

Винокурова Н.В.¹, Цап Н.А.², Дружинин Ю.В.¹, Валамина И.Е.², Огнев С.И.²

Клинико – эндоскопические и морфологические особенности эктопированной поджелудочной железы в стенку желудка у детей

1 - ГБУЗ СО ОДКБ №1, г. Екатеринбург; 2 - ГБОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, г. Екатеринбург

Vinokurova N.V., Tsap N.A., Drushinin U.V., Valamina I. E., Ognev S.I.

Clinical-endoscopic and morphological characteristics of ectopic in wall of stomach pancreas in children

Резюме

Представлен результат клинико-морфологического обследования и лечения 188 детей с эктопией поджелудочной железы в стенку желудка. Приведены эндоскопические критерии диагностики и предложена рабочая классификация макроскопических типов ЭПЖ. Подробно описана морфологическая картина данного порока развития. Установлены варианты гистостроения и формы послойной локализации ЭПЖ.

Ключевые слова: эктопия поджелудочной железы, дети

Summary

The result of clinical-morphological examination and treatment of 188 children with ectopic in wall of stomach pancreas is showed. The endoscopic criteria of diagnostics are presented. Authors propose the classification of ectopic pancreas macroscopic kinds. The morphologic image of this malformation is described in details. The kinds of histological structure and forms of ectopic pancreas layer-by-layer localization are determined.

Keywords: ectopic pancreas, children

Введение

Эктопия поджелудочной железы (ЭПЖ) является редким пороком развития, при котором имеется образование, представленное панкреатической тканью и не имеющее ни сосудистого, ни анатомического сообщения с основной поджелудочной железой. Эта аномалия известна с 1727 г., когда Н. Schulz впервые описал добавочную поджелудочную железу в дивертикуле Меккеля. За 200 лет, прошедших после первого сообщения, И.Г. Генкин к 1927 году собрал в мировой литературе всего 60 случаев. В отечественной литературе к началу 1991 г. описано немногим более 170 наблюдений за больными с ЭПЖ, первое описание у ребенка 10 лет было в 1977 г. [1, 2]. Сведения об истинной частоте порока противоречивы. По данным аутопсий ЭПЖ встречается в 0,3-1,3% случаев [3, 4]. У детей данная патология упоминается в единичных публикациях и составляет 2% от общего числа. Среди редких опухолей желудка составляет 3,4% случаев.

Возникновение ЭПЖ большинство эмбриологов связывают с неправильной дифференцировкой плодного яйца на 2-м месяце внутриутробной жизни эмбриона. Как известно, поджелудочная железа образуется из двух зачатков (4-5 неделя), один из которых - дорзальный дивертикул - возникает

из задней стенки 12-перстной кишки, другой зачаток - вентральный дивертикул - возникает из основания самого печеночного выроста, и в отличие от первого бывает более переменным. Происхождение ЭПЖ обусловлено нарушением расположения именно вентрального зачатка поджелудочной железы, которое возникает в ходе ротации панкреатической ткани со стенкой передней кишки, а так же с неполной регрессией левой доли вентрального дивертикула [1]. Локализация эктопированной поджелудочной железы разнообразна, но наиболее часто ЭПЖ располагается в желудке в 31,6% и двенадцатиперстной кишке 31,8%; реже в тощей кишке 21,7%; в подвздошной кишке 9,36%; в брыжейке 3,27%; в желчном пузыре 1,5% и в селезенке 0,7%.

Диагностика ЭПЖ очень трудна, так как нет специфических клинических и лабораторных изменений. Отсутствие патогномоничных симптомов, многообразие клинических проявлений приводят к тому, что больных с ЭПЖ в течение длительного времени наблюдают и безуспешно лечат по поводу различных гастроэнтерологических заболеваний. Развитие осложнений, отсутствие эффекта от проводимой терапии, подозрение на наличие раковой опухоли является основанием для комплексного обследования [5].

Материалы и методы

Работа основана на клиническом материале, включающем 188 детей с эктопией поджелудочной железы в стенку желудка (ЭПЖ СЖ). Установить истинный показатель заболеваемости ЭПЖ крайне сложно, т.к. ежегодная статистика не выделяет в отдельную группу заболевания желудка из класса «Болезни органов пищеварения». Но частота встречаемости ЭПЖ низкая, о чем свидетельствует относительный показатель госпитального этапа за 10-летний период - соотношение количества детей с заболеваниями желудка и с ЭПЖ - 3120:51 (60:1). Основу клинического материала представляет возрастная группа от 9 до 16 лет, которая составила 86,1% от общего числа пролеченных больных, соотношение мальчики: девочки = 1 : 1,9.

Показатель своевременной диагностики ЭПЖСЖ - в течение 3 - 6 месяцев - довольно низкий, диагноз установлен у 42 детей (22,4%). Поздняя диагностика ЭПЖ (более 2-х лет) выявлена у 60 детей (31,7%). Тактика ведения больных на педиатрическом этапе, влияющая на длительность заболевания, представлена тремя лечебно-диагностическими вариантами. В данную группу вошли дети с длительностью заболевания больше 1 года - 100 детей (53,3%).

Первый вариант - 28 детей (26,2%), тактики основан на клинической диагностике различной патологии органов желудочно-кишечного тракта, проведении неоднократных малоэффективных курсов консервативного лечения без эндоскопической верификации гастропатологии и завершающим этапом диагностики у них явилась поздняя ФГДС.

Второй вариант лечебно-диагностической тактики содержал и клиническую, и своевременную эндоскопическую диагностику у 25 детей (23,4%). Но длительный период наблюдения от 1 года до 4 лет был обусловлен ошибочными диагнозами: одиночный полип желудка (19) и дивертикул желудка (5). Контрольная ФГДС в клинике детской хирургии установила наличие ЭПЖСЖ.

Третий вариант, обусловивший длительный период течения заболевания, отмечен у 4 детей (3,7%), объективно обоснован наличием у этих пациентов тяжелой сопутствующей патологии (эпилепсия, непрерывно рецидивирующее течение, язвенная болезнь желудка, гидронефроз, зутериоз), которая требовала первоочередного внимания и коррекции.

Трудность диагностики ЭПЖ СЖ связана, с одной стороны, с отсутствием характерных жалоб и патогномных клинических симптомов данного заболевания, а с другой стороны существованием многообразной и часто встречаемой в педиатрической практике патологией желудка и двенадцатиперстной кишки, которая скрывает под своей маской клинику ЭПЖСЖ. В большинстве случаев у 86 детей (80%) был диагностирован хронической гастрит и гастроудоденит, а в 3% случаев дети получали лечение по поводу язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки. У 11% пациентов выявлен дуоденогастральный рефлюкс, и в 2% случаев - гастроэзофагеальный рефлюкс.

Всем детям проводились общепринятые клинические исследования по стандартным, общепринятым методикам, с целью возможного выявления специфических изменений показателей и подготовки к оперативному лечению. Проведен анализ лабораторных и инструментальных показателей. При данном заболевании не существует специфических симптомов, характеризующих наличие ЭПЖ. Стандартные лабораторные исследования, такие как ОАК, ОАМ, биохимия крови, анализы кала, а так же дополнительные (сахарная кривая, кислотность желудка) не выявляют патологических нарушений гомеостаза. УЗИ органов брюшной полости также не выявляло отклонений от нормы.

Для оценки клинической картины ЭПЖ в стенку желудка исследованы следующие особенности течения заболевания: характер, интенсивность абдоминального болевых синдромов, локализация болей, наличие различных диспептических расстройств, характер сопутствующей патологии, усугубляющей течение ЭПЖ или доминирующей над ней.

Боли в животе - наиболее характерная жалоба у детей с ЭПЖ СЖ, которую предъявляли 105 пациентов (98,1%), и только 2 детей отметили отсутствие абдоминальных болей. Этим детям ФГДС было проведено в связи с жалобами на изжогу и отрыжку. Характер болей был различен, преобладание периодических, колющих болей в эпигастриальной области отмечено у 56% пациентов. Однако у 16% детей отмечались и постоянные боли, достаточной продолжительности и интенсивности. Болевой синдром с одинаковой частотой встречался как после приема пищи, так и были отмечены «голодные» боли. В 20% случаев болевой симптом связан с приемом «кислой» пищи. При ЭПЖСЖ выявлены типичные (эпигастриальная область - 57,1%) и атипичные варианты локализации болей в животе: в околопупочной области (5), в правом подреберье (2), в левом подреберье (3). Нелокализованный характер болей отметили 34 ребенка (33,6%).

Анализ жалоб и клинических симптомов у детей с ЭПЖ показывает, что в подавляющем большинстве случаев клиническая картина обусловлена развитием воспалительных изменений в слизистой желудка и ДПК, которые скрывают ЭПЖ в стенке желудка. Однако при наличии последней клиническая симптоматика отличается упорством, длительностью, неэффективностью консервативных методов лечения, что должно послужить показанием для проведения детального эндоскопического обследования.

Результаты и обсуждение

Ведущее место в дооперационной диагностике ЭПЖСЖ занимает ФГДС, которая предоставляет клиницисту максимальную визуальную информацию о полиповидных образованиях. Весь клинический материал основан на первичной эндоскопической картине.

При эндоскопическом исследовании ЭПЖ локализовалась у всех детей в антральном отделе желудка по большой кривизне. Расстояние до привратника было различным - от 1 до 7 см. Более частая локализация ЭПЖСЖ на расстоянии 2 - 3 см от привратника отмечена у 68 детей (63,8%).

При эндоскопическом исследовании определяли размеры образования. ЭПЖСЖ характеризуется вариабельностью размеров – от 0,7 – 0,8 см до 4 см в диаметре. Но в подавляющем большинстве (у 94 детей (87,9%)) размеры ЭПЖ составили 7 - 10 мм. На основании эндоскопической картины мы выделили четыре типа макроскопического строения ЭПЖ в стенку желудка:

Тип I (71,1%) – полиповидный. Характеризуется наличием возвышающегося образования округлой формы на широком основании; подтип Ia – покрыто слизистой оболочкой желудка, подтип Ib – с незначительным углублением на вершине образования;

Тип II (18,6%) – устьевидный. Характеризуется наличием образования округлой формы на широком основании возвышающемся над слизистой желудка. Подтип IIa – с узким 0,1-0,2мм устьем протока на вершине; подтип IIb – с широким - 0,2-0,5мм;

Тип III (10,3%) – кратерообразный. Характеризуется наличием образования овальной формы в виде кольцевидной или полулунной складки слизистой оболочки желудка с кратерообразным углублением в центре.

Оценка кислотности желудочного сока у детей с ЭПЖСЖ выявила, что чаще встречается повышенная кислотность – в 42,9% случаев, пониженная кислотность отмечена в 39,3% случаев, нормокислотность диагностирована у 17,8% детей.

Проведена корреляция между кислотностью желудочного сока и эндоскопическими типами ЭПЖ СЖ, при этом нормокислотность обнаружена только при I эндоскопическом типе (полиповидный), II и III эндоскопический типы (устьевидный и кратерообразный) поровну представлены повышенной и пониженной кислотностью.

ФГДС уточнила у всех пациентов с ЭПЖ СЖ различное сочетание с иными патологическими признаками в слизистой желудка и двенадцатиперстной кишки. Воспалительно-эрозивные изменения в слизистой желудка и ДПК в виде гиперемии, отечности, бугристости и наличии эрозий незначительно чаще были выявлены в слизистой желудка, чем в ДПК у 63 и 57 детей соответственно, в 15% случаев имелось сочетание поражения обоих отделов. На основании знания ряда макроскопических признаков ЭПЖ возможно установить с высокой степенью достоверности дооперационный диагноз: 1) ЭПЖ локализуется в антральном отделе желудка по большой кривизне; 2) в отличие от полипа ЭПЖ не имеет ножки, располагается непосредственно в стенке желудка; 3) наличие очагового гастрита в зоне локализации христомы; 4) наличие в центре образования точечного или воронкообразного втяжения.

При обнаружении опухолевидного образования у 50% детей проведена биопсия слизистой желудка с последующей гистологической верификацией диагноза. Наиболее часто описана картина хронического антрум-гастрита у 66% детей, у 34% детей в заключении указывалось на наличие аденоматозного (1/3) или железистого (2/3) полипа.

При установлении клинико-эндоскопического диагноза эктопии поджелудочной железы в стенку желуд-

ка всем детям проведено оперативное вмешательство – верхнесрединная лапаротомия, гастротомия, удаление ЭПЖ в пределах здоровых тканей. Весь операционный материал (107 препарат) подвергнут морфологическому исследованию (морфологический отдел ЦНИЛ УГМА). ЭПЖ локализовалась в стенке антрального отдела желудка у 106 детей и всего у 1 ребенка на границе фундального и антрального отделов желудка. Ткань ЭПЖ захватывала от одного до трех слоев стенки желудка. Наиболее часто – 90 (89,1%) детей – эктопированная железа располагалась в подслизистом и мышечном слоях желудка, при этом в слизистом слое структуры добавочной поджелудочной железы обнаружено не было. Только в слизистой оболочке желудка (в собственной пластинке) ЭПЖ была обнаружена у 4 детей – 3,7%, поэтому по гистобиоптатам не всегда удается предположить наличие абберантной поджелудочной железы.

На основании частоты встречаемости расположения ЭПЖ СЖ в поверхностных и глубоких слоях стенки желудка зарегистрированы типичные (86%) и редкие (14%) локализации.

Типичные локализации ЭПЖ СЖ:

- а) в подслизистом слое, в т. ч. на границе с мышечным – 52 клинических случаев (48,6%);
- б) в подслизистом и мышечном слоях – 23 клинических случая (21,5%);
- в) в слизистом и подслизистом слоях, в т. ч. на границе с мышечным – 17 клинических случаев (15,9%).

Редкие локализации ЭПЖ СЖ:

- а) поверхностная – только в собственной пластинке слизистой – 4 клинических случая (3,7%);
- б) распространенная – в трех стенках желудка (слизистый, подслизистый и мышечной слои) – 5 клинических случаев (4,6%);
- в) глубокая – только в мышечном слое – 6 клинических случаев (5,6%)

Основные морфологические изменения слизистой желудка, выявленные в проекции ЭПЖ, у всех детей характеризовались картиной хронического антрум-гастрита и оценивались: 1) по степени выраженности воспаления (слабое, умеренное, тяжелое), 2) по активности воспаления (слабое, умеренное, тяжелое), 3) по выраженности атрофического процесса (легкое, умеренное, выраженное).

В слизистой оболочке желудка преобладали признаки тяжелого (54,3%) и умеренного воспаления (41,1%). Тяжесть воспаления характеризовалась выраженностью диффузной лимфоплазмощитарной инфильтрации собственной пластинки слизистой и образованием множественных лимфоидных фолликулов крупных размеров с реактивными центрами размножения. Достаточной редкостью является легкое воспаление в слизистой оболочке (3,7%) и отсутствие такового (0,9%).

По активности воспаления в слизистой процесс был распределен следующим образом: слабая активность выявлена в 5 (4,6%) случаях, умеренная – 55 (51,4%) случаев, выраженная активность – 45 (42,1%) случаев и у 2 (1,9%) детей активности воспаления не было. Активный

хронический гастрит характеризуется инфильтрацией полиморфно-ядерными лейкоцитами эпителия и собственной пластинки на фоне свойственной хроническому гастриту инфильтрацией плазматическими клетками и лимфоцитами.

Таким образом, наличие ЭПЖСЖ у ребенка сопровождается в 96,4% случаях тяжелой и умеренной степенью выраженности антрум-гастрита, у 92,5% детей с умеренной и выраженной активностью. В большинстве случаев 85,8% - в слизистой оболочке желудка на фоне хронического гастрита развивается умеренная атрофия. На фоне выраженного воспаления и высокой активности были обнаружены острые язвы слизистой желудка у 5 детей (4,7%) в проекции эктопированной поджелудочной железы

Важной находкой морфологического исследования является обнаружение перерождения желудочного эпителия. В проекции ЭПЖ у 23 детей (21,5%) в слизистой оболочке желудка выявлена кишечная метаплазия первого типа, с наличием бокаловидных клеток, которые перемежаются каемчатыми энтероцитами, не секретизирующими слизь. В ряде случаев глубокие отделы желудочных ямок были идентичны кишечным криптам и содержали клетка Панета. Кишечная метаплазия развивается в результате тяжелых нарушений клеточного обновления. Это приводит к тому, что клетки, которые коммитированы к дифференциации в желудочный эпителий превращаются в кишечные. Как известно, кишечный эпителий выстилает желудок зародышей человека и поэтому о кишечной метаплазии говорят как об экспрессии ретроидифференциации. Таким образом, можно сказать, что при наличии ЭПЖСЖ кишечная метаплазия – это результат нарушения хода не физиологической (или не только физиологической), но и репаративной регенерации. В проекции ЭПЖ выявлена очаговая фовеолярная гиперплазия покровно-ямочного эпителия у 16 детей (14,9%), а формирование гиперплазногенного (аденоматозного) полипа в слизистой желудка над ЭПЖ обнаружено у 6 детей (5,6%). Причем в 4% случаев, на фоне фовеолярной гиперплазии покровно-ямочного эпителия определяются участки кишечной метаплазии.

На основании морфофункционального исследования ЭПЖ СЖ впервые установлено 5 вариантов гистологического строения aberrантной железы:

1 вариант – наличие экзокринной части и протокового компонента без панкреатических островков (30 детей – 28%);

2 вариант – наличие нормальных и морфофункциональных незрелых структурных компонентов, которые соответствует эмбриональной ткани (30 детей – 28%).

3 вариант – наличие всех структурных компонентов соответствующих нормальной гистологической структуре поджелудочной железы (экзокринный, протоковый компонент и панкреатические островки);

3.1. нормальная гистологическая структура эктопированной поджелудочной железы (9 детей – 8,4%);

3.2. различные гистологические варианты строения и расположения компонентов эктопированной поджелудочной железы (15 детей – 14,1%);

4 вариант – наличие только экзокринной части ткани поджелудочной железы (14 детей – 13,1%);

5 вариант – наличие только протокового компонента ткани поджелудочной железы (9 детей – 8,4%).

По своему строению ЭПЖСЖ, как правило, не имеет нормальной гистоструктуры. только у 9 детей, что составляет 8,4%, добавочная поджелудочная железа, имела нормальное гистологическое строение – вариант 3.1 и была представлена всеми структурными частями: экзокринной частью, протоковым компонентом и панкреатическими островками. Еще у 15 детей (14,1%) ЭПЖСЖ была представлена всеми компонентами, но у части детей ее структуры располагались в различных слоях желудка, в других случаях были выявлены изменения протокового компонента в виде кистозного расширения последних с наличием пролиферации и образованием капиллярных или сосочковых выростов.

Строение ЭПЖСЖ наиболее часто соответствовало 1 и 2 вариантам гистоструктуры. У 30 детей (28%) хористомы желудка была представлена только экзокринной частью и протоковым компонентом (вариант 1), причем у 18 детей эти компоненты распределились в равных частях. В то же время, у 6 детей преобладала экзокринная часть, преобладание протокового компонента так же у 6 детей. Суммарно эмбриональное строение ЭПЖ была обнаружено у 30 детей (28%) – вариант 2. При этом у 22 детей ЭПЖ была представлена экзокринной частью, протоковым компонентом и функционально незрелой тканью поджелудочной железы, т.е. эмбриональной тканью. У 6 детей ЭПЖ состояла из экзокринной части, протокового компонента, эмбриональных структур и панкреатических островков, у 2 детей ЭПЖ была представлена только эмбриональной тканью. Реже встречаются варианты 4 и 5: у 14 детей (13,1%) ЭПЖ состояла только из экзокринной ткани, а в 9 случаях (8,4%) только из протокового компонента.

В подслизистом и мышечном слоях стенки желудка в проекции ЭПЖ выявлены железистые структуры эктопированного кишечника с эмбриональным типом строения. Данные изменения встретились у 76 детей (70,1%). Структур эктопированного эмбрионального кишечника не встречалось при ЭПЖ, имеющей нормальное гистологическое строение, а также при невыраженном протоковом компоненте и при расположении ЭПЖ в слизистом слое. Во всех случаях эктопированные эмбриональные кишечные структуры располагались в подслизистом и мышечном слоях стенки желудка.

Выводы

1. ЭПЖ является редким заболеванием желудка в детском возрасте, протекает под маской воспалительных заболеваний желудочно-кишечного тракта.

2. Морфология биопсийного материала не позволила подтвердить или исключить наличие аномалии в связи с забором на исследование только поверхностных слоев стенки желудка, а именно слизистой над опухольювидным образованием.

3. Диагностика ЭПЖ основана на характерной эндоскопической картине опухольевидного образования и морфологической верификации его. ■

Винокурова Н.В., врач хирургического отделения №2 ГБУЗ СО ОДКБ№1, к.м.н., г. Екатеринбург; Цап Н.А., заведующая кафедрой детской хирургии ГБОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия» Минздрава России, д.м.н., г. Екатеринбург; Дружинин Ю.В., врач-эндоскопист ГБУЗ СО ОДКБ№1, г. Екатеринбург; Валамина И.Е., доцент кафедры патологической анатомии ГБОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия» Минздрава России, к.м.н., г. Екатеринбург; Огнев С.И., ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «Уральская государственная медицинская академия» Минздрава России, г. Екатеринбург; Автор, ответственный за переписку - Винокурова Наталья Владимировна, 620149, г. Екатеринбург, ул. С. Дерябиной, 32. Тел / факс (343) 240-59-86 e-mail: vnv@mail.ru

Литература:

1. Кургузов О.П., Кузнецов Н.А. Добавочная поджелудочная железа в стенке желудка и двенадцатиперстной кишке. // Хирургия.- 1993.- № 9.- С. 76-82.
2. Черноусов А. Ф., Поликарпов С.А. Диагностика и лечение эктопии поджелудочной железы. // Вестник хирургии им. Грекова . - 1992.- № 6. - С. 360-364.
3. Данилов М. В., Федоров В. Д. Хирургия поджелудочной железы.- М.: Медицина, 1995. – 478с.
4. Г.Г.Фрейнд, Ю.Ю.Соколов. Морфогенез дуоденопанкреатобилиарных аномалий у детей. - г. Пермь 2003 г.
5. Шумова Е.Н., Шумов Н.Д., Степанов А.Э., Васильев К.Г. Хористомы желудка у детей. // Детская хирургия.- 2004.- № 3.- С. 16-19.