

СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ ОТ ТРУПНОГО ДОНОРА ПАЦИЕНТКЕ С БОЛЕЗНЬЮ РАНДЮ-ОСЛЕРА-ВЕБЕРА

*Коротков С.В., Василенко М.Н., Штурич И.П., Ефимов Д.Ю.,
Кирковский Л.В., Шамрук В.В., Щерба А.Е., Руммо О.О.*

*ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и
гематологии»*

*Минск, Беларусь
skorotkov@tut.by*

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.

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

Ключевые слова: трансплантация печени, болезнь Рандю-Ослера-Вебера

A CASE OF SUCCESSFUL LIVER TRANSPLANTATION FROM DECEASED DONOR WITH BRAIN DEATH IN A PATIENT WITH RANDU- OSLER-WEBER DISEASE

*Korotkov S., Vasilenka M., Shturich I., Efimov D., Kirkovsky L.,
Shamruk V., Shcherba A., Rummo O.*

*Minsk Scientific and Practical Center for Surgery, Transplantology and
Hematology
Minsk, Belarus*

Introduction. *Randu-Osler-Weber disease (or hereditary hemorrhagic teleangiectasia) is a rare autosomal dominant vascular abnormality, which frequency in general population is 1-2:100.000. It is characterized by the presence of arteriovenous malformations of different localizations (skin, mucous, gastrointestinal tract, brain, lungs etc.). A liver localization is observed in 8-30% of patients with Randu-Osler-Weber disease and often becomes a cause of life-threatening complications. There are 106 cases of liver localization of Randu-Osler-Weber disease, which have been described in the literature, 30 cases from which were asymptomatic and 76 had symptoms.*

Objective. *To demonstrate a case of successful treatment of a patient suffering from Randu-Osler-Weber disease with diffuse liver injury in the form of multiple arteriovenous malformations (type I) by means of liver transplantation from deceased donor with brain death.*

Key words: *liver transplantation, Randu-Osler-Weber disease*

Случай. 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.

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

Список литературы

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, Visda 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.