



## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОРТАЛЬНОЙ БИЛИОПАТИИ

Н. Н. Силивончик<sup>1</sup>, И. И. Кунаш<sup>2</sup>, Т. В. Ридченко<sup>2</sup>, З. С. Бувака<sup>2</sup>,  
И. А. Горячко<sup>2</sup>, Е. И. Николайчик<sup>2</sup>, Л. М. Рацеева<sup>2</sup>, С. В. Семеняко<sup>2</sup>,  
Е. А. Храмов<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Беларусь  
<sup>2</sup>2-я городская клиническая больница, Минск, Беларусь

**Введение.** Термин «портальная билиопатия» (ПБ) относится к изменениям всего билиарного тракта, включая внутripеченочные и внепеченочные желчные протоки, пузырный проток и желчный пузырь у пациентов с портальной гипертензией.

**Цель исследования** – описать клинический случай портальной билиопатии.

**Материал и методы.** Клиническое наблюдение пациента 42 лет, который проходил обследование и лечение во 2-й городской клинической больнице г. Минска в феврале 2023 г.

**Результаты.** При использовании эзофагогастродуоденоскопии и ультразвукового исследования выявлены портальная гипертензия, варикозное расширение вен пищевода 2-3 степени и изменения желчных протоков. Последующее выполнение компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии позволило выявить кавернозную трансформацию воротной вены в результате окклюзирующего тромбоза, портальную билиопатию с протяженным стенозом холедоха.

**Выводы.** Представленный клинический случай демонстрирует бессимптомное течение тяжелой патологии – внепеченочной обструкции воротной вены с развитием портальной гипертензии и портальной билиопатии.

**Ключевые слова:** внепеченочная обструкция воротной вены, портальная кавернома, структуры желчных протоков

## A CLINICAL CASE OF PORTAL BILIOPATHY

N. Silivontchik<sup>1</sup>, I. Kunach<sup>2</sup>, T. Ridchanka<sup>2</sup>, Z. Buvaka<sup>2</sup>, J. Harachka<sup>2</sup>,  
L. Nikalaichyk<sup>2</sup>, L. Ratseyeva<sup>2</sup>, S. Semenjak<sup>2</sup>, Y. Khramkou<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Belarus  
<sup>2</sup>2nd City Clinical Hospital, Minsk, Belarus

**Background.** The term «portal biliopathy» (PB) refers to abnormalities of the entire biliary tract including intrahepatic and extrahepatic bile ducts, the cystic duct as well as the gallbladder in patients with portal hypertension.

**Objective.** To describe a clinical case of portal biliopathy.

**Material and methods.** Clinical observation of a patient aged 42, who was examined and treated at the 2nd City Clinical Hospital, Minsk, Belarus in February 2023.

**Results.** Esophagogastroduodenoscopy and ultrasonography revealed portal hypertension, grade 2-3 esophageal varices and changes in the bile ducts. The subsequent use of computed tomography, magnetic resonance imaging, endoscopic retrograde cholangiopancreatography made it possible to identify cavernous transformation of portal vein due to occlusive thrombosis as well as portal biliopathy with extensive stenosis of the ductus choledochus.

**Conclusions.** The presented clinical case demonstrates the asymptomatic course of a severe pathology known as extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) with the development of portal hypertension and portal biliopathy.

**Keywords:** extrahepatic portal vein obstruction, portal cavernoma, bile duct strictures

### Автор, ответственный за переписку

Силивончик Наталья Николаевна, д-р мед. наук, проф.;  
Белорусская медицинская академия последипломного образования; e-mail: silivonschik\_nn@mail.ru

### Corresponding author:

Silivontchik Natalia N., PhD, MD (Medicine), Professor;  
Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education; e-mail: silivonschik\_nn@mail.ru

**Для цитирования:** Клинический случай портальной билиопатии / Н. Н. Силивончик, И. И. Кунаш, Т. В. Ридченко, З. С. Бувака, И. А. Горячко, Е. И. Николайчик, Л. М. Рацеева, С. В. Семеняко, Е. А. Храмов // Гепатология и гастроэнтерология. 2023. Т. 7, № 2. С. 141-145. <https://doi.org/10.25298/2616-5546-2023-7-2-141-145>

**For citation:** Silivontchik N, Kunach I, Ridchanka T, Buvaka Z, Harachka J, Nikalaichyk L, Ratseyeva L, Semenjak S, Khramkou Y. Clinical case of portal biliopathy. Hepatology and Gastroenterology. 2023;7(2):141-145.<https://doi.org/10.25298/2616-5546-2023-7-2-141-145>

### Введение

Портальная билиопатия – комплекс структурных изменений билиарного тракта, включая внутри- и внепеченочные желчные протоки, пузырный проток и желчных пузырь (ЖП), у пациентов с портальной гипертензией (ПГ) [1-3].

Первое сообщение о связи между внепеченочной обструкцией портальной вены (ВПОПВ) и желтухой представлено в 1965 г. J. V. Gibson и G. W. Johnston, термин «портальная билиопатия» (ПБ) предложен S. K. Sarin и др. в 1992 г. [4, 5].

Одна из главных причин ПГ, вследствие которой развивается ПБ – ВПОПВ. Портальная вена

(ПВ) при ВПОПВ трансформируется в множественные коллатерали вокруг участка обструкции, что получило название каверноматозная трансформация, или портальная кавернома [1]. Причины ВПОПВ у взрослых – коагулопатии, миелопролиферативные заболевания, локальные воспалительные процессы, сепсис из абдоминального источника, цирроз печени (ЦП), опухоли печени, желчных протоков или поджелудочной железы [6]. Примерно у 30% пациентов первопричина ВПОПВ не обнаруживается. На фоне ЦП каверноматозная трансформация ПВ происходит редко, поскольку застой в системе ПВ у таких пациентов предотвращает образование коллатералей [2]. Каверноматозная трансформация ПВ может занять от недели до года, со временем возможно формирование солидной опухолевидной каверномы, состоящей из фиброзной массы, содержащей множественные коллатерали [3]. Патогенез ПБ установлен недостаточно. Постулируются роли внешней компрессии желчных протоков портальными коллатералами (портальной каверномой) и/или ишемии [7]. Изменения билиарного тракта складываются из двух составляющих: обратимой, компоненты которой исчезают после декомпрессии портальной системы, и стойкой – изменения, остающиеся, несмотря на выполнение шунтирования [2, 8].

В обзоре R. K. Dhiman et al. (2007) на основании результатов 9 проспективных исследований приводятся сводные данные о высокой частоте ПБ при ВПОПВ – от 71 до 100%, по данным эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии (ЭРХПГ), при этом малой доле пациентов, имеющих клинические симптомы [1]. У пациентов с бессимптомной (необструктивной) ПБ обструкция желчевыводящих путей не достигает критического уровня, и бессимптомная фаза может длиться годами. Клинические симптомы ПБ – позднее осложнение ВПОПВ, прогрессируют и приводят к клиническим и биохимическим проявлениям [2]. Существует два типа клинических признаков: 1) связанные с хроническим холестазом, который объясняется стриктурами и сдавлением просвета желчевыводящих путей, или ишемией; 2) обусловленные желчными камнями, которые, вероятно, ответственны за боль и холангит [1]. Первое проявление заболевания – изолированное повышение уровня сывороточного билирубина и желтуха. Возникновение желтухи обычно указывает на наличие развивающейся обструкции желчевыводящих путей или гемолиза, связанного с большой селезенкой, и часто обнаруживается случайно. Возможно появление кожного зуда, лихорадки (иногда с ознобами), связанных с развитием холестаза и холангита, а также болей в животе, как правило, связанных с формированием конкрементов. На

более поздних стадиях при развитии вторичного билиарного ЦП могут появиться гипоальбуминемия, коагулопатия, асцит [3, 7].

Диагностика ПБ осуществляется методами визуализации [1-3]. Ультразвуковое исследование (УЗИ) позволяет обнаружить атрезированную или реканализированную воротную вену с множеством извилистых каналов в воротах печени. Эндоскопическая ультрасонография, компьютерная томография (КТ) и магнитнорезонансная (МР) томография и МР-холангиография позволяют выявить каверному как массу с многочисленными проходящими через нее венозными каналами. Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ) требуется при исключении других причин внепеченочного холестаза, прежде всего холангиокарциномы, планировании вида вмешательства.

Авторы публикаций отмечают, что бессимптомным пациентам с ПБ лечение не требуется [1-3]. При возникновении клинических проявлений проводится поэтапное лечение ПГ, купирование механической желтухи и холангита с использованием эндоскопических и хирургических методов.

### **Клинический случай**

Пациент мужчина, 42 лет, обратился к гастроэнтерологу медицинского центра с жалобами на жидкий стул (3-4 раза в сутки, без крови) на протяжении 4 месяцев. В ходе предложенного лабораторно-инструментального исследования выявлено варикозное расширение вен пищевода, увеличение селезенки, в связи с чем пациент направлен в стационар для уточнения диагноза.

При поступлении в отделение гастроэнтерологии состояние пациента удовлетворительное, температура тела 36,7°C. Телосложение нормостеническое, индекс массы тела – 26,3 кг/м<sup>2</sup>. Кожные покровы и видимые слизистые нормальной окраски. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Дыхание везикулярное, хрипов нет, число дыхательных движений 16 в минуту. Периферическое насыщение кислородом (SpO<sub>2</sub>) 98%. Тоны сердца ясные, ритмичные, число сердечных сокращений 74 удара/минуту, артериальное давление – 120 и 75 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не пальпируется, перкуторно размеры нормальные. Пальпируется селезенка. Свободная жидкость в брюшной полости не определяется, отеков нет.

При лабораторном исследовании выявлено снижение количества тромбоцитов (112×10<sup>9</sup>/л; референсные значения 180-320×10<sup>9</sup>/л), повышение концентрации общего билирубина (29,5 мкмоль/л, референсные значения 3,4-21,4 мкмоль/л), конъюгированного билирубина (29,5 мкмоль/л, референсные значения

0-14,1 мкмоль/л), активности АлАТ (52,0 Е/л, референсные значения 0-52 Е/л), АсАТ (50,2 Е/л, референсные значения 0-52 Е/л),  $\gamma$ -ГТП (128,7 Е/л, референсные значения 0-55 Е/л).

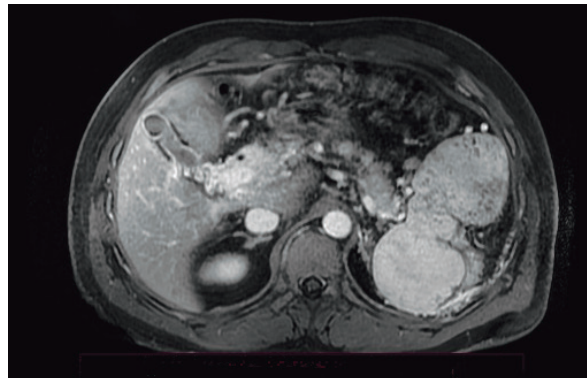
Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС): в пищеводе на всем протяжении несколько венозных стволов до 1 см в диаметре, извитых, напряженных, при инсuffляции воздуха не спадающихся, с красными знаками. Слизистая желудка гиперемирована, отечна, имеет сетчатый рисунок. Заключение: варикозное расширение вен пищевода 4 ст., портальная гипертензивная гастропатия.

УЗИ: печень: размеры КВР 160 мм, контуры неровные, паренхима – эхоструктура диффузно неоднородна, эхогенность повышена. Печеночные вены первого порядка не расширены. Воротная вена 8 мм. ЖП: деформирован, с перетяжками в теле и шейке, размеры 63×25 мм, стенка 2,5 мм, внутрипросветные образования – сладж, несколько гиперэхогенных образований до 5 мм с эхотенью. Общий желчный проток 3,2 мм, внутрипеченочные протоки 3,5 мм, расширены, внутрипросветных образований нет. Поджелудочная железа: на уровне тела и хвоста визуализируются венозные коллатерали до 5 мм. Селезенка: неправильной формы, размером 161×70×88 мм, селезеночный индекс 61,6 см<sup>2</sup>, структура неоднородная с гиперэхогенными линейными участками; селезеночная вена в воротах 8 мм. Заключение: гепатоспленомегалия, ЖКБ, расширение внутрипеченочных желчных протоков, спленомегалия, признаки портосистемных коллатералей.

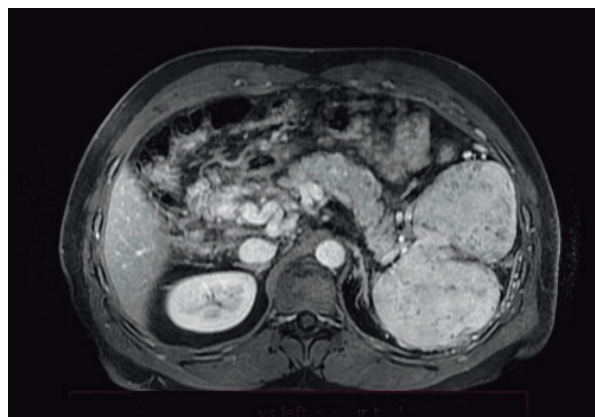
КТ: в области ворот печени дополнительная тень. Подпеченочно отмечается тяжесть клетчатки. ПВ не прослеживается, более вероятно, тромбирована, селезеночная вена 9 мм. Патологическая венозная сеть преимущественно в воротах печени. Внутрипеченочные желчные протоки акцентированы (правый до 4 мм, левый до 6 мм), общий печеночный – до 4 мм, с накоплением стенкой контрастного вещества, а, в дистальном отделе холедох 4 мм. В просвете ЖП рентгеноконтрастная тень 2,8×3, 3 мм, стенка накапливает контрастное вещество; в пузырьном протоке рентгеноконтрастная тень 4,5×4 мм. Селезенка увеличена, деформирована, размеры 141×70×140 мм. Заключение: Тромбоз воротной вены. Патологическая венозная сеть преимущественно в воротах печени. ЖКБ. Спленомегалия.

МР-томография, МР-холангиопанкреатография: вдоль гепатодуоденальной связки, распространяясь до головки поджелудочной железы, окутывая место слияния долевых протоков, общий желчный проток, пузырьный проток с распространением на шейку ЖП, печеночную артерию, определяется опухолеподобная масса с неровным контуром, примерный размер

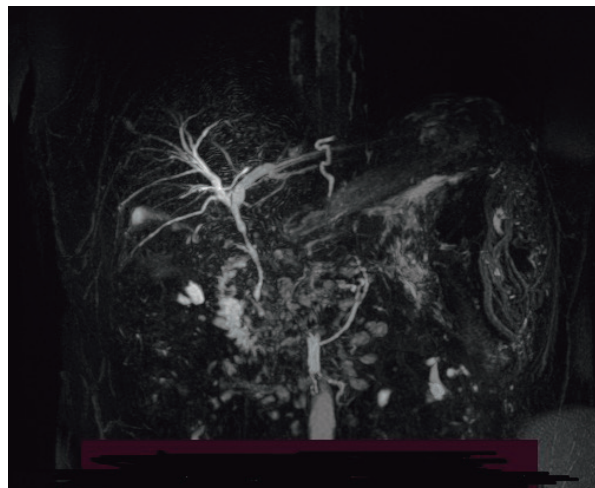
53×47 мм (рис. 1). На фоне образования определяются участки с извитыми расширенными венозными сосудами. Ствол ПВ на фоне описанного образования достоверно не прослеживается. Определяются множественные системные венозные анастомозы (рис. 2). В последовательности 3D MRCP сегментарные, долевые протоки, печеночный, общий желчный протоки неравномерного диаметра (с участками сужения и расширения) (рис. 3).



**Рисунок 1.** – МР-изображение объемного образования вдоль гепатодуоденальной связки  
*Figure 1.* – MR image of a space-occupying lesion along the hepatoduodenal ligament



**Рисунок 2.** – МР-изображение расширения перипортальных венозных стволов  
*Figure 2.* – MR image of expansion of periportal venous trunks



**Рисунок 3.** – МР-3D-холангиопанкреатография  
*Figure 3.* – MR-3D cholangiopancreatography

Пузырный проток прослеживается фрагментарно, локально извитой. Внутривеночные протоки: стенки протоков на всем протяжении накапливают контрастное вещество; печеночный проток до 4,8 мм с участками сужения до 2 мм; общий желчный проток от 3,5 мм с участками сужения до 1,5 мм; пузырный проток дифференцируется фрагментарно, извитой, нитевидный. ЖП деформирован, размером 54×20 мм, в просвете небольшой объем желчи, на уровне дна конкремент размером 6 мм. Селезенка увеличена до 155×75 мм, с бугристым контуром. Заключение: Расширение сегментарных и долевых желчных протоков, неравномерное сужение печеночного и общего желчного протоков. Признаки портальной гипертензии с формированием системных анастомозов. Спленомегалия.

ЭРХПГ: холедох, общий желчный проток и видимая часть пузырного протока на всем протяжении неравномерно сужены, преимущественно в дистальной части общего желчного протока (минимально до 3 мм). Контур суженных протоков четкие, местами прямолинейные (рис. 4). ЖП не контрастируется, в дистальной части пузырного протока округлой формы дефект наполнения диаметром до 10 мм, имеющий дольчатую структуру (конкремент?), проксимальнее которого контраст не поступает. Расширены внутривеночные протоки. Общий проток поджелудочной железы не изменен.

Колоноскопия: 3 полипа в толстой кишке (тубулярная аденома).

### Обсуждение

У пациента при первоначальном исследовании (ЭГДС и УЗИ) выявлены признаки портальной гипертензии, обусловленной ВПОПВ, и билиарной патологии (конкременты в ЖП, билиарная гипертензия). При этом пациент представил результаты ЭГДС двухлетней давности с наличием варикозного расширения вен пищевода. Факторов риска, причин ВПОПВ и заболевания печени не установлено. Выполненные КТ и МРТ представили данные о наличии каверноз-

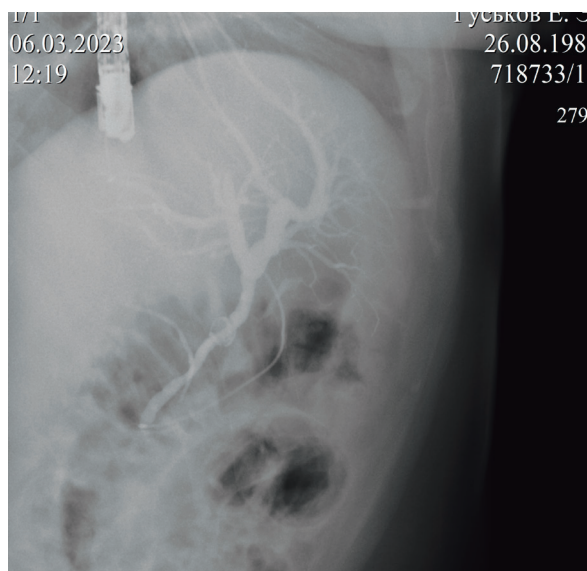


Рисунок 4. – ЭРХПГ  
Figure 4. – ERCP

ной трансформации ПВ и о сформировавшейся каверноме, что стало объяснением происхождения билиарной патологии, однако не исключало другую патологию желчных протоков, прежде всего холангиокарциному и IgG4-холангиопатию. Это потребовало дополнительных исследований и консультаций специалистов Минского городского онкологического диспансера, в итоге которых билиарная патология была расценена как ПБ.

Диагноз: кавернозная трансформация ПВ в исходе окклюзирующего тромбоза. ПБ с протяженным стенозом холедоха. ЖКБ. Варикозное расширение вен пищевода 2-3 ст. Портальная гипертензивная гастропатия.

Пациент подлежит динамическому наблюдению. На данном этапе лечения не требуется.

### Выводы

Представленный клинический случай демонстрирует бессимптомное течение тяжелой патологии – ВПОПВ с развитием ПГ и ПБ, возможности и существующие трудности верификации патологии желчных протоков.

### References

1. Dhiman RK, Behera A, Chawla YK, Dilawari JB, Suri S. Portal hypertensive biliopathy. *Gut*. 2007;56(7):1001-8. doi: 10.1136/gut.2006.103606.
2. Khuroo MS, Rather AA, Khuroo NS, Khuroo MS. Portal biliopathy. *World J Gastroenterol*. 2016;22(35):7973-82. doi: 10.3748/wjg.v22.i35.7973.
3. Dhiman RK, Saraswat VA, Valla DC, Chawla Y, Behera A, Varma V, Agarwal S, Duseja A, Puri P, Kalra N, Rameshbabu CS, Bhatia V, Sharma M, Kumar M, Gupta S, Taneja S, Kaman L, Zargar SA, Nundy S, Singh SP, Acharya SK, Dilawari JB. Portal cavernoma cholangiopathy: consensus statement of a working party of the Indian national association for study of the liver. *J Clin Exp Hepatol*. 2014;4(Suppl 1):S2-S14. doi: 10.1016/j.jceh.2014.02.003.
4. Gibson JB, Johnston GW, Fulton TT, Rodgers HW. Extrahepatic portal-venous obstruction. *Br J Surg*. 1965;52(2):129-39. doi: 10.1002/bjs.1800520211.
5. Sarin SK, Bhatia V, Makwane U. Portal biliopathy in extra hepatic portal vein obstruction. *Ind J Gastroenterol*. 1992;2:A82.
6. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis*. 2002;22:43-58.
7. Condat B, Vilgrain V, Asselah T, O'Toole D, Rufat P, Zappa M, Moreau R, Valla D. Portal cavernoma-associated cholangiopathy: a clinical and MR cholangiography coupled with MR portography imaging study. *Hepatology*. 2003;37(6):1302-8. doi: 10.1053/jhep.2003.50232.
8. Puri P. Pathogenesis of Portal Cavernoma Cholangiopathy: Is it Compression by Collaterals or Ischemic Injury to Bile Ducts During Portal Vein Thrombosis? *J Clin Exp Hepatol*. 2014;4(Suppl 1):S27-33. doi: 10.1016/j.jceh.2013.05.015.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование проведено без спонсорской поддержки.

**Соответствие принципам этики.** Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в журнале «Гепатология и гастроэнтерология».

**Сведения об авторах:**

Силивончик Наталья Николаевна, д-р мед. наук, проф.; Белорусская медицинская академия последипломного образования; e-mail: silivonschik\_nn@mail.ru, ORCID: 0000-0002-8070-7385

Кунаш Иван Иванович; 2-я городская клиническая больница г. Минска

Ридченко Татьяна Владимировна; 2-я городская клиническая больница г. Минска; e-mail: ridchenkot@gmail.com

Бувака Зоя Степановна; 2-я городская клиническая больница г. Минска

Горячко Ирина Алексеевна; 2-я городская клиническая больница г. Минска

Николайчик Елизавета Игоревна; 2-я городская клиническая больница г. Минска; e-mail: elizaveta.nik5@mail.ru

Рацеева Лилия Михайловна; 2-я городская клиническая больница г. Минска; e-mail: liliy1310@mail.ru

Семеняко Светлана Витольдовна; 2-я городская клиническая больница г. Минска

Храмков Евгений Анатольевич; 2-я городская клиническая больница г. Минска; e-mail: yauhenikhramkou@gmail.com

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Financing.** The study was performed without external funding.

**Conformity with the principles of ethics.** The patient has voluntarily signed his informed consent for the publication of his personal medical information in the Journal of Hepatology and Gastroenterology.

**Information about authors:**

Silivontchik Natalia N., PhD, MD (Medicine), Professor; Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education; e-mail: silivonschik\_nn@mail.ru, ORCID: 0000-0002-8070-7385

Kunash Ivan I., 2nd City Clinical Hospital, Minsk  
Ridchenka Tat'yana V., 2nd City Clinical Hospital, Minsk; e-mail: ridchenkot@gmail.com

Buvaka Zoya S., 2nd City Clinical Hospital, Minsk  
Harachka Iryna A., 2nd City Clinical Hospital, Minsk  
Nikalaichyk Lizaveta I., 2nd City Clinical Hospital, Minsk; e-mail: elizaveta.nik@mail.ru

Ratseyeva Liliya M., 2nd City Clinical Hospital, Minsk; e-mail: liliy1310@mail.ru

Semenjaka Svetlana V., 2nd City Clinical Hospital, Minsk  
Khramkou Yevgenij A., 2nd City Clinical Hospital, Minsk; e-mail: yauhenikhramkou@gmail.com

Поступила: 01.09.2023

Принята к печати: 13.10.2023

Received: 01.09.2023

Accepted: 13.10.2023

Кишечная микробиота как регулятор работы органов и систем человека : руководство для врачей / под ред. В. П. Новиковой, М. М. Гуровой, А. И. Хавкина. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. – 344 с.

*В основу руководства, посвященного вопросам взаимодействия кишечной микробиоты с организмом хозяина, в данном случае человека, положена концепция системогенеза, сформулированная академиком П.К. Анохиным. Согласно указанной концепции, в формирующемся организме происходит избирательное созревание и развитие функциональных систем, и в отличие от морфогенеза – развития органов в онтогенезе – системогенез отражает развитие различных по функции и локализации структурных образований, которые не только объединяются в полноценную функциональную систему в онтогенезе, но и формируются и преобразовываются в ходе жизнедеятельности даже зрелого организма. В этом контексте авторы попытались рассмотреть многогранность взаимодействия кишечной микробиоты с организмом человека не только как экстракорпорального органа, выполняющего, без сомнения, огромное количество функций с помощью метаболитов, сигнальных молекул, микровезикул и микроРНК, а с позиций функциональных систем – осей, таких как «микробиота – кишка – ЦНС», «микробиота – кишка – кожа», «микробиота – кишка – печень» и др. Крайне важно, что в рамках этой парадигмы возможно описание взаимодействия диады «микробиота – организм» не только в норме, но и при патологии, что и сделано авторами, поэтому настоящее руководство имеет не только научное, но практическое значение.*

*Издание предназначено научным работникам, практикующим врачам – гастроэнтерологам, педиатрам, врачам общей практики ординаторам, интернам и студентам старших курсов медицинских вузов, а также микробиологам и врачам-исследователям.*

