

616.366/.367-007.1-073.755-073.912

AGENÉZIA ŽLČNÍKA A JEHO VÝVODU

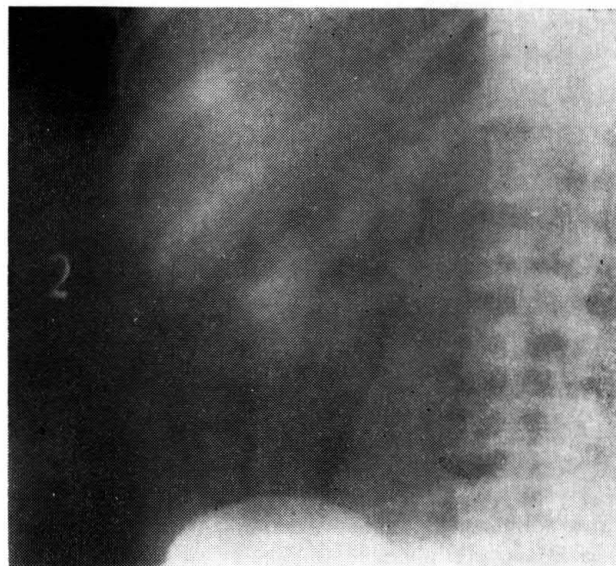
Pplk. MUDr. Jozef PENJAK, plk. MUDr. Ján KULHÁNEK
Chirurgické oddelenie Vojenskej nemocnice SNP v Ružomberku
(náčelník: plk. MUDr. Ján Kulhánec)

Medzi vzácne vývojové anomálie počítame i agenéziu žlčníka a jeho vývodu. Táto anomália sa môže vyskytovať veľmi vzácne samostatne, častejšie v kombinácii s inými vývojovými anomáliami. Niederle popisuje častý výskyt agenézie žlčníka s atréziou žlčových ciest (10), Martinoli (8) popísal agenéziu žlčníka pri súčasnom výskyte pancreas anulare a anomálii vena portae. Patologicko-anatomické štatistiky udávajú výskyt samotných agenézií žlčníka a jeho vývodu 1:23 500 sekcií (11). Hoci táto anomália je známa od čias Aristotela, prvýkrát bola popísaná Bergmanom v roku 1701 (12). Yamashita a spol. (14) a Vaalasti (13) uvádzajú, že do roku 1970 bolo vo svetovej literatúre popísaných 225 prípadov agenézie žlčníka. V našom československom odbornom písomníctve túto vzácnu anomáliu popísali: Hloušek a Benešová, Míček, Žucha, Nájemník a spol. (6), Bittman (1), Janovský (7), Bocz (2), Špinka (11), Soudek a spol. (12).

Diagnostika agenézie žlčníka v predoperačnom období prakticky nie je možná. Agenéziu s určitou istotou môžeme diagnostikovať len pri operácii, alebo pri sekcií. Preto chceme naším zistením prispieť k problematike diagnostiky tejto anomálie.

Kasuistika

Pacient V. L., narodený 26. 8. 1938, bol dňa 11. 2. 1985 prijatý na naše chirurgické oddelenie pre dlhotrvajúce bolesti v pravom podrebrí, ktoré vyžarovali dozadu pod pravú lopatku. Bolesti mali ostrý, kolikovitý charakter. Z anamnézy sme zistili, že pacient sa dlhú dobu liečil pre vredovú chorobu dvanástorníka. Pre tieto obtiaže žlčníkového charakteru bola dňa 16. augusta 1984 urobená na inom pracovisku i. v. cholangiografia so záverom: Hepatocholedochus je široký cez 10 mm, prestup kontrastnej látky do duodena je voľný, žlčník sa kontrastne neznázornil. Rtg obraz svedčí najskôr pre uzáver d. cysticus na podklade cholecystolitíazy, alebo iného chorobného procesu žlčníka



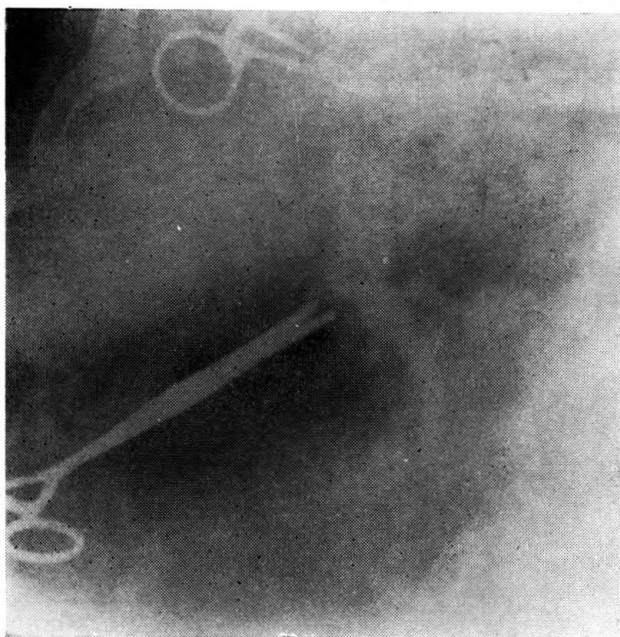
Obr. 1

(obr. 1). Dňa 24. 8. 1984 v tom istom OÚNZ bol urobený rtg žalúdka, kde bola prekázaná deformácia bulbu duodena po vyhojenom vrede. Dňa 14. 9. 1984 v inom OÚNZ bolo urobené ultrasonografické vyšetrenie žlčníka s nálezom: Žlčník sa neznázornil, v jeho oblasti len nepravidelný polosférický odraz so spoločným zvukovým tieňom. Záver vyšetrenia — cholecystolitíaza vyplňujúca väčšiu časť žlčníka. Pacientovi bola doporučená cholecystektómia pre zhodný rtg i sonografický nález pravdepodobnej cholecystolitíazy.

Pri prijatí na naše oddelenie sme pokladali doterajšie vyšetrenia na iných pracoviskách za postačujúce pre stanovenie predoperačnej diagnózy cholecystolitíazy. Laboratórne vyšetrenia vrátane amyláz v séru i v moči boli v normálnych hodnotách.

Pri revízii dutiny brušnej dňa 18. 2. 1985 sme našli nezväčšenú pečeň, normálnej konzistencie a sfarbenia. V subhepatálnej krajine v obvyklom mieste sme žlčník nenašli. Neprekázali

sme ho ani pri starostlivej preparácii ligamenta hepatoduodeálneho. Našli sme dilatovaný tenkostenný hepatocholedochus, ktorý bol široký 14–15 mm. V jeho priebehu od porta hepatis až k duodenu sme odstup d. cysticus nenašli. Žlčník sme nenašli ani pri dostatočnej mobilizácii duodena. Pre možnosť anomálneho uloženia žlčníka intrahepatálne v parenchyme pečene, alebo niekde inde, sme sa rozhodli pre punkčnú peroperačnú cholangiografiu, k čomu nás nútil i nález rozšírených odvodných žlčových ciest. Skiaskopicky na obrazovke zosilovača ani na zhotovenom rtg snímku sme nikde žlčník ani jeho d. cysticus neprekázali (obr. 2).



Obr. 2

Na základe peroperačného nálezu a peroperačnej cholangiografie sme stanovili, že ide o agenéziu žlčníka a jeho vývodu. Kontrastná látka voľne prechádzala do duodena, konkrementy v hepatocholedochu sme skiaskopicky ani na rtg snímku neprekázali. Pre možnosť klamného negatívneho nálezu konkrementov v hepatocholedochu, pri náleze rozšírených odvodných žlčových ciest sme urobili choledochotómiu. Ovšem ani tak sme konkrementy v žlčových cestách nenašli. Sondáž Vaterskej papily išla bez násillia a ľahko i najširšími sondami. Vyplachujúci fyziologický roztok ľahko odtiekal do duodena. Znova sme urobili peroperačnú cholangiografiu hadičkou cez choledochotómiu, ale ani teraz sme skiaskopicky konkrementy nenašli. Nenašli sme ani odstup d. cysticus a kontrastná látka voľne odtiekala do duodena. Pri tomto náleze sme upustili od papilosfinkterotómie. Do ductus choledochus sme založili T-drén. 10. pooperačný deň sme urobili kontrolnú pooperačnú cholangiografiu cez zavedený T-drén (obr. 3). Odvodné žlčové cesty už neboli dilatované, kontrastná látka voľne prechádzala do

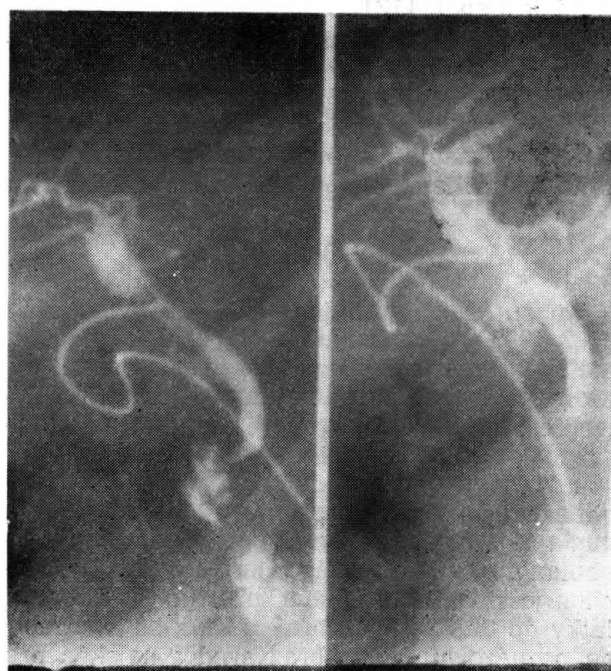
duodena cez papilu, konkrementy sme nezistili. T-drén sme odstránili a pacienta sme 14. pooperačný deň bez obtiaží a zhojeného prepustili do domáceho liečenia.

Pri kontrolnom vyšetrení dňa 10. 11. 1986 sme zistili, že pacient bol celé toto obdobie bez obtiaží, diétu už dávno nedodržiava a kontrolné laboratórne vyšetrenie základného a hepatálneho súboru včetne amyláz bolo v norme. Z vyššie uvedených dôvodov sme upustili od kontrolnej i.v. cholangiografie pre jej určité riziko pre pacienta. Dokonca mu vymizli i dyspeptické obtiaže, ktoré pramenili z vredovej choroby duodena a ktoré mali výrazný sezónny výskyt v jarnom a jesennom období.

Diskusia

Agenézia žlčníka a jeho vývodu je pomerne vzácnou anomáliou [3, 4, 12]. Častejšie sa vyskytuje ešte s anomáliami iných orgánov [8, 10]. Je známy fakt, že niektoré druhy cicavcov žlčník vôbec nemajú. Vznik tejto anomálie sa vysvetľuje poruchou vývoja už v časnom embryonálnom štádiu. Kobacker [11] poukázal na možnosť dedičného výskytu agenézie žlčníka a jeho vývodu, ktorý našiel túto anomáliu u dvoch sestier. U troch z ich päti detí zistil pri cholecystografii afunkčný žlčník.

V predoperačnom období sa prakticky nedá stanoviť diagnóza agenézie žlčníka. Predoperačná i.v. cholangiografia je vždy interpretovaná ako afunkčný žlčník, alebo blokáda d. cysticus konkrementom, alebo iným chorobným procesom. Ani ultrasonografické vyšetrenie neurobí jasno pri diagnostike tejto anomálie v predoperačnom období, ako sme pozorovali



Obr. 3

u nášho pacienta. K peroperačnému stanoveniu tejto diagnózy nestačí len starostlivá revízia v subhepatálnej krajine a dôkladná preparácia hepatocholedochu, ale vždy sa musí urobiť peroperačná cholangiografia pre možnosť anomálneho uloženia žlčníka a jeho vývodu niekde v dutine brušnej, v parenchyme pečene alebo v retroperitoneu. Chorobný dlhotrvajúci, hlavne zápalový proces, môže niekedy žlčník zničiť do takej miery, že z neho zostane len určité väzivové rezíduum s obliterovaným d. cysticus. No takýto nález by sa mal zistiť starostlivou preparáciou hlavne v lig. hepatoduodenale a preparáciou hepatocholedochu.

Peroperačná cholangiografia nemá význam len pri objasnení diagnózy agenézie žlčníka a jeho vývodu, ale môže prekázať choledocholitízu, ktorá sa u tejto vývojovej anomálie nachádza pomerne často, eventuálne stenózu papily. Podľa niektorých autorov sa choledocholitíza pri agenézii žlčníka nachádza v 14–50 percentoch (2,14). V našom prípade, i keď sme peroperačne prekázali rozšírené odvodné žľoové cesty, sme konkrementy ani stenózu papily nenašli. O tom sme sa presvedčili peroperačnou cholangiografiou (opakovanou), choledochotómiou, sondážou hepatocholedochu a Vaterovej papily a tiež výplachom žľoových ciest. Vzhľadom k tomu, že Vaterská papila bola dobre priechodná, bez stenózy, sme od papilosfinkterotómie, ktorá by bola len preventívnym opatrením a zbytočne by zvyšovala riziko pre choreho, upustili. Domnievame sa zhodne s Mičekom (9), že rozšírenie choledochu bez prítomnosti konkrementov a stenózy Vaterskej papily môže byť vytvorené ako kompenzačná náhrada za chýbajúci žlčník.

Pooperačné výsledky u pacientov s agenéziou žlčníka bývajú špatné. Asi u $\frac{1}{3}$ pacientov sa dostávajú pooperačné bolesti, eventuálne i ikterus. Príčinou toho sú remanentné kamene, eventuálne stenóza papily. V týchto prípadoch je plne indikovaná papilosfinkterotómia. Naš pacient je prakticky dva roky po operácii, bez akýchkoľvek obtiaží, s normálnymi laboratornými hodnotami.

Zhodne so Soudkom (12) si myslíme, že vykonanie choledochotómie len za účelom dôkazu agenézie žlčníka nie je opodstatnené, lebo ako uvádza Glenn (5) — mortalita pri choledochotómii je 3–5krát väčšia ako pri prostej cholecystektomii. V našom prípade sme sa rozhodli pre choledochotómiu vzhľadom k peroperačnému nálezu podstatne rozšírených žľoových ciest, i keď peroperačná cholangiografia nám konkrementy v žľoových cestách ani stenózu papily nezobrazila. Pri tejto diskrepancii klinického a cholangiografického nálezu sme pokladali za nutné vylúčiť prítomnosť konkrementov v žľoových cestách. V určitom, i keď malom percente, nachádzame konkrementy v žľoových cestách i po negatívnej peroperačnej cholangiografii.

Súhrn

Autori svojím pozorovaním prispievajú k rozšíreniu poznania problematiky peroperačného dôkazu pomerne vzácnej anomálie — agenézie žlčníka a jeho vývodu. Táto anomália sa nedá v predoperačnom období prekázať ani ultrasonografickým vyšetrením. K potvrdeniu diagnózy doporučujú okrem starostlivej preparácie vykonať peroperačnú cholangiografiu. Vo svojom zistení sa zamýšľajú nad otázkou choledochotómie pri diskrepancii peroperačného nálezu rozšírených odvodných žľoových ciest a nezobrazením konkrementov pri peroperačnej cholangiografii. Prikláňajú sa k názoru urobiť choledochotómiu, i keď operačné riziko po nej je väčšie, ale nie z dôvodu stanovenia diagnózy agenézie žlčníka, ale z určitej možnosti klamne negatívneho výsledku kontrastného vyšetrenia. Ďalej sa zaoberajú problematikou papilosfinkterotómie, ktorú nerobia len čiste z preventívnych dôvodov.

Literatúra

1. BITTMAN, O. - DOUBRAVSKÝ, J.: Naše zkušenosti s peroperační manometrií a radiografií žlučových cest. Čs. Gastroent. Výž., 12, 1958, č. 6, s. 441.
2. BOCZ, M.: Príspevok k agenézii žlčníka a jeho vývodu. Rozhl. Chir., 53, 1974, č. 7, s. 460–463.
3. BRÜCKNER, B.: Agenesie der Gallenblase — ein Fallbericht. Zentralbl. Chir., 1981, 106(3), s. 175–177.
4. DRUJANOV, B. M.: Agenezija želčnovo puzyrja. Chirurgija, 1982, č. 1, s. 104–105.
5. GLENN, F. - McSHERRY, C. K. - DINCEN, F.: Morbidity of surgical treatment for nonmalignant biliary tract disease. Surg. Gynec. Obstet., 126, 1968, s. 15.
6. HLOUCAL, L.: Nemoci žlučníku a žlučových cest. Praha 1967. s. 244.
7. JANOVSKEJ, J.: Příspěvek k agenezi žlučníku. Rozhl. Chir., 12, 1962, č. 2, s. 131–133.
8. MARTINOLI, S. - SCHMITT, H. E. - ALLGOWER, M.: Eine ungewöhnliche Trias: Gallenblasenagenesie, Pankreas anulare und Pfortaderanomalie. Helv. Chir. Acta, 46, 1979, s. 767–770.
9. MÍČEK, F. - KOREŇ, K. - BENCÚR, J. M.: Kongenitálně malformácie žľoových ciest. Rozhl. Chir., 46, 1967, č. 1, s. 35–40.
10. NIEDERLE, B.: Chirurgie žlučových cest. Praha 1977. s. 33.
11. ŠPINKA, J.: Vrozené chyby žlučníku a jeho význam pro chirurgii. Plzeňský lék. Sborník, voj. 26, 1966, s. 73–78.
12. SOUDEK, K. - BALÍK, J. - DANĚK, J.: Ageneze žlučníku. Rozhl. Chir., 64, 1985, č. 6, s. 440–442.
13. VAALASTI, T. - TUCHIMAA, E.: Congenital Absence of the Gallbladder. Review of the Literature and a case report. — Ann. Chir. Gynecol. Fenn., 59, 1970, s. 235–237.
14. YAMASHITA, T. - PANEBIANCO, A.: Agensis of the Gallbladder. — A Case and Report of the Literature. Amer. J. Gastroent., 46, 1966, s. 402–406.

Klíčová slova: Agenézia žlčníka a jeho vývodu; Peroperačná cholangiografia; Choledochotómia; Starostlivá preparácia v subhepatálnej krajine.