</sup>，因此，如未將囊腫切除，則以後在此發生癌症的比率，約為一般人的 20 倍<sup>(8,11,14)</sup>。開刀以後，病人症狀消失，一切檢查回復正常，開刀後的致病率亦有意義的降低。

## 結 論

本病例以其年齡和分類來說是屬於較少見的成人型，各種檢查支持其病因為胰膽道的異常接合。病理檢查顯示肝膽系統均呈現慢性發炎，無結石之產生，亦無惡性的變化，開刀後迄今一年病人均無再發作情形，顯示預後良好。

本症如果只以藥物治療將導致死亡，早期診斷與開刀使病人有較好的預後，因此臨床上如果碰到病人，尤其是女孩子，有黃疸、腹痛與腹部腫塊即需懷疑是本症。詳細的病史與理學檢查再加上肝功能檢查，超音波圖和上消化道攝影即可確定診斷。至於病因學則有待更進一步的研究與探討。

## 誌 謝

本文承蒙前學院院長黃金江教授校閱，前附設醫院院長廖應隆教授主持外科手術及內科潘憲醫師之 ERCP 檢查，謹表謝忱。

## 參考文獻

1. Barlow B., Tabor E., Blane W. A., Santulli T. V., Harris R. C.: Choledochal cyst: A review of 19 cases. *J. Ped.* 89; 934-940, 1976.
2. Klotz D., Cohn B. D., Kottmeier P. K.: Choledochal cysts: Diagnostic and therapeutic problems. *J. Ped. Surg.* 8; 271-283, 1973.
3. Lorenzo G. A., Seed R. W., Beal J. M.: Congenital dilatation of the biliary tract. *Am. J. Surg.* 121; 510-517, 1971.
4. Longmire W. P., Mandiola S. A., Gordon H. E.: Congenital cystic disease of the liver and biliary system. *Ann. Surg.* 174; 711-726, 1971.
5. Tsuchida Y., Ishida M.: Dilatation of the intrahepatic bile ducts in congenital

- cystic dilatation of the common bile duct. *Surg.* 69; 776-781, 1971.
6. Arima E., Akita H.: Congenital biliary tract dilatation and anomalous junction of the pancreatico-biliary ductal system. *J. Ped. Surg.* 14: 9-15, 1979.
  7. Miyano T., Suruga K., Suda K.: Abnormal choledocho-pancreatic ductal junction related to the etiology of infantile obstructive jaundice disease. *J. Ped. Surg.* 14; 16-26, 1979.
  8. Jona J. Z., Babbitt D. P., Starshak R. J., LaPorta A. J., Glicklich M., Cohen R. D.: Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. *J. Ped. Surg.* 14; 315-320, 1979.
  9. Babbitt D. P., Starshak R. J., Clemett A. R.: Choledochal cyst: A concept of etiology. *Am. J. Roentgenol Radium Ther. Nucl. Med.* 119; 57-62, 1973.
  10. Matsumoto Y., Uchida K., Nakase A., Honjo I.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct as a cause of primary bile duct stone. *Am. J. Surg.* 134; 346-352, 1977.
  11. Todani T., Watanabe Y., Narusue M., Tabuchi K., Okajima K.: Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am. J. Surg.* 133; 263-268, 1977.
  12. Matsumoto Y., Uchida K., Nakase A., Honjo I.: Clinicopathologic classification of congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Am. J. Surg.* 134; 569-574, 1977.
  13. Jones C. A., Olbourne N. A.: Choledochal cyst with associated cholelithiasis diagnosed by infusion cholangiography and tomography. *Brit. J. Radio.* 46; 711-714, 1973.
  14. Macfarlane J. R., Glenn F.: Carcinoma in choledochal cyst. *JAMA* 202; 91-94, 1967.
  15. Gryboski J.: Choledochal cyst. *Gastrointestinal problems in the infant.* 2nd ed. MPCP. pp. 417-419, 1975.
  16. Lilly J. R.: Surgical jaundice in infancy. *Ann. Surg.* 186; 549-558, 1978.
  17. Shandling B.: Choledochal cysts. *Nelson textbook of Pediatrics.* 11th ed. Philadelphia, London and Toronto, W. B. Saunders Co., p. 1132-1133, 1979.
  18. Silverman A., Roy C. C., Cozzetto F. J.: Choledochus cysts. *Pediatric clinical gastroenterology.* 2nd. ed, C. V. Mosby Co. p. 441-443, 1973.
  19. Williams L. E., Fisher J. H., Courtney R. A., Darling D. B.: Preoperative diagnosis of choledochal cyst by hepatoscintigraphy. *New Engl. J. Med.* 283; 85-86, 1970.

## Choledochal Cyst: A Case Report

HSUN-HUI HSU, MING-TS'AN LIN,  
TZOU-YIEN LIN AND RUEN-SHIU WU

*Choledochal cyst is a rare malformation of biliary ductal system, unless the index of suspicion is high, the patient will be diagnosed as other disorders of biliary trees. In 1978, we experienced one case of choledochal cyst. Since 6 years of age, she suffered from intermittent jaundice, abdominal pain, vomiting or abdominal mass for 6 times within 20 months. Liver function test, ultrasound examination, ERCP and upper G-I series revealed the evidences of exist of choledochal cyst. In ERCP, the common channel of the common bile duct and pancreatic duct was 2 cm in length, and the cystic content was amylase in concentration of 60,000 SU/dl. From these data we made the diagnosis of this disease might be a cyst due to the pancreatic juice refluencing into biliary tract due to the anomalous junction of pancreatoco-biliary ductal system. Surgical exploration confirmed our diagnosis and the cyst was removed then.*

---

Department of Pediatrics, Taipei Medical College Hospital  
Received for Publication: September 1980