

УДК 616.361

А. И. Блюдина, А. А. Миронова, И. Ю. Колесникова

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ БОЛЕЗНИ КАРОЛИ

ФГБОУ ВО Тверской государственной медицинский университет Минздрава
России

Болезнь Кароли (БК) характеризуется врожденными множественными кистозными расширениями внутрипеченочных желчных протоков [1]. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с частотой встречаемости 1:1 000 000 и связано с нарушением эмбрионального развития желчных протоков. Описано два типа БК. При 1-м типе наблюдаются множественные, сегментные полиморфные расширения внутрипеченочных желчных протоков, которые нередко сочетаются с кистозными расширениями в других органах. Для БК 2-го типа характерно расширение внутрипеченочных желчных протоков с портальной гипертензией на фоне фиброза печени.

Среди осложнений БК на первое место выступает внутрипеченочный холелитиаз, а также рецидивирующий холангит. Возможно развитие злокачественного перерождения кист, вследствие регулярной травматизации их слизистой камнями, формирования желчных канцерогенов, приводящих к метаплазии слизистой оболочки кист.

Информативными методами диагностики БК являются абдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерная томография (КТ) и магниторезонансная холангиография (МРХГ) с внутривенным введением магнитного контраста. Последний метод в связи с отличной визуализацией желчных протоков и полной безопасностью для пациента по праву считается «золотым стандартом» диагностики БК.

Лечение БК может быть консервативным (постоянная поддерживающая терапия препаратами урсодезоксихолевой кислоты [2], антибактериальная – при лечении холангита) или оперативным [3]. На высоте холангита для разрешения внутрипеченочной билиарной гипертензии возможно проведение эндоскопического транспапиллярного стентирования желчных протоков. При БК с поражением одной доли печени и наличием внутрипеченочного литиаза операцией выбора является анатомическая резекция печени. При тотальном и сплошном кистозном поражении внутрипеченочных желчных протоков без наличия стриктур операцией выбора является тригепатоцистоеюностомоз на изолированной петле по Ру. С развитием современной трансплантологии, наиболее эффективным методом лечения является трансплантация печени.

Цель исследования: обратить внимание клиницистов на сложности в диагностике и лечении БК на примере двух клинических случаев.

Клинический случай 1.

Больной Г., 25 лет, на фоне относительного благополучия, без явных диетических погрешностей, появились боли в верхних отделах живота, тошнота, повторная рвота, потемнение мочи. На следующий день отметил пожелтение кожных покровов и склер, температура тела не повышалась. Обратился к терапевту в коммерческую клинику, обследован на маркеры вирусных гепатитов А, В и С – результаты отрицательные. В биохимических анализах крови – гипербилирубинемия до 60 мкм/л, повышение щелочной фосфатазы более 5 норм, повышение трансаминаз более 2 норм. УЗИ или КТ больному не предлагались. Лечился амбулаторно приемом спазмолитиков, ингибитора протонной помпы (ИПП), гепатопротекторов без значительного улучшения.

Ввиду сохраняющихся абдоминальных болей, визуального нарастания желтухи обратился в приемное отделение ОКБ. При проведении абдоминального УЗИ обращало на себя внимание расширение внутрипеченочных желчных протоков обеих долей печени: сегментарные протоки до 2 мм, долевые - до 4 мм. Общий желчный проток имел диаметр 7-9 мм. Желчный пузырь растянут, стенки его утолщены до 3,5 мм. В полости пузыря

визуализировался подвижный осадок, содержащий мелкие конкременты. Далее в условиях ОКБ проведено КТ - картина билиарной гипертензии, хронического холецистита. В связи с умеренным расширением общего желчного протока состояние расценено как самопроизвольное отхождение желчных камней с транзиторным холедохолитиазом. После проведенной консервативной терапии с применением УДХК, ИПП, ферментных и спазмолитических препаратов выписан в удовлетворительном состоянии.

Через 3 дня, после нарушения диеты, вновь появились диспепсические симптомы, вследствие которых больной снова был вынужден обратиться в гастроэнтерологическое отделение. Проведено абдоминальное УЗИ (холестаз, УЗ-признаки механической желтухи, аэробилия). Переведен в хирургическое отделение для продолжения лечения. Для уточнения диагноза больному проводилось МРХГ, при которой обнаружены множественные кисты внутрипеченочных желчных протоков во всех долях (тотальное поражение), холедохолитиаз, признаки умеренно выраженной билиарной гипертензии, хронический холецистит. При проведении эндоскопии верхних отделов пищеварительного тракта выполнена эндоскопическая папиллосфинктеротомия, корзиной Дормиа извлечен конкремент 0,5 см в диаметре. Взят материал из желчных протоков для гистологического исследования (группы кубического эпителия, часть клеток лизирована). При эндоскопическом контрастировании протоков были визуализированы 3 конкремента диаметром до 5 см. После эндоскопического вмешательства развился острый реактивный билиарный панкреатит. Проводилась инфузионная, антибактериальная, спазмолитическая терапия, явления панкреатита были купированы. Повторная попытка эндоскопической литоэкстракции из холедоха через 2 недели - без эффекта.

На момент выписки состояние удовлетворительное. Достигнуто улучшение от проведенной терапии. Больному рекомендовано повторное обращение через 3-4 недели для очередной попытки санации холедоха.

Клинический случай 2.

Больной С., 40 лет, госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение ГБУЗ ОКБ г. Твери. При поступлении жалобы на ноющие боли в правом подреберье, усиливающиеся через 2 часа после еды, отрыжку воздухом, тяжесть в эпигастрии, повышение температуры тела до 38°C.

Из анамнеза болезни известно, что впервые диагноз болезнь Кароли установлен в 23 года (в 2000 г.). Заболевание началось с тупой травмы правого подреберья с развитием абдоминальных болей, лихорадки и желтухи (триада холангита), при обследовании выявлялись гипербилирубинемия, повышение щелочной фосфатазы и трансаминаз. В связи с отрицательными результатами анализов крови на маркеры вирусных гепатитов, направлен в ОКБ, при абдоминальном УЗИ и эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии установлен диагноз БК с тотальным поражением внутрипеченочных желчных протоков, кистой общего желчного протока. Рекомендовано наблюдение гастроэнтерологом, постоянный прием УДХК, симптоматическое лечение рецидивирующего холангита. При сборе семейного анамнеза было выявлено, что родная сестра больного умерла в возрасте 9 лет от заболевания печени, что позволяет предположить наследственный характер заболевания.

В течение 12 лет больной у гастроэнтеролога не появлялся, лечился нерегулярно. В 2012 году обратился и был госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение в связи со слабостью, головокружением и анемическим синдромом. Проведены ЭГДС, КТ, впервые выявлены антитела к вирусному гепатиту С. После курса терапии препаратами УДХК, антибиотиками, спазмолитиками, ИПП больной выписан в удовлетворительном состоянии.

Ухудшение самочувствия в январе 2017 г., госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение. В клиническом анализе крови анемия легкой степени, тромбоцитопения, увеличение СОЭ. В биохимическом анализе крови отмечено

повышение уровня общего билирубина до 84,0 мкм/л, незначительное повышение трансаминаз и гамма-глутамилтранспептидазы.

При абдоминальном УЗИ выявлено выраженное расширение общего желчного протока без признаков холестаза, диффузные изменения в паренхиме печени, косвенные признаки хронического холецистита, увеличение размеров желчного пузыря, спленомегалия с расширением селезеночной вены. При ЭГДС - смешанный гастрит, полип тела желудка, поверхностный бульбит. При КТ - кистовидное расширение внутрипеченочных желчных протоков до 10 мм, расширение общего желчного протока до 13-14 мм. Больному проводится консервативная терапия с применением препаратов УДХК, спазмолитиков, антибактериальной и инфузионной терапии.

Заключение: болезнь Кароли – редкое врожденное заболевание желчных протоков с неблагоприятным жизненным прогнозом. Патология чаще всего манифестирует клиникой холангита и должна включаться в круг дифференциальной диагностики при холангите и желтухе неясной этиологии, особенно у молодых пациентов.

Литература

1. Лузина, Е. В. Болезнь Кароли: трудности диагностики и возможности лечения / Е. В. Лузина, Н. А. Митин, В. Ю. Погребняков, Л. В. Федорова // Клиническая медицина. – 2013. - № 10. – С. 57-60.
2. Полунина, Т. Е. Холестаз: патофизиологические механизмы развития, диагностика и лечение / Т. Е. Полунина // Гастроэнтерология. – 2012. - № 5 – С. 10-15.
3. Patkowski, W. Orthotopic liver transplantation for cholestatic diseases/ W. Patkowski, M. Skalski, K. Zieniewicz et al.// Hepatogastroenterology. – 2010. - 57 (99-100). – P. 605-610.