БОЛЕЗНЬ КАРОЛИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Г.Г. Куттыкужанова¹, А.Ж. Танирбергенова¹, С.Ж. Абдиразакова², З.Ж. Урикбаева²

¹ Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, Алматы, Казахстан

² Детская городская клиническая инфекционная больница, Алматы, Казахстан

Caroli's disease (clinical observation)

G.G. Kutykuzhanova¹, A.Zh. Tanirbergenova¹, S.Zh. Abdirazakova², Z.Zh. Urikbaeva²

¹ National Medical University named after S.D. Asfendiyarov, Almaty, Kazakhstan

² Children's City Clinical Infectious Diseases Hospital, Almaty, Kazakhstan

Резюме

В практике врача встречаются редкие заболевания, что представляет диагностические трудности при постановке клинического диагноза, когда требуются обязательно дополнительные методы диагностики. Одним из таких заболеваний является болезнь (синдром) Кароли, характеризующаяся кистозным расширением внутрипеченочных желчных протоков с частым формированием внутрипеченочных камней. Учитывая трудности ранней диагностики, мы представили собственное наблюдение.

Ключевые слова: болезнь Кароли, подросток, диагностика.

Abstract

In their medical practice doctors deal with rare diseases which present difficulties in making a clinical diagnosis, in this case additional diagnostic methods are required. One of these diseases is Caroli's disease (syndrome), characterized by cystic enlargement of the intrahepatic bile ducts with frequent formation of intrahepatic stones. Taking into account the difficulties of early diagnosis, we present our own observation.

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

Введение

Болезнь Кароли (синдром Кароли) — это редко встречающееся наследственное заболевание (1 случай на миллион), которое характеризуется кистозным расширением внутрипеченочных желчных протоков с частым формированием внутрипеченочных камней (МКБ-10 — Q44.5). Наследование происходит по аутосомно-рецессивному типу, мутация гена PKHD1. Морфологическую основу болезни Кароли составляют мешотчатые расширения внутрипеченочных желчных протоков, чередующиеся с нормальными протоками [1, 2]. Впервые описал данное заболевание в 1958 г. французский гастроэнтеролог Жак Кароли. По данным одних авторов [3], примерно 75% больных составляют мужчины, по данным других — 70,8% составляли женщины [4]. Поражение печени может быть как диффузное, так и сегментарное, при этом чаще поражается левая доля печени. Болезнь Кароли — достаточно редкое заболевание, поэтому в литературе приводятся описания единичных наблюдений. До настоящего времени лечение болезни симптоматическое, для предотвращения осложнений проводится оперативное вмешательство и трансплантация печени. Расширенные протоки могут инфицироваться с образованием камней. Ведущими методами диагностики при болезни Ка-

роли являются визуализирующие: ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерная томография (КТ), более информативно проведение ретроградной или транспеченочной магнитно-резонансной холангиографии с контрастированием протоков [5, 6]. Несмотря на современные методы диагностики, до сих пор ранняя диагностика заболевания представляет определенные трудности. В связи с этим мы представляем собственное наблюдение.

Клиническое наблюдение

Больной, 14 лет, находился в Детской городской клинической инфекционной больнице с 24.12.2020 г. по 30.12.2020 г. по направлению из хирургического стационара.

Анамнез заболевания. Считает себя больным в течение года, когда стал отмечать слабость, повышенную утомляемость, а в последние 3 месяца эти симптомы усилились, стали периодически беспокоить боли в животе, на лице появилась угревая сыпь, ухудшение наступило 3 недели назад, когда еще более наросла слабость, сыпи стало больше, в том числе на верхней части спины. Обращались к участковому педиатру, дерматологу, лечился с диагнозом «Аллергический дерматит» без эффекта. Состояние еще больше ухудшилось в последние 2 недели перед госпитализацией: усилилась слабость, предпочитал лежать, родители замети-

ли желтушное окрашивание кожных покровов и склер, чаще беспокоили боли в животе, больше в эпигастриальной области, отмечалось кратковременное повышение температуры тела (какая, не знают, т.к. не измеряли). Вновь обратились к семейному врачу, был послан на обследование. В общем анализе крови: гемоглобин — 77 г/л, эритроциты — $3,32 \times 10^{12}/л$, тромбоциты — $98 \times 10^9/л$, лейкоциты — $5 \times 10^9/л$. В биохимическом анализе крови: общий белок — норма, мочевины — снижение от нормы, креатинин — норма, глюкоза — норма, АлАт — 2 нормы, АсАт — до 3 норм, общий билирубин — 4,5 нормы. УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения паренхимы печени, признаки тромбоза воротной вены, гиперспленизм, признаки портальной гипертензии. После этого ребенок был направлен в хирургический стационар, но после осмотра хирургом переправлен в инфекционный стационар с диагнозом: Гепатит неясной этиологии. Синдром портальной гипертензии.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей физиологически, самопроизвольные роды в срок, вес при рождении — 3200,0 г, период новорожденности протекал без патологии. Привит по календарю. На диспансерном учете не состоял. Перенесенные заболевания: ОРВИ нечасто, в 7-летнем возрасте перенес вирусный гепатит А (подтвержденный), закрытая черепно-мозговая травма в возрасте 9 лет. В 10 лет при посещении участкового врача была обнаружена гепатомегалия и цитоллиз, но причину не выясняли, дальнейшего обследования не было. В течение последних 2 лет отмечается гинекомастия.

Среди родственников больных или переболевших гепатитом нет.

При поступлении: температура тела — 36,7°C; частота сердечных сокращений — 80 уд/мин, частота дыхания — 20 в 1 мин, сатурация — 96%. Масса тела — 49 кг. В сознании, на вопросы отвечает правильно, вялый, малоактивный. Кожные покровы на лице, на верхней части спины и груди с угревой сыпью, желтушные. Склеры умеренно иктеричные. Язык умеренно обложен бело-желтым налетом. Геморрагический синдром в виде кровоизлияний в местах взятия крови на анализы и в местах инъекций. Живот при пальпации слегка болезненный в эпигастрии. На коже передней брюшной стенки подкожные вены не выражены, но прослеживается заметная венозная сеть в средней и нижней части спины. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Селезенка выступает на 3 см, плотной консистенции. Стул светло-коричневого цвета, моча по утрам темнее обычного.

КТ органов брюшной полости cito: гепатоспленомегалия, признаки цирроза печени, кистозное

образование правой доли печени, острый холецистит. Гепатодуоденальная лимфаденопатия.

Предварительный диагноз: проведение дифференциальной диагностики между: Хронический вирусный гепатит в стадии активации, Цирроз печени? Микст-гепатит: Вирусный гепатит неуточненный + ХВГ, цирроз печени? Синдром Бадда-Киари? Эхинококкоз печени?

Лабораторные данные: в общем анализе крови — панцитопения, СОЭ умеренно ускорено (21 мм/ч). В биохимическом анализе крови: цитоллиз — 3 нормы, гипербилирубинемия — 4,5 нормы, за счет прямой фракции, тимоловая проба — 2,5 нормы. Протромбиновое время снижено. В общем анализе мочи без патологических изменений. Иммуноферментный анализ: HBsAg — отр, anti/HCV tot — отр., anti/HAV Ig M — отр. анти/вирус Эпштейна — Барр Ig G — пол., anti/CMV Ig G — пол., anti/Herpes sim. Ig G — пол.

Инструментальные данные:

УЗИ органов брюшной полости — печень: контуры печени неровные, эхоплотность понижена, в левой доле — желчные протоки кистозно расширены до 2,3 см с наличием в просвете сладжа с мелкими конкрементами. Диаметр портальной вены — 0,5 см, при ЦДК регистрируется низкоскоростной кровоток. Желчный пузырь: стенка двухконтурная, размеры — 6,4×2,4 см, стенка пузыря — 0,4 см. В просвете пузыря сладж. Селезенка: площадь 120,0 см², эхоструктура однородная, в области ворот определяется множество портокавальных шунтов неправильной, извитой формы от 0,8 до 2,3 см, селезеночная вена — 1,2 см, проходима, кровоток гепатопортальный. Свободная жидкость в малом тазе, объемом около 50 мл, жидкость в поддиафрагмальной области также объемом около 50 мл. Заключение: Эхокартина цирроза печени, портальной гипертензии с формированием множества портокавальных шунтов в области селезенки. Асцит. Спленомегалия. Изменения в левой доле печени могут соответствовать болезни Кароли.

Протокол магнитно-резонансной холангиопанкреатографии (МРХПГ): внутривенное контрастирование желчных протоков с выраженным расширением, по типу кистозных, преимущественно ветвей от левого долевого протока, расширения до 30,3 мм, в полости кистозных расширений на фоне густого неоднородного желчного содержимого отмечаются мелкие конкременты. Долевые желчные протоки также кистозно расширены. Холедох — 4,5 мм, отмечается наличие густого содержимого в просвете верхней трети холедоха.

На основании данных УЗИ и МРХПГ был установлен диагноз: болезнь Кароли, холангиолитиаз. Ребенок для дальнейшего лечения переведен в хирургический стационар.

Литература

1. Лузина, Е.В. Болезнь Кароли: трудности диагностики и возможности лечения / Е.В. Лузина [и др.] // Клиническая медицина. — 2013. — № 10. — С. 57–60.
2. Никитин, И.Г. Болезнь Кароли (клиническое наблюдение) / И.Г. Никитин [и др.] // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. — 2018. — № 28 (6). — С. 77–83.
3. Шерлок, Ш. Заболевания печени и желчных путей / Ш. Шерлок, Дж. Дули. — М.: ГЭОТАР-Мед, 2002.
4. 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.
5. 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.
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.

References

1. Luzina E.V., Mitin N.A., Pogrebnyakov V.YU., Fedorova L.V. Bolezn' Karoli: trudnosti diagnostiki i vozmozhnosti lecheniya//Klinicheskaya medicina. — 2013. — №10. — S. 57-60
2. Nikitin I.G., Karabinenko A.A., Nikitin A.E., Dedov E.I. i dr. Bolezn' Karoli (klinicheskoe nablyudenie).// Rossijskij zhurnal gastroenterologii, gepatologii, koloproktologii.- 2018. — №28(6). — S.77- 83
3. SHERLOK SH., Duli Dzh. Zabolevaniya pecheni i zhelchnyh putej. M.: GEOTAR-MeD. — 2002.
4. 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.
5. 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.
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.

Авторский коллектив:

Куттыкужанова Галия Габдуллаевна — профессор кафедры детских инфекционных болезней Национального медицинского университета им. С.Д. Асфендиярова, д.м.н.; тел.: 8-727-394-88-22, 8-777-560-43-28, e-mail: beibars.ata@mail.ru

Танирбергенова Айнура Жылкайдаровна — доцент кафедры детских инфекционных болезней Национального медицинского университета им. С.Д. Асфендиярова, к.м.н.; тел.: 8-727-394-88-22, 8-777-597-58-45, e-mail: ainur_tan@mail.ru

Абдиразакова Саида Жамбуловна — заведующая боксовым диагностическим отделением Детской городской клинической инфекционной больницы, врач высшей категории; тел.: 8-727-394-88-07, 8-778-111-71-55, e-mail: saida.pediatr88@gmail.com

Урикбаева Зинаида Жумабековна — врач-ординатор боксового диагностического отделения Детской городской клинической инфекционной больницы, врач высшей категории, тел.: 8-727-394-88-07, 8-777-275-36-66