



Translations That Matter

Θεματολογία:	Ιατρική
Είδος κειμένου:	Άρθρο Ανασκόπησης
Περιγραφή:	Το παρόν απόσπασμα αποτελεί δείγμα μετάφρασης ιατρικού άρθρου ανασκόπησης για ιδιώτη πελάτη, ο οποίος διαγνώστηκε με ανώμαλη διασύνδεση του παγκρεατικού και χοληδόχου πόρου (PBM).

Κείμενο Πηγή: Αγγλικά	Κείμενο Στόχος: Ελληνικά
Abstract: The purpose of this review is to evaluate our current knowledge of the embryologic etiology of pancreaticobiliary maljunction (PBM), its diagnosis, clinical aspects, and treatment, and to clarify the mechanisms of PBM involvement in carcinogenesis. Although the embryologic etiology of PBM still awaits clarification, an arrest of the migration of the common duct of the biliary and pancreatic ducts inwards in the duodenal wall has hitherto been speculated to result in a long common channel in PBM. However, we propose the hypothesis that the etiology of PBM is caused by a disturbance in the embryonic connections (misarrangement) of the choledochopancreatic duct system in the extremely early embryo. That is, PBM is an anomaly caused by a misarrangement whereby the terminal bile duct joins with a branch of a ventral pancreatic duct system, including the main pancreatic duct. PBM is frequently associated with congenital bile duct cyst (CCBD). However, these two anomalies are thought to have different embryonic etiologies. The diagnostic criteria for PBM are the radiological and anatomical detection of the extramural location of the junction of the pancreatic and biliary ducts in the duodenal wall. However, in PBM patients with a short common duct (less than 1 cm in length), detection of the extramural location is difficult. The clinical features of PBM are intermittent abdominal pain, with or without elevation of pancreatic enzyme levels; and obstructive jaundice, with or without acute pancreatitis, while the clinical features of PBM patients with CCBD are primary bile duct stone and acute cholangitis. The optimum approach for the treatment of PBM is the prevention of the reciprocal reflux of bile and pancreatic juice in the pancreas and the bile duct system. To achieve these aims, the surgical approach is the most effective, and complete biliary diversion procedures	ΣΥΝΟΨΗ: Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι η αξιολόγηση της τρέχουσας γνώσης μας σχετικά με την εμβρυολογική αιτιολογία της ανώμαλης διασύνδεσης του παγκρεατικού και χοληδόχου πόρου (PBM), τη διάγνωση, τα κλινικά ζητήματα και τη θεραπεία, καθώς επίσης και η διευκρίνιση των μηχανισμών της συσχέτισης του PBM με την καρκινογένεση. Αν και η εμβρυολογική αιτιολογία του PBM παραμένει ακόμη αδιευκρίνιστη, υποθέτουμε πως η αναστολή της μετανάστευσης του κοινού τμήματος του χοληδόχου και του παγκρεατικού πόρου στο τοίχωμα του δωδεκαδακτύλου, έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία μεγάλου μήκους (μακρύ) κοινού πόρου (PBM). Ωστόσο, πιθανολογούμε πως η δημιουργία του PBM προκαλείται από μια διαταραχή των χοληδοχοπαγκρεατικών διασυνδέσεων σε πρώιμο εμβρυϊκό στάδιο. Δηλαδή, το PBM είναι μια ανωμαλία που προκαλείται από μια κακή διασύνδεση, όπου το ακραίο τμήμα του χοληφόρου πόρου ενώνεται με ένα τμήμα του κοιλιακού συστήματος πόρων του παγκρέατος, συμπεριλαμβανομένου και του κύριου παγκρεατικού πόρου. Το PBM πολύ συχνά συνδέεται με τη συγγενή κύστη του χοληδόχου πόρου (CCBD). Παρ' όλα αυτά, οι δύο αυτές ανωμαλίες θεωρείται πως έχουν διαφορετικές εμβρυϊκές αιτιολογίες. Τα διαγνωστικά κριτήρια για το PBM είναι η ακτινολογική και ανατομική ανάδειξη εξωτοιχωματικής εντόπισης της σύνδεσης του παγκρεατικού και χοληδόχου πόρου. Ωστόσο, στους ασθενείς με PBM και κοντό κοινό πόρο (λιγότερο του 1 εκ.) η ανίχνευση της τοποθεσίας αυτής (extramural location) είναι δύσκολη. Τα κλινικά συμπτώματα του PBM είναι διαλείπον κοιλιακό άλγος, με ή χωρίς αύξηση των επιπέδων των παγκρεατικών ενζύμων καθώς επίσης και αποφρακτικός ίκτερος με ή χωρίς οξεία παγκρεατίτιδα. Από την άλλη, τα κλινικά συμπτώματα του PBM σε ασθενείς με CCBD (συγγενή κύστη του χοληδόχου πόρου) είναι χολολιθίαση και οξεία χολαγγειίτιδα. Η καταλληλότερη προσέγγιση για τη



Translations That Matter

with bile duct resection (for example, choledochoduodenostomy or choledochojejunostomy of the Roux-en-Y type) are most useful. Recently, it has been recognized that the development of biliary ductal carcinoma is associated with PBM. That is, the development of gallbladder cancer occurs frequently in PBM patients, without CCBD, and bile duct cancer originating from the cyst wall also occurs in PBM patients without CCBD. It is speculated that the pathogenesis of the bile duct or gallbladder cancer in PBM patients involves the reciprocal reflux of bile and pancreatic juice. Investigations of epithelial cell proliferation in the gallbladder of PBM patients, and of K-ras mutations and p53 suppressor gene mutations, loss of heterozygosity of p53, and overexpression of the p53 gene product in gallbladder cancer and non cancerous lesions in PBM patients have been carried out in various laboratories around the world. The results support the conclusion that PBM is a high risk factor for the development of bile duct carcinoma.

θεραπεία του PBM είναι η παρεμπόδιση της παλίνδρομης ροής της χολής και του παγκρεατικού υγρού στο πάγκρεας και στο σύστημα των χοληφόρων. Για την επίτευξη του σκοπού αυτού, η χειρουργική προσέγγιση είναι η πλέον αποτελεσματική, καθώς η χρησιμοποίηση τεχνικών παράκαμψης των χοληφόρων όπως, η χοληδοχοδωδεκαδακτυλοστομία ή η χοληδοχονηστιδοστομία και Roux-en-Y είναι πολύ αποτελεσματικές. Θεωρείται πως η ανάπτυξη του καρκινώματος των χοληφόρων συνδέεται με το PBM. Δηλαδή, η ανάπτυξη του καρκίνου της χοληδόχου κύστης παρατηρείται συχνά σε ασθενείς με PBM χωρίς CCBD και ο καρκίνος του χοληδόχου πόρου, προερχόμενος από το κυστικό τοίχωμα, επίσης παρατηρείται σε ασθενείς με PBM και CCBD. Εικάζεται, ότι η παλίνδρομη ροή της χολής και του παγκρεατικού υγρού, επιδρά στην παθογένεση του καρκίνου των χοληφόρων και της χοληδόχου κύστης σε ασθενείς με PBM. Σε διάφορα ερευνητικά εργαστήρια ανά τον κόσμο, έχουν διεξαχθεί έρευνες σε ασθενείς με PBM που αφορούν στον πολλαπλασιασμό των επιθηλιακών κυττάρων στη χοληδόχο κύστη, μεταλλάξεις τύπου K-ras, και μεταλλάξεις γονιδίων καταστολής p53, απώλεια ετεροζυγωτίας του p53 και υπερβολική έκφραση του γονιδίου p53 στον καρκίνο της χοληδόχου κύστης και μη καρκινικές βλάβες. Τα αποτελέσματα αυτών των ερευνών υποστηρίζουν το συμπέρασμα πως το PBM αποτελεί παράγοντα υψηλού κινδύνου για την ανάπτυξη του καρκινώματος των χοληφόρων.