

УДК: 616.366:616.37-053.2-089

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ КИСТОЗНЫХ ТРАНСФОРМАЦИЙ ВНЕПЕЧЕНОЧНЫХ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ ПРИ АНОМАЛЬНОМ СЛИЯНИИ ПАНКРЕАТОБИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ

Эргашев Н.Ш., Якубов Э.А.

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Резюме

В работе приведено клинико - анатомическая характеристика кистозных трансформаций внепеченочных желчных протоков у 82 ребенка, наблюдавшихся в клинике за 1979 - 2019 годы. У 9 больных наблюдали аномальное слияние общего желчного протока с Вирсунговым протоком. Подробно представлены клинико-анатомические параллели в зависимости от взаимоотношения кисты с протоком поджелудочной железы. При билиарно-панкреатической кисте часто наблюдается явления холецистохолангита, панкреатита. Кисты подобного строения подвержены спонтанной перфорации. Методом выбора оперативного лечения является тотальная кистэктомия, холецистэктомия, наложение гепатикоэнтеростомии по Roux.

Ключевые слова: билиарные кисты, анатомические формы, клиника, диагностика, осложнения, дети.

БОЛАЛАРДА ЖИГАР ТАШҚИ ЎТ ЙЎЛЛАРИ КИСТОЗ ТРАНСФОРМАЦИЯСИДА ПАНКРЕАТОБИЛИАР ТИЗИМ АНОМАЛ ҚЎЙИЛИШНИ КЛИНИК КЕЧИШИНИ ЎЗИГА ХОСЛИГИ

Эргашев Н.Ш., Якубов Э.А.

Тошкент педиатрия тиббиёт институти

Резюме

Ушбу ишда 1979-2019 йиллар мобайнида клиникада даволанган 82 беморда жигар ташқи ўт йўллари кистоз трансформациясининг клиник - анатомик тавсифи келтирилган. 9 беморда умумий ўт йўли билан Вирсунгов йўлини аномал қўшилиши кузатилди. Кистани ошқозон ости беги йўли билан боғлиқлигини клиник – анатомик тавсифи тўлиқ ёритилган. Билиар-панкреатик кистада кўпинча холецистохолангит, панкреатит кузатилди. Ушбу кисталар спонтан ёрилишига мойил бўлди. Оператив даволашда тотал кистэктомия, холецистэктомия, Roux бўйича гепатикоэнтеростомия қўйиши мақбул усул ҳисобанди.

Калит сўзлар: билиар кисталар, анатомик шакллар, клиника, диагностика, асорат, болалар.

PECULIARITIES OF THE COURSE OF CYSTIC TRANSFORMATIONS IN THE EXTRAHEPATIC BILATERAL DUCTS IN CHILDREN WITH ABNORMAL FUSION OF PANCREATOBILIARY SYSTEM

Ergashev N.Sh., Yakubov E.A.

Tashkent Pediatric Medical Institute

Resume

The paper presents the clinical and anatomical characteristics of cystic transformations of the extrahepatic bile ducts in 82 children observed in the clinic from 1979 to 2019. In 9 patients, an abnormal fusion of the common bile duct with the Wirsung duct has been observed. Clinical-anatomical parallels are presented in detail, depending on the interaction of the cyst and the pancreatic duct. Signs of cholecystocholangitis, pancreatitis are often observed in biliary-pancreatic cyst. Cysts of a similar structure are subject to spontaneous perforation. The total cystectomy, cholecystectomy and imposition of hepaticoenterostomy by Roux are considered to be a method of choice for operative treatment

Key words: biliary cysts, anatomical forms, clinic, diagnosis, complications, children.

Актуальность

В настоящее время редкость кистозных трансформаций внепеченочных желчных протоков (КТВЖП) отвергается, поскольку число опубликованных сообщений увеличивается в литературе. На фоне накопленного клинического опыта совершенствовались методы диагностики с использованием современных высокоинформативных исследований, что способствовали улучшению выявляемости ещё не установленной истинной частоте данного порока [2,3,11,15,13]. Несмотря на внедрении в клиническую практику современных методов диагностики, до сих пор наблюдается случаи поздней диагностики с развитием осложнений, окончательно не выработаны

диагностические критерии и связь клинической картины кистозных расширений с анатомическими формами данной патологии. Классификации, предложенные Alonzo-Lej F, (1959); Todani T, (1977) врождённых кистозных расширений желчных протоков, различавшее 5 типов, используются до настоящего времени, однако в публикациях отдельных авторов приводится атипичные формы (nondilated type), или расширение, локализирующиеся в различных сегментах билиарной системы [5,14]. В патогенезе КТВЖП существенную роль отводятся аномальному слиянию общего желчного протока (ОЖП) с протоком поджелудочной железы (ПЖЖ), выявляемые при проведении специальных методов исследования [6,8]. При ва-

риантах подобных сочетаний кистозный компонент либо отсутствует, либо быть очень слабо выраженным. Поэтому Lilly J.R и соавт. (1985) предложили выделить атипичные формы (form fruste - FF), при которых кистозное расширение, образующее общий длинный канал, охватывает вне- и внутривнутрипеченочные протоки [10]. Некоторые авторы называют это состояние аномалией панкреатобилиарных протоков без расширения (nondilated type), хотя при этом наблюдается характерные признаки для КТВЖП. Присутствие данной аномалии у детей должны быть определены с учетом возрастного диаметра холедоха [12]. Увеличивается частота сообщений о сочетании кист ОЖП с билиарными аномалиями, т.е. комбинацией нарушений развития панкреатобилиарной системы, таких как внутривнутрипеченочные билиарные кисты, удлинённый общий канал, частичная обструкция терминального отдела ОЖП.

Необходимость оперативного лечения при КТВЖП подчеркивается всеми авторами, методом выбора является тотальная кистэктомия, холецистэктомия, наложение гепатикоэнтеростомии по Roux, однако относительно способов операции, связанных с анатомическими особенностями строения различными колебаниями размеров кистозного расширения и видом осложнений, имеется много разногласий [1,9,4]. По мнению Т. Funabiki и соавт. (2009) при «nondilated» типе кист холедоха обязательно оперативное вмешательство в виде гепатикоэнтеростомии по Roux или гепатикодуоденостомии, поскольку данный вид аномалии не исключает в дальнейшем развитие малигнизацию желчных протоков [7].

Цель исследования установить частоту отдельных

видов КТВЖП у детей, провести клиничко-анатомические параллели в зависимости от формы кистозного расширения и взаимоотношения кисты с протоком ПЖЖ.

Материал и методы

В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии, детской онкологии ТашПМИ в 1979 – 2019 гг. находились 82 больных с КТВЖП. Возраст больных колебалось от 15 дней до 16 лет. Возраст больных колебалось от 15 дней до 16 лет: новорожденные - 2; от 29 дней до 3 мес. - 10; от 3 мес. до 1 год - 11; 1-3 год - 20; 3-7 лет - 26; 7-11 лет - 8; старше 11 лет - 5.

Больным проводились комплексные клиничко-лабораторные и лучевые методы диагностики: УЗИ и КТ органов брюшной полости, МРТ-холангиография, интраоперационная холангиография (ИОХГ), гистоморфологическое исследование удаленного биоматериала.

Данные комплексных дооперационных (УЗИ, КТ и ИОХГ) исследований показали неоднородность форм, размеров и протяженность кистозного расширения в пределах вне- и внутривнутрипеченочных протоков. Распределение больных по типу кистозного расширения проведено в соответствии с классификацией Alonso-Lej F. в дополнениях Flanigan DP, Todani T. и Lilly JR.: I тип – кистозное расширение ОЖП – 59 (72%); IV тип – кистозное расширение вне- и внутривнутрипеченочных протоков – 22 (26,8%); атипичная форма (АФ) – 1 (1,2%) была представлена в виде незначительного расширения внепеченочных протоков и внутривнутрипеченочного кистозного поражения. II тип – дивертикул ОЖП, III тип – холедохоцеле и V тип – болезнь Кароли в наших наблюдениях не встречались (рис.1).

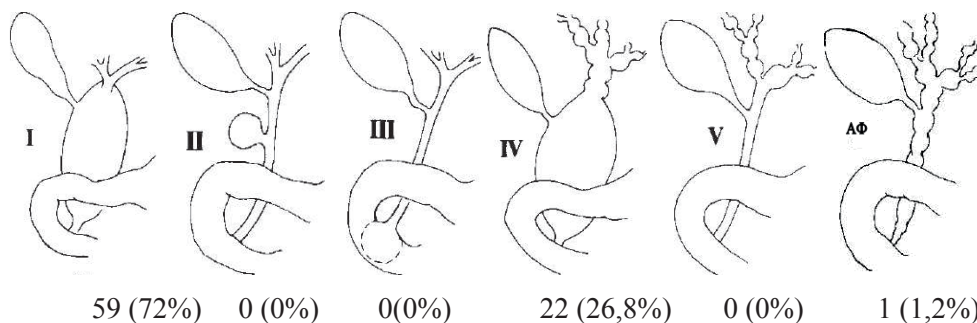


Рис.1. Схематическое изображение типов кистозных трансформаций желчевыводящих путей.

Результат и обсуждение

Клинические проявления КТВЖП отличаются многоликостью, варьируют при отсутствии какого-либо признака болезни, несмотря на кистозное расширение желчных протоков.

Основными клиническими признаками являются приступообразные боли в животе (в правом подреберье, эпигастральной области, вокруг пупка), желтушность кожных покровов и слизистых, пальпируемое опухолевидное образование в брюшной полости, различные их сочетания или комплекс «классической триады»: наличие желтухи, болевого синдрома и пальпируемой опухоли в брюшной полости. Интенсивность каждого признака и их сочетания могут варьировать, что затрудняет постановку правильного диагноза особенно у детей раннего возраста.

Распределение больных по клиническим признакам и возрасту представлено в таблице 1.

В зависимости от строения и размеров кистозного расширения, его анатомических вариантов меняются характер осложнений и течение послеоперационного периода. В наших наблюдениях у 78 (95,1%) из 82 больных отмечены следующие дооперационные осложнения: холецистохолангит (25), стойкая и длительная механическая желтуха с нарушением функции печени (21), образование камней (10), разрывы кисты (8); реактивный панкреатит (12), нагноение содержимого кисты (1), сдавление кистой близлежащих органов брюшной полости (1). Большие или гигантские кисты, а также истончение их стенок более подвержены травме. Благоприятные условия для нагноения содержимого, образования камней, развития механической желтухи возникают при нарушениях оттока желчи, обусловленных стенозом и стойкой дисфункцией сфинктера Одди.

**Распределение больных по клиническим признакам и возрасту
(n=82)**

№	Клинические признаки	0-3 мес.	3 – 12 мес.	1 - 3 лет	3 - 7 лет	7 - 11 лет	Старше 11 лет	Всего
1	Боль	1	2	6	8	3	4	24 (29,3%)
2	Желтуха	8	6	2	-	-	-	16 (19,5%)
3	Пальпируемое опухолевидное образование в брюшной полости	-	1	-	-	-	-	1 (1,2%)
3	Боль + желтуха	2	1	7	14	5	1	30(36,6 %)
4	Боль + опухолевидное образование	-	-	1	1	-	-	2 (2,4%)
5	Желтуха + опухолевидное образование	-	-	1	1	-	-	2(2,4%)
6	Боль + желтуха + опухолевидное образование	1	1	3	2	-	-	7 (8,6 %)
	Всего	12	11	20	26	8	5	82

Основной причиной реактивного панкреатита служит атипичное слияние панкреатического протока в кистозно-расширенный билиарный тракт. По литературным данным, малигнизация кисты наблюдается в 3–4% случаев [3,11]. В наших наблюдениях данное осложнение не наблюдалось.

Данные дооперационных УЗИ, КТ, МРТ-холангиография существенно дополняли ИОХГ, проведенные 69 (84,1%) из 82 оперированным больным. При этом появляется возможность детализировать результаты дооперационных УЗИ и КТ исследований более точно определить формы, размеры кистозного образования, характер расширения вне- и внутривнутрипеченочных желчных протоков, симметричность расширения долевых протоков и возможность наличия дополнительных аномальных желчных ходов, открывающийся в просвет кистозного расширения.

При ИОХГ у 53 (76,8%) детей форма и размеры кистозного расширения обычно совпали; в 16 (23,2%) случаях отмечено некоторое увеличение размеров кистозного расширения, вероятно, обусловленное растяжением ее стенки при тугом заполнении контрастным веществом при холангиографии. При данном виде исследования более ценной была дополнительная информация об анатомическом соотношении кисты с протоком ПЖЖ. У 9 (13%) из 69 больных при ИОХГ отмечено прохождение контраста из полости кисты в проток ПЖЖ (рис. 2.).

Это подтверждает необходимость различать билиарные кисты, содержимым которых является желчь, и билиарно-панкреатические кисты, при которых в кистозно-расширенный ОЖП поступают энзимы ПЖЖ из-за слияния Вирсунгова протока. При билиарно-панкреатической кисте поступление сока ПЖЖ в полость кисты способствует развитию патологического порочного круга - ферментативного холецистохолангита. У больных отмечались выраженный, болевой синдром в животе, желтуха,

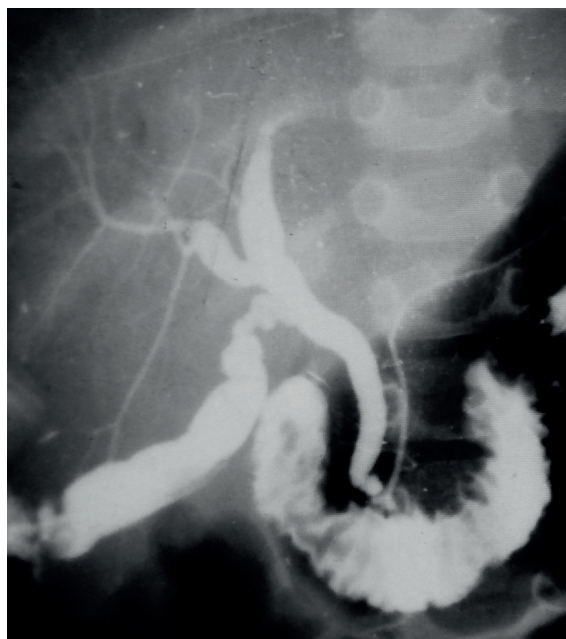


Рис.2. ИОХГ атипичной формы кистозного расширения – определяется незначительное расширение внепеченочных желчных протоков с неравномерной дилатацией внутривнутрипеченочных протоков.

повышение температуры тела, озноб, явления интоксикации и положительные «пузырные» симптомы Керра, Ортнера, Мерфи; лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ и повышение активности трансаминаз. Частоты приступов и явления холецистохолангита усиливались с присоединением различных интеркуррентных заболеваний.

Застой и затруднение оттока содержимого из полости кисты обуславливает развитие реактивного панкреатита с характерными клинико-лабораторными признаками (рвота, боли с иррадиацией в спину, повышение показателей амилазы в крови до 252,3 Е/л активности у 12 (14,6%) больных был различной интенсивности и длительности. В равной степени указанные нарушения может быть обусловлены с воспалительными и функциональными изменениями в гепатопанкреатодуоденальной зоне. Возникновение реактивного панкреатита у одного ребенка в наших наблюдениях можно связать со сдавливанием головки ПЖЖ кистозным образованием ОЖП больших размеров – 1У тип. О вовлеченности ПЖЖ трудно судить по клиническим признакам. Более достоверно повышение активности амилазы крови и мочи, их динамика на фоне терапии ингибиторами протеаз. У 6 пациентов острые проявления болезни стихли, и показатели амилазы нормализовались на 3–4 сутки на фоне приема контрикала. В 5 случаях при стихании симптомов болезни показатели амилазы нормализовались на 6–7 сутки. Следует также подчеркнуть, что поступление ферментов ПЖЖ в полость кисты в условиях застоя желчи, вызывает нарушения кровообращения и некроз стенок кисты желчных протоков и способствует спонтанному разрыву кисты холедоха. В наших наблюдениях из 8 больных с перфорацией кисты холедоха у 3 при проведении холангиографии диагностирована билиарно-панкреатическая киста. У одной девочки 2,5 мес., оперированной с подозрением на инвагинацию кишечника, обнаружен разрыв кисты ОЖП. Проведено ушивание разрыва без дренирования ОЖП. Ребенок умер. Аутопсия установила, что причиной желчного перитонита был разрыв кисты ОЖП. В просвете желчного пузыря обнаружены конкременты. Гистологическое исследование выявила наличие эктопической ткани ПЖЖ в стенке ОЖП. В этих наблюдениях поступление панкреатических ферментов из самой железы или продукции эктопированной ее ткани в билиарный тракт, видимо, вызвало ферментативный холангит и стало причиной прогрессирующей деструкции стенки ОЖП и фиброзированию сфинктера Одди, способствовавших повышению давления и спонтанной перфорации в билиарном тракте. При этом создаются благоприятные условия для образования желчных камней, что подтверждается обнаружением на аутопсии конкрементов в желчном пузыре.

Хирургическая тактика при билиарно-панкреатическом варианте КТВЖП заключалась в иссечении расширенного участка ОЖП, холецистэктомии, наложение гепатикоэнтеростомии по Roux.

Приводим одно из наших наблюдений билиарно-панкреатической кисты с явлениями панкреатита.

Больной Х. 4 года. Поступил в клинику 2.04.2009 из одной области республики с жалобами на боли в животе, тошноту, многократную рвоту, повышения температуры тела, покраснения мочи, обесцвечивание кала. Из анамнеза болеет в течение 10 дней. Госпитализировано в местную инфекционную больницу с диагнозом вирусный гепатит, но диагноз не подтверждался. Боли в животе и рвота не прекращался. Болевые приступы иногда не купировались даже спазмолитиками и анальгетиками. При УЗИ данные трактовались как паразитарную кисту печени, кисту головки ПЖЖ, больной направлен в нашу клинику. При поступлении состояние больного средней тяжести, кожные покровы бледные. Жалобы на боли в животе эпи-

гастральной и правой под печёночной области, тошноту, рвоту. Биохимические анализы: амилаза крови - 203,0 мг/мл за 1 час; билирубин: общий - 9,5 ммоль/л, прямой - abs; АлАТ - 2,6 ммоль/л; мочевины - 5,3 ммоль/л; глюкоза крови - 5,0 ммоль/л. В клинике сделано УЗИ исследование печени, желчевыводящих путей натощак и после желчегонного завтрака и ПЖЖ. Определялась кистозное расширение ОЖП. Сокращаемость желчного пузыря и кистозно-расширенного холедоха 50%, явления панкреатита. Диагноз: Киста холедоха. Реактивный гепатит, холестаза, панкреатит. Подкреплены вышеуказанные диагнозы дополнительно проведенным КТ органов брюшной полости. Проводился усиленная дезинтоксикационная, антибактериальная, общеукрепляющая предоперационная терапия. В динамике амилаза крови снизилась до 7,0 мг/мл за 1 час; АЛТ - 1,93 ммоль/л. 16.04.09 г. больной оперирован. Во время операция произведено ИОХГ (рис.3).



Рис.3. ИОХГ билиарно-панкреатической кисты; веретенообразное кистозное расширение холедоха – 1 тип.

При этом обнаружено билиарно-панкреатическая киста холедоха. Во время операции была вскрыта полость кисты и под визуальным контролем перевязана дистальный отдел холедоха выше места впадения Вирсунгова протока и произведена резекция кисты ОЖП. Операция завершена кистэктомией, холецистэктомией, наложением гепатикоэнтеростомии по Roux. Послеоперационное течение гладкое. Выздоровление. Ребенок наблюдается в динамике, состояние удовлетворительное, жалоб нет.

Аномальное впадение сегментарных протоков в ОЖП и анатомические вариации формирования желчного пузыря или билиарного тракта усложняют выполнение билиодигестивных анастомозов, существует вероятность ятрогении (вероятность повреждения при иссечении кисты, полное или частичное пережатие во время перевязки) при проведении операции. Опасность резко возникает в условиях выраженного спаечного процесса в связи с возникшим желчным перитонитом при разрыве кисты или осложнений неадекватной первичной операции.

Выводы

Наиболее частыми формами КТВЖП является I и IV тип поражения. Клинические проявления и течение заболевания зависят от выраженности воспалительных, функциональных нарушений и органических изменений в билиарной системе и взаимоотношений расширенного ОЖП с протоком ПЖЖ.

Возникновение отдельных осложнений КТВЖП нередко связано с размерами кистозного расширения, анатомическим типом кисты. Окончательный вид и характер кистозного поражения при билиарно - панкреатическом слиянии устанавливается с учетом клинических данных, дооперационных УЗИ, КТ исследований и ИОХГ.

Кистозные трансформации внепеченочных желчных протоков являются показанием для оперативного вмешательства независимо от возраста больного. Методом выбора оперативного лечения при билиарно - панкреатической кисте как, при других вариантах аномалии, является тотальное иссечение кистозно-расширенного участка ОЖП, холецистэктомия и наложение гепатикоэнтеростомии по Roux.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Аюбян В.Г. Хирургическая гепатология детского возраста. /М., Медицина. – 1982. – С. 157-180.
2. Назыров Ф.Г., Акилов Х.А., Асабаев А.Ш. и др. Выбор метода диагностики и тактики хирургического лечения при кистозном расширении внепеченочных желчных путей // Хирургия Узбекистана. – Ташкент, 2002. – №4. – С. 39-42.
3. Туманян Г.Т., Ленюшкин А.И. Хирургия кистозной трансформации желчевыводящих протоков у детей: от пройденного к настоящему // Детская хирургия. – Москва, 2005. – №4. – С. 35-39.
4. Ahmed I, Sharma A, Gupta A, et al. Management of rupture of choledochal cyst // Indian Journal of Gastroenterology. – India, 2011. – vol. 30, N 2. – pp. 94-96.
5. De U, Das S, Sarkar S. Type VI choledochal cyst revisited // Singapore Medicine Journal. – Singapore, 2011. – vol. 52, N 5. – pp. 91-93.
6. Fumino S, Ono S, Kimura O, et al. Diagnostic impact of computed tomography cholangiography and magnetic resonance cholangiopancreatography on pancreaticobiliary maljunction // Journal of Pediatric Surgery. – USA, 2011. – vol. 46, N 7. – pp. 1373-1378.
7. Funabiki T, Matsubara T, Miyakawa S, Ishihara S. Pancreaticobiliary maljunction and carcinogenesis to biliary and pancreatic malignancy // Langenbecks Arch Surg. 2009 – vol. 394, N 1. – pp. 159-69.
8. Gadelhak N, Shehta A, Hamed H. Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience // World Journal of Gastroenterology. – USA, 2014. – vol. 20, N 22. – pp. 7061-7066.
9. Lilly JR. Total excision of choledochal cyst // Surgery Gynecology & Obstetrics. – USA, 1978. – vol. 146. N 2. – pp. 254-256.
10. Lilly JR, Stellin GP, Karrer FM. Forme fruste choledochal cyst // Journal of Pediatric Surgery. – USA, 1985. – vol. 20. – pp. 449-451.
11. Ohashi T, Wakai T, Kubota M, Matsuda Y, Arai Y, Ohyama T, Nakaya K, Okuyama N, Sakata J, Shirai Y, Ajioka Y. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts // Journal of Gastroenterology and Hepatology. 2013. – vol. 28. – pp. 243-247.
12. Ono Y, Kaneko K, Tainaka T, Sumida W, Ando H. Pancreaticobiliary maljunction without bile duct dilatation in children: distinction from choledochal cyst // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. –USA, 2008. – vol. 46, N 5. – pp. 555-560.
13. Ouaisi M, Kianmanesh R, Ragot E, Belghiti J, Wildhaber B, et al. Congenital bile duct cyst (BDC) is a more indolent disease in children compared to adults, except for Todani type IV-A BDC: results of the European multicenter study of the French Surgical Association // International Hepato-Pancreato-Biliary. – USA, 2016. – vol. 18. – pp. 529-539.
14. Shah OJ, Shera A, Shah P, et al. Cystic dilatation of the cystic duct: a type 6 biliary cyst // Indian Journal of Surgery. – India, 2013. – vol. 75. N 1. – pp. 500-502.
15. Xia HT, Dong JH, Yang T, et al. Selection of the surgical approach for reoperation of adult choledochal cysts // Journal of Gastrointestinal Surgery. – USA, 2015. – vol. 19, N 2. – pp. 2175-2178.

Поступила 17.05. 2019