DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2026.21.006
文章编号：1005-8982（2026）21-0038-08

综述

胰胆管合流异常的病理生理机制与临床诊疗策略研究进展*

杨蜜，王义圣，赵文玉，段亚娇，冯霞，米楚倩，傅燕
（昆明医科大学第二附属医院 消化内科，云南 昆明 650101）

摘要：胰胆管合流异常（PBM）是胰管与胆管在十二指肠壁外汇合形成过长共同通道的一种先天性解剖变异。该变异破坏了Oddi括约肌的正常功能，致使胰液与胆汁双向反流，继发多种肝胆胰疾病。PBM早期症状隐匿且缺乏特异性，但若未及时诊断和干预，不良预后风险将显著增高，严重威胁患儿生命健康。因此，该文系统综述PBM的病理生理机制、临床分型标准、诊断技术和治疗策略方面的研究进展，旨在为PBM的基础研究与临床规范化诊疗提供参考。

关键词：胰胆管合流异常；病理生理学；诊断；治疗学
中图分类号：R575.6　　**文献标识码：**A

Research progress on pathophysiological mechanisms and clinical diagnostic and therapeutic strategies for pancreaticobiliary maljunction*

Yang Mi, Wang Yi-sheng, Zhao Wen-yu, Duan Ya-jiao, Feng Xia, Mi Chu-qian, Fu Yan
(Department of Gastroenterology, The Second Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming, Yunnan 650101, China)

Abstract: Pancreaticobiliary maljunction (PBM) is a congenital anatomical anomaly in which the pancreatic duct and bile duct join outside the duodenal wall to form an abnormally long common channel. This anomaly disrupts the normal function of the sphincter of Oddi, leading to bidirectional reflux of pancreatic juice and bile and subsequently causing various hepatobiliary and pancreatic diseases. The early symptoms of PBM are insidious and nonspecific; however, delayed diagnosis and intervention significantly increase the risk of poor outcomes and seriously threaten the lives and health of affected children. Therefore, this article systematically reviews advances in the pathophysiological mechanisms, clinical classification criteria, diagnostic techniques, and treatment strategies of PBM to provide a reference for basic research and standardized clinical diagnosis and treatment.

Keywords: pancreaticobiliary maljunction; pathophysiology; diagnosis; therapeutics

胰胆管合流异常（pancreaticobiliary maljunction, PBM）最早于1906年在先天性胆管扩张患者尸体解剖中被发现，是胰管和胆管在十二指肠壁外过早汇合，以形成较长的共同通道为特征的先天性胰胆管解剖畸形疾病，其可独立存在，亦可合并先天性胆管扩张症、胰腺分裂、环形胰腺等先天性畸形。国外多中心研究显示，PBM检出率仅为0.3%[1]，但PBM在亚洲人群中的发病率是西方人群的

收稿日期：2026-05-19
* 基金项目：云南省“兴滇英才支持计划”医疗卫生人才项目（XDYC-YLWS-2024-0022）
[通信作者] 傅燕，E-mail：ky_fuyan@163.com

100～1 000倍，以女性为主，男女发病率约为1∶3[2]。PBM发病率虽然较低，但合并PBM的胆道癌总体发病率比一般人群显著升高[3]。另外，PBM起病隐匿，临床表现主要为腹痛、恶心、呕吐、黄疸、发热及肝酶升高等非特异性症状，易导致诊断延误或漏诊。PBM患者一旦出现临床症状，其胆道癌变风险即显著升高，5年累积发病率约为15%～25%，这一数据明显高于既往估计的3%～7%[4]。PBM患者Oddi括约肌调控功能丧失，胰液与胆汁长期混合、反流，导致其易患复发性胰腺炎、胆管炎、胆道结石、胆囊癌及胆管癌等多种胰胆疾病[5]。目前我国尚未建立覆盖全年龄段、统一规范的PBM诊疗体系，临床实践中存在分型标准混用、诊断路径不清、治疗选择争议大、机制与诊疗脱节等问题。基于此，该文系统综述了PBM的病理生理机制、分型、诊断方式、治疗策略的研究进展，为PBM的精准诊疗与规范化推广提供了支撑。

1　PBM的病理生理机制

1.1　胰胆管胚胎发育异常导致解剖结构畸形

正常胚胎发育至第4周，肝憩室首先于十二指肠腹侧内胚层萌出，随后背胰芽于其相对侧的十二指肠背侧内胚层发生。肝憩室尾端内胚层上皮增生形成腹胰芽，而背胰芽则发育为背胰；此后，肝憩室腹侧出现胆囊及胆囊管原基，其头侧部分分化为肝实质及肝内胆管，基部则形成胆总管。至第6周，胆总管完成再通并继续向十二指肠方向延伸[6-7]；妊娠6～7周，腹胰向背侧旋转移动并与背胰融合形成胰腺[6]，腹胰管与背胰管远端融合为主胰管。至第8周，主胰管和胆总管在十二指肠壁内完成正常生理性汇合，形成受Oddi括约肌调控的短共同通道。正常儿童共同通道的长度随年龄增长：3岁以下<3 mm，3～15岁<5 mm，此生理结构可有效避免胆胰液提前混合与反流。而PBM患者在胚胎第8周，胰胆管汇合部向十二指肠壁内移动的过程提前停止，导致胰管与胆管在十二指肠壁外汇合，形成缺乏Oddi括约肌有效调控的长共同通道[8]。这一解剖畸形是PBM所有后续病理生理改变的解剖学基础。

1.2　Oddi括约肌功能丧失与胆胰液双向反流

正常情况下，Oddi括约肌包绕胆胰管末端，调控胆汁和胰液向十二指肠排放，防止两者在进入十二指肠前发生异常混合与逆向反流。而PBM患者的共同通道位于十二指肠壁外，括约肌失去对汇合部的有效调控，胆胰管间的压力梯度发生紊乱甚至逆转。除此之外，反流方向随胆胰管压力梯度变化而动态改变：空腹时胆道静息压高于胰管压，胆汁易反流入胰管；进食后胰液分泌增加，若胆道存在梗阻（如囊肿、狭窄等），胰液则反流入胆管。胰液与胆汁双向反流可引发以下一系列病理生理改变[9]。

胰液反流入胆管是最主要的损伤途径。胰液中磷脂酶A2（phospholipase A2，PLA2）、胰蛋白酶等被胆汁中的肠激酶激活[10]，直接破坏胆管黏膜细胞膜，继而降解弹性纤维，导致黏膜坏死、脱落及炎症细胞浸润，同时激活环氧合酶-2（Cyclooxygenase-2，COX-2）介导的炎症通路[11]，形成慢性炎症状态。胆管壁因此弹性降低、抗张强度减弱，增加胆管扩张及穿孔的发生风险。另外，胆汁会将胰液中的可溶性胰蛋白酶原激活为不可溶性胰蛋白酶，上述损伤产物与胰液蛋白聚集形成蛋白栓，堵塞共同通道或胆管囊肿的狭窄段，致胆管内压升高，引发腹痛、黄疸等梗阻性症状。部分患者可因此反复发作急性胰腺炎，内镜下清除蛋白栓可有效预防其复发[12]。长期反复损伤与修复促使胆管壁纤维化、弹性下降、胆管扩张，并形成慢性炎症微环境，推动上皮细胞“增生-不典型增生-癌变”的恶性进程[13]。

胆汁反流入胰管同样具有显著危害。胆盐可直接激活胰蛋白酶原，触发胰酶级联活化，损伤胰管黏膜及胰腺实质，导致胰腺自身消化，诱发急性胰腺炎。此外，胰液中的脂肪酶可分解胆汁中的脂质成分，生成游离脂肪酸，与钙离子结合形成不溶性钙皂或钙盐沉积物，在胆管内逐渐沉积、增大，形成结石。结石堵塞胆管致胆汁排出受阻、胆汁淤积，进一步加重胆管扩张与炎症反应；而胆管扩张又可加剧胆汁淤积及反流，形成恶性循环，最终增加胆道感染、穿孔及癌变的发生风险。

1.3　炎症与基因异常驱动恶性转化

临床上与PBM相关的最严重并发症是胆道癌，尤其又以胆囊癌最为常见。与其他地区相比，传统上认为亚洲人群的患病风险可能更高[3]。胰液反流入胆道并与胆汁混合，可生成胆汁淀粉酶、溶血磷

脂酰胆碱、次级或游离胆汁酸及诱变剂等一系列有害物质[14]。这些物质积聚于胆囊及胆管内，持续刺激上皮细胞，诱发慢性炎症反应，进而促进上皮细胞增殖与增生，为胆道癌变提供病理基础。在此过程中，胆道上皮细胞出现了一系列分子异常，主要表现为原癌基因 Kirsten 大鼠肉瘤病毒癌基因同源物（v-Ki-ras2 Kirsten rat sarcoma viral oncogene homolog, KRAS）的激活和抑癌基因肿瘤蛋白 53 基因（tumor protein 53, TP53）的失活[15-16]，这些分子水平的变化共同构成了“增生-不典型增生-癌变”这一演变序列的驱动基础[17-18]。此外，Zhu 等[19]发现，PBM 相关胆囊癌存在人表皮生长因子受体 2/Erb-b2 受体酪氨酸激酶 2（human epidermal growth factor receptor 2 /Erb-b2 receptor tyrosine kinase 2, HER2/ERBB2）显著扩增现象，可促进肿瘤细胞增殖与侵袭，是 PBM 相关胆道癌靶向治疗的潜在靶点，目前针对 HER2 的靶向药物如曲妥珠单抗、帕妥珠单抗等已在胆道癌的治疗中展开应用。PBM 患者胆管上皮细胞 DNA 双链断裂频率显著升高，DNA 修复通路功能缺陷，突变累积加速恶性转化[3]。在临床中，PBM 可见家族聚集现象，荟萃分析研究显示，PBM 患者中多个与胆胰发育相关的基因存在变异，目前还没有明确的特异性致病基因，但提示遗传易感性在 PBM 发病中发挥重要作用[8]。长链非编码 RNA（long non-coding RNAs, lncRNAs）基因芯片技术筛选结果显示，PBM 患儿胆管组织中有差异表达的 lncRNAs，这些 lncRNAs 主要参与胆汁酸代谢、炎症反应及细胞增殖相关通路，可能通过调控靶基因表达参与疾病进程[18]，但其具体调控靶点及分子途径仍需进一步研究明确。

综上所述，PBM 是多层面、多因素共同作用的结果（见图 1）。针对 PBM 的病理生理学机制的相关研究已有阶段性成果，但具体分子及基因调控机制仍有待进一步研究。

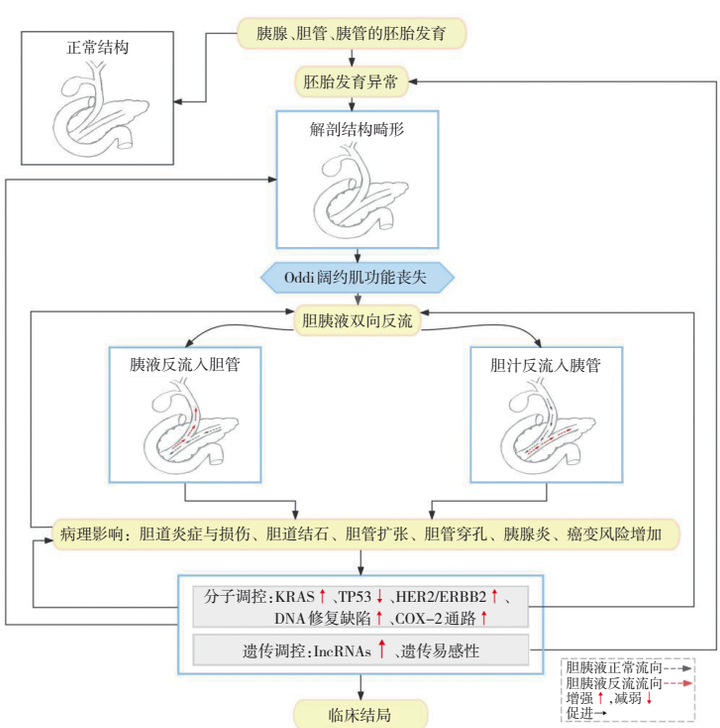


图 1 胰胆管合流异常的病理生理学机制

2 PBM 的临床分型

1977 年，Komi 等[20]根据胆胰管汇入方式分型：Ⅰ型为 B-P 型：胆管汇入胰管型；Ⅱ型为 P-B 型：胰管汇入胆管型；Ⅲ型为复杂型：无法归为上述两种类型的复杂连接。

1992 年，Komi 等[21]在其原有提出的分型基础上，结合是否存在共管扩张和胰腺分裂对分型进行修改：Ⅰ型分为不合并共管扩张的ⅠA 型、合并共管扩张的ⅠB 型；Ⅱ型分为不合并共管扩张的ⅡA 型、合并共管扩张的ⅡB 型；Ⅲ型则更为复杂，根据是否

伴随共管扩张、主副胰管是否相通，进一步分为ⅢA型、ⅢB型及ⅢC型；其中，ⅢC型还可进一步划分为ⅢC1型、ⅢC2型和ⅢC3型。

2015年日本PBM研究组（JSPBM）基于胆总管末端形态及共同通道的特征，将PBM分为4种类型，随后进行了详细描述和系统分类[22]：A型（狭窄型）：胆总管远端突然狭窄，且狭窄段与胆总管相连处可见近端胆总管扩张；B型（非狭窄型）：胆总管全程保持平滑状态，无明显的狭窄或扩张改变；C型（共管扩张型）：胆总管远端有狭窄，而共管则呈现骤然扩张的形态；D型（复杂型）：合并环状胰腺、胰腺分裂，或其他复杂的导管系统相关异常。

根据是否合并胆总管扩张，可以将PBM分为合并胆管扩张型及无胆管扩张型两类。PBM分型众多，但是任何一种单一分型均难以全面反映PBM的临床异质性。《儿童胰胆管合流异常临床实践专家共识》[23]依据是否合并胆管扩张进行分类，有助于临床快速决策及手术策略的制订。

3　PBM的诊断方法

3.1　PBM的诊断标准

经磁共振胰胆管成像（magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP）或术中胆道造影，证实胰管和胆管在十二指肠壁外汇合形成较长的共同通道，且共同通道长度儿童≥5 mm、成人≥15 mm[23]。

3.2　影像学诊断方法

3.2.1　*超声/高频超声*　常规经腹超声具有无创、无辐射、可重复、无需麻醉、成本低的特点，通过实时成像可观察胰胆管动态变化，可作为PBM的初筛工具；但对胆总管下段病变的漏诊率相对较高，无法显示共同通道，也无法采用冠状位成像测量共同通道的长度[24]。随着高频超声技术的发展，其诊断准确率可达90%以上[5]，接近磁共振胰胆管成像及术中胆管造影的水平，且操作时间及成本显著低于其他影像学方法。此外，超声实时剪切波弹性成像技术在肝胆疾病诊断中展现出良好效能，其联合血清透明质酸检测为肝胆疾病的评估提供了新思路[25]，未来在PBM相关并发症（如肝纤维化）评估中的应用前景有待进一步探索。

3.2.2　*CT检查*　CT扫描能显示胆管扩张、胆囊壁增厚、胆管结石等间接征象，主要用于观察胆胰管的形态和扩张情况，但对胆胰管合流部位的细微结构显示不够清晰，诊断PBM的敏感性较低，有研究构建的影像组学-临床模型有助于早期诊断儿童PBM合并急性胰腺炎，弥补CT视觉评估不足[26]。多层螺旋CT（multi-slice spiral CT, MSCT）联合多平面重建（multiplanar reconstruction, MPR）技术（MSCT-MPR），能生成高分辨率的影像，有效辅助医生识别胆胰管的精细解剖结构，提高汇合部显示能力，在PBM中的检出率约78%[24]，但存在辐射且敏感性不及MRCP。静脉滴注法CT胆系造影需要静脉注射对比剂并结合螺旋CT扫描，在显示胆胰管共同通道方面具有显著优势，但该检查存在辐射暴露风险，且对比剂可能引发不良反应，目前临床中主要作为二线诊断工具，不推荐作为首选诊断方法，多用于评估并发症、排除肿瘤。

3.2.3　*MRCP*　MRCP凭借非侵入性、无创、无辐射、无需对比剂，可三维显示胆胰管解剖结构，准确测量共同管长度、判断汇合类型[27]，成为临床首选无创确诊手段。MRCP常规检出率约80%～90%，人工智能辅助MRCP可在0.4 s内将分型准确率提升至92%，显著优于资深放射科医师人工判读[28]，这一进展不仅提高了诊断效率，更为更多医院提供了“专家级”诊断能力。MRCP在显示肝内胆管等复杂胆道解剖结构方面优于内镜逆行胰胆管造影术（endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP），且二者联合使用时，能大幅提高PBM诊断的准确性。然而，MRCP仍存在一定局限性，如分辨率较低，易受呼吸运动、肠气干扰及患儿配合度影响，对细小胆管显影效果不佳，难以准确判断胆管狭窄及胰胆管合流异常。

3.3　内镜

3.3.1　*ERCP*　ERCP可直接观察胆胰管汇合部，精准测量通道长度与角度，并可同步开展取石、支架、引流等治疗，多用于术前评估、疑难病例确诊与内镜治疗。ERCP已在成人PBM诊断和治疗中得到广泛应用，在儿童中的应用亦逐渐增多。临床实践证实，将ERCP作为儿童胰胆管合流异常术前的深入检查手段是安全且有效的[29]。但其属于有创操作，有术后胰腺炎、穿孔等并发症的风险。与MRCP相比，ERCP诊断PBM的敏感性和特异性更高，同时还能对胆道梗阻进行干预及治疗。

3.3.2 超声内镜(endoscopic ultrasonography, EUS) EUS将超声探头与内镜相结合,与传统的腹部超声检查相比,其成像能力更佳,还能减少肠气对超声波的干扰,对共同通道及壁外汇合显示清晰。但EUS高度依赖操作者经验,为侵入性检查,不适合大规模筛查[4,30]。此外,超声内镜造影技术(contrast-enhanced harmonic EUS, CH-EUS)较常规EUS能更清晰地区分胰胆管及其周围毗邻的组织结构。目前,EUS通常与MRCP、CT或ERCP等联用,以提高对PBM诊断的敏感性[30]。

3.3.3 经口胆管镜 经口胆管镜可实现胰胆管合流异常的直视下可视化,视频影像能清晰呈现异常合流解剖形态,诊断直观可靠,同时弥补传统影像间接诊断的局限性,解决困难插管问题,助力临床快速明确解剖畸形,为疑难病例提供新策略[31-32]。

3.3.4 凝胶浸泡内镜 凝胶浸入式ERCP用凝胶代替气体,可降低十二指肠乳头的压力,同时保持胰胆管壁的张力并降低腔内压力,提高检查的准确性[33]。Sato等[34]进一步证实,凝胶浸泡技术在显示胰胆管穿透十二指肠肌层方面优于传统水充盈技术,且凸面和径向超声内镜均适用,为PBM和壶腹周围肿瘤的诊断提供了新的内镜技术。

3.4 实验室其他检测指标

实验室指标缺乏特异性,不能直接用于确诊PBM,仅可作为病情评估的辅助参考。例如,血清淀粉酶及脂肪酶升高,提示可能合并胰腺炎;肝功能转氨酶升高,提示可能存在胆汁淤积与肝损伤;胆汁淀粉酶显著升高(>10 000 u/L)提示存在胆胰反流,对诊断隐匿性PBM具有重要价值。但部分无扩张型PBM患者可表现为正常,不能单独作为诊断依据,必须结合影像学检查综合判断[35]。

综上所述,PBM的诊断方法众多,各有优势与局限性(见表1)。确诊不应依赖单一检查,而需综合运用多种影像学方法,联合应用方能提升诊断准确性。超声可用于筛查,MRCP可提供无创解剖信息,ERCP作为金标准,用于确诊及介入治疗,术中造影与生化检测发挥补充作用,并应结合新兴技术。临床需根据患者年龄、症状及当地医疗条件,个体化选择并综合运用上述方法,以最大限度地提高诊断准确率。

表1 不同PBM检查方式的优劣势及临床应用价值

检查方式	优势	局限性	应用价值
超声/高频超声	无创、无辐射、费用低、可重复性,对儿童、孕妇安全	对共同通道直接显示差,受肠道气体影响大	筛查,有异常进一步检查
CT检查	评估并发症,排除肿瘤	对细微结构显示不足,有辐射,难以测量共同长度	鉴别诊断,评估并发症,二线检查
MRCP	非侵入性、无创、无辐射、无需对比剂	昂贵,分辨率有限,受运动伪影影响,对短通道显示不足	首选无创确诊方法,人工智能辅助MRCP分型准确率高
ERCP	诊断金标准,可同步介入治疗,测量通道长度与角度	有创,存在胰腺炎、穿孔风险,技术要求高	金标准,诊断和治疗,儿童安全
EUS	成像能力好,不受肠气干扰	依赖操作者经验,侵入性,不适合大规模筛查	早期诊断,隐匿型PBM评估价值高
经口胆管镜	视频影像诊断直观可靠	操作复杂,对设备与操作者技术要求高,费用高	提升确诊率
凝胶浸泡内镜	提升黏膜观察清晰度,提高可疑PBM检出率	额外准备凝胶材料,操作流程相对复杂,临床普及度低	提高检出率,解决传统内镜成像盲区
血淀粉酶、脂肪酶,肝功能	辅助提示并发症,评估病情	无特异性,不能确诊	提示并发症
胆汁淀粉酶	反映胆胰反流	取材有创,不能单独确诊	提示胆胰反流

4 PBM的治疗策略

4.1 手术治疗

对于伴有胆管扩张型PBM患者,外科手术是首选治疗方式。“金标准”术式为:胆囊切除+肝外胆管切除+胆管空肠Roux-en-Y吻合术,可从根源阻断胆胰反流并降低远期癌变风险[9]。但手术创伤相对较大,以早期胰瘘、出血及远期吻合口狭窄、胆管结石

为主[23]。近年来，腹腔镜技术在复杂胆道疾病的治疗中已展现出疗效优势，对于PBM患儿，腹腔镜微创诊疗技术、新兴的腹腔镜联合机器人辅助手术逐渐成熟，具有创伤小、恢复快、并发症更少的优势。然而，对于无胆管扩张型PBM的治疗策略仍存在争议，目前临床尚未形成统一的最佳手术治疗方案。国内外研究均倾向于预防性胆囊切除术[23，36]，该术式创伤小、恢复快，其争议焦点在于是否同期切除肝外胆管。分子研究显示，此类患者的胆管上皮同样存在KRAS基因突变及TP53过表达等癌前病变。基于此，部分学者或医疗中心主张在预防性胆囊切除的同时切除肝外胆管并进行胆肠吻合，以彻底消除胰胆反流、预防胆管癌，但该术式创伤大、并发症发生率升至10%～20%[36]，且缺乏长期预后证据。这一争议的根源，恰恰在于个体癌变风险难以精准预测，只能采取“一刀切”的预防策略。因此，建立可靠的癌变风险预测模型，是实现个体化手术决策的关键。

4.2　内镜治疗

随着内镜技术的发展，ERCP已成为高龄、手术高危，或轻症、暂不耐受手术的儿童，以及合并结石、胆道梗阻或胰腺炎患者的主要治疗方式。尤其是在PBM儿童诊疗中，ERCP的应用在很大程度上减少甚至避免了传统外科手术给PBM患儿带来的身心创伤。即使对于无明显胆管扩张的儿童PBM患者，ERCP治疗仍是安全有效的。可行引流、取石、扩张等操作，亦可在确定性手术前作为过渡性治疗措施，以确保胰胆通畅引流，缓解临床症状[37]。此外，ERCP还可在术中实施内镜下多种治疗措施，例如取石、支架置入、内镜下乳头括约肌切开（EST）、内镜下胰胆管扩张术、鼻胆管引流（ENBD）等操作。内镜下乳头切开或引流，可缓解胆胰管高压，减少胰腺炎发作[38]。但是内镜治疗的局限性在于无法纠正解剖畸形、不能彻底阻断反流、无法降低远期癌变风险，仅可作为外科手术的辅助过渡或晚期姑息手段，不能替代根治性手术，而且PBM患者ERCP术后胰腺炎的风险偏高。

4.3　药物治疗与保守治疗

药物治疗仅用于术前控制炎症、缓解症状或晚期姑息性处理。然而，药物或保守治疗不能降低癌变风险，无法阻止胰腺炎复发，更无法纠正解剖异常。因此，一旦炎症被控制、患者条件允许，仍应尽早行手术或内镜治疗，不可长期依赖药物。

综上所述，在PBM治疗方面，不同的治疗策略均展现了其优势与不足（见表2）。对于诊断为PBM的患者，因其具有较高的胆道致癌性，无论是否有症状，建议进行手术治疗。从解剖类型来看，有胆道扩张和无胆道扩张成年患者的治疗策略有很大不同。根据病情严重程度，轻症以ERCP等内镜干预为主，重症则行手术治疗，并结合影像学及分子风险特征制订个体化方案[39]，为该理念提供了实践框架。针对不同年龄的患者，婴幼儿以保守治疗及内镜干预为主，学龄期应尽早手术以保护生长发育[40]。即使选择保守治疗，亦需定期随访。

表2　不同的PBM治疗策略的优劣势及临床应用价值

治疗策略	优势	局限性	应用价值
胆囊和肝外胆管切除+胆管-空肠Roux-en-Y吻合术	标准术式，根除胆胰反流，降低癌变风险	创伤大、恢复慢	全年龄段，高癌变人群、伴胆管扩张型PBM首选
腹腔镜，腹腔镜联合机器人辅助手术	创伤小、恢复快，精准操作	技术要求高	胆管扩张型PBM，儿童
预防性胆囊切除术	显著降低胆囊癌风险；创伤小、恢复快	无法解决胆管反流，需长期随访	低危无胆管扩张型PBM首选，须定期随访
预防性胆囊和肝外胆管切除+胆肠吻合	同时预防胆囊癌与胆管癌，消除反流	创伤更大，很多医疗中心不认可	术式争议大，仅部分中心推荐
内镜逆行胰胆管造影术	诊断+治疗，微创、可重复，手术辅助或姑息治疗	对技术条件有要求，不纠正解剖，长期效果有限	高龄、儿童、无法手术者，不纠正解剖，长期效果有限
药物与保守治疗	控制炎症、缓解症状，姑息治疗	不纠正解剖，不降低癌变风险	辅助手段，治标不治本

5 总论与展望

PBM 是一种胚胎发育阶段即已形成的解剖结构异常，多数患者无明显的症状，少数患者在儿童时期因反复发作的胰腺炎被确诊。目前，我国针对 PBM 的相关研究仍相对匮乏。PBM 的遗传调控机制、胰酶激活的详细分子过程等尚未完全阐明。然而，近年来的研究已取得若干阶段性重要突破：流体动力学模型的建立深化了对反流机制的理解；深度学习影像组学模型实现了癌变风险的无创预测；HER2/ERBB2 扩增的发现为靶向治疗提供了新靶点；ERCP 与手术的联合策略优化了治疗路径。未来应深入探索 lncRNA、单细胞测序及表观遗传调控，建立癌变风险预警模型并筛选靶向预防靶点；诊断方面，需研发更敏感、特异的无创诊断方法；治疗方面，无胆管扩张型 PBM 的最佳手术策略尚需大样本随机对照试验进一步明确。此外，跨学科、多中心协同研究结合新兴技术，有望在不可逆并发症出现前实现个体化防治，最终达成“早识别、早干预、少癌变”的诊疗目标。

参 考 文 献：

[1] Parlak E, Köksal A Ş, Eminler A T, et al. Pancreaticobiliary maljunction in Turkish patients: a multicenter case series[J]. Surg Endosc, 2022, 36(3): 2042-2051.

[2] Arora A, Mukund A, Thapar S, et al. Anomalous pancreaticobiliary junction[J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2014, 58(2): e13.

[3] Rivero-Moreno Y, Goyal A, Bolívar V, et al. Pancreaticobiliary maljunction and its relationship with biliary cancer: an updated and comprehensive systematic review and meta-analysis on behalf of TROGSS-The Robotic Global Surgical Society[J]. Cancers (Basel), 2025, 17(1): 122.

[4] Xu W, Lü Y, Zhu Y, et al. Complex pancreaticobiliary maljunction diagnosed by endoscopic ultrasound: a case report[J]. Medicine (Baltimore), 2024, 103(50): e40841.

[5] Lai Y F, Ling W, Zhou L Y, et al. Prospective evaluation of pancreaticobiliary maljunction using high-frequency ultrasonography in children[J]. Pediatr Radiol, 2025, 55(13): 2834-2844.

[6] 庞文博, 陈亚军. 儿童胰腺炎与解剖学异常[J]. 中国小儿急救医学, 2023, 30(7): 481-484.

[7] Pereira Graterol F, Salazar Marcano F, Rivero-Moreno Y, et al. Komi type 2 pancreaticobiliary maljunction: minimal access surgical treatment (with video) [J]. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg, 2024, 28(3): 393-396.

[8] Valenzuela-Fuenzalida J J, Beas-Gambi A, Matta-Leiva J, et al. A systematic review and meta-analysis on the prevalence of variants in the pancreaticobiliary duct junction and its association with cancer[J]. Biomedicines, 2025, 13(5): 1039.

[9] Huang P, Yang H, Kuang H F, et al. Pancreaticobiliary maljunction: a multidimensional exploration of pathophysiology, diagnosis, classification, management and research prospects[J]. Dig Dis Sci, 2025, 70(6): 1966-1975.

[10] Yan Y C, Liu H H, Xiao Z Y, et al. Standardized diagnosis and treatment of pancreaticobiliary maljunction[J]. J Vis Exp, 2025(223): e69050.

[11] Mao H M, Zhang J J, Zhu B, et al. A novel deep learning radiopathomics model for predicting carcinogenesis promotor cyclooxygenase-2 expression in common bile duct in children with pancreaticobiliary maljunction: a multicenter study[J]. Insights Imaging, 2025, 16(1): 74.

[12] Ariga H, Kashimura J, Honda Y, et al. Pancreaticobiliary maljunction with repeated pancreatitis due to protein plugs in a short period[J]. Intern Med, 2024, 63(17): 2407-2409.

[13] Korai T, Nui A, Nishibori S, et al. Morphological changes in the biliary mucosa in pediatric patients with congenital biliary dilatation are more influenced by the duration of amylase exposure than by amylase levels in the gallbladder[J]. Pediatr Surg Int, 2024, 40(1): 215.

[14] Mori H, Morine Y, Mawatari K, et al. Bile metabolites and risk of carcinogenesis in patients with pancreaticobiliary maljunction: a pilot study[J]. Anticancer Res, 2021, 41(1): 327-334.

[15] Kawakami S, Takano S, Fukasawa M, et al. Stepwise correlation of *TP53* mutations from pancreaticobiliary maljunction to gallbladder carcinoma: a retrospective study[J]. BMC Cancer, 2021, 21(1): 1245.

[16] Kamakura M, Uehara T, Muraki T, et al. Mucosal damage in pancreaticobiliary maljunction is stronger in the gallbladder than in the bile duct[J]. Pathol Res Pract, 2024, 253: 155011.

[17] Tohyama S, Ohyama H, Ohno I, et al. Histopathologic and genomic profile characteristics of biliary cancers related to pancreaticobiliary maljunction[J]. J Clin Oncol, 2024, 42(S3): 527.

[18] Zhao L, Shi S L, Guo W L. Expression of lncRNAs in children with pancreaticobiliary maljunction: functional analysis and potential biomarkers[J]. Arch Med Sci, 2024, 20(2): 528-538.

[19] Zhu M, Douchi D, Murakami K, et al. Molecular insights into HER2/*ERBB2* amplification and carcinogenesis in gallbladder cancer associated with pancreaticobiliary maljunction[J]. J Gastroenterol, 2026, 61(2): 222-238.

[20] Komi N, Udaka H, Ikeda N, et al. Congenital dilatation of the biliary tract; new classification and study with particular reference to anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ducts[J]. Gastroenterol Jpn, 1977, 12(4): 293-304.

[21] Komi N, Takehara H, Kunitomo K, et al. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? [J]. J Pediatr Surg,

1992, 27(6): 728-731.

[22] Urushihara N, Hamada Y, Kamisawa T, et al. Classification of pancreaticobiliary maljunction and clinical features in children[J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2017, 24(8): 449-455.

[23] 中华医学会小儿外科学分会新生儿学组, 中华医学会小儿外科学分会肝胆学组 . 儿童胰胆管合流异常临床实践专家共识[J]. 临床肝胆病杂志, 2019, 35(12): 2712-2715.

[24] Wang J Y, Mu P Y, Xu Y K, et al. Application of imaging techniques in pancreaticobiliary maljunction[J]. World J Clin Cases, 2022, 10(22): 7642-7652.

[25] 郑伟伟, 俞慧, 郑慧 . 超声实时剪切波弹性成像、血清透明质酸对非酒精性脂肪性肝病的诊断价值[J]. 中国现代医学杂志, 2024, 34(8): 9-14.

[26] Cai T N, Zhao L, Yang Y, et al. Development of a CT-based radiomics-clinical model to diagnose acute pancreatitis on nonobvious findings on CT in children with pancreaticobiliary maljunction[J]. Br J Radiol, 2024, 97(1157): 1029-1037.

[27] Saeedi K A, Chavhan G B, Gonska T, et al. Abnormal pancreaticobiliary junction in children: frequency on magnetic resonance cholangiopancreatography and associated pancreaticobiliary diseases[J]. Invest Radiol, 2026, 61(2): 121-126.

[28] Zhang X Y, Liu W Z, Chang Z Y, et al. Fully automated detection of pancreaticobiliary maljunction based on 3D magnetic resonance cholangiopancreatography using deep learning[J/OL]. Digestion, 2026-06-09. https://doi.org/10.1159/000552759.

[29] Hiramatsu T, Itoh A, Kawashima H, et al. Usefulness and safety of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in children with pancreaticobiliary maljunction[J]. J Pediatr Surg, 2015, 50(3): 377-381.

[30] Yamazaki T, Kamata K, Hyodo T, et al. Utility of contrast-enhanced harmonic endoscopic ultrasonography to diagnose pancreaticobiliary maljunction[J]. Dig Dis Sci, 2024, 69(8): 3008-3014.

[31] Zhu Y, Liu J, Shi R H. A pancreaticobiliary maljunction captured on video by peroral cholangioscopy[J]. Endoscopy, 2025, 57(S1): E1207-E1208.

[32] Zhang W L, Zhong N, Ji R. A light in the dark: peroral cholangioscopy provides a new strategy for difficult cannulation in pancreaticobiliary maljunction[J]. Endoscopy, 2023, 55(S1): E792-E793.

[33] Soga K, Fujiwara T, Hayakawa F, et al. Effectiveness of gel-immersion endoscopy for examination for suspected pancreaticobiliary maljunction[J]. Endoscopy, 2024, 56(S1): E489-E490.

[34] Sato H, Kawabata H, Iwamoto H, et al. New gel immersion endoscopic ultrasonography technique for accurate periampullary evaluation[J]. Surg Endosc, 2024, 38(4): 2297-2304.

[35] Kamisawa T, Ando H, Hamada Y, et al. Diagnostic criteria for pancreaticobiliary maljunction 2013[J]. J Hepatobiliary Pancreat Sci, 2014, 21(3): 159-161.

[36] Kamisawa T, Ando H, Suyama M, et al. Japanese clinical practice guidelines for pancreaticobiliay maljunction[J]. J Gastroenterol 2012, 47(7): 731-759.

[37] Qian M N, Wang J W, Sun S, et al. Efficacy and safety of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in children of pancreaticobiliary maljunction without obvious biliary dilatation[J]. J Pediatr Surg, 2024, 59(4): 653-659.

[38] Zhang J Y, Deng Z H, Gong B. Clinical characteristics and endoscopic treatment of pancreatitis caused by pancreaticobiliary malformation in Chinese children[J]. J Dig Dis, 2022, 23(11): 651-659.

[39] Cong Y C, Tan J Y, Zhao K, et al. Pancreaticobiliary maljunction (PBM)-associated pancreatitis: a case report and a new treatment strategy proposed for PBM[J]. Transl Gastroenterol Hepatol, 2025, 10: 35.

[40] Mao H M, Huang S G, Yang Y, et al. Clinical presentations and outcomes of pancreaticobiliary maljunction in different pediatric age groups[J]. BMC Pediatr, 2023, 23(1): 427.

（张西倩　编辑）

本文引用格式：杨蜜, 王义圣, 赵文玉, 等 . 胰胆管合流异常的病理生理机制与临床诊疗策略研究进展[J]. 中国现代医学杂志, 2026, 36(21): 38-45.

Cite this article as: Yang M, Wang Y S, Zhao W Y, et al. Research progress on pathophysiological mechanisms and clinical diagnostic and therapeutic strategies for pancreaticobiliary maljunction[J]. China Journal of Modern Medicine, 2026, 36(21): 38-45.