

# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ БИЛИАРНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

## ЧАСТЬ 2

**А.М. Запруднов, профессор, д. м. н.; Л.А. Харитоновна, д. м. н.; Л.В. Богомаз, к. м. н., ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава РФ**

Аномалии развития (АР) желчных протоков распознаются намного сложнее, чем АР желчного пузыря, и требуют проведения трудоемких в техническом отношении методов: ЭРХПГ, МРТ и др. Некоторые аномалии, например добавочные желчные протоки, клинически себя не проявляют, другие – как киста общего желчного протока, особенно большой величины, – имеют характерную клиническую картину. Третьи формально относятся к аномалиям, но по существу являются пороком, если не выполняется корригирующая операция. Речь идет об атрезии желчевыводящих путей, когда после рождения у ребенка развивается тяжелая картина заболевания.

В наибольшей степени изучены следующие АР желчных протоков.

- **Врожденная атрезия внепеченочных желчных протоков.** Встречается с частотой 1 случай на 20–30 тыс. родов и у трети больных сочетается с другими АР. При своевременном оперативном вмешательстве прогноз благоприятный.

- **Атрезия внепеченочных желчных протоков** встречается реже, чем предыдущая форма. Прогноз плохой. Показана ортотопическая трансплантация печени.

Отдельную группу составляют кистозные изменения БТ, начиная от проксимальных до дистальных протоков. Согласно классификации Alonso-Lej и соавт. [3], выделяют:

- кистозное расширение общего желчного протока (ОЖП);
- дивертикул ОЖП;
- холедохоцеле;
- болезнь Кароли, или кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков;

- сочетанные кистозные расширения внутри- и внепеченочных желчных протоков.

В наибольшей степени в детском возрасте изучены особенности кисты ОЖП (рис. 11), которая встречается чаще у девочек, чем у мальчиков, в соотношении 4:1. Киста ОЖП наблюдается в любом возрасте преимущественно до 10 лет – 79% [4]. Характерными признаками заболевания являются:

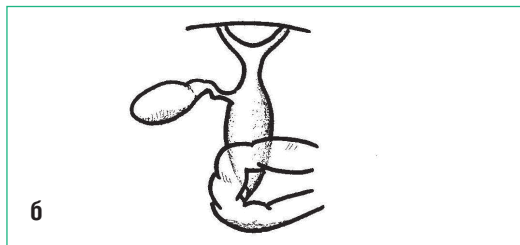
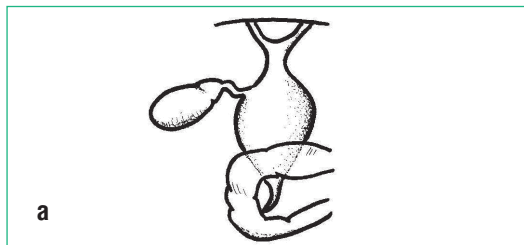
- приступообразные боли в животе;
- интермиттирующая желтуха;
- наличие опухолевидного образования в верхнем отделе живота.

Однако классическая триада встречается не всегда – у 10–50% больных. Показано оперативное лечение.

**Холедохоцеле** представляет собой дилатацию только внутридуоденальной части общего желчного протока (рис. 12). Выводной проток поджелудочной железы впадает в эту кисту, а затем панкреатические секреты поступают в двенадцатиперстную кишку. Мнение

Рисунок 11

## Кисты общего желчного протока: мешковидная (а), веретенообразная (б)



о редкости этой аномалии в настоящее время пересматривается, поскольку холедохоцеле определяется у детей, которым по показаниям осуществляется ЭРХПГ. Свойственных аномалии клинических признаков нет.

**Болезнь Кароли** характеризуется наличием врожденных кист, являющихся продолжением первичных ветвей внутрипеченочных билиарных протоков (рис. 13). Кисты, по форме напоминающие вишни, выстланы кубовидным эпителием. Каких-либо морфологических изменений нет. Врожденная кистозная дилатация внутрипеченочных протоков может быть в правой и левой долях печени, но преимущественно имеется левосторонняя локализация кист.

Заболевание, свойственное лицам мужского пола, может проявляться в любом возрасте, но чаще манифестация происходит у детей и подростков. Появляются приступообразные боли в правом подреберье с подъемом температуры тела вплоть до лихорадки, желтушность кожных покровов, кожный зуд, гепатомегалия. Отмечается повышение уровня билирубина, трансаминаз, щелочной фосфатазы. Наличие триады Шарко (лихорадка, боли, желтуха) заставляет

думать о рецидивирующем холангите. В дальнейшем образование в кистах сладжа (англ. *sludge* – муть, взвесь, замазка) и конкрементов приводит к поражению и внепеченочных желчных протоков. Течение заболевания осложняется, а присоединение бактериальной инфекции может привести к абсцессам печени, сепсису.

Сочетание болезни Кароли с врожденным фиброзом печени обозначают как синдром Кароли. Кроме того, при заболевании одновременно могут быть аномалии холедоха, других внепеченочных протоков, в этих случаях развивается портальная гипертензия, кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода.

Диагностика болезни Кароли, помимо клинических проявлений, основана на результатах инструментальных методов исследования. При УЗИ определяют расширенные внутрипеченочные протоки, в просвете кист которых выявляют сладж или камни. Информативна ЭРХПГ, позволяющая визуализировать мешотчатые внутрипеченочные желчные протоки, в которых могут находиться множественные конкременты. При необходимости показана чрескожная чреспече-

Рисунок 13

## Холедохоцеле

Рисунок 12

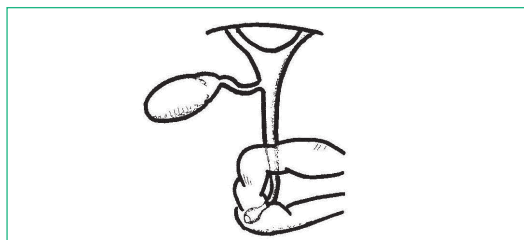
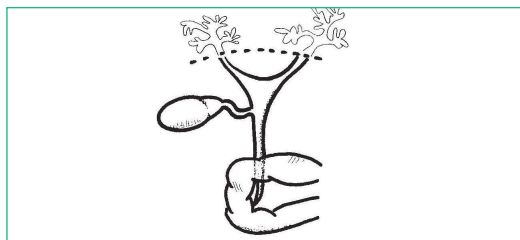
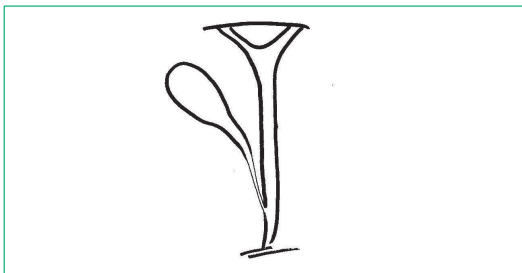
Множественное расширение  
внутрипеченочных желчных протоков

Рисунок 14

**Низкое впадение пузырного протока в общий желчный проток**

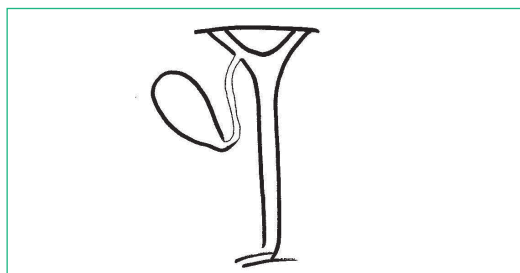
ночная холангиография (ЧЧГ), при которой, по сравнению с ЭРХПГ, меньше риск бактериальной инфекции. Применение КТ, особенно после внутривенного контрастирования, позволяет обнаружить дилатированные внутрипеченочные желчные протоки, к которым примыкают контрастированные ветви воротной вены.

Лечение симптоматическое. При холангите назначают антибиотики. Поскольку конкременты, находящиеся в кистах и внутрипеченочных протоках, являются пигментными, литолитическая терапия неэффективна. В то же время, учитывая, что урсодеооксихолевая кислота обладает холеретическим эффектом и способна предотвращать либо значительно снижать отложение холестерина вокруг уже сформированных пигментных камней, назначение урсофалька в дозе 10 мг / кг массы тела в сутки может быть оправданным [5]. Из хирургических вмешательств применяют наложение билиодигестивного анастомоза, а в случае поражения одной половины печени – ее резекцию. Трансплантация печени проблематична, так как наличие инфекции является противопоказанием к ней. Прогноз неблагоприятный.

**Аномалии пузырного протока** разнообразны. Они включают: 1) аномалии впадения; 2) изменения хода; 3) двойной проток; 4) отсутствие протока; 5) гипоплазию и фиброз протока.

**Аномалии впадения пузырного протока** в процессе инструментального исследования определяют практически у каждого 5–6-го ребенка. Наиболее часто имеется низкое впадение пузырного протока в общий желчный проток (рис. 14).

Рисунок 15

**Сообщение пузырного протока с правым печеночным протоком**

При других вариантах пузырный проток сообщается с одним из печеночных протоков (рис. 15) либо в области их слияния в общий печеночный проток. Клинические проявления отсутствуют. Установление уровня впадения пузырного протока важно при проведении операции.

При изменении хода (направления) пузырный проток может впасть в общий желчный проток справа и слева, спереди и сзади или перекрещиваться с ним (рис. 16). В последнем случае возможно нарушение оттока желчи, что рассматривается как один из возможных факторов риска холелитиаза.

**Двойной пузырный проток** представляет собой аномалию, при которой желчный пузырь дренируется двумя протоками, впадающими раздельно в общий желчный проток. При другом варианте один из пузырных протоков соединяется с ОЖП, другой – с правым печеночным протоком (рис. 17). Опорожнение желчного пузыря происходит обычно. Однако нарушение

Рисунок 16

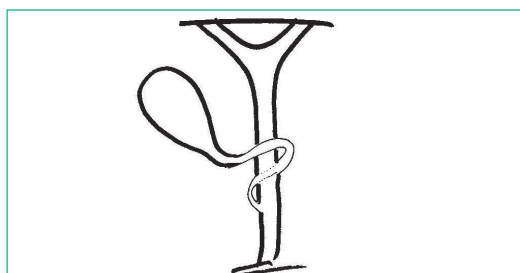
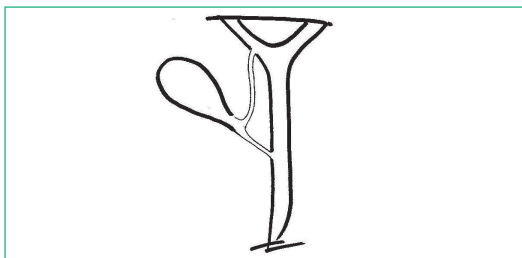
**Пузырный проток, перекрещивающийся с общим желчным протоком**

Рисунок 17

**Двойной пузырный проток: один впадает в общий желчный проток, другой – в правый печеночный проток**



пассажа желчи может быть, когда оба пузырных протока находятся рядом и заключены в единый канал наподобие «двустволки».

*Отсутствие протока* наблюдается при агенезии желчного пузыря либо он непосредственно переходит шеечным отделом в общий желчный проток.

*Гипоплазия и фиброз пузырного протока*, диагностируемые при ЭРХПГ, являются одной из причин нарушения пассажа желчи и рассматриваются как один из факторов риска развития холецистита и холелитиаза. Пузырный проток сужен, извитой (рис. 18). Эти изменения являются нарушениями эмбриогенеза. В то же время существует мнение, что фиброз пузырного протока является исходом хронического воспалительного процесса в желчных протоках, особенно в области сифона – своего рода *locus minoris resisthentia* билиарного тракта.

**Добавочные желчные протоки** представляют интерес в связи с выполнением опера-

Рисунок 19

**Добавочный желчный проток дренирующий (заштрихован)**

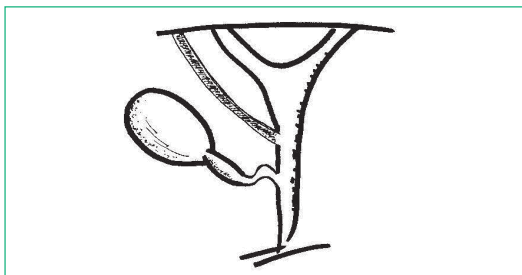
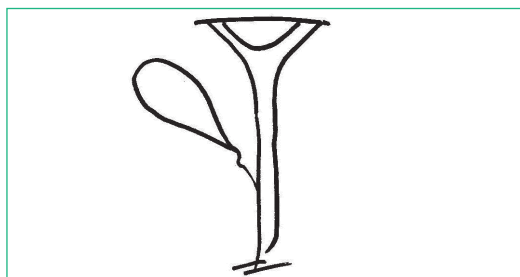


Рисунок 18

**Гипоплазия и фиброз пузырного протока**



тивных вмешательств при заболеваниях желчевыводящей системы.

#### **Различают:**

- *дренирующие добавочные желчные протоки*, выходящие из сегментов печени, открываются в различные участки внепеченочных протоков, в частности в пузырный проток либо общий желчный проток (рис. 19) и др.;

- *коммуникантные добавочные желчные протоки*, не связанные с печенью. Они соединяют оба печеночных протока, правый печеночный проток и пузырный проток (рис. 20) и др.

Предполагается, что наличие добавочных печеночных протоков может обуславливать гидродинамические изменения, в частности повышение давления в каких-либо участках желчевыводящих путей, нарушать обычный ток желчи, то есть способствовать возникновению дисфункциональных расстройств билиарного тракта в детском возрасте. 📖

*Список литературы находится в редакции.*

Рисунок 20

**Добавочный желчный проток коммуникационный (заштрихован)**

