

ВРОЖДЁННЫЙ ПОЛИКИСТОЗ ПЕЧЕНИ И ПОЧЕК, ОСЛОЖНИВШИЙСЯ МЕХАНИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХОЙ**С.А. ДОМРАЧЕВ, М.А. ЧИНИКОВ****Кафедра госпитальной хирургии РУДН***Ул. Миклухо-Маклая, д.8, Москва, Россия, 117198. Медицинский факультет***Отделение общей хирургии №2 ЦКБ им. Н.А. Семашко МПС РФ***Ул. Лосиноостровская, влад. 43, Москва, Россия, 107150*

В статье приводится пример хирургического лечения осложнённого течения врождённого поликистоза печени и почек. Указана частота данного заболевания, возможные осложнения.

Поликистозная болезнь, или поликистоз, – наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу и характеризующееся развитием множественных кист в паренхиме печени и почек, замещающих постепенно их собственную ткань. Женщины страдают в 4 раза чаще мужчин. Наследственный характер заболевания прослеживается у 75% пациентов. Для поликистоза характерно прежде всего поражение почек, в 33% сочетающееся с поражением печени [3]. Частота поликистозной болезни с поражением печени и почек составляет 0,02-0,2% [2,3]. Частота наследственных кист печени по данным аутопсий колеблется от 0,15% [4] до 1,86% [1]. Поликистоз печени может сочетаться с поликистозным поражением поджелудочной железы, селезёнки, яичников, лёгких [4]. Чаще заболевание протекает бессимптомно, и диагноз устанавливают во время выполнения ультразвукового исследования или при развитии следующих осложнений: желтуха и холангит, кровотечение в полость кисты или внутрибрюшное кровотечение из разорвавшейся кисты, нагноение кисты, разрыв нагноившейся кисты с развитием перитонита, сдавление окружающих органов (12-перстная кишка, желудок), образование внутренних и наружных свищей.

В нашем наблюдении поликистоз печени и почек осложнился развитием механической желтухи, которая возникла, предположительно, из-за кровоизлияния в полость кисты печени после травмы.

Больная П., 61 года поступила в хирургическое отделение №2 ЦКБ им. Н.А. Семашко МПС РФ с картиной механической желтухи в течение 8 дней. Уровень билирубина при поступлении составил 616 ммоль/л (преимущественно за счёт прямой фракции), отмечалось также повышение уровня других показателей, характерных для механической желтухи (щелочная фосфатаза, гамма-глутамил-транспептидаза)

Из анамнеза удалось выяснить, что у больной при УЗИ брюшной полости и почек в 1999 году были выявлены множественные кисты в печени и киста левой почки. При УЗИ брюшной полости в 2000 и 2001 году диагноз подтвержден. В связи с этим жалоб никаких не предъявляла. За 2 месяца до поступления больная получила травму при падении – перелом 4-х ребер справа. После травмы стала отмечать ухудшение состояния – появление слабости, одышки при физической нагрузке, некоторое увеличение в размерах живота. За неделю до поступления заметила появление желтушности кожных покровов и склер. Была госпитализирована в нашу клинику для обследования.

При УЗИ органов брюшной полости в проекции печени определяются множественные кисты диаметром 14,0 x 10,8 см, 5,0 x 5,2 см, 3,3 x 1,0 см с неровными контурами, занимающие почти всю правую и левую долю. Паренхима печени видна на небольшом участке в поддиафрагмальной области. Холедох не лоцируется. Желчный пузырь виден фрагментарно. У нижнего полюса левой почки киста 10,0 x 10,7 см, правая почка без особенностей.

При КТ брюшной полости – в правой доле печени определяется киста 23 x 16,0 см, практически полностью замещающая паренхиму правой доли. Киста имеет плотные, неравномерно утолщенные стенки, в нижних отделах разделена перегородками. Ниже в шестом сегменте определяется меньших размеров киста размерами 4,4 x 2,9 см. желчные протоки расширены: правый долевого проток расширен до 1,5 см, левый долевого протока – до 1,45 см, диаметр сегментарных протоков от 0,6 см до 0,8 см, общий желчный проток не расширен, ширина просвета 0,4 см. Селезенка, поджелудочная железа, надпочечники – без особенностей. Правая почка не увеличена, чашечно-лоханочная система не деформирована. В среднем сегменте левой почки определяется больших размеров киста – 11,5 x 10,1 см, медиальная стенка кисты с участком обызвествления. Заключение: КТ картина множественных кист печени. Билиарная гипертензия обусловлена сдавлением общего желчного протока большей из кист. Киста левой почки.

При ЭГДС - картина поверхностного гастрита, грыжи пищеводного отдела диафрагмы. Деформация луковицы 12-перстной кишки.

При экскреторной урографии – контрастирование чашечно-лоханочной системы асимметричное, своевременное. Функция почек сохранена.

Учитывая выявленную картину, большие тонкостенные кисты с однородным жидкостным содержимым, механическую желтуху больной установлен диагноз – врожденный поликистоз печени и почек, осложнившийся механической желтухой. По данным компьютерной томографии определялись расширенные внутридолевые печеночные протоки, при этом диаметр общего желчного протока был 0,4 см. Этот факт позволял предположить наличие препятствия в области слияния.

Начато проведение массивной инфузионной, дезинтоксикационной терапии, проведено 3 сеанса плазматерапии. Несмотря на проводимую терапию желтуха не регрессировала, уровень билирубина продолжал медленно нарастать преимущественно за счет прямой фракции.

Механическая желтуха и безуспешность консервативной терапии явились показаниями к операции и 27.12.02 больной была выполнена операция. При ревизии выявлено: в брюшной полости небольшое кол-во асцитической жидкости. Печень значительно увеличена в размерах за счет больших размеров (26,0 x 16,0) кистозного образования в правой доле, по передне-нижней поверхности которой распластан желчный пузырь, последний конкрементов не содержит, холедох не расширен, пальпаторно конкрементов не содержит, в области слияния правого и левого главных печеночных протоков выявлена киста 6,0x8,0 см с темным содержимым шоколадного цвета (кровонизлияние в полость кисты?), в левой доле печени обнаружено несколько мелких подкапсульных кист диаметром до 1,0 см, в левой почке обнаружена киста размером 10,0 x 10,0 см; киста вскрыта – из нее эвакуировано до 1000,0 мл прозрачной жидкости. Вскрыты кисты правой доли печени – из них эвакуировано около 3000,0 мл жидкости шоколадного цвета. Выполнена холецистэктомия.

При интраоперационной холангиографии через культю пузырного протока, получено изображение холедоха (обоих главных печеночных протоков?), последний проходим, конкрементов не содержит, сброс контраста в 12-перстную кишку хороший. Произведена холедохотомия. Тонким бужом произведено бужирование поочередно левого, а затем правого печеночных протоков. Выявлено, что правый печеночный проток проходит в стенке одной из кист.

Выполнены: резекция и фенестрация стенок кист, дренирование холедоха по Холстеду-Пиковскому, первичный шов холедоха, дренирование кист печени и почки, тампонирование остаточных полостей кист печени большим салником. Дополнительно установлены дренажи в правое и левое поддиафрагмальные пространства, к винслову отверстию.

Ранний послеоперационный период через 5 часов осложнился развитием внутрибрюшного кровотечения, в связи с чем больная повторно оперирована. На операции обнаружено, что тампонада полости кисты салником неэффективна. В полостях кист печени постоянно накапливается геморрагическое содержимое. Конкретного источника кровотечения не выявлено. Кровоточит диафедзно вся поверхность частично оставленной стенки кисты правой доли печени, выполнена коагуляция стенок кисты, полость кисты тампонирована марлевыми тампонами.

Послеоперационный период протекал тяжело, сопровождался печеночной недостаточностью, выраженной анемией, гипопротемией, значительными потерями желчи, электролитными расстройствами. Пациентка длительное время находилась в реанимационном отделении, где проводилась интенсивная инфузионная, дезинтоксикационная, трансфузионная, антибактериальная терапия с медленной положительной динамикой.

После операции отмечено уменьшение желтухи, снижение уровня прямой фракции билирубина до 160 ммоль/л. На 8-е сут выполнена смена тампонов.

При контрольной фистулографии на 9-е сут. – внутрипеченочные желчные протоки расширены до 1,5 см, холедох в диаметре до 0,8 см, длиной 16 см, в дистальном его отделе неравномерное сужение (замазка?), через которое контраст узкой струей свободно проходит в 12-перстную кишку. Заключение: стриктура терминального отдела холедоха (?).

В дальнейшем отмечалось увеличение выделения желчи по дренажу Пиковского до 1200 мл/сут, нарастание желтухи, увеличение уровня прямой фракции билирубина до 230 ммоль/л, повязка в месте выхода тампонов стала обильно промокать сукровицей с примесью желчи.

При фистулографии на 14-е сут. – в дистальном отделе холедох практически полностью сужен, контраст в 12-перст. кишку практически не проходит, в области правой доли распространяется за пределы желчных протоков.

Больной был установлен ниппельный зонд, заведенный за связку Трейца, в который вводили теряемую по дренажу Пиковского желчь, проводили энтеральное питание питательными смесями.

На 21-е сут. послеоперационного периода больной выполнена РПХГ, эндоскопическая папиллосфинктеротомия и удалена замазка из терминального отдела холедоха. После этого отмечалась положительная динамика: значительно сократилось кол-во теряемой желчи по дренажу Пиковского и в месте выхода тампонов, стал снижаться билирубин, нормализовался электролитный и белковый состав крови. Состояние больной медленно улучшалось.

При контрольной холангиографии через дренаж Пиковского на 25-е сутки – внутрипеченочные желчевыводящие протоки уменьшились в диаметре, сброс контраста в 12-перстную кишку хороший, распространения контраста за пределы внутрипеченочных желчевыводящих протоков нет.

Остаточные полости кисты на фоне перевязок и лечения постепенно сократились и выполнились грануляциями.

На 48-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии пациентка выписана на амбулаторное лечение.

В данном клиническом наблюдении имели место сразу две патологии: множественные кисты печени, при этом одна из них сдавливала билиарное дерево в области confluens и являлась причиной механической желтухи, и стриктура терминального отдела холедоха, которая не была диагностирована до операции. Авторы надеются, что приведённый в этой статье пример будет интересен для хирургов, гастроэнтерологов, врачей других специальностей.

Литература

1. Блюгер А.Ф., Новицкий И.Н. Практическая гепатология. – Рига: Медицина, 1984.
2. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике под ред. В.В. Митькова, М.В. Медведева. Т. II – М.: Видар, 1996.
3. Подымова С.Д. Болезни печени. Руководство для врачей, 2-е изд. испр. и доп. – М.: Медицина, 1993.
4. Шалимов А.А. Хирургия печени и желчных протоков. – Киев: Медицина, 1975.

THE INHERENT POLYCYSTOSIS OF A LIVER AND KIDNEYS COMPLICATED BY A MECHANICAL JONDISE

S.A. DOMRACHEV, M.A. CHINIKOV

Department of Hospital Surgery PFUR

Miklucho-Maclay st., 8, Moscow, Russia, 117198. Medical faculty

Surgical department №2 of Central Clinic Hospital N.A. Semashko of Railway Transport
Ministry of Russia

Losinoostrovskaya st, 43, Moscow, Russia, 107150

In this article described the example of the inherent polycystosis of a liver and kidneys complicated by a mechanical jondise. The frequency of this disease and possible complications is specified.

Key words: inherent polycystosis, mechanical jondise, clinical case.