

КИСТЫ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ: СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ПАТОГЕНЕЗА, ДИАГНОСТИКИ, ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ И ПРОФИЛАКТИКИ ОСЛОЖНЕНИЙ

Е.И. Брехов, В.В. Калинин, А.В. Сычев*, А.Г. Шулешова, В.В. Сазонов, Д.С. Стеблецов

ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ, Москва

CHOLEDOCHAL CYSTS: CURRENT ASPECTS OF PATHOGENESIS, DIAGNOSIS, SURGICAL MANAGEMENT AND PREVENTION OF COMPLICATIONS

E.I. Brekhov, V.V. Kalinnikov, A.V. Sychev*, A.G. Shuleshova, V.V. Sazonov, D.S. Stebletsov

Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russia

*E-mail: unmc-surgery@yandex.ru

Аннотация

Цель исследования – проанализировать имеющиеся данные и собственные материалы в рамках исследования проблемы диагностики и хирургического лечения кист желчных протоков. Особенности течения данной патологии заключаются в скудности и неспецифичности клинической картины. Это предполагает проведение дифференциальной диагностики при патологиях желчевыводящей системы и при подозрении на наличие кистозных трансформаций желчных протоков: требуется детальное обследование гепатопанкреатобилиарной зоны для уточнения типа, варианта патологии и наличия осложнений. **Материалы и методы.** В период с 1998 по 2023 г. прооперированы 24 пациента с кистозными трансформациями внепеченочных желчных путей – 8 (33.3%) мужчин и 16 (66.6%) женщин. Возраст пациентов – от 32 до 78 лет, средний возраст – 58.2 ± 19.8 года. **Результаты.** Осложнения в послеоперационном периоде были отмечены у 9.8% больных: серомы, гематомы без необходимости повторных оперативных вмешательств. При наблюдении в группе оперированных больных выявлен один случай холангиогенного рака. **Заключение.** Полное удаление кисты с адекватным дренированием для декомпрессии желчных путей является стандартным радикальным хирургическим лечением данной категории больных. Всех пациентов этой группы следует мотивировать для прохождения периодических осмотров с целью раннего выявления осложнений и малигнизации.

Ключевые слова: кисты желчных протоков, киста холедоха, дилатация холедоха, дилатация общего желчного протока, резекция общего желчного протока.

Abstract

Purpose. To analyze the available data and authors' own material for studying the problem of bile duct cyst diagnostics and surgical treatment. A specific feature of this pathology course is the scarcity and non-specificity of the clinical picture. This involves differential diagnostics in case of other pathologies of the biliary system and suspected cystic transformations of bile ducts what requires a detailed examination of hepatopancreatobiliary zone to clarify the pathology type and variant, as well as to establish complications. **Materials and methods.** From 1998 to 2023, 24 patients with cystic transformations of the extrahepatic biliary tract – 8 men (33.3%) and 16 women (66.6%) – were taken in the study. Patients' age ranged from 32 to 78 years, mean age – 58.2 ± 19.8 . **Results.** Complications in the postoperative period were in 9.8% of patients. Basically, these were seromas, hematomas, which did not require repeated surgical interventions. During the follow-up period, cholangiogenic cancer was revealed in one patient among all the operated patients. **Conclusion.** Complete removal of cysts with adequate drainage for decompression of the biliary tract is a standard radical surgical technique in this category of patients. All such patients should be motivated to undergo periodic examinations for early detection of complications and malignancy.

Keywords: cyst, bile duct, common bile duct, choledoch, dilatation, resection.

Ссылка для цитирования: Брехов Е.И., Калинин В.В., Сычев А.В., Шулешова А.Г., Сазонов В.В., Стеблецов Д.С. Кисты желчных протоков: современные аспекты патогенеза, диагностики, хирургического лечения и профилактики осложнений. *Кремлевская медицина. Клинический вестник.* 2025; 3: 55–61.

Изучение кист желчных протоков в сопровождении поражения желчевыделительной системы на различных анатомических уровнях представляет собой сложную и многогранную задачу в клинической гепатобилиарной хирургии, что обусловлено редкой встречаемостью и полиморфизмом клинических проявлений этой патологии. Несмотря на то что первые анатомические описания подобных аномалий были зафиксированы еще в начале XVIII в. такими исследователями, как A.Vater и C.S. Ezler [1, 2], систематизированное клиническое осмысление этого

заболевания было представлено лишь в середине XIX в. Так, А.Н. Douglas в 1852 г. опубликовал первое детальное клиническое наблюдение, посвященное врожденной кисте общего желчного протока, что стало отправной точкой для последующих исследований в данной области [2]. Значительный вклад в развитие хирургического подхода к лечению данной патологии внес G.L. McWhorter, который в 1924 г. сообщил о первом успешном выполнении резекции кисты общего желчного протока, заложив основы хирургической тактики, которая в дальнейшем

подвергалась модификациям и усовершенствованиям [1].

Важным этапом в систематизации данной патологии стала работа F. Alonso-Lej и соавт. в 1959 г., в которой проанализирован обширный клинический материал, включающий 94 ранее задокументированных случая кист общего желчного протока, а также приведены два собственных наблюдения [1]. По результатам анализа предложена первая классификационная система с включением трех морфологических типов кист с унифицированным подходом к диагностике и выбору хирургической тактики. Однако по мере накопления клинического опыта и совершенствования методов визуализации, особенно ретроградной холангиопанкреатографии и магнитно-резонансной холангиографии, стало очевидно – существующая классификация не охватывает всего спектра анатомических вариантов данной патологии. В связи с этим Т. Todani и соавт. в 1977 г. предложили модифицированную и расширенную классификацию, включившую дополнительно два анатомических типа, и общее количество выделяемых форм достигло пяти [2]. В последующих работах были описаны подтипы, выявляемые при холангиографических исследованиях, что позволило более детально характеризовать морфологические особенности каждого варианта [3].

На современном этапе классификация кист желчных протоков, предложенная Т. Todani и дополненная последующими исследованиями, остается наиболее часто используемой в клинической практике и научных публикациях. Она включает следующие типы:

- Тип 1 (рис. 1) – кистозная мешкообразная или веретенообразная дилатация общего желчного протока, являющаяся наиболее распространенной формой (90–95% всех случаев данной патологии) [2];
 - ✓ Тип 1А характеризуется мешкообразной конфигурацией и вовлечением всего общего желчного протока или его значительной протяженной части;
 - ✓ Тип 1В также имеет мешкообразную форму, однако поражает ограниченный сегмент внепеченочного желчевыводящего протока;
 - ✓ Тип 1С отличается преимущественно веретенообразной дилатацией, затрагивающей большую часть или весь гепатикохоледох;
- Тип 2 (рис. 2) представлен истинным дивертикулом общего желчного протока, формирующимся вследствие выбухания всех слоев стенки протока, что анатомически отличает его от псевдодивертикулов, возникающих при нарушении целостности мышечного слоя [2];
- Тип 3 (рис. 3) – холедохоцеле, или кистозная дилатация дистального отдела общего желчного протока, локализуемая интрамурально в стенке двенадцатиперстной кишки, часто ассоциируется с аномалией панкреатобилиарного соустья и нуждается в дифференциации от других форм интрамуральных кист [3];
- Тип 4 (рис. 4) характеризуется сочетанной патологией и включает кистозную мешкообразную или веретенообразную дилатацию внепеченочного общего желчного протока в комбинации с аналогичными изменениями внутрипеченочных желчных протоков. Различают подтипы 4А (поражение как внепеченочных, так и внутрипеченочных протоков) и 4В (множественные кисты внепеченочных протоков без вовлечения внутрипеченочных) [2];
- Тип 5 (рис. 5) определяется как изолированная кистозная, мешкообразная или веретенообразная дилатация

внутрипеченочных желчных протоков при сохранении нормальной морфологии общего желчного протока. Данная форма патологии тесно ассоциирована с болезнью Кароли – редким наследственным заболеванием, характеризующимся сегментарной дилатацией внутрипеченочных ходов и склонностью к развитию рецидивирующего холангита, холелитиаза и, в отдельных случаях, холангиокарциномы. Кроме того, болезнь Кароли может сопровождаться портальным фиброзом и цирротическими изменениями печени, что усугубляет прогноз и усложняет хирургическое лечение [3, 4].

Таким образом, современная классификация кист желчных протоков служит основой для стандартизации диагностики, планирования хирургического вмешательства и оценки отдаленных результатов лечения, обеспечивая преемственность в научных и клинических исследованиях.

Распространенность

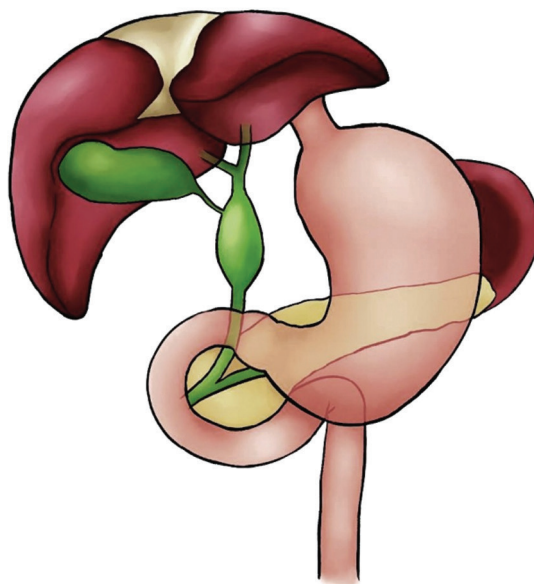


Рис. 1. Киста желчного протока 1 типа

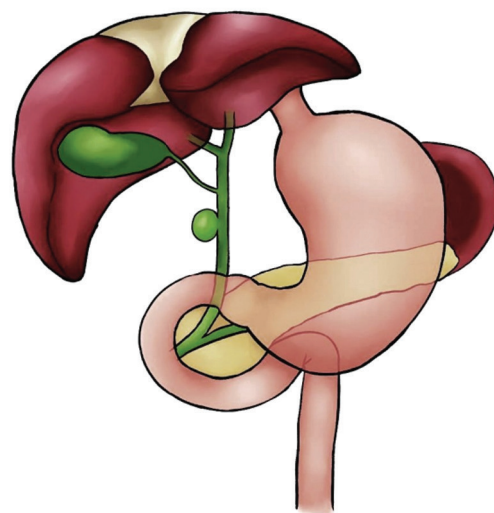


Рис. 2. Киста желчного протока 2 типа

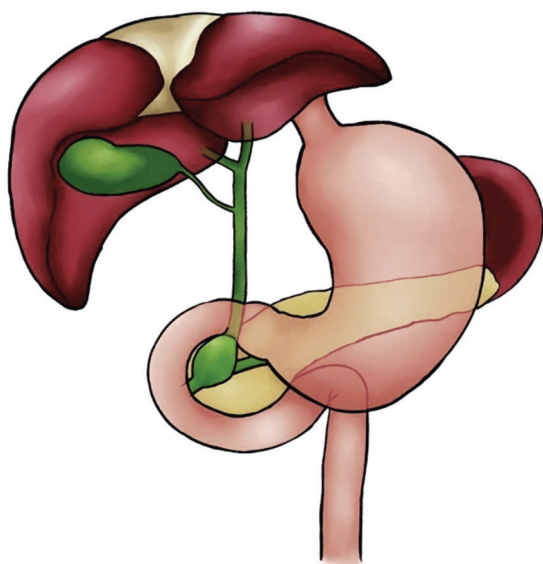


Рис. 3. Киста желчного протока, 3 типа

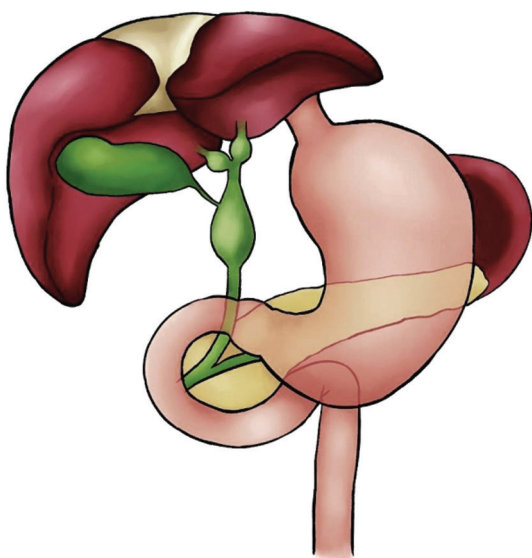


Рис. 4. Киста желчного протока 4 типа

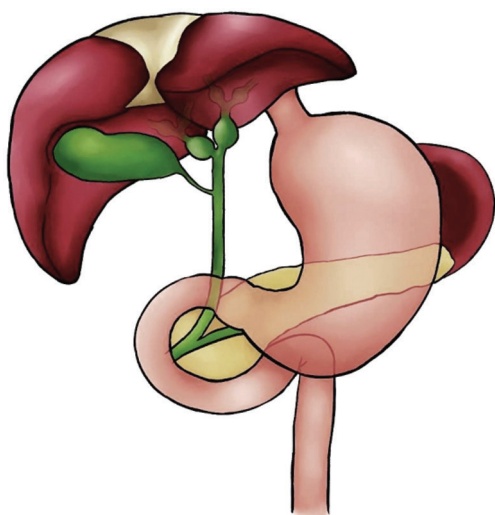


Рис. 5. Киста желчного протока 5 типа

Кисты желчных протоков представляют собой редкую патологию. Эпидемиологические данные свидетельствуют о значительной географической вариабельности в распространенности данной патологии: общая частота составляет приблизительно один случай на 13 000–2 000 000 человек в популяции [3]. Более высокий уровень заболеваемости в странах Восточной Азии по сравнению с регионами Европы и Северной Америки. Япония занимает лидирующие позиции в количестве зарегистрированных случаев, на долю которой приходится около 50% всех публикуемых в мировой литературе наблюдений, что указывает на возможную этническую предрасположенность или особенности диагностики в данной популяции [4]. Данные свидетельствуют о возможной роли генетических, экологических или диагностических факторов в формировании такой диспропорции [2].

Среди различных морфологических типов кист желчных протоков преобладающим является тип 1, составляющий до 90–95% всех зарегистрированных форм [2]. Среди пациентов с кистами типов 1 и 4 наблюдается четкое преобладание женщин над мужчинами в соотношении 4 : 1. При кистах типов 2, 3 и 5 статистически значимых различий по половому признаку не выявлено, что указывает на разные патофизиологические механизмы формирования этих подтипов [3, 4].

Кисты желчевыводящих путей диагностируются в любом возрасте, однако эпидемиологические исследования демонстрируют бимодальное распределение по возрастным группам. Так, у 65% пациентов заболевание выявляется в детском возрасте, преимущественно до 10 лет, что ассоциируется с врожденной природой патологии и клинической манифестацией в раннем онтогенезе [5–8]. Оставшиеся случаи диагностируются у взрослых, в том числе у лиц пожилого возраста, что связано как с поздним проявлением врожденной аномалии, так и с прогрессированием патологического процесса на фоне хронического воспаления или осложнений [9, 10]. Особый интерес представляют редкие описания пренатальной диагностики кист общего желчного протока, осуществленной при плановом ультразвуковом скрининге беременных. Современные методы фетальной ультразвуковой диагностики позволяют выявлять кистозные образования билиарной системы уже на II триместре гестации, что открывает возможности для доклинической идентификации и планирования перинатального ведения таких пациентов [11, 12].

Патогенез

Этиопатогенез формирования кистозной трансформации желчных протоков на различных анатомических уровнях до настоящего времени остается предметом активных научных дискуссий. Большинство исследователей склоняются к концепции врожденного характера данной патологии, что подтверждается частотой диагностики кист у новорожденных и детей раннего возраста, а также случаями пренатального выявления [11, 12]. Однако около 35% случаев регистрируются у взрослых и пожилых пациентов, что указывает на возможную роль как поздно проявляющихся врожденных аномалий, так и приобретенных факторов, способствующих прогрессированию дилатации.

На основании клинических, экспериментальных и морфологических данных предложены следующие основные патогенетические механизмы формирования кист желчных протоков [2]:

- врожденная слабость стенки желчного протока, обусловленная нарушением развития мышечного и эластического слоев;
- обструкция дистального отдела общего желчного протока, приводящая к ретроградному повышению давления и последующей дилатации проксимальных отделов;
- комбинированный механизм, включающий как структурную слабость стенки, так и функциональную или механическую обструкцию;
- рефлюкс панкреатических ферментов в общий желчный проток, связанный с наличием аномального панкреатобилиарного соустья, что приводит к хроническому воспалению и деструкции стенки протока.

Одной из наиболее обсуждаемых теорий является гипотеза дистальной обструкции, впервые получившая экспериментальное подтверждение в работах L. Spitz в 1977 г. Автор смоделировал кистозную дилатацию общего желчного протока у ягнят путем лигирования его дистального отдела, что привело к выраженной дилатации. Аналогичные результаты были получены и на взрослых овцах, что подтвердило возможность формирования кистозных изменений при препятствии оттоку желчи [13].

Ранее, в 1974 г., Т. Kato и соавт. разработали альтернативную экспериментальную модель, в которой у животных киста формировалась после транспапиллярного кюретажа и последующего лигирования ампулы Фатерова сосочка, что также приводило к дилатации и морфологическим изменениям в его стенке [13].

Ключевую роль в изучении патогенеза кист желчных протоков сыграло открытие D.P. Babbitt и соавт. в 1969 г., которые при анализе холангиограмм у пациентов с кистами выявили аномальное впадение панкреатического протока в общий желчный проток выше уровня его впадения в двенадцатиперстную кишку. Это анатомическое отклонение создает условия для смешения панкреатического и желчного секретов вне двенадцатиперстной кишки, при этом более высокое давление в панкреатической системе способствует ретроградному рефлюксу активных ферментов в просвет холедоха. Это, в свою очередь, приводит к активации протеолитических процессов, воспалению, фиброзу и последующему стенозу дистального отдела желчного протока – триггеру для развития кистозной дилатации [13, 14].

Гипотеза панкреатического рефлюкса получила дальнейшее подтверждение в клинических и экспериментальных исследованиях. Так, Т. Todani и соавт. в 1984 г. проанализировали данные эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии у пациентов с кистами и подтвердили наличие аномального панкреатобилиарного соустья у большинства обследованных [2].

Экспериментальные модели, подтверждающие патогенетическую значимость панкреатического рефлюкса, были разработаны Т. Kato и соавт. (1974) и Т. Miyano (1981) и соавт. В исследовании Т. Kato у собак был создан анастомоз между желчным пузырем и главным панкреатическим протоком, что в течение девяти дней привело к развитию дилатации общего желчного протока и воспалительным изменениям в его стенке. Авторы сделали вывод о прямом повреждающем действии панкреатических ферментов на эпителий и строму желчных протоков [4]. В свою очередь, Т. Miyano и соавт. у щенков формировали холедохопанкреатический анастомоз «конец-в-бок», моделируя аномальное соустье. У 100% животных в экспериментальной группе развилась дилатация холедоха, что подтвердило ключевую роль рефлюкса в патогенезе [4].

Следует отметить, что данные теории в полной мере применимы к кистам типов 1, 3 и 4, однако они не объясняют формирование типов 2 и 5, при которых общий желчный проток остается анатомически сохранным. В этих случаях предполагается доминирующая роль генетических факторов, включая мутации в генах, регулирующих развитие эмбриональных желчных протоков (например, *PKHD1*, *CFTR*, *PRKCSH*), что может быть связано с наследственными формами поликистоза печени или болезнью Кароли [14].

Таким образом, на современном этапе в патогенезе кист желчных протоков доминируют две наиболее обоснованные теории: рефлюкс панкреатических ферментов при аномальном панкреатобилиарном соустье и обструкция дистального отдела холедоха, приводящая к ретенционной дилатации. Вероятно, эти механизмы не являются взаимоисключающими, а действуют синергически, особенно у пациентов с врожденной предрасположенностью. Дальнейшие исследования, включая молекулярно-генетический анализ и долгосрочные клинические наблюдения, необходимы для полного понимания патогенетических путей и разработки персонализированных подходов к лечению [15].

Патологоанатомические особенности

Патологоанатомическая картина кист желчных протоков, в частности кисты типа 1, характеризуется значительной морфологической вариабельностью, затрагивающей как размеры, так и структурные характеристики пораженных сегментов билиарной системы [16]. Объем кистозного образования может варьировать от нескольких десятков до нескольких сотен кубических миллиметров, а в отдельных клинических случаях достигать и более значительных величин, что обусловлено хроническим накоплением желчи в дилатированном просвете. Желчь, содержащаяся в кисте, зачастую не только подвергается стазу, но и насыщается панкреатическими ферментами, что усиливает ее литогенный и провоспалительный потенциалы. Толщина стенки кисты также демонстрирует выраженную гетерогенность: она может быть истонченной на фоне растяжения или утолщенной вследствие фиброзных и воспалительных изменений, что отражает длительность и активность патологического процесса.

Внутрипеченочные кисты, характерные для типов 4 и 5, могут быть одиночными или множественными. В их просвете нередко обнаруживаются сдвиг и конкременты. Дистальный сегмент общего желчного протока часто сужен, что может быть как следствием хронического воспаления, так и врожденной обструкции. Паренхима печени при длительно существующей патологии может демонстрировать признаки прогрессирующего фиброза, переходящего в цирротические изменения, а также проявления портальной гипертензии. Особенно тяжелые изменения характерны для пациентов с болезнью Кароли (тип 5), где фиброз имеет сегментарный характер, и ассоциированы с рецидивирующим холангитом и нарушением микроциркуляции в печеночной ткани [16].

Гистологические исследования

Морфологический анализ стенки резецированной кисты общего желчного протока выявляет типичные признаки хронического билиарного повреждения. Гистологически стенка кисты представлена фиброзно измененной соединительной тканью с выраженной инфильтрацией мононуклеарными клетками, что свидетельствует о хроническом воспалительном процессе. Наблюдаются участки деструкции слизистого и подслизистого слоев, вплоть до изъязвлений, особенно

в зонах максимального давления и трения желчи, насыщенной панкреатическими ферментами. Эти изменения более выражены при внутрипеченочных формах кист (типы 4 и 5), где длительный стаз желчи и повторные эпизоды холангита способствуют более агрессивному прогрессированию патологического процесса [17].

У детей младшего возраста хроническое воспаление может приводить к полной облитерации дистального отдела общего желчного протока, что усугубляет ретенцию желчи и ускоряет развитие дилатации проксимальных отделов. В то же время у пациентов молодого возраста, особенно при ранней диагностике и хирургическом лечении, воспалительные изменения в стенке кисты выражены в меньшей степени, что свидетельствует о более благоприятном течении патологии при ее своевременном выявлении.

В паренхиме печени при микроскопическом исследовании часто выявляются признаки протокового фиброза – пролиферации соединительной ткани вокруг междольковых желчных протоков, а также портальный отек, обусловленный нарушением лимфооттока и микроциркуляции. При длительном течении заболевания, особенно у взрослых пациентов, формируется печеночный цирроз, ассоциированный с нарушением архитектоники печеночных долек и образованием регенераторных узлов. Наличие цирроза является неблагоприятным прогностическим фактором, увеличивающим риск развития осложнений, включая портальную гипертензию и печеночную недостаточность.

Особую клиническую значимость имеет выявление холангиокарциномы, которая может развиваться на фоне длительно существующей кистозной патологии.

Кисты общего желчного протока и малигнизация

Риск малигнизации в стенке кисты общего желчного протока или в остающихся сегментах желчевыводящей системы после хирургического лечения является клинически доказанным феноменом. Согласно современным представлениям, канцерогенез развивается вследствие длительного воздействия литогенной, фермент-насыщенной желчи, хронического воспаления, эпителиальной метаплазии и дисплазии. Механизмы включают активацию протеолитических ферментов, окислительный стресс, повреждение ДНК и нарушение механизмов апоптоза, что в совокупности создает предпосылки для неопластической трансформации [12].

Наиболее часто при малигнизации кист желчных протоков развиваются аденокарцинома и аденосквамозный рак, хотя описаны и редкие формы, включая мелкоклеточный рак и саркоматоидные варианты. Важно подчеркнуть, что риск злокачественной трансформации сохраняется даже после выполнения радикальных операций, включая полную резекцию кисты, поскольку остающиеся сегменты внутрипеченочных желчных протоков также подвержены канцерогенному воздействию.

Малигнизация может развиваться как в стенке кисты дистального отдела общего желчного протока после дренирующих операций (например, цистознтероанастомозов), так и во внутрипеченочных протоках при типах 4 и 5, что нуждается в систематическом послеоперационном наблюдении с использованием визуализирующих методов и биохимических маркеров.

Эпидемиологические данные демонстрируют четкую корреляцию между возрастом пациента и риском малигнизации. У детей младше 10 лет частота злокачественных

новообразований составляет всего 0.7%, в возрастной группе 11–20 лет этот показатель возрастает до 6.8%, а у пациентов, перенесших операцию после 20 лет, риск малигнизации достигает 14.3% [12]. Отдаленные наблюдения показывают, что развитие рака может регистрироваться спустя десятилетия после первоначальной резекции, что подчеркивает необходимость пожизненного диспансерного наблюдения за данной категорией пациентов.

Хотя малигнизация теоретически возможна при любом типе кист, наибольшему онкологическому риску подвержены кисты типов 1, 4 и 5, что связано с их протяженностью, длительным стазом желчи и высокой частотой хронического воспаления. В связи с этим пациенты с этими формами патологии нуждаются в особом активном динамическом наблюдении, включающем регулярное проведение ультразвуковых исследований (УЗИ), магнитно-резонансной холангиопанкреатографии, эндоскопической ультрасонографии, а также анализов на онкомаркеры (СА 19-9, СЕА).

Клинические проявления и осложнения кист желчных протоков

Клиническая картина кист желчных протоков и их осложненного течения существенно варьирует в зависимости от возраста пациента, анатомического типа кисты и длительности патологического процесса. У младенцев и детей раннего возраста наиболее типичными осложнениями являются острый панкреатит, рецидивирующий холангит и признаки гепатоцеллюлярного повреждения, обусловленные как стазом желчи, так и рефлюксом панкреатических ферментов при аномальном панкреатобилиарном соустье. У взрослых пациентов течение заболевания зачастую носит субклинический характер на начальных этапах, однако при длительно существующем застое желчи и хроническом воспалении билиарной системы могут развиваться множественные тяжелые осложнения, включая острый и хронический панкреатит, рецидивирующий холангит, холедохолитиаз, внутрипеченочные абсцессы, прогрессирующий фиброз печени, портальную гипертензию и цирроз. Наиболее грозным и прогностически неблагоприятным осложнением является развитие холангиокарциномы – злокачественной опухоли эпителия желчных протоков, риск которой достоверно возрастает с увеличением длительности существования кисты. Летальность при осложненном течении данной патологии варьирует в зависимости от характера и тяжести развившегося осложнения, достигая значительных показателей при поздно диагностированной малигнизации или массивных инфекционных осложнениях [18].

Пренатальная диагностика

Широкое внедрение ультразвуковой диагностики в практику акушерства и перинатологии позволило значительно повысить частоту выявления кист желчных протоков на пренатальном этапе. Многие авторы, включая Y. Hammada (1998), P.A. Lipsett (1994), M.B. Marchildon (1988), T.C. Mackenzie (2001) и R.C. Shamberger (1995), отмечают возможность диагностики кистозных образований внепеченочных желчных протоков у плода уже в середине II триместра беременности. Наиболее ранний зарегистрированный случай выявления кисты общего желчного протока при ультразвуковом скрининге относится к 15-й неделе гестации, что может коррелировать с началом функциональной активности поджелудочной железы и синтеза панкреатических ферментов, потенциально участвующих в патогенезе дилатации.

Выявление у плода кистозной структуры, локализованной в проекции внепеченочных желчных протоков, позволяет заподозрить врожденную аномалию билиарной системы. Для верификации диагноза рекомендуется проведение повторных ультрасонографических исследований с оценкой динамики размеров образования, состояния печени и поджелудочной железы, а также исключения других кистозных пороков развития (например, поликистоза печени, кисты желчного пузыря). Современные протоколы перинатального наблюдения включают мультидисциплинарное обсуждение таких случаев с участием неонатологов, детских хирургов и генетиков [18].

Клиническая картина

Клинические проявления кист желчных протоков распределяются по двум основным возрастным группам, что отражает различия в патофизиологических механизмах и времени манифестации заболевания [9].

Первая возрастная группа – дети в возрасте до одного года. У данной категории пациентов преобладают симптомы, связанные с нарушением оттока желчи и развитием холестаза. Клиническая картина может включать гепатомегалию (иногда без выраженного увеличения размеров печени), подпеченочную (конъюгационную) желтуху и ахоличный (обесцвеченный) стул. В ряде случаев диагноз устанавливается случайно при ультразвуковом исследовании, выполненном по другому поводу. Крайне важна дифференциальная диагностика с врожденной желчной атрезией, особенно при отсутствии пальпируемого кистозного образования в правом подреберье. Наличие кистозной трансформации желчных протоков должно быть заподозрено при клиническом осмотре и обязательно подтверждено методами визуализации, в первую очередь – трансабдоминальной ультрасонографией.

T. Todani и соавт. в 1995 г. провели ретроспективный анализ клинических данных и установили, что среди 28 детей младше одного года с типичной симптоматикой холестаза у 26 пациентов была выявлена киста общего желчного протока. В то же время в возрастной группе 13–24 месяца подобная патология была диагностирована лишь у трех из восьми пациентов, что свидетельствует о более высокой вероятности проявления кист в раннем младенческом возрасте [19]. Симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта, такие как боль в животе, рвота, лихорадка и гипербилирубинемия, у младенцев встречаются редко. У детей, у которых киста была диагностирована пренатально, желтуха может отсутствовать в первые дни жизни и развивается только на 10–20-е сутки после рождения, что связано с постепенным нарастанием стаза желчи и компенсаторными возможностями печени в неонатальном периоде [19].

Вторая возрастная группа – дети старше одного года и взрослые пациенты, у которых преобладает так называемая взрослая форма течения кисты. У этой категории пациентов наиболее типичными являются одна или несколько компонентов классической триады: желтуха, боль в правом подреберье и пальпируемое кистозное образование в правом подреберье. Однако полная триада встречается менее чем у 30% пациентов, что снижает ее диагностическую значимость. Боль, как правило, носит тупой, ноющий характер и обусловлена развитием холангита или хронического панкреатита вследствие рефлюкса и обструкции. Иногда боль может быть острой и напоминать приступы печеночной колики.

Недиагностированные и длительно существующие кисты желчных протоков представляют собой предпосылку для формирования опасных осложнений, включая холедохолит-

тиаз, вторичный билиарный цирроз с развитием портальной гипертензии, спленомегалию, варикозное расширение вен пищевода и риск кровотечения из варикозных узлов, а также холангиокарциному. Именно поэтому ранняя диагностика и радикальное хирургическое лечение являются ключевыми факторами, определяющими долгосрочный прогноз.

Лабораторные методы исследования

Лабораторная диагностика играет вспомогательную, но важную роль в оценке функционального состояния печени и билиарной системы у пациентов с подозрением на кисту желчных протоков. К числу наиболее информативных показателей относятся:

- уровень прямого (связанного) билирубина (повышается при холестазе);
- активность щелочной фосфатазы и гамма-глутамилтрансферазы (маркеры холестатического синдрома);
- уровни аланинаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы (отражают степень гепатоцеллюлярного повреждения);
- общий анализ крови (для оценки признаков воспаления – лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, повышение С-реактивного белка);
- коагулограмма и уровень D-димера (для оценки состояния системы гемостаза, особенно при подозрении на цирроз или тромбоз воротной вены и при развитии панкреатита).

Лабораторные тесты не являются определяющими для диагностики кисты общего желчного протока. Повышение биохимических маркеров не позволяет определить морфологическую природу патологии. Окончательная диагностика возможна только при использовании визуализирующих методов.

Инструментальные методы исследования

Для диагностики кист желчных протоков необходимо применение комплексного подхода с использованием современных визуализирующих методов, позволяющих не только установить морфологические особенности патологии, но и оценить функциональное состояние билиарной и панкреатической систем, а также выявить возможные осложнения.

К таким методам относятся:

- УЗИ – в антенатальной диагностике и в раннем неонатальном периоде ультразвуковая диагностика зачастую является единственным необходимым и достаточным методом для постановки предварительного диагноза. Так, D.P. Babbitt и соавт. сообщали о случаях, когда с помощью УЗИ в пренатальном периоде была диагностирована болезнь Кароли [9].
- Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография обеспечивают высокое пространственное разрешение, позволяя точно определить тип кисты по классификации Todani, выявить расширение внутрипеченочных желчных протоков, оценить состояние панкреатического протока и установить наличие аномального панкреатобилиарного соустья без необходимости инвазивных вмешательств [7]. КТ используется реже, в основном при подозрении на осложнения (абсцессы, перфорацию, опухолевый процесс).
- Рентгенография с холангиографией, включая пероральную и внутривенную, в настоящее время считается устаревшей и имеет крайне ограниченное применение в клинической практике.
- Гепатобилиарная скintiграфия с ^{99m}Tc -диэтилениминодиацетатом (DISIDA-сканирование) позволяет оценить

проходимость желчных протоков и секрецию желчи и используется преимущественно как вспомогательный способ, особенно при дифференциальной диагностике у новорожденных с врожденной желчной атрезией [9].

- Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография позволяет получить детализированное изображение панкреатобилиарной системы и остается методом выбора у пациентов старшего возраста, особенно при подозрении на anomalous панкреатобилиарное соустье, холедохолитиаз или малигнизацию. Альтернативой в сложных случаях является чреспеченочная холангиография, выполняемая под ультразвуковым или рентгеновским контролем, которая особенно показана при невозможности проведения эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии или при выраженных анатомических изменениях после предшествующих операций [7].

Лечение

На современном этапе хирургическое лечение кист желчных протоков рассматривается как единственный радикальный метод, направленный на устранение патологического субстрата и профилактики осложнений. Ведущей стратегией является полное иссечение кисты с последующей реконструкцией билиарного тракта, обеспечивающее адекватное дренирование желчи. Исключение составляют кисты типа 5 (болезнь Кароли), при которых полное удаление внутрипеченочных дилатаций зачастую невозможно из-за диффузного характера поражения, и лечение носит паллиативный или трансплантационный характер.

За последние три десятилетия хирургическая тактика при кистах общего желчного протока претерпела значительную эволюцию. Ранее широко применявшиеся дренирующие операции – цистодуоденостомия и цистоеюностомия – в настоящее время признаны нерадикальными, поскольку не устраняют патологически измененную стенку кисты, сохраняя высокий риск развития хронического холангита, рецидивирующего холедохолитиаза и, что наиболее опасно, злокачественной трансформации в оставшихся тканях. Данные современных исследований показывают, что даже после полного удаления кисты риск развития холангиокарциномы в остающихся сегментах внутрипеченочных протоков сохраняется, что обусловлено системным характером патологического процесса, особенно при кистах типов 4 и 5.

Заключение

Полное удаление кисты желчных протоков в сочетании с адекватной реконструкцией билиарного тракта является стандартом радикального хирургического лечения данной патологии. Такая тактика позволяет минимизировать риск осложнений и улучшить долгосрочные результаты. Все пациенты, перенесшие операцию, должны быть включены в программу регулярного динамического наблюдения с целью раннего выявления рецидивов, осложнений и признаков малигнизации, что является ключевым элементом современного подхода к ведению данной категории больных.

Литература

1. Alonso-Lej F. et al. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases // *Surg. Gynecol. Obstet.* – 1959. – V. 108. – P. 1–30.
2. Todani T. et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases

- including cancer arising from choledochal cyst // *Am. J. Surg.* – 1977. – V. 134. – No 2. – P. 263–269.
3. Hayashi S. et al. Diagnosis and management of biliary cystic disease: Japanese Society of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery guidelines // *J. Hepatobiliary Pancreat. Sci.* – 2021. – V. 28. – No 1. – P. 22–36. DOI: 10.1002/jhbp.854.
4. Li Z. et al. Molecular mechanisms underlying cyst formation in congenital biliary dilatation: current insights and clinical implications // *Front. Pediatr.* – 2021. – No 9. – P. 635427. DOI: 10.3389/fped.2021.635427.
5. Chijiwa K. et al. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts // *Am. J. Surg.* – 1993. – V. 165. – No 2. – P. 238–242.
6. Uchida T. et al. Pathogenesis of choledochal cysts: current understanding and future perspectives // *Pediatr. Surg. Int.* – 2022. – V. 38. – No 1. – P. 15–23. DOI: 10.1007/s00383-021-05027-9.
7. Miyano T. et al. Choledochal-pancreatic end to side anastomosis in dog as an experimental model of choledochal-pancreatic long common channel disorders // *Jpn. J. Pediatr. Surg.* – 1981. – No 13. – P. 525–531.
8. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature // *Am. J. Surg.* – 1980. – V. 140. – No 5. – P. 653–657.
9. Babbitt D.P. et al. Choledochal cyst: a concept of etiology // *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* – 1973. – V. 119. – No 1. – P. 57–62.
10. Imazu M. et al. Factors of biliary carcinogenesis in choledochal cysts // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2001. – V. 11. – No 1. – P. 24–27. DOI: 10.1055/s-2001-12767.
11. Søreide K. et al. Bile duct cysts in adults // *Br. J. Surg.* – 2004. – V. 91. – No 12. – P. 1538–1548. DOI: 10.1002/bjs.4758.
12. Lipsett P.A. et al. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation // *Ann. Surg.* – 1994. – V. 220. – No 5. – P. 644–652.
13. Suita S. et al. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst // *J. Pediatr. Surg.* – 1999. – V. 34. – No 12. – P. 1765–1768.
14. Harada K. et al. Molecular and genetic basis of biliary tract malformations // *Liver Int.* – 2021. – V. 41. – No 6. – P. 1203–1215. DOI: 10.1111/liv.14846.
15. Okada A. et al. Congenital dilatation of the bile duct in 100 instances and its relationship with anomalous junction // *Surg. Gynecol. Obstet.* – 1990. – V. 171. – No 4. – P. 291–298.
16. Miyano T. et al. Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases // *J. Pediatr. Surg.* – 1996. – V. 31. – No 10. – P. 1417–1421.
17. Yamataka A. et al. Intraoperative pancreatoscopy for pancreatic duct stone debris distal to the common channel in choledochal cyst // *J. Pediatr. Surg.* – 2000. – V. 35. – No 1. – P. 1–4. DOI: 10.1016/S0022-3468(00)90002-8.
18. Hammada Y.M. et al. Prenatal diagnosis of choledochal cysts: a single-center experience and review of the literature // *J. Pediatr. Surg.* – 2021. – V. 56. – No 5. – P. 934–939. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.08.035.
19. Todani T. et al. Clinical features and surgical outcomes of choledochal cysts in infants: a 30-year experience // *J. Pediatr. Surg.* – 1995. – V. 30. – No 3. – P. 428–431.