

Поликистозная билиарная гамартома печени у ребенка: клиническое наблюдение

Д.С. Бурмистров, А.В. Филин, А.В. Метелин, А.В. Семенов, И.А. Ушакова, Т.Н. Галян, Е.Ю. Крыжановская,
М.М. Морозова, О.В. Казакова, Н.А. Коротеева

ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского» Минздрава России;
Россия, 119991, Москва, ГСП-1, Абрикосовский пер., 2

Контактные данные: Дмитрий Сергеевич Бурмистров burmistrovd@inbox.ru

Поликистозная билиарная гамартома печени (БГП) — очень редкое доброкачественное новообразование печени, формирующееся вследствие порока развития желчных протоков. Чаще всего характеризуется бессимптомным течением и является случайной находкой. В данном клиническом наблюдении вашему вниманию мы хотим представить случай успешного радикального хирургического лечения поликистозной БГП у ребенка 8 лет.

Ключевые слова: поликистозная билиарная гамартома печени, бессимптомное течение, порок развития желчных протоков, резекция печени, доброкачественное новообразование печени

DOI: 10.17650/2311-1267-2015-2-4-108-110

Multicystic biliary hamartoma of the liver in child: case report

D.S. Burmistrov, A.V. Filin, A.V. Metelin, A.V. Semenov, I.A. Ushakova, T.N. Galyan, Ye. Yu. Kryzhanovskaya,
M.M. Morozova, O.V. Kazakova, N.A. Koroteeva

Russian Scientific Centre of Surgery named after Academician B.V. Petrovskiy, Ministry of Health of Russia;
2 Abrikosovskiy Per., GSP-1, Moscow, 119991, Russia

Multicystic biliary hamartoma of the liver (BHL) — rare benign liver tumor, pathogenesis of it is not clear enough, but might be related to developmental abnormalities of the biliary tract. The majority of patients are asymptomatic, and cysts are found incidentally. In this publication we want to show you successful case of treatment 8-year-old child with multicystic BHL.

Key words: multicystic biliary hamartoma of the liver, asymptomatic, abnormalities of the biliary tract, liver resection, benign liver tumor

Введение

Билиарная гамартома печени (БГП) — редкое доброкачественное новообразование (микрогамартома), на долю которого приходится менее 2 % [1] всех доброкачественных новообразований печени; по данным аутопсий встречается не более чем 0,69–5,6 % случаев [2], а при выполнении пункционных биопсий — 0,6 % [3]. Впервые заболевание было описано von Meyenburg в 1918 г. [4], при этом поликистозный вариант встречается крайне редко [5]. БГП формируется вследствие порока развития желчных протоков и морфологически представляет собой скопление желчных протоков, расположенных в фиброзной, иногда гиалинизированной строме [6]. Чаще всего заболевание имеет мультифокальный характер с макроскопической картиной множественных кистозных структур, не более 10 мм в диаметре [7–9]. БГП характеризуется бессимптомным течением и является случайной находкой, даже когда размер опухоли достигает значительных размеров. Самочувствие пациентов в значительной степени не страдает [10].

Характеристика клинического наблюдения

У девочки в возрасте 7 лет по месту жительства при проведении диспансерного обследования на абдоминальном ультразвуковом исследовании (УЗИ) выявлена гепатомегалия, поликистозное новообразование правой доли печени. Было проведено комплексное обследование, включающее биохимическую оценку функции печени, онкомаркеры, абдоминальное УЗИ с доплерографией, мультиспиральную компьютерную томографию с внутривенным контрастированием.

Пациентка госпитализирована в отделение пересадки печени ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» с диагнозом «новообразование правой доли печени» для дообследования и определения объема оперативного вмешательства.

При физикальном обследовании: рост 120 см, вес 18 кг; состояние удовлетворительное. Пальпируется безболезненная, увеличенная на 5 см правая доля печени, край ее закруглен. В лабораторных показателях: клинический и биохимический анализы крови без патологии, онкомаркеры (альфа-фетопротейн, раковый эмбриональный антиген, СА 19-9, СА 125, СА 15-3) в пределах нормы.

При проведении УЗИ в проекции V и VI сегментов лоцируется ограниченный участок паренхимы с множественными жидкостными включениями размерами $7,1 \times 5,2$ см, без капсулы. При цветовом доплеровском картировании по периферии и в центральных отделах лоцируются артериальные и венозные сосуды (рис. 1 и 2).

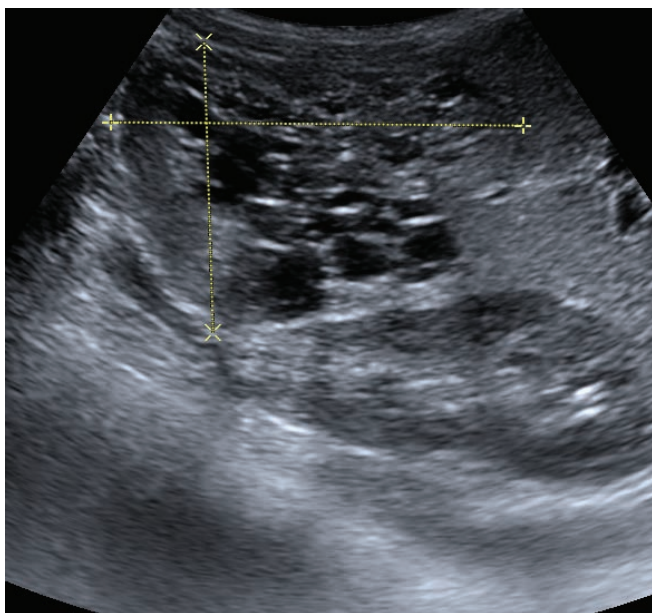


Рис. 1. УЗИ – V, VI сегменты печени, в паренхиме которых лоцируются множественные жидкостные включения общим размером до $7,1 \times 5,2$ см



Рис. 2. УЗИ – кисты VI сегмента печени, максимальными размерами до 15×20 мм

Магнитно-резонансная томография (МРТ) органов брюшной полости, выполненная в режимах T1-взвешенные изображения, T2-взвешенные изображения, FS, MRSP с контрастным усилением (Омнискан 5,0), выявила увеличение печени за счет правой доли, содержащей

множественные кисты размерами от 0,5 до 2 см в диаметре (рис. 3). При выполнении МРТ-холангиографии достоверной связи с желчными протоками не получено; общий желчный, общий печеночный, долевые, сегментарные желчные протоки не изменены. При контрастном усилении новообразование контрастное вещество не накапливает.

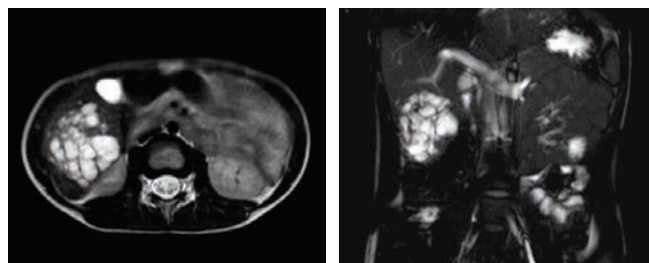


Рис. 3. МРТ брюшной полости (T2-взвешенные изображения): множественные округлые гомогенные гиперинтенсивные новообразования

Дифференциальный диагноз проводился между инфантильной гемангиоэндотелиомой, билиарной гамартомой, болезнью Кароли.

Морфологическое исследование не проводилось в связи с низкой диагностической ценностью пункционных методик для кистозных образований и высоких рисков развития осложнений.

Опухоль признана резектабельной в объеме правосторонней гемигепатэктомии. При ревизии: печень увеличена в размерах за счет правой доли, левая доля печени с признаками регенераторной гипертрофии. В правой доле печени определяется белесое, плотное образование, находящееся в проекции V, VI сегментов. Произведена мобилизация правой доли печени с опухолью по диафрагмальной и висцеральной поверхности. Выделены элементы правой сосудисто-секреторной ножки (ветви правой воротной вены и правая печеночная артерия), позади-печеночный отдел нижней полой вены с перевязкой коммуникантных вен, правая печеночная вена. После полного выключения правой доли печени с опухолью из кровообращения произведено разделение печеночной паренхимы электрокоагуляцией в плоскости, проходящей между правой и срединной печеночными венами. Pringle-маневр не использовали. Выполнена правосторонняя гемигепатэктомия. Объем кровопотери не превысил 50 мл (рис. 4 и 5).

Течение послеоперационного периода гладкое, дренажи убраны на 10-е сутки, нормализация биохимических показателей к 7-м суткам послеоперационного периода. Пациентка выписана из стационара на 13-е сутки.

Патогистологическое исследование: новообразование имеет строение билиарной гамартомы; в ткани печени определяются множественные кисты, выстланные однослойным цилиндрическим или уплощенным эпителием, с участками формирования грубососочковых структур. В стенке кист – фиброзная ткань, фокусы пролиферации желчных протоков, очаговая лимфоцитарная инфильтрация.



Рис. 4. Макропрепарат: правая доля (V–VIII сегменты) печени



Рис. 5. Макропрепарат: на разрезе видны множественные кисты с жидкостным содержимым

трация. Ткань печени вне кист с признаками паренхиматозной дистрофии (рис. 6).

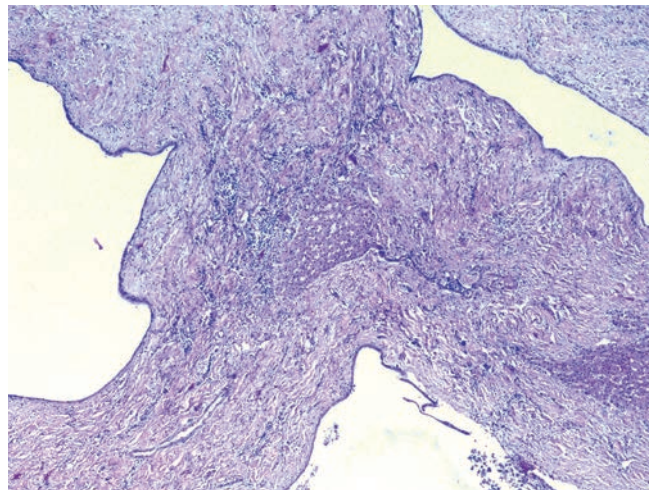


Рис. 6. Окраска гематоксилином и эозином $\times 50$: образование представлено полостями, выстланными кубическим эпителием, строма фиброзная с островками гепатоцитов и отдельных мелких желчных протоков

Заключение

Диагностика редких опухолевых поражений печени представляет трудность из-за отсутствия специфических ультразвуковых, радиологических и клинических критериев и достаточного количества наблюдений. Единственным способом достоверной диагностики является выполнение морфологического исследования, которое, к сожалению, приходится достаточно часто выполнять при «традиционной» лапаротомии. Несмотря на доброкачественный характер новообразования, из-за риска абсцедирования и малигнизации [11] единственным радикальным способом лечения является хирургический.

ЛИТЕРАТУРА

1. Aldrighetti L., Cetta F., Ferla G. Benign Tumors of the Liver. Springer International Publishing, 2015.
2. Chung E.B. Multiple bile-duct hamartomas. Cancer 1970;26(2):287–96.
3. Thommesen N. Biliary hamartomas (von Meyenburg complexes) in liver needle biopsies. Acta Pathol Microbiol Scand A 1978;86(2):93–9.
4. von Meyenburg H. Über die Zystenleber. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie. Jena 1918;64:477–532.
5. Song J.S., Noh S.J., Cho B.H., Moon W.S. Multicystic biliary hamartoma of the liver. Korean J Pathol 2013;47(3):275–8.
6. Ioannidis O., Iordanidis F., Paraskevas G. et al. Incidentally discovered white subcapsular liver nodules during laparoscopic surgery: biliary hamartoma and peribiliary gland hamartoma. Klin Onkol 2012;25(6):468–70.
7. Gil-Bello D., Ballesteros E., Sanfeliu E., Andreu F.J. Calcification in biliary hamartomatosis. Br J Radiol 2012;85(1012):e99–101.
8. Tröltzsch M., Borte G., Kahn T. et al. Non-invasive diagnosis of von Meyenburg complexes. J Hepatol 2003;39(1):129.
9. Horton K.M., Bluemke D.A., Hruban R.H. et al. CT and MR imaging of benign hepatic and biliary tumors. Radiographics 1999;19(2):431–51.
10. Makhneva A., Bekisheva A., Bulegenova M., Adamova G. Child's von meyenbug complexes. J Histol Histopathol 2015;2(15):1–3.
11. Cholangiocarcinoma arising from preexisting biliary hamartoma of liver – report of a case. Hepatogastroenterology 2003;50(50):333–6.