

ICS 11.020
C 05

WS

中华人民共和国卫生行业标准

WS 385—2012

WS 385—2012

先天性胆道畸形诊断

Diagnosis for congenital biliary malformations

中华人民共和国卫生
行业标准
先天性胆道畸形诊断
WS 385—2012

*

中国标准出版社出版发行
北京市朝阳区和平里西街甲2号(100013)
北京市西城区三里河北街16号(100045)
网址 www.spc.net.cn
总编室:(010)64275323 发行中心:(010)51780235
读者服务部:(010)68523946
中国标准出版社秦皇岛印刷厂印刷
各地新华书店经销

*

开本 880×1230 1/16 印张 0.75 字数 11 千字
2012年9月第一版 2012年9月第一次印刷

*

书号: 155066·2-23777 定价 16.00 元

如有印装差错 由本社发行中心调换
版权专有 侵权必究
举报电话:(010)68510107



WS 385-2012

2012-09-03 发布

2013-02-01 实施

中华人民共和国卫生部 发布

前 言

本标准 3.1.3.3,3.1.3.5,3.1.3.7,4.1.3.3,4.1.3.4 为推荐性条款,其余为强制条款。

本标准按照 GB/T 1.1—2009 给出的规则起草。

本标准由卫生部医疗服务标准专业委员会提出。

本标准起草单位:首都儿科研究所、复旦大学附属儿科医院、青岛大学医学院附属医院、河北医科大学第二医院、中山医科大学附属第一医院、华中科技大学同济医学院附属协和医院、首都医科大学附属北京儿童医院、上海交通大学医学院附属新华医院、四川大学华西临床医学院、青海省妇女儿童医院。

本标准主要起草人:李龙、张金哲、李桂生、刘江滨、刘文英、张慧玲、石宝军、王军、潘伟华、杨传民。

4.2 鉴别诊断

4.2.1 新生儿肝炎 胆道闭锁与新生儿肝炎鉴别最困难。肝炎男婴较女婴多,而胆道闭锁则女婴较男婴多一倍。新生儿肝炎陶土色大便开始较晚,患儿肝脏肿大不明显,很少见脾大。

4.2.2 新生儿溶血症 此症早期与胆道闭锁相似,有黄疸、肝脾肿大等,但患儿有严重贫血表现,末梢血象大量有核红细胞,随病儿长大,血象多自行恢复正常。新生儿溶血症黄疸开始时间为生后 24 h 内或第 2 天,且逐渐加重,持续一个月或更长,以非结合胆红素升高为主。为溶血性贫血,肝脾大,母婴血型不合,严重者并发胆红素脑病。

4.2.3 新生儿哺乳性黄疸 病因为葡萄糖醛酸基转移酶的活力受到母乳中某些物质的抑制,一般于出生后 4 d~7 d 黄疸加重,2 周~3 周最深,血胆红素可达 15 mg/dL~25 mg/dL,以非结合胆红素升高为主,停乳后 2 d~4 d 高胆红素血症迅速消退,新生儿哺乳性黄疸临床上无肝脾肿大及灰白便。

4.2.4 先天性胆总管囊肿 先天性胆总管囊肿为黄疸、腹部包块,灰白色粪便,但黄疸为间歇性,B 超可探及液平肿块。

4.2.5 新生儿败血症 黄疸开始时间为出生后 3 d~4 d 或更晚,持续 1 周~2 周,或更长。早期以非结合胆红素增高为主,晚期结合以胆红素增高为主,为溶血性黄疸,可并肝细胞性黄疸和感染中毒症状。

4.2.6 其他 肝外胆道附近的肿物或胆总管下端淋巴结肿大,可以压迫胆道引起梗阻性黄疸;先天性十二指肠闭锁、环状胰腺及先天性肥厚性幽门狭窄等亦可引起梗阻性黄疸,也应与感染性黄疸和酶代谢异常所致的黄疸相鉴别。

4.3 诊断

4.3.1 新生儿期大便呈持续白陶土色、灰色和淡黄色,尿色较深,黄疸呈进行性加重,伴或不伴肝脾肿大。

4.3.2 伴肝功异常,酶学指标以碱性磷酸酶和 γ -谷氨酰转肽酶的异常高为主,胆红素以直接胆红素升高为主。

4.3.3 B 超声检查 未见胆囊或小胆囊(直径小于 0.5 cm,长径小于 1.5 cm),胆囊壁不光滑,空腹和进食后胆囊形态变化不大,部分患儿肝门可探及三角形纤维块。

4.3.4 符合 4.3.1+4.3.2+4.3.3 即可诊断。

4.3.5 手术探查及胆道造影,单项可确诊。

先天性胆道畸形诊断

1 范围

先天性胆道畸形主要包括先天性胆总管囊肿和胆道闭锁,本标准规定了先天性胆总管囊肿和胆道闭锁的分型及各型的定义、诊断和鉴别诊断。其他如先天性胆管发育不良、进行性胆管硬化等先天性胆道畸形因发病率极低,未列入本标准。

本标准适用于全国各级各类医疗机构医务人员对先天性胆总管囊肿和胆道闭锁的诊断。

2 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

2.1

先天性胆总管囊肿 congenital choledochal cysts

胆管扩张症

一种常见的先天性胆管发育畸形,大多数病人胆总管直径扩大,绝大多数患儿合并胰胆合流异常(少数病人胆总管可以不扩张)。儿童胆总管囊肿常分为两型:囊肿型和梭型。

2.2

胆道闭锁 biliary atresia

新生儿和婴儿黄疸的原因之一。主要病理改变是胆道管腔闭锁或缺如,进行性的肝脏损害及肝纤维化。根据肝外胆管闭锁部位的不同分为三型:Ⅰ型,闭锁发生在胆总管范围;Ⅱ型,闭锁发生在肝总管范围;Ⅲ型,肝门部胆管闭锁。临床上Ⅲ型胆道闭锁最常见,发生率为 85%~90%。

3 先天性胆总管囊肿

3.1 诊断依据

3.1.1 病史

腹痛为间断发作,部位常在上腹部,腹痛性质可为阵发性或持续性,偶伴呕吐。诱因多为过多进食和食物油腻所致。少数病人胆道穿孔出现胆汁性腹膜炎症状。晚期病例,胆总管远端可以有炎性狭窄改变,导致胆管炎、梗阻性黄疸、胰腺炎,甚至胆管和胰管结石及胆管癌变。

3.1.2 临床表现

典型的症状是腹痛、包块、黄疸。婴幼儿以黄疸和包块症状表现为主,病理改变囊肿型为主;而大年龄儿童以腹痛表现为主,病理改变以梭型为主。症状可以出现在新生儿和各年龄段的人群。随着产前诊断的普及和诊断水平的提高,部分产前可获得诊断。诊断时间与症状出现的早晚和严重程度有关,而症状表现早和明显者,则病理改变严重。

3.1.3 辅助检查

3.1.3.1 生化检查 肝脏功能生化检查可以作为监测胆道梗阻程度和肝功能损害程度的指标。梗阻