

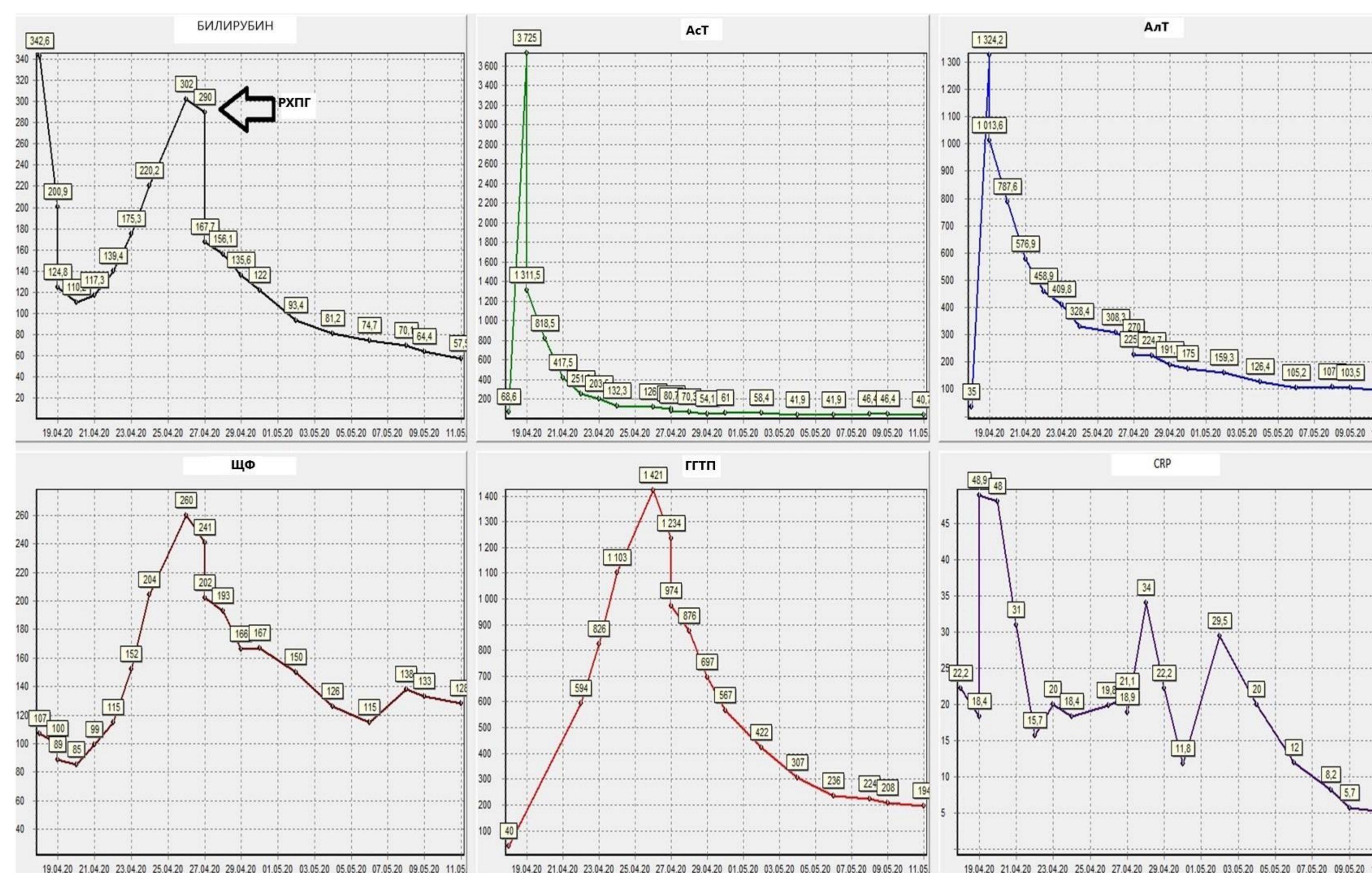
ОРТОТОПИЧЕСКАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ ОТ ТРУПНОГО ДОНОРА СО СМЕРТЬЮ МОЗГА КАК МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С ПЕЧЕНОЧНОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ РАНДЮ-ОСЛЕРА-ВЕБЕРА

Коротков С.В.¹, Василенко М.Н.¹, Штурич И.П.¹, Ефимов Д.Ю.¹, Кирковский Л.В.¹, Шамрук В.В.¹, Щерба А.Е.¹, Руммо О.О.¹
 1 ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии»

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Рандю-Ослера-Вебера (или наследственная геморрагическая телеангиоэктазия) это редкая аутосомно-доминантная сосудистая аномалия, встречающаяся в общей популяции с частотой 1-2:100.000 и характеризующаяся наличием артерио-венозных мальформаций различной локализации (кожа, слизистые, ЖКТ, мозг, легкие и др.). Печеночная локализация выявляется у 8-30% пациентов и часто является причиной жизнеугрожающих осложнений. Всего в литературе описано 106 случаев печеночной локализации болезни Рандю-Ослера-Вебера, 30 из которых были асимптомными, 76 имели симптомы

ДИНАМИКА ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ, ОСОБЕННОСТИ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА



ДЕНЬ	СОБЫТИЕ
0	Госпитализация в отделение трансплантации МНПЦ ХТиГ для дообследования и проведения дифференциальной диагностики
14	Постановка пациента в ЛО на трансплантацию печени
58	Ортотопическая трансплантация печени от умершего донора
67	Послеоперационный период осложнился анастомотической билиарной стриктурой, было проведено РХПГ с баллонной дилатацией и стентированием стриктуры
81	Пациент выписан на 23-й день после операции. Спустя более чем 1 год после трансплантации печени находится в хорошем состоянии

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Пациентка, 53 лет. В 2017 году на плановом УЗИ ОБП впервые было выявлено наличие диффузных образований печени, характер которых первоначально был трактовано как доброкачественный. Течение заболевания было бессимптомным до конца 2018 года, когда оно впервые манифестировало постепенно нарастающей постоянной выраженной болью в спине, в конце 2019 года постепенно начали появляться пожелтение кожных покровов с повышением температуры тела до 38С по вечерам, отеки нижних конечностей и живота, рефрактерные к терапии диуретиками, одышка. Пациентка была госпитализирована в отделение портальной гипертензии Минского научно-практического центра хирургии, трансплантологии и гематологии в марте 2020. После проведения лабораторных и инструментальных обследований, опираясь на данные КТА ОБП дифференциальная диагностика проводилась между ангиосаркомой, гемангиоматозом и болезнью Рандю-Ослера-Вебера, ввиду наличия в паренхиме печени множественных АВ-фистул, заполняющихся контрастом в венозную и артериальную фазы и имеющих диффузный характер локализации пациентке был установлен диагноз печеночной формы поражения болезни Рандю-Ослера-Вебера и была произведена ее постановка в лист ожидания на трансплантацию печени. Операция по трансплантации печени произведена 18.04.2020, послеоперационный период был осложнен анастомотической билиарной стриктурой, 27.04.2020 произведены баллонная дилатация и стентирование стриктуры. Пациентка выписана из отделения трансплантации на 22 сутки после операции в удовлетворительном состоянии

ЦЕЛЬ

Продемонстрировать случай успешного лечения пациентки, страдающей болезнью Рандю-Ослера-Вебера с диффузным печеночным поражением в виде множественных артерио-венозных фистул (тип 1) путем трансплантации печени от трупного донора

ВЫВОДЫ

Трансплантация печени является методом выбора у пациентов с тяжелой печеночной формой поражения болезни Рандю-Ослера-Вебера, сопровождающейся портальной гипертензией, холангитом, желтухой

РЕЗУЛЬТАТЫ ГИСТОЛОГИЧЕСКОГО ЗАКЛЮЧЕНИЯ ПЕЧЕНИ РЕЦИПИЕНТА

Ткань печени с множественными артерио-венозными мальформациями - формированием шунтов, тромбозом отдельных сосудов. На отдельных участках с картиной ишемического холангита с экстравазацией желчи. На других участках паренхимы печени с множественными геморрагиями, фокусами центрокоагулярных некрозов и формированием фиброза печени 3-4 степени. Морфологическая картина соответствует наследственной геморрагической телеангиэктазии

ЛИТЕРАТУРА

1. Bauer, T., Britton, P., Lomas, D., Wight, D. G. D., Friend, P. J., & Alexander, G. J. M. Liver transplantation for hepatic arteriovenous malformation in hereditary haemorrhagic telangiectasia (1995). *Journal of Hepatology*, 22(5), 586–590.
2. Lerut, J., Orlando, G., Adam, R., Sabb, C., Pfitzmann, R., Klempnauer, J., Boillot, O. (2006). Liver Transplantation for Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Annals of Surgery*, 244(6), 854–864.
3. Azoulay D, Precetti S, Emile JF, Ichai P, Gillon MC, Duclos-Vallée JC, Visla S, Adam R, Castaing D, Samuel D, Bismuth H. Transplantation hépatique pour maladie de Rendu-Osler-Weber. *Expérience de l'Hôpital Paul Brousse. Gastroenterol Clin Biol* (2002). 26:828-34.
4. Boillot, O., Bianco, F., Viale, J.-P., Mion, F., Mechet, I., Gille, D., Plauchu, H.. Liver transplantation resolves the hyperdynamic circulation in hereditary hemorrhagic telangiectasia with hepatic involvement. *Gastroenterology* (1999). 116(1), 187–192.