

УДК 616. 367 – 006.02

## Случай болезни Кароли на фоне situs viscerus inversus totalis

Н.Н. Волобуев, Н.И. Воровский, В.Г. Гусаров, В.В. Цапьяк, Н.А. Цатурян

Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского, Симферополь

Ключевые слова: болезнь Кароли, обратное расположение внутренних органов, оперативное лечение

В статье приведено экстраординарное наблюдение болезни Кароли у 54 летнего больного, осложнившаяся холедохолитиазом, механической желтухой, острым холецисто-панкреатитом на фоне обратного естественному расположению внутренних органов и программа ее лечения

Внедрение в клиническую гепатологию современных методов исследований позволило выделить в нозоструктуре печени достаточно обширную главу врожденных аномалий ее желчевыводящих путей в виде истинных кист, поликистоза, дивертикулов, холангиоэктазий и их сочетаний на разных уровнях холетранзита [3, 4, 5].

Ранее существовавшие представления о чрезвычайной редкости этой патологии оказались недостаточно корректными и потребовали разработки и апробации более эффективных методов лечения и оперативных вмешательств [1,2]. Поэтому накопление и обобщение коллективного опыта с его критическим анализом представляется целесообразным.

К настоящему времени мы располагаем 7 наблюдениями врожденных кистозных образований желчевыводящих протоков печени: из них 5 с внепеченочной локализацией (по классификации Alonso-Lej - по 2 случая типа «А» и «С» и 1- типа «Б») и 2 наблюдения осложненных форм болезни Кароли, один из которых представляется уникальным в связи с ее сочетанием с полным обратным расположением внутренних органов (situs viscerus inversus totalis).

Больной Ж., (ист б-ни № 18423), 54 лет, механизатор, 04.11.98 переведен в нашу клинику из ЦРБ с жалобами на периодические, умеренно выраженные приступы боли в левом подреберье с иррадиацией в левое надплечье, гипертермию до 38С, общую слабость, анорексию, желтушное окрашивание кожи и склер,

ахоличный кал и мочу цвета пива.

Anamnesis morbi: заболел около 3 недель назад, когда впервые возник приступ острой боли в эпигастрии и в левом подреберье, гипертермия до 380С, снижение аппетита. Через 3 дня появился желтушный синдром. Начало заболевания ни с чем не связывал, считал себя практически здоровым, в прошлом подобных явлений не было. По обращении в райбольницу был установлен диагноз острого калькулезного холецистопанкреатита с проведением соответствующего лечебно-алгоритма, который сказался лишь незначительным улучшением состояния.

Status praesens: Общее состояние средней тяжести, вид соответствует возрасту, средней упитанности. Кожный покров и склеры интенсивной желтушной окраски. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Пульс 86 уд /мин, ритмичный, АД 130/80 мм рт.ст. Границы сердечной тупости не расширены, но соответствуют декстекардии. Тоны сердца несколько приглушены. Со стороны дыхательной системы физикально без патологии, ЧД 18 /в мин.

Status specialis: Язык влажный, обложен белым налетом, глотание свободное. Живот овоидной формы, симметричный, участвует в дыхании., при пальпации - умеренно выраженная болезненность в эпигастриальной и в левой подреберной областях, где отмечается максимально выраженная болезненность, защитное напряжение мышц, слабовыраженный симптом Щеткина-Блюмберга и симптомы, предложенные для диагностики острого холецистита (Ортнера, Кохера, Мерфи), но проявлявшиеся с контрлатеральной стороны. Нижний край печени выступал на 3 см из подреберья, был закруглен, плотной консистенции и несколько болезненный при пальпации. В остальных отделах живот оставался мяг-

ким и безболезненным. Почки и селезенка не пальпировались, симптом Пастернацкого - отрицательный с обеих сторон. Свободной жидкости в брюшной полости не обнаружено. Мочеиспускание и дефекация не нарушены.

При УЗИ обнаружена инверсия внутренних органов брюшной и грудной полости. Вертикальный размер печени по средней линии – 100 мм, по левой средней-ключичной – 135мм. Очаговых изменений в паренхиме не выявлено. Желчные протоки расширены. Желчный пузырь овальной формы 76x40мм; толщина его стенки 3 мм, в просвете - два камня 12 и 16 мм. Холедох расширен до 20 мм, имеет извитой ход, в его дистальном отделе – камень до 12 мм в диаметре. Поджелудочная железа увеличена, головка 44 мм, тело 21, хвост локализуется справа от средней линии толщиной 32 мм без очаговых изменений, Вирсунгов проток диаметром 2,5 мм. Селезенка расположена справа длиной 120 мм, паренхима однородной консистенции (В.В. Цапьяк)

Данные лабораторных исследований: ОАК: Нв 115 г\л, Эр 3,64x1012 л, ЦП 0,9, СОЭ 5, Л 7,9 x 109 л, П8,С16,Э1,Б1, Лимф 22, М8%

ОАМ: реакция кислая, уд в 1010, цвет насыщенно желтый, белок 0,132г\л, желчные пигменты слабо полож., микроскопия – без патологии.

Билирубин крови: общий 297 ммоль\л, прямой 23 ммоль\л, непрямой 60 ммоль\л.

Общий белок 68г\л, мочевина 5,5 ммоль/л. Коагулограмма: протромбиновый индекс 88%, время рекальцификации 135 сек, фибрин 25г\л, фибриноген 5,5 мг\л, АсТ – 0,67, АлТ 0,93ммоль\л 19.11.98 ЭРПХГ+ЭПСТ. Аппарат введен в ДПК, в ее просвете умеренное количество слизи, БДС увеличен до 2 x1,5 см, напряжен, гиперемирован, его устье в

виде розетки с вывернутыми краями слизистой оболочки и налетом фибрина. Произведено канюлирование ампулы БДС и выполнена панкреато-холангиография: холедох расширен до 20 мм; в области общего печеночного протока и нижней трети холедоха обнаружены 2 тени, обтекаемые контрастом размерами до 10 и 12 мм в диаметре. Вирсунгов проток умеренно расширен на всем протяжении, в зоне проекции V сегмента печени визуализировались 6 овоидной формы теней в виде дивертикулов сегментарных протоков до 8-12 мм в диаметре с различной степенью их заполнения контрастом.

С целью уменьшения гипертензии в протоковых структурах и надеждой на возможное отхождение конкрементов произведена папиллосфинктеротомия протяженностью до 10 мм, после чего в просвет ДПК обильно стала изливаться желчь. Кровотечения из краев разреза не наступило (Н.А. Цатурян, В.Г. Гусаров).

На основании проведенных исследований установлен диагноз: болезнь Кароли, осложнившаяся острым калькулезным холангитом, холангиогепатитом, механической желтухой при полном обратном расположении внутренних органов.

Ранее выполненное оперативное вмешательство в сочетании с продолжавшейся консервативной терапией существенно

улучшило состояние больного, что позволило предпринять второй этап ранее запланированной программы хирургического лечения.

Протокол оперативного вмешательства: 30.11.98 под ЭТН произведена верхне-средняя лапаротомия. При ревизии подтверждено обратное естественному расположению внутренних органов, умеренно выраженные явления перихолецистита, склеротические изменения в стенке желчного пузыря с уменьшением его размеров и наличием 2 крупных фиксированных в шеечном сегменте камней; увеличение печени в размерах с уплотнением паринхимы по типу начинающегося цирроза; расширение холедоха до 2,5 см и отсутствие конкрементов в его просвете, как следствие предшествующей ЭПСТ; поджелудочная железа увеличена в размерах и на всем протяжении уплотнена. Визуального эквивалента портальной гипертензии не выявлено.

В качестве альтернативы операции Мале-Ги произведена переартериальная спирт-новокаиновая блокада общей печеночной артерии по Н.Н. Волобуеву, антеградная холецистэктомия, холедохо-дуоденостомия по Финстереру с предварительной ревизией проходимости желчных протоков; бужирование и катетеризация пупочной вены для трансумбиликальных инфузий в послеоперационном периоде;

послойная лапарорафия (Хирург проф. Н.Н. Волобуев)

В виде примечания следует отметить ощущения некоторого оперативно-технического дискомфорта при выполнении, по сути, стандартного вмешательства, но в условиях обратного расположению внутренних органов.

Препарат - стенка желчного пузыря утолщена и склерозирована, в просвете шеечного отдела 2 вколоченных конкремента, вызвавшие некроз его стенки.

Послеоперационный период протекал без осложнений. 24.12.98 большой выписан с предписанием проведения реабилитационных мероприятий по месту жительства под наблюдением гастроэнтеролога.

В настоящее время состояние больного может быть расценено по Visick как удовлетворительное.

### Литература

1. Аюлян В.Г. Хирургическая гепатология детского возраста. М., Медицина, 1908, 384с.
2. Калина Н.Я., Котенко О.Г., Гусев В.Г. и др. Болезнь Кароли. Клиническая хирургия, 2006, №2, 60-62
3. Alonso-Lej J., Rever W., Pessagno D. Congenital choledochal cyst with a report of 2 and analysis of 94 cases. Int. Abstr. Surg 1959, v108, p1-30
4. Caroli J., Corcos V., Maladies des vois biliaries intrabepatiques segmentaires. Paris, 1964
5. Melnik P. Polycystic liver. Arch Path., 1955 V-59, p162-172.

### Випадок хвороби Кароли на фоні situs viscerus inversus totalis.

*М.М. Волобуєв, Воровський М.І., Гусаров В.Г., Цап'як В.В., Цатурян М.О.*

В статті приведено екстраординарне спостереження хвороби Каролі у 54-річного хворого, що ускладнилася холедохолітазом, механічною жовтяницею, гострим холецисто-панкреатитом на тлі зворотнього природного розташування внутрішніх органів програма її лікування.

Ключові слова: хвороба Каролі, зворотне розташування внутрішніх органів, оперативне лікування

### Case of illness of Karoli on a background situs viscerus inversus totalis

*N.N. Volobuev, N.I. Vorovskiy, V.G. Gusarov, V.V. Zapyak, N.A. Zaturyan*

In the article the extraordinary supervision of illness of Karoli is resulted for a 54-years-old patient, complicated choledocholithiasis, mechanical jaundice, by a sharp cholecysto-pancreatitis on a background reverse the natural location of internals, and program of its treatment.

Key words: illness of Karoli, reverse the natural location of internals, operative treatment

## Умови публікації в «Кримському терапевтичному журналі»

Вельмишановні автори!

Редакція Кримського терапевтичного журналу просить Вас неухильно дотримуватися приведених нижче вимог до статей, що направляються в наш журнал. Це дозволить випускати журнал в строк і з високою якістю.

Статті публікуються на російській, українській і англійській мовах. Оригінальні статті, що містять результати експериментальних і клінічних досліджень авторів, повинні бути написані українською мовою.

Стаття повинна супроводжуватися офіційним напрямом установи, в якій проведена дана робота, рецензією, візою наукового керівника (на першій сторінці), завіреним круглою печаткою (на першій сторінці) та рецензією.

Авторський оригінал статті складається з двох екземплярів: одного — на папері, іншого — в електронній формі. Текст набирається у форматі MS Word (\*.doc), RTF або OpenOffice (\*.odt) без ручних перенесень, шрифтом Times New Roman. Розмір шрифту — 12 пт, через 2 інтервали з полями зліва 2,5 см, справа 2 см, вгорі і внизу по 2 см.

Об'єм тексту публікованих матеріалів не повинен перевищувати: оригінальні дослідження — 6 с. огляд чи лекція — 12 с., коротка інформація або випадок з практики — 3 с. Надмірний текст буде скорочено.

В електронній формі стаття повинна бути представлена на CD, DVD або окремій дискеті 3,5". Для надійності рекомендується зберігати на носії дві копії файлу однієї статті.

В початку першої сторінки вказується УДК, повна назва статті, ініціали і прізвище авторів, установа, з якої вийшла робота, місто.

Ключові слова обов'язкові.

До статей додаються короткі резюме на англійській, українській і російській мовах (повна назва статті, ініціали і прізвища авторів до резюме на кожній мові і текст не більше 1 /3 сторінки). Резюме повинне доповнювати мову оригіналу. Наприклад, для статті російською мовою, резюме повинне бути на українській і англійській мовах.

Оригінальні статті повинні мати наступні розділи: «Мета роботи», «Матеріал і методи» «Результати і обговорення» «Висновки».

На першій сторінці вказуються дані в наступному порядку: УДК, назва статті, прізвища і ініціали авторів установа, де працюють автори, місто країна (для іноземців), ключові слова.

Фотографії, графіки і інші ілюстрації повинні бути тільки в чорно-білому варіанті або градаціях сірого кольору. Всі малюнки представляються тільки у форматі TIFF, JPEG з якістю не менше 600 dpi, або

CorelDraw!-12 чи SVG.

Графіки і діаграми подаються у форматі MS Excel (\*.xls) або OpenOffice (\*.ods) і розміщуються безпосередньо в тексті.

В тексті оригінальної статті може бути не більше 2 таблиць або ілюстрацій, що відображають найбільш важливі дані.

В лекційній або оглядовій статті об'єм таблиць і ілюстрацій сумарно не може перевищувати 10% об'єму тексту. Надмірні малюнки і таблиці будуть видалені.

Таблиці повинні містити необхідні дані. Текст таблиці набирається шрифтом Arial 10 пт. Кожна таблиця повинна мати номер. Таблиці розташовуються прямо в тексті. Таблиці, виконані за допомогою табуляторів, розглядатися не будуть.

Математичні формули подаються тільки у вигляді малюнків. TIFF, JPEG, з якістю не менше 600 dpi, або OpenOffice (\*.odf) чи SVG. Формули, виконані у вигляді тексту, будуть видалені.

Посилання на літературу в тексті даються під номерами в квадратних дужках. Список літератури оригінальних робіт не повинен перевищувати 15 джерел, лекцій, оглядових статей — 40 джерел, що розташовуються за абеткою відповідно до сучасних вимог до цитування. У списку літератури джерела приводяться спочатку на російській і українській мовах, після — іноземні в оригінальній транскрипції. Якщо у джерела, що приводиться, 4 і більш за авторів, вказують 3 перших автора і потім пишеться «і др.».

Роздруківка статті підписується автором, наводяться дані про автора (авторах), номер контактного телефону та адреса e-mail.

В статтях слід використовувати систему CI і міжнародні назви фармакологічних препаратів. Торгові назви препаратів приводяться в розділі «Матеріал і методи».

Редакція залишає за собою право скорочення і виправлення присланих статей, а також їх публікації у вигляді коротких повідомлень і анотацій.

Направлення у редакцію робіт, надрукованих в інших виданнях або відісланих в інші редакції не допускається. Автори несуть відповідальність за науковий і літературний зміст поданого матеріалу, цитат, посилань.

Рукописи, дискети, малюнки, фотографії і інші матеріали, прислані в редакцію, не повертаються.

Матеріали, не відповідні вказаним вимогам публікацій, в журналі, не розглядаються і не повертаються.

**Редакція КТЖ**