

# Cysta choledochu

MUDr. Petr Šindler<sup>1</sup>, MUDr. Zuzana Adamová<sup>2</sup>, MUDr. Tomáš Malý, Ph.D.<sup>3</sup>, MUDr. Tomáš Bár<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dětské oddělení, Vsetínská nemocnice, a. s.

<sup>2</sup>Chirurgické oddělení, Vsetínská nemocnice, a. s.

<sup>3</sup>I. chirurgická klinika, FN Olomouc

Cysta choledochu je vzácná vrozená dilatace žlučových cest, často sdružená s anatomickou poruchou ve spojení žlučového a pankreatického vývodu. Incidence cyst žlučových cest v Evropě a USA je 1 : 10 000–15 000 živě narozených dětí. Etiologie je neznámá. Většinou se cysty projeví již v dětství žloutenkou, bolestí a hmatnou rezistencí. Pokud se diagnostikuje až v dospělosti, je vysoké riziko vzniku maligního bujení. Rádi bychom problém ilustrovali na případu 2,5leté dívky, která byla u nás 3× hospitalizována pro akutní pankreatitidu. Na CT a ERCP byl popsán common channel a cysta choledochu I. typu. Byla indikována a provedena její resekce s hepaticojejunoanastomózou. Od té doby je dívka bez potíží.

**Klíčová slova:** cysta choledochu, Todaniho klasifikace, pankreatitida, hepaticojejunoanastomóza.

## Choledochal cyst

Choledochal cyst is a rare dilatation of biliar system often associated with anomalous pancreaticobiliary ductal union. Incidence is in Europe and USA 1 : 10 000–15 000 live born children. The etiology is not known. Most anomalies will present in childhood with obstructive jaundice, abdominal pain and palpable mass. If it is diagnosed in adulthood, there is a severe risk of malignant transformation. We would like to present a case of 2,5 year old girl, which was treated 3× for pancreatitis. This lead us to performing CT and ERCP where common channel and choledochal cyst were described. Resection and hepaticojejunal anastomosis was indicated and performed. Since then the girl is without health problems.

**Key words:** choledochal cyst, Todani classification, pancreatitis, hepaticojejunal anastomosis.

Pediatr. praxi 2014; 15(1): 42–44

## Úvod

Cysta choledochu je vzácná vrozená dilatace žlučových cest, často sdružená s anatomickou poruchou ve spojení žlučového a pankreatického vývodu. Je charakterizována cystickou dilatací hepatocholedochu, normálním jaterním parenchymem a normálními intrahepatickými žlučovody (s výjimkou Caroliho choroby). Cysta choledochu byla poprvé popsána v Německu anatomem Abrahamem Vaterem v r. 1723. První klinický popis v anglické literatuře pochází z roku 1852, kdy Halliday Douglas zaznamenal potíže 17leté dívky, které bylo následně vydrénováno značné množství biliární sekrece perkutánní punkcí (1).

## Kazuistika

Dvouapůlletá dívka byla třikrát hospitalizována pro známky akutní pankreatitidy – bolesti břicha, zvracení, elevace AMS, LPS, CRP. Zprvu byla zvažována etiologie virová (pozitivní sérologie na herpes virus, průkaz DNA CMV v moči). Zobrazovací vyšetření (sonografické vyšetření břicha [UZ]), nebyla jednoznačná, suspektní nálezy střídala opakovaná negativní vyšetření. Dvakrát bylo vysloveno podezření na dilataci choledochu, sludge ve žlučníku. Navíc pro recidivující potíže bylo doplněno CT břicha s nálezem cysty choledochu Todani I (obrázky 1 a 2), akutní pankreatitidy a cystických útvarů v pra-

vém laloku jaterním. Následovalo ERCP, kdy byla provedena papilosfinkterotomie a extrakce litiázy choledochu. Byla indikována excize cysty s hepaticojejunoanastomózou. Dívka byla operována plánovaně v odstupu 2 měsíců, po zklidnění pankreatitidy a úpravě laboratorních hodnot transamináz a obstrukčních enzymů. Peroperačně byl ještě zjištěn aberantní průběh d. cysticus, který ústí do pravého hepatiku. Současně provedena cholecystektomie, apendektomie a excidována hrana jater IV. laloku k histologickému vyšetření. Apendektomie byla indikována z preventivních důvodů, vzhledem k atypicky dlouhému apendixu (12 cm), pooperačně by případná apendicitida nemusela být rozpoznána.

Zmíněné cystické útvary nebyly způsobené dilatací extrahepatických žlučových cest, dle histologie se jednalo o fokální chronický zánět mírného stupně.

Pooperační průběh byl klidný, po 2 týdnech byla propuštěna do ambulantní péče. Nyní je dívka již 3 roky bez potíží. Kontrolní sonografická vyšetření jsou bez patologického nálezu, nové cysty jater se již neobjevily.

## Diskuze

Incidence cyst žlučových cest v Evropě a USA se udává 1 : 10 000–15 000 živě naroze-

ných dětí. Šedesát procent cyst se projeví v první dekádě života, přičemž 3× častěji jsou postiženy dívky než chlapci. Narůstající počet cyst u dětí je dán i zlepšenou diagnostikou (2). V asijských zemích je prevalence vyšší, z neznámého důvodu je nejvyšší v Japonsku (1 : 1 000) (3). Když v kanadském Vancouveru sledovali incidenci mezi asijskými přistěhovalci a rodilými Kanaďany, neprokázali rozdíl. Tento výsledek podporuje představu, že spíše než o genetickou závislost se jedná o vliv prostředí. Pokud je cysta rozpoznána až v dospělém věku, je pacient vystaven vyššímu riziku maligního zvratu – ve třetí dekádě 5–10 %, ve čtvrté dekádě 20–30 % a v páté 40–60 % (4).

Etiologie je neznámá. Zastánci kongenitálního původu hledají příčinu cysty již během embryogeneze. Žlučové cesty se formují již během 4. týdne z hepatického divertiklu. Ten se skládá ze dvou částí, z proximální vznikne hlava pankreatu a d. Wirsungi, z distální se vyvine žlučník a žlučovody. Následuje rekanalizace, přičemž se vytváří takzvaný common chanel, který drénuje jak pankreas, tak d. hepatocholedochus. Po rotaci a fúzi pankreatu může common chanel perzistovat, nebo d. Wirsungi i d. hepatocholedochus prochází stěnou duodena zvlášť. Postmortem provedené studie ukázaly, že common chanel přetrvává až v 58–90 % (5).

Uvažuje se, že anomálie ve spojení choledochu a pankreatického vývodu (long common channel – více než 15 mm) mohou mít za následek reflux pankreatických šťáv do biliárního traktu, který by se mohl podílet na dilataci žlučových zvýšením intraduktálního tlaku a provokací zánnětlivých změn (6). Další autoři zastávají teorii vrozené dilatace žlučového, vrozené malformace žlučových cyst.

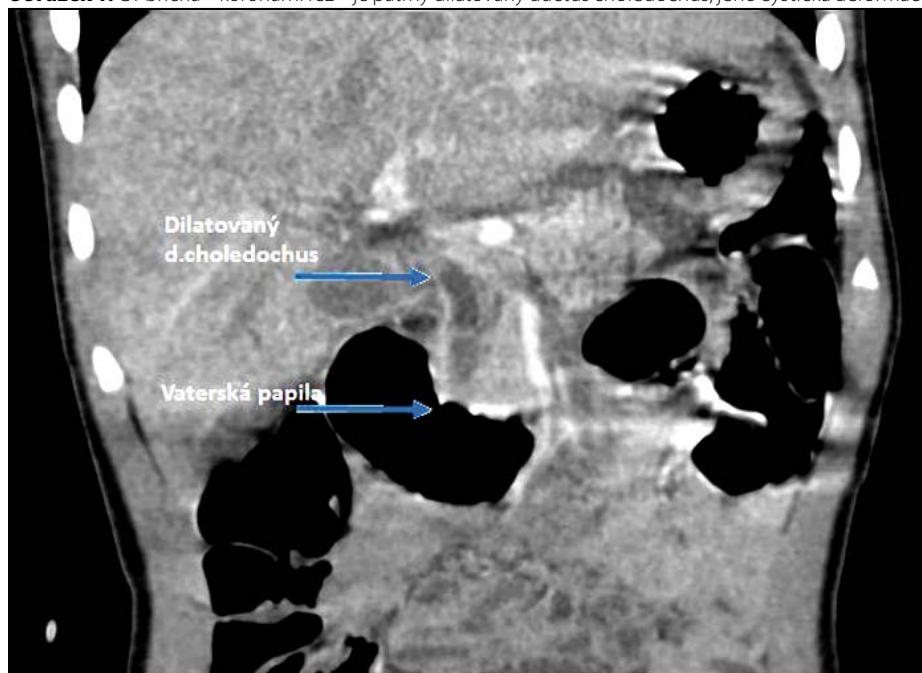
Klasifikace se postupně vyvíjela, s novými poznatky se stávala složitější. V roce 1959 Alonso-Lej popsal tři různé typy cysty choledochu: I. fusiformní dilataci choledochu; II. divertikl choledochu; III. choledochocelu. V roce 1958 Caroli přidal IV. typ – Caroliho chorobu, představující cystickou dilataci intrahepatálních žlučových (7). Nyní používaná je modifikace dle japonského lékaře Takujiho Todaniho z roku 1977 (8, obrázek 3). Podle tvaru dilatace se ještě dělí typ I. na cystickou Ic a fusiformní If. Nejčastější je typ I (85 %), následovaný typem IV (10 %).

## Diagnostika

Většinou se cysty projeví již v dětství žloutenkou, zatímco bolest je typický první projev spíše v dospělosti. Náhle vzniklé, výrazné potíže již signalizují komplikace, jako je perforace, pankreatitida či cholangitida. Žloutenka, bolest a hmatná rezistence bývají uváděny jako typická triáda symptomů vyskytující se až u 80 % nemocných, ale dle jedné studie provedené ve Velké Británii se objeví pouze u 6 % pacientů (9). Také další studie uvádějí již jen řidký výskyt této triády. Klinické projevy závisí i na typu cysty. Nejlépe je hmatný typ I, typ IV zase predisponuje k tvorbě litiázy. V dospělosti se může cysta projevit až v podobě karcinomu.

Podezření na cystu choledochu můžeme vyslovit na základě UZ vyšetření. Již prenatální rutinní UZ vyšetření může cystu odhalit (10). Přesnější diagnostickou metodu představuje CT jaterní a podjaterní krajiny (11). To je poté doplněno o ERCP, příp. MRCP, které by mělo být dle americké práce upřednostněno před ERCP, pokud stav pacienta nevyžaduje intervenci (12). V našich podmínkách je však toto doporučení limitováno někdy horší dostupností MR vyšetření. V případě naší pacientky bylo provedeno ERCP se současnou extrakcí choledocholitiázy. Laboratorně si cystu verifikovat nemůžeme, v krevních odběrech se nám ukáže až její komplikace – cholangitida, pankreatitida, obstrukční ikterus a koagulopatie při následně vzniklé hepatopatii. K posouzení zhoršení jaterních funkcí můžeme využít radioizotopový scan.

**Obrázek 1.** CT břicha – koronární řez – je patrný dilatovaný ductus choledochus, jeho cystická deformace



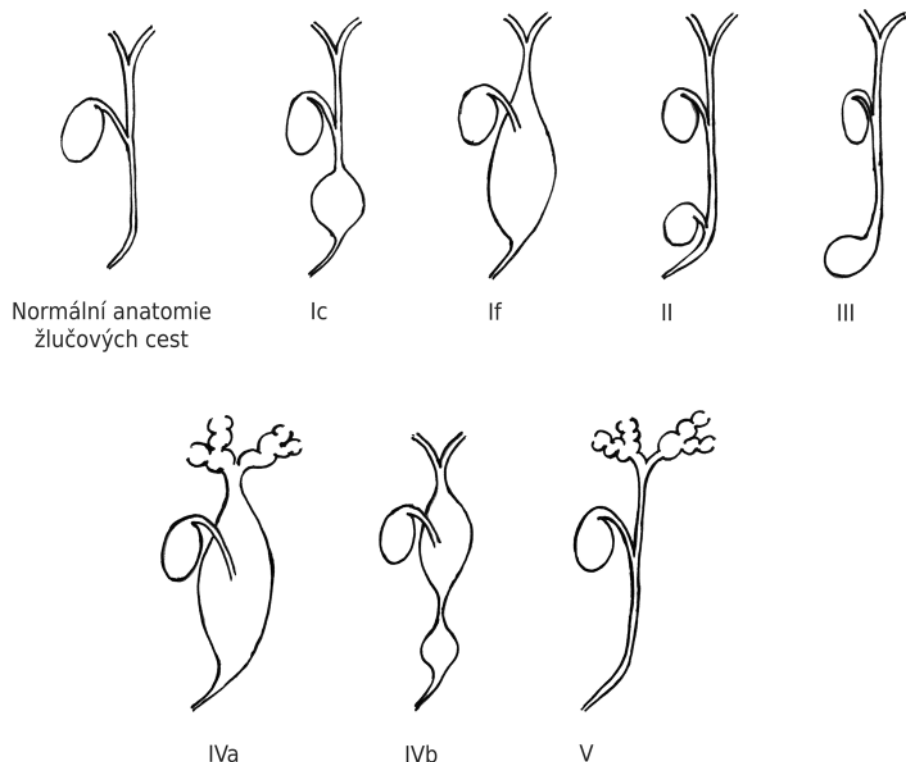
**Obrázek 2.** CT břicha – transverzální řez – zde je zřejmý rozšířený ductus choledochus



## Léčba

Základním terapeutickým postupem je operace. V některých pracích z Jižní Ameriky a Asie je sice obhajován názor na dostatečnost papilosfinkterotomie u fusiformních cyst (13, 14), jinak se však většina autorů přiklání k operačnímu řešení. Zpočátku byla považována jednoduchá cystoduodenostomie za možnou variantu, nyní se dává přednost excizi cysty – zamezení možným komplikacím, jako je tvorba litiázy s následnou cholangitidou, jaterní cirhózou, či vznik karcinomu, nejčastěji

cholangiogenního. Předmětem diskuzí byla i volba mezi hepaticoduodenální anastomózou a hepaticojejunoanastomózou, posledně jmenovaná má mít lepší dlouhodobé výsledky. S čím dál větší oblibou miniinvasivní chirurgie se laparoskopie začíná užívat i u tohoto typu operace (15, 16), a to u novorozenců a kojenců (17). Popisováno je i využití robotické operativy (18). Asi 15–20 % operovaných se musí vypořádat s nějakou komplikací, jako je infekce v ráně, anastomotický leak, perforace střeva. Z dlouhodobého hlediska panuje obava z tvorby litiázy,

**Obrázek 3.** Todaniho klasifikace

I – větvenovitá či vakovitá dilatace části d. choledochus, bez postižení intrahepatických žlučových cest  
 II – izolovaný divertikl d. choledochus  
 III – choledochocoele: rozšíření v duodenální části v oblasti soutoku s d. pancreaticus  
 IV a – dilatace intra- i extrahepatických žlučových cest  
 IV b – vícečetné dilatace extrahepatických žlučových cest  
 V – Caroliho nemoc: cystická dilatace intrahepatických žlučových cest

cirhózy a recidivující pankreatitidy. Ta se vyskytuje nejčastěji u pacientů s ponechaným „long common chaneelem“. Možnost maligního bujení v ponechané mukóze, v tzv. pahýlu, je neustále vedena v patrnosti. Prozatím není k dispozici dostatek validních dat, abychom na tuto otázku dokázali odpovědět.

Naše pacientka byla operována otevřeně, laparoskopie je u tak malých dětí v našich podmínkách používána zcela výjimečně.

Po operaci by pacienti měli být sledováni pro možný vznik komplikací i s odstupem mnoha let (19). Dle některých názorů již celoživotně (1), dle jiných min. 30 let (20). Při ročních kontrolách by se lékař měl zaměřit na známky biliární obstrukce, tzn. laboratorní vyšetření a UZ břicha by jako screeningové vyšetření mělo stačit. To lze následně doplnit o izotopové vyšetření a PTC.

## Literatura

1. Dabbas N, Davenport M. Congenital choledochal malformation: not just a problem for children. *Ann R Coll Surg Engl* 2009; 91: 100–101.
2. Li MJ, Feng JX, Jin QF. Early complications after excision with hepaticoenterostomy for infants and children with choledochal cysts. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2002; 1(2): 281–284.
3. Nagorney D, McIlrath D, Adson M. Choledochal cysts in adults: Clinical management. *Surgery* 1984; 96: 656–663.
4. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980; 140: 653–657.
5. Søreide K, Søreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. *Ann Surg Oncol*. 2007; 14(3): 1200–1211. Epub 2006 Dec 23.
6. Voyles C, Smadja C, Shands W, Blumgart L. Carcinoma in choledochal cysts: age-related incidence. *Arch Surg* 1983; 118: 986–988.
7. Nařanská A, Třeška V, Mírka H, et al. Caroliho nemoc – dilatace intrahepatálních žlučových cest. *Rozhl Chir*. 2011; 90(5): 281–284.
8. Cheney M, Rustad DG, Lilly JR. Choledochal cyst. *World J. Surg*. 1985; 9: 244–249.

9. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital choledochal cysts. Classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from a choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 13: 263–269.

10. Burnweit CA, Birken GA, Heiss K. The management of choledochal cysts in the newborn. *Pediatr Surg Int*. 1996; 11(2–3): 130–133.

11. Michaelides M, Dimarellos V, Kostantinou D, et al. A new variant of Todani type I choledochal cyst. *Imaging evaluation*. *Hippokratia* 2011; 15(2): 174–177.

12. Sacher VY, Davis JS, Sleeman D, Casillas J. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: Case series and review. *World J Radiol*. 2013; 28, 5(8): 304–312.

13. Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, et al. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis Child* 1995; 73: 528–531.

14. Guelrud M, Morera C, Rodriguez M, et al. Sphincter of Oddi dysfunction in children with recurrent pancreatitis and anomalous pancreatobiliary union: an etiological concept. *Gastrointest Endosc* 1999; 50: 194–199.

15. Geraci G, Nigro CL, Sciuto A, et al. Surgical treatment of choledochal cyst associated with an aberrant posterior hepatic duct: report of a case and brief literature review. *Case Rep Gastroenterol*. 2011; 29, 5(1): 73–81.

16. Diao M, Li L, Cheng W. Role of laparoscopy in treatment of choledochal cysts in children. *Pediatr Surg Int*. 2013; 29(4): 317–326.

17. Cherqaoui A, Haddad M, Roman C, et al. Management of choledochal cyst: Evolution with antenatal diagnosis and laparoscopic approach. *J Minim Access Surg*. 2012; 8(4): 129–133.

18. Akaraviputh T, Trakarnsanga A, Suksamanapun N. Robot-assisted complete excision of choledochal cyst type I, hepaticojunostomy and extracorporeal Roux-en-y anastomosis: a case report and review literature. *World J Surg Oncol*. 2010; 12(8): 87.

19. Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, et al. Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: operative procedures and late complications. *J Pediatr Surg*. 2012; 47(12): 2169–2174.

20. Šnajdauf J, Rygl M, Petrů O, et al. Cysta choledochu – klinické projevy, chirurgická technika a výsledky. *Čes.-slov. Pediatr*. 2008; 63(11): 614–619.

Článek doručen redakci: 5. 8. 2013

Článek přijat k publikaci: 27. 9. 2013

**MUDr. Zuzana Adamová**

Chirurgické oddělení

Všechná nemocnice, a. s.

Nemocniční 955, 755 32 Vsetín

adamovaz@gmail.com