

Az epeutak ritka veleszületett rendellenessége – Az Va típusú, duplikált extrahepaticus epeút

Esetismertetés

Szász Dorottya dr., Balogh Csaba dr., Pécsi Gyula dr.

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, I. Belgyógyászat – Gasztroenterológiai Osztály, Győr

Correspondence: szasz.dorottya@gmail.com

A duplikált extrahepaticus epeút egy ritka veleszületett rendellenesség. Öt típusát különböztetjük meg, amelyek közül a legritkábban előforduló az V. típus. Az alábbiakban egy 62 éves nőbetegünk esetét ismertetjük, akinél kivizsgálása során epehólyag- és epeúti kövesség mellett Va típusú, duplikált extrahepaticus epeúti rendellenességre derült fény.

KULCSSZAVAK: choledocholithiasis, cholelithiasis, duplikált extrahepaticus epeút

A rare congenital anomaly of the biliary system – Duplicated common bile duct of type Va – Case report

Duplication of the extrahepatic bile duct is an extremely rare congenital malformation of the biliary system in which two common bile duct exist, that is characterized by the presence of a septum within the common bile duct or the presence of the accessory common bile duct separately. According to the latest classification (Choi's classification, 2007), there are five types of double common bile ducts. In this case report we present a case of a 62-year-old woman, at whom we recognized a rare case of type Va duplicated common bile duct with cholelithiasis and choledocholithiasis.

KEYWORDS: cholelithiasis, choledocholithiasis, duplication of the extrahepatic bile duct

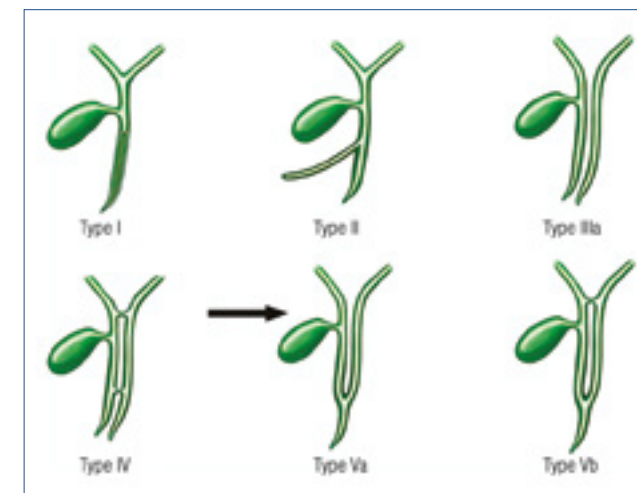
Bevezetés

Az epeúti rendszer veleszületett fejlődési rendellenességei közül a duplikált ductus choledochus az egyik legritkábban előforduló malformáció. Elsőként Vesalius írta le 1543-ban (1). Azóta a nyugati szakirodalom 30 esetről számolt be, míg a legtöbb esetet távol-keleti országokban regisztrálták. 1968 és 2002 között Yamashita és munkatársai 47 esetet írtak le (2). 2007 előtt összesen 4 típust különböztettek meg, 2007-ben Choi és munkatársai egy további, ötödik típust, valamint annak két altípusát írták le (1. ábra). Az alábbiakban egy 62 éves nőbeteg esetét mutatjuk be, akinél kivizsgálása során cholecystolithiasis és choledocholithiasis mellett Va típusú, duplikált ductus choledochus igazolódott.

Esetismertetés

Betegünk anamnéziséből kiemelendő COPD miatt végzett bilaterális tüdőtranszplantáció, jobb oldali femoropoplitealis bypass műtét, mindkét oldali krónikus ulcus cruris, hipertónia, 2-es típusú diabetes mellitus, szorongásos depresszió, iszkémiás szívbetegség. Egy napja kezdődő heves epigastriális görcsös hasi fájdalom miatt kereste fel kórházunk Sürgősségi Betegellátó Osztályát. Fizikális vizsgálat során jobb bordaív alatti, valamint kifejezett epigastriális nyomásérzékenység volt tapasztalható. Felvételi laborleleteiből kiemelendő: fehérvérsejtszám 13,4 g/l, C-reaktív protein 37,7 mg/l, összbilirubin 58 µmol/l, direkt bilirubin 43 µmol/l, alanin-aminotranszferáz (ALT) 52 U/L, aszpartát-ami-

1. ábra: A Choi és munkatársai által bemutatott duplikált extrahepaticus epeút klasszifikációja (esetünk nyíllal jelölve)



notranszferáz (AST) 100 U/L, gamma-glutamil-transzferáz (GGT) 1128 U/L, alkalikus foszfatáz (ALP) 842 U/L, szérumamiláz 78 U/L, lipáz 32 U/L. A másnapi kontrolllaborvizsgálatokban mind a cholestaticus enzimek, mind a gyulladásos paraméterek progressziót mutattak. A hasi ultrahang-vizsgálaton kissé tágult Wirsung-vezeték, hydrosos, sludge-dzsál kitöltött epehólyag, kifejezetten tág intra- és extrahepaticus epeutak ábrázolódtak, a d. choledochus prepapillaris részében egy 17 mm-es kő volt látható (2. ábra).

Konzervatív kezelés mellett a beteg laborparaméterei és panaszai regrediáltak. A klinikai kép és laborok javulása alapján az epeúti kő spontán távozása és a Mirizzi-szindróma oldódása is felmerült. Ezekben az esetekben gold standardnak számító ERCP helyett – tekintettel arra, hogy egy multimorbid, clopidogrelt szedő betegről van szó – első körben a beteg szempontjából kisebb terheléssel és szövődménnyel járó MRCP-vizsgálatot ütemeztünk, amely a choledocholithiasis mellett akut cholecysto-pancreatitist igazolt.

A kezdetben regrediáló laborértékekben ismételt progressziót észleltünk, a beteg panaszai újra jelent-

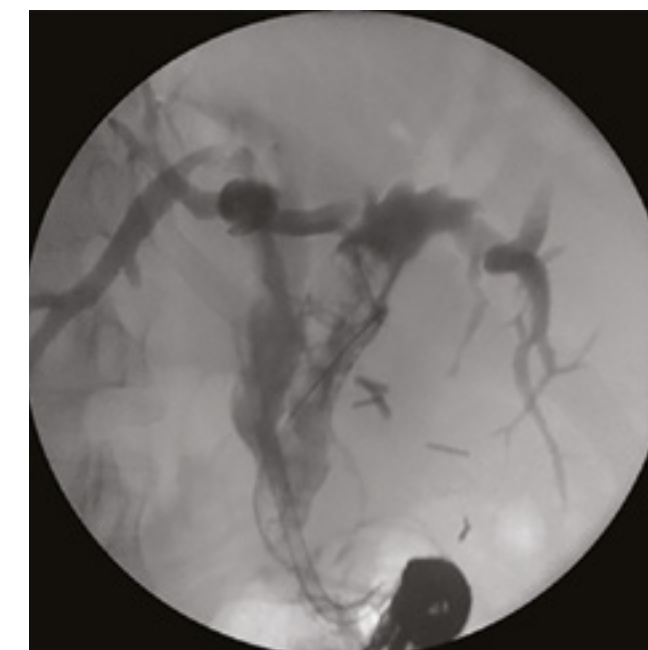
2. ábra: A choledocholithiasis ultrahangképe



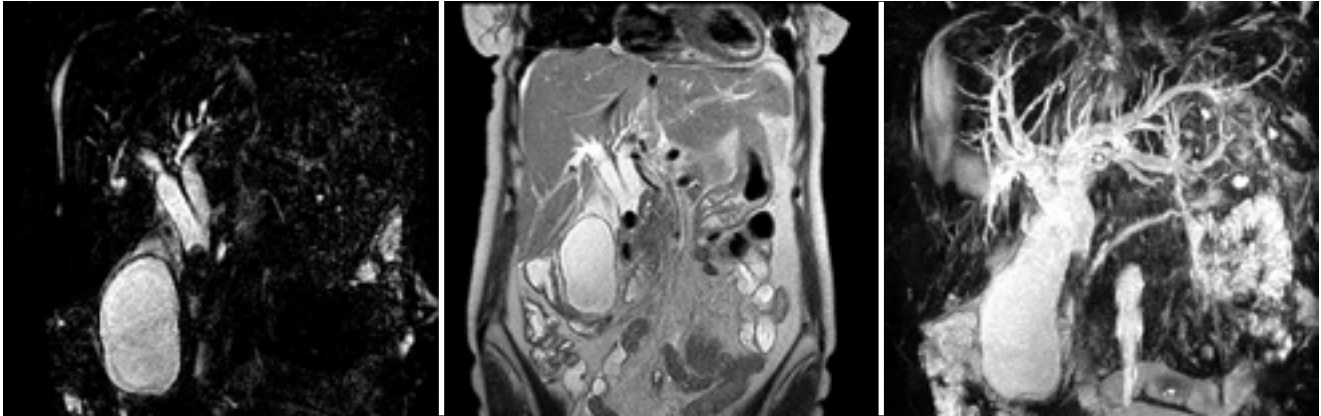
keztek. Clopidogrel kihagyása után, aneszteziológus kollégák bevonásával, teljes intravénás anesztéziában ERCP-t végeztünk. A d. choledochus kontrasztanyaggal való feltöltése során úgy véltük, hogy a cysticus vezeték mélyen a Vater-papilla szintjéből ered, és jelentős tágulást mutat. A képalkotók által leírt, nagy méretű kő a Vater-papilla szintjében ábrázolódtott, úgy ítéltük meg, hogy a cysticus vezetékben helyezkedik el. Többször átjárva, a d. choledochus kőmentesnek bizonyult. A nagy méretű kő d. choledochusra gyakorolt kompressziója által okozta szövődmények megelőzésére, az epeelfolyás biztosítására a d. choledochusba egy plasztikstentet (10 French) helyeztünk be.

Ezután a Sebészeti Osztályon laparoszkópos cholecystectomiát végeztek. Műtét során a d. cysticust kőmentesnek találták. A posztoperatív időszakban a laborparaméterei átmenetileg javultak, majd ismételt jelentkező, egyre fokozódó epigastriális fájdalom, stagnáló laborparaméterek miatt újabb ERCP-t végeztünk. Az epeutak kontrasztanyagot követően diagnosztizáltuk az aberráns anatómiai epeúti variáns. Közvetlenül a Vater-papilla felett oszló hepaticus villa ábrázolódtott, valamint két tágult d. choledochus. A korábban behelyezett plasztikstent a bal oldali ágban volt azonosítható. A jobb oldali ág feltöltésekor a Vater-papilla felett, mintegy 4-5 cm-re egy nagy méretű (2-2,5 cm-es), beékelte követ észleltünk. A papilla felett észlelt relatív szűkületen a kő eltávolítása nem volt kivitelezhető. Az epeelfolyás biztosítására a jobb oldali ágba is plasztikstentet (8,5 French) helyeztünk be (3. ábra). Tekintettel az észleltekre, a korábbi képanyagokat ismét átvizsgáltuk. A megelőző radiológiai vizsgálatok értékelése során a fejlődési anomáliát nem azonosították.

3. ábra: Az ERCP során észlelt duplikált d. choledochus képe. A bal oldali ágban észlelhető az előzőekben behelyezett plasztikstent, a jobb oldali ágban pedig a nagy méretű epeúti kő



4. ábra: Az MRCP képanyaga, amelyen a tágult intra- és extrahepaticus epeutak, Va típusú duplikált d. choledochus, choledocholithiasis képe látható



Radiológus kollégákkal a korábbi leleteket konzultáltuk, diagnózisunkat megerősítették (4. ábra).

Az első ERCP során, feltöltés után a szabad, tágult, bal oldali ág elnyelte a kontrasztanyagot, a jobb oldali ágban pedig a kő elzárta a kontrasztanyag útját, így a láttott kép alapján a jobb oldali ágat tévesen mélyről eredő, lezárt d. cysticusnak feltételeztük (5. ábra).

Sebészeti Osztályon újabb műtét során choledochotomiát, kőeltávolítást végeztek. Ismételt ERCP során a plasztikstenteket eltávolítottuk, kontrasztanyagot feltöltés után szabad epeutakat észleltünk. A beteg laborparaméterei normalizálódtak, a műtétet követő 8. napon panaszmentes állapotban a Sebészeti Osztályról emittáltak. Későbbi kontrollvizsgálatok során mindvégig panaszmentes volt.

A reszekált epehólyag és epevezeték szövettani képe krónikus gyulladásra jellemző eltéréseket mutatott, malignitásra utaló jeleket nem észleltek.

Megbeszélés

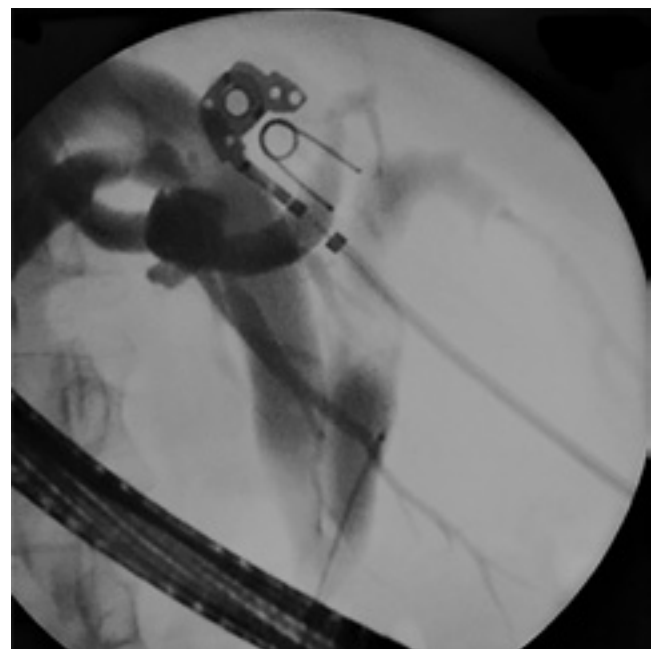
Annak ellenére, hogy az epevezeték duplikációja a hüllők, halak, madarak esetében normálisnak tekinthető, embereknél extrém ritka congenitális malformációnak számít. Bemutatott esetünkben az epeúrendszer két extrahepaticus epevezetékéből áll, amely a papilla felett egyesülve hoz létre egy rövid közös epevezetékét. A ductus cysticus a jobb oldali ágba nyílik. A dupla epeúti rendszer jelenléte az embryogenesis korai fázisában normál jelenségnek tekinthető, ebből alakul ki a későbbiekben az egy közös epevezetékéből álló epeúrendszer. A szakirodalom szerint ha a közös epevezeték korai fejlődésében, valamint a májprimordium rekanalizációja során zavar keletkezik, az az extrahepaticus járulékos csatorna visszamaradását eredményezheti (5–7).

A duplikált extrahepaticus epeutak első osztályozását Goor és Ebert írta le 1972-ben (8), majd később, 1988-ban módosították Saito és munkatársai (9), és legújabban, 2007-ben Choi és munkatársai (6). Az alábbi típusokat különböztetjük meg (1. ábra): I. septum a közös epevezeték lumenében; II. más-más helyre (pancreas, gyomor, duodenum) elfolyást biztosító, kettéágazó kö-

zös epevezeték; III. duplikált extrahepaticus epevezeték intrahepaticus közlekedő ággal (IIIb) vagy nélküle (IIIa); IV. duplikált extrahepaticus epevezeték egy vagy több extrahepaticus közlekedő ággal; V. duodenumba szájadzó, egy közös epevezetékévé egyesülő, duplikált extrahepaticus epevezeték, két vezeték közti közlekedő ággal (b) vagy nélküle (a). A szakirodalom szerint a leggyakoribb a III-as és a IV-es (10), a legritkább pedig az V-ös típus. 2020-ig az Va típust 3 alkalommal, az Vb típust pedig 1 alkalommal említették a szakirodalomban (3, 4, 6, 11).

Ezen malformáció jelenléte több más hepatobiliaris kórképre is hajlamosít, így pancreatobiliaris maljunctio (29%), cholelithiasis és choledocholithiasis – ahogy esetünkben is – (27%), felső tápcsatornai, pancreas- vagy eperendszer-malignomák (25%), choledochus cysta (10%) fordulhatnak elő (2, 6, 10).

5. ábra: Az első ERCP során a kontrasztanyagot elnyelő bal oldali ág, valamint a kő által lezárt, tévesen d. cysticusnak feltételezett jobb oldali ág



Következtetés

Következtetésképp elmondhatjuk, hogy bár egy ritka veleszületett rendellenességről van szó, fontos a korai felismerése a többszöri műtétek, invazív beavatkozások, szövődmények elkerülése végett.

Nem utolsósorban említendő, hogy a radiológiai véleményezés mellett a képanyagok klinikus általi áttekintése is

szintén nagy jelentőséggel bír. Esetünkben az MRCP képanyagának áttekintése a második ERCP-t követte. Vélhetően, ha ez már az első beavatkozás előtt megtörtént volna, a rendellenességet valószínűleg hamarabb felismerjük, így több invazív beavatkozás és műtét elkerülhető lett volna. Mivel gyakori a cholelithiasis, choledocholithiasis, cholangitis, malignoma előfordulása, így a beteg utánkötése szükséges.

Irodalom

1. Vesalius A. De humani corporis fabrica libri septem. 1543; Lib. 5, Cap. 8: 624.
2. Yamashita K, Oka Y, Urakami A, Iwamoto S, Tsunoda T. Double common bile duct: A case report and a review of the Japanese literature. *Surgery* 2002; 131: 676–81. <https://doi.org/10.1067/msy.2002.124025>
3. Gupta V, Chandra A. Duplication of the extrahepatic bile duct. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2012; 52: 176–8. <https://doi.org/10.1111/j.1741-4520.2011.00341.x>
4. Banjade BM, Rajbhandari A, Koirala R, et al. Type Va extrahepatic bile duct duplication: a case report. *J Med Case Reports* 2019; 13: 320. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2259-5>
5. Nakamura K, Mitsubuchi H, Miyayama H. Complete absence of bile and pancreatic ducts in a newborn: a new entity of congenital anomaly in hepato-pancreatic development. *J Hum Gene* 2003; 48: 380–4. <https://doi.org/10.1007/s10038-003-0041-3>
6. Choi E, Byun JH, Park BJ, Lee M-G. Duplication of the extrahepatic bile duct with anomalous union of the pancreaticobiliary ductal system revealed by MR cholangiopancreatography. *Br J Radiol* 2007; 80: e150–4. <https://doi.org/10.1259/bjr/50929809>
7. AS K. Biliary tract malformations. *Am J Med Genet Part A* 2003; 122A(4): 343–50. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.20479>
8. Goor DA, Ebert PA. Anomalies of the biliary tree. Report of a repair of an accessory bile duct and review of the literature. *Arch Surg* 1972; 104: 302–9. <https://doi.org/10.1001/archsurg.1972.04180030050012>
9. Saito N, Nakano A, Arase M. A case of duplication of the common bile duct with anomaly of the intrahepatic bile duct. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 1988; 89: 1296–301. PMID: 3054479.
10. Lee JH, Yu JS, Park MS, Dong SY, Seok WY. MR cholangiography of accessory bile duct connected to the stomach. *Am J Roentgenol* 2007; 189: W344–7. <https://doi.org/10.2214/AJR.05.1570>
11. Kim SW, Park DH, Shin HC, Kim IY, Park S-HSH, Jung EJ, et al. Duplication of the extrahepatic bile duct in association with choledocholithiasis as depicted by MDCT. *Korean J Radiol* 2008; 9: 550–4. <https://doi.org/10.3348/kjr.2008.9.6.550>