

Gigantska cista koledokusa u djeteta

Mislav Bastić¹, Rok Kralj¹, Alemka Jaklin Kekez², Stjepan Višnjić¹, Andrija Car¹, Božidar Župančić¹

Prikazujemo slučaj devetogodišnjeg dječaka koji se prvi puta prezentirao u našoj klinici 5 dana nakon akutnog nastanka bolova u trbuhu, povraćanja i proljevastih stolica, koje su slijedili žutica i intenzivan svrbež kože. Obavljena je dijagnostička obrada koja je uključivala biokemijske pretrage, ultrazvuk abdomena, kontrastnu pretragu tankog crijeva, magnetnorezonantnu kolangiopankreatografiju i endoskopsku-retrogradnu-holangio-pankretografiju. Učinjen je operativni zahvat kojim je ekstirpirana cista dimenzija 9x2x0,2 cm te je učinjena hepatikojejunostomija s vijugom tankog crijeva izdvojenom Roux en Y tehnikom. U kasnom poslijeoperacijskom razdoblju kao komplikacija razvili su se ascendentni kolangitis i pankreatitis koji su uspješno sanirani.

Cljučne riječi: cista koledokusa; djetete

UVOD

Ciste koledokusa prvi su put 1959. Opisali *Alonso-Lej i sur.* (1). Oni su objedinili i opisali 2 vlastita slučaja i 94 drugih autora te prvi put klasificirali ovaj klinički entitet u 3 različita tipa. Kasnijim razvojem i daljnjim rasvjetljavanjem kliničke slike i odgovarajućih patoloških promjena utvrdilo se kako postoji pet različitih oblika ciste koledokusa: I. - sakularna ili fuziformna dilatacija cijelog koledokusa, II. - divertikul koledokusa, III. - koledokocela, IV. - višestruke ciste intra i ekstrahepatalnih žučnih vodova, V. - jedna ili višestruke ciste intrahepatalnih žučnih vodova uz istodobno uredan koledokus (2, 3). Devedeset pet posto svih cista koledokusa klasificiraju se kao tip I. pri čemu je fuziformni oblik češći nego sakularni (4).

Najšire prihvaćena teorija o nastanku cista koledokusa je ona *Todanija i sur.*, koja tumači kako promjene u zajedničkom žučovodu nastaju uslijed refluksa pankreasnih enzima zbog anomalnog utoka glavnog voda pankreasa, izvan cirkularnog mišića papile Vateri (5). Drugi autori ključnim čimbenikom smatraju opstrukciju na razini utoka duktus koledokusa u duodenum (6). Učestalost ove anomalije je 1 na 13 000 živorođene djece, a značajno je viša u ženskog spola te u azijskoj populaciji, što može upućivati na to da je riječ o spolno vezanom poremećaju (7). Simptomi koji nastaju kao posljedica postojanja ciste koledokusae mogu se manifestirati u ranom dojenačkom razdoblju (1.-3. mjeseca života), ali i kasnije (tada obično nakon 2. godine života). Opisani su i slučajevi prve prezentacije u odraslih (8). U dojenčadi se najčešće najprije javljaju znaci opstruktivne žutice ili hepatomegalija, pri čemu se klinička slika teško može razlikovati

od one kod bilijarne atrezije. U starije djece su tipični simptomi bol u trbuhu, postojanje palpabilne rezistencije u trbuhu i žutica. U rijetkim slučajevima pri prvom se pregledu ovi bolesnici mogu prezentirati već razvijenom portalnom hipertenzijom (9). U dijagnostici se najviše rabe ultrazvuk abdomena, scintigrafija ⁹⁹Tc-di-izopropilfenil-karbamoil-metilimidoacetična kiselina (DISIDA) te u starijih bolesnika endoskopska-retrogradna-holangio-pankretografija (ERCP), koji može dati korisne informacije o odnosu glavnog pankreasnog voda i glavnog žučovoda. Magnetno-rezonantna kolangiopankreatografija (MRCP) se kao neinvazivna metoda danas nameće kao zamjena za ERCP (10).

PRIKAZ BOLESNIKA

Dječak u dobi od 9 godina i 4 mjeseca prvi put se prezentirao u našoj klinici 5 dana nakon akutnog nastanka bolova u trbuhu, povraćanja i proljevastih stolica koje su slijedili žutica i intenzivan svrbež kože. Dječak je pri inicijalnom pregledu bio dobrog općeg stanja, astenične građe, ikterične kože i sluznica bez hepatosplenomegalije, ali se u gornjem desnom kvadrantu abdomena palpirala rezistencija veličine 3 cm. Od laboratorijskih nalaza značajni su bili povišeni AST (62 U/L), ALT (58 U/L), AP (993 U/L), ukupni bilirubin (119

¹ Klinika za dječju kirurgiju;

² Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb

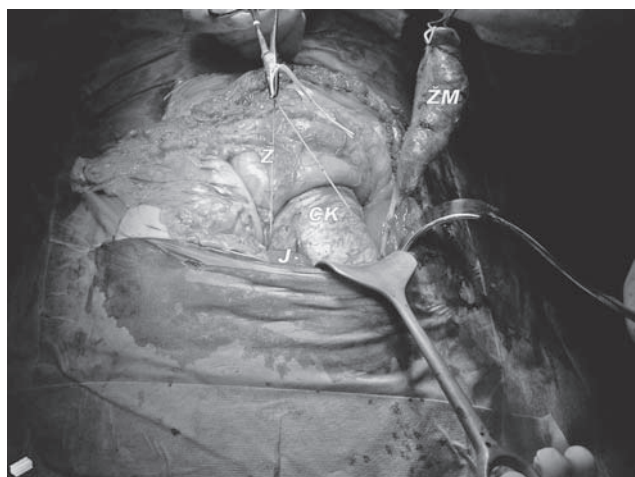
Adresa za dopisivanje:

Rok Kralj, dr. med., Klinika za dječju kirurgiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, 10000 Zagreb, e-mail: rok_kraljzg@yahoo.com

Primljeno/Received: 7. 12. 2012., Prihvaćeno/Accepted: 13. 3. 2013.

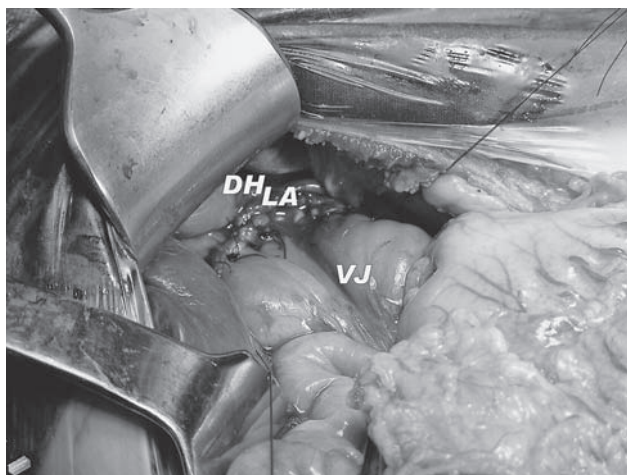


SLIKA 1. MRCP-om potvrđena cista koledokusa tipa I. dimenzija 18x6 cm, koja prema kranijalno i ventralno dislocira žučni mjehur uz uredan pripoj i promjer lumena duktusa cistikusa na koledokus (CK-cista koledokusa).



SLIKA 2. Intraoperativni prikaz proširenog koledokusa koji je zaomčen na vezici. Žučni mjehur koji je ektomiran visi na kirurškom instrumentu. Želudac je dislociran prema ventralno (CK – cista koledokusa, Ž – želudac, ŽM – žučni mjehur, J – lijevi režanj jetre).

$\mu\text{mol/L}$), direktni bilirubin ($69 \mu\text{mol/L}$), kao i žučne kiseline u serumu ($588,8 \mu\text{mol/L}$). Uredan je bio nalaz amilaza kao i pokazatelji sintetske funkcije jetre (protrombinsko vrijeme i albumini). Serologija na najčešće virusne hepatitise (A, B, C, EBV i CMV) bila je negativna. Ultrazvučna pretraga trbuha prikazala je uvećanu jetru koja se protezala do 4 cm ispod desnog rebrenog luka, a u kranio-kaudalnom promjeru mjerila 15 cm, dok je u projekciji duktus koledokusa identificirana cistična duguljasta formacija dimenzija 15x6 cm. MRCP je potvrdio da je riječ o cisti duktus koledokusa tip I. dimenzija 18x6 cm, koja prema kranijalno i ventralno dislocira žučni mjehur uz uredan pripoj i promjer lumena duktusa



SLIKA 3. Šavna linija anastomoze između vijuge jejunuma izdvojene Roux en Y tehnikom s zajedničkim ductus hepaticusom (DH – ductus hepaticus, LA – linija anastomoze, VJ – vijuga jejunuma).

sa cistikusa na koledokus. Kontrastnom pretragom tankog crijeva dodatno se pokazalo kako je proksimalni segment duodenuma potisnut prema kranijalno i ventralno, dok je horizontalni tijek potisnut prema kaudalno. Bolesnik je upućen u suradnu ustanovu, gdje je obavljena pretraga ERCP-om, kojim se verificirao ulkus u bulbarnom dijelu duodenuma te ekstraluminalna kompresija u njegovom descendentnom dijelu kao i atipično položena papila Vateri, zbog čega pretragu nije bilo moguće dovršiti cijelosti. U terapiju je radi pospješjenja protoka žuči uvedena ursodeoksi-kolna kiselina, zbog svrbeža kolestiramin, a radi cijeljenja ulkusa inhibitor protonske pumpe (čime je došlo do zacjeljenja). Dječak je jednokratno primio i dozu vitamina K, jer se pogoršalo protrombinsko vrijeme, nakon čega se ono tijekom boravka na odjelu normaliziralo. Preporučena je prehrana uz dodatak srednjedugolančanih triglicerida te je indiciran operativni zahvat.

Učinjena je desnostrana subkostalna laparotomija, čime je identificirana cista koledokusa dimenzija 10x16 cm, koja je polazila od kaudalnog ruba jetre pa sve do kaudalne granice duodenuma.

Učinjena je kolecistektomija, kojom je omogućena preparacija ciste i u konačnici potpuna ekstirpacija. Također su sondirana oba hepatalna voda kako bi se provjerila njihova prohodnost. Obavljena je terminolateralna hepatikojejunalna anastomoza s vijugom tankog crijeva izdvojenom Roux en Y tehnikom.

Rani poslijeoperacijski tijek je protekao uredno, bez ranih komplikacija operacijskog zahvata. PHD nalaz je potvrdio da je resecirana tvorba cista koledokusa dimenzija 9x2x0,2 cm, pri čemu je lumen ciste obložen jednorodnim mjestimično pseudostratificiranim epitelom bez znakova atipija. Tri tjedna nakon operacije dječak se počeo žaliti na bolove u

trbuhu. Ultrazvučni pregled abdomena pokazao je uredan nalaz, no laboratorijskom analizom se utvrdilo povišenje transaminaza, a zatim i amilaza u serumu i urinu. Postavila se dijagnoza ascendentnog kolangitisa i akutnog pankreatitisa, koji su liječeni konzervativno (ugljikohidratnom prehranom uz Peptamen junior te parenteralnom antibiotskom terapijom). Nastavljena je terapija ursodeoksikolnom kiselinom, čime je došlo do poboljšanja općeg stanja. U kasnijem tijeku dječak je dobro, bez novih komplikacija. Postupno je uvedena normalna prehrana. Sada, 6 mjeseci nakon operacije, bez tegoba i urednog kliničkog statusa. S obzirom na još i sad granično povišene transaminaze (AST 44, ALT 48, GGT 55 U/L) i dalje je na terapiji ursodeoksikolnom kiselinom.

RASPRAVA

U bolesnika čiji slučaj prezentiramo cista koledokusa se manifestirala u svom „adultnom obliku“, koji se javlja kod djece starije od 2 godine, a dominiraju simptomi bolova u trbuhu, žutice i palpabilne mase u abdomenu. Posebnost kliničke slike u ovom slučaju je i povraćanje te kasnije identifikacija ulkusa u bulbarnom dijelu duodenuma, koji je zacijelio nakon provedene terapije inhibitorom protonske pumpe. U prošlosti se primjenjivalo više operativnih metoda u liječenju cista koledokusa, pa je do 70-ih godina prošlog stoljeća najpopularnija metoda bila Roux en Y cistojejunostomija. Poslije se pokazalo kako postoji značajan rizik za nastanak karcinoma u dijelu ciste koja preostane nakon ove operacije (11). Danas se Roux en Y hepatikojejunostomija smatra optimalnom operativnom metodom, koja omogućava izlječenje te u iznimno rijetkim slučajevima rezultira nastankom kolangiokarcinoma (12). Napretkom tehnologije sve se više i laparoskopska metoda, služeći se robotskom kirurgijom, nameću kao moguće opcije u liječenju (13-15). U literaturi se navodi da su još i sad najvažnije dugoročne komplikacije koje se javljaju nakon operativnog liječenja cisti koledokusa perzistirajuća biokemijska disfunkcija jetre, perzistirajuća dilatacija intrahepatičnih žučnih vodova, striktura anastomoze, ascendentni kolangitis i nastanak intrahepatičnih žučnih kamenaca (12, 16), pri čemu se kamenci mogu pojaviti i dugi niz godina nakon operacije (17). Isti autori navode kako je kod svakog bolesnika u kojeg su se naknadno formirali žučni kamenci postojala striktura intrahepatičnih žučnih vodova. Stoga se preporuča napraviti intraoperativnu kolangiografiju, ili u novije vrijeme intraoperativnu endoskopiju (18), kako bi se utvrdila moguća prisutnost intrahepatične strikture, proteinskih čepova ili žučnog debrisa. Također uvijek valja pokušati formirati široku hepatikojejunalnu anastomozu na razini jetrenog hilusa (10). U literaturi se navodi kako se „adultni“ oblik ciste koledokusa razlikuje od novorođenčakog time što nosi značajno veći rizik za koledokolitiju i malignu transformaciju, unatoč tome što je anomalni pankreatikobilijarni utok, koji omogućava refluks pankreatičnog sadržaja, češći u novorođenčadi (19). Baš se kronični refluks pankreasnog sadržaja u žučne kanale, koji uzrokuje kroničnu upalu te raznovrsne histološke promjene, smatra najvažnijim patogenetskim čimbenikom u nastanku kolangiokarcinoma (20). Stoga je uputno reseciranu cistu poslati na patohistološku obradu, kako bi se utvrdilo jesu li prisutne histološke promjene u stijenci koje bi u kasnijem razdoblju mogle dovesti do razvoja karcinoma. Akutni pankreatitis se spominje kao rijetka komplikacija nakon ekscizije ciste koledokusa i hepatikojejunalne anastomoze. Smatra se da je nastanak ove komplikacije vezan za dugotrajnu stagnaciju pankreasnog sadržaja zbog kompresivnog učinka ciste koledokusa (21).

tijazu i malignu transformaciju, unatoč tome što je anomalni pankreatikobilijarni utok, koji omogućava refluks pankreatičnog sadržaja, češći u novorođenčadi (19). Baš se kronični refluks pankreasnog sadržaja u žučne kanale, koji uzrokuje kroničnu upalu te raznovrsne histološke promjene, smatra najvažnijim patogenetskim čimbenikom u nastanku kolangiokarcinoma (20). Stoga je uputno reseciranu cistu poslati na patohistološku obradu, kako bi se utvrdilo jesu li prisutne histološke promjene u stijenci koje bi u kasnijem razdoblju mogle dovesti do razvoja karcinoma. Akutni pankreatitis se spominje kao rijetka komplikacija nakon ekscizije ciste koledokusa i hepatikojejunalne anastomoze. Smatra se da je nastanak ove komplikacije vezan za dugotrajnu stagnaciju pankreasnog sadržaja zbog kompresivnog učinka ciste koledokusa (21).

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

DOPRINOSI AUTORA/DECLARATION OF AUTHORSHIP

Župančić B., Jaklin Kekez A., Višnjić S., Car A., Bastić M. – analiza i tumačenje podataka/data analysis and collection

Kralj R. – pisanje rada, prikupljanje slika/writing paper, figure collection

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

1. Alonso-Lej F, Revor WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. *Surg Gynecol Obstet Int Abst Surg.* 1959;108:1-30.
2. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cyst: Classification, operative procedures, and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134:263-9.
3. Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al. Co-existing biliary anomalies and variants in choledochal cyst. *Br J Surg.* 1998;85:760-3.
4. O'Neill JA, Templeton JM, Schnauffer L, et al. Recent experience with choledochal cyst. *Ann Surg.* 1987;205:533-40.
5. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, et al. Anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ductal system in patients with choledochal cyst. *Am J Surg.* 1984;147:672-6.
6. Ito T, Ando H, Nagaya M, et al. Congenital dilatation of the common bile duct in children – the etiologic significance of the narrow segment distal to the dilated common bile duct. *Z Kinderchir.* 1984;39:40-5.
7. Olbourne NA. Choledochal cysts. A review of the cystic anomalies of the biliary tree. *Ann R Coll Surg Eng.* 1975;56:26-32.
8. Lee KF, Lai ECH, Lai PBS. Adult choledochal cyst. *Asian J Surg.* 2005;28:29-33.

9. Rao KL, Chowdhary SK, Kumar D. Choledochal cyst associated with portal hypertension. *Pediatr Surg Int.* 2003;19:729-32.
10. O'Neill JA. Choledochal cyst. In: Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds. *Paediatric Surgery*. 6th edition. Philadelphia PA: Mosby Elsevier; 2006:1620.
11. Kaneko K, Ando H, Watanabe Y, et al. Secondary excision of choledochal cyst after previous cyst-enterostomies. *Hepatogastroenterology.* 1999;46:2772-5.
12. Ono S, Fumino S, Shimadera S, Iwai N. Long term outcomes after hepaticojejunostomy for choledochal cyst: a 10 to 27 year follow up. *J Pediatr Surg.* 2010;45:376-8.
13. Lee H, Hirose S, Bratton B, Farmer D. Initial experience with complex laparoscopic biliary surgery in children: biliary atresia and choledochal cyst. *J Pediatr Surg.* 2004;39:804-7.
14. Akaraviputh T, Trakarnsanga A, Suksamanapun N. Robot assisted complete excision of choledochal cyst type I, hepaticojejunostomy and extracorporeal Roux-en-Y anastomosis: a case report and review literature. *World J Surg Oncol.* 2010;8:87.
15. Saing T, Han H, Chan KL, et al. Early and late results of excision of choledochal cyst. *J Pediatr Surg.* 1997;32:1563-6.
16. Tsuchida Y, Takahashi A, Suzuki N, et al. Development of intrahepatic biliary stones after excision of choledochal cyst. *J Pediatr Surg.* 2002;37:165-7.
17. Takahashi T, Shimotakahara A, Okazaki T, et al. Intraoperative endoscopy during choledochal cyst excision: extended long-term follow-up compared with recent cases. *J Pediatr Surg.* 2010;45:379-82.
18. Huang CS, Huang CC, Chen DF. Choledochal cysts: differences between pediatric and adult patients. *J Gastroenterol Surg.* 2010;14:1105-10.
19. Imazu M, Iwai N, Tokiwa K, et al. Factors of biliary carcinogenesis in choledochal cyst. *Eur J Pediatr Surg.* 2001;11:24-7.
20. Koshinaga T, Fukuzawa M. Pancreatic ductal morphological pattern and dilatation in postoperative abdominal pain in patients with choledochal cyst: An analysis of postoperative pancreatograms. *Scand J Gastroenterol.* 2000;35:1324-9.

SUMMARY

Giant choledochal cyst in a child

Mislav Bastić, Rok Kralj, Alemka Jaklin Kekez, Stjepan Višnjić, Andrija Car, Božidar Župančić

We present a case of a 9-year-old boy who first presented to our hospital 5 days after the acute onset of abdominal pain, vomiting and diarrhea, followed by icterus and intense pruritus. Diagnostic workup included abdominal ultrasonography, contrast radiography of the small intestine, endoscopic retrograde cholangiopancreatography and magnetic resonance cholangiopancreatography. The patient underwent operative procedure and a choledochal cyst of 9x2x0.2 cm in size was excised, after which the Roux-en-Y hepaticojejunostomy was completed. The late postoperative period was complicated by an episode of ascending cholangitis and pancreatitis, which were successfully managed.

Keywords: choledochal cyst; child