

## Кистозная трансформация желчных протоков

Воробей А.В.<sup>1,2</sup>, Орловский Ю.Н.<sup>1</sup>, Вижинис Е.И.<sup>1</sup>, Шулейко А.Ч.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Белорусская медицинская академия последипломного образования; 220013, г. Минск, ул. П. Бровки, д. 3, корп. 3, Республика Беларусь

<sup>2</sup> Республиканский центр реконструктивной хирургической гастроэнтерологии и колопроктологии; 223041, Минская обл. и р-н, п. Лесной, д. 1, Республика Беларусь

**Цель.** Представить современные данные о диагностике и лечении кистозной трансформации желчных протоков, а также собственный опыт лечения таких больных.

**Материал и методы.** Наблюдали 4 больных: у 3 было диагностировано кистозное поражение внепеченочных желчных протоков, у 1 – болезнь Кароли. У всех больных отмечены холангит и механическая желтуха. Для диагностики использовали УЗИ, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, эндоскопические методы.

**Результаты.** Характер операции зависел от локализации повреждения: при поражении внепеченочных желчных протоков выполняли резекцию гепатикохоледоха с последующим наложением гепатикојеюноанастомоза, при болезни Кароли – гемигепатэктомию и гепатикојеюностомию. Осложнений после операции не было.

**Заключение.** Больных с кистозным поражением желчных протоков необходимо обследовать в специализированных отделениях, имеющих современное диагностическое оборудование и опыт операций, включающих резекцию печени и реконструктивные вмешательства на желчных протоках.

**Ключевые слова:** кистозная трансформация желчных протоков, болезнь Кароли, гепатикојеюностомия.

## Cystic Transplantation of Bile Ducts

Vorobei A.V.<sup>1,2</sup>, Orlouski Yu.N.<sup>1</sup>, Vizhinis E.I.<sup>1</sup>, Shuleika A.Ch.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education; build 3, 3, P. Brovki str., Minsk, 220013, Republic of Belarus

<sup>2</sup> Belarusian Centre of Surgical Gastroenterology and Coloproctology; 1, Lesnoe, Minsk district and region, 223041, Republic of Belarus

**Aim.** To present modern concepts in the diagnosis and treatment of patients with cystic transformation of the bile ducts, as well as our own experience in treatment of such patients.

**Materials and methods.** Follow-up of 4 patients with diagnosed cystic transformation of extrahepatic bile ducts (3 cases) and Caroli disease (1 case) was carried out. All the patients developed cholangitis and obstructive jaundice. Ultrasonography, CT, MRI and endoscopic methods were used for diagnosis.

**Results.** The type of surgery depended on the lesion localization. In case of extrahepatic bile ducts disorder, hepaticocholedochus resection followed by hepaticojejunostomy was performed. In case of Caroli disease, the patient underwent hemihepatectomy with hepaticojejunostomy. No complications were observed in postoperative period.

**Conclusion.** Patients with cystic transformation of the bile ducts should be evaluated in specialized medical units provided with modern diagnostic equipment and having experience in surgical treatment of such patients, including liver resections and bile ducts reconstructive surgery.

**Key words:** cystic transformation of the bile ducts. Caroli disease, hepaticojejunostomy.

### ● Введение

Врожденная кистозная трансформация желчных протоков является редкой аномалией развития желчевыводящей системы. Частота варьирует от 1 на 50 тыс. до 1 на 2 млн населения. К началу 1996 г. в литературе было опубликовано порядка 1800 наблюдений этого заболевания [1]. Заболевание диагностируют у 25% пациентов первого года жизни, у 60% – в первые 10 лет жизни. Отмечено преобладание среди больных лиц женского пола – до 81% [2].

Патогенетической основой заболевания считается врожденное недоразвитие мышечного слоя стенки желчного протока, замещаемого фиброзной тканью с признаками хронического воспаления, в сочетании с нейромышечной дисфункцией сфинктера Одди [3, 4]. В основе заболевания лежат хромосомные aberrации, в частности, наблюдается транслокация дистального колена между 3-й и 8-й хромосомами [5]. Кроме этого, по одной из теорий, в основе расширения внепеченочных желчных протоков лежат инди-

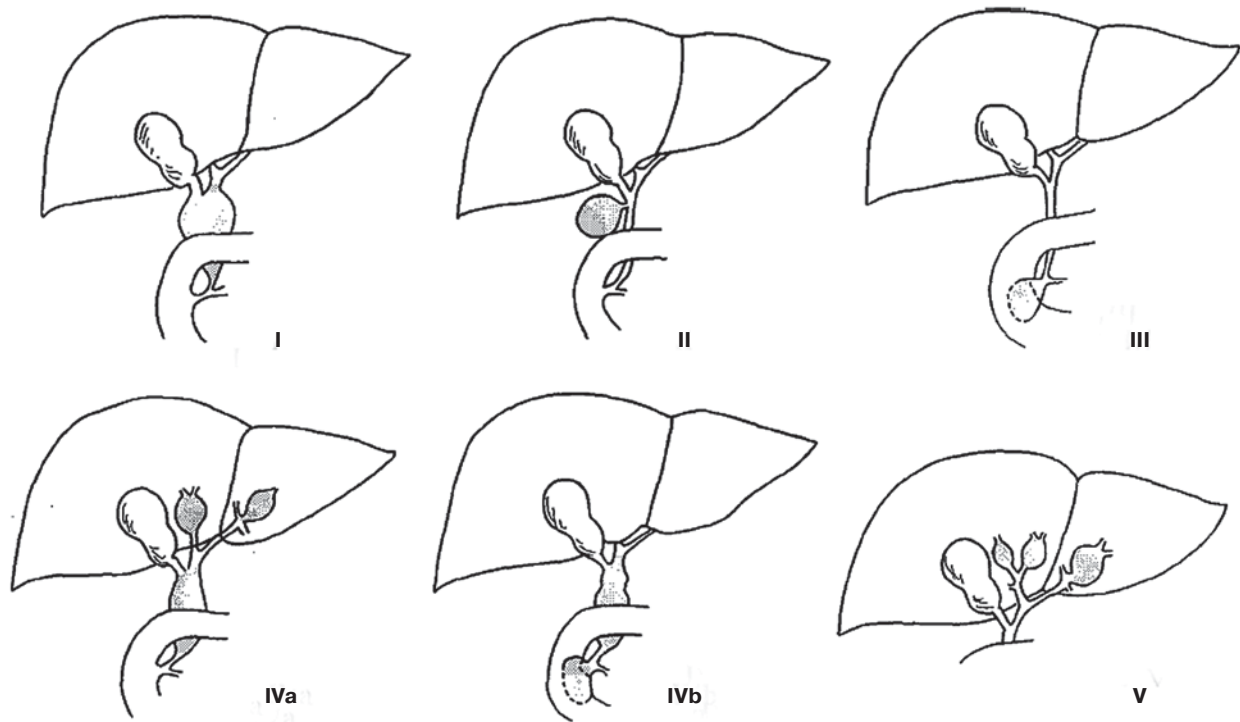


Рис. 1. Классификация кистозного расширения желчных протоков по F. Alonso-Ley в модификации Todani.

видуальные особенности слияния интрамуральной части общего желчного протока (ОЖП) и протока поджелудочной железы (ППЖ): место соединения находится за пределами двенадцатиперстной кишки (ДПК) на 6 мм под острым углом и на протяжении. В результате происходит рефлюкс панкреатического сока в ОЖП, раздражая его и создавая гипертензию с последующей кистозной трансформацией.

В литературе различают две разновидности этого заболевания: кистозную трансформацию внепеченочных и внутрипеченочных желчных протоков (болезнь Кароли) [6]. Возможность сочетания кист внепеченочных желчных протоков и кистозного расширения внутрипеченочных протоков широко обсуждается в научной литературе. F. Alonso-Ley и соавт. [7] в 1959 г. предложи-

ли классификацию, выделив три типа кист ОЖП: веретеновидные, мешковидные и преампулярные. Позже в 1977 г. Todani дополнил классификацию и выделил 5 типов заболевания (рис. 1):

- I тип – кистозная мешкообразная или веретенообразная дилатация ОЖП (90–95% наблюдений);
- II тип – дивертикул ОЖП;
- III тип – холедохцеле, кистозная дилатация дистальной части ОЖП;
- IV тип – кистозная мешкообразная или веретенообразная дилатация ОЖП, связанная с кистозной дилатацией внутрипеченочных желчных протоков;
- V тип – кистозная мешкообразная или веретенообразная дилатация внутрипеченочных желчных протоков, связанная с нормальным

**Воробей Александр Владимирович** – доктор мед. наук, профессор, заведующий кафедрой хирургии Белорусской медицинской академии последипломного образования, руководитель Республиканского центра реконструктивной хирургической гастроэнтерологии и колопроктологии. **Орловский Юрий Николаевич** – ассистент кафедры хирургии Белорусской медицинской академии последипломного образования. **Вижинис Ежи Ионас** – ассистент кафедры хирургии Белорусской медицинской академии последипломного образования. **Шулейко Анатолий Чеславович** – доцент кафедры хирургии Белорусской медицинской академии последипломного образования.

*Для корреспонденции:* Воробей Александр Владимирович – 223052, Беларусь, Минская обл. и р-н, д. Боровляны, ул. 40 лет Победы, 18-8. Тел./факс: +3-7517-265-22-13. E-mail: varabeiproct@tut.by

**Vorobei Aliaksandr Vladimirovich** – Doct. of Med. Sci., Professor, Head of Surgical Department of Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Head of Belarusian Centre of Surgical Gastroenterology and Coloproctology. **Orlouski Yuri Nikolaevich** – Assistant Professor Surgical Department of Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education. **Viginis Egi Ionas** – Assistant Professor of Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education. **Shuleika Anatoli Cheslavovich** – Assistant Professor of Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education.

*For correspondence:* Vorobei Aliaksandr Vladimirovich – 18, 40-let Pobedi, Barauliani, Minsk district, 223052, Republic of Belarus. Tel/fax: +3-7517-265-22-13. E-mail: varabeiproct@tut.by

ОЖП; может быть связана с печеночным фиброзом (болезнь Кароли).

В период создания этой классификации кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков считали крайне редким заболеванием. Классификация дает более полную картину сочетания кистозного поражения внутри- и внепеченочных желчных протоков. После публикации J. Caroli и C. Couinaud [8, 9] последовал целый ряд сообщений о сочетании кист внутрипеченочных желчных протоков с кистами ОЖП. W. Longmire и соавт. из 23 пациентов с кистой ОЖП у 4 выявили внутрипеченочную дилатацию желчных протоков. Y. Tsuchida и M. Ishida у 16 пациентов с кистами ОЖП детально изучили билиарный тракт: у 9 из них было одновременно кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков [10].

Однако не следует объединять термины “кистозная трансформация внепеченочных желчных протоков”, “киста ОЖП” и “холедохоцеле”. Холедохоцеле представляет собой дилатацию только интрамуральной части ОЖП. ППЖ впадает в эту кисту, а затем панкреатический секрет поступает в ДПК. Киста ОЖП является локальным его расширением, иногда не проявляет себя клинически и не всегда требует хирургического лечения.

Болезнь Кароли является редким врожденным заболеванием, характеризующимся кистозным расширением внутрипеченочных желчных протоков. H. Vachel и W. Stevens [11] в 1906 г. впервые описали кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков. Такое заболевание было более детально описано J. Caroli и C. Couinaud в 1958 г., с этого времени заболевание получило название болезни Кароли. J. Caroli и V. Corcos установили, что эта форма заболевания наследуется по аутосомно-рецессивному типу [8]. Распространенность болезни Кароли составляет 1 на 1 млн населения [12, 13].

Врожденный характер болезни Кароли подтвержден наличием описанных изменений у новорожденных, частым сочетанием с кистозным поражением почек и менее частым — с кистами поджелудочной железы [14]. Однако наличие кист или поликистоза печени у новорожденных является другой нозологией и имеет свои патогенетические пути. Кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков при болезни Кароли с последующими осложнениями обычно проявляется спустя 5–20 лет после рождения [1].

Клиническая симптоматика напрямую зависит от длительности заболевания: со временем формируются конкременты в проксимальных отделах билиарного тракта, присоединяется холангит (до 64%) и развиваются внутрипеченочные абсцессы. Наиболее частыми проявлениями этого синдрома являются повышение темпера-

туры, приступообразная боль в животе, желтушность кожного покрова и кожный зуд. Отмечается повышение уровня билирубина, трансаминаз и щелочной фосфатазы. При наличии развившегося цирроза печени наблюдаются признаки портальной гипертензии с последующими осложнениями (синдром Кароли) [15].

Поражение печени чаще носит двусторонний характер, хотя мешковидному расширению в большей степени могут подвергаться протоки либо правой, либо левой доли печени. Описано изолированное поражение одной из долей печени, чаще левой [16].

В настоящее время различают два типа болезни Кароли. Тип I — множественные, сегментарные, полиморфные (мешковидные, округлые, грушевидные) расширения крупных внутрипеченочных желчных протоков. Этот тип часто сочетается с кистозным поражением других органов. Тип II — сочетание расширения внутрипеченочных желчных протоков с портальной гипертензией вследствие фиброза печени.

Заболевание наиболее часто сочетается с такими осложнениями как внутрипеченочный литиаз (до 25%) и абсцессы, рецидивирующий холангит, а также злокачественные перерождения кист. Последнее осложнение наблюдается в 2,5–16% наблюдений и связано с холестазом и последующим инфицированием желчи с хроническим воспалением [16].

Лечение при болезни Кароли остается проблемой, как и в 1968 г., когда J. Caroli высказал мнение о том, что это страдание неподвластно хирургии. В настоящее время, хотя и существует несколько хирургических методов, применяемых при лечении болезни Кароли, все они в основном малоэффективны и носят паллиативный характер. Обычно они связаны с выполнением внутреннего и наружного дренирования аномальных протоков через ОЖП, но такой способ дренирования не устраняет рецидивов холангита [17]. Лишь в редких наблюдениях, когда аномальные протоки имеются только в одной доле, резекция ее обеспечивает выздоровление.

На основании данных литературы можно сделать вывод, что врожденный фиброз печени, болезнь Кароли, кисты ОЖП и другие варианты расширения внутри- и внепеченочных желчных протоков без нарушения пассажа желчи, возможно, являются одним и тем же врожденным заболеванием с различными типами доминирования одного из элементов патологии.

## ● Материал и методы

С 2002 по 2012 г. в РЦРХГ, КПиЛХ проходили лечение 4 пациента с разными формами кистозной трансформации желчных протоков. Женщин было 3, мужчин — 1. Возраст варьировал от 27 до 35 лет. Трое пациентов имели разновидности

сти кистозной трансформации внепеченочных желчных протоков, один — болезнь Кароли. У всех пациентов при поступлении отмечена клиническая картина холангита и желтухи. Дооперационное обследование пациентов с кистами желчных протоков было направлено не только на установление диагноза, но и на определение вероятного объема и характера оперативного вмешательства. Помимо общеклинических исследований выполняли ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерную томографию (КТ), эндоскопическую ретроградную холангиопанкреатографию (ЭРХПГ), магнитно-резонансную томографию (МРТ). При болезни Кароли выполнили левостороннюю гемигепатэктомию и гепатикоэюностомию на выключенной по Ру петле тощей кишки. При кистозном расширении внепеченочных протоков 3 больным выполнили резекцию ОЖП и гепатикоэюностомию на выключенной по Ру петле тощей кишки.

### ● Результаты и обсуждение

По результатам комплексного обследования диагноз кистозного расширения внутри- и внепеченочных желчных протоков во всех наблюдениях был установлен до операции. При инструментальном исследовании во всех наблюдениях выявлен холелитиаз различной локализации. При болезни Кароли диагностирован тотальный холангиолитиаз, поражающий все отделы желчных протоков левой доли печени, общий печеночный проток (ОПП) и ОЖП.

При анализе спектра инструментальных методов исследования наиболее информативными и обязательными оказались УЗИ, ЭРХПГ и МРТ. На начальном этапе диагностического поиска необходимо использовать неинвазивные методы исследования — УЗИ и КТ. Прямое контрастирование позволяет получить бесценную информацию о заболевании, наличии стенозов внутрипеченочных желчных протоков, конкрементов.

МРТ является наиболее перспективным и информативным методом исследования, особенно при кистозном поражении внутрипеченочных желчных протоков. Это связано с возможностью 3D-реконструкции билиарного тракта и изучения всех отделов долевых и сегментарных протоков, формы и локализации кист. Наиболее часто видна мешотчатая или трубчатая дилатация внутрипеченочных желчных протоков с протрузией в паренхиму печени и частым сообщением между собой.

В одном наблюдении при кистозном расширении ОЖП первичная операция была выполнена в раннем детском возрасте, в другом лечебном учреждении — в объеме холедоходуеностомии, которая потребовала повторного вмешательства в РЦРХГиКП. Другие пациенты первично оперированы в нашем центре.

В настоящее время в литературе есть множество обсуждений по поводу объема хирургического вмешательства при болезни Кароли. Одни авторы высказывают мнение о санации и наружном дренировании долевых протоков, другие указывают на резекцию печени. Имеются сообщения о резекции участка IV сегмента печени и формировании бигепатикоэюноанастомоза [13, 15]. Считаем, что объем хирургического вмешательства напрямую зависит от локализации процесса и может быть условно радикальным только при локальном поражении одной доли печени. В остальных ситуациях он носит паллиативный характер, не обеспечивая эффективного пассажа желчи из расширенных протоков в билиодигестивный анастомоз.

По данным ряда авторов, при локальном поражении протоков одной доли гемигепатэктомию является операцией выбора и сопровождается удовлетворительными отдаленными результатами [18, 19]. При билобарном поражении хирургическое лечение включает либо операции внутреннего желчеотведения, либо, при развитии цирроза, трансплантацию печени [20].

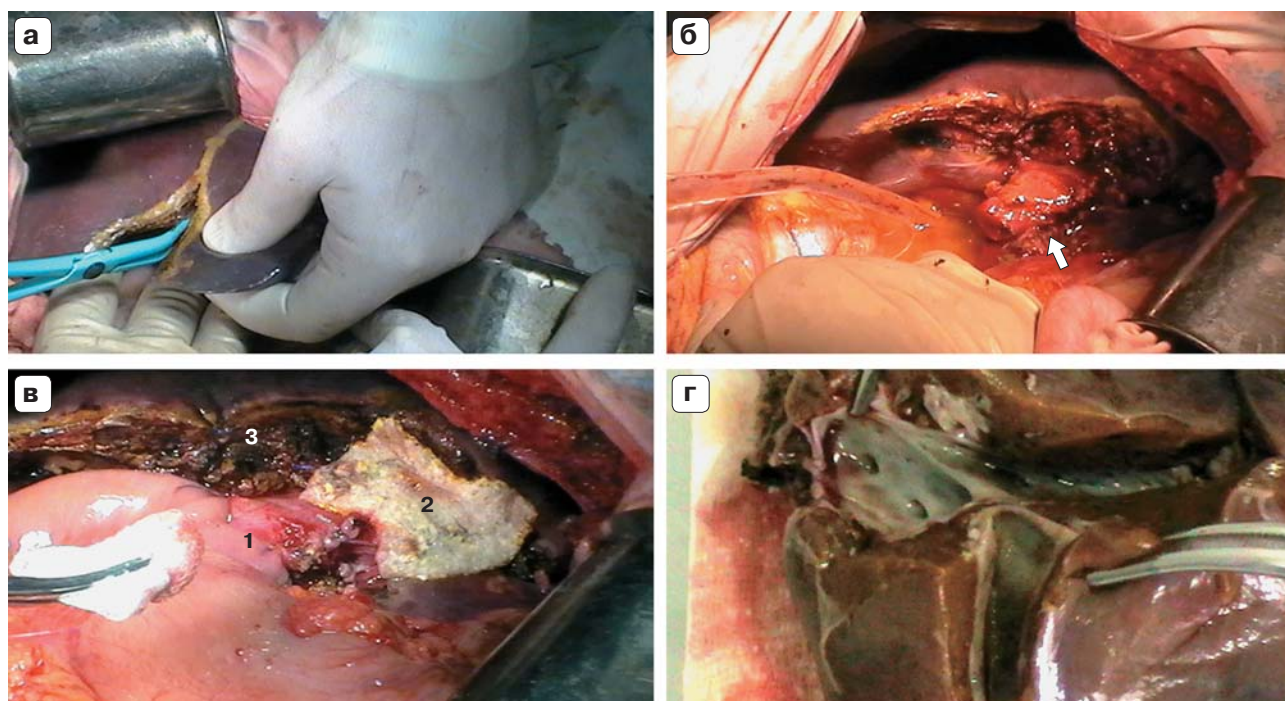
Приводим клиническое наблюдение.

Пациентка 35 лет госпитализирована в ноябре 2013 г. с жалобами на боль в правом подреберье, желтуху, лихорадку. С 2008 г. периодически отмечает боль в животе, повышение температуры тела, желтушность кожного покрова. После рождения здорового ребенка в 2013 г. симптоматика прогрессировала, нарастал билирубин до 110 ммоль/л. После госпитализации выполнена ЭРХПГ. Дистальная часть ОЖП сужена на протяжении 20 мм, проксимальнее проток расширен до 15 мм, протоки левой доли — до 7–15 мм, их просвет заполнен множеством конкрементов до 20 мм (рис. 2). Предпринята магнитно-резонансная холангиография (МРХГ). Обнаружены диффузно расширенные внутрипеченочные протоки левой доли печени со множеством конкрементов в их просвете. ОЖП расширен до 14 мм, стенки утолщены, в просвете — множество конкрементов до 10 мм (см. рис. 2). Клинический диагноз: кистозное расширение желчных протоков левой доли (болезнь Кароли). Холангиолитиаз. Механическая желтуха. Выполнена эндоскопическая папиллосфинктеротомия (ЭПСТ) с литэкстракцией для временного уменьшения желтухи. Через 7 дней желтуха снова начала нарастать до 127 ммоль/л. Через 5 дней пациентка оперирована. При ревизии ОЖП на всем протяжении расширен до 15 мм. Левая доля печени незначительно атрофична с очагами ишемии и некроза. При поперечном рассечении ОЖП из дистального и проксимального отделов выделилось множество конкрементов. ОЖП резецирован, дистальный сегмент его после санации ушит наглухо с учетом выполненной до этого ЭПСТ. После мобилизации левой доли печени и обработки элементов печеночно-двенадцатиперстной связки и левой пече-





**Рис. 2.** Болезнь Кароли, холангиолитиаз. а – холангиограмма, стрелкой указаны конкременты дистальной части ОЖП; б – магнитно-резонансная холангиограмма, стрелками указаны расширенные внутрипеченочные протоки левой доли, ОПП и ОЖП.

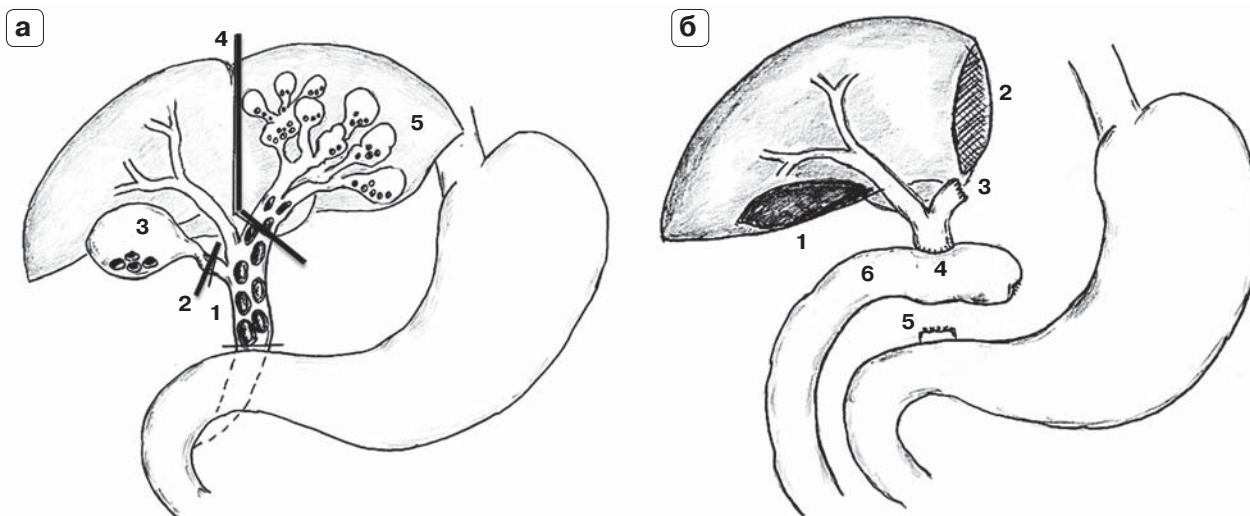


**Рис. 3.** Резекция левой доли печени. а – интраоперационное фото, манипуляции электрохирургическим генератором; б – интраоперационное фото, выделение ОПП и ОЖП, подготовка к резекции ОЖП и гепатикоjeюностомии (стрелкой указан расширенный сегмент ОЖП); в – интраоперационное фото, окончательный вид операции (1 – ГЕА; 2 – пластина Тахокомб на культе печени; 3 – правая доля печени.); г – макрофото, левая доля печени, вскрыты расширенные внутрипеченочные протоки.

ночной вены выполнено рассечение паренхимы печени по латеральному краю IV сегмента. Пересечение выполняли комбинированным способом – моно-, биполярной коагуляцией, электрохирургическим генератором, отечественным лазерным аппаратом “МУЛ-хирург”. На раневую поверхность левой доли печени наложена пластина Тахокомб. Сформирован гепатикоjeюноанастомоз (ГЕА) на петле по Ру (рис. 3). Окончательный объем операции – холецистэктомия,

левосторонняя гемигепатэктомия, гепатикоjeюностомия на выключенной по Ру петле тощей кишки (рис. 4). Послеоперационный период без особенностей, выписана на 10-е сутки.

В отношении хирургической тактики у больных с кистозным расширением внепеченочных желчных протоков в последние годы достигнуто единодушие: кистозно трансформированные



**Рис. 4.** Схема операции. а – предполагаемый объем резекции: 1 – расширенный ОЖП с конкрементами, 2 – пересечение пузырного протока, 3 – желчный пузырь с конкрементами, 4 – линия резекции печени, 5 – расширенные внутривенечные протоки левой доли с холангиолитами; линиями указана схема резекции печени и участка ОЖП; б – вид после реконструкции: 1 – ложе удаленного желчного пузыря, 2 – резецированная поверхность левой доли печени, 3 – ушитый левый долевым протоком, 4 – ГЕА, 5 – ушитая дистальная часть ОЖП, 6 – петля тощей кишки.

протоки необходимо резецировать ввиду высокого злокачественного потенциала стенки кисты (до 28%) [21] с последующим формированием ГЕА. Операции внутреннего желчеотведения с сохранением стенок кисты неприемлемы – происходит рубцевание холедохоцистоэнтероанастомоза ввиду отсутствия моторики протока, развития холестаза, холангита и образования конкрементов, что требует повторных вмешательств у 70% пациентов [22, 23].

Иная картина наблюдается после иссечения кистозно измененных желчных протоков, что позволяет предотвратить тяжелый рефлюкс-холангит, рубцевание анастомоза, свести к минимуму риск злокачественного перерождения [24, 25]. Следует формировать максимально широкий ГЕА на уровне конfluence долевых протоков, применять однорядный узловый шов, монофиламентную нить, прецизионную технику, длина петли тощей кишки не должна быть менее 80 см.

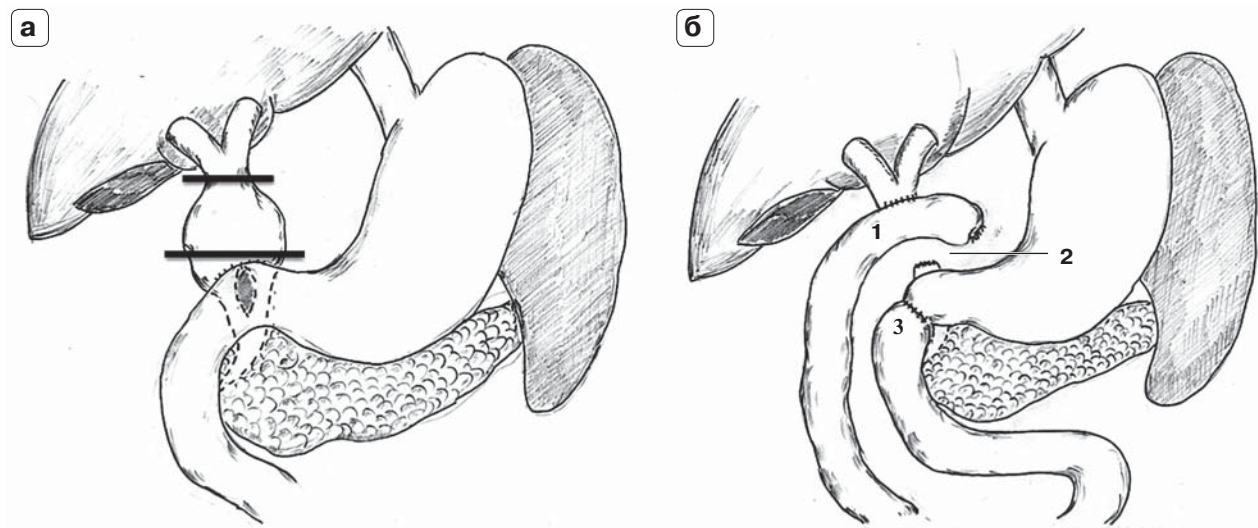
В 3 наблюдениях кистозного поражения внепеченочных желчных протоков выполнили резекцию расширенного участка ОПП и ОЖП, сформировали ГЕА “конец в бок”. В одном из этих наблюдений в раннем детском возрасте в другом лечебном учреждении была выполнена холедоходуоденостомия. В нашем центре в 2008 г. была произведена реконструктивная операция: снятие холедоходуоденоанастомоза (ХДА), иссечение кистозно измененного гепатикохоледоха, ушивание после санации его дистальной культя, шов дефекта ДПК и наложение ГЕА “конец в бок” на петле по Ру. Через два года у пациентки появились периодические боли в эпигастрии, принятые нами сначала за рецидивирующий хо-

лангит. При обследовании в 2010 г. мы не нашли данных за стриктуру ГЕА. Рецидивный болевой синдром прогрессировал.

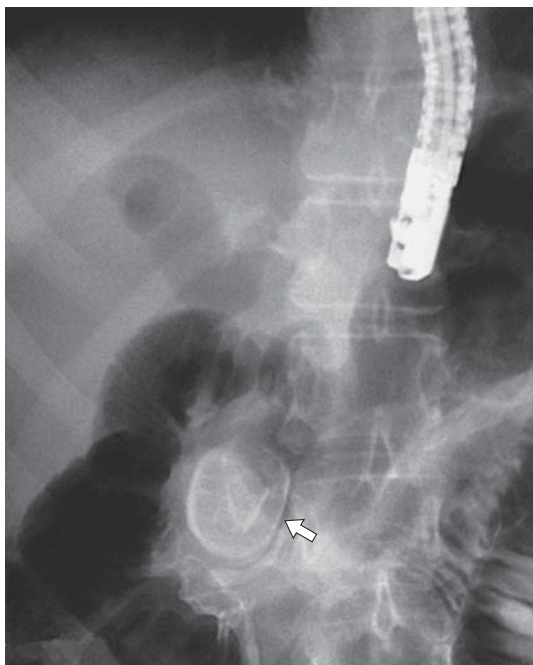
Приводим клиническое наблюдение.

Пациентка 27 лет госпитализирована в ноябре 2013 г. с жалобами на периодическую боль в эпигастрии. В возрасте 3 лет в районном лечебном учреждении выполнена холедоходуоденостомия по поводу кистозной трансформации желчных протоков. С 2007 г. отмечены приступы рецидивирующего холангита и желтухи. Инструментальными методами диагностики описана картина холангиолитиаза выше ХДА и рубцовая стриктура соустья. В 2008 г. выполнено разобщение ХДА с дуоденопластикой, резекция участка ОЖП выше ХДА, сформирован ГЕА “конец в бок” (рис. 5). С 2012 г. рецидив периодической боли в животе без желтухи и холангита при нормальной амилазе плазмы. Выполнены УЗИ, МРТ. Функция ГЕА не нарушена, внутривенечные протоки не расширены. В декабре 2012 г. предпринята ЭРХПГ дистальной культя ОЖП, выявлен плотный участок – предположительно конкремент или безоар (рис. 6). Попытка ЭПСТ оказалась безуспешной ввиду стенозирующего папиллита. Клинический диагноз: холедохоцеле. Состояние после холедоходуоденостомии. Состояние после разобщения ХДА, реконструктивной гепатикоенуостомии. Конкремент культя панкреатического отдела ОЖП. Вторичный рецидивирующий панкреатит. Стенозирующий папиллит. Пациентка оперирована. Лапаротомия. Интраоперационная картина стенозирующего папиллита. Выполнена поперечная дуоденотомия, рассечен большой сосочек ДПК. Из культя ОЖП выделилось до 10 мл плотной зловонной хлопьевидной массы. Санация культя ОЖП. После продольной папиллосфинктеротомии





**Рис. 5.** Схема операции. а – разобщение ХДА с резекцией сегмента ОЖП (указана линиями); б – вид после реконструкции: 1 – ГЕА; 2 – ушитая дистальная культя ОЖП; 3 – дуоденопластика после разобщения ХДА.



**Рис. 6.** Ретроградная холангиограмма. Крупное образование в культя ОЖП (стрелка).

выполнена папиллосфинктеропластика непрерывным однорядным швом.

Наблюдение демонстрирует сложность дифференциальной диагностики стриктуры ГЕА, образование слепого мешка в культя ОЖП вследствие развития стенозирующего папиллита, что привело к скоплению в ней плотной замазкообразной эхо- и МРТ-негативной массы. Эта структура стала редкой причиной рецидивирующего панкреатита. В подобных ситуациях необходимо выполнять ЭРХПГ культя ОЖП, если при УЗИ, КТ, МРХГ были исключены другие причины рецидивирующей боли в животе.

### ● Заключение

Кистозная трансформация желчных протоков в виде болезни Кароли, кист ОПП и ОЖП и холедохоцеле является врожденным и достаточно редким заболеванием. Однозначно радикальных способов ее коррекции к настоящему времени не предложено. Больных этой категории необходимо обследовать в высокоспециализированных центрах, обладающих соответствующим диагностическим оснащением и клиническим опытом гепатопанкреатобилиарной хирургии.

### ● Список литературы / References

1. Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J. Gastroenterol.* 2007; 7 (13): 1930–1933. PMID: 17461492
2. Martinez-Ordaz J.L., Javier N. Choledochal cysts in adults. *Cir. Ciruj.* 2010; 78 (1): 61–66. PMID: 20226129
3. Цацаниди К.Н., Ерамишанцев А.К., Гордеев П.С., Бакулев Н.В. Хирургическое лечение стриктур гепатикохоледоха у больных первичной внепеченочной портальной гипертензией. *Вестник хирургии.* 1990; 10: 19–22. Tsatsanidi K.N., Eramishantsev A.K., Gordeev P.S., Bakuulev N.V. Surgical treatment of bile duct stricture in extrahepatic portal hypertension. *Vestnik khirurgii.* 1990; 10: 19–22. (In Russian)
4. Boquien Y., Delumeau G., Perrin D., Veriac Y. Medical treatment of biliary lithiasis. *Rev. med. chir. Mal. Foie.* 1961; 21 (11): 3457–3465. PMID: 13871187
5. Parada L.A., Hallen M., Hagerstrand I., Tranberg K.G., Johansson B. Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut.* 1999; 45 (5): 780–782. PMID: 10517920
6. Цвирукун В.В., Вишневикий В.А., Гаврилин А.В. Хирургические вмешательства при кистах желчных протоков. *Анналы хирургической гепатологии.* 1998; 3 (1): 73–79. Tsvirkun V.V., Vishnevsky V.A., Gavrilin A.V. Surgical treatment for bile duct cysts. *Annaly khirurgicheskoy gepatologii.* 1998; 3 (1): 73–79. (In Russian)

7. Alonso-Ley F., Rever W.B., Pessagno D.J. Congenital choledochal cyst with a report 2 and an analysis of 94 cases. *Int. Abstract Surg.* 1959; 108 (3): 1–30. PMID: 13625059
8. Caroli J., Soupault R., Kossakowski J., Plocker L. La dilatation polykystique congenitale des voies biliaires intra-hepatiques. Essai de clasification. *Sem. Hôp. Paris.* 1958; 18 (34): 488–495. PMID: 13543375
9. Gots R.E., Zuidema G.D. Dilatation of the intrahepatic biliary ducts in a patient with a choledochal cyst. *Amer. J. Surg.* 1970; 119 (6): 726–728. PMID: 5445996
10. Longmire W.P., Mandiola S.A., Gordon H.E. Congenital cystic disease of the liver and biliary system. *Ann. Surg.* 1971; 174 (4): 711–726. PMID: 5098229
11. Vachel H.R., Stevens W.M. Case of intrahepatic calculi. *Brit. Med. J.* 1906; 1: 434–438.
12. Veigel M.C., Focht J.P., Rodriguez M.G., Zinati R., Shao L., Moore C.A., Lowe L.H. Fibrocystic liver disease in children. *Ped. Radiol.* 2009; 39 (4): 317–327. doi: 10.1007/s00247-008-1070-z. PMID: 19083218
13. Miwala F., Segev D., Thuluvath P. Caroli's disease and outcomes after liver transplantation. *Liver Transpl.* 2008; 14 (1): 11–17. PMID: 18161799
14. Tzoufi M. Caroli's disease: Description of a case with a benign clinical course. *Ann. Gastroenterol.* 2011; 24 (2): 129–133. PMID: 24713723
15. Giovanardi R.O. Monolobar Caroli's disease in an adult. Case report. *Hepatogastroenterology.* 2003; 50 (54): 2185–2187. PMID: 14696493
16. Gupta A.K., Gupta A., Bhardwaj V.K., Chansoria M. Caroli's disease. *Indian J. Pediatr.* 2006; 73 (3): 233–235. PMID: 16567920
17. Lefere M. Caroli's disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 2011; 23 (7): 578–585. doi: 10.1097/MEG.0b013e3283470fcd. PMID: 21543986
18. Kassahun W.T., Kahn T., Wittekind C., Mossner J., Caca K., Hauss J., Lamesch P. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery.* 2005; 135 (5): 888–898. PMID: 16291390
19. Mabrut J.Y., Partensky C., Jaeck D., Oussoultzoglou E., Baulieux J., Boillot O., Lerut J., de Ville de Goyet J., Hubert C., Otte J.B., Audet M., Ducerf C., Gigot J.F. Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease: long-term results of a multi-institutional study. *Ann. Surg.* 2007; 246 (2): 236–245. PMID: 17667502
20. Habib S., Shakil O., Couto O.F., Demetris A.J., Fung J.J., Marcos A., Chopra K. Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl.* 2006; 12 (3): 416–421. PMID: 16498655
21. Stadler P.A., Desbiolles A.M., Neff U. Choledochus carcinoma in choledochal cyst a rarity. Presentation of the disease with a case report. *Swiss. Surgery.* 1996; 3: 123–126. PMID: 8681116
22. Balistreri W.F., Ohi R., Todani T., Tsuchida Y. Hepatobiliary, pancreatic and splenic disease in children: Medical and surgical management. Elsevier Sciens B.V., 1997. P. 261–286.
23. Todani T., Watanab Y., Toki A., Sato Y., Ogura K., Yamamoto S. Surgical treatment of choledochal cysts in children. *J. Hep. Bit. Pancr. Surg.* 1996; 3: 417–422.
24. Niemann H., Schippers E., Truong S. Todani type I choledochale cyst – diagnosis and surgical therapy. *Chirurg.* 1994; 65 (12): 1147–1149. PMID: 7851152
25. Stain S.C., Guthrie C.R., Yellin A.E., Donovan A.J. Choledochal cyst in the adult. *Ann. Surg.* 1995; 222 (2): 128–133. PMID: 7639580

Статья поступила в редакцию журнала 03.04.2014.

Received 3 April 2014.