

## Результаты эндоскопического лечения при болезни Кароли

**А.Е. Котовский, К.Г. Глебов, Т.Г. Дюжева, Т.А. Сюмарева**

Первый ПМГМУ им. И.М. Сеченова, ГКБ №15 им. О.М. Филатова, Москва

Болезнь Кароли – Относится к V типу кистозных расширений желчных протоков [1, 2, 6]. Заболевание было описано H.R. Vachel и W.M. Stevens в 1906 г., а в 1958 году J.R. Caroli подробно представил клиническую и морфологическую картину поражения желудочных протоков.

Заболевание носит прогрессирующий характер и приводит к развитию вторичного билиарного цирроза печени, обструкции внепеченочных желчных протоков, которая осложняется развитием абсцессов печени. У половины этих больных развивается аденокарцинома желчных протоков [4, 7, 8].

Считают, что болезнь Кароли редкое наследственное заболевание, которое связано с нарушением эмбрионального развития желчных протоков, чаще встречается у мужчин, в возрасте около 30 лет и с частотой 1 на 1 000 000 человек [2, 3].

При болезни Кароли кроме кистозных изменений внутрипеченочных желчных протоков встречаются кистозные поражения почек и легких [3, 8].

Диагноз устанавливают с помощью ультразвукового исследования, компьютерной томографии, магнитно – резонансной томографии и холангиографии, при этом предпочтение отдают не инвазивным методам исследования. На компьютерных томограммах выявляются множественные, кистообразные, расширенные внутрипеченочные желчные протоки. В просвете кист наблюдаются перегородки, перетяжки и локальное утолщение стенок [1, 3, 4, 9].

Заболевание может поражать, как одну, так и обе доли печени. Известно, что единственным радикальным методом лечения при билобарном поражении является трансплантация печени. А все виды паллиативных вмешательств направлены на восстановление желчеоттока, ликвидацию механической желтухи и гнойного холангита [2, 4, 5, 9], абсцессов печени и сепсиса.

Особую сложность в лечении представляют больные пожилого возраста или пациенты, которым технически или по ряду сопутствующих заболеваний, не возможно осуществить радикальное лечение. В этих ситуациях требуется малотравматичное, с небольшим числом послеоперационных осложнений лечение. Одним из таких методов являются эндоскопические способы декомпрессии желчных протоков.

*Приводим наше клиническое наблюдение.*

Больной Ш., 67 года, инвалид I группы, поступил в ГКБ №15 с жалобами на тупые, ноющего характера боли в правом подреберье. Из анамнеза известно, что в сентябре 2008 года, в связи с механической желтухой и гнойным холангитом, причиной которых явилась болезнь Кароли (рис 1), была выполнена эндоскопическая папиллотомия, санация желчных протоков и транспапиллярное стентирование гепатикохоледаха металлическим самораскрывающимся эндопротезом.

В 1994 году перенес холецистэктомию. В 2002 году произведена двусторонняя нефрэктомия по поводу поликистоза почек и в этом же году выполнена транс-

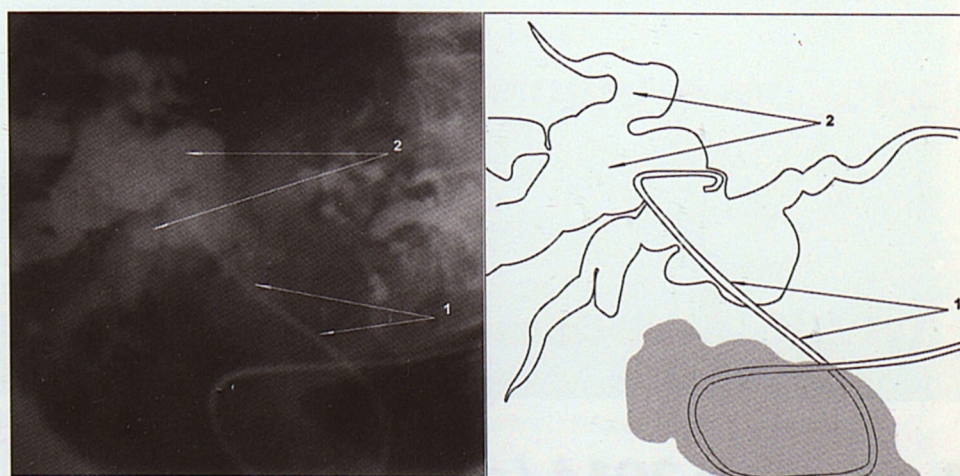


Рис. 1. Холангиограмма. Блок желчных протоков в воротах печени. Назобиллиарное дренирование кистозно расширенных крупных внутрипеченочных желчных протоков. Назобиллиарный дренаж, установленный за уровень сужения в общем желчном протоке кистозно расширенные крупные внутрипеченочные желчные протоки



плантация почки. В 2006 году в связи с пароксизмальной формой мерцательной аритмии имплантирован электрокардиостимулятор.

Следует отметить что, наличие поликистоза почек диагностированы у родных брата, сестры.

После стентирования каждые 6 месяцев проходил обследование.

По данным обзорной рентгенографии органов брюшной полости, УЗИ, КТ – печени отмечены признаки аэрохолии и незначительного уменьшения диаметра желчных протоков. Клинически жалоб нет. Биохимические показатели крови в пределах нормы.

В 2010 году, через 2 года после стентирования госпитализирован с диагнозом гнойный холангит. При обследовании выявлена, интрахоledoхиальная миграция нитинолового стента.

Экстренно выполнено ретроградное эндоскопическое вмешательство: дилатация сегментарных сужений внутрипеченочных желчных протоков, терминального отдела общего желчного протока и папиллотомного отверстия, ревизия внутри- и внепеченочных желчных протоков экстракционным баллонным катетером. Пройдимость нитинолового стента была восстановлена и эвакуировано 120 мл мутного вязкого секрета. Вмешательство завершено установкой назобилиарного дренажа за уровень проксимальной части нитинолового стента через его просвет.

После ликвидации явлений гнойного холангита и желтухи, назобилиарный дренаж удален, и установлен второй непокрытый нитиноловый самораскрывающийся эндопротез длиной 6 см. (рис. 2).

Через 6 месяцев при контрольном динамическом обследовании жалоб не предъявляет, работает по специальности.

В 2013 году (через 5 лет) при контрольном эндоскопическом обследовании выявлено, что из папиллотом-

ного отверстия в просвет двенадцатиперстной кишки пролабирует нитиноловый металлический стент. В области папиллы имеется выраженное разрастание грануляционной ткани, частично перекрывающее просвет эндопротеза, которые затрудняют желчеотток. Технически стент не удалим, в связи с этим, в просвет него введен третий покрытый металлический эндопротез длиной 4 см. Желчеотток восстановлен, больной выписан в удовлетворительном состоянии

Через полгода после третьего стентирования возникли боли в правом подреберье и повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Был госпитализирован для планового обследования в ГКБ №15 гор. Москвы.

При поступлении состояние удовлетворительное.

На фоне функционирующего кардиостимулятора ЧСС 66 в минуту, АД 140/85 мм. рт. ст.

Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень не выступает из под реберной дуги. Дизурических явлений нет. Функция единственной трансплантированной почки удовлетворительна (постоянно наблюдается у нефролога)

При УЗИ брюшной полости: признаки дилатации долевых желчных протоков до 1.5 см. В проекции общего желчного протока стент. Имеется подозрение на рецидивный холедохолитиаз. Изменений со стороны единственной трансплантированной почки не обнаружено.

На обзорной рентгенограмме в желчных протоках расположены три металлических стента (рис. 3).

По данным КТ: Внутрипеченочные протоки расширены до 17 мм, признаки аэрохолии (рис. 4).

Общий анализ крови и мочи в пределах нормы.

При ЭГДС явления эрозивного геморрагического гастрита, из папиллотомного отверстия в просвет двенадцатиперстной кишки пролабирует металлический

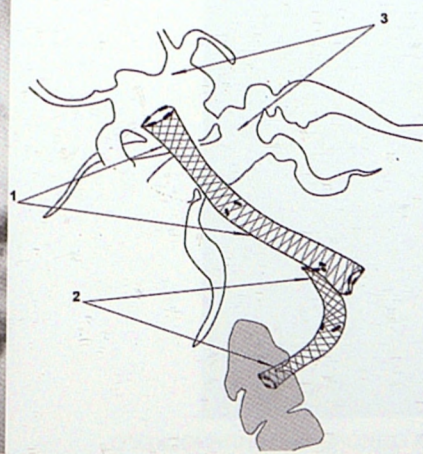
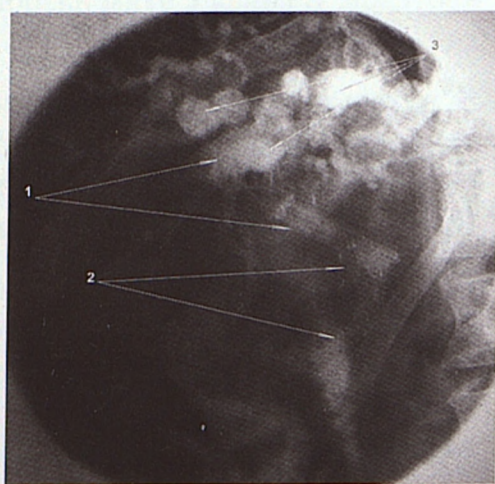


Рис. 2. Холангиограмма. Повторное эндоскопическое транспапиллярное стентирование общего желчного протока вторым нитиноловым самораскрывающимся эндопротезом. Ранее установленный нитиноловый стент, полностью мигрировавший в просвет холедоха второй раскрытый транспапиллярный нитиноловый стент кистозно расширенные крупные внутрипеченочные желчные протоки





Рис. 3. Рентгенограмма. Обзорный снимок брюшной полости. Три самораскрывающихся нитиноловых металлических стента, расположенных в просвете желчных протоков

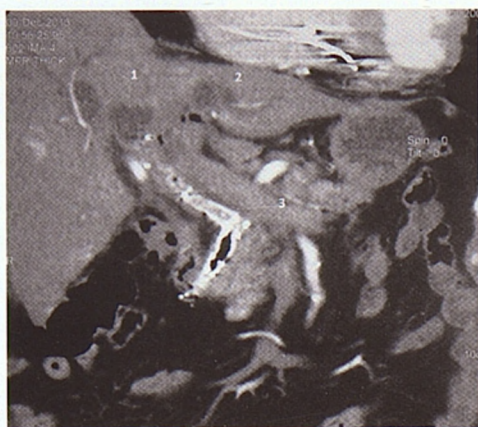


Рис. 4. Компьютерная томограмма. Внутрипеченочная желчная гипертензия, снижение скорости эвакуации контраста кистозно-измененный, расширенные внутрипеченочные желчные протоки. Воздух в просвете желчных протоков (аэрохолия) функционирующие нитиноловые металлические стенты

стент на поверхности которого имеются отложения желчных камней и пищевых масс. В области папиллы выявляются разрастания грануляционной ткани, которое препятствует желчеоттоку, через стент поступает мутная с хлопьями, фибрином и микролитами желчь.

На ретроградных холангиограммах выявлено кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков, миграция покрытого (третьего) металлического стента в просвет другого (второго) эндопротеза (рис. 5).

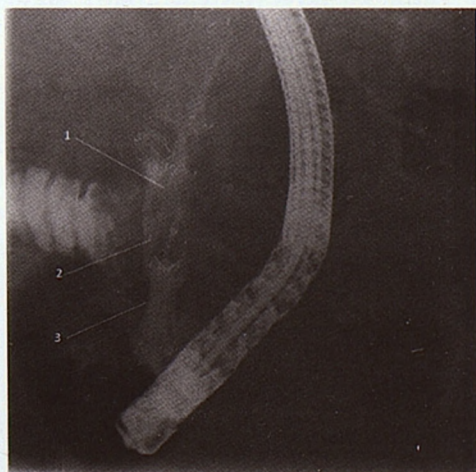


Рис. 5. Холангиограмма. Миграция одного металлического стента в просвет другого. «Мигрировавший» стент экстракционный баллонный катетр в просвете металлических эндопротезов фиксированный транспапиллярный нитиноловый металлический стент.

Выполнена дилатация через стент папиллотомного отверстия. Желчные протоки промыты, санированы, удалена вязкая желчь, мелкие камни, после чего отмечено активное поступление желчи в двенадцатиперстную кишку. С целью декомпрессии желчных протоков установлен назобилиарный дренаж (НБД) через просвет металлических эндопротезов. Для создания внутреннего желчеоттока, параллельно НБД был установлен пластиковый стент, который проведен через все три металлических эндопротеза (рис. 6)

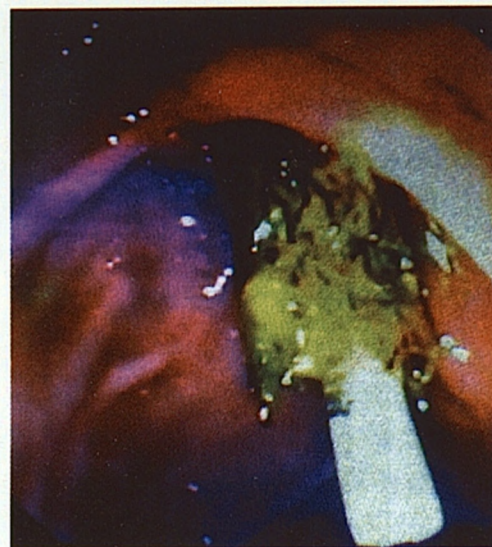


Рис. 6. Пластиковый стент располагается в просвете нитинолового металлического (эндопротезирование по типу стент в стент)

На контрольной холангиографии через назобилиарный дренаж: отмечается заполнение контрастным веществом металлических эндопротезов и удовлетворительная проходимость пластикового стента.

В послеоперационном периоде по НБД отмечено поступление мутной желчи с большим количеством микролитов в объеме до 500 мл в сутки. Проводилась консервативная антибиотикотерапия, направленная на ликвидацию фибринозно-гнойного холангита.

Через 7 дней выполнена контрольная фистулохолангиография через НБД, при этом отмечена адекватная функция пластикового стента и металлических эндопротезов. В связи с этим назобилиарный дренаж удален.

В результате проведения лечения, общее состояние пациента улучшилось, признаки холангита купированы, появился аппетит, температура нормализовалась. Выписан в удовлетворительном состоянии.

Через 3 месяца на контрольном обследовании состояние удовлетворительное, жалоб не предъявляет, работает, стенты функционируют.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Эндоскопические лечебные вмешательства на желчных протоках у больного с болезнью Кароли, единственной трансплантированной почкой, кардиости-



мулятором, в практически безнадежной ситуации явились на наш взгляд единственным малотравматичным и эффективным способом ликвидации желтухи, холангита, и в течение пяти с половиной лет, привели к восстановлению адекватного желчеоттока. Этапное динамическое наблюдение за больным позволило своевременно провести коррекцию желчеоттока. Эндоскопические методы лечения могут использоваться, как в качестве первого этапа перед проведением радикальной операции (трансплантацией), а также и как паллиативного варианта лечения.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Гальперина Э.И., Ветшева П.С. // Руководство по хирургии желчных путей // М.: «Видар», 2006. – ст. 236 – 238
2. Покровский В.И. // Малая медицинская энциклопедия // Том №6, М: 1996. п.2 – 168/2; п.4 – 326/3
3. Пономарев А.А.; Федосеев А.В. // Редкие хирургические заболевания печени и желчных протоков // Рязань, 1999. – ст.120 – 137
4. Труфанов Г.Е. // Лучевая диагностика (МРТ, КТ, УЗИ, ОФЭКТ, ПЭТ) заболеваний печени // Руководство для врачей. // п.9.1.1. «Кисты общего желчного протока и кистозное расширение желчевыводящих путей» – М.: ГОЭТАР-Медиа, 2008. – ст. 223 – 227.
5. Шерлок Ш.; Дули Дж. // Заболевания печени и желчных путей: практическое руководство // Перевод с английского // Под редакцией Абросиной З.Г., Мухиной Н.А.. – М.: ГОЭТАР – МЕД, 2002. – ст. 661 – 662.
6. Abouchacra S.; Toumeh S.; Boobes Y. et al // An atypical course of Caroli disease in a renal transplant patient – case report and review of the literature // Clin. Nephrol. – 2004. – Vol. 61 (4). – P. 282 – 288.
7. Bettini G.; Mandrioli L.; Morini M. // Bile duct dysplasia and congenital hepatic fibrosis associated with polycystic kidney (caroli syndrome) in rat // Vet. Pathol. – 2003. – Vol. 40 (6). – Н. 693 – 694.
8. de Tommaso A.M.; Santos D.S.; Hessel G. // Caroli's disease: 6 case studies // Acta Gastroenterol. Lationam. – 2003. – Vol. 33 (1). – P. 47 – 51.
9. Giovanarndi R.O. // Monolobar Caroli's disease in an adult. Case report // Hepatogastroenterology. – 2003. – Vol. 50 (54). – p. 2185 – 2187.

#### КОНТАКТЫ

Андрей Евгеньевич Котовский – ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Кафедра госпитальной хирургии № 2, д.м.н., профессор;

Константин Глебович Глебов ГУЗ г. Москвы ГКБ №15 им О.М. Филатова ДЗ гор. Москвы зав. эндоскопическим отделением. НИЦ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова ст. науч. сотр. отдел хирургии печени, к.м.н.

Татьяна Геннадьевна Дюжева НИЦ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, зав. отделом хирургии печени, д.м.н., профессор.

Татьяна Алексеевна Сюмарева ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Кафедра госпитальной хирургии № 2, клин. ординатор; электронная почта: tatiana.sumareva@gmail.com

## The results of endoscopic treatment of caroli disease

A.E. Kotovsky, K.G. Glebov, T.G. Dyuzheva, T.A. Syumareva

First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov, State Clinical Hospital №15



# Interventional GI Endoscopy

Advanced  
course

December 15-16

2014

Course directors

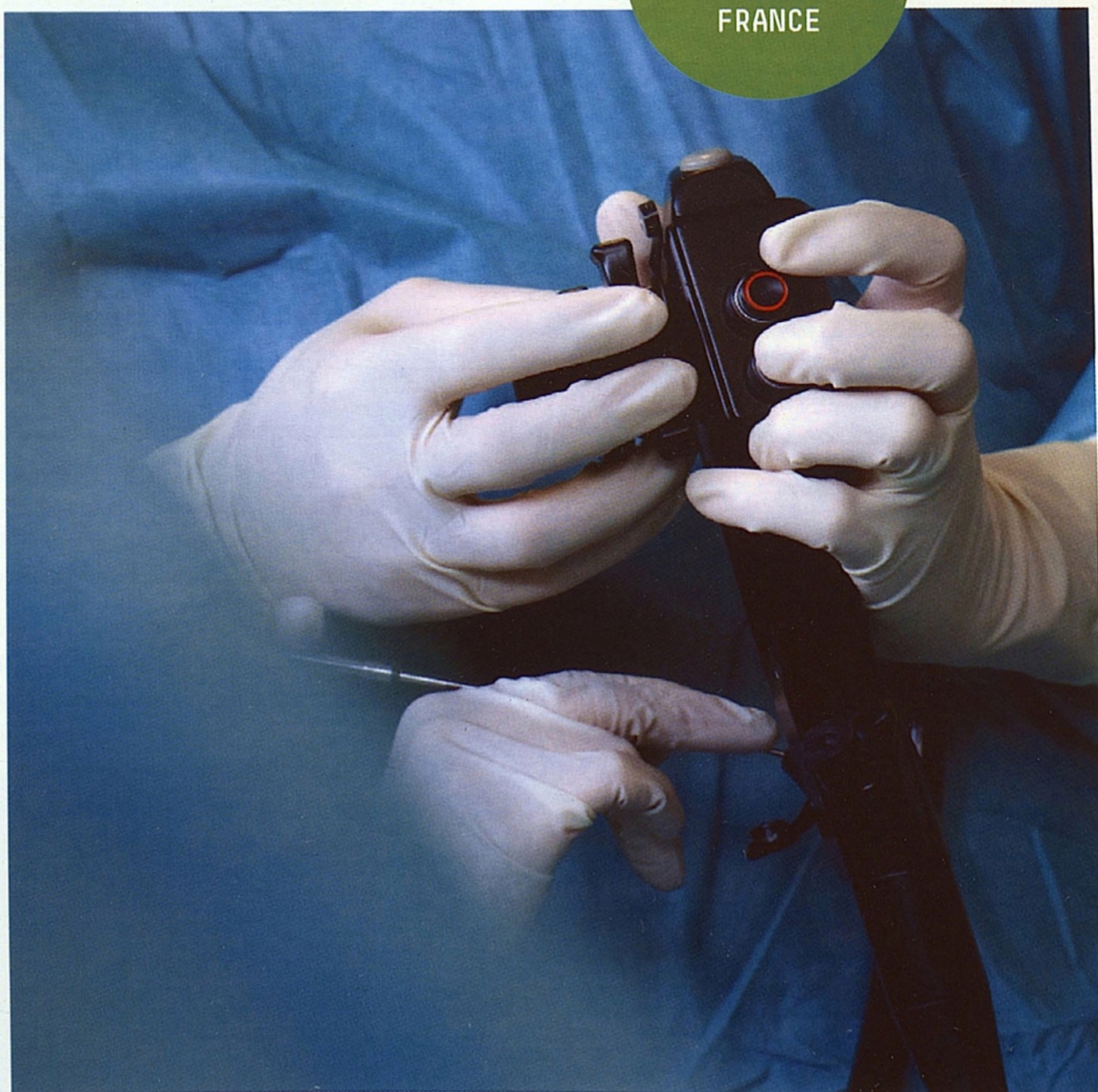
J. Marescaux F

M. Delvaux F

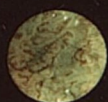
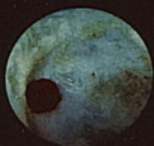
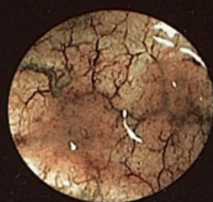
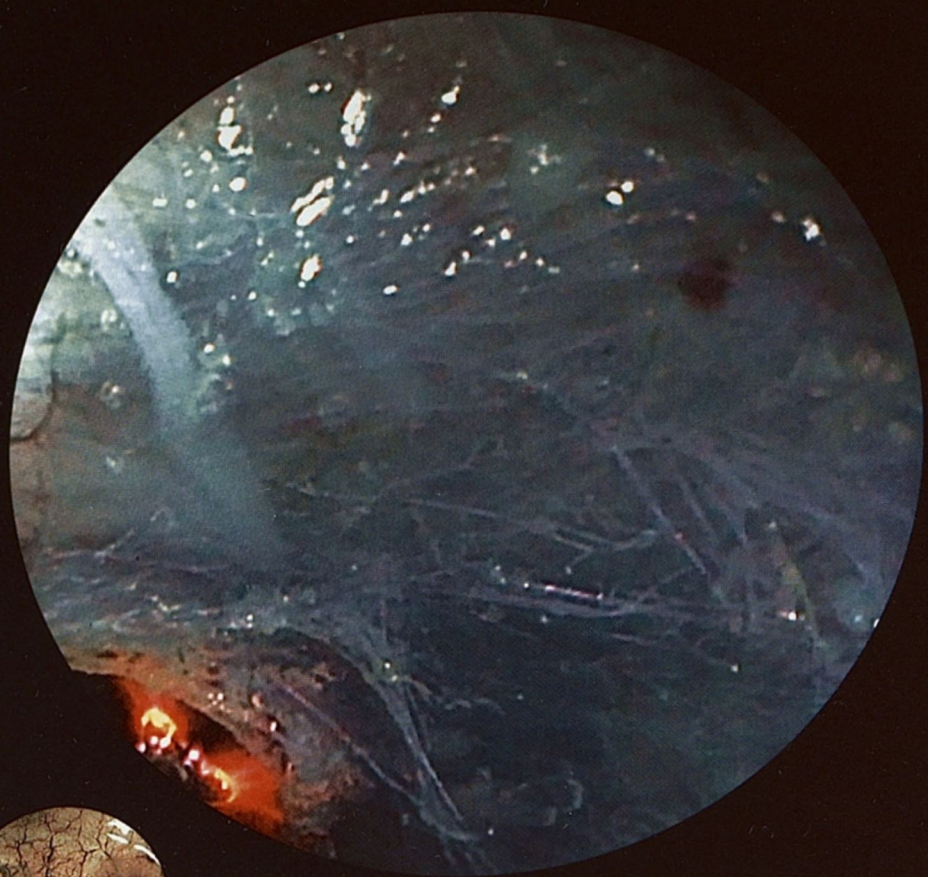
J. Hochberger D

Training on live tissue  
Surgical endoscopy

**IRCAD**  
STRASBOURG  
FRANCE







17<sup>TH</sup> DÜSSELDORF INTERNATIONAL  
ENDOSCOPY SYMPOSIUM  
FEBRUARY 5 — 7, 2015

MARITIM HOTEL DÜSSELDORF, AIRPORT CITY  
WWW.ENDO-DUESSELDORF.COM

DIRECTOR: HORST NEUHAUS, MD · EVANGELISCHES KRANKENHAUS DÜSSELDORF  
COCS GMBH CONGRESS ORGANISATION C. SCHÄFER · PHONE +49 (0) 89 / 89 06 77 - 0