

## PRIKAZ SLUČAJA CISTE HOLEDOKUSA TIP 1 KOD DVOGODIŠNJE DEVOJČICE CISTA HOLEDOKUSA - PRIKAZ SLUČAJA

Miroslava M. Stojanović  
Klinika za dečju hirurgiju i ortopediju, KC Niš

### CHOLEDOCHAL CYST TYPE 1 IN A TWO-YEAR-OLD GIRL CHOLEDOCHAL CYST - A CASE REPORT

Miroslava M. Stojanovic  
Clinic for Pediatric Surgery and Orthopedics, Clinical Centre Nis

#### SAŽETAK

Cista holedokusa je retka kongenitalna anomalija koja predstavlja cističnu dilataciju ekstrahepatičnih i/ili intrahepatičnih žučnih puteva. Terapija je isključivo hirurška.

Prikazali smo slučaj dvogodišnje devojčice primljene u Dečju hiruršku kliniku zbog epigastričnog bola i aholične stolice u zadnjih sedam dana. Na prijemu, bolesnik je afebrilan (aksilarna temperatura 36,5°C), adinamičan, subikteričan, sa vrednostima krvnog pritiska 105/60 Hg mm, srčanom frekvencijom 150/minut i sa respiracijama 100/minut. Pri palpatornim pregledu trbuh je bio mek i neosetljiv na palpaciju. Laboratorijskim pregledom ustanovljeno je prisustvo anemije, blage hiperbilirubinemije, umereno povišene vrednosti C reaktivnog proteina, transaminaza i amilaze u serumu. Ultrazvučnim pregledom abdomena utvrđeno je postojanje cistične formacije između jetre i duodenuma dijametra 7x6 cm. MR holangiografija prikazala je ovalnu ekstrahepatičnu cističnu formaciju na mestu holedohusa u koju se uliva kratkim kanalom žučna kesa (tip 1 ciste holedohusa). Subkostalnom desnom laparotomijom urađena je cistektomija sa holecistektomijom i Roux-en-Y hepatojejunostomija. Postoperativni tok je protekao uredno, a vrednosti laboratorijskih analiza su normalizovane odmah posle operacije.

U zaključku, na cistu holedohusa treba posumnjati kod pojave ikterusa, aholične stolice i postojanja cistične formacije na mestu holedohusa pri ultrazvučnom pregledu.

**Cljučne reči:** Cista holedohusa, aholična stolica, Roux-en-Y hepatojejunostomija.

#### UVOD

Cista holedohusa je redak hirurški entitet sa oko 3000 slučajeva opisanih u svetskoj literaturi(1). Smatra se da nastaje kao posledica anomalijnog spoja bilijarnog trakta i pankreatičnog izvodnog kanala (anomalija pankreatično-bilijarnog spoja), gde se pankreatični kanal uliva na 1-2 cm od Vaterove ampule u holedohus, pa dolazi do refluksa pankreasnih proenzima i njihove aktivacije zbog alkalne sredine, što uslovljava slabljenje zida bilijarnog trakta i dilataciju. Neki autori navode da je razlog u defektnoj epitelizaciji i rekanalizaciji bilijarnog trakta u toku organogeneze(2).

#### ABSTRACT

Choledochal cysts are rare congenital anomalies which present cystic dilatations of the extrahepatic and/or intrahepatic biliary radicle. The treatment of choice is surgery.

We presented a two-year-old girl admitted to the Clinic for Pediatric Surgery due to epigastric pain and acholic stool in the last seven days. On admission, the patient was afebrile (with an axilar temperature 36,5°C) and subicteric. On physical examination, the patient was adynamic, blood pressure was 105/60 Hg mm, pulse rate - 150 beats/min, and respiratory rate - 100/min. On examination, the abdomen was tender. Laboratory tests showed anemia, mild hyperbilirubina, increased C reactive protein, transaminase and amylase in the serum. The abdominal ultrasound showed a cystic formation between hepar and duodenum, 7x6 cm in the diameter. MR cholangiography showed the oval extrahepatic cystic formation on choledochal place in which a short canal of gallbladder influxed (type I choledochal cysts). Through the right subcostal laparotomy cystectomy, cholecistectomy and Roux-en-Y hepatojejunostomy were done. The postoperative course was uneventful and laboratory test results became normal after the surgery had been done.

In conclusion, the choledochal cyst is suspected when icterus, acholic stool and cystic formation on the ultrasound are present.

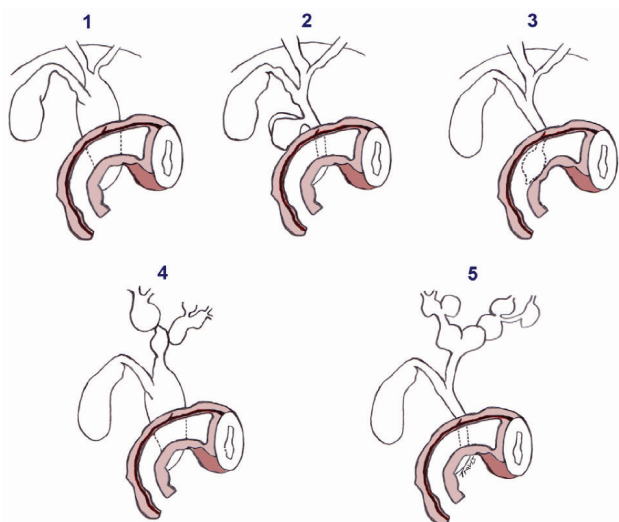
**Key words:** Choledochal cysts, acholic stool, Roux-en-Y hepatojejunostomy.

1977. god. Todani klasifikuje ciste holedohusa na pet tipova (slika 1):

- tip 1 - cistična ili fuziformna dilatacija holedohusa (90-95% slučajeva),
- tip 2 - holedohus normalne veličine, sa postojanjem divertikuluma
- tip 3 - holedohocele-cistična dilatacija distalnog intramuralnog dela holedohusa koji prominira u duodenum,
- tip 4 - cistična ili fuziformna dilatacija holedohusa sa cističnom, fuziformnom ili sakularnom dilatacijom intrahepatičnih žučnih puteva,

- tip 5 - cistična ili fuziformna dilatacija intrahepatičkih puteva sa normalnim holedohusom (može da se javi u oba lobusa jetre, ali češće se javlja u levom) (3).

Terapija je isključivo hirurška. (1).



Slika 1. Prikaz tipova ciste holedohusa prema Todanijevoj klasifikaciji.

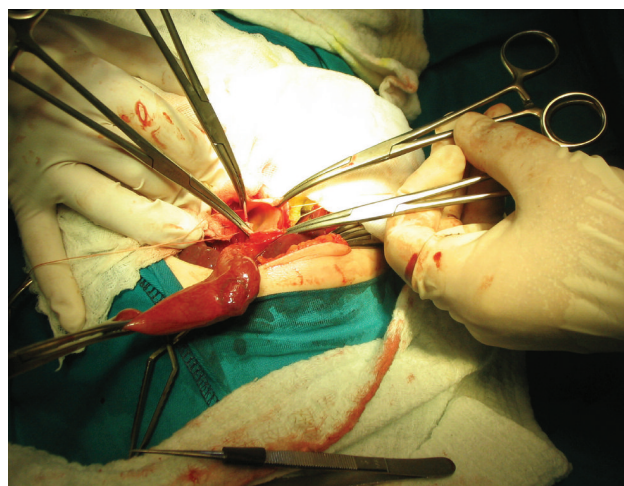


Slika 2. Ultrazvučni prikaz ciste holeohusa tipa 1.

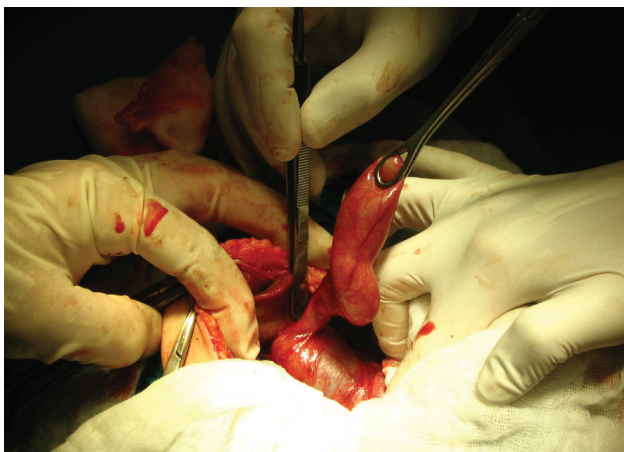
## PRIKAZ SLUČAJA

Naš bolesnik je dvogodišnja devojčica, koja je maja 2007. god. primljena u Kliniku za dečju hirurgiju i ortopediju zbog epigastričnog bola i aholične stolice. Ove tegobe je imala u zadnjih sedam dana. Na prijemu, bolesnica je bila afebrilana (aksilarna temperatura 36,5°C) i subikteričana. Pri palpatornim pregledu trbuh je bio mek i neosetljiv na površnu i duboku palpaciju. Laboratorijskim pregledom ustanovljeno je prisustvo anemije (Er  $2,7 \times 10^{12}/l$  i Hb 10,2 g/dl), blage hiperbilirubinemije (29  $\mu\text{mol}/l$ ), umereno povišene vrednosti CRP (6,1 mg/l), transaminaza (ALT (66 U/l), AST(54U/l)) i amilaze (28,2U/l) u serumu. Vrednosti alkalne fosfataze i GGT, kao i parametri koagulacionog statusa bili su u fiziološkim granicama.

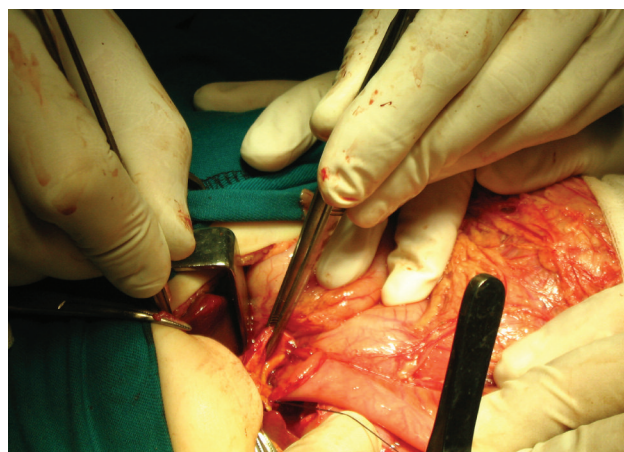
Ultrazvučnim pregledom abdomena utvrđeno je postojanje cistične formacije između jetre i duodenuma, dijametra 7x6 cm, sa jasno definisanim zidovima, a jetra je bila homogene strukture bez fokalnih promena (slika 2). Konačno, dijagnoza je potvrđena pomoću MR holangiografije koja je prikazala ovalnu ekstrahepatičnu cističnu formaciju na



Slika 4. Preparacija ciste holedohusa.



Slika 3. Cista holedohusa i žučna kesa.



Slika 5. Početak hepatojejunostomije.

mestu holedohusa, u koju se kratkim kanalom ulivala žučna kesa ( tip 1 ciste holedohusa).

Nakon odgovarajuće preoperativne pripreme, subkostalnom desnom laparotomijom urađena je cistektomija sa holecistektomijom i Roux-en-Y hepatojejunostomija (slika 3,4,5). Postoperativni tok je protekao uredno, a vrednosti laboratorijskih analiza su se normalizovale odmah posle operacije.

## DISKUSIJA

Cista holedokusa je retka kongenitalna anomalija koja predstavlja cističnu dilataciju ekstrahepatičnih i/ili intrahepatičnih žučnih puteva (4). Prvi opis dali su Valter i Ezler 1723. god., a Douglas je 1853. god. prvi opisao kliničke manifestacije ove anomalije i sumnjao u njenu kongenitalnu prirodu. Incidenca iznosi 1/13000-2000000. Najučestalija je u istočnim zemljama, u Japanu naročito, gde incidenca iznosi 1/1200 (5). Predominatno se javlja kod osoba ženskog pola u odnosu 3-4:1, a najčešće se otkrivaju bolesti kod dece mlađe od 10 godina (u 67% slučajeva) (5). Alonso Lej je 1959. god. ciste holedohusa deli na 3 tipa, a Todani 1977. god. na 5 tipova. Tip 1 i 4 se četiri puta češće javljaju kod ženske dece, a tip 2 i 5 u istom odnosu kod dečaka i devojčica (2, 3). Naš bolesnik je dvogodišnja devojčica kod koje je ustanovljen tip 1 ciste holedohusa.

U kliničkoj slici dominira trijas simptoma: abdominalni bol, intermitentna žutica i palpabilna masa u gornjem desnom kvadrantu (u 13-63% slučajeva). Takvi simptomi se javljaju kod dece starije od godinu dana, dok je kod mlađih od godinu dana prisutna hepatomegalija, aholična stolica i povraćanje retko (2). U našem slučaju, bolesnica je bila subikterična, sa epigastričnim bolom, aholičnom stolicom bez postojanja hepatomegalije.

Labaratorijske analize pokazale su povišene vrednosti transaminaza, GGT, direktnog bilirubina, a bila je prisutna i leukocitoza, kao i povišene vrednosti CRP.

U dijagnostici 2 ciste holedohusa, nativna grafija abdomena nema veliki značaj, jer mnogi inflamatorni procesi daju istu sliku: kolekcije tečnosti zbog akutnog pankreatitisa, holangitis, pankreatične pseudociste, holedoholitijaza. Osim nativne grafije, u inicijalne dijagnostičke postupke spada i ultrazvuk, koji daje podatke o lokalizaciji ciste i odnosu sa drugim stukturama (portna vena, duodenum, jetra). CT je superiornije dijagnostičko sredstvo pomoću koga se cista vizuelizuje kao cistično dilatirana masa jasno ograničena od žučne kese, a koju ispunjava žuč. Endoskopska retrogradna holangiopankreatografija pokazuje jasne anomalije pankreatično-bilijarnog spoja. MR holangiografija je neinvazivna metoda sa

senzitivnošću od 90-100% za male holedohocele (6). Konačnu dijagnozu smo postavili pomoću MR holangiografije koja je prikazala ovalnu ekstrahepatičnu cističnu formaciju, na mestu holedohusa, u koju se kratkim kanalom ulivala žučna kesa i zaključili smo da se radi o tipu 1 ciste holedohusa.

Diferencijalnodijagnostički u obzir dolaze: pankreatična pseudocista, heptična cista, holangio-karcinom, holangiolitijaza, holangitis i duplikatura žučne kese (1).

Terapija bolesti je isključivo hirurška. Kod tipa 1 ciste holedokusa radi se kompletna ekscizija ciste i Roux-en-Y anastomoza koja omogućava rekonstrukciju bilijarnog trakta (1).

Postoperativne komplikacije su: holangitis (u 88% slučajeva posle cistoenterotomije), holedoholitijaza, hepatolitijaza zbog strikture anastomoza i malignitet (2).

Ako je cista holedohusa redak klinički entitet, i na nju treba posumnjati kod pojave ikterusa, aholične stolice i postojanja cistične formacije na mestu holedohusa, pri ultrazvučnom pregledu (5).

## SKRAĆENICE:

**ALT** - alanin transaminaza

**AST** - aspartat transaminaza

**CRP** - C reaktivni protein

**GGT** - gama glutamil transferaza

## LITERATURA

1. Lao OB, Stein S, Ely KA, Harold N, Lovvorn HN. Synchronous Todani types I and III choledochal cysts in a 10-month-old-infant: type Ivb. *Pediatr Surg Int* 2008; 24: 859-862.
2. Conway WC, Telian SH, Wasif N, Gagandeep S. Type VI Biliary Cyst: Report of a Case. *Surg Today* 2009; 39: 77-79.
3. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977Aug ; 134(2): 263-9.
4. Ono S, Sakai K, Kimura O, Iwai N. Development of bile duct cancer in a 26-year-old man after resection of infantile choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 2008 Jun; 43(6): 17-9.
5. Singhavejsakul J, Ukarapol N. Choledochal Cysts in Children: epidemiology and outcomes. *World J Surg* 2008; 32: 1385-1388.
6. Vijayaraghavan P, Lal R, Sikora SS, Poddar U, Yachha SK. Experience with choledochal cysts in infants. *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 803-807.