Удвоение печени (клиническое наблюдение)

Лукашевич Г.М., *к.мед.н., ассистент кафедры факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России*

Моногарова Н.Е., *д.мед.н., заведующая кафедрой факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России*

Клочков А.Е., *д.мед.н., главный врач ГПТД г. Донецка МЗ ДНР*

Крюк М.А., *к.мед.н., доцент кафедры факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России*

Фоменко П.Г., *к.мед.н., доцент кафедры факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России*

г. Донецк
2026

Врожденные пороки формы печени встречаются редко. Один из их вариантов — добавочные доли печени, располагающиеся рядом и соединенные с ней сосудисто-секреторной или тканевой ножкой [1, 2].

Одной из разновидностей таких аномалий является так называемая доля Риделя. Ее описал в 1888 г. немецкий хирург Бернгард Ридель (B. Riedel). Доля Риделя представляет собой языкообразный вырост, исходящий обычно из переднего края правой доли печени [1, 3]. При наличии данной аномалии в толще доли Риделя проходит пузырный проток, берущий начало из желчного пузыря, расположенного под этой долей. Как правило, такая аномалия протекает бессимптомно. Однако у 1/3 больных она сочетается с холециститом [1, 2].

1. Блюгер А.Ф., Акопян В.Г. Печень: пороки развития. БМЭ: в 30 т. 3-е изд. М.: Сов. энцикл. 1982. Т. 19. С. 172-173.
2. Подымова С.Д. Болезни печени. 5-е изд., перераб. и доп. М.: Медицинское информационное агентство. 2018. 982 с.
3. Волкова О.В., Пекарский М.И. Эмбриогенез и возрастная гистология внутренних органов человека. М.: Медицина. 1976. 415 с.

Эмбриогенез развития доли Риделя представляется следующим: растущая закладка печени образует выпячивание в вентральной брыжейке — печеночный дивертикул. В дивертикуле по мере его увеличения выделяются две части — краниальная и каудальная. Первая врастает в мезенхиму вентральной брыжейки, разделяясь на правую и левую порции [1, 2]. Из краниальной части формируется печень. Каудальная часть, не образуя эпителиальных тяжей, растет как полый орган, формируя желчный пузырь и его проток [3].

1. Волкова О.В., Пекарский М.И. Эмбриогенез и возрастная гистология внутренних органов человека. М.: Медицина. 1976. 415 с.
2. Подымова С.Д. Болезни печени. 5-е изд., перераб. и доп. М.: Медицинское информационное агентство. 2018. 982 с.
3. Блюгер А.Ф., Новицкий И.Н. Практическая гепатология. Рига: Звайгзне. 1984. 405 с.

Вероятно, доля Риделя формируется следующим образом: при делении печеночного дивертикула каудальная часть включает в свой состав часть эпителиальных клеток, которые в норме должны были остаться в краниальной части. Из этих клеток, по-видимому, и формируется печеночная паренхима в виде доли Риделя [1].

У нашего больного принцип эмбриогенеза аномалии печени, вероятно, тот же, что и при наличии доли Риделя. Однако дополнительная доля у него имела тенденцию к отделению от основной паренхимы печени (тенденция к удвоению печени!). В результате — склонность к удвоению большого сосочка двенадцатиперстной кишки, образование двух функционально равных участков паренхимы печени.

1. Подымова С.Д. Болезни печени. 5-е изд., перераб. и доп. М.: Медицинское информационное агентство. 2018. 982 с.

Пациент Г., 45 лет, электрик, обследовался в гастроэнтерологическом отделении ДОКТМО в 1999 г. Жалобы на ноющие боли в правом подреберье, правой половине мезо- и гипогастрия, преимущественно через 30 минут после еды, тошноту, горечь во рту. Отмечает ухудшение после приема жирной, жареной пищи. Аппетит не нарушен, стул нормальный, масса тела стабильная.

Анамнез заболевания

Три года назад появились тошнота, горечь во рту, чувство тяжести в животе после еды, особенно жирного, жареного. Самостоятельно принимал лекарственные травы без положительного эффекта. Обратился к врачу по месту жительства, который заподозрил опухоль брюшной полости (по результатам пальпации и УЗИ). Пациент был направлен в ДОКТМО для уточнения диагноза.

Анамнез жизни

В период новорожденности был оперирован по поводу пилоростеноза. После операции родителям сообщили о каких-то необычных изменениях со стороны органов брюшной полости. Более конкретной информации больной сообщить не смог, история болезни не сохранилась. В 1957 г. оперирован по поводу грыжи белой линии живота. Имеет двух здоровых сыновей. Родители и брат больного здоровы. Травм органов брюшной полости не было. Алкоголь употребляет умеренно (200-300 мл крепких спиртных напитков в месяц).

Объективный статус

Общее состояние удовлетворительное. Кожа обычной окраски. Субиктеричность склер и мягкого неба. Органы грудной клетки без патологии.

Живот при поверхностной пальпации мягкий. Вся правая половина мезогастрия, верхняя правая часть гипогастрия заняты плотным образованием с четкими контурами размерами 10×12 см, которое не смещается, чувствительно.

Второе образование цилиндрической формы размером 8×3 см, расположено ниже (вертикально) в правой подвздошной области, болезненно, легко смещается.

Нижний край правой доли печени пальпируется нечетко. Нижний край левой доли определяется на 2,5-3 см ниже реберной дуги, более плотный, закругленный, чувствительный. Селезенка не пальпируется.

Лабораторные данные

Общий анализ крови

Эр.	— $4{,}94\times10^{12}$/л	П/я	— 3%
Hb	— 158 г/л	Сегм.	— 65%
Цв. п.	— 0,9	Лифоциты	— 28%
Лейк.	— $4{,}2\times10^{9}$/л	Моноциты	— 3%
Эоз.	— 1%	СОЭ	— 20 мм/ч

Биохимическое исследование крови

Общ. белок	— 78 g/L	Глюкоза	— 5,2 ммоль/л
Альбумин	— 47%	АЛТ	— 0,82 ммоль/л
Глобулины	— 53%	АСТ	— 0,42 ммоль/л
α_1-глоб.	— 5%	ЩФ	— 1,3 ммоль/л
α_2- глоб.	— 12%	Общий билирубин	— 11,0 мкмоль/л
β- глоб.	— 14%		
γ- глоб.	— 22%	Прямой билирубин	— 2,0 мкмоль/л
Холестерин	— 5,3 ммоль/л	ГГТ	— 1,2 ммоль/л

Общий анализ мочи без изменений

Результаты обследования

Маркеры вирусов гепатитов B, C, E, G, простого герпеса, Эпштейн-Барр, цитомегаловируса отрицательны.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости

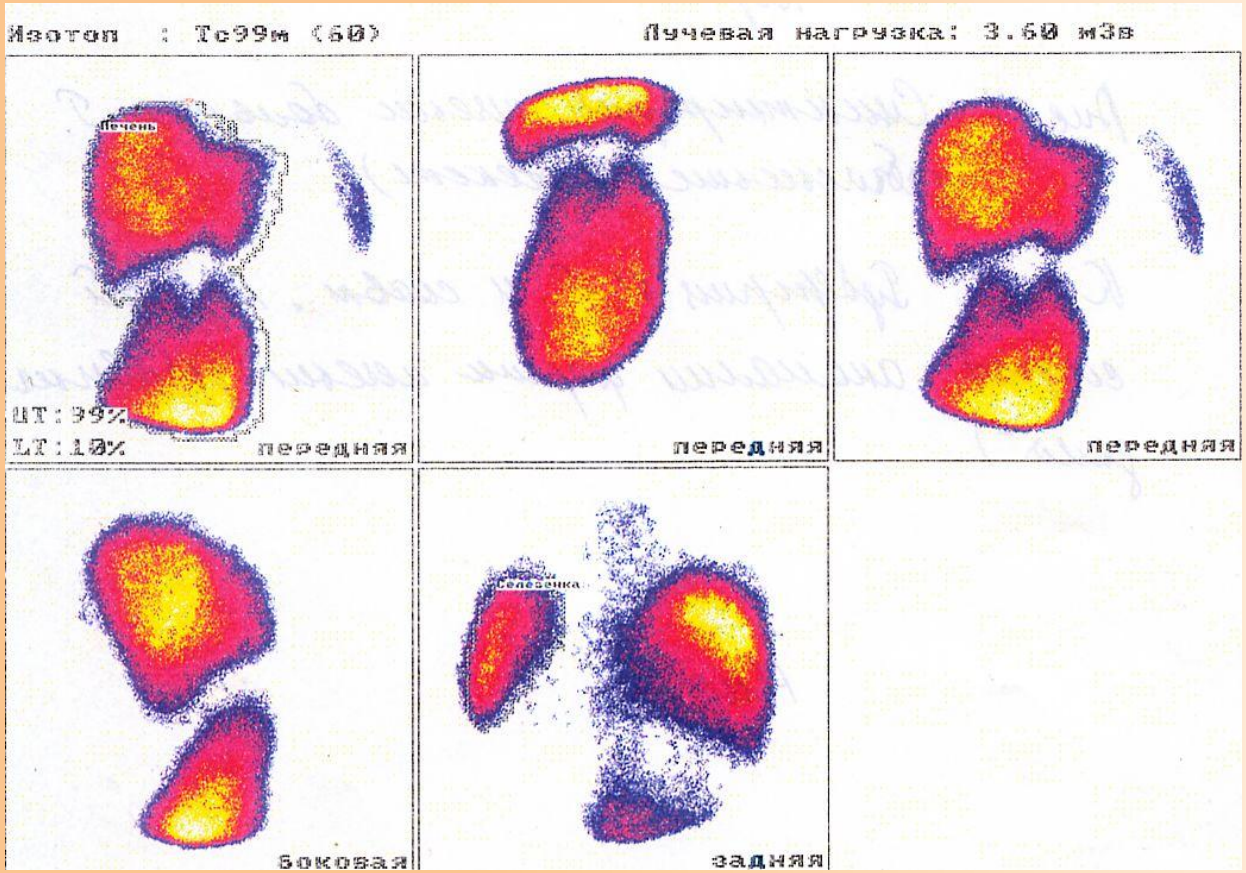
Анатомическая аномалия печени. Паренхима однородная, повышенной эхогенности, без очаговых изменений. Под верхней частью печени – рудиментарный желчный пузырь. Нижний желчный пузырь низко расположен (в тазу), увеличен в размерах, стенка утолщена. В области его дна – дивертикул. Имеются перегибы и перетяжки в области дна, тела и шейки, в просвете много густой желчи, эховзвесь. Размеры селезенки не изменены, ткань ее однородна. Поджелудочная железа не увеличена, однородна, эхогенность несколько повышена.

Фиброгастродуоденоскопия

Пищевод и желудок без особенностей. Складки залуковичного отдела двенадцатиперстной кишки гиперемированы. В 2 см от сфинктера Кападжи – дополнительный большой (фатеров) сосочек двенадцатиперстной кишки (?), полип двенадцатиперстной кишки (?). Фатеров сосочек в обычном месте увеличен до 0,8-1 см, слизистая оболочка в его зоне гиперемирована. Перистальтика двенадцатиперстной кишки усилена, хаотична. CLO-тест отр.

Заключение: дуоденит, папиллит, дополнительный фатеров сосочек (?).

Сцинтиграфия печени



Печень неправильной формы, представлена равноценными функционально активными участками ткани, между ними небольшие паренхиматозные соединения. Суммарная концентрация радиоколлоида в ткани печени умеренная. Селезёнка не увеличена, обычно поглощает радиоколлоид.

Заключение: Аномалия развития печени (удвоение?!) без признаков портальной гипертензии.

Компьютерная томография

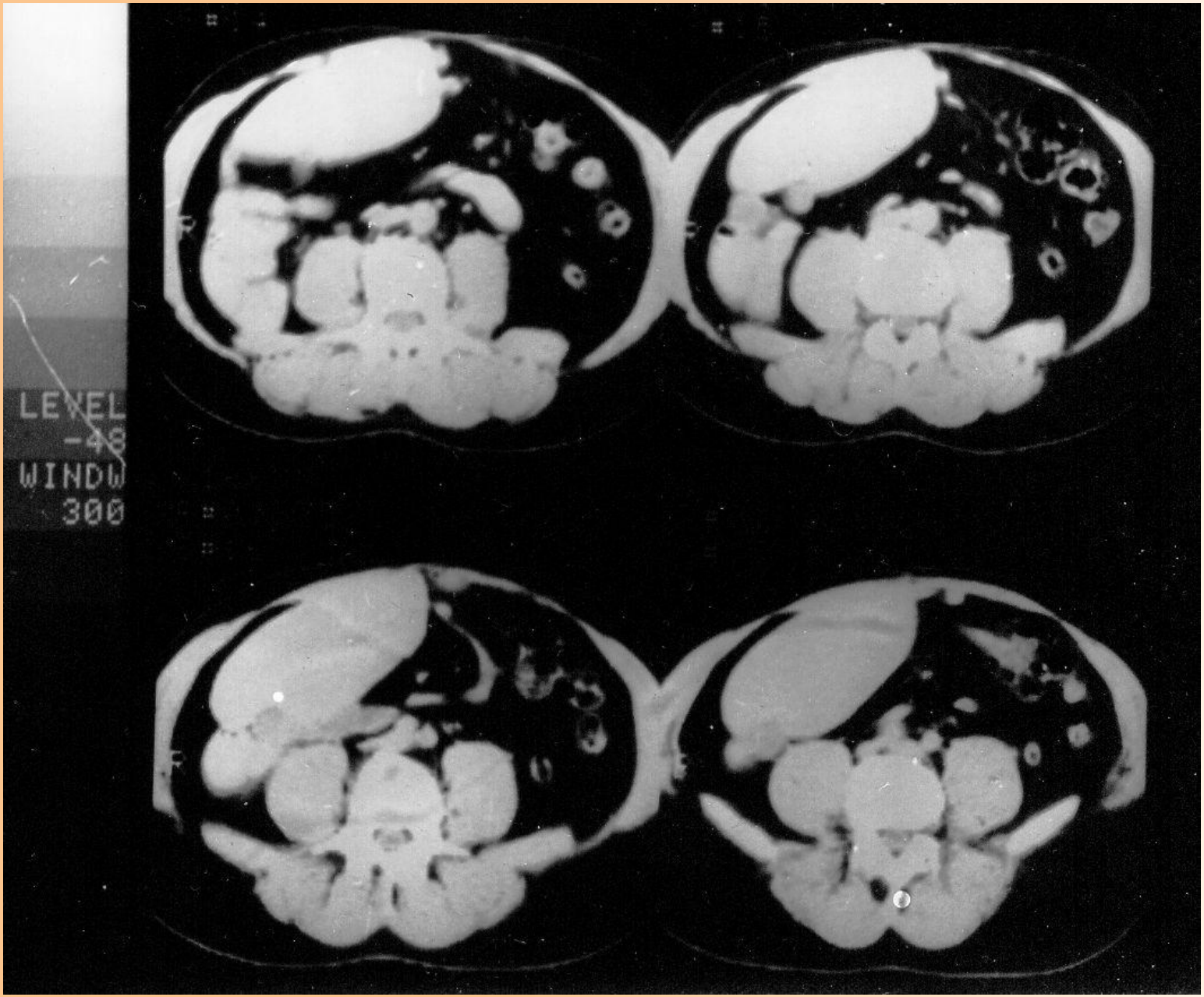
Определяется аномалия печени – удвоение (?). Структура печени однородная. Очагов патологической плотности не выявлено. Селезёнка, почки, надпочечники, поджелудочная железа без изменений. Забрюшинные лимфоузлы не увеличены.



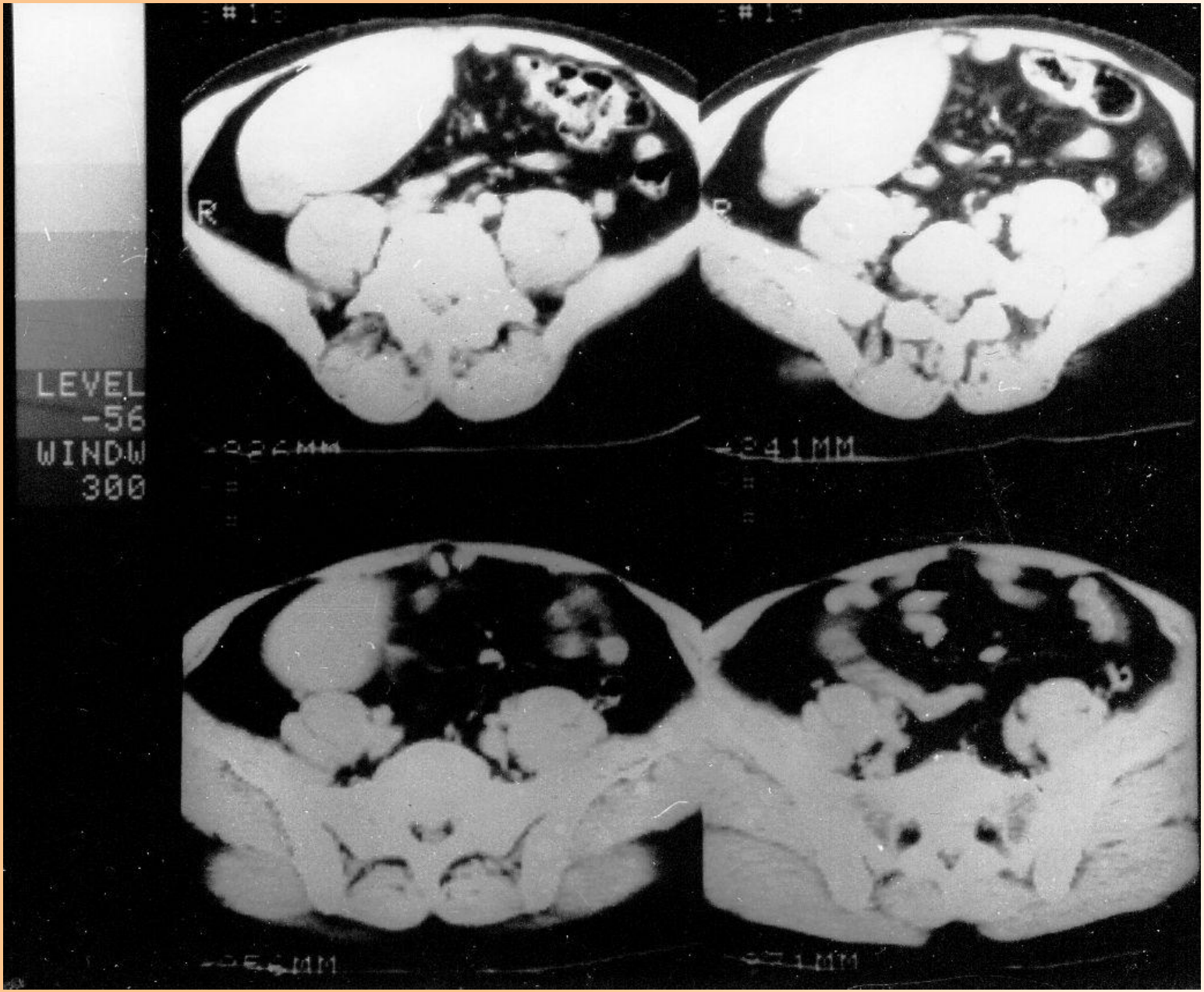
Компьютерная томография



Компьютерная томография



Компьютерная томография

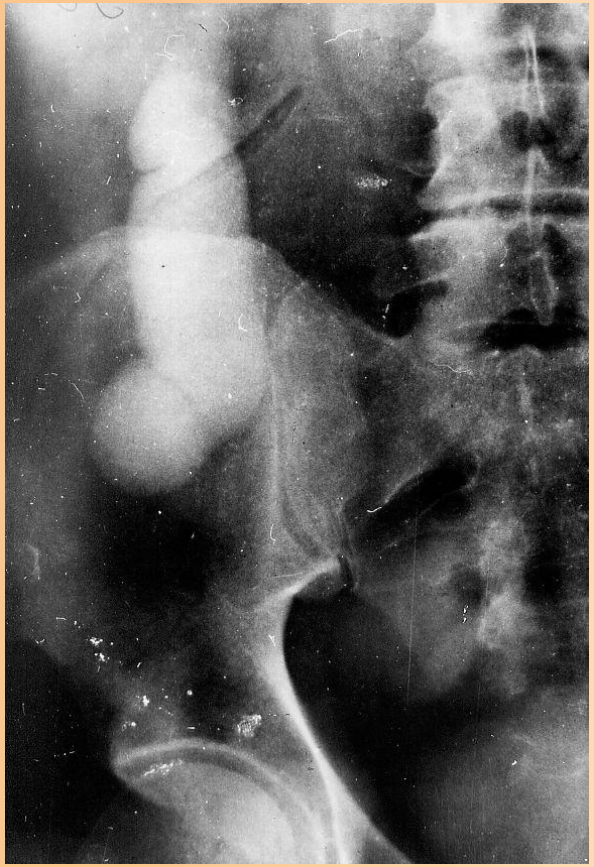


Допплерограмма сосудов печени



Атипичное строение внутрипечёночных разветвлений портальной вены в виде отдельных стволов. Аркообразные анастомозы между сосудами системы воротной вены и печёночными венами.

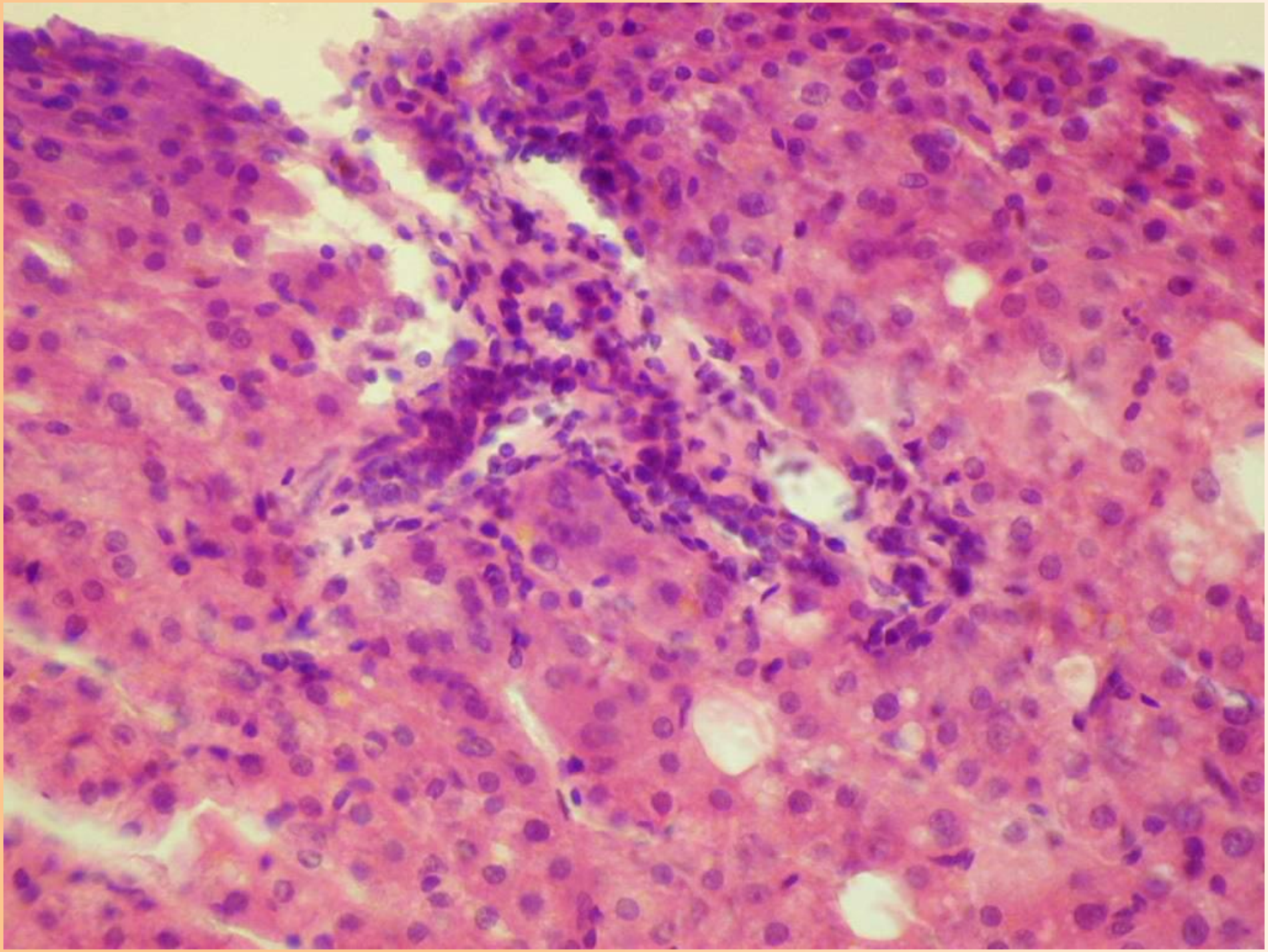
Холецистограмма



Через 14 часов после приёма 6 таблеток Холевида наметилась тень жёлчного пузыря малой интенсивности. На этом фоне введено внутривенно 20 мл 50% раствора Билигноста. Рентгенограммы выполнены на 60-й и 90-й минутах. Тень жёлчного пузыря достигла высокой интенсивности, он гипотоничен, в вертикальном положении находится над входом в малый таз, по ходу его определяется несколько перетяжек, у дна – дивертикул. Через 24 часа в жёлчном пузыре следы йодированной жёлчи.

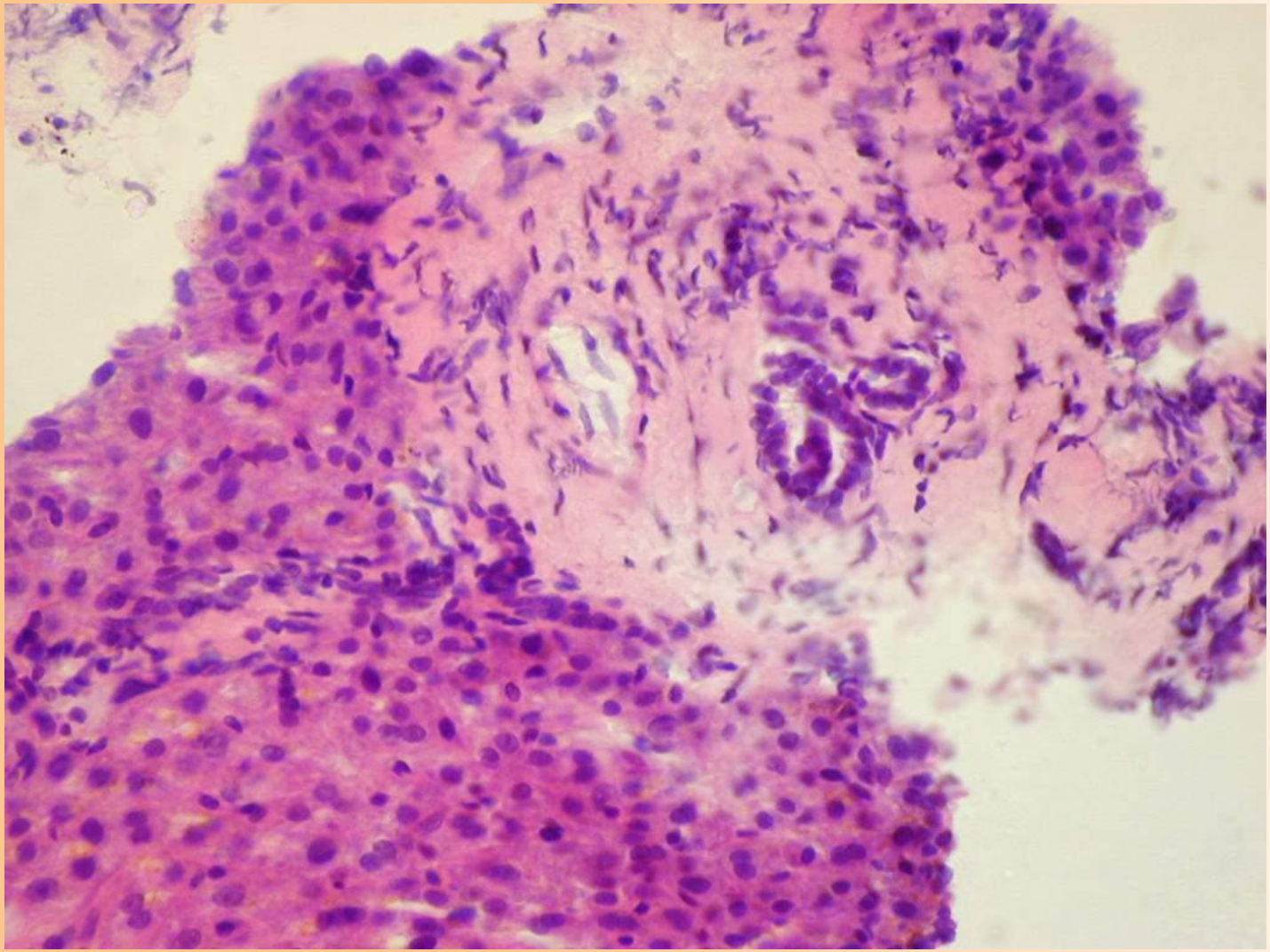
Заключение: Гипотоничный жёлчный пузырь с нарушением эвакуаторной функции. Перихолецистит. Дивертикул жёлчного пузыря.

Верхняя часть печени (2003 г.)



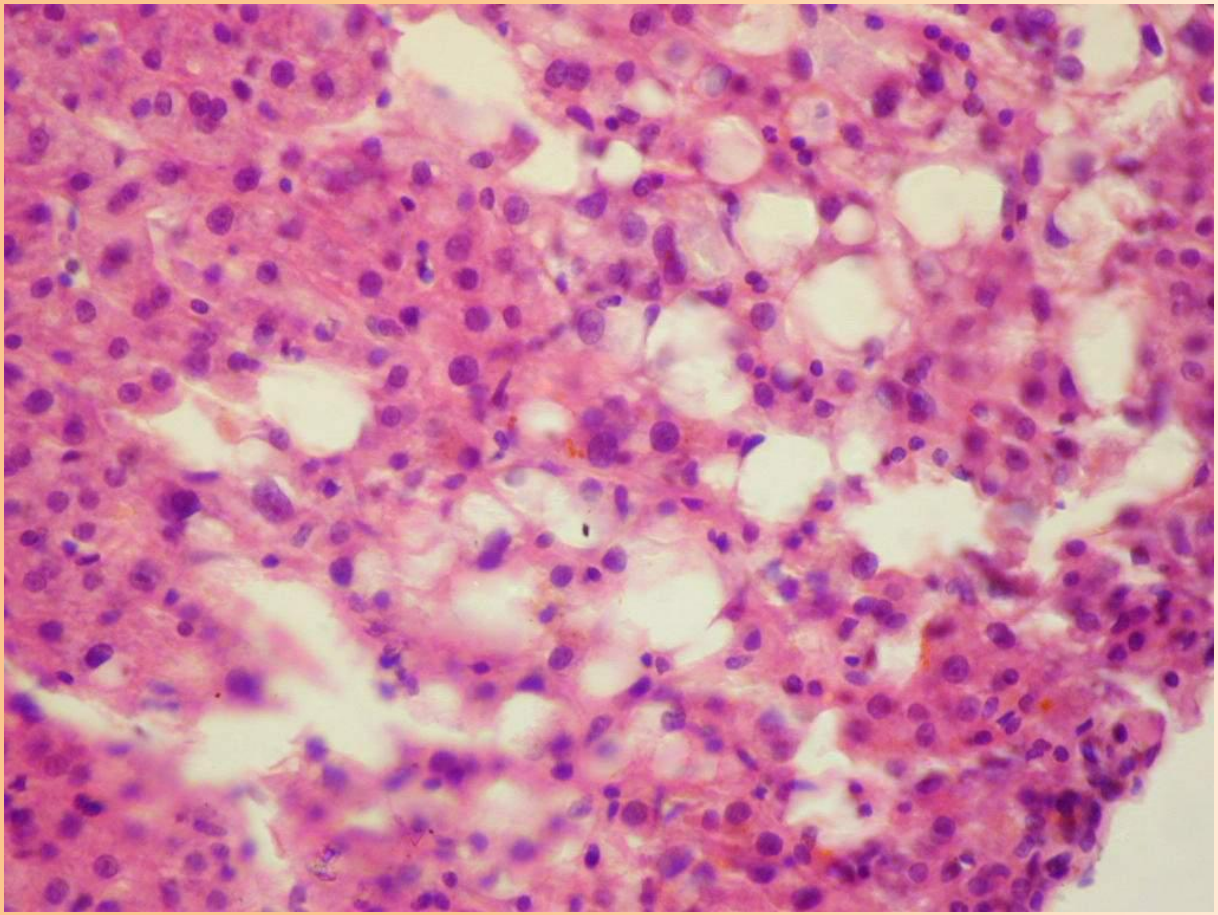
Мостовидный (порто-портальный) некроз гепатоцитов, клеточная инфильтрация.

Верхняя часть печени (2003 г.)



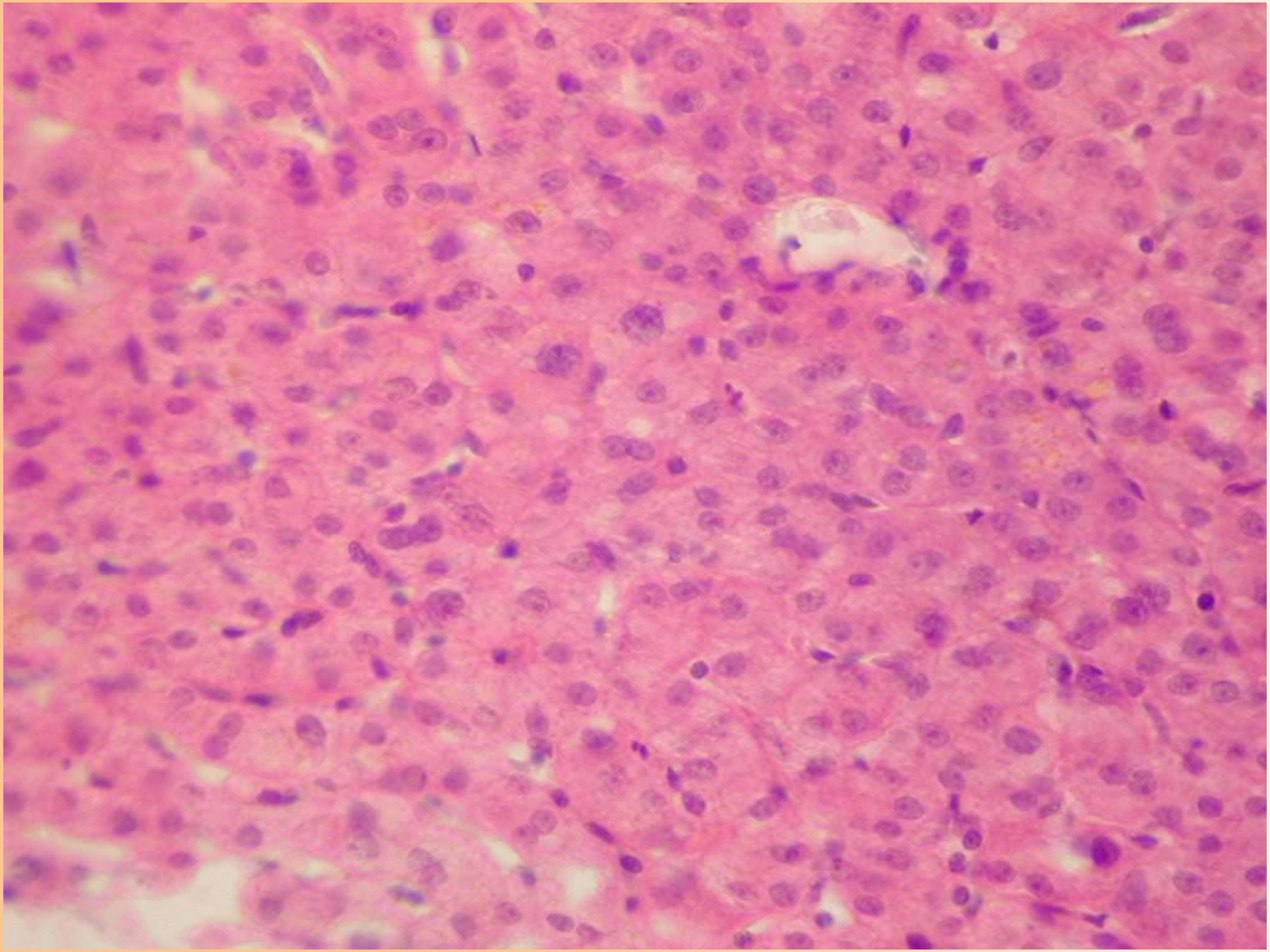
Выраженный фиброз, пролиферация эпителия желчных протоков.

Верхняя часть печени (2003 г.)



Жировая дистрофия гепатоцитов, их полиморфизм, лимфогистиоцитарная инфильтрация с единичными полиморфноядерными лейкоцитами, ступенчатые некрозы гепатоцитов.

Нижняя часть печени (2003 г.)



Гиперплазия звездчатых эндотелиоцитов.

Клинический диагноз (2003 г.)

Аномалия печени (удвоение). Хронический алкогольный гепатит с умеренной активностью, F2. Хронический бескаменный холецистит. Гипомоторная дисфункция желчного пузыря. Перихолецистит. Дивертикул желчного пузыря. Хронический дуоденит. Нр-. Папиллит.

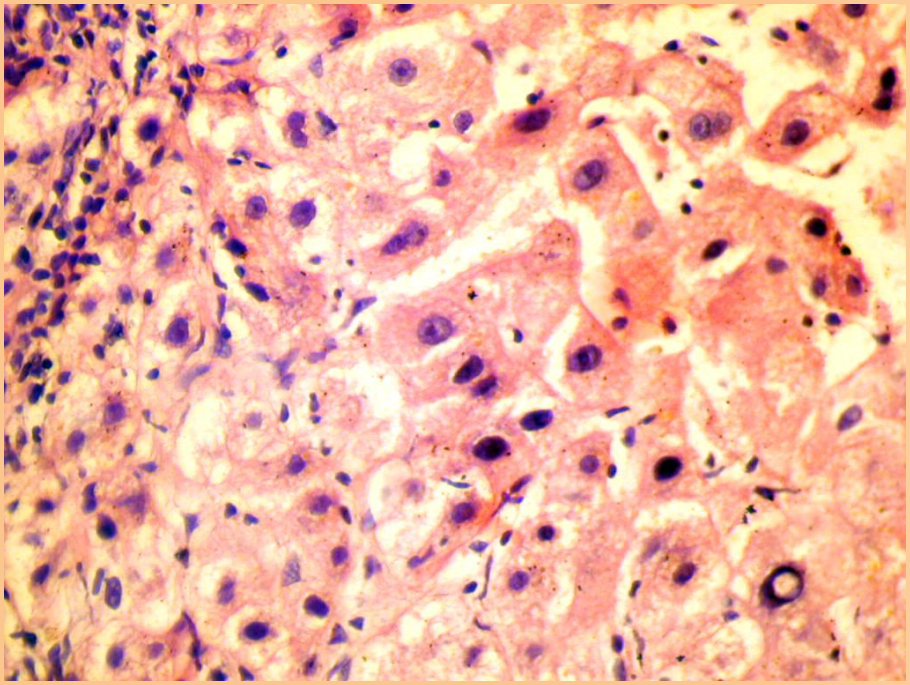
Продолжение анамнеза заболевания

В 2003 г. переехал на постоянное место жительства в Ростовскую область, в течение 9 лет в клинику не являлся. Беспокоила умеренная тяжесть в правой половине живота. Затем появились приступы резкой боли в правой половине гипогастрия.

В 2010 г. диагностирована желчнокаменная болезнь, произведена холецистэктомия.

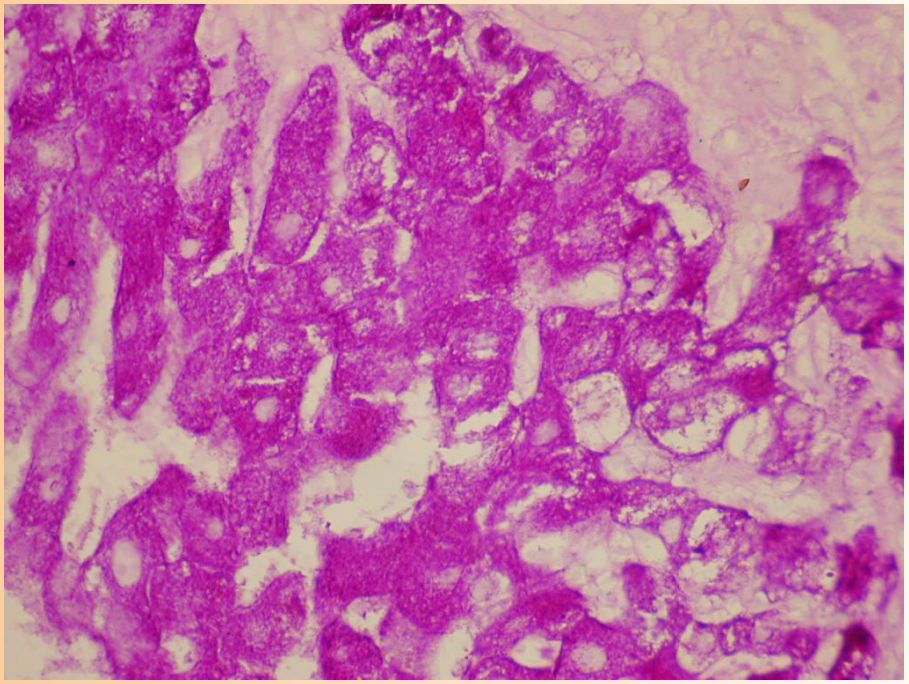
Со слов больного, алкоголем не злоупотребляет.

Верхняя часть печени (2012 г.)

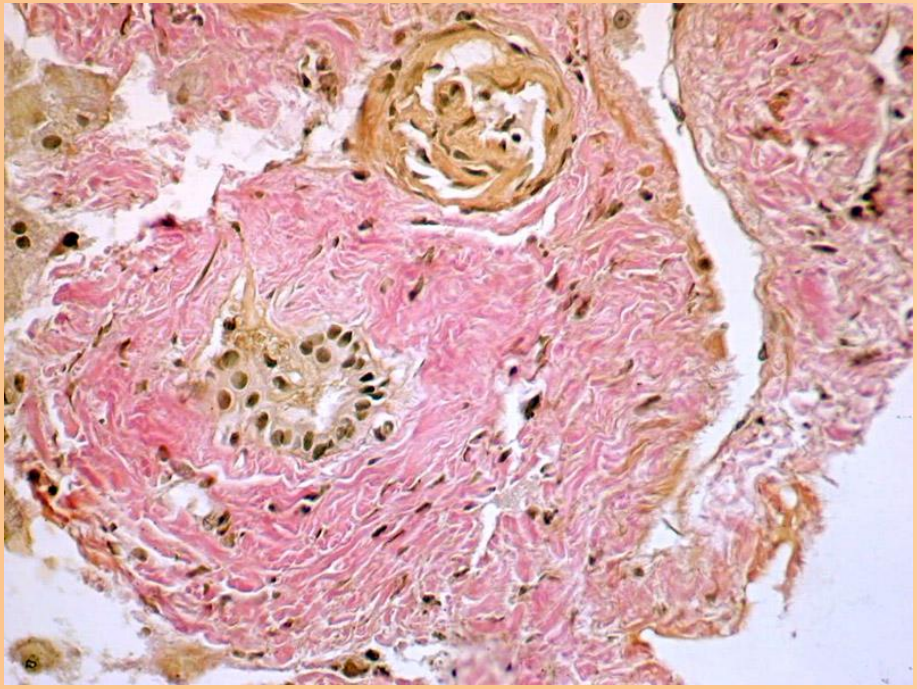


Увеличение лимфоцитарной инфильтрации портального тракта, усиление крупноклеточной дисплазии гепатоцитов, мелкокапельная жировая и вакуольная дистрофия

PAS-реакция. Очаговое снижение содержания гликогена в гепатоцитах. Выраженность склероза в портальном тракте прежняя

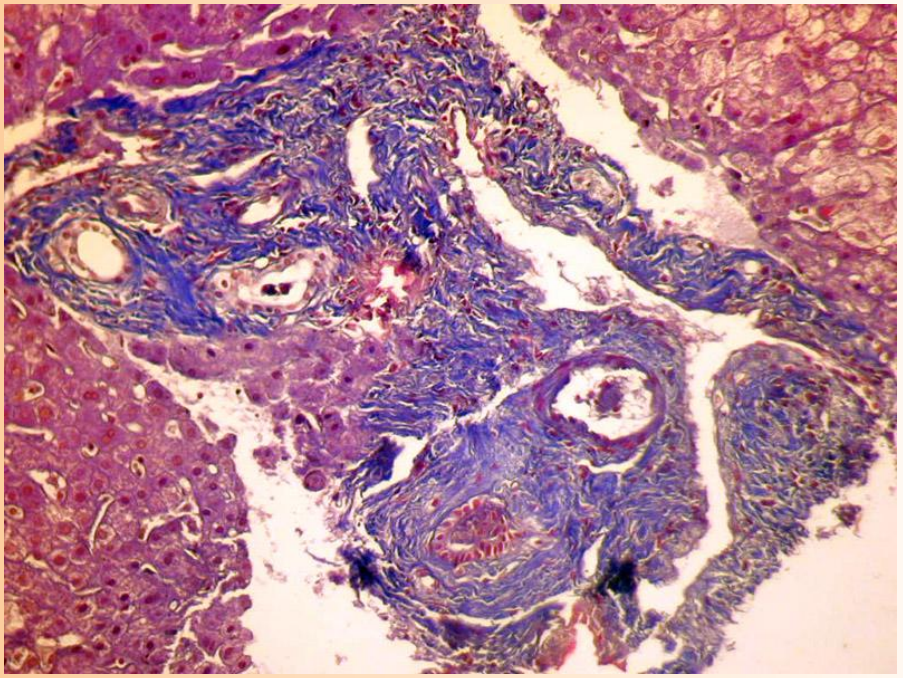


Нижняя часть печени (2012 г.)



Внутрипеченочный желчный проток с пролиферацией, очаговым некрозом эпителия, резчайшим склерозом вокруг (холангит)

Окраска по Массону. Пролиферация эпителия желчных протоков и резкий склероз вокруг протоков



Клинический диагноз (2012 г.)

Хронический алкогольный гепатит с умеренной активностью, F2. Вторичный склерозирующий холангит. Аномалия печени (добавочная доля).

Лечение

– Отказ от алкоголя

– Урсофальк 750 мг в день 3 месяца

Особенность данного случая состоит в наличии двух практически равных по размерам и функции участков паренхимы печени, а также в наличии двух больших (фатеровых) сосочков двенадцатиперстной кишки, необычном строении сосудистой системы печени. Эти особенности отличают аномалию печени у нашего больного от классического описания доли Риделя. В последнем случае дополнительная доля имеет значительно меньшие размеры, чем основная паренхима печени, нет удвоения большого сосочка двенадцатиперстной кишки. Интерес представляет динамика гистологических изменений обеих частей печени в процессе наблюдения. Обращает на себя внимание развитие вторичного склерозирующего холангита в нижней части печени. Изменения после холецистэктомии вообще недостаточно изучены, а наше конкретное наблюдение является эксклюзивным.

Выводы

- Аномалии развития достаточно редко впервые диагностируются во взрослом возрасте.
- Врожденные пороки формы печени встречаются редко, наиболее часто формируются добавочные доли печени, располагающиеся рядом и соединенные с ней сосудисто-секреторной и/или тканевой ножкой.
- Врожденная аномалия печени — диагноз исключения, требующий всестороннего обследования больного.
- Необходимость медикаментозного лечения, а также его интенсивность определяются морфологическими изменениями, функциональным состоянием печени, наличием сопутствующих заболеваний.

Спасибо за внимание!

