

УДК 616.366-003.7:616-007:616.07

**ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ
ПРИ АГЕНЕЗИИ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ**

Корочанская Наталья Всеволодовна – д-р мед. наук, профессор
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;
ГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет», Краснодар

Серикова Светлана Николаевна – д-р мед. наук
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;
ГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет», Краснодар

Барчо Разиев Аскеровна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар

Аветисова Екатерина Александровна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;
ГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет», Краснодар

Статья посвящена рассмотрению одной из редких аномалий развития билиарной системы – агенезии желчного пузыря.

Ключевые слова: АГЕНЕЗИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ, ХОЛЕДОХОЛИТИАЗ, ДИАГНОСТИКА

UDC 616.366-003.7:616-007:616.07

**BILLIARY LITHIASIS IN GALLBLADDER
AGENESIA**

Korochanskaya Natalia Vsevolodovna – MD, professor
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;
SBEA HE «Kuban state medical university», Krasnodar

Serikova Svetlana Nikolaevna – MD
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;
SBEA HE «Kuban state medical university», Krasnodar

Barcho Rasiet Askerovna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar

Avetisova Ekaterina Alexandrovna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;
SBEA HE «Kuban state medical university», Krasnodar

The article devoted to study of rare anomaly of biliary system – gallbladder agenesis.

Key words: GALLBLADDER AGENESIA, CHOLELITHIASIS, DIAGNOSTICS

Введение

Агенезия желчного пузыря – редко встречающееся врожденное заболевание. Его распространенность колеблется от 0,007 до 0,013 %. Патология чаще встречается у женщин (соотношение 3:1) и проявляется во втором или третьем десятилетии их жизни [1]. Впервые агенезия желчного пузыря была описана в медицинской литературе в 1702 г. Э. Бергманом [2]. Патогенез связан с эмбриональным развитием и неспособностью желчного пузыря и пузырного протока отделяться от общего желчного протока на пятой неделе беременности [3, 4]. По данным испанских специалистов до 2012 г. по всему миру у взрослых было описано только 400 изолированных случаев истинной агенезии желчного пузыря [5].

Несмотря на врожденный характер аномалии, симптоматическая агенезия желчного пузыря – заболевание взрослых. Характерный возраст клинических проявлений – 35–45 лет. Однако сообщается о первых клинических симптомах у больных старше 80 лет [5].

При отсутствии желчного пузыря роль резервуара желчи может брать на себя общий желчный проток, если сохранена функция сфинктера Одди, что встречается в 75 % случаев. Тогда заболевание протекает бессимптомно, а клиническая манифестация может быть отложена на неопределенное время [6]. Однако у части пациентов наблюдаются симптомы, похожие на желчную колику, что часто приводит к неправильному предоперационному диагнозу. В литературе чаще всего сообщается о сочетании этой аномалии с холедохолитиазом, что проявляется механической желтухой [5]. Было высказано предположение, что возникновение этих симптомов обусловлено дисфункцией сфинктера Одди у пациентов с агенезией желчного пузыря. Это объясняется общим эмбриологическим происхождением сфинктера и желчного пузыря. Дисфункция сфинктера Одди у пациента может predispose к застою желчи в билиарном тракте, что приводит к

желтухе, повышенным показателям функции печени и образованию камней в общих желчных протоках [14].

Пациенты с агенезией часто ошибочно диагностируются при ультразвуковом исследовании (УЗИ) брюшной полости как имеющие суженный желчный пузырь [7]. Сканирование гепатобилиарной системы и эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ) также могут вводить в заблуждение при постановке диагноза агенезии желчного пузыря [8, 9]. Невизуализация желчного пузыря с большей вероятностью будет интерпретироваться как обструкция пузырного протока, что соответствует диагнозу холецистита, а не является отсутствием желчного пузыря [10]. Диагностика агенезии желчного пузыря до того, как пациенты перенесут ненужную операцию, может быть сложной задачей. Фактически значительная часть пациентов с этим диагнозом диагностируется только во время операции [10–13].

Клинический случай

В гастроэнтерологический центр СКАЛ по направлению из поликлиники по месту жительства обратился пациент 78 лет с жалобами на периодические боли в поясничной области, желтушность кожи и склер. В анамнезе заболеваний желудочно-кишечного тракта не было. С конца июля 2018 г. больной отметил снижение массы тела, в августе появились желтушность склер и кожи. Пациент обратился в поликлинику по месту жительства после 01.01.2019. При обследовании в биохимическом анализе крови (БАК) обнаружено повышение печеночных проб: аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), щелочной фосфатазы (ЩФ), билирубина. Маркеры гепатитов В и С отрицательны. По результатам УЗИ органов брюшной полости – диффузные изменения печени, расширение внутripеченочных желчных протоков, поджелудочная железа не визуализировалась.

В феврале 2019 г. пациент был направлен для обследования и уточнения диагноза в гастроэнтерологический центр СКАЛ. При осмотре больного кожа, видимые слизистые иктеричны. При пальпации живот мягкий, безболезненный, печень не увеличена. По общему анализу крови – анемия легкой степени (эритроциты – $3,5 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин – 10,9 г/дл). В биохимическом анализе крови выявлены синдромы холестаза (общий билирубин – 164,8 мкмоль/л, прямой билирубин – 119,8 мкмоль/л; гамма-глутамилтранспептидаза (ГГТ) – 842 Ед/л, ЩФ – 1311 Ед/л) и цитолиза умеренной степени активности (АЛТ – 163 Ед/л, АСТ – 253,6 Ед/л). Другие показатели биохимии крови – амилаза, липаза, креатинин, онкомаркеры

УЗИ органов брюшной полости – признаки ограниченного гидроперитонеума переднего поддиафрагмального пространства, инфильтративно измененных тканей вокруг антрального отдела желудка, диффузных изменений печени с дилатацией внутрипеченочных желчных протоков (не были исключены новообразования ворот печени), диффузные изменения поджелудочной железы, утолщенных стенок антрального отдела желудка. Было рекомендовано выполнение компьютерной томографии (КТ) ворот печени, фиброгастродуоденоскопии (ФГДС). В результате патологии выявлено не было.

По КТ органов брюшной полости обнаружены признаки образований холедоха – конкременты. Дилатация холедоха – до 19 мм и внутрипеченочных желчных протоков (правый долевого печеночный проток расширен до 9 мм, левый – до 10 мм, сегментарные правая и более выраженная левая доли расширены до 7 мм). Желчный пузырь не визуализируется. Кисты правой почки. Добавочная почечная артерия справа.

На основании полученных данных был выставлен диагноз: ЖКБ. Холедохолитиаз. Механическая желтуха. Холестатический гепатит, умеренной степени активности. Агенезия желчного пузыря.

26.02.2019 пациент был госпитализирован в хирургическое отделение Краевой клинической больницы № 2. В экстренном порядке была проведена ретроградная папиллосфинктеротомия, механическая литоэкстракция. Течение послеоперационного периода – без особенностей и осложнений. При выписке в биохимическом анализе крови пациента обнаружена положительная динамика: АЛТ – 85 Ед/л, АСТ – 91 Ед/л, общий билирубин – 90,1 мкмоль/л, прямой билирубин – 70,3 мкмоль/л. Это свидетельствовало о разрешении вторичного холестаза и гепатита. Пациент выписан 04.03.20 в удовлетворительном состоянии на амбулаторное лечение.

Повторно пациент обратился в гастроэнтерологический центр СКАЛ 03.04.2019 с жалобами на периодические колющие боли в правом подреберье без связи с приемом пищи. За период с момента выписки из хирургического отделения отмечает нормализацию аппетита, прибавку массы тела на 2 кг. В биохимическом анализе крови: общий билирубин – 27,4 мкмоль/л, прямой билирубин – 23,2 мкмоль/л, АЛТ – 49,5 Ед/л, АСТ – 59,3 Ед/л, ГГТ – 244 Ед/л, ЩФ – 392 Ед/л; амилаза, липаза, глюкоза, СРБ, общий анализ крови в норме. По данным УЗИ – признаки аэробилии, холедох не расширен, желчный пузырь не дифференцируется, минимальное ограниченное скопление жидкости в правом поддиафрагмальном пространстве, диффузные изменения поджелудочной железы.

Выполнена динамическая сцинтиграфия гепатобилиарной системы. Заключение: форма печени обычная. Визуализируются левый долевым и общепеченочный протоки, выведение радиофармпрепарата (РФП) замедлено. Визуализируется расширенный холедох, выведение РФП не нарушено. Желчный пузырь не дифференцируется в течение 61 мин исследования. Преждевременный выход РФП в кишечник.

Учитывая данные, полученные в ходе применения дополнительных методов обследования, был выставлен диагноз: Гепатит холестатический, минимальная активность. ЖКБ. Холедохолитиаз. Состояние после эндоскопической ретроградной папиллосфинктеротомии, механической литоэкстракции в феврале 2019 г. Агенезия желчного пузыря.

Пациенту была назначена урсодезоксихолевая кислота (УДХК) в дозе цитолиза и холестаза (билирубин, АЛТ, АСТ) нормализовались. При выписке пациенту рекомендован длительный прием препаратов УДХК в дозе 750 мг/сут под контролем биохимических показателей крови.

Заключение

Агенезия желчного пузыря – это редкое состояние, которое может проявляться симптомами, имитирующими признаки обычных хирургических заболеваний, таких как холецистит и симптоматическая желчнокаменная болезнь. У пациентов с агенезией хирургическое вмешательство сопряжено с риском и не гарантирует терапевтических преимуществ. Если на предоперационном УЗИ желчный пузырь четко не обозначен, то в плане дифференциальных диагнозов необходимо выполнить другие доступные методы визуализации – магнитно-резонансную холангиопанкреатографию (МРХПГ) и компьютерную томографию. Правильный предоперационный диагноз имеет основополагающее значение в последующей лечебной тактике, позволяя избежать ненужного хирургического вмешательства.

Список литературы

1. Agenesis of the gallbladder: A dangerously misdiagnosed malformation / *N. Peloponissios, M. Gillet, R. N. Cavin* // *World J. Gastroenterol.* – 2005; 11(39):6228–31.
2. *Latimer E. O.* Congenital Absence of Gallbladder: Report of Three Cases / *E. O. Latimer; F. L. Mendez, W. J. Hage* // *Ann Surg.* – 1947;126(2):229–42.
3. Gallbladder agenesis with no other biliary tract abnormality: report of a case and review of the literature / *N. Gotohda, S. Itano, S. Horiki et al.* // *J. Hepatobiliary Pancreat Surg.* – 2000;7:327–330.
4. Gallbladder agenesis and cystic duct absence in an adult patient diagnosed by magnetic resonance cholangiography: report of a case and review of the literature / *V. Fiaschetti, G. Calabrese, S. Viarani, G. Bazzocchi, G. Simonetti* // *Case Rep Med.* – 2009;2009:674768.
5. *Бородач А. В.* Агенезия желчного пузыря и нормальный холецистогенез / *А. В. Бородач* // *Анналы хирургической гепатологии.* – 2014. – Т. 19, № 2. – 102 с.
6. *Мяконький Р. В.* Случай агенезии желчного пузыря / *Р. В. Мяконький, К. О. Каплунов* // *Волгоградский научно-медицинский журнал.* – 2016. – № 3. – С. 61.
7. Surgical and pathologic correlation of cholecystosonography and cholecystography / *M. Crade, K. J. Taylor, A. T. Rosenfield, C. S.de Graaff, P. Minihan* // *AJR Am J Roentgenol.* – 1978;131(2):227–9.
8. Congenital absence of the gallbladder: another cause of false-positive hepatobiliary image / *C. Z. Dickinson, T. A. Powers, M. P. Sandler, C. L. Partain* // *J Nucl. Med.* 1984; 25(1):70–2.
9. Congenital absence of the gallbladder and cystic duct: nonoperative diagnosis / *J. O’Sullivan, P. A. O’Brien, L. MacFeely, M. J. Whelton* // *Am J. Gastroenterol.* – 1987;82(11):1190–2.
10. *Rajkumar A.* Gall Bladder Agenesis: A Rare Embryonic Cause of Recurrent Biliary Colic / *A. Rajkumar, A. Piya* // *Am J. Case Rep.* – 2017;18:334–8.
11. *Turkel S. B.* Malformations associated with congenital absence of the gall bladder / *S. B. Turkel, V. Swanson* // *Chandrasoma P. J. Med Genet.* – 1983;20(6):445.
12. *Amaral J. F.* Agenesis of the gallbladder: laparoscopic diagnosis / *J. F. Amaral, R. Ferland* // *Surg Laparosc Endosc.* – 1993; 3(4):337–41.
13. Gallbladder and cystic duct absence. An infrequent malformation in laparoscopic surgery / *J. F. Amaral, R. Ferland* // *Surg Endosc.* 1997;11(5):483–4.
14. Congenital Absence of the Gallbladder / *E. Wright, P. Madore* // *Can Med Assoc J.* – 1965;93(3):123–5.