

Bệnh Caroli - Caroli disease



Trần Thị Thu

Dr. Lê Vũ Duy

<https://radiopaedia.org/articles/caroli-disease-1>

Giới thiệu

- Bệnh Caroli hay hội chứng Caroli là bất thường bẩm sinh gây giãn dạng nang của các ống mật trong gan. Đôi khi đường mật ngoài gan cũng bị ảnh hưởng. Chúng có thể được phân loại là nang ống mật chủ type V theo phân loại của Todani.

Thuật ngữ

- Bệnh Caroli đề cập đến sự giãn của đường mật trong gan.
- Hội chứng Caroli là sự kết hợp của giãn đường mật nhỏ với xơ hóa bẩm sinh của gan.

Dịch tễ

- Bệnh Caroli và hội chứng Caroli là bất thường gen lặn trên NST thường hiếm gặp.
- Tỷ lệ gặp ở phụ nữ nhiều hơn.

Biểu hiện lâm sàng

- Thường biểu hiện ở trẻ nhỏ hoặc tuổi vị thành niên.
- Biểu hiện: đau hạ sườn phải, sỏi mật tái phát, viêm đường mật với sốt và vàng da.
- Hội chứng Caroli có các biểu hiện trước đó đi kèm với tăng áp lực tĩnh mạch cửa, bao gồm nôn máu hoặc đi ngoài phân đen do giãn vỡ các tĩnh mạch.

Bệnh lý học

- Bệnh Caroli và hội chứng Caroli nằm trong nhóm bệnh xơ hóa gan đa nang do bất thường của tấm ống trong thời kỳ bào thai.
- Bệnh có liên quan với bệnh thận đa nang di truyền gen lặn trên NST thường.
- Tấm ống là tiền thân của các tế bào gan bao quanh tĩnh mạch cửa và nguồn gốc của các ống mật trong gan. Sự bất thường của tấm ống gây ra tổn thương các nhánh đường mật.

Bệnh lý học

- Do vậy, bệnh Caroli (type thông thường) là do bất thường phát triển các đường mật lớn.
- Hội chứng Caroli (bệnh Caroli type quanh tĩnh mạch cửa), cả đường mật trung tâm trong gan và tâm ống của các đường mật ngoại vi đều bị ảnh hưởng, lâu dần sẽ phát triển thành xơ hóa.

Liên quan

- Bệnh Caroli đơn thuần hiếm gặp. Thường gặp hội chứng Caroli với xơ hóa gan bẩm sinh.
- Bệnh xốp tủy thận (medullary sponge kidney).
- Bệnh thận đa nang di truyền gen trội trên NST thường (autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD)).
- Bệnh thận đa nang di truyền gen trội trên NST thường (autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD)).

Đặc điểm hình ảnh

- Bệnh có thể lan tỏa hoặc theo thùy hoặc phân đoạn. Giãn dạng túi phổ biến hơn giãn hình thoi.

Đặc điểm hình ảnh

Siêu âm

- Có thể thấy giãn đường mật trong gan
- Các vách âm đi ngang qua lòng ống mật bị giãn.
- Các nhánh tĩnh mạch cửa nhỏ được bao quanh một phần hoặc hoàn toàn bởi đường mật giãn: dấu hiệu “intraluminal portal vein”.
- Sỏi trong đường mật.

Đặc điểm hình ảnh

CT

- Có nhiều tổn thương giảm tỷ trọng hình tròn nằm sát với đường mật trong gan bị giãn.
- Dấu hiệu đốm trung tâm “central dot”: đốm tăng tỷ trọng nằm trong đường mật trong gan bị giãn, là nhánh tĩnh mạch cửa.

Đặc điểm hình ảnh

MRI

- T1: giãn đường mật trong gan với tín hiệu giảm.
- T2: tăng tín hiệu.
- T1 C+ (Gd): ngấm thuốc của nhánh tĩnh mạch cửa trong đường mật bị giãn.
- MRCP: cho thấy các nang liên tiếp với cây đường mật.

Điều trị và tiên lượng

- Tiên lượng xấu.
- Nếu bệnh khu trú, có thể cắt phân thùy hoặc thùy.
- Nếu bệnh lan tỏa, có thể điều trị bảo tồn. Ghép gan là một biện pháp điều trị.

Biến chứng

- Loại đơn thuần:
 - Hình thành sỏi trong gan
 - Viêm đường mật tái diễn: có thể dẫn đến nhiễm trùng huyết.
 - Áp xe gan.
- Loại xơ hóa quanh khoảng cửa:
 - Xơ gan và tăng áp lực tĩnh mạch cửa
 - Gan to
 - Cổ trướng
 - Giãn tĩnh mạch.
- Tăng nguy cơ của ung thư biểu mô đường mật, chiếm 7% số bệnh nhân.

Chẩn đoán phân biệt

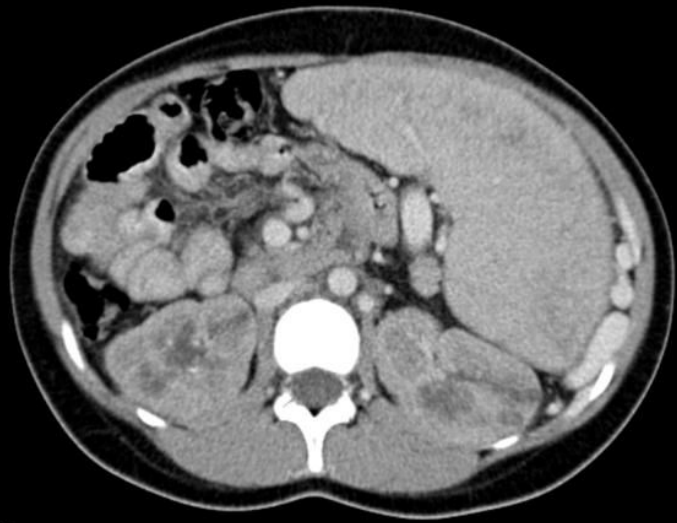
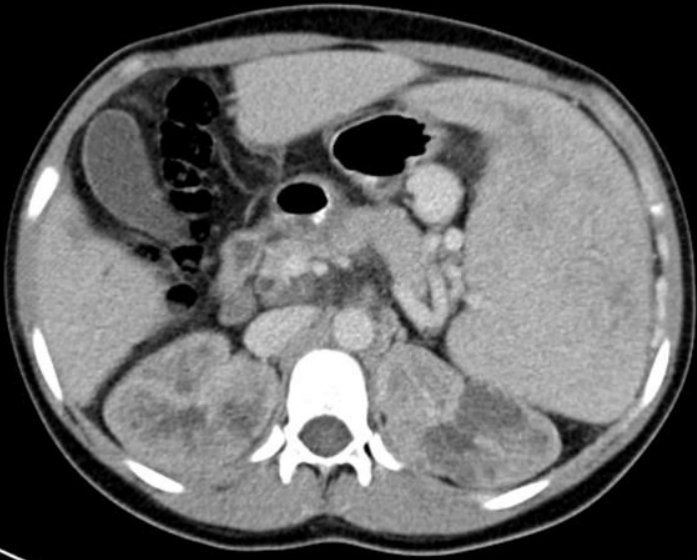
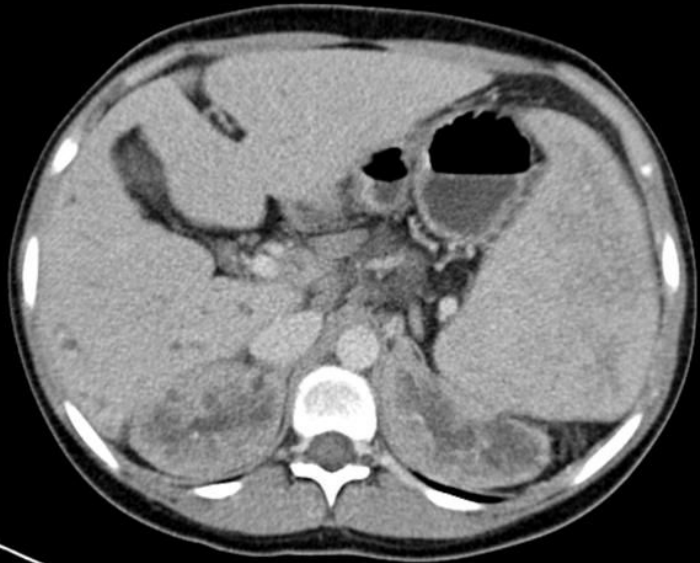
- Bệnh gan đa nang (polycystic liver disease).
 - Không liên quan với giãn đường mật
 - Hiếm khi thông thương với đường mật.
- Nang quanh đường mật (peribiliary cysts)
- Nang ống mật chủ (choledochal cyst)
- U mô thừa đường mật (biliary hamartomas):
có thể tạo nang.

Chẩn đoán phân biệt

- Viêm xơ đường mật nguyên phát (primary sclerosing cholangitis):
 - Thường giãn hình thoi và đơn độc
 - Liên quan với bệnh viêm ruột (70% bệnh nhân).
- Viêm đường mật sinh mủ tái diễn (recurrent pyogenic cholangitis):
 - Giãn đường mật đi kèm với nhiễm trùng huyết
 - Giãn đường mật hình túi
- Tắc nghẽn đường mật do tắc nghẽn.

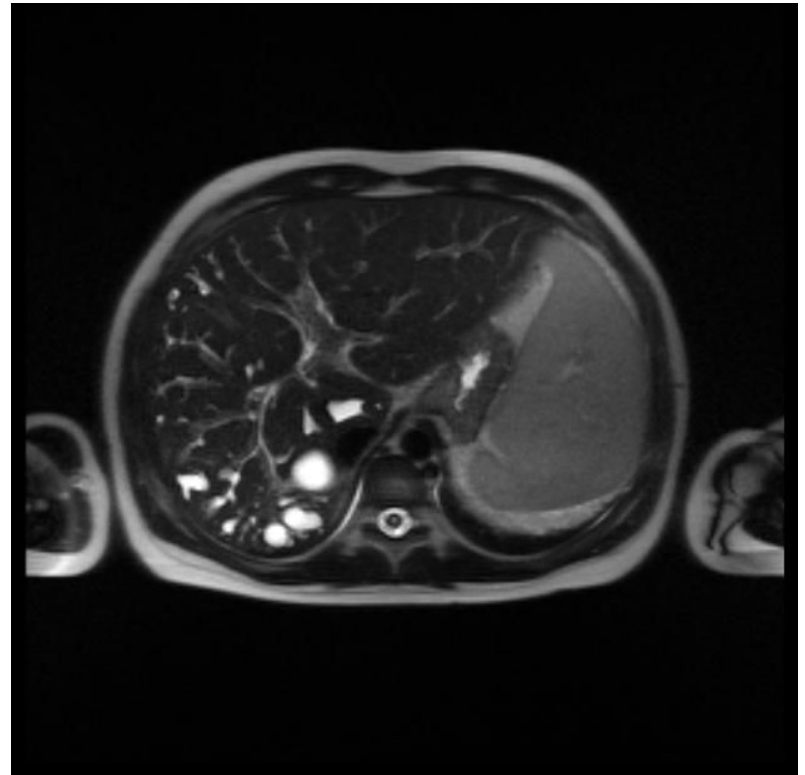
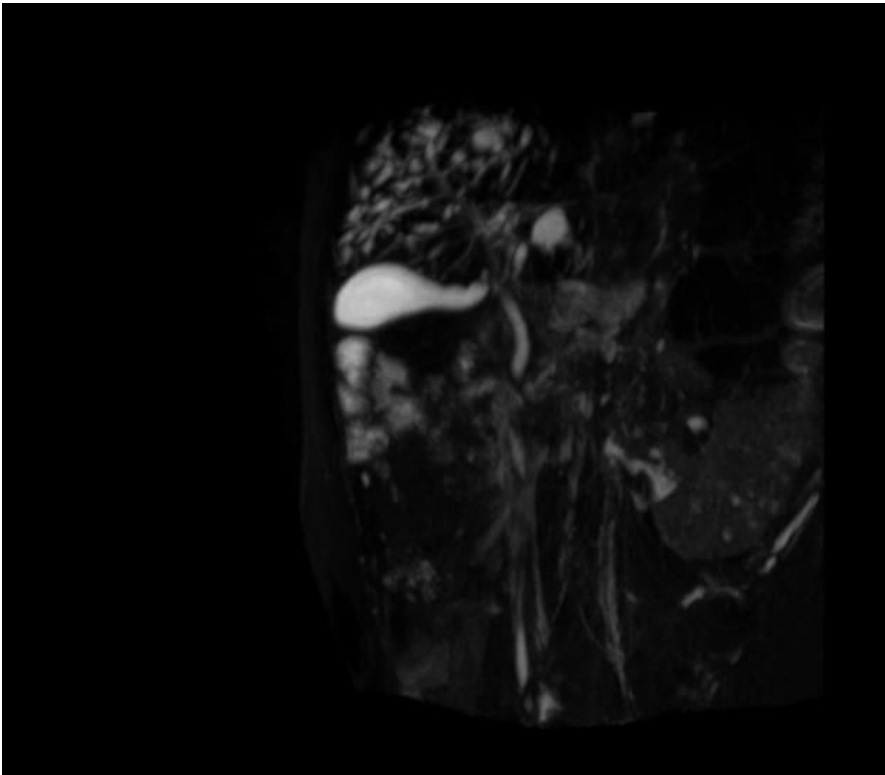
Các ví dụ

- **Ví dụ 1:** bệnh nhân nữ, 15 tuổi, sốt, vàng da và đau bụng.
- Hình ảnh CT: thận to, với nhiều nang nhỏ, gợi ý ARPKD.
- Nhiều tổn thương dạng nang giảm tỷ trọng ở gan phải, với đậm độ tương tự các đường mật trong gan bị giãn. Một số tổn thương có dấu hiệu central dot, gợi ý hội chứng Caroli.
- Các phát hiện khác: teo gan phải, phì đại gan trái và lách to, gợi ý tăng áp lực tĩnh mạch cửa.
- Giãn các tĩnh mạch quanh lách.



Các ví dụ

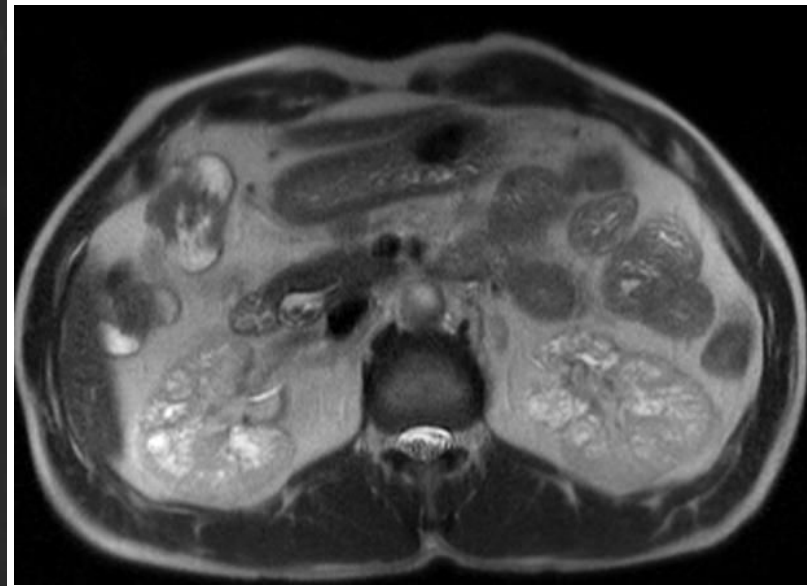
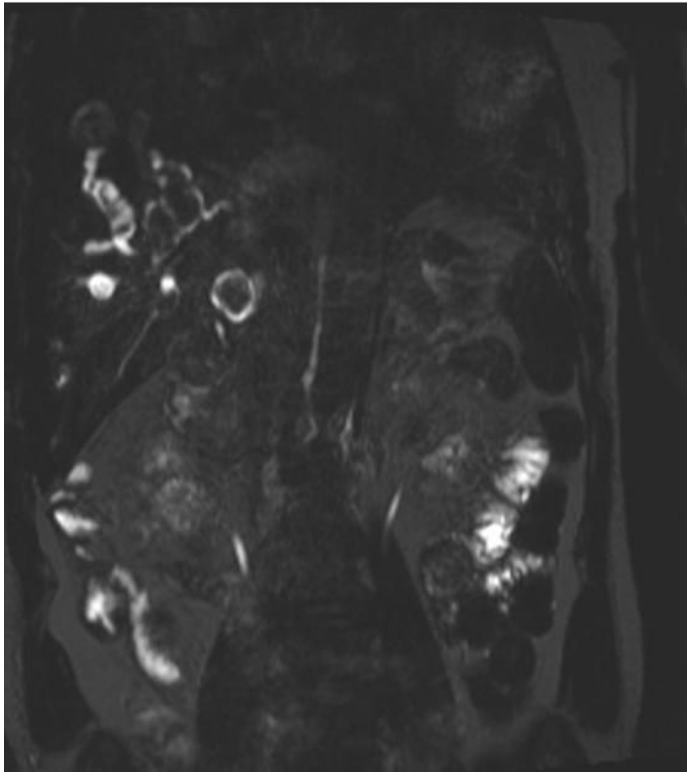
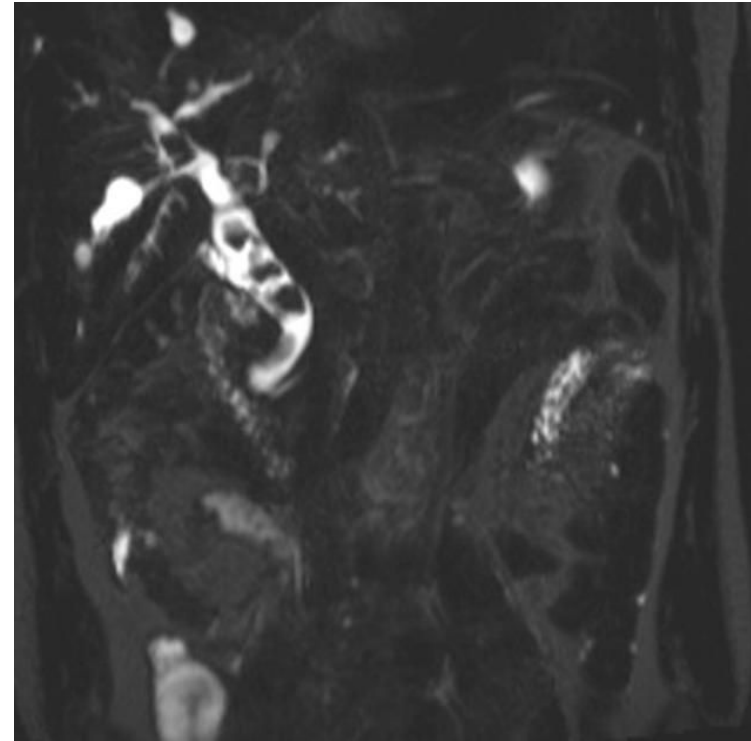
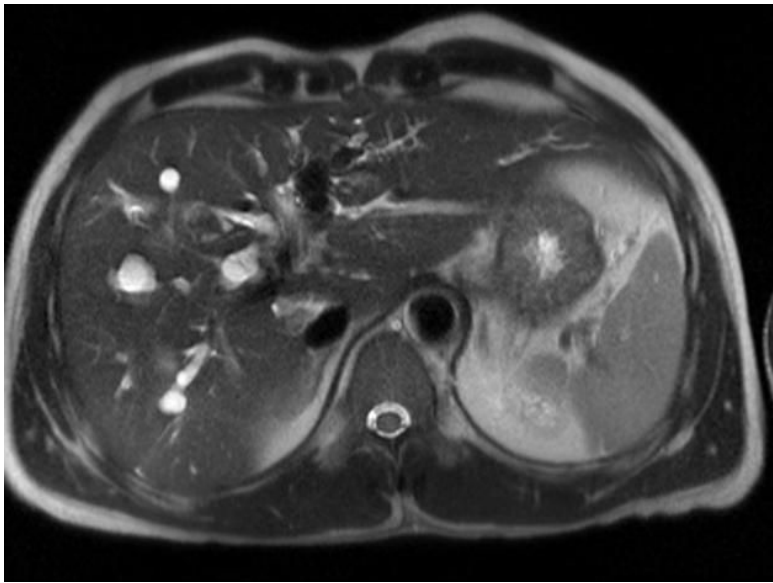
- Trên hình ảnh MRI: giãn dạng nang đường mật trong gan có thông với cây đường mật. Ống mật chủ và ống gan chung có đường kính khoảng 8-9mm.



Các ví dụ

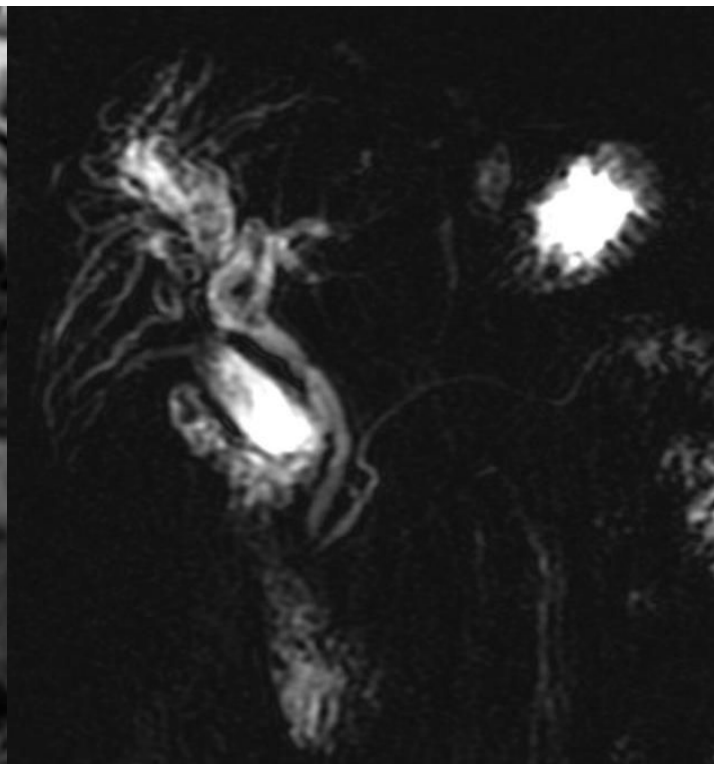
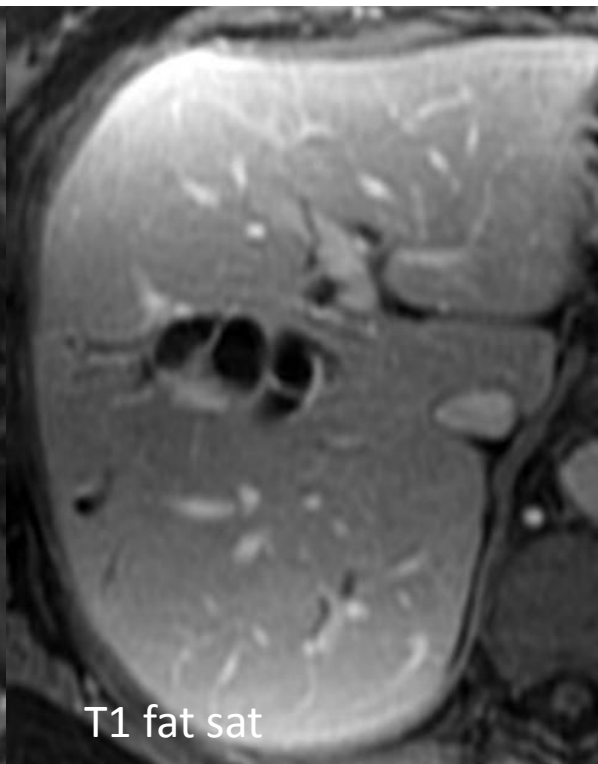
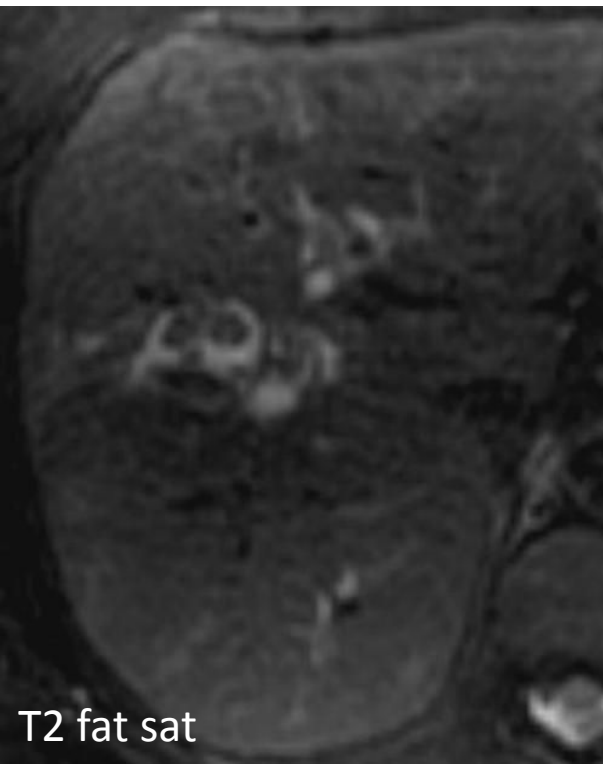
- **Ví dụ 2:** bệnh Caroli kèm xốp tủy thận.
- Bệnh nhân nam, 35 tuổi.
- Hình ảnh MRI cho thấy giãn dạng nang đường mật trong và ngoài gan với nhiều sỏi lớn. Hình ảnh xốp tủy thận được vô tình phát hiện.

- Hình ảnh T2 axial và T2 coronal fat sat.



Các ví dụ

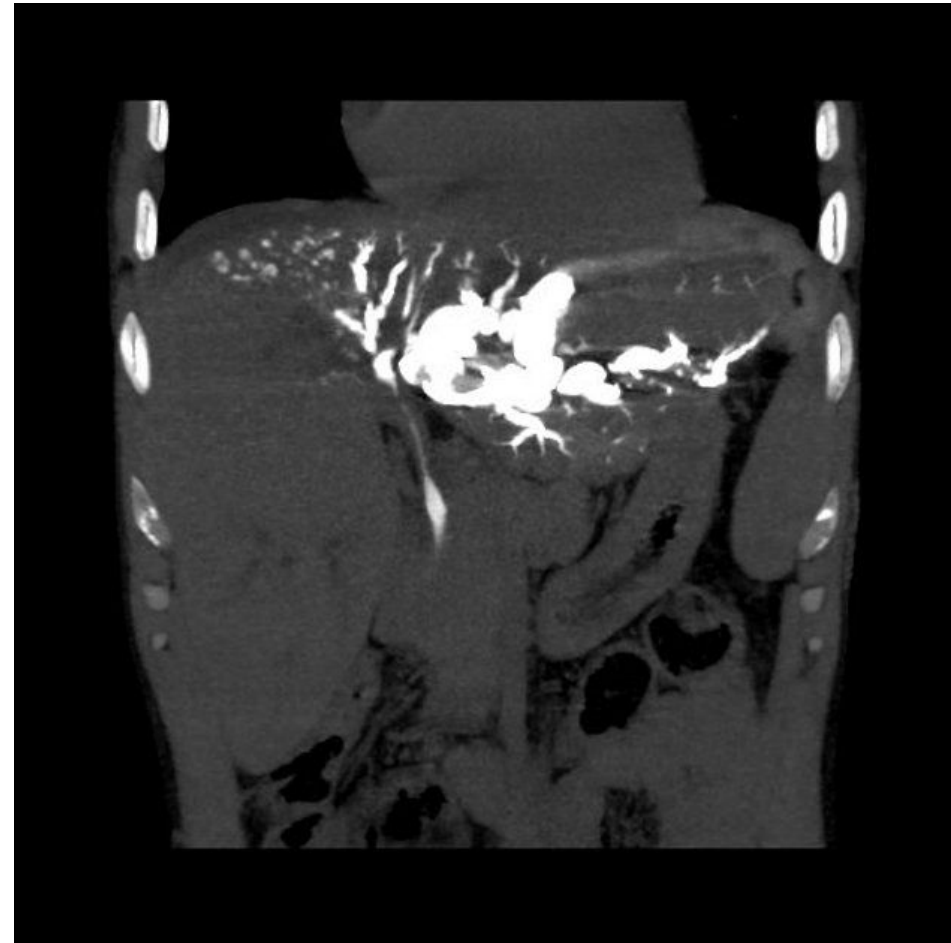
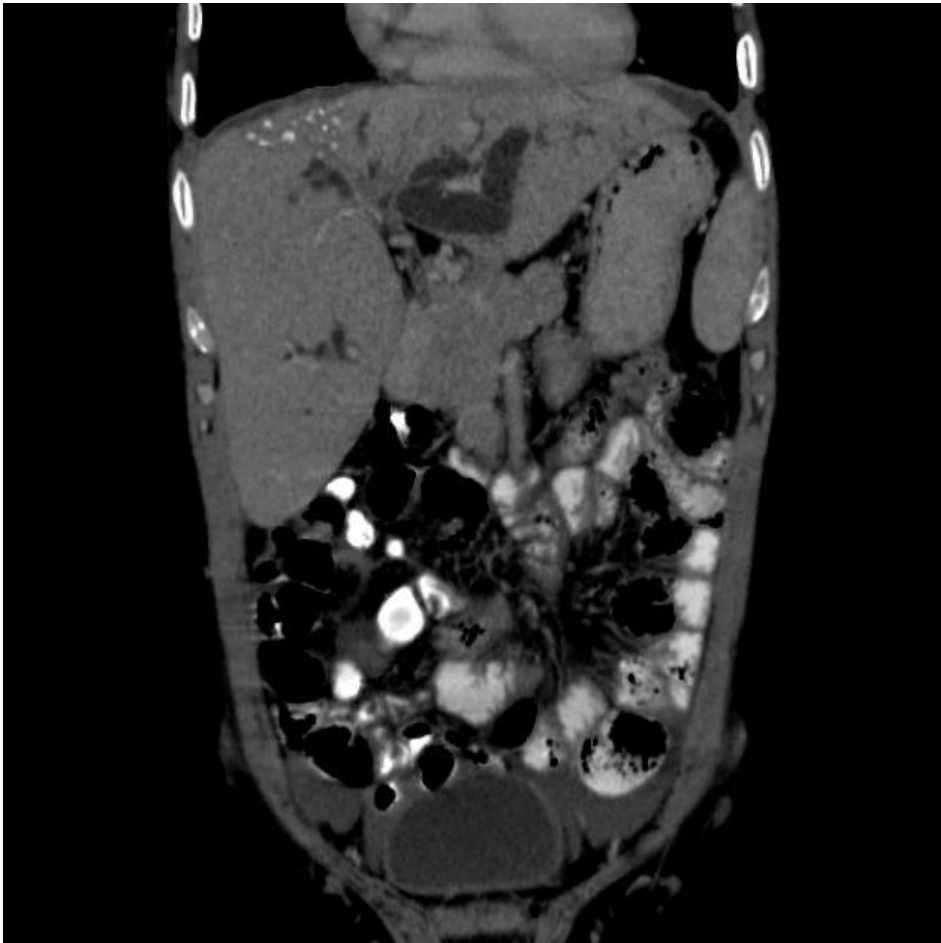
- **Ví dụ 3:** bệnh Caroli ở bệnh nhân nữ, 40 tuổi.



Các ví dụ

- **Ví dụ 4:** phân biệt với viêm đường mật sinh mủ tái phát.
- Bệnh nhân nam, 30 tuổi, biểu hiện vàng da.
- Hình ảnh : giãn đường mật trong gan, thùy trái nhiều hơn thùy phải. Ống mật chủ dày thành và hẹp, teo phân thùy 8 và có nhiều sỏi trong gan, không có sỏi túi mật.
- Sinh thiết không thấy tế bào ác tính. Bằng cách loại trừ, chẩn đoán cuối cùng là viêm đường mật sinh mủ tái phát.

Các ví dụ



Các ví dụ

- **Ví dụ 5:** nang Ống mật chủ - type IV.
- Bệnh nhi nam, 10 tuổi, vàng da, đau bụng mơ hồ.
- Hình ảnh CT cho thấy nang Ống mật chủ. Đây là bất thường bẩm sinh lành tính gây giãn đường mật.

Các ví dụ



Các ví dụ

- **Ví dụ 6:** đa u mô thừa đường mật.
- Hình ảnh siêu âm cho thấy nhiều tổn thương tròn nhỏ tăng âm trong gan, với một số ít tổn thương lớn giảm âm.



Các ví dụ

- Hình ảnh CT thì tĩnh mạch cửa cho thấy gan có nhiều tổn thương giảm tỷ trọng, kích thước từ 3-25mm.



Các ví dụ

- Trên MRI, tổn thương giảm tín hiệu trên T1 và tăng tín hiệu trên T2. một số tổn thương ngấm thuốc viền hoặc ngấm dạng nốt.
- Các phát hiện trên siêu âm, CT, MRI phù hợp với đa u mô thừa đường mật (phức hợp von Meyenburg).

Các ví dụ

T2 fat sat.



T1 C+ fat sat

