

罕見的兒童突發性腹部劇痛

林隆煌主任 / 國泰綜合醫院 小兒科

膽道囊腫常於 10 歲前就能作出診斷，女性較常見，常見症狀為反覆性腹痛、黃疸、腹部腫塊，若出現這些症狀，可使用腹部超音波做初步檢查，如有異常，可再加做電腦斷層檢查或膽道胰管磁振造影術檢查，以查明是否合併有結石，囊腫位置、膽管與胰管匯合處解剖構造是否有異常。膽道囊腫有可能演變成膽道癌，一旦診斷為膽道囊腫，建議盡早進行手術切除囊腫，以防止癌症發生，對於一些較罕見位於肝內膽管的囊腫，因為無法用手術完全切除，則需要接受定期追蹤。

另外膽道囊腫病人因長期膽汁滯流、反覆發炎，先會有

膽泥生成而後引發膽囊結石，一旦膽囊結石掉到總膽管內並卡在膽囊管出口，即會造成突發性腹部劇痛亦即膽絞痛，此病例即屬罕見的膽絞痛。

病史:

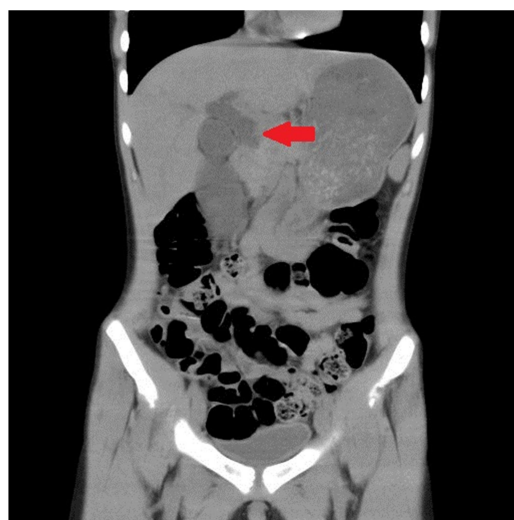
這是一位 10 歲大的女童，過往的生長和發展都無異常，疫苗也都如期施打，家族史方面也未提及有特殊疾病，根據患者本人及其家人的說法，她於 2019/02/11 用完晚餐後不久，發生突發性上腹部劇痛，痛的形式為絞痛、刺痛，身體呈屈膝彎腰姿勢，病人甚至幾乎無法走路，緊急由家人背著連忙送醫，而女童並沒有噁心、嘔吐、或發燒，診所初步診斷為胃痙攣，並給予靜脈注射型止

痛藥的疼痛控制。然而，返家後病人仍然抱怨持續性上腹部劇痛，症狀並無緩解，兩天後晚上她被帶另家診所就醫，仍然診斷為胃痙攣，再給予靜脈注射型止痛藥，但上腹部劇烈疼痛症狀仍無改善，病人於當天深夜到我們的急診尋求幫助。

理學檢查發現右上腹部有明顯的壓痛及敲擊痛(knocking pain)，並無反彈痛，皮膚無黃疸，腹部 X 光顯示沒有特別發現，在急診先安排腹部電腦斷層掃描，報告顯示 1.膽囊擴張 2.膽管炎 3.擴張的肝內膽道，總肝管和膽總管以及膽總管末端突然縮小(圖一、圖二)，接著她被送進病房接受進一步的



圖一：腹部電腦斷層顯示雙側肝內膽道擴張



圖二：腹部電腦斷層顯示擴張的膽囊，總肝管和膽總管

治療和評估。

2019/02/13 血液/血漿檢驗報告如下：

Hb=14.2 g/dl Ht=40.2 %
RBC=5.23 *10⁶/uL
WBC=8.46 *1000/uL
T.Bilirubin=1.1 mg/dL
D.Bilirubin=0.6 mg/dL(H)
GOT=58 IU/L(H) GPT=49
IU/L(H) Alk P-tase=180
IU/L(H) Amylase=50 IU/L
Lipase=11 IU/L BUN=9
mg/dL Creatinine=0.62
mg/dL CRP=0.885 mg/dL(H)

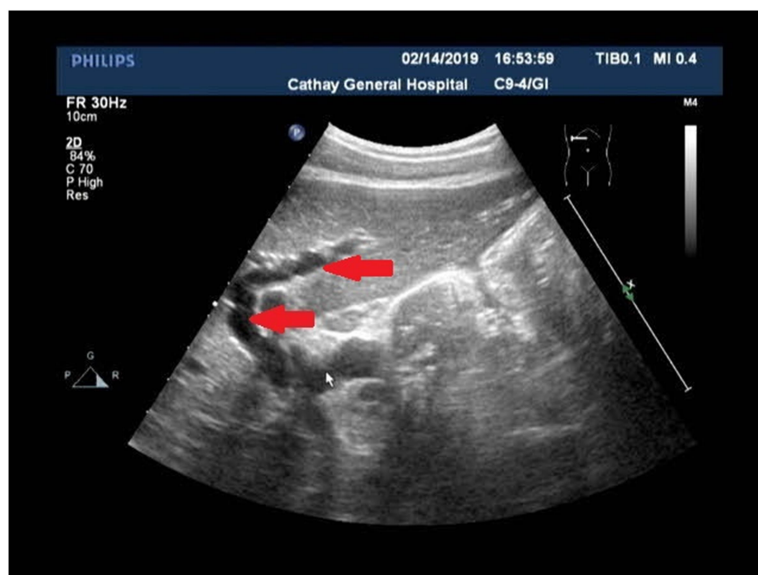
入院後，腹部超音波檢查顯示 1. 擴張的膽囊，肝內膽道，總肝管和膽總管以及膽總管末端突然縮小(圖三) 2. 膽道囊腫 1C 型 (Choledochal cyst 1C)。

隔天安排膽道胰管磁共振造影術(MRCP)檢查，結果顯示 1. 膽囊擴張 2. 雙側肝內膽道，總肝管和膽總管擴張 3. 一個 0.8 公分的結石位於遠端膽總管(圖四) 4. 有一共同通道，位於十二指腸壁外胰管和膽總管的連接處，5. 肝臟 S2 處有一 0.4 公分的小囊性病變。

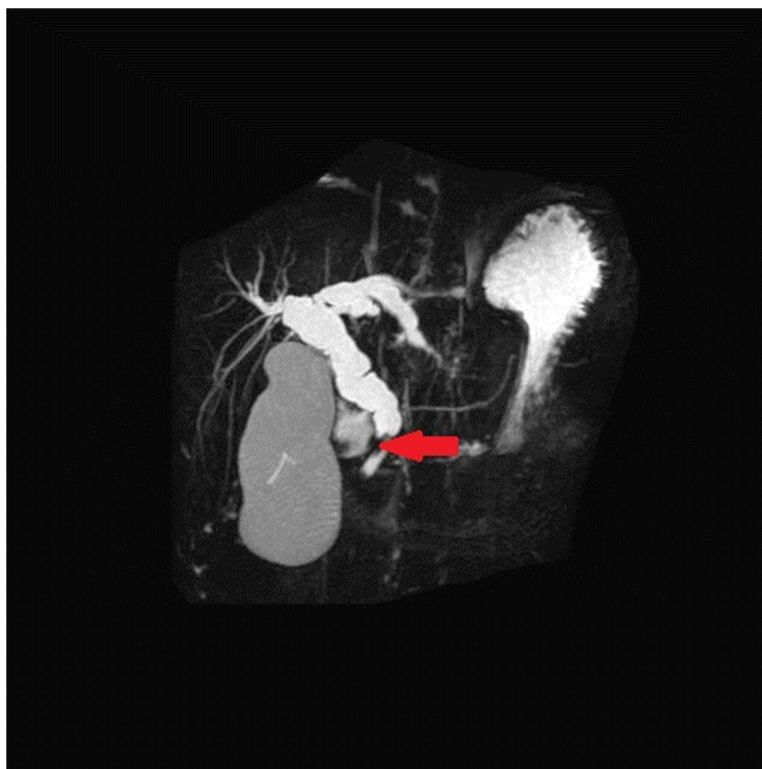
在與家人充分討論後，她被安排了手術，2019/02/16 由小兒外科醫師施行手術，術中先做膽管造影術(Intra-operative cholangiography)檢查，結果顯示在十二指腸壁外確實有胰管和膽總管的異常連接，並形成長的共同通道（大於 1.5 公分），手術方式是總膽管囊腫切除併重建，包括切除膽囊、總膽管，取小腸空腸段與總肝管吻合做為膽汁排放路徑(即總肝管空腸吻合術)

(Laparotomy: Cholecystectomy + Intra-operative cholangiography + Excision of Choledochal Cyst + Roux-en-Y Hepaticojejunostomy + Jejuno-

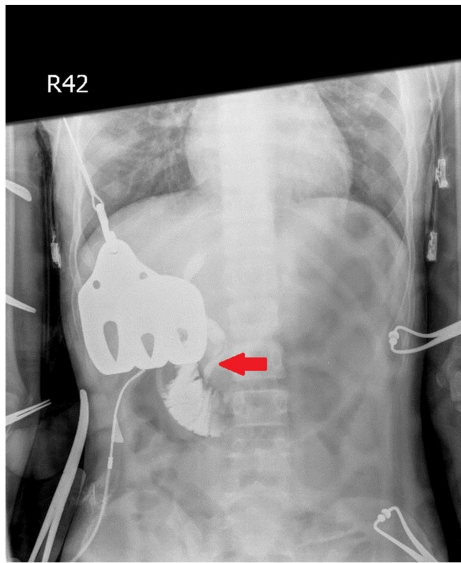
-jejunostomy)，術後第三天開始進食，第 10 天出院，病理檢查報告顯示 1.慢性活動性膽囊炎 2.急性和慢性膽管炎 3.膽囊結石和膽總管結石，門診追蹤



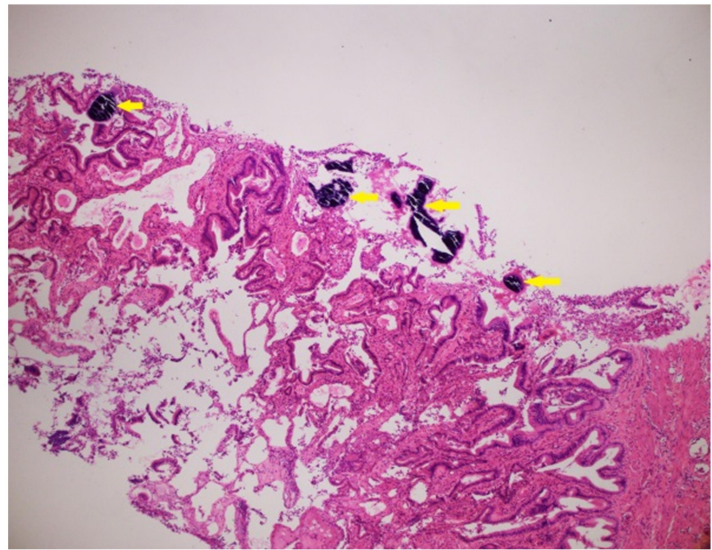
圖三：腹部超音波檢查顯示擴張的肝內膽道，總肝管和膽總管



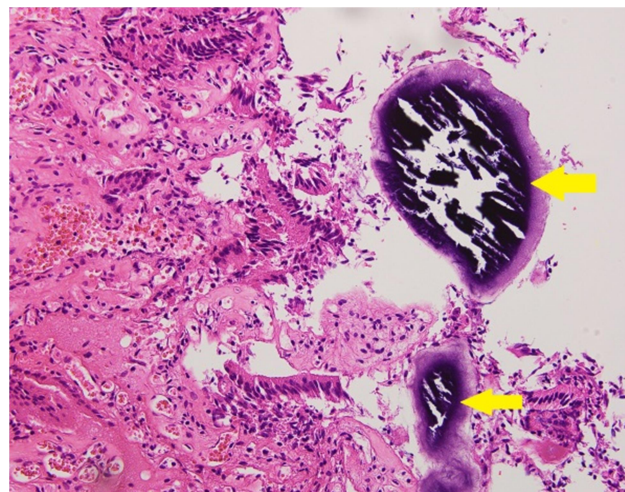
圖四：膽道胰管磁共振造影術(MRCP)顯示膽囊擴張，. 雙側肝內膽道，總肝管和膽總管擴張，以及一個 0.8 公分的結石位於遠端膽總管



圖五：術中膽管造影顯示在十二指腸壁外發生胰管和膽總管的異常連接，並形成長的共同通道（大於 1.5 公分）



圖六：病理檢查報告顯示慢性活動性膽囊炎及膽囊結石



圖七：病理檢查報告顯示急性和慢性膽管炎及膽總管結石

病人並沒有任何併發症，而且復原良好。

討論：

1. 膽道囊腫 (Choledochal cyst)：膽道囊腫是指膽道不正常的擴大，目前造成膽道囊腫的原因未明，但總膽管要注入十二指腸部位和胰臟的胰管有匯合形成一條共同管路，是膽道囊腫發展的一個重要因素，

因為過長的總膽管與胰管匯合，造成胰液反覆逆流到總膽管，而胰液裡的消化酵素被激活後進一步破壞膽管的管壁結構，使管壁變得比較脆弱，導致管壁變為囊狀或梭狀的變化，稱之為膽道囊腫。膽道囊腫的分型：Alonso-Lej 於 1959 年把囊腫分為三大類型，第一型是總膽管囊狀擴大，第二型是總

膽管形成憩室，第三型是總膽管膨出，Todani 於 1977 年，再提出第四型 (a) 總膽管囊腫合併肝內膽道擴張 (b) 肝外多發性膽道囊腫，第五型是肝內多發性膽道擴張。膽道囊腫好發的年齡以小於 10 歲兒童居多，少部份日後會變為惡性變化，典型的膽道囊腫症狀包括腹痛、黃膽、右上腹部可以觸

摸到腫塊，嬰幼兒有時會有灰白色的糞便。使用腹部超音波，如果發現膽道異常可再做電腦斷層檢查，進一步可以做膽道胰管磁振造影術(MRCP)，可以瞭解肝內外膽道結構的變化或結石的情形，治療主要以手術切除為主，只要經過適當的手術，膽道囊腫的預後相當良好。

2. 膽囊結石 (gallstones)：膽汁的成分是 97% 的水，0.7% 的膽鹽，0.2% 的膽紅素，0.51% 的脂肪（膽固醇，脂肪酸和卵磷脂），和 200 meq/L 無機鹽，膽囊結石形成的主要原因乃是長期膽汁滯流、反覆發炎以及膽汁組成成分比例改變所致，例如膽汁中膽固醇（cholesterol）、膽鹽亦稱為膽汁酸 (bile salt or bile acid) 和卵磷脂(Lecithin) 的比例失衡，致使膽固醇呈現過度飽和狀態，進而形成結晶然後演變成結石，另有部分患者則是因為先有膽泥生成而後引發膽囊結石，例

如膽囊長時間未受刺激收縮，抑或膽汁排空不完全，以致膽汁一直停留在膽囊內，水分不斷被吸收之後，過度濃縮的膽汁泥化，就會演變為膽囊結石。

3. 胃痙攣(Gastrospasm)：本病人住院前先去兩家診所求治，初步診斷為胃痙攣，所謂胃痙攣就是平常說的胃抽筋，胃痙攣是一種症狀而非疾病，主要是腹腔平滑肌不自主收縮，而導致疼痛或不適感受，其疼痛的時間可能數分鐘、數小時、甚至數天，胃痙攣的原因很多，包括飲食、消化不良、胃炎、胃潰瘍等疾病都有可能，發作時可先採側躺或熱敷試圖緩解疼痛，若胃痙攣症狀頻繁、疼痛感加重，建議及早求診。

4. 膽絞痛 (biliary colic)：膽囊結石引起疼痛其特徵是飯後疼痛，尤其是飽餐高油脂美食之後，發痛的位置，可以在正中腹部，右背側肩胛骨旁及右上

腹部，可能以腹漲，打嗝，肚子悶悶地不舒服來表現。膽道結石之臨床表徵為右上腹部疼痛為最常見，疼痛強度可由輕度悶痛到嚴重的絞痛，嚴重時背部或右肩也會疼痛，並且右上腹部有飽脹感，常會有打嗝或嘔吐。若總膽管完全阻塞住時，小便顏色會呈茶褐色，而大便顏色會變灰白色，進而發炎產生畏寒、發燒等症狀，由於臨床症狀表現多元，因此膽道結石可以特化表現為膽絞痛 (biliary colic)、阻塞性黃疸、膽管炎、胰臟炎、及血膽症 (hemobilia)，其疼痛的原因是結石卡在膽囊管，或膽囊結石掉到總膽管內，因膽道阻塞而引發膽管炎，這些症狀有時會與胃部疾病容易發生混淆，所以當病人有這些症狀發生時，宜速至醫院胃腸肝膽科或一般外科求診，以免延誤治療，本病人的突發性腹部劇痛即屬於罕見的膽絞痛。