

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

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

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

**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 1) путем трансплантации печени от трупного донора.

**Материалы и методы.** 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.

**Результаты.** 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.