



І. В. Ключко¹, В. П. Слободяник², Б. М. Коваль³, К. В. Криничка¹

¹ КЗ «Вишгородська центральна районна лікарня»

² Національний військово-медичний клінічний центр
«Головний військовий клінічний госпіталь», Київ

³ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

АГЕНЕЗІЯ ЖОВЧНОГО МІХУРА (КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК)

Агенезія жовчного міхура — рідкісна патологія, частота якої в загальній популяції становить 13—65 випадків на 100 тис. населення. Через рідкісність цього патологічного стану, відсутність специфічних клінічних та рентгенологічних ознак агенезію жовчного міхура часто не діагностують доопераційно, тому хворим проводять недоцільне оперативне втручання. Описано клінічний випадок жінки віком 54 роки, госпіталізованої з клінікою загострення хронічного холециститу, холедохолітіазу та ознаками механічної жовтяниці. Лише інтраопераційно при проведенні лапароскопічної холецистектомії було встановлено діагноз «агенезія жовчного міхура, холедохолітіаз». Доопераційна діагностика агенезії жовчного міхура складна, однак завдяки настороженості хірурга щодо цієї патології та застосуванню додаткових сучасних методів візуалізації жовчних шляхів можна уникнути оперативного втручання, яке тісно пов'язане з ятрогенним ушкодженням позапечінкових шляхів при аномалії біліарної системи.

Ключові слова: агенезія жовчного міхура, жовчна коліка, холедохолітіаз, лапароскопічна холецистектомія, сфінктеротомія.

Агенезія жовчного міхура (ЖМ) — рідкісна патологія, вперше описана в 1701 р. Lemeу [8]. Частота в загальній популяції становить 13—65 випадків на 100 тис. населення [7]. У клінічній практиці захворюваність становить 0,007—0,0027 %, а в серії автопсій — 0,04—0,13 % [9]. У жінок трапляється частіше, ніж у чоловіків (3:1). Понад 23 % випадків агенезії ЖМ симптоматичні й мімікують напад жовчної коліки [10].

Агенезія ЖМ виникає через порушення внутрішньоутробного розвитку внаслідок тератогенного впливу при ембріологічній закладці гепатобіліарної системи, яка розпочинається на 4-му тижні гестації з печінкового дивертикулу дистального кінця первинної кишки. Головний кінець печінкового дивертикулу складається з клітинних тяжів, які в подальшому формують печінкову паренхіму та первинний ЖМ — утворення з невеликою порожниною. У зв'язку з посиленням ростом епітеліальних клітин до середини 5-го тижня внутрішньоутробного розвитку відбувається зменшення, а потім — повне закриття порожнини первинного ЖМ. Із середини 6-го тижня в облітерованому первинному ЖМ утворюються множинні порожнини (стадія вакуолізації), які в подальшому

з'єднуються в єдину порожнину та формують «остаточний» ЖМ.

Через рідкісність цього патологічного стану, відсутність специфічних клінічних виявів, труднощі в доопераційній діагностиці існує небезпека ятрогенного ушкодження позапечінкових жовчних шляхів інтраопераційно. Клінічний випадок дає уявлення про складність діагностики. Наведено алгоритм лікування агенезії ЖМ.

КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

Хвора П. (54 роки) звернулася 28.10.2016 р. до хірургічного відділення Вишгородської центральної районної лікарні (ВЦРЛ) зі скаргами на періодичний біль у правому підбер'ї, жовтушність шкірних покривів та слизових, потемніння сечі та «білий» колір випорожнень. Зі слів хворої, зазначені скарги з'явилися 14—15.10.2016 р., що стало підставою для звернення до терапевта поліклініки ВЦРЛ 24.10.2016 р. Того ж дня було проведено ультразвукове дослідження (УЗД), під час якого виявлено наявність жовчного міхура та відсутність ознак біліарної гіпертензії: розміри жовчного міхура — 62×31 мм, холедох завдовжки 5 мм. Висновок: жовчнокам'яна хвороба. Хронічний

калькульозний холецистит. Однак у висновку не було чіткого опису конкрементів ЖМ. Рекомендовано консультацію хірурга.

З анамнезу хвороби, у 2002 та 2010 р. були епізоди жовтяниці, які минали через 2—3 дні. По медичну допомогу не зверталася. Лікувалася самостійно. УЗД органів черевної порожнини (ОЧП) не проводила.

При фізикальному обстеженні відзначала болючість у правому підребер'ї при глибокій пальпації. Симптоми Кера, Ортнера слабкопозитивні.

Загальний аналіз крові (28.10.2016): лейкоцити — $9,2 \cdot 10^9/\text{л}$, паличкоядерні — 3, сегментоядерні — 81, лімфоцити — 14, ШОЕ — 25 мм/год.

Біохімічний аналіз крові (28.10.2016): загальний білірубін — 324,6 ммоль/л, прямий — 198,8 ммоль/л, непрямий — 125,8 ммоль/л; аланінамінотрансфераза — 37 Од/л, аспартатамінотрансфераза — 29 Од/л.

Загальний аналіз сечі (28.10.2016): діастаза — 64 Од.

УЗД ОЧП (28.10.2016): жовчний міхур не візуалізується, в *d. cysticus* наявний конкремент. Холангіохоledoхоектазія. Холедох завдовжки 1,3 см, містить 3 конкременти (1,1; 1,0 та 0,9 см) (рис. 1).

Фіброгастроуденоскопія (27.10.2016): відтік жовчі у дванадцятипалу кишку порушений (візуально).

У зв'язку з холедохолітіазом та механічною жовтяницею хворій 31.10.2016 р. виконано ендоскопічну ретроградну холангіопанкреатографію, ендоскопічну папілосфінктеротомію, механічну літотрипсію з літоекстракцією конкрементів та їх фрагментів з позапечінкових жовчних шляхів у дванадцятипалу кишку (рис. 2).

Під час рентгенендоскопічного втручання візуалізовано широку блоковану конкрементами міхурову протоку, з цього приводу виконано втручання, яке закінчено встановленням тимчасового пластикового ендобіліарного стента для профілактики холангіту та жовтяниці (ризик повторної міграції каменів у загальну жовчну протоку).

У зв'язку зі збереженням інтоксикаційного та больового синдромів після декомпресії позапечінкових жовчних протоків, зменшенням рівня білірубину (біохімічний аналіз крові (11.11.2016): загальний білірубін — 178,4 мкмоль/л, прямий — 112,8 мкмоль/л, непрямий — 65,6 мкмоль/л), проведенням доопераційної підготовки вирішено провести лапароскопічну холецистектомію.

Лапароскопічна холецистектомія (11.11.2016). Під час оперативного втручання в типовому місці жовчного міхура виявлено невеликий фіброзний тяж. При ревізії правого та лівого підпечінкових просторів ЖМ не візуалізовано (рис. 3).

З огляду на складність візуалізації ЖМ, дилатовані позапечінкові жовчні протоки до 1,3 см, вирішено зробити конверсію. При лапаротомії встановлено агенезію ЖМ на тлі широкого *d. cysticus* та

холедохоектазію. Виконано зовнішнє дронування холедоха за Піковським.

На 3-тю добу після операції виконано холангіографію, під час якої встановлено наявність конкремента розміром 0,7—0,8 см у дистальній частині холедоха. З цього приводу 21.11.2016 р. виконано повторну ендоскопічну ретроградну холангіопанкреатографію, під час якої кошиком Dormia видалено резидуальний конкремент та встановлено стент (рис. 4). Зовнішній дренаж холедоха за Піковським видалено на 10-ту добу (22.11.2016).

У післяопераційний період жовтяниця минула, біль у правому підребер'ї більше не турбував. Хвору виписано на 25-ту добу лікування в стаціонарному хірургічному відділенні.

ОБГОВОРЕННЯ

R. Vennion та співавт. у 1988 р. класифікували пацієнтів з агенезією ЖМ на три групи: 1) множинні

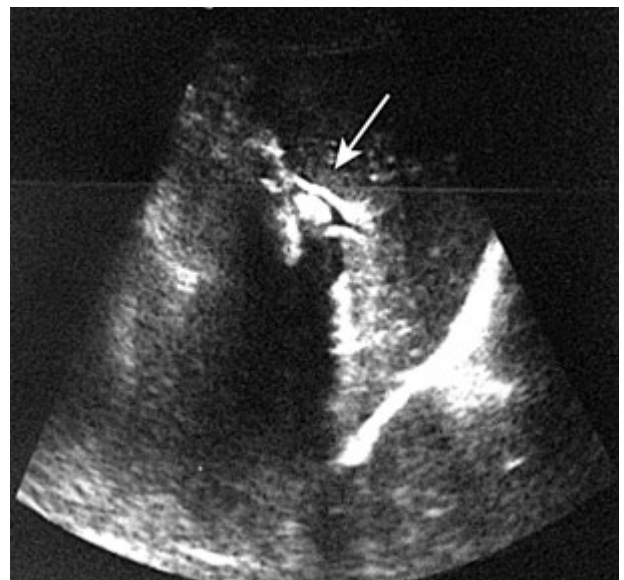


Рис. 1. УЗД органів черевної порожнини. Конкремент у *d. cysticus* (показано стрілкою)



Рис. 2. Ендоскопічна ретроградна холангіопанкреатографія, ендоскопічна папілосфінктеротомія, механічна літотрипсія. Встановлення тимчасового ендобіліарного стента



Рис. 3. Лапароскопія: А — правий підпечінковий простір, візуалізується підпаяний великий чепець до ложа жовчного міхура; Б — після розсічення злук чепця в підпечінковому просторі жовчний міхур не візуалізується, спостерігаються типово розташовані позапечінкові жовчні шляхи; В — холедох

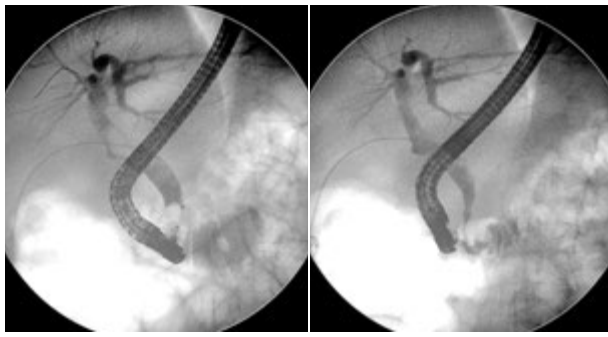


Рис. 4. Ендоскопічна ретроградна холангіопанкреатографія

аномалії розвитку плода, 2) безсимптомні, 3) симптоматичні [1]. До першої групи віднесено новонароджених з множинними аномаліями, несумісними з життям, в яких агенезію ЖМ діагностують під час розтину. Безсимптомна група є найбільшою (35—60%). До її складу входять пацієнти, в яких агенезію ЖМ виявляють випадково під час інструментальних обстежень з приводу інших патологій, лапаротомії або автопсії [5]. До симптоматичної групи належать хворі, які звертаються із симптомами гепатобіліарної системи, а саме: біль у правому підребер'ї (90%), нудота і блювання (66%), непереносність жирної їжі (37%), диспепсія (30%), підвищення рівня загального білірубіну (40%), розширення загальної печінкової протоки або холедохолітаз (25—50%) [3].

Доопераційно встановити діагноз агенезії ЖМ не завжди вдається через рідкісність патології та обмеження методів візуалізації. УЗД ОЧП, яке є золотим стандартом для діагностики патології ЖМ, має чутливість 95%. І часто «невізуалізований» ЖМ під час УЗД ОЧП розцінюють, як зморщений, безкам'яний холецистит або рубцевозмінений ЖМ.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: підбір і опрацювання матеріалу — І. К., К. К.; написання тексту — К. К., В. С.; редагування — К. К., Б. К.

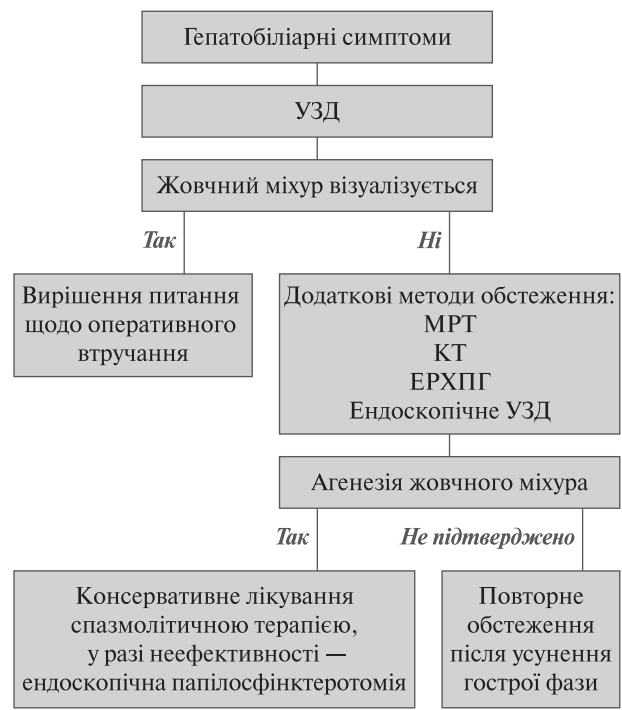


Рис. 5. Алгоритм дій при агенезії ЖМ [6]

Для уточнення діагнозу застосовують додаткові методи обстеження: ендоскопічну ретроградну холангіопанкреатографію (ЕРХПГ), комп'ютерну (КТ) та магнітно-резонансну (МРТ) томографію, які не є рутинними в повсякденній практиці. Найточніший метод діагностики — магнітно-ядерна томографія. Цей метод неінвазивний і не залежить від жовчного стазу або обструкції *d. cysticus* [2].

При встановленні діагнозу агенезії ЖМ без наявності холедохолітазу не рекомендують оперативне втручання. Використовують спазмолітичну терапію, за її неефективності — ендоскопічну папілосфінктеротомію [6] (рис. 5).

Література

1. Bennion R., Thomson J., Tompkins R. Agenesis of the gallbladder without extrahepatic biliary atresia // *Arch. Surg.* — 1988. — Vol. 123. — P. 1257—1260.
2. Chopra P., Hussein S. Isolated agenesis of the gallbladder // *Saudi Med. J.* — 2003. — Vol. 24. — P. 409—410.
3. Joliat G., Shubert C., Farley D. Isolated congenital agenesis of the gallbladder and cystic duct: Report of a case // *J. Surg. Educ.* — 2013. — Vol. 70. — P. 117—120.
4. Kasi P., Ramirez R., Rogal S. et al. Gallbladder agenesis // *J. Gastroenterology.* — 2011. — N 5 (3). — P. 654—662.
5. Kwon A., Yanagimoto H., Matsui Y., Imamura A. Agenesis of the gallbladder with hypoplastic cystic duct diagnosed at laparoscopy // *Surg. Laparosc. Endosc. Percutan. Tech.* — 2006. — Vol. 16 (4). — P. 251—254.
6. Malde S. Gallbladder agenesis diagnosed intra-operatively: a case report // *J. Med. Case Rep.* — 2010. — N 4. — P. 285.
7. Mittal A., Singla S., Singal R., Mehta V. Gallbladder agenesis with common bile duct stone: a rare case with a brief review of the literature // *Turk. J. Gastroenterol.* — 2011. — Vol. 22. — P. 216—218.
8. Nadeau L., Cloutier W., Konecki J. et al. Hereditary gallbladder agenesis: twelve cases in the same family // *J. Maine Med. Assoc.* — 1972. — Vol. 63. — P. 1—4.
9. Peloponissios N., Gillet M., Cavin R., Halkic N. Agenesis of the gallbladder: A dangerously misdiagnosed malformation // *World J. Gastroenterol.* — 2005. — N 11. — P. 6228—6231.
10. Yongqiang L., Ni A., Haiping Z. Gallbladder agenesis and atrial septal defect: A case report // *Exp. Ther. Med.* — 2016. — N 11. — P. 1795—1798.

И. В. Ключко¹, В. П. Слободяник², Б. М. Коваль³, Е. В. Криничка¹

¹ КЗ «Вышгородская центральная районная больница»

² Национальный военно-медицинский клинический центр «Главный военный клинический госпиталь», Киев

³ Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

АГЕНЕЗИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Агенезия желчного пузыря — редкая патология, частота которой в общей популяции составляет 13—65 случаев на 100 тыс. населения. Из-за редкости этого патологического состояния, отсутствия специфических клинических и рентгенологических признаков агенезию желчного пузыря часто не диагностируют дооперационно, поэтому больным проводят нецелесообразные оперативные вмешательства. Описан клинический случай женщины в возрасте 54 лет, госпитализированной с клиникой обострения хронического холецистита, холедохолитиаза и признаками механической желтухи. Только интраоперационно при проведении лапароскопической холецистэктомии был установлен диагноз «агенезия желчного пузыря, холедохолитиаз». Дооперационная диагностика агенезии желчного пузыря является сложной задачей, но благодаря настороженности хирурга по поводу данной патологии и применению дополнительных современных методов визуализации желчных путей можно избежать оперативного вмешательства, которое тесно связано с ятрогенным повреждением внепеченочных путей при аномалии билиарной системы.

Ключевые слова: агенезия желчного пузыря, желчная колика, холедохолитиаз, лапароскопическая холецистэктомия, сфинктеротомия.

I. V. Kliuzko¹, V. P. Slobodyanyk², B. M. Koval³, K. V. Krynychka¹

¹ PI «Vyshhorod's Central Regional Hospital»

² National Military Medical Clinical Centre «The Main Military Clinical Hospital», Kyiv

³ O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

AGENESIS OF THE GALLBLADDER (CASE REPORT)

Agenesis of the gallbladder is a rare congenital anomaly occurring in 13 to 65 people of 100.000 population. The rarity of the condition, combined with lack of clinical and radiologic features means that it is rarely diagnosed preoperatively, and patients undergo unnecessary operative intervention. This case report describes the case of a 54-year-old symptomatic woman who underwent laparoscopic cholecystectomy for suspected chronic cholecystitis, choledocholithiasis. Only intra-operatively during laparoscopy, the diagnosis of gallbladder agenesis and associated common bile duct stones was set. The preoperative diagnosis of this rare condition is difficult task, however, due to surgical circumspection with heightened awareness of this anomaly and advances in biliary tract imaging, patients will avoid an operation that carries a high risk of extra-hepatic duct iatrogenic injury for this biliary tract abnormality.

Key words: gallbladder agenesis, biliary colic, choledocholithiasis, laparoscopic cholecystectomy, sphincterotomy.