

# Zmiany torbielowe wątroby – diagnostyka i leczenie

Cystic lesions of the liver – diagnostics and treatment

Krzysztof Gutkowski, Marek Hartleb

Klinika Gastroenterologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

Przegląd Gastroenterologiczny 2007; 2 (5): 263–269

**Słowa kluczowe:** torbiel prosta wątroby, torbielogruczolak, gruczolakorak torbielowaty, wielotorbielowate zwyrodnienie wątroby, torbiele dróg żółciowych.

**Key words:** simple liver cyst, cystadenoma, cystadenocarcinoma, polycystic liver disease, biliary cysts.

**Adres do korespondencji:** prof. dr hab. n. med. Marek Hartleb, Klinika Gastroenterologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, ul. Medyków 14, 40-752 Katowice, e-mail: lakmus@poczta.wprost.pl

## Streszczenie

Zmiany torbielowe wątroby reprezentują niejednorodną grupę schorzeń, wykazujących zróżnicowanie w zakresie etiologii, częstości występowania i objawów klinicznych. W większości mają one charakter łagodny i znajdują się przypadkowo podczas badań obrazowych jamy brzusznej. W określonych warunkach torbiele mogą wywoływać objawy kliniczne, rzadko będąc przyczyną poważnych powikłań lub zgonu. Do rutynowej diagnostyki wykorzystuje się badania obrazowe, takie jak ultrasonografia, tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny (RM). W przypadku chorych z torbielami dróg żółciowych użyteczne są cholangiografia wsteczna endoskopowa, RM oraz ultrasonografia endoskopowa. Badanie histologiczne rzadko jest niezbędne do postawienia ostatecznego rozpoznania, jednak w przypadku zmian nietypowych bezwzględnie się je zaleca. Mimo wielu metod leczenia chorych z objawowymi torbielami wątroby, aktualnie brak jest ściśle ustalonych standardów wyznaczających optymalne sposoby terapii, a różne ośrodki kierują się własnymi doświadczeniami w tym zakresie. W niniejszej pracy przedstawiono problematykę obejmującą diagnostykę i leczenie zmian torbielowatych wątroby.

## Wprowadzenie

Zmiany torbielowe wątroby reprezentują niejednorodną grupę schorzeń wykazujących duże zróżnicowanie w zakresie etiologii, częstości występowania, jak i budowy patomorfologicznej oraz objawów klinicznych. W większości przypadków torbiele wątroby mają charakter klinicznie łagodnych zmian nienowotworowych, które rozpoznaje się przypadkowo podczas rutynowych badań ultrasonograficznych jamy brzusznej. Prawdopodobieństwo pojawienia się objawów oraz możliwość

## Abstract

Cystic lesions of the liver represent a heterogeneous group of disorders, characterized by various aetiology, prevalence and clinical manifestation. Most of the cysts have a benign course and are found incidentally in abdomen imaging studies. In certain circumstances cysts can cause clinical symptoms, and occasionally may be associated with serious complications and even death. Cross-sectional imaging studies with ultrasound, computer tomography and magnetic resonance (MR) are usually used for routine diagnosis. In patients with biliary cysts endoscopic retrograde cholangiography, MR-cholangiography or endoscopic ultrasound is more useful. Histological examination is seldom needed for final diagnosis, but in atypical changes is strongly recommended. Although a number of therapeutic approaches have been described, there is no consensus concerning optimal treatment of patients with symptomatic hepatic cysts, and various centres rely on their own experience in this matter. In our paper we discuss diagnostic and therapeutic aspects of cystic lesions of the liver.

wystąpienia powikłań są wprost proporcjonalne do wielkości torbieli. Do najpoważniejszych powikłań należą pęknięcie z ewakuacją treści torbieli do jamy otrzewnej lub dróg żółciowych, spontaniczny krwotok oraz zakażenie [1, 2]. W niektórych przypadkach mogą występować powikłania nietypowe, charakteryzujące ściśle określony rodzaj torbieli, np. wstrząs anafilaktyczny u chorych z torbielą bąblowcową czy złośliwa transformacja nowotworowa torbielogruczolaka.

Podstawą diagnostyczną torbieli jest badanie ultrasonograficzne. W bardzo rzadkich przypadkach zmiany

przerzutowe z raka jajnika, trzustki, jelita grubego i niektórych nowotworów układu endokrynnego, ulegające szybkiej martwicy centralnej, mogą naśladować w badaniu ultrasonograficznym torbiele wątroby. Źródłem pomylki diagnostycznej może być również tętniak gałęzi tętnicy wątrobowej. Mimo istnienia wielu metod leczenia chorych z objawowymi torbielami wątroby, obecnie brak jest ściśle ustalonych standardów, wyznaczających optymalne sposoby terapii, a różne ośrodki kierują się własnymi doświadczeniami. Wybór metody terapeutycznej zależy zazwyczaj od wielkości, lokalizacji i charakteru zmiany, a dane określające skuteczność terapeutyczną z oceną ewentualnych powikłań cechują stosunkowo duże rozbieżności.

W niniejszej pracy przedstawiono problematykę obejmującą diagnostykę i leczenie zmian torbielowatych wątroby.

### Torbiel prosta wątroby

Torbiel prosta wątroby jest wypełniona wodojasnym płynem surowicznym i nie ma łączności z przewodami żółciowymi. Torbiele tego typu są zazwyczaj bezobjawowe. U pacjentów objawowych na plan pierwszy wysuwają się skargi dotyczące dyskomfortu lub miernie nasilonych dolegliwości bólowych w prawym nadbrzuszu oraz nudności [3].

Torbiel prosta zwykle ma wymiary od kilku milimetrów do kilku centymetrów, chociaż znane są opisy torbieli zawierających kilka litrów płynu [4]. Występuje częściej u kobiet (stosunek kobiet do mężczyzn wynosi 1,5:1) i lokalizuje się zazwyczaj w prawym płacie wątroby [5]. Duże torbiele mogą powodować atrofię sąsiadującego miąższu wątrobowego, natomiast zmiany olbrzymie mogą stanowić przyczynę zaniku całego płata wątroby, z kompensacyjnym przerostem drugiego płata.

Torbiel prosta w badaniu ultrasonograficznym jawi się jako bezechowa, jednokomorowa przestrzeń płynowa, z trudno dostrzegalną bądź niewidoczną ścianą. Dane kliniczne w konfrontacji z obrazem ultrasonograficznym z reguły pozwalają na odróżnienie torbieli prostej od innych zmian torbielowatych [6]. W obrazie tomografii komputerowej torbiel prosta przybiera wygląd zmiany dobrze odgraniczonej od otaczającego miąższu wątroby, wypełnionej płynną treścią, nieulegającą wzmocnieniu po dożylnym podaniu kontrastu. Podobny obraz przedstawia torbiel prosta w badaniu rezonansu magnetycznego. W fazie T1-zależnej torbiel jest strukturą niskosygnałową, natomiast w obrazie T2-zależnym cechuje się znacznie większą intensywnością sygnału.

Niepowikłana torbiel prosta nie zawiera elementów tkanki litej, jakkolwiek krwawienie do jej wnętrza może spowodować utratę typowego obrazu w badaniach obrazujących, tworząc strukturę torbielowatą przypomina-

jąc torbielogruczolak lub gruczolakoraka torbielowatego [7]. Z obserwacji Regeva i wsp. wynika, że odsetek krwawień do wnętrza torbieli, których średnica przekracza 40 mm, wynosi ok. 3,5%, natomiast torbiele o mniejszej średnicy cechuje minimalny odsetek powikłań krwotocznych [8].

W przypadku typowego obrazu ultrasonograficznego biopsja aspiracyjna nie jest potrzebna. Badanie to wykazałoby jedynie bezkomórkową, jałową treść płynną o zabarwieniu od wodojasnego do ciemnożółtego. Torbiel wystana jest słabo złączającym się nabłonkiem, zbudowanym z komórek sześciennych lub walcowatych. W diagnostyce różnicowej torbieli prostej należy brać pod uwagę m.in. torbielogruczolaka, gruczolakoraka torbielowatego i torbiel bąblowcową, a rozpoznanie w zdecydowanej większości przypadków stawia się na podstawie obrazu klinicznego i technik obrazowych.

Generalnie, torbiele proste wątroby są zmianami łagodnymi, niewymagającymi leczenia. Czujność diagnostyczną należy zachować w przypadku zmian o średnicy przekraczającej 40 mm. Po rozpoznaniu zmiany o takiej średnicy zaleca się wykonywanie kolejnych badań ultrasonograficznych po upływie 2, 6, 12, 24 i 36 mies. Jeżeli w tym przedziale czasowym torbiel nie wykazuje tendencji do powiększania się, można zrezygnować z dalszych badań.

Pacjentom z bardzo dużymi torbielami prostymi wątroby, powodującymi dolegliwości bólowe, oferuje się różne metody leczenia. Do najpowszechniej stosowanych należą przeszćorna punkcja z aspiracją zawartości torbieli i ewentualnym podaniem substancji powodującej odczyn zapalny, prowadzący w konsekwencji do częściowej sklerotyzacji torbieli. Innymi sposobami leczenia są cystojejunostomia jako metoda drenażu wewnętrznego i opróżnienie torbieli na drodze laparoskopowej [9–13]. Dane wielośrodkowe określają odsetek nawrotów torbieli po ich laparoskopowym opróżnieniu w przedziale 0–14,3%. Do możliwych powikłań związanych z tym zabiegiem należą rozwój infekcji w obrębie kanału po wprowadzeniu instrumentu, wyciek żółci do jamy otrzewnej z ewentualnym wytworzeniem ropnia podprzeponowego. Najskuteczniejszą metodą leczenia okazuje się resekcja torbieli, natomiast punkcja przeszćorna obarczona jest najwyższym odsetkiem nawrotów [12, 14, 15].

### Torbielogruczolak wątroby

Torbielogruczolak wątroby jest rzadkim guzem torbielowatym wątroby. Jest on zazwyczaj wielokomorowy, ma gładką powierzchnię zewnętrzną i cienką ścianę. Wnętrze torbieli wypełnia treść płynowa o krwistoczekoladowym zabarwieniu.

Piśmiennictwo dotyczące torbielogruczolaków obejmuje opisy pojedynczych przypadków i obserwacje nie-

licznych grup chorych [16–19]. Na podstawie tych danych można stwierdzić, że torbielogruczolak występuje u osób dorosłych, zdecydowanie częściej u kobiet. Guzy te cechuje ekspansywny wzrost i zazwyczaj konieczna jest interwencja chirurgiczna. Choroba może przez wiele lat przebiegać bezobjawowo, jednak wraz ze wzrostem guza pojawia się ból uciskowy w nadbrzuszu i utrata łaknienia. Obraz ultrasonograficzny torbielogruczolaka w sposób istotny różni się od obrazu torbieli prostej. Zazwyczaj przybiera on wygląd hipoechogenego ogniska z cienką, nieregularną ścianą oraz pojedynczymi, wewnętrznymi odbiciami echa spowodowanymi przez drobne skrzepliny. W tomografii komputerowej torbielogruczolak prezentuje się jako jednokomorowy lub wielokomorowy obszar płynowy, najczęściej z dobrze widocznymi przegrodami wewnętrznymi, które ulegają nieznacznemu wzmocnieniu po dożylnym podaniu kontrastu. W badaniach obrazujących torbielogruczolaka należy różnicować z torbielą prostą powikłaną wewnętrznym krwawieniem, torbielą bąblowcową, gruczolakorakiem torbielowatym i rzadziej ogniskiem raka przerzutowego.

W badaniu patomorfologicznym torbielogruczolak charakteryzuje się obecnością sześciennego lub walcowatego nabłonka wydzielającego śluz oraz podścieliska mezenchymalnego, przypominającego budową histologiczną tkankę jajnika [19, 20]. Guzy o podobnej budowie znacznie częściej spotyka się w jajniku i trzustce.

Optymalnym sposobem leczenia jest resekcja guza. Częściowe usunięcie zmiany wiąże się z dużym ryzykiem nawrotu, a opróżnienie zawartości torbielogruczolaka na drodze biopsji aspiracyjnej jest nieskuteczne, ponieważ w szybkim tempie dochodzi do ponownego nagromadzenia płynu w torbieli [12, 21].

### **Gruczolakorak torbielowaty**

Powszechnie uważa się, że gruczolakoraki torbielowate są wynikiem transformacji złośliwej torbielogruczolaków. Guzy te wykrywa się głównie u pacjentów w podeszłym wieku, aczkolwiek zdarzają się przypadki chorych 30-letnich [20]. Gruczolakoraka torbielowatego cechuje ekspansywny wzrost i tendencja do tworzenia przerzutów.

Odróżnienie gruczolakoraka torbielowatego od torbielogruczolaka na podstawie badań klinicznych i radiologicznych bywa trudne. Podstawą definitywnego rozpoznania jest stwierdzenie występowania złuszczonej komórki raka w płynie uzyskanym z torbieli lub badanie histopatologiczne materiału zawierającego fragment ściany torbieli. Pomocne w postawieniu prawidłowego rozpoznania może być stwierdzenie istnienia wysokich stężeń antygenów Ca19-9 i CEA w płynie zaaspirowanym z torbieli [22].

Leczenie gruczolakoraka torbielowatego powinno polegać na doszczętnym, chirurgicznym usunięciu zmia-

ny. Wyłuszczenie guza dopuszczalne w przypadku torbielogruczolaka nie jest rekomendowane w gruczolakoraku torbielowatym, z uwagi na wysoki odsetek wznów. Wczesne rozpoznanie zmiany i poddanie jej całkowitej resekcji czyni chorobę potencjalnie uleczalną. Skuteczność leczenia niezabiegowego, tj. radioterapii lub chemioterapii jest nieznaną [23].

### **Torbiel bąblowcowa**

Przyczyną rozwoju torbieli bąblowcowej wątroby jest zakażenie larwalną formą tasiemca bąblowcowego (łac. *Echinococcus granulosus*). Człowiek zakaża się przez kontakt z psem, będącym żywicielem pośrednim tego pasożyta. W początkowym okresie torbiel bąblowcowa ograniczona jest jednowarstwową torebką, która z czasem może przybrać charakter dwuwarstwowy. Obraz ultrasonograficzny młodej torbieli bąblowcowej może przypominać torbiel prostą. W miarę starzenia się torbieli obraz zazwyczaj ulega zmianom. Może pojawić się pofałdowanie uprzednio gładkiej torebki otaczającej torbiel, a także odwarstwienie błony wewnętrznej torebki. Dodatkowo w badaniu ultrasonograficznym stwierdza się obecność tzw. piasku bąblowcowego, który tworzą skoleksy tasiemca. Przemieszczanie się skoleksów jest dobrze widoczne przy zmianie pozycji ciała chorego. W niektórych przypadkach można zaobserwować drobne zwapnienia lub obecność mniejszych torbieli we wnętrzu torbieli macierzystej. Rzadko nie obserwuje się wzrostu torbieli, która ulega przedwczesnemu zwapnieniu [24].

W początkowej fazie choroby pacjenci nie odczuwają żadnych dolegliwości. Pojawienie się objawów wiąże się z efektem wzrostu torbieli, która może uciskać drogi żółciowe (żółtaczką zaporową) oraz powikłaniami np. wyciekaniem zawartości torbieli do jamy otrzewnej, bakteryjnym zainfekowaniem lub pęknięciem torbieli z ewakuacją zawartości do przewodów żółciowych (zapalenie dróg żółciowych/trzustki). Ucisk powiększającej się torbieli na żyłę wrotną, żyły wątrobowe i żyłę główną dolną może powodować rozwój przedwątrobowego nadciśnienia wrotnego lub zespół Budda-Chiariego. Sporadycznie obserwuje się pęknięcie torbieli z przebiciem przez przeponę do drzewa oskrzelowego, co skutkuje rozwojem bąblowicy płucnej. Wtórne zakażenie torbieli jest przyczyną wytworzenia się ropnia [25]. Punkcja diagnostyczna jest bezwzględnie przeciwwskazana, ponieważ nakłucie zmiany powoduje wydostanie się skoleksów i ich ogólnoustrojowy rozsiew. Jedyną skuteczną metodą leczenia okazuje się totalna resekcja zmiany.

### **Ropień amebowy**

Ropień amebowy wątroby jest najczęstszą, pozajelitową manifestacją zakażenia pierwotniakiem *Entamoeba histolytica*. Człowiek zakaża się przez spożycie cyst

pierwotniaka z pokarmem lub wodą. W przewodzie pokarmowym cysta uwalnia czterojądrowy trofozoit, który ulegając dalszym podziałom, jest źródłem licznej populacji potomnych trofozoitów, zdolnych do inwazji na błonę śluzową jelita oraz zasiedlenia innych narządów z wątrobą włącznie. Szacuje się, że do rozwoju ropnia wątroby w przebiegu amebiazy jelitowej dochodzi u ok. 8,5% pacjentów z objawową postacią zakażenia. Chorzy zgłaszają niespecyficzne objawy, takie jak nudności, wymioty i biegunkę. W badaniu fizykalnym stwierdza się tkliwość prawego nadbrzusza i hepatomegalię. U ok. 8% chorych występuje zażółcenie powłok ciała, a u 15–30% wysięk w prawej jamie opłucnowej [26]. W rzadkich przypadkach obserwuje się wytworzenie przetoki wątrobowo-oskrzelowej lub pęknięcie ściany ropnia z ewakuacją jego treści do jamy otrzewnej lub worka osierdziowego [27]. Stwierdzenie obecności pęcherzyków powietrza wewnątrz ropnia budzi podejrzenie wtórnej infekcji bakteryjnej bądź wytworzenie przetoki wątrobowo-oskrzelowej.

W diagnostyce, obok testów serologicznych opartych na określeniu w surowicy krwi miana przeciwciał przeciwko *Entamoeba histolytica*, na plan pierwszy wysuwają się badania obrazujące. Tomografia komputerowa dostarcza informacji na temat położenia ropnia w stosunku do narządów sąsiednich. Densyjność ropnia jest niższa od prawidłowego miąższu wątroby, ale większa niż torbieli prostej [28]. W płynie uzyskanym na drodze biopsji cienkoigłowej nie zawsze stwierdza się obecność trofozoitów. Bardziej czułą metodą okazuje się badanie w płynie obecności materiału DNA pierwotniaka metodą reakcji łańcuchowej polimerazy [29].

Leczeniem z wyboru jest podawanie doustnie lub parenteralnie przez 10–15 dni metronidazolu, którego skuteczność sięga 100%. Chorzy, u których średnica ropnia przekracza 60 mm i/lub występują objawy toksemii, a także ci, którzy nie odpowiadają na leczenie farmakologiczne, poddawani są opróżnianiu torbieli za pomocą biopsji przeszskórnej. Opróżnienie przyspiesza proces gojenia i zapobiega groźnym powikłaniom, tj. pęknięciu lub wytworzeniu przetok [30]. Resekcja ropnia wykonywana jest rzadko i zarezerwowana wyłącznie dla chorych, u których istnieje wysokie ryzyko pęknięcia i/lub obserwuje się powiększanie ropnia mimo terapii [31]. Istnieją doniesienia wskazujące na korzystne efekty drenażu przeszskórnego jako alternatywy dla resekcji [32].

### Wielotorbielowe zwyrodnienie wątroby

Torbiele wątroby są częstym zjawiskiem u chorych z dziedzicznym w sposób autosomalny dominujący wielotorbielowatym zwyrodnieniem nerek (ang. *polycystic kidney disease* – PKD). Do cech charakterystycznych PKD należy współwystępowanie torbieli wątroby, tętniaków naczyń mózgowych, zastawkowych wad serca,

uchyłków jelita grubego i przepuklin pachwinowych. Szacuje się, że częstość występowania torbieli wątroby u chorych z PKD rośnie z wiekiem i wynosi od ok. 10% w wieku 30 lat do ponad 50% u chorych po 60. roku życia. Nie obserwuje się różnic w zapadalności zależnych od płci, jednak gdy choroba dotyczy kobiet, torbiele pojawiają się w młodszym wieku i z reguły przybierają znacznie większe rozmiary niż u mężczyzn. Ponadto wykazano, że torbiele olbrzymie, mogące zajmować cały płat wątroby, występują częściej u wieloródek. Przypuszcza się, że nadmierny wzrost torbieli implikowany jest żeńskimi hormonami płciowymi [33, 34].

Rzadziej występującą i dziedziczną także autosomalnie dominującą postacią wielotorbielowatego zwyrodnienia wątroby uznaje się za odmianę PKD, chociaż nie towarzyszą jej ani afekt nerkowy, ani zmiany tętniakowate naczyń mózgowych. Obecnie wiadomo, że przyczyną tego schorzenia są dwie mutacje w obrębie genów, z których jeden koduje białko – hepatocystynę, a drugi – białko biorące udział w transporcie przez błonę w obrębie siatki endoplazmatycznej [35, 36].

Diagnostyka wielotorbielowości opiera się na stwierdzeniu w badaniu ultrasonograficznym lub tomografii komputerowej mnogich torbieli wątrobowych o morfologii torbieli prostych. Zdecydowana większość pacjentów nie ma żadnych objawów, a badania laboratoryjne nie ujawniają zaburzonej funkcji wątroby. Ból w nadbrzuszu może być spowodowany bakteryjną infekcją torbieli, krwawieniem do jej wnętrza lub pęknięciem ściany. W przypadku zakażenia poleca się stosowanie antybiotyków fluorochinolonowych, które wykazują dobrą penetrację do wnętrza torbieli. Opcją leczniczą jest również drenaż przeszskórny [37, 38]. U chorych z dużymi torbielami można rozważyć częściową resekcję wątroby [37]. Istnieją w literaturze pojedyncze doniesienia o skutecznych przeszczepach wątroby lub wątroby i nerek u chorych z niewydolnością nerkową [39].

### Urzęsiona torbiel z nabłonka prajelita

Urzęsiona torbiel wątroby z nabłonka prajelita jest pojedynczą i histologicznie łagodną torbielą, której ścianę tworzą nabłonek walcowaty pokryty rzęskami, podnabłonkowa warstwa tkanki łącznej, warstwa mięśniówki gładkiej oraz zewnętrzna torebka włóknista. Torbiele tego typu występują częściej u mężczyzn niż u kobiet i lokalizują się zwykle w lewym płacie wątroby [40]. Z ok. 60 opublikowanych opisów chorych z tym typem torbieli wynika, że średnica takich torbieli zawiera się w przedziale 4–90 mm [41].

Urzęsione torbiele wątroby w badaniu ultrasonograficznym, tomografii komputerowej i rezonansu magnetycznego przypominają torbiele proste lub torbielogruczolaki i na podstawie tych badań nie można postawić definityw-

nego rozpoznania. Pewnych informacji, potwierdzających rozpoznanie, może dostarczyć tylko celowana biopsja torbieli. Mimo łagodnego charakteru należy liczyć się z możliwością metaplastyki płaskonabłonkowej, dysplazji i rozwoju raka płaskonabłonkowego wewnątrz torbieli [42]. Z uwagi na rzadkość występowania tego typu torbieli brakuje systematycznych badań, oceniających potrzebę leczenia operacyjnego, ryzyko powikłań i ewentualnych wznów. Wydaje się jednak, że rozpoznanie zmiany u osób młodych powinno stanowić wskazanie do resekcji.

### Torbiele dróg żółciowych

Torbiele dróg żółciowych są pojedynczymi lub mnogimi zmianami, stanowiącymi odcinkowe poszerzenia wewnątrzwątrobowych bądź zewnątrzwątrobowych dróg żółciowych o kształcie kulistym lub workowatym. Szacuje się, że częstość występowania tego typu zmian wynosi 1 na 100–150 tys. mieszkańców. Istnieją obszary geograficzne o 2-krotnie wyższej od przeciętnej zapadalności, do których należą Japonia oraz inne kraje azjatyckie. Szacuje się, że stosunek kobiet do mężczyzn wynosi ok. 3:1 i nie stwierdza się predyspozycji związanej z wiekiem [43, 44].

Formowanie się wewnątrzwątrobowych dróg żółciowych rozpoczyna się w 2. mies. życia płodowego, kiedy to komórki prekursorowe dróg żółciowych (płodowe hepatoblasty) zmniejszają wymiary i uruchamiają syntezę cytokeratyn 8, 18 i 19. Wewnątrzwątrobowe drogi żółciowe powstają w wyniku procesu modelowania tzw. płytki przewodowej, który rozpoczyna się od okolicy przywnękowej wątroby, a kończy na przewodnikach śródptacikowych. Topograficznym wyznacznikiem embriogenezy dróg żółciowych są gałęzie żyły wrotnej. Podłożem morfologicznym dziedzicznych zmian wątrobowych o charakterze włóknisto-torbielowatym jest zablokowanie lub nieprawidłowy przebieg modelowania płytki przewodowej. Procesom tym mogą towarzyszyć reakcje martwiczo-zapalne, uszkadzające niedojrzałe przewody żółciowe. Malformacja może dotyczyć wszystkich pięter wewnątrzwątrobowego drzewa żółciowego, tzn. przewodów segmentowych, przegrodowych, międzypłacikowych i śródptacikowych. Zaburzeniom rozwojowym dróg żółciowych często towarzyszą nieprawidłowości procesu ramifikacji żyły wrotnej, której gałęzie są wąskie i zbyt liczne. Poza tym niektórym malformacjom płytki przewodowej towarzyszą zaburzenia rozwojowe nefronu.

W 5-stopniowej klasyfikacji Todanigo torbiele wewnątrzwątrobowe zalicza się do typu IVa i V, określane go też mianem choroby Caroliego [45]. Jest ona wynikiem malformacji płytki przewodowej segmentowych przewodów żółciowych. Często towarzyszy jej wielotorbielowe zwyrodnienie nerek [46]. W częściej występującym zespole Caroliego zmiany torbielowe przewo-

dów żółciowych skojarzone są z wrodzonym włóknieniem wątroby [47]. Przestrzenie wrotne w tym zespole cechuje poszerzenie z obecnością włóknienia i proliferacją przewodników żółciowych. Rozrost tkanki łącznej oraz niedorozwój gałęzi żyły wrotnej są przyczyną nadciśnienia wrotnego. Obecność choroby, jak i zespołu Caroliego, można stwierdzić u członków tych samych rodzin. Chorobie Caroliego mogą towarzyszyć anomalie pozawątrobowe, takie jak dziedziczne autosomalnie recesywnie wielotorbielowe zwyrodnienie nerek, ektazje cewek nerkowych lub torbiel przewodu żółciowego wspólnego. Tylko niewiele przypadków choroby Caroliego jest związanych z występowaniem dziedzicznego w sposób autosomalny dominujący PKD [48].

Rozpoznanie choroby i zespołu Caroliego stawia się na podstawie badań obrazowych, które ujawniają rozdęcie z nieregularnymi torbielowatymi poszerzeniami wewnątrzwątrobowych przewodów żółciowych z prawidłowym obrazem przewodu żółciowego wspólnego. Użyteczne w stwierdzeniu tego typu zmian są badanie ultrasonograficzne, cholangiopankreatografia wsteczna oraz cholangiografia rezonansu magnetycznego [49].

Leczenie polega głównie na eliminacji powikłań. W przypadku zapalenia bakteryjnego dróg żółciowych należy wdrożyć antybiotykoterapię. Eradykacja bakterii może być trudna, z uwagi na zaburzenia przepływu żółci i tworzenie złożeń w przewodach wewnątrzwątrobowych. Zwykle istnieje potrzeba długotrwałego podawania antybiotyku. U pacjentów z przewlekłą cholestazą zaleca się suplementację witamin rozpuszczalnych w tłuszczach. Pacjenci, u których w przebiegu choroby doszło do rozwoju nadciśnienia wrotnego z żylakami przetyku, powinni być poddani leczeniu profilaktycznemu krwawienia z żylaków. Pojawienie się zwężenia uprzednio poszerzonych przewodów żółciowych może przemawiać za rozwojem *cholangiocarcinoma* [50].

W przypadku obecności złożeń w zewnątrzwątrobowych przewodach żółciowych zaleca się wykonanie sfinkterotomii endoskopowej i podjęcie próby ich ewakuacji [51]. Usunięcie złożeń z przewodów wewnątrzwątrobowych jest znacznie trudniejsze i nie zawsze możliwe. Z doniesienia opublikowanego przez Caroli-Bosc i wsp. [52] wynika, że zastosowanie litotrypsji ultradźwiękowej lub elektrohydraulicznej, poprzedzonej endoskopową sfinkterotomią, pozwoliło na skuteczne oczyszczenie wewnątrzwątrobowych dróg żółciowych u 4 spośród 6 pacjentów z chorobą Caroliego.

Chirurgiczne usunięcie złożeń z przewodów wewnątrzwątrobowych zwykle nie jest możliwe, można jednak rozważyć częściową hepatektomię u pacjentów, u których choroba ogranicza się do jednego płata wątroby [53, 54]. Pacjenci z częstymi nawrotami zakażeń dróg żółciowych i powikłaniami związanymi z rozwojem

nadciśnienia wrotnego mogą wymagać transplantacji wątroby [55].

Istnieją doniesienia potwierdzające skuteczność syntetycznych kwasów żółciowych w leczeniu zespołu Caroliego. Ros i wsp. [56], stosując u 12 chorych kwas ursodezoksycholowy w dawce 10–20 mg/kg/dobę przez 48 tyg., uzyskali całkowite rozpuszczenie złożeń u 3 i częściowe u 9 pacjentów. Rozpuszczeniu złożeń towarzyszyła poprawa funkcji wątroby.

### Piśmiennictwo

- Hanazaki K, Wakabayashi M, Mori H i wsp. Hemorrhage into a simple liver cyst: diagnostic implications of a recent case. *J Gastroenterol* 1997; 32: 848-51.
- Bistritz L, Tamboli C, Bigam D, Bain VG. Polycystic liver disease: experience at a teaching hospital. *Am J Gastroenterol* 2005; 100: 2212-7.
- Larssen TB, Rorvik J, Hoff SR i wsp. The occurrence of asymptomatic and symptomatic simple hepatic cysts. A prospective, hospital-based study. *Clin Radiol* 2005; 60: 1026-9.
- Macho Pérez O, Gómez Pavón J, Núñez Gonzalez A i wsp. Giant simple hepatic cysts as dyspnea symptom in a 93-years-old patient. *An Med Interna* 2007; 24: 135-7.
- Erdogan D, van Delden OM, Rauws EA i wsp. Results of percutaneous sclerotherapy and surgical treatment in patients with symptomatic simple liver cysts and polycystic liver disease. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 3095-100.
- Nisenbaum HL, Rowling SE. Ultrasound of focal hepatic lesions. *Semin Roentgenol* 1995; 30: 324-46.
- Hagiwara A, Inoue Y, Shutoh T i wsp. Haemorrhagic hepatic cyst: a differential diagnosis of cystic tumour. *Br J Radiol* 2001; 74: 270-2.
- Regev A, Reddy KR, Berho M i wsp. Large cystic lesions of the liver in adults: a 15-year experience in a tertiary center. *J Am Coll Surg* 2001; 193: 36-45.
- Kairaluoma MI, Leinonen A, Stahlberg M i wsp. Percutaneous aspiration and alcohol sclerotherapy for symptomatic hepatic cysts. An alternative to surgical intervention. *Ann Surg* 1989; 210: 208-15.
- Tanaka S, Watanabe M, Akagi S i wsp. Laparoscopic fenestration in combination with ethanol sclerotherapy prevents a recurrence of symptomatic giant liver cyst. *Surg Laparosc Endosc* 1998; 8: 453-6.
- Henne-Bruns D, Klomp HJ, Kremer B. Non-parasitic liver cysts and polycystic liver disease: results of surgical treatment. *Hepatogastroenterology* 1993; 40: 1-5.
- Zacherl J, Scheuba C, Imhof M i wsp. Long-term results after laparoscopic unroofing of solitary symptomatic congenital liver cysts. *Surg Endosc* 2000; 14: 59-62.
- Sanchez H, Gagner M, Rossi RL i wsp. Surgical management of nonparasitic cystic liver disease. *Am J Surg* 1991; 161: 113-8.
- Katkhouda N, Hurwitz M, Gugenheim J i wsp. Laparoscopic management of benign solid and cystic lesions of the liver. *Ann Surg* 1999; 229: 460-6.
- Martin IJ, McKinley AJ, Currie EJ i wsp. Tailoring the management of nonparasitic liver cysts. *Ann Surg* 1998; 228: 167-72.
- Koroglu M, Akhan O, Akpınar E i wsp. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: two rare cystic liver lesions. *JBR-BTR* 2006; 89: 261-3.
- Carson JG, Huerta S, Butler JA. Hepatobiliary cystadenoma: a case report and a review of the literature. *Curr Surg* 2006; 63: 285-9.
- Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. A light microscopic and immunohistochemical study of 70 patients. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1078-91.
- Wheeler DA, Edmondson HA. Cystadenoma with mesenchymal stroma (CMS) in the liver and bile ducts. A clinicopathologic study of 17 cases, 4 with malignant change. *Cancer* 1985; 56: 1434-45.
- Ishak KG, Willis GW, Cummins SD, Bullock AA. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: report of 14 cases and review of the literature. *Cancer* 1977; 39: 322-38.
- Koperna T, Vogl S, Satzinger U, Schulz F. Nonparasitic cysts of the liver: results and options of surgical treatment. *World J Surg* 1997; 21: 850-4.
- Koffron A, Rao S, Ferrario M, Abecassis M. Intrahepatic biliary cystadenoma: role of cyst fluid analysis and surgical management in the laparoscopic era. *Surgery* 2004; 136: 926-36.
- Iemoto Y, Kondo Y, Fukamachi S. Biliary cystadenocarcinoma with peritoneal carcinomatosis. *Cancer* 1981; 48: 1664-7.
- Bhatia G. Echinococcus. *Semin Respir Infect* 1997; 12: 171-86.
- Vijayan VK. How to diagnose and manage common parasitic pneumonias. *Curr Opin Pulm Med* 2007; 13: 218-24.
- Ralls PW. Focal inflammatory disease of the liver. *Radiol Clin North Am* 1998; 36: 377-89.
- Chuah SK, Chang-Chien CS, Sheen IS i wsp. The prognostic factors of severe amebic liver abscess: a retrospective study of 125 cases. *Am J Trop Med Hyg* 1992; 46: 398-402.
- Barreda R, Ros PR. Diagnostic imaging of liver abscess. *Crit Rev Diagn Imaging* 1992; 33: 29-58.
- Tachibana H, Kobayashi S, Okuzawa E, Masuda G. Detection of pathogenic *Entamoeba histolytica* DNA in liver abscess fluid by polymerase chain reaction. *Int J Parasitol* 1992; 22: 1193-6.
- Tandon A, Jain AK, Dixit VK i wsp. Needle aspiration in large amoebic liver abscess. *Trop Gastroenterol* 1997; 18: 19-21.
- Nordestgaard AG, Stapleford L, Worthen N i wsp. Contemporary management of amebic liver abscess. *Am Surg* 1992; 58: 315-20.
- Saraswat VA, Agarwal DK, Bajjal SS i wsp. Percutaneous catheter drainage of amoebic liver abscess. *Clin Radiol* 1992; 45: 187-9.
- Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD i wsp. Risk factors for the development of hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Hepatology* 1990; 11: 1033-7.
- Everson GT. Hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 1993; 22: 520-5.
- Davila S, Furu L, Gharavi AG i wsp. Mutations in SEC63 cause autosomal dominant polycystic liver disease. *Nat Genet* 2004; 36: 575-7.
- Drenth JP, Morsche RH, Smink R i wsp. Germline mutations in PRKCSH are associated with autosomal dominant polycystic liver disease. *Nat Genet* 2003; 33: 345-7.
- Chauveau D, Fakhouri F, Grünfeld JP. Liver involvement in autosomal-dominant polycystic kidney disease: therapeutic dilemma. *J Am Soc Nephrol* 2000; 11: 1767-75.

38. Bajwa ZH, Sial KA, Malik AB, Steinman TI i wsp. Pain patterns in patients with polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2004; 66: 1561-9.
39. Kirchner GJ, Rifai K, Cantz T i wsp. Outcome and quality of life in patients with polycystic liver disease after liver or combined liver-kidney transplantation. *Liver Transpl* 2006; 12: 1268-77.
40. Vick DJ, Goodman ZD, Deavers MT i wsp. Ciliated hepatic foregut cyst: a study of six cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 671-7.
41. Kaplan KJ, Escobar M, Alonzo M i wsp. Ciliated hepatic foregut cyst: report of a case on fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 2007; 35: 245-9.
42. Ben Mena N, Zalinski S, Svrcek M i wsp. Ciliated hepatic foregut cyst with extensive squamous metaplasia: report of a case. *Virchows Arch* 2006; 449: 730-3.
43. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM i wsp. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994; 220: 644-52.
44. Komi N, Takehara H, Kunitomo K i wsp. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? *J Pediatr Surg* 1992; 27: 728-31.
45. Koffron A, Rao S, Ferrario M, Abecassis M. Intrahepatic biliary cystadenoma: role of cyst fluid analysis and surgical management in the laparoscopic era. *Surgery* 2004; 136: 926-36.
46. Summerfield JA, Nagafuchi Y, Sherlock S i wsp. Hepatobiliary fibropolycystic diseases. A clinical and histological review of 51 patients. *J Hepatol* 1986; 2: 141-56.
47. Desmet VJ. What is congenital hepatic fibrosis? *Histopathology* 1992; 20: 465-77.
48. Torra R, Badenas C, Darnell A i wsp. Autosomal dominant polycystic kidney disease with anticipation and Caroli's disease associated with a PKD1 mutation. Rapid communication. *Kidney Int* 1997; 52: 33-8.
49. Miller WJ, Sechtin AG, Campbell WL, Pieters PC. Imaging findings in Caroli's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 333-7.
50. Taylor AC, Palmer KR. Caroli's disease. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 105-8.
51. Dagli U, Atalay F, Sasmaz N i wsp. Caroli's disease: 1977-1995 experiences. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 109-12.
52. Caroli-Bosc FX, Demarquay JF, Conio M i wsp. The role of therapeutic endoscopy associated with extracorporeal shock-wave lithotripsy and bile acid treatment in the management of Caroli's disease. *Endoscopy* 1998; 30: 559-63.
53. Ammori BJ, Jenkins BL, Lim PC i wsp. Surgical strategy for cystic diseases of the liver in a western hepatobiliary center. *World J Surg* 2002; 26: 462-9.
54. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C i wsp. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138: 888-98.
55. Waechter FL, Sampaio JA, Pinto RD i wsp. The role of liver transplantation in patients with Caroli's disease. *Hepatogastroenterology* 2001; 48: 672-4.
56. Ros E, Navarro S, Bru C i wsp. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342: 404-6.