

Научная статья

УДК 616.362–089.85: 616.361–089.819.5: 616.36–089.87

DOI: 10.17816/pmj406128-134

## **БОЛЕЗНЬ КАРОЛИ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ХОЛАНГИОГЕННЫМИ АБСЦЕССАМИ ЛЕВОЙ ДОЛИ ПЕЧЕНИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

**С.Н. Стяжкина<sup>1,2\*</sup>, Д.В. Зайцев<sup>2</sup>, М.Н. Климентов<sup>1,2</sup>,**

**В.В. Ларин<sup>2</sup>, М.А. Гасанова<sup>1</sup>, М.И. Чакмина<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Ижевская государственная медицинская академия,

<sup>2</sup>Первая Республиканская клиническая больница, г. Ижевск, Российская Федерация

## **CAROLI'S DISEASE WITH MULTIPLE CHOLANGIOGENIC ABSCESSSES OF LEFT LIVER LOBE: A CLINICAL CASE**

**S.N. Styazhkina<sup>1,2\*</sup>, D.V. Zaitsev<sup>2</sup>, M.N. Klimentov<sup>1,2</sup>,**

**V.V. Larin<sup>2</sup>, M.A. Gasanova<sup>1</sup>, M.I. Chakmina<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Izhevsk State Medical Academy,

<sup>2</sup>First Republican Clinical Hospital, Izhevsk, Russian Federation

---

Проведен анализ методов диагностики, лечения и исходов болезни Кароли. Изучены история болезни, методы диагностики и лечение пациента, находящегося в хирургическом отделении с клиническим диагнозом болезни Кароли на базе Первой Республиканской клинической больницы г. Ижевска. Результаты исследования показали, что заключительный клинический диагноз был поставлен на основании: жалоб, развития заболевания, данных инструментальных и лабораторных диагностики. Своевременно выполненное оперативное вмешательство в совокупности со всеми методами диагностики определили редкий и трудный в постановке клинический диагноз – болезнь Кароли. При регулярном контроле рентгенологических исследований и биохимического анализа крови, вовремя оказанной медицинской помощи – прогноз благоприятный, длительная ремиссия. При осложнениях высока опасность развития билиарного цирроза.

---

© Стяжкина С.Н., Зайцев Д.В., Климентов М.Н., Ларин В.В., Гасанова М.А., Чакмина М.И., 2023

тел. + 7 950 820 51 10

e-mail: sstazhkina064@gmail.com

[Стяжкина С.Н. (\*контактное лицо) – доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской хирургии; Зайцев Д.В. – заведующий отделением, врач-хирург высшей квалификационной категории, кандидат медицинских наук; Климентов М.Н. – кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской хирургии; Ларин В.В. – врач-хирург высшей квалификационной категории, кандидат медицинских наук; Гасанова М.А. – студентка V курса лечебного факультета; Чакмина М.И. – студентка V курса лечебного факультета].

© Styazhkina S.N., Zaitsev D.V., Klimentov M.N., Larin V.V., Gasanova M.A., Chakmina M.I., 2023

tel. + 7 950 820 51 10

e-mail: sstazhkina064@gmail.com

[Styazhkina S.N. (\*contact person) – MD, PhD, Professor, Department of Faculty Surgery; Zaitsev D.V. – Candidate of Medical Sciences, Head of the Department, surgeon of the highest qualification category; Klimentov M.N. – Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Department of Faculty Surgery; Larin V.V. – Candidate of Medical Sciences, surgeon of the highest qualification category; Gasanova M.A. – fifth-year student, Faculty of Medicine; Chakmina M.I. – fifth-year student, Faculty of Medicine].

**Ключевые слова.** Болезнь Кароли, внутрипеченочный холангиолитиаз, левосторонняя гемигепатэктомия, реконструктивная пластика общего печеночного протока на каркасном дренаже Кера.

To analyze the methods of diagnostics, treatment and outcomes of Caroli disease. The medical history, diagnostic methods and treatment of a patient with a clinical diagnosis of Caroli's disease were studied on the basis of the Surgical Department of the First Republican Clinical Hospital in Izhevsk. The results of the study showed that the final clinical diagnosis was made on the basis of the following: complaints, disease development, instrumental and laboratory diagnostic data. A timely surgical intervention, combined with all diagnostic methods, identified a rare and difficult clinical diagnosis – Caroli's disease. In the presented clinical case, after collecting anamnesis and conducting studies, a diagnosis of a rare Caroli's disease was made and a planned operation was performed. A regular monitoring of X-ray examinations, biochemical blood tests, and a timely medical care provide a favorable prognosis – long-term remission. In case of complications, there is a high risk for the development of biliary cirrhosis.

**Keywords.** Caroli's disease, intrahepatic cholangiolithiasis, left hemihepatectomy, reconstructive plastic surgery of common hepatic duct on Kera frame drainage.

## ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Кароли (БК, а также кавернозная эктазия желчевыводящих путей) – редкое наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся мультифокальным мешотчатым расширением внутрипеченочных желчных протоков.

Поражаются левый и правый печеночные протоки, некоторые из их ветвей; в процесс могут вовлекаться протоки доли, сегмента печени или все внутрипеченочные желчные протоки (ВПЖП). Иногда встречаются сочетания кистозного расширения ВПЖП с протяженными структурами общего желчного протока и стеноза или облитерации ствола воротной вены. Описано сочетание БК с поликистозным поражением почек.

Данное заболевание было хорошо известно ещё в начале XX в. Англичане Vachell и Stevens описали его в 1906 г., однако тогда на это не обратили внимания из-за заглавия статьи, которая называлась «Случай внутри печеночного камня». Жак Кароли в 1954 г. опубликовал две статьи, которых описал кистозное расширение внутрипеченочных протоков, включая клинические и патоморфологические аспекты. Кароли достаточно точно описал

различие между этим заболеванием и поликистозом печени, а также доказал, что синдром относится к V типу кистозного расширения желчных протоков по классификации кист желчных протоков, предложенной Тодани (Todani), и типу F по классификации, предложенной Мияно (Miyno) [1].

Распространенность заболевания – один случай на 1 млн человек.

Отсутствие мышечного слоя и коллагеновых волокон (из-за дефекта синтеза коллагена IV типа) в стенке желчных протоков, фиброз печени и эозинофильная инфильтрация являются основой для стаза желчи, развития рецидивного холангита, механической желтухи, холангиолитиаза, а в дальнейшем абсцессов печени. Заболевание носит прогрессирующий характер и приводит к развитию вторичного билиарного цирроза в печени, портальной гипертензии, амилоидоза, обструкции внепеченочных желчных протоков.

Частыми осложнениями являются абсцессы печени. Известно, что на фоне кистозных изменений внутрипеченочных протоков в 2–51 % [2] наблюдений развивается рак желчных протоков (холангиокарциномы).

Выделяют два типа болезни Кароли: 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 аккумулироваться инфекции, что приводит к рецидивирующим эпизодам холангита как наиболее частому клиническому проявлению заболевания. В результате плохого оттока, наличия стаза и осадка могут образовываться конкременты [3–5].

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 [6–7].

Лабораторные показатели функции печени могут быть в пределах нормы, однако возможно умеренное повышение уровня билирубина, щелочной фосфатазы. Дифференциальную диагностику следует проводить с внутрипеченочной формой желчнокаменной болезни, рецидивирующим бактериальным холангитом, внутрипеченочным абсцессом.

Диагноз БК подтверждается наличием кистозных полостей с измененными желчными протоками. Ультразвуковое исследование (УЗИ) является методом выбора у пациентов с подозрением на расширение внутрипеченочных желчных протоков. 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.

Эффективным и неинвазивным методом исследования желчевыводящих путей, в частности при БК, является магнитно-резонансная томография (МРТ).

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

На базе хирургического отделения БУЗ УР «ИРКБ МЗ УР» г. Ижевска был проведен анализ медицинской карты госпитализированного больного с редким клиническим случаем: болезнь Кароли с множественными холангиогенными абсцессами левой доли печени, МРТ-холангиопанкреатография кистозно-трансформированных протоков левой доли с наличием конкрементов; макропрепарата (рис. 1) – левой доли печени с кистозной трансформацией протоков и холангиогенными абсцессами, учебной литературы, отечественных и зарубежных научных статей.



*Рис. 1. Макропрепарат: левая доля печени с кистозной трансформацией протоков, фиброз паренхимы*

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка Ц., 47 лет, поступила в хирургическое отделение с жалобами на чувство тяжести, периодические ноющие боли в правом подреберье, эпигастрии; наличие дренажа, выведенного в правом подреберье,

с отделением по нему около 200 мл в сутки желчи.

При объективном исследовании: живот не вздут, мягкий, слабо болезненный в эпигастрии, правом подреберье.

Локальный статус: на передней брюшной стенке – послеоперационные рубцы: от срединной лапаротомии с переходом на грудную стенку и на 5-е межреберье слева. В правом подреберье выведена дренажная трубка, по ней отделяется желчь.

Перенесенные заболевания: вирусный гепатит С – с 13 лет.

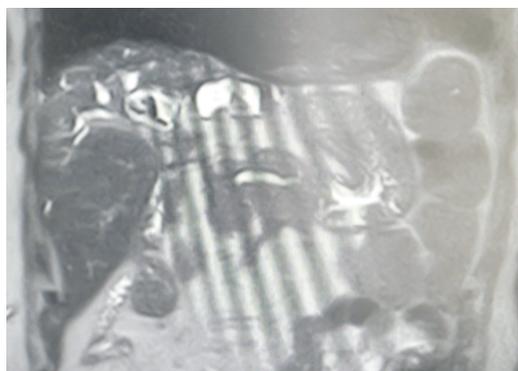
Развитие и течение болезни: в возрасте 13 лет оперирована по поводу крупной кисты печени. Объем операции неизвестен; была выполнена также холецистэктомия, не исключено наложение билиодигестивного анастомоза. В 16-летнем возрасте оперирована по поводу абсцесса левой доли печени – была выполнена резекция левой доли печени. В 46 лет произошел рецидив: появилась гипертермия, в течение двух недель обследовалась амбулаторно, затем была госпитализирована в хирургическом отделении. Были диагностированы рефлексхолангит, множественные холангиогенные абсцессы левой доли печени, холангиогепатит, кистозная трансформация протоков левой доли печени. После чего была оперирована – лапаротомия, адгезиолизис, ревизия, реконструкция Ру-петли, транспеченочное дренирование протоков левой доли печени. Впоследствии эпизодов желтухи не отмечала. Отмечает ахолию кала. Наблюдалась и лечилась амбулаторно. По дренажу отделяется 200 мл желчи в сутки. Назначена плановая госпитализация для оперативного лечения.

В этом же году после операции проведено обследование: СКТ и МРТ (рис. 2), на котором выявили неравномерное расширение внутрипеченочных желчных протоков с подозрением на наличие в них конкрементов, полости в печени – абсцессы; на УЗИ

органов брюшной полости: состояние после холецистэктомии, расширение желчных протоков, диффузные изменения поджелудочной железы; при проведении холангиографии: дренирование желчевыводящих протоков (ЖВП), значительная дилатация внутрипеченочных ЖВП, деформация и неровность их контуров.

В биохимическом анализе крови увеличены АСТ – 74,6 Е/л; АЛТ – 142,8 Е/л; щелочная фосфатаза – 732 Е/л – признаки поражения печени и желчевыводящих путей.

В сыворотке крови обнаружены антитела к вирусу гепатита С.



*Рис. 2. МРТ-холангиопанкреатография: Кистозно-трансформированные протоки левой доли с наличием конкрементов*

Заключительный клинический диагноз был поставлен на основании жалоб, развития болезни, данных инструментальных и лабораторных диагностики: болезнь Кароли. Кистозная трансформация внутрипеченочных желчных протоков. Функционирующий гепатикоеюноанастомоз. Функционирующий дренаж гепатикохоледоха по Керу. Осложнения заболевания: множественный внутрипеченочный холангиолитиаз. Гнойный холангит. Фиброз левой доли печени. Нагноение послеоперационной раны. Наружный гнойный свищ. Анемия средней степени тяжести. Сопутствующие заболевания: хронический вирусный гепатит С.

План лечения: выполнена левосторонняя гемигепатэктомия под наркозом.

Предоперационный эпикриз: наличие клиники болезни Кароли, рецидивирующих холангиогенных абсцессов печени на фоне кистозной трансформации внутрипеченочных желчных протоков, гнойного холангита являются показанием к оперативному лечению. Предполагалась левосторонняя гемигепатэктомия под наркозом, согласие было получено.

Описание операции: лапаротомия, адгезиолизис, левосторонняя гемигепатэктомия, реконструктивная пластика общего печеночного протока на каркасном дренаже Кера, санация, дренирование брюшной полости. Под интубационным наркозом бисубкостальным доступом с иссечением старого рубца выполнена лапаротомия, брюшина блестящая, выпота нет. В подпеченочном пространстве выраженный спаечный процесс, выполнен адгезиолизис, органы дифференцированы. Печень увеличена за счет правой доли, плотная, вишневого цвета, на ее поверхности очаги диссеминации не обнаружены. Левая доля уменьшена в размерах, склерозирована, в рубцово-спаечном процессе. К воротам печени интимно фиксирована Ру-петля, слепой сегмент составлял 15 см. Желудок, отделы кишечника – без видимой патологии. Поэтапно левая доля печени мобилизовалась. Выделена левая ветвь воротной вены, перевязана, пересечена, выделена левая печеночная вена у устья, перевязана, пересечена. По демаркационной линии выполнена анатомическая кавальная гемигепатэктомия. Нижняя полая вена обнажена, верифицирована средняя печеночная вена. Контроль гемостаза – сухо. По конfluence был рассечен дилатированный до 2 см левый печеночный проток, из левых внутрипеченочных протоков извлечено множество конкрементов. Верифицировано устье правого протока, ревизия – санация – конкре-

ментов нет. При ревизии обнаружен общий печеночный проток, выполнена его канюляция, в дистальном направлении зонд диаметром 0,5 см проходит через папиллу в двенадцатиперстную кишку (ДПК). Учитывая проходимость холедох, отсутствие явной верификации билиодигестивного анастомоза, выполнена пластика желчных путей на дренаже Кера. Контроль холегемостаза – сухо, учёт салфеток – верен, дренаж промыт. Подпеченочное, правое и левое поддиафрагмальное пространства дренированы ПХВ-трубками. Операционная рана ушита послойно, наглухо, спиртовая асептическая повязка.

В послеоперационном периоде длительно сохранялась астения. Нагноилась послеоперационная рана, проведено лечение – перевязками. Отмечалось гнойное отделяемое по дренажу от области ложа левой доли печени (без примеси желчи). При УЗИ и СКТ определяется инфильтрат в области ложа левой доли с жидкостными скоплениями. При фистулографии не исключался затек контраста из желчных протоков правой доли печени в область ложа удаленной левой доли. Динамика положительная; гнойное отделяемое по дренажу прекратилось, дренаж удален, рана зажила, швы сняты. Наблюдается умеренная положительная динамика лабораторных данных.

## Выводы

1. В представленном клиническом случае у пациентки после собранного анамнеза, проведенных исследований был поставлен диагноз редкой болезни Кароли и проведена операция – лапаротомия, адгезиолизис, левосторонняя гемигепатэктомия, реконструктивная пластика общего печеночного протока на каркасном дренаже Кера, санация, дренирование брюшной полости.

2. Заболевание отличается неуклонным прогрессирующим и циклическим характером обострений. Без лечения каждое последующее обострение протекает тяжелее, провоцирует серьезные нарушения работы гепатобилиарной системы. Скопление желчи и гноя в протоках под высоким давлением создаёт риск развития множественных внутрипеченочных абсцессов, что и наблюдалось у пациентки.

3. При регулярном контроле рентгенологических исследований и биохимического анализа крови, вовремя оказанной медицинской помощи – прогноз благоприятный, после – длительная ремиссия при данном заболевании. При осложнениях высока опасность развития билиарного цирроза.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. 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.

2. Taylor A.C., Palmer K.R. Caroli's disease. *Eur. J. Gastroenterol.* 1998; 10 (2): 105–108.

3. Miller W.J., Sechtin A.G., Campbell W.L., Pieters P.C. Imaging findings in Caroli's disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1995; 165: 333–7.

4. Ros E., Navarro S., Bru C., Gilabert R., Bianchi L., Bruguera M. Ursodeoxy cholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342: 404–6.

5. Климентов М.Н., Стяжкина С.Н., Медведева О.В., Пестерева В.А., Дзюин М.С. Клинический случай сочетания желчнокаменной болезни, механической желтухи и воротного «кораллоподобного» холангиолитиаза: к вопросу о терминологии. Пермь 2021, available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/klinicheskiy-sluchay-sochetaniya-zhelchnokamennoy-bolezni-mehanicheskoy-zheltyhi-i-vorotnogo-korallovidnogo-holangiolitiaz-a-k>.

6. Ситников В.А., Стяжкина С.Н., Ибрагимова Д.Р., Касимова Н.Р. Ятрогения как причина постхолецист-эктомического синдрома, Пермь 2011, available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/yatrogeniya-kak-pričina-postholetsistektomicheskogo-sindroma>.

7. Стяжкина С.Н., Зайцев Д.В., Багаутдинов А.Л., Шарафутдинов М.Р., Антропова З.А., Зарипов И.И., Камалов М.И. Первая операция ТПС, проведенная в Удмуртской Республике, по спасению молодой пациентки с вторичным билиарным циррозом печени. *Acta Biomedica Scientifica.* 2023, available at: <https://doi.org/10.29413/ABS.2023-8.2.23>.

8. Карельская Н.А., Кармазановский Г.Г. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография. М.: ВИДАР-М 2014; 272.

#### REFERENCES

1. 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.

2. Taylor A.C., Palmer K.R. Caroli's disease. *Eur. J. Gastroenterol.* 1998; 10 (2): 105–108.

3. Miller W.J., Sechtin A.G., Campbell W.L., Pieters P.C. Imaging findings in Caroli's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 333–7.

4. Ros E., Navarro S., Bru C., Gilabert R., Bianchi L., Bruguera M. Ursodeoxy cholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342: 404–6.

5. Klimentov M.N., Styazhkina S.N., Medvedeva O.V., Pestereva V.A., Dzyuin M.S. Clinical case of a combination of cholelithiasis, obstructive jaundice and portal “staghorn” cholangiolithiasis: on the issue of terminology, available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/klinicheskiy-sluchay-sochetaniya-zhelchnokamennoy-bolezni-mehanicheskoy-zheltyhi-i-vorotnogo-korallovidnogo-holangiolitiaz-a-k> (in Russian).

6. *Sitnikov V.A., Styazhkina S.N., Ibragimova D.R., Kasimova N.R.* Iatrogenesis as a cause of postcholecystectomy syndrome available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/yatrogeniya-kak-prichina-postholetsistektomicheskogo-sindroma> (in Russian).

7. *Styazhkina S.N., Zaitsev D.V., Bagautdinov A.L., Sharafutdinov M.R., Antropova Z.A., Zariпов I.I., Kamalov M.I.* The first TIPS operation performed in the Udmurt Republic, to save a young patient with secondary biliary cirrhosis. *Acta Biomedica Scientifica* 2023, available at: <https://doi.org/10.29413/ABS.2023-8.2.23> (in Russian).

8. *Karelskaya N.A., Karmazanovsky G.G.* Magnetic resonance cholangiopancreatography. Moscow: VIDAR-M, 2014; 272 (in Russian).

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Вклад авторов** равноценен.

Поступила: 23.09.2023

Одобрена: 04.10.2023

Принята к публикации: 16.10.2023

Просьба ссылаться на эту статью в русскоязычных источниках следующим образом: Болезнь Кароли с множественными холангиогенными абсцессами левой доли печени: клинический случай / С.Н. Стяжкина, Д.В. Зайцев, М.Н. Климентов, В.В. Ларин, М.А. Гасанова, М.И. Чакмина // Пермский медицинский журнал. – 2023. – Т. 40, № 6. – С. 128–134. DOI: 10.17816/pmj406128-134

Please cite this article in English as: Styazhkina S.N., Zaitsev D.V., Klimentov M.N., Larin V.V., Gasanova M.A., Chakmina M.I. Caroli's disease with multiple cholangiogenic abscesses of left liver lobe: a clinical case. *Perm Medical Journal*, 2023, vol. 40, no. 6, pp. 128-134. DOI: 10.17816/pmj406128-134