

Билиарные гамартомы: современное представление, диагностика, тактика ведения

Клинический случай

Мужчина 44 лет обратился к дерматологу по поводу пиодермии на правом предплечье. Из жалоб, касающихся системы пищеварения, он отмечал 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 органа в пределах нормы, контуры его четкие, края ровные. Идентифицировать очаговые образования в печени не удалось ни при УЗИ, ни при использовании эластографии в режиме реального времени.

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

Пациента направили на магнитно-резонансную (МР) холангиопанкреатографию. Исследования провели на МР-томографе Philips Achi va 3T. При сканировании в обеих долях печени выявили многочисленные мелкие (максимальный размер до 5 мм), не связанные с протоковой системой печени, округлой формы образования с четким контуром (рис. 1). МР-сигнал от них на T2 и SP AIR высокоинтенсивный (рис. 2); на T1 – низкой интенсивности, диффузия не снижена.

Внутрипеченочные желчные протоки не расширены.

Заключение: МР-признаки множественных билиарных гамартом.

Обсуждение

Билиарные (желчные) гамартомы (БГ), или микрогамартомы, являются доброкачественными пороками развития желчных протоков. Впервые были описаны в 1918 г. von Mayenburg, 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 представляют собой серовато-беловатые очаги, как правило, округлой формы, менее 10 мм в диаметре; ограничены однослойным кубовидным эпителием и окружены разным количеством волокнистой стромы. Полость расширенного желчного хода может содержать немного желчи, но не соединена с билиарным трактом.

БГ обычно бессимптомны, их случайно обнаруживают при обследовании, хирургических операциях или вскрытиях. Распространенность БГ, по данным аутопсии, составляет от 0,6 до 2,8% [1]. Некоторые исследователи указывают частоту выявления у детей до 1%, у взрослых – 5,6% [2].

БГ расценивают как доброкачественные образования, однако в литературе описаны случаи развития на их фоне гепатоцеллюлярного

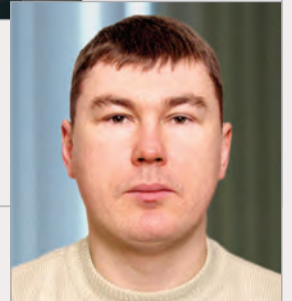
рака и холангиокарциномы [3, 4]. При этом наиболее частым вариантом является ассоциация БГ с холангиокарциномой [5]. Служат ли БГ источником формирования неопроцессов в печени, сегодня остается открытым вопросом, требующим дальнейших исследований.

Диагноз может быть трудным из-за малых размеров этих образований. БГ часто ошибочно диагностируют как метастазы печени. Кроме того, необходимо проведение дифференциальной диагностики с простыми кистами, гемангиомами и инфекционными, в том числе паразитарными, поражениями печени. Важно, что при отсутствии инфицирования, что наблюдается крайне редко, БГ не сопровождаются клиническими проявлениями, их наличием также нельзя объяснять изменения каких-либо лабораторных показателей.

Почти во всех исследованиях усиленная компьютерная томография (КТ) выявляет множественные гиподенсные кистовидные образования печени, расположенные в обеих ее долях. Такая особенность, как малый размер, наиболее существенна в дифференциальной диагностике БГ и простых кист. Помимо этого, простые кисты обычно 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 случаев



М.Б. Щербинина



С.И. Кожан

их контрастирование на КТ не наблюдали.

Имеется несколько публикаций, описывающих МР-проявления БГ. На МР-томограмме относительно паренхимы печени БГ проявляются T1-гипоинтенсивными и T2-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 мета-статическим 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 относят к фиброкистозным болезням печени, представляющим собой группу заболеваний, связанных с эмбриональными пороками дуктальной пластины и характеризующихся расширением желчных ходов и разной степенью фиброза печени. В случае отсутствия осложненного течения эти образования подлежат только клиническому наблюдению. Диагноз и клинический мониторинг БГ проводят с помощью УЗИ, КТ и МР-томографии.

Литература

1. 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.
2. 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.
3. 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. ClinGastroenterol. 1996; 23: 145-151.
4. 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
5. Song J.S., Lee Y.J., Kim K.W., Huh J., Jang S.J., Yu E. Cholangiocarcinoma arising in von Meyenburg complexes: Report of four cases // PatholInt 2008; 58: 503-512.

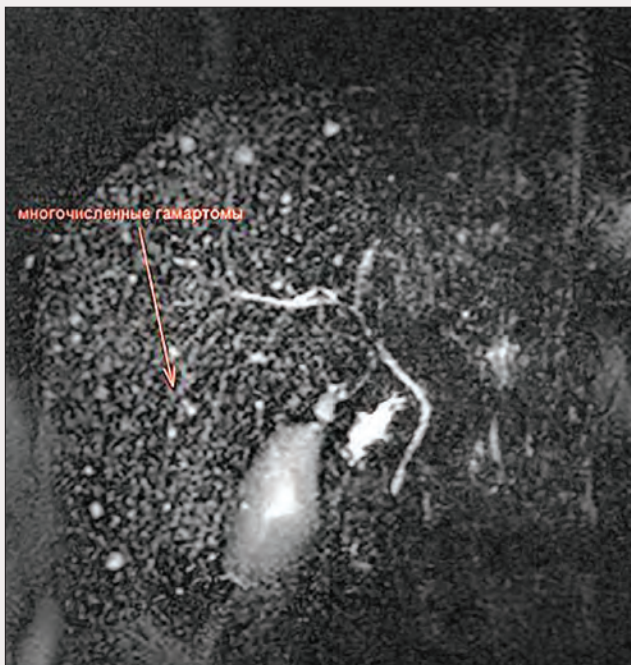


Рис. 1. Мужчина, 44 года. Фронтальная МР-холангиография. Большое количество мелких гиперинтенсивных образований в печени при сканировании толстым срезом демонстрирует «небо в алмазах» – типичную картину билиарных гамартом

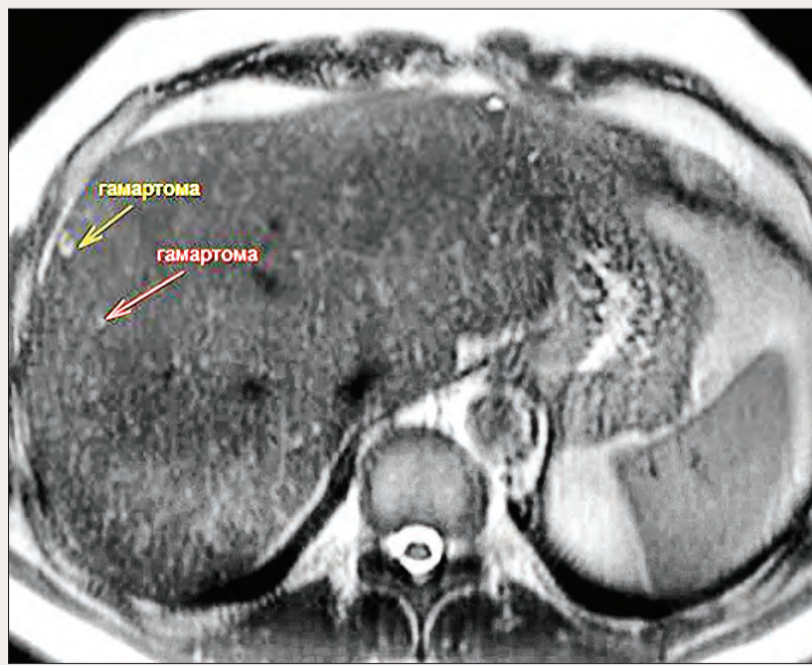


Рис. 2. Тот же пациент. На аксиальном срезе в режиме T2-взвешенных изображений TSE-сканирование демонстрирует большое количество характерных мелких гиперинтенсивных образований