

— НА ДОПОМОГУ ПРАКТИКУЮЧОМУ ЛІКАРЮ —

УДК 616.36-006.327-031.81/.85

ПАЦИЕНТ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ МИЛИАРНЫМИ ГАМАРТОМАМИ

М.Б. Щербинина¹, С.И. Кожан²

¹Медицинский центр амбулаторного обслуживания детей и взрослых, г. Днепрпетровск

²Медицинский центр “Medicum”, г. Днепрпетровск

Ключевые слова: милиарные гамартомы; комплексы фон Мейенберга, гепатоцеллюлярный рак, холангиокарцинома.

ПАЦІЄНТ З МНОЖИННИМИ МІЛІАРНИМИ ГАМАРТОМАМИ

М.Б. Щербиніна, С.І. Кожан

У статті наведений опис клінічного випадку міліарної гамартоми. Міліарні гамартоми (БГ) відносять до фіброкістозних хвороб печінки, що є групою захворювань, пов'язаних з ембріональними вадами дуктальної пластини та які характеризуються розширенням жовчних ходів з різною мірою фіброзу печінки. Наведено клінічне спостереження: чоловік 44 років, якому діагноз БГ був встановлений за допомогою магніторезонансної томографії.

БГ часто помилково діагностуються як метастази печінки. Хоча БГ розцінюють як доброякісні утворення, відомі випадки розвитку на їх фоні гепатоцелюлярного раку та холангіокарциноми. Чи служать БГ джерелом формування неопроцесів печінки сьогодні залишається відкритим питанням, яке вимагає подальших досліджень.

Ключові слова: міліарні гамартоми, комплекси фон Мейенберга, гепатоцелюлярний рак, холангіокарцинома.

PATIENT WITH MULTIPLE BILIARY HAMARTOMAS

M. Shcherbynina, S. Kozhan

Biliary hamartomas (BH) are uncommon benign biliary malformations, which are considered as part of the spectrum of fibrocystic diseases of the liver due to ductal plate malformation. Histologically, they consist of cystic dilatations of the bile duct, encompassed by fibrous stroma. We reported a 44-year-old male patient in whom the diagnosis multiple BH was made after MSCT.

BH are benign lesions of the liver that may be misdiagnosed as liver metastases. BH is an uncommon entity which should be taken into consideration as a differential diagnosis of liver metastases. It is not clear whether development of hepatocellular carcinomas or cholangiocarcinomas an epiphenomenon unrelated to the precursor lesion or BH may progress to liver cancers. Further studies are mandatory so as to elucidate and consolidate this very rare association.

Key words: biliary hamartomas, von Meyenburg complexes, hepatocellular carcinoma, cholangiocarcinoma.

Клинический случай

Мужчина, 44 лет, обратился к дерматологу по поводу пиодермии на правом предплечье. Из жалоб, касающихся системы пищеварения, периодически отмечает тяжесть в области правого подреберья.

Алкоголем не злоупотребляет, не курит. Наследственный анамнез не отягощен.

При выполнении ультразвукового исследования врач обратил внимание на выраженную диффузную неоднородность паренхимы печени. Размеры печени – в пределах нормы, контуры ее четкие, края ровные. Идентифицировать очаговые образования в органе не удалось ни при УЗИ, ни при использовании Real-time эластографии.

При лабораторном обследовании отклонений не выявлено. Показатели общего анализа крови, печеночного комплекса, альфа-фетопротеина – в пределах нормы. Результаты RW, ВИЧ, маркеры вирусных гепатитов и аутоиммунных заболеваний – отрицательные.

Направлен на магниторезонансную (МР) холангиопанкреатографию. Исследования проведены на МР-томографе PhilipsAchiva 3T. При сканировании в

обеих долях печени определяются многочисленные мелкие (максимальный размер до 5 мм), несвязанные с протоковой системой печени, округлой формы образования с четким контуром (рис.1). МР-сигнал от образований на T2 и SPAIR высокоинтенсивный (рис. 2); на T1 – низкой интенсивности, диффузия не снижена. Внутривнутрипеченочные желчные протоки не расширены.

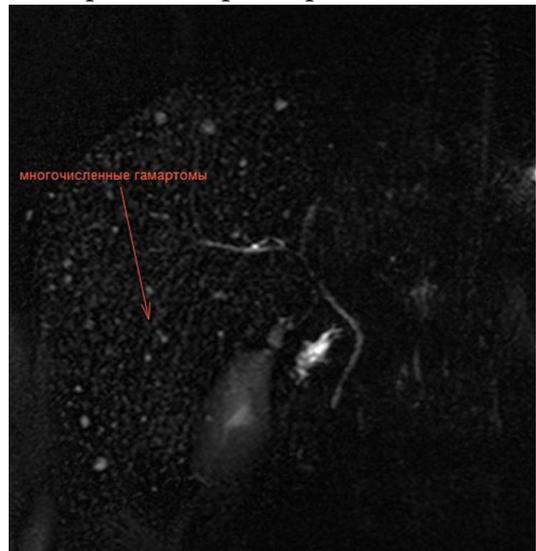


Рисунок 1. Мужчина, 44 г. Фронтальная МР-холангиография. Большое количество мелких гиперинтенсивных образований в печени при сканировании толстым срезом демонстрирует «небо в алмазах» – типичную картину милиарных гамартом.

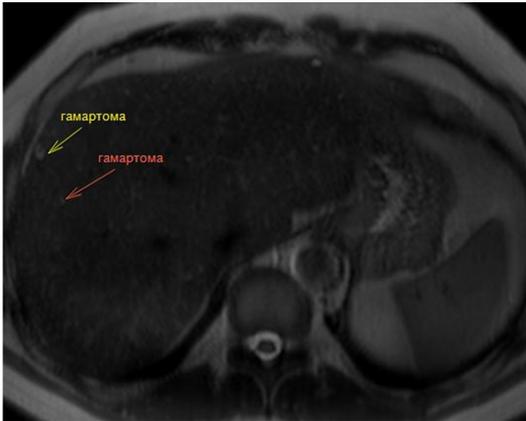


Рисунок 2. Тот же пациент. Аксиальный T2 взвешенный TSE скан демонстрирует большое количество характерных мелких гиперинтенсивных образований.

Заключение: МР-признаки множественных милиарных гамартом.

Обсуждение

Милиарные (желчные) гамартомы (БГ) или микрогамартомы, являются доброкачественными пороками развития желчных протоков. Впервые были описаны в 1918 г. vonMayenburg [1], поэтому их часто обозначают как комплексы фон Мейенберга.

БГ рассыпаны в печени повсюду, происходят из эмбриональных желчных протоков, которые не подвергаются нормальной инволюции. При патоморфологическом анализе они представляют собой серовато-беловатые очаги обычно округлой формы, менее 10 мм в диаметре; ограничены однослойным кубовидным эпителием и окружены разным количеством волокнистой стромы [2, 3]. Полость расширенного желчного хода может содержать немного желчи, но не соединена с билиарным трактом.

БГ, как правило, бессимптомны [4] и являются случайными находками при

обследовании, хирургических операциях или вскрытиях [5-9]. Распространенность БГ по данным аутопсии составляет от 0,6% до 2,8% [10]. Некоторые исследователи указывают частоту выявления у детей до 1%, у взрослых – 5,6% [11].

Хотя БГ расценивают как доброкачественные образования, в литературе описаны случаи развития на их фоне гепатоцеллюлярного рака и холангиокарциномы [12, 13]. При этом наиболее частым вариантом является ассоциация БГ с холангиокарциномой [14]. Служат ли БГ источником формирования неопроцессов печени сегодня остается открытым вопросом, требующим дальнейших исследований.

Диагноз может быть трудным из-за малых размеров этих образований и отсутствия клинических проявлений. БГ часто ошибочно диагностируются как метастазы печени.

Почти во всех опубликованных случаях неусиленная компьютерная томограмма (КТ) выявляет множественные гипоплотные кистовидные образования печени, расположенные в обеих долях печени. Такая особенность, как малый размер, наиболее существенна в дифференциальной диагностике БГ и простых кист. Кроме того, простые кисты, как правило, имеют ровные контуры, в то время как БГ чаще характеризуются мелковолнистыми контурами. Хотя однородное контрастирование БГ после внутривенного введения йодсодержащих препаратов и было отмечено в некоторых публикациях, в большинстве сообщений их контрастирование на КТ не наблюдали.

Имеются несколько публикаций, описывающих МР-проявления

БГ. На МР-томограмме, относительно паренхимы печени, БГ проявляются Т1-гипоинтенсивными и Т2-гиперинтенсивными образованиями. При МР-холангиографии БГ выглядят как мелкие кисты, не сообщающиеся с желчными протоками. Принято считать, что МР-томография превосходит КТ в демонстрации кистозного характера этих образований. При сравнении с метастатическим процессом БГ дают более высокую интенсивность на снимках. Метастазы печени являются более

гетерогенными образованиями. Однако, в сложных случаях, исключение метастазов требует биопсии печени или других дополнительных исследований.

БГ относятся к фиброкистозным болезням печени, представляющим собой группу заболеваний, связанных с эмбриональными пороками дуктальной пластины и характеризующимися расширением желчных ходов и разной степенью фиброза печени. Диагноз и клинический мониторинг БГ проводят с помощью УЗИ, КТ и МР-томографии.

Литература

1. Zheng R.Q., Zhang B., Kudo M. Imaging findings of biliary hamartomas // World J. Gastroenterol., 2005; 13 (40):6354-6359.
2. van Baardewijk L.J., Idenburg F.J., Clahsen P.C., Mollers M.J. Von Meyenburg complexes in the liver: not metastases // Ned. Tijdschr. Geneesk., 2010; 154: A1674.
3. Singhal A., Kanagala R., Wright H.I., Kohli V. Multiple bile duct hamartomas mimicking diffuse hepatic metastasis: GI image // J. Gastrointest. Surg., 2010; 14: 1629-1631.
4. Wohlgemuth W.A., Bottger J., Bohndorf J.B. MRI, CT, US and ERCP in the evaluation of bile duct hamartomas (von Meyenburg complex): A case report // Eur Radiol., 1998; 8:1623-1626.
5. Wei S.C., Huang G.T., Chen C.H. Bile duct hamartomas: a report of two cases // J. Clin. Gastroenterol., 1997; 25:608-611.
6. Martinoli C., Cittadini G., Jr., Rollandi G.A., Conzi R. Case report: imaging of bile duct hamartomas // Clin Radiol 1992; 45:203-205.
7. Slone H.W., Bennett W.F., Bova J.G. MR findings of multiple biliary hamartomas // AJR Am. J. Roentgenol., 1993; 161:581-583.
8. Maher M.M., Dervan P., Keogh B., Murray J.G. Bile duct hamartomas (von Meyenburg complexes): value of MR imaging in diagnosis // Abdom Imaging 1999; 24:171-173.
9. Semelka R.C., Hussain S.M., Marcos H.B., Woosley J.T. Biliary hamartomas: solitary and multiple lesions shown on current MR techniques including gadolinium enhancement // J. Magn. Reson. Imaging., 1999; 10:196-201
10. Markhard B.K., Rubens D.J., Huang J., Dogra V.S. Sonographic, Features of Biliary Hamartomas with Histopathologic Correlation // J. Ultrasound Med, 2006; 25:1631-1633.
11. Redston M.S., Wanless I.R. The hepatic von Meyenburg complex: prevalence and association with hepatic and renal cysts among 2843 autopsies // Mod. Pathol., 1996; 9: 233-237.
12. Papadogiannakis N., Gad A., Sjostedt S, Tour R, Thorne A, Seensalu R. Adenocarcinoid of the liver arising within an area of hamartoma with predominant bile duct component // J Clin Gastroenterol. 1996; 23: 145-151.
13. Bruegel M., Rummeny E.J., Gaa J. Image of the month. Multiple biliary hamartomas as an incidental finding in a patient with neuroendocrine carcinoma of the pancreas // Gastroenterology 2005; 128: 259-261
14. Song JS, Lee YJ, Kim KW, Huh J, Jang SJ, Yu E. Cholangiocarcinoma arising in von Meyenburg complexes: Report of four cases // Pathol Int 2008; 58:503-512.