



Брюшная полость и забрюшинное пространство

DOI: 10.24835/1607-0763-2017-2-85-89

Монолобарная форма болезни Кароли с внутрипеченочным конкрементом (клиническое наблюдение)

Галян Т.Н. *, Тарба Н.С., Ховрин В.В., Полищук Л.О., Багмет Н.Н., Фисенко Е.П.

ФГБНУ "Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского", Москва, Россия

Monolobar Form of Caroli's Disease with Intrahepatic Stone (Clinical Case)

Galyan T.N. *, Tarba N.S., Khovrin V.V., Polizhuk L.O., Bagmet N.N., Fisenko E.P.

B.V. Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia

Болезнь Кароли (коммуникативная кавернозная эктазия желчевыводящих путей) является редким наследственным заболеванием, которое характеризуется наличием необструктивных мешотчатых или веретенообразных расширений внутрипеченочных желчных протоков. Выделяют 2 типа болезни Кароли: истинный тип с расширением внутрипеченочных желчных протоков, с поражением, как правило, одного сегмента и со склонностью к формированию камней и развитием холангита и второй тип, который сочетается с врожденным печеночным фиброзом. Истинный тип болезни Кароли необходимо дифференцировать с первичным склерозирующим холангитом, поликистозом, холангиолитиазом и другими заболеваниями.

В статье приведены обзор литературы и собственное клиническое наблюдение монолобарной формы болезни Кароли с наличием внутрипеченочного конкре-

мента. Показаны трудности дооперационной дифференциальной диагностики.

Ключевые слова: болезнь Кароли, внутрипеченочный конкремент, МР-холангиография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография.

Ссылка для цитирования: Галян Т.Н., Тарба Н.С., Ховрин В.В., Полищук Л.О., Багмет Н.Н., Фисенко Е.П. Монолобарная форма болезни Кароли с внутрипеченочным конкрементом (клиническое наблюдение). *Медицинская визуализация*. 2017; 21 (2): 85–89. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-2-85-89.

Caroli's disease is a rare inherited disorder characterized by nonobstructive saccular or fusiform dilation of the intrahepatic bile ducts. Two main types of Caroli's disease

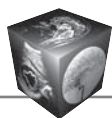
Для корреспонденции*: Галян Татьяна Николаевна – 119991 Москва, Абрикосовский пер., д. 2. Тел.: 8-916-190-63-06.

E-mail: galmedi05@gmail.com

Галян Татьяна Николаевна – канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения рентгенодиагностики и компьютерной томографии ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Тарба Наала Станиславовна** – аспирант отделения рентгенодиагностики и компьютерной томографии ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Ховрин Валерий Владиславович** – доктор мед. наук, заведующий отделением рентгенодиагностики и компьютерной томографии ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Полищук Лилия Олеговна** – канд. мед. наук, врач отделения колопроктологии ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Багмет Николай Николаевич** – доктор мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения хирургии печени, желчных протоков и поджелудочной железы ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Фисенко Елена Полиектовна** – доктор мед. наук, главный научный сотрудник лаборатории ультразвуковой диагностики ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва.

Contact*: Tatiana N. Galyan – Abrikosovsky 2, Moscow, Russia, 119991. Phone: 8-916-190-63-06. E-mail: galmedi05@gmail.com

Tatiana N. Galyan – cand. of med. sci., the senior research of XRay and CT diagnostic department of B.V. Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Naala S. Tarba** – graduate student of XRay and CT diagnostic department of B.V. Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Valery V. Khovrin** – doct. of med. sci., head of XRay and CT diagnostic department of B.V. Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Lilya O. Polizhuk** – cand. of med. sci., doctor of coloproctology department of B.V. Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Nikolay N. Bagmet** – doct. of med. sci., the leading research of liver surgery Department of B.V. Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Elena P. Fisenko** – doct. of med. sci., the main research of ultrasound department of B.V. Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow.



are reported, the true type with isolated dilation of intrahepatic bile ducts of single liver segment with formation of stones and development of cholangitis. The second type is combined with a congenital hepatic fibrosis. The true type of Caroli's disease is distinct from primary sclerosing cholangitis, polycystic disease, cholangiolithiasis and other diseases.

This paper presents a literature review and a case of monolobar Caroli's disease with intrahepatic stones. The difficulties of preoperative differential diagnosis are shown.

Key words: Caroli's Disease, cholangiolithiasis, magnetic resonance cholangiopancreatography, computed tomography, magnetic resonance tomography.

Recommended citation: Galyan T.N., Tarba N.S., Khovrin V.V., Polizhuk L.O., Bagmet N.N., Fisenko E.P. Monolobar Form of Caroli's Disease with Intrahepatic Stone (Clinical Case). *Medical visualization*. 2017; 21 (2): 85–89. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-2-85-89.

Введение

Болезнь Кароли (БК) впервые была описана французским доктором Жаком Кароли в 1958 г. [1]. Это врожденное нарушение, характеризующееся наличием необструктивных мешотчатых или веретенообразных расширений внутрипеченочных желчных протоков. Выделяют 2 типа БК: простая форма (тип I, или изолированная форма) и сложная форма (тип II – синдром Кароли). I тип характеризуется расширением только крупных печеночных протоков. Застой и нарушение оттока желчи позволяют накапливаться инфекции, что приводит к рецидивирующим эпизодам холангита, как наиболее частому клиническому проявлению заболевания. В результате плохого оттока, наличия стаза и осадка могут образовываться конкременты [1–7].

Для II типа характерна патология внутрипеченочных протоков на всех уровнях, в том числе мелких междольковых протоков, что сопровождается наличием врожденного печеночного фиброза, приводящего к развитию портальной гипертензии. БК обычно манифестирует как холангит или как проявление портальной гипертензии в детстве или молодом возрасте, однако может протекать бессимптомно до 60–70 лет [8–10]. Поздняя манифестация чаще встречается при изолированной форме (поражении сегмента или доли печени). Билобарное поражение встречается чаще, чем изолированная форма [11–14].

Клинические проявления и симптоматика схожи для обеих форм: как билобарной, так и монолобарной. Наиболее частыми клиническими проявлениями являются боли в эпигастрии, лихорадка, гепатоспленомегалия, иктеричность кожных покровов. Лабораторные показатели функции печени могут быть в пределах нормы, однако воз-

можно умеренное повышение уровня билирубина, щелочной фосфатазы. Дифференциальную диагностику следует проводить с внутрипеченочной формой желчнокаменной болезни, рецидивирующим бактериальным холангитом, внутрипеченочным абсцессом [7, 9, 15–17].

В настоящее время с развитием различных методов визуализации диагноз БК подтверждается наличием связи кистозных полостей с измененными желчными протоками. Ультразвуковое исследование (УЗИ) является методом выбора у пациентов с подозрением на расширение внутрипеченочных желчных протоков [17]. Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография и чрескожная чреспеченочная холангиография считаются высокочувствительными методами для визуализации строения билиарной системы и выявления сообщения между кистозными расширениями и желчными протоками. Однако оба эти метода являются инвазивными с возможным развитием осложнений [4, 14, 17].

Эффективным и неинвазивным методом исследования желчевыводящих путей, в частности при БК, является магнитно-резонансная томография (МРТ) [4, 7, 17–19].

“Золотым стандартом” в постановке диагноза БК по-прежнему является гистологическое исследование ввиду возможности злокачественного перерождения [7, 16, 20]. Встречаемость холангиокарциномы на фоне БК, по данным мировой литературы, составляет от 7 до 14% и многие авторы относят БК к предраковому состоянию с большим риском малигнизации, особенно при монолобарной форме заболевания [21, 22].

В качестве иллюстрации диагностики и лечения монолобарной формы БК приводим собственное клиническое наблюдение.

Пациентка Ж., 52 лет, поступила в отделение хирургии печени, желчных протоков и поджелудочной железы РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского с жалобами на постоянные боли в эпигастрии с интенсивным чувством жжения, иррадиацией в спину, тенденцией к усилению, приходящей лихорадкой.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Аускультативно: перистальтика активная. Перитонеальных симптомов нет. Определялись желтушность склер и кожи, уровень общего билирубина составлял 90 ммоль/л. На фоне антибактериальной и инфузионной терапии желтушность кожи и склер, а также болевой симптом были частично купированы.

По данным ультразвукового исследования в левой доле печени по ходу портальных сосудов определяется образование, преимущественно гиперэхогенное,

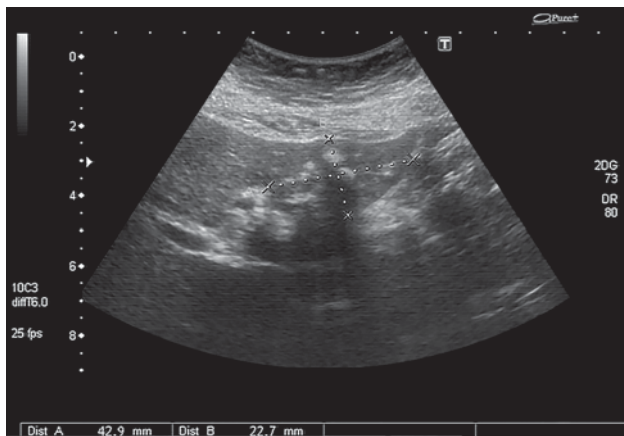
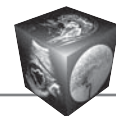


Рис. 1. УЗ-изображение, метками обозначено гиперэхогенное образование в левой доле печени с широкой акустической тенью.

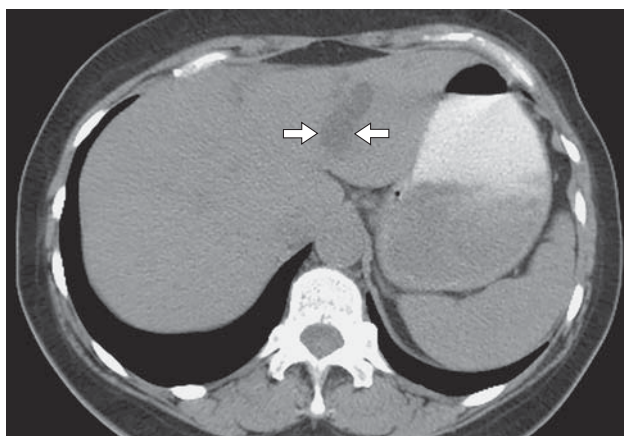


Рис. 2. КТ-изображение. Изолированное расширение внутрипеченочных желчных протоков левой доли печени с наличием образования пониженной плотности без признаков накопления контрастного вещества (стрелки).

с нечеткими контурами, размерами 43 × 23 мм (рис. 1). При ЦДК сосуды в данном образовании визуализировать не удалось. За конкрементами идут широкие акустические тени, что не позволяет качественно осмотреть ткань печени. Выше и внутри этой зоны лоцируются расширенные внутрипеченочные протоки с максимальным диаметром до 0,4 см. В желчном пузыре лоцируются мелкие подвижные конкременты. **Заключение:** калькулезный холецистит, изменения в протоках левой доли соответствуют холангиолитиазу.

Компьютерная томография с внутривенным контрастированием. Печень в размерах не увеличена. В левой доле печени определяется округло-продолговатой формы структура размерами 35 × 20 мм, с относительно ровными четкими контурами, денситометрической плотностью 10–20 ед.Н, без признаков накопления контраста (рис. 2). Отмечаются извитость, неравно-

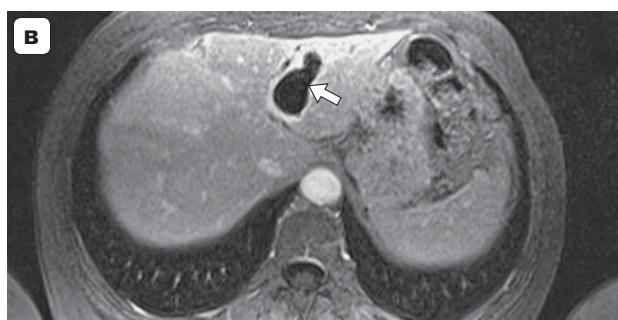
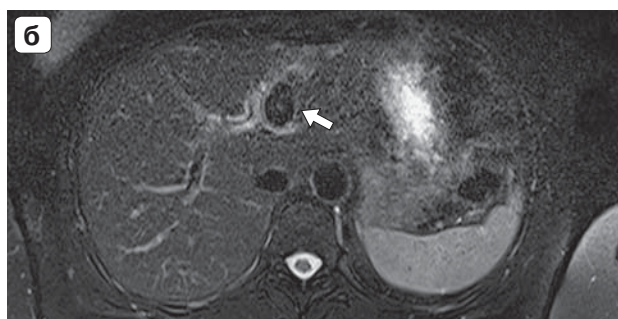
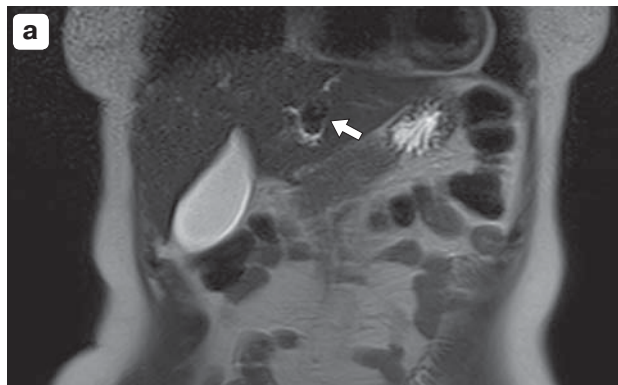


Рис. 3. МР-изображения: расширение протока III сегмента с внутрипротоковым “холестериновым” конкрементом (стрелки). а – Т2ВИ, коронарная проекция: включение низкого сигнала в просвете протока III сегмента; б – Т2FS, аксиальная проекция; в – Т1 vibe на фоне контрастного усиления: накопление контраста по контуру образования, стенкой протока.

мерное расширение желчных протоков левой доли печени до 6 мм, стенки протоков минимально утолщены. Паренхима печени в области расширенных протоков пониженной плотности, с точечными обызвествлениями. Внутрипеченочные протоки остальных сегментов и внепеченочные протоки без изменений. Лимфатические узлы не увеличены. **Заключение:** левосторонняя билиарная гипертензия, вероятнее, на фоне холангиолитиаза.

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием. В левой доле печени, проекционно в просвете расширенного протока III сегмента, определяется образование с четкими ровными контурами, низкого сигнала во всех последовательностях, размерами 35 × 17 × 25 мм,



Рис. 4. МР-холангиограмма: кистозно-расширенные протоки левой доли печени с наличием участка выпадения сигнала в просвете протока III сегмента за счет конкремента (стрелка).

без данных о накоплении контраста (рис. 3). При контрастном усилении отмечается накопление контраста по контуру образования за счет реактивных изменений в стенке расширенного протока. Очаговых образований в паренхиме правой доли печени не выявлено. Желчный пузырь увеличен, содержимое неоднородное за счет мелких конкрементов. Дифференцируются единичные аортокаваальные лимфатические узлы до 10 мм.

При МР-холангиографии типичный вариант формирования общего печеночного протока. Левый долевого проток определяется диаметром до 4 мм, правый долевого проток – диаметром до 3 мм. Сегментарные и субсегментарные протоки правой доли печени не расширены. Сегментарные и субсегментарные протоки левой доли деформированы, неравномерно веретенообразно расширены максимально до 6 мм. Определяется участок выпадения сигнала от желчного содержимого в проекции протока III сегмента за счет наличия включения низкого МР-сигнала размерами до 35 × 25 мм – конкремент (рис. 4). В желчном пузыре, в просвете пузырного протока мелкие включения (холестериновые конкременты). Холедох диаметром до 5–6 мм, дифференцируется на всем протяжении. **Заключение:** калькулезный холецистит. Локальное расширение протоков левой доли печени с наличием конкремента в просвете протока III сегменте. Подозрение на изолированную форму БК.

Выполнено **оперативное вмешательство: левосторонняя латеральная резекция печени, холецистэктомия.** Интраоперационно паренхима II и III сегментов печени изменена, мелкобугристая. В просвете расширенных протоков левой доли определяются каменистой плотности образования. Желчный пузырь увеличен с наличием в области шейки холестериновых конкрементов.

Морфологическое исследование удаленной части печени: кистозные изменения протоков удален-

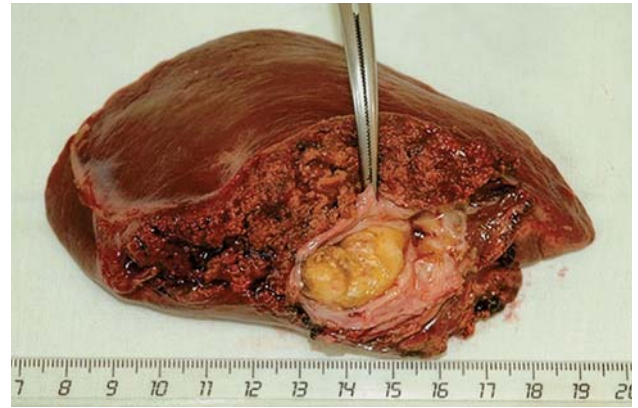


Рис. 5. Макропрепарат резецированных сегментов левой доли печени, в просвете расширенных желчных протоков – холестериновые конкременты.

ной части печени с истончением и изменением макроструктуры их стенок. Весь просвет протокового “дерева” выполнен холестериновыми камнями, наиболее крупный неправильной формы в области слияния сегментарных протоков размером до 3 см (рис. 5).

При гистологическом исследовании балочный рисунок строения ткани печени сохранен, отмечены умеренно выраженное расширение и фиброз портальных трактов. Часть внутрипеченочных желчных протоков кистозно расширена, полости их выстланы цилиндрическим эпителием с явлениями гиперплазии, в просвете находится сгущенная желчь, формирующая мягкие желчные конкременты. Стенки расширенных желчных протоков утолщены, склерозированы, с выраженной очагово-диффузной лимфоплазмозитарной инфильтрацией. **Заключение:** БК.

Заключительный диагноз: БК. Изолированная форма с поражением левой доли печени, с формированием внутрипротоковых конкрементов. Калькулезный холецистит.

Заключение

Учитывая высокую вероятность малигнизации при монолобарной форме БК, целесообразным является проведение всего комплекса диагностического алгоритма исследования с использованием методов УЗИ, компьютерной и магнитно-резонансной томографии с проведением МР-холангиографии. Данные методы исследования, дополняя друг друга, позволяют локализовать и уточнить распространенность мешотчатого расширения желчных протоков, выявить и подтвердить структуру внутрипротоковых конкрементов, а также исключить, как в данном случае, или заподозрить малигнизацию в измененной структуре протоков и паренхимы печени.



Список литературы / References

1. Caroli J., Soupault R., Kossakowski J., Plocker L., Pardowska M. La dilatation polykystique congenitale des voies biliaires intra-hepatiques. Essai de classification. *Sem. Hop. Paris*. 1958; 34: 488–495.
2. Yoshizawa K., Kiyosawa K., Yabu K., Usada S., Shimizu S., Fujimori Y., Mukawa K., Tanaka E., Sodeymana T., Furuta S. Caroli's disease in three siblings (in Japanese with English abstract). *Gastroenterol. Jpn.* 1992; 27 (6): 780–784.
3. Ciambotti G.F., Ravi J., Abrol R.P., Arya V. Right-sided monobar Caroli's disease with intrahepatic stones: nonsurgical management with ERCP. *Gastrointest. Endosc.* 1994; 40 (6): 761–764.
4. Zangger P., Grossholz M., Mentha G., Lemoine R., Graf J.D., Terrier F. MRI findings in Caroli's disease and intrahepatic pigmented calculi. *Abdom. Imaging*. 1995; 20: 361–364.
5. Miller W.J., Sechtin A.G., Campbell W.L., Pieters P.C. Imaging findings in Caroli's disease. *Am. J. Roentgenol.* 1995; 165: 333–337.
6. Ribeiro A., Reddy R.K., Bernstein D., Jeffers L., Schiff E. Caroli's syndrome in twin sisters. *Am. J. Roentgenol.* 1996; 91 (5): 1024–1026.
7. Карельская Н.А., Кармазановский Г.Г. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография. М.: ВИДАР-М, 2014. 272 с.
Karelskaya N.A., Karmazanovsky G.G. MR cholangiopancreatography. М.: VIDAR-M, 2014. 272 p. (In Russian)
8. Barros J.L., Polo J.R., Sanabia J., Garcia-Sabrido J.L., Gómez-Lorenzo F.J. Congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease): Report of a case and review of the literature. *Surgery*. 1979; 85: 589–591.
9. Taylor A.C., Palmer K.R. Caroli's disease. *Eur. J. Gastroenterol.* 1998; 10 (2): 105–108.
10. Dagli Ü., Atalay F., Sasmaz N., Bostanoglu S., Temucin G., Sahin B. Caroli's disease: 1977–1995 experiences. *Eur. J. Gastroenterol.* 1998; 10 (2): 109–112.
11. Boyle M.J., Doyle G.D., McNulty J.G. Monobar Caroli's disease. *Am. J. Gastroenterol.* 1989; 84: 1437–1444.
12. Ros E., Navarro S., Bru C., Gilabert R., Bianchi L., Druguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet*. 1993; 342: 404–406.
13. Borges Pinto R., Pereira J., Reverbel T., Grigoletti J., De Mello E., Silva G. Caroli's disease: Report of 10 cases in children and adolescents in Southern Brazil. *J. Pediatr. Surg.* 1998; 33 (10): 1531–1535.
14. Лузин Е.В., Митин Н.А., Погребняк В.Ю., Федорова Л.В. Болезнь Кароли: трудности диагностики и возможности лечения. *Клиническая медицина*. 2013; 10 (91): 57–60.
Luzin E.V., Mitin N.A., Pogrebnyak V.Ju., Fedorova L.B. Caroli's disease: difficulties in diagnosing and treatment options. *Clinicheskaya meditsina*. 2013; 10 (91): 57–60. (In Russian)
15. Meroño-Carbajosa E.A., Celdran-Uriarte A., Moreno-Caparrós A., Solera-Arroyo J.C., Marijuan-Martin J.L. Caroli's disease: Study of six cases, including one with epithelial dysplasia. *Int. Surg.* 1993; 78: 46–49.
16. Pavone P., Laghi A., Catalano C., Materia A., Basso N., Passariello R. Caroli's disease. Evaluation with MR cholangiopancreatography (MRCP). *Abdom. Imaging*. 1996; 21: 117–119.
17. Asselah T., Ernst O., Sergent G., L'hermine C., Paris J-C. Caroli's disease: A magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am. J. Gastroenterol.* 1998; 93 (1): 109–110.
18. Maurea S., Mollica C., Imbriaco M., Fusari M., Camera L., Salvatore M. Magnetic resonance cholangiography with mangafodipir trisodium in Caroli's disease with pancreas involvement. *J. Pancreas*. 2010; 11 (5):460–463.
19. Lefere M., Thijs M., De Hertogh G., Verslype C., Laleman W., Vanbeckevoort D., Van Steendergen W., Claus F. Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 2011; 23 (7): 578–585.
20. Fozard J.B.J., Wyatt J.L., Hall R.I. Epithelial dysplasia in Caroli's disease. *Gut*. 1990; 30: 1150–1153.
21. Moslim M.A., Gunasekaran G., Vogt D., Cruise M., Morris-Stiff G. Surgical Management of Caroli's Disease: Single Center Experience and Review of the Literature. *J. Gastrointest. Surg.* 2015; 19 (11): 2019–2027.
22. Salvadori P.S., Torres U.S., D'Ippolito G. Contrast-enhanced magnetic resonance cholangiography with gadoxetic-acid-disodium for the detection of biliary-cyst communication in Caroli disease. *Gastroenterol. Hepatol.* 2016; 39 (10): 669–670.

Поступила в редакцию 24.11.2016.
Принята к печати 18.01.2017.

Received on 24.11.2016.
Accepted for publication on 18.01.2017.