

Синдром Кароли: клинический случай

Т.С. Шиндина¹, Ю.Н. Лощинина², О.Н. Минушкин³

¹ФГБУ «Поликлиника №5», Москва,

²ФБУЗ ЛРЦ Минэкономразвития, Москва,

³ ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» УД Президента РФ, Москва

Caroli syndrome: a clinical case

T.S. Shindina¹, Y.N. Loschinina², O.N. Minushkin³

¹FGBU «Polyclinic № 5», Moscow, Russia,

²FBUZ LRTS Ministry of Economic Development, Moscow, Russia,

³Central State Medical Academy of Department of President Affairs, Moscow, Russia

Аннотация

В настоящем сообщении приводится случай редкого, наследственно-обусловленного заболевания «синдром Кароли». Опубликование этого случая важно, так как это показывает, что редкие болезни встречаются, их необходимо диагностировать и лечить на всех этапах обслуживания больных. При этом важно знать, что диагностика и лечение данной патологии осуществляется по государственной программе «Редкие болезни».

Ключевые слова: болезнь и синдром Кароли, аномалия внутрипеченочных желчных протоков, цирроз печени, первичный билиарный цирроз печени, поликистозное заболевание, рецидивирующий гнойный холангит.

Abstract

This report presents a case of a rare, hereditary disease Caroli Syndrome. The publication of this case is important because it shows that rare diseases occur, must be diagnosed and treated at all stages of patient care. It is important to know that this pathology is diagnosed and treated according to the state program - "Rare diseases".

Key words: Caroli disease and syndrome, intrahepatic bile duct anomaly, liver cirrhosis, primary biliary cirrhosis, polycystic disease, recurrent purulent cholangitis.

Ссылка для цитирования: Шиндина Т.С. Лощинина Ю.Н. Минушкин О.Н. Синдром Кароли: клинический случай. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2019; 2: 66-69.

Болезнь и синдром Кароли – заболевание печени, относящееся к группе редких болезней.

Терминология (определение):

а) «Врожденное сегментарное, мешотчатое расширение внутрипеченочных протоков без других гистологических изменений печени» – болезнь Кароли.

б) Болезнь Кароли часто сочетается с врожденным «фиброзом печени» – тогда это состояние называется «синдром Кароли».

Оба заболевания развиваются вследствие сходных нарушений формирования эмбриональной протоковой пластинки на разных уровнях билиарного дерева. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Обусловлено врожденной аномалией внутрипеченочных желчных протоков. Симптомы заболевания не-

специфичны и обусловлены прогрессированием поражения печени.

В настоящем сообщении представлен клинический случай синдрома Кароли с быстрым прогрессированием заболевания, который наблюдался в ФГБУ «Поликлиника №5» УД ПРФ.

Болезнь Кароли (БК, Caroli's disease, CD) – редкая врожденная аномалия внутрипеченочных желчных протоков, характеризующаяся их эктазией и дилатацией, которая может включать желчный тракт в локализованной или мультифокальной форме [1, 2, 3]. Чаще встречается у лиц мужского пола. Манифестирует может в любом возрасте, но более характерно в детском и подростковом периоде жизни. В настоящее время эта патология включена в 5-ю группу по классификации Todani заболеваний желчного

пузыря и желчевыводящих путей и впервые была описана французскими гастроэнтерологами Жак Кароли и др. в 1958 г. [1,4].

В настоящее время описывается два типа БК. Тип I, или простой, состоит из изолированных кистозных дилатаций внутрипеченочных желчных протоков. Тип II (комплексный), известный как синдром Кароли (т.е. БК с врожденным фиброзом печени), связан с фиброзом или циррозом печени, порталой гипертензией [5–7]. БК II типа может сопровождаться холангикоарциномой, камнями во внутрипеченочных протоках, холангитом, кистами поджелудочной железы, кистозным заболеванием почек [8].

Клинические проявления заболевания неспецифичны и могут проявляться:

- тяжестью в правом подреберье,
- кожным зудом,
- желтухой,
- рецидивирующими приступами холангита,
- при прогрессировании заболевания на фоне развития цироза печени формируется асцит, болезнь может осложниться кровотечением из варикозно-расширенных вен пищевода.

Клинические проявления зависят от выраженности поражения печени.

Диагностика БК и синдрома Кароли (СК) осуществляется с помощью:

- 1) холнгиографии («золотой стандарт»),
- 2) МРХПГ,
- 3) КТ,
- 4) УЗИ,
- 5) ядерной сцинтиграфии [1,3,7,8].

Дифференциальная диагностика БК и СК проводится с такими заболеваниями, как:

- первичный склерозирующий холангит;
- рецидивирующий гнойный холангит;
- поликистозное заболевание;
- первичный билиарный цирроз печени [1,3,7,8].

Лечение:

1. Урсодезоксихолевая кислота (УДХК) - лечение и предотвращение возможных эпизодов первичного гепатитолитаза и холангита.

2. Эндоскопическое лечение (редкий вариант лечения, ЭРХПГ с папиллосфинктеротомией и установкой стента в сочетании с приемом УДХК; используется при развитии холедохолитаза).

3. Хирургическая резекция (частичная гепатэктомия, лобэктомия) - остается предпочтительным выбором для больных с сегментарным или односторонним поражением печени при болезни Кароли без риска иммunoиммунодепрессии, связанной с трансплантацией печени.

4. Трансплантация печени (единственный способ лечения, доступный для пациентов с БК, которая не ограничена одним сегментом или долей печени) [1,4,7–9].

Клинический случай

Пациентка К., 50 лет. Впервые, в 46 лет, при диспансерном обследовании в поликлинике предъявила жалобы на дискомфорт в правом подреберье, общую слабость, быструю утомляемость, легкий зуд кожи. Проведено обследование: состояние оценено как удовлетворительное. Осмотр: кожные покровы и склеры иктеричны, живот мягкий, безболезненный, печень + 13-15 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпировалась, стул, диурез в норме.

Лабораторно-инструментальное обследование

Общий анализ крови: гемоглобин 118 г/л, СОЭ34. Биохимический анализ крови: общий билирубин 65,8 мкмоль/л, прямой билирубин 20,1 мкмоль/л, ЩФ 1210 Е/л. УЗИ брюшной полости (впервые): гепатосplenомегалия, порталная гипертензия, множественные кисты печени, взвесь в желчном пузыре. С учетом данных осмотра, лабораторно-инструментальных исследований окончательного диагностического заключения высказано не было, и пациентка была госпитализирована в стационар для дообследования и лечения.

При дообследовании в стационаре поставлен диагноз: первичный билиарный цирроз печени, серонегативный. Портальная гипертензия. Сplenомегалия. Поликистоз печени. Назначен курс инфузационной терапии, урсодеоксихолевой кислоты из расчета 20 мг на кг (1750 мг в сутки). На фоне проводимой терапии отмечалось улучшение общего состояния: уменьшился кожный зуд, снизилась СОЭ, снизились показатели общего и прямого билирубина, ГГТП и ЩФ.

Далее пациентка регулярно наблюдалась в поликлинике с контролем анализов крови и УЗИ, постоянно принимала УДХК 1750 мг в сутки, проходила стационарное лечение с положительной динамикой.

Контрольное обследование через 3 года: при УЗИ впервые установлены кисты поджелудочной железы и множественные кисты почек, анемия (умеренная) продолжала сохраняться; появились лейкопения и тромбоцитопения; биохимия крови – сохранялся умеренный цитолиз и холестаз. Продолжался прием УДХК 1750 мг в сутки.

Через 4 года от начала заболевания отмечалось резкое прогрессирование заболевания: нарастание общей слабости, быстрая утомляем-

мость, усиление кожного зуда, снижение диуреза. При осмотре состояние удовлетворительное, кожные покровы иктеричные, печень увеличена +13-15 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется, отмечаются отеки голеней, дигурез отрицательный (-100 мл), стул в норме.

При лабораторном исследовании в ОАК гемоглобин 118 г/л, тромбоциты 131, лейкоциты 8,2 е/мл, эритроциты 3,97 е/л, СОЭ 13 мм/ч; биохимический анализ крови: АЛТ 46 Ег/л (норма до 50 Ег/л), АСТ 85,8 Ег/л (норма до 38 Ег/л), общий билирубин 363,25 мкмоль/л (норма до 21 мкмоль/л), прямой билирубин 227,56 мкмоль/л (норма менее 5 мкмоль/л), ЩФ 542 Ег/л (норма до 258 Ег/л), ГГТП 59 Ег/л (норма до 61 Ег/л). УЗИ брюшной полости – множественные кисты печени, спленомегалия, расширение селезеночной вены, киста поджелудочной железы, кисты левой почки.

Пациентка госпитализирована в стационар.

При дообследовании в стационаре на КТ множественные кисты печени, максимальные размер до 60 мм, контуры печени ровные, селезенка увеличена 16x60x127 мм, расширение селезеночной вены до 16 мм, в левой почке киста 35x28 мм. ЭГДС – эрозивный гастрит, язва субкардиального отдела желудка, сдавление передней стенки антравального отдела желудка извне (проведен курс терапии, при контроле ЭГДС эрозии эпителилизировались, язва зарубцевалась). ФКС – хронический колит. В ОАК сохранялись признаки анемии, тромбоцитопении, в биохимический анализ крови (на фоне инфузционной терапии и 3-дневного редуцированного курса терапии преднизолоном 210 мг в сутки) отмечалось снижение общего билирубина до 228 мкмоль/л, прямого билирубина до 104 мкмоль/л. С учетом отрицательной динамики по данным лабораторных исследований, данных инструментальных исследований, проводилась дифференциальная диагностика между поликистозной болезнью печени и первичным билиарным циррозом печени.

В связи с отсутствием эффекта консервативной терапии пациентка направлена в институт Вишневского для консультации трансплантового и решения вопроса о трансплантации печени. При дообследование в институте Вишневского на МРТ: МР-картина может соответствовать синдрому Кароли (мешковидное расширение просвета внутривеночных желчевыводящих протоков без признаков обструкции, узлов перестройки печени, возможно вследствие явлений фиброза), поликистоз почек, одиночное жидкостное образование хвоста поджелудочной

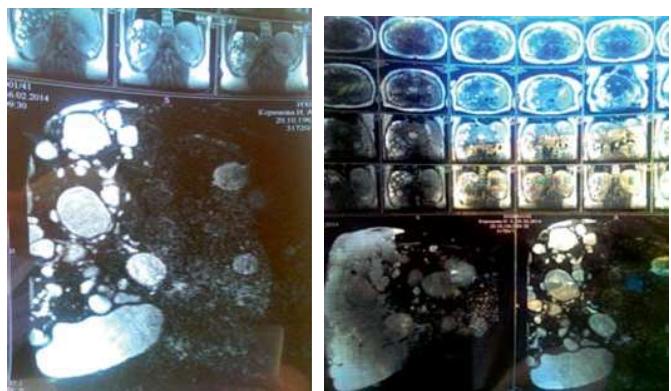


Рисунок. МР-картина мешковидного расширения просвета внутривеночных желчевыводящих протоков без признаков обструкции

железы, гепатосplenомегалия, внепеченочная портальная гипертензия, асцит, застойный желчный пузырь (рисунок, а, б).

Врожденный поликистоз печени, почек, кистовидное расширение билиарного внутривеночного дерева, фиброз печени, портальная гипертензия (увеличение селезенки, расширение селезеночной вены), выраженное прогрессирование болезни с развитием печеночной недостаточности убедили в характере болезни (болезнь-синдром Кароли) и пациентка признана кандидатом на трансплантацию печени, однако, несмотря на проводимую терапию, прогрессивно нарастали признаки печеночной недостаточности. И через 4 года от момента первого выявления патологии пациентка умерла. Проведенное секционное исследование подтвердило диагноз.

Литература

1. Скворцов В. В., Левитан Б. Н., Луньков М. В., Морозов А. В. Болезнь и синдром Кароли: современное состояние проблемы. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2018; 150(2): 115–120 [Skvortsov VV, Levitan BN, Lunkov MV, Morozov AV. Disease and Caroli's syndrome: current state of the problem. Experimental and Clinical Gastroenterology. 2018; 150 (2): 115–120. In Russian].
2. Man Mohan Harjai, RK Bal, SK Mohanty et al. Caroli Disease And Caroli Syndrome. Med. J. Armed. Forces India. 2017; 55(2): 155–156.
3. Скворцов В.В., Тумаренко А. В. Клиническая гастроэнтерология: краткий курс Санкт-Петербург: Спецлит; 2015. 183 с. [Skvortsov VV, Tumarenko AV. Clinical Gastroenterology: a short course St. Petersburg: Speclit; 2015. 183 p. In Russian].
4. Ильченко А.А. Заболевания желчного пузыря и желчных путей. Руководство для врачей. М; 2006: 269–270 [Ilchenko AA. Diseases of the gallbladder and biliary tract. Guidelines for physicians. M; 2006: 269–270. In Russian].
5. Ko JS, Yi NJ, Suh KS, Seo JK. Pediatric liver transplantation for fibropolycystic liver disease. Pediatr Transplant. 2012; 16: 195–200.
6. Eiko Hasegawa, Naoki Sawa, Junichi Hoshino. Recurrent Cholangitis in a Patient with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD) and Caroli's Disease. Intern Med. 2016 Oct 15; 55(20): 3009–3012.

7. Kozlova I. V., Pahomova A. L. *Prakticheskaya gastroenterologiya. Rukovodstvo dlya vrachei: uchebnoye posobie dlya sistemi poslevuzovskogo professional'nogo obrazovaniya vrachei / I. V. Kozlova, A. L. Pahomova. Moskva: Drofa, 2010. Tom 2. 345 s.*

8. Srinath A, Shneider BL. Congenital hepatic fibrosis and autosomal recessive polycystic kidney disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 54:580–587.*

9. Mabrut JY, Kianmanesh R, Nuzzo G, Castaing D, Boudjema K, Létoeblon C, et al. Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, Caroli's disease and syndrome:

longterm results of the French Association of Surgery Multicentre Study. Ann Surg. 2013; 258:713–721.

Для корреспонденции/Corresponding author

Минушкин Олег Николаевич/ Minushkin Oleg tantop@mail.ru

Конфликт интересов отсутствует