



VROZENÉ ANOMÁLIE ŽLUČOVÝCH CEST V UZ OBRAZE

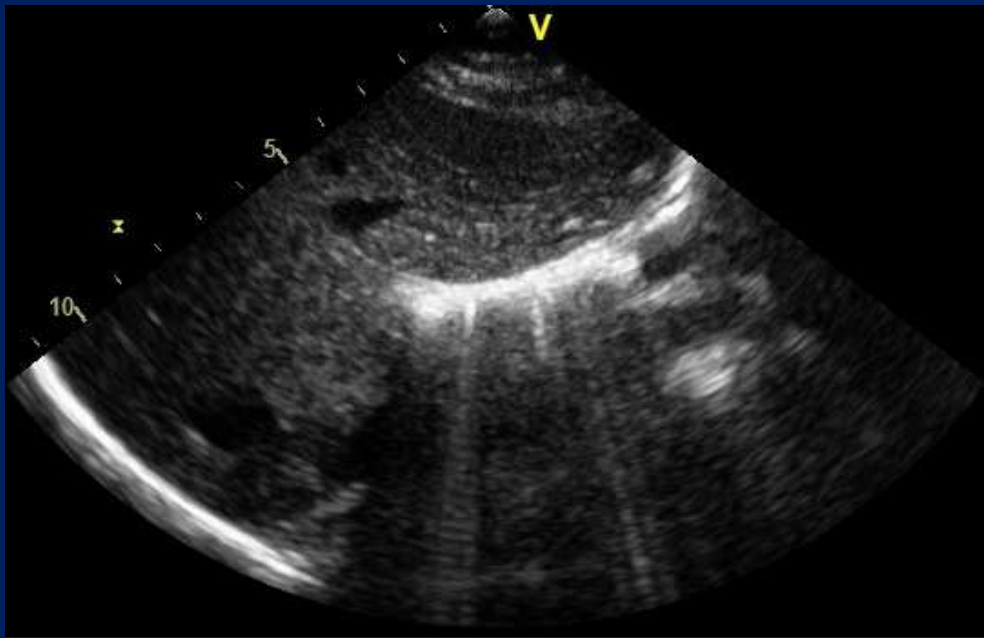
MUDr. Alice Kostihová, MUDr. Jiří Neubauer

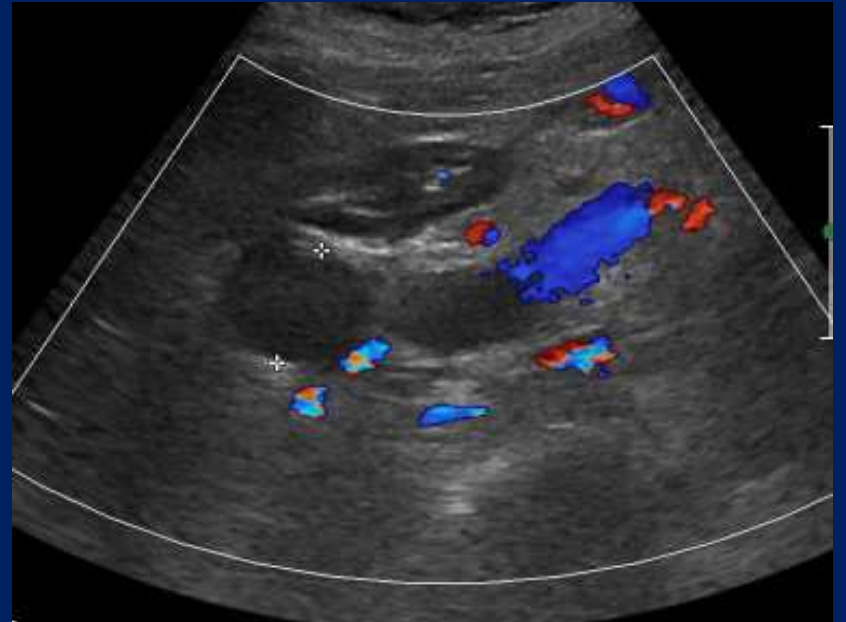
Oddělení zobrazovacích metod

Nemocnice Jihlava

Kazuistika:

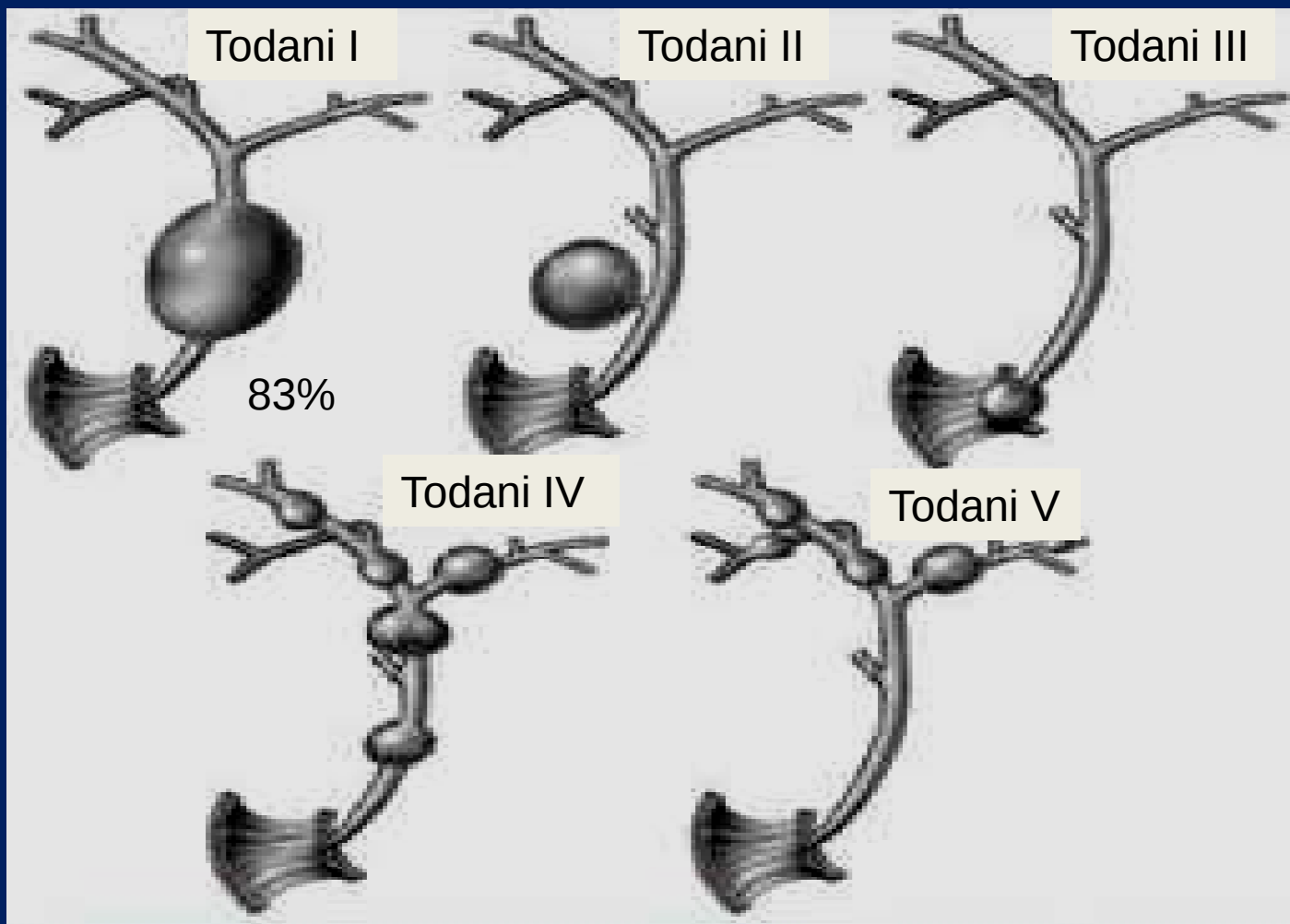
- žena, 55 let
- od 13 let zažívací problémy, bolesti v pravém hypochondriu, nadýmání, zvracení
- v 18 letech cholecystektomie pro litiasu a recidivující obtíže
- následně opakované hospitalizace pro přetrvávající obtíže
- na UZ popisována dilatace d.choledochus
- opakovaně ERCP - choledocholithiasa, dilatace hl. žlučovodu, provedena papilosfinkterotomie při 1. ERCP
- MR v roce 2011 potvrzuje cystickou dilataci





Vrozené cystické dilatace žlučových cest

- Vzácné onemocnění, postihuje více ženy, nejvíce ve východní Asii
- Řadí se mezi neobstrukční dilatace žlučových cest, obstrukční se stává až následkem svých komplikací



Etiopatogeneze Todani typ I-IV

- není u všech typů zcela jasná (vyjma Caroliho nemoci/syndromu)
- hlavní teorii je anomální spojení d. choledochus a hlavního pankreatického vývodu proximálně od Oddiho svěrače. Dlouhý společný vývod umožňuje retrográdní proudění pankreatických šťáv do žlučových cest s následným porušením stěny a její dilatací.
- další možnosti : kongenitální obstrukce či porucha postgangliové inervace
- mohou se vytvářet již prenatálně , nejčastěji se objevují kolem 2.-3. roku života, potíže se ve většině případů objevují před dosažením dospělosti

Todani typ I-IV

- klinicky – i zcela bezpříznakové
 - bolesti pravého hypochondria, epigastria
 - ikterus, záněty žlučových cest ...
- komplikace - cholangitidy, pankreatitidy, zánět jater
 - choledocho - a cholecystolithiasa
 - fibrosa jaterní, cirhoza, cholangiokarcinom (100 - krát vyšší riziko)
- dif. dg. - obstrukční dilatace :
 - tumorosní : ampulom, cholangiokarcinom, TU hlavy pankreatu, metastasy
 - benigní : choledocholithiasa, stenosa Vaterské papily , skletotizující cholangoitida
 - cysty jater
- vyšetřovací metody - UZ, ERCP, CT, MRCP
- v UZ obraze fusiformní nebo vakovitá dilatace žlučovodů

Fusiformní parciální dilatace
Todani typ I



Todani typ II



Todani typ III

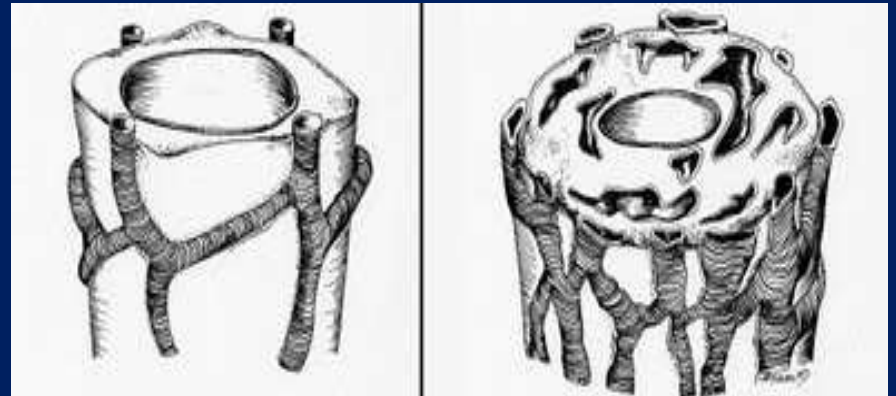
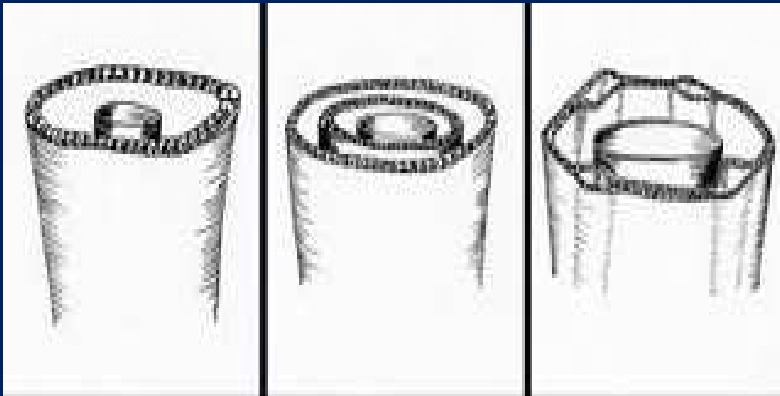
**Vakovité rozšíření intra – i
extrahepatálních žlučových cest**

Todani typ IV



Caroliho nemoc/syndrom

- AR dědičné onemocnění postihující intrahepatální žlučovody (dle Todaniho klasifikace typ V)
- dilatované části intrahep. žlučovodů odděleny normálními úseky
- 1 nemocný na 1mil. obyvatel (převážně v Asii), 2/3 postihuje muže
- etiopatogeneze – porucha duktální ploténky



duktální ploténka = prekursor buněk žluč. cest uspořádaný cirkulárně okolo větve portální žíly

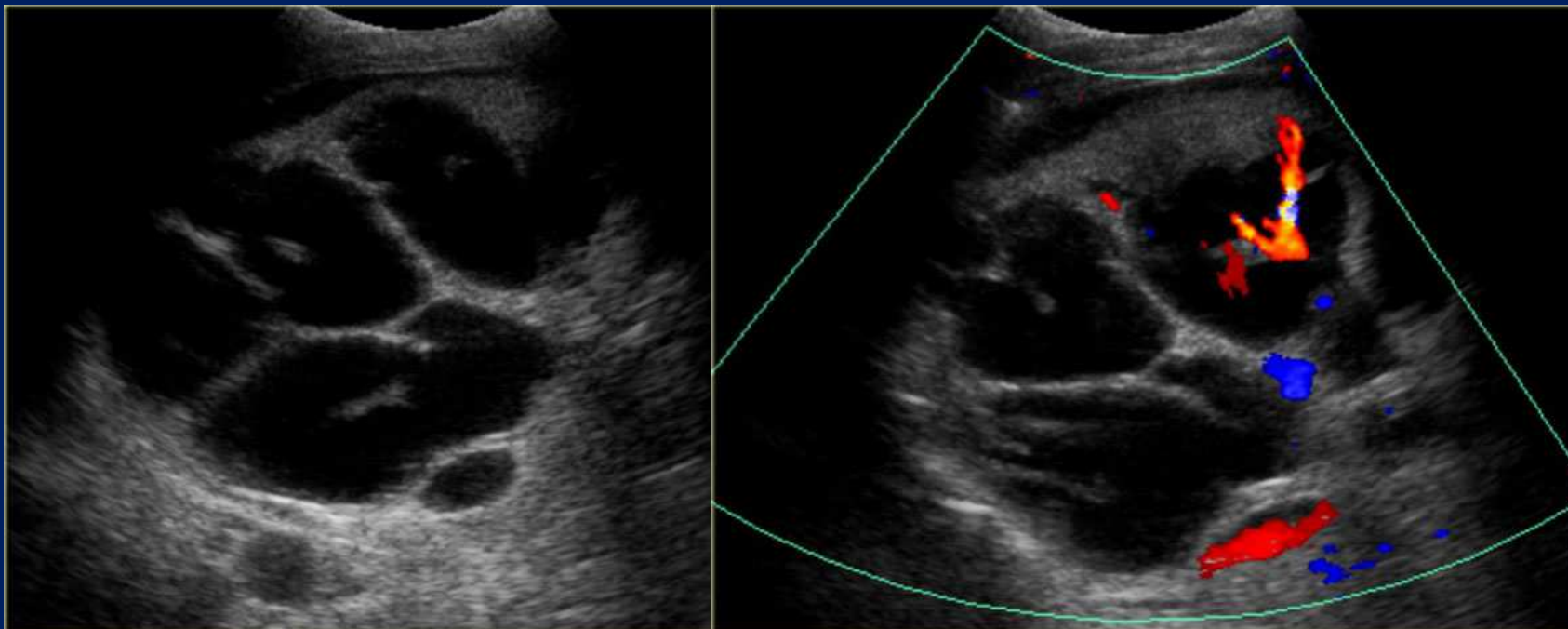
Todaniho typ V

- velmi malé dilatované žlučovody = kongenitální hepatální fibrosa
- velké dilatované žlučovody = Caroliho nemoc
- Caroliho nemoc + kongenitální hepatální fibrosa
= Caroliho syndrom
- často spojena s kongenitální polycystozou ledvin

Todani typ V

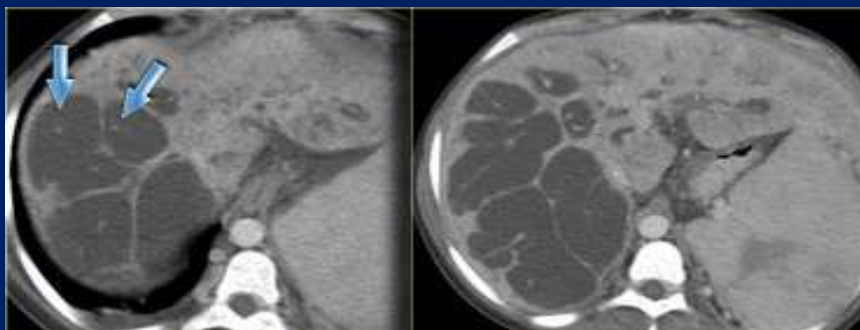
- segmentálně (83%, často i bezpříznakové) nebo difusně (špatná prognóza)
- projevy a komplikace:
 - cholangoitida, lithiasa intrahep. žlučovodů, portální hypertenze, jaterní abscesy, cirhoza, selhání jater, cholangiokarcinom (7% případů)
- vyšetřovací metody – UZ, ERCP, CT a MRCP

Caroliho nemoc



- **central dot sign**

větev portální žíly obklopená
dilatovanou částí žlučovodu



Atrézie žlučových cest

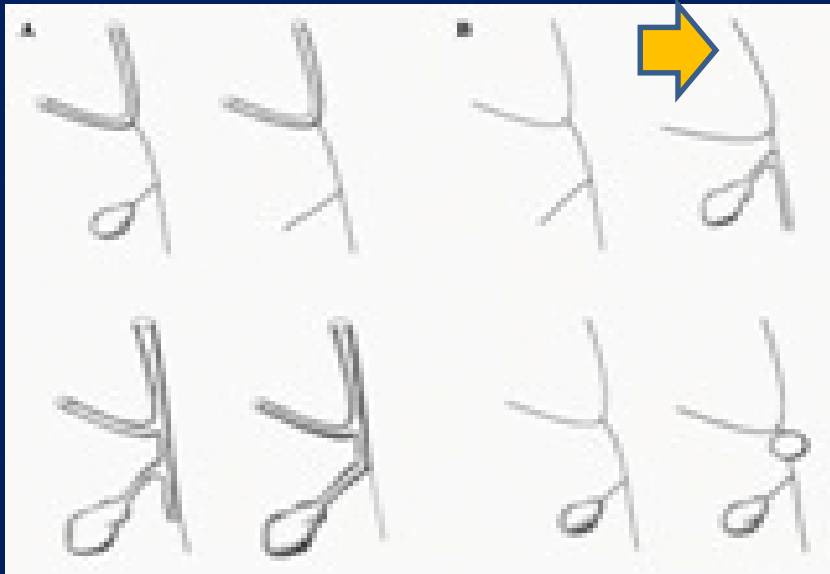
- vrozené zúžení nebo nevyvinutí žlučových cest
- incidence je 1/15 000 živě narozených dětí, predominance dívek
- klinicky : neustupující ikterus, acholická stolice , tmavá moč
- klasifikace:
 - a) *extrahepatální* – 10 – krát vzácnější
 - typický UZ obraz
 - b) *intrahepatální* – ve většině případů spíše hypoplazie
 - progresivní charakter
 - v UZ obraze žádné nebo nespecifické změny - hepatomegalie

Etioopatogeneze

- příčina onemocnění nejasná
- nejspíše jde o progresivní, zánětlivou obliterací žlučovodů s postupným rozvojem fibrózy, následně biliární cirhózou a chronickým jaterním selháním
- Reoviry a CMG, autoimunitní procesy

Diagnostika a léčba

- diagnostika :
 - UZ (většinou normální nález)
 - scintigrafie (apl. HIDA)
 - cholangiografe
 - biopsie jater
- nejčastější příčina transplantace jater u dětí
- léčba: operativně, nejpozději do 2 měsíců života
 - extrahepatální – choledocho- nebo hepatikojejunoanastomosa
ve smyslu Y-Rouxovy anastomózy
 - intrahepatální – Kasaiova operace –portoenteroanastomóza



- **triangular cord sign:**
hyperechogenicí pruh podél portální žíly

Další kongenitální vady

- anomálie uložení a tvaru žlučníku
- přídatný žlučník či žlučovod
- anomálie uložení extrahepatálních žlučvodů
- „upside-down“ liver – pozice jater hlem vzhůru
 - často spojeno se situs viscerus inversus
 - na dilataci žluč. cest se podílí gravitace

Závěr:

- UZ je základní zobrazovací metodou ve vyšetření žlučových cest. Naše sdělení upozorňuje na možnost přítomnosti vrozených vad, zvláště u bezpříznakové dilatace ŽC, které je nutné ověřit dalšími zobrazovacími metodami.

Děkuji za pozornost