Поликистозная болезнь печени: обзор патогенеза, клинических проявлений и методов лечения

Polycystic liver disease: an overview of pathogenesis, clinical manifestations and management

Cnossen W.R., Drenth J.P.H.

Поликистозная болезнь печени (ПБП) развивается в результате дефекта развития эмбриональной базальной пластины протоковой системы печени. Заболевание проявляется множеством кист, располагающихся в паренхиме печени. Кистозная мальформация, исходящая из периферических желчных протоков, называется комплексом von Meyenburg (VMC). Эмбриональные остатки превращаются в мелкие кисты печени, которые могут оставаться нераспознанными на протяжении всей жизни и протекать у таких пациентов бессимптомно. Клиническая манифестация ПБП более характерна для изолированной поликистозной болезни печени (ПКБП) и аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек (АДПБП). Отличительным признаком поздних стадий ПКБП и АДПБП является значительное увеличение печени, проявляющееся разнообразием симптомов и осложнений. Наибольшее беспокойство у пациента вызывают боль и чувство напряжения в животе, что обусловлено значительными размерами кист, а также признаки, характерные для сдавления и нарушения функции различных органов. Почечная недостаточность, обусловленная поликистозом почек, и нарушения функции различных органов, выявляемые при АДПБП, в отличие от ВМС и ПКБП встречаются часто. При ПБП функция печени остается нормальной продолжительное время. УЗИ позволяет выявить кистозные изменения сразу. Именно поэтому первичным диагностическим признаком ПКБП и АДПБП является наличие кист в печени и почках. Установление диагноза способствует выявление аутосомно-доминантного типа наследования при изучении семейного анамнеза. Сомнения в диагнозе могут быть разрешены методами генетической и молекулярной диагностики. Выявление генных мутаций PKRCSH и SEC63 при ПКБП и PKD1 и PKD2 при АДПБП подтверждает диагноз. Генетические исследования показали, что накопление драйверных мутаций в эпителии кист определяет частоту формирования кист. Выбор оптимального способа лечения ПБП у взрослых базируется на тяжести клинических проявлений, выявленных изменениях печени и ухудшении качества жизни. Консервативное лечение, способствующее сдерживанию интенсивности увеличения кист, достижению абдоминальной декомпрессии и редукции симптомов, необходимо проводить большинству больных. Применение синтетических аналогов соматостатина продемонстрировало обнадеживающие результаты. Хирургические вмешательства показаны отдельным пациентам с ПКБП, АДПБП и печечнои недостаточностью.

Systematic extrahepatic Glissonean pedicle isolation for anatomical liver resection based on Laennec’s capsule: proposal of a novel comprehensive surgical anatomy of the liver

Sugioka A., Kato Y., Tanahashi Y.

Известно, что анатомическая резекция печени с экстрапаренхиматозным выделением глиссоновых ножек при анатомической резекции печени, учитывающего строение капсулы Лаеннека: новый подход к углубленному пониманию хирургической анатомии печени

Sugioka A., Kato Y., Tanahashi Y.
последние данные

Кистозные опухоли поджелудочной железы: последние данные

Xiao S.-Y., Ye Z.

Кистозные опухоли поджелудочной железы (КОПЖ), выявляемые в 2—10% ее поражений, представляют собой неоднородную группу, сходную из различных нозологических единиц. Наиболее распространенными являются внутрипротоковая муцинозная неоплазия (ВПМН), муцинозная кистозная опухоль (МКО) и серозная протоковая муцинозная неоплазия (ВПМН), составляющие порядка 90% КОПЖ. Во обзоре представлены последние данные о морфологии, злокачественной трансформации, клинической значимости и эволюции молекулярного портрета КОПЖ. ВПМН включает два типа поражения: первый — протока ПЖ и второй — ветвей протока ПЖ. Дополнительно их систематизируют в 4 гистологических подтипов, различных вариантов клетчатого происхождения и дифференцировки, различными генетическими путями и клиническими характеристиками. Клинический подтип выделяют еще, он включает в арсенал, тогда как панкреатобилиарный подтип более тесно ассоциируется с инвазивными морфологическими изменениями. МКО является муцинозной опухолью с присутствием перистой стромы яичникового типа. Прогноз после резекции неинвазивной МКО благоприятен, но показатели долговременной выживаемости при МКО с инвазивным ростом могут оказаться плохими. ВПМН включает микрокистозную опухоль, серозно-протоковую муцинозную опухоль, а также большей биологической ценности с ацинозной дифференцировкой. Взгляд нейроэндокринные опухоли ПЖ могут принять кистозную конфигурацию и быть расценены как кистозная эндокринная опухоль ПЖ в начальной стадии. Солидная папиллярная опухоль состоит из слабо связанных морфологических структур, формирующих солидные и папиллярные структуры, и отличается благоприятным прогнозом.

J. Pancreatol. 2018; 1 (1): 2–18.
https://doi.org/10.1097/JP9.0000000000000003

Pancreatic cystic tumors: an update

Кистозные опухоли поджелудочной железы

Management of pancreatic cystic lesions

Лечение кистозных поражений поджелудочной железы

Perri G., Marchegiani G., Frigerio I., Dereniss C.G., Conlon K.C., Bassi C., Salvia R.

Кистозные опухоли поджелудочной железы (КОПЖ) неопределенного характера выявляют нередко, и частота их выявления увеличивается с возрастом пациентов. КОПЖ представлены различными нозологическими единицами с различным потенциалом злокачественности. Клиницист вынужден балансировать между риском выполнения ненужной операции и ошибкой оставить больного злокачественной опухолью без надлежащей помощи. Изучены особенности клинического ведения пациентов с КОПЖ. В частности, анализированы вопросы, возникающие у врача на амбулаторном этапе. Обсуждаются различные клинические рекомендации, при этом внимание сосредоточено на противоречиях в литературе. Представлены результаты применения современных методов диагностики и лечения больных КОПЖ в четырех европейских центрах, специализирующихся в хирургии ПЖ. Рассмотрены различные аспекты и этапы хирургического вмешательства и стратегии послеоперационного ведения. Лечение при КОПЖ требует индивидуального подхода, чтобы уменьшить риск клинически значимых диагностических...
Билиарная муцинозная цистаденома: обзор литературы

Averbukh L.D., Wu D.C., Cho W.Ch., Wu G.Y. Билиарная муцинозная цистаденома (БМЦ) является кистозной опухолью, которую можно ошибочно принять за простую кисту печени. Диагностическая ошибка может привести к серьезным последствиям, связанным со злокачественным потенциалом опухоли и ее тенденцией к перерождению в билиарную цистаденокарциному. БМЦ представляют собой редкие и в основном доброкачественные опухоли, зачастую обнаруживаемые случайно при обследовании или во время хирургического вмешательства, не имеющего к ним отношения. Они отличаются медленным ростом, иногда достигая клинически значимого размера. На основании анализа современных литературных источников рассмотрены вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, морфологии, диагностические возможности и существующие методы лечения БМЦ.

Open liver resection, laparoscopic liver resection, and percutaneous thermal ablation for patients with solitary small hepatocellular carcinoma (<30 mm): review of the literature and proposal for a therapeutic strategy

Открытая резекция печени, лапароскопическая резекция печени и чрескожная термоабляция у пациентов с солитарным гепатоцеллюлярным раком малого размера (<30 мм): обзор литературы и предложение стратегии лечения

Viganò L., Laurencz A., Solbiatic L., Procopioa F., Cherqui D., Torzilli G. Пациенты с солитарным гепатоцеллюлярным раком (ГЦР) <3 см и сохраненной функцией печени имеют наибольшую вероятность излечения. Поиск наиболее эффективного метода лечения продолжается. Изучены результаты применения открытой анатомической резекции (ОР), лапароскопической резекции печени (ЛРП) и чрескожной термоабляции (ЧТА) по данным литературы. Установлено, что ЧТА эффективна при лечении ГЦР размером менее 2 см, за исключением субфасциальной локализации опухоли. ЛРП отличается от ОР лучшими ближайшими результатами и не уступает ей по отдаленным исходам. Лапароскопический доступ предпочтителен для поверхностных ограниченных резекций и левосторонней АР. ЛРП рекомендуется в качестве оптимального метода хирургического лечения субфасциального ГЦР. ЧТА – это первая линия лечения глубоко расположенных ГЦР.
Цирроз печени (РП) по поводу гепатоцеллюлярного рака (ГЦР) у пациентов, перенесших лапароскопическую и открытую резекцию печени (ОРП) при лечении не-большого (<5 см) солитарного периферического гепатоцеллюлярного рака меньше 5 см при циррозе печени: рандомизированное контролируемое исследование

El-Gendi A., El-Shafei M., El-Gendi S., Shawky A.

В современной литературе отсутствуют сравнительные хирургические и онкологические результаты лечения гепатоцеллюлярного рака (ГЦР) у пациентов, перенесших лапароскопическую и открытую резекцию печени, соответствующие 1-му уровню доказательности. Цель исследования — сравнить осуществимость, безопасность, а также хирургическую и онкологическую эффективность лапароскопической (ЛРП) и открытой резекции печени (ОРП) при лечении не-большого (<5 см) солитарного периферического ГЦР у пациентов с циррозом класса A по Child. Пациенты были рандомизированы в группу ЛРП (n = 25) и группу ОРП (n = 25). Всем пациентам выполнена резекция R0 с использованием радиочастотной техники. В группе ЛРП отмечена значительно меньшая продолжительность вмешательства (120,32 ± 21,58 мин по сравнению с 146,80 ± 16,59 мин, p < 0,001) и меньший срок госпитализации (2,40 ± 0,58 сут по сравнению с 4,28 ± 0,79 сут, p < 0,001), а также сопоставимая общая частота осложнений (25 и 28%, p = 0,02). В группе ЛРП продемонстрирована сопоставимая с группой ОРП продолжительность этапа резекции печени (66,56 ± 23,80 и 59,56 ± 14,74 мин, p = 0,218), сходный объем кровопотери (250 и 230 мл, p = 0,915), частота проведенных гемотрансфузий (p = 1,00) и частота резекции R0. По истечении периода наблюдения в 34,43 мес (31,67–38,60) в группе ЛРП не отмечено существенных отличий онкологических результатов по сравнению с группой ОРП по параметрам продолжительности безрецидивного периода и числу новообразований, обнаруженных de novo (p = 0,49). Однолетняя и трехлетняя безрецидивная выживаемость в группе ЛРП составила 88 и 59%, что сопоставимо с результатами в группе ОРП (84 и 54%, p = 0,9). Таким образом, ЛРП...
превосходит ОРП по значительно меньшей продолжительности пребывания в стационаре и не ставит под угрозу онкологические результаты.

Ann. Oncol. 2019; 30 (Suppl. 4), mdz155.171. https://doi.org/10.1093/annonc/mdz155.171

Outcomes of laparoscopic liver resection versus percutaneous radiofrequency ablation in patients with hepatocellular carcinoma and liver cirrhosis: 10 years analysis in a single center

Результаты лапароскопической резекции печени и чрескожной радиочастотной абляции у больных гепатоцеллюлярным раком и циррозом печени: анализ 10-летнего опыта одного центра

Cheung T.

Радиочастотную абляцию (РЧА) считают эффективным миниинвазивным методом лечения при гепатоцеллюлярном раке (ГЦР) малого размера. Цель исследования — сравнить результаты лапароскопической резекции печени (ЛРП) и чрескожной РЧА у пациентов с ГЦР. В ретроспективном сравнительном исследовании анализировали результаты лечения 217 пациентов с ГЦР на фоне цирроза печени, подвергшихся в 2005–2015 гг. в университетском госпитале королевы Марии (Гонконг, Китай) чрескожной РЧА (n = 112) и ЛРП (n = 105). Обе группы исследования сопоставимы по возрасту, полу, сопутствующим заболеваниям, размеру опухоли, числу и стадии ГЦР. Среднее число опухолевых очагов составило 1 (1–3, p = 0,517), а средний размер опухоли в группе РЧА составил 2,5 см, в группе ЛРП — 2,7 см (p = 0,44). Продолжительность госпитализации — 2 дня в группе РЧА и 4 дня в группе ЛРП (p < 0,001). Частота внутрипечечно-чечного рецидива составила 70,5 и 28,6% соответственно (p < 0,001). Статистически значимые различия выявлены также в показателях общей и безрецидивной выживаемости (90,8 и >146,4 мес, 16,9 и 74,9 мес, p < 0,001 и p < 0,001 соответственно). Исследование продемонстрировало, что ЛРП и РЧА хорошо переносят пациенты с циррозом печени. Лучшая выживаемость отмечена в группе ЛРП. У отдельных пациентов, не подлежащих открытой резекции печени, в качестве варианта лечения целесообразно рассматривать ЛРП.

Сведения об авторах [Authors info]

Ахаладзе Гурам Германович — доктор мед. наук, профессор, главный научный сотрудник научно-исследовательского отдела хирургии и хирургических технологий в онкологии ФГБУ “Российский научный центр рентгенорадиологии” МЗ РФ.

Ахаладзе Дмитрий Гурамович — канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения гепатопанкреатобилиарной хирургии ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова ДЗМ.

Для корреспонденции: Ахаладзе Гурам Германович – 115446 Москва, Коломенский проезд, д. 4. Тел.: +7-499-782-30-83. E-mail: gur371ax@gmail.com

Guram G. Akhaladze — Doct. of Sci. (Med.), Professor, Chief Researcher of the Department of Surgery and Surgical Technologies in Oncology of the Russian Scientific Center of Rentgenoradiology.

Dmitry G. Akhaladze — Cand. of Sci. (Med.), Senior Researcher of the Hepatopancreatobiliary Surgery Department of Loginov Moscow Clinical Scientific Center of Moscow Healthcare Department.

For correspondence: Guram G. Akhaladze – 4, Kolomenskiy proezd, Moscow, 115446, Russia. Phone: +7-449-782-30-83. E-mail: gur371ax@gmail.com