·短篇论著·

# Ⅴa型双肝外胆管畸形1例并文献复习

武林[1]，智海东[2]，闫庆[3]

1. 长治医学院，山西 长治 046000；2. 大同市第三人民医院肝胆外科，山西 大同 037008；3. 大同市第三人民医院超声医学科，山西 大同 037008

［摘要］ 双肝外胆管畸形在临床上极为罕见，此文报道了1例由2条独立的肝外胆管相互汇合后进入十二指肠且无异位引流的双肝外胆管畸形病例，探讨双肝外胆管畸形的临床特征和超声声像图特点，并与手术、T管造影进行对照，结合相关文献进行总结分析。双肝外胆管畸形是一种少见的先天性胆道畸形，临床表现不典型，极易漏诊误诊，彩色多普勒超声等影像学检查在双肝外胆管畸形诊断方面具有重要意义。

［关键词］ 双肝外胆管；畸形；文献复习

［中图分类号］R4　［文献标识码］A　**DOI**：10.3969/j.issn.1003-5591.2025.01.016

双肝外胆管畸形是胆道系统异常中罕见的先天性异常，在临床上非常少见，Vesalius在1543年首次报道了第1例双肝外胆管引流入十二指肠和胃的病例，到目前为止，已报告的双肝外胆管畸形病例不超过100例，国内仅见少量个案报道，极易误诊。本文就大同市第三人民医院收治的1例首先由超声诊断的双肝外胆管畸形病例的临床表现、影像学特点、诊治经过，结合文献进行总结分析，旨在提高对该病的认识，以减少误诊漏诊。

## 临床资料

病人：女性，78岁，主因“上腹部疼痛2 d”于2009年3月2日入大同市第三人民医院。入院时体格检查：腹部腹肌紧张，全腹均有压痛，伴反跳痛，以左上腹明显。急诊行血常规检查：白细胞计数为9.3×$10^9$/L，中性粒细胞比例为0.91。急诊肝功能检查：血清总胆红素为103.6 μmol/L，直接胆红素为54.3 μmol/L。急诊腹部超声示：胆囊体积增大，大小约13.8 cm×4.1 cm，壁毛糙，囊内见多个可移动的强回声，后伴声影，较大者长约1.0 cm×0.8 cm，胆汁透声欠佳，肝外胆管走行区域可见“三管征”（图1），第3条管状结构为门静脉，前两条为管状结构，内径分别约1.2 cm、1.0 cm，前方者内可见一长约1.3 cm×1.2 cm的强回声，后伴声影，后方者内可见2.2 cm×1.0 cm的弱回声团，受胃肠道气体干扰，2支管状结构下端显示不清，肝内胆管扩张，内径约0.3～0.5 cm；超声诊断考虑肝外胆管畸形，一支内伴结石，另一支内沉积物，肝内外胆管扩张。急诊腹部CT示：胰腺钩突平面以上胆总管、胰管及肝内胆管扩张，胆囊积液增大，胆总管下段可见大小约1.0 cm的略高密度影；CT诊断为胆总管下段结石伴低位梗阻性黄疸、胆囊积液增大。

病人高龄且就诊时病情较危重，进行急诊手术，术中发现：胆囊与十二指肠粘连。锐钝性结合将胆囊周围粘连仔细分离后，见胆囊位置正常，大小约12 cm×5 cm，壁厚，充血水肿明显。切除胆囊后见双肝外胆管并行走行，未见汇合部，考虑胆囊管汇入右肝外胆管，双肝外胆管均增粗，内径均约1.2 cm，下段均触及结石，遂于二者中下段分别纵行切开，其内胆汁黏稠，呈墨绿色，胆道内压力增高，探查右侧肝外胆管上段通畅，未见结石，用胆道勺将下段结石取出，大小约0.7 cm×0.5 cm，胆道探子可顺利进入十二指肠。相同方法取出左侧肝外胆管结石，大小约0.6 cm×0.5 cm，胆道探子可顺利从左侧肝外胆管进入十二指肠，尿管冲洗未见异常。于双侧肝外胆管分别置入T管一根，缝合于胆总管管壁，固定后加压注水无渗漏。T管于腹壁引出固定。术后诊断：急性胆囊炎，胆囊结石，肝外胆管畸形，胆总管结石，化脓性胆管炎。

术后T管造影：左右肝外胆管及其肝内分支显影良好，形态结构正常，无狭窄、扩张及充盈缺损。可见2支略呈平行走行的肝外胆管显示，在下端汇合成单一的胆总管，二者之间无任何管道相交通（图2），未见胆总管异位引流，诊断为双肝外胆管畸形（Ⅴa型）。病人手术后伤口Ⅰ期愈合，保留T管出院。1个月后拔除T管，拔管前常规试夹管、T管造影，通畅良好，拔管顺利。随访6个月无任何不适。

作者简介：武林，硕士研究生在读，主要从事腹部及血管疾病超声诊断的研究，Email：1721209571@qq.com

通信作者：闫庆，Email：443148913@qq.com

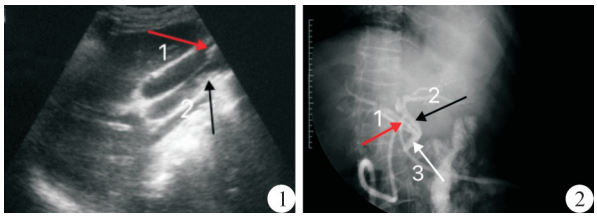



**图 1**　Ⅴa 型双肝外胆管畸形声像图　2 支独立的肝外胆管汇合成单一的胆管，二者之间没有任何管道相交通；2 支肝外胆管一支内见胆结石（箭头 1），另一支内见胆泥（箭头 2）

**图 2**　病人术后 T 管造影图　见 2 支肝外胆管（箭头 1、2）在下段汇合为一支胆管（箭头 3）

## 讨　论

双肝外胆管畸形是一种少见的先天性胆管畸形，其一正常肝外胆管通常流入十二指肠乳头，另一异常肝外胆管称为副胆总管（accessory common bile duct，ACBD）[1]，可异位引流或与正常肝外胆管汇合。双肝外胆管畸形病人大约 2/3 来自亚洲，大多数报道来自日本[2]。双肝外胆管畸形发生在胚胎发育第 4 周或第 4 周之前[3-5]，此时期肝囊形成，如果此区域前肠分化细胞异常增长，在第 5 周时会形成 2 条连接肝脏和十二指肠的细胞束，进而形成双肝外胆管畸形，其实质是正常胆总管发育过程中的一种退化现象[6-7]。双肝外胆管可以在任何部位分离，典型者多发生在胆囊管与胆总管汇合口上方区域[8]。

在 2007 年之前，多用左右肝管低位汇合来描述本研究中的双肝外胆管畸形，对于左右肝管低位汇合的标准目前国内外文献尚无确切的诊断标准，有文献认为汇合点距肝门＞2 cm 可诊断为左右肝管低位汇合[9]。2007 年之后，多沿用 Choi 等[8]以解剖结构为基础提出的分型，分为以下 5 型：Ⅰ型，胆总管内隔膜。Ⅱ型，胆总管下端分叉，各自独立引流。Ⅲ型，2 支独立的胆管，二者之间无交通者为Ⅲa 型，有交通者为Ⅲb 型。Ⅳ型，2 支胆管，二者之间存在一个或多个管道相交通。Ⅴ型，即左右肝管低位汇合[10-11]，分为Ⅴa 及Ⅴb 型，Ⅴa 型，2 支独立的肝外胆管汇合成单一的胆管，二者之间没有任何管道相交通；Ⅴb 型，2 支独立的肝外胆管汇合成单一的胆管，二者之间存在一个或多个管道相交通。大部分文献尤其是中文文献中的左右肝管低位汇合病例均为Ⅴa 型，未见Ⅴb 型的左右肝管低位汇合病例。无论Ⅴa 型或Ⅴb 型，多伴有胆囊管的异位[12]，当胆囊管汇入右肝外胆管时，左右肝外胆管呈平行下降，本文Ⅴa 型病例与此解剖特点一致；当胆囊管汇入左肝外胆管时，左右肝外胆管以前后位置排列，左肝外胆管多重叠在右肝外胆管前方。

双肝外胆管畸形临床表现隐匿，多在发现胆总管结石、胆囊结石、多次检查或手术探查胆管时意外发现[13]，多因胆道系统及其周围炎症所致[10]。由于双肝外胆管畸形多伴有胆汁引流不畅，且 ACBD 的开口缺乏括约肌，易导致肠内容物逆流，大约 27.7％的病人患有胆结石[3-4]，本病例也合并胆囊结石。双肝外胆管畸形最常见的症状是上腹部疼痛，其次为胆汁反流引起恶心、呕吐、发热、黄疸等症状。Yamada 等[2]回顾性观察了 47 例日本双肝外胆管畸形病人，发现男女之比为 1.6∶1，平均发病年龄为 46.1 岁。据报道，15％的双肝外胆管畸形病人与胆道系统癌症有关[14]，胆道系统癌症与 ACBD 开口位置紧密相关[1,7]，异位开口位置位于胃、肝、十二指肠、胰管等部位时，常因异常引流导致肿瘤发生[3-4]。

双肝外胆管畸形诊断主要依靠手术探查和影像学检查，双肝外胆管畸形的术前诊断准确率很低，Chen 等[5]回顾了 1965～2012 年间 22 例双肝外胆管畸形病例，只有 1 例被确切诊断。既往报道的双肝外胆管畸形多由内镜逆行胰胆管造影术（ERCP）诊断，因其有创、对操作人员的依赖性大且可能引起严重的并发症，磁共振胰胆管成像（MRCP）和增强 CT 被用作胆道疾病术前评估的替代方法[7,15]，胆道造影检查仍然是诊断双肝外胆管畸形的金标准，但其为有创检查较少使用。CT 和磁共振检查，适合于超声发现异常者的进一步筛查，判定双肝外胆管畸形的分型、范围，发现异位引流。尽管超声对于肝外胆管的分界、具体走行、汇入点及变异的评价存在一定的困难，但超声目前仍是胆管疾病的首选筛查手段。依据 Choi 等[8]的双肝外胆管畸形分型，超声对于Ⅰ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ型可进行初步判定，但超声对胆管之间的短距离交通判断存在困难，对双肝外胆管畸形的进一步明确诊断目前主要依靠 MRCP 检查及手术探查。

双肝外胆管畸形的治疗选择取决于其临床类型及其可能引起的癌症有关[5]，对于Ⅰ型双肝外胆管畸形，其恶性发病率低，若无胆道梗阻或胆管炎发作史，可不必急于手术探查，如有梗阻或炎症时，可选择手术切除胆总管隔膜；对于Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ型双肝外胆管畸形，建议行 ACBD 切除术或者对病人进行严格随访；对于Ⅴ型双肝外胆管畸形，目前尚无明确的治疗策略[4,7]。若有异位引流者，不论哪一型，则均需阻断异位引流通道以避免肿瘤的发生。

双肝外胆管畸形发生部位明确，其主要鉴别的是胆囊管的变异[15]，正常胆囊管多斜行汇入胆总管，部分呈螺旋状环绕胆总管，少部分在汇入前与胆总管呈平行走行，而此病例中的双肝外胆管也是平行并行。胆囊管平行走行是指胆囊管与胆总管平行走行距离不小于 2 cm；胆囊管增长并低位汇合是指胆囊管长度大于 6 cm 并且低位汇合进入胆总管内，对于较短的胆囊管平行走行超声多可追踪到胆囊管全程，鉴别诊断并不困难，对于较长的胆囊管尤其是低位汇合时其鉴别诊断存在一定的困难，可以使用超声、CT 及 MRCP 等来进行鉴别；此外，双肝外胆管畸形尚需要与先天性双门静脉畸形、肝动脉扩张鉴别，二者均可由彩色多普勒超声、超声造影、CT 血管造影（CTA）及 MR 等鉴别。

综上所述，双肝外胆管畸形是一种罕见的先天性疾病（笔者希望多积累相关病例进行研究，但自 2009 年至今未再收集到相关病例），因临床表现不典型，极易漏诊误诊，该病的关键在于术前准确的诊断、充分的评估，这对术式选择以及术中的处理均有重要的意义；但若病人就诊时病情较危

重，无法耐受MRCP或ERCP明确诊断时，更需充分评估手术风险，术中更应谨慎探查，尽可能避免造成医源性胆道损伤及其他并发症。对可疑的病例及时行影像学检查，考虑双肝外胆管畸形的可能，提高诊断率，避免造成严重的后果。此外，关于双肝外胆管畸形的治疗管理策略还有待进一步研究。

**利益冲突**　所有作者均声明不存在利益冲突

## 参　考　文　献


[1] Endoh B, Esaka N, Ota Y, et al. Double common bile duct[J]. Intern Med, 2019, 58(1): 141. DOI: 10.2169/internalmedicine.1490-18.

[2] Yamada K, Ishikawa T, Ohno E, et al. Double common bile duct associated with pancreaticobiliary maljunction[J]. Nagoya J Med Sci, 2021, 83(3): 655-661. DOI: 10.18999/nagjms.83.3.655.

[3] Kolli S, Etienne D, Reddy M, et al. A review of double common bile duct and its sequelae[J]. Gastroenterology Res, 2018, 11(1): 1-4. DOI: 10.14740/gr950w.

[4] Kuan LL, Isherwood J, Pollard C, et al. A unique case of a double common bile duct with ectopic drainage into the gastric antrum: a case report and review of the literature on double duct variants[J]. J Surg Case Rep, 2020, 2020(3): rjaa028. DOI: 10.1093/jscr/rjaa028.

[5] Chen G, Wang HZ, Zhang LD, et al. Double common bile duct with choledochal cyst and cholelithiasis: report of a case[J]. Surg Today, 2014, 44(4): 778-782. DOI: 10.1007/s00595-013-0561-1.

[6] Imamura H, Eguchi S, James Shapiro AM, et al. A case of double common bile duct in a deceased donor for transplantation[J]. Surg Radiol Anat, 2017, 39(12): 1409-1411. DOI: 10.1007/s00276-017-1874-3.

[7] Imaoka K, Nishihara M, Misumi T, et al. Successful diagnosis and treatment of double common bile duct with cholelithiasis by laparoscopic cholecystectomy[J]. Clin J Gastroenterol, 2021, 14(1): 325-329. DOI: 10.1007/s12328-020-01244-y.

[8] Choi E, Byun JH, Park BJ, et al. Duplication of the extrahepatic bile duct with anomalous union of the pancreaticobiliary ductal system revealed by MR cholangiopancreatography[J]. Br J Radiol, 2007, 80(955): e150-e154. DOI: 10.1259/bjr/50929809.

[9] 朱志杨，任培土. 左、右肝管低位汇合的诊断与临床意义[J]. 中华普通外科杂志，2014，29(4)：289-291. DOI：10.3760/cma.j.issn.1007-631X.2014.04.013.

[10] Lee JH, Lee KG, Song SY, et al. New type of double common bile duct[J]. ANZ J Surg, 2011, 81(3): 200-201. DOI: 10.1111/j.1445-2197.2010.05659.x.

[11] 陈文超，暨玲，胡章勇，等. 双胆总管畸形一例[J]. 中华普通外科杂志，2019，34(2)：171. DOI：10.3760/cma.j.issn.1007-631X.2019.02.025.

[12] 陈晓理，吴言涛，冉瑞图. 肝管低位汇合的解剖学特点及其临床意义(附8例分析)[J]. 实用外科杂志，1992，12(4)：188-189.

[13] Nuamah NM, Ekiz F, Kartal G, et al. A new variant of double common bile duct associated with choledochal cyst[J]. J Surg Case Rep, 2020, 2020(6): rjaa147. DOI: 10.1093/jscr/rjaa147.

[14] Muramoto Y, Matsumori T, Uza N. Gallbladder carcinoma accompanied by pancreaticobiliary maljunction with a rare double common bile duct[J]. Am J Gastroenterol, 2021, 116(8): 1577. DOI: 10.14309/ajg.0000000000001063.

[15] Lian TM, Liu GM, Zhang YM. Double common bile duct with cholelithiasis[J]. J Minim Access Surg, 2023, 19(2): 307-309. DOI: 10.4103/jmas.jmas_85_22.


（收稿日期：2024-05-20）

---

读者·作者·编者

# 声　明

《腹部外科》杂志已经与北京万方数据股份有限公司、《中国学术期刊(光盘版)》电子杂志社有限公司、重庆维普资讯有限公司、超星公司签订入网协议，此期间向本刊投稿并录用的文稿，将一律由编辑部统一纳入《万方数据库》《中国学术期刊综合评价数据库》《中文科技期刊数据库》《中国生物医学文献数据库》《中国核心期刊(遴选)数据库》《中国学术期刊网络出版总库》《中国学术期刊(光盘版)》《日本科学技术振兴机构数据库(JST)》，以及“中国知网”“维普网”“超星期刊域出版平台”“万方医学网”，所有署名作者向本刊提交文章发表之行为视为同意本刊在全球范围内使用该文的信息网络传播权、数字化复制权、数字化汇编权、发行权、翻译权，凡有不同意者，请投稿时声明，本刊将按作者说明处理。本刊所付稿酬已包含作者的著作权使用费，不再另付。

《腹部外科》编辑部