

УДК: 611.361./367-092.4/9-092.9

ВАРИАНТЫ СТРОЕНИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПРОТОКОВ ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ СОВРЕМЕННЫХ МЕТОДОВ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

(обзор литературы)

А.В. Самохина

Кафедра нормальной анатомии

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

В обзоре проводится анализ данных зарубежной и отечественной литературы по вопросам врожденных и приобретенных аномалий желчевыводящей системы. Дано описание наиболее часто встречаемых вариантов строения внепеченочных желчных путей и желчного пузыря. Все изученные варианты развития характеризуются и классифицируются на основании результатов современных методов инструментальных исследований без их сопоставления с результатами морфологических и морфометрических исследований.

Ключевые слова: аномалии, желчные протоки, желчный пузырь.

Analysis of foreign and Russian literature data on biliary system congenital and developed abnormalities is carried out in this article. The description of the most common variants of extrahepatic biliary ducts and gall bladder structure is given. All the studied variants are characterized and classified on the basis of the modern instrumental research methods without their comparison with the morphological and morphometric research findings.

Keywords: anomalies, biliary ducts, gall-bladder.

Одной из актуальных проблем современной медицины является относительно высокая частота заболеваний органов пищеварения у человека [13]. Причем значительный процент этой патологии приходится на аномалии панкреатобилиарной системы [8]. Эти аномалии представляют собой врожденные дефекты и пороки развития с нарушением дренажной функции желчевыводящих путей с прогрессированием специфической симптоматики и патологии [4]. И в то же время до сих пор отсутствует общепризнанная классификация и номенклатура вариантов и аномалий развития органов желчевыводящей системы. Так, одни авторы считают, что все изменения желчевыводящих путей (от небольших отклонений до уродств, несовместимых с жизнью) являются аномалиями [7]. По мнению других, к аномалиям следует относить только дефекты и пороки развития, которые сопровождаются нарушением дренажной функции билиарной системы [9]. При этом во всех случаях отмечается, что желчевыводящая система имеет широкие пределы индивидуальной изменчивости [22]. По мнению ряда авторов, эти отклонения могут наследоваться как по доминантному, так и по рецессивному типу [26]. Как показывает большинство исследований, аномалии и пороки развития билиарного тракта в ряде случаев сопровождаются нарушениями моторики желчного пузыря и являются фактором риска развития функциональной и органической патологии этого органа [23, 35].

Все отклонения от нормального строения желчевыводящей системы можно разделить на аномалии желчного пузыря и аномалии желчевыводящих путей [7].

По мнению ряда исследователей, можно выделить следующие варианты аномалий желчного пузыря [1]:

- 1) аномалии формы (перегибы, перегородки, желчный пузырь в виде бычьего рога, крючковидный, S-образный, роторообразный, в виде «фригийского колпака»);
- 2) аномалии положения (внутрипеченочное, интерпозиция, инверсия, дистопия, ротация);
- 3) аномалии количества (агенезия, удвоение, дивертикулы);

- 4) аномалии размеров (гипогенезия, гигантский желчный пузырь).

Аномалии формы желчного пузыря чаще представлены его перетяжками или перегибами, что ведет к его деформации [30]. Перегибы и перетяжки желчного пузыря выявляются, как правило, при рентгенологическом исследовании [24]. Они бывают одиночными и множественными, и порой придают желчному пузырю причудливую форму, которую сравнивают с формой «фригийского колпака», листа клена, «почтового рога» и т.д. [31]. При его перегибах продольность оси расположения нарушается, пузырь сворачивается в виде улитки, наблюдается фиксация его спайками к двенадцатиперстной кишке или поперечному отделу ободочной кишки. При перетяжках возникают сужения желчного пузыря по всей окружности или ее части. Чаще всего перетяжки и перегибы носят врожденный характер [7]. В большинстве случаев это связано с диспропорцией роста желчного пузыря и его печеночного ложа. Деформации желчного пузыря играют важную роль в нарушении пассажа желчи [3]. Возникающие при этом застойные явления со временем приводят к развитию дистрофических изменений в стенке пузыря, его сократительной функции [9]. Различные варианты деформаций желчного пузыря препятствуют нормальной функции органа и нарушают моторику преимущественно по гипотоническому типу. Одним из наиболее важных факторов, влияющих на функцию желчного пузыря как полого органа, является строение выводящего отдела. Врожденная или приобретенная патология в шеечно-протоковой зоне рано и значительно отражается на функциональной способности желчного пузыря. При этом в стадии компенсации при сонографическом исследовании может наблюдаться нормальная сократительная способность пузыря или его гиперкинетическая дискинезия [15]. Однако функциональные резервы пузыря быстро истощаются, он увеличивается в объеме, стенка его становится атоничной, что, как правило, приводит к развитию холецистита и желчнокаменной болезни [8]. В клинической практике не всегда можно решить вопрос о генезе имеющейся деформации: яв-

ляется она врожденной или приобретенной. Приобретенные деформации являются следствием воспалительных заболеваний желчного пузыря [30], они, в отличие от врожденных, разнообразны, иногда причудливы. Контуры пузыря при этом неровные, довольно часто обнаруживаются остроконечные выступы стенки пузыря. Для проведения дифференциальной диагностики врожденных и приобретенных деформаций желчного пузыря используется сонография после приема желчегонных стимуляторов. Если имеется врожденный перегиб, необычная форма желчного пузыря сохраняется, если же перетяжка обусловлена перихолециститом (приобретенная) – форма пузыря меняется [3, 30].

Врожденные аномалии формы желчного пузыря могут быть связаны с наличием дивертикула [17], который представляет собой мешковидное выпячивание стенки пузыря на ограниченном участке [18]. Причиной выпячиваний (дивертикулов) является локальное отсутствие эластического каркаса стенки [19]. Диагностика дивертикулов на сегодняшний день возможна лишь на основании эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии (ЭРХПГ), когда полость дивертикула заполняется контрастным веществом [2]. При ультразвуковом исследовании дивертикул трудно дифференцировать от перегиба в области дна, а при наложении тени дивертикула на изображение желчного пузыря полностью ошибочно интерпретируется как конкремент [24].

При аномалиях печени, диафрагмы и желчных путей желчный пузырь может иметь самое необычное положение: над печенью, впереди или сзади от нее. При отсутствии тени желчного пузыря на холеграммах эти аномалии могут быть распознаны по компьютерным томограммам [10]. Особенно важно упомянуть две аномалии положения:

а) левосторонний желчный пузырь – орган располагается под левой долей печени, и при холецистографии в прямой проекции определяется слева от срединной линии [24];

б) «маятниковый», или подвижный, желчный пузырь, орган со всех сторон покрыт брюшиной и соединен с печенью брыжейкой; описаны случаи его проникновения через салниковое отверстие в сумку малого салника; для диагностики этой аномалии наиболее информативны сонография, а также холецистография, которую проводят в вертикальном и горизонтальном (на спине) положении пациента [10].

В норме желчный пузырь на 2-м месяце внутриутробного развития в результате роста выделяется из паренхимы печени на ее висцеральную поверхность [36]. При нарушении этого процесса возникает внутрипеченочное расположение желчного пузыря. Эта аномалия выявляется при компьютерной томографии либо при холецистографии, если удастся получить тень желчного пузыря. Ультразвуковое исследование также позволяет обнаружить контуры желчного пузыря, окруженного паренхимой печени [10, 14, 16].

Желчный пузырь может отсутствовать или быть недоразвитым. Агенезия – отсутствие желчного пузыря, встречается редко, в основном у девочек, и сопровождается компенсаторным расширением общего желчного протока [25]. Заболевание чаще протекает бессимптомно. У детей старшего возраста отмечается склонность к развитию дискинетических расстройств желчевыводящих путей, холангита и холелитиаза в связи с развитием склеротических процессов в сфинктере Одди [11]. Основным методом диагностики является рентген-исследование: на

рентгенограммах отсутствует тень желчного пузыря и определяется расширение общего желчного протока [2].

Агенезию можно распознать также при холангиографии – не выявляется пузырный проток, или при артериографии – отсутствует изображение пузырной артерии [12]. До использования современных методов инструментального исследования агенезию желчного пузыря распознавали только на операции [26]. Недоразвитый (гипоплазированный) желчный пузырь при рентгенологическом исследовании отличается от нормы сниженными морфометрическими характеристиками [10]. Причем, гипоплазия желчного пузыря наблюдается часто в сочетании с гипоплазированным пузырным протоком, что отмечается, как правило, при муковисцидозе [16].

На практике встречаются аномалии в виде удвоения желчного пузыря, они могут быть совершенно обособлены и располагаться раздельно [7] либо имеют самостоятельные выводные протоки. Причем, проток одного из двух пузырей может впадать в один из печеночных протоков или в выводной проток второго пузыря [30]. Подобная аномалия чаще обнаруживается случайно при рентгенологическом или сонографическом исследовании [26].

Удвоенным желчным пузырем принято считать аномалии, при которых желчный пузырь имеет раздвоенное дно или продольную перегородку, разделяющую его полость на две половины. Разделенный пузырь отличается от истинно двойного пузыря по наличию одного общего выводного протока [30].

Аномалии желчевыводящих протоков включают две основные формы:

1 – пороки развития (атрезия желчевыводящих путей, кисты желчного протока);

2 – аномалии анатомии и топографии (аномалии впадения печеночных протоков, добавочные желчные протоки).

Атрезию желчевыводящих путей можно разделить на три основные группы анатомических вариантов [27, 29, 34]:

1) дистальной части наружных желчных протоков и желчного пузыря;

2) экстраорганных желчных протоков;

3) внутрипеченочных желчных протоков.

Холангиографически подтверждением любого варианта атрезии является отсутствие сброса контрастированной желчи в кишечник. Наиболее целесообразными в диагностике атрезии являются прямая холангиография, лапароскопия и биопсия печени [38, 40].

Выделяют две формы этой патологии – синдромную и изолированную (несиндромную). Эти формы можно разграничить на основании результатов морфологического исследования значительного количества порталных трактов [34, 6].

Синдромная канальцевая гипоплазия характеризуется анатомическими изменениями внутрипеченочных желчных путей при отсутствии патологии внепеченочных [33]. Гипоплазия междольковых внутрипеченочных желчных протоков сочетается с аномалиями развития других органов [29, 37].

Для изолированной канальцевой гипоплазии характерен внутрипеченочный холестаз, развивающийся на фоне нормального анатомического строения внутрипеченочных желчных путей [15].

Ко второй группе врожденных пороков развития желчевыводящих протоков относят кисты желчного протока. Для диагностики указанного порока первостепенное

значение имеет холангиография, при которой определяется врожденное расширение общего желчного протока [20]. Сонография также позволяет выявить кисту, определить ее размеры и взаимоотношение с окружающими тканями [39]. Другие аномалии общего желчного протока обнаруживаются также в форме удвоения или эктопии его устья в области впадения [19].

Множественные кистозные расширения внутрипеченочных желчных протоков (болезнь Кароли) – изолированные расширения внутрипеченочных желчных протоков, в полости которых обнаруживаются конкременты при отсутствии синдрома портальной гипертензии. Основными методами диагностики этой патологии являются сонография, компьютерная томография, холангиография, пункционная биопсия печени [18].

Аномалии печеночных протоков характеризуются впадением в шеечный отдел желчного пузыря правого или обоих печеночных протоков и отсутствием общего печеночного протока, в связи с чем желчь из печени поступает непосредственно в желчный пузырь или в общий желчный проток [9]. Распознавание данной аномалии возможно при эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии, которую рекомендуется выполнять у больных с холангитом, персистирующей желтухой или с холедохолитиазом, доказанным при УЗИ, КТ или МРТ [10, 14, 28, 32].

Добавочные желчные протоки встречаются достаточно часто и могут открываться в любой участок внепеченочной желчевыводящей системы или соединять внепеченочные желчные протоки при отсутствии связи с печенью [8].

Отсутствие пузырного протока характеризуется наличием в шеечном отделе желчного пузыря широкого просвета, соединяющего полость желчного пузыря с общим желчным протоком [28].

Несмотря на то, что УЗИ является скрининг-методом диагностики аномалий желчного пузыря, в диагностике аномалий протоковой системы данное исследование не всегда информативно [32].

Более достоверную картину анатомо-топографических взаимоотношений желчевыводящих путей и их аномалий обеспечивает использование рентгенологических методов (эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография, компьютерная томография) [10, 21, 28].

Объективные данные об особенностях строения гепатобилиарной системы позволяют получить магнитно-резонансная томография (МРТ), бесконтрастная магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ), динамическое контрастное усиление [32].

Анализ данных зарубежной и отечественной литературы по вопросам врожденных и приобретенных аномалий желчевыводящей системы свидетельствует об относительно высокой частоте встречаемости вариантов строения внепеченочных желчных путей и желчного пузыря [3, 5, 7, 8, 9, 13, 17, 19, 22].

Таким образом, приведенный обзор литературных данных описывает наиболее частые аномалии и пороки развития желчевыводящей системы, которые характеризуются и классифицируются на основании результатов современных методов инструментальных исследований без их сопоставления с результатами морфологических и морфометрических исследований. Вышесказанное обуславливает основную цель анатомо-топографических, гистологических и морфометрических исследований внепеченочных желчных протоков.

Литература

1. Баиров, Г.А. Хирургия печени и желчных протоков у детей / Г.А. Баиров, А.Г. Пугачев, А.П. Шапкина // Л.: Медицина, 1970. – 278 с.
2. Богомаз, Л.В. Диагностический алгоритм заболеваний билиарного тракта у детей / Л.В. Богомаз, П.Л. Щербаков, О.Н. Царькова // Гастроэнтерология. – 2010. – № 1. – С. 8–14.
3. Вахрушев, Я.М. Функциональное состояние печени и желчевыводящих путей у больных с деформацией желчного пузыря / Я.М. Вахрушев, Л.И. Петрова, Н.М. Петров // Гепатология. – 2003. – № 3. – С. 4–6.
4. Вахрушев, Я.М. О патогенезе желчного камнеобразования и его профилактике при заболеваниях желчевыводящих путей / Я.М. Вахрушев, Н.А. Хохлачева // Терапевт. арх. – 1999. – Т. 71, № 2. – С. 44–48.
5. Врожденная кистозная дилатация желчных протоков у детей / А.Н. Никифоров [и др.] // Медицинская панорама. – 2006. – № 2. – С. 67–70.
6. Дегтярева, А.В. Атрезия внепеченочных желчных протоков // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – М. – 2005. – № 6. – С. 8–15.
7. Дегтярева, А.В. Причинно-следственная связь между внутриутробной ЦМВ-инфекцией и атрезией внепеченочных желчных протоков / А.В. Дегтярева, Ю.Г. Мухина, Н.Н. Володин // Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии. – М., 2005. – Т. 4, № 5 – 6. – С. 59–63.
8. Диагностика врожденных пороков развития у новорожденных / Я.М. Эргашев [и др.] // Детская хирургия. – 1999. – № 4. – С. 12–15.
9. Запруднов, А.М. Заболевания билиарного тракта у детей: аномалии развития, дисфункциональные расстройства / А.М. Запруднов // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2005. – № 5. – С. 37–42.
10. Запруднов, А.М. Билиарная патология у детей / А.М. Запруднов, Л.А. Харитоновна // М.: Мединформгентство, 2008. – 376 с.
11. Итоги X конгресса детских гастроэнтерологов России // РМЖ – 2003. – Т. 11, № 13. – С. 757–767.
12. Каган, И.И. Применение методов прижизненной визуализации (КТ, МРТ, УЗИ) в клиничко-анатомических исследованиях / И.И. Каган, С.В. Чемезов, Л.М. Железнов // Клиническая анатомия и экспериментальная хирургия: ежегодник Российской ассоциации клинических анатомов / Оренбург. – 2002. – вып. 2. – С. 28–34.
13. Коровина, Н.А. Дисфункциональные расстройства билиарного тракта у детей / Н.А. Коровина, И.Н. Захарова, С.В. Шишкина // Леч. врач. – 2005. – № 7. – С. 20–24.
14. Линденбратен, Л.Д. Рентгенодиагностика нарушений развития желчевыводящей системы и ее артерий / Л.Д. Линденбратен, К.В. Таточенко // Клиническая медицина. – 1984. – № 5. – С. 120–129.
15. Мараховский, Ю.Х. Желчнокаменная болезнь: современное состояние проблемы / Ю.Х. Мараховский // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2003. – № 1. – С. 81–92.
16. Митьков, В.В. Допплерография в диагностике заболеваний печени, желчного пузыря, поджелудочной железы и их сосудов / В.В. Митьков // М.: Видар, 2000. – С. 36–42.
17. Найдина, Т.К. Нормальные возрастные размеры желчного пузыря, поджелудочной железы, печени у детей по данным эхографии / Т.К. Найдина, И.В. Дворяковский, А.Б. Сучак // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – М., 2001. – № 4. – С. 57–63.
18. Никифоров, А.Н. Кисты желчного протока у детей / А.Н. Никифоров, Ю.Г. Дегтярев // Акт. вопр. гепатологии. – 1998. – С. 111.
19. Никифоров, А.Н. Врожденные кистозные поражения общего желчного протока / А.Н. Никифоров, Ю.Г. Дегтярев // Современные достижения детской хирургии. – Мн., 1999. – С. 123–126.

20. Патофизиологические основы формирования неонатального холестаза / Ю.Г. Мухина [и др.] // Лекции по педиатрии. – Т. 3. – Гастроэнтерология. – М., 2003. – С. 179–191.
21. Пороки развития внепеченочных желчных ходов у детей / А.Н. Никифоров [и др.] // Мат. XXI Пленума правления общества белорусских хирургов. – Брест, 15 – 16 мая 1997. – Мн., 1997. – С. 116–118.
22. Родионова, И.Е. Тактика ведения детей с холелитиазом на различных этапах подготовки и проведения РХПГ / И.Е. Родионова, П.Л. Щербаков, В.А. Филин // Детская гастроэнтерология: настоящее и будущее: мат. конгресса. – М., 2002. – С. 240–241.
23. Семенова, О.В. Заболевания желчевыводящей системы у детей / О.В. Семенова // Охрана материнства и детства. – 2002. – № 3. – С. 109–115.
24. Царькова, О.Н. Лечение и исходы билиарного сладжа у детей: материалы одиннадцатой российской гастроэнтерологической недели / О.Н. Царькова, А.М. Запруднов, Л.А. Харитоновна // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2005. – Т.15, № 5. – С. 105.
25. Цыб, А.Ф. УЗ диагностика заболеваний желчного пузыря и желчевыводящих протоков / А.Ф. Цыб, А.И. Дергачев // Вестник рентгенологии и радиологии. – М.: Медицина. – 1991. – № 3. – С. 75–81.
26. Чубкин, И.В. Пренатальная УЗ диагностика агенезии желчного пузыря плода: описание случая и обзор литературы / И.В. Чубкин, Д.В. Воронин, А.Н. Тихомирова // Пренатальная диагностика. – 2009. – Т. 8, № 3. – С. 241–247.
27. A new diagnostic approach to biliary atresia with emphasis in the ultrasonographic «triangular cord» sign: comparison of ultrasonography, hepatobiliary scintigraphy, and liver needle biopsy in the evaluation of infantile cholestasis / W.H. Park [et al.] // J Pediatr Surg. – 1997. – Vol. 32. – P.1555–1559.
28. A-Kader, H.H. Evaluation of the role of hepatitis C virus in biliary atresia / H.H. A-Kader, M.J. Nowicki, K.L. Kuramoto // *Pediatr Infect Dis J.* – 1994. – Vol. 13. – P. 657–659.
29. Adamsen, S. ERCP: targeting the stone / S. Adamsen // *Endoscopy.* – 2004. – Vol. 36, № 12. – P.1104–1106.
30. Alpert, L.I. Neonatal hepatitis and biliary atresia associated with trisomy 17-18 syndrome / L.I. Alpert, L. Strauss, K. Hirschhorn // *N Engl J Med.* – 1969 – Vol. 270. – P. 16.
31. Bhagavan, B.S. Multiseptate gallbladder / B.S. Bhagavan, P.B. Amin, A.S. Land // *Arch Path.* – 1970. – Vol. 89, № 4. – P.382 – 385.
32. Boyden, E.A. “Phrygian cap” in cholecystography. A congenital anomaly of the gall bladder / E.A. Boyden // *Am J Roentgenol.* – 1935. – № 33. – P. 589.
33. Bruno, M.J. Endoscopic ultrasonography / M.J. Bruno // *Endoscopy.* – 2003. – Vol. 35, № 11. – P. 920–932.
34. Chardot, C. Biliary atresia / C. Chardot // *Orphanet Journal of Rare Diseases.* – 2006. –Vol. 1. – P. 28.
35. Cullingford, G. Case report hepatolithiasis associated with anomalous biliary anatomy and a vascular compression / G. Cullingford, D. Davidson, J. Dooley // *H. P. B. Surg.* – 1991. – № 3. – P. 129.
36. Dubois, A.M. The embryonic liver / A.M. Dubois // *New York: Academic Press.* – 1963. – P. 1–39.
37. Extrahepatic biliary atresia: current concept and future directions / C. Carvalho [et al.] // *J Pediatr (Rio J).* – 2007. – Vol. 83. – P. 105–120.
38. Lachaux, A. Familial extrahepatic biliary atresia / A. Lachaux, B. Descos, H. Pichau // *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* – 1998 – Vol. 7. – P. 280.
39. Rostema, R.R. Choledochal cysts in children: a review of 28 years of treatment in a Dutch children’s hospital / R.R. Rostema, F.W. Hazebroek // *Eur J Surg.* – 1999. – Vol. 165, № 12. – P. 1159–1161.
40. Ultrasonic diagnosis of biliary atresia: a retrospective analysis of 20 patient / Li Shi-Xing [et al.] // *World J Gastroenterol,* 2008. – V.14, № 22. – P. 3579–3582.

Поступила 14.05.2011