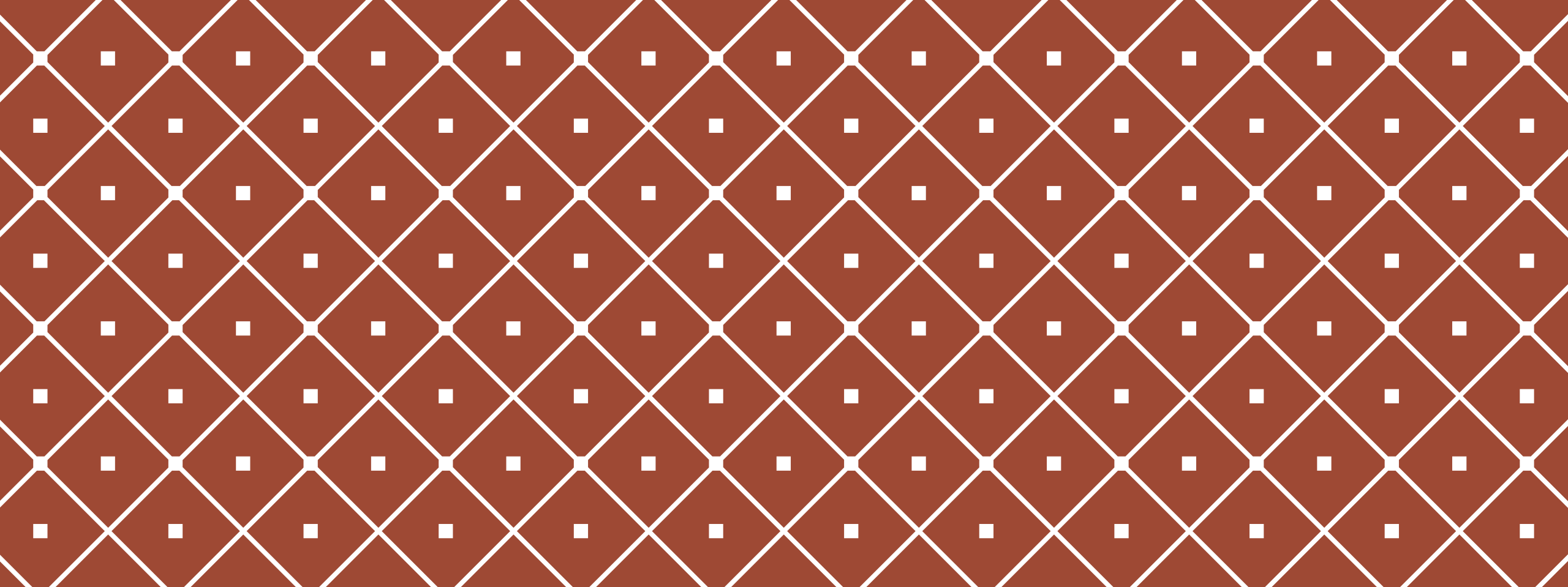




UZ HEPATOBILIÁRNÍHO SYSTÉMU U DĚTÍ

Anna Seehofnerová, Zdeňka
Ráčilová, Denisa Pavlovská
KDR FN Brno

PROVEDENÍ

děti - osoby různých tvarů a velikostí => nutná adaptace vyšetření



- prostředí
- předeřhřátý gel
- výběr sondy
- postup vyšetření
- očekávané nálezy

6 MHz



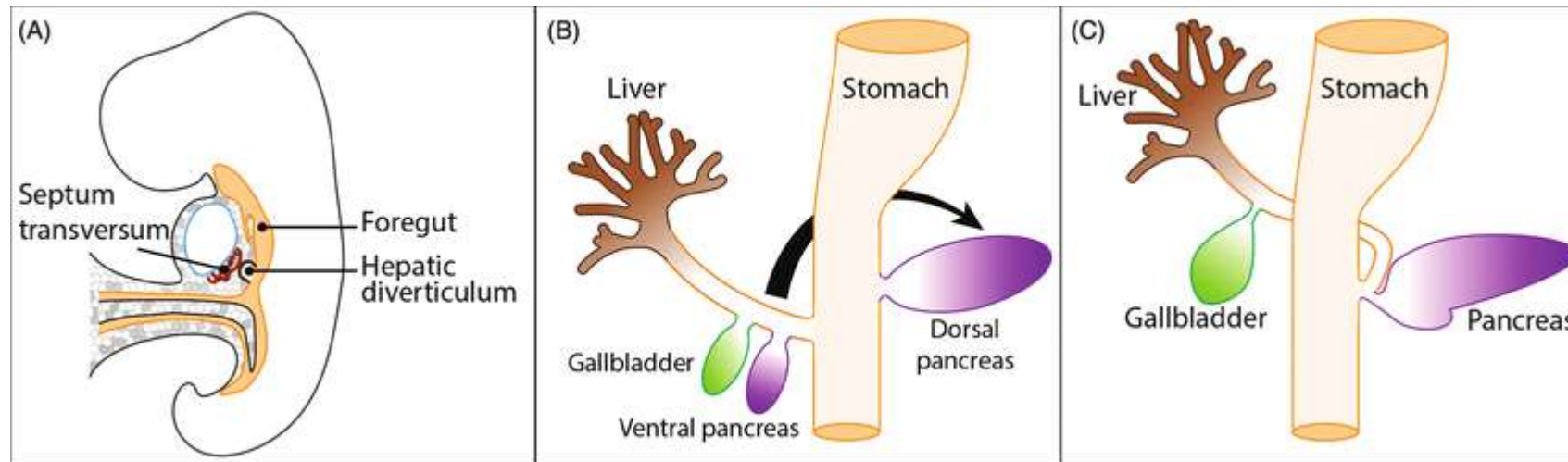
9 MHz



18 MHz



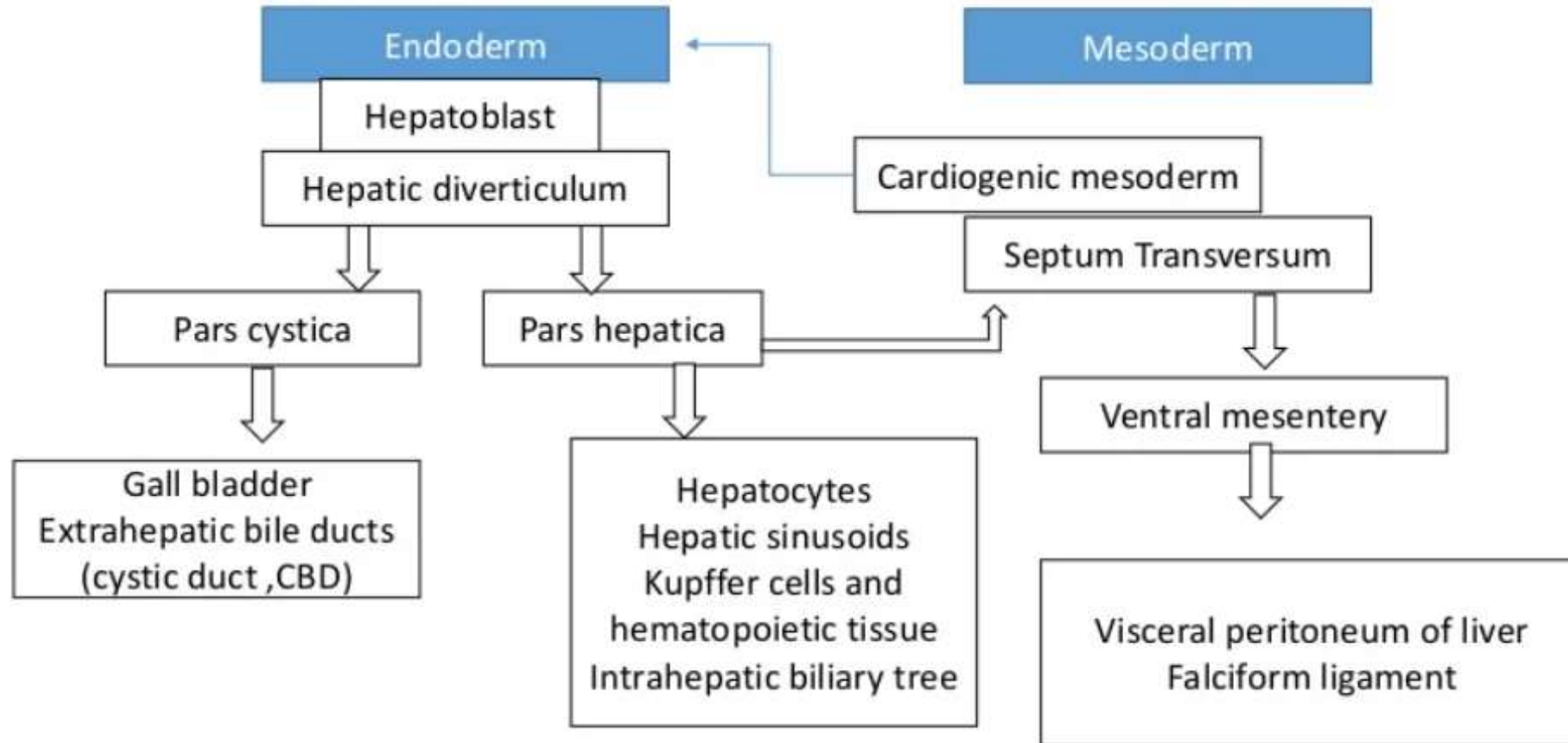
EMBRYOLOGIE



researchgate.net

- jaterní výchlipka * ve 4. tg z endodermu předního střeva (FOX proteiny)
- prorůstá do septum transversum - pars hepatica + pars cystica
- hepatoblasty → hepatocyty + cholangiocyty (žluč * od 12. tg)

Development of Liver

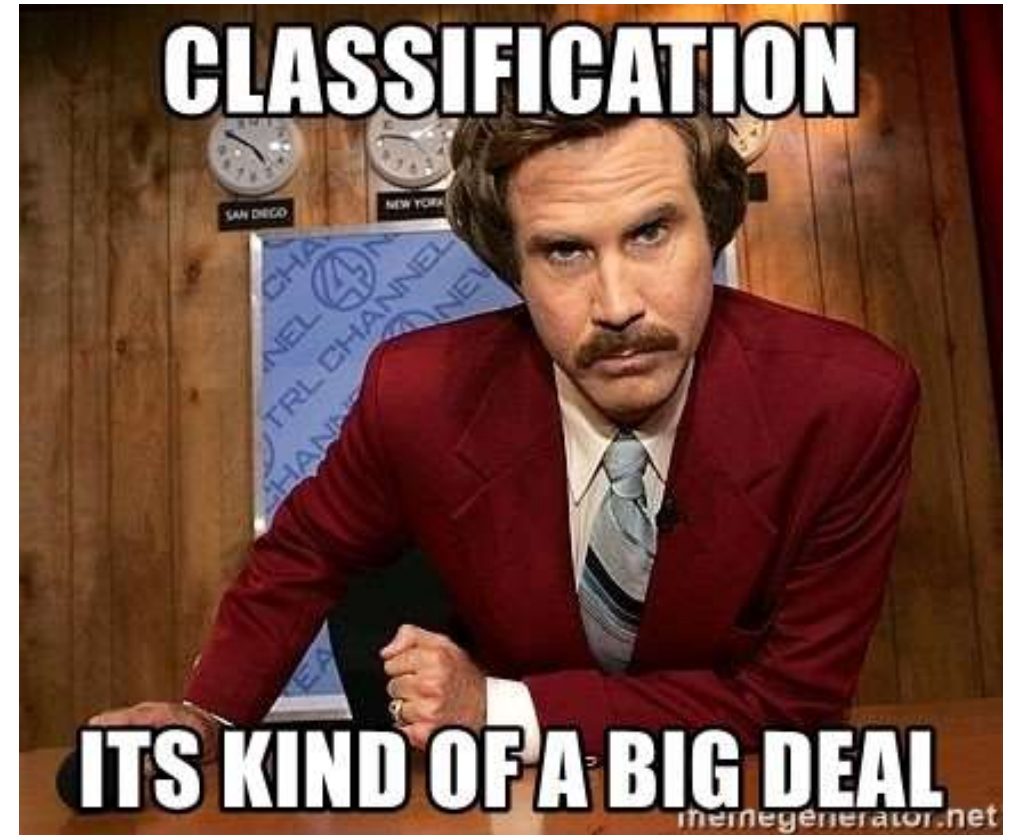


Kupffer cells derive from circulating monocytes and possibly yolk sac macrophages.

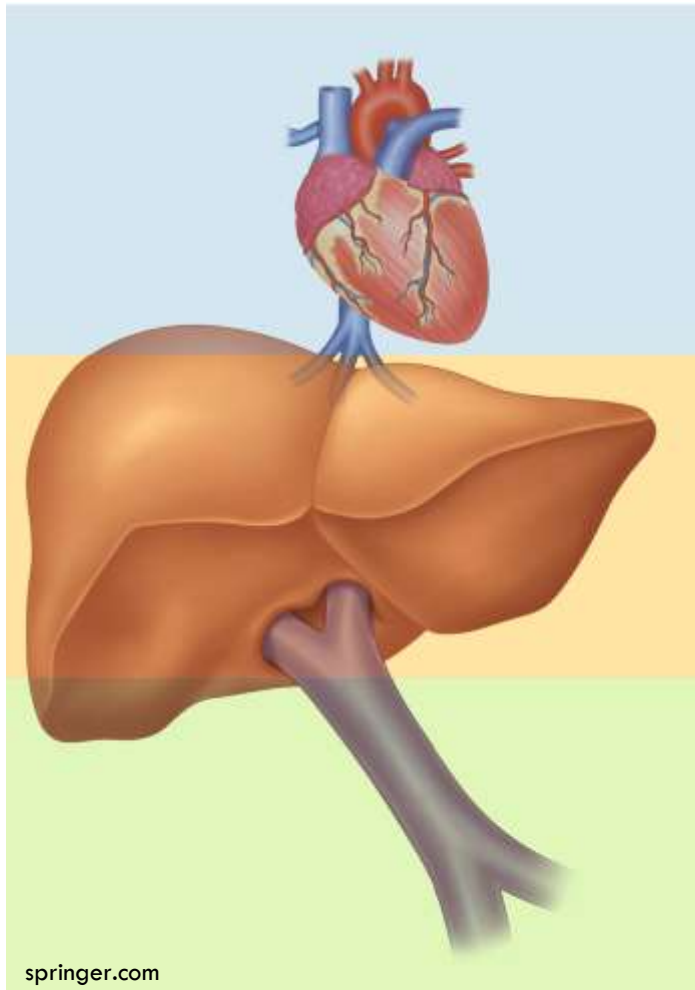
Reference: *Sherlock's Diseases of the Liver and Biliary System*, 12th Ed

PATOLOGIE HB SYSTÉMU U DĚTÍ

- vrozené × získané
(prenatální × postnatální dg.)
- difúzní × fokální
 - solitární × mnohočetné
 - cystické × solidní
- primární × sekundární



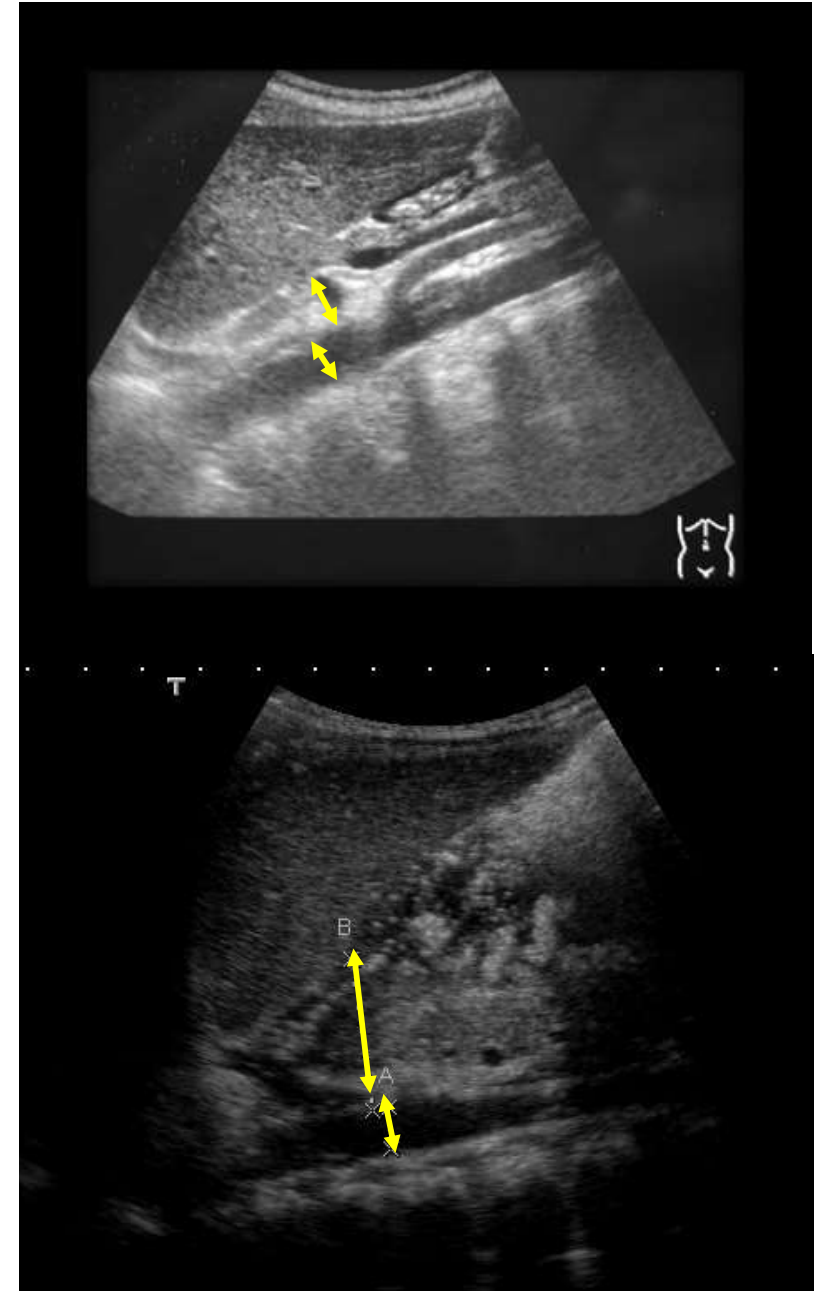
DIFÚZNÍ POSTIŽENÍ JATER - NEJČASTĚJŠÍ PŘÍČINY CLD A PORTÁLNÍ HT U DĚTÍ



- posthepatické (5 %)
 - VOD/SOS
 - Budd-Chiari
 - kardiologické příčiny
- intrahepatické (60 %)
 - biliární atrezie
 - CF
 - metabolické vady (střádaté choroby, terapie)
 - AI hepatitis
 - NAFLD
- prehepatické (35 %)
 - obstrukce VP - nemá spojitost s CLD

UZ OBRAZ CLD A PHT

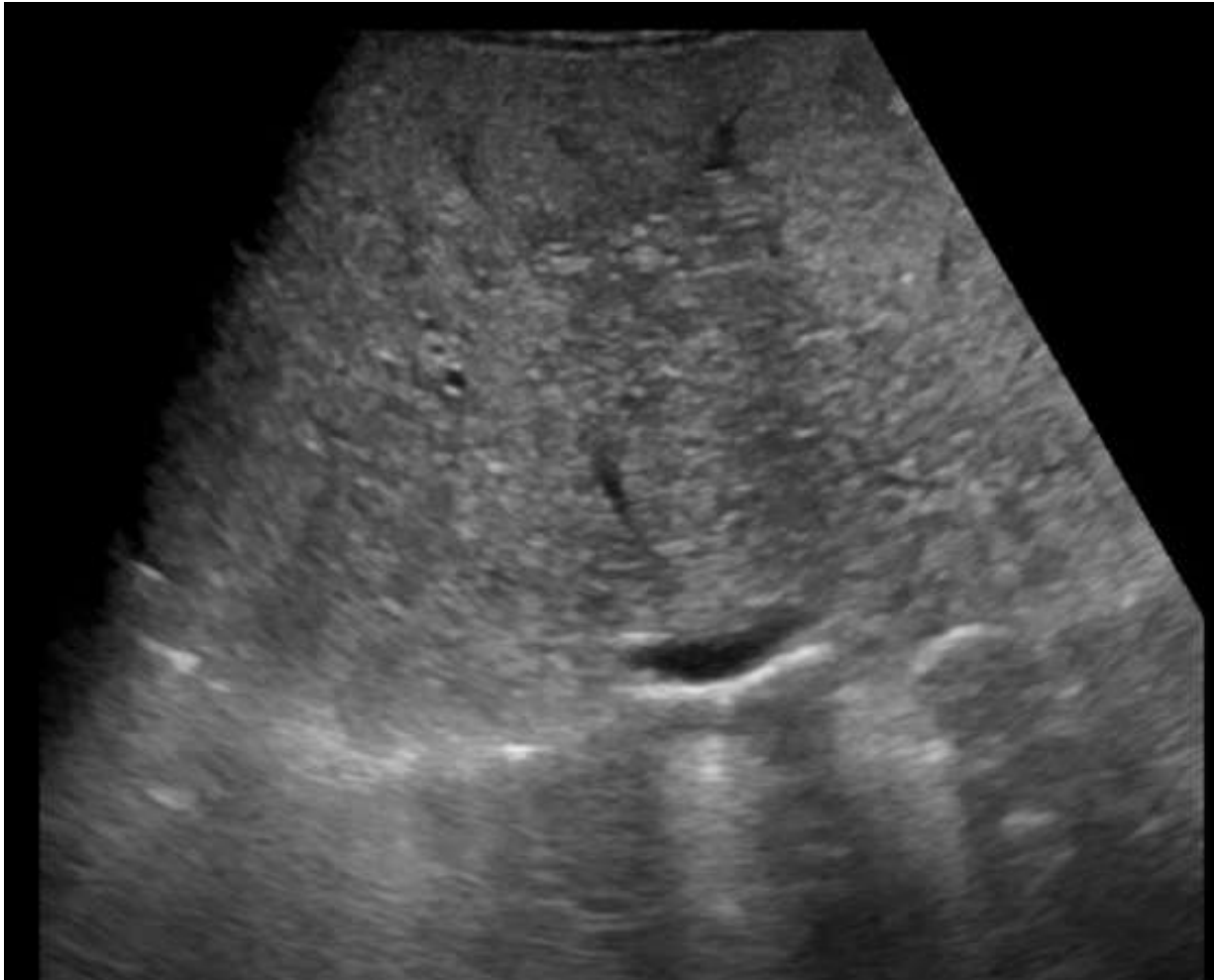
- obdobný nálezu u dospělých
- dysmorfologie parenchymu jater
 - nepravidelné kontury
 - uzlovitá přestavba (makro- × mikro-noduly)
 - heterogenní echogenita
 - snížená elasticita jater
- cévní změny
 - hepatofugální tok ve VP
 - ztlustění omentum minus
 - porto-systémové kolaterály, včetně otevření ductus venosus
 - změna poměru zásobení jater VP ↓ × AH ↑



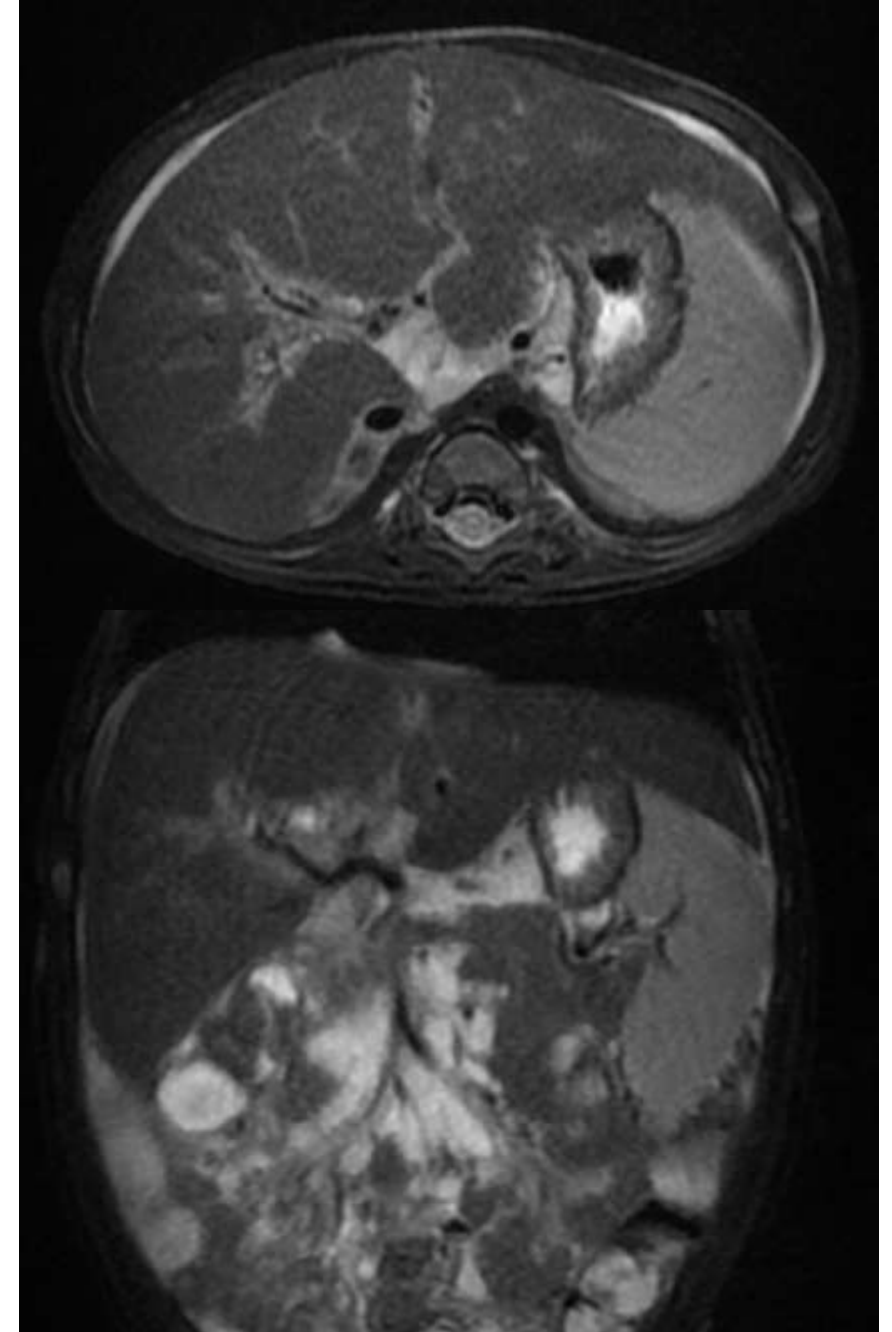
KONGENITÁLNÍ JATERNÍ FIBRÓZA

- AR onemocnění, mutace genu PKHD 1 (*polycystic kidney and hepatic disease*)
- portální fibróza + dysplázie ŽC + polycystické ledviny
- různý stupeň postižení → různé klin. projevy
- vzácně progreduje do obrazu cirhózy, HCC nebo cholangiokarcinomu
- CHF + Caroliho choroba = Caroliho syndrom
- UZ - heterogenní struktura, hyperechogenní portální trias, periportální zesílení, regenerativní noduly

KONGENITÁLNÍ JATERNÍ FIBRÓZA



Vassallo, James & Cannataci, Christine & Aquilina, Sarah & Mizzi, Adrian & Cortis, Kelvin. (2016). Ductal Plate Malformations: Spectrum of Imaging Findings. 10.1594/ecr2016/C-1493.

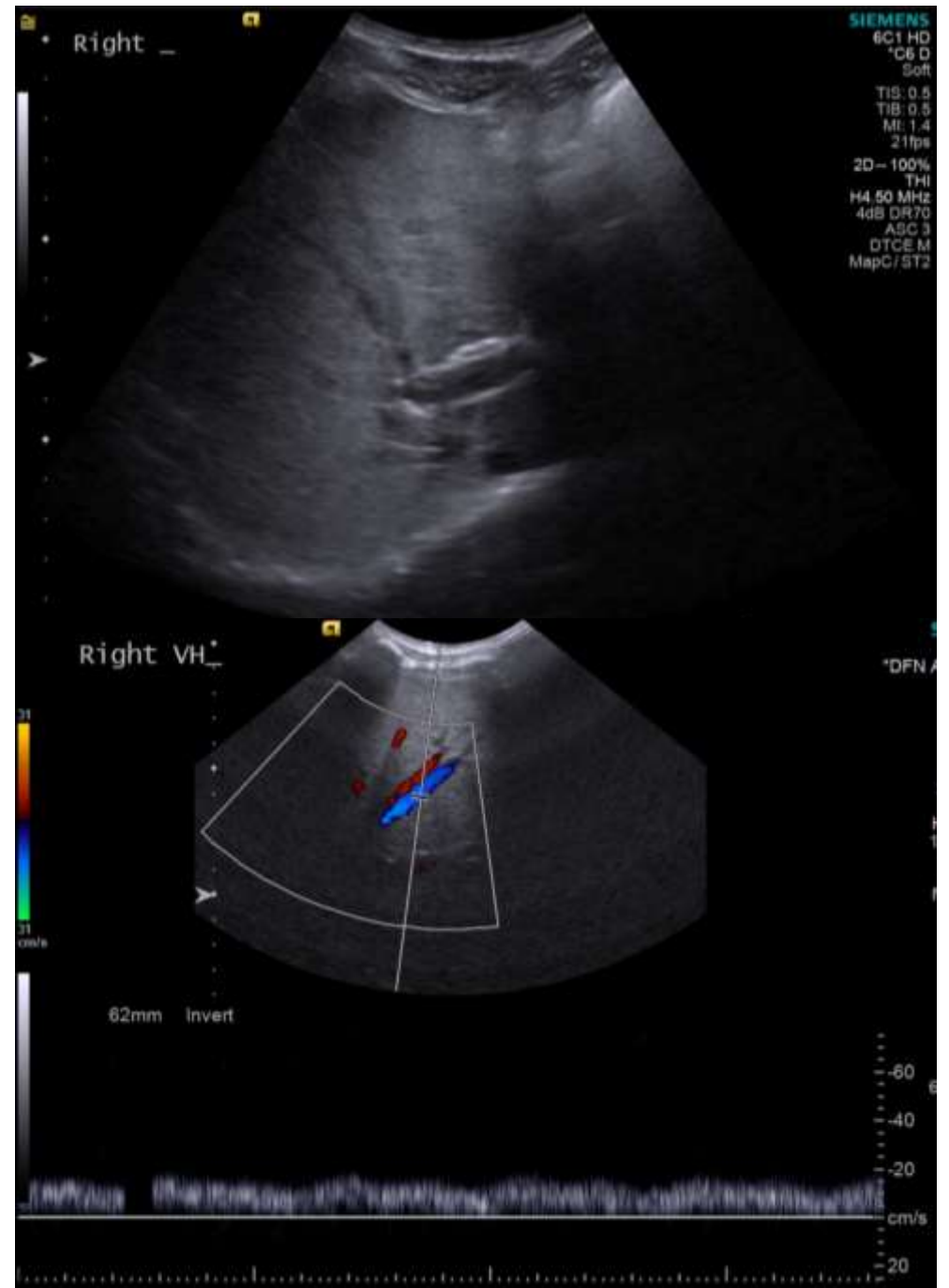


El-Feky, M. Congenital hepatic fibrosis. Case study, Radiopaedia.org. (accessed on 27 Mar 2022) <https://doi.org/10.53347/rID-83364>

CYSTICKÁ FIBRÓZA

- AR onemocnění, CFTR gen pro Cl^- transmembránové kanály, 6 typů mutací
- incidence cca 1:3000
- multiorgánové postižení
- játra (až 70 % pacientů s CF)
 - steatóza, fokální biliární cirhóza → multilobulární cirhóza (jen vzácně HCC)
- žlučník + ŽC
 - cholecystolitiáza, sklerozující cholangitis, IH striktury žlučvodů
 - hypovoluminózní žlučník (<2 cm délka, <1 cm šířka)
 - zvýšené riziko rozvoje malignit žlučových cest

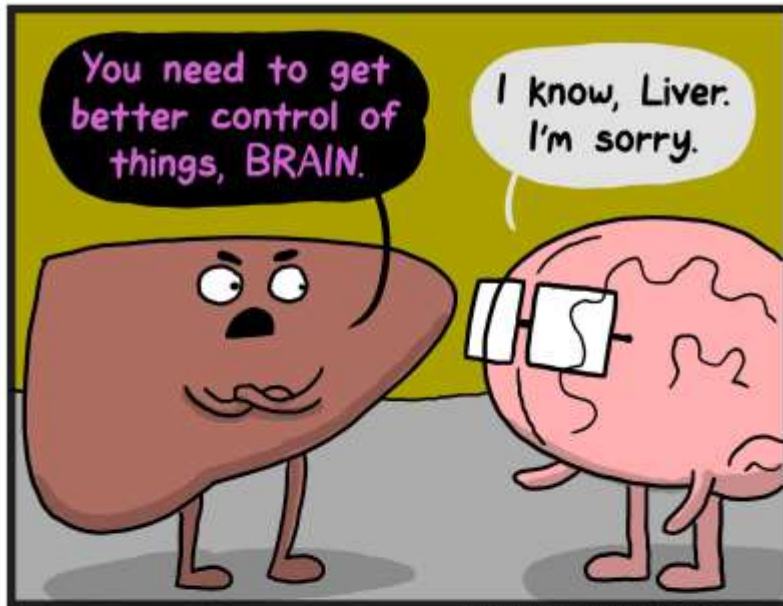
CYSTICKÁ FIBRÓZA



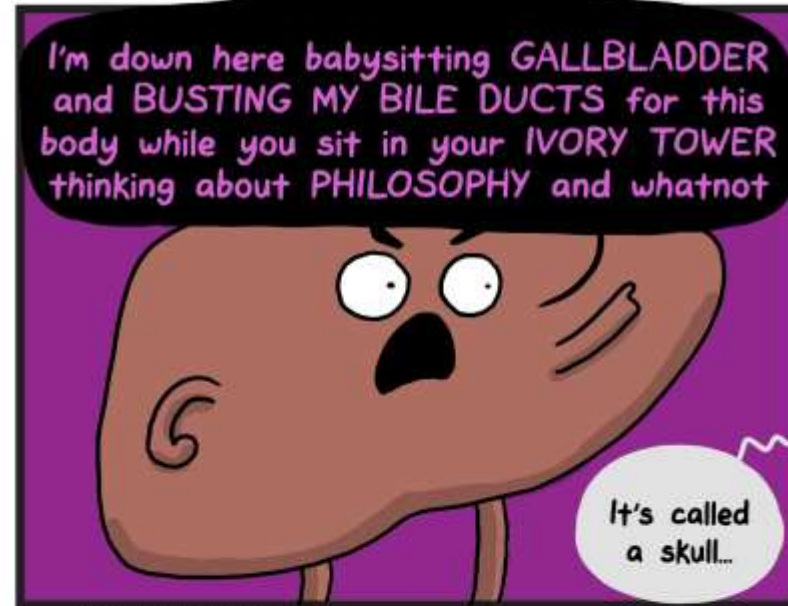
METABOLICKÉ PORUCHY

- glykogenózy
 - defekt syntézy, metabolismu nebo ukládání glykogenu
 - von Gierke, Pompe, Cori...
 - UZ - steatóza, hepatomegalie, adenom
- chemoterapie
- NAFLD
 - u dětí na vzestupu
- tyrosinémie typ 1
 - riziko vzniku HCC
 - postižení jater a ledvin (tubuly)

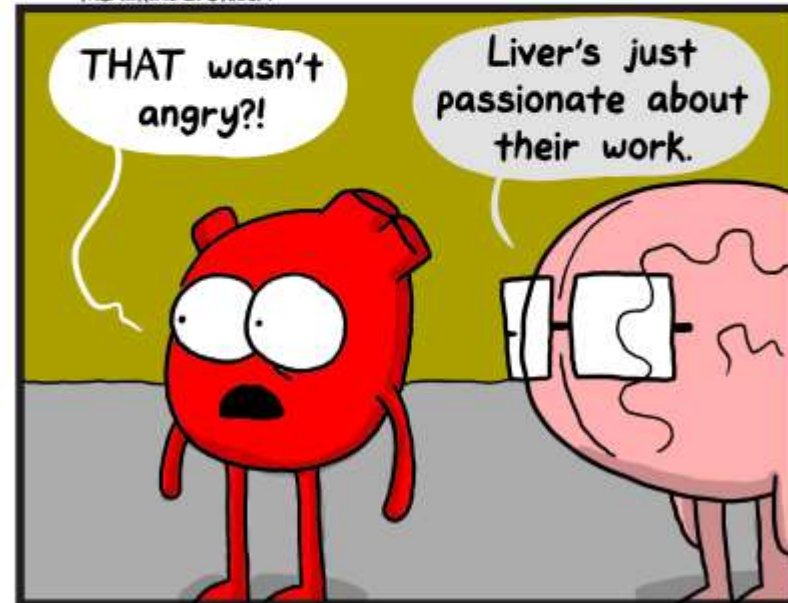
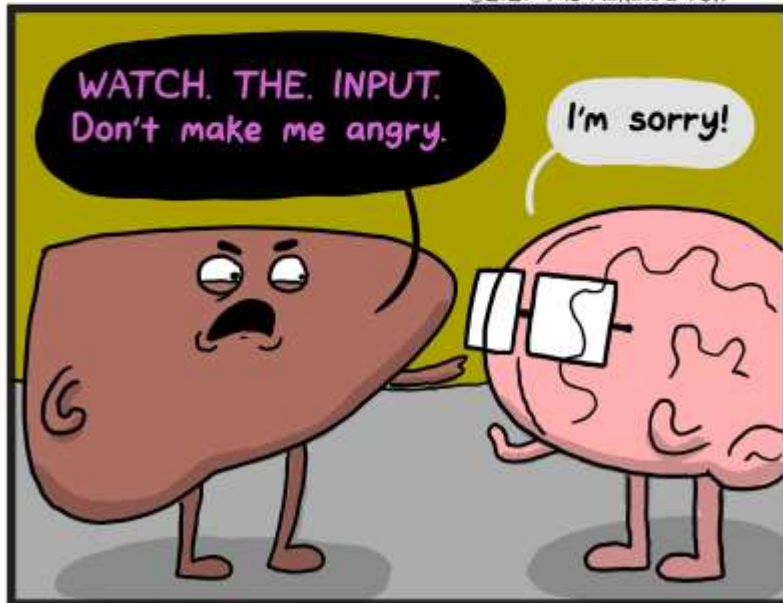




©2020 The Awkward Yeti



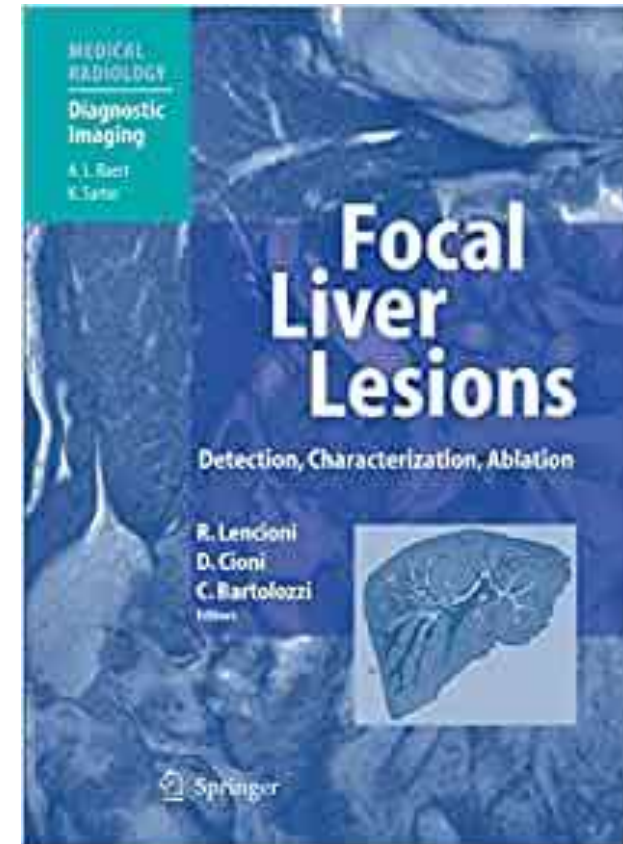
theAwkwardYeti.com



theAwkwardYeti.com

FOKÁLNÍ LÉZE JATER

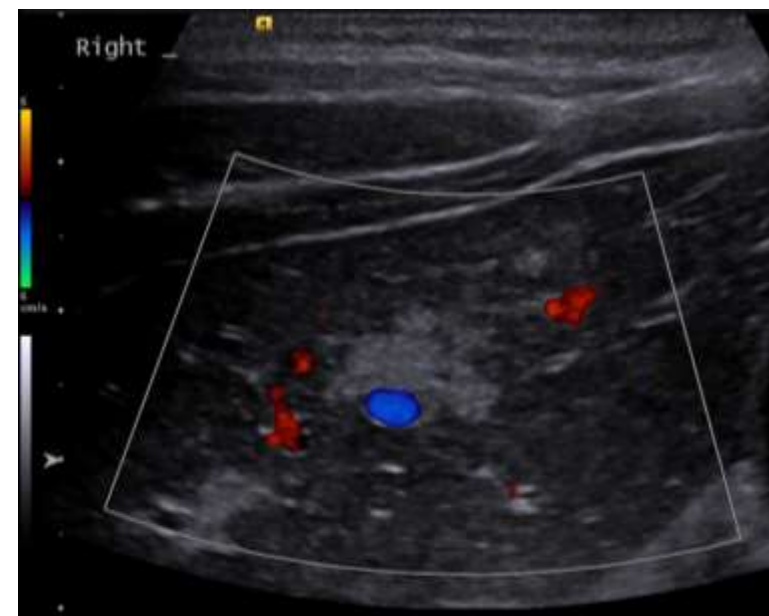
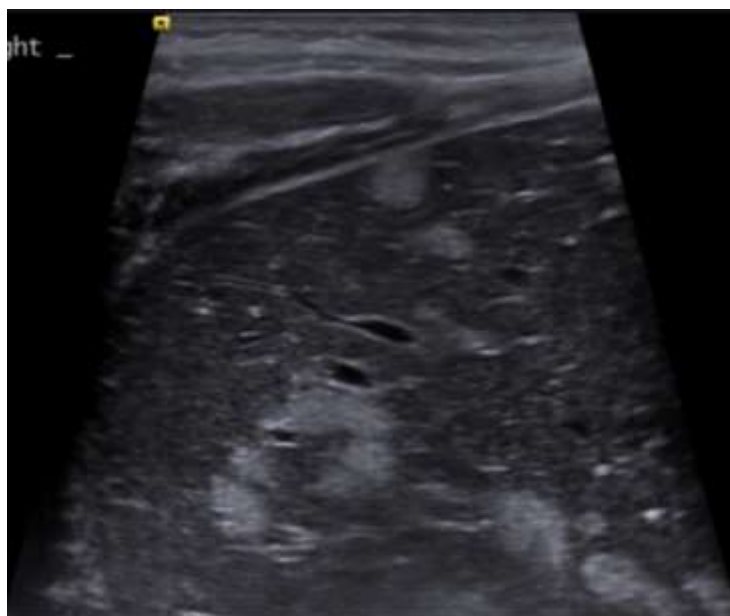
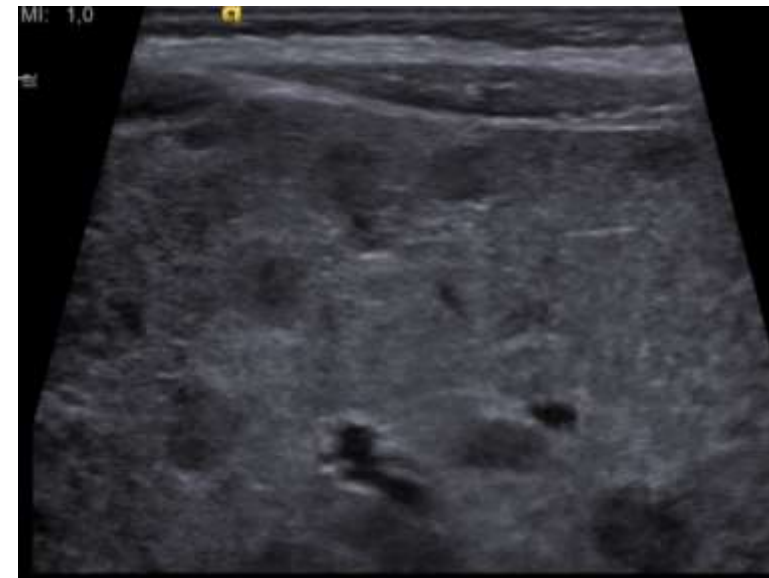
- hemangiom, angiomyolipom
- adenom, FNH
- fokální steatóza
- mezenchymální hamartom
- hepatoblastom
- metastázy
- absces
- traumatické změny ...



FOKÁLNÍ LÉZE JATE

○ hemangiomy

hemangiomatóza



FOKÁLNÍ LÉZE JATER

- AML - typické pro komplex tuberózní sklerózy



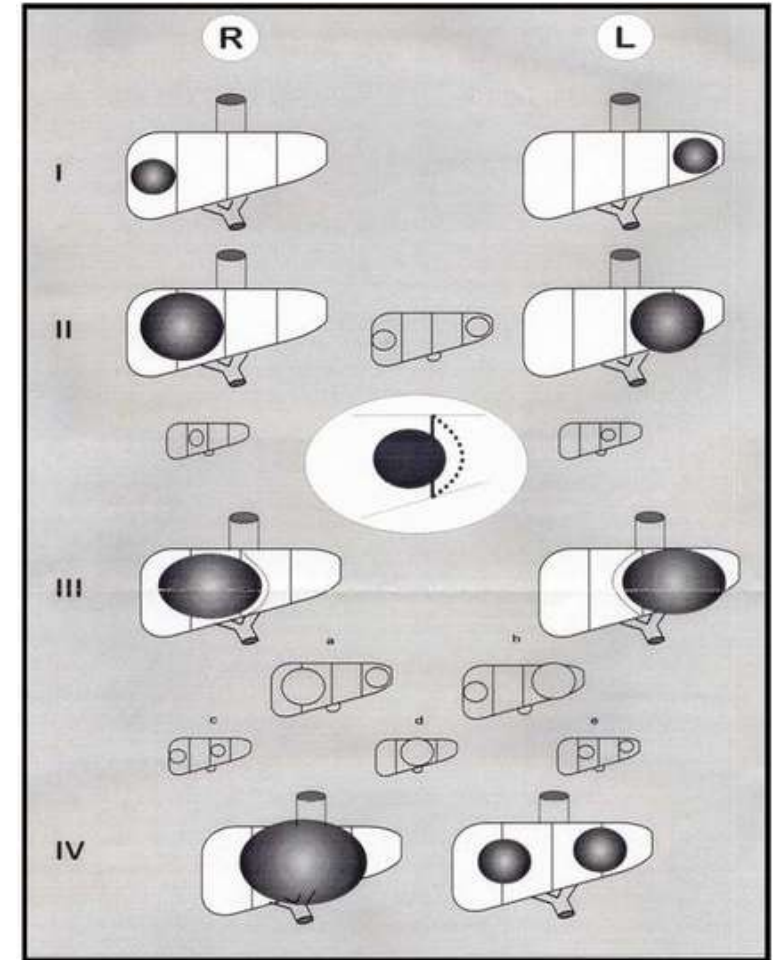
MEZENCHYMÁLNÍ HAMARTOM

- prenatální i postnatální dg. (většina do 2. roku věku)
- M:F = 2:1, obvykle normální laboratoř
- benigní tumor × malformace duktální ploténky
- cystický (multicystický × unilokulární), ale i solidní složka



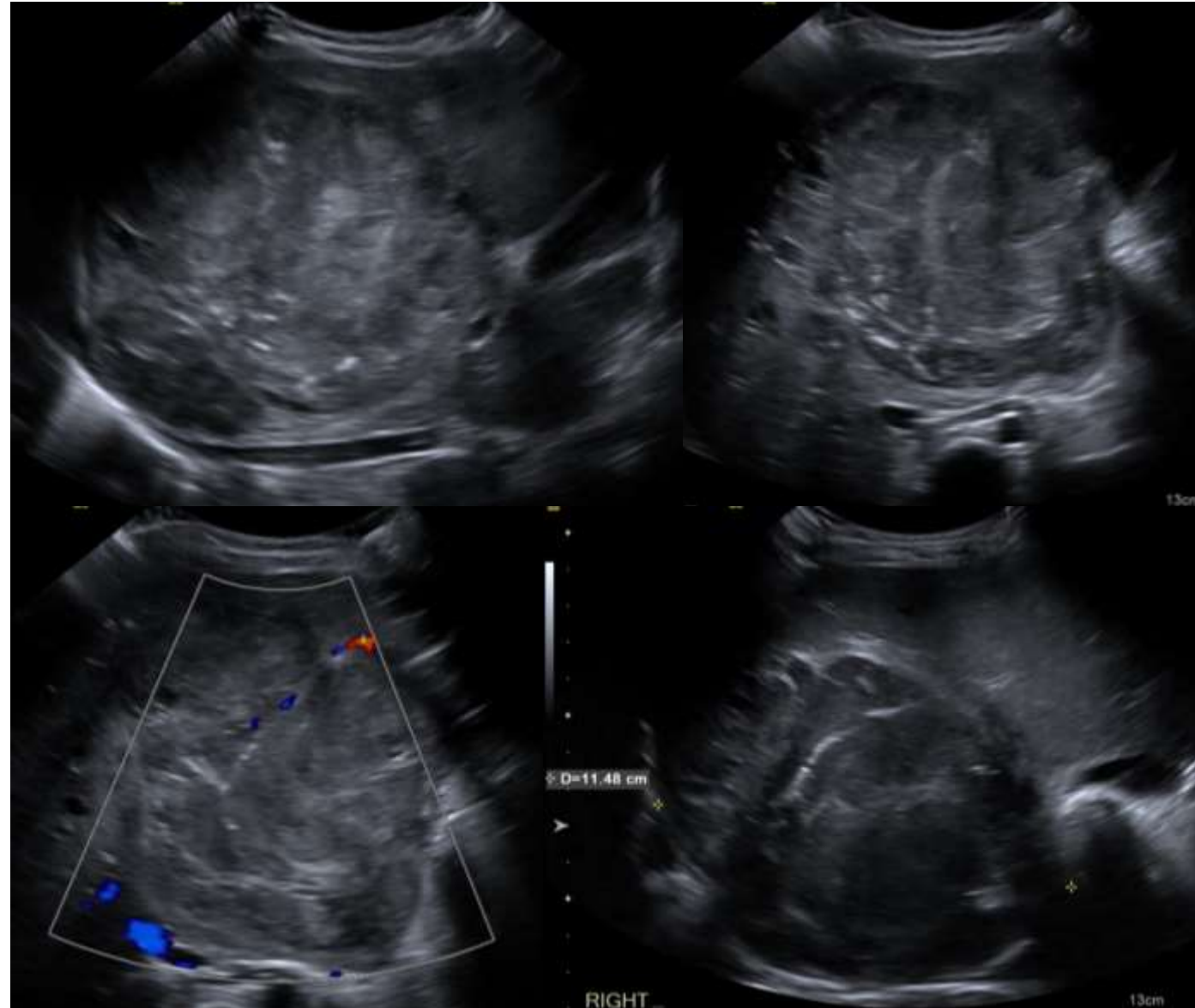
HEPATOBLASTOM

- nejčastější tumor jater dětí do 4 let (většina dg. do 1,5 roku)
- epitelální × smíšený (epitelální + mezenchymální)
 - fetální
 - embryonální
 - nediferencovaný malobuněčný
- ↑↑↑ AFP
- PRETEXT staging (+ „CEFHMNPV“)
- terapie = CHT + resekce



HEPATOBLASTOM - UZ

- ohraničený, objemný heterogenní tumor
- smíšeně echogenní, převážně hyperechogenní
- v 50 % kalcifikace
- může dojít k prasknutí kapsuly a hemoragii



TUMOR JATER - PRETEXT

PRETEXT

PRETreatment EXTent of disease
Extent of Liver involvement at Diagnosis

POSTTEXT

POSTTreatment EXTent of disease
Extent of liver Involvement after pre-operative chemotherapy

I – 3 contiguous sections tumor free

II- 2 contiguous sections tumor free

III-1 contiguous sections tumor free

IV-no contiguous sections tumor free

PRETEXT ANNOTATION FACTORS (VPEFRCNM)

V-ingrowth Vena cava, all 3 hepatic veins

P-ingrowth Portal vein, Portal bifurcation

E-contiguous Extrahepatic tumor

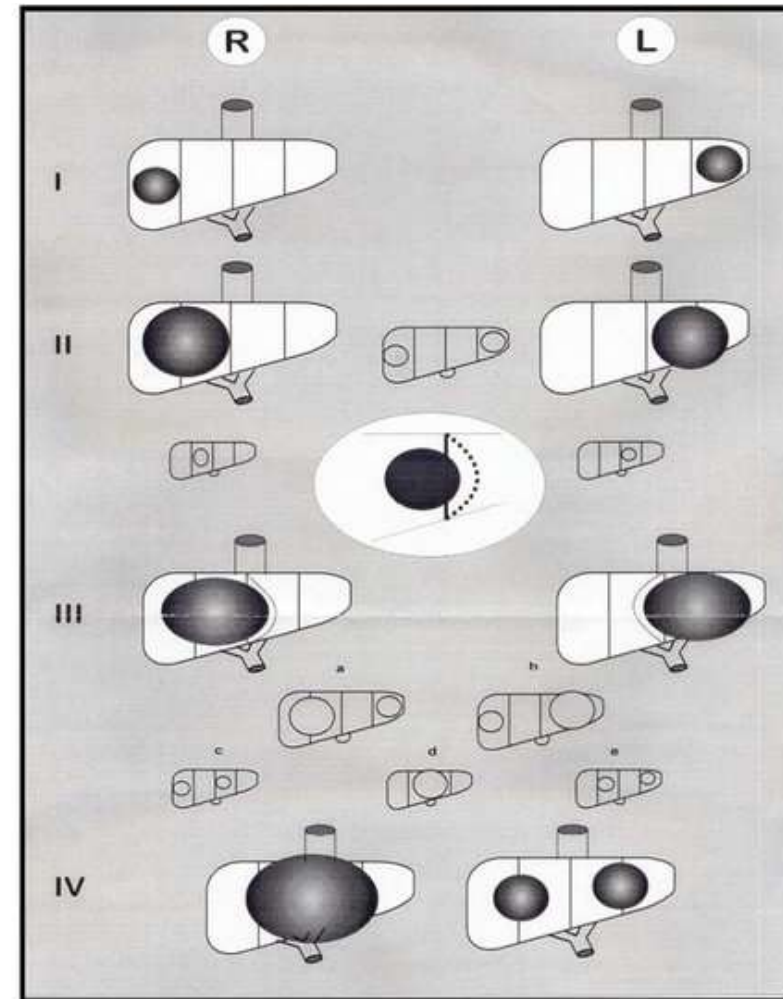
F-multiFocal

R-tumor Rupture prior to diagnosis

C-Caudate

N-lymph Node involvement

M-Metastasis, distant extrahepatic tumor



Tumor Groups (I, II, III, IV) describe intraparenchymal extent of tumor
Annotation Factors describe mainly extraparenchymal extent of tumor
plus caudate and multifocality

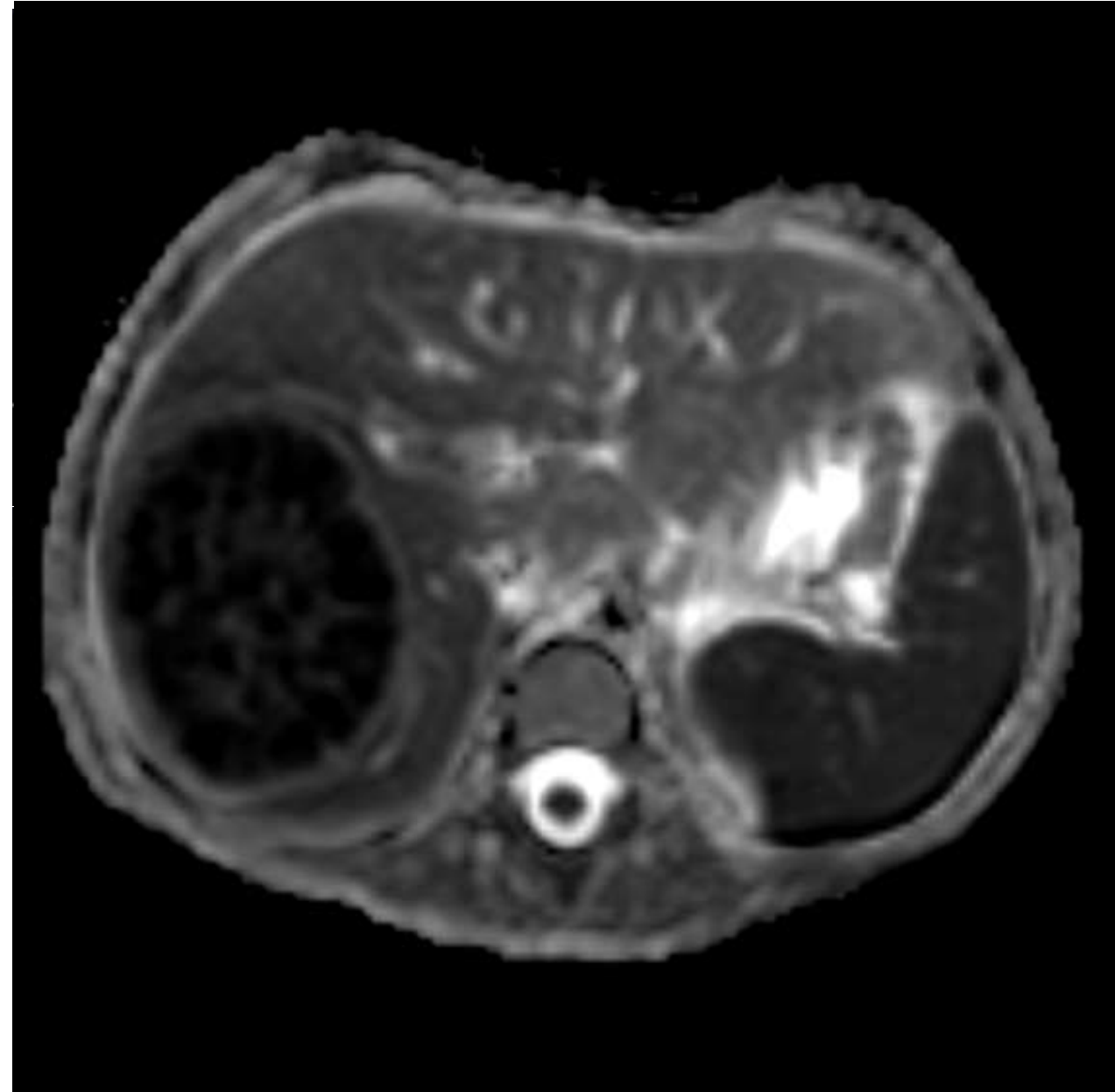
JATERNÍ METASTÁZY

- u dětí výrazně méně časté než u dospělých
- typicky neuroblastom, příp. infiltrace při leukemiích, testikulární tumory



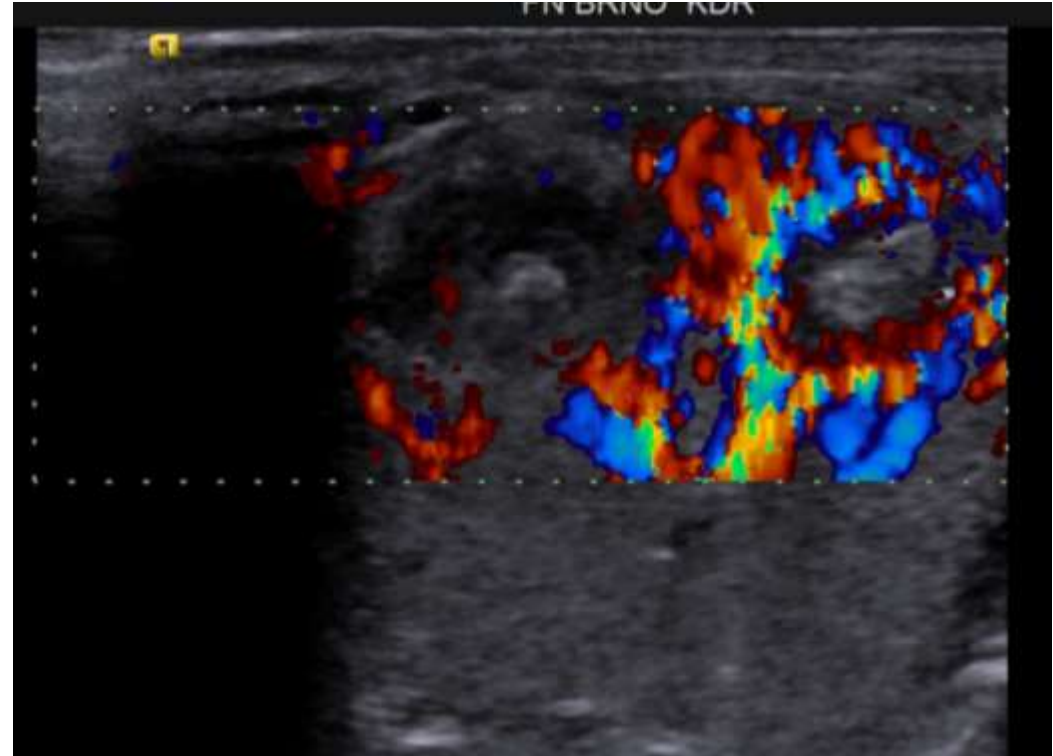
JATERNÍ ABSCES

- v našich podmínkách zejm. imunokompromitovaní pacienti
- rozvojové země - parazitické infekce
- UZ
 - variabilní obraz
 - centrálně avaskulární
 - hypo- i hyper- echogenní
 - někdy bubliny plynu



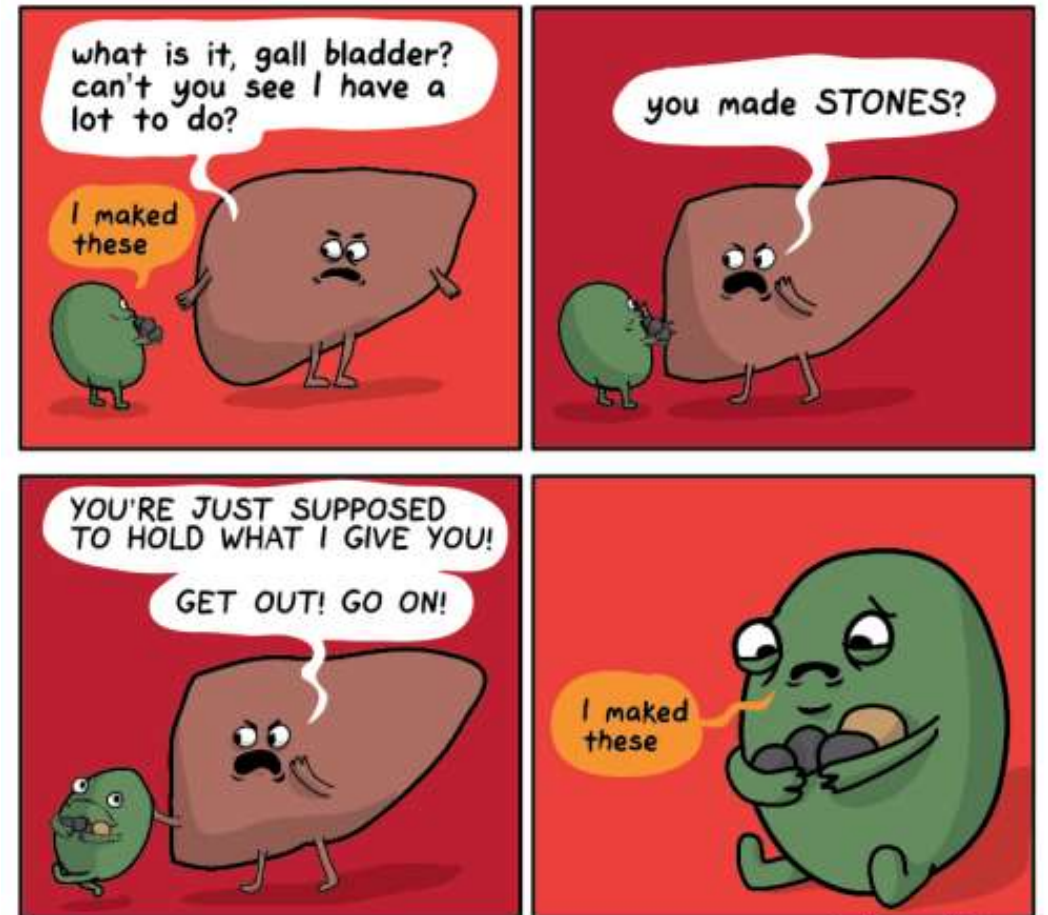
JATERNÍ ABSCES

- komplikace zavedení UVC (infikovaný hematom + trombóza)



PATOLOGIE CÉVNÍCH STRUKTUR JATER

- kavernom portální žíly
- VOD/SOS
- Budd-Chiariho syndrom



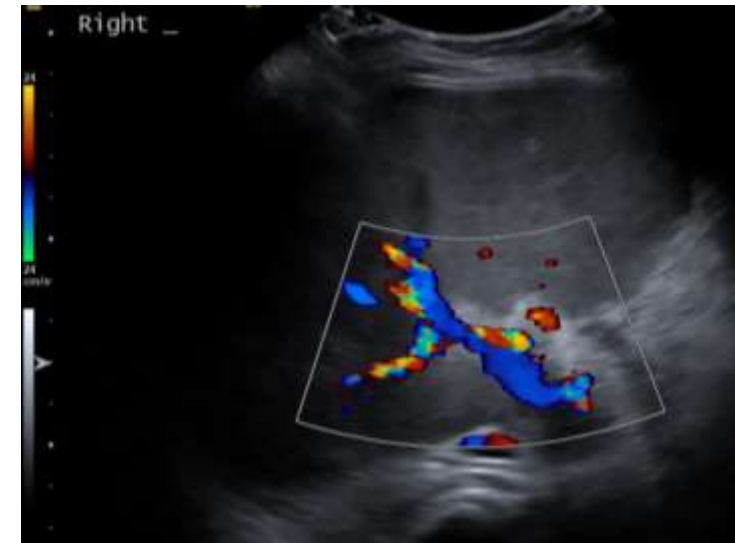
KAVERNÓZNÍ PŘESTAVBA V.PORTAE

- trombóza v. portae → dilatace pericholedochálních žil i a. hepatica
- VP někdy rekanalizuje
- centrální segmenty jater hypertrofují, periferní atrofují



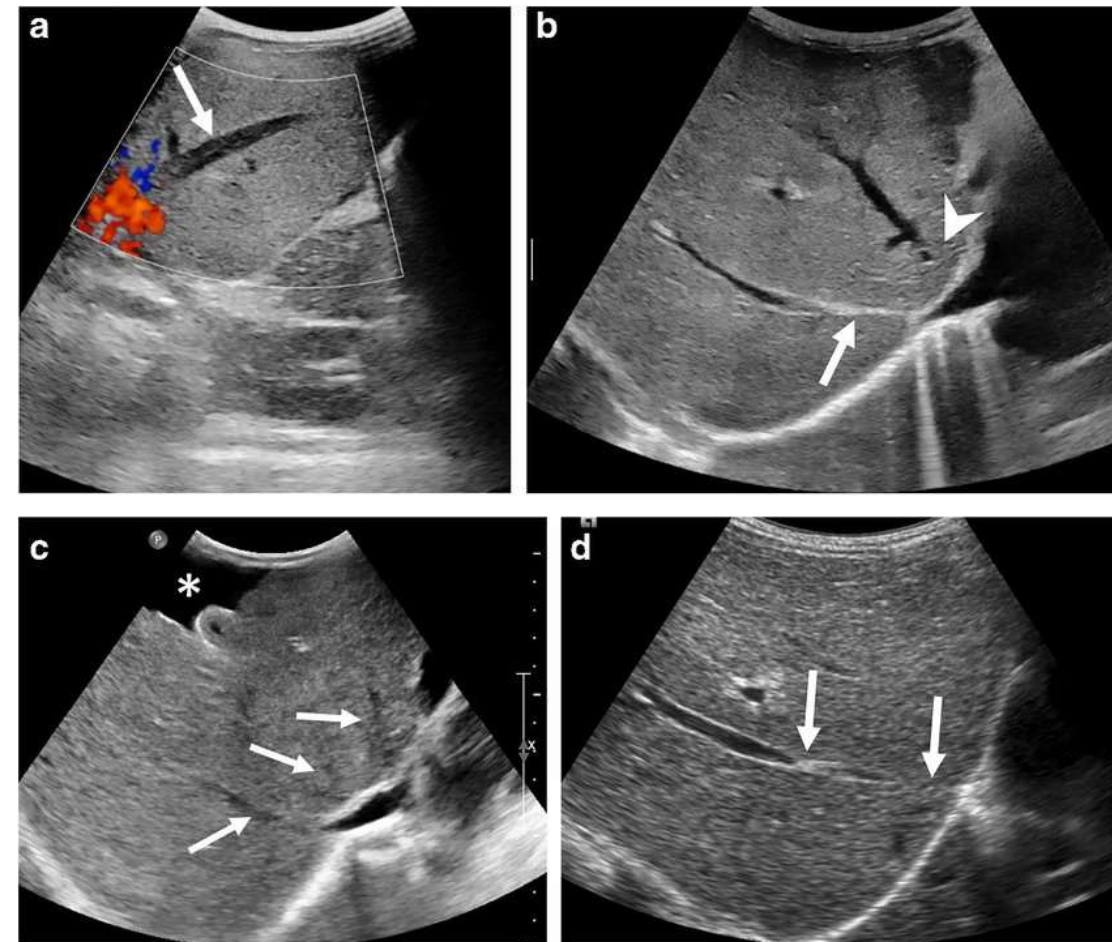
VOD / SOS

- venookluzivní choroba jater / syndrom obstrukce sinusoid
- toxické poškození endotelu sinusoid (CHT) → odloučení buněk → embolizace venul → fibróza venul → jaterní kongesce a portální hypertenze (postsinusoidální)

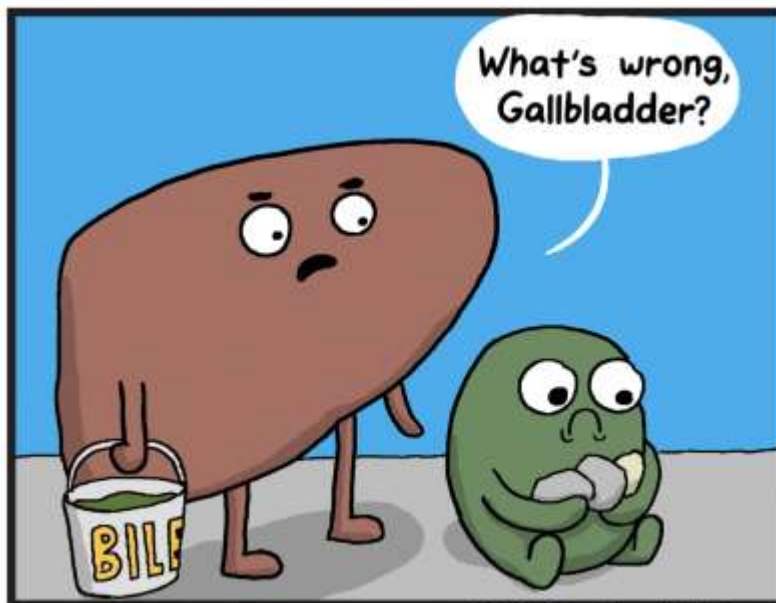


BUDD-CHIARIHO SYNDROM

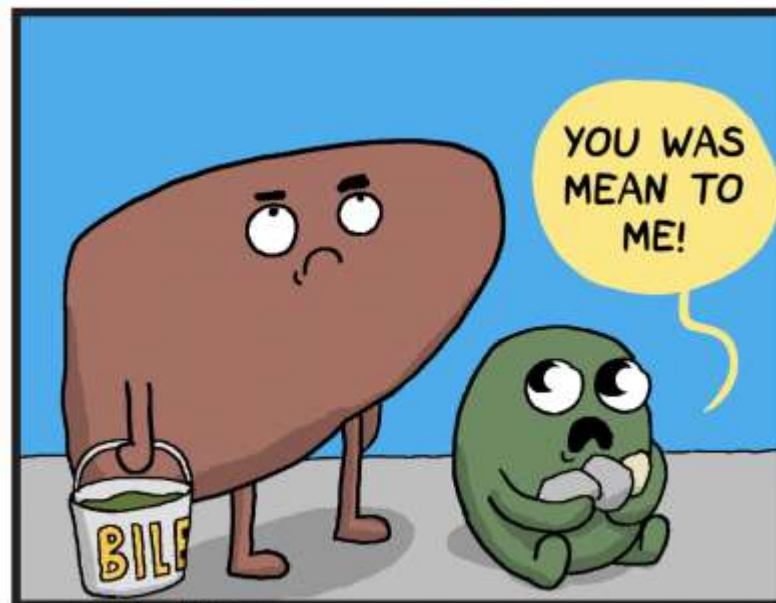
- parciální/kompletní obstrukce jaterních žil
- ascites + hepatomegalie + bolest břicha
- akutní × chronický
- etiologie široká (kongenitální; sek. trombóza - srpkovitá anémie, PCV, sepse, antiPL sy; zánět - CHT, transplantace KD, AI, Behçet; trauma; idiopatické)
- UZ
 - hepatosplenomegalie
 - hypertrofie lobus caudatus, atrofie periferních segmentů jater
 - regenerativní uzly
 - zesílení stěny žlučníku
 - ascites
 - patologický dopplerovský obraz



Madhusudhan, Kumble & Sharma, Sanjay. (2020). Ultrasonography in pediatric Budd–Chiari syndrome. *Pediatric Radiology*. 50. 10.1007/s00247-020-04753-7.



©2020 The Awkward Yeti

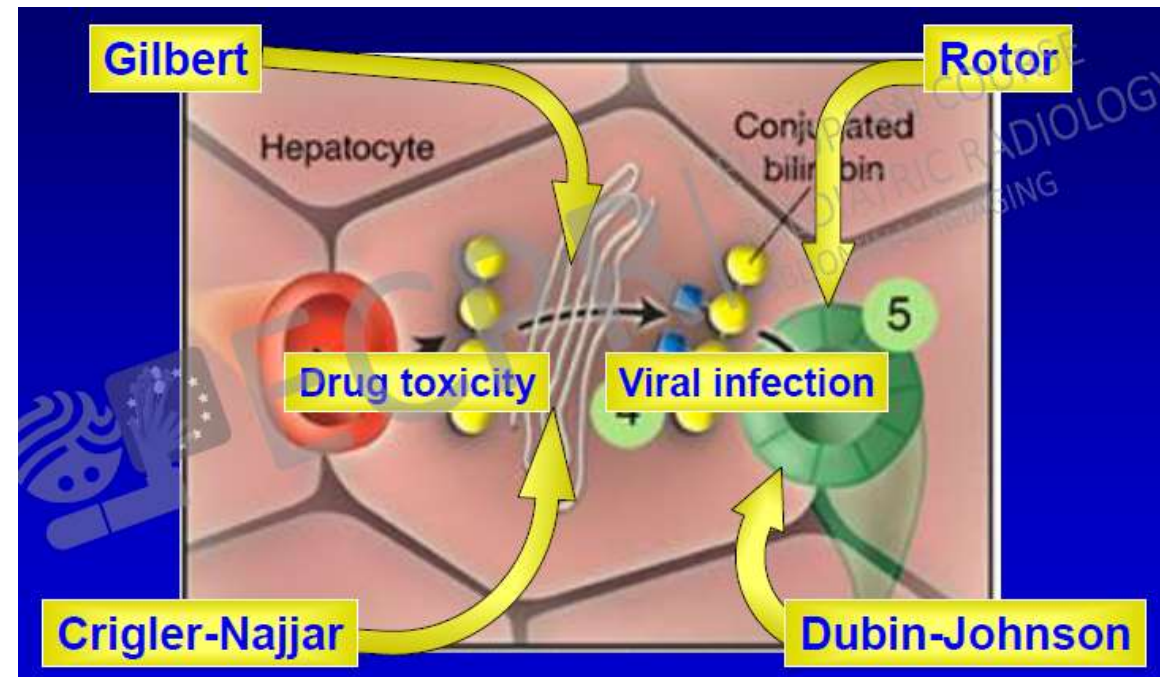
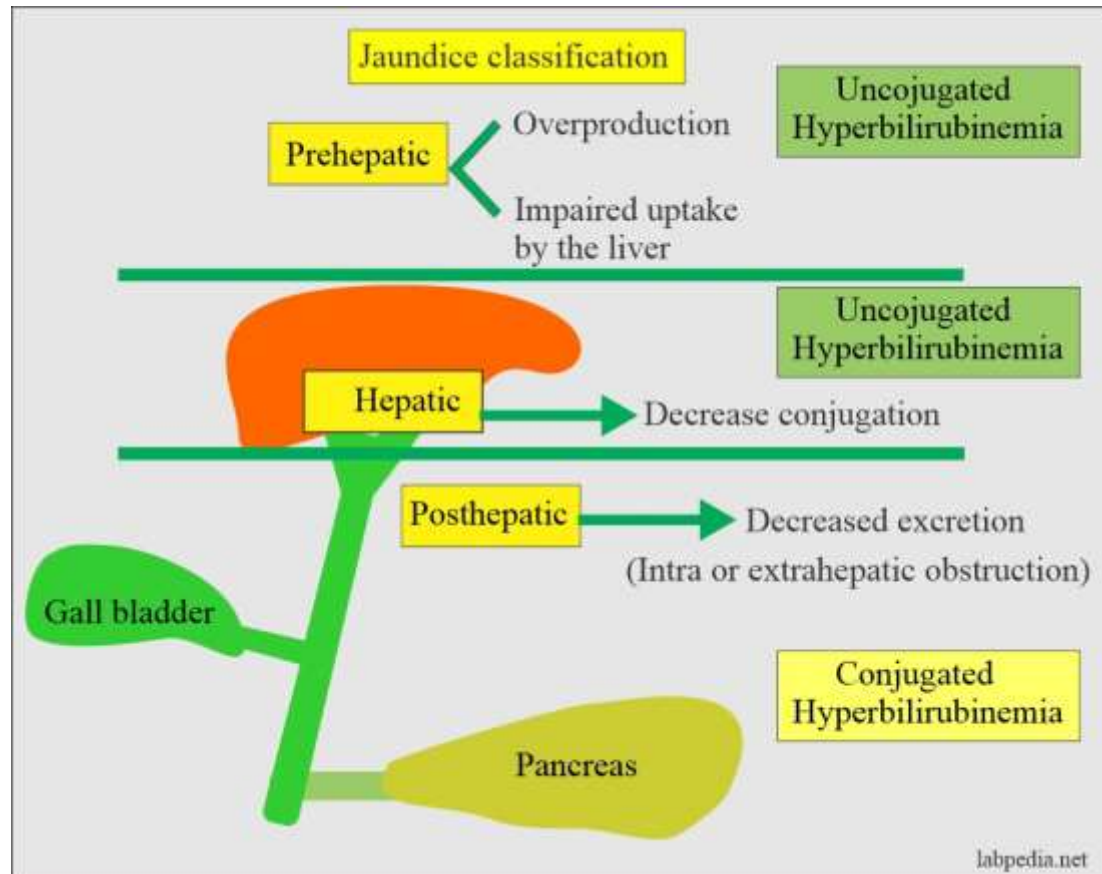


theAwkwardYeti.com



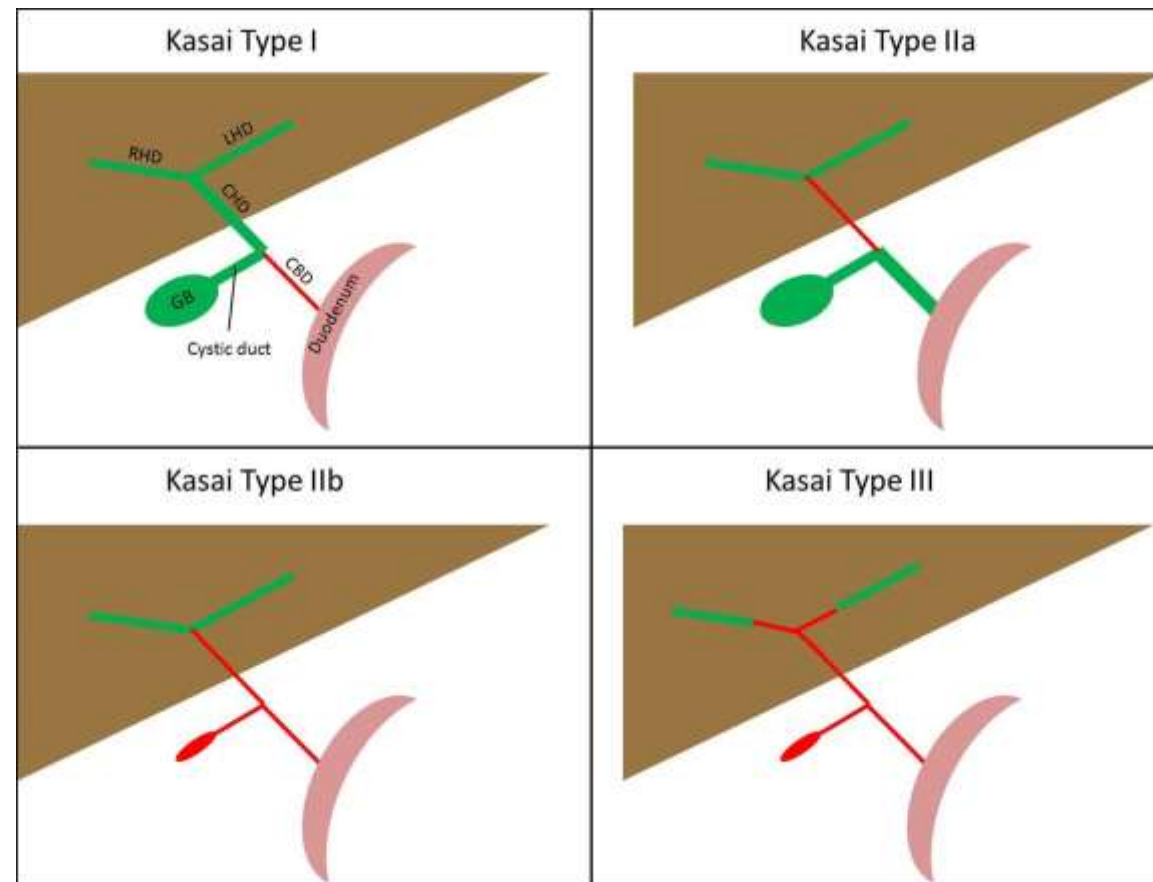
theAwkwardYeti.com

PATOLOGIE BILIÁRNÍHO TRAKTU



ATRÉZIE ŽLUČOVÝCH CEST

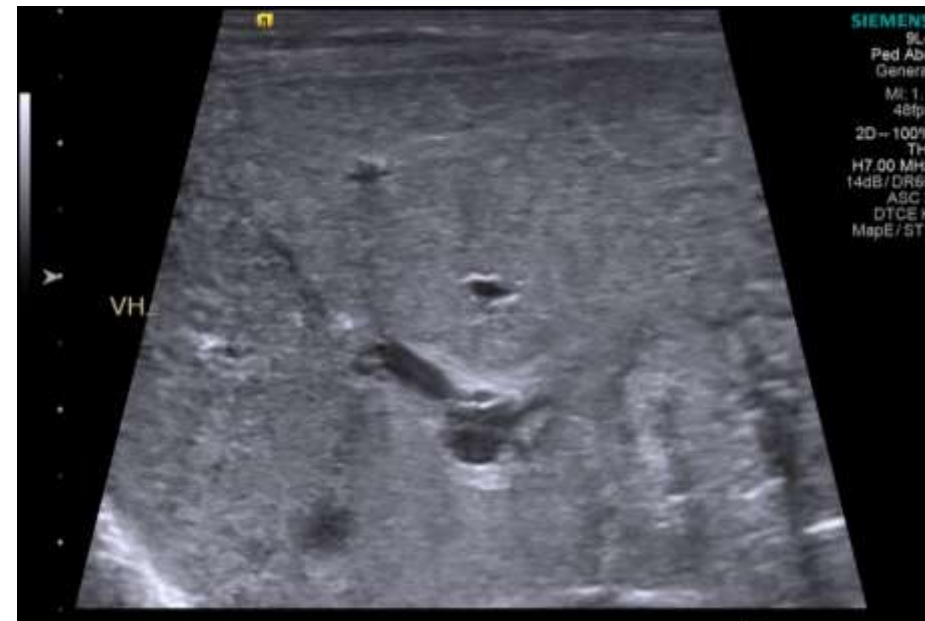
- nejčastější příčina cholestázy novorozenců
- incidence cca 1:10 000, M>F
- 10 % v syndromech (α-/polysplenie, heterotaxie, malrotace GIT...)
- nejčastější typ III
- terapie: porto-enterostomie, transplantace



Case courtesy of Dr David Nicholson Thomas, Radiopaedia.org, rID: 68273

ATRÉZIE ŽLUČOVÝCH CEST - UZ

- triangular cord sign
 - remnantní vazivová tkáň při větvení v. portae
- „ghost triad“ žlučníku
 - délka < 19 mm
 - nepravidelné či lobulované kontury
 - špatně diferencovatelná stěna
- robustní a.hepatica



ALAGILLE SYNDROM

- hypoplazie žlučových cest → ikterus + pruritus
- AD onemocnění, incidence cca 1:100 000
- typické obličejové rysy, VVV srdce, ledvin, motýlovitá obratlová těla
- UZ nález může být v normě



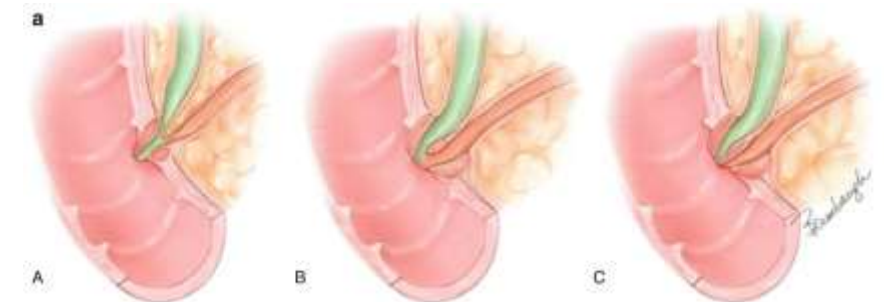
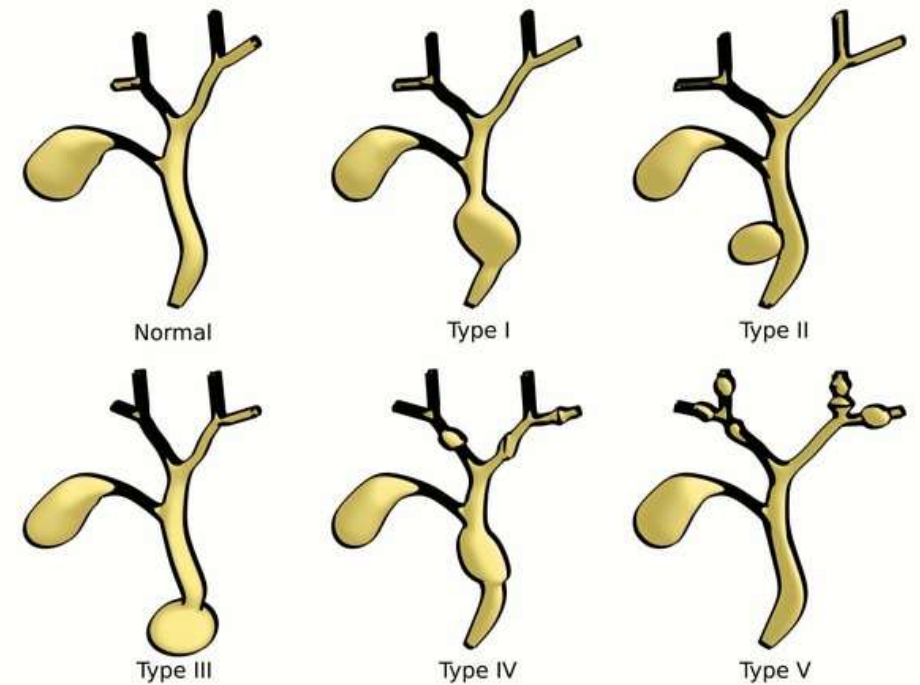
Krantz, I & Piccoli, DA & Spinner, Nancy. (1997). Alagille syndrome. *Journal of medical genetics*. 34. 152-7.
10.1136/jmg.34.2.152.

CYSTY CHOLEDOCHU

- kongenitální dilatace ŽC
- incidence v Evropě cca 1:125 000, M:F 1:3
- nutno vyloučit jinou příčinu dilatace
- abnormální pankreato-biliární junkce (APBJ)
- komplikace - rekurentní cholangitis/pankreatitis, litiáza

- **Todani klasifikace:**

- typ I - nejčastější, dilatace d. choledochus
- typ II - divertikl
- typ III - dilatace ve stěně duodena, choledochokéla
- typ IV - cysty IH i EH žlučových cest (IVa × IVb - multicyst. EH)
- typ V - dilatace pouze IH žlučových cest, Caroliho nemoc

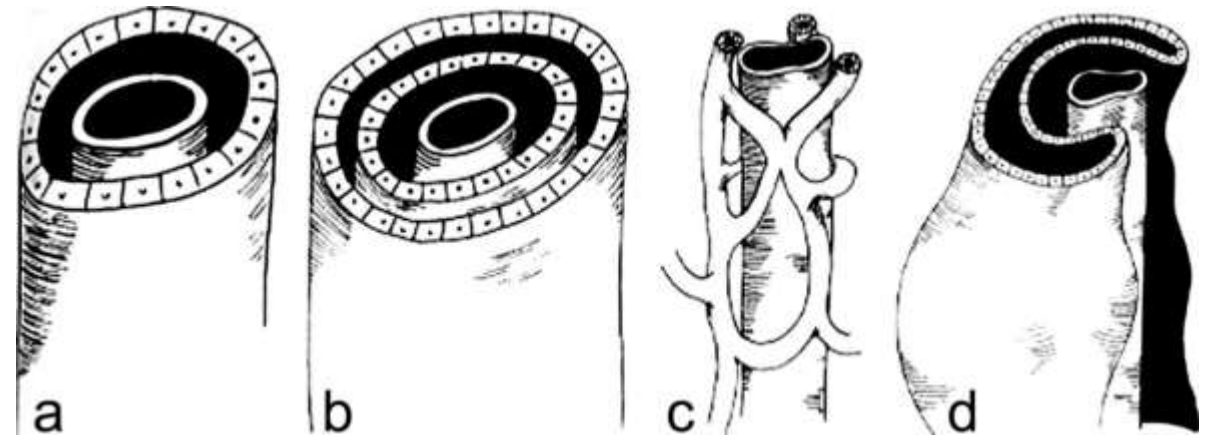


CYSTY CHOLEDOCHU



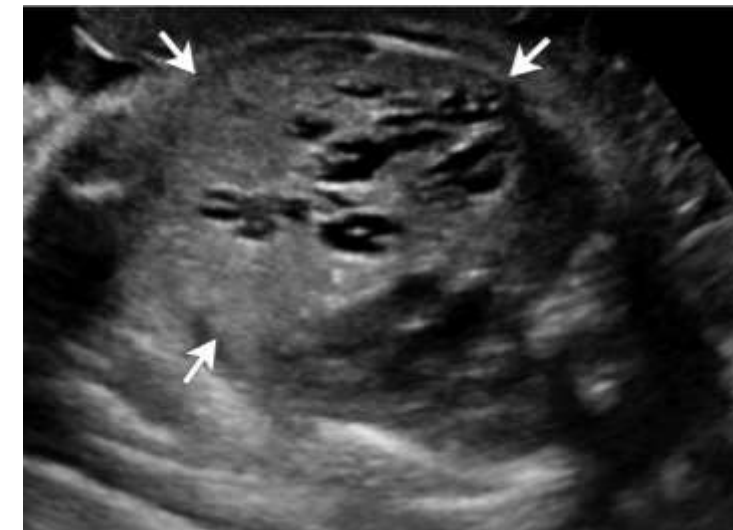
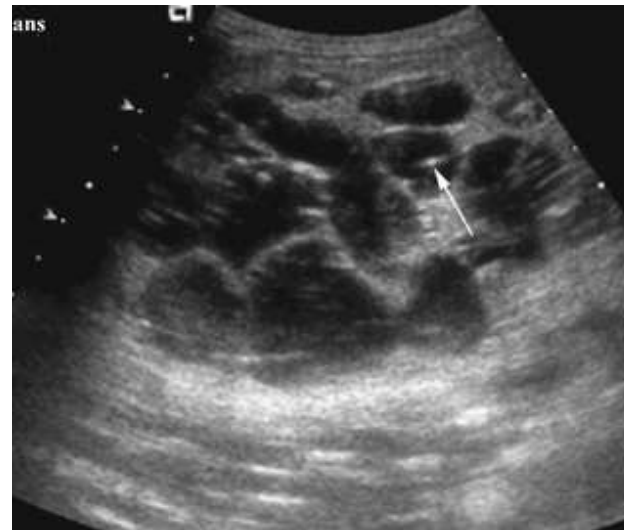
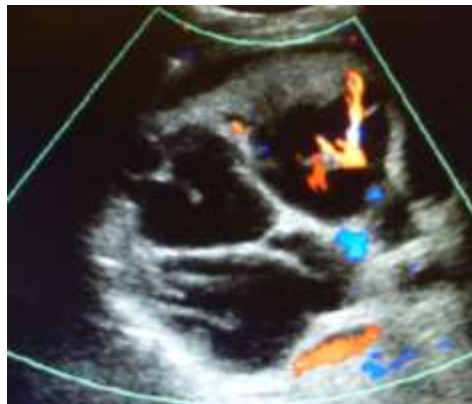
CAROLIHO NEMOC

- malformace duktální ploténky
- AR onemocnění, incidence 1:100000
- obvykle syndromická
 - + kongenitální fibróza = Caroliho syndrom
 - polycystické ledviny, medullary sponge kidney
- UZ - typicky „central dot sign“



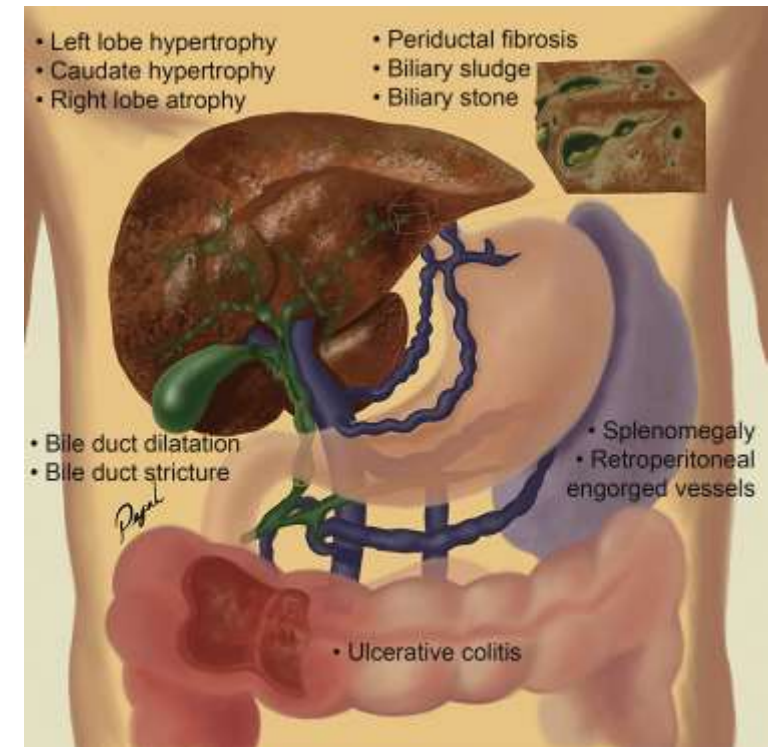
Vassallo, James & Cannataci, Christine & Aquilina, Sarah & Mizzi, Adrian & Cortis, Kelvin. (2016). Ductal Plate Malformations: Spectrum of Imaging Findings. 10.1594/ecr2016/C-1493.

Rivas, Amanda & Epelman, Monica & Danzer, Enrico & Adzick, N. & Victoria, Teresa. (2018). Prenatal MR imaging features of Caroli syndrome in association with autosomal recessive polycystic kidney disease. Radiology Case Reports. 14. 265-268. 10.1016/j.radcr.2018.11.006.



PRIMÁRNÍ SKLEROZUJÍCÍ CHOLANGITIS

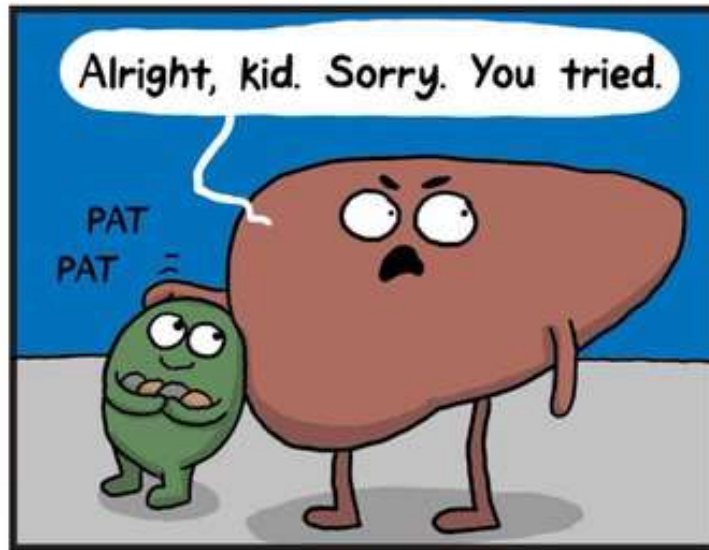
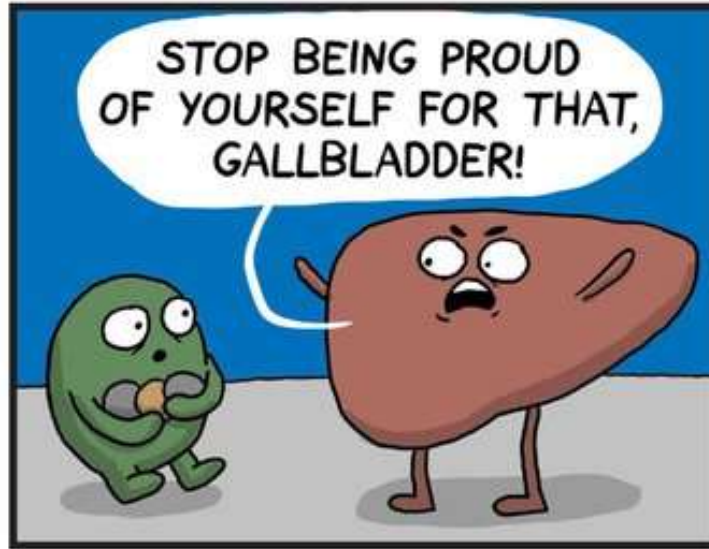
- chron. zánět → obliterativní fibróza →→ cirhóza
- asociace
 - IBD (zejm. UC)
 - LCH
 - imunodeficience
- UZ
 - obraz korálků
 - nepravidelně zesílená stěna



DALŠÍ PATOLOGIE BILIÁRNÍHO TRAKTU

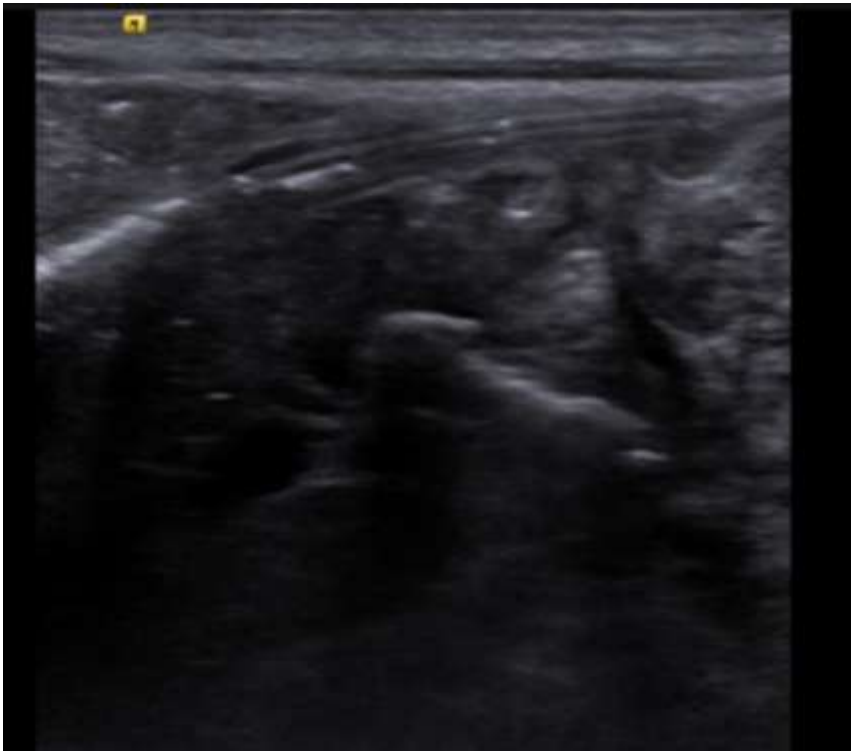
- duplikatura žlučníku
- zesílení stěny žlučníku
- sluge, chole(cysto)litiáza
- cholecystitis
-



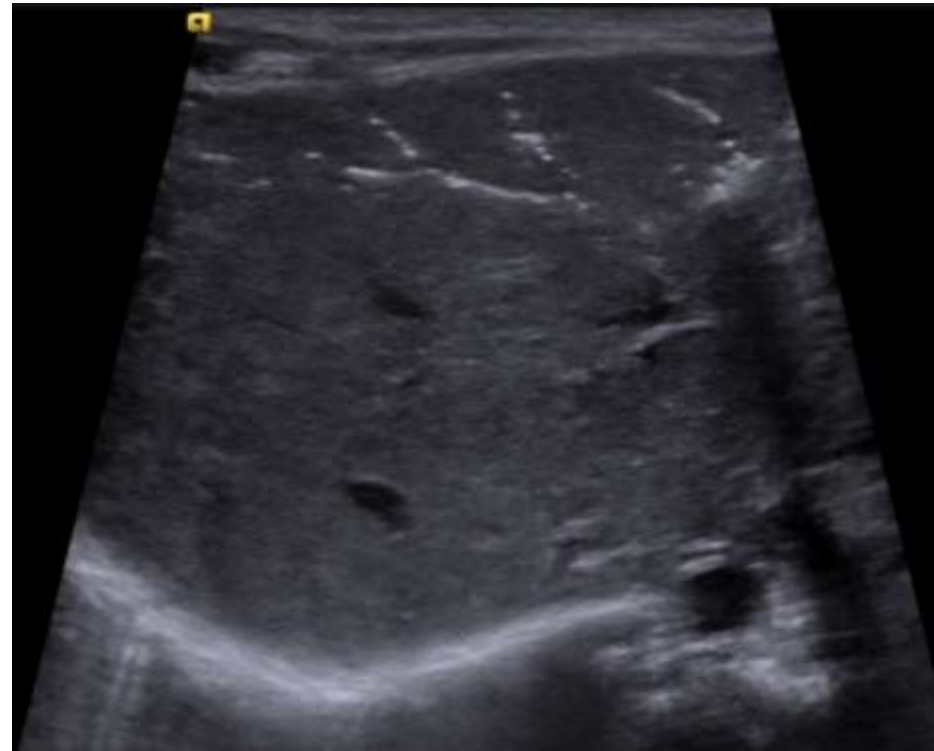


NÁLEZY HEPATOBILIÁRNÍ OBLASTI NOVOROZENCŮ

○ UVC



○ NEC (plyn v portálním řečišti)



DĚKUJI ZA POZORNOST!



seehofnerova.anna@fnbrno.cz

ZDROJE

radiopaedia.org

radiologyassistant.nl

přednášky ECPR 2019 Utrecht

Vassallo, James & Cannataci, Christine & Aquilina, Sarah & Mizzi, Adrian & Cortis, Kelvin. (2016). Ductal Plate Malformations: Spectrum of Imaging Findings. 10.1594/ecr2016/C-1493.

<https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.2019180213>

El-Feky, M. Congenital hepatic fibrosis. Case study, Radiopaedia.org. (accessed on 27 Mar 2022)
<https://doi.org/10.53347/rID-83364>

Rivas, Amanda & Epelman, Monica & Danzer, Enrico & Adzick, N. & Victoria, Teresa. (2018). Prenatal MR imaging features of Caroli syndrome in association with autosomal recessive polycystic kidney disease. Radiology Case Reports. 14. 265-268. 10.1016/j.radcr.2018.11.006.

<https://radiologykey.com/67-carolis-disease/>