

Соловьёва С.С.

МУЛЬТИЛОБУЛЯРНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Стежкина Е.В.

*Кафедра факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии ФДПО
Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, г. Рязань*

Актуальность. В РФ частота муковисцидоза (МВ) составляет 1:9000 новорожденных. У 5-10% больных к 10 годам заболевание осложняется развитием мультилобулярного билиарного цирроза с синдромом портальной гипертензии. Трансплантация печени – одно из передовых направлений помощи таким пациентам, что делает необходимым изучение особенностей течения основного заболевания после выполнения хирургического вмешательства.

Цель: оценить динамику течения заболевания и изменение качества жизни у пациента с муковисцидозом, перенесшего ортотопическую трансплантацию печени.

Материалы и методы. Проведен анализ анамнестических, клинико-лабораторных и инструментальных исследований пациента.

Результаты и их обсуждение. Клинический случай. На профилактическом осмотре в школе в поле зрения педиатра попал ученик 6 класса с жалобами на утомляемость, бледность, ухудшение переносимости физической нагрузки, увеличение объема живота, постоянную заложенность носа, жирный стул, запоры. При амбулаторном обследовании: персистирующий инфекционный процесс дыхательных путей, полипозный риносинусит, гепатолиенальный синдром (печень+10 см, селезенка+12см), признаки портальной гипертензии, трехростковая панцитопения, БЭН. Направлен в стационар, диагноз: острый лейкоз? В стационаре: была подтверждена трехростковая панцитопения, проводимость пота эквивалента на аппарате Нанодакт- 120 мэкв/л, при МРТ брюшной полости- узловой мультилобулярный цирроз печени с признаками портальной гипертензии, при ФГДС- расширение вен пищевода, при РКТ легких- двухсторонние бронхоэктазы, функция легких не нарушена. Впервые встал вопрос о возможном течении муковисцидоза. При генотипировании: delF508/604insA (мутация 604insA не входит в регистр мутаций МВ). Из анамнеза: Диагноз МВ был установлен в возрасте одного года, однако заместительная терапия не проводилась. Скрининг при рождении не проводился. При генетическом типировании в 1 год выявлена delF508 мутация в гетерозиготе, вторая мутация не обнаружена. В качестве радикального метода терапии мультилобулярного цирроза печени применена ортотопическая трансплантация печени от посмертного донора (2015г), после которой не удалось ликвидировать панцитопенический синдром, поэтому вторым этапом была выполнена спленэктомия (2016г). Данные методы терапии привели к улучшению состояния пациента, нормализации показателей крови, повышению качества жизни. Однако пожизненная иммуносупрессивная терапия привела к прогрессированию бронхолегочного процесса с развитием аспергиллеза легких (2017г), хроническому высеву *Pseudomonas aeruginosa*, MRSA.

Выводы: проблема развития мультилобулярного цирроза печени с портальной гипертензией при МВ требует ранней диагностики и адекватной терапии, так как ассоциирована с качеством и продолжительностью жизни. Высокая вероятность развития цирроза печени требует регулярного исследования биохимического анализа крови и коагулограммы у пациентов с МВ. Причиной раннего развития цирроза печени у данного пациента предположительно является реализация редкой комбинации генетических мутаций. Ценностью клинического случая является демонстрация возможности увеличения медианы выживаемости и повышения качества жизни пациентов с МВ и его осложнениями при своевременном проведении трансплантации печени и спленэктомии.