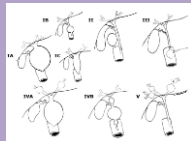


ΚΟΡΙΤΣΙ 6 ΕΤΩΝ, ΜΕ ΠΡΩΤΟΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΥΣΤΗΣ ΧΟΛΗΔΟΧΟΥ ΠΟΡΟΥ ΚΑΙ ΑΝΩΜΑΛΗΣ ΧΟΛΟΠΑΓΚΡΕΑΤΙΚΗΣ ΣΥΜΒΟΛΗΣ

Αθηνά Κολή¹, Παναγιώτης Παπακωνσταντίνου¹, Δήμητρα Καλλιτσουανάκη¹, Ειρήνη Σαρούκου¹, Ανδρούλα Ζελιλίδου¹, Νικόλαος Φαρμακίδης¹, Κωνσταντίνος Αγγελόπουλος¹, Ειρήνη Παπανικήτα¹, Παναγιώτης Τσικούρης²
1. Παιδιατρική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ρόδου, Ρόδος 2. Παιδοχειρουργική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ρόδου, Ρόδος

Εισαγωγή

Οι κύστεις του χοληδόχου πόρου είναι συγγενείς ή επίκτητες ανωμαλίες εκδηλούμενες με μονήρεις ή πολλαπλές διατάσεις του ενδο και εξω-ηπατικού χοληφόρου δένδρου.



Todani classification of the bile duct cysts

- (IA) Cystic dilatation of the extrahepatic bile ducts
- (IB) Extrahepatic distal focal - segmental biliary dilatation
- (IC) Extrahepatic fusiform biliary dilatation
- (II) Extrahepatic biliary diverticula
- (III) Intraductal portion of the common bile duct dilatation (Choledochal)
- (IVA) Multiple cystic dilatation of the intrahepatic and extrahepatic bile duct
- (IVB) Multiple cystic dilatation of the only extrahepatic bile duct
- (V) Cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease)

Η παθολογία πιθανόν είναι πολλαπλής αιτιολογίας, με περισσότερο αποδεκτή θεωρία την παρουσία **ανώμαλης χοληδόχο-παγκρεατικής συμβολής**, δηλαδή ένωσης του χοληδόχου πόρου και του παγκρεατικού πόρου εκτός 12δ/λικού τοιχώματος (>1cm κεντρικότερα της ληκύθου, σχηματίζοντας μακρύ κοινό κανάλι που οδηγεί στον 12δ/λικό αυλό).



Η ανώμαλη αυτή συμβολή έχει ως συνέπεια παλλινδρόμηση παγκρεατικού υγρού μέσα στο χοληφόρο δένδρο, προκαλώντας χρόνιες φλεγμονώδεις αλλαγές του επιθηλίου και εξασθένηση του τοιχώματος των χοληφόρων που προδιαθέτει σε ανώμαλη διάταση και δημιουργία κύστεως.

Ο επιπολασμός στις Δυτικές χώρες κυμαίνεται από 1:100.000-1:150.000 (~80% τύπου 1), με αναλογία θηλέων:αρρένων 3:1 έως 4:1. Κύστεις τύπου Ia, Ic, Iva συνδέονται με PBM.

Η πάθηση διαγιγνώσκεται κατά την νηπιακή και παιδική ηλικία, αν και η κατάσταση μπορεί να αποκαλυφθεί σε οποιαδήποτε ηλικία (67% ασθενών πριν την ηλικία των 10 ετών).

Η νοσηρότητα εξαρτάται από την ηλικία διαγνώσεως. Οι επιπλοκές περιλαμβάνουν παγκρεατίτιδα, χολαγγειίτιδα, ιστολογική εικόνα ηπατοκυτταρικής βλάβης, ενώ το χολαγγειοκαρκίνωμα είναι η πλέον επίφοβη επιπλοκή (συχρότητα 9-28%).

Η θεραπεία εκλογής είναι η πλήρης χειρουργική εκτομή και χολοεπιπτική αναστόμωση, αναλόγως του τύπου.

Σκοπός

Σκοπός της εργασίας είναι η παρουσίαση περιπτώσεως ασθενούς με κύστη χοληδόχου πόρου και ανατομική παραλλαγή ανώμαλης χολοπαγκρεατικής συμβολής.

Υλικό

Κορίτσι 6 ετών νοσηλεύτηκε στο τμήμα Π/Δ, λόγω επίμονου κοιλιακού άλγους κολλοκοιδούς χαρακτήρα εντοπισμένου κυρίως στο επιγάστριο και 3 επεισοδίων εμέτου από 3ημέρου.

Απίρητη. Χωρίς συνοδά συμπτώματα, πλην δυσκοιλιότητας. Αρνητικό περιβάλλον ίωσης. Αναφέρονται σκουρόχρωμα ούρα το βράδυ προ της προσέλευσης.

Κατά την εισαγωγή ήταν αιμοδυναμικά σταθερή, σε καλή γενική κατάσταση και ουδέν παθολογικό εκ κλινικής εξέτασης πλην άλγους εντοπισμένου κυρίως στο δεξιό υποχόνδριο.

Μέθοδος

Από Ε/Ε:

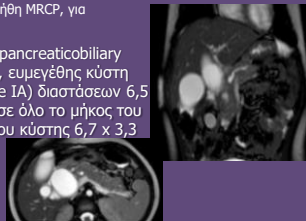
Εργαστηριακάς	Έλεγχος	Γενική Εξέταση	Ώρων
SGPT	145U/L	EB	1029
SGOT	86U/L	λεύκωμα	+
γGT	159U/L	οξόνη	++++
ALP	176U/L	αιμοσφαιρίνη	-
Αμυλάση	150 U/L	ουροχολινογόνο	+
Ολ. χολερ	0.71mg/dl	χολερυθρίνη	-
Άμεση χολερ	0.34mg/dl	πυοσφαιρία	1 κ.ο.π.



US κοιλίας: Χοληδόχοληλη Χοληδόχος κύστη με αυξημένες διαστάσεις και οριακά αυξημένο πάχος τοιχώματος ~4χιλ. Διατεταμένος κυστικός πόρος. Εγγύς της χ.κ. και στην ανατομική θέση του κοινού ηπατικού-χοληδόχου πόρου, διακρίνεται ευμεγέθης κυστικόμορφος σχηματισμός πάχους 33χιλ., ο οποίος εκτείνεται παράλληλα με την πυλαία φλέβα και φαίνεται να συνδέεται με τους κύριους ηπατικούς κλάδους. Εντός αυτού διακρίνεται ιζηματώδες περιεχόμενο και υπερηχογενή στοιχεία σε επαφή με το τοίχωμά του. Φαίνεται δε να εκτείνεται προς την κεφαλή του παγκρέατος. Ενδοηπατικά χοληφόρα χωρίς διάταση. Πάγκρεας: Χωρίς μείζονα παθολογία από το σάμα που ελέγχεται

Λόγω ευρημάτων συμβατών με χοληδόχοληλη, διενεργήθη MRCP, για επιβεβαίωση της διάγνωσης.

MRCP: Ανώμαλη χολο-παγκρεατική συμβολή (pancreaticobiliary maljunction type c - dilated common channel), ευμεγέθης κύστη χοληδόχου πόρου (choledochal cyst Todani type IA) διαστάσεων 6,5 x 3,1εκ, διάταση κύριου παγκρεατικού πόρου σε όλο το μήκος του με ελαφρά οφραιοειδή πορεία. Διάταση χοληδόχου κύστης 6,7 x 3,3 εκ και κυστικού πόρου. Ενδοηπατικά χολαγγεία χωρίς διάταση. Χωρίς εμφανές ενδοαυλικό περιεχόμενο στα εξωηπατικά χοληφόρα.



Αποτελέσματα

Υποστηρικτικά Μέτρα: Τοποθέτηση Hickmann. Παρεντερική σίτηση. Κάλυψη με ευρέως φάσματος αντιβιοτικά εναντίον κοινών παθογόνων μικροβίων της χολής. Οπισοειδή αναλγητικά & σπασμολυτικά για αντιμετώπιση κολλικού χοληφόρων άλγους.

Προγραμματισμός χειρουργικής θεραπείας: Χολοκυστεκτομή και πλήρης εκτομή εξω-ηπατικού χοληφόρου δένδρου & αποκατάσταση της χολεντερικής συνέχειας με απομονωμένη έλικα λεπτού εντέρου (Roux-en-Y ηπατικο-νηστιδοστομία).

Follow-up: ετήσιος έλεγχος ηπατικών ενζύμων

Συμπεράσματα

Υποψία παθήσεων χοληφόρων θα πρέπει να εγείρεται σε εμμένον κολλοκοιδές κοιλιακό άλγος ακόμη και στην παιδική ηλικία.

Κύστη χοληδόχου πόρου θα πρέπει να τίθεται στη δ/δ, όταν ειδικάται διάταση τμήματος χοληφόρου δέντρου σε απεικονιστικό έλεγχο, ιδιαίτερα επί απουσίας ενδείξεων απόφραξης.

Η άμεση χειρουργική αντιμετώπιση είναι καίριας σημασίας προκειμένου να προληφθεί η ανάπτυξη επιπλοκών και κυρίως κακοήθειας.

Βιβλιογραφία

Naoto Urushihara et al. Classification of pancreaticobiliary maljunction and clinical features in children. J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2017 Aug; 24(8):449-455.

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; 134:263.

Todani T et al. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2003; 10:340.

Albintoprak F et al. Choledochal cysts- Classification, physiopathology, and clinical course. Integ Cancer Sd Therap. 2016 Oct; 3.

2020 Update_02_Biliary Cysts