

ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского»  
Министерство здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Королева Анна Александровна

**Диагностика и выбор метода хирургического лечения кистозных  
трансформаций желчных протоков у взрослых**

14.01.17 - хирургия

**ДИССЕРТАЦИЯ**

на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
доктор медицинских наук,  
профессор  
В.А. Вишневский

Москва - 2017

## ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
<b>Глава 1. Обзор литературы</b>	
Кистозные трансформации желчных протоков – врожденный порок развития .....	9
1.1 Эмбриогенез желчных протоков.....	9
1.2 Этиология и патогенез развития кистозной трансформации желчных протоков.....	10
1.3 Частота встречаемости кист желчных протоков.....	15
1.4 Клинические проявления и осложнения кист ЖП.....	15
1.5 Диагностика кист желчных протоков.....	18
1.6 Лечение кистозной трансформации желчных протоков.....	19
<b>Глава 2. Материал и методы исследования.</b>	
2.1. Дизайн исследования.....	25
2.2 Характеристика больных.....	25
2.3 Лабораторная диагностика.....	32
2.4 Инструментальная диагностика .....	32
2.5 Статистическая обработка материала.....	33
2.6 Система оценки ближайших послеоперационных осложнений.....	34
2.7 Система оценки отдаленных результатов оперативного лечения.....	35
<b>Глава 3. Полученные результаты</b>	
3.1 Диагностика кистозной трансформации желчных протоков.....	37
3.2 Инструментальная диагностика кист желчных протоков.....	38
3.3 Хирургическое лечение пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков.....	47
3.4 Выбор варианта оперативного вмешательства по поводу кистозной трансформации желчных протоков.....	50
3.5 Роль Интраоперационного УЗИ.....	67
3.6 Морфологическое исследование.....	72
3.7 Анализ ранних послеоперационных осложнений.....	79
3.8 Оценка отдаленных результатов оперативного лечения.....	82
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	86
ВЫВОДЫ.....	97
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	98
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	99

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

- АПБС - аномальное панкреатобилиарное соустье  
БДА – билиодигестивный анастомоз  
БиГЕА - бигепатикоюноанастомоз  
ГПП – главный панкреатический проток  
ГХ - гепатикохоледох  
ГЕА - гепатикоюноанастомоз  
ГЭА - гепатикоэнтероанастомоз  
ЖВП – желчевыводящие пути  
ЖП – желчный проток  
ИОУЗИ – интраоперационное ультразвуковое исследование  
ИХВ - Институт хирургии им. А.В. Вишневского  
КЖП – киста желчного протока  
КТ – компьютерная томография  
ЛГГЭ - левосторонняя гемигепатэктомия  
ЛХЭ – лапароскопическая холецистэктомия  
МРПХГ –магниторезонансная панкреатохолангиография  
МРТ – магниторезонансная томография  
НБД - назобилиарное дренирование  
ОЖП – общий желчный проток  
ПБС – панкреатобилиарное соустье  
УЗИ – ультразвуковое исследование  
ФГ- фистулография  
ХГ - холангиография  
ХЦР - холангиоцеллюлярный рак  
ХЭ - холецистэктомия  
ЦДА - цистодуоденоанастомоз  
ЦЕА - цистоеюноанастомоз  
ЧЧХГ - чрескожная чреспеченочная холангиография  
ЭПСТ – эндоскопическая папиллосфинктеротомия  
ЭРХПГ – эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография

## Введение

Кистозная трансформация желчных протоков – одна из редких аномалий развития билиарного тракта, поражающая как внепеченочные, так и внутripеченочные ЖП [.

Наиболее часто кисты желчных протоков встречаются среди жителей стран Юго-Восточной Азии, причем независимо от расы отмечается преобладание данной нозологии у лиц женского пола. Соотношение женщин и мужчин составляет от 4:1 до 3:1 [6, 13, 50, 59, 109].

До настоящего времени причины и патогенез кистозной трансформации ЖП окончательно не установлены. В числе факторов, способствующих кистозной трансформации ЖП указывают: врожденное недоразвитие мышечного слоя стенки протоков и аномальное панкреатобилиарное соустье, когда главный панкреатический проток и общий желчный проток соединяются вне ампулы фатерова сосочка и формируют длинный общий канал, где желчь и сок поджелудочной железы смешиваются, и создаются условия для активации панкреатических ферментов, с постоянным рефлюксом панкреатического сока в гепатикохоледах [28, 115].

В раннем детском возрасте кистозные трансформации ЖП, клинически проявляются триадой: желтуха, опухолевидное образование в правом подреберье, болевой синдром. У взрослых кисты ЖП проявляются рецидивирующим холангитом и желтухой вследствие развития хронического воспаления на фоне холангиолитиаза и стриктур в кистозноизмененной протоковой системе [30, 105, 131].

Наиболее опасным вариантом течения кист ЖП является их малигнизация [64, 109, 122]. Частота озлокачествления кист ЖП достигает 30% [70, 94, 111, 116]. Причинами малигнизации считают хроническое воспаление в ЖП, рефлюкс панкреатического сока в желчные протоки, холелитиаз [61, 66].

Сложность диагностики кистозной трансформации ЖП обусловлена относительной редкостью патологии, многообразием её форм с поражением различных отделов желчевыводящей системы, наличием осложнений, характерных для других заболеваний гепатобилиарной зоны [110].

Отсутствие единого подхода к выбору объема операции при кистах желчных протоков (от частичного иссечения стенок кисты до резекции желчных протоков) требует дальнейшего изучения и оценки отдаленных результатов различных оперативных вмешательств [43].

При малигнизации кист желчных протоков представляется весьма важным изучение морфологических особенностей опухоли, а также поиск новых прогностических маркеров малигнизации.

В связи с этим, улучшение диагностики кистозных трансформаций желчных протоков и определение оптимальной хирургической тактики в отношении пациентов с кистами желчных протоков представляется актуальной и требующей дальнейшего изучения проблемой.

**Цель исследования:** повышение эффективности диагностики и хирургического лечения пациентов с кистозной трансформацией ЖП.

#### **Задачи исследования:**

- 1) изучить возможности инструментальных методов исследования в дифференциальной диагностике кист желчных протоков.
- 2) изучить отдаленные результаты различных вариантов хирургического лечения кистозной трансформации желчных протоков.
- 3) уточнить оптимальный вариант операции в зависимости от типа кистозной трансформации желчных протоков.

#### **Научная новизна**

Впервые в России на основании уникального опыта лечения в Институте хирургии им. А.В. Вишневского 38 больных с редкой

аномалией – кистозной трансформацией желчных протоков проведен сравнительный анализ операций внутреннего дренирования кисты и радикального иссечения кистозно-измененных желчных протоков.

Определена частота малигнизации кистозной трансформации желчных протоков после выполнения дренирующих операций по данным лучевых методов исследования.

Предложен оптимальный вариант хирургического лечения больных с кистозной трансформацией желчных протоков, позволяющий избежать рецидива заболевания и малигнизации.

### **Положения, выносимые на защиту:**

1. Алгоритм инструментальной диагностики кист желчных протоков должен включать в себя УЗИ, как скрининговый метод исследования, МРТ+МРХГ - как уточняющий метод диагностики. КТ с внутривенным болюсным контрастированием выполняют при подозрении на малигнизацию кисты желчного протока. Анализ крови на онкомаркер СА19-9 рекомендуется делать всем пациентам, которые ранее перенесли операции внутреннего дренирования и при подозрении на малигнизацию.
2. Операции внутреннего дренирования кист желчных протоков является порочной операцией, ввиду высокой частоты послеоперационных осложнений и малигнизации.
3. Методом выбора хирургического лечения следует считать:
  - при кисте желчного протока I типа по Todani – резекцию кистозноизмененного желчного протока с ГЕА.
  - при кисте желчного протока II типа - изолированная резекция кисты
  - при кистах желчных протоков IV типа (сочетанное поражение внепеченочных и унилобарное поражение внутрипеченочных желчных протоков) – резекция печени с резекцией ОЖП + ГЕА.

### **Практическая значимость**

Оптимизирован спектр лабораторных и инструментальных методов исследования.

Уточнен вариант хирургического лечения пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков.

### **Внедрение в практику.**

Результаты диссертационного исследования внедрены в практическую деятельность отдела абдоминальной хирургии ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России; в клиническую практику отделения хирургии ФГБУ "Федеральный научный клинический центр специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий» ФМБА России; а также в учебный процесс кафедры эндоскопической хирургии ФГБОУ Высшего Образования "Московский Государственный Медико-стоматологический Университет имени А.И. Евдокимова" Минздрава России и опубликованы в центральной печати.

### **Степень достоверности и апробация результатов**

Достоверность и обоснованность результатов и выводов диссертационной работы подтверждаются их репрезентативностью за счет изучения и сравнения отдаленных результатов хирургического лечения 38 больных кистозной трансформацией желчных протоков.

### **Апробация результатов исследования**

Основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на конгрессах и съездах:

1. XXI Международный Конгресс ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ 9-12 сентября, 2014 г. Пермь;
2. Всероссийская научно-практическая конференция «Новые технологии в хирургии», 16-17 декабря 2014г., Санкт-Петербург;
3. XII Съезд хирургов России, 7-9 ноября 2015г., Ростов-на Дону;
4. HPB SurG, Lyon, France, 13<sup>th</sup> November, 2015;

5. Пленум Правления Ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ при участии Главных внештатных специалистов-хирургов регионов России, 14-15 апреля 2016 г., Челябинск;

6. XXIII Международный Конгресс Ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ, 14-16 сентября 2016 г., Минск;

Апробация работы проведена 10.03.17 г. на заседании проблемной комиссии с участием научных сотрудников отдела абдоминальной хирургии, клинко-диагностического отделения с группой клинической иммунологии, отдела лучевой диагностики и эндоскопического отделения ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России.

#### **Личный вклад автора**

Анализ данных отечественной и зарубежной литературы, ретроспективный анализ историй болезни и результатов обследования пациентов (в том числе данные гистологического исследования), статистическая обработка и обобщение полученных результатов выполнены лично автором. Автор принимал непосредственное участие в ведении пациентов и ассистенции во время операций с начала прохождения обучения в аспирантуре в ФГБУ «Институт хирургии им. А.В.Вишневского» Минздрава России в 2013 году.

#### **Публикация материалов исследования**

По теме диссертационной работы опубликованы 12 печатных работ, в том числе 3 статьи в журналах, рекомендуемых ВАК, 1 статья и 8 тезисов в отечественной и зарубежной печати.

#### **Структура и объём диссертации.**

Диссертация состоит из введения, 3 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Работа изложена на 112 страницах компьютерного текста, иллюстрирована 54 рисунками, содержит 12 таблиц. Список литературы включает 134 источника (35 отечественных и 99 иностранных).



## **Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.**

Впервые сообщение о кистозном расширении ОЖП было опубликовано Vater и Ezler и датировано 1724 годом [125]. Первое клиническое наблюдения девушки 17 лет с данным заболеванием, описано в работе А.Н. Douglas (1852 г.) [52]. Первую резекцию кистозноизмененного ОЖП выполнил G.L. McWhorter в 1924 г. [91].

Кистозная трансформация желчных протоков являются наиболее редкой аномалией развития внепеченочных желчных путей [14, 109]. В последнее десятилетие в литературе участились сообщения о данной нозологии, но ученые так и не пришли к единому мнению относительно причин возникновения данной аномалии [26, 46, 49, 58, 109, 115]. Также нет единого подхода к вопросу о наиболее эффективных методах диагностики и вариантах оперативного лечения кист желчных протоков [23, 26, 43]. J. Singham с соавт. (2009), а позднее Н. Serwenka (2013) предприняли попытку систематизировать различные теории патогенеза КЖП, классификацию, клиническую картину, методы диагностики, теории канцерогенеза и методы лечения КЖП [43,109].

### **1.1 Эмбриогенез желчных протоков.**

Желчные протоки формируются из печеночного дивертикула вентрального отдела энтодермы первичной средней кишки в течение 4-й недели эмбрионального развития. На этом сроке от первичного дивертикула отделяются эпителиальные тяжи, которые представляют собой закладку желчного пузыря [10]. Одновременно формируются закладки общего печеночного и общего желчного протоков, которые представляют собой эпителиальные тяжи, окруженные недифференцированной мезенхимой [10, 21, 31]. Общий печеночный проток не имеет просвета, тогда как холедох, являясь прямым продолжением пузырного протока, не образует изгибов, начиная со средней трети, имеет хорошо выраженный просвет и впадает в стенку двенадцатиперстной кишки с вентральной стороны [10, 21, 31]. К

началу 5 недели хорошо различимы желчный пузырь, печеночные, пузырный и панкреатический протоки.

Образование просвета желчных протоков начинается с 5-ой - 6-ой недели [10], начинается растворение «эпителиальной пробки», с образованием множественных полостей, различных по форме и размерам, отделенных друг от друга перегородками [10, 21, 31], которые постепенно сливаются между собой. Реканализация медленно распространяется в дистальном направлении, возникает общий панкреатобилиарный канал, дренирующий поджелудочную железу и общий желчный проток в двенадцатиперстную кишку. После ротации и слияния поджелудочной железы общий панкреатобилиарный канал может сохраниться, либо панкреатический и общий желчный протоки будут раздельно впадать в двенадцатиперстную кишку [2, 21, 31].

## **1.2 Этиология и патогенез кистозной трансформации ЖП.**

В 1969 г. D.P. Vabbitt, представил следующую гипотезу: кисты ОЖП являются следствием аномального панкреатобилиарного соединения, которое встречается у 85% больных с кистами желчных протоков (приведено по P.Francesca [53]).

В результате того, что главный панкреатический проток и общий желчный проток соединяются вне фатерова сосочка, формируется длинный общий канал, где желчь и сок поджелудочной железы смешиваются, и создаются условия для активации панкреатических ферментов в общем канале. В панкреатическом протоке давление выше, чем в желчном, что приводит к постоянному рефлюксу панкреатических ферментов. Эти ферменты вызывают воспаление стенки ОЖП, приводя к его расширению. Кроме того, установлено, что рефлюкс панкреатического сока с высоким содержанием амилазы приводит к высокой степени дисплазии эпителия билиарного тракта [17, 80, 109].

Слабым местом этой гипотезы является то, что только в 50-80% случаях кисты холедоха связаны с аномальным панкреатобилиарным соединением. Кроме того, ацинусы новорожденных не способны секретировать панкреатические ферменты в достаточном количестве, чтобы объяснить развитие кист в антенатальном периоде [109].

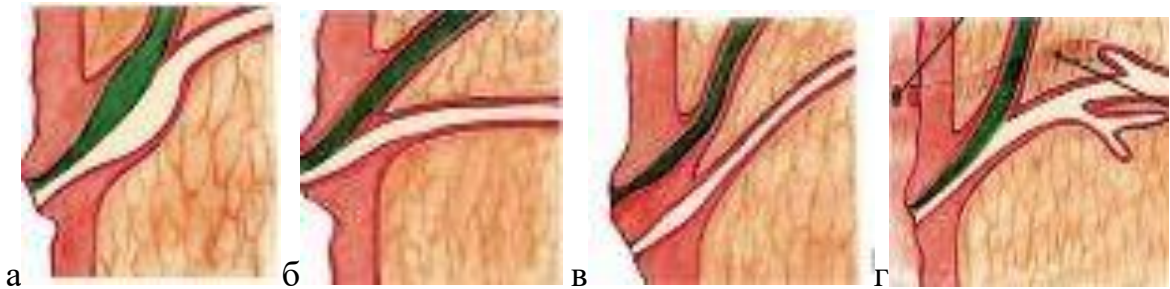
Контрдоводы сторонников этой гипотезы заключаются в том, что не существует четких критериев, как в терминологии, так и в определении длины общего канала аномального панкреатобилиарного соустья. По мнению одних авторов, диагноз аномального панкреатобилиарного соустья следует ставить при длине общего канала более 5 мм, по мнению других - более 15 мм [80, 109].

А. Okada и соавт. (2002) рекомендуют считать длинным общий канал любого панкреатобилиарного соединения, которое находится за пределами дуоденальной стенки. В этих случаях уже создаются условия для панкреатобилиарных рефлюксов и смешивания в протоковой системе панкреатического сока и желчи [98].

Анатомически взаимоотношения конечных отделов общего желчного протока и протока поджелудочной железы могут быть различными. По данным Т. Todani (1984), различают четыре типа АПБС [119] (рис.1):

- I тип - оба протока впадают в кишку совместно, образуя общую ампулу. При этом типе сфинктер Одди охватывает в конце оба протока и полностью их закрывает при сокращении. Этот тип встречается в 55% случаев;
- II тип - оба протока соединяются вблизи двенадцатиперстной кишки. Общая ампула при этом отсутствует, и устья протоков сливаются в слизистой оболочке кишки, в области большого дуоденального сосочка. Этот тип наблюдается в 33,6% случаев;
- III тип - общий желчный проток и проток поджелудочной железы впадают в двенадцатиперстную кишку отдельно друг от друга на расстоянии 3-4 мм. Этот тип составляет около 4% случаев;

- IV тип - оба протока сливаются друг с другом на большом расстоянии от большого сосочка двенадцатиперстной кишки.



**Рис.1. Схематическое изображение вариантов впадения общего желчного и панкреатического протоков в двенадцатиперстную кишку [119]:**

**а-I тип, б – II тип, в – III тип, г – IV тип.**

Существует другая гипотеза, по которой кисты холедоха имеют врожденный характер. Она основывается на том, что в эмбриональный период происходит сверхпролиферация эпителиальных клеток желчных путей, которая заканчивается последующим расширением просвета протоков [49].

М. Davenport и R. Basu (2005), проведя ретроспективный анализ отметили, что все врожденные кисты холедоха, которые они рассмотрели у 135 детей, имели меньше нейронов и ганглиев. Авторы полагали, что истинно врожденные кисты имеют шаровидную форму, что обусловлено аганглиозом, подобно болезни Гиршпрунга. Хроническое воспаление в таких кистах обусловлены застоем желчи. Кисты желчных протоков веретенообразной формы развиваются постепенно и обусловлены длительным рефлюксом панкреатического сока в желчные пути на фоне врожденного АПБС. Разница в формах кист, по мнению авторов, связана с тем, что иннервируемые желчные пути изначально атоничны и представляют собой шар. Веретенообразные кисты – это постепенное развитие расширения на фоне постоянного повышенного давления в желчном протоке [49].

М. Davenport и R. Basu (2005) считали, что у взрослых, все кисты являются приобретенными и обусловлены дистальной обструкцией ОЖП.

При этом стеноз малой протяженности приводит к формированию округлых кист, более длинный — к веретенообразным поражениям [49].

Дистальная обструкция ОЖП может быть связана с дисфункцией сфинктера Одди, рубцовыми изменениями в терминальном отделе холедоха в связи с холелитиазом или обусловлена аномальным панкреатобилиарным соединением. Считается, что кисты IV типа развиваются вследствие комбинированного поражения (стеноза дистального отдела холедоха, в сочетании со стриктурой ЖП в области ворот печени и внутрипеченочных желчных протоков) [102, 109, 114].

Кисты общего желчного протока часто сочетаются с другими аномалиями: с атрезией двенадцатиперстной или толстой кишки, заднего прохода, мультисептальным желчным пузырем, аплазией поджелудочной железы, дефектом межжелудочковой перегородки, врожденным отсутствием портальной вены, гетеротопией ткани поджелудочной железы и др. [108].

S.Tashiro с соавт. (2003) проанализировали 1627 историй болезни пациентов из 141 госпиталя по всей Японии. Из них 1239 больных были с кистозной трансформацией желчных протоков, 388 пациентов вошли в контрольную группу (без аномалии билиарного тракта). При анализе было выявлено, что АПБС на 52% чаще встречается у больных кистозной трансформацией, чем у пациентов без нее [118].

В 1959 г. F. Alonzo-Lej с соавт. опубликовали обзор 94 случаев кист ОЖП и описали 2 собственных наблюдения. Исследователями была разработана классификация кист общего желчного протока, согласно которой, все кисты гепатикохоледоха были разделены на три группы [36]. В 1984 г. T. Todani и соавт. дополнили классификацию кист ОЖП. В нее были включены IV и V типы. I тип разделен на три дополнительных подтипа [121].

Классификация кист ОЖП по Todani от 2003года [121]:

- тип I - кистозная мешкообразная или веретенообразная дилатация ОЖП;

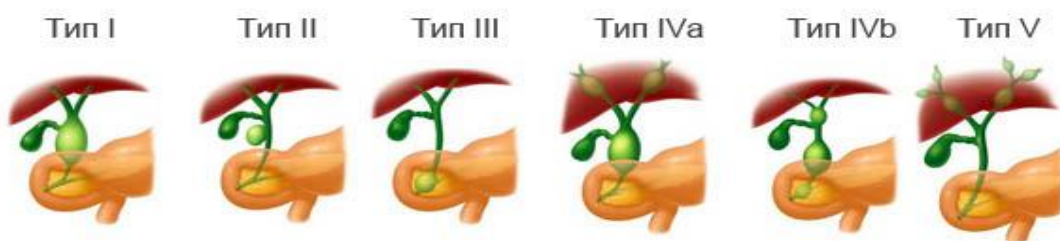
тип Ia - мешкообразная конфигурация, вовлекает весь ОЖП или большую его часть;

тип Ib - мешкообразная форма, вовлекает ограниченный сегмент желчного протока;

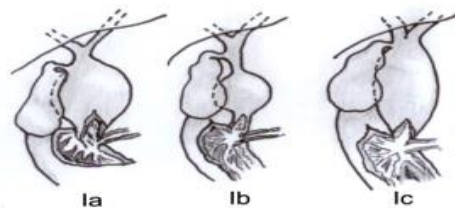
тип Ic - веретенообразная форма, вовлекает большую часть или весь гепатикохоледох;

- тип II - дивертикул ОЖП;
- тип III - холедохоцеле, кистозная дилатация интрамуральной части ОЖП;
- тип IVa - внутрипеченочные кисты ЖП и внепеченочное веретенообразное расширение ОЖП [8];
- тип IVb - несколько внепеченочных кист ОЖП, возможно, объединенных;
- тип V - кистозная веретенообразная или мешкообразная дилатация внутрипеченочных желчных протоков, в сочетании с нормальным общим желчным протоком (болезнь Кароли).

Типы кист желчного протока по Т.Todani представлены на рисунках 2 и 3.



**Рис.2.** Схематическое изображение видов кист желчных протоков по классификации Т.Todani (2003г) [121].



**Рис. 3.** Схематическое изображение подвидов кист ОЖП тип I по Т.Todani [121].

Наиболее широко распространен I тип кистозного расширения желчных протоков. По данным J. Singham (2009), этот вид аномалии встречается примерно в 50-80 % случаев, тип II - в 2% случаев, тип III - редкий вариант, встречающийся среди всех кистозных трансформаций в 1,4 - 4,5%, остальные случаи кист ЖП протоков приходятся на IV (15-35%) и V тип встречающиеся в 20% случаев [108].

По мнению Э.И. Гальперина (2006), следует различать также формы внутрипеченочных кист со сплошной дилатацией внутрипеченочных желчных протоков без внутрипеченочных стриктур и с дилатацией внутрипеченочных протоков, в сочетании с их стриктурами [7].

### **1.3 Частота встречаемости кист желчных протоков.**

Данные о частоте встречаемости аномалии не однозначны и варьируют в пределах от одного случая на 13000 пациентов до одного случая на 2 миллиона [98, 109]. По данным клиники Мейо (США), кистозная трансформация желчных протоков превалирует в азиатских странах (1:1000). В США - (1:13500), в Австралии (1:15000) [33, 109].

В западном мире заболеваемость кистами желчевыводящих путей составляет 1 на 100,000 - 150,000 родившихся и обычно диагностируется в детском возрасте [56]. Патология чаще встречается у женщин, чем у мужчин, соотношение обычно составляет 4:1 или 3:1 [13, 109]. У 20% пациентов кисты ЖП диагностируются в зрелом возрасте [89, 108].

Разброс по возрасту пациентов составляет от 6 до 78 лет, значительно чаще заболевание встречается в возрасте до 10 лет: от 51,5% до 61% [109].

### **1.4 Клинические проявления и осложнения кист желчных протоков.**

В детском возрасте характерна классическая триада симптомов: наличие болевого синдрома в области правого подреберья и эпигастральной области, желтухи и наличия пальпируемого опухолевого образования в области правого подреберья [98, 110]. Сочетание всех трех этих симптомов,

встречаются от 9,1 до 80 % [110, 132]. Чаще, кистозная трансформация желчных протоков проявляется одним или двумя симптомами из этой триады (болевы приступы беспокоят в 75 %, желтуха – в 45 % и наличие опухолевого образования в правом подреберье у 35 % больных) [98, 110].

У взрослых с кистозноизмененной протоковой системой, клинические проявления чаще представлены рецидивирующим холангитом и желтухой [30, 105, 132].

В 30% случаях кисты холедоха длительно протекают бессимптомно и диагностируются как случайная находка во время планового обследования пациента [78]. Нередко кисты холедоха выявляют при лапароскопической или открытой холецистэктомии, проводимой в связи с клиникой острого холецистита или рецидивирующими приступами калькулезного холецистита [44, 81].

В 60%-80% случаев у взрослых с кистами желчных протоков могут возникнуть одно или несколько из следующих осложнений: желчные камни, желчные стриктуры, холангит, панкреатит, вторичный билиарный цирроз печени, нагноение кисты, спонтанный разрыв кистознотрансформированного ЖП, малигнизация кисты ЖП [18, 38, 44, 105, 111, 129].

Образование камней в кисте и желчных протоках (холелитиаз) и связанный с этим холангит, абсцедирование печени, являются наиболее частыми осложнениями кист желчных протоков [71, 82, 111, 126].

Билиарная обструкция и рецидивирующая инфекция желчных протоков, особенно при внутрпеченочном поражении, может привести к развитию вторичного билиарного цирроза в 40%-50% [108].

К числу редких осложнений относятся спонтанный разрыв кист общего желчного протока, приводящий к развитию желчного перитонита [44, 113].



В наблюдениях Н.Комуго с соавт. (2000) описан случай сдавления напряженной кистой ОЖП двенадцатиперстной кишки, что привело к развитию явлений высокой кишечной непроходимости. Диагноз был поставлен интраоперационно [75].

S.T. Irwin, J.E. Morison, (1944) впервые описали случай малигнизации кисты общего желчного протока [62]. По данным литературы риск развития карциномы кист желчных протоков составляет от 4% до 28% [64, 123]. По мнению ряда авторов, частота малигнизации кист желчных протоков может достигать 30% [70, 94, 111, 112, 116].

У детей с кистозной трансформацией желчных протоков в возрасте до 10 лет вероятности малигнизации 0,7%, у взрослых старше 20 лет этот риск возрастает до 14,3% [109].

A.V.Sastry с соавт. (2015) провели ретроспективный анализ результатов лечения 5780 пациентов (детей и взрослых) из 78 центров (1996-2010 г.г.), рак диагностирован в 434 (7,5%) случаях: малигнизация кисты - в 70,4%, рак желчного пузыря – в 23,5%; рак других органов – в 6,1%. Частота злокачественных новообразований у взрослых составила 11,4%. Средний возраст при диагностике малигнизации был 42 года, а риск озлокачествления кисты ЖП увеличивался с каждым десятилетием [106].

Малигнизация кист внепеченочных желчных протоках отмечается значительно чаще, чем внутрипеченочных - 50%-62% и 2,5% соответственно [63].

Имеются указания, что наиболее часто малигнизируются кисты I, IV и V типов [41, 109].

X.-D. He с соавт. (2013) провели ретроспективный анализ клинических данных 214 пациентов с врожденными кистами ЖП с 1968 по 2013 г.г. I тип кист по T.Todani был наиболее распространенным (65%), тип IVa встречался в 24,8% случаев и V тип в 7,9%. Малигнизация кист желчных протоков составила 28%, преимущественно у пациентов с I типом кист.

Анализируя данные, авторы сделали вывод, что риск малигнизации увеличивается с возрастом. 50% пациентов с озлокачествившейся кистой ЖП были старше 60 лет. [57].

Таким образом, частота малигнизации кист ЖП различается в зависимости от типа - тип I, несет самый высокий риск (до 70%), тип IV (20%); choledochocoele (III тип) имеет наименьший риск озлокачествления (<2%) [41].

### **1.5 Диагностика кистозной трансформации желчных протоков.**

Скрининговым методом исследования пациентов с кистами общего желчного протока является ультразвуковое исследование органов брюшной полости [42, 65, 78, 110]. Процент диагностики кист ЖП составляет 85 — 96% [63, 65, 110]. Так, в работах Т.Миуано конца 90-х годов, основанных на тридцатилетнем опыте лечения детей с кистозными трансформациями желчных протоков (180 случаев), приводились данные о том, что с помощью УЗИ правильный диагноз был выставлен в 89,4% случаев [92]. По данным ретроспективного анализа 60 больных с кистами желчных протоков, при УЗИ кистозная дилатация была выявлена в 90%, как гематома расценена у 6 пациентов, как паразитарная киста - у 4х [101].

КТ и МРТ являются более информативными в диагностике кистозной трансформации ЖП [63, 111].

Процент правильной диагностики кист при КТ составляет 90-97% [63, 65, 73, 111]. Данный метод исследования помогает для планирования объема операции, при наличии внутрипеченочного поражения, визуализируя распространенность и наличие сопряженных структур [73]. Так А. Кwon с соавт. описывали в своей работе, что при КТ+ компьютерная холангиография, частота выявления кист ЖП была 93%. Недостатком данного метода авторы считали нефро- /гепатотоксичность [77].

А. Refut с соавт. (2015), в своем исследовании показали, что 15 больным из 16 с КЖП диагноз был установлен с помощью КТ (93%) [101].

МРТ в режиме МРХГ имеет высокую чувствительность (70–100%) и специфичность (90–100%) в диагностике кистозной трансформации протоков [89, 102, 108]. Данный метод в 98-100% случаев позволяет визуализировать аномальное панкреатобилиарное соустье [69, 84, 88, 102, 110].

Y.Takehara с соавт. (1994) описывали выполнение тридцати одному пациенту МРХГ. Диагноз кист ЖП выставлен в 100% [117].

По данным A.Refut с соавт. (2015), МРХГ было выполнено 47 больным кистозной трансформацией ЖП, правильный диагноз был установлен в 100% случаев [101].

Ранее широко применялась в диагностике кистозной желчных протоков эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография [22] и чрескожная холангиография [37, 104].

V.Sacher с соавт. в своей работе приводит сравнительный анализ методов МРХГ и ЭРХГ. При исследовании 368 пациентов с кистами ЖП, в 1 случае МРХГ не позволило установить правильный диагноз. У пациента была киста ОЖП III типа малого размера с локализацией ниже ампулы фатерова соска. Это потребовало для ее визуализации введения контрастного препарата в желчный проток под давлением. На основе проведенного сравнительного анализа авторы делают вывод, что для диагностики КЖП – МРХГ является эквивалентом ЭРХГ, являясь при этом не инвазивным безопасным исследованием. При неадекватной визуализации и не информативности метода МРХГ, а так же при наличии противопоказаний к ее выполнению (наличие металла или тучный пациент), возможно применение ЭРХГ [103].

## **1.6 Лечение кист желчных протоков.**

Взгляды на методы хирургического лечения кистозной трансформации желчевыводящих протоков менялись по мере накопления отдаленных результатов операции: от частичного иссечения кист, операций внутреннего дренирования кист до резекции кистозноизмененных желчных протоков [2, 6, 9, 11, 27, 43, 48, 88, 99, 107, 122].

С 70х-80х годов, наиболее часто, при кистозной трансформации желчных протоков, прибегали к цистодигестивным анастомозам: цистодуоденостомии [10, 25, 99] или цистоеюностомии на изолированной петле по Ру [27, 122]. Некоторые авторы во время операций внутреннего дренирования кист ЖП для предупреждения застоя желчи и уменьшения размеров кисты производили ее частичную резекцию [2, 4, 5, 11] или накладывали гофрирующие швы на стенку кисты [9]. При этом всем, сохранялся панкреатический рефлюкс и гипотония стенки кистозноизмененного желчного протока, а благодаря выполнению внутреннего дренирования присоединялась возможность кишечного рефлюкса в полость атоничной кисты, при недостаточной длине отводящей петли был возможен заброс желудочного содержимого. Это приводило к развитию холангита, формированию стриктуры в области анастомоза, образованию камней в желчных протоках, малигнизации кисты ЖП. Во всех этих случаях требовалось повторное хирургическое вмешательство. [6, 10, 27, 40, 48, 99, 104, 122].

К.Chijiwa с соавт. (1993) и H.Saing с соавт. (1997) отметили частоту холангиолитиаза после внутренних дренирующих вмешательств при кистах (ЦДА и ЦЕА) в 5 - 10 % случаев. По их мнению, после таких операций кисты желчных протоков редко уменьшаются в размерах из-за наличия рубцовой ткани в составе их стенок, что способствовало застою желчи и как следствие - образованию камней и воспалительного процесса [48,104].

Существует немало публикаций, в которых приводятся данные о малигнизации кист холедоха при оставлении стенки кисты [18, 33, 47, 120, 130].

J.F.Gigot (1996) из клиники Мейо (США) анализируя опыт лечения 33 пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков, выявили малигнизацию кист в 19,5%. Из них в 40% случаев малигнизация КЖП возникла у пациентов, перенесших внутренне дренирование кисты ЖП [56].

H.Saing с соавт. (1997) привели результаты наблюдения за 79 пациентами, перенесших хирургическое лечение по поводу кист желчных протоков. Внутреннее дренирование кист было выполнено у 38 из них, резекция кистозноизмененного протока с гепатикоэюностомией - у 41. У пациентов, после резекции с гепатикоэюностомией несостоятельность анастомоза имела место в 3 случаях, а холангит отмечен в 2 случаях, который у 1 больного излечен без повторных вмешательств. У пациентов после внутреннего дренирования кист были выявлены следующие осложнения: стриктура анастомоза у 8, холангит у 23, и формирование конкрементов во внутрипеченочных желчных протоках у 2 больных. Бессимптомные внутрипеченочные камни через 2 года после внутреннего дренирования образовались у 3 пациентов. Авторы считали, что выполнение резекции кистозноизмененного протока с гепатикоэюностомией улучшает результаты хирургического лечения и качество жизни пациентов [104].

В одном из наблюдений, у 44-летнего мужчины малигнизация кисты ОЖП развилась через 9 лет после частичной резекции кисты (киста тип I) ЖП [128].

Y.Mizuguchi с соавт. (2016), проведя обзор литературных данных, сообщают о 9 случаях развития карциномы, после частичной резекции кист ЖП I типа по T.Todani. Средний возраст пациентов составлял 39,5 лет, среднее развития малигнизации составило 13,6 лет [93].

D.W.Ng с соавт (2016) сообщили о случае развития малигнизации возникшей через 13 лет после резекции I типа кисты ОЖП по Todani [95].

S.Tashiro с соавт. (2003) при анализе 1627 историй болезни пациентов (1239 больных были с кистозной трансформацией желчных протоков, 388 пациентов вошли в контрольную группу без аномалии билиарного тракта), выявил что в I группе рак диагностирован в 10,6% случаев, из которых рак внепеченочных желчных протоков установлен у 33,6% - все пациенты ра-

нее перенесли оперативное лечение с сохранением стенок кисты. В контрольной группе рак диагностирован у 37,9 % пациентов из них 6,8% - холангиокарцинома внепеченочных желчных протоков [118].

Считается, что не оперированные пациенты с кистами протоковой системы или после вмешательств с сохранением измененного протока имеют риск малигнизации 50-70% в зрелом возрасте [43, 109].

Y.Watanabe с соавт. проанализировали 1353 историй болезни, собранные в период с 1990 по 1997 год в Японии, которые показали, что рак желчных протоков был обнаружен у 219 (16,2%) пациентов, перенесших ранее хирургическое лечение с оставлением стенок кисты ЖП. Авторы исследования предположили, что полное иссечение кист могло привести к снижению вероятности злокачественных преобразований в желчных протоках вдвое [128].

Второй вариант хирургического лечения кист ЖП – это резекция кистознотрансформированных ЖП с формированием билиодигестивного анастомоза (на отключенной петле тонкой кишки по Ру с антирефлюксной защитой или же без ее формирования) [92, 132].

Увеличилось число публикаций о резекции кистозноизмененных желчных протоков с билиарной реконструкцией [84, 98, 107, 108]. У пациентов с КЖП в случае сочетанного поражения вне- и внутрпеченочных желчных протоков, операцией выбора по мнению авторов могла явиться резекция кистозноизмененного ЖП в сочетании с резекцией печени (при условии унилобарного поражения). При билобарном поражении и наличии осложненного течения операцией выбора может служить только трансплантация печени. [43, 86].

J.Singham с соавт. (2007) провели ретроспективный анализ историй болезни 70 пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков (в период с 1971 по 2003 гг). Были оценены результаты хирургического лечения 19 детей и 51 взрослого пациента (21% детей и 25% взрослых пациентов были выходцами из Азии). Все дети имели кисты I и IV типа, в то время

как у взрослых пациентов КЖП были представлены разными типами. У 84% детей с кистами I типа и у 92,5% взрослых пациентов с кистами I и IV типа произведено иссечение кистознотрансформированных ЖП и формирование гепатикоеюноанастомоза на петле, выключенной по Ру. В отдаленные сроки стриктура анастомоза, холангит развились у 13% больных (7% -дети, 8% - у взрослых) [108].

J.Singham с соавт. (2007) на основе результатов проведенного анализа историй болезни пациентов с кистозной трансформацией ЖП, рекомендовали полное удаление кист с формированием гепатикоеюноанастомоза на петле, выключенной по Ру, в качестве операции выбора [108].

Исследователями из Токийского университета A.Shimotakahara с соавт. (2005) проведен сравнительный анализ вариантов билиарной реконструкции после иссечения кистозноизмененных ЖП у 40 пациентов с 1986 по 2002 гг. Гепатикоеюноанастомоз на изолированной петле тонкой кишки по Ру был сформирован в 28 случаях, гепатикодуоденоанастомоз - у 12 пациентов. Различия между обеими группами по типу кист, возрасту и продолжительности наблюдения не были статистически значимыми. Эндоскопически доказанный желчный гастрит вследствие дуоденогастрального рефлюкса желчи при гепатикодуоденостомии имели место в 33,3% случаев, холангит у 10,2% пациентов. При формировании гепатикоеюноанастомоза холангит отмечен у 7,1% больного. Опыт исследователей свидетельствовал о том, что гепатикодуоденостомия не являлась идеальным выбором билиарной реконструкции из-за высокой вероятности осложнений, связанных с дуоденогастральным рефлюксом желчи, развитием холангита. Методом выбора реконструкции желчевыводящих путей авторы считали наложение гепатикоеюноанастомоза на изолированной по Ру петле тонкой кишки [107].

Таким образом, кистозная трансформация желчных протоков является редкой, врожденной аномалией с частотой встречаемости от 1 случая на 13 тысяч наблюдений до одного случая на 2 млн. наблюдений. Этиология и

патогенез кист желчных протоков до конца не изучены. Однако можно предполагать существование как истинно врожденных кист желчных протоков ввиду аганглионарности, так и появления их кистозной трансформации на фоне врожденного аномального панкреатобилиарного соустья, приводящего к постоянному повышению давления в желчных протоках и рефлюксу в них панкреатического сока. Это в свою очередь поддерживает воспаление стенки ЖП, ведет к развитию дилатации протока, нарушению пассажа желчи, рецидивирующему холангиту, холангиолитиазу, желтухе и, в ряде случаев, малигнизации протокового эпителия.

Такие осложнения кистозной трансформации ЖП, как ЖКБ, холедохолитиаз, стриктуры и опухоли терминального отдела холедоха, воротная холангиокарцинома, опухоли головки поджелудочной железы и др. характерны так же для ряда других заболеваний. Существуют определенные критерии диагностики кист желчных протоков по данным лучевых методов исследования. Однако парк диагностического оборудования для лучевых исследований постоянно обновляется и модернизируется. Появляются новые опции, позволяющие быстро, не инвазивно и эффективно оценить ранее спорные критерии диагностики. Таким образом, с определенной периодичностью времени целесообразно переоценка возможностей и значимости различных лучевых методов. Основные работы по методам исследования относятся к периоду 1995-2005 годы. Поэтому необходимо провести оценку диагностики кистозной трансформации желчных протоков в соответствии с возможностями диагностического оборудования.

Лечение кист желчных протоков – только хирургическое. При этом существует несколько видов операций при КТЖП (в том числе операции внутреннего дренирования кист ЖП, частичного иссечения стенок кисты, полного иссечения кистозноизмененного желчного протока, в ряде случаев в сочетании с резекцией печени). Вопрос выбора оптимального (радикального) хирургического лечения пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков также остается актуальным.



## ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

### 2.1. Дизайн исследования.

Проведен ретроспективный анализ результатов лечения 38 пациентов с кистозной трансформацией ЖП, проходивших обследование и лечение в ФГБУ «Институт хирургии имени А.В. Вишневского» Минздрава России с мая 2002 по май 2016 года. Пациенты были отобраны для исследования путем сплошной выборки с использованием историй болезни. Критерии включения больных в исследование: пациенты, оперированные по поводу кистозной трансформации желчных протоков, как первично, так и после ранее перенесенного хирургического лечения по поводу данного заболевания.

### 2.2 Характеристика больных.

Все больные с кистозной трансформацией желчных протоков были разделены на 2 группы: 1-ую составили ранее не оперированные n=17 (44,7%), 2-ую – перенесшие ранее различные вмешательства по поводу кист желчных протоков n=21 (55,3%). Возраст пациентов варьировал в пределах от 25 до 75 лет. Средний возраст составлял  $41,1 \pm 13,5$  года. Преобладали пациенты среднего и пожилого возраста (более 50%). Мужчин было – 6 (16%), женщин – 32 (84%). Распределение больных в зависимости от возраста и пола представлено в таблице 1.

**Таблица 1. Распределение больных в зависимости от возраста и пола.**

Пациенты	I группа ранее не оперированные абс.ч.(%)	II группа перенесшие ранее различные вмешательства абс.ч.(%)	Всего больных
<b>Пол</b>			
Мужчины	5 (30%)	1 (5%)	6 (15,8%)
Женщины	12 (70%)	20 (95%)	32 (84,2%)
Итого	17 (100%)	21 (100%)	38 (100%)

<b>Возраст</b>			
25-30 лет	8 (47%)	2 (10%)	10 (26,3%)
31-59 лет	8 (47%)	16 (76)	24 (63,2%)
60-75 лет	1 (6%)	3 (14%)	4 (10,5%)
Всего	17 (100%)	21 (100%)	38 (100%)

Основными жалобами пациентов обеих групп являлись рецидивирующие боли в правом подреберье и снижение аппетита у 92%. В четверти случаев отмечались явления механической желтухи (26%). Интермитирующая лихорадка и ознобы наблюдались в 31% случаев. Кожный зуд беспокоил семерых больных (18%). Потеря массы тела в 45% случаев (от 5 до 20 кг). У большинства больных имело место сочетание нескольких симптомов.

Клиническая характеристика больных представлена в таблице 2.

**Таблица 2. Клинические проявления заболевания**

Клинические симптомы	I группа	II группа	Всего
	абс.ч.(%)	абс.ч.(%)	
Боли в правом подреберье	16 (94%)	19(90%)	35(92%)
Механическая желтуха	4(23%)	6(28%)	10(26%)
Лихорадка и ознобы	5(29%)	7(33%)	12(31%)
Кожный зуд	3(17%)	4(19%)	7(18%)
Снижение аппетита	14 (82%)	21 (100%)	35 (92%)
Потеря массы тела	6 (35%)	11 (52%)	17 (45%)
Бессимптомное течение	1(5%)	-	1 (5%)

Сопутствующие заболевания были выявлены у 26 пациентов. Заболевания сердечнососудистой системы у 12 (31,5%) пациентов : гипертоническая болезнь - 9 (23,6%) больных, ишемическая болезнь сердца - 3 (7,9%).

Характер сопутствующих заболеваний представлен в таблице 3.

**Таблица 3. Сопутствующие заболевания у больных с кистами ЖП**

Характер патологии	Число больных (%)	
	I группа	II группа
Гипертоническая болезнь	4 (23,6%)	5(23,8%)
Ишемическая болезнь сердца	2 (11,8%)	1(4,8%)
Сахарный диабет 2 типа	2(11,8%)	1(4,8%)
Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки	1 (5,8%)	2(9,52%)
Язвенная болезнь желудка	1 (5,8%)	-
Цереброваскулярная болезнь	1 (5,8%)	2(9,52%)
Ревматический порок сердца	-	1(4,8%)
Хронический панкреатит	2 (11,8%)	1(4,8%)
Без сопутствующей патологии	4 (23,6%)	8 (38,0%)

Сопутствующие заболевания у всех пациентов были в стадии компенсации, существенно не утяжеляли их состояние.

У 16 из 17 пациентов I группы имелись клинические проявления кист ЖП: механическая желтуха в сочетании с холангитом у 4 (23%), кожный зуд - у 3 (17%) пациентов, рецидивирующий холангит на фоне холангиолитиаза - у 5 (29%). Снижение аппетита было у 14 (82%) больных, потеря массы тела – у 6 (35%). У 1 пациентки с кистой II типа жалоб не было, киста явилась случайной диагностической находкой.

Больные I-ой группы, в зависимости от типа кист желчных протоков по Т.Todani были распределены следующим образом:

Киста I типа в 13 (76%) наблюдениях.

Киста II типа у 1 (6%) пациентки.

Кисты IVa типа – в 3 (18%) случаях.

Пациенты II группы (n=21) госпитализированы в Институт хирургии им. А.В. Вишневского после ранее перенесенных оперативных вмешательств. Большая часть пациентов - 19 (90%) была госпитализирована с различной клинической симптоматикой, наиболее часто - с рецидивирующим холангитом - 7 (33%) и механической желтухой - 6 (28%). У 5ти (23,8%) пациентов с механической желтухой в последующем диагностированы малигнизированные кисты ЖП.

У 2 (9%) пациентов ранее была выполнена ЧЧХС.

Больные II-ой группы, в зависимости от типа кист желчных протоков по Todani были распределены следующим образом: I тип кист - у 16 (76,2%) пациентов, IVa был у 2 (9,5%) пациентов, IVb у 2 (9,5%) и V тип - у 1 пациента (4,8%).

Распределение больных в зависимости от типа кистозной трансформации желчных протоков по T.Todani представлено в таблице 4.

**Таблица 4. Распределение больных в зависимости от типа кист желчных протоков.**

Тип кисты	I группа ранее не оперированные абс.ч.(%)	II группа перенесшие ранее различные вмешательства абс.ч.(%)	Количество больных
I	13(76%)	16(76,2%)	29 (76,3%)
II	1(6%)	-	1 (2,6%)
III	-	-	0 (0%)
IVa	3(18%)	2(9,5%)	5 (13,2%)
IVb	-	2(9,5%)	2 (5,3%)
V	-	1(4,7%)	1 (2,6%)
всего	17(100%)	21(100%)	38 (100%)

Ни в одном случае диагноз кистозной трансформации желчных протоков у пациентов II группы не был установлен до первичной операции. Показаниями к хирургическому лечению у них были:

а) острый холецистит или хронический калькулезный холецистит (n=10);

б) механическая желтуха (n=6);

в) рецидивирующий холангит, холедохолитиаз (n= 5);

Операции выполняли как в срочном/экстренном порядке, так и в плановом.

Характер ранее выполненных вмешательств у пациентов II группы представлен в таблице 5.

**Таблица 5. Варианты оперативных вмешательств, выполненных до поступления в ИХВ**

Характер вмешательства		Число больных	Осложнения
<b>I.</b> Внутреннее дренирование кист желчных протоков	А) ЦДА	7	Рефлюкс-холангит(4), стриктура ЦДА(3), цистолитиаз (4) Малигнизация кисты ЖП (3), мех.желтуха (3)
	Б) ЦЭА	3	Рецидивирующий холангит, стриктура ЦЭА, цистолитиаз; Малигнизация (1), мех. желтуха (1)
	Г) холедохоеюноанастомоз	1	Абсцедирование кисты внутрипеченочных желчных протоков, стриктура БДА
	Д) Эндоскопическое внутренне дренирование желчных путей	2	Рецидивирующий холангит (2), цистолитиаз (1); Малигнизация КЖП, гемобилия+мех. желтуха (1)
<b>II.</b> Холецистэктомия (без дренирования ЖП) - Традиционная - 5		8	Болевой синдром, рецидивирующий холангит, рецидивирующая желтуха (1);

- Лапароскопическая - 3	Рецидивирующий холангит, абсцедирование печени (1)
<b>Всего:</b>	21

Как следует из таблицы 5, 13 пациентов ранее перенесли различные варианты внутренних дренирующих кисту вмешательств (25-38 лет назад).

Считаем целесообразным привести данные анамнеза этих пациентов.

- Пациенты, ранее перенесшие цистодуоденостомию (n=7), поступали в Институт хирургии им. А.В. Вишневского с болями в правом подреберье, дискомфортом в верхних отделах живота, преимущественно после приема пищи, у 3 пациентов – приступы холангита. Три пациентки поступили с механической желтухой, (уровень билирубина (150 ммоль/л), в дальнейшем у них диагностирована малигнизация кисты ОЖП).

- Пациенты после цистоеюностомии в анамнезе (n=2), поступили с болями в правом подреберье, дискомфортом в верхних отделах живота, у 2 из них отмечались рецидивы холангита. У одной больной, спустя 16 лет после цистоеюностомии, развилась стриктура анастомоза, механическая желтуха, по поводу чего была выполнена ЧЧХС, направлена в Институт хирургии им. А.В. Вишневского.

- Одна пациентка ранее перенесла цистоеюностомию на петле тонкой кишки, отключенной по Ру, для купирования рецидивирующей желтухи. По истечении 30 лет снова стали беспокоить боли в эпигастрии справа, потеря массы тела, слабость, тошнота. Была госпитализирована в Институт хирургии им. А.В. Вишневского, где при обследовании был выявлен в проекции ГДС опухолевый конгломерат (малигнизация кисты ОЖП).

- Одна пациентка, отмечала боли в правом подреберье с детства. В 52 года перенесла лапароскопическую холецистэктомию по поводу калькулезного холецистита. В послеоперационном периоде развился желчный перитонит, ввиду холедохолитиаза была выполнена холедохолитотомия, дренирование ОЖП на Т-дренаже. Дренаж был удален. Спустя 2 месяца, ввиду

механической желтухи, было произведено формирование холедохоюно-анастомоза на тонкой кишке, отключенной по Ру.

Эндоскопические операции - ЭПСТ были выполнены 2 пациентам.

- Пациентка с кистой I типа после ранее перенесенных ЭРХПГ+ЭПСТ+НБД по поводу острого холангита (в 2003, затем в 2013 г.г) была госпитализирована в ИХВ с выраженным болевым синдромом. При дообследовании была диагностирована малигнизированная киста ОЖП, кровоизлияние в полость кисты.

- У 1 пациентки с IVa типом кистозной трансформации желчных протоков за 3 месяца до поступления в Институт хирургии им. А.В. Вишневского в связи с рецидивирующим холангитом и механической желтухой было выполнено ЭРХПГ+ЭПСТ+литоэкстракция, осложнившаяся развитием флегмонозного холецистита, по поводу чего была выполнена ЛХЭ. Через 2 недели был отмечен рецидив болевого синдрома. Были выполнены повторные ЭРХПГ, литоэкстракции камней из протоков левой доли печени с НБД (в последующем удален); при холангиографии выявлена кистозная трансформация ОЖП и внутрпеченочных желчных протоков левой доли печени. Направлена в Институт хирургии им. А.В. Вишневского.

Традиционная ХЭ или ЛХЭ были произведены у 8 пациентов. До поступления в Институт хирургии им. А. В. Вишневского диагноз кистозной трансформации ЖП у них установлен не был. У всех после ХЭ сохранялись болевые приступы, отмечались эпизоды холангита, механической желтухи, что расценивалось как постхолецистэктомический синдром. У одной из них ХЭ была завершена дренированием ОЖП по Холстеду. После удаления дренажа, у больной развилась механическая желтуха, выполнено чрескожное антеградное наружное дренирование желчных протоков.

Одна пациентка после ХЭ неоднократно эндоскопически лечилась по поводу механической желтухи. Данные компьютерной томографии трактовались как рак внепеченочных желчных протоков.

### 2.3. Лабораторная диагностика.

Всем пациентам было выполнено стандартные клинические, биохимические анализы крови. Оценку результатов проводили с помощью аппарата: «автоматический биохимический анализатор I Lab 50» (Shimadzu Corporationon Instrumentation Laboratory, Япония).

Определение уровня онкомаркеров крови СА19-9 и СЕА выполнили 31 пациенту (до 2010 года проводили с помощью анализатора «AxSym» (Abbott, США), после 2010 года на анализаторе «Architect 1000sr» (Abbott, США)).

### 2.4 Инструментальная диагностика

- ❖ Ультразвуковое исследование органов брюшной полости в В-режиме и режиме дуплексного сканирования выполнена 38 больным на аппаратах- «Sonoline Elegra» (Siemens, Германия) до 2007 года, с 2007 года - «Voluson 730 proV» фирмы GeneralElectric (США), «SonolineElegra», «SonolineSienna» фирмы Siemens (Германия), оснащенных мультимодальными датчиками с частотой 3,5 МГц.
- ❖ Мультиспиральная КТ органов брюшной полости (n=15) выполнена на аппарате «Brilliance», фирмы Philips (Голландия), по стандартной методике с получением 5-9 мм срезов во фронтальной, сагиттальной и аксиальной проекциях. Болюсное контрастное усиление осуществляли с помощью иньектора MallincrodtТусо- MedtadSpectris с функцией «bolus-tracking».
- ❖ Эндоскопическое исследование пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки n=38 и толстой кишки (колоноскопия) n=9 проведены аппаратами фирмы «Olympus» (Япония).
- ❖ Эндосонография n=5 (до 2009 года проводилась на аппарате эндоскопической видеосистемы Evis Exera CV-160 и УЗ центра EU-M60 с механическим датчиком радиального ультразвукового сканирования GF-UM160 (Olympus, Япония)). После 2009 года – видеосистема M3-4400 и VP-4450,



с ультразвуковым процессором SU-7000 и SU-8000 и эхоэндоскопов с радиальным датчиком – EG530UR, EG530UR2 и конвексным датчиком – EG530UT, EG530UT2 (Fujinon, Япония).

❖ Магнитно-резонансная томография брюшной полости выполнялась на аппарате «PhilipsIntera 1,0 T» (n=34) с магнитно-резонансной панкреатохолангиографией (МРТ+МРПХГ) (n=16).

❖ Морфлогическая верификация образований:

Гистологическое исследование удаленных кист n=38 проведено с помощью микроскопа «DMLB» (Leica, Германия) до 2010 года, после 2010 года – на «Axio Imager A2» (Carl Zeiss, Германия). Из них Срочное гистологическое исследование n=10 выполнено с помощью микроскопа «DMLB» (Leica, Германия) до 2010 года, после 2010 года – на «Axio Imager A2» (Carl Zeiss, Германия).

## **2.5 Статистическая обработка материала.**

Полученные результаты исследования были обработаны вариационно-статистическим методом. При статистической обработке вычислялись: среднеарифметические величины сгруппированного ряда (M), ошибка средней арифметической (m), среднее квадратичное отклонение ( $\delta$ ). При оценке существенности различий между средними величинами вычислялся коэффициент достоверности (P) по t-критерию Фишера-Стьюдента. За уровень достоверности была принята вероятность различия 95,0% ( $p < 0,05$ ).

Были рассчитаны чувствительность, специфичность и точность результатов инструментальных методов исследования (УЗИ, МСКТ, ЭРПХГ, МРПХГ, фистулография) в выявлении кист ЖП.

Для статистической обработки материала, построения таблиц и графиков использовали компьютер IBM PC с применением программного обеспечения Microsoft office.

**Чувствительность** определяли по формуле:

$$1) Se = a/(a+c) \times 100\%$$

где: a – истинно-положительные результаты,

c – ложноотрицательные результаты.

За истинно положительные результаты были приняты случаи - у которых были выявлены и подтверждены кисты ЖП.

За ложноотрицательные результаты были приняты случаи, в которых были просмотрены кисты ЖП.

**Специфичность** определяли по формуле:

$$1) Sp = d/(b+d) \times 100\%$$

где: b – ложноположительные случаи,

d – истинно-отрицательные случаи.

За ложно - положительные результаты были приняты случаи, в которых на первом этапе обследования были заподозрены кисты ЖП.

За истинно-отрицательные результаты были приняты случаи - у которых не были выявлены кисты ЖП.

**Диагностическая точность** определяли по формуле:

$$Ac = ((a+d)/(a+b+c+d)) \times 100\%$$

где: a – количество истинно-положительных результатов,

b – количество ложноположительных результатов,

c – количество ложноотрицательных результатов,

d – количество истинно-отрицательных результатов,

Статистический обсчет проводили с учетом малой выборки.

## **2.6 Система оценки ранних послеоперационных осложнений.**

Оценка частоты и тяжести ранних послеоперационных осложнений проводилась по шкале D.Dindo – P.Clavien [51] (табл. 8).

**Таблица 8. Классификация хирургических осложнений Clavien-Dindo**

Степень	Определение
I	Любые отклонения от нормального послеоперационного течения, не требующие медикаментозного лечения или хирургического, эндоскопического, радиологического вмешательства. Разрешается терапевтическое лечение: антипиретики, анальгетики, диуретики, электролиты, физиотерапия. Сюда же относится лечение раневой инфекции.
II	Требуется лечение в виде гемотрансфузии, энтерального или парентерального питания.
III	Требуется хирургическое, эндоскопическое или радиологическое вмешательство:  IIIa - Вмешательство без общего обезболивания. IIIb - Вмешательство под общим обезболиванием.
IV	Жизнеугрожающие осложнения (включая осложнения со стороны ЦНС), требующие интенсивной терапии, наблюдения в отделении реанимации, резекции органа:  IVa - Недостаточность одного органа. IVb - Полиорганная недостаточность.
V	Летальный исход

### 2.7 Система оценки отдаленных результатов.

При анализе материала было выявлено, что малигнизация кистозно-трансформированных желчных протоков встретилась исключительно у

больных, перенесших в анамнезе оперативное лечение в объеме внутреннего дренирования кисты желчного протока. Таким образом, для оценки отдаленных результатов оперативного лечения кистозных трансформаций желчных протоков, в качестве анализируемой группы были взяты пациенты, перенесшие операции внутреннего дренирования кист и группа сравнения была сформирована из первично обратившихся больных, которым было выполнено оперативное лечение радикального объема (иссечения кистознотрансформированных желчных протоков, в ряде случаев дополненная резекцией печени) в Институте хирургии им. А.В. Вишневского:

**Группа А** – 13 пациентов, ранее (25-38 лет назад) перенесшие внутреннее дренирование кист ЖП (ЦЕА (3), ЦДА (7), ХЕА (1), ЭПСТ(2));

**Группа В** - 17 больных первично-обратившиеся, которым было выполнено в Институте хирургии им. А.В. Вишневского оперативное лечение в объеме:

- Резекция кистозноизмененного ОЖП с формированием ГЕА на выключенной петле по РУ n=14

- Лапароскопическая резекция кисты ОЖП n=1

- атипичная резекция s4 печени, резекция ОЖП, ГЕА n=2

Оценку качества жизни пациентов Группы А проводили по собранному анамнезу историй болезни. Оценка качества жизни больных группы В производилась с помощью опросника SF-36. Критериями оценки принималось «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» «плохо».

### ГЛАВА 3. ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ.

#### 3.1 Лабораторная диагностика пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков (таб. 6-8).

**Таблица 6. Общий анализ крови**

Группы больных	Эритроциты $\times 10^{12}/\text{л}$	Гемоглобин г/л	Лейкоциты $\times 10^9/\text{л}$	СОЭ
<b>I</b>	4,25±0,98	129±29,64	10,35±2,58	33±11,77
<b>II</b>	4,33±0,80	120±20,59	10,76±2,48	28±13,52

Статистически достоверных различий в показателях клинического анализа крови между группами не выявлено ( $p > 0,05$ ), в обеих группах отмечалась тенденция к лейкоцитозу.

**Таблица 7. Биохимические показатели крови**

Группы больных	Число пациентов	Билирубин Общий ммоль/л	Билирубин Прямой	АсАт	АлАт
<b>I</b>	17	36,31±34,65 max = 70,16	27,11±29,63 max = 56,74	71,00±8 4,45	70,94± 85,73
<b>I</b>	21	46,45±56,04 max = 102,49	34,06±43,76 max = 77,82	95,66± 114,15	109,19 ±162,0 0

В биохимическом анализе крови у четверти больных обеих групп, наблюдалось повышение уровня билирубина с превалированием прямой фракции, а также уровня трансаминаз. Статистически достоверных различий в показателях биохимического анализа крови между группами выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

**Таблица 8. Показатели онкомаркеров в исследуемых группах**

Онко-маркер	СЕА		СА 19-9	
	I (n=17)	II (n=21)	I (n=17)	II (n=21)
М±m	2,05±1,98	3,30±4,88	9,23±8,61	76,61±159,58

У пациентов обеих групп (n=31) изучали уровень онкомаркеров СА19-9 и СЕА. У всех больных с малигнизированными кистами желчных протоков (n=5) выявлено повышение уровня СА 19-9 (256ед/мл, 189 ед/мл, 378 ед/мл, 344 ед/мл, 224 ед/мл) в N – до 37 ед/мл. Выявлены достоверные отличия по уровню повышения онкомаркера СА 19-9 у пациентов с малигнизированными ( $p \leq 0,05$ ) и немалигнизированными кистами. Увеличение уровня СЕА было незначительное. У 26 пациентов с немалигнизированными кистами желчных протоков уровень этих онкомаркеров был в пределах нормы. У 7 пациентов данный анализ не выполнялся. Отличия по уровню СЕА в исследуемых группах было статически не достоверно ( $p > 0,05$ ).

### **3.2 Инструментальная диагностика кист желчных протоков.**

УЗИ органов брюшной полости выполнено 38 пациентам. Кисты желчных протоков диагностированы у 33 (86,8%), в том числе у 2 - малигнизированные кисты. При УЗИ в проекции анатомического хода общего желчного протока определялось кистозное образование, частью которого представлялись стенки протока (рис. 4). Просвет образования не окрашивается в режимах цветового доплеровского картирования и энергии отражённого доплеровского сигнала. Кистозное расширение внепеченочного желчного протока достигало от 1,5 см до 10 см в диаметре (средний диаметр 48 мм). Внутри- и/или внепеченочный холангиолитиаз у 5 (13,2%) из них. Признаки холангита описаны у 9 (23,7%) пациентов: неравномерно линейно расширенные желчные протоки, гомогенно утолщенная стенка

протока. У 28 (73,7%) больных в просвете протоков визуализировалось наличие неоднородного содержимого. У 2 (5,3%) пациенток на малигнизацию кист общего желчного протока 1 типа указывало наличие утолщения стенки, инфильтрата по ходу кистознотрансформированного протока в области гепатодуоденальной связки, особенно, патологической васкуляризации в утолщенной стенке.

У 4 (10,5%) пациентов из группы ранее оперированных, кисты желчных протоков при УЗИ не были диагностированы. На процент диагностических ошибок влияла недостаточно четкая визуализация гепатобилиарной зоны ввиду аэрохолии, спаечного процесса. У 1 больного из I группы, гигантская киста ОЖП была принята за кистозное образование поджелудочной железы.



**Рис. 4.** УЗИ-изображение кисты общего желчного протока (ДН) в В-режиме (hepat- печень, panc – поджелудочная железа, vp – воротная вена, vms – верхняя брыжеечная вена)

МСКТ органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастным усилением проведена 15 пациентам.



**Рис. 5.** КТ-изображение малигнизировавшей кисты общего желчного протока

Кистозная трансформация желчных протоков диагностирована у 14 (93,3%) пациентов, среди которых холангиолитиаз описан у 7 (46,7%) больных, признаки холангита (неравномерное расширение с утолщением стенки желчного протока) у 5 (33,3%) пациентов. У одной пациентки (6,7%) диагностирована малигнизация кисты ОЖП, при этом визуализировался тканевой компонент в области кистозного образования, инфильтрат в проекции ГДС. В одном случае КЖП не была диагностирована: КТ-семиотика у данной пациентки соответствовала раку внепеченочных ЖП. Интраоперационно у нее была выявлена инвагинированная киста ОЖП (казуистический случай). В этом наблюдении инвагинированная стенка кисты была расценена при КТ как тканевой компонент в просвете ОЖП с наличием кровоснабжения.

**МРТ** органов брюшной полости выполнена 34 пациентам, у 16 человек она дополнена МРХГ.

Диагноз кистозной трансформации желчных протоков при МРТ установлен в 16 (88,9%) из 18 случаях. В 2 наблюдениях у пациентов из I и II групп КЖП диагностированы не были. В одном случае визуализировано стенотическое сужение терминального отдела холедоха, во втором – холангит, холелитиаз.

При МРХГ кистозная дилатация выявлена во всех 16 (100%) наблюдениях. Холангиолитиаз диагностирован у 5 (14,7%) пациентов, холангит



выявлен в 9 (26,5%) случаях, anomальное панкреатобилиарное соустье описано у 8 (23,5%) пациентов. У 1 (2,9%) пациентки с кистой общего желчного протока I типа, диагностирован склерозирующий холангит. Малигнизация кисты общего желчного протока диагностирована во всех 4 морфологических верифицированных случаях.

МРХГ гигантской кисты ОЖП I типа с распространением на конфлюенс представлена на рисунке 6.

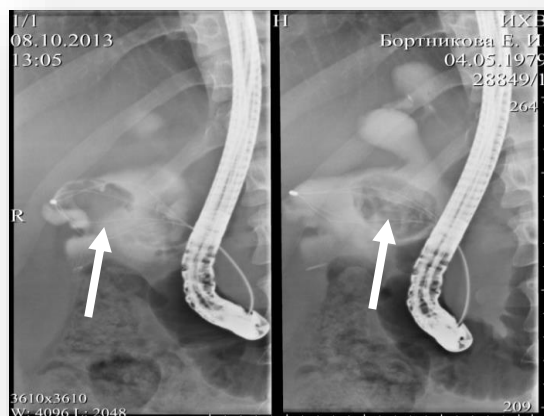


**Рис. 6. МРХ-грамма. Киста общего желчного протока, тип I (указана стрелкой).**

Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ) была выполнена 4 (10,5%) пациентам. Из I-ой группы 1 больная с подозрением на холангиолитиаз перенесла ЭРХПГ дополненную ЭПСТ, в результате исследования диагностировано кистозное расширение ОЖП. Во II-ой группе ЭРХПГ выполнено 3 пациентам. У одного больного, дополненная ЭПСТ+стентирование панкреатического протока, в связи со стенозом последнего. У второй пациентки манипуляцию проводили с целью литоэкстракции. При контрастировании была визуализирована киста ОЖП. У всех пациентов диагноз кистозной трансформации установлен до процедуры не был.

У третьей пациентки диагноз КЖП был установлен в детстве. При поступлении в Институт хирургии им. А.В. Вишневского был болевой синдром, механическая желтуха. ЭРХПГ была выполнена с целью постановки

НБД для разрешения симптомов. При исследовании было диагностировано опухолевое образование в просвете ОЖП (рис. 7).



**Рис. 7. ЭРХП-грамма, малигнизированная киста общего желчного протока, корзинка Дормиа в полости кисты. В просвете кисты общего желчного протока визуализируется бугристая опухоль**

Двум пациентам, поступившим в Институт хирургии им. А.В. Вишневского с наружными желчными дренажами, было выполнено фистулохолангиография. Кистозная трансформация ЖП была диагностирована только в 1 случае. У второй пациентки с КЖП I типа, инвагинированная стенка кистознотрансформированного ОЖП в полость самой кисты была принята за тканевой компонент и расценена как рак ОЖП.

Таким образом, при УЗИ кистозная трансформация желчных протоков была диагностирована в 86,8% случаев. Количество ложноотрицательных результатов 19% было выше во II группе (ранее оперированных больных).

При МСКТ кистозная трансформация желчных протоков диагностирована у 93,3% больных. Ложноотрицательный результат в 1 наблюдении (6,7%).

При МРТ кистозная трансформация желчных протоков была выявлены в 88,9% случаях. Ложноотрицательные результаты были в 2 наблюдениях (11,1%).

При МРХГ во всех 16 случаях был установлен диагноз кистозной трансформации ЖП.

При ЭРХПГ кисты желчных протоков были визуализированы у всех 4х больных.

Сравнение специфичности, чувствительности и диагностической точности методов диагностики кистозной трансформации желчных протоков представлено в таблице 9.

**Таблица 9. Информативность методов инструментальной диагностики в выявлении кистозной трансформации ЖП**

<i>Метод диагностики</i>	<i>Показатели</i>		
	<i>Чувствительность, %</i>	<i>Специфичность, %</i>	<i>Точность, %</i>
УЗИ	86,8	83,3	86,8
МСКТ	93,3	100	93,3
ЭРХПГ	100	100	100
МРТ	88,9	88,9	88,9
МРТ+МРХГ	100	100	100

Диагностическая точность УЗИ составила 86,8%, МРТ – 88,9%, МСКТ – 93,3%, ЭРХПГ – 100%, МРХГ – 100%.

При сравнении чувствительности, специфичности и диагностической точности представленных методов, выявлены статистически достоверные различия ( $p \leq 0,05$ ) между (УЗИ, КТ, МРТ) и МРТ+МРХГ.

Отсутствие стандартизированных протоколов исследования и малое число пациентов не позволяет сравнить точность, специфичность и чувствительность КТ и МРТ в диагностике малигнизированных кист.

Для демонстрации трудностей диагностики кистозной трансформации желчных протоков у пациентов, приводим клиническое наблюдение.

#### **Клинический пример №1.**

Пациентка С., 54 лет, поступила с жалобами на дискомфорт и боли в правом отделе живота. Из анамнеза, за 6 месяцев до поступления отмечала явления механической желтухи. По данным компьютерной томографии выявлено расширение ОЖП, в его просвете определялись плотные включения. По месту жительства было выполнено оперативное лечение. Интраоперационно был выявлен спавшийся желчный пузырь, в области ГДС – опухолевидное образование 2х3 см, плотное, переходящее на терминальную часть холедоха. При пункции пузыря желчи получено не было. При пункции ОЖП получена белая желчь. Была заподозрена опухоль холедоха. Была выполнена холецистэктомия и дренирование ОЖП по Холстеду.

После удаления дренажа, спустя два месяца был отмечен повторный эпизод желтухи. Была выполнена ЧЧХС. На фистулографии визуализирована зона конfluence, за которой проксимальный отдел холедоха образовывал плавный изгиб вправо (рис. 8). Полученные данные были расценены как смещение и сдавление проксимального отдела ОЖП извне. Был установлен диагноз: Рак гепатикохоледоха под вопросом.



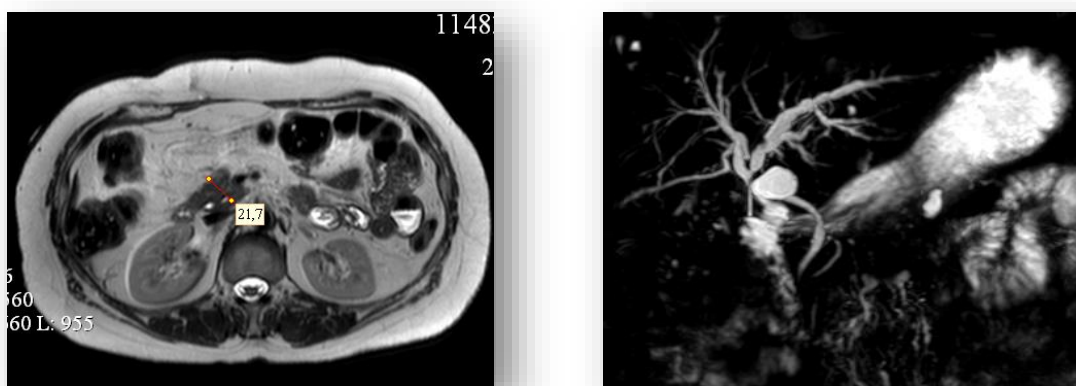
**Рис. 8.** Фистулограмма. Сужение просвета ОЖП с изгибом вправо (указано стрелкой).

При УЗИ органов брюшной полости визуализировался блок на уровне дистального отдела холедоха с его расширением в супра- и ретродуоденальном направлениях (рис. 9).



**Рис. 9. УЗ- изображение. Образование в области ворот печени 20\*15 мм (указано стрелкой).**

При МРТ в области ворот печени было визуализировано округлое кистозное образование, размером 25x18 мм, с тонкими стенками, связанное с просветом общего печеночного протока. Полость заполнена жидкостным содержимым. Заключение киста общего печеночного протока (рис. 10).



**Рис. 10. МР- томограмма органов брюшной полости + МРХГ. В области ОЖП кистозное образование, связанное с просветом протока.**

После обследования, с диагнозом злокачественное новообразование ОЖП под вопросом, киста гепатикохоледоха под вопросом выполнено оперативное лечение.

Интраоперационные данные. По ходу дренажа был выделен гепатикохоледох, вскрыт. Стенки утолщены до 3-4 мм, в просвете – желчь с хлопьями. На уровне впадения пузырного протока, внутри ОЖП было выявлено округлое образование, исходящее из стенки холедоха, диаметром до 2 см. Была выполнена резекция внепеченочных желчных протоков с пересечением на уровне впадения долевых протоков вверху по краю поджелудочной железы – внизу. Был сформирован бигепатикоюноанастомоз на петле тонкой кишки, отключенной по Ру. При срочном гистологическом исследовании – киста с признаками хронического воспаления стенки протока. Плановое морфологическое исследование соответствовало заключению срочного гистологического исследования.

В послеоперационном периоде, на 20-е сутки у пациентки было отмечено резкое ухудшение состояния, потеря сознания, рвота кровью. Выполнена экстренная операция. Интраоперационно обнаружить источник кровотечения не удалось, была выполнена интраоперационная интестиноскопия через энтеротомию, на которой установлено продолжающееся артериальное кровотечение из зоны гепатикоэнтероанастомоза, а именно из ствола правой печеночной артерии. Было выполнено разобщение анастомоза, ушивание дефекта в правой печеночной артерии. Отверстие в кишке было ушито и сформирован бигепатикоюноанастомоз на той же петле по Ру.

После перенесенной экстренной операции, на вторые сутки развилась несостоятельность новосформированного ГЕА (дебит желчи до 300 мл), повторного оперативного лечения не потребовало, пролечена консервативным путем, дренажи удалены. Выписана в удовлетворительном состоянии.

В отдаленном п/о периоде, спустя 4 года, жалоб не предъявляет, биохимический анализ крови в пределах нормы. Выполнено МРТ+МРХПГ брюшной полости. По данным исследования, ГЭА рубцово не изменен, очаговых изменений со стороны печени отсутствуют, региональные лимфатические узлы не увеличены.

### **3.3 Хирургическое лечение пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков.**

Первично по поводу кистозной трансформации желчных протоков были оперированы 17 (44,7%) пациентов (I группа).

Одной пациентке с механической желтухой в предоперационном периоде с целью билиарной декомпрессии было выполнено ЭРХПГ, ЭПСТ.

У 14 пациентов с кистой ЖП I типа была произведена резекция кистозноизмененного общего желчного протока с формированием гепатико-еюноанастомоза на отключенной по Ру петле тонкой кишки.

Пациентке с кистой ОЖП II типа была выполнена лапароскопическая резекция кисты в сочетании с холецистэктомией.

Пациентке с 4a типом кисты желчных протоков была осуществлена атипичная резекция 4 сегмента печени, резекция ОЖП с кистой, формирование ГЕА на петле тонкой кишки по Ру.

Пациенту с кистой ОЖП I типа, где имела место кистозная трансформация конfluence и гепатикохоледоха была выполнена атипичная резекция 4b сегмента печени, резекция кистозноизмененного ОЖП, формирование бигепатико-еюноанастомоза на петле тонкой кишки по Ру.

Пациенты II группы n=21 (55,3%) были оперированы после ранее перенесенных операций в других лечебных учреждениях (табл. 5). С осложненным течением кист желчных протоков поступили 19 (90,5%) пациентов этой группы (холангит, желтуха, холангиолитиаз), что потребовало предоперационной подготовки.

В предоперационном периоде у 1 пациентки, перенесшей ранее ЛХЭ, было выполнено ЭРХПГ+ЭПСТ и стентирование ГПП по поводу его стриктуры. Спустя неделю была выполнена резекция кистозноизмененного ОЖП, формирование бигепатико-еюноанастомоза на петле тонкой кишки, отключенной по Ру.

Одна пациентка с болезнью Кароли с преимущественным поражением протоков левой доли печени (в анамнезе перенесла холедохоеюностомию),

поступила с осложнением - абсцедирование кисты внутривнутрипеченочных протоков левой доли печени. В предоперационном периоде была выполнена пункция и аспирация абсцесса под УЗ-контролем. Спустя неделю была произведена левосторонняя кавальная лобэктомия, выполнена гепатикотомия до зоны конfluence, вскрыт просвет анастомоза, разрез продлен на тонкую кишку, был сформирован широкий гепатикоеюноанастомоз на той же петле тонкой кишке, отключенной по Ру.

У 4 больных, ранее перенесших цистодуоденостомию по поводу кисты ОЖП, выполнили разобщение цистодигестивного анастомоза, резекцию кистозноизмененного ОЖП, формирование гепатикоеюноанастомоза на выключенной петле тонкой кишки по Ру. Отверстие в 12ти перстной кишке было ушито.

У 2 больных, ранее перенесших цистоеюноостомию, было выполнено разобщение цистодигестивного анастомоза. Резекция кистознотрансформированного ОЖП, формирование гепатикоеюноанастомоза на той же петле тонкой кишке по Ру.

В 7 случаях у больных после холецистэктомии, с I типом кистозной трансформации (n=5) и с IVb типом (n=2) прибегли к резекции кистознотрансформированных ЖП с формированием гепатикоеюноанастомоза на выключенной петле тонкой кишки по Ру.

У 1 пациентки с кистозной трансформацией IVa типа, с преимущественным поражением внутривнутрипеченочных протоков левой доли печени, перенесшей ранее ЛХЭ и неоднократные эндоскопические (ЭРХПГ) вмешательства, была выполнена ЛГГЭ, резекция 1 сегмента печени, резекция гепатикохоледоха с кистой, с формированием ГЕА на петле по Ру.

Среди пациентов II группы было 5 человек с малигнизированными кистами желчных протоков. Только в одном случае удалось провести радикальную операцию – резекцию ОЖП с ГЕА на петле тонкой кишки по Ру (ранее дважды перенесла ЭПСТ). В предоперационном периоде с целью



купирования болевого синдрома и явлений механической желтухи было выполнено ЭРХПГ+НБД.

У пациентки с IVa типом кистозной трансформации ЖП, в детстве была выполнена цистоеюностомия. Спустя 16 лет, учитывая осложненное течение, пациентке была произведена резекция кистозноизмененного ОЖП с формированием ГЕА на петле тонкой кишки по Ру. По истечении 11 лет после операции больная стала отмечать постепенно нарастающую слабость, боли в правом подреберье, потерю массы тела. При поступлении в Институт хирургии им. А.В. Вишневского диагностирована опухоль левой доли печени, гепатоцеллюлярный рак под вопросом, метастатическое поражение правой доли печени. Интраоперационно установлена малигнизировавшая киста внутripеченочных желчных протоков, что было подтверждено гистологически. Была произведена ЛГГЭ, РЧА mts очагов в правой доле печени (s5,6,7); пластика ГЕА.

У остальных 3 пациентов, перенесших ЦДА в детстве, были выявлены нерезектабельные опухоли: 1 пациентке сформирован обходной гастроэнтероанастомоз, в 2 случаях была выполнена эксплоративная лапаротомия.

Характер операций представлен в таблице 10.

**Таблица 10. Варианты операций, выполненных в ИХВ при кистах желчных протоках.**

Операции	Группы		Всего
	I (первичные операции)	II (повторные операции)	
<b>Кисты желчных протоков без малигнизации</b>			
Резекция кистозноизмененных желчных протоков с формированием ГЕА на выключенной петле по Ру.	14 (82,3%)	14 (66,7%)	28 (73,7%)
Атипичная резекция 4s печени, резекция кистозноизмененного ГХ, биГЭА по Ру	2 (11,8%)	-	2 (5,3%)
Левосторонняя ковальная лобэктомия, реконструкция ГЕА по Ру	-	1 (4,8%)	1 (2,6%)
ЛГГЭ, резекция 1 сегмента печени, резекция гепатикохоледоха, ГЕА по Ру	-	1 (4,8%)	1 (2,6%)
Лапароскопическая резекция кисты 2 тип	1 (5,9%)		1 (2,6%)
<b>Малигнизированные кисты</b>			
Резекция кистозноизмененных желчных протоков с формированием ГЕА на выключенной петле по Ру.		1(4,8%)	1 (2,6%)
ЛГГЭ, РЧА s5,6,7; Резекция ОЖП, пластика ГЕА.	-	1(4,8%)	1 (2,6%)
Обходной гастроэнтероанастомоз	-	1 (4,8%)	1 (2,6%)
Эксплоративная лапаротомия	-	2 (9,5%)	2 (5,3%)
<b>ВСЕГО</b>	<b>17 (100%)</b>	<b>21 (100%)</b>	<b>38 (100%)</b>

### **3.4 Выбор варианта оперативного лечения при кистозной трансформации желчных протоков.**

Пациентам, в зависимости от типа кистозной трансформации желчных протоков по Т.Тодани, выполняли оперативное лечение в радикальном объеме (иссечение кистозноизмененных желчных протоков, в ряде случаев дополненное резекцией печени).

Считаем целесообразным рассмотреть технику выполнения хирургического вмешательства при каждом варианте кистозной трансформации желчных протоков.

**3.4.1** При I и IVb типе кист по Тодани имеет место кистозноизмененный ОЖП. Производится ИОУЗИ для идентификации сосудистых структур ГДС. Стенка кисты мобилизуется от прилежащих структур.

Печеночная артерия и/или ее ветви берутся на держалки. Кистозноизмененный ЖП выделяют дистально до головки ПЖ, пересекают. Дистальную культю ОЖП легируют с прошиванием. Затем кистозноизмененный проток мобилизуется до области конfluence, где и пересекается.

Мобилизованная петля тощей кишки по Ру, длиной 70-80 см, проводится через окно в брыжейке поперечно-ободочной кишки к пересеченному ОЖП. Формируется терминолатеральный гепатикоюноанастомоз предпочтительно отдельными узловыми швами PDS 5/0 узлами наружу. При достаточной ширине формируемого анастомоза можно прибегнуть к непрерывному шву. В обоих случаях важным моментом анастомозирования является адаптация слизистых оболочек протока и кишки. (рис.11).



**Рис. 11. Схематическое изображение оперативного вмешательства. ХЭ, резекция кистозноизмененного ОЖП, формирование ГЕА**

Для демонстрации хирургического лечения впервые выявленной кисты ОЖП приводим следующее клиническое наблюдение.

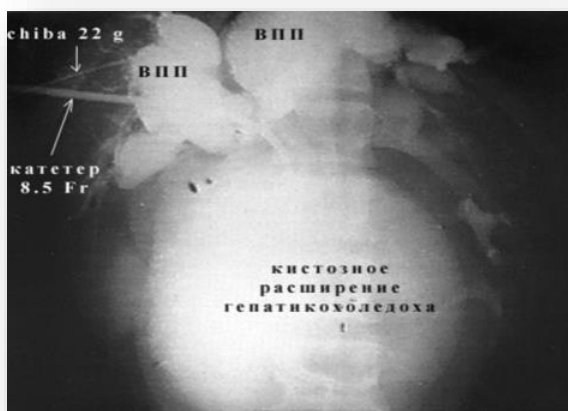
### **Клинический пример №2.**

Больной Д., 25 лет, поступил с жалобами на чувство тяжести, боли в правом подреберье, желтуху, повышение температуры до 39°C, с потрясающим ознобом, слабость. Был болен в течение трех недель до поступления, но с детских лет периодически ощущал боли и чувство тяжести в эпигастрии, больше справа. Уровень билирубина в крови составлял 317,2 ммоль/л на момент поступления. В эпигастральной и мезогастральной области справа пальпаторно определялось округлое, малоподвижное опухолевое образование диаметром до 15 см, мягко-эластической консистенции, умеренно болезненное при пальпации.

При КТ было визуализировано резкое расширение внутрипеченочных желчных протоков, растянутый и увеличенный желчный пузырь, а также жидкостное полостное образование до 12 см в диаметре, расцененное как киста головки поджелудочной железы, киста ОЖП под вопросом.

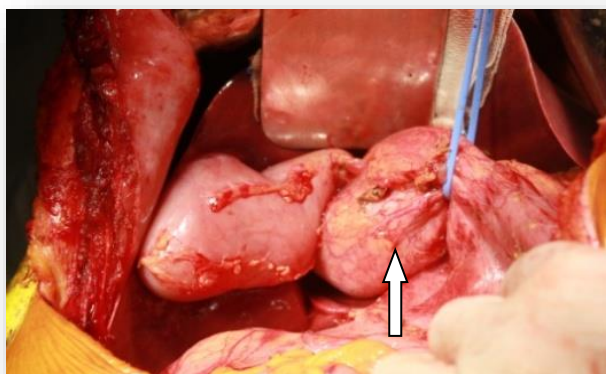
Данные УЗИ не позволяли исключить кисту головки поджелудочной железы. Для декомпрессии билиарного тракта была произведена чрескожная чреспеченочная пункция под УЗ-контролем правого долевого протока. Одномоментно было эвакуировано около 1500 мл застойной густой желчи, после чего образование спалось. Дренаж правого долевого протока был позиционирован в полость кисты.

При ФГ визуализирована гигантская киста ОЖП 1 типа диаметром около 15 см (рис.12).



**Рис. 12 Фистулохолангиограмма. Киста ОЖП тип I по Т.Todani.**

На 2-е сутки после выполненной манипуляции. По дренажу было отмечено поступление крови. Пациент в экстренном порядке был оперирован. При ревизии: под печенью было выявлено частично спавшееся кистозное образование размером до 15 см, на передней поверхности которого был «распластан» антральный отдел желудка, двенадцатиперстная и поперечно-ободочная кишки (рис. 13).



**Рис. 13. Интраоперационное фото. Киста ОЖП (указана стрелкой).**

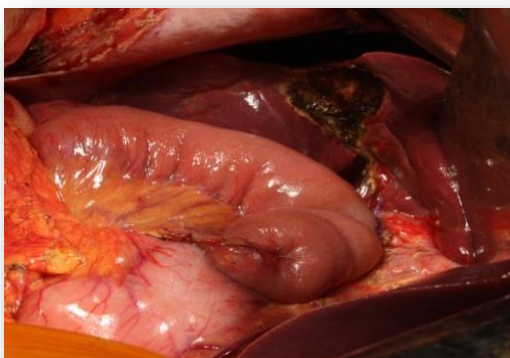
Печень была серо-зеленого цвета плотная. Желчный пузырь был значительно увеличен в размерах, напряжен. Диаметр проксимального отдела общего печеночного протока над кистой составлял 4 см. Были произведены холецистэктомия и иссечение кистозноизмененного гепатикохоледаха после его отделения от элементов воротной вены и печеночных арте-

рий, желудка, двенадцатиперстной и поперечноободочной кишок. Ретродуоденальный отдел ОЖП ниже кисты сужен до 3 мм, пересечен, прошит и перевязан. Проксимальная часть ОЖП отсечена на уровне конfluence (рис.14). Причиной развития кровотечения послужила эрозия слизистой стенки кисты.



**Рис. 14. Интраоперационное фото резекции кисты ОЖП.**

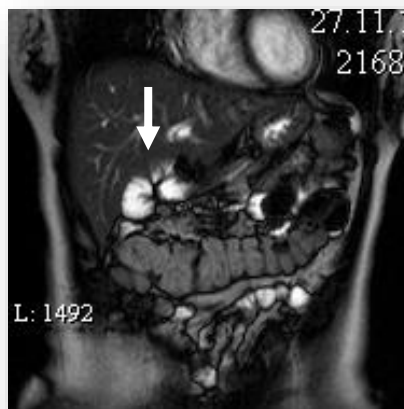
Позадиободочно, с культей общего печеночного протока был сформирован гепатикоюноанастомоз по Ру на транспеченочном дренаже однорядными узловыми атравматическими швами (пролен 4/0) (рис. 15).



**Рис. 15. Фото операции. Сформированный ГЭА**

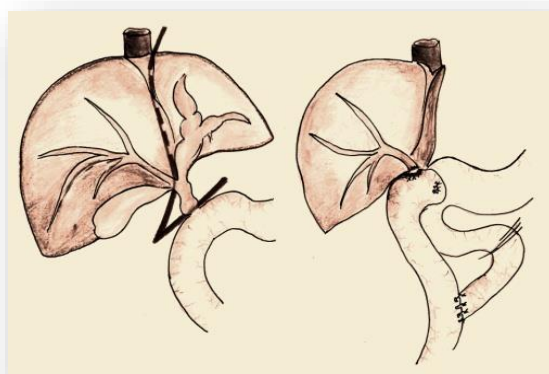
При гистологическом исследовании - стенка кисты ОЖП была представлена фиброзной тканью с тонкостенными сосудами, разрастаниями грануляций, участками острого гнойного и хронического воспаления, эрозиями; сохранившаяся местами выстилка была представлена атрофичным уплощенным эпителием.

Послеоперационный период протекал без осложнений. При контрольных обследованиях через 3, 6 и 12 месяцев отмечено удовлетворительное состояние больного. Жалоб нет. При контрольной МРТ, спустя 6 месяцев, внутриспеченочные желчные протоки значительно сузились.



**Рис. 16.** МР-изображение органов брюшной полости через 2 года после операции (зона ГЭА указана стрелкой).

**3.4.2** При наличии сочетания кистозной трансформации внепеченочных протоков с внутриспеченочным поражением (IVa тип), учитывали распространенность, наличие осложнений. Выполняли резекцию кистозноизмененного ОЖП, с резекцией пораженного участка печени, (левосторонняя кавальная лобэктомия, атипичная резекция 4s; ЛГГЭ формирование бигЕА) (рис.17).



**Рис. 17.** Схематическое изображение левосторонней кавальной лобэктомии, резекции ОЖП, формирования ГЕА

Для демонстрации предоперационной подготовки пациента с осложненной кистой ЖП приводим следующее наблюдение.

### Клиническое наблюдение 3.

Пациентка Ч., 30 лет. Диагноз: кистозная трансформация внутри- и внепеченочных желчных протоков тип IVa по T.Todani с внутрипеченочным холангиолитиазом. Абсцедирующий холангит, холангиогенный абсцесс левой доли печени.

Жалобы на тяжесть в правом подреберье, слабость. При МРТ и МРХПГ органов брюшной полости было выявлено увеличение печени, преимущественно за счет правой доли. Наблюдалось кистозное расширение желчных протоков левой доли, просвет неравномерный, внутри визуализировались множественные мелкие конкременты (рис. 18).

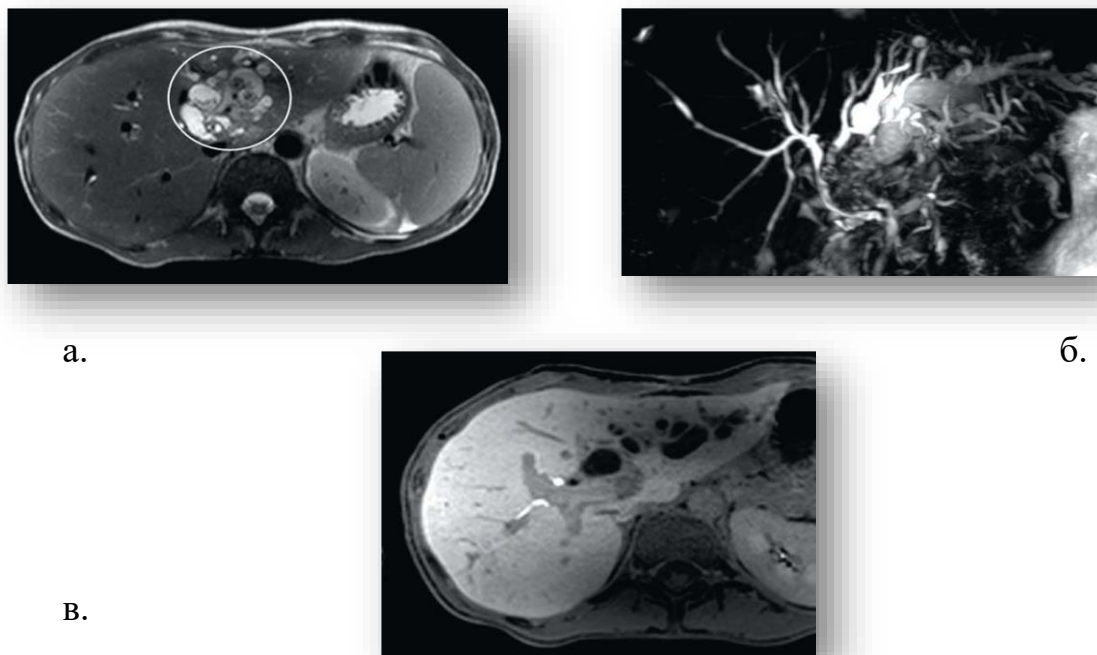


Рис. 18. МР-изображения органов брюшной полости, киста холедоха тип IVa по T.Todani: а – T2-взвешенное изображение, кисты обведены, б – МРХП - грамма, в – наблюдается контрастирование протоков правой доли печени, поступление контрастного вещества в протоки левой доли печени не наблюдается

Пациентке была выполнена левосторонняя гемигепатэктомия с резекцией внепеченочных желчных протоков, формированием гепатикоеюноанастомоза на петле тонкой кишки по Ру.



При гистологическом исследовании были отмечены признаки острого гнойного холангита, с наличием множественных милиарных абсцессов печени. В просвете желчных протоков конкременты и гной. Мелкие желчные протоки атрофированы.

Осложнений в послеоперационном периоде не было.

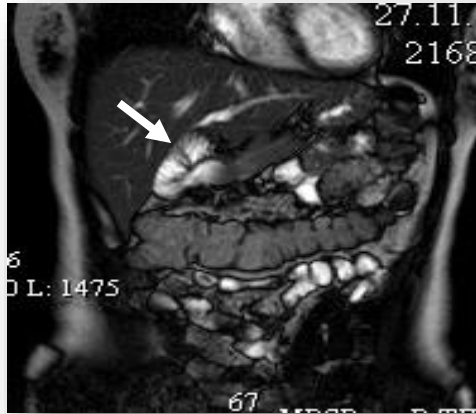


Рис. 19 МР-контроль через 1,5 года (зона ГЭА указана стрелкой)

**3.4.3.** В одном случае, пациентке со II типом кисты была выполнена Лапароскопическая резекция кисты в сочетании с лапароскопической ХЭ (рис 20).

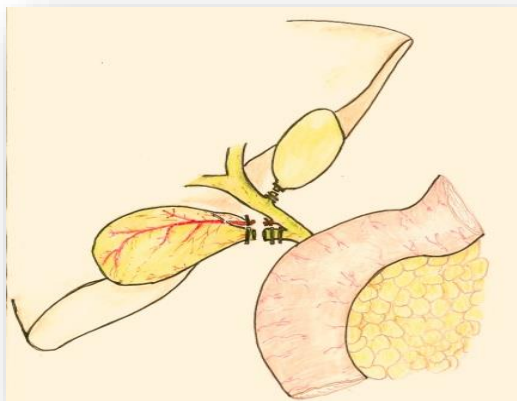


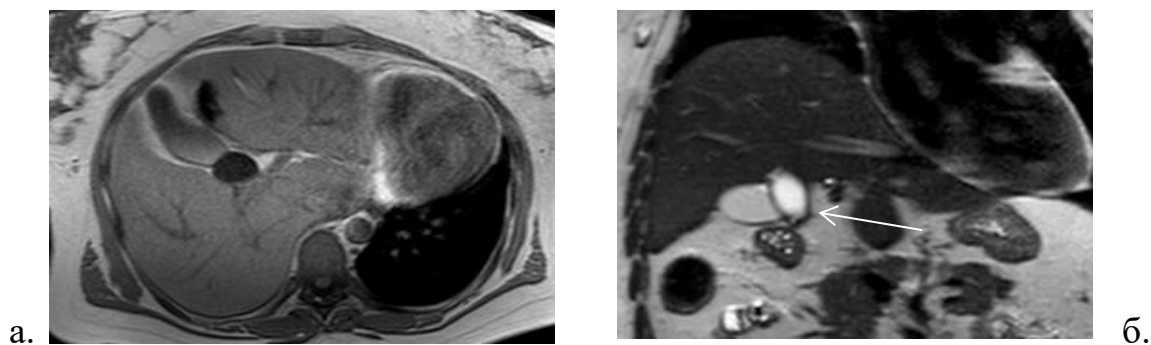
Рис. 20. Схематическое изображение холецистэктомии, резекции кисты II типа.

Для демонстрации хирургического лечения кисты ОЖП II типа - следующее наблюдение.

#### **Клинический пример 4.**

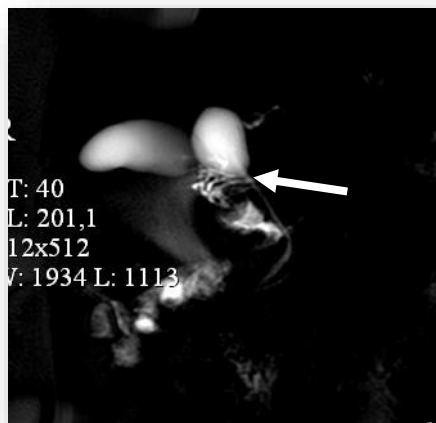
Пациентка К., 29 лет поступила в 03.02.2015 г. в Институт хирургии имени А.В. Вишневского для планового оперативного вмешательства по поводу кисты ОЖП II типа.

В сентябре 2014 г. при амбулаторном УЗИ и СКТ брюшной полости в области ворот печени было выявлено жидкостное образование, размерами 25x35x23 мм, прилежащее к ОЖП. При МРТ была диагностирована киста ОЖП (II тип), располагавшаяся несколько выше желчного пузыря с утолщенными до 4 мм стенками и неоднородной взвесью внутри просвета (рис. 21).



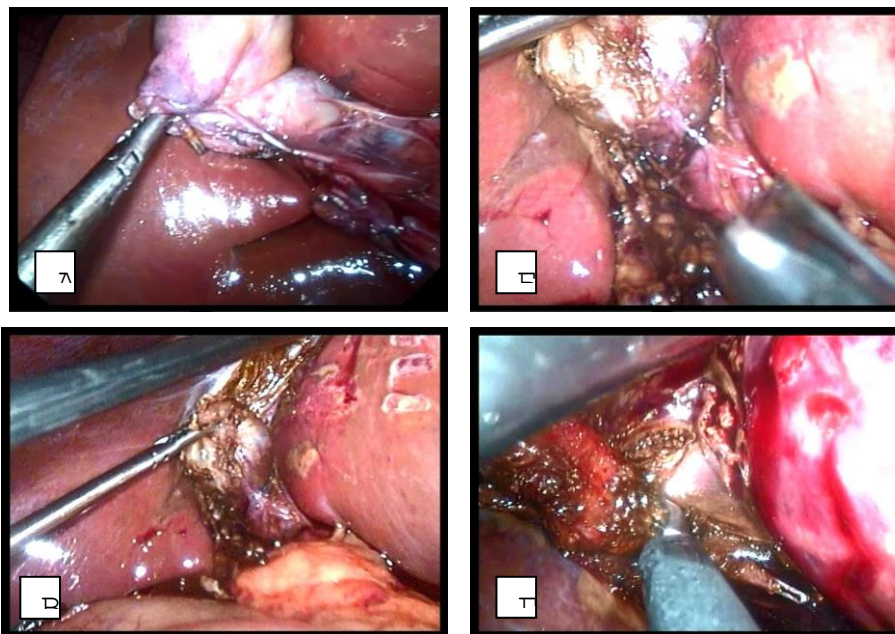
**Рис. 21. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография брюшной полости. В воротах печени - овальной формы жидкостное образование (отмечено стрелкой) размером 37x32x28 мм, с тонкими стенками, содержимое однородное, по сигнальным характеристикам – серозная жидкость (отличается от желчи) (а). Образование посредством узкого протока сообщается с просветом общего печеночного протока (б).**

По данным магнитно-резонансной холангиографии и МРХПГ – дивертикул ОЖП (киста II типа) (рис. 22).



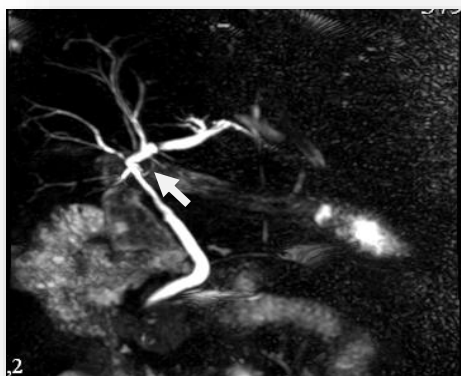
**Рис. 22 (а, б) Магнитно-резонансная холангиопанкреатограмма. Киста общего желчного протока (стрелкой отмечена «ножка» кисты).**

04.02.2015 пациентке в плановом порядке было выполнено лапароскопическое удаление кисты ОЖП (рис. 23).

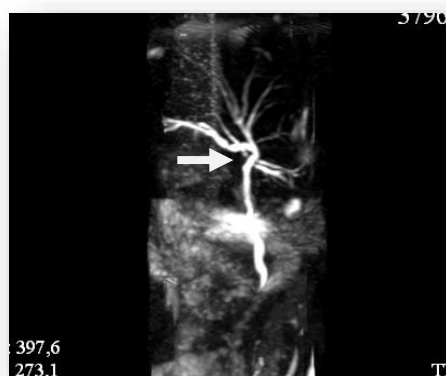


**Рис. 23. Интраоперационные изображения. Последовательные этапы мобилизации кисты общего желчного протока (а-в) с последующим клипированием «ножки» кисты (г)**

Спустя 2,5 года, жалоб не предъявляет, состояние удовлетворительное. По данным обследования (МРТ+МРХГ) патологических изменений в зоне оперативного вмешательства нет.



а.



б.

Рис. 24. МР – холангиограмма в двух проекциях (а,б). На снимках изображен извитой ОЖП (указан стрелкой). Кистозного расширения, стриктур не отмечено.

3.4.3. У пациентов 2 группы, после ранее перенесенной цистоеюно-/цистодуоденостомии, оперативное лечение в Институте хирургии имени А.В. Вишневского заключалось в разобщении цистодигестивного анастомоза, резекции кистозноизмененного ОЖП с формированием гепатикоюноанастомоза на петле кишки, отключенной по Ру (рис. 25).

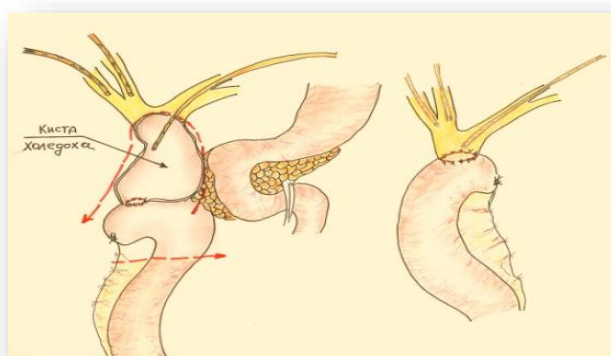


Рис. 25. Схематическое изображение разобщения ЦЕА, резекции кистозноизмененного ОЖП, формирования ГЕА на петле по Ру.

Для демонстрации хирургического лечения пациента с кистозной трансформацией ЖП, который ранее перенес операцию внутреннего дренирования кисты, приводим следующее клиническое наблюдение.

#### Клинический пример 5.

Больная Ю., 25 лет, поступила с жалобами на боли и дискомфорт в правом подреберье, повышение температуры до  $39^{\circ}\text{C}$  с ознобами, ощущение горечи во рту. С раннего детского возраста отмечались периодически возникающие интенсивные боли в животе, не купируемые анальгетиками и спазмолитиками, уменьшавшиеся после рвоты желчью. В возрасте 8 лет была диагностирована киста общего желчного протока, по поводу чего выполнена операция – цистодуоденостомия.

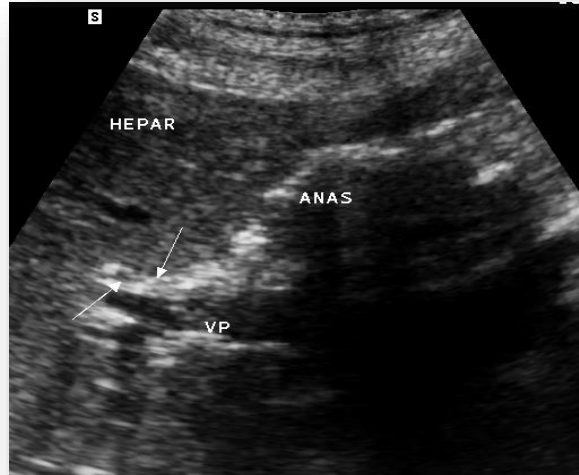
После операции боли стали беспокоить гораздо реже, стали менее интенсивными. С 18 летнего возраста стала отмечать приступы интенсивных болей в правом подреберье с иррадиацией в спину, периодическую желтушность, подъемы температуры тела до  $39^{\circ}\text{C}$  с ознобами, которые требовали госпитализации и купировались инфузионно-спазмолитической и антибактериальной терапией. Последнее обострение холангита было отмечено за 3 месяца до поступления в стационар Института хирургии Вишневского. При поступлении состояние удовлетворительное, желтухи нет.

При рентгенографическом исследовании верхних отделов желудочно-кишечного тракта с контрастированием барием (Рис. 26) по передненаружному контуру верхней трети нисходящего отдела двенадцатиперстной кишки определялось депо бария с четкими ровными контурами размерами  $2,7 \times 1,7$  см с уровнем жидкости.

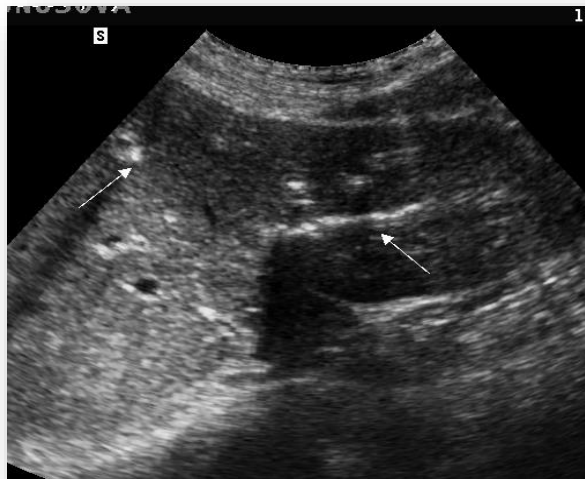


**Рис. 26.** Рентгенограмма верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Определяется депо бария в нисходящем отделе двенадцатиперстной кишки с уровнем жидкости (указано стрелкой).

При УЗИ выявлялась область цистодуоденоанастомоза, выраженная аэрохолия (рис. 27, 28).



**Рис. 27.** УЗИ - изображение в В-режиме. Представлена зона цистоеюноанастомоза (anas); печень (hepar); портальная вена (VP); стрелками указан ОЖП с утолщенными стенками.

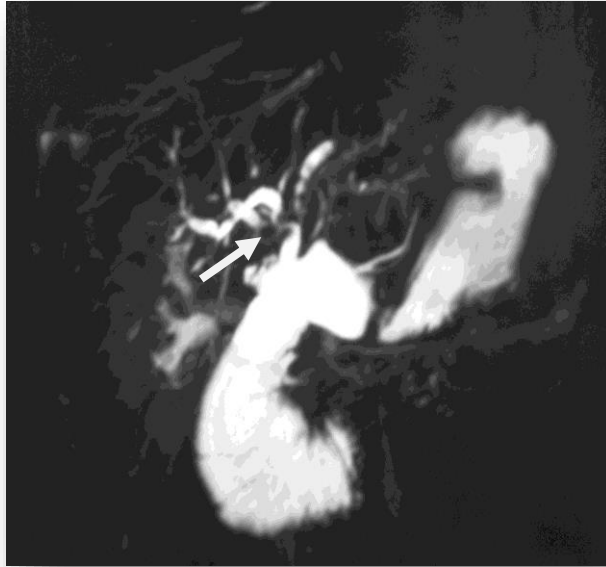


**Рис. 28.** УЗИ-изображение в В-режиме. Стрелками представлена выраженная аэрохолия в протоковой системе печени и ОЖП.

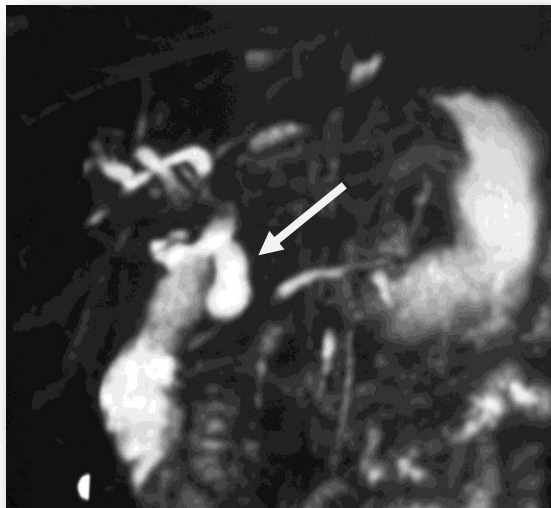
При МРПХГ (рис. 29, 30) в верхней трети гепатикохоледоха определялось кистозное расширение неправильной формы с четким ровным контуром размером 26,5x30,7 мм, диаметр гепатхоледоха 1,1 см.

В области проекции кисты определялась зона цистодуоденоанастомоза (с постбульбарным отделом двенадцатиперстной кишки) диаметром

около 6,7 мм, ниже цистодуоденоанастомоза прослеживалась дистальная часть гепатикохоледоха диаметром 8 мм, протяженностью 2,2 см.



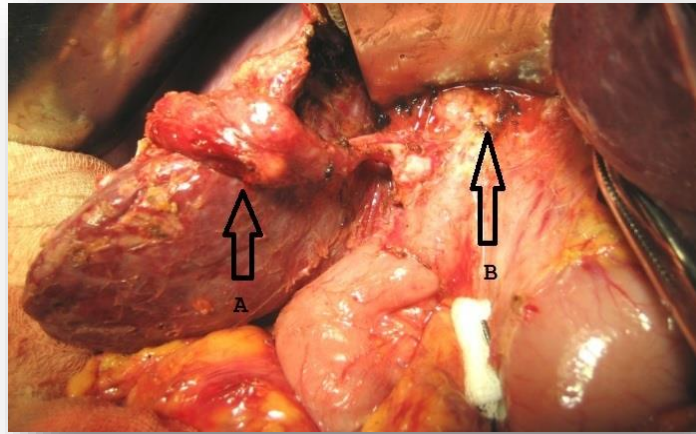
**Рис. 29.** Магнитно-резонансная холангиограмма. На снимке представлено: выраженное сужение области слияния долевых протоков и проксимальная часть ранее анастомозированной кисты (указано стрелкой).



**Рис. 30.** Магнитно-резонансная холангиограмма. Слепой мешок, образованный стенками кисты (указан стрелкой).

С диагнозом - киста общего желчного протока (I тип по Todani), состояние после цистодуоденостомии, хронический рецидивирующий холангит пациентка была оперирована в плановом порядке.

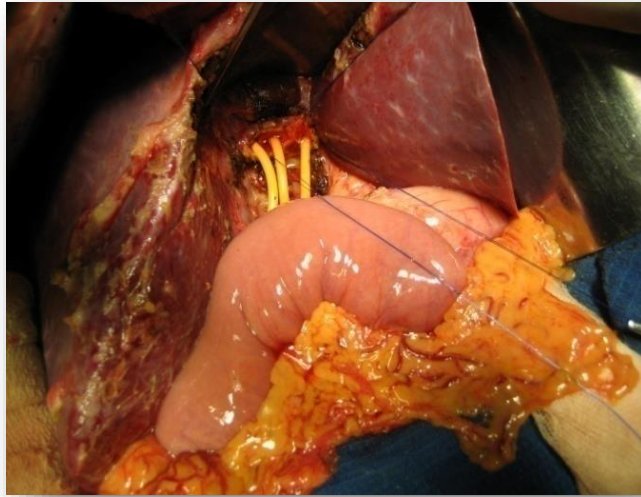
Была произведена лапаротомия. В подпеченочном пространстве обнаружен выраженный спаечный процесс. ОЖП был кистозноизменен от уровня слияния долевых протоков практически до интрапанкреатического отдела, стенки его истончены, рыхлые, легко травмировались (Рис. 31).



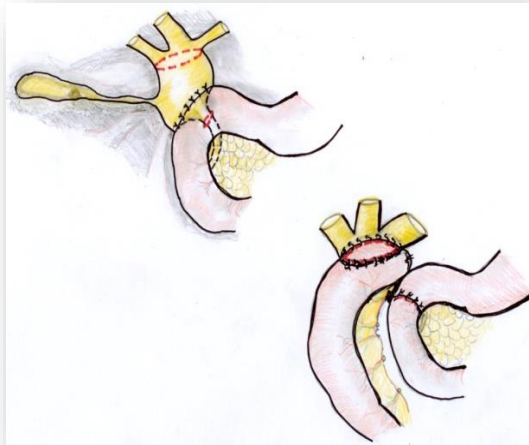
**Рис. 31. Этап операции. Желчный пузырь (А) был сохранен в ходе предыдущего вмешательства. Цистодуоденоанастомоз (В)**

При разобщении цистодуоденоанастомоза, образовался дефект в двенадцатиперстной кишке 3х2 см, который ушит двухрядным швом нитью Safil 3/0. Дистально ОЖП был выделен до уровня вхождения в поджелудочную железу, отсечен, дистальный конец ушит однорядным непрерывным швом нитью Biosin 5/0. Проксимально гепатикохоледох был мобилизован до ворот печени, пересечен. В рану открылись два протока правой доли и левый долевой проток. Был сформирован тригепатикоеюноанастомоз на выключенной по Ру петле тонкой кишки, проведенной позадиободочно (рис. 32, 33).



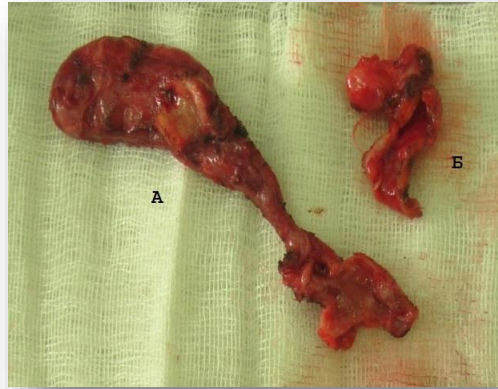


**Рис. 32. Этап операции формирования тригепатикојеюноанастомоза, дренажными трубками маркированы желчные протоки**

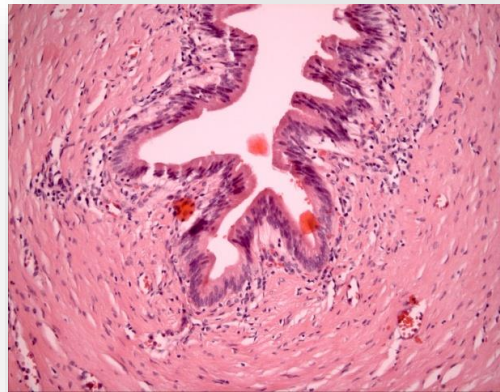


**Рис. 33. Схематическое изображение цистодуоденоанастомоза до операции и сформированный тригепатикојеюноанастомоз**

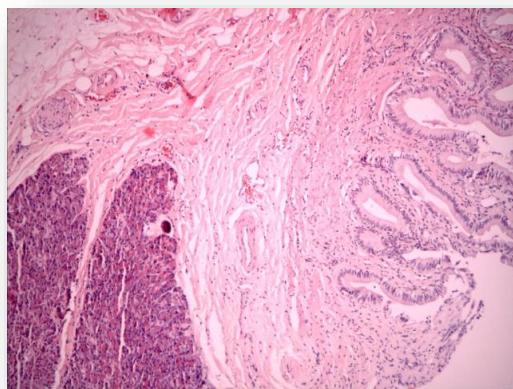
При гистологическом исследовании удаленного препарата (Рис. 34) стенка кисты холедоха с выраженным фиброзом мышечного слоя и явлениями хронического воспаления, сохранившаяся местами выстилка была представлена атрофичным уплощенным эпителием, местами с цилиндрическим эпителием с формированием псевдососочков и признаками дисплазии I степени в виде редких митозов и гипохромных умеренно полиморфных ядер. (рис. 35, 36). Выявленная гетеротопия ткани поджелудочной железы в стенку желчного пузыря.



**Рис.34** Макропрепарат. удаленный желчный пузырь блоком вместе с кистозными желчными протоками - А; дополнительно удаленный до интрапанкреатической части общий желчный проток - Б.



**Рис. 35.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. 200. Эпителий, выстилающий стенку кисты, с признаками слабовыраженной дисплазии и формированием псевдососочков



**Рис. 36.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином, ув. 100. Гетеротопия ткани поджелудочной железы с стенку желчного пузыря

Послеоперационный период протекал без осложнений. При контрольном обследовании пациентки через 3 года было отмечено удовлетворительное состояние здоровья. Жалоб не предъявляла. Данные лабораторных показателей были нормальными. Атаки холангита больше не повторялись. При УЗИ и МРПХГ билиарной гипертензии не отмечено.

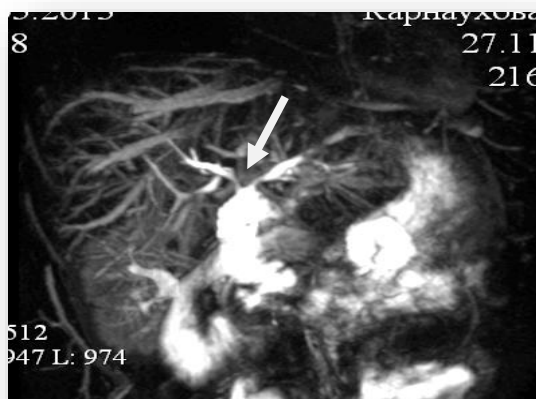


Рис.37. МРХП - грамма. Стрелкой указан тригепатикојеюноанастомоз.

### 3.5 Роль интраоперационного УЗИ.

Кистозно-трансформированные протоки, достаточно интимно прилегают к магистральным сосудам, системе воротной вены и внутрипеченочным сосудам, что наблюдается соответственно при кистозном поражении как внепеченочных, так и внутрипеченочных протоков, не исключается их малигнизация.

Принципиально ИОУЗИ выполнялось пациентам при повторных вмешательствах, а так же больным с малигнизированными кистами.

Для демонстрации особенностей хирургического лечения у пациентов с малигнизированными кистами приводим следующее наблюдение.

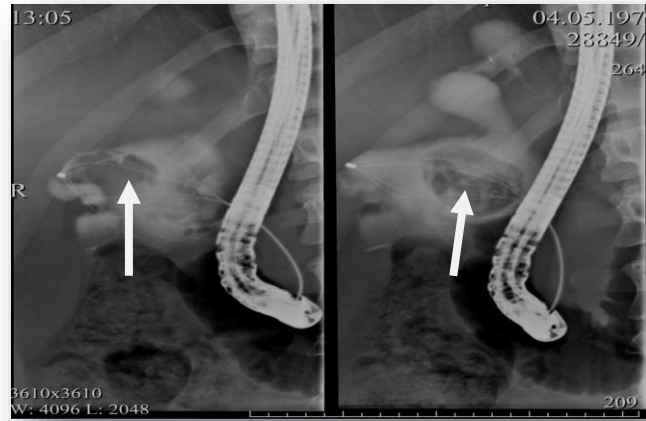
#### Клинический пример 6.

Пациентка Б., 34 лет, поступила в ИХВ в экстренном порядке с жалобами на выраженные боли в правом подреберье постоянного характера, тошноту, общее недомогание, озноб.

Из анамнеза в 2003 году был отмечен приступ сильных болей в правом подреберье, сопровождающийся желтухой. Была госпитализирована в хирургический стационар. При обследовании была выявлена аномалия развития желчных протоков – киста холедоха. Была выполнена ЭПСТ, назобилиарное дренирование. Через 4 дня зонд был удален. Состояние нормализовалось, явления механической желтухи купировались. Выписалась в удовлетворительном состоянии. В течение 10 лет приступы не беспокоили. Пациентка не обследовалась и нигде не наблюдалась.

Спустя 10 лет был отмечен повторный приступ болей. Госпитализирована в хирургический стационар, где после консервативной терапии, на 10 сутки, выполнено ЭРХПГ, дополнительная ЭПСТ, ревизия холедоха, санация билиарного тракта, назобилиарное дренирование. На 6-е сутки зонд удален. В последующем приступы болей повторялись неоднократно. Спустя месяц по поводу выраженного болевого приступа в экстренном порядке госпитализирована в ИХВ.

В день поступления была выполнена эндоскопическая ретроградная холангиография, установка назобилиарного дренажа. При ревизии: из устья холедоха в просвет двенадцатиперстной кишки поступала темно-коричневая желчь с примесью крови. Было выполнено конюлирование и контрастирование гепатикохоледоха, который кистозно-трансформирован на всем протяжении, максимально размером до 6 см, долевыми протоками расширены до 1,5 см. В просвете кисты гепатикохоледоха определялось наличие мягкотканого образования (рис. 38).



**Рис.38** Эндоскопическая ретроградная хоангиограмма. Кистозное расширение ОЖП с наличием дефектов наполнения с неровными четкими контурами (указано стрелкой)

При обследовании:

По данным УЗИ: Признаки невыраженной билиарной гипертензии в левой доле, кистозное образование (киста) в проекции левого долевого протока. Киста общего желчного протока с возможной малигнизацией (рис.3 9)



**Рис.39.** УЗ – изображение очагового образования ОЖП, с плотными слоистыми стенками (указано стрелкой).

При МСКТ с в/венным усилением: было выявлено образование стенки кистознорасширенного общего желчного протока в нативную фазу, при внутривенном болюсном контрастировании активно накапливающее контрастный препарат (опухоль?), кистозное расширение левого долевого протока (рис. 40).



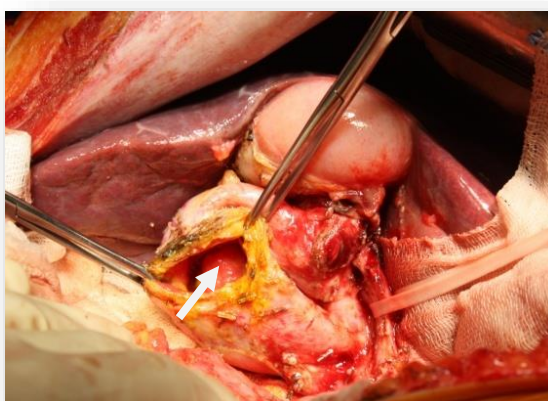
**Рис. 40. МСК - томограмма. Образование стенки расширенного общего желчного протока (указано стрелкой).**

Уровень СА 19-9 в крови = 320 ед/мл.

Установлен диагноз: малигнизированная киста ОЖП.

В плановом порядке было выполнено оперативное вмешательство.

Интраоперационно: желчный пузырь - визуализировались его дно и часть тела, сероза не изменена. Остальная часть желчного пузыря не дифференцировалась, интимно сливаясь с кистой общего желчного протока, проходящей в гепатодуоденальной связке размерами 10x8x6 см. В просвете кисты пальпаторно определялось каменистой плотности бугристое образование (рак?) (рис. 41).



**Рис.41. Этап операции. Вскрытая передняя стенка кисты ОЖП. Образование на задне-латеральной стенке кисты (указано стрелкой)**

По медиальному контуру ложа желчного пузыря определялся абсцесс с детритными массами. Единым блоком с кистой мобилизован и отделен



от ложа желчный пузырь. При этом вскрылся абсцесс в области ложа и медиального края желчного пузыря.

Выполнено и/о УЗИ: в просвете кисты ОЖП определялось очаговое образование, с плотными слоистыми стенками, размерами 55х40 мм, неоднородной структуры.

Была выполнена резекция гепатикохоледоха единым блоком с желчным пузырем (рис. 42), гепатикоюностомия на выключенной по Ру петле тонкой кишки, дренирование брюшной полости.



**Рис.42 Удаленный кистозноизмененный ОЖП с опухолью в просвете**

Верхний и нижний края резекции протока отправлены на срочное гистологическое исследование: атипичные клетки в краях резекции не выявлены.

Послеоперационный период осложнился желчеистечением по одному из страховочных дренажей на 3 сутки. Один страховочный дренаж был удален на 8 сутки, второй дренаж на 10 сутки. Выписана на амбулаторное наблюдение в удовлетворительном состоянии.

В отдаленном п/о периоде, спустя 2 года, жалоб не предъявляет, биохимический анализ крови в пределах нормы. Выполнено МРТ+МРХПГ брюшной полости (рис. 43). По данным исследования, ГЭА рубцово не изменен, очаговых изменений со стороны печени отсутствуют, региональные лимфатические узлы не увеличены.

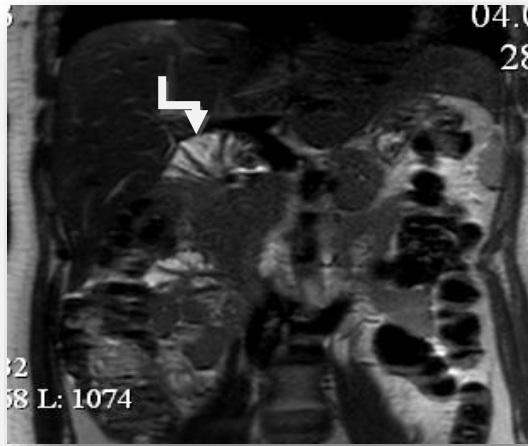


Рис.43. МР - контроль. Зона гепатикоеюноанастомоза (указана стрелкой)

### 3.6 Морфологическое исследование.

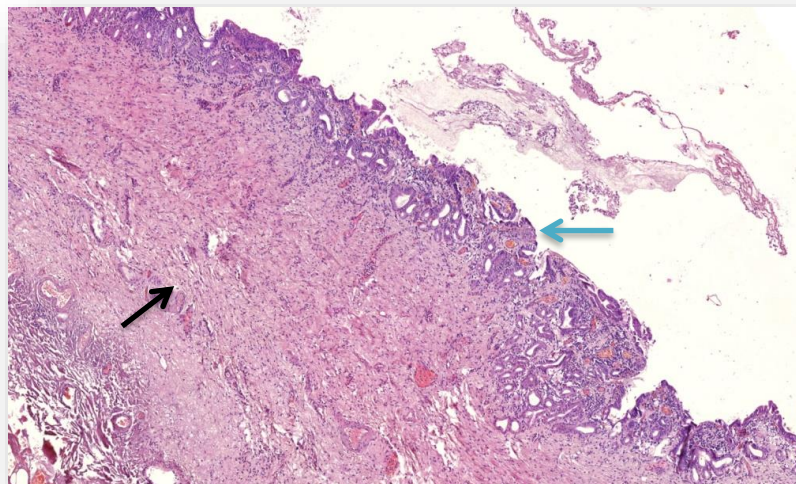
Макроскопически, кисты ОЖП в большинстве случаев были представлены экзофитными мешковидными выпячиваниями стенки холедоха или были представлены продольными кистозно-расширением на протяжении протоками (рис. 44). Во всех случаях внутренняя поверхность кист была гиперемирована с небольшими нитями фибрина. На разрезе стенки кист были сероватыми, часто с прилежащими участками жировой клетчатки.



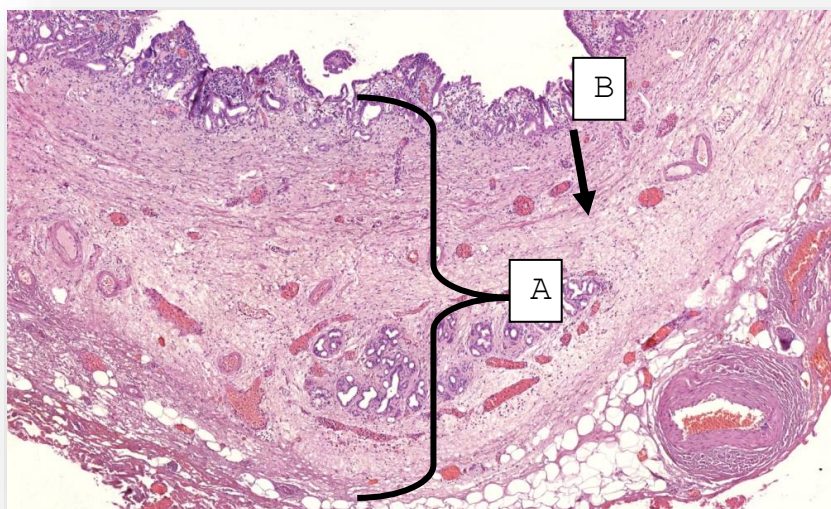
Рис. 44. Макроскопический вид препарата резецированных внепеченочных желчных протоков с прилежащим желчным пузырём и пузырным протоком (А- кистозноизмененный ОЖП; В – Желчный пузырь)



При микроскопическом исследовании стенки кист во всех случаях были представлены плотной фиброзной тканью с наличием хронического воспаления различной степени выраженности в виде очаговых и диффузных лимфогистиоцитарных инфильтратов с примесью нейтрофильных и эозинофильных сегментоядерных лейкоцитов (рис.45-47).

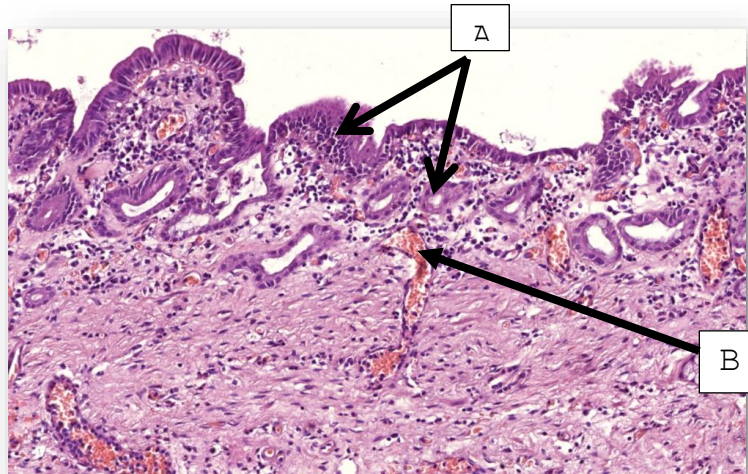


**Рис. 45. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 50. Стенка кисты общего желчного протока, представленная фиброзной тканью с полнокровными сосудами (→) и сохранной выстилкой из эпителия билиарного типа. Имеется диффузная лимфогистиоцитарная инфильтрация, преимущественно в субэпителиальной зоне (→)**



**Рис. 46. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 50. Стенка кисты общего желчного протока, представленная фиброзной тканью с**

полнокровными сосудами (А) и наличием немногочисленных пучков гладкомышечных клеток и собственных желез (В). Внутренняя выстилка представлена одноклеточным однослойным эпителием билиарного типа

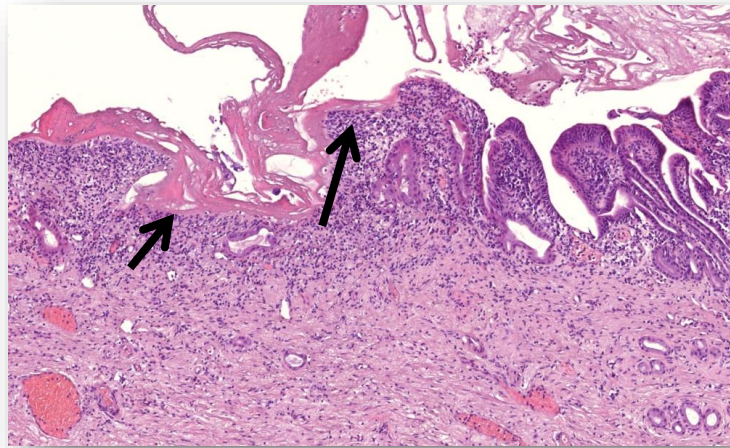


**Рис. 47.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 200. Обилие лимфоцитов, нейтрофильные и эозинофильные лейкоциты в субэпителиальной зоне стенки кисты общего желчного протока (А). В подлежащей фиброзной ткани полнокровные сосуды с явлениями лейкопедеза (В).

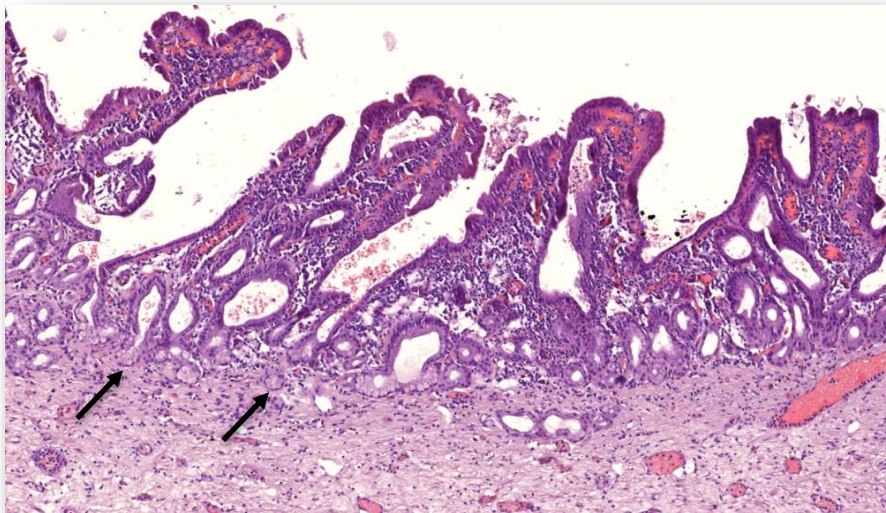
В 60% наблюдений отмечались очаговые эрозии и атрофия слизистой, выстилающей внутреннюю поверхность кист (рис. 48). В 30% наблюдений отмечалась гиперплазия слизистой оболочки (рис. 49), а в 10% - эпителиальная выстилка отсутствовала (рис. 50).

В единичных наблюдениях, в участках сохранной выстилки отмечались очаговые явления пилорической, онкоцитарной или плоскоклеточной метаплазии билиарного эпителия, а также их сочетания (рис. 51 - 53).

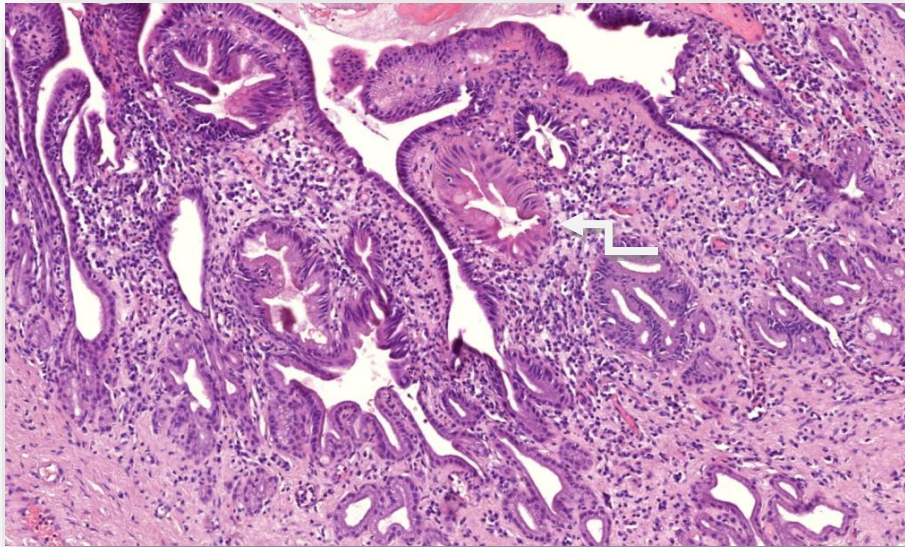




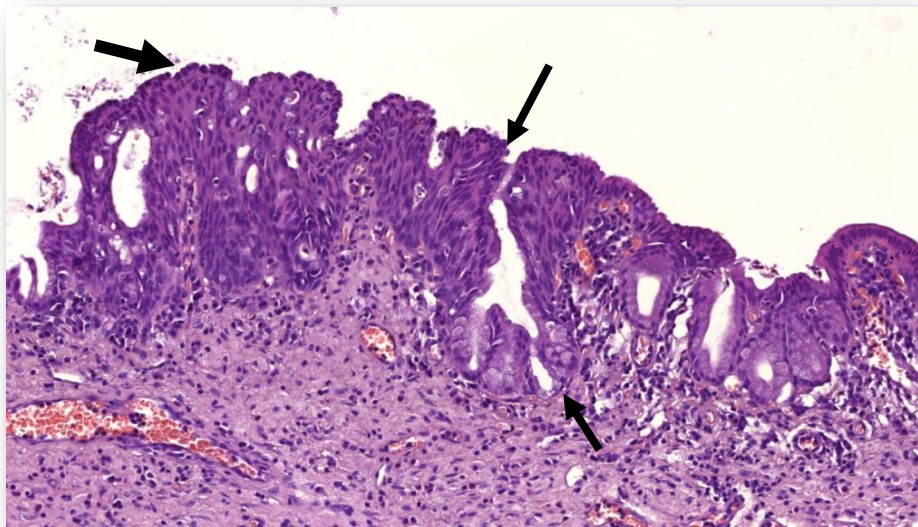
**Рис.48. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 100. Стенка кисты общего желчного протока с массивными эрозиями слизистой оболочки под нитями фибрина. В краях эрозии реактивные изменения эпителия в виде очаговой гиперплазии (указано стрелками).**



**Рис.49. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 100. Стенка кисты общего желчного протока с гиперплазией слизистой оболочки и очаговыми явлениями пилорической метаплазии (⇒).**

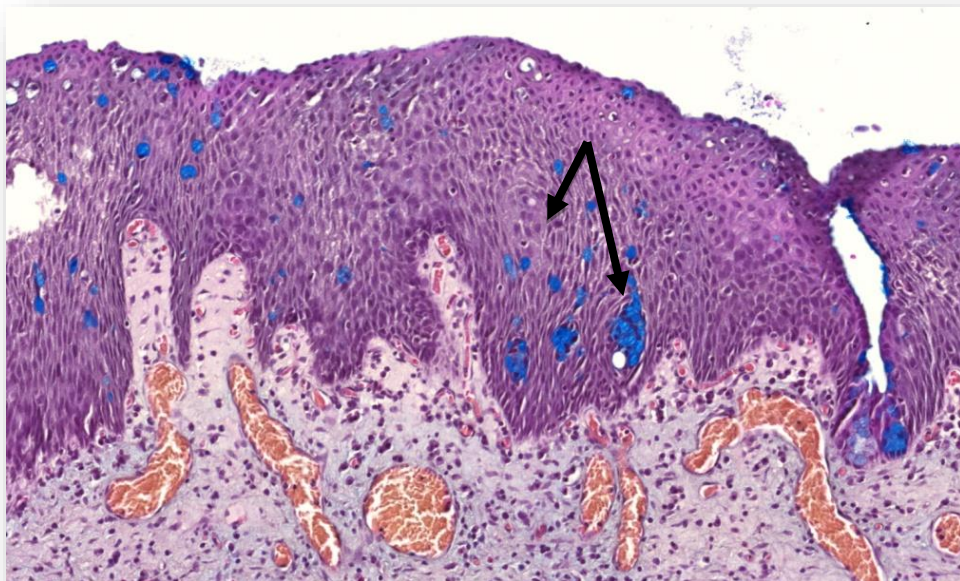


**Рис.50.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 100. Стенка кисты общего желчного протока с гиперплазией слизистой оболочки и очагом онкоцитарной метаплазии (⇒).



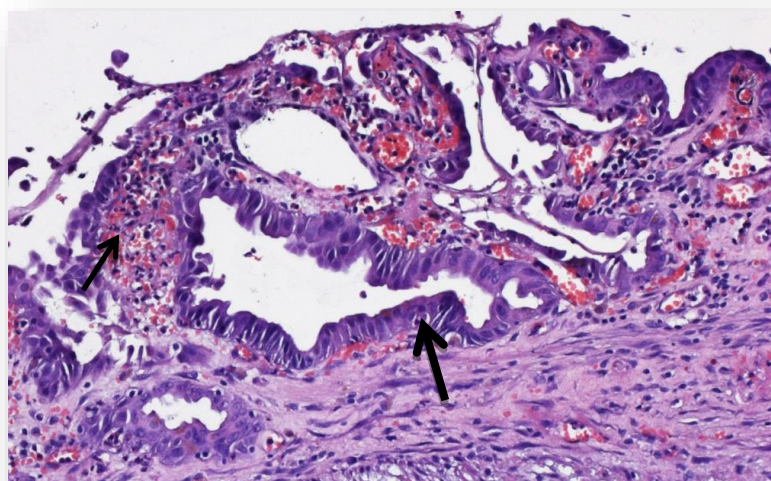
**Рис. 51.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 100. Стенка кисты общего желчного протока с очагами плоскоклеточной (→) и пилорической метаплазии (⇒).



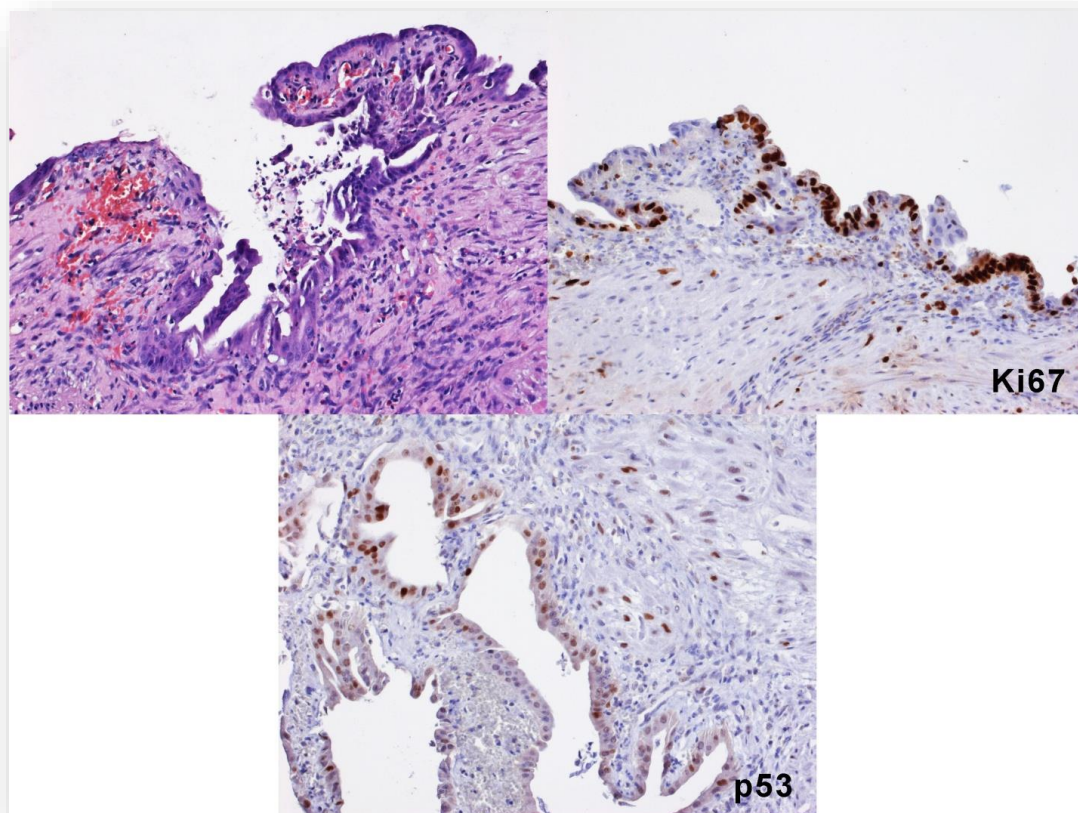


**Рис. 52.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином, эритрозином, альциановым синим рН 2.5. Увеличение 200. Стенка кисты общего желчного протока с плоскоклеточной метаплазией и единичными бокаловидными клетками в толще ( $\Rightarrow$ ).

У пяти пациентов второй группы при микроскопическом исследовании была выявлена интраэпителиальная неоплазия низкой, умеренной и высокой степени злокачественности (рис. 53,54). И у одного пациента имела место инвазивная аденокарцинома.



**Рис. 53.** Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 400. Участок интраэпителиальной неоплазии высокой степени злокачественности на внутренней поверхности стенки кисты общего желчного протока (указано стрелками).



**Рис. 54.** Микропрепараты. Иммунопероксидазный метод. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 400. Участок интраэпителиальной неоплазии высокой степени на внутренней поверхности стенки кисты общего желчного протока. Клетки диспластического билиарного эпителия обнаруживают ядерную экспрессию Ki67 (клон MIB-1, DAKO) и p53 (клон 318-6-11, DAKO)

Таким образом, изменения в кистознотрансформированной стенке желчных протоков, как правило были однотипными и включали в себя очаговую метаплазию, гиперплазию и атрофию. Во всех случаях было выявлено воспаление той или иной степени выраженности кистозноизмененной стенки желчного протока.

В исключительно редких случаях (n=5) мы наблюдали дисплазию эпителия различной степени выраженности.

### 3.7 Анализ ранних послеоперационных осложнений.

Ранние послеоперационные осложнения, в группах первично и повторно оперированных, представлены в таблице 11. У части пациентов имело место сочетаний несколько осложнений.

**Таблица 11. Ранние послеоперационные осложнения у первично и повторно оперированных пациентов.**

Ранние п/о осложнения	Группы пациентов		Всего случаев	Степень осложнения по Dindo-Clavien
	I	II		
Нагноение п/о раны	0	2 (17%)	2 (9%)	I
Холангит	1 (10%)	2 (17%)	3 (13%)	I
Частичная несостоятельность БДА	3 (30%)	4 (33%)	7 (32%)	I
Острый панкреатит	3 (30%)	1(8%)	4 (18%)	II
Билома в зоне резекции печени	-	1 (8%)	1(5%)	II
Желудочно-кишечное кровотечение	-	1 (8%)	1 (5%)	IIIб
Внутрибрюшное кровотечение	3 (30%)	1 (8%)	4 (18%)	IIIб
Всего	10 (100%)	12 (100%)	22 (100%)	

Разница по количеству и тяжести ранних послеоперационных осложнений между двумя группами статистически не достоверна ( $p>0,05$ ).

Считаем целесообразным рассмотреть отдельные осложнения.

#### Послеоперационное кровотечение.

Внутрибрюшное кровотечение развилось у 3 пациентов из I группы.

В 2-х наблюдениях - на 2 сутки после операции. Оба пациента повторно оперированы. В одном наблюдении источником кровотечения явилась ветвь задней поджелудочно-двенадцатиперстной артерии - выполнено прошивание кровотока; во втором - отмечалось диффузное кровотечение из ткани ПЖЖ в ложе резецированной кисты ОЖП – остановка кровотечения прошиванием, биполярной коагуляцией.

В третьем случае на 16 сутки после резекции кистозноизмененного ОЖП с гепатикоюностомией у пациента с послеоперационным панкреатитом развилось аррозийное кровотечение из мелкой ветви правой печеночной артерии. Выполнена целиакография, эндопротезирование правой печеночной артерии.

Во II-й группе внутрибрюшные кровотечения развились в 2 случаях.

У 1 пациента на 2 сутки развилось кровотечение из зоны резекции печени, что потребовало повторной операции – произведен гемостаз аппликацией пластины тахокомба на область резекции печени.

У второй пациентки послеоперационный период после резекции гепатикохоледоха, формирования ГЕА осложнился развитием холангита. На 20 сутки у пациентки резкое ухудшение состояния, потеря сознания, рвота кровью. Выполнена экстренная операция. Интраоперационно обнаружить источник кровотечения не удалось, была выполнена интраоперационная интестиноскопия через энтеротомию, на которой установлено продолжающееся артериальное кровотечение из зоны гепатикоэнтероанастомоза, а именно из ствола правой печеночной артерии. Выполнено разобщение анастомоза, ушивание дефекта в правой печеночной артерии. Отверстие в кишке было ушито и сформирован бигепатикоюноанастомоз на той же петле по Ру. Исход благоприятный.

### **Острый панкреатит.**

Развился у 3 пациентов I группы и 1-го из II группы.



Во всех 3 наблюдениях в I группе острый панкреатит проявился после выполненной резекции кистозноизмененного общего желчного протока (киста 1 типа), гепатикоеюностомии по Ру. У двух больных явления панкреатита не сопровождались присоединением жизнеугрожающих осложнений, были купированы консервативно. У одного больного на 16 сутки после операции на фоне панкреатита развилось аррозийное кровотечение из ветви правой печеночной артерии, что потребовало выполнения эндопротезирования правой печеночной артерии (что описано при анализе п/о кровотечений).

У 1 пациента II группы с кистой ОЖП 1 типа, острый панкреатит был отмечен после выполненной операции разобщения цистодуоденоанастомоза, резекции кисты гепатикохоледоха, гепатикоеюностомия по Ру. Пролечен консервативно.

Причиной послеоперационного панкреатита во всех случаях, по-видимому, явилось излишне радикальное выделение интрапанкреатической части ОЖП, травматизация головки поджелудочной железы.

#### **Несостоятельность гепатикоеюноанастомоза.**

В I группе, частичная несостоятельность ГЕА отмечена у 3 (17,6%) пациентов.

У 2 из них, признаки несостоятельности были отмечены на 1-2 сутки после операции и проявлялись желчеистечением по дренажам брюшной полости. Дебит желчи составлял 250-300 мл/сут. Истечение желчи в обоих случаях прекратилось самостоятельно на фоне консервативной терапии. Дренажи были удалены на 8 и 9 сутки после операции.

Во II группе пациентов, частичная несостоятельность развилась в 4 (28,6%) случаях. У двух из этих пациентов несостоятельность БДА развилась после повторных экстренных операций.

Две пациентки из II группы, перенесли экстренную операцию в связи с развившимся кровотечением на 1 сутки после операции. У одной пациентки источником кровотечения явилась зона резекции печени. Был выполнен гемостаз пластиной тахокомба. На вторые сутки – подтекание желчи по дренажу из зоны анастомоза до 80-100 мл/сут. У второй пациентки зафиксировано развитие несостоятельности БДА после разобщения ГЭА для остановки арозийного кровотечения из ствола правой печеночной артерии. После ушивания дефекта в артерии был сформирован новый бигепатикоеюноанастомоз по Ру. На 2-е сутки после операции – желчестечение по дренажу из зоны нового анастомоза. Дебит желчи до 300 мл/сут. Выполнена фистулография, подтверждающая частичную несостоятельность ГЭА.

Дебит желчи по страховочным дренажам составлял 300-400 мл/сут. У всех четверых истечение желчи прекратилось самостоятельно на фоне консервативной терапии. Дренажи были поэтапно удалены на 15, 27, 31 и 32 сутки после операции.

Послеоперационные осложнения отмечены у 22 (59,5%) пациентов из 37 прооперированных. Летальных исходов не было. Все пациенты выписаны в удовлетворительном состоянии.

Таким образом несостоятельность БДА после иссечения кистозно-трансформированного желчного протока, одинаково часто встречались в обеих группах больных. Послеоперационный панкреатит и внутрибрюшные кровотечения отмечены в I группе относительно чаще, чем во второй. Однако достоверной разницы в числе ранних послеоперационных осложнений у пациентов обеих групп не было.

### **3.8 Анализ отдаленных результатов при различных вариантах хирургического лечения.**

Всех больных группы А (n=13) беспокоили боли и дискомфорт в верхних отделах живота, сильнее в правом подреберье, диспепсические

расстройства; рецидивирующий холангит (n=8), механическая желтуха (n=6).

По данным собранного анамнеза и обследования из историй болезни у всех пациентов качество жизни было расценено как неудовлетворительное.

У всех больных выявлено кистозное изменение ОЖП, в сочетании с внутripеченочным поражением - у 4х пациентов, V тип - у 1 пациентки. Холангиолитиаз - у 7 пациентов, стриктура ЦДА – у 3, стриктура ЦЕА – у 1 пациента, холангит в 8 случаях, нагноение внутripеченочной кисты ЖП, после ЦЕА – 1, механическая желтуха – 6, малигнизация кист выявлена у 5 пациентов.

Среди 17 пациентов **группы В**, были опрошены и обследованы 17 (100%) больных. Качество жизни было оценено с помощью международного опросника SF-36. Критериями оценки принималось «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» «плохо».

Качество жизни было отличным у 2 больных (11,8 %) и хорошим у 14 пациентов (82,4%). Неудовлетворительные результаты отмечены у 1 (5,9 %) больной. У пациентки с IVb типом КЖП, после резекции ОЖП, формирования тетрагепатикоанастомоза по РУ, спустя 8 месяцев стали беспокоить приступы холангита, механическая желтуха. Была повторно оперирована по поводу стриктуры БДА, выполнена разобщение анастомоза, формирование широкого гепатикоеюноанастомоза на петле, отключенной по РУ. Спустя 4 года состояние хорошее. Жалоб не предъявляет.

Жалобы больных представлены в таблице 12.

**Таблица 12. Сравнения отдаленных результатов операции внутреннего дренирования кист ЖП и радикального иссечения кистозной трансформации ЖП.**

<b>Жалобы</b>	<b>группа А</b>	<b>Группа В</b>
Стриктуры БДА	4 (31 %)	1 (5,9 %)
Боли в правом подреберье	13 (100 %)	1 (5,9 %)
Холангит	8 (61,5 %)	1 (5,9 %)
Механическая желтуха	6 (46,2 %)	1 (5,9 %)
Холангиолитиаз	7 (53,8 %)	-
Малигнизация	5 (38,5 %)	-
Всего больных	13 (100 %)	17(100 %)

Таким образом выявлены статистически значимые различия в сравниваемых группах ( $p < 0,05$ ). В **группе А** результаты всех 13 операций внутреннего дренирования кист ОЖП были неудовлетворительными. Всех пациентов беспокоили боли в области верхних отделов живота, примерно в половине случаев отмечена механическая желтуха, холелитиаз, в 61,5% - холангит. Только среди пациентов этой группы, выявлены малигнизированные кисты (через 25-38 лет после операции):

После ЦДА – 3 пациента с малигнизацией

После ЦЕА – 1 больной

После ЭПСТ – 1 пациентка с малигнизированной кистой ОЖП.

В **группе В** все пациенты, за исключением одной больной, с кистой II типа, перенесли резекцию кистозноизмененных желчных протоков с гепатикоюностомией по Ру, в 11,8 % случаев в сочетании с резекцией печени. Отдаленные результаты в этой группе были обусловлены состоянием билиодигестивного анастомоза. Так в 1 случае (5,9 %) была диагностирована стриктура анастомоза, обуславливающая развитие холангита, механической желтухи. Пациентка была оперирована - выполнена реконструкция ГЕА.

Операции внутреннего дренирования кист ЖП обеспечивают лишь временное купирование симптомов и не приводят к адекватному дренированию кисты. Сохраняя дефектные стенки кисты с нарушенной иннервацией, при выполнении ее внутреннего дренирования, хирург сохраняет условия для задержки эвакуации желчи, условия для продолжения рефлюкса в кисту панкреатического сока (при АПБС), добавляя еще и рефлюкс в просвет кисты кишечного содержимого. Так при длительном воздействии указанных сред на стенки кисты, сохраняются все условия хронизации воспалительного процесса в кистах, приводящего в ряде случаев к малигнизации.

На основе проведенного анализа считаем, что операции внутреннего дренирования КЖП должны быть исключены из хирургического лечения этого заболевания.

Радикальным методом хирургического лечения КЖП следует считать:

- II тип кисты ОЖП – резекция кисты+холецистэктомия (без резекции ОЖП);
- I и IVb тип – резекция кистозноизмененного ОЖП;
- IVa тип (V тип при унилобарном поражении) – резекция кистозноизмененного ОЖП, дополненная резекцией печени (сегмента, нескольких сегментов, доли).
- при билобарном поражении, кисты V типа – болезнь Кароли - возможности резекционного лечения ограничены (необходимо рассмотрения вопроса о выполнении трансплантации печени).

Таким образом, отдаленные результаты операций внутреннего дренирования КЖП были во всех случаях неудовлетворительными. Отдаленные результаты резекций кистозноизмененного ЖП в подавляющем большинстве случаев были хорошими. Неудовлетворительными результаты в **группе В**, определялись развитием стриктур БДА (5,9 %). Ни в одном случае, в течении пяти лет после резекции не развилась опухоль желчных протоков. Процент стриктур соответствовал общемировым данным.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кистозная трансформация желчных протоков – одна из редких аномалий развития билиарного тракта, поражающая как внепеченочные, так и внутripеченочные ЖП.

Наиболее часто данная аномалия встречается среди жителей Азиатских стран, причем независимо от расы отмечается преобладание данной нозологии у лиц женского пола. Соотношение женщин и мужчин составляет 4:1 соответственно.

Нередко фатальным осложнением кист ЖП является их малигнизация [64, 109, 122], ее частота достигает 30% [94, 111, 116, 129]. Причинами малигнизации считают хроническое воспаление в ЖП, рефлюкс панкреатического сока в желчные протоки, холелитиаз [61, 66].

Сложность диагностики кистозной трансформации ЖП обусловлена относительной редкостью патологии, многообразием её форм с поражением различных отделов желчевыводящей системы, наличием осложнений, характерных для других заболеваний гепатобилиарной зоны [110].

Операции по поводу кистозной трансформации желчных протоков чаще выполняются в детском возрасте. При этом до 80-90-х годов XX века методом выбора считались внутренние дренирующие вмешательства – ЦДА и ЦЕА.

Взрослые пациенты с длительным бессимптомным течением заболевания часто обращаются за медицинской помощью в связи с развитием таких осложнений, как желтуха и острый холангит.

Часто больные оперируются с подозрением на холедохолитиаз и кистозная трансформация желчных протоков оказывается неожиданной интраоперационной находкой. В ряде случаев хирурги ограничиваются выполнением холецистэктомии и/или наружным дренированием желчных протоков. В многопрофильных клиниках с наличием эндоскопической службы пациентам по поводу осложненного течения кист протоков выпол-

няют ЭПСТ (со стентированием протока или назобилиарным дренированием). У пациентов, перенесших изолированную ХЭ, в скором времени возобновляются симптомы болезни и они, как правило, относительно быстро попадают в специализированные стационары. Пациенты, которым наряду с ХЭ выполняют наружное дренирование желчных протоков, чаще всего сразу же направляют в такие учреждения. Значительно хуже обстоит дело с больными, перенесшими ЭПСТ и операции внутреннего дренирования кист желчных протоков (ЦДА, ЦЕА). Эти операции могут надолго создавать у пациентов ощущение мнимого благополучия. При этом отток желчи из дренированной кисты остается неадекватным, что зачастую ведет к холангиолитиазу, рецидивирующему холангиту, постоянному воспалению эпителия стенок кисты, сохранению всех механизмов канцерогенеза.

Таким образом, перечисленные осложнения кистозной трансформации ЖП характерны также для ряда других заболеваний (ЖКБ, холедохолитиаз, стриктуры и опухоли терминального отдела холедоха, воротная холангиокарцинома, опухоли головки поджелудочной железы и др.). Существуют определенные критерии диагностики кист желчных протоков по данным лучевых методов исследования. Однако парк диагностического оборудования для лучевых исследований постоянно обновляется и модернизируется. Появляются новые опции, позволяющие быстро, не инвазивно и эффективно оценить ранее спорные критерии диагностики. Таким образом, с определенной периодичностью времени целесообразно переоценка возможностей и значимости различных лучевых методов в диагностике патологических процессов. Основные работы по методам исследования относятся к периоду 1995-2005 г.г. Поэтому необходимо провести оценку диагностики кистозной трансформации желчных протоков в соответствии с возможностями диагностического оборудования.

Лечение кист желчных протоков – только хирургическое. При этом, существует несколько видов операций при КТЖП (в том числе операции внутреннего дренирования кист ЖП, частичного иссечения стенок кисты,

полного иссечения кистозноизмененного желчного протока, в ряде случаев в сочетании с резекцией печени). Вопрос выбора оптимального (радикального) хирургического лечения пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков также остается актуальным.

В связи с этим улучшение диагностики кистозных трансформаций желчных протоков и определение оптимальной хирургической тактики в отношении пациентов с кистами желчных протоков представляется актуальной и требующей дальнейшего изучения проблемой.

Проведен ретроспективный анализ результатов лечения 38 пациентов с кистозной трансформацией ЖП, проходивших обследование и лечение в ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России с мая 2002 по май 2016 г.г., что относится к категории большого клинического материала для данной нозологии, накопленного в одном центре в Европе [56, 98, 109].

Все пациенты с кистозной трансформацией желчных протоков были разделены на 2 группы: 1-ую составили ранее не оперированные (n=17); 2-ую – перенесшие ранее различные вмешательства по поводу кист желчных протоков (n=21). Операции внутреннего дренирования кистозноизмененного ОЖП в анамнезе перенесли 13 (61,9%) больных, холецистэктомия была выполнена 8 (38,1%) пациентам. Среди всех больных (n=38) кисты желчных протоков преобладали I и IVa типов (76,3% и 13,2% соответственно).

Анализируя клинические проявления заболевания у пациентов с кистами желчных протоков, включенных в исследование, мы пришли к выводу, что специфических симптомов клинического течения кистозной трансформации желчных протоков нет, как правило клиническая картина связана с развитием различных осложнений.



Клинические проявления заболевания во II группе (ранее оперированных пациентов) больных объяснялись не столько длительностью заболевания, сколько неэффективностью предшествующих хирургических вмешательств.

Анализ результатов обследования указанных пациентов свидетельствует о том, что в клинических и биохимических анализах крови достоверных различий между больными обеих групп выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

Статистически достоверно было подтверждено повышение уровня СА 19-9 при малигнизации кист ( $p \leq 0,05$ ).

При инструментальной диагностике учитывались такие критерии в верификации кистозной трансформации желчных протоков, как толщина стенки, наличие неровностей, содержимое кистозноизмененных протоков, плотность содержимого, наличие включений, наличие тканевого компонента в полости кисты (что в свою очередь указывало на малигнизацию). Так же изучались диагностические возможности в установлении диагноза кистозной трансформации желчных протоков, сравнение точности, специфичности, чувствительности лучевых методов в данной нозологии и причины ложноотрицательных результатов.

УЗИ органов брюшной полости было выполнено 38 пациентам, при этом кистозная трансформация желчных протоков была выявлена у 33 (86,8%) больных. В 5 (13,2%) случаях результат был ложноотрицательный. При этом в 4 (10,5%) случаях ЛО показатели были в группе ранее оперированных пациентов. Причиной стала выраженная аэрохолия, которая затрудняла визуализацию гепатодуоденальной связки. В I группе, в 1 (2,6%) случае ложноотрицательный результат получен у больного с гигантской кистой ОЖП, принятой при УЗИ за кисту головки поджелудочной железы.

В большинстве случаев кисты общего желчного протока (I тип), доступны для УЗ - диагностики в группе не оперированных ранее пациентов.

У больных, перенесших операцию внутреннего дренирования кисты, существуют объективные сложности УЗИ-исследования, приводящие к ложноотрицательным результатам.

Диагностическая точность данного метода у пациентов I группы составила 93,8%, во II группе - 87,9%, что соответствует литературным данным [78, 110].

Спиральная компьютерная томография брюшной полости выполнено 15 пациентам, позволило выявить кистозную трансформацию желчных протоков у 14 (93,3%) больных. В 1 (6,7%) случае у пациента первой группы, результат был ложноотрицательный. Вместо кисты ЖП диагностирован рак ОЖП. Причиной диагностической ошибки послужила визуализация тканевого компонента (инвагинированная стенка кистозноизмененного ОЖП в полость кисты) в полости ОЖП, что было расценено как рак гепатикохоледоха.

При МСКТ IV типа кистозной трансформации, внутривенные желчные протоки кистообразно расширены, стенки кист не накапливают контрастного препарата, в полости кистозного образования определяется жидкостное содержимое плотностью до 18 - 20 ед. Н, при болюсном контрастном усилении градиент накопления отсутствует, в просвете возможна визуализация наличия конкрементов. МСКТ с болюсным контрастным усилением позволяет четко визуализировать ангиоархитектонику ГДС, области ворот печени и внутривенную архитектуру сосудов. Полученные результаты соответствовали литературным данным [14, 15, 45]

При малигнизации КЖП визуализируется утолщенная стенка кисты и солидный компонент в её просвете, накапливающий контрастное вещество.

Магнитная резонансная томография брюшной полости выполнено 34 пациентам, в сочетании с МРХГ - 16 пациентам.

МРТ позволило выявить кистозную трансформацию ЖП - в 16 (88,9%) случаях из 18. В 2 (11,1%) случаях у пациентов I и II групп, при МРТ выявлены ложноотрицательные результаты. У пациентки первой группы, киста общего желчного протока была расценена как расширение гепатикохоледоха ввиду стенотического сужения в терминальном отделе. У больной второй группы – малигнизировавшая киста внутривнутрипеченочных ЖП была принята за гепатоцеллюлярный рак.

Установить причину ложноотрицательных результатов в данном случае не представилось возможным, в связи с малым количеством выборки.

Чувствительность МРХГ в выявление кистозной трансформации желчных протоков составила 100%, специфичность – 100%, точность – 100% у пациентов обеих групп. У двух пациентов после ранее перенесенного оперативного лечения, с ложноотрицательными результатами при УЗИ, МРХГ позволила установить диагноз кистозной трансформации ЖП. При малигнизировавших кистах, МРХГ визуализирует наличие сопряженных с кистозноизмененным ОЖП билиарных структур. МРХГ позволила выявить аномальное панкреатобилиарное соустье у 8 (23,5%) пациентов, при диагностике IVa типа кистозной трансформации ЖП – визуализировать кистознорасширенные внутривнутрипеченочные протоки. Полученные результаты соответствуют литературным данным [15, 45]

Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография была выполнена 4 (10,5%) пациентам, кистозная трансформация была выявлена у 4 (100%) больных. Во всех 4 случаях эта манипуляция переросла в лечебную. Чувствительность метода ЭРХПГ составила 100%, специфичность – 100%, точность – 100% (что соответствует литературным данным [110]).

ЭРХПГ ни в одном случае не была включена в план рутинных инструментальных диагностических мероприятий, так как полностью заменяема неинвазивной МРХГ.

Показанием к ЭРХПГ всегда служили осложнения кистозной трансформацией желчных протоков – желтуха, холангит, холелитиаз, то есть в

каждом случае планировалось проведение последующего ретроградного эндоскопического дренирующего вмешательства, направленного на купирование указанных состояний в дооперационном периоде.

При сравнении лучевых методов исследования в обеих группах пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков статистически значимых различий получено не было ( $p > 0,05$ ).

При сравнении чувствительности, специфичности и диагностической точности представленных методов, выявлены статистически достоверные различия ( $p \leq 0,05$ ) между (УЗИ, КТ, МРТ) и МРТ+МРХГ.

Отсутствие стандартизированных протоколов исследования и малое число пациентов не позволило сравнить точность, специфичность и чувствительность КТ и МРТ в диагностике малигнизированных кист желчных протоков.

Таким образом, на основе проведенного анализа чувствительности, специфичности, точности инструментальных методов диагностики у пациентов с кистами желчных протоков можно сделать следующие выводы:

Скрининговым методом диагностики может служить УЗИ органов брюшной полости.

Уточняющим методом диагностики может быть МРТ в сочетании с МРХГ.

ЭРХПГ, имея уровень чувствительности, специфичности, точности, приближающийся к 100% , не должна использоваться в рутинной диагностике кист желчных протоков. ЭРХПГ необходимо выполнять у пациентов с осложненным течением кистозной трансформацией (желтуха, холелитиаз, холангит) для выполнения предоперационного дренирующего вмешательства (ЭПСТ, литоэкстракция, стентирование ЖП, назобилиарное дренирование).

КТ с внутривенным болюсным контрастированием целесообразно выполнять в качестве подтверждения диагноза малигнизированной кисты, а

также для более точной топической диагностики ангиоархитектоники области ГДС, определения сосудистой инвазии опухоли.

Было оперировано 38 пациентов. Резекция кистозноизмененного общего желчного протока была выполнена 29 больным (76,3 %), в том числе и пациентке с малигнизированной кистой гепатикохоледоха. У 4 больных оперативное лечение было дополнено резекцией печени в том или ином объеме (10,5 %). Принцип операции заключался в формировании широкого билиодигестивного анастомоза с прецизионным сопоставлением слизистых.

У одной больной со II типом кисты общего желчного протока была выполнена резекция кистозного образования, без вмешательства на гепатикохоледохе.

В остальных 4 случаях, у больных с малигнизированными кистами было выполнено паллиативное оперативное вмешательство.

У 12 (32%) пациентов было выполнено ИОУЗИ. Ввиду кистозного поражения внутрипеченочных желчных протоков позволило точно определить зону резекции печени, у повторно-оперированных больных определить зону анастомоза, в случае малигнизированных кист, при радикальном объеме операции с помощью данного метода было визуализированы все элементы гепатодуоденальной связки, интимно прилежащие к опухоли.

У 10 (27%) больных выполняли срочное гистологическое исследование удаленного препарата, в случае малигнизированной кисты срочное гистологическое исследование проводили также краев резекции до результата R0.

В раннем послеоперационном периоде преобладали такие осложнения как холангит (13%), желудочно-кишечное (5%) и внутрибрюшное кровотечение (18%), острый панкреатит (18%) и частичная несостоятельность билиодигестивного анастомоза (32%). Холангит и частичная несостоятельность БДА по количеству преобладали в группе ранее оперированных пациентов, что по нашему мнению стало следствием оперативного лечения

на рубцово-измененных протоках с хроническими воспалительными явлениями.

У 3 больных первой группы развилось внутрибрюшное кровотечение аррозивного характера на фоне нарастания явлений острого панкреатита. Причиной стало максимально радикальное удаление кистозноизмененного общего желчного протока в интрапанкреатической части. По данным литературы частота развития аррозивного кровотечения после оперативного вмешательства на поджелудочной железе варьирует 5-28% [54, 133].

При сравнении ранних послеоперационных осложнений у больных обеих групп, статистически достоверных отличий выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

Нами было проведено сравнение отдаленных результатов операций внутреннего дренирования кист ОЖП и радикального иссечения кистозноизмененных желчных протоков (в части случаев это потребовало резекции печени). Для оценки полученных отдаленных результатов разных методов оперативного лечения кистозной трансформации ЖП, были сформированы группы пациентов. Группу А составляли больные, перенесшие операции внутреннего дренирования кистозноизмененного желчного протока, Группу В – больные, которым в Институте хирургии им. А.В. Вишневского было выполнено хирургическое лечение в радикальном объеме с иссечением кистозноизмененных протоков.

У больных, которые перенесли операции с сохранением стенок кисты желчных протоков, в послеоперационном периоде сохранялись явления холангита, механической желтухи, холангиолитиаз. Именно в этой группе были пациенты с малигнизацией кисты (38,5%) спустя 20-30 лет после операции. Всем больным требовалась предоперационная подготовка для разрешения осложнений кист. Только у одной пациентки с малигнизированной кистой удалось выполнить операцию в радикальном объеме, остальным, ввиду распространенности процесса, были выполнены паллиативные хирургические вмешательства.

Операции внутреннего дренирования не обеспечивали адекватного оттока желчи из полости кисты, не препятствовали забросу панкреатического секрета в полость кист, а так же добавлялся рефлюкс кишечного содержимого в просвет кист. Все это продолжало поддерживать хроническое воспаление стенок кистозноизмененного желчного протока, в ряде случаев привело к малигнизации кист ЖП. Количество и виды осложнений данных операций соответствуют литературным данным [17, 43, 66, 104].

В группе пациентов, перенесших резекцию кистозноизмененных ЖП (в ряде случаев с резекцией печени), результаты в подавляющем большинстве были хорошими. Неудовлетворительными результаты в **группе В**, определялись развитием стриктуры билиодигестивного анастомоза (5,9%). Ни в одном случае после резекции не развились опухоли желчных протоков. По данным литературы, стриктура БДА составляет 8-11%. Таким образом процент стриктур в нашем наблюдении не превысило литературных цифр [74].

У пациентки со II типом кисты, которой была выполнена резекция кистозного образования без вмешательства на общем желчном протоке, спустя три года после операции патологических изменений в зоне оперативного вмешательства выявлено не было.

Полученные отдаленные результаты при иссечении кистозной трансформации желчных протоков статистически достоверно ( $p < 0,05$ ) отличаются в лучшую сторону от результатов после внутреннего дренирования кистозного образования, выполненных в других лечебных учреждениях. Что говорит о несомненных преимуществах первичной радикальной операции.

Таким образом, считаем, что операции внутреннего дренирования кист ЖП являются неоправданными и должны быть изъяты из арсенала лечения пациентов с кистозной трансформацией желчных протоков. При кистозной трансформации желчных протоков I и IVb типов необходимо выполнять иссечение кистозноизмененного желчного протока, при IVa типе

рекомендуется произвести иссечение протока в сочетании с резекцией печени.

При кистах желчных протоков V типа (Кароли) возможность резекционных вмешательств ограничена. При осложненном течении КЖП в этом случае должен рассматриваться вопрос о выполнении трансплантации печени.

При малигнизации кист желчных протоков показано удаление кистозноизмененного желчного протока с выполнением срочного гистологического исследования краев резекции. К сожалению, после повторных операций возможность радикального вмешательства крайне низка.

Таким образом, в результате проведенного исследования были показаны высокие возможности УЗИ, КТ, МРТ+МРХГ в диагностике кистозной трансформации желчных протоков, а также определена последовательность наиболее эффективного их применения; показаны неудовлетворительные результаты операций внутреннего дренирования кистозноизмененного желчного протока; доказана целесообразность первичного оперативного вмешательства при кистах желчных протоков ввиду числа послеоперационных осложнений и статистически достоверных лучших отдаленных результатов.



## **ВЫВОДЫ**

1. Чувствительность, специфичность, диагностическая точность инструментальных методов исследования (УЗИ, КТ, МРТ, МРХПГ) в диагностике кист желчных протоков соответственно составляют при УЗИ – 86,8%; 83,3%, 86,8%; при КТ – 93,3%; 100%; 93,3%; при МРТ+МРХГ 100%; 100%; 100%.

2. Операции внутреннего дренирования кист желчных протоков в 100% случаях сопровождаются осложнениями, при этом малигнизация развивается в 38% случаев, что отсутствует при радикальном хирургическом лечении.

3. Оптимальным вариантом хирургического лечения кистозной трансформации является резекция кистозноизмененных желчных протоков.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Оптимальным вариантом диагностики кистозной трансформации желчных протоков считается УЗИ органов брюшной полости и МРТ дополненная режимом МРХГ.

В случае подозрения на малигнизацию кисты ЖП следует прибегнуть к выполнению МСКТ брюшной полости с внутривенным болюсным усилением.

2. При повторно-реконструктивных операциях по поводу кистозной трансформации желчных протоков всем больным необходимо выполнять анализ крови на уровень онкомаркеров СА 19-9, а также интраоперационно проводить срочное гистологическое исследование краев резекции.

3. При диагностике кист желчных протоков в непрофильных учреждениях рекомендуется направление пациентов в специализированные отделения хирургии печени и желчных протоков.

4. При развитии желтухи и холангита на фоне кистозной трансформации желчных протоков рекомендуется выполнение ретроградного или антеградного дренирования желчных протоков с последующей радикальной операцией.

5. Пациенты с кистами желчных протоков требуют диспансерного наблюдения с целью раннего выявления возможных осложнений в том числе и малигнизации.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Араблинский А. В., Черняков Р. М., Хитрова А. Н., Богданова Е. Г. Лучевая диагностика острого панкреатита // Мед. Визуализация. — 2000.-№ 1.-С. 2-14.
2. Арипов У.А., Прохорова В.П. Врожденные кисты внепеченочных желчных путей у детей. Хирургия. 1981. - № 10. - С. 32 - 34.
3. Баулин Н.А., Хоменко Н.М., Пьянов Н.А. Профилактика и лечение гнойных осложнений в хирургии и травматологии - М., 1988. - С. 78-81.
4. Вахидов А.В. Врожденные кисты холедоха. Хирургия. 1981. - № 1. - С. 20 — 21.
5. Вишневский В.А. Андрейцева О.И., Ионкин Д.А., Королева А.А., Повторные операции у больных с кистозными трансформациями желчных протоков. Практическая медицина». 2016. - №5. – С. 96-104.
6. Вишневский В.А., Гаврилин А.В., Ионкин Д.А. : Гигантская киста холедоха. Хирургия. - 1998. - №11. – С. 59-61.
7. Гальперин Э.И. Что должен делать хирург при повреждении желчных протоков? 50 лекций по хирургии. Под ред. В.С. Савельева. - М.: Триада – Х. - 2004. - с.228.
8. Гальперин Э.И., Ветшев П.С. Руководство по хирургии желчных путей. М.: Видар-М. - 2006. – 528 с.
9. Греджев А.Ф., Попов Н.К.: Врожденное расширение общего желчного протока. Вестник хирургии. 1964. - № 5. - С. 86 - 88.
10. Дегтярева А.В. Атрезия внепеченочных желчных протоков //Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2005. – №6. – С. 8-15.
11. Дуберман Л.Б., Ковшиков В.С. О кистах общего желчного протока. Хирургия. -1969.-№ 11.-С. 63-67.
12. Жариков Ю.О., Ионкин Д.А., Королева А.А., Андрейцева О.И., Чжао А.В. Лапароскопическое лечение кистозной трансформации общего

- желчного протока (тип II по Todani). Эндоскопическая хирургия. - 2015. - №6. - Т.21. - Стр.72-76.
- 13 . Запруднов А.М. Заболевания билиарного тракта у детей: аномалии развития, дисфункциональные расстройства. //Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2005. - №5. - С.36-42.
  - 14 . Ионкин Д.А., Осипова Н.Ю., Рузавин В.С. Современные подходы к диагностике кистозных трансформаций желчных протоков. Материалы XII международной конференции хирургов-гепатологов России и стран СНГ. //Анналы хирургической гепатологии – 2005. - Том 10. - №2. - С. 196.
  - 15 . Кармазановский Г.Г., Вилявин М.Ю., Никитаев Н.С. Компьютерная томография печени и желчных путей.— М.: Паганель-Бук - 1997.— 358с.
  - 16 . Кармазановский Г.Г., Федоров В.Д., Шипулева И.В. Спиральная компьютерная томография в хирургической гепатологии. — М.: Рус.врач. - 2000. — 152 с.
  - 17 . Милонов О.Б., Тоскин К.Д., Жебровский В.В.: Послеоперационные осложнения и опасности в абдоминальной хирургии. М. Медицина. — 1990. – С. 560.
  - 18 . Музаффаров Ф.У. Комплексная диагностика и тактика лечения рефлюкс-холангита после реконструктивных вмешательств на желчных путях.//Автореф. Дисс. На соискание ученой степени канд. мед. наук. – 2006. – С. 25
  - 19 . Мышкин К.И., Блувштейн Г.А. Спорные вопросы терминологии и классификации релапаротомии // Хирургия. - 1989 - № 2 - С. 69-73.
  - 20 . Назыров Ф.Г., Акбаров М.М., Омонов О.А., Икрамов А.И. Чрескожные эндобилиарные вмешательства в хирургическом лечении больных с проксимальными опухолями желчных протоков // Медицинская визуализация. – 2011. - № 1. – С. 23 - 27.

- 21 . Пивченко П.Г., Самохина А.В. Развитие внепеченочных желчевыводящих путей и желчного пузыря в эмбриогенезе человека. Здоровоохранение: науч.-практ.ежемес.журн. - 2014г. - N 2. - С.21-26.
- 22 . Радзиховский А.П., Бобров О.Е., Курилец И.П: Диагностика и хирургическое лечение кист желчных протоков. Медицинский журнал Узбекистана. - 1985. - № 4. - С. 25 - 28.
- 23 . Разумовский А.Ю., Степанов Э.А., Романов А.В., Рачков В.Е., Захаров А.И., Чернышов А.Л., Фатеев Ю.Е. Восстановление физиологического пассажа желчи у детей с пороками развития желчевыводящей системы. //Российский педиатрический журнал. - 2001. - №4 - ст.47-51
- 24 . Реброва О.Ю.: Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTICA. – Москва: МедиаСфера. - 2002. - 312 с.
- 25 . Ситковский Н.Б., Деньшин Т.И., Каплан В.М: Диагностические и лечебно-тактические просчеты при лечении врожденного расширения общего желчного протока. Клиническая хирургия. 1988. - № 6. - С. 60 - 62.
- 26 . Соколов Ю.Ю., Фрейнд Г.Г: Морфогенез дуоденопанкреатобилиарных аномалий у детей. Пермь. – ПГМА. - 2003. – С. – 219.
- 27 . Тарабрин В.И: Хирургическое лечение кист общего желчного протока. Хирургия. 1983. - № 8. - С. 35 - 38.
- 28 . Туманян Г.Т., Лёнюшкин А.И. Хирургия кистозной трансформации желчевыводящих протоков у детей: от пройденного к настоящему. //Детская хирургия. - 2005. - №5. - С. 35-39.
- 29 . Туманян Г.Т., Попов Ф.Б., Павленко О.В., Седнев Н.А. Редкий вариант аномалии развития желчевыводящих протоков (кистозное удвоение общего печеночного протока). //Детская хирургия. - 2005. -№5. - С. 5354.

- 30 . Ускова Н.Г. Разумовский А.Ю. Лапароскопические операции при кистах общего желчного протока у детей. Детская хирургия. - 2012. -№4. - с. 45-48.
- 31 . Фрейнд Г.Г. Морфогенез дуоденопанкреатобилиарных аномалий у детей: дисс. ... докт. Мед. наук. - Санкт-Петербург. – 2004. - 213 с.
- 32 . Хильгияев Р.Х. Хирургическое лечение осложнений после операций на желчных путях. Автореферат диссертации на соискание степени кандидата медицинских наук. - Саратов. - 1999. – С. 25
- 33 . Цвиркун В.В., Вишнеvский В.А., Гаврилин А.В., Кармазановский Г.Г. Ионкин Д.А: Хирургическое лечение больных с кистами желчных протоков. Анналы хирургической гепатологии. - 1998. - т.3. - С. 73-79.
- 34 . Черноусов А.Ф., Егоров А.В., Ветшев Ф.П., Вычужанин Д.В., Осминин С.В. Хирургическое лечение больных кистозными заболеваниями желчевыводящих путей. Хирургия. - 2016. - N 1. - С. 85-92.
- 35 . Шахиджанова С.В. Диагностические возможности магнитно-резонансной томографии при заболеваниях печени: Обзор лит. // Вестн.рентгенологии и радиологии. — 1999. — № 5. — С. 45 — 54.
- 36 . Alonso-Lej, Rever W.B., Pessagno D.J. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Int Abst Surg. - 1959. – Vol. 108. - P. 1 - 30.
- 37 . Ando H., Kaneko K., Ito F. et al. Embryogenesis of pancreaticobiliary maljunction inferred from development of duodenal atresia. - 1999. - Vol. 6. - № 1. - P. 50 - 54.
- 38 . Atkinson HD, Fischer CP, de Jong CH, et al. Choledochal cysts in adults and their complications. Int Hepatol Pancreatol Biliary Assoc. – 2003. - Vol. 5(2) – P. 105–110.
- 39 . Baron R.L. Diagnosing choledocholithiasis: how far can we push helical CT? // Radiology.- 1997,- Vol. 203, N 3 . - P. 601-603.

- 40 . Berger Y., Superina R.A., Zbar A. et al. A case series of congenital hepatic hilar cyst: recommendations for diagnosis and management. The Israel Medical Association journal. – 2015. – Vol. 17 (1) – P. 32–36.
- 41 . Bhavsar M.S., Vora H.B., Giriappa V.H. Choledochal cysts: a review of literature. Saudi J Gastroenterol – 2012. - 18(4). – P. 230–236
- 42 . Cakmakci E., Ugurlar O.Y., Erturk S.M., et. al. Sonographic diagnosis of choledochoceles. J Clin Ultrasound. – 2012 – Vol. 40(7). – P. 448-50.
- 43 . Cerwenka H. Bile duct cyst in adults: Interventional treatment, resection, or transplantation? //World J Gastroenterol. – 2013. – Vol.19 (32). – P.5207-5211.
- 44 . Chang M.Y., Kim M.J., Han S.J., et al. Choledochal cyst rupture with an intrahepatic pseudocyst mimicking hepatic mesenchymal hamartoma in an infant. Clin Imaging. – 2015. – Vol. 39(5) – P. 914-6.
- 45 . Chavhan G.B., Babyn P.S., Manson D., Vidarsson L. Pediatric MR cholangiopancreatography: principles, technique, and clinical applications. Radiographics. – 2008. - Nov-Dec – Vol. 28(7). – P. 1951-1962.
- 46 . Cheng S.P., Yang T.L., Jeng K.S., et al. Choledochal cyst in adults: aetiological considerations to intrahepatic involvement. ANZ J Surg. -2004 – Vol. 74 – P. 964–967.
- 47 . Cheung T.T., Fan S.T. Technical note on complete excision of choledochal cysts. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. – 2013. – Apr. – Vol. 12(2) – P. 218 - 221.
- 48 . Chijiwa K., Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cyst. Am J Surg. - 1993. - Vol.165. - №2. - P. 238-242.
- 49 . Davenport M., Basu R. Under pressure: choledochal malformation manometry. J Pediatr Surg. – 2005. – Vol. 40. – P. 331 – 335.

- 50 . De Vries J.S., Aronson D.C., et al. Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg.* – 2002. - Vol. 37(11). - P. 1568 – 1573.
- 51 . Dindo D., Demartines N., Clavien P.-A. Classification of surgical complications: a new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. *Ann Surg.* – 2004. – Vol. 240. – P. 205 - 213.
- 52 . Douglas A.H. Case of dilatation of the common bile duct. *Monthly. J Med Sci.* — 1852. - 14. - P. 97.
- 53 . Francesca Pecchini, Barbara Catellani, Sara Acciuffi, Roberta Gelmini: Choledochoceles: Choledochal Cyst Or a Distinct Entity? *Gastroenterology and Hepatology.* - 2015. - Vol.2 - №1. - P. 1 – 8.
- 54 . Frey C.F., Mayer K.L. Comparison of Local Resection of the Head of the Pancreas Combined with Longitudinal Pancreaticojejunostomy (Frey Procedure) and Duodenum-Preserving Resection of the Pancreatic Head (Beger Procedure). *World J Surg.* – 2003. – Vol. 27. - P. 1217 — 1230.
- 55 . Fu M., Wang Y., Zhang J. Evolution in the treatment of choledochus cyst. *J Pediatr Surg.* - 2000. - Vol. 35. - № 9. - P. 1344 - 1347.
- 56 . Gigot J.F., Nagorney D.M., Farnell M.B., Moir C., Ilstrup D. Bile duct cysts: A changing spectrum of presentation. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery* – 1996. - Vol 3. - Issue 4. – P. 405 – 411.
- 57 . He X. - D., Wang L., Liu W., et al: The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: an analysis of 214 cases. *J Annals of Hepatology.* – 2014. – Nov.-Dec. - Vol. 13. - No. 6. – P. 819 – 826.
- 58 . Hosoki T., Hasuike Y., Michita T., et al. Visualization of pancreaticobiliary reflux in anomalous pancreaticobiliary junction by secretin stimulated dynamic magnetic resonance cholangiopancreatography. *Acta Radiol.* – 2004. – Vol. 45. – P. 375 – 82.
- 59 . Huang C.S., Huang C.C., Chen D.F. Choledochal cysts: differences between pediatric and adult patients. *J Gastroint Surg.* – 2010. - Vol. 14(7). – P. 1105 – 1110.



- 60 . Ianora A.A.S., Memeo M., Scardapane A. et al. Oral contrastenhanced three-dimensional helical-CT cholangiography: clinical applications // *Eur. Radiol* - 2003. - Vol. 13 - N 4. - P. 867 - 873.
- 61 . Imazu M., Iwai N., Tokiwa K., et al. Factors of biliary carcinogenesis in choledochal cysts. *Eur J Pediatr Surg.* – 2001. – Vol. 11(1). – P. 24 – 27.
- 62 . Irwin S.T., Morison, J.E. Congenital cyst of the common bile-duct containing stones and undergoing cancerous change, *Brit. J. Surg.* - 1944 – Vol. 32 - P. 319-321.
- 63 . Jablonska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol.* - 2012. - 18(35) – P. 4801 - 4810.
- 64 . Jan Y.Y., Chen H.M., Chen M.F. Malignancy in choledochal cysts. *Hepatogastroenterology.* – 2000 – Vol. 47 – P. 337 - 340.
- 65 . Jensen K.K., Sohaey R. Antenatal sonographic diagnosis of choledochal cyst: Case report and imaging review. *J Clin Ultrasound.* - 2015. - Nov-Dec. – Vol. 43(9). – P. 581 - 583.
- 66 . Jeong I.H., Jung Y.S., Kim H., et al. Amylase level in extrahepatic bile duct in adult patients with choledochal cyst plus anomalous pancreatico-biliary ductal union. *World J Gastroenterol.* - 2005. – Vol. 11(13) – P. 1965 – 1970.
- 67 . Jiménez-Ballester M.A., Soria-Aledo V., Martín-Lorenzo J.G., et al. Type II intrapancreatic choledochal malignant cyst in adults: duodenopancreatectomy. *Rev Esp Enferm Dig.* – 2014. – Mar. – Vol. 106(3). – P. 223 - 226.
- 68 . Katabathina V.S., Kapalczynski W., Dasyam A.K. et al. Adult choledochal cysts: current update on classification, pathogenesis, and cross-sectional imaging findings. *Abdominal imaging.* – 2015. – Vol. 40 (6). – P. 1971–1981.
- 69 . Katabi N., Pillarisetty V. G., De Matteo R., Klimstra D. S. Choledochal cysts: a clinicopathologic study of 36 cases with emphasis on the morpho-

- logic and the immunohistochemical features of premalignant and malignant alterations. *Human Pathology*. - 2014. - Volume 45. - Issue 10. -P. 2107 – 2114.
- 70 . Kamisawa T., Okamoto A., Tsuruta K., et al. Carcinoma arising in congenital choledochal cysts. *Hepatogastroenterology* – 2008. – Vol. 55. – P. 329 - 332.
- 71 . Kim J. Y., Kim H. J., Han H. Y. A Case Report of an Unusual Type of Choledochal Cyst with Choledocholithiasis: Saccular Dilatation of the Confluent Portion of Both Intrahepatic Ducts. *J Korean Soc Radiol*. - 2015. – Oct. – Vol. 73(4) – P. 252 - 258.
- 72 . Ko J.W., Choi S.H., Kwon S.W., Ko K.H. Robot-assisted hepatectomy and complete excision of the extrahepatic bile duct for type IV-Acholedochal cysts. *Surg Endosc*. – 2016. – Apr. – P. 29.
- 73 . Koh V., Goh B.K., Ho Y.H., et al. Utility of positron emission tomography/computed tomography in the detection of malignancy within a choledochal cyst. *Clin Gastroenterol Hepatol*. – 2009. - Apr. – Vol. 7(4). - P. 17 - 18.
- 74 . Koornstra, J. J., Fry L., Monkemuller K. ERCP with balloon-assisted enteroscopy technique: A systematic review // *Dig. Dis*. -2008. - Vol. 26. - N 4. - P. 324 - 329.
- 75 . Komuro H., Makino S., Tahara K. Choledochal cyst associated with duodenal obstruction. *J Pediatr Surg*. - 2000. - Vol. 35. - № 8. - P. 1259 - 1262.
- 76 . Koshinaga T., Hoshino M., Mikiya Inoue M., Hiroshi et al. Pancreatitis complicated with dilated choledochal remnant after congenital choledochal cyst excision. *Pediatr Surg Int*. – 2005. – Vol. 21. – P. 936 – 938.
- 77 . Kwon A., Uetsuji S., Ogura T. et al. Spiral computed tomography scanning after intravenous infusion cholangiography for biliary duct anomalies // *Am. J. Surg*. – 1997. - Vol. 174/ - N 4. - P. 396 – 401.

- 78 . Lee H.C., Yeung C.Y., Chang P.Y. et al. Dilatation of the biliary tree in children: sonographic diagnosis and its clinical significance. *J Ultrasound Med.* – 2000. – Mar. – Vol. 19(3). – P. 177 - 182.
- 79 . Lee H.K., Park S.J., Yi B.H., et al. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol.* – 2009. - Vol. 10(1). -P. 71 – 80.
- 80 . Le R.B., Gagnière J., Filaire L., Fontarensky M., et al. Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: from embryogenesis to therapeutics aspects. *Surg Radiol Anat.* - 2016 – Mar. – P. 22.
- 81 . Lee K.F., Lai E.C., Lai P.B. Adult choledochal cyst. *Asian J Surg.* - 2005. – Vol. 28. – P. 29 – 33.
- 82 . Lewis V.A., Adam S.Z., Nikolaidis P., et al. Imaging of choledochal cysts. *Abdom Imaging.* – 2015. – Aug. – Vol. 40(6) – 1567 - 1580.
- 83 . Li L., Yamataka A., Yian-Xia W. et al. Ectopic distal location of the papilla of Vater in congenital biliary dilatation: implications for pathogenesis. *J Pediatr Surg.* - 2001. - Vol. 36. - № 11. - P. 1617 - 1622.
- 84 . Lipsett P., Pitt H. Surgical treatment of choledochal cysts. *J Hepato Biliary Pancreat Surg.* – 2003. – Vol. 10. – P. 352 – 359.
- 85 . Mabrut J.Y., Kianmanesh R., Nuzzo G., et al. Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, Caroli's disease and syndrome: long-term results of the French Association of Surgery Multicenter Study. *Ann Surg.* – 2013. – Vol. 258(5) – P. 713–721 (discussion 721).
- 86 . Makin E., Davenport M. Understanding choledochal malformation. *Arch Dis Child.* – 2012. – Vol. 97(1). - P. 69 – 72.
- 87 . Margonis G.A., Spolverato G., Kim Y., et al. Minimally invasive resection of choledochal cyst: a feasible and safe surgical option. *J Gastrointest Surg.* – 2015. – May. – Vol. 9(5) – P. 858-865.
- 88 . Martin R.F. Biliary cysts: a review and simplified classification scheme. *Surg Clin N Am.* – 2014. – Vol. 94(2) – P. 219 – 232.

- 89 . Martínez Ortiz C.A., Jiménez-López M., Serrano Franco S. Biliary cysts in adults. 26 years experience at a single center. *Ann Med Surg (Lond)*. – 2016. - Aug 31. – Vol. 11. – P. 29 - 31.
- 90 . Matthew S. Metcalfe, Simon A. Wemyss-Holden et al. Management dilemmas with choledochal cyst. *ARCH SURG*. – 2003. – Mar. – Vol. 138. – P. 333 - 339.
- 91 . McWorter G.L.: Congenital cyst dilatation of the common bile duct. *Arch Surg*. - 1924. - 8. - P. 604 - 626.
- 92 . Miyano T., Yamataka A., Kato Y. et al: Hepaticocenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases. *J Pediatr Surg*. — 1996. - Vol. 31 - № 10. - P. 1417 - 1421.
- 93 . Mizuguchi Y., Nakamura Y., Uchida E. Subsequent biliary cancer originating from remnant intrapancreatic bile ducts after cyst excision: a literature review. *Surg Today*. – 2016 – Jun. – P. 20.
- 94 . Morine Y., Shimada M., Takamatsu H., Araida T., et al. Clinical features of pancreaticobiliary maljunction: update analysis of 2nd Japan-nationwide survey. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* – 2013. – Vol. 20 – P. 472 - 480.
- 95 . Ng D.W., Chiow A.K., Poh W.T., Tan S.S. Metachronous cholangiocarcinoma 13 years post resection of choledochal cyst-is long-term follow-up useful: a case study and review of the literature. *Surg Case Rep*. – 2016. – Dec. – Vol. 2(1). – P. 60.
- 96 . Ochiai K., Kaneko K., Kitagawa M. et al. Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cysts. *Dig Dis Sci*. – 2004. - Vol. 49. – P. 1953 – 1956.
- 97 . Ohashi T., Wakai T., Kubota M. et al. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts. *J Gastroenterol Hepatol*. – 2013. – Vol. 28(2). – P. 243 – 247.

- 98 . Okada A., Hasegawa T., Oguchi Y., Nakamura T. Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* – 2002 – Vol. 9. – P. 342-351.
- 99 . Olbourn N.A.: Choledochal cysts. A review of the cystic anomalies of the biliary tree. *Ann. Royal Coll. Surg. Engl.* - 1975. - Vol. 56 - № 1. - P. 26 - 32.
- 100 . Pushparani P., Redakar R.G., Howard E.R. Progressive biliary pathology associated with common pancreato-biliary channel. // *J. Pediatr. Surg.* - 2000. — Vol.35. - №4. - P.649 - 651.
- 101 . Refut A., Lone A.H., Khursheed O., et. al. To Study the Clinicopathological Status, Role of Various Diagnostic and Treatment Modalities and Outcome of Patients with Choledochal cyst in Kashmir Valley // *International journal of health Sciences & Research.* – 2015. – Vol. 5. - № 1. – P. 39 – 47.
- 102 . Rong Z.H., Chen H.Y., Wang X.X. et al. Effects of sphincter of Oddi motility on the formation of cholesterol gallstones. *World J Gastroenterol.* – 2016. – Jun. – Vol. 22(24). – 5540 - 5547.
- 103 . Sacher V.Y., Davis J.S., Sleeman D., Casillas J. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: case series and review. *World J Radiol.* – 2013. - Vol. 5(8). – P. 304 – 312.
- 104 . Saing H., Han H., Chan K.L. et al. Early and late results of excision of choledochal cysts. *J Pediatr Surg.* - 1997. - Vol.32. - № 11. - P. 1563 - 1566.
- 105 . Sarin Y.K., Sengar M., Puri A.S. Forme fruste choledochal cyst. *Indian Pediatr.* – 2005. – Vol. 42(11). – P.1153 – 1155.
- 106 . Sastry A.V., Abbadessa B., Wayne M.G., Steele J.G., Cooperman A.M. What is the incidence of biliary carcinoma in choledochal cysts, when do they develop, and how should it affect management? *World J Surg.* – 2015. – Feb. – Vol. 39(2). – P. 487-492.

- 107 . Shimotakahara A., Yamataka A., Yanai T. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better? *Pediatr Surg.* - 2005. – January. – P. 57.
- 108 . Singham J., Schaeffer D., Yoshida E., Scudamore C. Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients. *HPB (Oxford)*. – 2007 – Vol. 9(5). - P. 383 – 387.
- 109 . Singham J., Yoshida E.M., Scudamore C.H. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg.* – 2009. – Vol. 52(5). – P. 434 – 440.
- 110 . Singham J., Yoshida E.M., Scudamore C.H. Choledochal cysts: part 2 of 3: diagnosis. *Can J Surg.* – 2009. - Vol. 52(6). – P. 506 – 511.
- 111 . Soares K.C., Arnaoutakis D.J., Kamel I. et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. *Journal of the American College of Surgeons.* - 2014. – Vol. 219 (6). – P. 1167–1180.
- 112 . Stain S.C., Guthrie C.R., Yellin A.E., Donovan A.J. Choledochal cyst in the adult. *Ann Surg.* – 1995 – Vol. 222. – P. 128 - 133.
- 113 . Stipsanelli E., Valsamaki P., Tsiouris S., et al. Spontaneous rupture of a type IVA choledochal cyst in a young adult during radiological imaging. *World J Gastroenterol.* – 2006. - Vol. 12(6). – P. 982 – 986.
- 114 . Sugita R. Pancreaticobiliary reflux as a high-risk factor for biliary malignancy: Clinical features and diagnostic advancements. *World J Hepatol.* – 2015. - Jul 8. – Vol. 7(13). – P. 1735 - 1741.
- 115 . Sugiyama M., Haradome H., Takahara T., et al: Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction. *Surgery.* – 2004. – Vol. 135. – P. 457 – 459.
- 116 . Tadokoro H., Takase M. Recent advances in choledochal cysts. *Open J Gastroenterol.* - 2012. - №2. - P.145 – 154.
- 117 . Takehara Y., Ichijo K., Tooyama N. et al. Breathhold MR Cholangiopancreatography with a long-echo-train fast spin echo sequence and a surface

- coil in chronic pancreatitis // Radiology. - 1994. - Vol. 192 - N. 1. - P. 73-78.
- 118 . Tashiro, S., Imaizumi, T., Ohkawa, H., et al. Pancreaticobiliary maljunction: Retrospective and nationwide survey in Japan. Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery – 2003. - Vol. 10. – P. 345 – 351.
- 119 . Todani T., Watanabe Y., Fujii T. et al. Congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. Arch Surg. - 1984. - Vol. 119. - P. 1038 - 1043.
- 120 . Todani T., Watanabe Y., Toki A. et al. Carcinoma related to choledochal cyst with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet. - 1987. - 164. - P. 61 - 64.
- 121 . 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. - Vol. 10. – P. 340 – 344.
- 122 . Toomoko Y., Kimura S., Ishiltoya T. Treatment of congenital dilatation of the choledochus reconstruction of the bile duct after resection of the dilated choledochus. Z. Kinderchir. - 1981. – Vol. 33. - № 3. - P. 260 - 267.
- 123 . Tseng J.H., Pan K.T., Hung C.F., et al. Choledochal cyst with malignancy: magnetic resonance imaging and magnetic resonance cholangiopancreatographic features in two cases. Abdom Imaging – 2003. – Vol. 28. – P. 838 - 841.
- 124 . Ulas M., Polat E., Karaman K., et al. Management of choledochal cysts in adults: a retrospective analysis of 23 patients. Hepato-Gastroenterology. – 2012. – Vol. 59(116). – P. 1155 – 1159.
- 125 . Vater A., Ezler C.S.: Dissertatio de scirrhis viscerum occasione sectionis viri tumpanite defunte. Wittenburgae Pamphlers. - 1724. Vol. 881. – P. 22.
- 126 . Venkata S. Katabathina, Wojciech Kapalczynski, Anil K. Dasyam, Victor Anaya-Baez, Christine O. Menias. Adult choledochal cysts: current update on classification, pathogenesis, and cross-sectional imaging findings. Abdominal Imaging August. – 2015. – Vol. 40. - Is. 6. - P. 1971-1981.

- 127 . Wang C.L., Ding H.Y., Dai Y. Magnetic resonance cholangiopancreatography study of pancreaticobiliary maljunction and pancreaticobiliary diseases. *World J Gastroenterol WJG.* – 2014. – Vol. 20. – P. 7005 – 7010.
- 128 . Watanabe Y., Toki A., Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst., *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* – 1999 – Vol. 6(3). - P. 207 - 212.
- 129 . Xia H.-T, Yang T., Liang B., et al. Role of the Surgical Method in Development of Postoperative Cholangiocarcinoma in Todani Type IV Bile Duct Cysts. *Gastroenterology Research and Practice* – 2015.- P - 5.
- 130 . Xia H.-T., Yang T., Liang B., et al. Treatment and outcomes of adults with remnant intrapancreatic choledochal cysts. *Surgery.* – 2016. -Feb. – Vol. 159(2). – P. 418 - 425.
- 131 . Yamashita K., Oka Y. Urakami Y. et al. Double common bile duct: a case report and a review of the Japanese literature. // *Surgery.* - 2002. - Vol. 131. - №6. - P. 676 - 681.
- 132 . Yamataka A., Yanai T., Hosoda Y., Segawa O., et al. A case of biliary atresia with duplication of the common bile duct. - 2001. - Vol. 36. - №6. - P. 506 - 507.
- 133 . Zerem E. Treatment of severe acute pancreatitis and its complications // *World J Gastroenterol.* – 2014. - Oct 14. – Vol. 20. - N 38. – P. 13879–92.
- 134 . Ziegler K.M., Pitt H.A., Zyromski N.J., et al. Choledochoceles: are they choledochal cysts? *Ann Surg.* – 2010. – Vol. 252. – P. 683 - 690.