

Болезнь Кароли

Выполнила студентка 112 группы лечебного факультета Кипрская Валерия Витальевна.

Тверь, 2021

Общие сведения

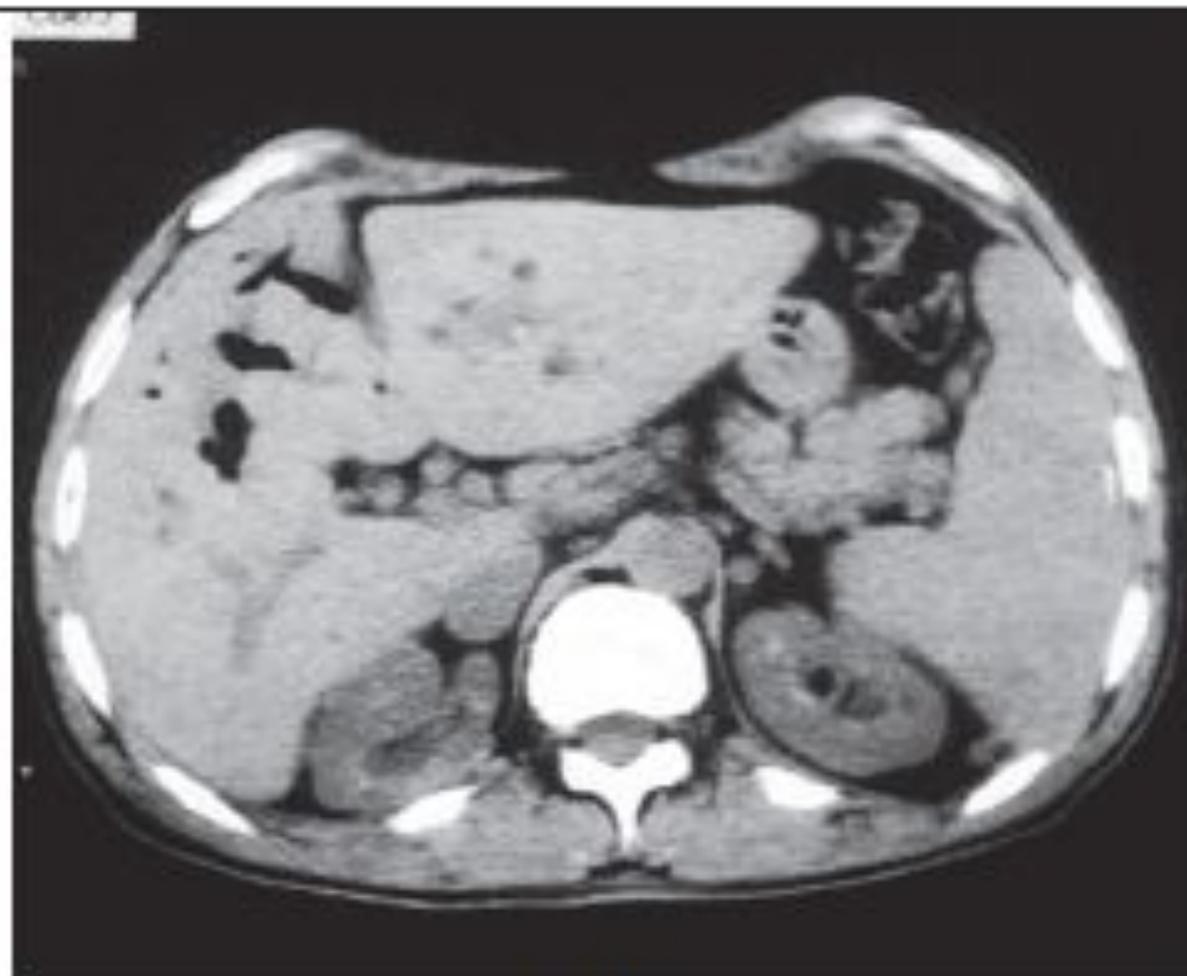
Болезнь Кароли — это редкое генетически обусловленное заболевание, при котором происходит расширение внутрипеченочных желчных протоков.

Болезнь описана французским врачом Дж. Кароли в 1958 году. В современной гастроэнтерологии принято синонимичное название — кавернозная эктазия желчевыводящих путей. Если помимо дилатации протоков наблюдается врожденный печеночный фиброз, такая форма заболевания называется синдромом Кароли. Патология относится к категории орфанных: частота встречаемости составляет 1 случай на 1 млн. населения. Кавернозная эктазия ЖВП чаще диагностируется у мужчин. Средний возраст клинической манифестации болезни — 40-50 лет.





a)



б)

Рисунок 2. Болезнь Кароли (по J. Eisenburg, 1994): а) кистозное расширение внутрипеченочных желчных протоков (эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография); б) расширение внутрипеченочных протоков определяется при компьютерной томографии

Причины

Поражение гепатобилиарной системы обусловлено мутацией гена PKHD1, локализованного на коротком плече 6-й хромосомы. Этот ген отвечает за синтез белка фиброцистина, который формирует первичные реснички эпителиальных клеток, выстилающих желчные ходы. Фиброцистин также содержится в почечном эпителии, поэтому при аномалиях гена PKHD1 болезнь Кароли нередко сопровождается поликистозом почек. Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

СИМПТОМЫ



Хотя анатомические дефекты присутствуют у человека с рождения, появление клинической симптоматики болезни более характерно для взрослых людей.

Наиболее частая жалоба — возникновение острых спастических болей в правом подреберье.

Реже первым проявлением болезни Кароли является **желтуха**. Кожа приобретает желто-зеленый оттенок, обусловленный накоплением пигмента биливердина.

Мучительный кожный зуд, из-за которого больные не могут заснуть, расчесывают кожу до крови.

Пациенты замечают **потемнение мочи**. Кал приобретает светло-серый цвет, содержит большое количество непереваренного жира (стеаторея).

Зачастую вышеописанные симптомы болезни сопровождаются также:

- повышением температуры тела и ознобом
- резкая слабость
- снижение аппетита
- горечь во рту и несвежее дыхание

На высоте боли возможна **рвота желудочным содержимым**, иногда с примесью желчи. У страдающих синдромом Кароли в рвотных массах может появляться кровь, что указывает на разрывы варикозно расширенных вен пищевода.

Диагностика

Физикальное обследование при болезни Кароли неинформативно, поэтому врач-гастроэнтеролог использует ряд лабораторно-инструментальных методик. Учитывая наследственный характер патологии, после проведения классической диагностики, пациента направляют на консультацию генетика. Для исследования анатомических и функциональных особенностей гепатобилиарной системы назначаются:

- **Биохимические исследования.** В анализе крови определяют синдром цитолиза — повышение уровня печеночных трансаминаз и ГГТП. На характерный для болезни застой желчи указывает увеличение показателя щелочной фосфатазы и общего холестерина в крови. Билирубин в норме или незначительно повышен.
- **УЗИ органов брюшной полости.**
- **КТ брюшной полости.**
- **Холангиография.**

Лечение

Консервативная терапия

Общепринятых рекомендаций по лекарственной терапии не существует. Лечение пациентов в основном направлено на купирование клинических проявлений при обострении и предотвращение серьезных осложнений. Чтобы уменьшить вероятность образования камней в просвете желчных протоков, назначают курсы уродезоксихолевой кислоты. При холангитах показана антибактериальная и противовоспалительная терапия.

Хирургическое лечение

Оперативные вмешательства являются наиболее оптимальными методами при болезни Кароли. Они улучшают долговременный прогноз выживаемости. При обнаружении конкрементов в желчных протоках прибегают к эндоскопической папиллосфинктеротомии с последующим удалением камней. Метод отличается минимальной травматичностью, не требует длительного реабилитационного периода. При запущенном процессе и локализации патологических изменений в ограниченном участке печени операцией выбора является сегментэктомия или резекция пораженной доли органа.



Спасибо за внимание!