

Кистозных Трансформаций Желчных Протоков У Детей: Этиопатогенез И Классификация

Нематжанов Фаррух Зокиржон ўгли¹

Аннотация: Актуальность данной темы заключается в особенностях клинического течения кисты общего желчного протока, кроме этого, с каждым годом наблюдается значительный рост количества больных детей врожденными пороками развития желчевыводящих путей, особого внимания в данном случае заслуживает киста холедоха. Цель статьи: с помощью современной научной литературы охарактеризовать основные этапы эмбриогенеза желчных путей, морфологические предпосылки формирования кисты общего желчного протока и подобных новообразований. Методы исследования: в представленной работе для достижения вышеуказанных целей был использован ряд научных методов, а именно: библиосемантический, библиографический и статистический методы. Для комплексного анализа литературы по заданным вопросам использовались следующие наукометрические базы данных: Scopus, Web of Science, PubMed, Google Scholar, Researcher Gate за последние 4–6 лет. Основные результаты: Кистозная дилатация общего желчного протока является одним из самых распространенных пороков развития желудочно-кишечного тракта, которые встречаются в практике детских хирургов. Современной медицине не известна достоверная причина возникновения кисты холедоха, тем не менее много научных данных представляет немало вероятных теорий. Для кистозной дилатации характерен болевой синдром в области правого подреберья, выраженная желтуха, а также наличие специфического образования, определяемого пальпаторно. Такие признаки являются классическими в клинике детей раннего возраста. Проблема распространения кист желчных протоков обращает внимание и на то, что она тесно связана с тяжелыми осложнениями, сопутствующими мальформациями и процессом канцерогенеза в детском возрасте. Особенности гистопатологической картины кист ОЖП во многом зависят не только от возраста, но и пола пациента. В период полового созревания стенка такого кистозного узла выстлана цилиндрическим эпителием, наблюдается лимфоцитарная инфильтрация. Кроме этого, стенке ампулярной части кисты характерно иметь толстый слой коллагена и скопление гладкой мускулатуры, что свидетельствует о процессе фиброза в этом участке. Если физиологические и патологические изменения не соответствуют возрасту, это свидетельствует о воспалении и гиперплазии слизистой оболочки. Практическое значение исследования заключается в совершенствовании профессиональных навыков диагностики и коррекции данного заболевания с участием акушер-гинекологов, неонатологов, педиатров, гастроэнтерологов, общих и детских хирургов.

Ключевые слова: аномалия, пренатальный период, постнатальный период, желчевыводящие пути, классификация Todani, болезнь Кароли.

Введение. Кистозное расширение общего желчного протока (ОЖП) представляет собой патологическое образование в участке желчевыводящих путей. Данная киста имеет вид мешковидного расширения. Такое заболевание во всем мире относят к врожденным порокам развития печени и желчных протоков и требует особого хирургического вмешательства [1].

Согласно статистическим данным [2], большинство случаев этого заболевания встречается в детском и подростковом возрасте, хотя имеются нередкие случаи кисты ОЖП во взрослом возрасте, и чаще всего болеют лица женской статьи – в 5 раз чаще.

¹ Андижанский государственный медицинский институт, ассистент кафедры детской хирургии



В общем, кисты ОЖП встречаются очень редко и их можно считать случайной находкой. Частота обнаружения этого заболевания варьирует в популяции 1:100,000 – 150,000. Soares [3], утверждает, что это состояние можно обнаружить в любом возрасте, более 60% кист все-таки диагностируется в первые 10 лет жизни человека. У 20% лиц могут проявляться клинические данные кисты ОЖП, а в некоторых случаях заболевание может протекать все детство бессимптомно, и только первые проявления появятся во взрослом возрасте, как правило, влекая за собой ряд осложнений. Распространенность кисты ОЖП в Европе составляет от 1 до 100 000 новорожденных и от 1 до 1000 человек на территории Южной Азии, заболеваемость девочек в Азии в 2 раза чаще.

Parolini указывает [4] о различных диапазонах частоты возникновения кисты ОЖП. Так, две трети случаев с этой патологией в Азии регистрируется именно в Японии и составляет 1 на 1000 живорожденных детей, а в западноевропейских и странах Северной и Южной Америки – 1 ребенок на 100 000-150 000 человек. Если учесть высокоразвитые страны, такие как США и Австралию, то заболеваемость составляет – 1 случай на 15 000 [5].

Представленная тема чрезвычайно актуальна в настоящем, из-за редкого выявления данной патологии, непонимания предпосылок возникновения заболевания и патогенеза, различных методов коррекции. Проблематика исследования состоит в изучении анатомо-морфологических закономерностей печени и желчевыводящих путей в пренатальном и постнатальном возрасте. Особенного внимания заслуживают особенности патогенеза, классификации кист ОЖП, а также вопросы их осложнений. Например, длительная нелеченная киста приводит к холангиту, холелитиазу, холестазу, панкреатиту. В результате такого воспалительного процесса возможен вариант малигнизации эпителиальной выстилки в стенке как желчного пузыря, так и собственно кисты [6]. Одним из наиболее частых и грозных осложнений считается холангиокарцинома. Проблематика вариаций осложнений кист ОЖП обостряет актуальность темы. В частности, по последним данным хирургов [7] известно, что у детей с кистой в возрасте до 10 лет риск онкологических заболеваний возрастает на 0,7%, а у пациентов старше 20 лет риск осложнений и малигнизации прослеживается в 14% случаях.

F. Aranda [8] в своих работах описывает некоторые данные о первых ученых, кто первыми изучали врожденные пороки развития желчных путей, и особенно кисты ОЖП. Исследователь пишет, что первым был Water. В своих исследованиях автор описывает сложность течения заболевания, а также латентность основных симптомов. Все это в комплексе ведет к тому, что киста остается не диагностированной до оперативного вмешательства, и есть сложности с диагностикой интраоперационно и к сожалению, 100% подтверждена только на секционном столе.

По данным S. Onishi [9], во всем мире киста холедоха считается предраковым состоянием и своими проявлениями или их отсутствием может создавать диагностическую загадку. Ряд авторов [10] призывают медиков, особенно бригады скорой помощи в осведомленности этого состояния и готовности заподозрить и оказать помощь лицам с такими симптомами как желтуха, абдоминальная боль и новообразование, которое можно обнаружить при пальпации. Западные ученые отмечают [11] целесообразность ранней диагностики патологии и проведения оперативного вмешательства. Об этом свидетельствуют статистические данные по ранним операциям и 98-100% выживаемости.

Цель статьи. Выполнить литературный обзор по данной теме; на основе использованных современных научных литературных источников проанализировать распространенность врожденных пороков печени и желчевыводящих путей у детей и взрослых; обратить особое внимание на принципы анатомического становления желчных протоков; на основе собранной литературы, объяснить вероятную связь между анатомией и закономерностями эмбриональной закладки или формирования кисты ОЖП; описать основные звенья этиопатогенеза возникновения этого недуга; осветить основные классификации и шкалы диагностики кисты ОЖП; описать типичного пациента с представленной аномалией; охарактеризовать основные осложнения, связанные с кистой холедоха.



Материалы и методы. Для достижения поставленных целей использованы основные методы изучения литературы: библиографический и библиосемантический метод. Посредством последнего предполагалось изучение и обзор современной профессиональной межнаодной литературы по исследуемой проблеме. Для этого использованы наукометрические базы данных, такие как *Scopus*, *Web of Science*, *PubMed*, *Google Scholar* за период последних 4-6 лет. Также для более широкого литературного поиска использовались другие наукометрические базы, такие как *Researcher Gate*. Материалом исследования послужила новейшая научная литература медицинского формата за указанный период. Использовался подход к поиску по «названию», а не по «теме» для определения наиболее подходящих тем исследования. Никаких языковых ограничений не вводилось. Для поиска научной информации использовали ряд терминов, понятий, фраз и ключевых слов: «печень», «внутриутробное развитие», «пороки», «аномалии», «патологии развития», «эмбриогенез желчных протоков», «желчевыводящие пути», «желчные протоки», «киста», «желчный пузырь», «морфологические особенности», «общий желчный проток», «хирургическое лечение», «болезнь Кароли», «классификация Todani», «этиология кисты», «патогенез кисты», «холедохоцеле», «сфинктер Одди», «Фатеров сосок», «висцеральная поверхность двенадцатиперстной кишки», «сфинктер Окснера», «протоки поджелудочной железы», «протеолитические ферменты», «кольцевидная поджелудочная железа», «желтуха». Кроме вышеприведенных словесных комбинаций, тесно переплетались термины: «идиопатическая киста желчного протока», «врожденное кистозное расширение холедоха», «киста общего желчного протока» «кистообразная аномалия», «врожденный дивертикул общего желчного протока», «мегахоледохус», «врожденная дилатация холедоха» «ганглиозные нервные сплетения».

В данной статье были использованы следующие методы исследования: комплекс теоретических методов, а также систематический метод познания. В указанной проблематике предполагается использование методов анализа, синтеза, обобщения и классификации. В частности, метод анализа предполагал сбор информации и расчленение основного изложения на тезисы. Метод литературного анализа основывался на сборе научной литературы, а также их обработке. С помощью метода герменевтики дана характеристика основных понятий и положений по поводу кисты общего желчного протока, как понятие, а также других схожих нозологий. Метод классификации дает информацию об анатомическом разделении в зависимости от морфологического расположения кисты, для этого использована классификация Todani. Статистический метод исследования использован в двух взаимосвязанных направлениях: как один из приемов анализа и обработки литературных источников, а также общего представления широты и вариации распространения заболеваемости. Во внимание были приняты статистические данные среди населения Азии, Европы, США, Канады, Австралии и особенно Японии. Освещенная статистика позволяет проанализировать вероятные причины резкого роста заболеваемости кистой среди азиатского населения и американского, а также проанализировать вероятные теории эмбриогенеза кисты холедоха и связь возникновения кисты с полом. Метаанализ как вид статистического использован для анализа представленной совокупности источников по данной тематике вероятной погрешностью мысли. Несмотря на это, данный метод дает основание для формирования среднестатистической оценки или мнения по поводу выдвинутой цели и невыясненной проблемы предпосылок возникновения кисты общего желчного протока.

Результаты и обсуждение. Врожденные пороки желчевыводящих путей и печени, особенно кистовидные расширения и стенозы холедоха, являются одними из самых распространенных гастроаномалий среди детей. Киста ОЖП (холедоха) – это врожденная аномалия развития желчных протоков, характеризующаяся расширением ОЖП. Такой диагноз бывает сложно установить, обычно врачи прибегают к методу исключения других заболеваний и патологических состояний, таких как опухоли желчных протоков, воспалительные процессы или обструкции холедоха конкрементом [12].

Из исторической справки известно [13], что именно Wheeler впервые ввел термин «холедохоцеле» (в связи с сходством с уретроцеле), характеризующим дистальный вариант



кистозного расширения протока холедоха. Подобное расширение ампулы в дистальной части общего желчного протока впервые было описано Абрахамом Фатером в 1723 году, поэтому описание этой анатомической аномалии привело к возникновению термина «ампула Фатера», который позже использовался для обозначения нормальной ампулы, а не желчного протока. не как анатомическая аномалия, описанная этими авторами. В 1852 году Дуглас был первым, кто описал клинический случай диагностики кисты холедоха. В 1924 году MacWorter первым в истории медицины удалил кисту холедоха. В мировой литературе описано более 3000 случаев этого расстройства [13].

Эмбриологически, комплекс желчевыводящих проливов формируется благодаря печеночному дивертикулу (печеночный вырост) на четвертой неделе беременности. Такой рудимент состоит из двух компонентов: проксимальный конец дает начало следующей вентральной части поджелудочной железы и желчному пузырю, в последующем дистальный конец – желчному пузырю, желчному протоку и проксимальному желчному протоку. Процесс реканализации приводит к открытию просвета желчевыводящего протока, создавая общий пролив, который дренирует поджелудочную железу и желчный проток. После ротации и прикрепления и становления поджелудочной железы ОЖП сохраняется [14].

Описанные желчевыводящие пути сочетаются с общим печеночным протоком, как наслаждение, формируя желчный пролив, который составляет примерно 7–8 см длиной, а в некоторых случаях достигает 12–15 см. Желчный проток простирается между двумя частицами печеночно-двенадцатиперстной связки, справа от общей печеночной артерии и впереди воротной печеночной веной. Вдобавок, ОЖП насчитывает четыре части. Первая часть располагается в участке верхнего этажа двенадцатиперстной кишки, вторая проходит позади верхнего этажа двенадцатиперстной кишки, третья локализована над бороздкой между головкой поджелудочной железы и нисходящей частью двенадцатиперстной кишки. Последняя часть – четвертая тесно прикасается к головке поджелудочной железы и следует косо и в дальнейшем проникает в центральную стенку нисходящей части двенадцатиперстной кишки, чтобы соединиться с панкреатическим протоком. После сочетания представленных двух проливов образуется специфическое расширение, которое в размерах варьирует от 5–12 мм – это гепатопанкреатическая ампула, или билиопанкреатическая ампула, открывающаяся на верхушке большого сосочка (фатерова) двенадцатиперстной кишки – на висцеральной поверхности [15].

Слизистая нисходящей части двенадцатиперстной кишки образует продольные складки над этими структурами. Расстояние от малого сосочка Фатера до верхнего края большого сосочка составляет примерно 15 см. В отличие от стенки общего печеночного протока, стенка желчного протока морфологически состоит из более прочной фасции и образует два слоя, продольный и циркулярный. На расстоянии 8–10 мм от конца общего желчного протока циркулярный мышечный слой значительно утолщается, образуя общую мышцу-зажим желчного протока (*m. sphincter ductus choledochi*) – мышцу Окснера. Эта мышца состоит из двух частей – верхнего и нижнего сфинктера (*mm. sphincteres superior et inferior*), который отвечает за регуляцию поступления желчи в просвет двенадцатиперстной кишки. Особенностью является то, что слизистая ОЖП не образует никаких складок. В подслизистой оболочке расположены железы желчного пузыря, выделяющие слизь. Желчные протоки имеют хорошо развитую наружную соединительнотканную оболочку (адвентицию).

Врожденные пороки развития печени, желчевыводящих путей [16] и желчного пузыря можно считать жестким нарушением эмбриогенеза, вызванным неблагоприятными факторами окружающей среды или заболеваниями женщины, перенесенными ею в сроке 4–8 неделе беременности. На 4–5 неделе развития эпителий желчного протока начинает пролиферировать, вызывая его физиологическое сужение или закупорку. На 7 неделе происходит реканализация просвета. У эмбрионов 5-недельного возраста наблюдаются начальные стадии физиологической атрезии желчных протоков, преимущественно в области ОЖП. Полная физиологическая атрезия внепеченочных желчных протоков возникает у эмбрионов на 6 неделе с полным



закрытием их просветов. Некоторые авторы указывают [17], что стремительное обратное развитие физиологической атрезии внепеченочного желчного протока – это процесс реканализации его просвета и он происходит на 7-й неделе эмбриогенеза и завершается в конце 8-й недели эмбриогенеза. Согласно 10-му пересмотру Международной классификации болезней атрезия ОЖП, врожденные стриктуры и кисты относятся к группе врожденных пороков развития желчных путей. По данным литературы, атрезия и гипоплазия желчевыводящих путей встречаются у 1 из 20–30 000 новорожденных. Билиарная атрезия – редкая врожденная патология, при которой наблюдается билиарная проходимость различной степени выраженности: непроходимая или отсутствующая. Агенезия обусловлена повреждением или полным уничтожением зачатков ранних органов внутриутробного развития [17].

Сейчас нет точных сведений о возникновении кист ОЖП, но в найденной литературе описывается много теорий и гипотез [18]. Наиболее популярной из них является гипотеза Бэбита, утверждающая, что кистозные узелки развиваются из аномального панкреатобилиарного соединения (АПБС). АПБС – это так называемое аномальное панкреатобилиарное соединение, которое расположено на 1–2 см проксимальнее сфинктера Одди. В результате этот удлиненный образующийся канал не перекрывается сфинктером и позволяет поджелудочно-желчной смеси течь назад и смешиваться, что приводит к активации панкреатических ферментов. Нужно отметить, что этот факт приводит к повышенной компрессии, что в конечном итоге приводит к расширению желчных путей, воспалению, повреждению эпителия, дисплазии и врожденным дефектам. Эту гипотезу подтверждают найденные высокие уровни амилазы, исследования Islek сообщают [19] о повышенных концентрациях фосфолипазы А2 и трипсिनогена во время эрозивной инкапсуляционной активности. Эта гипотеза подтверждается исследованиями на животных, в которых авторы хирургическим путем создавали АПБС на модели, что привело к расширению проливов и конформации узелков в желчном дереве. Тем не менее, теория Бэбита была подвергнута сомнению некоторыми авторами, утверждающими, что АПБС присутствует лишь в 50–80 случаях и что пренатально диагностированные кисты не имеют не имеющих дополнительных притоков. Кроме того, учёные предположили, что ацинусы поджелудочной железы новорожденных не могут производить достаточное количество панкреатических ферментов, чтобы вызвать такое повреждение. С другой стороны, несколько гипотез предполагают, что этиология состояния является естественной и физиологической. В литературе [19] предполагается наличие более мелких ганглиозных клеток в дистальном общем канале коррозионной активности ОЖП в случаях с кистой. Это приводит к расширению проксимального отдела холедоха, что очень похоже на патогенез ахалазии кардии или болезни Гиршпрунга, где важную роль играют нервное сплетение Ауэрбаха и Мейснера [20].

Вышеупомянутые первичные кисты общего желчного протока возникают вследствие начального истончения или потери мышечной стенки, замещаемой соединительной тканью. Другие вторичные кисты – это врожденные эмбриональные дефекты развития, которые формируются во время обратного развития во время солидной фазы эмбрионального развития (варьирующая от 3 до 7 недель). Это приводит к извращению, деформации, стенозу и образованию клапанов в конце ОЖП, что приводит к его расширению и истончению стенки. Характерно изолированное расширение только ОЖП, без привлечения пузырного протока или стенки желчного пузыря. Также возможно аномальное соединение кисты с панкреатическим протоком или протоком Вирсунга, и считается, что высвобождение таких панкреатических ферментов в ОЖП способствует развитию кисты [21].

У здоровых лиц длина от сопряжения ОЖП и протока поджелудочной железы к фатеровому соску составляет примерно 4 мм, или и меньше. Для сравнения, у пациентов с кистой эта длина увеличивается до 10–25 мм, а угол впадения этих протоков, который в норме должен быть острым – приближается к 90° и именно это условие патогенетически способствует упреку желчи и панкреатических ферментов и сока. Важным моментом в патогенезе возникновения кист является то, что рефлюкс панкреатического сока в желчные протоки вызывает холангит, острый панкреатит (0,5–33%), и в других случаях – холестаза, абсцесс печени (11%),



желчнокаменную болезнь (8–25%), билиарный цирроз, портальную гипертензию (15–32%). Наибольший риск злокачественной трансформации составляют кисты I и IV типов [22].

Вышеуказанные особенности кист ОЖП характеризуют их как тип I и IV. Что касается холедохолитиаза типа II (настоящий дивертикул холедоха) и типа III (холедохоцеле), Harrabi высказал предположение [22], что причина связана с экскресценциями билиарных дупликаций для типа II и дупликациями желчевыводящих путей или двенадцатиперстной кишки. Предполагается, что локализованное расширение дистального интрамурального канала коррозионной активности объяснимо закупоркой фатерова соска (расположен на висцеральной поверхности ампулы двенадцатиперстной кишки). В литературе описывается теория [22], указывающая на то, что анатомические метаморфозы могут быть следствием ложного сочетания дистальной и проксимальной части печеночного дивертикула. Вероятно, именно эта гипотеза подтверждает и объясняет существование кист I, II, III типов, а также некоторых видов стеноза ОЖП.

Гистопатологические особенности кист ОЖП в значительной степени зависят от возраста и пола пациента. В юношеском возрасте кистозно-узелковая стенка выстлана цилиндрическим эпителием и наблюдается лимфоцитарная инфильтрация. Кроме того, в стенке обнаруживается толстый слой коллагена и скопление гладкой мускулатуры, что указывает на фиброз стенки ампулы. Если физиологические и патологические изменения не соответствуют возрасту, это свидетельствует о воспалении и гиперплазии слизистой.

Другими теориями формирования [23] кисты являются следующие: врожденная мальформация проточной системы желчных и панкреатических протоков; наличие высокого давления в дистальных протоках поджелудочной железы; отсутствие сфинктера протоков поджелудочной железы; свободный рефлюкс-пассаж протеолитических ферментов в общий желчный проток вызывает ослабление станка желчных путей и дилатацию ОЖП; реовирусные инфекции в анамнезе. Очень часто развитию кисты спрятают различные сопутствующие заболевания. К примеру, аплазия или удвоение желчного пузыря, аномалии желчных путей (атрезия или стеноз), врожденный фиброз печени, билиарные гематомы; кольцевидная поджелудочная железа, которая своей компрессией создает все условия для формирования кисты ОЖП. В некоторых случаях формирование кисты может сопровождаться вместе с полипом желчного пузыря на ножке (с УЗИ-признаком «хвоста кометы»).

Некоторыми учеными [24] экспериментальным путем было доказано, что при создании внутрипротокового давления, которое превышало в 2,5 раза максимально допустимые показатели, визуализируется появление дивертикула ОЖП в участках, где железы продуцируют слизь (в подслизистом слое). Это явление также объясняет ситуации, когда при наличии воспалительного процесса, морфологические и физические свойства могут изменяться.

Диагностика кист требует использования классификации, еще сформированной в 1977 году. Todani классифицировало это состояние на пять типов. Классификационная схема Todani [25] была подвергнута сомнению в хирургической литературе как ложная и непоследовательная классификационная схема, что неточно увязает несколько различных процессов. В частности было подвергнуто сомнению, существуют ли типы 2, 3 и 5 патофизиологически связанными с типами 1 и 4. Другие считают, что разница между типами 1 и 4 является искусственной.

Тип I, при котором веретенообразные или кистозные образования распространяются во внепеченочные желчные протоки, составляет около 50–80%. Внутрипеченочные желчные протоки в норме. Киста ОЖП I типа представляет собой веретенообразное или кистозное расширение внепеченочной желчевыводящей системы (общий желчный проток +/- общий печеночный проток). Считается, что они образуются, когда секрет поджелудочной железы попадает на желчные протоки, проходящие сзади через аномалии панкреатобилиарного соединения. Другие считают, что это обусловлено аномалиями пластинки ОЖП [26].



1a: расширение внепеченочных желчных протоков (интактных). Характеризуется кистозным расширением внепеченочного желчного протока при сохранении внутрипеченочного желчного протока. Желчный пузырь открывается в расширенный печеночный пролив.

1b: расширение внепеченочных желчных протоков (очаговая сегментация). Характеризуется локальным расширением внепеченочных желчных протоков. Кисты могут быть расположены в любом месте желчевыводящих путей, но обычно дистально. Кистозная проток желчного пузыря открывается в желчный проток нормального диаметра проксимальнее кисты. Внутрипеченочные желчные пути сохранены.

1c: частичное расширение ОЖП внепеченочным желчным протоком, характеризуется регулярными веретеноподобными расширениями, простирающимися от панкреатобилиарного соединения до внутрипеченочного желчного протока.

Тип II, составляющий 2–5% – простой дивертикул желчного дерева (настоящий дивертикул внепеченочного желчного протока). Также такие образования называются дивертикулами желчных протоков. На них приходится 3% всех кист желчных протоков. Мешкообразный выступ, представляющий истинный дивертикул, возникающий из внепеченочного или внутрипеченочного желчного протока в верхнем отделе двенадцатиперстной кишки [27].

Тип III – (1,4–4,5%) – это так называемое расширение интрадуоденальной части желчного протока или киста внутриподжелудочной локализации (билиарная киста). Такие кисты состоят из локально расширенного интрадуоденального отдела дистальной части ОЖП, входящего в двенадцатиперстную кишку. Билиарные кисты можно успешно лечить у симптоматических пациентов с помощью эндоскопической сфинктеротомии, хирургической резекции или с помощью обоих методов. Наружная стенка кисты-это почти исключительно слизистая двенадцатиперстной кишки, тогда как внутренняя стенка может содержать дуоденальный или билиарный эпителий. Некоторые авторы разделяют поражение на пять подгрупп по отношению к желчному пузырю, и сосочка Фатера, и панкреатического пролива [28].

IV тип – составляет примерно 15–35%; это множественные соединительные кисты внутрипеченочных и внепеченочных протоков. Это второй по распространенности тип кист желчных протоков (составляет 10%).

Тип IVA – характеризуется несколькими расширениями внутрипеченочных и внепеченочных желчных протоков.

Тип IV B – это кистозные изменения только во внепеченочных желчных протоках.

Тип V – более известный как болезнь Кароли – кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков. Это заболевание может охватывать одну или две части печени. Такая патология является редкой формой врожденной билиарной кистозной болезни, проявляющейся кистозной массой. Вероятно, связана с доброкачественным расширением почечных канальцев и другими кистозными заболеваниями почек.

Большинство клинических признаков, характерных кистам желчных путей наблюдаются в разном возрасте, но в большинстве своем, они появляются в возрасте от рождения до 10 лет [29]. Патогномичным признаком заболевания является наличие специфической триады – боли в животе, желтухе и пальпируемых внутрибрюшных образований, хотя пациенты со всеми тремя признаками встречаются довольно редко (приблизительно 20%), а у остальных 8% пациентов наблюдаются только два из трех признаков. У детей в период новорожденности или грудного возраста часто наблюдается боль в животе и механическая желтуха (<12 месяцев), тогда как у старших пациентов – боль в животе, тошнота/рвота и желтуха. Следует заметить, что симптоматика кист является лишь вторичной по отношению к восходящему холангиту или панкреатиту, это обусловлено явлениями застоя желчи, формированием конкрементов желчного пузыря [30]. Обострение воспаления поджелудочной железы, вызванное стойкой обструкцией протока поджелудочной железы желчными конкрементами, а также усложняет этот процесс накопления белка с секретами диспластического эпителия. Так называемый



рецидивирующий холангит у пациентов с внутривнутрипеченочными поражениями, соответствующими типа IVA и V согласно указанной классификации – вызван бактериальным осеменением желчных камней и обструкцией вследствие внутривнутрипеченочного застоя желчи. Важно знать, что симптоматика у таких пациентов может прогрессировать к портальной гипертензии и билиарному циррозу печени [31]. Механическая компрессия воротной печеночной вены кистами может вызвать портальную гипертензию и без цирроза печени. Одними из первых и значительных симптомов у детей является боль в животе, а в 1-2% случаев появляются признаки перитонита вследствие разрыва кисты. Именно причиной разрыва кисты считается неспособность хрупкой стенки кисты выдержать растяжение из-за дистальной билиарной обструкции и повышения внутривнутрибрюшного давления. Характерный процесс перфорации чаще всего наблюдается в области сопряжения кистозного протока с главным печеночным протоком, где кровоснабжение желчевыводящих путей считается самым слабым. Замечаем, что рентгенологическая диагностика в случаях перфорации значительно усложнена, поскольку устойчивое расширение желчевыводящих путей исчезает, несмотря на резко прогрессирующую клиническую картину [32].

В изучении детской хирургии различают несколько типов болезни Кароли: первый, простой (истинный) или изолированный тип, характеризующийся резким расширением только желчных протоков, что приводит к эволюции желчных конкрементов и развитию холангита; второй тип следует считать более сложным, и он известен как синдром Кароли. Это заболевание в своей основе имеет расширение желчных протоков, что в дальнейшем приводит к аналогичным последствиям. В этом случае, кроме рассмотренной дилатации внутривнутрипеченочных балок (так называемая минимальная дилатация), также присутствует портальная гипертензия и врожденный детский фиброз печени [33]. Обе формы описанного заболевания могут быть связаны с поликистозом почек. Следует отметить, что "болезнь Кароли" (синдром, охватывающий все внутривнутрипеченочное дерево и при коморбидности с врожденным фиброзом печени) отсутствует в большинстве классификациях дилатации желчных путей, хотя одним из основных компонентов, безусловно, являются множественные, как правило, небольшие, кистозные дилатации. Однако, в отличие от других дилатаций, это печеночное проявление генетического заболевания, поражающее базальную мембрану других органов (преимущественно почек) и может проявляться как аутосомный поликистоз почек (доминантный и рецессивный), губчатая медуллярная почка или медуллярно-кистозная болезнь.

Среднестатистически, болезнь Кароли свойственно бессимптомное течение в промежутке первых 5–20 лет [34], или в противном случае – симптомы могут появиться в первые несколько месяцев жизни. Представленная дилатация желчевыводящих путей, а также аномальные изменения в наружной морфологии в конце концов могут приводить к застою желчи, и это способствует образованию камней и присоединению вторичной инфекции. Спектр клинических признаков при данной патологии часто носит неспецифический характер, со следующими проявлениями: периодической болью в животе (абдоминалгия), желтухой (иктеричность кожных покровов и слизистых) и/или периодическим лихорадочным синдромом, преимущественно свойственным в области правого подреберья [35]. Некоторые пациенты жалуются на непереносимый зуд, который объясняется застоем желчи и накоплением желчных кислот. У некоторых пациентов с периаортальным фиброзом может возникнуть портальная гипертензия, которая приводит к осложнению более известного как варикозное расширение вен пищевода. У группы таких лиц могут возникать не только точечные петехиальные кровоизлияния на поверхности кожи, но внешние кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного тракта.

Предраковая природа кист широко признана, и известно, что злокачественные опухоли не только возникают чаще, но и возраст, в котором развивается злокачественность, более ранний, чем у здоровых людей. Злокачественные опухоли являются результатом хронического воспаления, приводящего к дисплазии, а также могут развиваться вследствие рецидивирующего холангита или панкреатического рефлюкса [36]. Риск развития злокачественных опухолей



составляет 23% у людей от 20 до 30 лет, но может возрастать до 75% у людей от 70 до 80 лет. Эти злокачественные новообразования возникают у 50–62% внепеченочных желчевыводящих путей, 38–46% желчного пузыря, 2,5% внутрипеченочных желчевыводящих путей и 0,7% печени и поджелудочной железы. Аномалии панкреатобилиарного соединения, с дилатацией желчных путей или без нее, несут риск развития злокачественных новообразований в 16–55% случаев. Риск развития малигнизации в грубой форме без дилатации желчевыводящих путей составляет 12–39%. Злокачественные опухоли обычно возникают внутри кист, тогда как в грубой форме они возникают внутри желчного пузыря [37].

Резервуар желчного пузыря ассоциируется с рядом различных аномалий развития, что приводит к возникновению ряда дополнительных этиологий [38]. К перечню заболеваний, которые часто сочетаются с формированием кисты можно назвать следующие: врожденная атрезия толстой кишки, врожденная атрезия двенадцатиперстной кишки, некоторые аномалии анального отверстия, мальформации поджелудочной железы, пороки развития подвздошной кишки, расслоение слизистой и адвентиции. не менее опасен синдром OMENS plus. Другими второстепенными патологическими состояниями можно считать – дефект межжелудочковой перегородки, наследственный полипоз, гипоплазия аорты, разделение поджелудочной железы, врожденное отсутствие воротной печеночной вены, эктопическая ткань поджелудочной железы. [39], [40]. Следует добавить, что единственным и основным методом лечения этого заболевания является хирургическое вмешательство. В случае кист желчных путей наиболее оптимальным методом лечения является холецистэктомия с последующим дренированием желчных протоков по методу Аббета наложением дуоденоанастомоза желчного пузыря по Броуновскому устью. Как вариант, признается также наложение холецистодуоденоанастомоза по Ру [41].

Заключение. Следовательно, кисту холедоха можно считать полностью врожденной аномалией развития гепатобилиарного участка. Упомянутая патология наиболее часто встречается среди населения стран с высоким экономическим развитием, особенно это касается азиатских стран и Северной и Южной Америки. Первое место по заболеваемости и диагностированию кисты ОЖП занимает Япония. Проследя статистические данные, отмечаем, что девочки болеют в 4-5 раз чаще, чем мальчики, что может быть обусловлено половыми-генетическими особенностями индивида.

Кист ОЖП фактически можно назвать предраковым состоянием, поскольку риск малигнизации возрастает в 2 периодах: сначала в первые 10 лет, а затем после 20-летнего возраста. Риск малигнизации при грубой форме кистозной мальформации без расширения желчных путей составляет от 12 до 39%. В то время как злокачественные опухоли обычно развиваются внутри кисты, в грубой форме они развиваются в желчном пузыре. Поэтому следует предполагать, что опухоли чаще всего возникают в местах наибольшего влияния на раздражение желчевыводящих путей.

По данным вышеупомянутых исследований можно сделать вывод, что оперативное удаление кист ОЖП должно производиться после тщательного установления правильного диагноза, при этом операцией выбора являются такие операции как гепатикоэюностомия на выключенной петле кишки от процесса пищеварения по Ру и гепатикоэюнодуоденоанастомоз по методу Raffensperger. Применение новых технологий обеспечивает прямой пассаж желчи непосредственно в двенадцатиперстную кишку, и это в свою очередь способствует сбалансированному пищеварению.

Подытоживая все вышеуказанное, можно сделать вывод о необходимости введения обязательных скринингов детей среди азиатского населения. Более того, необходимо сделать значительный акцент на пренатальной диагностике патологий печени и желчевыводящих путей, и при своевременном выявлении врожденного порока прибегнуть к показанному лечению. Исходя из всего, работа соответствует представленным целям и полностью ее освещает. Несмотря на это перспектива дальнейших исследований заключается в продолжении



изучения проблематики этиопатогенеза кисты ОЖП в пренатальном и постнатальном периоде развития.

Список литературы

1. Hoilat, GJ, John, S. 2022 Choledochal Cyst. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2, 10.
2. Brown, ZJ, Baghdadi, A, Kamel, I, Labiner, HE, Hewitt, DB, Pawlik, TM. 2023. Diagnosis and management of choledochal cysts. *HPB (Oxford)*, 25(1), 14-25.
3. Soares, KC, Goldstein, SD, Ghaseb, MA, Kamel, I, Hackam, DJ, Pawlik, TM. 2017. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int*, 33(6), 637-650.
4. Parolini, F, Davenport, M. 2018. Choledochal malformation: terminology and aetiology. *Pediatr Surg Int*, 34(1), 117-118.
5. Friedmacher, F, Ford, KE, Davenport, M. 2019. Choledochal malformations: global research, scientific advances and key controversies. *Pediatr Surg Int*, 35(3), 273-282.
6. Maneepairoj, N, Burasakarn, P, Thienhiran, A, Fuengfoo, P, Linananda, S, Hongjinda, S. 2022. Choledochal cysts type VI: biliary cyst of the cystic duct with connecting to right anterior sectoral bile duct: a case report. *J Surg Case Rep*, 30, 2022(3), 126.
7. Kaselas, C, Patoulis, D, Patoulis, I, Spyridakis, I. 2016. Dilatation of the Proximal Cystic Duct: Is It a Variant to "Type VI" Choledochal Cyst? *J Clin Diagn Res*, 10(6), 7-9.
8. Aranda, FP, Piñeiro, LV, Pérez, MC, Andorrà, EC. 2022. Robotic cholecystectomy and transcystic common bile duct exploration with augmented reality glasses and indocyanine green in a patient with a cystic duct cyst. *Cir Esp (Engl Ed)*, 17, 2173-5077.
9. Onishi, S, Yamada, K, Murakami, M, Kedoin, C, Muto, M, Ieiri, S. 2022. Co-injection of Bile and Indocyanine Green for Detecting Pancreaticobiliary Maljunction of Choledochal Cyst. *European J Pediatr Surg Rep*, 23, 10(1), 127-130.
10. Jain, R, Gupta, A, Kandasamy, D, Jana, M. 2022. Imaging in Pediatric Obstructive Jaundice. *Indian J Pediatr*, 89(9), 899-907.
11. Abbey, P, Kandasamy, D, Naranje, P. 2019. Neonatal Jaundice. *Indian J Pediatr*, 86(9), 830-841.
12. Di Serafino, M, Gioioso, M, Severino, R, Esposito, F, Vezzali, N, Ferro, F, Pelliccia, P, Caprio, MG, Iorio, R, Vallone, G. 2020. Ultrasound findings in paediatric cholestasis: how to image the patient and what to look for. *J Ultrasound*, 23(1), 1-12.
13. Suda Rodrigues, B, Oliveira da Silva, M, Fernandes Barros Brehme de Abreu, B, Duarte, ML, Duarte, ÉR. 2023. Choledochal cyst. *Medicina (B Aires)*, 2023, 83(1), 180.
14. Chowdhury, A, Tandup, C, Aruni, A, Subramani, VN. 2021. Hepatic hilum-type II choledochal cyst masquerading as gallbladder duplication. *BMJ Case Rep*, 9, 14(2), 238971.
15. Aneiros Castro, B, Cano Novillo, I, García Vázquez, A, De Miguel Moya, M. 2019. Association between gallbladder agenesis and choledochal cyst: cause or coincidence? *BMJ Case Rep*, 26, 12(6), 229986.
16. Ngowi, NJ, Murusuri, K, Mwanga, A, Ringo, Y. 2021. Diagnostic challenges and management of choledochal cyst in an 11-year-old child: a delayed diagnosis (a case report). *Pan Afr Med J*, 15, 40, 224.
17. Ye, Y, Lui, VCH, Tam, PKH. 2022. Pathogenesis of Choledochal Cyst: Insights from Genomics and Transcriptomics. *Genes (Basel)*, 8, 13(6), 1030.
18. Guo, F, Yang, H, Zhang, G. 2022. Computed tomography of the reconstruction of the aberrant hepatic duct in a child with a congenital choledochal cyst. *ANZ J Surg*, 23.



19. Islek, A, Tumgor, G. 2022. Biliary atresia and congenital disorders of the extrahepatic bile ducts. *World J Gastrointest Pharmacol Ther*, 5, 13(4), 33-46.
20. Jiang, L, Shu, J, Yu, Z. 2022. Repeated epigastric pain caused by Caroli's disease. *Asian J Surg*, 45(7), 1432-1433.
21. Harrabi, F, Ammar, H, Ben Latifa, M, Said, MA, Chrigui, R, Ben Hamada, H, Gupta, R, Ben Mabrouk, M, Ben Ali, A. 2022. A Giant Choledochal Cyst Mimicking Pancreatic Pseudocyst: A Case Report. *Cureus*, 1, 14(10), 29806.
22. Guan, X, Li, J, Wang, Z, Zeng, J, Zhong, W, Yu, J. 2022. Timing of operation in children with a prenatal diagnosis of choledochal cyst: A single-center retrospective study. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 29(12), 1308-1315.
23. Chen, W, Geng, J, Tan, YL, Zhao, L, Jia, HH, Guo, WL. 2021. Different characteristics of infants diagnosed with congenital choledochal malformation prenatally or postnatally. *Sci Rep*, 8, 11(1), 20.
24. Ishii, J, Miyano, G, Takahashi, T, Ochi, T, Miyake, Y, Koga, H, Seo, S, Lane, GJ, Fukumoto, K, Arakawa, A, Yamataka, A. 2022. Oncologic safety of Carrel patch hepaticojejunostomy for treating cystic-type choledochal cyst in children based on 20-plus years follow-up. *Pediatr Surg Int*, 27, 39(1), 65.
25. Chen, YT, Gao, MJ, Zheng, ZB, Huang, L, Du, Q, Zhu, DW, Liu, YM, Jin, Z. 2022. Comparative analysis of cystic biliary atresia and choledochal cysts. *Front Pediatr*, 24, 10, 947876.
26. Ramsey, WA, Huerta, CT, Ingle, SM, Gilna, GP, Saberi, RA, O'Neil, CF, Jr, Ribieras, AJ, Parreco, JP, Perez, EA, Sola, JE, Thorson, CM. 2022. Outcomes of laparoscopic versus open resection of pediatric choledochal cyst. *J Pediatr Surg*, 22, 22-34.
27. Issa, R, Hatoum, S, Yazbeck, N, Naffaa, L. 2022. A Congenital Choledochal Cyst in an Adolescent: A Unique Case Report and the Role Liver-Specific Contrast Agents in the Diagnosis of Challenging Cases. *Cureus*, 22, 14(4), 24384.
28. Bian, Z, Zhi, Y, Zeng, X, Wang, X. 2022. Therapeutic effect and technical key points of laparoscopic surgery of choledochal cysts in children. *Front Surg*, 9, 1051142.
29. Umar, J, Kudaravalli, P, John, S. 2022. Caroli Disease. *Treasure Island (FL)*, 13, 46.
30. Sharbidre, K, Zahid, M, Venkatesh, SK, Bhati, C, Lalwani, N. 2022. Imaging of fibropolycystic liver disease. *Abdom Radiol (NY)*, 47(7), 2356-2370.
31. Almokhtadi, A, Ahmed, F, Mohammed, F, Sanhan, M, Gabisha, A, Al-Moliki, L. 2022. Caroli disease incidentally diagnosed in a 16-year-old girl: a case report. *Pan Afr Med J*, 41, 204.
32. Ferrari, C, Blanco, Rodríguez, M, Molina, V, Martín, B, Espinet, M, Percivale, A, Griseri, G, Moral, A, Sánchez-Cabús, S. 2022. Biliary Tree Cysts and Surgical Treatment: Outcomes in a Multicentric Study. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 32(3), 277-281.
33. Biswas, J, Nath, S, Ray, S, Dhali, A, Karpha, K, Dhali, GK. 2023. Giant choledochal cyst: The largest reported! *Clin Case Rep*, 10, 11(2), 6907.
34. Pei, Q, Wang, W, Pan, J, Shi, Y. 2021. A small Todani type III choledochal cyst missed by MRCP and EUS. *Gastrointest Endosc*, 95(4), 802-803.
35. Grottesi, A, Iacovitti, S, Ciano, P, Borrini, F, Zippi, M. 2022. Simultaneous laparoscopic removal of a Todani type II choledochal cyst and a microlithiasic cholecystitis. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*, 31, 26(3), 281-284.
36. Narayan, R, Priyadarshi, RN, Kumar, R. 2022. Incidental Detection of Caroli Syndrome With Unusual Findings. *Clin Gastroenterol Hepatol*, 20(7), 1517.



37. Ufuk, F, Aykota, MR. 2022. Hepatobiliary and Pancreatic: Todani type I choledochal cyst and cystic malformation of the cystic duct. *J Gastroenterol Hepatol*, 37(10), 1842.
38. Choi, SJ, Yoon, JH, Koh, DH, Lee, HL, Jun, DW, Choi, HS. 2022. Low insertion of cystic duct increases risk for common bile duct stone recurrence. *Surg Endosc*, 36(5), 2786-2792.
39. Kowalski, A, Kowalewski, G, Kaliciński, P, Pankowska-Woźniak, K, Szymczak, M, Ismail, H, Stefanowicz, M. 2023. Choledochal Cyst Excision in Infants-A Retrospective Study. *Children (Basel)*, 14, 10(2), 373.
40. Aliyev, M, Tychiev, G, Nematjonov, F. 2023. Improvement of the results of biliodigestive anastomosis in children with choledoch cyst. *International Journal of Scientific Pediatrics*, 1, 05–09.

