

Поликистоз печени – варианты течения

И.О. Иваников, И.А. Чекмазов, Н.Ю. Маркина,
О.В. Крючкова, О.И. Скалозуб, Н.В. Ефремова, Ю.В. Григорьева

ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УД Президента РФ, Москва

Polycystic liver - clinical course

I.O. Ivanikov, I.A. Chekmazov, N.Yu. Markina,
O.V. Kryuchkova, O. I. Skalozub, N.V. Efremova, Yu.V. Grigorieva

CCH with Outpatient health center, Moscow, Russia

Аннотация

В статье обсуждаются классификации, течение, а также общие принципы диагностики и лечения поликистоза печени, приведены 2 клинических наблюдения - пациенты с осложненным течением поликистоза печени. Клинические примеры иллюстрированы данными ультразвуковой диагностики и компьютерной томографии в динамике. Особенностью приведенных случаев является тяжесть течения болезни, вследствие чего пациенты были направлены для проведения трансплантации печени.

Ключевые слова: печень, поликистоз, диагностика, лечение, трансплантация.

Abstract

The article discusses classifications, course, and general principles of diagnosis and treatment of polycystic liver given 2 clinical observations - patients with a complicated course of polycystic liver. Clinical examples are illustrated by the data of ultrasound diagnostics and computed tomography in dynamics. The peculiarity of these cases is the severity of the disease, so that patients were sent for liver

Key words: liver, polycystic disease, diagnostics, treatment, transplantation transplantation.

Ссылка для цитирования: Иваников И.О., Чекмазов И.А., Маркина Н.Ю., Крючкова О.В., Скалозуб О. И., Ефремова Н.В., Григорьева Ю.В. Поликистоз печени – варианты течения. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2019; 2: 80-87.

Кистозные заболевания печени - это группа заболеваний [1,2], при которых киста печени представляет собой доброкачественное полостное образование, заполненное жидкостью, изнутри выстланное слоем цилиндрического или кубического эпителия. Чаще всего кисты заполнены прозрачной жидкостью, не имеющей запаха и цвета; реже кисты печени могут содержать желеподобную массу или жидкость коричневатозеленого цвета, состоящую из холестерина, билирубина, муцина, фибрина, эпителиальных клеток. При кровоизлияниях в полость кисты печени содержимое становится геморрагическим, при инфицировании - сливкообразным, гнойным. Кисты печени могут располагаться в различных сегментах, долях и даже связках печени, поверхностно или в глубине; иногда имеют тонкую перемычку (ножку кисты). Диаметр выявляемых кист печени варьирует от нескольких миллиметров до 25 см и более [3].

Частота заболевания 1,8% по данным аутопсий, 1,0-2,3% по данным ультразвукового исследования (УЗИ) и компьютерной томографии

(КТ). У женщин кисты печени встречаются в 3 - 5 раз чаще, чем у мужчин. При поликистозе печени в каждом третьем случае отмечается кистозное поражение почек, поджелудочной железы, яичников или головного мозга [2].

Принято считать, что кисты образуются в результате воспалительной гиперплазии желчных путей в период эмбриогенеза и их последующей обструкции. Т.е. во время эмбрионального развития не происходит подключения к системе желчных путей отдельных внутريدольковых и междольковых желчных ходов. Отсутствие инволюции этих ходов («комплексов Meyenburg») является причиной развития кист печени. В результате секрета их эпителия в них постепенно происходит накопление жидкости, и они превращаются в кисту [2]. Рассматривается связь между возникновением кисты печени и приемом гормональных препаратов (эстрогенов, оральных контрацептивов).

Понятие «кисты печени» объединяет различные по происхождению нозологические формы. Прежде всего выделяют истинные и ложные ки-

сты печени. Истинные кисты отличаются от ложных наличием на внутренней поверхности эпителиального покрова из цилиндрического или кубического эпителия (в 94% при поликистозе). Ложные кисты обычно развиваются после травмы. При этом стенка состоит из фибринозно-измененной ткани печени или имеет воспалительный характер (грануляционная ткань). Часто солитарные кисты располагаются в междолевых бороздах печени или по ходу срединной и правой портальной борозды.

Существует несколько типов кист:

I тип - однокамерные с плотной стенкой из коллагеновых волокон, выстланные обычным или несколько уплощенным эпителием типа эпителия желчных протоков, не являются неопластическими по своей природе.

II тип - обычно многокамерные, ограниченные перегородками, состоящими из веретенообразно-клеточной стромы, отдельные камеры содержат папиллярные разрастания. Они рассматриваются как билиарные цистаденомы и обладают злокачественным потенциалом.

III тип - не имеют эпителиальной выстилки. Эти кисты обычно наполнены фибрином или фибринозно-гнойным детритом, имеют стенки из плотных коллагеновых волокон с различным выраженным элементом воспаления.

Истинные кисты являются врожденными по происхождению, имеют внутреннюю эпителиальную выстилку и делятся на простые солитарные кисты, многокамерные цистаденомы, дермоидные кисты, ретенционные кисты.

Ложные кисты носят вторичный, приобретенный характер; чаще образуются после операций, травм, воспалений, в связи с чем стенками их полости служат фибринозно-измененные ткани печени.

По количеству полостей различают одиночные и множественные кисты печени. При выявлении кист в каждом сегменте печени говорят о поликистозе печени: с поражением только печени и с поражением почек и других органов [4].

Поликистоз печени, как правило, начинается беспокоить после тридцати лет. Кисты с самого рождения могут расти и развиваться вместе с самой печенью, совершенно бессимптомно. Небольшие одиночные кисты печени, как правило, не имеют клинических проявлений. Симптоматика чаще развивается при достижении кистой размера 7-8 см, а также при поражении множественными кистами не менее 20% объема печеночной паренхимы. В этом случае отмечается чувство распирания и тяжести в правом подреберье и эпигастрии, которые усиливаются после

еды или нагрузки. На фоне увеличения кисты печени развиваются диспепсические явления: отрыжка, тошнота, рвота, метеоризм, понос. Среди прочих неспецифических симптомов, сопровождающих развитие кисты печени, отмечают слабость, потерю аппетита, повышенную потливость, одышку, субфебрилитет. Гигантские кисты печени вызывают асимметричное увеличение живота, гепатомегалию, похудание, желтуху [3].

Большая часть кист печени обнаруживается случайно при проведении УЗИ брюшной полости [5,6]. По данным эхографии киста печени определяется как ограниченная тонкой стенкой полость овальной или округлой формы с анэхогенным содержимым. При наличии в полости кисты крови или гноя содержимое кисты становится неомогенным. В ряде случаев УЗИ печени используется для проведения чрескожной пункции кисты с последующим цитологическим и бактериологическим исследованием секрета. Компьютерная томография (КТ) с внутривенным контрастированием (в/в) или магнитно-резонансная томография (МРТ) необходимы для постановки окончательного диагноза [7].

Для исключения паразитарной этиологии кист печени проводятся специфические серологические исследования крови (ИФА, РНГА).

Осложнения кист печени развиваются при кровоизлиянии в ее стенку или полость, нагноении, перфорации, перекруте ножки кисты, злокачественном перерождении. При геморрагии, разрыве кисты или прорыве ее содержимого в прилежащие органы развивается острый приступ абдоминальных болей. В этих случаях высока вероятность кровотечения в брюшную полость, перитонита. При сдавлении расположенных рядом желчных протоков появляется желтуха, а при инфицировании образуется абсцесс печени.

Пациенты с бессимптомными кистами печени, не превышающими 3 см в диаметре, нуждаются в динамическом наблюдении гастроэнтеролога.

С учетом выраженности симптомов заболевания, размеров кист печени, соматического состояния пациентов в хирургическом лечении нуждается около 12-27% из них. При поликистозе доля оперированных увеличивается до 60-70%.

Показаниями к хирургическому лечению кист печени оперативным путем служат осложнения (кровотечение, разрыв, нагноение и др.); большие и гигантские размеры кисты (до 10 см и более); сдавление желчных путей с нарушением желчеоттока; компрессия системы воротной вены с развитием портальной гипертензии; выраженная клиническая симптоматика, ухудшаю-

шая качество жизни; рецидивы кисты печени после попытки ее пункционной аспирации [8,9].

Все оперативные вмешательства, производимые по поводу кист печени, могут быть радикальными, условно-радикальными и паллиативными. К радикальным способам при солитарной кисте относят резекцию печени, при поликистозе — трансплантацию печени.

Условно-радикальные методы могут включать вылущивание (энуклеацию) кисты или иссечение стенок кисты. При выполнении данных вмешательств широко используется малоинвазивный лапароскопический доступ [10].

Паллиативные вмешательства при кистах печени не подразумевают удаления полостного образования и могут заключаться в прицельной пункционной аспирации содержимого кисты с последующей склерооблитерацией полости; вскрытии, опорожнении и дренировании остаточной полости кисты; марсупиализации кисты; фенестрации кисты; цистоэнтеростомии или цистогастростомии [11, 12].

Стойкий эффект после чрескожной пункционной аспирации кисты и ее склерозирования достигается при относительно небольших размерах (до 5-6 см) полости. Проведение вскрытия и наружного дренирования показано при солитарных посттравматических кистах печени, осложненных разрывом стенки или нагноением. Марсупиализацию (опорожнение кисты с подшиванием ее стенок к краям операционной раны) проводят при центральной локализации кисты в воротах печени, сдавлении желчных путей, наличии портальной гипертензии. К фенестрации - вскрытию и иссечению свободных стенок кист, как правило, прибегают при множественных кистах или поликистозе печени в отсутствие признаков печеночно-почечной недостаточности. При гигантских кистах производится наложение цистогастроанастомоза или цистоэнтероанастомоза, т. е. создается сообщение полости кисты печени с полостью желудка или кишечника [13,14].

После радикального удаления солитарных кист печени прогноз в целом благоприятный. После паллиативных вмешательств в различные отдаленные сроки возможны рецидивы кисты печени, требующие проведения повторных лечебных мероприятий. Вместе с тем, прогрессирующее увеличение нелеченых кист печени может привести к опасным осложнениям, в том числе возможно наступление летального исхода.

Клинические примеры:

Пациент Ж., 64 лет (рис. 1), поступил в гастроэнтерологическое отделение ЦКБ с жалоба-



Рис. 1. Внешний вид пациента.

ми на повышение температуры тела до 39° С около недели, боли внизу живота, постоянную икоту, общую слабость.

Анамнез заболевания: пациенту около 20 лет, известно о наличии у него поликистоза печени. Неоднократно обследовался, в том числе на паразитозы с отрицательным результатом. Проводилась 5 раз пункция наибольших кист под контролем УЗИ, последняя пункция в 2011 г., с введением склерозирующих препаратов. При посеве содержимого кист бактериального роста не отмечалось. Ранее пациенту предлагалось обсудить вопрос о пересадке печени, однако он относился к данному предложению негативно. За неделю до поступления в стационар отмечено повышение температуры тела до 39° С с ознобом, без катаральных явлений и болей в животе, температура не снижалась на фоне приема парацетамола и кларитромицина. Для дообследования и лечения госпитализирован в ЦКБ.

Результаты анализов при поступлении и в динамике:

- Лейкоциты $17,3 \cdot 10^9/\text{л}$ с динамикой до $9,3 \cdot 10^9/\text{л}$; СОЭ 125 мм/ч.
- С-реактивный белок 268 мг/л с динамикой до 163 мг/л.
- Прокальцитонин 13,8 нг/мл с динамикой до 0,64 нг/лм
- Белок общий 55,4 г/л с динамикой до 67,9 г/л.
- Альбумин 20 г/л с динамикой до 23,7 г/л.
- АСТ 45 Ед/л с динамикой до 19,1 Ед/л.
- АЛТ 50 Ед/л с динамикой до 12,1 Ед/л.
- Билирубин 53,1 мкмоль/л с динамикой до 13,3 мкмоль/л.
- ЩФ общая 237,9 Ед/л с динамикой до 179 Ед/л.
- ГГТ 218,6 Ед/л с динамикой до 190 Ед/л.

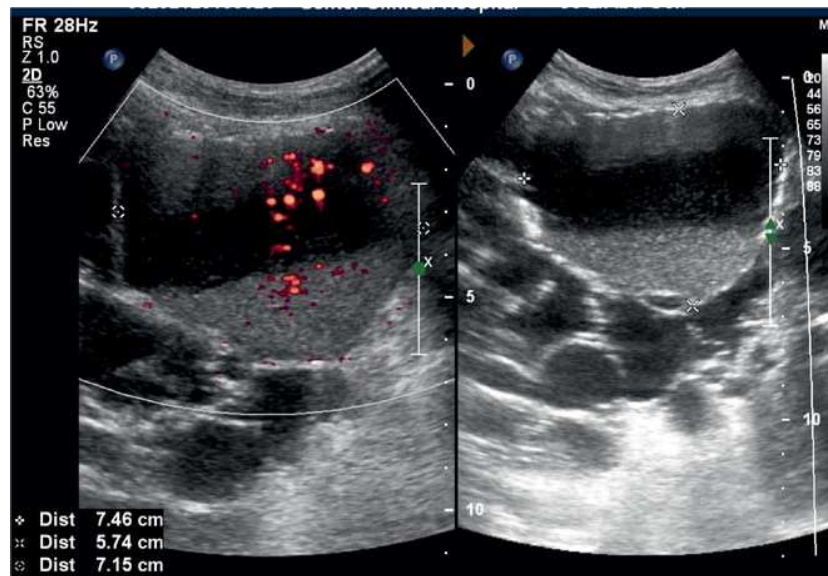


Рис. 2. Эхограмма печени при поликистозе, трансабдоминальный доступ: режим энергетического картирования, В-режим. В некоторых из множественных кист печени негомогенное содержимое с уровнем.

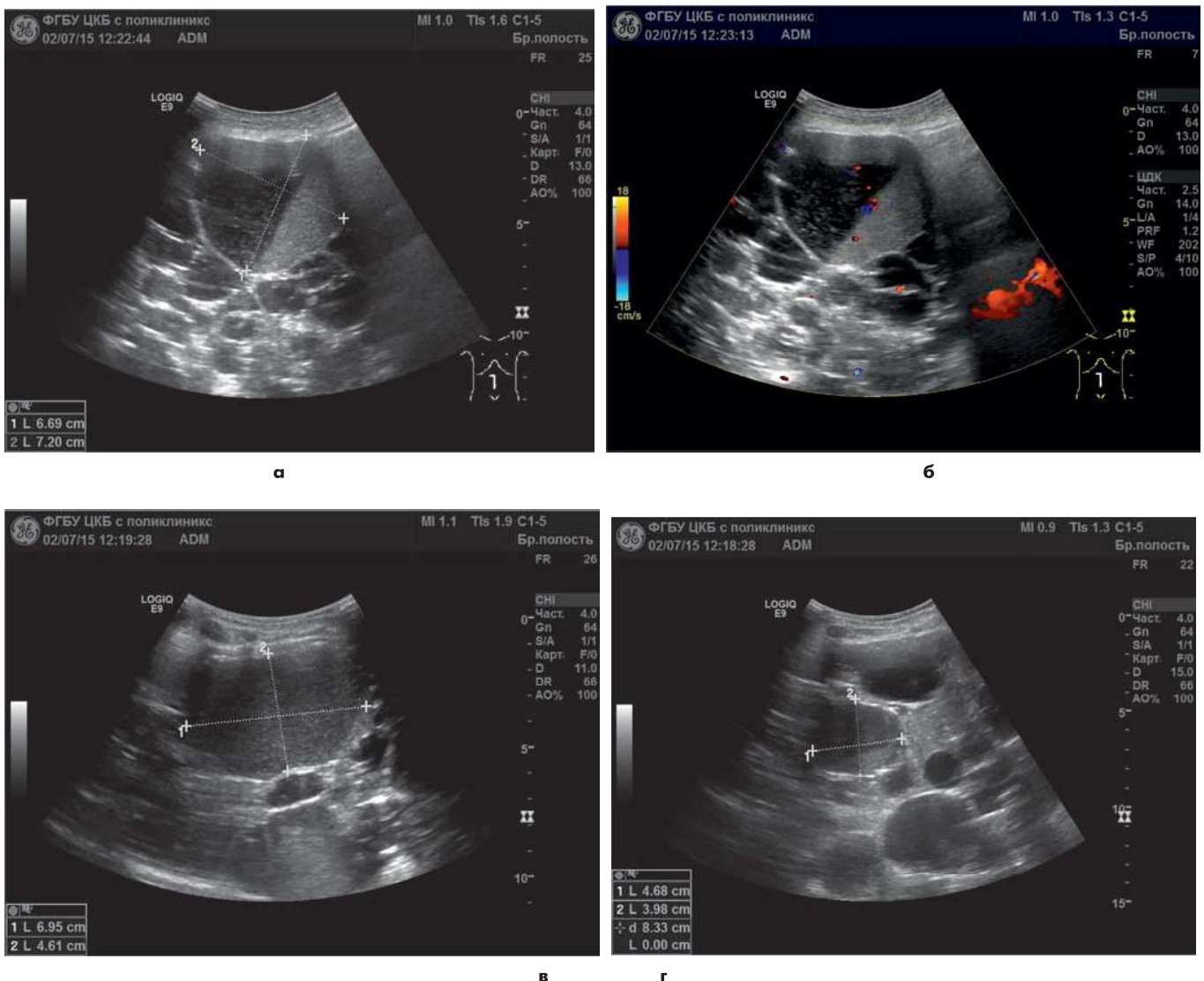


Рис. 3. Эхограмма печени, трансабдоминальный доступ: А, В, Г – В-режим, Б – режим цветового доплеровского картирования (ЦДК). В некоторых из множественных кист негомогенное содержимое с уровнем.

УЗИ органов брюшной полости при поступлении:

Печень в размерах резко увеличена, занимает практически все отделы брюшной полости: переднезадний размер правой доли 19,1 см, левой доли 11,7 см, край правой доли в 3,5 см от гребня подвздошной кости. Контуры неровные, бугристые, четкие. Структура паренхимы практически вся представлена множественными кистами размерами от 5х6х6 мм до 75х71х57 мм, в некоторых из них неоднородное содержимое, вероятно, воспалительного характера (рис. 2). Эхогенность сохраненных участков паренхимы повышена.

Желчевыводящие протоки: не расширены.

Желчный пузырь, поджелудочная железа четко не визуализируются за счет значительно увеличенной печени.

Селезенка размером 11,8х7,3 см, площадь 71,7 см², увеличена. Контуры ровные, четкие. Структура паренхимы однородная. Эхогенность обычная. Ход основных сосудистых структур селезенки не нарушен.

Свободной жидкости в брюшной полости не выявлено.

Заключение: гепатоспленомегалия. Множественные кисты печени (УЗ-картина поликистоза) с неоднородным содержимым в некоторых из них (рис. 3).

Неоднократно проводились контрольные УЗИ, выявлялись новые кисты с неоднородным содержимым с последующими их пункциями под УЗ-контролем, при которых эвакуировалось 200-300 мл гнойного отделяемого. Цитологическое исследование: эксфолиативный материал — со-

держимое из печени. В осадке присланного материала дегенеративно-измененные нейтрофильные лейкоциты густо покрывают все поля зрения. Клетки злокачественного новообразования не найдены (рис. 4).

При МСКТ органов брюшной полости был подтвержден диагноз поликистоза печени (рис. 5).

Пациенту проведено лечение следующими антибактериальными препаратами:

- амикацин - внутривенно 7,5 мг\кг 2 раза в день;

- сульперазон - внутривенно 2 г - 2 раза в день;

- меронем - 1 г 3 раза в день внутривенно;

- в течение 10 дней в сочетании с пункциями и дренированием кист и абсцессов печени под УЗИ — контролем.

Состояние пациента значительно улучшилось, нормализовалась температура, уменьшились показатели маркеров воспаления, в удовлетворительном состоянии был выписан из стационара с диагнозом: поликистоз печени с абсцедированием кист. Портальная гипертензия. Системная воспалительная реакция. Направлен на консультацию трансплантолога.

Пациентка К., 41 года, в течение 3 лет неоднократно госпитализировалась в гастроэнтерологическое отделение с основным диагнозом: первичный билиарный цирроз печени, 3-я стадия. Прогрессирующий поликистоз печени со сдавлением внутрипеченочных желчных протоков и ветвей вены порта.

Из анамнеза: впервые при прохождении диспансеризации выявлена гепатомегалия с изменениями в биохимическом и клиническом анализах

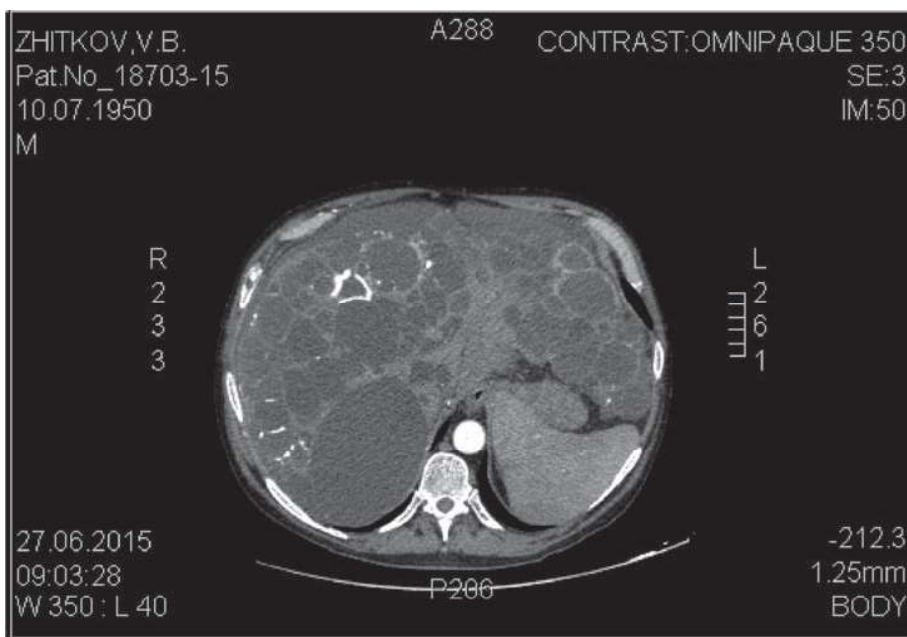


Рис. 4. МСКТ органов брюшной полости до дренирования кист печени.

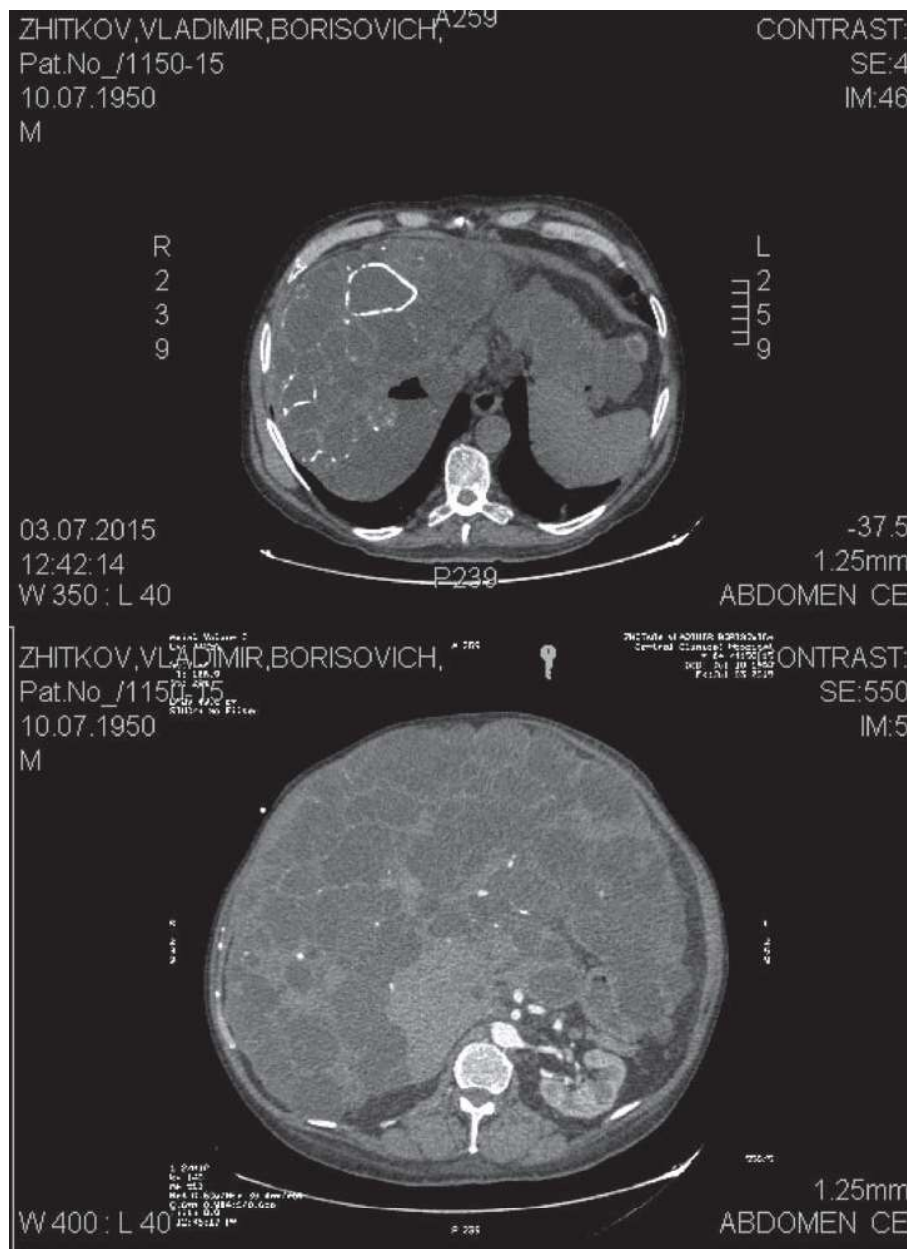


Рис. 5. МСКТ органов брюшной полости после дренирования.

крови: билирубин общий 65,8 мкмоль/л, билирубин прямой 20,1 мкмоль/л, ЩФ 1210 U/L, Hb 118 г/л, СОЭ 34 мм/ч. Пациентка стала замечать ощущение слабости, легкую желтушность кожи лица, небольшой зуд кожных покровов. При УЗИ органов брюшной полости обнаружены: гепатомегалия, множественные кисты печени, взесь в желчном пузыре, незначительное увеличение селезенки, диффузные изменения поджелудочной железы. На фоне проводимой терапии (урсосан, дюспаталин, мезим-форте) показатели ГГТП, ЩФ, билирубина существенно не изменились. Впервые был выставлен диагноз: первичный билиарный цирроз печени, серонегативный, начальная стадия. Поликистоз печени. Каждые 3 мес пациентка проходила диспансерный осмотр на амбулаторном этапе и 1-2 раза в год находи-

лась на стационарном лечении. Постоянно принимала урсосан в дозе 1750 мг в сутки, верошпиров 200 мг, фуросемид 20 мг. После проведения курса редуцированной пульс-терапии преднизолоном и инфузионной терапии отмечалось некоторое улучшение биохимических показателей, купирование кожного зуда, уменьшение желтушности кожных покровов. Пациентка была проконсультирована трансплантологом и признана кандидатом на трансплантацию печени. В дальнейшем пациентка наблюдалась и проходила обследование в центре трансплантологии, однако в связи с ухудшением общего состояния и существенным повышением уровня билирубина была вновь госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение.

При поступлении в стационар объективно:

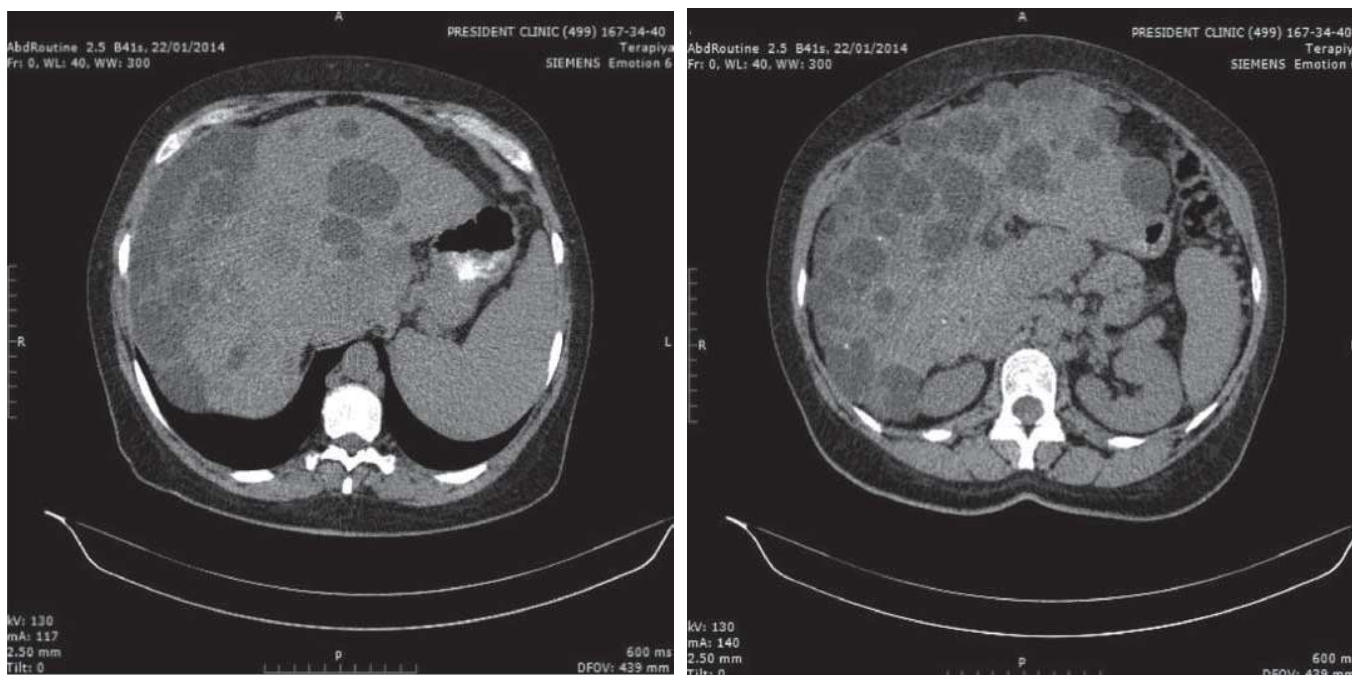


Рис. 6. МСКТ органов брюшной полости.

состояние средней тяжести. Кожные покровы желтого цвета, склеры желтые, на коже туловища единичные сосудистые звездочки, симптом «красных капель», на коже спины и туловища следы расчесов. Отеки нижних конечностей до нижней трети. Лимфоузлы: доступные пальпации не увеличены, не спаяны с окружающей тканью. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 17 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 72 в минуту, АД 120/95 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом, живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень увеличена на 15-17 см из-под края реберной дуги, плотная, бугристая, селезенка увеличена за счет верхнего полюса. Стул 1 раз в день, оформленный, без патологических примесей.

Результаты анализов при поступлении: лейкоциты $9.9 \cdot 10^9/\text{л}$, эритроциты анизоцитоз $4.07 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 119 г/л, цветовой показатель 0.88, гематокрит 0.385 л/л, тромбоциты $111 \cdot 10^9/\text{л}$, СОЭ 22 мм/ч. Биохимический анализ крови: белок общий 58.50 г/л, альбумин 32.60 г/л, мочевины 10.80 ммоль/л, креатинин 124.40 мкмоль/л, СКФ 43.595 мл/мин, мочевины 338.00 мкмоль/л, глюкоза 5.08 ммоль/л, билирубин общий 290.0 мкмоль/л, билирубин прямой 142.5 мкмоль/л, АЛТ активность 61.40 МЕ, АСТ активность 96.50 МЕ, щелочная фосфатаза активность 222.50 Е/л, гамма-ГТ активность 54.40 МЕ. В коагулограмме: тромбиновое время 22.0 с, АЧТВ 37.0 с, фибриноген (DFbg): 3.3 г/л, протромбиновое время 16.10 с, МНО: 1.50.

УЗИ органов брюшной полости: гепатоспленомегалия. Кистозная трансформация ткани печени. Гемодинамические признаки портальной гипертензии. УЗ-признаки хронических диффузных изменений поджелудочной железы.

КТ органов брюшной полости (рис. 6): КТ-картина увеличения печени и селезенки, поликистоз печени. Киста нижнего полюса левой почки 28x35мм.

На фоне проведенного лечения отмечалась положительная динамика: уменьшение кожного зуда, желтушности кожных покровов и склер, отеков нижних конечностей и общей слабости. В анализах крови - снижение уровня билирубина общего до 141.0 мкмоль/л, прямого до 59.7 мкмоль/л. Повторно консультирована в институте трансплантологии, рассмотрена как кандидат на трансплантацию печени. Таким образом, нами представлены 2 случая поликистоза с множественными кистами печени. В первом случае имел место поликистоз без сопутствующих заболеваний, во втором - поликистоз печени, сочетающийся с первичным билиарным циррозом. Особенностью представленных случаев является тяжесть течения болезни, предполагающая единственную возможность лечения - трансплантацию печени.

Литература/References

1. Summerfield J A, Nugafuchi Y, Sherlock S et al. Hepatobiliary fibropolycystic disease: a clinical and histological review of 51 patients. *J. Hepatol.* 1986; 2; 141.
2. Арутюнов А.Т., Иваников И.О., Сюткин В.Е. *Диагностика и лечение хронических заболеваний печени (руководство)*. М.:

- Принт-ателье. 2005. 303 с. [Arutyunov A T, Ivanikov I O, Syutkin V E. *Diagnosis and treatment of chronic liver disease (guide)*. М.: Print-atel'e. 2005, 303 p. In Russian].
3. Иваников И.О., Сюткин В.Е. *Общая гепатология. Учебное пособие, 3-е изд.* М.: Медпрактика. 2003, 160 с. [Ivanikov I O, Syutkin V E. *General Hepatology. Textbook, 3-ed.*, М.: Medical Practice. 2003. 160 p. In Russian].
4. Everson GT, Taylor MR, Doctor RB. Polycystic disease of the liver. *Hepatology* 2004; 40: 774–782.
5. Gaines PA, Sampson MA. The prevalence and characterization of simple hepatic cysts by ultrasound examination. *Br. J. Radiol.* 1989; 62: 335–337.
6. Benhamou J, Menu Y. Nonparasitic cystic disease of the liver and intrahepatic biliary tree. In: LH Blumgart, ed. *Surgery of the liver and biliary tract*. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone. 1994: 1197–1210.
7. Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V. et al. Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. *RadioGraphics* 2005; 25: 659–670.
8. Moorthy K, Mihssin N, Houghton PW. The management of simple hepatic cysts: sclerotherapy or laparoscopic fenestration. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 2001; 83: 409–414.
9. Arnold HL, Harrison SA. New advances in evaluation and management of patients with polycystic liver disease. *Am. J. Gastroenterol.* 2005; 100: 2569–2582.
10. Trond Bjerke Larssen. *Hepatic cysts : occurrence and effect of single-session alcohol sclerotherapy*. The University of Bergen. 2006: 15–16.
11. Котельникова Л.П., Бусырев Е.Б., Белякова А.П. Лечение непаразитарных кист печени. *Анналы хирургической гепатологии*. 2014; 19 (1): 60–67 [Kotelnikova L P, Busyrev Yu B Belyakova Ya V. *Treatment of nonparasitic liver cysts. Annals of surgical Hepatology*. 2014; 19 (1): 60–67. In Russian].
12. Van Sonnenberg E, Wroblecka JT, D'Agostino HB et al. Symptomatic hepatic cysts: percutaneous drainage and sclerosis. *Radiology* 1994; 190: 387–392.
13. Манучаров А.А., Смолькина А.В. Оптимизация хирургического лечения больных непаразитарными кистами печени. *Ульяновский медико-биологический журнал*. 2015; 1: 78–84 [Manucharov A A, Smol'kina A V. *Optimization of surgical treatment of patients with nonparasitic liver cysts. Ulyanovsk medico-biological journal*. 2015; 1: 78–84. In Russian].
14. Morgan DE, Lockhart ME, Canon CL, Holcombe MP, Bynon JS. Polycystic liver disease: multimodality imaging for complications and transplant evaluation. *RadioGraphics*. 2006; 26: 1655–1668; quiz, 1655.

Для корреспонденции/Corresponding author
Григорьева Юлия Васильевна/ Grigorieva Yuliya
iulka707@mail.ru