

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
дополнительного профессионального образования «Российская медицинская
академия непрерывного профессионального образования»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

ЛУКОВКИНА Ольга Вячеславовна

**МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИЯ С
ПОСТРОЕНИЕМ 3D РЕКОНСТРУКЦИЙ В ДИАГНОСТИКЕ
КИСТОЗНЫХ РАСШИРЕНИЙ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ**

3.1.25. Лучевая диагностика (Медицинские науки)

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
Шолохова Наталия Александровна,
доктор медицинских наук, доцент

Научный консультант:
Соколов Юрий Юрьевич,
доктор медицинских наук, профессор

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	5
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ КИСТОЗНЫХ РАСШИРЕНИЙ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА	16
1.1 Определение и социальная значимость проблемы	16
1.2 Классификация кистозных расширений желчных протоков.....	18
1.3 Клинические проявления при кистозных расширениях желчных протоков у детей.....	22
1.4 Анатомические особенности строения желчевыводящей системы.....	24
1.5 Аномальное панкреатикобилиарное соустье	27
1.6 Место магнитно-резонансной холангиопанкреатографии в диагностике кистозных расширений желчных протоков у детей	31
1.7 Хирургическое лечение кистозных расширений желчных протоков у детей	37
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	40
2.1 Характеристика исследуемой группы пациентов	40
2.2 Общая характеристика методов обследования	42
2.2.1 Ультразвуковое исследование	44
2.2.2 Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	44
2.3 Хирургическое лечение кистозных расширений желчных протоков у детей	47
2.3.1 Методы декомпрессии желчных протоков	47
2.3.2 Техника лапароскопических вмешательств при кистозных расширениях желчных протоков у детей.....	48
2.4 Минималвазивные методы коррекции стенозов билиодигестивных анастомозов	50

2.4.1 Чрескожная чреспеченочная холангиостомия с этапной баллонной дилатацией области стеноза гепатикоеюноанастомоза.....	50
2.4.2 Внутрипросветная дилатация и стентирование области стеноза гепатикодуаденоанастомоза	51
2.5 Статистические методы обработки результатов исследования	51
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛУЧЕВЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	54
3.1 Ультразвуковое исследование кистозных расширений желчных протоков..	54
3.2 Магнитно-резонансная холангиопанкреатография с 3D реконструкциями у детей с кистозными расширениями желчных протоков	57
3.2.1 Типы кистозных расширений желчных протоков	57
3.2.2 Оценка состояния внутрипеченочных желчных протоков	59
3.2.3 Оценка наличия аномального панкреатикобилиарного соустья.....	63
3.2.4 Математическая модель анализа зависимости развития панкреатита от наличия аномального панкреатикобилиарного соустья у детей с кистозными расширениями желчных протоков.....	71
3.3 Анализ эффективности дополнения стандартной магнитно-резонансной холангиопанкреатографии построением 3D реконструкций.....	73
ГЛАВА 4. ЗНАЧЕНИЕ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИИ С ПОСТРОЕНИЕМ 3D РЕКОНСТРУКЦИЙ ДЛЯ ХИРУРГИИ КИСТОЗНЫХ РАСШИРЕНИЙ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ.....	83
4.1 Роль магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для предоперационной подготовки детей с кистозными расширениями желчных протоков	83
4.2 Выбор оптимального варианта билиодигестивного анастомоза.....	86
4.3 Значение магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для диагностики стенозов билиодигестивных анастомозов.....	94

4.4 Алгоритм применения магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций у детей с кистозными расширениями желчных протоков для выбора хирургической тактики.....	99
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	103
ВЫВОДЫ	114
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	116
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	118
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	120
ПРИЛОЖЕНИЕ А	134
ПРИЛОЖЕНИЕ Б.....	135

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Врожденные пороки развития желчевыводящих путей на настоящий момент представляют собой актуальную медицинскую проблему. Среди них наиболее часто встречаются кистозные расширения желчных протоков, которые могут осложняться холангитом, панкреатитом, образованием желчных камней и развитием холангиокарциномы [24, 83, 87].

Несмотря на низкую распространенность данного заболевания в популяции (5 – 15 случаев на 1 млн человек в Западных странах и США, среди жителей Азии – 1000 случаев на 1 млн человек) [19], считается, что наличие данной аномалии увеличивает риск развития злокачественных новообразований на 2,5% – 30% [38, 53]. Истинная заболеваемость кистозными расширениями желчных протоков в мире остается неизвестной [52], статистические данные о заболеваемости среди детского населения в России также отсутствуют [1].

Общепринятым методом лечения кистозных расширений желчных протоков у детей является полное удаление кистозно-измененных внепеченочных желчных протоков и желчного пузыря с последующим формированием билиодигестивного анастомоза [11, 24, 95].

В последнее время минимально инвазивные вмешательства, включая роботизированные техники [115], становятся золотым стандартом в детской гепатобилиарной хирургии [21, 22, 25]. Однако лапароскопическая резекция кистозно-расширенных желчных протоков, несмотря на свои преимущества, сопряжена с трудностями позиционирования инструментов в условиях ограниченного пространства [24]. Для детального планирования хирургического вмешательства и снижения риска интра- и послеоперационных осложнений необходима высококачественная предоперационная визуализация,

обеспечивающая точную пространственную оценку анатомо-топографических соотношений структур гепатобилиарной области [68, 86].

Своевременная диагностика кистозных расширений желчных протоков у детей играет важную роль в достижении оптимальных результатов хирургического лечения и улучшении качества жизни пациентов [15, 62]. В послеоперационном периоде все пациенты нуждаются в динамическом наблюдении с целью выявления возможных осложнений и малигнизации [7, 27].

Степень разработанности темы исследования

Несмотря на внедрение современных методов диагностики в клиническую практику, все еще наблюдаются случаи позднего выявления кистозных расширений желчных протоков у детей и, как следствие, развитие осложнений при несвоевременном лечении [30]. В настоящее время системный алгоритм диагностики данной патологии у детей, позволяющий проводить качественное предоперационное обследование, выбирать оптимальный хирургический подход и определять тактику послеоперационного наблюдения, отсутствует [18, 36, 42].

Общепринятыми методами исследованиями кистозных расширений желчных протоков являются ультразвуковое исследование [8], эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография, магнитно-резонансная холангиопанкреатография и интраоперационная холангиопанкреатография [114]. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография является методом выбора в педиатрической практике за счет неинвазивности и отсутствия лучевой нагрузки [42, 102].

Анализируя опыт ученых в сфере диагностических подходов к визуализации кистозных расширений желчных протоков у детей, можно сделать вывод, что сообщения фрагментарны и в основном базируются на анализе данных магнитно-резонансных исследований у взрослых больных. Технические

аспекты проведения исследования у детей и особенности анатомо-топографических соотношений структур гепатобилиарной зоны при кистозных расширениях желчных протоков в педиатрической практике остаются недостаточно изученными.

Особенно актуальной у детей с кистозными расширениями желчных протоков остается проблема получения качественных, информативных изображений, необходимых для предоперационного планирования. При проведении стандартной магнитно-резонансной холангиопанкреатографии получают двумерные плоскостные изображения с проекционным наложением анатомических структур. Кроме того, повышенное жидкостное скопление по ходу кишки и желудка, большой размер кистозно-расширенных желчных протоков, малый диаметр желчных и панкреатических протоков затрудняют интерпретацию результатов исследования и приводят к диагностическим ошибкам [14, 15, 18, 46].

В последние годы в зарубежной литературе появляются публикации об использовании программ компьютерной постобработки для преобразования послойных МР-изображений в трехмерные (3D) реконструкции с возможностью их поворота на 360° , выделения области интереса и удаления лишних элементов, мешающих интерпретации [108]. Эффективность использования трехмерных моделей при кистозных расширениях желчных протоков у детей и их роль в дальнейшем планировании лапароскопических вмешательств не изучена. Из-за отсутствия обобщенных исследований эта методика в детской хирургии на данный момент также не нашла широкого применения.

Отсутствие системного подхода и алгоритма диагностики кистозных расширений желчных протоков у детей, обеспечивающих получение качественных лучевых изображений для планирования минимально инвазивных вмешательств, является недопустимым в условиях стремительно

развивающегося здравоохранения и ежегодного увеличения показателей онкологических заболеваний гепатобилиарной зоны [1, 3].

Данная работа посвящена восполнению пробелов в отношении диагностики кистозных расширений желчных протоков у детей методом магнитно-резонансной холангиопанктератографии и определению значения трехмерных реконструкций для планирования лапароскопических вмешательств.

Цель исследования

Усовершенствовать протокол магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций у детей с врожденными кистозными расширениями желчных протоков.

Задачи исследования

1. Определить частоту встречаемости типов кистозных расширений желчных протоков, конfluence внутрипеченочных протоков и вариантов панкреатикобилиарного соустья у детей с кистозными расширениями желчных протоков.
2. Провести сравнительный анализ эффективности стандартной магнитно-резонансной холангиопанкреатографии и магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций у детей с кистозными расширениями желчных протоков.
3. Установить роль аномального панкреатикобилиарного соустья в развитии панкреатита у детей с врожденными кистозными расширениями желчных протоков.
4. Уточнить у детей с кистозными расширениями желчных протоков на основании данных магнитно-резонансной холангиопанкреатографии частоту

встречаемости холедохолитиаза для выполнения декомпрессии желчных протоков в предоперационном периоде.

5. Оценить роль магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций для уточнения технических особенностей выполнения лапароскопических вмешательств и выбора оптимального варианта формирования билиодигестивного анастомоза.

6. Разработать алгоритм диагностики кистозных расширений желчных протоков у детей с включением в протокол этапного обследования магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций.

7. Уточнить значение 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для диагностики в отдаленном послеоперационном периоде стенозов билиодигестивных анастомозов и возможностей проведения хирургической коррекции.

Научная новизна

В работе на большом клиническом материале дан анализ данных магнитно-резонансной холангиопанкреатографии у детей с кистозными расширениями желчных протоков.

Впервые у детей для оптимизации хирургической тактики применена 3D реконструкция компьютерного изображения желчных и панкреатических протоков.

Уточнена частота встречаемости типов кистозных расширений желчных протоков и слияния внутрипеченочных желчных протоков, вариантов панкреатикобилиарного соустья и их значение для планирования лапароскопических вмешательств, а также выбора оптимального варианта формирования билиодигестивного анастомоза у детей с кистозными расширениями желчных протоков.

Определена роль наличия аномального панкреатикобилиарного соустья в развитии панкреатита у детей с КРЖП.

На основании результатов исследования получено свидетельство №2024624479 о государственной регистрации базы данных «Возможности магнитно-резонансной холангиопанкреатографии в диагностике кистозного расширения желчевыводящих протоков у детей» (от 16 октября 2024г.).

Впервые у детей с врожденными кистозными расширениями желчных протоков разработан алгоритм диагностики и протокол этапного обследования с включением 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для оценки состояния билиодигестивного анастомоза и постановки показаний к этапной баллонной дилатации области стеноза желчных протоков.

Теоретическая и практическая значимость работы

Решена научная задача разработки методологии лучевой диагностики кистозных расширений желчных протоков у детей на этапах первичной диагностики и хирургического лечения.

Обоснована научная концепция, определяющая ключевую роль МРХПГ с построением 3D реконструкций в диагностике и выборе тактики хирургического лечения детей с кистозными расширениями желчных протоков.

Установленные в ходе работы технические условия для проведения МРХПГ у детей позволят шире применять методику в детской практике.

Использование полученных после построения 3D реконструкций данных об анатомо-топографических соотношениях желчных протоков у детей с КРЖП показало высокую эффективность для планирования этапов лапароскопических вмешательств и обуславливает необходимость использования компьютерной постобработки изображений в клинической практике.

Результаты, полученные у детей с КРЖП при проведении МРХПГ в раннем и позднем периоде после выполнения реконструктивных операций,

способствуют ранней диагностике стенозов билиодигестивных анастомозов и своевременной коррекции осложнений.

Методология и методы диссертационного исследования

Проведена оценка эффективности МРХПГ с построением 3D реконструкций у детей с КРЖП и их роль для планирования лапароскопических вмешательств. Выполнено открытое ретро- и проспективное исследование с использованием клинико-лабораторных, инструментальных и статистических методов. Проанализированы данные ультразвукового исследования и магнитно-резонансной холангиопанкреатографии до и после построения трехмерных реконструкций с последующей их систематизацией и статистической обработкой результатов.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

1. Установлено, что у детей с кистозными расширениями желчных протоков магнитно-резонансная холангиопанкреатография с построением 3D реконструкций позволяет визуализировать анатомические особенности билиарного дерева с определением типов кистозных расширений желчных протоков, вариантов конfluence долевых печеночных протоков и панкреатикобилиарного соустья.

2. Доказано, что дополнение стандартной магнитно-резонансной холангиопанкреатографии построением 3D реконструкций у детей с кистозными расширениями желчных протоков позволяет эффективнее оценить типы конfluence внутрипеченочных протоков (85%, $\chi^2=34$, $p<0,001$), анатомические варианты расположения пузырного протока (78%, $\chi^2=46$, $p<0,001$), наличие и варианты аномального панкреатикобилиарного соустья (34,2% , $\chi^2=19$, $p<0,001$).

3. Показано, что при радикальном хирургическом лечении детей с кистозными расширениями желчных протоков выбор оптимального вида билиодигестивного анастомоза, а также особенности оперативной техники формирования гепатикоеюноанастомоза определяются выявленными при дооперационной 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии типами кистозных расширений желчных протоков, строением долевых печеночных протоков и вариантом слияния общего желчного и панкреатического протоков.

4. Определено, что в отдаленном послеоперационном периоде у детей с кистозными расширениями желчных протоков применение магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с 3D реконструкцией позволяет выявить стеноз сформированного билиодигестивного анастомоза и установить показания для его хирургической коррекции.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Концепция работы, цель, задачи, методология, а также полученные результаты соответствуют паспорту научной специальности 3.1.25. Лучевая диагностика (медицинские науки) и направлениям исследования под пунктом 1 «Диагностика и мониторинг физиологических и патологических состояний, заболеваний, травм и пороков развития (в том числе внутриутробно) путем оценки качественных и количественных параметров, получаемых с помощью методов лучевой диагностики» и пунктом 2 «Определение информативности отдельных параметров (диагностических симптомов) и их сочетания (диагностических синдромов) для углубленного изучения этиологии, патогенеза, диагностики, эффективности лечения и исхода заболеваний, травм, патологических состояний и врожденных пороков развития (в том числе внутриутробно) с помощью методов лучевой диагностики».

Степень достоверности и обоснованности результатов диссертационной работы

Достоверность результатов исследования подтверждается достаточным количеством наблюдений, использованием комплексного методологического подхода с включением необходимых методов исследования и статистической обработкой результатов с применением современных статистических методов.

Проведение диссертационного исследования одобрено Независимым этическим комитетом ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (протокол №15 от 18 декабря 2024 года).

Апробация проведена на расширенном заседании кафедры лучевой диагностики детского возраста ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России 26.06.2025г (протокол № 6/251 от 26 июня 2025 года).

Основные результаты исследования обсуждены и доложены на следующих конференциях:

- XV Юбилейный Всероссийский Национальный Конгресс лучевых диагностов и терапевтов Радиология – 2021 (г. Москва, 2021г.);
- VIII Всероссийская научная конференция молодых учёных и студентов с международным участием "VolgaMedSciense" ФГБОУ НО "Приволжского исследовательского медицинского университета", (г. Нижний Новгород, 2022г., 1 место в рамках конкурса молодых ученых Приложение Б);
- Конгресс российского общества рентгенологов и радиологов (г. Москва, 2022г.);
- Второй национальный конгресс «Лучевая диагностика в педиатрии. Практические аспекты» (г. Тверь, 2022 г.);
- VIII Московский городской съезд педиатров с межрегиональным и международным участием «Трудный диагноз в педиатрии» (г. Москва, 2022г.);
- I Школа по лучевой диагностике в детской гематологии и онкологии (г. Москва, 2023г.).

Внедрение результатов исследования

Практические рекомендации настоящего исследования внедрены в клиническую практику отделения лучевой диагностики ГБУЗ «Детская городская клиническая больница святого Владимира ДЗМ» (акт внедрения от 19.05.2025 года); отделения лучевой диагностики ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени З. А. Башляевой ДЗМ» (акт внедрения от 27.05.2025 года); отделения лучевой диагностики ГБУЗ «Детская городская поликлиника №120 ДЗМ» (акт внедрения от 23.04.2025 года).

Основные результаты положения и выводы диссертации используются в лекционном курсе программ повышения квалификации на кафедре лучевой диагностики детского возраста ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (акт внедрения от 14.05.2025 года) и на кафедре рентгенологии, УЗИ и функциональной диагностики ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (акт внедрения от 19.03.2025 года).

Личный вклад автора

Автором проведен анализ литературы, обоснованы актуальность и степень разработанности темы, разработан дизайн исследования, сформированы цели и задачи, определена научно-практическая значимость диссертационного исследования, сформулированы выводы, даны практические рекомендации и подготовлены публикации по теме диссертационного исследования.

Автор принял непосредственное участие в проведении магнитно-резонансной холангиопанкреатографии 85% пациентов с кистозными расширениями желчных протоков, провел анализ полученных клинико-лабораторных и инструментальных данных, компьютерную постобработку 3D реконструкций магнитно-резонансных холангиопанкреатограмм всех пациентов,

выполнил подбор оптимальных технических параметров для проведения магнитно-резонансных исследований.

Статистическая обработка результатов работы и подготовка схематических изображений произведены автором. Объекты интеллектуальной собственности и публикации по теме диссертации выполнены автором.

Публикации результатов исследования

По теме диссертации опубликовано 8 научных работ, в том числе 1 патент, 3 статьи в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК при Минобрнауки России, и 1 статья в журнале, включенном в международную базу научного цитирования SCOPUS.

Объем и структура диссертации

Диссертация содержит введение, 4 главы, заключение, выводы, практические рекомендации и список используемой литературы. Текст изложен на 135 страницах, содержит 13 таблиц и 61 рисунок. Список литературы включает 115 источников, из них 31 отечественный и 84 зарубежных.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ КИСТОЗНЫХ РАСШИРЕНИЙ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА

При анализе современного состояния вопроса в отношении диагностики кистозных расширений желчных протоков у детей следует отметить преобладание иностранных источников в общем объеме исследований. Наибольшее количество отечественных авторов, выпускающих публикации по данной теме, являются специалистами в сфере детской хирургии, что говорит о высоком интересе к проблеме диагностики и лечения данной аномалии у детей и отсутствии стандартизации и четких алгоритмов среди специалистов лучевой диагностики. Этот факт стал основополагающим для анализа информации в отношении оптимального метода лучевой диагностики у детей с кистозными расширениями желчных протоков, удовлетворяющего всем требованиям врачей-хирургов в современных реалиях.

1.1 Определение и социальная значимость проблемы

Кистозные расширения желчных протоков (КРЖП) представляют собой редкий порок развития желчевыводящих путей, который может осложняться холангитом, панкреатитом, желчнокаменной болезнью и холангиокарциномой [24]. Несмотря на небольшую распространенность данного заболевания в популяции (5-15 случаев на 1 млн человек в Западных странах и США, с более высокой частотой встречаемости в азиатской популяции 1000 случаев на 1 млн человек) [19], считается, что наличие данной аномалии увеличивает риск развития злокачественных новообразований на 2,5% – 30% [53, 110]. Истинная

заболеваемость КРЖП в мире остается не установленной [52], статистические данные о заболеваемости среди детского населения в России также отсутствуют [1]. КРЖП чаще встречается в азиатской популяции [15] и у женщин (соотношение 4:1, Ж:М). В 80% случаев симптомы заболевания проявляются в детском возрасте [84].

Сложность своевременной диагностики КРЖП у детей обусловлена неоднозначностью клинической картины, возрастной вариабельностью и многообразием анатомических вариантов строения желчных протоков.

Основным методом лечения КРЖП является хирургическое вмешательство с полным иссечением кистозно-измененных внепеченочных желчных протоков и желчного пузыря и формированием билиодигестивного анастомоза (БДА) [24, 33, 95]. Хирургическое иссечение кистозно-измененных внепеченочных желчных протоков демонстрирует хорошие результаты с 5-летней общей выживаемостью, превышающей 90%. Важно отметить, что риск малигнизации у пациентов, которым проводилось только дренирование кист, в четыре раза выше, чем у пациентов, перенесших радикальное удаление кисты. Таким образом, ранняя диагностика и своевременное хирургическое лечение КРЖП у детей необходимы для улучшения качества жизни пациентов и предотвращения в дальнейшем злокачественной трансформации [15, 62, 92].

В послеоперационном периоде все пациенты нуждаются в динамическом наблюдении с целью своевременного выявления возможных осложнений [7, 66, 96].

В последнее время минимально инвазивные вмешательства становятся золотым стандартом в гепатобилиарной хирургии детского возраста [21, 22, 24, 37]. Однако, несмотря на очевидные преимущества, лапароскопическая резекция КРЖП сопряжена с определенными трудностями, связанными с ограниченным пространством для манипуляций [24]. В связи с этим, для тщательного предоперационного планирования, снижения риска осложнений и

смертности необходима высококачественная визуализация, позволяющая всесторонне оценить анатомо-топографические соотношения желчных и панкреатического протоков [42]. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ) в клинической практике является основополагающим методом для визуализации желчных протоков и предоперационного планирования [79], позволяющим точно определить анатомические области, требующие тщательного внимания во время операции [8] и уменьшить риск развития интра- и послеоперационных осложнений [86].

Подходы к диагностике, выбору оптимального метода хирургического лечения и послеоперационному ведению детей с КРЖП в настоящий момент остаются вариабельными [41, 67].

1.2 Классификация кистозных расширений желчных протоков

Обсуждение вопроса диагностики КРЖП у детей целесообразно начать с рассмотрения классификаций и этиологии данного порока развития.

Первую систему классификации КРЖП предложили Alonso-Lej и соавторы в 1959 году, выделив четыре типа (I-IV) [35]. В 1977 г. Todani и соавт. модифицировали эту классификацию и добавили V тип аномалии (болезнь Кароли) [6]. Согласно классификации Todani, получившей широкое распространение, КРЖП подразделяются на пять типов (Рисунок 1):

- I тип: шарообразное или веретенообразное кистозное расширение общего желчного протока (ОЖП);
- II тип: дивертикул внепеченочных желчных протоков;
- III тип: холедохоцеле (кистоподобное расширение интрамуральной части ОЖП в области панкреатикобилиарного соустья);
- IV тип: кистозное расширение ОЖП в сочетании с кистозным расширением внутрипеченочных желчных протоков;

- V тип: кистозные расширения внутрипеченочных желчных протоков при неизменном ОЖП (болезнь Кароли).

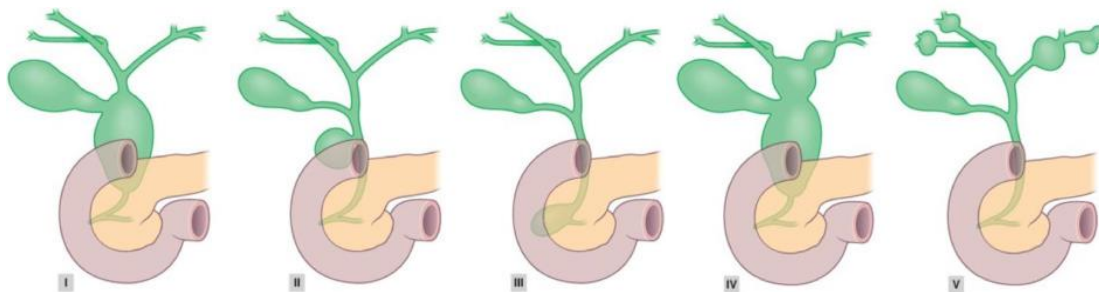


Рисунок 1 – Схематическое изображение типов КРЖП согласно классификации Todani [73]

R. Kleine и соавторы (2020) обобщили данные о типах КРЖП на основании анализа результатов 2904 пациентов и установили, что у большинства (90%) встречается I или IV типы, II или III типы – у 2% больных, а V тип – у 7% [73].

M. Davenport и др. (2012) разработали более клинически ориентированную и простую для применения на практике классификацию КРЖП [84]. Два основных варианта кистозных расширений внепеченочных желчных протоков (тип 1), составляющих около 80% всех случаев, различаются по форме: шарообразная (1c – cystic) или веретенообразная (1f – fusiform). КРЖП шарообразной формы имеют четко различимую границу в области дистального и проксимального отделов желчных протоков. Веретенообразные КРЖП значительно меньше в диаметре и плавно переходят в дистальных отделах в общий канал, а в проксимальных – в область конfluence внутрипеченочных протоков.

Следующим по распространенности вариантом является КРЖП с расширенными печеночными протоками (тип 4). В ряде случаев расширение внутрипеченочных протоков является результатом обструкции, в других обусловлено врожденной особенностью строения [84]. Соответственно к КРЖП

4с типа относятся варианты шарообразной формы, а к 4f – веретенообразной формы с расширенными внутрипеченочными протоками (Рисунок 2) [74].

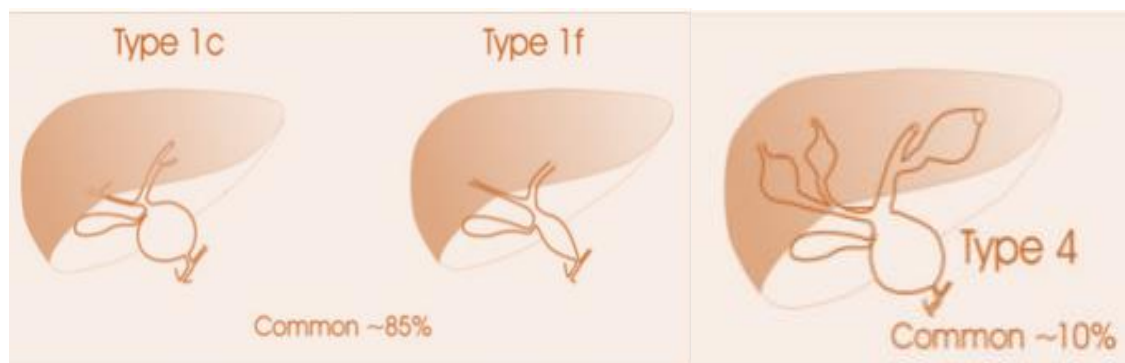


Рисунок 2 – Схематическое изображение типов КРЖП в соответствии с классификацией Davenport (классификация Королевского колледжа) [84]

Из оставшихся вариантов, II и III типы редко встречаются у детей, а V тип выделен в отдельную нозологическую форму (болезнь Кароли) [74].

В исследовании N. Urushihara и др. (2015), выполненном на 317 детях, расширение общего желчного протока (ОЖП) наблюдалось у 293 пациентов. Из них шарообразный тип КРЖП выявлен у 166 (52,4%) пациентов, веретенообразный – у 127 (40%) пациентов [106].

Существует множество теорий, объясняющих развитие КРЖП. Однако, ни одна из них не может объяснить формирование всех пяти различных типов [16, 88]. В настоящее время наиболее распространены две конкурирующие гипотезы, объясняющие развитие КРЖП I и IV типов. Данные теории связывают развитие КРЖП со стенозом дистального сегмента ОЖП и рефлюксом панкреатического секрета.

Первая гипотеза основана на утверждении, что внутриутробно сформировано сужение дистального сегмента ОЖП, что приводит к увеличению внутрипросветного давления с последующим расширением проксимальных отделов желчных протоков [52, 84]. Данный процесс может иметь сходство с патофизиологией болезни Гиршпрунга, при которой нарушается миграция ганглиозных клеток в дистальный отдел толстой кишки.

Kusunoki и соавторы и T. Shimotake выявили значительное уменьшение количества ганглиозных клеток в узкой части КРЖП по сравнению с расширенной частью [76], а также уменьшение их количества в стенке КРЖП по сравнению с неизмененными протоками [100]. Таким образом, врожденное сужение дистального сегмента ОЖП и нарушение миграции ганглиозных клеток могут быть патогенетическими факторами развития КРЖП [34, 99].

Вторая гипотеза, предложенная D. Babbitt (1969), связывает развитие КРЖП с рефлюксом панкреатического секрета из-за аномального панкреатикобилиарного соустья (АПБС), когда слияние ОЖП и главного панкреатического протока (ГПП) происходит вне стенки двенадцатиперстной кишки [32]. При АПБС сформированный длинный общий канал способствует рефлюксу секрета поджелудочной железы (ПЖ) и повреждению стенки ОЖП протеолитическими ферментами, что приводит в дальнейшем к расширению желчных протоков [52]. Данную теорию подтверждает наличие высокой концентрации активированной панкреатической амилазы и липазы у пациентов с КРЖП и АПБС [8, 12]. В норме этого не происходит, так как дистальный отдел ОЖП и ГПП соединяются вместе с формированием короткого общего канала в области сфинктера Одди, что предотвращает рефлюкс панкреатического секрета в желчный проток [16].

В дальнейшем M. Davenport и E. Makin (2012) показали, что повышенное давление (а не рефлюкс) вызывает наибольшее гистологическое повреждение эпителия желчных протоков. Внутриутробно сформированное сужение дистального сегмента ОЖП приводит к повышенному давлению и расширению наиболее слабой внепеченочной части ОЖП, а при достаточно высоком давлении – к расширению и внутрипеченочных протоков [84].

Шарообразные кисты в 25% случаев, выявляемые антенатально, характеризуются узким дистальным сегментом ОЖП, соединяющимся с ГПП, и

высоким внутрикистозным давлением при низком уровне амилазы в желчи, что указывает на отсутствие значительного панкреатического рефлюкса.

Веретенообразный тип КРЖП проявляется в более старшем возрасте и при этом формируется меньший диаметр расширения. Рефлюкс панкреатического секрета играет основополагающую роль в формировании КРЖП данного типа, при этом в 25% случаев наблюдается развитие панкреатита с наличием высокого уровня амилазы в сыворотке крови. Моделирование на животных подтверждает этот факт [88].

В формировании всех типов КРЖП, особенно II, III и V, может играть роль генетическая предрасположенность, что подтверждается преобладанием заболевания среди лиц женского пола и наличием территориальных различий. J. Wong обнаружил мутации тринадцати генов при исследовании 31 пациента с КРЖП [16]. Недавние достижения в транскриптомике и геномном анализе выявили ключевые сигнатуры экспрессии генов в патогенезе каждого подтипа КРЖП и их значение в вероятности злокачественной трансформации при КРЖП [111].

1.3 Клинические проявления при кистозных расширениях желчных протоков у детей

Перед рассмотрением вопроса диагностики КРЖП у детей, необходимо отметить разнообразие и неоднозначность клинической картины данного заболевания, обусловленной временем появления первых симптомов и возрастом пациента.

У младенцев до 6 месяцев преобладают признаки механической желтухи и лихорадки, обусловленной холангитом. В более старшем возрасте (после 2-4 лет) чаще наблюдаются боль в животе и желтуха; возможны рецидивирующие эпизоды панкреатита и проявления обструкции желчных путей [81].

По данным исследования Н. Ishibashi (2017), проанализировавшего 1239 случаев КРЖП (взрослые и дети), симптоматика отмечалась у 86,1% пациентов, среди которых ведущими были боль в животе (78%), рвота (36%), желтуха (22%) и лихорадка (22%). Выявлена корреляция между клинической картиной и возрастом начала заболевания. У большинства пациентов с дебютом в неонатальном/младенческом возрасте выявлен шарообразный тип КРЖП, а основными симптомами были желтуха и пальпируемое образование в верхнем квадранте брюшной полости. В то время как пациенты с началом клинических проявлений в раннем детском возрасте и более позднем периоде в основном имели веретенообразный тип КРЖП, проявляющийся преимущественно болью в животе. Появление дополнительных симптомов, как правило, связано с развитием осложнений и сопровождалось отклонениями в анализах крови [68].

По данным U. Tüysüz (2022), наиболее частыми симптомами КРЖП у детей являлись боль в животе (64,3%), желтуха (24,7%), холангит (24%) и панкреатит (23,6%) [104].

Особое внимание при КРЖП следует уделять проявлениям панкреатита, который оказывает существенное влияние на качество жизни детей и проявляется рецидивирующими острыми или хроническими болями в животе [51].

Согласно современным представлениям, острый панкреатит – воспалительный процесс в ПЖ и окружающих тканях, обусловленный цитолизом, вызванным интрапанкреатической активацией протеолитических ферментов. Клинически острый панкреатит проявляется болью в эпигастральной области, рвотой и повышением уровня липазы и/или амилазы [75].

Диагностика острого панкреатита, согласно рекомендациям 2017 года, основывается на наличии двух из трех следующих критериев: клинические симптомы (боль в животе, тошнота, рвота, иррадиация в спину); трехкратное и

более повышение уровня амилазы и/или липазы в сыворотке крови; изменения при ультразвуковом исследовании (УЗИ) [12]. Ультразвуковыми признаками острого панкреатита являются увеличение размеров ПЖ и диффузное повышение эхогенности паренхимы. Аномальная эхографическая картина ПЖ при панкреатите наблюдается у 57–64% детей [17].

1.4 Анатомические особенности строения желчевыводящей системы

Визуализация анатомических структур гепатобилиарной зоны необходима для проведения дренирования и профилактики ятрогенных повреждений желчных протоков при хирургических вмешательствах [49, 59].

Схематическое изображение нормальной анатомии желчевыводящих путей представлено на рисунке (Рисунок 3) [20].

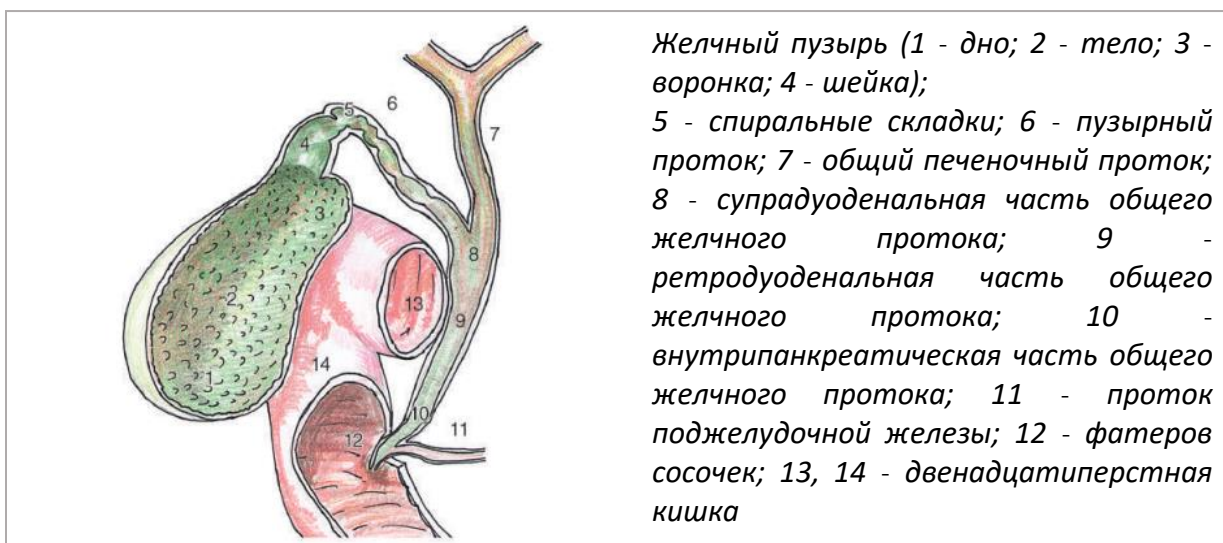


Рисунок 3 – Нормальная анатомия желчевыводящих путей [20]

В норме, сегментарные внутripеченочные протоки формируют левый и правый печеночные протоки, которые, сливаясь, образуют общий печеночный проток (ОПП). После слияния ОПП и пузырного протока образуется ОЖП, который впадает в двенадцатиперстную кишку в области фатерова сосочка.

Перед этим в большинстве случаев (около 75%) дистальная часть ОЖП соединяется с ГПП [20, 34].

В ряде случаев анатомия желчных путей имеет вариабельность строения. Рассмотрим наиболее важные для диагностики и лечения КРЖП анатомические варианты протоков.

Одной из наиболее распространенных классификаций типов конfluence внутрипеченочных протоков является классификация, предложенная Т. Nakamura (Рисунок 4), согласно которой выделяют следующие типы:

- тип I: правый задний внутрипеченочный проток сливается с правым передним, образуя правый внутрипеченочный проток,
- тип II: правый задний внутрипеченочный проток сливается с правым передним и левым внутрипеченочными протоками,
- тип III: правый задний внутрипеченочный проток впадает в ОПП,
- тип IV: правый задний внутрипеченочный проток впадает в левый внутрипеченочный проток [29, 72].

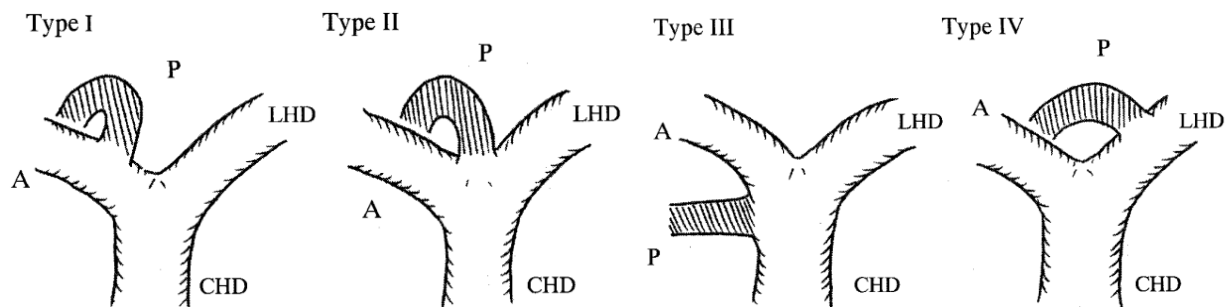


Рисунок 4 – Схематическое изображение анатомических вариантов слияния внутрипеченочных протоков по Nakamura: А – правый передний печеночный проток, Р – правый задний печеночный проток, LHD – левый долево́й проток, CHD – общий печеночный проток [90]

Согласно данным обобщенного анализа (1957-2021гг.) S. Sawich и др. (2021), выполненного на основе обследования 17045 взрослых, частота встречаемости типов конfluence внутрипеченочных протоков составила: I тип

– 62,6%, II тип – 11,5%, III тип – 11,5%, IV тип – 6,4 % [43]. Данные о частоте встречаемости различных типов конфлюенса внутрипеченочных протоков у детей с КРЖП в доступной литературе отсутствуют.

Аберрантные варианты расположения пузырного протока и его слияния с ОЖП и ОПП встречаются довольно часто (Рисунок 5) и требуют обязательного учета при планировании хирургического вмешательства, особенно при выполнении холецистэктомии [70].

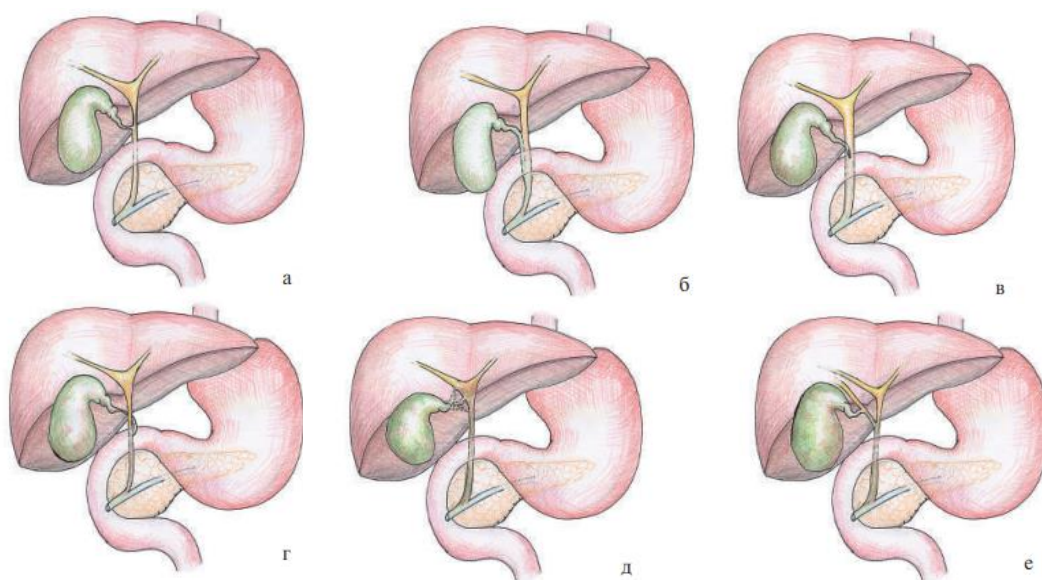


Рисунок 5 – Варианты анатомии пузырного протока [20]

В подавляющем большинстве случаев соединение ОПП и пузырного протока происходит под четко различимым углом (Рисунок 5, а). Однако могут встречаться следующие варианты расположения пузырного протока:

- ОПП и пузырный проток на различном протяжении могут располагаться параллельно, тесно примыкая друг к другу (Рисунок 5, б);
- впадение пузырного протока в заднюю или левую стенку ОЖП (Рисунок 5, в, г);
- наиболее редко пузырный проток впадает в желчевыводящие пути в любом ее месте, начиная от ворот печени и заканчивая двенадцатиперстной кишкой (Рисунок 5, д), а также в любой из внутрипеченочных протоков, в т.ч. в

аберрантный правый печеночный проток или в заднюю ветвь правого печеночного протока (Рисунок 5, е).

Аномальные желчные протоки могут впадать в общую желчевыводящую систему, включая пузырный проток, в любом месте [20].

Точная визуализация и определение анатомо-топографических особенностей желчных путей в настоящее время является обязательным условием для успешного выполнения хирургического вмешательства [70].

Варианты слияния ОЖП и ГПП имеют более сложный патогенез и рассматриваются в отдельном разделе, посвященном аномалиям панкреатикобилиарной системы.

1.5 Аномальное панкреатикобилиарное соустье

Считается, что аномальное панкреатикобилиарное соустье (АПБС) играет ключевую роль в патогенезе панкреатита [30, 39, 85]. В связи с этим, необходимо детально рассмотреть патофизиологические механизмы и классификацию, а также роль инструментальных методов исследования в диагностике данной аномалии у детей с КРЖП.

При АПБС область слияния ОЖП и ГПП находится выше сфинктера Одди. В результате нарушается ток желчи от печени по желчному тракту в двенадцатиперстную кишку с возникновением реципрокного рефлюкса панкреатического секрета и желчи [77]. Кроме того, вследствие более высокого давления в ГПП по сравнению с ОЖП, происходит заброс панкреатического секрета в желчные пути с последующим повреждением их слизистой.

Застой смеси панкреатического секрета и желчи индуцирует различные патологические состояния: панкреатит, формирование белковых пробок, расширение желчевыводящих путей, что в дальнейшем способствует развитию рака [44, 114]. Так, при АПБС происходит активация ферментов ПЖ, в

частности фосфолипазы A2 (PLA2), участие которой в патогенезе рецидивирующего панкреатита доказано при моделировании на животных [89].

Рефлюкс панкреатического секрета в желчные протоки может вызывать хроническое воспаление эндотелия желчевыводящих путей, приводящее к эрозиям и регенерации эндотелиальной мембраны. Данное воспаление способствует клеточной перестройке с развитием дисплазии и вторичной карциноматозной трансформации [77]. Образование белковых пробок затрудняет отток желчи и/или секрета ПЖ, клинически проявляясь болью в животе, гиперамилаземией и желтухой [77, 106]. Обобщенная схема патофизиологии при АПБС представлена на рисунке (Рисунок 6).

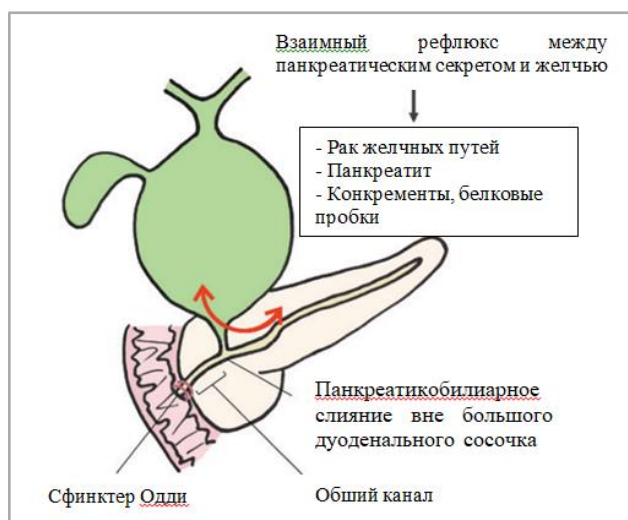


Рисунок 6 – Патофизиология при АПБС: взаимный рефлюкс панкреатического секрета и желчи вследствие аномально длинного общего канала способствует развитию панкреатита, рака желчевыводящих путей и формированию конкрементов [91]

Длина общего билиопанкреатического канала зависит от возраста. У взрослых пациентов аномальным считается общий канал длиной более 15 мм, либо при превышении его экстрадуоденальной части 5 мм. Нормативные показатели длины общего канала у детей установлены с помощью ЭРХПГ. По результатам исследования 264 детей установлено, что максимальная длина

общего канала составляет 2-3 мм у детей ≤ 3 лет, 4 мм – у детей 4-9 лет и 5 мм – у детей от 10 до 15 лет [16].

Согласно классификации Коми (1977), выделяют три варианта АПБС (Рисунок 7):

Вариант 1 (С-Р): узкий ОЖП соединяется с ГПП под углом, близким к 90° ;

Вариант 2 (Р-С): ГПП и ОЖП соединяются под острым углом;

Вариант 3 (сложный): характеризуется разнонаправленными слияниями и сложной системой протоков ПЖ, не типичными для двух других вариантов [77].

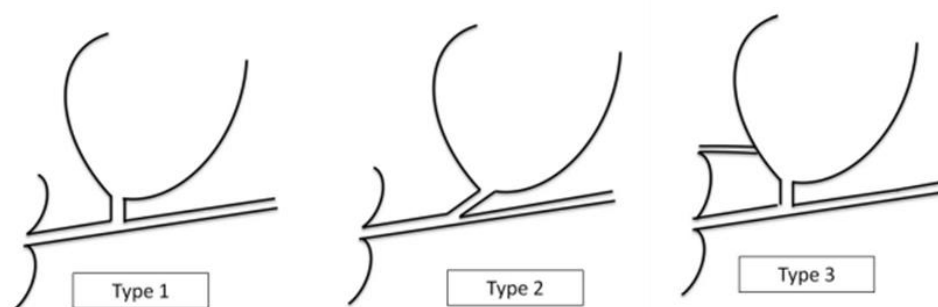


Рисунок 7 – Классификация аномального панкреатикобилиарного слияния по Коми [77]

По данным исследования U. Tüysüz, С-Р вариант АПБС встречался в 57,2% случаев, Р-С – в 34,5%, а сложный тип – в 8,3%. Средняя длина аномально сформированного общего канала у взрослых составляла 15,8–6,8 мм, у детей – 5,3–13,8 мм [104].

В 2015 году Комитет по исследованию АПБС (Япония) предложил классификацию, разделяющую АПБС на четыре варианта с учетом состояния общего билиопанкреатического канала (Рисунок 8) [106]:

- Вариант А (стенотический): сужение дистальной трети кистозно-измененного ОЖП, общий билиопанкреатический канал не расширен;
- Вариант В (нестенотический): плавное слияние ОЖП и ГПП без формирования локальных расширений;

- Вариант С (расширенный билиопанкреатический канала): локальное расширение общего канала;
- Вариант D (комплексный): формирование разнонаправленных слияний между панкреатическими протоками и ОЖП, в основном ассоциированное с аномалиями развития ПЖ [80].

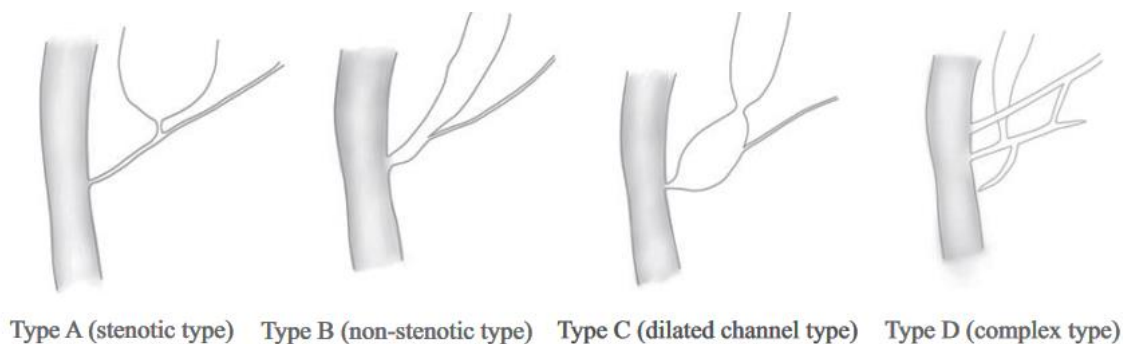


Рисунок 8 – Схематическое изображение вариантов аномального панкреатикобилиарного соустья согласно классификации комитета по исследованию АПБС (Япония) [106]

В исследовании N. Urushihara и др. (2015), выполненном на 317 детях, расширение ОЖП с формированием АПБС наблюдалось у 293 пациентов. Распределение по типам было следующим: тип А – 41,3%, тип В – 24%, тип С – 30,9%, тип D – 3,8% [106].

По мнению А.И. Гуревич, при рецидивирующем панкреатите в обязательном порядке необходимо исключение аномалий развития протоковой системы печени и ПЖ [12]. Методом выбора в данном случае является МРХПГ, как неинвазивный метод, обеспечивающий четкую визуализацию панкреатикобилиарного соустья [57]. Однако, в связи с малым диаметром ГПП у детей, визуализация АПБС в ряде случаев может быть затруднена [65]. По данным V.Y. Sacher (2013), чувствительность, специфичность и диагностическая точность МРХПГ в диагностике АПБС варьируют в диапазоне 53%-100%, 90%-100% и 56%-100%, соответственно [98].

Детям с аномалиями развития желчевыводящих путей и ПЖ, калькулезным холециститом, особенно в сочетании с АПБС, рекомендовано хирургическое лечение с целью снижения риска развития рака желчевыводящих путей [12, 91, 103].

Для пациентов с АПБС критически важна ранняя диагностика и своевременное лечение, эффективность которого во многом зависит от методов визуализации. Качественная диагностика позволяет хирургам более точно выполнять операции и уменьшать частоту интра- и послеоперационных осложнений [107].

Ма У. и др. (2022) в своем исследовании, включавшем 43 ребенка, показали, что высокочастотное УЗИ позволяет диагностировать АПБС у детей (чувствительность 77,4% и специфичность 100%), однако, ультразвуковая визуализация АПБС значительно затруднительна у детей грудного возраста, пациентов с КРЖП и стенозом дистального отдела ОЖП [82]. У таких пациентов МРХПГ играет ведущую роль в диагностике АПБС, обеспечивая визуализацию желчных и панкреатических протоков с высоким разрешением [91].

1.6 Место магнитно-резонансной холангиопанкреатографии в диагностике кистозных расширений желчных протоков у детей

Первичным методом диагностики КРЖП у детей является УЗИ [31, 32, 42], как доступный, неинвазивный, эффективный и безопасный метод исследования в педиатрической практике [48].

При УЗИ необходимо полипозиционное сканирование расширенных желчных протоков и желчного пузыря, который часто может быть причудливой формы с наличием деформаций. В просвете кистозно-измененных

внепеченочных желчных протоков содержатся дисперсная взвесь, конкременты, сгустки [8].

При исследовании гепатобилиарной зоны у детей важным является вопрос о нормативных УЗИ-размерах желчных протоков. Эти размеры вариабельны и зависят от возраста ребенка. Т. Nguyen и соавт. систематизировали данные о нормальном диаметре ОЖП у детей разных возрастных групп, представив средние значения и нормальный диапазон значений (Таблица 1).

Таблица 1

Размеры общего желчного протока у детей разного возраста в норме

Возраст, годы	Диаметр ОЖП, мм	
	диапазон	среднее значение
Менее 2	–	2,0
2–4	2–4	2,6
4–6	2–4	3,2
6–8	2–6	3,8
8–10	2–6	3,9
10–12	3–6	4,0
12–14	3–7	4,9

А. Юсуфов и соавт. (2021) в своем исследовании представили нормативные значения желчных протоков по данным УЗИ здоровых детей разного возраста, включая размеры ОПП и долевых внутрипеченочных протоков [31] (Таблица 2).

Таблица 2

Возрастные нормативы желчных протоков у детей

Статистические параметры	Возраст				
	0–1	1–3	4–7	8–12	13–17
Внутренний диаметр холедоха, мм					
Медиана	0,8905	1,1375	1,419	2,018	2,259
25–75-е проценти	0,625 ± 1,156	1,05 ± 1,225	1,294 ± 1,554	1,1142 ± 2,922	1,228 ± 3,29
Общий печеночный проток, мм					
Во всех возрастных группах	≤ 3,0				
Долевые протоки, мм					
Во всех возрастных группах	≤ 2,0				

Любой диаметр ОЖП, превышающий верхнюю границу нормы для соответствующей возрастной группы, следует рассматривать как аномальный [16]. Важно отметить, что диаметры протоков, измеренные с помощью МРХПГ и ЭРХПГ, несколько больше по сравнению с данными УЗИ [45].

К ограничениям УЗИ при КРЖП относят сложность визуализации дистальных отделов ОЖП и области слияния желчных и панкреатического протоков [9].

Для точной диагностики и планирования лечения необходима визуализация анатомо-топографических соотношений структур гепатобилиарной зоны. С этой целью используют ЭРХПГ или МРХПГ [42, 50, 71]. В настоящее время МРХПГ играет ведущую роль в подтверждении диагноза, установленного по данным УЗИ, с точностью, чувствительностью и специфичностью, превышающими 75% [46, 56].

К основным преимуществам МРХПГ относят неинвазивность, отсутствие лучевой нагрузки и возможность качественной пространственной визуализации анатомического расположения кисты относительно окружающих структур [5, 42, 64]. Большинство исследователей подчеркивают исключительную значимость МРХПГ в изучении анатомических вариантов строения желчного пузыря и пузырного протока, внутри- и внепеченочных желчных протоков, а также определения варианта слияния ОЖП и ГПП [9, 61, 94, 101].

КРЖП может сопровождаться расширением внутрипеченочных желчных протоков. Реже наблюдаются сложные варианты строения внутрипеченочных протоков, такие как аберрантный правый печеночный проток и трифуркация внутрипеченочных протоков[49].

По данным исследования М. Алиева и соавт. (2023), включавшего 48 детей с подозрением на КРЖП, расширение только внепеченочных желчных протоков наблюдалось у 54,2% пациентов, расширение как вне-, так и

внутрипеченочных желчных протоков – у 35,4%, в 10,4% случаев диагноз КРЖП не был подтвержден [2].

МРХПГ позволяет выявлять добавочные печеночные протоки с точностью до 98% и изучать варианты строения пузырного протока с точностью до 95% [43].

А.Ю. Васильев отмечает, что МРХПГ является оптимальным методом прижизненного бесконтрастного изучения анатомических особенностей и вариантов строения желчевыводящих путей, что особенно актуально при планировании хирургического лечения [9]. Проведение МРХПГ позволяет снизить или полностью исключить необходимость инвазивных пред- и интраоперационных исследований, что имеет особое значение в хирургии детского возраста [40].

Для понимания возможностей МРХПГ у детей необходимо рассмотреть технические особенности проведения и основные принципы данной методики.

МРХПГ – методика магнитно-резонансной томографии (МРТ), основанная на избирательной визуализации медленно текущих жидкостей за счет импульсных последовательностей с сильной T2 взвешенностью. При длинном TE (время от момента приложения радиочастотного импульса до наступления пика сигнала, возникающего в катушке) (больше 500 мс) неподвижные жидкости имеют T2 контраст в 16 раз превышающий сигнал от жира. Это создает высокую интенсивность сигнала от жидкостей на фоне низкой интенсивности сигнала от паренхиматозных органов (печени, поджелудочной железы). Таким образом, можно избирательно визуализировать желчь и панкреатический секрет, получая изображения желчных протоков с высоким разрешением [58, 69].

МРХПГ изображения могут быть получены отдельно или в сочетании с полной МРТ визуализацией органов брюшной полости. В условиях ограниченного времени, что особенно важно при исследовании детей, можно

быстро, неинвазивно, без внутривенного контрастирования и лучевой нагрузки получить необходимый объем данных о состоянии желчных протоков [61,102].

На начальных этапах развития МРХПГ получали двумерные изображения с толстым срезом (2D МРХПГ). При этом с помощью быстрой SSFSE-последовательности получали обзорные изображения желчных путей без четкой визуализации анатомии желчных протоков [47].

С развитием техники и программного обеспечения появилась трехмерная МРХПГ (3D МРХПГ). Она позволяет получать качественные исходные изображения для мультипланарных реконструкций и построения 3D реконструкций за счет меньшей толщины среза, большего поля обзора и оптимального соотношения сигнал/шум (SNR). Установлено, что чувствительность 3D МРХПГ при визуализации типичной билиарной анатомии приближается к 100% [86, 113].

Совершенствование методики МРХПГ у детей направлено на сокращение времени получения изображений, что позволяет уменьшить артефакты от дыхания пациента и сократить время задержки дыхания при дыхательной синхронизации [99, 109].

МРХПГ имеет определенные недостатки: высокая стоимость исследования, большая продолжительность сканирования, меньшая доступность по сравнению с УЗИ. Исследование противопоказано для пациентов с кардиостимуляторами и ферромагнитными имплантатами, имеются ограничения при клаустрофобии. МРХПГ восприимчива к двигательным артефактам и требует взаимодействия с пациентом на протяжении всего исследования [63, 93].

Получение МРХПГ-изображений с использованием проекции максимальной интенсивности (MIP) может приводить к сложностям в интерпретации из-за проекционного наложения анатомических структур [6].

Кроме того, анализ только 3D МРХПГ без сопоставления с исходными срезами повышает риск ложноотрицательных результатов [61].

Трехмерная (3D) визуализация позволяет преобразовывать с использованием интерактивной компьютерной обработки изображений исходные послойные МРХПГ срезы в 3D модель [7]. В результате полученная 3D модель за счет улучшения пространственного представления анатомии гепатобилиарной области способствует более детальному предоперационному планированию.

Вопрос об эффективности дополнения стандартного МРХПГ-исследования построением 3D реконструкций у детей с КРЖП остается малоизученным. За весь период анализа литературных данных, встретились единичная статья Р. Wang и соавт. (2021), посвященная оценке возможностей МРХПГ с построением трехмерных реконструкций у детей с КРЖП [108].

По данным Р. Wang и соавт., статистически значимых различий при определении типа КРЖП выявлено не было. Только в двух случаях с помощью 3D модели были диагностированы КРЖП II типа, а с помощью МРХПГ при этом был диагностирован I тип. Однако, наблюдались значимые различия между двумя методами в отношении визуализации правого переднего, правого заднего и левого внутрипеченочного протоков. Показатели, полученные с помощью 3D модели (65,7%), были намного лучше, чем показатели, полученные только при оценке МРХПГ (37,1%).

С помощью 3D моделей выявлено два случая с добавочными печеночными протоками (5,7%), один случай с добавочным протоком поджелудочной железы (2,8%) и два случая с желчными стриктурами в области ворот печени (5,7%). Таким образом, построение 3D моделей способствует более точной морфологической оценке КРЖП и предоставляет комплексную пространственно-анатомическую информацию, необходимую для диагностики и планирования хирургического лечения [108].

1.7 Хирургическое лечение кистозных расширений желчных протоков у детей

На сегодняшний день общепринятым стандартом лечения КРЖП является радикальное иссечение кистозно-измененных протоков с последующим восстановлением желчеоттока путем формирования билиодигестивного анастомоза (БДА). В качестве вариантов БДА рассматриваются гепатикодуоденоанастомоз (ГДА), предполагающий соединение с двенадцатиперстной кишкой [13, 18], и гепатоеюноанастомоз (ГЕА) с использованием Ру-петли тощей кишки [115] (Рисунок 9).

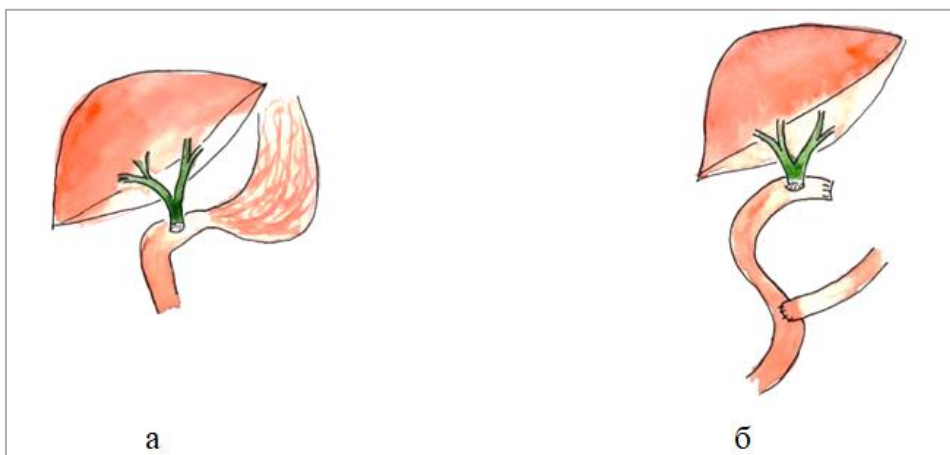


Рисунок 9 – Варианты билиодигестивных анастомозов: а – ГДА, б – ГЕА (рисунок автора).

Данный хирургический подход обеспечивает полное разобщение панкреатического секрета и желчи, а иссечение внепеченочных желчных протоков позволяет удалить ткани, потенциально подверженные злокачественной трансформации.

В случае узкого проксимального сегмента ОЖП в некоторых случаях проводится дуктопластика с продольным рассечением стенок правого и/или левого внутрипеченочных протоков[78].

В детской хирургии продолжают дискуссии относительно оптимального варианта БДА. Сторонники ГЕА считают его более предпочтительным, в то время как другие хирурги отдают предпочтение ГДА [15, 20, 25].

К преимуществам гепатикодуоденостомии относят ее физиологичность, техническую простоту выполнения, меньшую продолжительность операции и возможность эндоскопического доступа в случае развития осложнений в послеоперационном периоде [115]. Среди недостатков выделяют возможность развития стеноза анастомоза из-за заброса кишечной флоры в желчные пути [112].

В последнее время малоинвазивные вмешательства становятся золотым стандартом в гепатобилиарной хирургии детского возраста [21, 22, 25], активно внедряются роботизированные техники [115]. Усовершенствование хирургической техники и инструментария позволяет выполнять эндовидеохирургические вмешательства даже у новорожденных [5, 18]. Среди преимуществ лапароскопических вмешательств выделяют более короткий период восстановления, лучший эстетический эффект, малый объем кровопотери, сокращение сроков пребывания в стационаре, меньшее количество послеоперационных осложнений [32, 37].

Однако при всех очевидных преимуществах лапароскопическая резекция кистозно-измененных желчных протоков имеет ряд недостатков, связанных с затруднением позиционирования инструментов в условиях ограниченного пространства [24]. Лапароскопическая хирургия желчных протоков сложнее открытой хирургии. Она требует от хирурга большей лапароскопической квалификации и лишает его возможности тактильной оценки операционного поля за счет отсутствия возможности мануального контроля в зоне вмешательства [19, 22].

При наличии клинических проявлений порока оперативное вмешательство показано в любом возрасте. У новорожденных и пациентов

младшего возраста с признаками желтухи возможно быстрое прогрессирование симптомов заболевания и развитие осложнений [68].

В ситуациях, когда заболевание не проявляется какими-либо симптомами, консенсуса относительно наилучшего времени для операции не существует. Несмотря на это, большинство экспертов рекомендуют прибегать к хирургическому лечению как можно раньше [60].

По данным различных авторов, частота послеоперационных осложнений при хирургическом лечении КРЖП варьирует от 11 до 25% [36], из них наиболее распространенным является стеноз БДА [51], который может приводить к холестазу, холангиту, гепатолитиазу и билиарному циррозу [54].

Резюмируя обзор современных литературных данных, необходимо отметить значительный объем информации о применении МРХПГ у взрослых и разрозненность, недостаточный объем данных в отношении применения его у детей. Кроме того, отсутствует четкий, последовательный алгоритм этапного обследования детей с КРЖП.

Вопрос возможностей визуализации и оценки АПБС, как основного фактора развития панкреатита у детей с КРЖП остается открытым. Также дискуссионным и недостаточно изученным является вопрос улучшения визуализации топографии структур гепатобилиарной области у детей при МРХПГ посредством построения 3D реконструкций и их роль для предоперационного планирования лапароскопических вмешательств.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Диссертационная работа выполнена на основании исследований 73 пациентов с КРЖП за период 2017–2024 гг. в условиях детского многопрофильного стационара с консультативно-диагностическим отделением ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира» ДЗМ.

Критерии включения в исследование:

- дети с КРЖП, оперированные лапароскопическим доступом;
- возраст до 17 лет 11 месяцев включительно;
- отсутствие противопоказаний к проведению магнитно-резонансной холангиопанкреатографии;
- наличие информированного согласия родителей (законных представителей) на включение в исследование.

Критерии исключения:

- отказ родителей от включения в исследование;
- наличие абсолютных противопоказаний к проведению магнитно-резонансной томографии;
- оперированные лапаротомным доступом пациенты;
- наличие признаков неопластического процесса;
- отказ пациентов или родителей (законных представителей) от проведения диагностических исследований и/или от хирургического лечения.

2.1 Характеристика исследуемой группы пациентов

В исследование включены 73 пациента с КРЖП, оперированные лапароскопическим доступом, в возрасте от 5 суток жизни до 17 лет 7 мес., средний возраст 6 ± 4 года ($M \pm \sigma$). КРЖП в 1,8 раз чаще встречалось у девочек ($n=47$, 64%), чем у мальчиков ($n=26$, 36%).

Основными жалобами пациентов с КРЖП являлись рецидивирующая боль в животе, рвота, лихорадка и желтушность склер и кожных покровов, как проявление механической желтухи. Частота встречаемости различных симптомов у детей с КРЖП в исследуемой группе представлена на диаграмме (Рисунок 10).

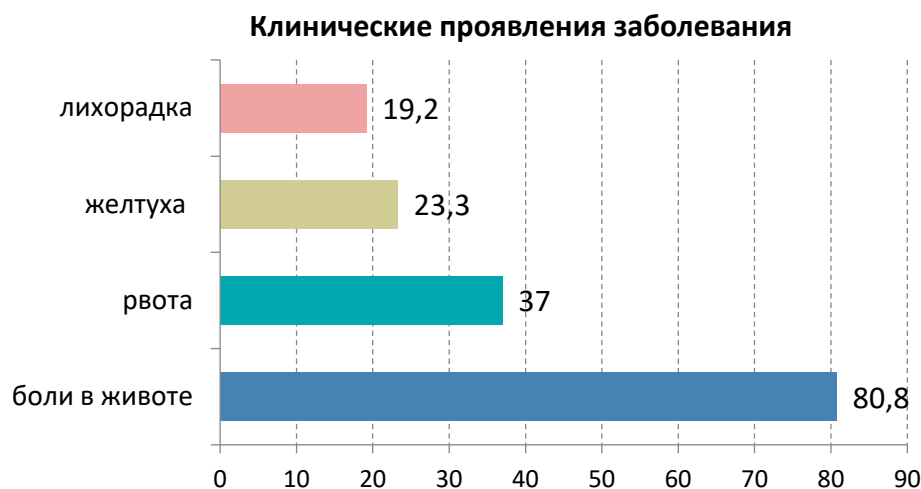


Рисунок 10 – Клинические симптомы у детей с КРЖП, в %

Бессимптомное течение наблюдалось у 14 (19,2%) детей с КРЖП. Сочетание нескольких симптомов наблюдалось у 37 (50,7%) пациентов.

При возникновении осложнений и наличии сочетанных изменений (панкреатита, холедохолитиаза, билиарной обструкции и др.) у 27 (37%) детей с КРЖП наблюдалась рвота, проявления механической желтухи – у 17 (23,3%) детей, в 14 (19,2%) случаях наблюдалась лихорадка.

При повышении уровня амилазы и липазы, а также при наличии клинических симптомов и ультразвуковых признаков 19 (26%) пациентам был установлен клинический диагноз панкреатит. Отсутствие изменений на УЗИ или наличие только реактивных изменений ПЖ не являлось основанием для постановки диагноза панкреатит, даже при повышенном уровне соответствующих биохимических показателей крови (Таблица 3).

Распределение пациентов согласно клиническим и инструментальным данным по наличию или отсутствию панкреатита

Показатели	Признаки	п	%
УЗИ признаки	норма	17	23,3
	панкреатит	19	26
	реактивные изменения	37	50,7
клинические признаки	норма	54	74
	панкреатит	19	26

2.2 Общая характеристика методов обследования

План обследования всех пациентов составлен в соответствии со стандартами оказания помощи детскому населению.

В рамках клинического осмотра учитывались предъявляемые пациентом или его законным представителем (родителями, опекунами и др.) жалобы на момент обращения, анамнестические данные и результаты физикального обследования.

Диагностические методы состояли из лабораторных и инструментальных исследований. Из клинико-лабораторных методов исследования были приняты во внимание результаты клинического и биохимического анализов крови (общий белок крови, альбумин, билирубин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза, амилаза, липаза и др.).

Инструментальные методы составили УЗИ и МРХПГ с построением 3D реконструкций.

После проведения полного клинико-инструментального обследования всем пациентам проведено лапароскопическое вмешательство с биопсией материала и морфологической верификацией. Для оценки изменений врачу-патологоанатому представляли основные макро- и микроскопические данные.

При гистологическом исследовании описывались структурные и ультраструктурные изменения стенки кисты. Особое внимание уделялось наличию или отсутствию атипичных клеток.

В качестве динамического контроля после хирургического лечения всем пациентам проводилось УЗИ через 3, 6, 12, 24 мес. и МРХПГ через 6, 12, 24 мес.

Результаты исследований были внесены в базу данных лучевых изображений «Возможности магнитно-резонансной холангиопанкреатографии в диагностике кистозного расширения желчевыводящих протоков у детей» (свидетельство о регистрации №2024624479) (Приложение Б). В дальнейшем проведена статистическая обработка данных.

На схеме (Рисунок 11) представлен дизайн исследования.

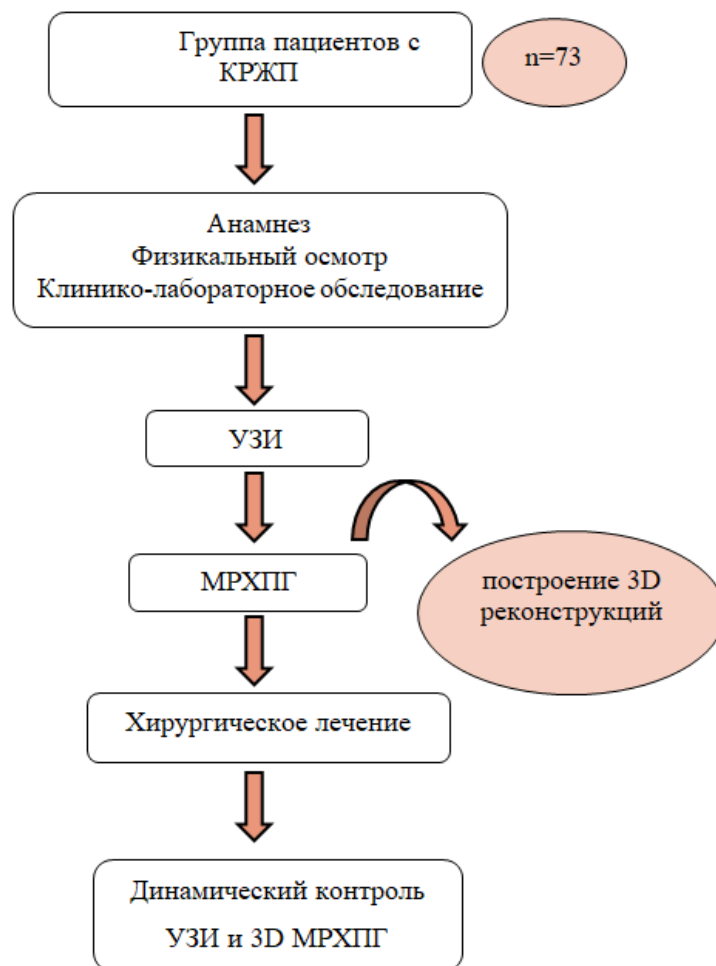


Рисунок 11 – Схема обследования пациентов

2.2.1 Ультразвуковое исследование

После клинико-лабораторного обследования всем пациентам было выполнено УЗИ. Исследование проводилось на аппарате премиум класса Voluson E-8 без седации пациентов, натошак, в положении лежа на спине. Использовались конвексный (2–5 МГц), микроконвексный (4–8 МГц) и линейный (3–14 МГц) датчики. Выполнялось сканирование в В-режиме и в цветовом доплеровском режиме. Проводилась оценка размеров КРЖП, топографической взаимосвязи с желчным пузырем, эхографической структуры содержимого (наличие взвеси, сгустков, конкрементов), состояния внутрипеченочных желчных протоков, а также наличия свободной жидкости в брюшной полости. Дополнительно оценивали состояние печени, желчного пузыря, ПЖ и ГПП.

2.2.2 Магнитно-резонансная холангиопанкреатография

Исследования проводились с помощью магнитно-резонансного томографа Exelart Vantage Atlas–X (Toshiba, Япония) с индукцией магнитного поля 1,5 Тл.

Новорожденным и пациентам в возрасте до 6 лет исследование выполнялось с анестезиологическим пособием (препарат севоран).

У детей старшего возраста сканирование осуществлялось с синхронизацией с дыханием или при задержке дыхания на выдохе.

Исследование выполнялось натошак, в положении пациента на спине с применением 8-канальной катушки Body flex для сканирования тела и датчика синхронизации дыхания (Рисунок 12).

Внутривенное введение гадолиний содержащих контрастных веществ и секретина не применялось.



Рисунок 12 – Положение пациента при проведении исследования в магнитно-резонансном томографе

Протокол МРХПГ включал следующие последовательности: АХ T2 Fase, COR T2 Fase, 3D MRCP с различным расположением блока направления сканирования. Среднее время сканирования 15 минут. Исследование начиналось с запуска быстрых последовательностей, взвешенных по T2, в коронарной и аксиальной плоскостях для использования в последующей разметке. Расположение блока направления сканирования устанавливали по нескольким осям: по оси, соединяющей ОЖП и желчный пузырь (Рисунок 13, а); в обратном направлении для визуализации места слияния ГПП и ОЖП (Рисунок 13, б); по направлению панкреатического протока (Рисунок 13, в).

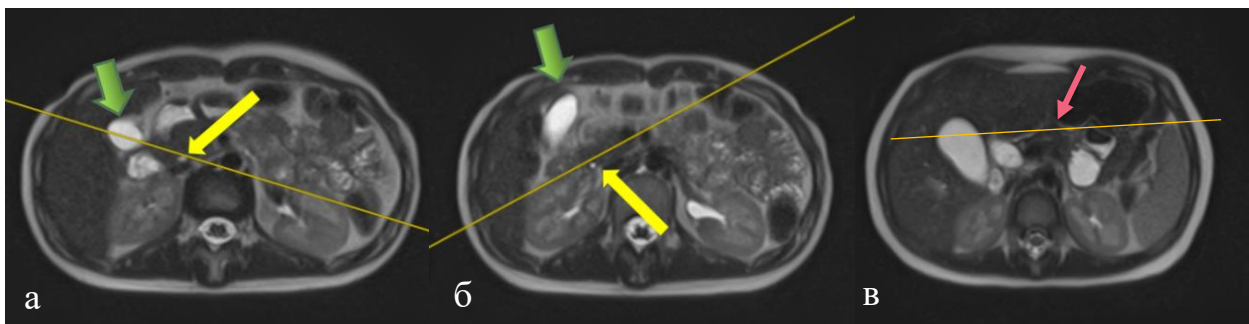


Рисунок 13 – Расположение блока направления сканирования при МРХПГ (зеленая стрелка – желчный пузырь, желтая стрелка – ОЖП, красная стрелка – панкреатический проток)

После получения серии МРХПГ изображений исследование дополняли программами из протокола сканирования брюшной полости: AX T2 fs, SAG T2, COR T2 fs, DWI, AX T1, AX FE in/out. Технические параметры МРХПГ сканирования (3D MRCP) представлены в таблице (Таблица 4).

Таблица 4

Технические параметры для получения МРХПГ-изображений

Параметры	Дети (0-10 кг)	Дети (10- 20 кг)	Дети >20 кг
Матрица сбора данных (мм)	256x256	256x256	256x256
Разрешение (мм)	250x250	250x250	250x250
Поле обзора (мм)	20	20,4	34
Толщина среза (мм)	1,2	1,4	1,6
TR	660	1260	1260
TE	250	250	250

На всем протяжении исследования необходим был визуальный контроль над равномерностью дыхания пациента для минимизации артефактов от движения и корректной синхронизации с дыханием.

Компьютерная 3D обработка проводилась после получения послойных изображений с применением программного обеспечения предустановленного на магнитно-резонансном томографе Excelart Vantage Atlas- X (Toshiba, Япония) и дополнительно с помощью программы Radiant DICOM Viewer (MEDIXANT MACIEJ FRANKIEWICZ, Польша) с использованием инструмента 3D VR (рендеринг объема) в интерактивном окне. Во время построения 3D реконструкций вручную выделялась область интереса и удалялись участки, мешающие визуализации. При необходимости производили увеличение модели и поворот в нужной плоскости.

2.3 Хирургическое лечение кистозных расширений желчных протоков у детей

2.3.1 Методы декомпрессии желчных протоков

При выявлении по данным МРХПГ у детей с КРЖП конкремента в дистальном отделе ОЖП с проявлениями билиарной обструкции применялись методы декомпрессии желчных протоков. Операции проводили под общей анестезией.

Приоритетными методами декомпрессии желчных протоков были чрескожная чреспеченочная холангиостомия (ЧЧХС) и эндоскопическая папиллосфинктеротомия (ЭПСТ) с литоэкстракцией.

ЧЧХС включала в себя несколько этапов. На первом этапе после подготовки точки доступа под контролем УЗИ осуществлялась чрескожная пункция сегментарных или субсегментарных желчных протоков. После поступления желчи по каналу иглы вводили рентгеноконтрастное вещество с получением холангиограмм и оценкой строения структур билиарного тракта. На заключительном этапе с помощью рентгеноскопического контроля заводили проводник с последующей установкой наружно-внутреннего транспеченочного дренажа (Рисунок 14).

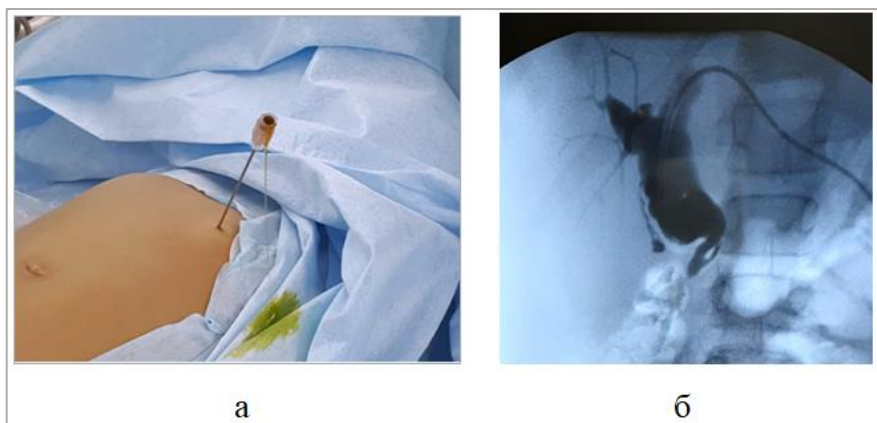


Рисунок 14 – Чрескожная чреспеченочная холангиостомия: а – интраоперационное фото пункции; б – холангиограмма

При наличии конкрементов в наружных желчных протоках и/или в устье большого дуоденального сосочка выполнялась ЭПСТ. Применялось эндоскопическое оборудование Olympus (Япония).

Проводилась дуоденоскопия с селективной канюляцией ОЖП и введением йодсодержащего водорастворимого рентгеноконтрастного вещества с получением холангиограмм (Рисунок 15).

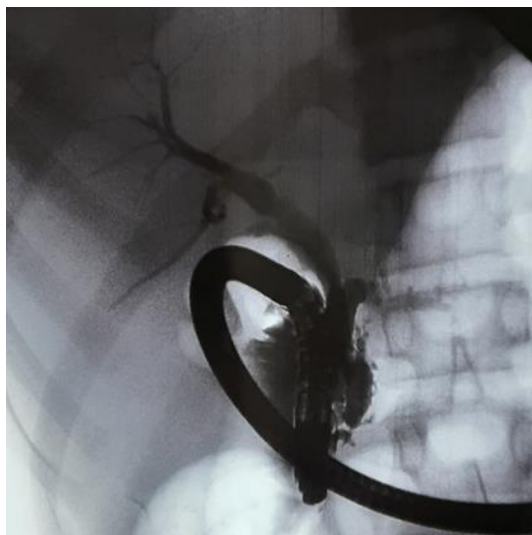


Рисунок 15 – Холангиограмма на этапе выполнения ЭПСТ

В дальнейшем проводилась папиллосфинктеротомия и низведение и извлечение конкрементов с помощью экстракционного баллона.

2.3.2 Техника лапароскопических вмешательств при кистозных расширениях желчных протоков у детей

При лапароскопически-ассистированном вмешательстве после иссечения кисты ОЖП начальный сегмент тощей кишки извлекали из брюшной полости через расширенный окологруничный троакарный доступ. На расстоянии 20 см от связки Трейтца производилась резекция тощей кишки. Дистальнее, на расстоянии 25–30 см, формировался межкишечный анастомоз по типу «конец в бок» или «бок в бок», ручным способом либо с использованием сшивающего аппарата Echelon (Ethicon Endo-Surgery, США). Тонкую кишку возвращали в

брюшную полость, воссоздавали карбоксиперитонеум, формировали ГЕА «конец в бок» интракорпоральными узловыми или обвивным швами нитями Викрил 5-0 (Рисунок 16).



Рисунок 16 – Интраоперационное фото. Гепатикоеюноанастомоз на выключенной по Ру петле тощей кишки: а – этап формирования задней губы ГЕА; б – ГЕА сформирован (стрелка)

При тотальном лапароскопическом вмешательстве формирование Ру-петли выполняли в брюшной полости. Вручную ушивали аборальный конец тонкой кишки и межкишечный анастомоз формировали по типу «конец в бок» или «бок в бок» интракорпоральным швом или использовали сшивающие аппараты.

При лапароскопическом формировании ГДА после широкой мобилизации двенадцатиперстной кишки по Кохеру на границе верхней горизонтальной и нисходящей ветвей выполняли продольную дуоденотомию. На 5 мм ниже конfluence протоков формировали ГДА «конец в бок» узловыми или обвивными швами (Рисунок 17).

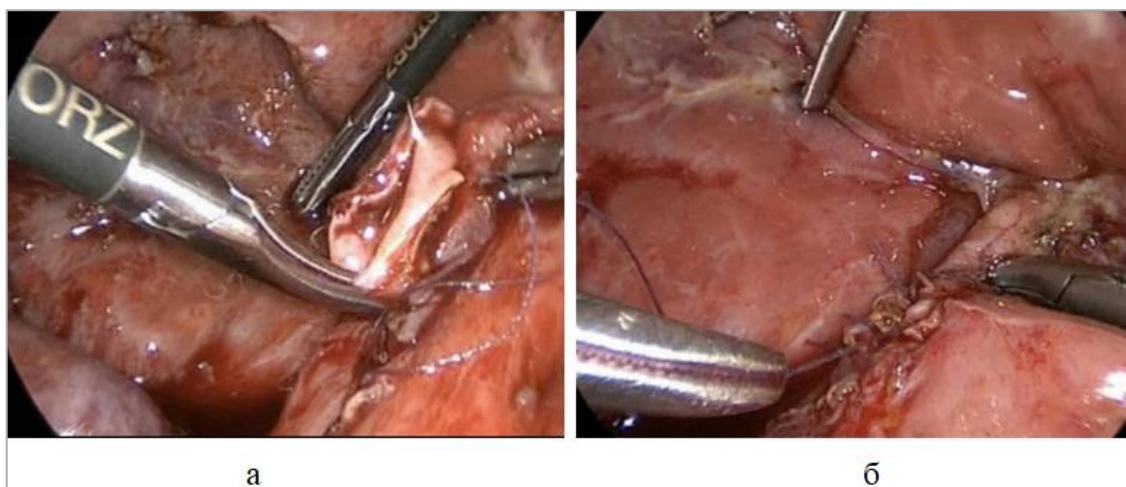


Рисунок 17 – Интраоперационное фото. Гепатикодуоденоанастомоз: а – начало формирования задней губы ГДА; б – ГДА сформирован

После хирургического вмешательства пациентам проводили плановое стационарное обследование каждые 6 месяцев на протяжении двух лет.

2.4 Минимализные методы коррекции стенозов билиодигестивных анастомозов

2.4.1 Чрескожная чреспеченочная холангиостомия с этапной баллонной дилатацией области стеноза гепатикоеюноанастомоза

При стриктуре ГЕА на первом этапе под контролем УЗИ осуществлялась чрескожная пункция сегментарных или субсегментарных желчных протоков с последующей реканализацией стриктуры анастомоза, баллонной дилатацией данной зоны и установкой наружно-внутреннего транспеченочного дренажа диаметром 8,5 – 10Fr. В дальнейшем выполнялись повторные сеансы баллонной дилатации с заменой транспеченочного дренажа каждые 2 месяца до тех пор, пока «талия» баллона не переставала образовываться. Далее дренаж удаляли, и пациенты направлялись на динамический контроль.

2.4.2 Внутрипросветная дилатация и стентирование области стеноза гепатикодуаденоанастомоза

При стриктуре ГДА эндоскоп проводили в луковицу двенадцатиперстной кишки. За бульбодуоденальным переходом визуализировались признаки стеноза в виде суженного устья сформированного анастомоза и наличием порционного поступления неизменной желчи. Далее катетер с усилием проводился через зону стеноза. Выполнялась эндоскопическая холангиография. При контрастировании: визуализировались признаки расширения внутрипеченочных желчных протоков с обрывом контрастирования в виде «ампутации» на определенном расстоянии от стенки кишки. По струне-проводнику с помощью бужа 8,5 Fr проводилось бужирование зоны стриктуры. После бужирования отмечался сброс контрастного вещества в просвет кишки. По катетеру последовательно проводились две струны в систему левого долевого протока с установкой по ним двух пластиковых стентов 7 Fr длиной 5 и 4 см по типу «pig tail». Отмечалось поступление желчи по стентам и мимо них. Через 4 мес. проводилось повторное рестентирование с последующим динамическим контролем.

2.5 Статистические методы обработки результатов исследования

При статистической обработке данных производилось описание изучаемых параметров, оценка значимости различий как количественных, так и качественных показателей, а также оценка связи между показателями. Для статистического анализа использовали программные пакеты StatTech v. 2.8.8 (ООО "Статтех", Россия) и Jamovi Версия 2.3 (Сидней, Австралия), а так же Office Exel 2010 (Microsoft, Редмонд, Вашингтон, США).

В работе были использованы следующие методы и процедуры статистического анализа:

- оценка количественных показателей на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Колмогорова-Смирнова;
- оценка категориальных данных с указанием абсолютных значений и процентных долей;
- для данных, не распределенных по нормальному закону, корреляционный анализ проводился по Спирмену; Порог значимости был установлен не менее 0,05;
- при анализе качественных данных были построены таблицы сопряженности частот. Для анализа таблиц сопряженности, содержащих сведения о частоте исходов в зависимости от наличия фактора риска, использовали тест χ^2 Пирсона с коррекцией непрерывности, в случае если хотя бы в одной ячейке ожидаемое явление принимало значение меньше 10, использовали точный тест Фишера;
- построение прогностической модели методом бинарной логистической регрессии.

Модель прогноза изучаемого явления (развития панкреатита) в зависимости от наличия АПБС формировали с помощью ROC-анализа. Значимость прогноза определяли по площади под характеристической кривой AUC (Area Under Curve). Эту площадь оценивали в пределах от 0,5 («бесполезный» тест) до 1,0 («идеальный» тест).

В процессе ROC-анализа определялся оптимальный пороговый уровень (точка отсечения) – конкретное значение исследуемого параметра, обеспечивающее максимальную прогностическую ценность изучаемого явления. Для этой точки определяли чувствительность (Se), специфичность (Sp). Чувствительность (Se) определялась как доля истинно положительных результатов теста среди всех случаев наличия исследуемого явления.

Специфичность (Sp) определялась как доля истинно отрицательных результатов теста среди всех случаев отсутствия исследуемого явления. Точность отражала долю верных результатов теста среди всех обследованных и являлась интегральным показателем его информативности.

Для определения наличия статистически значимой разницы в пропорциях между парными данными для сравнения наблюдений исследований до – при МРХПГ и после – с построением 3D реконструкций использовался критерий Мак-Немара. Результаты считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Таким образом, применение описанного комплекса клинико-лабораторных и инструментальных исследований показало высокую эффективность для диагностики КРЖП у детей.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛУЧЕВЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1 Ультразвуковое исследование кистозных расширений желчных протоков

В группе детей с КРЖП (n=73) на первом этапе инструментального обследования всем пациентам выполнялось УЗИ. При УЗИ в проекции ворот печени определялось кистозное образование округлой, овальной или веретенообразной формы, стенки которого представляли стенки ОЖП (Рисунок 18, а). Просвет образования не окрашивался при цветовом доплеровском сканировании (ЦДС) (Рисунок 18, б).

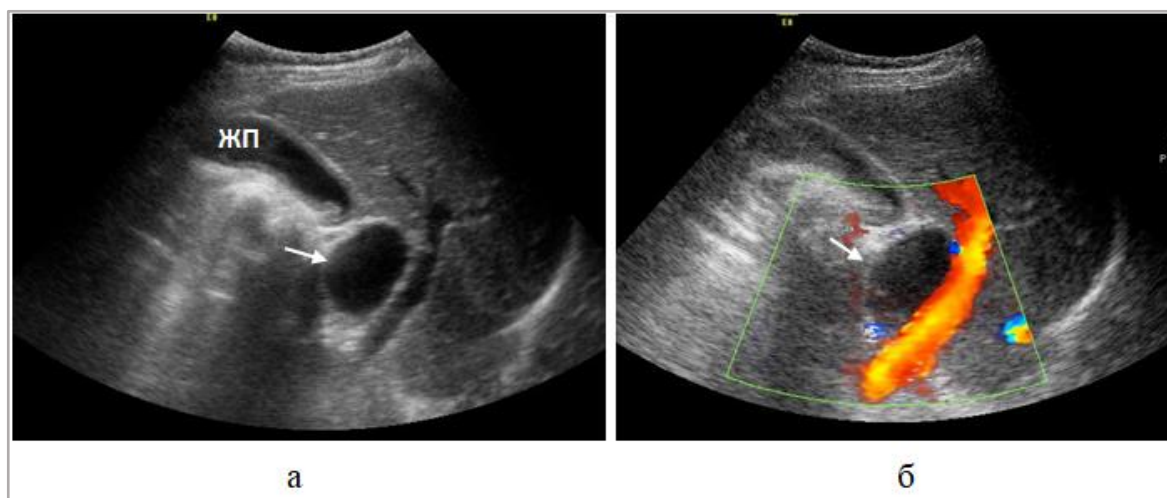


Рисунок 18 – Эхограммы КРЖП: ЖП – желчный пузырь, стрелка – кистозно расширенный ОЖП. а – В-режим, сканирование в правом подреберье, кистозное расширение ОЖП; б – ЦДС, скан в правом подреберье, выявленное кистозное образование аваскулярно

Диаметр кистозно-расширенного ОЖП варьировался от 1,5 см до 10 см. Кроме определения формы КРЖП и максимального диаметра кистозного расширения при УЗИ также визуализировали дилатацию внутрипеченочных

протоков (Рисунок 19, а стрелки). В группе с КРЖП расширение внутрипеченочных протоков наблюдалось у 19 (26%) пациентов.

УЗИ играло важную роль в оценке структуры ПЖ и выявлении дилатации ГПП. В исследуемой группе признаки панкреатита были обнаружены у 19 (26%) пациентов. Из них расширение ГПП наблюдалось у 12 (16,4%) пациентов (Рисунок 19, б стрелка).

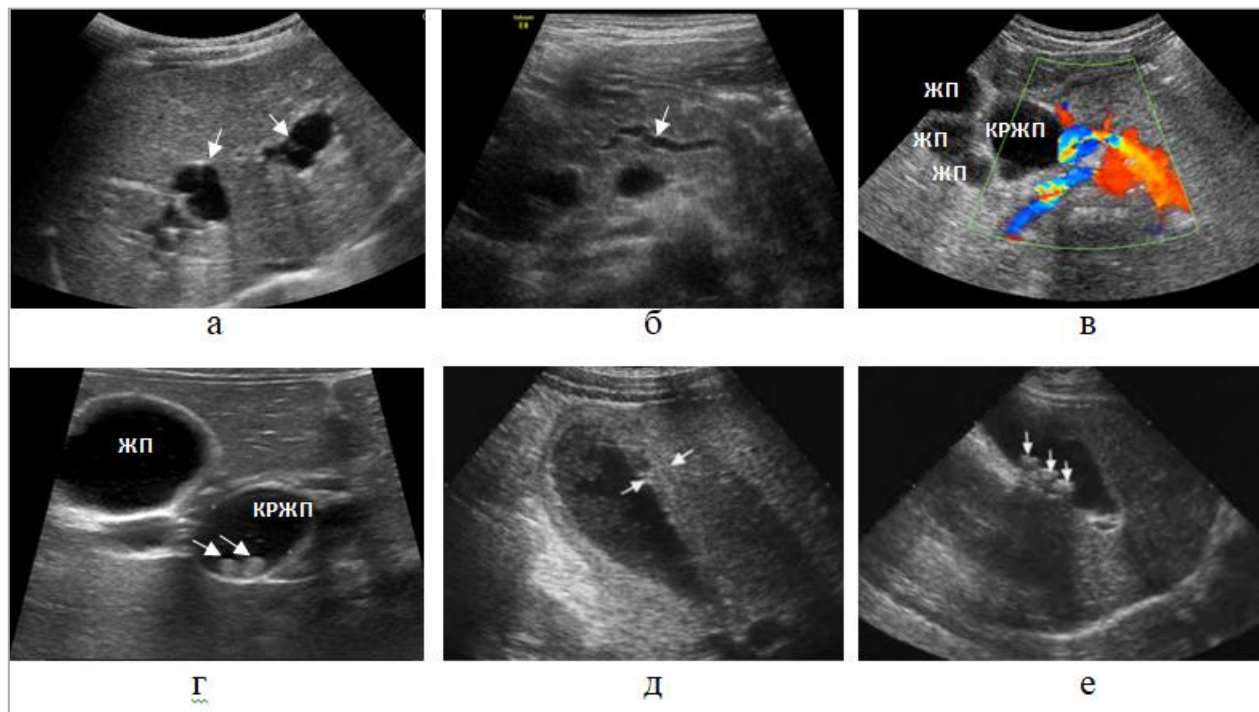


Рисунок 19 – Эхограммы разных пациентов с КРЖП: ЖП – желчный пузырь. а – В-режим, сканирование в правом подреберье; расширенные долевые внутрипеченочные протоки (стрелки); б – поперечный скан в эпигастральной области, расширенный проток ПЖ (стрелка); в – ЦДС, скан в эпигастрии, деформация ЖП; г – скан в правом подреберье, сгустки в просвете КРЖП (стрелки); д – скан в правом подреберье, утолщенные стенки ЖП (между стрелками); е – скан в правом подреберье, конкременты в просвете желчного пузыря – (стрелки)

В 67,1% случаев у детей с КРЖП желчный пузырь имел причудливую форму, множественные деформации и перегибы (Рисунок 19, в). Признаки холецистита, включающие утолщение стенок желчного пузыря и перифокальный отек, были обнаружены у 6 (8,2%) пациентов с КРЖП (Рисунок 19, д).

УЗИ продемонстрировало высокую эффективность в обнаружении конкрементов в желчевыводящей системе. Взвесь и сгустки в просвете желчного пузыря (Рисунок 19, г), а также конкременты (Рисунок 19, е) визуализировались у 15 (20,6%) детей с КРЖП

Обобщенные эхографические признаки, выявляемые у детей с КРЖП, представлены в таблице (Таблица 5).

Таблица 5

Эхографические данные у детей с КРЖП

Визуализируемые признаки		Количество пациентов	
		п	%
ОЖП	расширение	73	100
	форма кистозного расширения	69	94,5
	конкременты	4	5,5
Внутрипеченочные протоки	расширение	19	26
Панкреатический проток	расширение	12	16,4
Желчный пузырь	деформация	49	67,1
	утолщение стенок	6	8,2
	наличие конкрементов	15	20,6
Выпот в брюшной полости		2	2,7

Как видно из таблицы, УЗИ продемонстрировало высокую эффективность в выявлении КРЖП у всех обследованных пациентов, позволяя оценить форму кистозных изменений и состояние внутрипеченочных протоков.

Однако, несмотря на эффективность УЗИ в визуализации КРЖП, оценка пространственного расположения желчных и панкреатических протоков, включая тип конfluence внутрипеченочных протоков, расположение пузырного протока и слияние ГПП и ОЖП, была затруднена. С целью детальной визуализации указанных структур проводилась МРХПГ.

3.2 Магнитно-резонансная холангиопанкреатография с 3D реконструкциями у детей с кистозными расширениями желчных протоков

Перед лапароскопическим иссечением кистозно-измененных желчных протоков всем пациентам была проведена МРХПГ. При МРХПГ у детей с КРЖП оценивали следующие параметры:

- тип КРЖП;
- состояние внутripеченочных протоков (величина, тип конfluence);
- вариант панкреатикобилиарного соустья (наличие, вариант АПБС);
- наличие сочетанных изменений в гепатобилиарной области.

После оценки послойных МРХПГ изображений исследование дополнялось компьютерной постобработкой с построением из «сырых данных» 3D реконструкций для более четкой пространственной визуализации желчных протоков.

3.2.1 Типы кистозных расширений желчных протоков

При проведении МРХПГ КРЖП определялось как расширение ОЖП и/или ОПП веретенообразной или шарообразной формы. Морфологический тип КРЖП определялся в соответствии с общепринятыми классификациями: по Todani и в модификации M. Davenport (King's classification).

К КРЖП шарообразной формы относили кисты, которые имели естественную, четко различимую границу в области дистального и проксимального отдела протоков, по форме приближались к форме шара/неправильного шара (когда максимальный диаметр кисты приближался по размерам к величине протяженности кисты). Шарообразные КРЖП выявлены у 30 детей, что составляет 41,1% от общего числа обследованных.

К веретенообразным КРЖП относили кистозные расширения вытянутой формы, характеризующиеся значительно меньшим диаметром по сравнению с их протяженностью, а также плавным переходом в дистальных отделах в общий канал или в проксимальных отделах – в бифуркацию внутрипеченочных протоков. Веретенообразные КРЖП обнаружены у 43 (58,9%) детей.

Обобщенные данные о распределении пациентов в зависимости от типа КРЖП представлены в таблице (Таблица 6) .

Таблица 6

Анатомические типы КРЖП по данным МРХПГ

	Тип кисты	п	%
По форме	шарообразная	30	41,1
	веретенообразная	43	58,9
По классификации Todani	1a	23	31,5
	1c	31	42,5
	4a	19	26
По классификации Davenport	1c	21	28,8
	1f	33	45,2
	4c	9	12,3
	4f	10	13,7

Как видно из таблицы (Таблица 6), наиболее часто встречались веретенообразные кисты в 58,9% случаев, а также КРЖП 1 типа по классификациям Todani и Davenport – 74%. При этом в 45,2% случаев выявлялись веретенообразные кисты без расширения внутрипеченочных протоков – 1f по классификации Davenport.

Наглядные МРХПГ изображения различных типов КРЖП и их схематические изображения представлены на рисунке (Рисунок 20).

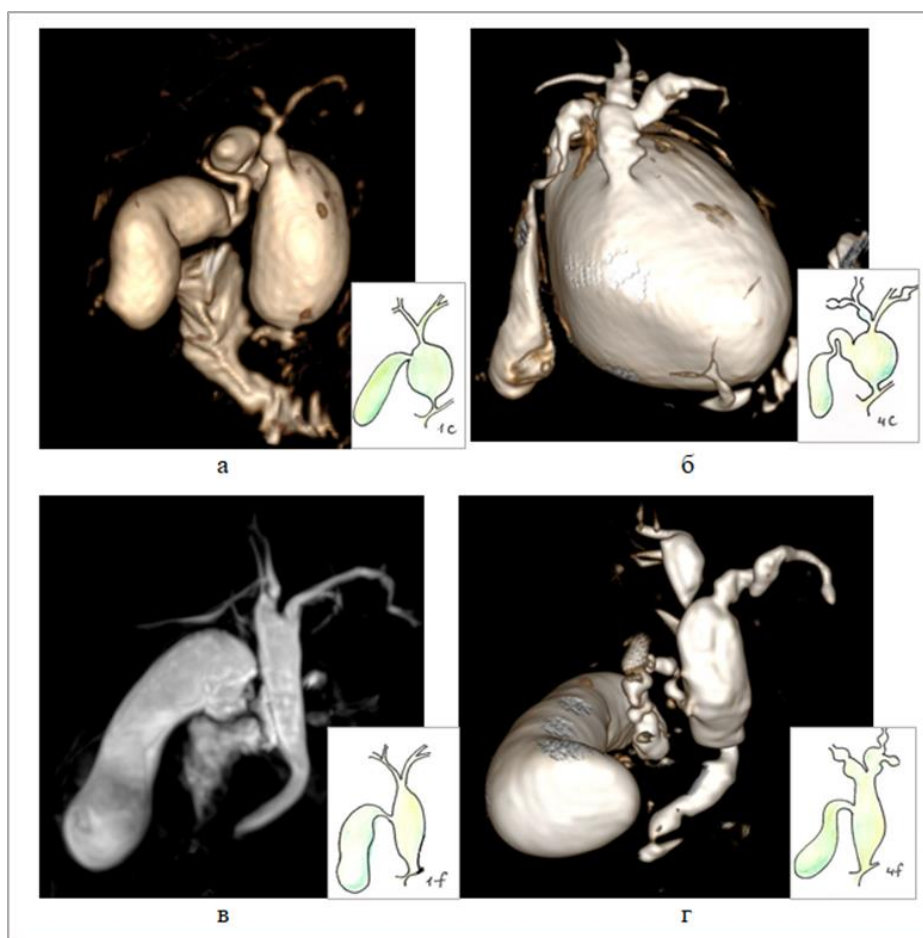


Рисунок 20 – 3D реконструкции МРХПГ. Разные типы КРЖП в соответствии с классификацией Davenport и их схематические изображения (рисунки автора): а – шарообразный тип КРЖП, 1с; б – шарообразный тип КРЖП, 4с; в – веретенообразный тип КРЖП, 1ф; г – веретенообразный тип КРЖП, 4ф

3.2.2 Оценка состояния внутрипеченочных желчных протоков

После определения типа КРЖП была проведена оценка состояния внутрипеченочных протоков. При этом учитывались размеры внутрипеченочных протоков и тип их конfluence.

Распределение пациентов в зависимости от изменения размеров внутрипеченочных протоков представлено на диаграмме (Рисунок 21).



Рисунок 21 – Диаграмма распределения пациентов с КРЖП в соответствии с изменением размеров внутрипеченочных протоков

Как видно из диаграммы, у 45 пациентов (62%) наблюдались изменения со стороны внутрипеченочных протоков: расширение обоих долевого протоков у 24 детей (33%), расширение только левого долевого внутрипеченочного протока – у 21 ребенка (29%). Изолированное расширение правого внутрипеченочного протока при исследовании не наблюдалось. Неизмененные внутрипеченочные протоки были у 28 пациентов (38%) из группы наблюдения (Рисунок 22).

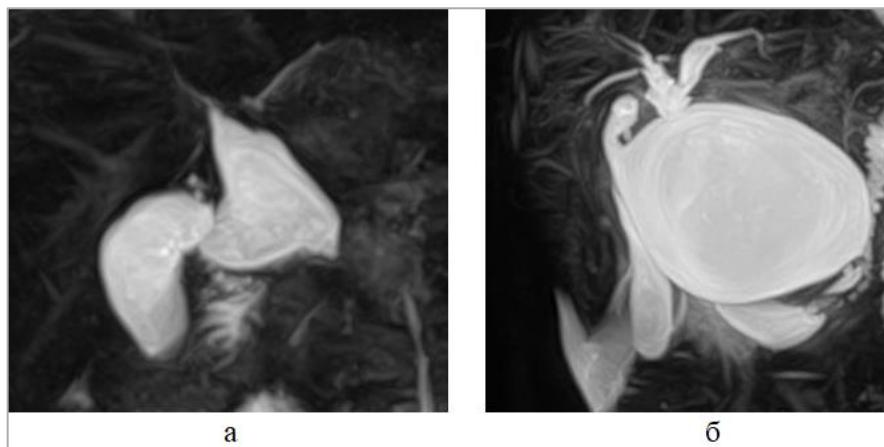


Рисунок 22 – Магнитно-резонансные холангиограммы. Шарообразный тип КРЖП: а – с неизмененными внутрипеченочными протоками; б – с расширением долевого протоков

Оценка типа конfluence внутрипеченочных протоков проведена в соответствии с классификацией Nakamura. Результаты представлены на диаграмме (Рисунок 23).

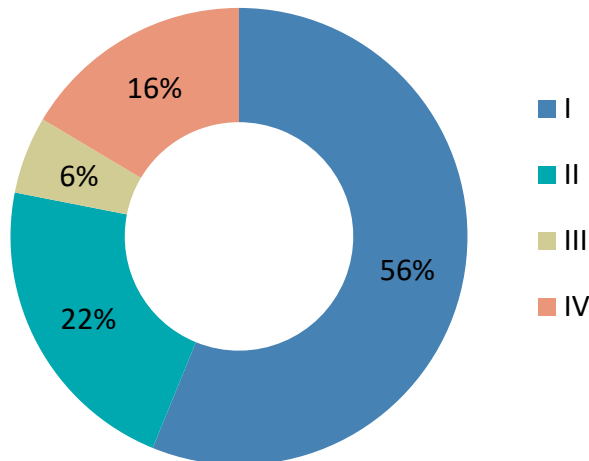


Рисунок 23 – Диаграмма частоты встречаемости типов конfluence внутрипеченочных протоков в соответствии с классификацией Nakamura у детей с КРЖП

Согласно данным, представленным на диаграмме (Рисунок 23), наиболее часто у 41 ребенка (56 %) встречался I тип конfluence внутрипеченочных протоков, при котором правый задний печеночный проток сливался с правым передним, формируя правый долевого печеночный проток (Рисунок 24).

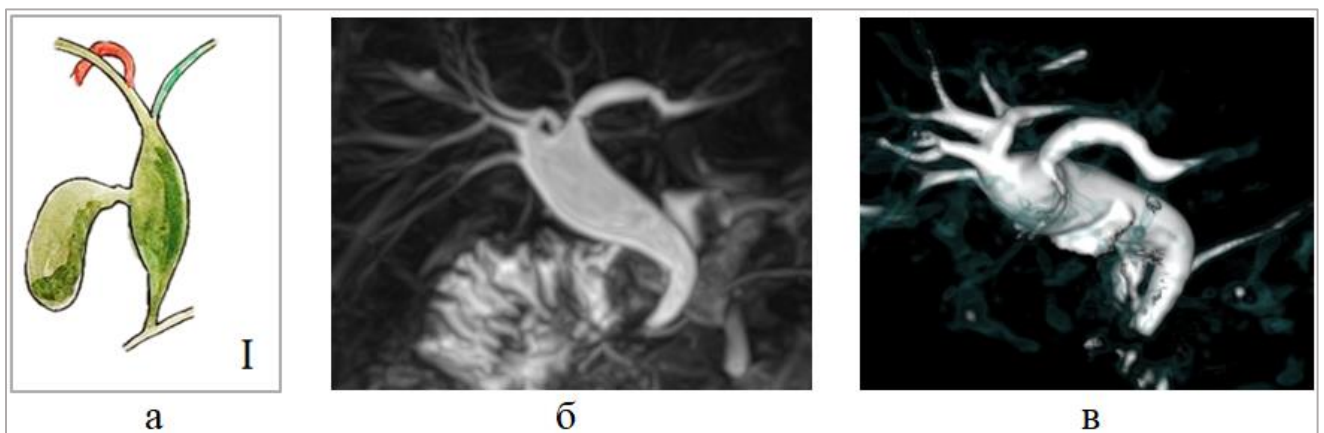


Рисунок 24 – Веретенообразный тип КРЖП с I типом конfluence внутрипеченочных протоков по Nakamura: а – схематическое изображение (рисунок автора), б – МРХПГ, в – 3D реконструкция МРХПГ

Трифуркация внутрипеченочных протоков (II тип по Nakamura) наблюдалась в 16 случаях (22%) (Рисунок 25).

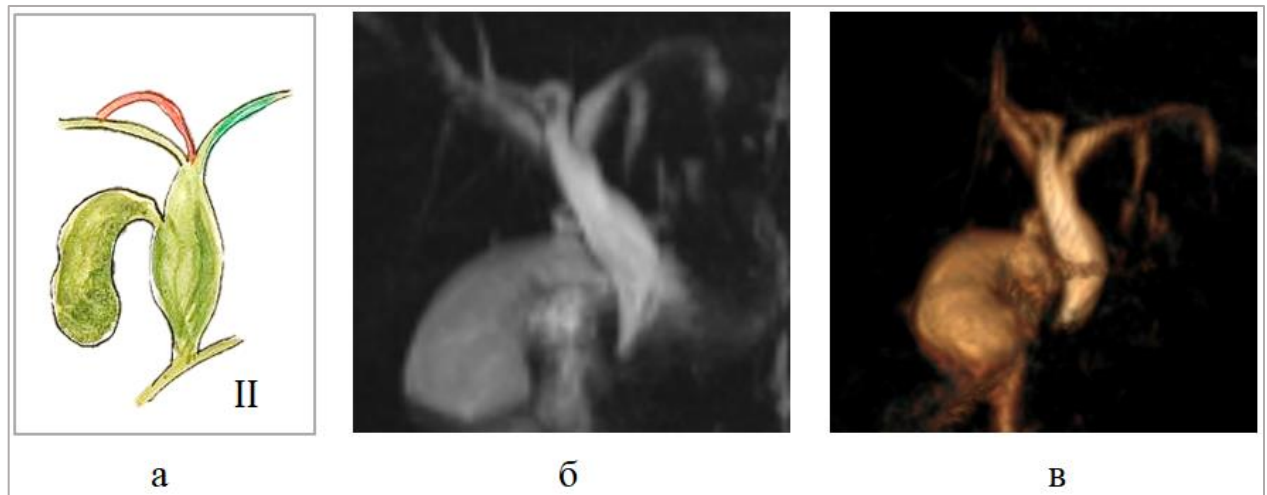


Рисунок 25 – Веретенообразный тип КРЖП и II тип конfluence внутрипеченочных протоков по Nakamura: а – схематическое изображение (рисунок автора), б – МРХПГ, в – 3D реконструкция МРХПГ

IV тип конfluence, при котором правый задний секторальный проток впадал непосредственно в левый ПП, встречался у 12 пациентов (16%) (Рисунок 26).

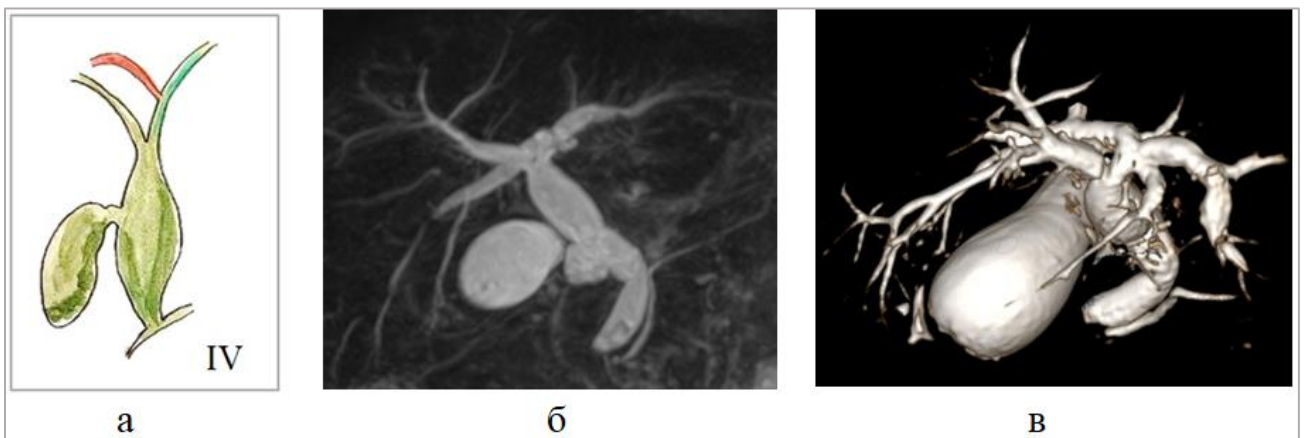


Рисунок 26 – Веретенообразный тип КРЖП и IV тип конfluence внутрипеченочных протоков по Nakamura: а – схематическое изображение (рисунок автора), б – МРХПГ, в – 3D реконструкция МРХПГ

III тип конfluence внутрипеченочных протоков встречался реже всего – у 4 детей (6%). При данном варианте правый задний секторальный проток

впадал непосредственно в ОПП, представляя собой aberrантный печеночный проток (Рисунок 27).

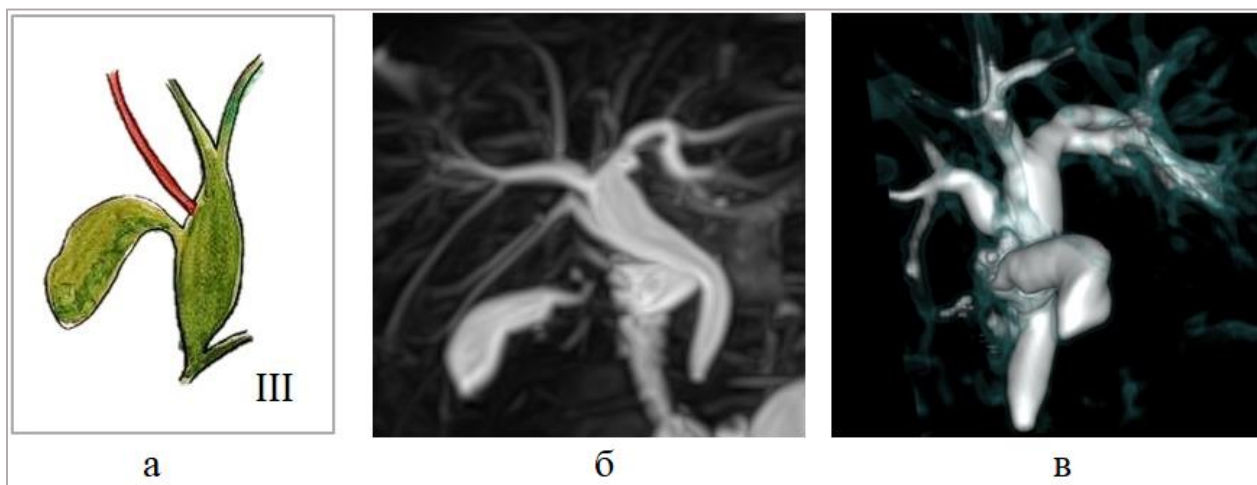


Рисунок 27 – Веретенообразный тип КРЖП и III типом конfluence внутрипеченочных протоков по Nakamura: а – схематическое изображение (рисунок автора), б – МРХПГ, в – 3D реконструкция МРХПГ

Несмотря на низкую частоту встречаемости III типа конfluence внутрипеченочных протоков, его выявление при анализе МРХПГ-изображений особенно важно для предоперационного планирования с целью предотвращения повреждения аномально отходящего печеночного протока во время хирургического вмешательства.

Таким образом, особенности слияния внутрипеченочных протоков, эффективно выявляются при анализе МРХПГ-изображений у детей с КРЖП, что учитывалось при лапароскопических вмешательствах во время мобилизации кисты в воротах печени, а также при выборе метода дуктопластики.

3.2.3 Оценка наличия аномального панкреатикобилиарного соустья

При наличии АПБС у детей с КРЖП выявляли высокое слияние (вне стенки двенадцатиперстной кишки) ОЖП и ГПП с формированием длинного общего канала ≥ 5 мм.

По данным МРХПГ у 18 (24,7%) из 73 пациентов с КРЖП младше 5 лет не удалось визуализировать ГПП из-за его малого диаметра. При анализе места слияния дистального отдела ОЖП и ГПП у 29 пациентов (39,7%) выявлено их высокое слияние вне стенки двенадцатиперстной кишки. Из них у 4 детей (5,5%) проанализировать слияние протоков было возможно только при совместном рассмотрении исходных послойных МРХПГ изображений и 3D реконструкций с дополнительным построением МIP реконструкций в различных косых плоскостях. Сложности были связаны, в том числе, с проекционным наложением КРЖП большого размера на область слияния протоков. Нормальный тип слияния протоков выявлен у 26 детей (35,6%) с КРЖП.

Дальнейший анализ МРХПГ-изображений у пациентов с аномальным слиянием ОЖП и ГПП позволил выделить варианты соустья в соответствии с классификацией Коми и классификацией комитета по изучению АПБС (Япония). Обобщенные результаты представлены в таблице (Таблица 7).

Таблица 7

Варианты панкреатикобилиарного соустья у детей с КРЖП

Варианты слияния ОЖП и панкреатических протоков			n	%
Нормальное			26	35,6
Аномальное	по классификации Коми	Р-С (под острым углом)	18	24,7
		С-Р (под прямым углом)	10	13,7
		сложный	1	1,4
	по классификации комитета по изучению АПБС (Япония)	А (стенотический)	10	13,7
		В (не стенотический)	13	17,8
		С (локально расширенный)	5	6,9
		Д (комплексный)	1	1,4
	Всего		29	39,7
Не визуализировано			18	24,7
Всего			73	100

Для оценки варианта аномального слияния протоков необходимо было использовать комплексную оценку 3D реконструкций с возможностью поворота

на 360° и послойных «сырых» данных, так как в большинстве случаев киста и жидкостной сигнал в петлях кишки перекрывали место аномального слияния.

Как видно из таблицы (Таблица 7), в соответствии с классификацией Коми, С-Р вариант соустья, при котором проток ПЖ сливался с ОЖП под прямым углом встречался у 13,7% детей с КРЖП (Рисунок 28).

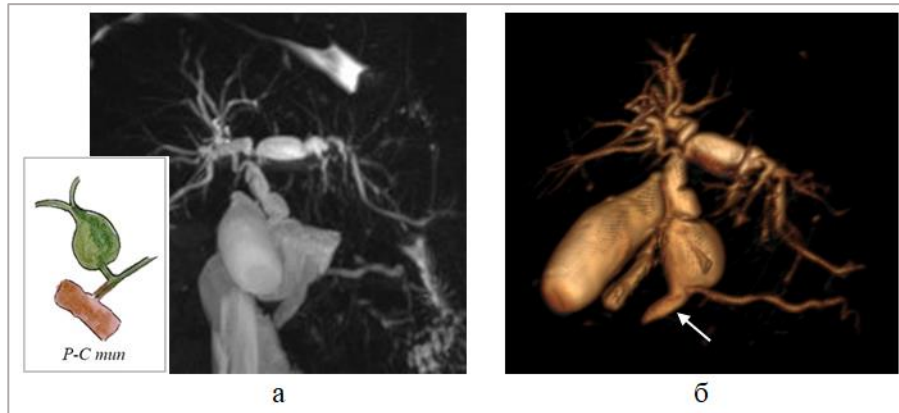


Рисунок 28 – Магнитно-резонансные холангиограммы. КРЖП и С-Р вариант АПБС (стрелка): а – коронарное изображение, б – 3D реконструкция МРХПГ

Р-С вариант АПБС, при котором суженная д/3 ОЖП соединялась с ГПП практически под острым углом, наблюдался в 24,7% случаев. При этом сформированный общий канал мог быть как расширенным, так и не иметь выраженного расширения (Рисунок 29).

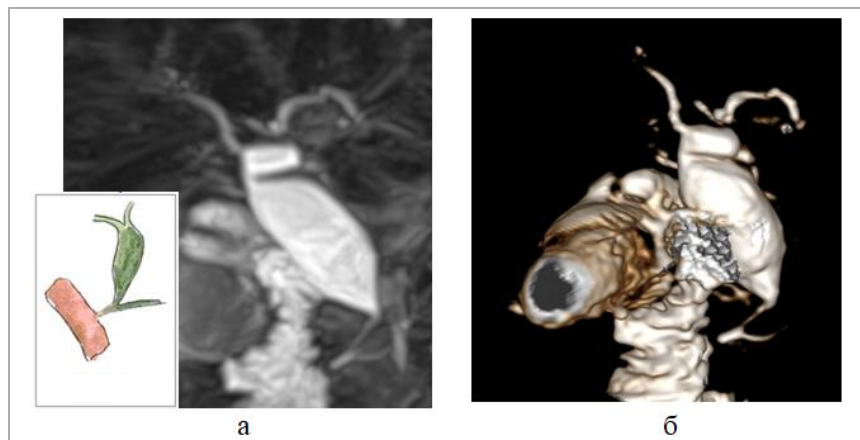


Рисунок 29 – Магнитно-резонансные холангиограммы: КРЖП и Р-С вариант АПБС. а – коронарное изображение, б – 3D реконструкция МРХПГ

Самый редкий вариант соустья (комплексный) со сложной системой сливающихся дополнительных протоков был сформирован у 1 (1,4%) пациента и оказался самым сложным для визуализации, поскольку представлял собой слияние КРЖП с множественными мелкими разнонаправленными протоками ПЖ (Рисунок 30).

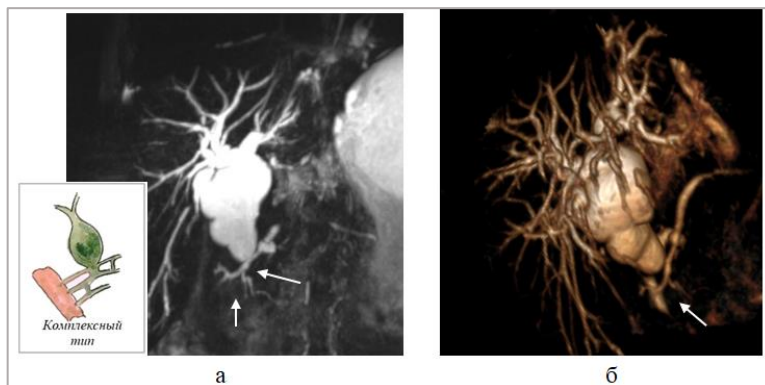


Рисунок 30 – Магнитно-резонансные холангиограммы: КРЖП с комплексным вариантом АПБС (стрелки). а – коронарное изображение, б – 3D реконструкция

В соответствии с классификацией группы японских ученых по изучению АПБС, которая учитывает строение сформированного общего канала (Таблица 7), вариант А (стенотический) выявлен у 10 (13,7%) детей с КРЖП. Для данного варианта характерно кистозное расширение ОЖП выше уровня его дистальной суженной части, переходящей в общий канал, сформированный с панкреатическим протоком (Рисунок 31).

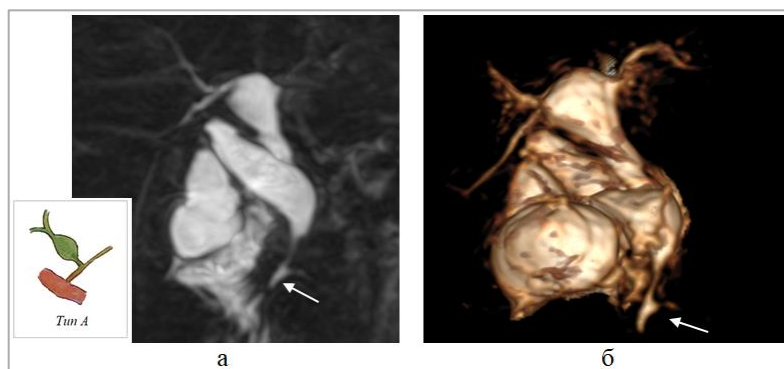


Рисунок 31 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б – 3D реконструкция. КРЖП и stenotический тип слияния ОЖП и ГПП, вариант А АПБС (стрелка)

В случае варианта В АПБС (нестенотический) дистальная часть кистозно-расширенного ОЖП плавно переходила в общий канал без формирования локального расширения (Рисунок 32). Такой тип соустья протоков встречался в исследуемой группе в большинстве случаев – у 13 детей (17,8%) .

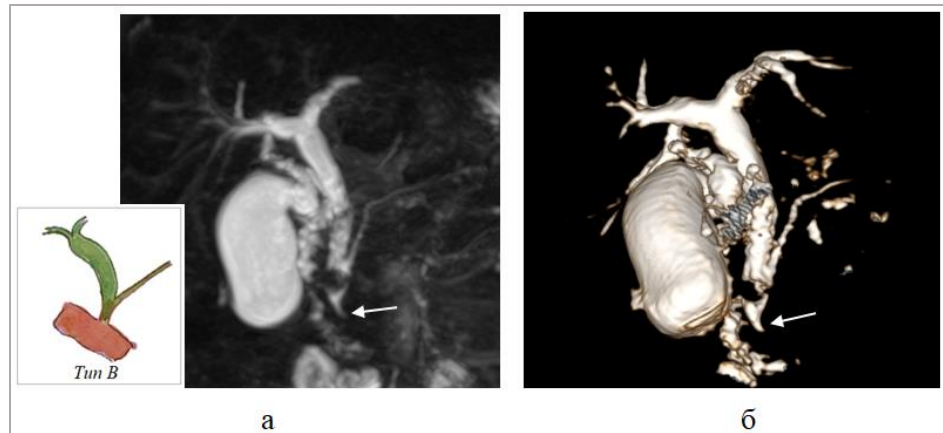


Рисунок 32 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б – 3D реконструкция. КРЖП и нестенотический тип слияния ОЖП и ГПП, вариант В АПБС (стрелка)

Вариант С АПБС, при котором нерасширенная дистальная часть ОЖП переходила в локально расширенный общий канал, выявлен у 5 детей (6,9%) (Рисунок 33).

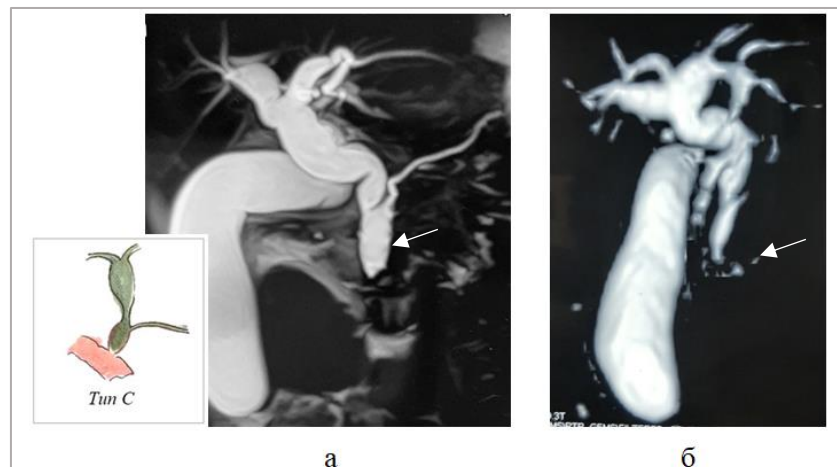


Рисунок 33 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б – 3D реконструкция. КРЖП и вариант С АПБС (стрелка)

Комплексный (вариант D) АПБС встречался наиболее редко – у 1 ребенка (1,4%). МРХПГ данного варианта представлены при описании АПБС в соответствии с классификацией Коми (Рисунок 30).

Проведена проверка гипотезы о прогностической значимости АПБС в развитии панкреатита.

Выявлена корреляция между клиническими проявлениями панкреатита у детей с КРЖП и наличием у них АПБС ($\chi^2=6,74$, $p=0,009$; χ^2 коррекция непрерывности=5,13, $p=0,021$; точный тест Фишера $p=0,011$). Результаты частоты встречаемости АПБС в соответствии с наличием и отсутствием панкреатита у детей с КРЖП представлены на диаграмме (Рисунок 34).

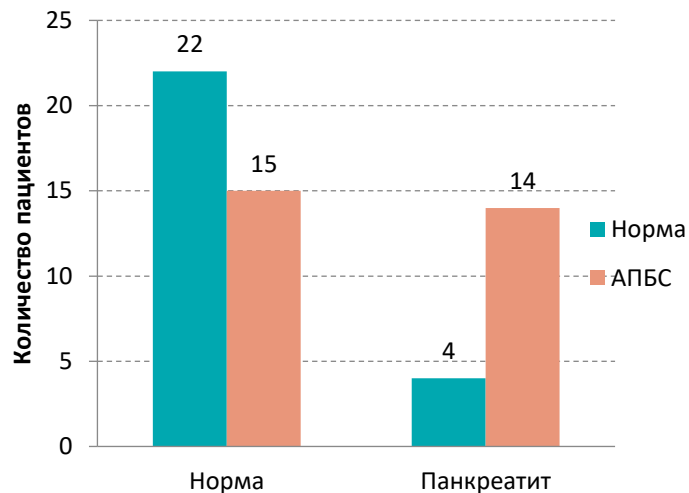


Рисунок 34 – Диаграмма частотного распределения пациентов с КРЖП и панкреатитом в соответствии с наличием и отсутствием АПБС

Установлено, что шансы развития панкреатита в группе с АПБС были в 5,13 раз выше, чем в группе с нормальным слиянием ОЖП и ГПП ($p<0,05$).

Для определения других факторов, влияющих на развитие панкреатита у детей с КРЖП, проанализирована взаимосвязь демографических показателей и формы КРЖП. Анализ зависимости развития панкреатита от возраста пациентов не выявил статистически значимых различий ($p=0,845$).

Определено, что панкреатит чаще проявлялся у девочек, чем у мальчиков. Однако статистически значимых различий зависимости развития панкреатита от

пола также не выявлено ($\chi^2=2,31$, $p=0,128$). Предположительно, это связано с преобладанием девочек в выборке пациентов.

В группе с клиническими проявлениями панкреатита у большинства детей наблюдался веретенообразный тип КРЖП. Тем не менее, статистически значимой зависимости развития панкреатита от формы КРЖП не выявлено ($\chi^2=1,67$, $p=0,197$).

Для демонстрации роли МРХПГ в выявлении АПБС представлен клинический пример.

Клинический пример №1. Пациент Б., девочка, 11 лет, поступила в экстренном порядке с жалобами на резкие схваткообразные боли в верхней части живота, появляется тошнота с рвотой. При осмотре кожные покровы чистые, склеры субиктеричные. Живот умеренно болезненный в правом подреберье и эпигастриальной области. Лабораторные исследования показали повышение уровня общего билирубина, АСТ, АЛТ, амилазы, липазы. Повышен уровень α -амилазы в моче. При УЗИ брюшной полости выявлены признаки острого холецистопанкреатита на фоне частичной билиарной обструкции и КРЖП. Для дальнейшего лечения ребенок переведен в хирургическое отделение.

По результатам МРХПГ был подтвержден веретенообразный тип КРЖП, расширение ГПП с формированием АПБС, а также признаки билиарной обструкции (Рисунок 35). Отмечалось расширение внутрипеченочных протоков до субсегментарных ветвей, с нормальным типом их конfluence (I тип по Nakamura). Помимо вышеописанных изменений, наблюдалась деформация желчного пузыря с утолщением его стенок и наличием перифокального отека, что указывало на наличие холецистита (Рисунок 35, в).

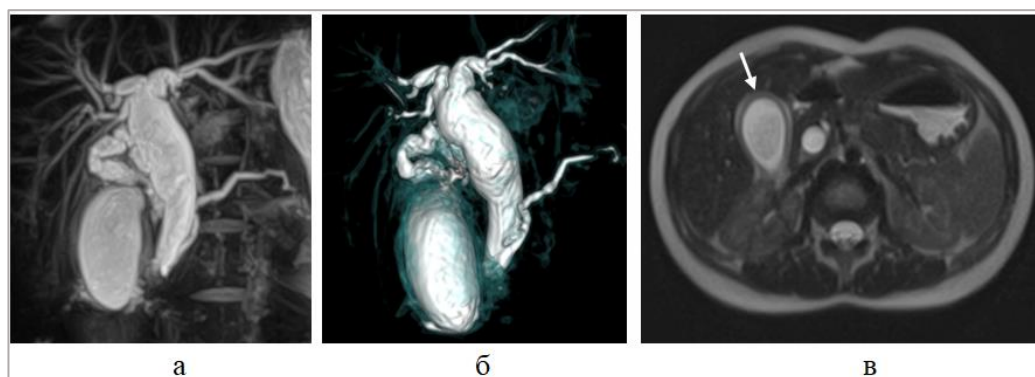


Рисунок 35 – Магнитно-резонансные томограммы: а – коронарное МРХПГ, б – 3D реконструкция МРХПГ, в – АХ Т2. Веретенообразный тип КРЖП, расширение внутрипеченочных желчных протоков, утолщение стенок ЖП и перифокальный отек (стрелка)

В ходе консервативного лечения панкреатита был получен положительный эффект и нормализация клинико-лабораторных показателей.

Учитывая перенесенный воспалительный процесс, оперативное вмешательство было отложено и выполнено в плановом порядке через 2 месяца после купирования острых явлений. Перед операцией проведена контрольная МРХПГ по данным которой сохранялся веретенообразный тип КРЖП (Рисунок 36, а), наблюдалась положительная динамика в виде отсутствия признаков билиарной обструкции, уменьшения диаметра ГПП, нормализации толщины стенок ЖП (Рисунок 36, б, в).

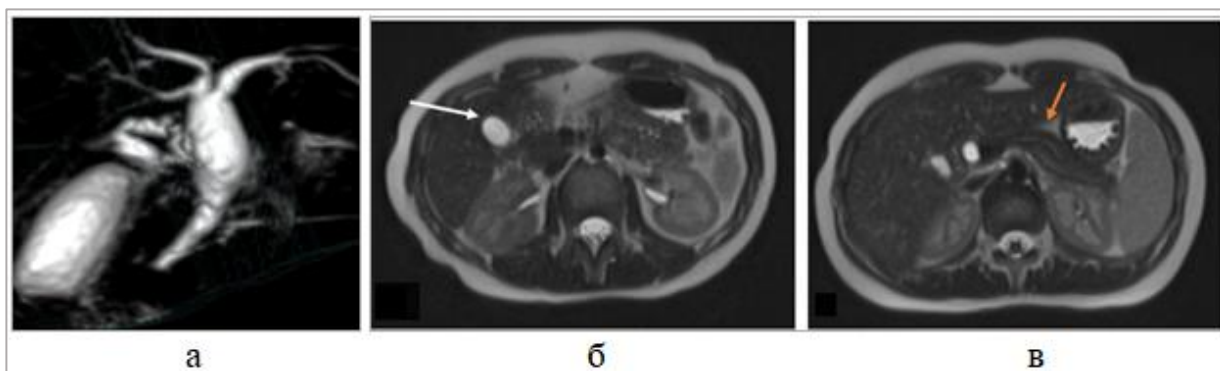


Рисунок 36 – Магнитно-резонансные томограммы: а – 3D реконструкция МРХПГ; б, в – АХ Т2. Веретенообразный тип КРЖП без явлений билиарной обструкции. Неизмененная стенка желчного пузыря (б, белая стрелка), неизмененная ПЖ (в, оранжевая стрелка)

Была выполнена лапароскопическая резекция КРЖП с формированием БДА. С учетом наличия АПБС, выявленного по данным МРХПГ, был выбран уровень дистального пересечения ОЖП выше уровня формирования общего канала.

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Данные контрольного УЗИ не выявили патологических изменений. В течение шестилетнего периода наблюдения после операции осложнений и обострений панкреатита не отмечалось.

Данный клинический пример демонстрирует ведущую роль МРХПГ в диагностике АПБС, что влияет на тактику дальнейшего лечения, а также выбор уровня пересечения ОЖП при лапароскопическом вмешательстве у детей с КРЖП.

3.2.4 Математическая модель анализа зависимости развития панкреатита от наличия аномального панкреатикобилиарного соустья у детей с кистозными расширениями желчных протоков

На основе анализа полученных данных методом бинарной логистической регрессии была разработана прогностическая модель для определения вероятности развития панкреатита в зависимости от наличия АПБС у детей с КРЖП. Полученная модель имеет следующую формулу:

$\text{Logit}(p \text{ панкреатит}) = \beta_0 + \beta_1 * \text{АПБС}$, где β_0 – свободный член, β_1 – коэффициент регрессии для переменной АПБС.

Полученные коэффициенты модели представлены в таблице (Таблица 8).

Таблица 8

Коэффициенты модели панкреатит ~ АПБС

Переменная	β	SE	Z	p	ОШ	95% ДИ для ОШ
Константа	-1,7	0,544	-3,14	0,002	0,18	0,06-0,53
АПБС: 1 - 0	1,64	0,658	2,48	0,013	5,13	1,41-18,66

β – оценка параметра; SE – стандартная ошибка, Z – тест-статистика Вальда, p – достигнутый уровень значимости, $ОШ$ – отношение шансов, $ДИ$ – доверительный интервал

Как видно из представленной таблицы (Таблица 8), для нашей модели коэффициент $\beta_1=1,64$, что означает соответствующее увеличение вероятности развития панкреатита для пациентов с наличием АПБС.

Таким образом, с учетом коэффициентов наша модель описывается следующим уравнением:

$$\text{logit}(p \text{ панкреатит}) = -1,7 + 1,64 * X$$

где p – вероятность развития панкреатита, X – наличие АПБС

Полученная модель является статистически значимой ($p = 0,013$).

Результаты расчета модели доказывают, что развитие панкреатита зависит от наличия АПБС. Пациенты с КРЖП и наличием аномального слияния ГПП и ОЖП имеют риск развития панкреатита в 5,13 раз больше, чем пациенты с нормальным слиянием ОЖП и ГПП.

Для оценки прогностической значимости полученных данных проведен ROC-анализ с построением ROC-кривой (Рисунок 37).

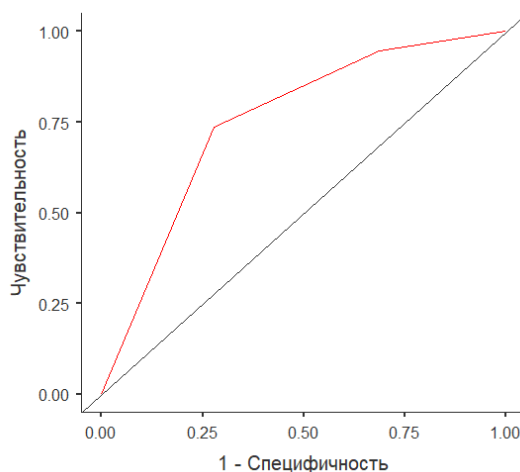


Рисунок 37 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности развития панкреатита от значения логистической функции p

Площадь под ROC-кривой (AUC) равна 0,752, а это указывает на то, что модель достаточно умеренна и имеет среднюю дискриминационную способность.

При значении точки отсечки 0,45 точность модели составила 72,6%, специфичность – 72,2%, чувствительность – 73,7% (Рисунок 38).

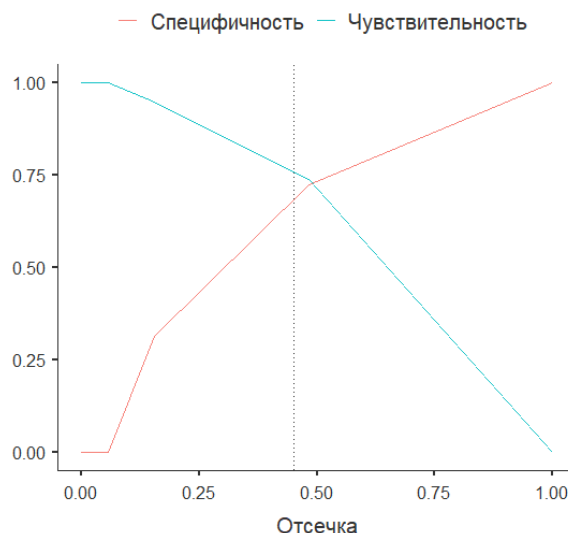


Рисунок 38 – Графики чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений логистической функции p

Были протестированы различные модели с учетом демографических показателей, но включение этих характеристик в расчет модели не выявило статистической значимости для соответствующих коэффициентов β .

3.3 Анализ эффективности дополнения стандартной магнитно-резонансной холангиопанкреатографии построением 3D реконструкций

После проведения стандартного МРХПГ исследования у детей с КРЖП для улучшения пространственной визуализации структур гепатобилиарной зоны проводилась компьютерная постобработка исходных изображений с преобразованием их в 3D модель. Проведена оценка эффективности

визуализации морфологии кист и анатомо-топографических особенностей слияний желчных и панкреатического протоков после дополнения стандартной МРХПГ построением 3D реконструкций.

Результаты оценки типа КРЖП по Davenport при МРХПГ и после построения 3D реконструкций представлены в таблице (Таблица 9).

Таблица 9

Типы КРЖП по Davenport при МРХПГ и после построения 3D реконструкций

	1c	1f	4c	4f	Всего
МРХПГ, n (%)	19 (26)	35 (48)	9 (12,3)	10 (13,7)	73(100)
3D, n (%)	21 (28,8)	33 (45,2)	9 (12,3)	10 (13,7)	73(100)
$\chi^2=1,00$; $p=0,317$					

Не выявлено статистически значимых различий в качестве визуализации морфологии КРЖП и определении его типа ($\chi^2=1,00$, $p=0,317$). В двух случаях при стандартной МРХПГ возникали трудности в определении типа КРЖП по Davenport из-за проекционного наложения жидкостных элементов по ходу кишки и/или желудка на область интереса. Однако в большинстве случаев плоскостные МРХПГ-изображения были информативны для визуализации формы КРЖП и не требовали дополнительного построения 3D моделей.

В качестве иллюстрации приведены изображения КРЖП веретенообразной (Рисунок 39, а, б) и шарообразной формы (Рисунок 39, в, г), полученные при стандартном исследовании и после построения 3D реконструкций.

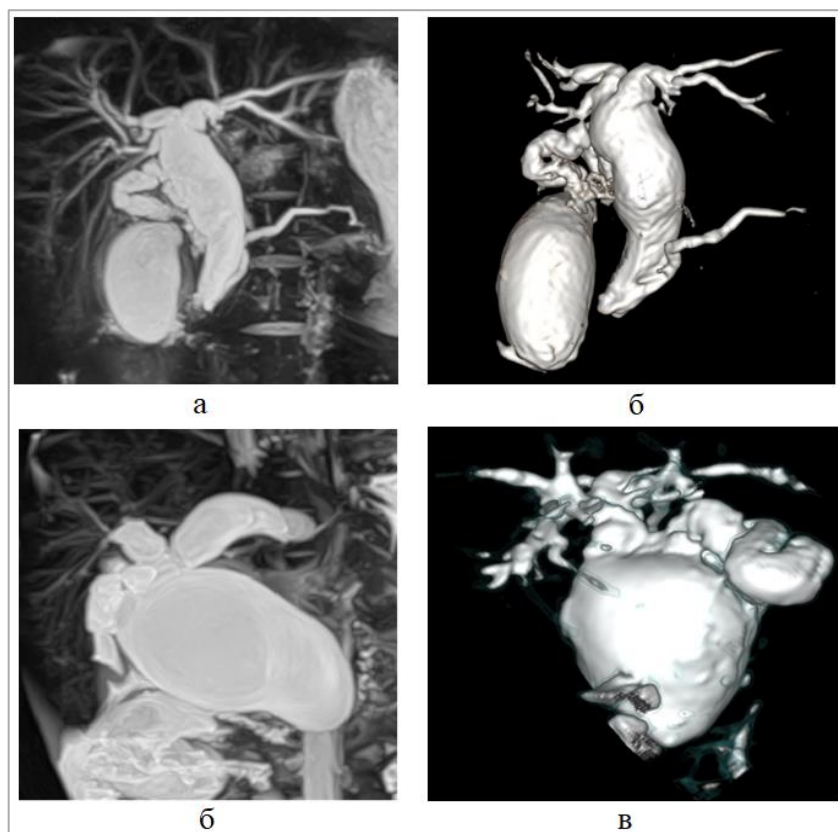


Рисунок 39 – Магнитно-резонансные холангиопанкреатограммы: а, в – коронарное МРХПГ, б, г – 3D реконструкции. а, б – веретенообразный тип КРЖП; в, г – шарообразный тип КРЖП

При стандартной МРХПГ без построения 3D реконструкций визуализация области конfluence внутрипеченочных протоков, ОЖП и ГПП была затруднительной из-за наличия жидкости в просвете кишки и желудка и проекционного наложения КРЖП на область интереса, особенно при шарообразных КРЖП большого диаметра.

Обобщенные результаты эффективности определения анатомических вариантов желчных и панкреатического протоков до и после построения 3D реконструкций представлены в виде диаграммы (Рисунок 40) .

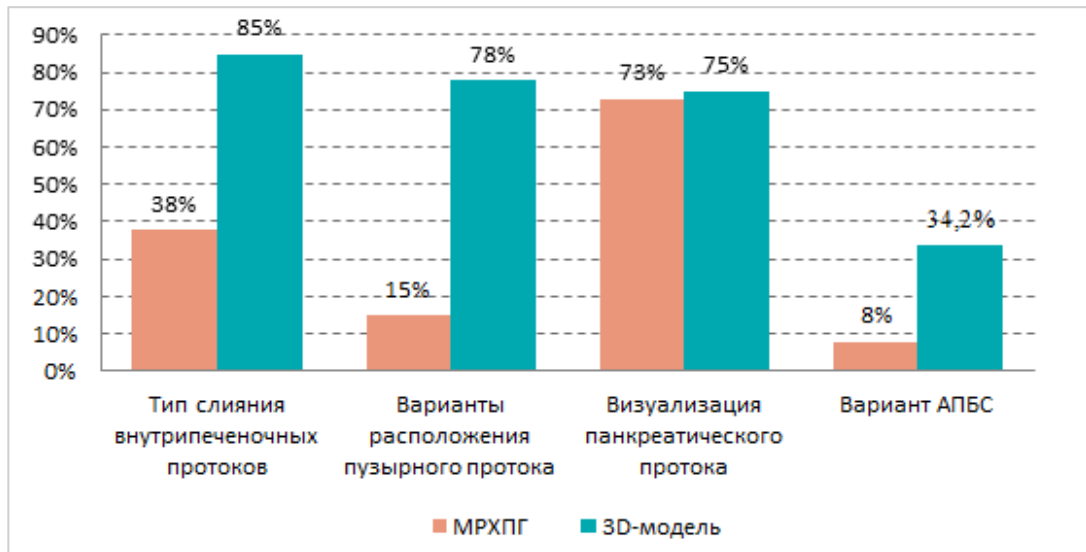


Рисунок 40 – Диаграмма частотного распределения при визуализации анатомических вариантов структур гепатобилиарной зоны у детей с КРЖП при проведении МРХПГ и с построением 3D моделей

Как видно из диаграммы (Рисунок 40), визуализация слияния правого переднего, правого заднего и левого печеночных протоков после построения 3D моделей была значительно лучше ($n=62$, 85%), чем по данным стандартной МРХПГ ($n=28$, 38%) ($\chi^2=34$, $p<0,001$).

Результаты оценки типа конфлюенса внутрипеченочных протоков в соответствии с классификацией Nakamura, полученные при МРХПГ и с построением 3D моделей, представлены в таблице (Таблица 10).

Таблица 10

Типы конфлюенса внутрипеченочных протоков по Nakamura при МРХПГ и с построением 3D моделей

	I	II	III	IV	Всего
МРХПГ, n	10	14	1	3	28
3D, n	36	12	4	10	62
$\chi^2=34; p<0,001$					

Анализ 3D реконструкций позволил улучшить пространственную визуализацию места слияния каждого протока. В то же время проекционно

наслаивающиеся структуры, большой размер и полиморфная форма КРЖП затрудняли определение анатомических вариантов конfluence протоков на изображениях МРХПГ.

Определение типа конfluence внутрипеченочных протоков у 11 (15%) пациентов с КРЖП после построения 3D реконструкций оставалось затруднительным из-за отсутствия жидкостного сигнала, обусловленного малым диаметром правого заднего печеночного протока. В этих случаях тип конfluence определяли с использованием совместного сопоставления 3D изображений с исходными данными, а также с дополнительными построениями разнонаправленных MIP-реконструкций.

На рисунке (Рисунок 41) представлен пример, демонстрирующий, что при анализе стандартной МРХПГ (Рисунок 41, а) можно ошибочно сделать вывод о трифуркации печеночных протоков. Однако детальный пространственный анализ 3D реконструкций с поворотом на 360° позволяет проследить слияние правого заднего печеночного протока с левым печеночным протоком (Рисунок 41, б, в).

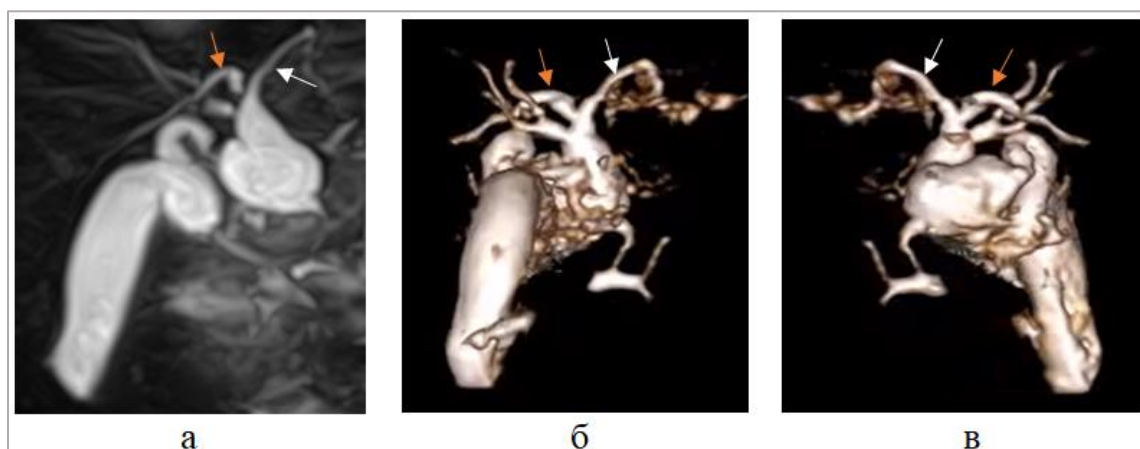


Рисунок 41 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б, в – 3D реконструкции МРХПГ. Шарообразный тип КРЖП и IV тип конfluence внутрипеченочных протоков по Nakamura: правый задний печеночный проток (оранжевая стрелка) впадает в левый печеночный проток (белая стрелка)

Правильный анализ данных о типе конfluence внутрипеченочных протоков при 3D МРХПГ позволяет избежать интраоперационного повреждения aberrantных протоков во время лапароскопических вмешательств.

При рассмотрении анатомо-топографического расположения КРЖП и пузырного протока модель 3D визуализации также показала лучшие результаты благодаря возможности вращения изображения на 360°, что позволило проследить место впадения пузырного протока в кистозно-расширенные ОПП и ОЖП (Рисунок 42).

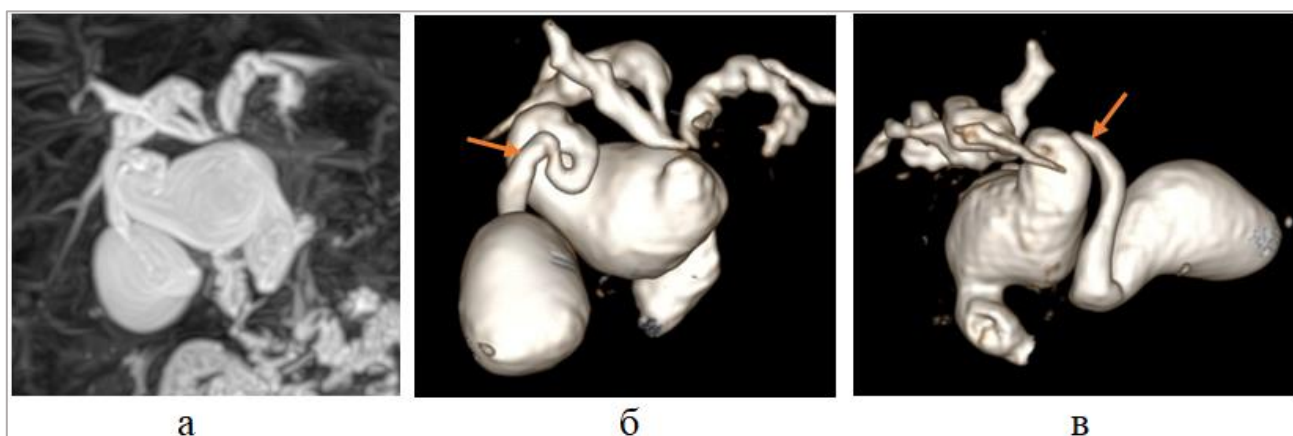


Рисунок 42 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б, в – 3D реконструкции МРХПГ. КРЖП и область слияния пузырного протока (стрелка) с кистозно-измененным ОЖП

При 3D визуализации у 57 (78%) детей удалось оценить анатомические варианты слияния пузырного протока, в то время как при МРХПГ это удалось лишь у 11 (15%) детей. Различия статистически значимы ($\chi^2=46$, $p<0,001$).

Неоднозначные результаты получены при визуализации панкреатического протока у детей с КРЖП. Из 73 пациентов ГПП удалось визуализировать у 55 (75%) детей с построением 3D моделей и у 54 (73%) детей при стандартной МРХПГ. Статистически значимых различий в качестве визуализации не выявлено ($\chi^2=1$, $p=0,317$). Трудности визуализации связаны с малым диаметром ГПП у детей (<1,2 мм) и ограничением метода, обусловленным толщиной среза изображений.

При построении 3D моделей отмечалась лучшая пространственная визуализация АПБС с определением варианта слияния ГПП и кистозно-расширенного ОЖП. Результаты оценки варианта АПБС в соответствии с классификацией Коми, полученные при МРХПГ и после построения 3D реконструкций, представлены в таблице (Таблица 11)

Таблица 11

Варианты АПБС в соответствии с классификацией Коми при МРХПГ и с построением 3D реконструкций

	С-Р	Р-С	Комплексный	Всего
МРХПГ, n	2	4	0	6
3D, n	8	16	1	25
$\chi^2=19, p<0,001$				

Как следует из таблицы (Таблица 11), при МРХПГ у 6 (8%) пациентов удалось определить вариант АПБС, а после построения 3D реконструкций – у 25 (34,2%) детей. Различия статистически значимы ($\chi^2=19, p<0,001$).

Оценка варианта АПБС у 4 (5,5%) пациентов оказалась возможной только при совместном анализе 3D реконструкций и первичных «сырых» изображений с дополнительным построением МIP-реконструкций с косым расположением плоскости.

При МРХПГ без построения 3D моделей наибольшую сложность в определении варианта АПБС представляли случаи с шарообразными КРЖП больших размеров и С-Р вариантом АПБС по Коми. После построения 3D реконструкций удалось избежать сложностей плоскостной визуализации путем удаления из области интереса жидкостных элементов в просвете полых органов и ротации модели в нужном направлении (Рисунок 43) .

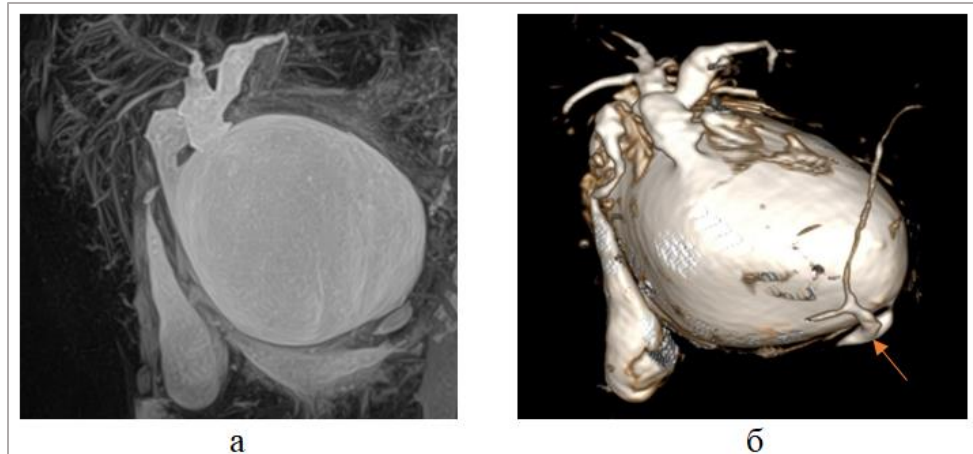


Рисунок 43 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б – 3D реконструкция МРХПГ. Шарообразный тип КРЖП и АПБС (стрелка)

При оценке МРХПГ изображений с близким расположением ГПП и ОЖП, в основном в случаях с их слиянием под острым углом, построение 3D моделей позволило лучше оценить место слияния протоков за счет возможности просмотра изображения с ротацией на 360° (Рисунок 44).

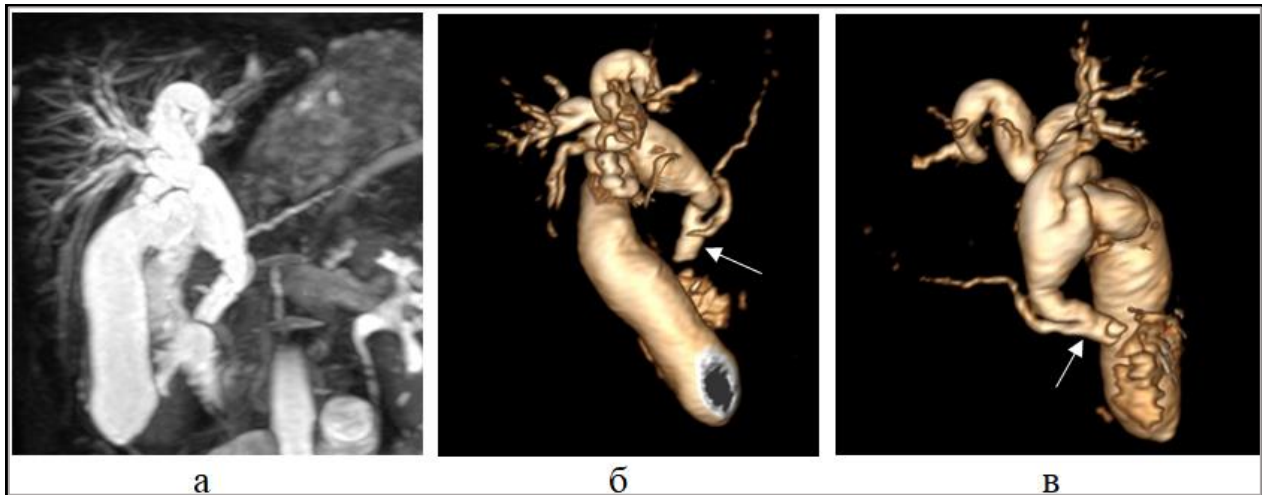


Рисунок 44 – Магнитно-резонансные холангиограммы: а – коронарное МРХПГ; б, в – 3D реконструкции МРХПГ. Веретенообразный тип КРЖП и АПБС, которое четко визуализируется при построении 3D моделей (стрелка), при стандартной МРХПГ дистальная треть ОЖП наслаивается на часть ГПП, перекрывая место их слияния

Таким образом, построение 3D моделей при МРХПГ позволила эффективнее оценить тип конfluence внутрипеченочных протоков (85% , $\chi^2=34$; $p<0,001$), расположение пузырного протока относительно кистозно-измененного ОЖП (78%, $\chi^2=46$, $p<0,001$) и вариант панкреатикобилиарного соустья (34,2%, $\chi^2=19$, $p<0,001$). Ограничения в отношении визуализации желчных и панкреатического протоков у детей, в том числе после построения 3D реконструкций, связаны с малым диаметром протоков.

Следует учитывать, что для построения 3D реконструкций используются исходные МРХПГ данные с последующей компьютерной обработкой изображений, что влияет на качество и точность полученной модели при попытке анализа только реконструкций без анализа первичных послойных изображений. Однако высококачественные исходные данные, полученные путем установки оптимальных параметров сканирования и контроля над ритмом дыхания пациента в процессе исследования, знание анатомо-топографических вариантов структур гепатобилиарной зоны и особенностей выполнения лапароскопических вмешательств КРЖП у детей позволяют получить качественную модель и компенсировать потерю информации, связанную с плоскостными погрешностями.

Таким образом, проанализировав полученные результаты, можно сделать **следующие выводы:**

1. УЗИ является первичным методом инструментальной диагностики, позволяющим выявить КРЖП у детей. УЗИ не предоставляет исчерпывающей информации, необходимой для предоперационного планирования лапароскопических вмешательств. В частности, при УЗИ невозможно достоверно визуализировать типы конfluence внутрипеченочных протоков, наличие aberrantных печеночных протоков, место впадения пузырного протока

в кистозно-измененный ОЖП, а также варианты панкреатикобилиарного соустья.

2. По данным 3D МРХПГ шарообразный тип КРЖП был выявлен у 41,1% пациентов, веретенообразный – у 58,9%. В соответствии с классификацией М. Davenport, распределение по типам было следующим: тип 1f – 45,2%; тип 1с – 28,8%, тип 4с – 12,3% и тип 4f – 13,7%.

3. При проведении 3D МРХПГ у 62% детей с КРЖП были выявлены изменения со стороны внутрипеченочных желчных протоков, которые в 33% случаев проявлялись расширением обоих долевого протоков, а в 29% – изолированным расширением левого долевого протока. Согласно классификации Т. Nakamura, распределение по типам конfluence внутрипеченочных протоков у детей с КРЖП было следующим: I тип выявлен в 56% случаев, II тип – в 22 %, III тип – в 6% , IV тип – в 16%.

4. АПБС встречалось у 29 (39,7%) пациентов с КРЖП. Установлено, что пациенты с КРЖП и наличием АПБС имеют риск развития панкреатита в 5,13 раза больше, чем пациенты с нормальным слиянием протоков ($p<0,05$).

5. Показано, что дополнение стандартного исследования построением 3D реконструкций позволяет эффективнее оценить тип конfluence внутрипеченочных протоков (85%, $\chi^2=34$; $p<0,001$), расположение пузырного протока относительно кистозно-измененного ОЖП (78%, $\chi^2=46$, $p<0,001$) и вариант АПБС (34,2%, $\chi^2=19$, $p<0,001$). Однако не рекомендуется оценивать только 3D реконструкции без анализа исходных послойных МРХПГ изображений.

ГЛАВА 4. ЗНАЧЕНИЕ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИИ С ПОСТРОЕНИЕМ 3D РЕКОНСТРУКЦИЙ ДЛЯ ХИРУРГИИ КИСТОЗНЫХ РАСШИРЕНИЙ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ

4.1 Роль магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для предоперационной подготовки детей с кистозными расширениями желчных протоков

В ряде случаев в ходе анализа МРХПГ изображений у детей с КРЖП в гепатобилиарной области визуализированы сочетанные изменения. Результаты представлены на диаграмме (Рисунок 45).

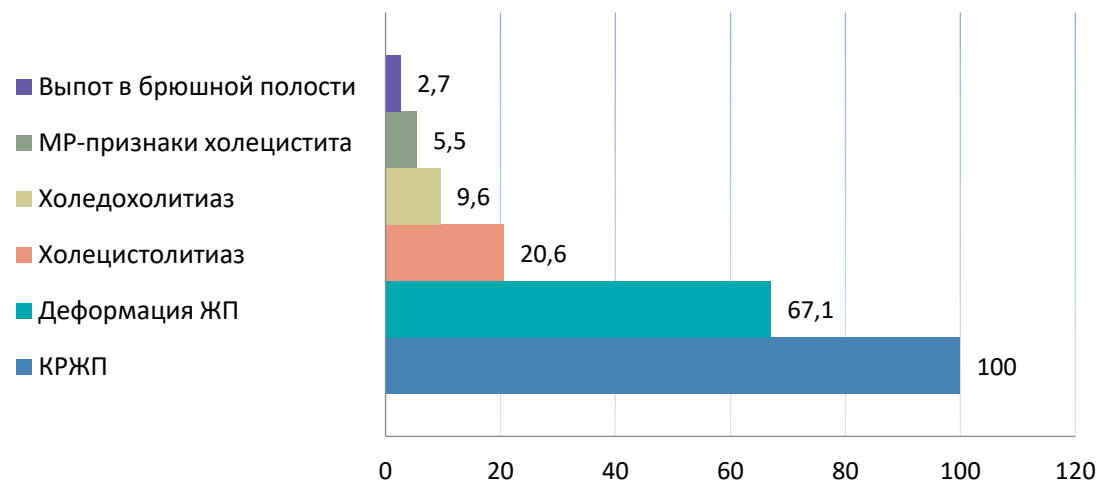


Рисунок 45 — Диаграмма частоты встречаемости сочетанных изменений в гепатобилиарной области у детей с КРЖП при проведении МРТ, в %.

Как видно из диаграммы, наиболее часто у 49 (67,1%) пациентов с КРЖП встречалась деформация желчного пузыря с наличием перетяжек, S-образных и Г-образных перегибов.

МР-признаки холецистита, в виде утолщения стенок желчного пузыря с наличием перифокального отека, выявлены у 4 (5,5%) пациентов с КРЖП. Данные изменения лучше определялись на T2 ВИ с подавлением сигнала от жира (AX T2FS), которые являлись наиболее чувствительными к проявлениям отека тканей. На МРХПГ-изображениях определялся ободок повышенного сигнала по периферии стенки желчного пузыря.

Свободная жидкость в брюшной полости выявлена у 2 (2,7%) пациентов. Она затрудняла визуализацию желчных протоков при МРХПГ за счет эффекта T2 просвечивания. Улучшить качество изображений у таких детей удалось путем построения 3D реконструкций с ручным выделением и удалением участков с жидкостью, проекционно перекрывающей желчные протоки.

Признаки холедохоцистолитиаза выявлены у 23 (30,2%) пациентов с КРЖП. В этом случае при МРХПГ и на T2 ВИ визуализированы гипоинтенсивные включения в просвете желчного пузыря у 15 (20,6%) детей или в просвете дистального отдела ОЖП – у 7 (9,6%) детей (Рисунок 46).

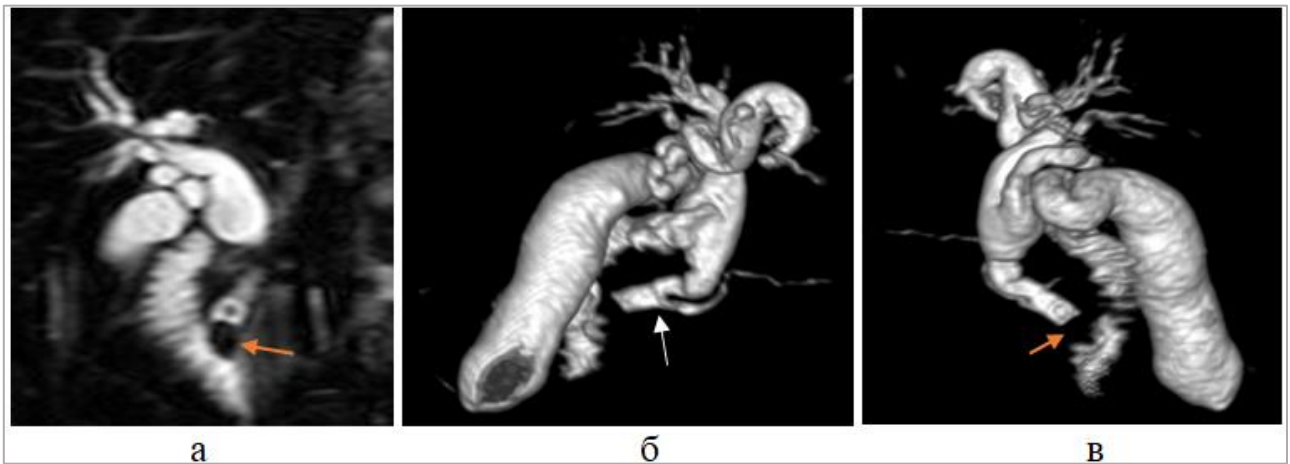


Рисунок 46 – Магнитно-резонансные холангиограммы пациента Г., 8л.: а – коронарное МРХПГ; б, в – 3D-реконструкции. Веретенообразный тип КРЖП, конкремент в дистальной трети ОЖП (оранжевая стрелка), АПБС (белая стрелка)

Полученные в ходе 3D МРХПГ данные у детей с КРЖП, подтверждающие наличие конкремента в дистальном отделе ОЖП, при отсутствии эффекта от

консервативной терапии, явились показанием к хирургической декомпрессии желчных протоков. Варианты проведенных вмешательств представлены в таблице (Таблица 12).

Таблица 12

Варианты декомпрессии желчных протоков

Операция	Количество пациентов, n (%)
Лапароскопическая холецистостомия	2 (2,7%)
ЧЧХС	2 (2,7%)
ЭПСТ	3 (4,1%)
Всего	7 (9,6%)

Результаты контрольных МРХПГ-исследований показывают, что после проведения методов декомпрессии желчных протоков у детей с КРЖП явления билиарной обструкции купируются (Рисунок 47), что позволяет в безопасных условиях провести радикальное хирургическое лечение.

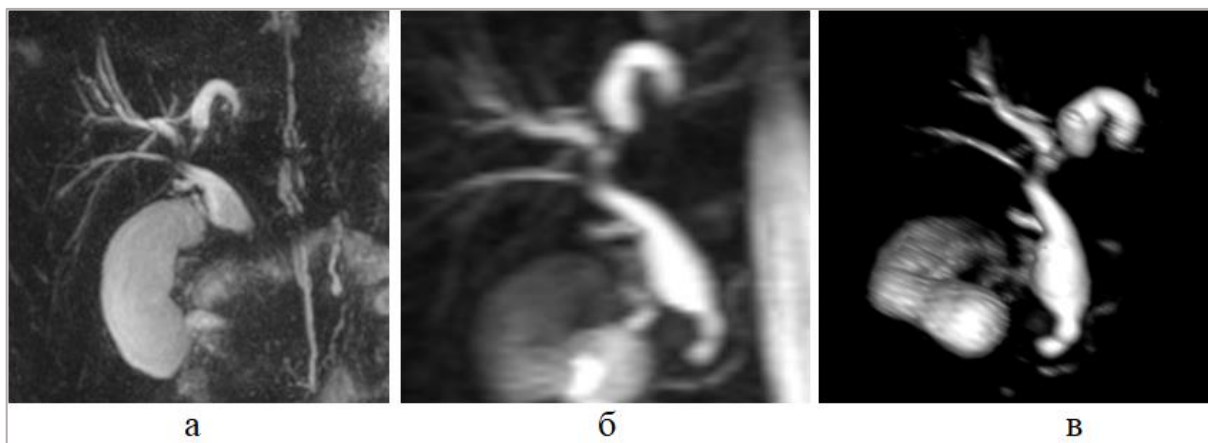


Рисунок 47 – Магнитно-резонансные холангиограммы, контрольное исследование пациента Г., 8л. через 6 мес. после проведения ЭПСТ с литоэкстракцией: а – МРХПГ; б, в – 3D-реконструкции. Веретенообразный тип КРЖП, признаков билиарной обструкции не выявлено

Таким образом, что применение 3D МРХПГ у детей с КРЖП позволяет не только определить сам порок развития, но и выявить холедохолитиаз, что позволяет скорректировать тактику ведения пациента на этапе планирования хирургического лечения.

4.2 Выбор оптимального варианта билиодигестивного анастомоза

Выбор оптимального варианта БДА у детей с КРЖП производился с учетом данных 3D МРХПГ.

При анализе данных 3D МРХПГ в ходе дооперационного планирования этапов хирургического лечения детей с КРЖП выделили три зоны интереса: уровень кистозно-измененных ОЖП и ОПП, уровень конfluence долевых печеночных протоков и уровень слияния дистального сегмента ОЖП с панкреатическими протоками.

В ходе первичных лапароскопических вмешательств объем операции и варианты формирования БДА различались в зависимости от типа КРЖП, выявленных анатомических особенностей строения ОПП и долевых печеночных протоков.

В случае выявления КРЖП 1с, 4с, 4f типа по Davenport, при широком (более 10 мм) ОПП, необходимости в формировании бигепатикоеюноанастомоза с дуктопластикой долевых печеночных протоков, перенесенных в анамнезе вмешательствах на желчных протоках прибегали к формированию анастомоза ОПП с выключенной по Ру петлей тощей кишки. Этот вид БДА был использован у 49 (67,1%) детей.

С другой стороны, при выявлении по данным 3D МРХПГ КРЖП 1f типа по Davenport, когда диаметр ОПП составлял от 5 до 10 мм и отсутствовала необходимость в дуктопластике, а так же не было признаков дуоденостаза и в анамнезе отсутствовали указания на такие осложнения, как рецидивирующий панкреатит или спонтанная перфорация желчных протоков, был сформирован ГДА.

При формировании ГЕА у детей с КРЖП должны приниматься во внимание выявленные при 3D МРХПГ анатомические варианты конfluence долевых печеночных протоков.

В случае выявления трифуркации внутрипеченочных протоков или при наличии aberrантного печеночного протока в 27,4% случаев в ходе формирования ГЕА в область билиодигестивного соустья включали как долевые печеночные протоки, так и aberrантный проток правого сектора (Рисунок 48).

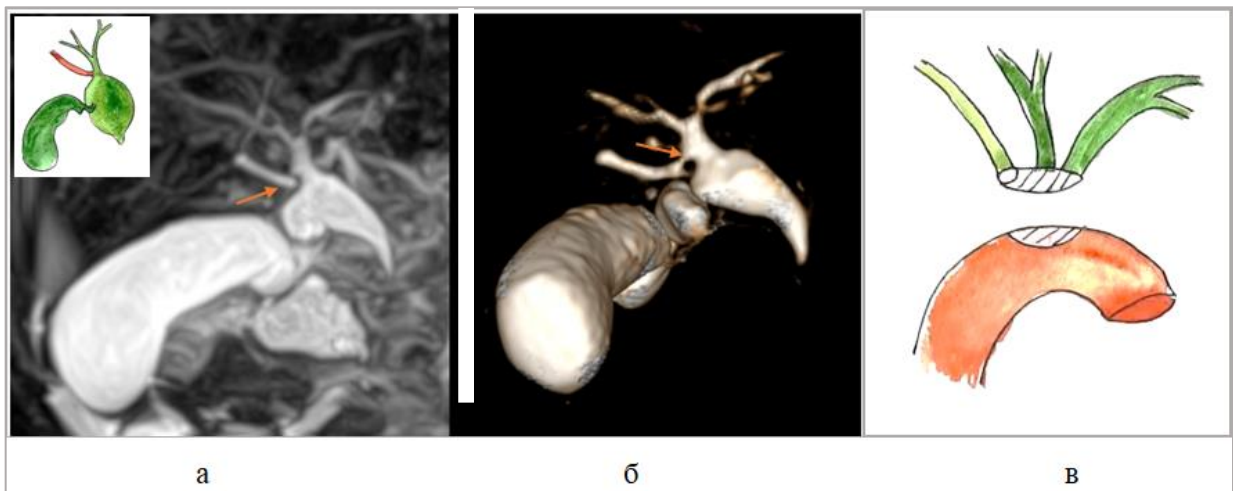


Рисунок 48 – КРЖП и aberrантный правый печеночный проток (стрелка): а – магнитно-резонансная холангиограмма; б – 3D реконструкция МРХПГ; в – схематическое изображение техники наложения БДА (рисунок автора)

При визуализации при 3D МРХПГ стеноза устьев долевых печеночных протоков у 3 (4,1%) детей при наложении ГЕА для расширения области билиодигестивного соустья выполняли дуктопластику путем рассечения боковых стенок левого и правого печеночных протоков (Рисунок 49).

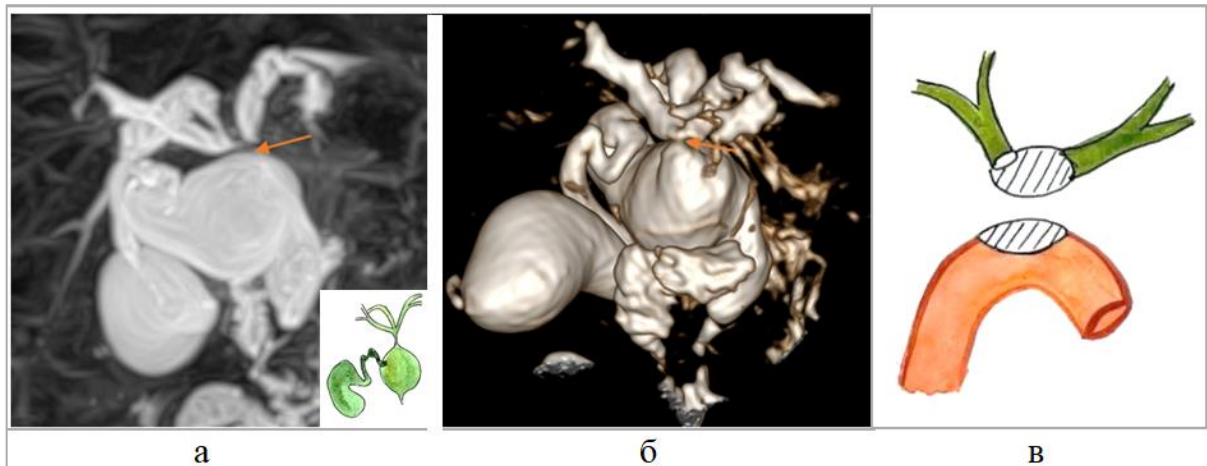


Рисунок 49 – КРЖП и стеноз устьев долевых внутрипеченочных протоков (стрелка): а – магнитно-резонансная холангиограмма; б – 3D реконструкция МРХПГ; в – схематическое изображение техники наложения БДА(рисунок автора)

В случае выявления короткого и узкого (менее 3 мм) ОПП в одном (1,4%) наблюдении последний пересекали сразу ниже конfluence и накладывали бигепатикоеюноанастомоз с проведением дуктопластики левого долевого протока (Рисунок 50).

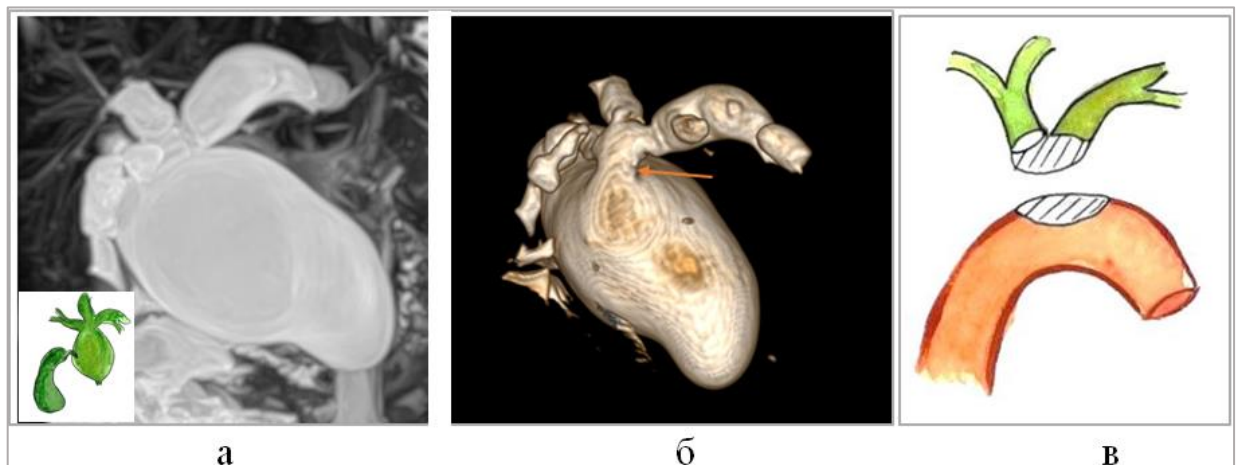


Рисунок 50 – КРЖП и короткий и узкий общий печеночный проток (стрелка): а – магнитно-резонансная холангиограмма; б – 3D реконструкция МРХПГ; в – схематическое изображение техники наложения БДА (рисунок автора)

В трех (4,1%) случаях ОПП пересекали в поперечном направлении на 5 мм ниже конfluence на уровне его широкой части, что позволяло не

вмешиваться на устьях долевых печеночных протоков и в лучших анатомических условиях наложить широкий ГЕА (Рисунок 51).



Рисунок 51 – Шарообразный тип КРЖП (оранжевая стрелка): а – магнитно-резонансная холангиограмма; б – 3D реконструкция МРХПГ; в – схематическое изображение техники наложения БДА (рисунок автора). Уровень проксимального пересечения ОЖП (красная линия), конглоуенс внутрипеченочных протоков (наконечник стрелки), деформированный желчный пузырь (пунктирная стрелка), место впадения пузырьного протока в КРЖП (белая стрелка).

На этапе дооперационного планирования лапароскопических вмешательств у детей с КРЖП особое значение должно уделяться полученной при 3D МРХПГ информации об анатомическом варианте слияния дистального отдела ОЖП с ГПП. По данным МРХПГ с 3D реконструкциями у 29 (39,7%) больных было диагностировано АПБС. Интраоперационное повреждение панкреатических протоков может сопровождаться в послеоперационном периоде развитием острого панкреатита с формированием панкреатического свища.

При выявлении веретенообразных КРЖП с высоким впадением ГПП дистальный отдел ОЖП пересекали выше уровня впадения в него панкреатического протока, при этом стремились максимально уменьшить длину оставляемой дистальной культи ОЖП (Рисунок 52), далее в соответствии с типом КРЖП формировали БДА.

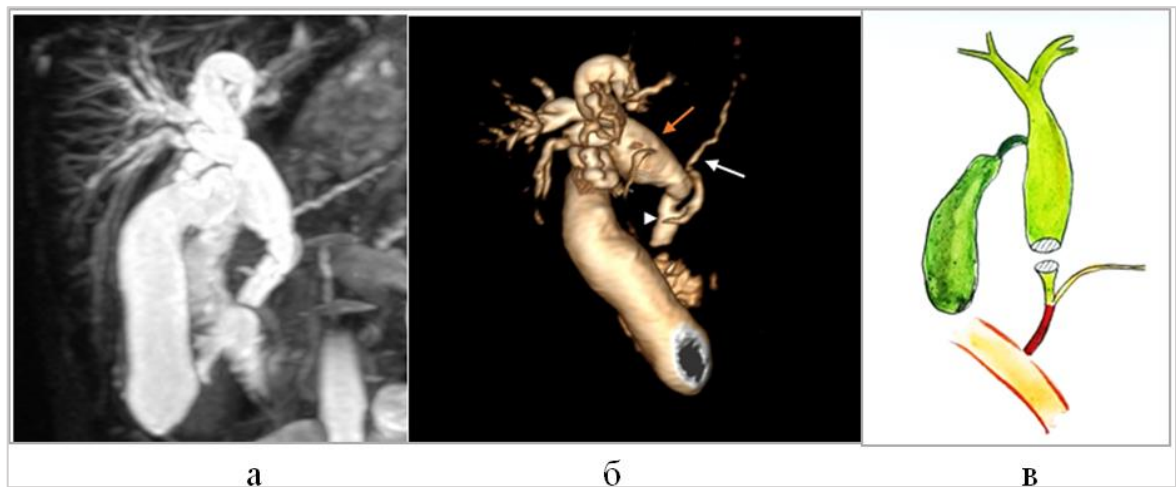


Рисунок 52 – Веретенообразный тип КРЖП и anomalно высокое слияние ОЖП и ГПП (головка стрелки): а – магнитно-резонансная холангиограмма; б – 3D реконструкция МРХПГ; в – схематическое изображение области дистального пересечения ОЖП при АПБС (рисунок автора)

При 3D МРХПГ у больных с шарообразными КРЖП визуализация резко суженного дистального сегмента ОЖП оказалась не всегда возможной и в ходе операции им выполняли иссечение из паренхимы головки ПЖ кистозного ОЖП без лигирования дистальной культи ОЖП (Рисунок 53).

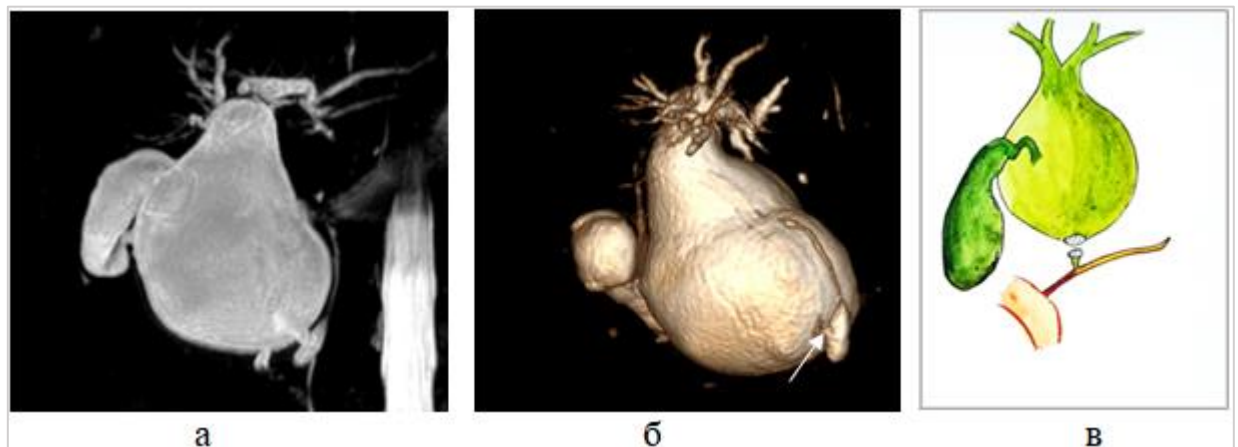


Рисунок 53 – Шарообразный тип КРЖП и anomalно высокое слияние ОЖП и ГПП (стрелка): а – магнитно-резонансная холангиограмма; б – 3D реконструкция МРХПГ; в – схематическое изображение области дистального пересечения ОЖП при АПБС (рисунок автора)

Для иллюстрации возможностей МРХПГ для выбора варианта БДА представлены клинические наблюдения двух пациентов.

Клинический пример №2. Пациент В., девочка, 9 лет, поступила в хирургическое отделение в плановом порядке. При проведении диспансеризации по данным УЗИ выявлено КРЖП. Среди жалоб наблюдалась рецидивирующая боль в животе без тошноты и рвоты. При пальпации живота болезненности не выявлено. Отклонений клинико-лабораторных показателей не выявлено. По результатам УЗИ выявлено кистозное расширение ОЖП в виде округлой формы фиксированного включения в области ворот печени с анэхогенным содержимым (Рисунок 54).

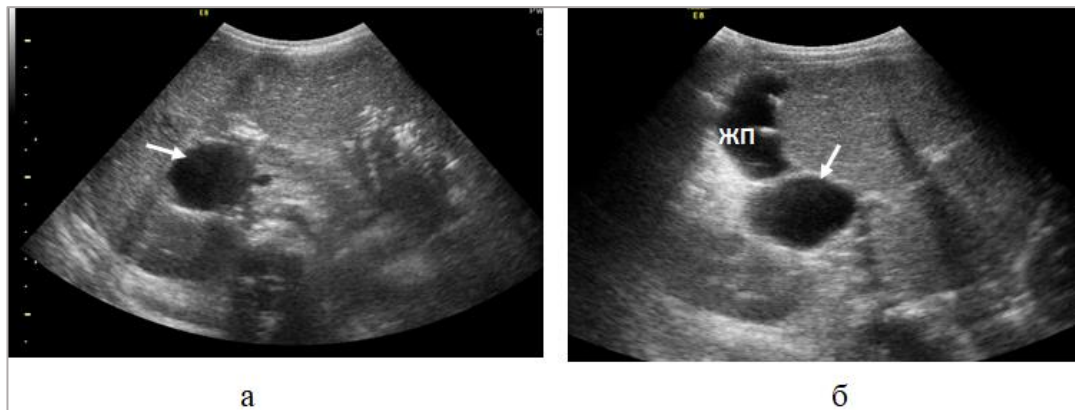


Рисунок 54 – Эхограммы КРЖП пациента В., 9 лет в В-режиме (а, б): кистозное расширение ОЖП округлой формы в проекции ворот печени с анэхогенным содержимым (стрелка), ЖП – желчный пузырь

Результаты МРХПГ с построением 3D реконструкций подтвердили эхографические находки. Установлен тип КРЖП – 4с по Davenport с неравномерным расширением внутрипеченочных протоков без расширения ОПП. Пузырный проток имел типичное вдавление в стенку кистозно-измененного ОЖП с наличием расширения его проксимальной части. Желчный пузырь С-образно деформирован с наличием перегиба в области шейки и дна (Рисунок 55).

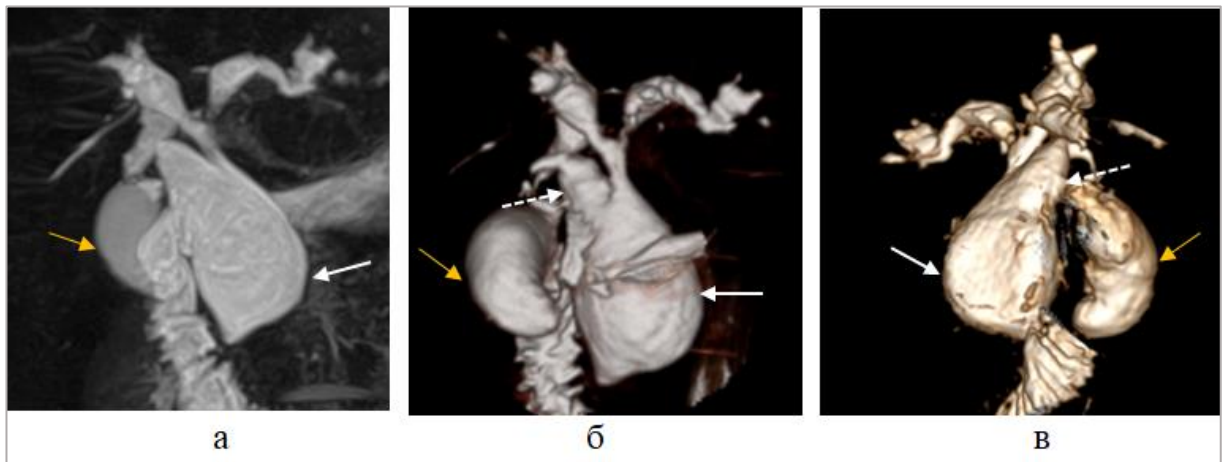


Рисунок 55 – Магнитно-резонансные холангиограммы пациента В., 9 лет: а – МРХПГ; б, в – 3D реконструкции. Шарообразный тип КРЖП (белая стрелка) с расширением проксимальной части пузырного протока (пунктирная стрелка), желчный пузырь (оранжевая стрелка)

Предоперационный анализ полученных инструментальных данных, определение типа КРЖП, а также наличие типичной анатомии в гепатобилиарной зоне определили показания к лапароскопической экстрипации КРЖП, наложению ГЕА с выключенной по Ру петлей кишки.

В послеоперационном периоде отмечалось выделение желчи по дренажу из подпеченочного пространства, которое полностью прекратилось по мере восстановления перистальтики кишечника. Дренаж удален на 7-е сутки. По данным контрольного УЗИ патологических изменений не выявлено. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение хирурга по месту жительства. По результатам контрольных обследований через 3,6,12,24 мес. послеоперационных осложнений не выявлено.

В другом клиническом примере по результатам МРХПГ выявлено КРЖП 1f по Davenport без наличия осложнений, проведено хирургическое лечение с формированием ГДА.

Клинический пример №3. Пациент М., мальчик, 2 года. По данным скринингового УЗИ заподозрен порок развития желчевыводящих путей. Госпитализирован в плановом порядке в стационар.

При осмотре: кожа обычно окраски, живот не вздут. Печень не увеличена, перистальтика нормальная. По лабораторным данным отклонений биохимических показателей крови не выявлено. За период наблюдения эпизодов билиарной обструкции не было. При УЗИ выявлено КРЖП, диффузные изменения стенок ПЖ реактивного характера (Рисунок 56).

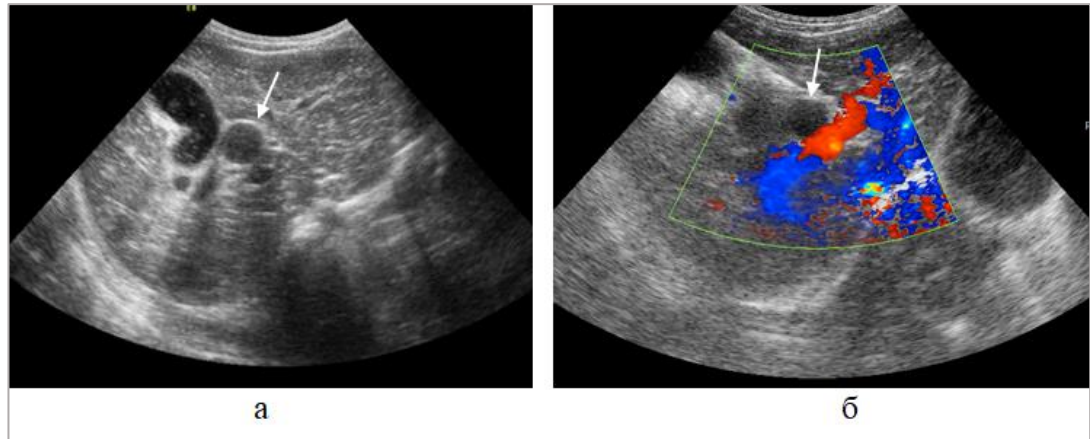


Рисунок 56 – Эхограммы КРЖП пациента М., 2 г. в В-режиме (а) и в режиме ЦДС (б): кистозное расширение ОЖП (стрелка) в проекции ворот печени аваскулярное в режиме ЦДС

По данным МРХПГ: веретенообразное расширение ОЖП максимальным диаметром до 15мм, без признаков расширения долевых протоков, 1f по Davenport (Рисунок 57).



Рисунок 57 – Магнитно-резонансные холангиограммы пациента М., 2г.: а – МРХПГ; б – 3D реконструкция. Веретенообразный тип КРЖП 1f по Davenport

После предоперационного обследования проведена лапароскопическая резекция КРЖП с наложением ГДА. Послеоперационный период протекал без осложнений. Обследован с УЗИ и МРХПГ через 3, 6, 12, 24 мес. – осложнений не выявлено.

Таким образом, представленные клинические наблюдения демонстрируют необходимость применения МРХПГ с 3D реконструкциями у детей с КРЖП для планирования лапароскопических вмешательств. От выявленных при 3D МРХПГ анатомических особенностей строения желчных протоков зависит объем операции и варианты формирования БДА.

4.3 Значение магнитно-резонансной холангиопанкреатографии для диагностики стенозов билиодигестивных анастомозов

В ходе динамического наблюдения у 9 (12,3%) пациентов возникли осложнения в виде стеноза БДА. Для оценки проходимости анастомоза и состояния внутрипеченочных желчных протоков выполнялась МРХПГ с построением 3D реконструкций.

При нормальной проходимости анастомоза в области ворот печени визуализировалась нерасширенная петля кишки без обрыва МР сигнала в области анастомоза, а также нерасширенные внутрипеченочные протоки (Рисунок 58, а).

При наличии стеноза БДА в месте соединения протоков с петлей кишки наблюдалась потеря жидкостного сигнала в виде дефекта в зоне анастомоза, а также расширение внутрипеченочных протоков различной степени выраженности как проявление билиарной обструкции (Рисунок 58).

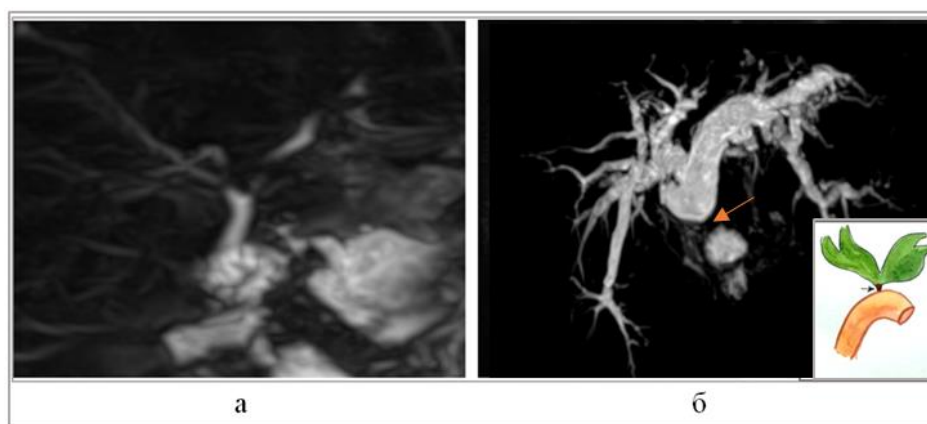


Рисунок 58 – Магнитно-резонансные холангиограммы после хирургического лечения КРЖП: а – нормальное состояние БДА; б – стеноз БДА (стрелка)

При выявлении признаков стеноза БДА по данным 3D МРХПГ детям проводилось лечение. Распределение пациентов в соответствии с осложнениями, выявляемыми при МРХПГ и варианты их коррекций, представлены в таблице (Таблица 13).

Таблица 13

Послеоперационные осложнения, выявляемые при МРХПГ контроле

Осложнение	п (%)	Лечение	п (%)
Стеноз ГЕА	7 (9,6)	лапаротомия, формирование бигепатикоеюноанастомоза с дуктопластикой	3 (4,1)
		ЧЧХС с баллонной дилатацией стриктуры	4 (5,5)
Стеноз ГДА	2 (2,7)	релапароскопия, снятие ГДА, формирование бигепатикоеюноанастомоза	1 (1,4)
		эндоскопическая баллонная дилатация со стентированием ОЖП	1 (1,4)
Всего	9 (12,3)		

Как видно из таблицы (Таблица 13), стеноз ГЕА, подтвержденный результатами 3D МРХПГ, сформировался у 7 (9,6%) детей. ЧЧХС с этапной баллонной дилатацией и стентированием БДА успешно выполнена четырем пациентам (5,5%).

Реконструкция БДА из лапаротомного доступа была проведена трем детям (4,1%). Состояние ГЕА контролировалось на всех этапах хирургического лечения посредством 3D МРХПГ.

С целью демонстрации роли 3D МРХПГ в диагностике послеоперационных осложнений представлены клинические примеры двух пациентов со стенозом разных вариантов БДА.

Клинический пример №4. Пациент Ч., мальчик 15л., поступил в плановом порядке в хирургическое отделение для баллонной дилатации стриктуры и замены холангиостомического дренажа.

В анамнезе: год назад была проведена операция: лапароскопическая резекция КРЖП, холецистэктомия, дуктопластика, наложение ГЕА с выключенной по Ру петлей тощей кишки. 2 месяца назад сформировалась рубцовая стриктура анастомоза, выявленная по данным МРХПГ, проведена ЧЧХС.

Проведено контрольное 3D МРХПГ по результатам которой в зоне стеноза ГЕА сохранялся дефект с потерей жидкостного сигнала протяженностью до 8мм и расширение внутрипеченочных желчных протоков до субсегментарных (Рисунок 59, а). Проведена ЧЧХС с баллонной дилатацией зоны стеноза ГЕА (Рисунок 59, б, в).

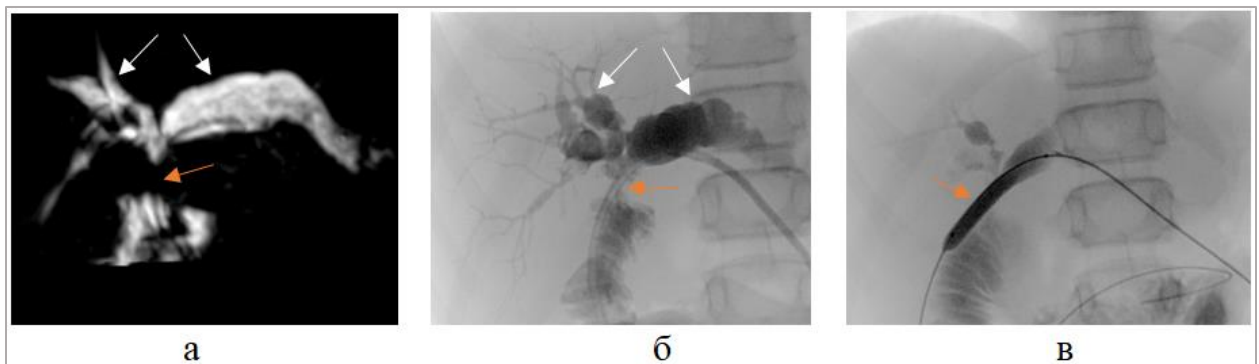


Рисунок 59 – Стеноз ГЕА: а – магнитно-резонансная холангиограмма, 3D реконструкция, стеноз анастомоза (оранжевая стрелка), расширенные внутрипеченочные протоки (белые стрелки); б – холангиограмма; в – холангиограмма, баллонная дилатация соустья (стрелка)

Явления билиарной обструкции купированы, пациент выписан домой в удовлетворительном состоянии. Необходимости в повторной полостной операции не возникло. При контрольных УЗИ и МРХПГ обследованиях через 3,6,12,24 мес. повторных осложнений не выявлено.

При стенозе ГДА в 1 (1,4 %) случае, ориентируясь на данные МРХПГ, была выполнена внутриспросветная эндоскопическая баллонная дилатация анастомоза с последующим его этапным стентированием.

Для демонстрации представлено второе клиническое наблюдение с дилатацией зоны сужения ГДА.

Клинический пример №6. Пациент М., 16л., девочка, поступила в хирургическое отделение в экстренном порядке. В анамнезе лапароскопическая резекция КРЖП с формированием ГДА.

В настоящее время жалобы на схваткообразные боли в животе, повышение температуры тела и кожный зуд. При осмотре: субиктеричный цвет кожных покровов и склер, болезненность живота в эпигастральной области при пальпации. При лабораторном исследовании увеличение уровня АЛТ, АСТ, щелочной фосфатазы, прямого билирубина. При УЗИ – подозрение на парциальный билиарный блок.

По данным 3D МРХПГ визуализировалось обструктивное расширение ОПП и внутрипеченочных протоков (Рисунок 60, а). Между ОПП и подтянутой петлей тонкой кишки определялся диастаз до 4,5мм с потерей жидкостного сигнала. Учитывая признаки формирования стриктуры БДА, выставлены показания к дуоденоскопии с баллонной дилатацией зоны сужения ГДА с холангиографией под общей анестезией (Рисунок 60, б).

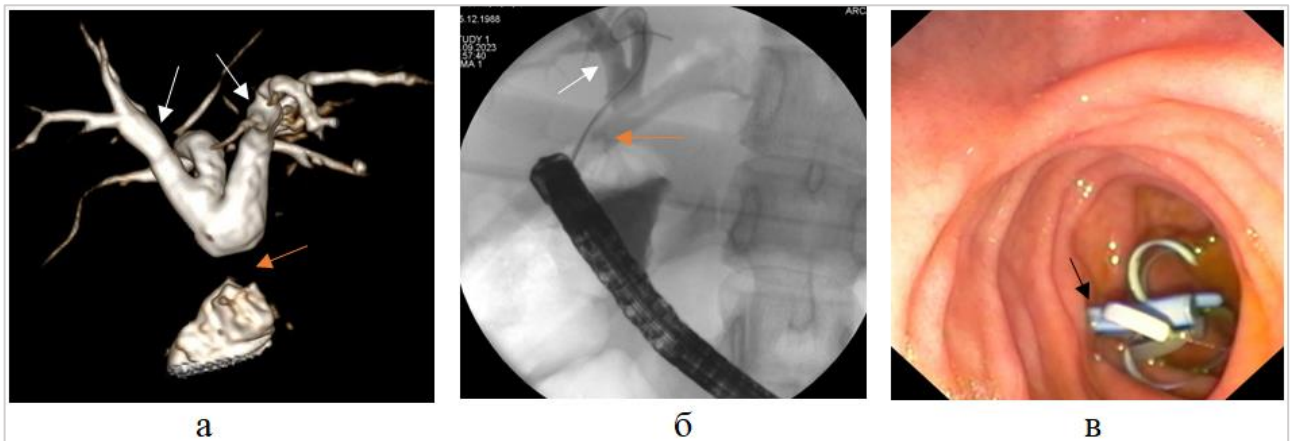


Рисунок 60 – Стеноз ГДА: а - магнитно-резонансная холангиограмма, 3D реконструкция; б – холангиограмма, дефект контрастирования в области стеноза анастомоза (оранжевая стрелка), расширенные внутрипеченочные протоки (белая стрелка); в – эндосфото, через соустье проведены стенты (черная стрелка)

Выполнено эндоскопическое бужирование, баллонная дилатация и стентирование ГДА. Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Состояние ребенка улучшилось. Явления билиарной обструкции купированы. При контрольных УЗИ и МРХПГ обследованиях через 3,6,12,24 мес. повторных осложнений не выявлено.

Представленные клинические наблюдения демонстрируют возможности 3D МРХПГ эффективно выявлять стеноз БДА в послеоперационном периоде у детей с КРЖП. При своевременной диагностике стеноза билиодигестивного анастомоза выполняются чрескожные чреспеченочные интервенционные и внутрипросветные эндоскопические вмешательства, которые позволяют избежать повторных полостных операций.

4.4 Алгоритм применения магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций у детей с кистозными расширениями желчных протоков для выбора хирургической тактики

По результатам анализа полученных данных разработан алгоритм диагностики и выбора тактики хирургического лечения детей с КРЖП представленный на рисунке (Рисунок 61).

При наличии клинических проявлений КРЖП или положительных результатов УЗИ скрининга выполнялось клинико-лабораторное обследование.

При наличии КРЖП для предоперационной подготовки необходимо проведение МРХПГ с компьютерной обработкой изображений и получением 3D реконструкций области интереса. В соответствии с данными МРХПГ определялась необходимость проведения предоперационной подготовки и выбирался вариант БДА. При анализе данных 3D МРХПГ в ходе дооперационного планирования этапов хирургического лечения детей с КРЖП следует выделять три «зоны интереса»: уровень кистозно измененных общего желчного и общего печеночного протоков, уровень конfluence долевых печеночных протоков и уровень слияния дистального отдела ОЖП с панкреатическими протоками.

У детей с наличием конкремента в дистальном отделе ОЖП и признаками билиарной обструкции перед лапароскопическим вмешательством применялись методы декомпрессии желчных протоков.

При наличии у детей с КРЖП клинических проявлений панкреатита и отсутствии эффекта от проводимой терапии перед лапароскопическим вмешательством детям с КРЖП проводилось ЭПСТ с/без стентирования ГПП.

В ходе первичных лапароскопических вмешательств объем операции и варианты формирования БДА различались в зависимости от типа КРЖП,

выявленных анатомических особенностей строения ОПП, долевых печеночных протоков и ГПП.

Детям только с КРЖП 1f по Davenport успешным оказалось формирование ГДА. В случае КРЖП 1с, 4с, 4f типа по Davenport прибегали к формированию ГЕА с выключенной по Ру петель тощей кишки. При КРЖП 1с, 4с, 4f по Davenport с признаками стеноза области конfluence долевых внутрипеченочных протоков или при наличии узкого и короткого ОПП дополнительно проводилась дуктопластика.

Выявление при 3D МРХПГ аберрантного правого печеночного протока и трифуркации долевых протоков влияло на выбор уровня проксимального пересечения КРЖП. В зависимости наличия у пациентов с КРЖП варианта АПБС выбирался уровень дистального пересечения ОЖП.

Всем пациентам после лапароскопического вмешательства необходимо динамическое наблюдение с выполнением УЗИ через 3, 6, 12, 24 мес. и МРХПГ с 3D реконструкциями через 6, 12, 24 мес.

Рисунок 61 – Алгоритм применения 3D МРХПГ у детей с КРЖП для выбора хирургической тактики

Таким образом, проанализировав полученные результаты, можно сделать **следующие выводы:**

1. Использование МРХПГ с построением трехмерных реконструкций перед лапароскопическими вмешательствами у детей с КРЖП обеспечивало оптимальную визуализацию желчных и панкреатических протоков, что позволяло эффективно спланировать ход последующей реконструктивной операции и избежать интраоперационного повреждения желчных протоков.

2. В 9,6% случаев у детей с КРЖП по данным 3D МРХПГ выявлен холедохолитиаз и успешно применялись методы декомпрессии желчных протоков.

3. При КРЖП 1с, 4с, 4f по Davenport у 49 (67,1%) детей был сформирован ГЕА с выключенной по Ру петель тонкой кишки. Формирование ГДА проводили у детей с 1f типом КРЖП по Davenport. При формировании ГЕА при наличии стриктуры области конfluence долевых внутripеченочных протоков, а также узкого и короткого ОПП выполнялась бигепатикоеюностомия с дуктопластикой. В зависимости от варианта АПБС выбирался уровень дистального пересечения ОЖП. Наличие при 3D МРХПГ аберрантного правого печеночного протока определяло выбор уровня проксимального пересечения ОЖП.

4. Применение в отдаленном послеоперационном периоде 3D МРХПГ позволило выявить стенозы БДА у 9 (12,3%) детей, что явилось основанием для дальнейшей хирургической коррекции.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В последние годы отмечается повышенный интерес к диагностике КРЖП у детей, обусловленный развитием минимально инвазивных вмешательств в гепатобилиарной хирургии детского возраста. Однако лапароскопическая резекция кистозно-расширенных желчных протоков, несмотря на свои преимущества, сопряжена с трудностями позиционирования инструментов в условиях ограниченного пространства [24]. Это диктует необходимость применения современных методов диагностики с высокоточной визуализацией пространственных соотношений структур гепатобилиарной зоны еще на этапе подготовки к операции [42].

Недостаточно полное представление об анатомических особенностях строения билиарного дерева у детей с КРЖП может приводить в ходе оперативных вмешательств к повреждению желчных и панкреатических протоков и, вследствие этого, к возникновению в раннем послеоперационном периоде желчных и панкреатических свищей, а в отдаленные сроки – развитию холангита, холангиолитиаза, цирроза печени и даже холангиокарциномы [86].

В настоящее время отсутствует четкий алгоритм диагностики КРЖП у детей, обеспечивающий качественное предоперационное обследование, выбор хирургического подхода и тактики послеоперационного ведения [18, 36, 42].

МРХПГ у взрослых позволяет визуализировать широкий спектр патологии желчных и панкреатических протоков, включая диагностику АПБС, холангиокарциномы и холедохолитиаза с точностью, чувствительностью и специфичностью более 75% [4, 27].

В диагностике КРЖП у детей МРХПГ так же занимает лидирующие позиции, вытесняя собой инвазивные методы исследования, в том числе за счет отсутствия лучевой нагрузки и необходимости контрастирования [26, 42, 102].

Однако, данные отечественных и зарубежных исследований по диагностике КРЖП у детей фрагментарны и, в основном, базируются на анализе МРТ данных у взрослых. Особенности МРХПГ диагностики у детей, особенно младшего возраста, с учетом возрастной вариабельности строения билиарного дерева, остаются малоизученными.

Получение качественных МРХПГ изображений у детей связано с рядом сложностей: артефактами от дыхания, невозможностью качественной подготовки пациента, проекционным наложением кистозно-расширенных желчных протоков и жидкостного скопления по ходу кишки и желудка на зону интереса, малым диаметром протоков [9, 19]. В связи с этим, крайне важно проводить МРХПГ у детей, используя индивидуальные параметры сканирования, подбираемые в соответствии с массой тела пациента, контролируя равномерность дыхания в процессе исследования и тщательно анализируя первичные «сырые» изображения.

При стандартной МРХПГ получают плоскостные изображения, на которых проекционное наложение анатомических структур и жидкостное содержимое по ходу кишки и желудка, особенно у детей младшего возраста, значительно затрудняет визуализацию зоны интереса и приводит к диагностическим ошибкам [108].

В последнее время в зарубежных источниках появились единичные публикации об использовании 3D реконструкций МРХПГ-изображений у детей с КРЖП [108]. Однако, эффективность использования данных реконструкций при КРЖП у детей и их роль в дальнейшем планировании лапароскопических вмешательств не изучена, поэтому в детской хирургии и лучевой диагностике в настоящее время данная методика не нашла пока широкого применения.

В связи с нарастающей необходимостью изучения возможностей использования МРХПГ у детей целью данного исследования явилось усовершенствование у детей с КРЖП протокола МРХПГ исследования на

основании дополнения стандартной методики 3D реконструкцией компьютерного изображения желчных и панкреатических протоков для уточнения оптимального объема первичных лапароскопических вмешательств и коррекции послеоперационных осложнений.

Для достижения поставленной цели отобраны 73 пациента с КРЖП и проведенным лапароскопическим вмешательством в возрасте от 5 суток жизни до 17 лет 7 мес. Пациенты обследованы и пролечены в условиях детского многопрофильного скоромощного стационара с консультативно-диагностическим отделением за период 2017–2024 гг.

Выявлены гендерные различия при КРЖП с преобладанием заболевания у девочек (64%), что соответствует литературным данным о большей частоте встречаемости данной патологии у лиц женского пола.

Оценены жалобы пациентов при поступлении: со слов родителей и/или пациентов старше 4-5 лет. У младенцев КРЖП проявлялось в виде желтухи или бессимптомно – выявлено по результатам скрининга УЗИ.

В 50,7% случаев при КРЖП наблюдалось сочетание нескольких симптомов. Основными жалобами у детей с КРЖП были рецидивирующая боль в животе (80,8%), рвота (37%), явления механической желтухи (31,5%) и лихорадка (19,2%). Панкреатит встречался у 26% детей с КРЖП.

Наши данные согласуются с результатами исследований Н. Ishibashi (2017) [68] и U. Tüysüz (2022) [104], которые получили схожие данные о частоте встречаемости симптомов у взрослых и детей с КРЖП.

На первом этапе инструментального исследования всем пациентам проводили УЗИ, которое позволяло быстро, эффективно и неинвазивно диагностировать КРЖП, определять форму кистозного расширения и оценивать размеры внутрипеченочных протоков [15, 20, 22].

Важно отметить роль УЗИ в оценке структуры ПЖ и расширения ГПП. В исследуемой группе у 26% пациентов выявлены УЗИ признаки панкреатита, из

них у 12 (16,4%) пациентов был расширен ГПП. Деформация желчного пузыря определена в 67,1% случаев, признаки холецистита с утолщением стенок желчного пузыря и перифокальным отеком – у 6 (8,2%) пациентов с КРЖП, конкременты в желчевыводящей системе – у 15 (20,6%) детей, выпот в брюшной полости, как случайная находка, – у 2 (2,7%) пациентов.

Несмотря на эффективную визуализацию КРЖП при УЗИ невозможно было оценить типы слияния внутрипеченочных протоков, наличие аберрантных печеночных протоков, место впадения пузырного протока в КРЖП и варианты панкреатикобилиарного соустья. Мы согласны с А.Ю. Васильевым, который отмечает такие недостатки УЗИ в оценке желчевыводящих путей, как сложность визуализации дистальных отделов протоковой системы и невозможность получения комплексного представления о билиарном тракте и его взаимоотношениях со смежными органами [9].

В настоящее время МРХПГ играет ключевую роль в подтверждении диагноза, установленного по данным УЗИ [20, 26]. Результаты нашего исследования также подтверждают мнение большинства отечественных и зарубежных ученых, которые отмечают исключительную значимость МРХПГ в изучении анатомических вариантов строения билиарного дерева [5, 20, 21].

При анализе данных МРХПГ с построением 3D реконструкций у детей с КРЖП необходимо оценить три наиболее важных для дооперационного планирования хирургического лечения «зоны интереса»: уровень кистозно-измененных ОЖП и ОПП, уровень конfluence долевых печеночных протоков и уровень слияния дистального отдела ОЖП с панкреатическими протоками.

При оценке области кистозно-измененных ОЖП и ОПП с помощью 3D МРХПГ у детей определили тип КРЖП по форме и в соответствии с классификацией Davenport. Шарообразный тип КРЖП выявлен у 41,1% детей, веретенообразный – у 58,9% детей. Полученные нами данные несколько отличаются от результатов исследования N. Urushihara и др. (2015),

проведенного у 293 пациентов с КРЖП, в котором шарообразное расширение наблюдалось в 52,4% случаев, а веретенообразное – в 40% [106]. Предполагаем, что эти различия могут быть связаны с разницей в количестве пациентов, территориальными особенностями в отношении частоты встречаемости КРЖП и включением в нашу группу исследования только пациентов, перенесших лапароскопические вмешательства.

Впервые была проведена оценка встречаемости различных типов КРЖП у детей в соответствии с классификацией Davenport. Установлено, что 1f тип встречался в 45,2% случаев; 1с тип – в 28,8%, 4с – в 12,3% и 4f тип – в 13,7%. Полученные результаты согласуются с данными метаанализа G. Bloomfield и др. (2024), выполненного на 1337 пациентах, который выявил более высокую частоту встречаемости КРЖП 1 типа (64%) по сравнению с КРЖП 4 типа (22%) [41].

На основании полученных при 3D МРХПГ результатов ходе первичных лапароскопических вмешательств определялся объем операции и варианты формирования БДА.

В случае выявления КРЖП 1с, 4с, 4f типа по Davenport, при широком (более 10 мм) ОПП, необходимости в формировании бигепатикоеюноанастомоза с дуктопластикой долевых печеночных протоков, перенесенных в анамнезе вмешательствах на желчных протоках прибегали к формированию анастомоза ОПП с выключенной по Ру петель тощей кишки. Этот вид БДА был использован нами у 49 (67,1%) детей.

При выявлении по данным 3D МРХПГ веретенообразного типа КРЖП (1f по Davenport), без признаков дуоденостаза и отсутствия в анамнезе панкреатита, возможным было наложение ГДА.

Распознавание и визуализация анатомических вариантов слияния желчных и панкреатических протоков в настоящее время является обязательным условием для проведения успешной операции [70].

При оценке области конfluence долевых печеночных протоков с помощью 3D МРХПГ обращали внимание на размеры внутрипеченочных протоков и тип их конfluence в соответствии с классификацией Т.Nakamura. Выявлено, что у 33% детей с КРЖП наблюдалось расширение обоих долевых протоков, у 29% – изолированное расширение левого долевого протока.

В соответствии с классификацией Nakamura наиболее часто у 56% детей с КРЖП визуализировался типичный анатомический вариант конfluence внутрипеченочных протоков (I тип), когда правый задний печеночный проток сливался с правым передним печеночным протоком, формируя правый долевым проток. Трифуркация внутрипеченочных протоков (II тип) выявлена у 22 % детей, IV тип слияния внутрипеченочных протоков со слиянием правого заднего печеночного протока с левым долевым печеночным протоком – у 16% детей. Наиболее редко, всего в 6% случаев, у детей с КРЖП встречался III тип конfluence с впадением aberrантного правого печеночного протока непосредственно в ОПП.

В доступной литературе отсутствуют данные о частоте встречаемости типов конfluence внутрипеченочных протоков у детей. При сопоставлении с литературными данными о типах конfluence у взрослых, полученных при исследовании 17045 пациентов S. Sawich и соавт. (2021), наши результаты различаются с частотой встречаемости III и IV типов. По данным анализа S. Sawich и др. (2021) выявлено, что I тип наблюдался у 62,6% пациентов, II тип – у 11,5%, III тип – у 11,5%, IV тип – у 6,4% [43].

Анатомические варианты слияния долевых печеночных протоков, выявленные при 3D МРХПГ, учитывали при наложении ГЕА. При визуализации трифуркации долевых печеночных протоков или aberrантного печеночного протока в 27,4% случаев формировали тригепатикоеюноанастомоз. При выявлении на МРХПГ изображениях стеноза устья долевых печеночных протоков у 5,5% больных формировали бигепатикоеюноанастомоз с

дополнением дуктопластикой. При наличии очень узких печеночных протоках пересечение ОЖП ниже ОПП в 4,1% наблюдений позволило не вмешиваться на печеночных протоках и в лучших анатомических условиях сформировать широкий ГЕА.

При оценке области слияния дистального отдела ОЖП с панкреатическими протоками у детей с КРЖП с помощью 3D МРХПГ обращали внимание на уровень слияния ОЖП и ГПП. В случае наличия аномально высокого слияния ОЖП и ГПП (общий канал ≥ 5 мм) определяли вариант аномального соустья в соответствии с классификациями Коми и комитета по изучению АПБС (Япония).

Аномально высокое слияние ОЖП и ГПП вне стенки двенадцатиперстной кишки выявлено у 39,7% детей с КРЖП. В соответствии с классификацией Коми, С-Р вариант соустья, при котором ГПП сливался с ОЖП практически под прямым углом встречался у 13,7% детей; вариант Р-С со слиянием ОЖП и ГПП под острым углом – в 24,7% случаев; и наиболее редко, у одного пациента (1,4%) встречался комплексный вариант соустья со сложной системой сливающихся дополнительных протоков ПЖ. Аналогичное распределение получили N. Urushihara и др. (2015) по результатам исследования, выполненного на 293 пациентах с КРЖП [106].

В соответствии с классификацией группы комитета по изучению АПБС (Япония), учитывающей состояние сформированного общего канала, у детей с КРЖП вариант А (стенотический) выявлен в 44,8% случаев, вариант В (нестенотический) – в 34,5%, вариант С (с формированием расширенного общего канала) – в 17,2%, вариант D (комплексный) – в 1,4%. Наши результаты сопоставимы с данными Balassone V., Imondi C. (2022), которые в своем исследовании получили следующее распределение в отношении варианта АПБС: А – 41,3%, В – 24%, С – 30,9%, D – 3,8% [39].

Полученная при 3D МРХПГ информация об анатомическом варианте слияния дистального отдела ОЖП с ГПП очень важна при дооперационном планировании лапароскопических вмешательств у детей с КРЖП. В зависимости наличия у пациентов с КРЖП варианта АПБС выбирался уровень дистального пересечения ОЖП. При визуализации веретенообразных КРЖП и АПБС ОЖП пересекали выше уровня впадения в него панкреатического протока, при этом стремились максимально уменьшить длину оставляемой дистальной культы ОЖП.

Четкая визуализация резко суженного дистального сегмента ОЖП при МРХПГ у больных с шарообразными КРЖП оказалась не всегда возможной и в ходе операции им выполняли иссечение из паренхимы головки ПЖ кистозного ОЖП без лигирования дистальной культы ОЖП.

Оценка наличия АПБС при МРХПГ у детей с КРЖП необходима, так как после диагностики наличия АПБС рекомендуется хирургическое вмешательство, снижающее риск развития рака желчевыводящих путей [45, 50, 53], а интраоперационное повреждение панкреатических протоков может сопровождаться в послеоперационном периоде развитием острого панкреатита с формированием панкреатического свища [10].

Кроме того, исследования Эргашева Н. Ш., Якубова Э. А. (2019), Balassone V., Imondi C. (2022) и Hukkinen M. (2020) указывают, что основной причиной развития панкреатита служит атипичное впадение панкреатического протока в кистозно-расширенный ОЖП [30, 39, 66]. Выявленная в нашем исследовании корреляция между клиническими проявлениями панкреатита у детей с КРЖП и наличием у них АПБС ($\chi^2=6,74$, $p=0,009$) также подтверждает эту теорию. Результаты расчета модели, разработанной методом бинарной логистической регрессии, показали, что пациенты с наличием АПБС имеют риск развития панкреатита в 5,13 раз больше, чем пациенты с нормальным слиянием протоков ($p < 0,05$).

Наряду с эффективной оценкой у детей с КРЖП трех зон интереса, важных для предоперационного планирования лапароскопического вмешательства, 3D МРХПГ успешно выявляла сочетанные изменения в гепатобилиарной зоне. Деформация желчного пузыря встречалась у 67% детей, конкременты в просвете желчного пузыря – у 20,6%, конкременты в просвете ОЖП – у 9,6% детей, МР-признаки холецистита в виде утолщения стенок желчного пузыря и перифокального отека – у 5,5% и свободная жидкость в брюшной полости – 2,7%.

Полученные в ходе 3D МРХПГ данные у детей с КРЖП и механической желтухой, подтверждающие наличие конкремента в дистальном отделе ОЖП, при отсутствии эффекта от консервативной терапии, явились показанием к хирургической декомпрессии желчных протоков. С этой целью применяли лапароскопическую холецистостомию – 2 (2,7%), ЧЧХС – 2 (2,7%), ЭПСТ с литоэкстракцией – 3 (2,7%).

В отдаленном послеоперационном периоде применение 3D МРХПГ позволило выявить стеноз ГЕА у 7 (9,6%) детей, стеноз ГДА у 2 (2,7 %), что явилось основанием для дальнейшей хирургической коррекции.

ЧЧХС с этапной баллонной дилатацией и стентированием БДА была успешно выполнена в 5,5% случаев; реконструкция БДА из минилапаротомного доступа проведена трем (4,1%) детям; в одном случае (1,4%) выполнена внутрипросветная эндоскопическая баллонная дилатация анастомоза с последующим его этапным стентированием. Повторное проведение лапароскопии с наложением ГЕА потребовалось одному ребенку (1,4%) со стенозом ГДА. Контроль над состоянием БДА на всех этапах проводили на основании данных 3D МРХПГ.

Необходимость дополнения стандартного МРХПГ исследования у детей с КРЖП построением трехмерных реконструкций доказана более эффективной оценкой типа конfluence внутрипеченочных протоков (85%, $\chi^2=34$; $p<0,001$),

расположения пузырьного протока относительно кистозно-измененного ОЖП (78%, $\chi^2=46$, $p<0,001$) и варианта панкреатикобилиарного соустья (34,2%, $\chi^2=19$, $p<0,001$) при построении 3D реконструкций. На 3D моделях лучше визуализировались области слияния протоков за счет возможности поворота изображения на 360°, ручного удаления жидкостных структур, мешающих интерпретации, и ручного выделения области интереса [28].

Результаты нашего исследования согласуются с данными единственного исследования по данной проблеме Р. Wang и др. (2021), которые также показали, что построение 3D реконструкций способствует более точной морфологической оценке КРЖП с получением комплексной пространственно-анатомической информации о структурах гепатобилиарной зоны [108].

Однако построение 3D реконструкций у детей с КРЖП не решает проблему визуализации желчных и панкреатических протоков малого диаметра (≤ 1 мм). Кроме того, не рекомендуется оценивать только 3D реконструкции без анализа исходных «сырых» МРХПГ изображений.

В связи с тем, что для построения трехмерных моделей используется компьютерная обработка первичных МРХПГ срезов, их качество напрямую влияет на качество и точность полученной модели. Изолированный анализ 3D реконструкций без совместного анализа первичных МРХПГ изображений может приводить к диагностическим ошибкам.

Для получения качественных первичных МРХПГ изображений у детей исследование следует выполнять путем установки оптимальных параметров сканирования в соответствии с массой тела пациента и постоянным контролем над равномерностью дыхания пациента в процессе исследования. Особое внимание на этапе получения МРХПГ изображений следует уделять рассмотренным выше трем важным «зонам интереса» КРЖП. При этом компьютерное построение трехмерных моделей из качественных первичных МРХПГ изображений у детей с КРЖП позволяет компенсировать потерю

информации, связанную с погрешностями плоскостной визуализации, и получить дополнительную информацию необходимую для предоперационного планирования.

Подводя итоги исследования, следует акцентировать внимание на том, что для планирования объема хирургического вмешательства у детей с КРЖП необходимо проводить МРХПГ с последующим построением 3D реконструкций изображений желчных и панкреатических протоков. Трехмерная визуализация улучшает эффективность стандартного МРХПГ исследования, позволяет преодолеть ограничения в виде проекционного наложения анатомических структур и улучшить визуализацию вариабельной анатомии желчных и панкреатических протоков у детей.

Выбор оптимального варианта и технических особенностей наложения БДА после иссечения кистозно-измененных желчных протоков у детей с КРЖП должен основываться на результатах 3D МРХПГ исследования, которое может быть предложено в качестве основной методики для предоперационного планирования лапароскопических вмешательств. Применение разработанного алгоритма с включением МРХПГ с построением трехмерных моделей для выбора хирургической тактики у детей с КРЖП позволило сократить время оперативного вмешательства и уменьшить количество интра- и послеоперационных осложнений [25].

3D МРХПГ в дополнение к УЗИ также рекомендуется проводить детям в рамках послеоперационного динамического наблюдения, что позволит своевременно выявить стенозы БДА и определить оптимальную тактику их хирургической коррекции [14].

ВЫВОДЫ

1. По данным магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций шарообразный тип кистозных расширений желчных протоков выявлен у 41,1% детей (1с тип – 28,8%, 4с – 12,3% тип по Davenport), веретенообразный – у 58,9% детей (1f тип – 45,2%; и 4f тип – 13,7% по Davenport). При оценке типа конfluence внутрипеченочных протоков I тип встречался у 56% детей, II тип – у 22 %, III тип – у 6% , IV тип – у 16%. Частота встречаемости аномального панкреатикобилиарного соустья по данным 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии составила 39,7%, из них Р-С вариант – 24,7%, С-Р вариант – 13,7%, комплексный вариант – 1,4%.

2. Дополнительное построение 3D реконструкций по сравнению со стандартной магнитно-резонансной холангиопанкреатографией позволяет избежать проекционного наложения анатомических структур гепатобилиарной области, эффективнее оценить типы конfluence внутрипеченочных протоков (85%, $\chi^2=34$, $p<0,001$), анатомические варианты расположения пузырного протока (78%, $\chi^2=46$, $p<0,001$), наличие и вариант панкреатикобилиарного соустья (34,2% , $\chi^2=19$, $p<0,001$).

3. Доказано, что риск развития панкреатита у детей с кистозными расширениями желчных протоков и наличием аномального панкреатикобилиарного соустья в 5,13 раз выше, чем у детей с нормальным слиянием общего желчного и панкреатического протоков ($p<0,05$).

4. По данным 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии холедохолитиаз выявлен у 9,6% детей с кистозными расширениями желчных протоков, что потребовало применения в предоперационном периоде методов декомпрессии желчных протоков: лапароскопической холецистостомии – 2

(2,7%), чрескожной чреспеченочной холангиостомии – 2 (2,7%) и эндоскопической папиллосфинктеротомии – 3 (4,1%).

5. В случае выявления при 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии кистозных расширений желчных протоков 1с, 4с, 4f типов по Davenport у 49 (67,1%) детей был сформирован гепатикоеюноанастомоз с выключенной по Ру петель тощей кишки, у 24 (32,9%) детей в соответствии с результатами 3D магнитно-резонансной холангиопанкреатографии – гепатикодуоденоанастомоз.

6. Разработан алгоритм диагностики кистозных расширений желчных протоков у детей для выбора хирургической тактики с включением в протокол этапного обследования детей магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций.

7. В ходе этапного обследования детей в отдаленном послеоперационном периоде применение магнитно-резонансной холангиопанкреатографии с построением 3D реконструкций позволило выявить стеноз гепатикоеюноанастомоза у 7 (9,6%) больных, стеноз гепатикодуоденоанастомоза у 2 (2,7%) детей, что явилось основанием для последующей хирургической коррекции.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

В предоперационном планировании хирургического лечения КРЖП у детей необходимо в обязательном порядке включать в алгоритм исследования МРХПГ с дополнительной компьютерной постобработкой исходных изображений с построением 3D реконструкций. МРХПГ-исследование у детей должно проводиться с индивидуальным подбором оптимальных параметров сканирования в соответствии с массой тела пациента, с полипозиционным расположением блока сканирования и наличием контроля над ритмом дыхания пациента в процессе исследования.

При анализе МРХПГ изображений с 3D реконструкциями у детей с КРЖП необходимо оценить следующие наиболее важные для дооперационного планирования зоны интереса: уровень кистозно-измененных общего желчного и общего печеночного протоков с определением типа КРЖП по Davenport, уровень конfluence долевых печеночных протоков и вариант слияния дистального отдела общего желчного протока с панкреатическими протоками.

При выявлении по данным МРХПГ конкремента в дистальном отделе общего желчного протока и проявлений билиарной обструкции с целью подготовки пациента с КРЖП к радикальному оперативному вмешательству необходимо применять методы декомпрессии желчных протоков (ЧЧХС и ЭПСТ со стентированием общего желчного протока).

Выбор варианта билиодигестивного анастомоза при лапароскопическом лечении детей с КРЖП необходимо осуществлять в соответствии с типом КРЖП по Davenport, установленным по данным 3D МРХПГ. Наличие выявленных при 3D МРХПГ аберрантного правого печеночного протока, трифуркации протоков и варианта панкреатикобилиарного соустья необходимо

учитывать при выборе уровня проксимального и дистального пересечения общего желчного протока соответственно.

С целью своевременной диагностики возможных послеоперационных осложнений всем детям после лапароскопического вмешательства необходимо динамическое наблюдение с выполнением УЗИ через 3, 6, 12, 24 мес и МРХПГ с 3D реконструкциями через 6, 12, 24 мес.

В случае выявления в послеоперационном периоде у детей с КРЖП по данным 3D МРХПГ стеноза билиодигестивного анастомоза необходимо выполнять чрескожные чреспеченочные интервенционные и внутрипросветные эндоскопические вмешательства, которые позволяют избежать повторных полостных операций. При выявлении стеноза гепатикоеюноанастомоза рекомендовано проведение чрескожной чреспеченочной холангиостомии с этапной баллонной дилатацией области стеноза, при стенозе гепатикодуоденоанастомоза – внутрипросветной эндоскопической баллонной дилатации анастомоза с последующим его этапным стентированием.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АПБС – аномальное панкреатикобилиарное соустье
- БДА – билиодигестивный анастомоз
- ГДА – гепатикодуоденоанастомоз
- ГЕА – гепатикоеюноанастомоз
- ГПП – главный панкреатический проток
- ЖП – желчный пузырь
- КРЖП – кистозное расширение желчных протоков
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- МРХПГ – магнитно-резонансная холангиопанкреатография
- ОЖП – общий желчный проток
- ОПП – общий печеночный проток
- ПЖ – поджелудочная железа
- T1-ВИ – T1-взвешенное изображение
- T2-ВИ – T2-взвешенное изображение
- УЗИ – ультразвуковое исследование
- ЦДС – цветное доплеровское сканирование
- ЧЧХС – чрескожная чреспеченочная холангиостомия
- ЭПСТ – эндоскопическая папиллосфинктеротомия
- ЭРХПГ – эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография
- 2D МРХПГ – двухмерная магнитно-резонансная холангиопанкреатография
- 3D MRCP – 3D Magnetic resonance cholangiopancreatography (трехмерная магнитно-резонансная холангиопанкреатография)
- 3D МРХПГ – трехмерная магнитно-резонансная холангиопанкреатография
- АХ – axial plane (аксиальная плоскость)
- COR – coronal plane (корональная/фронтальная плоскость)

DWI – Diffusion-Weighted Imaging (диффузионно-взвешенное изображение)

FEin/out – in-phase, out-of-phase (синфазные и противофазные ИП)

fs (FatSat) – Fat Saturation (насыщение МР-сигнала от жировой ткани)

MIP – Maximum Intensity Projection (проекция максимальной интенсивности)

SNR – Signal-to-noise ratio (соотношение сигнал/шум)

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Александрова Г. А. Здравоохранение в России. 2023: Статистический сборник / Г. А. Александрова. – М. : Росстат, 2023. – 179 с.
2. Алиев М. М., Туйчиев Г. У., Нематжонов Ф. З. Клинико – лабораторные и инструментальные характеристики кист холедоха у детей // Central Asian Journal of Medical and Natural Science. – 2023. – № 5 (4). – С. 1019 – 1026.
3. Афанасенкова Т. Е., Самородская И. В., Ойноткинова О. Ш. Динамика региональной смертности от злокачественных новообразований желудочно – кишечного тракта в России за 2019 – 2021 гг.. // Доказательная гастроэнтерология. – 2023. – № 2 (12). – С. 15.
4. Ахлебинина М. И., Гепалова Ю. Ю., Усякий П. В. Диагностика кист холедоха у взрослых пациентов: современное состояние вопроса // Медицинская визуализация. – 2016. – № 2 (0). – С. 81 – 89.
5. Борисова И. И., Каган А. В., Караваева С. А. Диагностика и лечение пороков развития желчевыводящих путей у детей раннего возраста // Детская Хирургия. – 2019. – № 19 (23). – С. 19.
6. Борисова И. И., Каган А. В., Караваева С. А. Диагностика и лечение кист общего желчного протока у детей // Российский журнал детской хирургии. – 2020. – № 3 (24). – С. 161 – 166.
7. Брехов А. И., Калинин В. В., Сычев А. В. Кисты желчных протоков: взгляд на проблему и собственный клинический опыт // Кремлевская медицина. Клинический вестник. – 2019. – № 1. – С. 5 – 14.
8. Васильев А. Ю. Основы ультразвуковой диагностики в педиатрии и детской хирургии: учебно – методическое пособие для врачей ультразвуковой

диагностики / А. Ю. Васильев, Е. Б. Ольхова. – Москва: Фирма СТРОМ, 2019. – 340 с.

9. Васильев А. Ю. Магнитно – резонансная холангиография в диагностике заболеваний желчевыводящих путей / А. Ю. Васильев, В. А. Ратников. – Москва: Медицина, 2006. – 200 с.

10. Глабай В. П., Архаров А. В, Алиев А. И. Периоперационные осложнения метода «Открытого» живота при тяжелом остром панкреатите // Acta Biomedica Scientifica. – 2012. – № 4 – 2 (86). – С. 233 – 234.

11. Гусев А. А., Гурская А. С., Баязитов Р. Р. Кисты холедоха: особенности хирургического лечения у детей первых трех месяцев жизни // Хирургия. Журнал Им. Н.И. Пирогова. – 2024. – № 3. – С. 5 – 13.

12. Давиденко Н. В., Дубровская М. И., Ляликова В. Б. Билиарные панкреатиты у детей // Лечащий врач. – 2019. – № 2. – С. 55.

13. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Вебер И.Н., и др. Лечение кист холедоха у детей с использованием лапароскопической гепатикодуоденостомии // Эндоскопическая Хирургия. – 2018. – № 2 (24). – С. 43 – 47.

14. Луковкина О. В., Шолохова Н. А., Соколов Ю. Ю., и др. Роль магнитно – резонансной холангиопанкреатографии при диагностике кистозной трансформации гепатикохоледоха и возможных послеоперационных осложнений (клинический случай) // Радиология – практика. – 2022. – № 3 (0). – С. 74 – 82.

15. Морозов Д. А., Гусев А. А., Пименова Е. С. Кисты желчных протоков: современные аспекты хирургического лечения и клиническое наблюдение редкого варианта // Вопросы современной педиатрии. – 2015. – № 3 (14). – С. 412.

16. Нгуен Т. Л., Черемнов В. С., Козлов Ю. А. Киста общего желчного протока – современное состояние проблемы // Российский журнал детской хирургии. – 2021. – № 1 (25). – С. 37 – 43.

17. Ольхова Е. Б., Туманян Г. Т., Шумейко Н. К. Панкреатит и его осложнения у детей. Ультразвуковая диагностика // Медицинская визуализация. – № 3. – С. 112 – 120.
18. Разумовский А. Ю., Митупов З. Б., Куликова Н. В. Оценка эффективности мини – лапаротомии при лечении мальформации общего желчного протока у детей // Хирургия. Журнал имени Н.И. Пирогова. – 2021. – № 5. – С. 63.
19. Разумовский А. Ю., Митупов З. Б., Куликова Н. В. Мини – лапаротомия при лечении кист холедоха у детей // Российский журнал детской хирургии. – 2021. – № 3 (25). – С. 165 – 173.
20. Разумовский А. Ю. Хирургия желчных путей у детей / А. Ю. Разумовский, В. Е. Рачков. – Москва : ГЭОТАР – Медиа, 2020. – 216 с.
21. Разумовский А. Ю., Рачков В. Е., Митупов З. Б. Мини – лапаротомия при кистозных трансформациях желчных протоков у детей // Анналы хирургической гепатологии. – 2024. – № 2 (29). – С. 40 – 47.
22. Ратников С. А., Алхасов А. Б., Комина Е. И. Минидоступ при лечении пороков развития желчевыводящих путей у детей // Российский Педиатрический Журнал. – 2021. – № 24. – С. 49 – 50.
23. Сеницын А. Г., Перепелкин А. И., Копань Г. А. Особенности диагностики и лечения ребенка с кистой холедоха типа IC // Российский Вестник Детской Хирургии, Анестезиологии И Реаниматологии. – 2024. – № 2 (14). – С. 257 – 266.
24. Соколов Ю. Ю., Ефременков А. М., Зыкин А. П. Робот – ассистированная резекция кисты холедоха у ребенка // Хирургия. Журнал имени Н.И. Пирогова. – 2023. – № 3. – С. 52.
25. Соколов Ю. Ю., Ефременков А. М., Луковкина О. В., и др. Лапароскопические вмешательства у детей при кистозных расширениях

желчных протоков // Анналы хирургической гепатологии. – 2024. – № 2 (29). – С. 48 – 57.

26. Степанова Ю. А. Лучевая диагностика кистозных образований поджелудочной железы и парапанкреатической зоны на этапах хирургического лечения. – 2009. – 398 с.

27. Степанова Ю. А., Королева А. А., Ионкин Д. А. Кистозная трансформация желчных протоков: дифференциальная диагностика на этапах хирургического лечения // Анналы хирургической гепатологии. – 2017. – № 2 (22). – С. 94 – 103.

28. Шолохова Н. А., Луковкина О. В. Магнитно – резонансная холангиопанкреатография с построением трехмерных моделей у детей при кистозных расширениях желчных протоков // Радиология – практика. – 2025. – № 1 (0). – С. 42 – 54.

29. Шориков М. А., Сергеева О. Н., Францев Д. Ю. Тип конфлюенса желчных протоков: неочевидный предрасполагающий фактор развития гиллюсной холангиокарциномы? // Сибирский онкологический журнал. – 2020. – № 2 (19). – С. 5 – 16.

30. Эргашев Н. Ш., Якубов Э. А. Особенности течения кистозных трансформаций внепеченочных желчных протоков у детей при аномальном слиянии панкреатобилиарной системы // Евразийский вестник педиатрии. – 2019. – № 1 (1). – С. 181 – 185.

31. Юсуфов А. А., Медведева М. И., Плюхин А. А. Ультразвуковое исследование внепеченочных желчных протоков у детей в норме (обзор литературы с собственными клиническими наблюдениями) // Радиология практика. – 2021. – № 5. – С. 140 – 149.

32. Abbey P., Kandasamy D., Naranje P. Neonatal Jaundice // The Indian Journal of Pediatrics. 2019. № 9 (86). С. 830 – 841.

33. Achatsachat P., Intragumheang C., Srisan N. Surgical aspects of choledochal cyst in children and adults: an experience of 106 cases // *Pediatric Surgery International*. 2024. № 1 (40). C. 183.
34. Aguiar J. A., Riaz A., Thornburg B. Biliary Anatomy // *Seminars in Interventional Radiology*. 2021. № 03 (38). C. 251 – 254.
35. Alonso – Lej F., Rever W. B., Pessagno D. J. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases // *International Abstracts of Surgery*. 1959. № 1 (108). C. 1 – 30.
36. Amano H., Shiota C., Tainaka T., и др. Late postoperative complications of congenital biliary dilatation in pediatric patients: a single – center experience of managing complications for over 20 years // *Surgery Today*. 2021. № 9 (51). C. 1488 – 1495.
37. Arafa A., Ragab M., Eltagy G. H. Laparoscopic Hepaticoduodenostomy for Choledochal Cysts in Children <1 Year // *African Journal of Paediatric Surgery*. 2022. № 1 (19). C. 36.
38. Baison G. N., Bonds M. M., Helton W. S. Choledochal cysts: Similarities and differences between Asian and Western countries // *World journal of gastroenterology*. 2019. № 26 (25).
39. Balassone V., Imondi C., Caldaro T. Direct visualization of biliary stump polyp in a boy with recurrent pancreatitis after surgery for pancreatobiliary maljunction associated with choledochal cyst // *VideoGIE: An Official Video Journal of the American Society for Gastrointestinal Endoscopy*. 2022. № 1 (7). C. 42 – 43.
40. Banks J. S., Saigal G., D’Alonzo J. M. Choledochal Malformations: Surgical Implications of Radiologic Findings // *American Journal of Roentgenology*. 2018. № 4 (210). C. 748 – 760.
41. Bloomfield G. S., Nigam A., Calvo I. G. Characteristics and malignancy rates of adult patients diagnosed with choledochal cyst in the West: a systematic

review // Journal of gastrointestinal surgery: official journal of the Society for Surgery of the Alimentary Tract. 2024. № 1 (28).

42. Brown Z. J., Baghdadi A., Kamel I. Diagnosis and management of choledochal cysts // HPB. 2023. № 1 (25). C. 14 – 25.

43. Cawich S. O., Sinanan A., Deshpande R. R. Anatomic variations of the intra – hepatic biliary tree in the Caribbean: A systematic review // World Journal of Gastrointestinal Endoscopy. 2021. № 6 (13). C. 170 – 183.

44. Chatterjee A., Rana S. S. Endoscopic Ultrasound in Pancreatic Duct Anomalies // Diagnostics. 2023. № 19 (13). C. 3129.

45. Chau P., Moses D., Pather N. Normal morphometry of the biliary tree in pediatric and adult populations: A systematic review and meta – analysis // European Journal of Radiology. 2024. (176). C. 111472.

46. Chen W. J., Pan P. Comparative Evaluation of Abdominal Ultrasound and MRI in the Diagnosis of Congenital Choledochal Cysts in Children // Alternative therapies in health and medicine. 2024.

47. Chien C. – P., Chiu F. – M., Shen Y. – C. Magnetic resonance cholangiopancreatography at 3T in a single breath – hold: comparative effectiveness between three – dimensional (3D) gradient – and spin – echo and two – dimensional (2D) thick – slab fast spin – echo acquisitions // Quantitative Imaging in Medicine and Surgery. 2020. № 6 (10). C. 1265 – 1274.

48. Di Serafino M., Gioioso M., Severino R. Ultrasound findings in paediatric cholestasis: how to image the patient and what to look for // Journal of Ultrasound. 2020. № 1 (23). C. 1 – 12.

49. Dong Q., Jiang B., Zhang H. Management strategy for congenital choledochal cyst with co – existing intrahepatic dilation and aberrant bile duct as well as other complicated biliary anomalies // Yonsei Medical Journal. 2006. № 6 (47). C. 826 – 832.

50. Drabek J., Keil R., Stovicek J. The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in choledochal cysts and/or abnormal pancreatobiliary junction in children // *Gastroenterology Review*. 2017. (4). C. 303 – 309.
51. Ellery K. M., Uc A. Recurrent Pancreatitis in Children: Past, Present, and Future // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2020. № 4 (70). C. 413 – 416.
52. Friedmacher F., Ford K. E., Davenport M. Choledochal malformations: global research, scientific advances and key controversies // *Pediatric Surgery International*. 2019. № 3 (35). C. 273 – 282.
53. Gao R., Ke M., Shi J. Establishment and validation of a predictive nomogram for the risk of premalignant lesions in children with choledochal cyst // *Frontiers in Pediatrics*. 2023. (11). C. 1108788. doi: 10.3389/fped.2023.1108788.
54. Gabriela F. P., Saflatle – Ribeiro A. V., Franco M. C., Maluf – Filho F. Double – balloon enteroscopy – assisted endoscopic retrograde cholangiography for the treatment of a strictured Roux – en – Y hepaticojejunal anastomosis // *Endoscopy*. 2015. (47).
55. Glen A., Trout A. T., Kocaoglu M. Patient – and Examination – Related Predictors of 3D MRCP Image Quality in Children // *American Journal of Roentgenology*. 2022. № 5 (218). C. 910 – 916.
56. Grover S. B., Malhotra S., Pandey S. Imaging diagnosis of a giant choledochal cyst in an infant // *Radiology Case Reports*. 2022. № 2 (17). C. 404 – 411.
57. Guo J., Jia Q. – R., Sun M. Clinical Characteristics of Paediatric Pancreatitis Caused by Pancreaticobiliary Malformation: A Single – Centre Retrospective Analysis // *Frontiers in Pediatrics*. 2021. (9). C. 677894.
58. Guo W., Wang J. Preoperative one – stop magnetic resonance imaging evaluation of the pancreaticobiliary junction and hepatic arteries in children with

pancreaticobiliary maljunction: a prospective cohort study // *Surgery Today*. 2021. № 1 (51). C. 79 – 85.

59. Gupta A., Rai P., Singh V. Intrahepatic biliary duct branching patterns, cystic duct anomalies, and pancreas divisum in a tertiary referral center: A magnetic resonance cholangiopancreatographic study // *Indian Journal of Gastroenterology*. 2016. № 5 (35). C. 379 – 384.

60. Hector S. B., Coello – Ramírez P., Ixtabalán – Escalante E. M., и др. Treatment of choledochal cyst in a pediatric population. A single institution experience of 15 – years. Case series // *Annals of medicine and surgery* (2012). 2015. (5).

61. Halefoglul A. M. Magnetic resonance cholangiopancreatography: A useful tool in the evaluation of pancreatic and biliary disorders // *World Journal of Gastroenterology*. 2007. № 17 (13). C. 2529.

62. Hoilat G. J., John S. Choledochal Cyst Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2024.

63. Hollingsworth M. E., Walter C. N., Young K. Improving the Quality of Magnetic Resonance Cholangiopancreatography Images // *Current Problems in Diagnostic Radiology*. 2023. № 5 (52). C. 372 – 376.

64. . Hossary S. H., Zytoon A. A., Eid M. MR cholangiopancreatography of the pancreas and biliary system: a review of the current applications // *Current Problems in Diagnostic Radiology*. 2014. № 1 (43). C. 1 – 13.

65. Huang S., Guo W., Wang J. Factors Interfering with Delineation on MRCP of Pancreaticobiliary Maljunction in Paediatric Patients // *PLoS ONE*. 2016. № 4 (11). C. e0154178.

66. Hukkinen M., Björnland K., Gatzinsky V. Management strategies and treatment results of pediatric choledochal malformations in the Nordic countries // *HPB: the official journal of the International Hepato Pancreato Biliary Association*. 2020. № 1 (22).

67. Hulscher J. B. F., Kuebler J. F., Bruggink J. M. Controversies in Choledochal Malformation in Children: An International Survey among Pediatric Hepatobiliary Surgeons and Gastroenterologists // Journal of Clinical Medicine. 2022. № 4 (11). C. 1148.

68. Ishibashi H., Shimada M., Kamisawa T. Japanese clinical practice guidelines for congenital biliary dilatation // Journal of Hepato – Biliary – Pancreatic Sciences. 2017. № 1 (24). C. 1 – 16.

69. Itani M., Lalwani N., Anderson M. A. Magnetic resonance cholangiopancreatography: pitfalls in interpretation // Abdominal radiology (New York). 2023. № 1 (48).

70. Jarrar M. S., Masmoudi W., Barka M. Anatomic variations of the extrahepatic biliary tree. A monocentric study and review of the literature Variantes anatomiques des voies biliaires extrahépatiques. Etude monocentrique et revue de la littérature // Tunis Med. 2021 Juin;99(6):652 – 661.

71. Keil R., Drábek J., Lochmannová J. ERCP in infants, children, and adolescents—Different roles of the methods in different age groups // PLOS ONE. 2019. № 1 (14). C. e0210805.

72. Khalid A., Saleem M. A., Ihsan – Ul – Haq Anatomical variations in living donors for liver transplantation – prevalence and relationship // Langenbeck's Archives of Surgery. 2023. № 1 (408). C. 323.

73. Kleine R. H., Ten Hove A., Hulscher J. B. F. Long – term morbidity and follow – up after choledochal malformation surgery; A plea for a quality of life study // Seminars in Pediatric Surgery. 2020. № 4 (29). C. 150942.

74. Kronfli R., Davenport M. Insights into the pathophysiology and classification of type 4 choledochal malformation // Journal of Pediatric Surgery. 2020. № 12 (55). C. 2642 – 2646.

75. Kumar S., Bhattacharya P., Gagan D. Review of acute pancreatitis in children in India // Journal of Family Medicine and Primary Care. 2024. № 1 (13). C. 24.
76. Kusunoki M., Saitoh N., Yamamura T. Choledochal cysts. Oligoganglioneuromatosis in the narrow portion of the choledochus // Archives of Surgery (Chicago, Ill.: 1960). 1988. № 8 (123). C. 984 – 986.
77. Le Roy B., Gagnière J., Filatre L. Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: from embryogenesis to therapeutic aspects // Surgical and Radiologic Anatomy. 2016. № 9 (38). C. 1053 – 1060.
78. Li S., Wang W., Z Y. Laparoscopically assisted extrahepatic bile duct excision with ductoplasty and a widened hepaticojejunostomy for complicated hepatobiliary dilatation // Pediatric surgery international. 2014. № 6 (30).
79. Lopes Vendrami C., Thorson D. L., Borhani A. A. Imaging of Biliary Tree Abnormalities // Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc. 2024. № 8 (44). C. e230174.
80. López Alza L. C., Ramírez Villamil A. G., Moreno Gómez L. A. Magnetic resonance cholangiopancreatography identification of pancreaticobiliary maljunction in the Colombian pediatric population // Cirugia Pediatrica: Organ Oficial De La Sociedad Española De Cirugia Pediatrica. 2020. № 4 (33). C. 177 – 182.
81. Ludwig K., Santoro L., Ingravallo G. Congenital anomalies of the gastrointestinal tract: the liver, extrahepatic biliary tree and pancreas // Pathologica. 2022. № 1 (114). C. 55 – 63.
82. Ma Y., Wang Z., Ye M. Transabdominal Ultrasound Evaluation of Pancreaticobiliary Maljunction in Children // Ultrasound Quarterly. 2022. № 2 (38). C. 179 – 184.
83. Madadi – Sanjani O., Wirth T. C., Kuebler J. F. Choledochal Cyst and Malignancy: A Plea for Lifelong Follow – Up // European journal of pediatric

surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery = Zeitschrift für Kinderchirurgie. 2019. № 2 (29).

84. Makin E., Davenport M. Understanding choledochal malformation // Archives of Disease in Childhood. 2012. № 1 (97). C. 69 – 72.

85. Manekar A. A., Tripathy B. B., Sahoo S. K. Prevalence of Pancreato – Biliary Maljunction in Children with Choledochal Cyst – A Prospective Observational Study // Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons. 2023. № 2 (28). C. 137 – 143.

86. Mazroua J. A., Almalki Y. E., Alaa M. Precision Mapping of Intrahepatic Biliary Anatomy and Its Anatomical Variants Having a Normal Liver Using 2D and 3D MRCP // Diagnostics (Basel, Switzerland). 2023. № 4 (13). C. 726.

87. Mori H., Masahata K., Umeda S. Risk of carcinogenesis in the biliary epithelium of children with congenital biliary dilatation through epigenetic and genetic regulation // Surgery today. 2022. № 2 (52).

88. Muntean A., Davenport M. Biliary atresia & choledochal malformation – – Embryological and anatomical considerations // Seminars in Pediatric Surgery. 2022. № 6 (31). C. 151235.

89. Nakamura T., Okada A., Higaki J. Pancreaticobiliary maljunction – associated pancreatitis: an experimental study on the activation of pancreatic phospholipase A2 // World Journal of Surgery. 1996. № 5 (20). C. 543 – 550.

90. Nakamura T., Tanaka K., Kiuchi T. Anatomical variations and surgical strategies in right lobe living donor liver transplantation: lessons from 120 cases // Transplantation. 2002. № 12 (73). C. 1896 – 1903.

91. Ono A., Arizono Sh., Isoda H. Imaging of Pancreaticobiliary Maljunction // RadioGraphics. 2020. № 2 (40). C. 378 – 392.

92. Ozcakir E., Kaya M. Diagnostic Discordance – based Inferences Regarding Imaging Modalities in Children with a Preliminary Diagnosis of

Choledochal Cyst: Clinical Experience and Review of Literature // Güncel Pediatri. 2021. № 2 (19). C. 185 – 192.

93. Patel V. B., Musa R. K., Patel N. Role of MRCP to determine the etiological spectrum, level and degree of biliary obstruction in obstructive jaundice // Journal of Family Medicine and Primary Care. 2022. № 7 (11). C. 3436 – 3441.

94. Philpott C., Rosenbaum J., Moon A. Paediatric MRCP: 10 year experience with 195 patients // European Journal of Radiology. 2013. № 4 (82). C. 699 – 706.

95. Plasencia G., Alvarado J. C., Corvera C. Z. Laparoscopic excision versus open excision for the treatment of choledochal cysts: a systematic review and meta – analysis // Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova. 2024. № 3. C. 54.

96. Rakesh R., Choudary R., Mathew P. Management of choledochal cyst at tertiary centre: A review of literature and personal experience. // HPB. 2024. (26). C. S949 – S950.

97. Razumovskiy A. Yu. Efficiency of minilaparotomy in the treatment of choledochal malformation in children // Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova. 2021. № 5. C. 63.

98. Sacher V. Y. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: Case series and review // World Journal of Radiology. 2013. № 8 (5). C. 304.

99. Serai S. D., Hu H. H., Ahmad R. Newly Developed Methods for Reducing Motion Artifacts in Pediatric Abdominal MRI: Tips and Pearls // American Journal of Roentgenology. 2020. № 5 (214). C. 1042 – 1053.

100. Shimotake T., Iwai N., Yanagihara J. Innervation patterns in congenital biliary dilatation // European Journal of Pediatric Surgery: Official Journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et Al] = Zeitschrift Fur Kinderchirurgie. 1995. № 5 (5). C. 265 – 270.

101. Simmons C. L., Harper L. K., Patel M. C. Biliary Disorders, Anomalies, and Malignancies in Children // RadioGraphics. 2024.
102. Soares K. C., Goldstein S. D., Ghaseb M. A. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management // Pediatric Surgery International. 2017. № 6 (33). C. 637 – 650.
103. Sugawa C., Culver A., Sundaresan N. Congenital pancreaticobiliary anomalies in an urban medical center in the United States // JGH Open. 2020. № 6 (4). C. 1176 – 1182.
104. Tüysüz U. Characteristics, Diagnosis and Treatment of Choledochal Cysts IntechOpen, 2023.C. 124.
105. Ure B., Nustede R., Becker H. Laparoscopic resection of congenital choledochal cyst, hepaticojejunostomy, and externally made Roux – en – Y anastomosis // Journal of pediatric surgery. 2005. № 4 (40).
106. Urushihara N., Hamada Y., Kamisawa T. Classification of pancreaticobiliary maljunction and clinical features in children // Journal of Hepato – Biliary – Pancreatic Sciences. 2017. № 8 (24). C. 449 – 455.
107. Wang J. Y., Mu P. Y., Xu Y. K. Application of imaging techniques in pancreaticobiliary maljunction // World Journal of Clinical Cases. 2022. № 22 (10). C. 7642 – 7652.
108. Wang P., Gong Y., Lu S. Three – dimensional visualization technique compared with magnetic resonance cholangiopancreatography for evaluation of anatomic variants of pediatric congenital choledochal cysts // Pediatric Surgery International. 2021. № 6 (37). C. 705 – 713.
109. Welle C. L., Miller F. H., Yeh B. M. Advances in MR Imaging of the Biliary Tract // Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America. 2020. № 3 (28). C. 341 – 352.

110. Ye Y., Lui V. C. H., Babu R. O. Identification of cancer – related genes FGFR2 and CEBPB in choledochal cyst via RNA sequencing of patient – derived liver organoids // PloS One. 2023. № 3 (18). C. 10 – 30.
111. Ye Y., Lui V. C. H., Tam P. K. H. Pathogenesis of Choledochal Cyst: Insights from Genomics and Transcriptomics // Genes. 2022. № 6 (13). C. 1030.
112. Yeung F., Chung P. H., Wong K. K., Tam P. K. Biliary – enteric reconstruction with hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of choledochal cyst is associated with better postoperative outcomes: a single – centre experience // Pediatric surgery international. 2015. № 2 (31).
113. Yoen H., Lee J. M., Lee S. M. Comparisons between image quality and diagnostic performance of 2D – and breath – hold 3D magnetic resonance cholangiopancreatography at 3T // European Radiology. 2021. № 11 (31). C. 8399 – 8407.
114. Zeng J., Deng Z., Yang K. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in children with symptomatic pancreaticobiliary maljunction: A retrospective multicenter study // World Journal of Gastroenterology. 2019. № 40 (25). C. 6107 – 6115.
115. Zhang M. X., Chi S. Q., Cao G. Q. Comparison of efficacy and safety of robotic surgery and laparoscopic surgery for choledochal cyst in children: a systematic review and proportional meta – analysis // Surgical endoscopy. 2023. № 1 (37)

ПРИЛОЖЕНИЕ А

Свидетельство о государственной регистрации базы данных

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ



СВИДЕТЕЛЬСТВО
о государственной регистрации базы данных

№ 2024624479

**Возможности магнитно-резонансной
холангиопанкреатографии в диагностике кистозного
расширения желчевыводящих протоков у детей**

Правообладатели: *Государственное бюджетное учреждение
здравоохранения «Детская городская клиническая больница
святого Владимира Департамента здравоохранения города
Москвы» (RU), Луковкина Ольга Вячеславовна (RU), Шолохова
Наталья Александровна (RU), Соколов Юрий Юрьевич (RU)*

Авторы: *Луковкина Ольга Вячеславовна (RU), Шолохова Наталья
Александровна (RU), Соколов Юрий Юрьевич (RU)*

Заявка № **2024624007**
Дата поступления **25 сентября 2024 г.**
Дата государственной регистрации
в Реестре баз данных **16 октября 2024 г.**



Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности
документ подписан электронной подписью
Сергей Ю. С. Зубов, 10.11.2024
Ю.С. Зубов

ПРИЛОЖЕНИЕ Б

Диплом I степени в конкурсе молодых ученых и студентов

ДИПЛОМ I СТЕПЕНИ ВРУЧАЕТСЯ

Луковкиной Ольге Вячеславовнев конкурсе VIII Всероссийской научно-практической конференции
молодых ученых и студентов с международным участием**"VOLGAMEDSCIENCE"****В СЕКЦИИ:**Лучевой диагностики, лучевой
терапии и онкологииКАРЯКИН Н.Н.
ректор ФГБОУ ВО "ПИМУ"
Минздрава России, д.м.н.г. Нижний Новгород
17-18 марта 2022