

Kongenitální anomálie žlučových cest v ultrasonografickém obraze

MUDr. Denisa Pavlovská
ODR KRNM Brno

- široké spektrum anomálií od nezávažných variet po život ohrožující stavy
- v patofyziologii má zásadní význam **cholestáza** (zvýšení ALP+GMT+Bi)
- klinicky cholestatický syndrom

idiopatická hepatitida	30-50%
biliární atrézie	30%
chybění alfa 1-antitrypsinu	7-10%
intrahepatický cholestatický syndrom	5-6%
cysty žlučových cest	2-4%
bakteriální sepse	2%
hepatitis - A,B,CMV, rubeola, toxoplazmóza	



Diagnostika

- ultrasonografie
 - lačnění, mikrokonvexní a lineární sonda
 - vyloučení přidružených anomálií
 - kontrolní vyšetření

- normální hodnoty

žlučník:

do 1 roku: 1,5-3 cm

starší : 3-7 cm

dct. hepatocholedochus:

do 1 roku : 2 mm

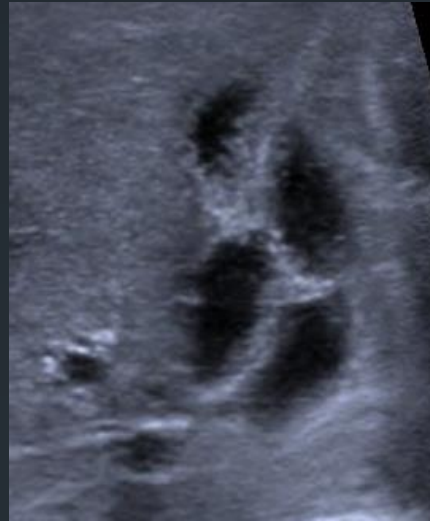
do 10 let : 4 mm

adolescenti : 5 mm (do 7 mm)





- ektopie
- ageneze žlučníku
- hypoplazie
- duplikace
- septa podélná/příčná
- divertikl



- aberantní IH žlučovod
- dct. cysticus ustíčí do dct. hepaticus dx.
- zdvojený dct. cysticus/choledochus



Biliární atrezie

- okluzivní panduktální cholangiopathie
- vždy postiženy intrahepatální , v různém rozsahu i extrahepatální žlučovody
- neexistuje medikamentózní terapie
- nejčastější indikace k transplanaci jater v dětském věku (50%) !

etiologie nejasná - porucha rekanalizace
- progresivní zánětlivá obliterace

perinatální faktory :

genetické
imunitní
metabolické
toxiny
virové infekce

incidence 1 : 15-20 000 (ČR), lehká predominance dívek

Formy BA

- **izolovaná** (80-90%)
- **syndromatická** (4-14%)

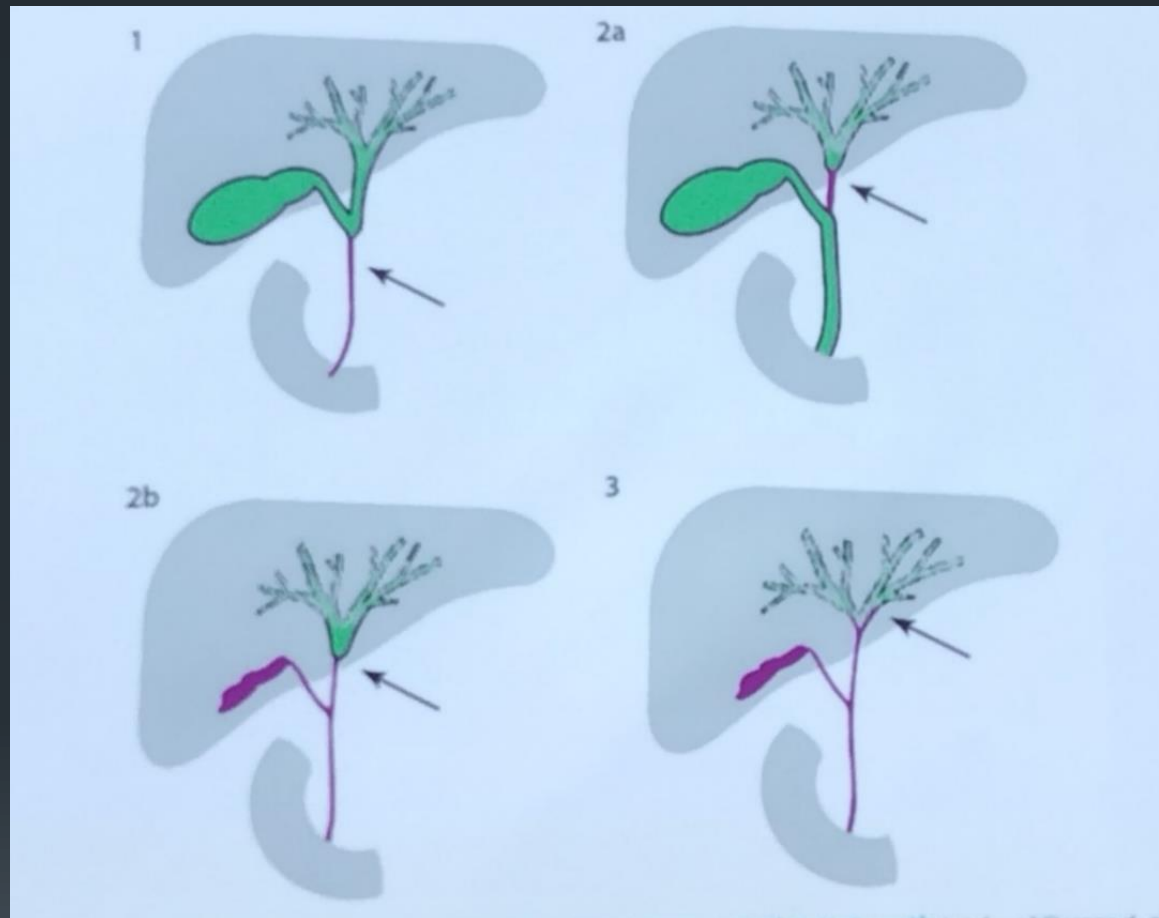
s nahodilými malformacemi
se splenickými malformacemi (BASM)



polysplenie, asplenie
situs viscerum inversus
preduodenální portální žíla
absence VCI
malrotace střeva

- **cystická** (5-10%)

Klasifikace dle Kasaie



- cystická dilatace rezidua EHŽ u typu 1 a 2 = **cystic biliary atresia**

ESPHGAN, NASPHAN, ESPR guidelines UZ vyšetření u pacientů s podezřením na BA:

- vyloučení cysty choledochu, dilatace IHŽ a konkrementů
- prokázání znaků **svědčících pro BA** (ale ne diagnostických!)
- normální UZ nález **nevylučuje** atrezii žlučových cest !!

nasvědčující UZ znaky :
abnormity žlučníku („gall bladder ghost triad“)
triangular cord sign
mikro/makrocysty
malformace v rámci syndromu polysplenie

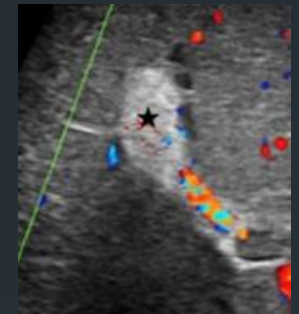
nepolehlivé znaky :

- rozšíření a. hepatica
- nezobrazení dct. choledochus

„Gall bladder ghost triad“

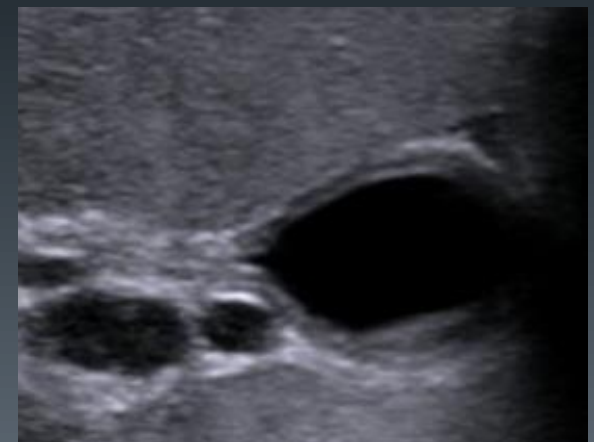
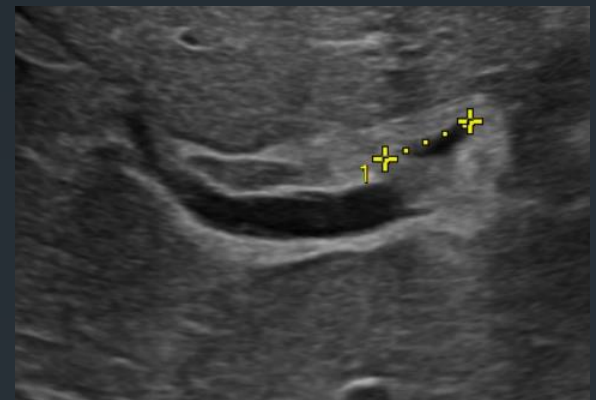
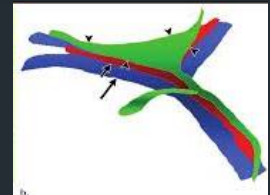
(Kendrick et al: SE 97%, SE 100%)

- krátký žlučník - **délka** méně než 15 - 19 mm
- nepravidelné nebo lobulované **kontury**
- abnormální **stěna** - nezřetelná mukóza, diferentní šíře stěny
- poměr délka/šířka žlučníku - u BA větší než 5,2
- absence motility žlučníku



„triangular cord sign“

- hyperechogenní trojúhelníkovitý lem podél bifurkace v. portae
- tloušťka více než 3-4 mm
- progrese v čase



cysty

- mikrocysty (do 5 mm)
- makrocysta = cystická forma BA (do 4 cm)
(dif. dg. cysta choledochu)

Poz.: u novorozence s acholickou stolicí je makrocysta v hilu bez dilatace IHŽ téměř patognomická pro BA !
(ESPR)



Practical approach to imaging diagnosis of biliary atresia, Part 1: prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging, and postnatal ultrasound

Marcello Napolitano¹ · Stéphanie Franchi-Abella² · Maria Beatrice Damasio³ · Thomas A. Augdal⁴ · Fred Efraim Avni⁵ · Costanza Bruno⁶ · Kassa Darge⁷ · Damjana Ključevšek⁸ · Annemieke S. Littooij⁹ · Luisa Lobo¹⁰ · Hans-Joachim Mentzel¹¹ · Michael Riccabona¹² · Samuel Stafrace^{13,14} · Seema Toso¹⁵ · Magdalena Maria Woźniak¹⁶ · Gianni Di Leo¹⁷ · Francesco Sardanelli^{17,18} · Lil-Sofie Ording Müller¹⁹ · Philippe Petit²⁰

Table 2 Meta-analysis of US features for the diagnosing biliary atresia

US feature	Number of studies [ref]	Sensitivity ^a	Specificity ^a	Diagnostic odds ratio ^a	Positive likelihood ratio (LR+) ^a	Negative likelihood ratio (LR-) ^a
Triangular cord sign (TCS)	19 [24–41, 43]	0.68 (0.57–0.78)	0.95 (0.92–0.97)	40.2 (20.8–70.8)	13.0 (8.3–19.7)	0.34 (0.23–0.46)
Gallbladder abnormality (GBA)	17 [24–28, 30, 32, 33, 35–43]	0.79 (0.70–0.86)	0.81 (0.73–0.86)	16.5 (8.1–30.1)	4.2 (2.9–5.9)	0.27 (0.17–0.38)
Gallbladder absence	4 [30, 36, 37, 43]	0.20 (0.13–0.29)	0.98 (0.93–1.00)	17.5 (4.0–50.1)	14.2 (3.4–40.5)	0.81 (0.73–0.88)
Gallbladder length	4 [30, 33, 38, 39]	0.72 (0.59–0.81)	0.79 (0.70–0.86)	10.1 (5.5–16.9)	3.5 (2.5–5.0)	0.36 (0.24–0.50)
TCS+GBA	5 [24, 27, 32, 35, 37]	0.87 (0.51–0.97)	0.90 (0.68–0.86)	99.0 (7.8–441.0)	10.0 (2.7–28.8)	0.19 (0.03–0.54)
Hepatic artery enlargement	4 [31, 37–39]	0.82 (0.71–0.89)	0.70 (0.51–0.84)	12.8 (3.1–36.1)	2.9 (1.5–5.3)	0.28 (0.14–0.51)

Standardizovaný UZ popis

US sign	Present	Absent
Gallbladder	Visible	Not visible
Gallbladder length	>1.5 cm	<1.5 cm
Gallbladder shape	Normal	Abnormal
Gallbladder wall	Regular	Irregular
Triangular cord sign	Present	Absent
Macrocyst	Present	Absent
Microcyst	Present	Absent
Polysplenia syndrome	Present	Absent
Detailed signs: polysplenia, intestinal malrotation, preduodenal portal vein, absent or interrupted inferior vena cava, aberrant hepatic artery, and abdominal heterotaxia		
Splenomegaly	Present	Absent
Portal hypertension	Present	Absent
Detailed signs: umbilical vein, ductus venosus, other portosystemic shunt, ascites		

Diagnostika - další zobrazovací metody

- **Cholangiografie**

ERCP SE 86-100%, SP 79-94%

Perkutánní cholecystocholangiografie

Peroperační cholangiografie

- **MRCP**

podle společností ESPGHAN, NASPHGAN a ESPR není metoda vhodná pro zobrazení BA - nespolehlivá (norm. ŽC se nezobrazí u 15-40% zdravých pacientů)

- **Hepatobiliární sken (HIDA)**

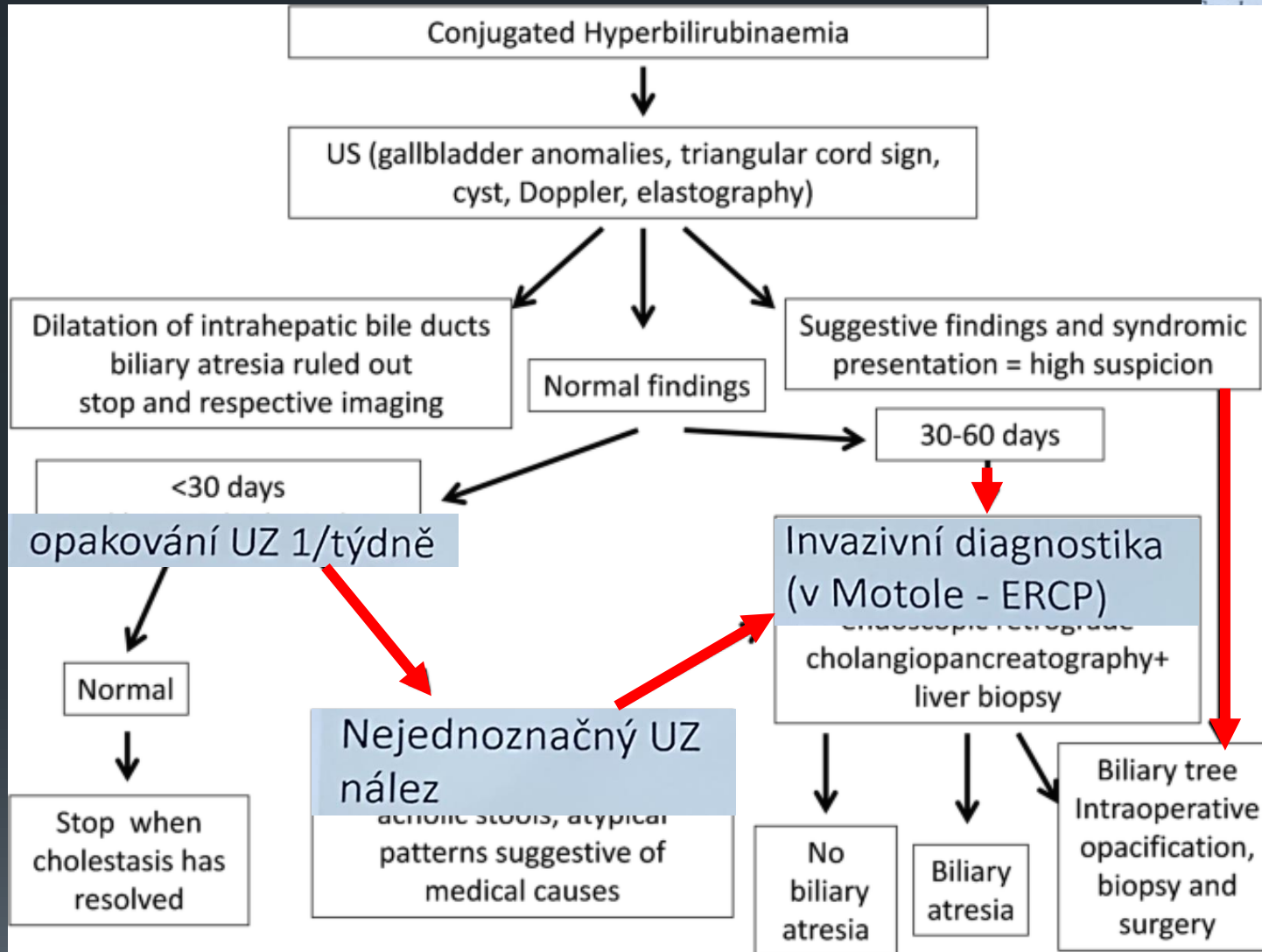
falešně pozitivní u pacientů s cholestázou

- **Biopsie**

neexistují typické histologické nálezy, které by odlišily BA od jiného jaterního onemocnění

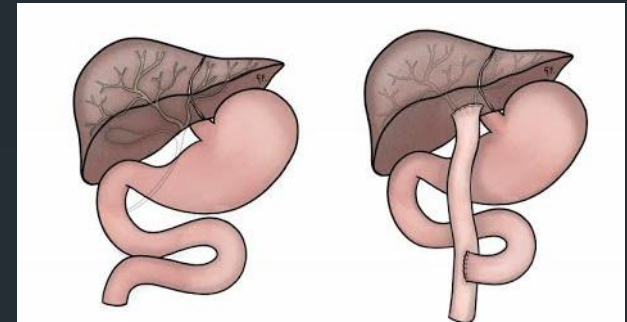
Diagnostický algoritmus

Fig. 6 Decisional flowchart for biliary atresia proposed by the European Society of Paediatric Radiology (ESPR) Abdominal Taskforce at the 2019 ESPR annual meeting in Helsinki.



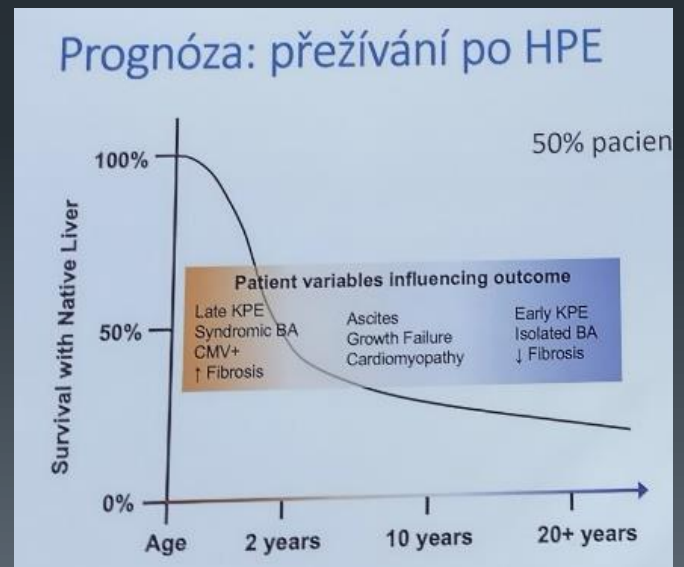
Terapie

- portoenteroanastomóza dle Kasaie - optimálně do 2 měsíců věku
- transplantace jater



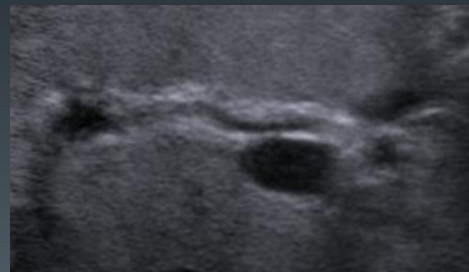
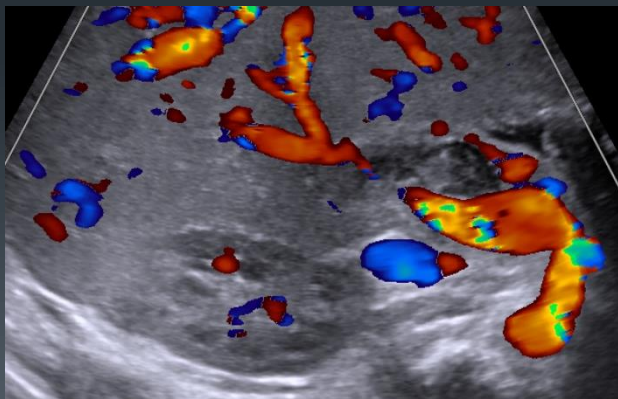
Prognóza

- devadesát procent neoperovaných pacientů by zemřelo do 3. roku věku
- i přes chirurgickou léčbu přežívá dvacet let jen 20-30 % dětí



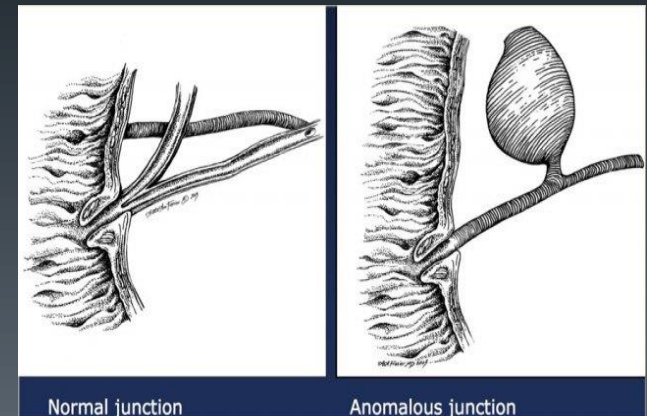
Diferenciální diagnostika

- hypoplazie žlučových cest - sekundárně indukovaná (CMV)
 - Alagille syndrom - hypoplazie žlučových cest
- cysty choledochu
- syndrom žlučových zátek



Cysty choledochu

- kongenitální anomálie intra nebo extrahepatických žlučových cest
- **incidence** : 1: 100-150 000, častěji východní Asie (Japonsko) 1: 1000
- M : F = 1 : 3-4
- 2/3 diagnostikovány do 10 let věku, 15% antenatálně
- **etiologie**
 - anomální pankreatobiliární junkce (více než 70%),
 - stenotický segment
 - anomálie duktální ploténky (Caroliho nemoc)





Makro/mikroskopicky

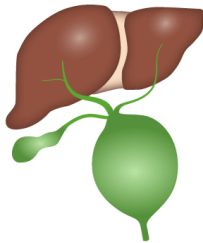
- cysty velikosti až 15 cm, stěna cyst zesílená, fibrotická, u dospělých někdy kalcifikovaná
- žlučový epitel v okolí cyst u dětí často intaktní

Klinika

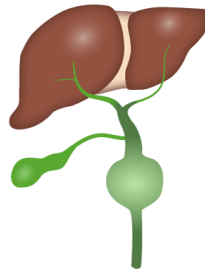
- u dětí typická triáda: **prolongovaný ikterus**
bolest břicha
hmatná abdominální masa
- neprospívání

Klasifikace Todani (1977)

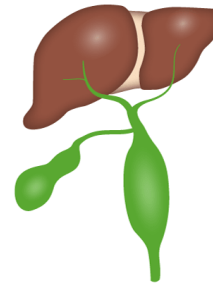
Type I-A
saccular



Type I-B
segmental

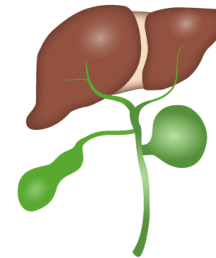


Type I-C
fusiform



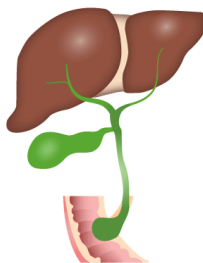
Type I cyst-extrahepatic dilation (70–90%)

Supraduodenal
diverticulum



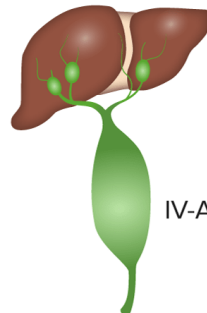
Type II (2–5%)

Cholechocele
(intraduodenal)



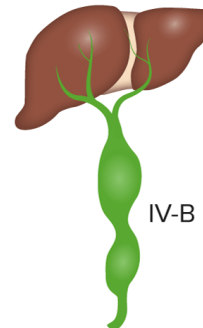
Type III (4%)

Intra- and
extrahepatic cyst



IV-A

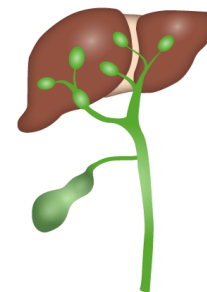
Extrahepatic multiple
segmental



IV-B

Type IV (10–20%)

Intrahepatic cysts
Caroli's disease



Type V (1%)



Diagnostika - ultrasonografie

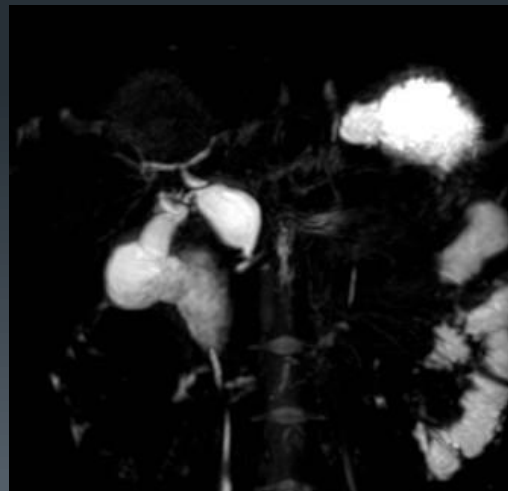
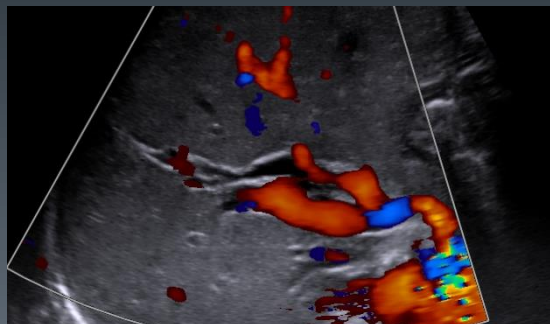
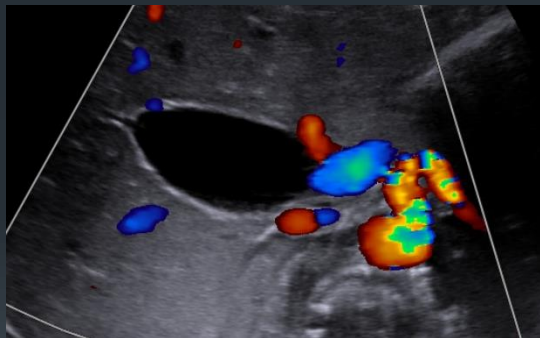
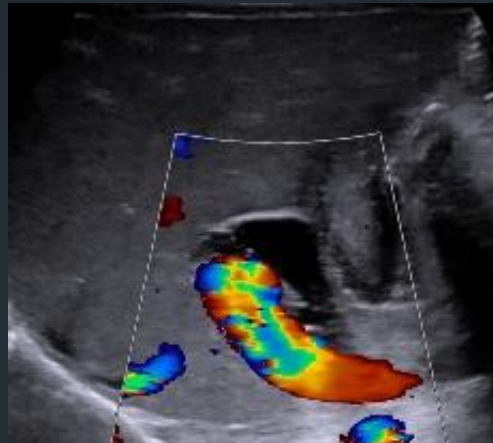
- hodnotíme charakter a stupeň dilatace ŽC nebo komunikaci cysty se žlučovými cestami
- zužování IH žlučvodů do periferie vylučuje obstrukci
- vysoce suspektní je dilatace DHC/DCH nad 10 mm
- využití dopplerovského vyšetření

MR /MRCP

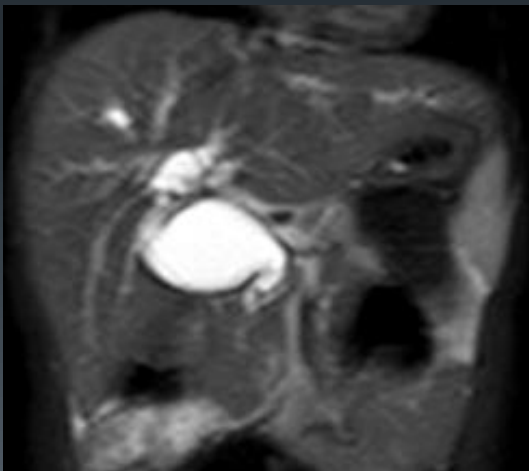
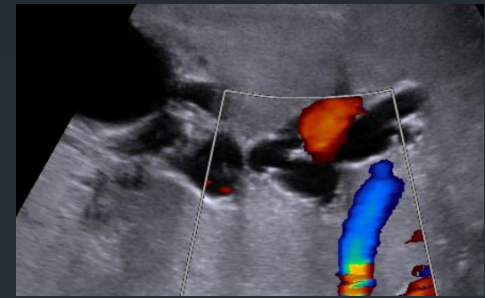
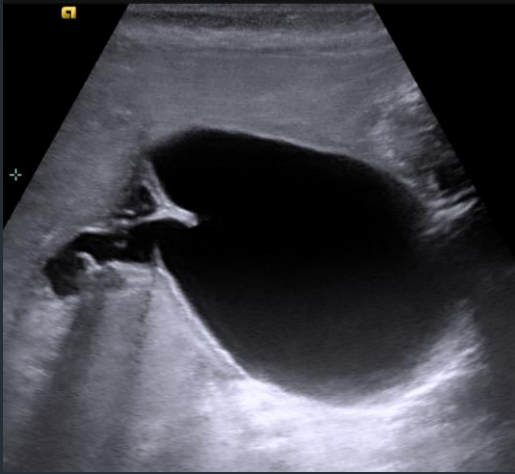
- upřesnění anatomických poměrů, vztah dilatovaných ŽC k portální žíle, duodenu a pankreatu
- metoda vhodná předoperačně

ERCP/nukleární medicína v nejasných případech

Todani I

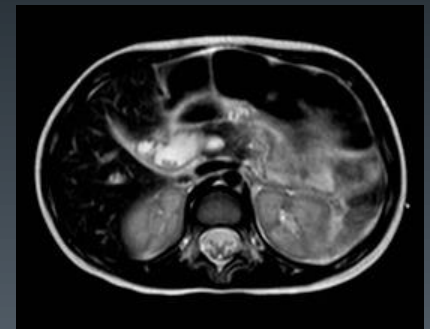
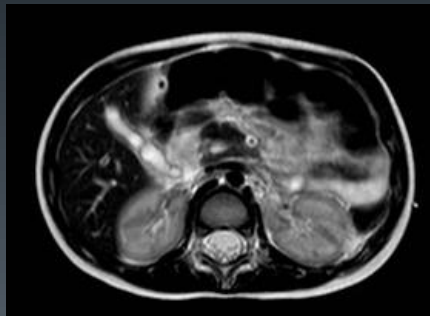
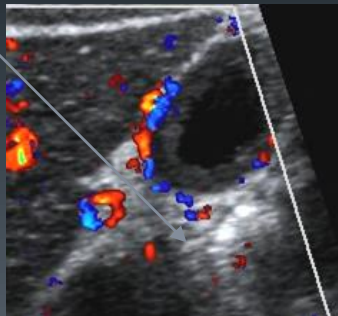
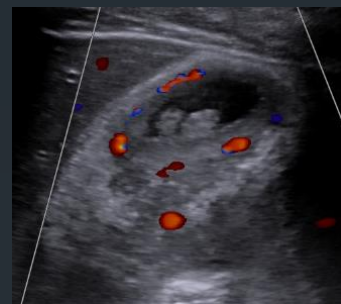
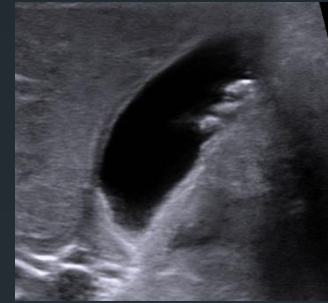
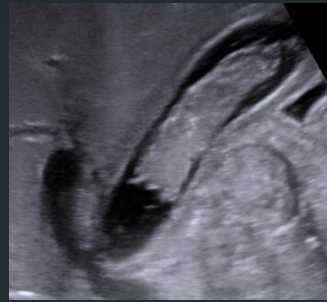


Todani IVa



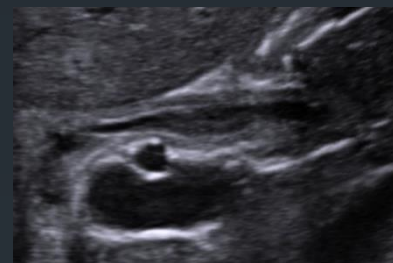
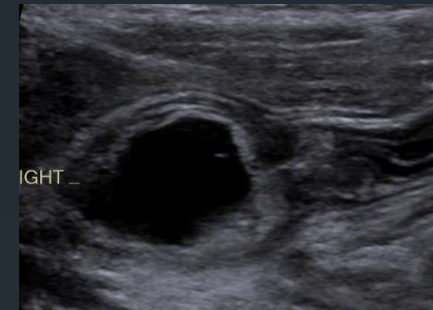
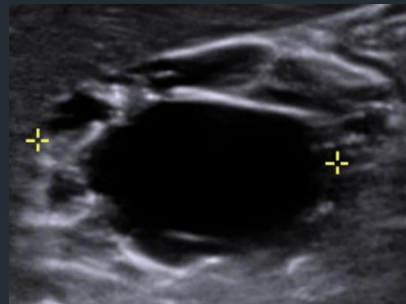
Komplikace

- stagnace obsahu, **lithiasis**
- **cholecystitis**, pancreatitis
- bakteriální cholangitis.... jaterní absces, sepse
- perforace duktu
- cholangiocelulární karcinom
(při delším trvání, incidence až 100x vyšší než u běžné populace)



Diferenciální diagnostika

- mezenteriální cysta
- lymfangiom
- duplikační cysta GIT
- cysta hlavy pankreatu
- cystická forma biliární atresie !
- primární sklerozující cholangitis
- obstrukce ŽC konkrementem



Terapie

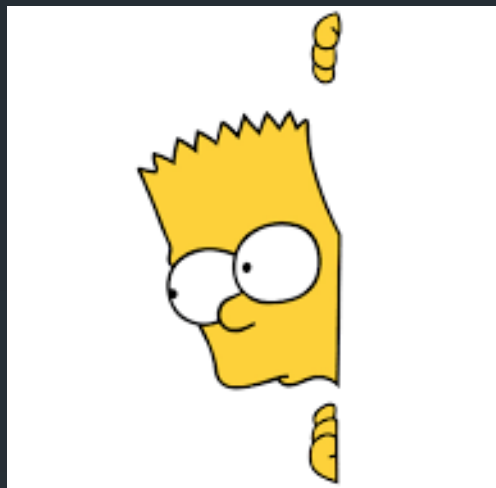
I,IV- resekce a hepatikojejunoanastomóza sec Roux

Prognóza

při včasné operaci dobrá

Závěrem

- ultrasonografie umožňuje vyloučit chirurgicky významné anomálie ŽC
- cysty choledochu
- biliární atrezie
 - neexistuje jednoduchý diagnostický test
 - !! vysoká suspekce na BA - kombinace TCS a GBS
 - kombinace anomálií sleziny a cholestázy
 - cysta v jaterním hilu bez dilatace IHŽ
- efektivní vyšetřovací protokol
- standardem je cholangiografie (ERCP) a chirurgická revize



Děkuji za pozornost.

„Podpořeno MZ ČR - RVO (FNBr, 65269705)“