



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
“Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова”
Министерства здравоохранения РФ

Клинический случай.

Болезнь Кароли: перипетии диагностики

Формозова М.А., студентка 5 курса, ЛФ

Бурлакова С.А., студентка 5 курса, ЛФ

*Сказываева Е.В., к. м. н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней,
гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса*

Попова Е.А., врач-гастроэнтеролог

ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И. И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург

Анамнез заболевания

2013 г.

- Желтушность кожных покровов
- При обследовании (со слов пациентки) изменений лабораторных показателей выявлено не было

2015 г.

- Повышение ЩФ, ГГТ, АЛТ, АСТ (со слов пациентки) дальнейшее обследование не проводилось. Терапию не получала.

2018 г.

- На фоне сохраняющегося повышения ЩФ, ГГТ, АЛТ, АСТ (значения неизвестны) → диагноз: ПБХ? (без дообследования)
- Терапия: УДХК 500 мг/сутки в течение 2 месяцев → со слов пациентки нормализация маркеров печеночного повреждения → терапию прекратила

Пациентка
П., 64 л.



Анамнез заболевания

2020 г.

УЗИ ОБП: Многочисленные кисты печени. Гемангиома печени. Взвесь в желчном пузыре.

2021 г.

- Повышение уровня маркеров холестаза **ЩФ 2ВГН, ГГТ 2ВГН** → самостоятельный прием УДХК 1000 мг/сутки в течение 2 месяцев → нормализация ЩФ, ГГТ
- После отмены терапии нарастание маркеров холестаза.

июнь 2022 г.

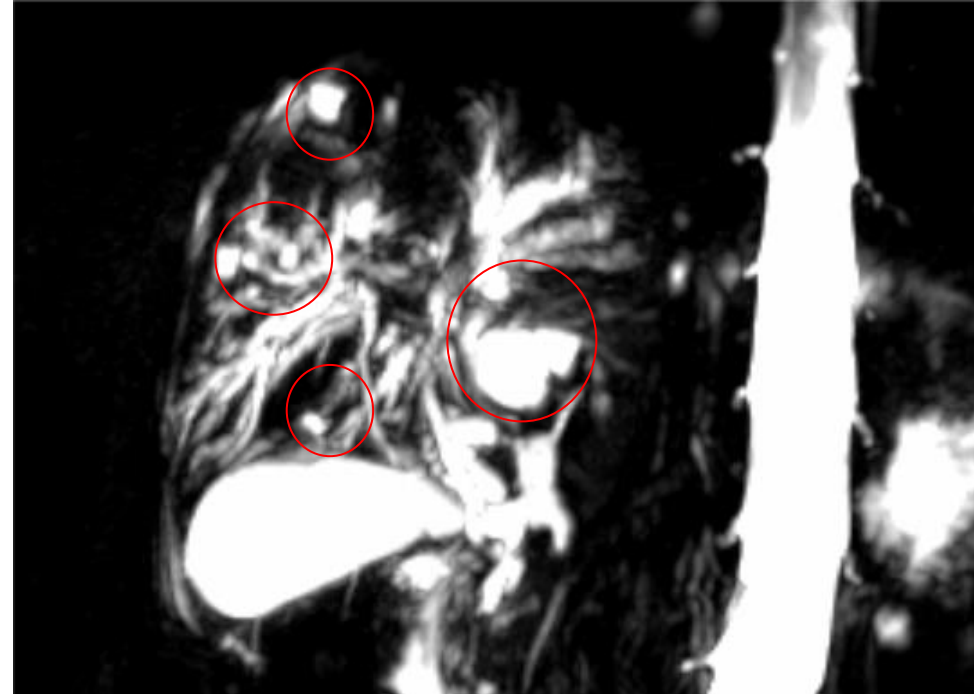
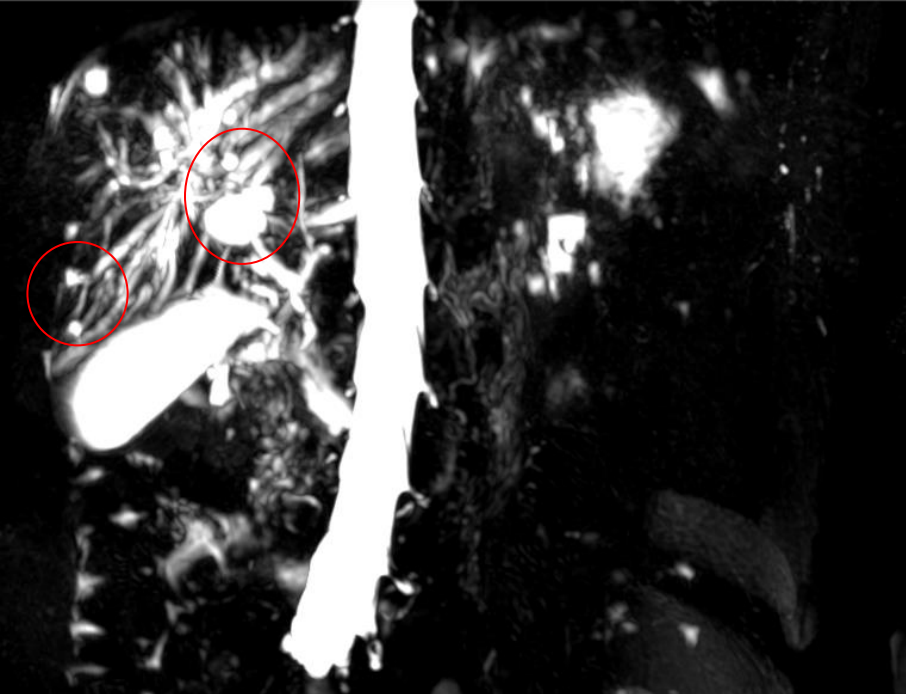
Госпитализация в клинику Петра Великого

➔
Диагноз: Холестаз неуточненный.

- Утомляемость
- **ЩФ 1,8ВГН, ГГТ 1,3 ВГН**

Пациентка
П., 64 л.

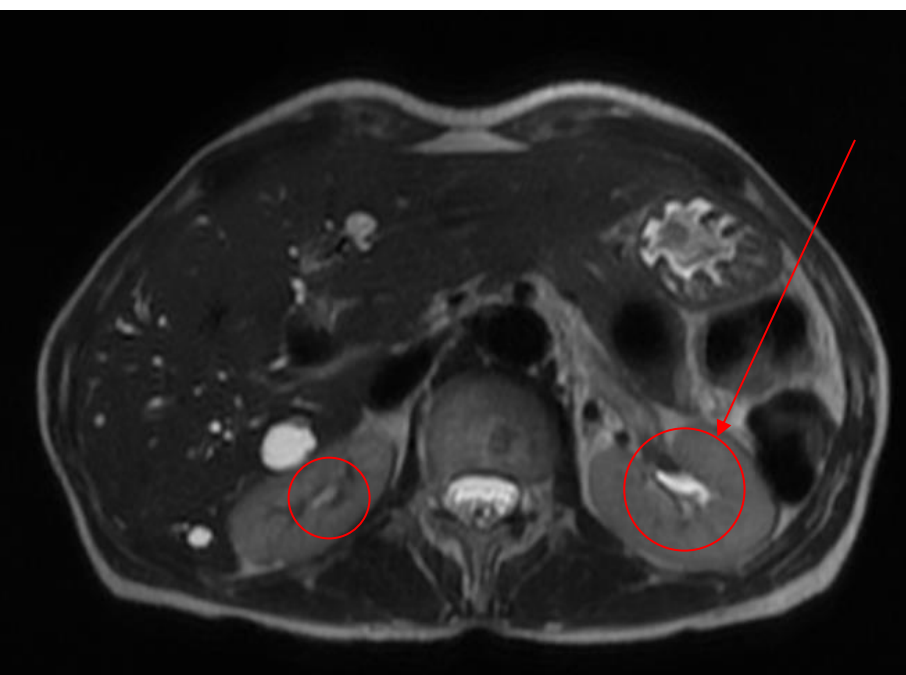




МРХПГ:

многочисленные
разнокалиберные
кисты связанные с
желчными протоками,
наибольшая размером
18x20 мм

**По результатам
МРХПГ нельзя
исключить диагноз
болезнь Кароли**



КТ ОБП: признаки
единичных
небольших кист в
обеих почках

Болезнь Кароли

(Врожденная сообщающаяся кавернозная эктазия билиарного тракта)

- **Редкое наследственное заболевание**
- **Ассоциировано с геном PKHD1, кодирующим белок фиброцистин (фиброцистин экспрессируется в клетках почечных канальцев, холангиоцитах печени и поджелудочной железе. Генетические аномалии в этом белке приводят к фиброно-кистозным изменениям в почках и печени)**
- **Мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой, у 80% пациентов – дебют до 30 лет**
- **Часто наблюдается при аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек**
- **Характерно сегментарное расширение крупных внутрипеченочных желчных протоков, которые при визуализации и гистопатологическом исследовании выглядят как кисты**
- **Характерны рецидивирующие холангиты, симптомы со стороны почек**
- **Лечение – терапия холангита, УДХК, стентирование или дренирование желчных протоков, трансплантация печени**

Выводы

Представленное наблюдение демонстрирует, что даже при отсутствии на МР-картине патогномичного симптома для болезни Кароли “знак центральной точки”, данный диагноз является вероятным, так как у пациентки наблюдаются характерные клинико-диагностические признаки болезни Кароли:

- Рецидивирующий подъем маркеров холестаза
- МР-картина множественных внутripеченочных кист различных размеров, сообщающихся с желчными протоками
- Наличие единичных кист в почках
- Доброкачественное течение заболевания