

Ropnie wątroby jako powikłanie choroby Caroliego

Caroli's disease complicated by liver abscesses

Maciej Krasnodębski, Łukasz Masior, Piotr Hevelke, Mariusz Frączek

Wojewódzki Szpital Chirurgii Urazowej św. Anny w Warszawie

Prz Gastroenterol 2012; 7 (6): 397–400

DOI: 10.5114/pg.2012.33050

Słowa kluczowe: choroba Caroliego, resekcja wątroby, ropnie wątroby, nawracające zapalenia dróg żółciowych, ostre zapalenie trzustki.

Key words: Caroli's disease, liver resection, liver abscesses, recurrent cholangitis, acute pancreatitis.

Adres do korespondencji: lek. med. Maciej Krasnodębski, Wojewódzki Szpital Chirurgii Urazowej św. Anny, ul. Barska 16/20, 02-315 Warszawa, tel.: +48 606 496 970, e-mail: mwkrasn@gmail.com

Streszczenie

Choroba Caroliego jest rzadką wrodzoną patologią wewnątrzwątrobowych dróg żółciowych. W postaci izolowanej dotyczy przeważnie lewego płata wątroby, a jej objawy mogą się pojawiać już we wczesnym dzieciństwie. Częściej opisywany jest zespół Caroliego – występowanie choroby Caroliego połączonej z wrodzonym włóknieniem wątroby. W pracy przedstawiono przypadek 49-letniej kobiety, u której rozpoznano chorobę Caroliego zlokalizowaną w prawym płacie i powikłaną mnogimi ropniami wątroby. W zależności od postaci choroby leczenie może być zachowawcze, endoskopowe lub operacyjne – resekcyjne, a w najbardziej zaawansowanych przypadkach przeprowadza się nawet ortotopowe przeszczepienie wątroby. Chorą zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego i wykonano prawostronną hemihepatektomię. Okres pooperacyjny przebiegł bez powikłań. Chorą wypisano ze szpitala w 7. dniu po zabiegu.

Wstęp

Choroba Caroliego to rzadka wrodzona patologia dotycząca wewnątrzwątrobowego nabłonka przewodów żółciowych spowodowana zaburzeniami embriogenezy [1]. Nazwa schorzenia wywodzi się od francuskiego lekarza Jacques'a Caroliego, który opisał ją w 1958 roku [2]. Choroba może dotyczyć całej wątroby bądź być ograniczona do jednego płata lub segmentu. Torbielowato poszerzone wewnątrzwątrobowe drogi żółciowe powodują zastój i zaleganie żółci. Stan ten sprzyja tworzeniu się kamicy, powstawaniu ropni oraz powoduje nawracające zapalenia. Zmieniony zapalnie i drażniony przez żółć nabłonek może ulegać transformacji nowotworowej. Choroba Caroliego najczęściej jest rozpoznawana w młodym

Abstract

Caroli's disease is a rare congenital disorder of the intrahepatic biliary tree. A localized form of this disorder affects mainly the left lobe of the liver and can occur in early childhood. Caroli's syndrome consists of Caroli's disease and congenital hepatic fibrosis and as a standalone disorder is being diagnosed more often. This article reports a case of a 49-year-old woman with localized form of Caroli's disease. The malformation affected the right lobe of the liver and was complicated by liver abscesses. Therapeutic options for this disorder rely on the clinical features and the location of the abnormality. Treatment consists of a conservative, endoscopic or surgical approach. Orthotopic liver transplantation is the ultimate management option in the most advanced forms of Caroli's disease. Our patient underwent right hemihepatectomy. There were no complications during the postoperative period. She was discharged from hospital on the 7th day after resection.

wieku. Leczenie zależy od umiejscowienia i objawów. W łagodnych postaciach zazwyczaj rozpoczyna je postępowanie zachowawcze. W razie braku poprawy lub w zaawansowanych postaciach terapią z wyboru są resekcje wątroby. W rozsianej formie schorzenia jedyną szansą dla chorych pozostaje transplantacja wątroby.

Opis przypadku

Chora, lat 49, została przyjęta na oddział w ramach ostrego dyżuru z powodu mnogich ropni zlokalizowanych w prawym płacie wątroby. W obrazie klinicznym przeważały objawy septyczne oraz postępujące wyniszczenie. W wywiadzie od 3 lat występowały niespecyficzne bóle w jamie brzusznej. W tym czasie pacjentka była

hospitalizowana z powodu nawracających zapaleń dróg żółciowych, a także trzykrotnie z powodu ostrego zapalenia trzustki. W wywiadach rodzinnych chorej stwierdzono występowanie kamicy pęcherzyka żółciowego. W badaniu przedmiotowym zaobserwowano nieznacznie powiększoną wątrobę.

W badaniach metodą tomografii komputerowej i rezonansu magnetycznego uwidoczniło zmiany torbielowate segmentarnych dróg żółciowych VI, VII i częściowo VIII segmentu wątroby oraz obecność ropni prawego płata.

W badaniach biochemicznych wykonanych przy przyjęciu chorej na oddział stwierdzono nieznacznie zwiększone wartości białka C-reaktywnego, gammaglutamylotranspeptydazy, fosfatazy zasadowej oraz prawidłową liczbę leukocytów. Stężenie antygenu CA 19,9 wynosiło 308,20 U/ml przy normie 0–39 U/ml.

Chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego – prawostronnej hemihepatektomii. Po usunięciu prawego płata wątroby i przecięciu jego powierzchni stwierdzono poszerzone torbielowato i wypełnione treścią ropną drogi żółciowe. Okres pooperacyjny był niepowikłany, a chorą wypisano do domu w 7. dobie.

W badaniu histopatologicznym stwierdzono liczne ropnie o średnicy 0,5–1,5 cm prawego płata wątroby oraz zmiany o charakterze pseudotorbieli z obecnością zalegającej żółci – obraz odpowiadający chorobie Caroliego.

Kobieta jest pod opieką poradni chirurgicznej. W czasie badania kontrolnego 6 miesięcy po hospitalizacji u chorej nie stwierdzono odchyłań w badaniu przedmiotowym i w badaniach biochemicznych.



Ryc. 1. Zmiany torbielowate w VI i VII segmencie wątroby

Fig. 1. Cystic lesions localized in segment VI and VII of the liver

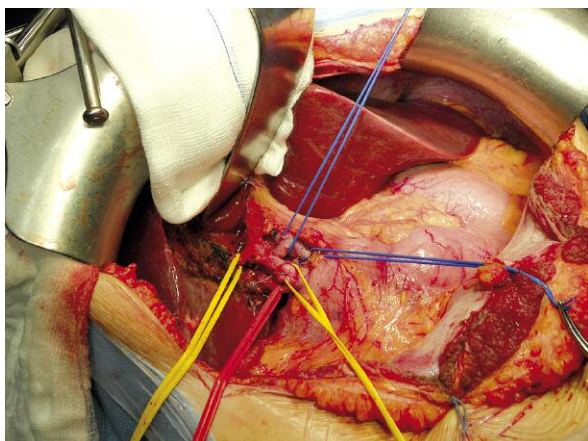
Omówienie

Częstość występowania choroby ocenia się na 1 przypadek na 1 000 000, chociaż według niektórych rzeczywista częstość występowania może być większa [3]. Zmieniony nabłonek dróg żółciowych powoduje, że ulegają one odcinkowym poszerzeniom i przybierają workowaty, wrzecionowaty lub torbielowaty kształt. Według opracowanej przez Todaniego klasyfikacji torbieli dróg żółciowych odpowiada to typowi V [4]. Choroba Caroliego może współwystępować z wrodzonym włóknieniem wątroby, a także z recesywną lub dominującą postacią wielotorbielowatej choroby nerek [5]. Zespół Caroliego to współwystępowanie choroby Caroliego oraz wrodzonego włóknienia wątroby i jako oddzielna jednostka chorobowa występuje częściej niż choroba Caroliego [6]. W omawianym przypadku wykonane badania diagnostyczne nie wykazały obecności torbieli nerek i włóknienia wątroby u chorej, nie stwierdzono też tych patologii w wywiadzie rodzinnym.

Ryzyko transformacji nowotworowej w chorobie Caroliego ocenia się na 7–14% [7, 8]. Uważa się, że występowanie choroby Caroliego wiąże się z dziedziczeniem autosomalnie recesywnym [9]. Choroba dotyczy najczęściej całej wątroby, ale może być ograniczona do jednego płata lub segmentu. Najrzadziej umiejscowiona jest w prawym płacie [10].

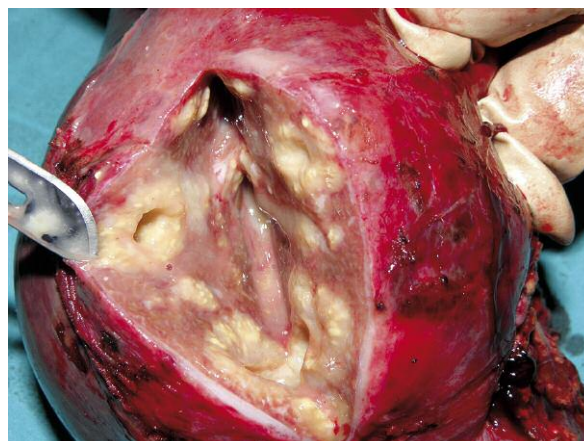
Objawy choroby mogą się pojawić w każdym wieku, ale najczęściej dotyczą ludzi młodych i dzieci [11]. W 50–64% przypadków pierwszym objawem jest zapalenie dróg żółciowych. Zwykle nawracającym zapaleniom dróg żółciowych towarzyszy gorączka i bóle w okolicy prawego podżebrza. Zastój żółci w poszerzonych przewodach wewnątrzwątrobowych sprzyja powstawaniu kamicy żółciowej, często z objawami żółtaczk mechanicznej. Powikłaniem tych stanów może być tworzenie się ropni wątroby oraz występowanie zapalenia trzustki. Najczęstszą przyczyną zgonów u osób z chorobą Caroliego są posocznice wywołane zakażeniami bakteriami Gram-ujemnymi. W przedstawionym przypadku objawy choroby wystąpiły stosunkowo późno, po 45. roku życia, i rozpoczęły je niespecyficzne dolegliwości bólowe w jamie brzusznej.

Rozpoznanie choroby Caroliego opiera się głównie na badaniach obrazowych, takich jak: ultrasonografia, scyntygrafia, przezskórna cholangiografia przezwątrobowa, endoskopowa cholangiopankreatografia wsteczna, tomografia komputerowa i badanie rezonansu magnetycznego, w tym cholangiopankreatografia rezonansu magnetycznego. Z wymienionych metod najbardziej czuła jest endoskopowa cholangiopankreatografia wsteczna, która jednak jest obarczona możliwością wystąpienia powikłań, w tym ostrego zapalenia trzustki.



Ryc. 2. W przygotowaniu do resekcji wypreparowano struktury wnętrza wątroby. Widoczna zastępcza tętnica do prawego płata od tętnicy kręzkowej górnej

Fig. 2. *Dissected structures of the hepatic hilum. A replaced right hepatic artery is arising from the superior mesenteric artery*



Ryc. 3. Ropnie prawego płata wątroby
Fig. 3. *Abscesses of the right hepatic lobe*

Optymalną metodą łączącą wysoką czułość i praktycznie brak występowania powikłań jest cholangiopankreatografia rezonansu magnetycznego [12].

W różnicowaniu choroby Caroliego należy brać pod uwagę pierwotne stwardniające zapalenie dróg żółciowych, nawracające ropne zapalenie dróg żółciowych, torbielowatość wątroby, brodawkczakowatość przewodów żółciowych oraz zmiany wywołane zastojem żółci na tle kamicy przewodowej.

Leczenie choroby Caroliego zależy od umiejscowienia i objawów klinicznych. Metody terapeutyczne obejmują leczenie zachowawcze, a więc antybiotykoterapię w przypadku zapalenia dróg żółciowych (najczęstsza etiologia zakażeń to bakterie Gram-ujemne) i kwas ursodeoksycholowy w kamicy przewodowej. W przypadku cholestazy z towarzyszącą kamicą znajdują zastosowanie m.in. zabiegi endoskopowe, takie jak sfinkterotomia czy protezowanie. Takie postępowanie jest szczególnie uzasadnione w rozsianej postaci choroby Caroliego obejmującej cały narząd. W chorobie ograniczonej leczeniem z wyboru są operacje resekcyjne, natomiast w chorobie rozsianej z nawracającymi zapaleniami dróg żółciowych lub żółciową marskością wątroby – transplantacja wątroby [13]. W przedstawionym przypadku chora została przyjęta na oddział z powodu ropni wątroby. Ropnie te znajdowały się w poszerzonych torbielowato odcinkach wewnątrzwątrobowych przewodów żółciowych i dotyczyły jednego płata. Wybór metody postępowania, jaką była częściowa resekcja wątroby, wynikał z ostrych objawów choroby oraz jej kilkuletniego wywiadu.

Podsumowanie

W przedstawionym przypadku warto zwrócić uwagę na dość rzadkie miejsce występowania zmian (prawy płat wątroby) oraz stosunkowo późne pojawienie się objawów. Wieloletni przebieg choroby, nawracające zapalenia dróg żółciowych oraz powikłania w postaci ostrych zapaleń trzustki i ostatecznie ropni wymagały podjęcia decyzji o radykalnej formie leczenia, jaką była hemihepatektomia. Należy pamiętać, że nawracające stany zapalne i cholestaza w 7–14% przypadków mogą prowadzić do transformacji nowotworowej. Choroba Caroliego jest dość rzadką jednostką chorobową, ale zawsze powinna być brana pod uwagę, szczególnie u osób z nawracającymi zapaleniami dróg żółciowych. Właściwe leczenie tego schorzenia powinno się opierać na współpracy lekarzy gastrologów, radiologów oraz chirurgów z wysoko wyspecjalizowanych ośrodków.

Piśmiennictwo

1. Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme "ductal plate malformation". *Hepatology* 1992; 16: 1069.
2. Caroli J, Couihaud C. Une affection nouvelle, sans doute congenitale, des voies biliaires: la dilatation kystique unilobaire des canaux hepaticques. *Sem Hop Paris* 1958; 14: 496-502.
3. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138: 888-98.
4. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures and review of thirty-seven cases, including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-9.

5. Kerr DN, Harrison CV, Sherlock S, et al. Congenital hepatic fibrosis. *Q J Med* 1961; 30: 91-117.
6. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 1934-7.
7. Shimonishi T, Sasaki M, Nakanuma Y. Precancerous lesions of intrahepatic cholangiocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000; 7: 542-50.
8. Totkas S, Hohenberger P. Cholangiocellular carcinoma associated with segmental Caroli's disease. *Eur J Surg Oncol* 2000; 26: 520-1.
9. Desmet VJ. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 80-9.
10. Taylor ACF, Palmer KR. Caroli's disease. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 105-8.
11. Tsuchida Y, Sato T, Sanjo K, et al. Evaluation of long-term results of Caroli's disease: 21 years' observation of a family with autosomal 'dominant' inheritance, and review of the literature. *Hepatogastroenterology* 1995; 42: 175.
12. Asselah T, Ernst O, Sergent G, et al. Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 109-10.
13. Patkowski W, Skalski M, Zieniewicz K, et al. Orthotopic liver transplantation for cholestatic diseases. *Hepatogastroenterology* 2010; 57: 605-10.