

Д.А. Морозов^{1, 2}, А.А. Гусев¹, Е.С. Пименова^{1, 2}¹ Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Российская Федерация

Кисты желчных протоков: современные аспекты хирургического лечения и клиническое наблюдение редкого варианта

Контактная информация:

Морозов Дмитрий Анатольевич, доктор медицинских наук, профессор, директор НИИ детской хирургии Научного центра здоровья детей, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (499) 134-13-17, e-mail: damorozov@list.ru

Статья поступила: 24.03.2015 г., принята к печати: 29.06.2015 г.

Представлено описание клинического случая у ребенка 2 лет 4 мес с периодически возникающими жалобами на боль в животе. При проведении исследований (3D магнитно-резонансная холангиопанкреатография) диагностирована киста холедоха 4-го типа. Показанием для оперативной коррекции явилось наличие врожденного порока желчевыводящих путей, периодических приступов боли, наличие конкрементов в протоках, опасность озлокачествления ткани кисты в последующем, ее разрыва а также развития холангита, панкреатита. Приведенный клинический пример демонстрирует высокую эффективность современных методов диагностики и визуализации, позволяющих верно оценить необходимые объем и тактику хирургической коррекции. Описаны этапы оперативного лечения. В послеоперационном периоде состояние ребенка характеризовалось положительной динамикой, швы сняты на 11-е сут, заживление ран первичное, без признаков острого воспаления. Жалоб на боль в животе, повышение температуры тела не было.

Ключевые слова: киста холедоха, сегментарное расширение, магнитно-резонансная холангиопанкреатография, врожденный порок, хирургия, дети.

(Для цитирования: Морозов Д.А., Гусев А.А., Е.С. Пименова. Кисты желчных протоков: современные аспекты хирургического лечения и клиническое наблюдение редкого варианта. Вопросы современной педиатрии. 2015; 14 (3): 412–415. doi: 10.15690/vsp.v14i3.1380)

ВВЕДЕНИЕ

Кисты желчных протоков впервые описаны в 1723 г. и с тех пор подвергаются постоянному изучению, классифицированию и лечению. В последние годы, в т.ч. по причине разработки нового диагностического оборудования, интерес к этой форме патологии возрос. Учитывая невысокую частоту встречаемости (1:100 000–1:150 000 новорожденных) [1, 2], а также возможную малигнизацию в будущем [1, 2], определение согласованного подхода к диагностике и лечению различных типов кист холедоха крайне важно.

Кисты желчного протока составляют не более 1% всех доброкачественных заболеваний желчных путей. Встречаются чаще у детей и женщин. В детском возрасте выявляются 80% всех кист желчных протоков [1]. Заболевание наиболее распространено в Восточной Азии. Так, на долю Японии приходится более 50% описанных в литературе случаев. За редкими исключениями, основой лечения является их полное удаление для предотвращения осложнений, связанных, в т.ч. с озлокачествлением [2, 3].

Технические достижения в области лапароскопии, а также совершенствование хирургических навыков

D.A. Morozov^{1, 2}, A.A. Gusev¹, E.S. Pimenova^{1, 2}¹ Scientific Centre of Children Health, Moscow, Russian Federation² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Russian Federation

Bile Duct Cysts: Modern Aspects of Surgical Treatment and Clinical Observation of a Rare Case

The article presents a description of a clinical case in a two-year-old-and-four-month child suffering occasional abdominal pain. An examination (3D magnetic resonance cholangiopancreatography) revealed a choledoch duct cyst type 4. An inborn malformation of bile ducts, occasional pain, presence of concretions in ducts and the possibility of malignification and rupture of the cyst in the aftermath, as well as development of cholangitis and/or pancreatitis, served as indications for the surgery. The clinical example shown above demonstrates the high efficacy of today's diagnosis and visualization methods, which allow doctors to properly estimate the required scale and strategy of a surgery. The article also describes stages of the surgery. During the post-surgery period, the child showed positive dynamics, the stitches were taken out on the 11th day, the wounds healed per primam, not showing any signs of acute inflammation. No abdominal pain or body temperature fluctuations occurred.

Key words: choledoch duct cyst, segmental distension, magnetic resonance cholangiopancreatography, inherent defect, surgery, children.

(For citation: Morozov D. A., Gusev A. A., Pimenova E. S. Bile Duct Cysts: Modern Aspects of Surgical Treatment and Clinical Observation of a Rare Case. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2015; 14 (3): 412–415. doi: 10.15690/vsp.v14i3.1380)

увеличивают интерес к малоинвазивному лечению этой серьезной патологии. Вместе с тем оптимизация результатов лечения зависит от тщательности предоперационного обследования и выбора тактики соответствующего вмешательства. В настоящее время организована работа по повышению качества оценки, улучшению классификации и ведению больных с кистами желчного протока.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Девочка А. в возрасте 2 лет 4 мес поступила в клинику с жалобами на периодическую приступообразную боль в животе. Из анамнеза известно, что год назад появилась боль в правом подреберье. В течение всего года боль время от времени повторялась, длилась 7–10 сут. Мама самостоятельно давала ребенку дротаверин, без эффекта. В сентябре 2013 г. по результатам ультразвукового исследования (УЗИ) и компьютерной томографии поставлен диагноз: «Киста холедоха». Ребенок был в плановом порядке госпитализирован.

При поступлении: общее состояние средней тяжести, температура тела 36,6°C, девочка активна. Вес 14,6 кг, рост 91 см. Кожный покров и слизистые оболочки чистые. Лимфатическая, костная система без видимой патологии. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Органы кровообращения: тоны сердца звучные, ритмичные. Мочеполовая система сформирована по женскому типу, дизурии нет. Нервная система: менингеальные признаки отсутствуют.

Для определения типа имеющейся кисты и анатомических взаимоотношений были проведены следующие исследования.

- **УЗИ (печень).** Размер левой доли — 55 мм (норма), правой — 80 мм — увеличена (норма 72–73 мм). Контур ровный, эхогенность повышена, паренхима неоднородная, внутрипеченочные желчные протоки не расширены, ангиоматозные трансформации не визуализируются, общий желчный проток расширен неравномерно, максимальный диаметр 9 мм (рис. 1). Печеночные вены не изменены, кровоток трехфазный.
- **УЗИ (поджелудочная железа):** головка — 14 мм (норма); тело — 11 мм (норма), хвост — 14 мм (норма); паренхима однородная; эхогенность нормальная; стенки сосудов не уплотнены; вирсунгов проток не расширен;
- **3D магнитно-резонансная холангиопанкреатография:** МР-картина кисты холедоха, множественных

расширенных внутрипеченочных желчных протоков (тип 4); холедохолитиаз; признаки дискинезии желчевыводящих путей (рис. 2).

На основании данных анамнеза, результатов инструментальных и лабораторных исследований был разработан план коррекции порока с иссечением кисты холедоха и наложением холедохоеюноанастомоза по Ру.

Первым этапом выполнена диагностическая лапароскопия, в ходе которой было установлено наличие воспалительного рубцово-спаечного процесса в подпеченочном пространстве, в результате чего было принято решение о конверсии и выполнении поперечной верхней правосторонней лапаротомии. Осуществлен адгезиолизис в подпеченочном пространстве, мобилизована толстая кишка, желчный пузырь. Последний имел размер 7×3 см и был «отключен» до пузырного протока — изогнутого, деформированного. Киста холедоха размером до 7×4×5 см покрыта спайками различной степени зрелости, фиксирована к желудку, салнику, толстой кишке. Выполнен адгезиолизис (рис. 3). Обнаружено, что треть кисты расположена внепеченочно. Ввиду этого диссекция кисты по наружной стенке выполнена лишь частично, затем киста вскрыта (рис. 4), получена желчь, выполнена демуккозация дистального отдела

Рис. 1. Ультразвуковое исследование желчных путей с визуализацией расширения общего желчного протока

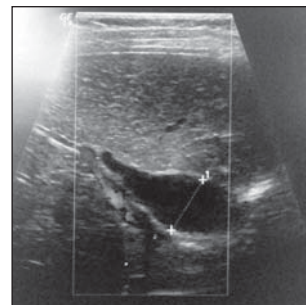
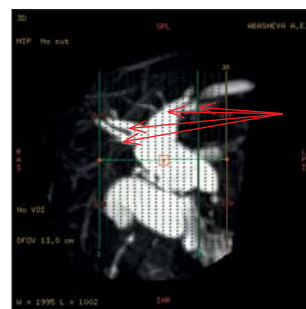
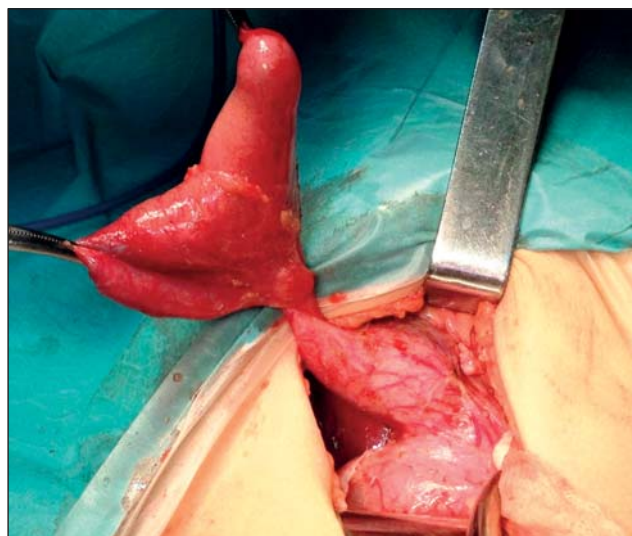


Рис. 2. 3D магнитно-резонансная холангиопанкреатография



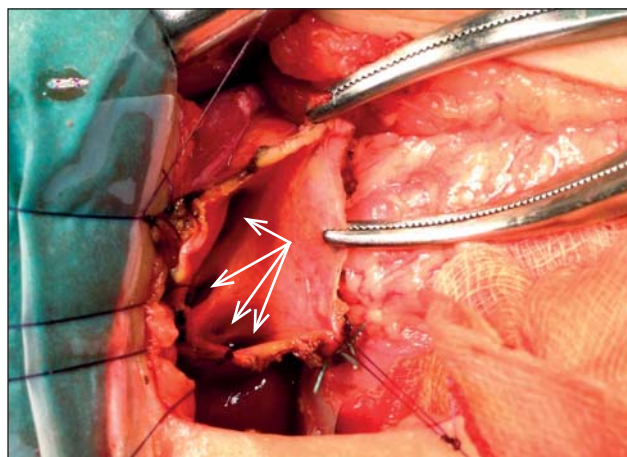
Примечание. Метка расположена на кисте холедоха, в которую впадает множество желчных протоков (отмечены стрелками).

Рис. 3. Интраоперационная картина: выполнена диссекция желчного пузыря и частично кисты холедоха



Примечание. Внешне ничто не указывает на сложный вариант желчных коммуникаций с кистозно-измененным холедохом.

Рис. 4. Интраоперационная картина: визуализируется вскрытая киста холедоха



Примечание. Вместо правого и левого печеночного желчного хода в полость кисты впадают множество протоков разного диаметра (отмечены стрелками). Техническая проблема — создание «площадки» для последующего анастомозирования с кишкой вокруг данных желчных ходов.

до входа в двенадцатиперстную кишку, проход перевязан и прошит. Слизистая оболочка коагулирована. После этого выполнена холецистэктомия, а проксимальная часть кисты обработана смешанно — по наружной стенке и с использованием демуккозаци по Lilly. При ревизии найдено множество слепков протоков из компонентов желчи, они удалены, протоки санированы. Очень важно, что в полость кисты, расположенную внутрипеченочно, открывалось 3 протока диаметром до 15 мм и дополнительно 6 протоков диаметром до 5–6 мм. Анатомия расположения желчных протоков нарушена (рис. 5, 6). Киста резецирована в пределах патологических тканей и возможностей впадения желчных ходов. Общий диаметр «площадки» (место в печени), куда вшивается кишка, составил 3 см. Отступив на 10 см от связки Трейца, выполнили мобилизацию и пересечение тощей кишки, сформировали петлю, которую провели в окно мезоколон к подпеченочному пространству, и узловыми непрерывными швами сформировали холедохоеюноанастомоз на длинной петле. Проведена проверка на герметичность (при осмотре после наложения швов желчь не вытекает в брюшную полость). Пройдя кишка восстановлена еюноанальным анастомозом по Ру односторонним непрерывным кишечным швом по Матешуку–Пирогову. К подпеченочному пространству подведен дренаж, и стенка брюшной полости послойно зашита наглухо.

В послеоперационном периоде состояние ребенка с положительной динамикой, швы сняты на 11-е сут, заживление ран первичное, без признаков острого вос-

Рис. 5. Схема редкого варианта кисты холедоха: впадение разнокалиберных желчных ходов непосредственно в кисту (передняя стенка кисты на рисунке рассечена)

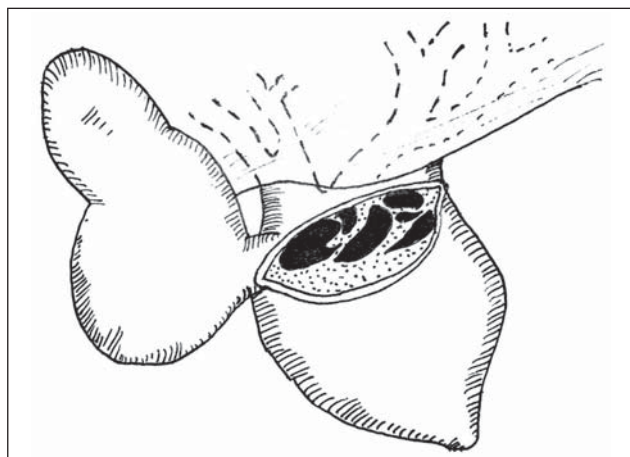
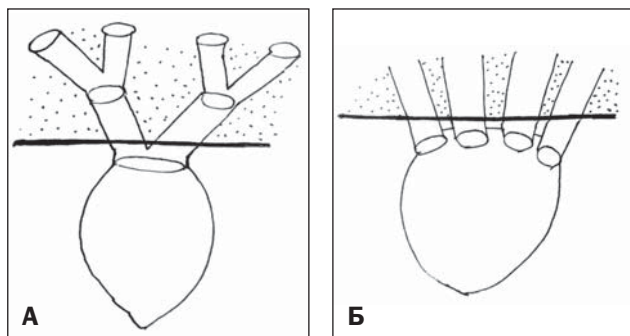


Рис. 6. Схематичное изображение «типичного варианта» кисты холедоха (А) и установленного редкого варианта патологии у пациентки А (Б).



паления. Жалобы на боль в животе, повышение температуры тела отсутствовали.

Ребенок поставлен на контроль (проведение контрольных УЗИ, эзофагогастродуоденоскопии, при необходимости — магнитно-резонансной холангиопанкреатографии), рекомендованы ежегодные катамнестические госпитализации для проведения контрольных обследований.

ОБСУЖДЕНИЕ

Развитие кист желчного протока связано как с врожденными, так и с приобретенными (в результате рефлюкса ферментов поджелудочной железы в желчные пути) факторами. Существует несколько предположений об этиологии этой формы патологии протока. Так, например, считают, что развитие кисты холедоха происходит в результате врожденной аномалии панкреатобилиарного перехода, возникающей во время внутриутробного развития желчного протока. В результате этого происходит рефлюкс панкреатического секрета в желчные протоки, способствуя возникновению их воспаления, эктазии и в итоге — расширению протоков. Вместе с тем врожденная аномалия панкреатобилиарного перехода наблюдается у 21–90% больных с кистой желчных протоков, что предполагает наличие других или дополнительных этиологических факторов [3–5]. Кроме того, аномалии панкреатобилиарного перехода развиваются в кисты желчного протока. Это позволяет говорить о наличии других или дополнительных этиологических факторов [4–6]. Приводятся данные о связи возникновения кист желчного протока с дисфункцией сфинктера Одди [3], неполным или частичным удвоением поджелудочной железы [7], наследственными факторами [8], а- или гипоганглиозом в дистальной части шейки кисты [9].

Классификация кист желчного протока

Кисты желчного протока классифицируют по критериям местоположения, степени и формы кистой аномалии. В настоящее время наиболее часто используют классификацию Алонсо–Лей [10] в модификации Т. Todani и соавт. [11], которая включает в себя как кисты вне- и внутрипеченочных желчных протоков, так и варианты болезни Кароли. В классификации выделяют следующие типы:

- тип Ia — кисты холедоха (общего желчного протока);
- тип Ib — сегментарное расширение общего желчного протока;
- тип Ic — диффузное или цилиндрическое расширение общего желчного протока;
- тип II — дивертикулы внепеченочных желчных протоков;
- тип III — холедохоцеле;
- тип IVa — множественные кисты внутри- и внепеченочных желчных протоков;
- тип IVb — множественные кисты внепеченочных желчных протоков;
- тип V — кисты внутрипеченочных желчных протоков (болезнь Кароли и синдром Кароли).

Указанная классификация кист желчного протока очень важна, поскольку наиболее четко указывает на направление клинико-диагностических и хирургических мероприятий [12].

Клиническая картина

Пациенты с кистами желчевыводящих путей обычно жалуются на периодическую боль в эпигастриальной области или правом подреберье, лихорадку и желтуху. Клиническая картина у пациентов разного возраста различается. Родителей детей до 2 лет чаще беспокоит

желтуха, взрослых — абдоминальная боль, диспепсия и желтуха [2, 13]. Большую часть диагнозов устанавливают в детском возрасте, однако присутствие таких симптомов у взрослого человека должно вызвать подозрение на наличие кисты и связанную с ней возможность злокачественного процесса. У взрослых также возможно одновременное течение патологических процессов в гепатобилиарной и поджелудочной области, что может осложнить оценку и диагностику заболеваний [14–16]. У 80% неоперированных взрослых возникают осложнения в виде холедохо- и гепатиколитиаза, калькулезного холецистита, панкреатита, внутрипеченочных абсцессов, цирроза печени, portalной гипертензии и даже холангиокарциномы [17, 18].

Инструментальная диагностика

Компьютерная и магнитно-резонансная томография обеспечивают детальность визуализации желчных протоков, кист и окружающих тканей и являются дополнением к УЗИ. Магнитно-резонансная холангио-панкреатография становится все более используемым методом диагностики, поскольку является малоинвазивным методом исследования по сравнению с эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографией. Увеличение частоты использования магнитно-резонансной томографии связано и с хорошими результатами визуализации и высоким разрешением изображения, сравнимым или превосходящим результаты визуализации при обычной холангиографии [19]. Преимуществом же эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии является возможность выполнения диагностической биопсии (и получения соскобов) у пациентов с подозрением на малигнизацию, а также

возможность выполнения декомпрессии желчевыводящих путей у больных холангитом.

Прогноз

Исключение малигнизации у пациентов с кистами желчных протоков крайне важно, т.к. заболеваемость гепатобилиарными злокачественными опухолями у этой категории больных составляет от 2,5 до 28% [20, 21]. Холангиокарцинома является наиболее распространенным злокачественным осложнением кист желчных протоков: риск ее развития у пациентов с кистами желчных протоков в 20–30 раз выше, чем в общей популяции [21, 22]. При этом риск развития злокачественного процесса увеличивается у пациентов с кистами типов 1 или 4 [22]. Важно отметить, что возникновение злокачественного процесса не ограничено областью самой кисты, но относится ко всей гепатобилиарной и панкреатической протоковой системе и остается на высоком уровне даже после резекции по прошествии 8–21 года [22].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пациенты с кистами желчных протоков до проведения хирургического вмешательства требуют тщательного исследования состояния гепатобилиарной системы. Это необходимо для определения характера и типа заболевания, четких топографо-анатомических взаимоотношений панкреатобилиарной зоны, наличия возможных осложнений, включая злокачественный процесс. Хотя результаты хирургического вмешательства, как правило, хорошие, рецидивы или риск развития злокачественных опухолей подчеркивают важность соответствующего первоначального обследования и лечения, а также позволяют составить долгосрочный прогноз.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Saxena R., Pradeep R., Chander J., Kumar P., Wig J.D., Yadav R.V., Kaushik S.P. Benign disease of the common bile duct. *Brit. J. Surg.* 1988; 75: 803–806.
2. Edil B.H., Cameron J.L., Reddy S., Lum Y., Lipsett P.A., Nathan H., Pawlik T.M., Choti M.A., Wolfgang C.L., Schulick R.D. Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institutional experience. *J. Am. Coll. Surg.* 2008; 206: 1000–1008.
3. Craig A.G., Chen L.D., Saccone G.T., Chen J., Padbury R.T., Toouli J. Sphincter of Oddi dysfunction associated with choledochal cyst. *J. Gastroenterol. Hepatol.* 2001; 16: 230–234.
4. Komi N., Takehara H., Kunitomo K., Miyoshi Y., Yagi T. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? *J. Pediatr. Surg.* 1992; 27: 728–731.
5. Nagata E., Sakai K., Kinoshita H., Hirohashi K. Choledochal cyst: complications of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. *World J. Surg.* 1986; 10: 102–110.
6. Ленюшкин А.И., Туманян Г.Т. Клинико-диагностические аспекты и тактика лечения кист желчевыводящих путей в детском возрасте. *Вопросы современной педиатрии.* 2005; 4 (3): 34–39.
7. Matsumoto Y., Fujii H., Itakura J., Matsuda M., Yang Y., Nobukawa B., Suda K. Pancreaticobiliary maljunction: pathophysiology and clinical aspects and impact on biliary carcinogenesis. *Langenbacks Arch. Surg.* 2003; 388: 122–131.
8. Lane G.J., Yamataka A., Kobayashi H., Segawa O., Miyano T. Different types of congenital biliary dilatation in dizygotic twins. *Pediatr. Surg. Int.* 1999; 15: 403–404.
9. Kusunoki M., Saitoh N., Yamamura T., Fujita S., Takahashi T., Utsonomiya J. Choledochal cysts. Oligoganglionosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch. Surg.* 1988; 123: 984–986.
10. Alonso-Lej F., Rever W.B., Jr, Pessagno D.J. Congenital choledochal cysts, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. *Int. Abstr. Surg.* 1959; 108: 1–30.
11. Todani T., Watanabe Y., Toki A., Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal structure. *J. Hepatobiliary Pancreat. Surg.* 2003; 10: 340–344.
12. Bismuth H., Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann. Oncol.* 1999; 10 (Suppl. 4): 94–98.
13. Соколов Ю.Ю. Диагностика и лечение дуоденопанкреатобилиарных аномалий у детей. Автореферат дис ... докт. мед. наук. М. 2002. 41 с.
14. Gigot J.F., Nagorney D.M., Farnell M.B., Moir C., Ilstrup D. Bile duct cysts in adults: a changing spectrum of presentation. *J. Hepatobiliary Pancreat. Surg.* 1996; 3: 405–411.
15. Nicholl M., Pitt H.A., Wolf P., Cooney J., Kalayoglu M., Shilyan-sky J., Rikkers L.F. Choledochal cysts in Western adults: complexities compared to children. *J. Gastrointest. Surg.* 2004; 8: 245–252.
16. Visser B.C., Suh I., Way L.W., Kang S.M. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch. Surg.* 2004; 139: 855–862.
17. Tadokoro H., Takase M. Recent advances in choledochal cysts. *Open J. Gastroenterol.* 2012; 2: 145–154.
18. Nagorney D.M., McIlrath D.C., Adson M.A. Choledochal cysts in adults: clinical management. *Surgery.* 1984; 96: 656–663.
19. Fulcher A.S., Turner M.A. MR cholangiopancreatography. *Radiol. Clin. North Am.* 2002; 40: 1363–1376.
20. Fieber S.S., Nance F.C. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am. Surg.* 1997; 63: 982–987.
21. Flanagan P.D. Biliary cysts. *Ann. Surg.* 1975; 182: 635–643.
22. Soreide K., Korner H., Havnen J., Soreide J.A. Bile duct cysts in adults. *Brit. J. Surg.* 2004; 91: 1538–1548.