

- disease: diagnostic features and treatment. *Klinicheskie perspektivy gastroenterologii, gepatologii*. 2003; 6: 19—23 (in Russian).
14. **Oynotkinova O.Sh., Nemytin Yu.V.** Atherosclerosis and coronary heart disease abdominal. Moscow: Medicina; 2001 (in Russian).
 15. **Filippovich N.S.** Chronic disorders of the visceral circulation. *Novosti luchevoy diagnostiki*. 2000; 1: 8—11 (in Russian).
 16. **Brandao D., Koullias G.J., Caparrelli D.J., Diethrich E.B.** Inferior mesenteric artery stenting: a solution for chronic mesenteric ischemia. *Perspect. Vasc. Surg. Endovasc. Ther.* 2009; 21: 186—9.
 17. **Chahid T., Alfidja A.T., Biard M.** et al. Endovascular treatment of chronic mesenteric ischemia: results in 14 patients. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 2004; 27: 637—42.
 18. **Chandra A., Quinones-Baldrich W.J.** Chronic mesenteric ischemia: how to select patients for invasive treatment. *Semin. Vasc. Surg.* 2010; 23: 21—8.
 19. **Mensink P.B., van Petersen A.S., Geelkerken R.H.** et al. Clinical significance of splanchnic artery stenosis. *Br. J. Surg.* 2006; 93: 1377—82.
 20. **Schaefer P.J., Schaefer F.K., Mueller-Huelsbeck S., Jahnke T.** Chronic mesenteric ischemia: stenting of mesenteric arteries. *Abdom. Imag.* 2007; 32: 304—9.
 21. **Takayama T., Miyata T., Shirakawa M., Nagawa H.** Isolated spontaneous dissection of the splanchnic arteries. *J. Vasc. Surg.* 2008; 48: 329—33.
 22. **Kurkov A.A., Ignashov A.M., Abdel'moneym Abdalla El'Khasan, Borovikova O.P., Cvenkova E.A.** Surgical treatment of mesenteric circulatory decompensation of chronic occlusive lesions of the superior mesenteric artery. *Regionarnoe krovoobrashchenie i mikrotsirkulyatsiya*. 2002; 2: 22—54 (in Russian).
 23. **Savel'ev V.S., Kirienko A.I.** *Clinical Surgery*. Moscow: GEOTAR-Media; 2009; vol. 2 (in Russian).
 24. **Khoroshinina L.P.** The defeat of the mesenteric vessels in the elderly. *Klinicheskaya gerontologiya*. 2001; 7: 34—7 (in Russian).
 25. **Edwards M.S., Cherr G.S., Craven T.E.** Acute occlusive mesenteric ischemia: Surgical management and outcomes. *Ann. Vasc. Surg.* 2003; 17: 72—9.
 26. **English W.P., Pearce J.D., Craven T.E.** et al. Chronic visceral ischemia: symptom-free survival after open surgical repair. *Vasc. Endovasc. Surg.* 2004; 38: 493—503.
 27. **Mukherjee D., Hendershot K.M.** Splenic artery-to-superior mesenteric artery bypass for chronic mesenteric ischemia. A case report. *Vasc. Endovasc. Surg.* 2004; 38: 465—8.
 28. **Park W.M., Gloviczki P., Cherry K.J.** Contemporary management of acute mesenteric ischemia: Factors associated with survival. *J. Vasc. Surg.* 2002; 35: 445—52.

Поступила 22.02.13

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.362-007.63-06:616.36-004]-07-08

БОЛЕЗНЬ КАРОЛИ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Е.В. Лузина¹, Н.А. Митин¹, В.Ю. Погребняков¹, Л.В. Федорова²

¹ГБОУ ВПО Читинская государственная медицинская академия Минздрава России, 672090 Чита, ул. Горького, 39а;

²ГУЗ Краевая клиническая больница, Чита

Болезнь Кароли — редкое врожденное заболевание, характеризующееся сегментарной необструктивной фиброзно-кистозной дилатацией внутрипеченочных желчных протоков. Расширенные протоки могут инфицироваться и содержать камни. Приводится обзор современной литературы, посвященной болезни Кароли, как описание единичных случаев, так и некоторый анализ клинических особенностей и результатов лечения, основанный на небольшой когорте больных. Ведущими методами диагностики заболевания являются визуализирующие: УЗИ, КТ, МРТ, ретроградная или транспеченочная холангиография. Хирургические методы являются наиболее оптимальными в лечении больных. Используются резекция печени, наложение гепатикојеюноанастомозов и трансплантация органа. Выбор зависит от объема поражения и развития осложнений. Авторы представили собственное наблюдение болезни Кароли у 35-летней женщины, которой успешно была выполнена левосторонняя бисегментэктомия, хотя диагностировано заболевание было только спустя 14 лет от появления первых симптомов. Несмотря на редкость патологии, болезнь Кароли должна быть включена в алгоритм дифференциальной диагностики при рецидивирующих болях в животе, сопровождающихся явлениями холестаза или лихорадкой неизвестного происхождения.

Ключевые слова: болезнь Кароли; диагностика; лечение.

CAROLI'S DISEASE: DIAGNOSTIC PROBLEMS AND POSSIBILITIES OF TREATMENT

E.V. Luzina¹, N.A. Mitin¹, V.Yu. Pogrebnyakov¹, L.V. Fedorova²

¹Chita State Medical Academy; ²Regional Clinical Hospital, Chita, Russia

Caroli's disease is a rare congenital condition characterized by segmental non-obstructive fibrocystic dilation of intrahepatic bile ducts. Dilated ducts may be infected and contain stones. This review of the modern literature describes few known cases of the disease, analyses its clinical features and results of treatment. The principal diagnostic methods include visualization by ultrasound study, CT, MRT, retrograde and transhepatic cholangiography. Surgical intervention is the method of choice for the treatment of the disease including resection of liver, placement of hepatico-jejunal anastomoses and transplantation. The choice depends on the extent of the lesion and anticipated complications. The authors' observation of the patient with Caroli's disease in a 35 year-old woman is presented. It was successfully treated by left-hand bisegmentectomy even though the disease was diagnosed 14 years after the first symptoms. It is recommended that the disease, even if a rare one, should be included in the algorithm of differential diagnostics of recurrent abdominal pain with manifestations of cholestasis or fever of an unknown origin.

Key words: Caroli's disease; diagnostics; treatment.

Болезнь Кароли — это редкое врожденное заболевание, характеризующееся сегментарной необструктивной фиброзно-кистозной дилатацией внутрипеченочных желчных протоков с частым формированием

внутрипеченочных камней. Сочетание дилатации внутрипеченочных желчных протоков и врожденного фиброза печени называют синдромом Кароли. Впервые заболевание было описано в 1958 г. французским

врачом J. Caroli. Болезнь наследуется по аутосомно-рецессивному типу и может сочетаться с поликистозом почек и кистами поджелудочной железы [1]. По данным Ш. Шерлок и Дж. Дули [2], примерно 75% больных составляют мужчины, однако L. Lendoire и соавт. [3] в 70,8% случаев диагностировали заболевание у женщин. Выделяют диффузную и сегментарную (с преимущественным поражением левой доли печени) формы болезни. Болезнь Кароли встречается достаточно редко, поэтому в литературе приводятся описания единичных наблюдений. Так, E. Duranti и соавт. [4] представили случай болезни Кароли у 65-летнего мужчины, находившегося на лечении программным гемодиализом в связи с терминальной почечной недостаточностью на фоне поликистоза почек, у которого появились боль в животе, лихорадка и диарея. При проведении компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной холангиографии обнаружены кисты печени с выраженной дилатацией внутри- и внепеченочных желчных протоков [4].

M. Ijima и соавт. [5] описали болезнь Кароли у 29-летнего мужчины, госпитализированного по поводу боли в правом подреберье и лихорадки. Расширение желчных путей наблюдалось преимущественно в правой доле печени, а в сегменте III печени была обнаружена гепатоцеллюлярная карцинома диаметром 4 см, хотя для болезни Кароли наиболее характерно развитие холангиокарциномы [5].

Анализ клинических особенностей и результатов лечения болезни Кароли проведен L. Lendoire и соавт. [3] у 24 больных. M. Lefere и соавт. [6] ретроспективно проанализировали медицинскую документацию 8 пациентов, у которых болезнь (синдром) Кароли была подтверждена гистологически. Заболевание может проявляться в любом возрасте, однако в аргентинской популяции средний возраст больных составил 48,7 года [3]. Клиническая картина складывается из гепатомегалии, холестаза, желтухи, рецидивирующей лихорадки, абдоминальной боли, обусловленных периодическими эпизодами билиарной обструкции на фоне гепатиколиаза, холангита. Могут формироваться абсцессы печени. C. Iancu и соавт. [7] продемонстрировали наличие микроабсцессов у 49-летней женщины с болезнью Кароли, госпитализированной в клинику с признаками холангита; эти симптомы наблюдались на протяжении 30 лет. С помощью визуализирующих методов исследования у больной диагностирована диффузная форма болезни Кароли, а при гистологическом исследовании резецированной левой доли печени обнаружены структурные изменения желчных протоков и микроабсцессы [7]. Клиническая картина синдрома Кароли наряду с явлениями холестаза и абдоминальной болью может формироваться из признаков портальной гипертензии с ее осложнениями [8].

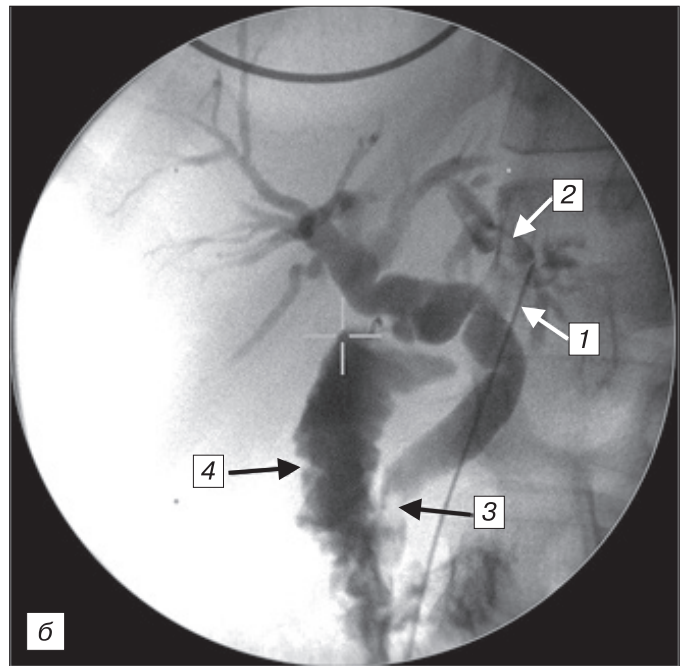
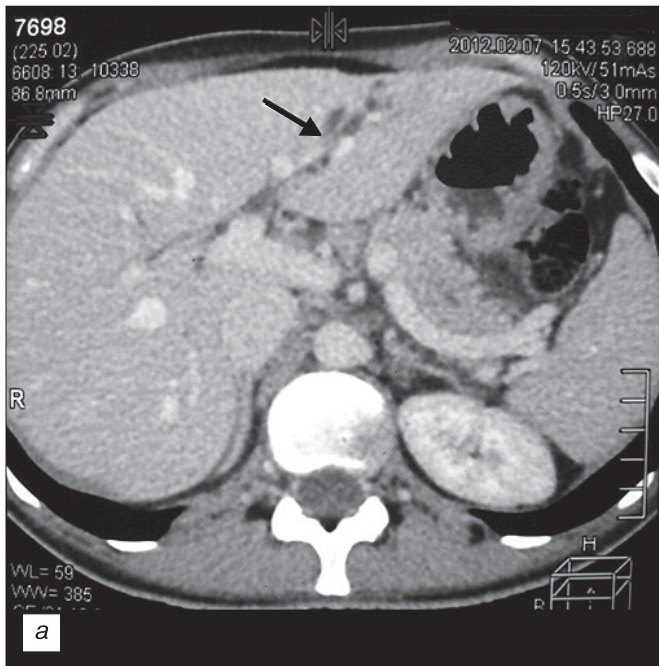
Морфологическую основу болезни Кароли составляют мешотчатые расширения внутрипеченочных желчных протоков, чередующиеся с нормальными протоками. Расширенные протоки могут инфицироваться и содержать камни, поэтому ведущими методами диагностики при этом заболевании являются визуализирующие: ультразвуковое исследование (УЗИ), КТ. Наиболее точно на сегодняшний день позволяет поставить диагноз холангиография: магнитно-резонансная с контрастированием протоков, ретроградная или транспеченочная [1, 9], однако до сих пор ранняя диагностика заболевания представляет определенные трудности. В связи с этим мы представляем собственное наблюдение.

Больная Б., 35 лет, впервые обратилась за медицинской помощью 14 лет назад, когда на фоне приема оральные контрацептивы появились желтуха, боли в

правом подреберье, повышение уровня трансаминаз, что было расценено как проявления лекарственного гепатита. Через 2 года во второй половине беременности и после родов отмечались эпизоды сильной боли в эпигастральной области с иррадиацией в спину, сопровождающиеся кожным зудом и желтухой, однако доступными методами исследования конкрементов в желчных путях не обнаружено. В 2004 г. после очередного болевого приступа был диагностирован нефункционирующий желчный пузырь и выполнена холецистэктомия с ревизией протоков, после чего в течение нескольких лет пациентка чувствовала себя здоровой. Ухудшение началось в 2011 г., когда с определенной периодичностью вновь стали беспокоить приступы боли в верхней половине живота, плохо купирующиеся спазмолитиками. В ноябре 2011 г. развился острый деструктивный панкреатит, по поводу которого пациентка была госпитализирована в хирургическое отделение Краевой клинической больницы (ККБ) Читы. В это время впервые при УЗИ обнаружены расширенные общий желчный и внутриспеченочные протоки, а также конкременты, которые при последующих исследованиях уже не определялись. В биохимических пробах регистрировались повышенные показатели амилазы (до 7—10 норм), трансаминаз (до 10 норм), щелочной фосфатазы (до 2 норм), билирубина за счет обеих фракций. Отмечался лейкоцитоз до $17,0 \times 10^9/\text{л}$. После проведенной антибактериальной, антисекреторной, спазмолитической, дезинтоксикационной терапии состояние больной улучшилось и она была выписана. Несмотря на строгое соблюдение диеты и прием спазмолитиков, сохранялась ноющая боль в эпигастральной области, правом подреберье, околопупочной области, периодически принимающая нестерпимый характер, сопровождающаяся дрожью в теле, ознобом, резкой слабостью, с трудом купирующаяся анальгетиками. В январе 2012 г. после очередного приступа боли больная была госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение ККБ Читы.

При объективном осмотре состояние удовлетворительное. Больная астенического телосложения, рост 168 см, масса тела 50 кг. Кожа нормальной окраски и влажности. Периферические лимфатические узлы не увеличены. При аускультации над всеми легочными полями выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Пульс 62 удара в минуту, удовлетворительного наполнения, ритмичный. Артериальное давление 110 и 70 мм рт. ст. Тоны сердца ритмичные, ясные, шумов нет. Язык чистый, влажный. Живот нормальной конфигурации, мягкий, умеренно болезненный при пальпации в правом подреберье и в околопупочной области. Печень по Курлову: 9 × 8 × 7 см, край не пальпируется. Симптомы Курвуазье, Ортнера, Воскресенского, Щеткина—Блюмберга отрицательные. При аускультации перистальтика выслушивается. Отрицательна.

При обследовании выявлено повышение титра трансаминаз, щелочной фосфатазы, гамма-глутамилтранспептидазы. При УЗИ отмечено расширение внутрипеченочных желчных протоков. 07.02.12 проведена КТ брюшной полости и забрюшинного пространства с болюсным контрастированием, которая выявила в левой доле печени расширенные до 3—4 мм протоки с наличием кистозных образований по ходу протоков размером от 2 до 6 мм. В правой доле протоки не расширены. В периферических отделах сегмента VIII печени обнаружена гемангиома размером 5 × 6 мм. В ложе желчного пузыря визуализируются металлические скрепки. Общий желчный проток расширен до 10 мм, стенки не утолщены, рентгеноконтрастных конкрементов в просвете не выявлено.



Компьютерная томограмма (а), чрескожная пункционная холангиография (б), магнитно-резонансная холангиограмма (в) больной Б.

Стрелкой указаны расширенные желчные протоки III сегмента печени.

1 — пункционная игла, 2 — расширенный желчевыводящий проток III сегмента с определяемыми в его просвете дефектами наполнения, обусловленными внутрипротоковыми камнями, 3 — камень дистального отдела общего желчного протока, 4 — контрастированная двенадцатиперстная кишка.

21.02.12 выполнена чрескожная транспеченочная холангиография (см. рисунок). Третий сегментарный проток левой доли печени расширен, деформирован, в его просвете определяются мелкие конкременты размером 2—4 мм. Общий желчный и печеночный протоки расширены до 10—14 мм, в дистальном отделе общего желчного протока определяется треугольной формы дефект наполнения размером до 7 мм, затрудняющий отток желчи.

На основании данных КТ и транспеченочной холангиографии был установлен диагноз: болезнь Кароли, холангиолитиаз.

В апреле 2012 г. в ФГУ «Лечебно-реабилитационный центр» Минздравсоцразвития России (Москва) проведена магнитно-резонансная холангиография, ко-

торая выявила следующие изменения: в сегменте III печени контрастировались расширенные до 4—5 мм извитые сегментарные протоки, имеющие сужения, в просвете которых не исключалось наличие конкрементов. Протоки правой доли печени и вирзунгов проток не расширены. Общий желчный проток диаметром 8—9 мм с перегибами, в его просвете выявлены дефекты наполнения размером 3—4 мм, не обтурирующие просвет. Поджелудочная железа не изменена.

С диагнозом: болезнь Кароли с изолированным поражением сегментов II и III, хронический холангит, внутри- и внепеченочный холангиолитиаз с целью хирургического лечения пациентка была госпитализирована в отделение хирургии печени Российского научного центра хирургии им. акад. Б.В. Петровского

РАМН. 11.04.2012 г. произведены эндоскопическая папиллосфинктеротомия, эндоскопическое удаление из желчных протоков двух конкрементов размером 6 × 6 и 6 × 8 мм, а 12.04.2012 г. — левосторонняя бисегментэктомия (сегменты II и III). Послеоперационный период прошел без осложнений.

Резецированный фрагмент печени имел на разрезе красно-коричневый цвет, определялись расширенные желчные протоки, содержащие застойную желчь. При микроскопическом исследовании обнаружены отдельные крупные расширенные протоки, в просвете одного из которых содержались пигментированные конкременты. В прилежащей ткани выявлены фиброз портальных трактов и очаги лимфоидно-клеточной инфильтрации. Таким образом, болезнь Кароли была подтверждена гистологически.

Хирургические методы являются наиболее оптимальными при лечении болезни Кароли, так как, согласно Ш. Шерлок и Дж. Дули [2], без лечения прогноз у таких больных неблагоприятный. Причинами летального исхода у пациентов с болезнью Кароли могут быть: рецидивирующий холангит, осложнения портальной гипертензии, печеночная недостаточность или формирование холангиокарциномы [8]. Например, по данным G. Clemente и соавт. [10], из 47 пациентов с врожденной дилатацией внутрипеченочных желчных протоков и внутрипеченочными желчными камнями, перенесших резекцию печени, холангиокарцинома была обнаружена у 6 (12,2%), поэтому целью лечения при болезни Кароли являются ликвидация внутрипеченочных камней и профилактика рецидива, профилактика или лечение холангиокарциномы. Из хирургических методов лечения используются резекция печени, наложение гепатикою-

ноанастомозов или трансплантация органа. Резекция печени является наиболее часто выполняемой операцией. G. Clemente и соавт. [10] отмечают нулевую оперативную смертность при резекции печени у 47 пациентов с болезнью Кароли, а в 91,6% случаев — хорошие и удовлетворительные долгосрочные результаты. В исследовании L. Lendoire и соавт. [3] все 24 больных, у которых применяли различные варианты резекции печени по поводу болезни Кароли, остались живы, признаки заболевания не возобновлялись в течение 166 мес наблюдения. Осложнения, развивающиеся при этом заболевании, определяют стратегию лечения. Больные с диффузной формой, упорными рецидивирующими симптомами, при развитии печеночной недостаточности являются подходящими кандидатами на трансплантацию печени. Трансплантация органа является эффективным вариантом терапии. В Университетской клинике Киото (Япония) произведено 11 трансплантаций печени у больных с врожденной дилатацией желчных путей с хорошими результатами [11]. В Варшавском университете в период с 1989 по 2008 г. выполнено 725 трансплантаций печени, из них 6 (3,5%) операций по поводу болезни Кароли, однако о долгосрочной выживаемости пациентов не сообщается [12].

Таким образом, учитывая редкость заболевания и трудности диагностики, у больных с поликистозом почек и печени, рецидивирующей болью в животе, сопровождающейся признаками холестаза или лихорадкой неизвестного происхождения, болезнь Кароли должна быть включена в алгоритм дифференциальной диагностики. Эффективным лечением является хирургическое, относящееся к высокотехнологичным видам медицинской помощи.

Сведения об авторах:

Читинская государственная медицинская академия

Лузина Елена Владимировна — канд. мед. наук, доцент каф. терапии ФПК и ППС с курсом функциональной и ультразвуковой диагностики; e-mail: el.luz@list.ru;

Митин Николай Александрович — канд. мед. наук, ассистент каф. госпитальной терапии и эндокринологии.

Погребняков Владимир Юрьевич — д-р мед. наук, проф., зав. каф. лучевой диагностики и лучевой терапии с курсом онкологии.

Краевая клиническая больница, Чита

Федорова Лариса Викторовна — зав. гастроэнтерологическим отделением.

ЛИТЕРАТУРА

1. **Maurea S., Mollica C., Imbriaco M.** et al. Magnetic resonance cholangiography with mangafodipir trisodium in Caroli's disease with pancreas involvement. *JOP*. 2010; 11 (5): 460—3.
2. **Шерлок Ш., Дули Дж.** Заболевания печени и желчных путей. М.: ГЭОТАР-МЕД; 2002.
3. **Lendoire J.C., Raffin G., Grondona J.** et al. Caroli's disease: report of surgical options and long-term outcome of patients treated in Argentina. Multicenter study. *J. Gastrointest. Surg.* 2011; 15 (10): 1814—9.
4. **Duranti E., Gatti G., Duranti D.** Caroli's syndrome in a patient on hemodialysis: diagnostic and therapeutic difficulties. *G Ital Nefrol.* 2010; 27 (5): 545-9.
5. **Ijima M., Shimoda R., Katakai K.** et al. A case of hepatocellular carcinoma complicated with Caroli's disease. *Nihon Shokakibyō Gakkai Zasshi.* 2010; 107 (9): 1490—6.
6. **Lefere M., Thijs M., De Hertogh G.** et al. Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 2011; 23 (7): 578—85.
7. **Iancu C., Bodea R., Muresan T.** et al. Diffuse form of Caroli's disease: therapeutical approach in a female patient with recurrent cholangitis. *J. Gastrointest. Liver Dis.* 2010; 19 (4): 457—60.
8. **Kim R.D., Book L., Haafiz A.** et al. Liver transplantation in a 16-month-old girl with Caroli's disease. *J. Pediatr. Surg.* 2011; 46 (8): 1638—41.
9. **Kurbonov K.M., Daminova N.M.** Diagnosis and treatment tactics of Caroli disease. *Klin. Khir.* 2009; 5: 20—3.
10. **Clemente G., Giuliante F., De Rose A.M.** et al. Liver resection for intrahepatic stones in congenital bile duct dilatation. *J. Vasc. Surg.* 2010; 147 (3): e175—80.
11. **Hori T., Oike F., Ogura Y.** et al. Liver transplantation for congenital biliary dilatation: a single-center experience. *Dig Surg.* 2010; 27 (6): 492-501.
12. **Patkowski W., Skalski M., Zieniewicz K.** et al. Orthotopic liver transplantation for cholestatic diseases. *Hepatogastroenterology.* 2010; 57 (99—100): 605—10.

Поступила 10.10.12