

DOI: 10.15825/1995-1191-2026-1-17-22

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОРТОТОПИЧЕСКОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ ОТ ПОСМЕРТНОГО ДОНОРА ВЗРОСЛОМУ РЕЦИПИЕНТУ С ДИФФУЗНЫМ ГЕМАНГИОМАТОЗОМ ПЕЧЕНИ

Ц.С. Бадма-Горяева¹, Д.В. Умрик¹, О.М. Цирульникова^{1, 2}, А.Р. Монахов^{1, 2}

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

² ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Российская Федерация

Гемангиома – наиболее распространенное очаговое образование печени, имеющее доброкачественную сосудистую природу. Большинство таких опухолей небольшие и протекают бессимптомно, однако гигантская гемангиома печени может потребовать хирургического вмешательства. Крайне редко встречается диффузный гемангиоматоз печени с множественными гигантскими гемангиомами. В данном наблюдении представлен редкий случай диффузного гемангиоматоза печени у 59-летнего пациента с развитием портальной гипертензии, синдрома нижней полой вены, печеночной недостаточности, синдрома Касабаха–Мерритта, которому успешно проведена ортотопическая трансплантация печени от посмертного донора. Это наблюдение демонстрирует злокачественное течение относительно доброкачественного заболевания, которое потребовало выполнения трансплантации печени. Хотя гигантские гемангиомы печени являются редким показанием для трансплантации печени, в исключительных случаях, когда консервативные и хирургические методы лечения неэффективны или противопоказаны, трансплантация печени является безопасным и эффективным вариантом.

Ключевые слова: гемангиоматоз печени, доброкачественные опухоли печени, трансплантация печени, синдром Касабаха–Мерритта, портальная гипертензия, синдром нижней полой вены.

SUCCESSFUL ORTHOTOPIC LIVER TRANSPLANTATION FOR DIFFUSE HEPATIC HEMANGIOMATOSIS IN AN ADULT PATIENT

Ts.S. Badma-Goryaeva¹, D.V. Umrik¹, O.M. Tsiurulnikova^{1, 2}, A.R. Monakhov^{1, 2}

¹ Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

² Sechenov University, Moscow, Russian Federation

Hepatic hemangioma is the most common benign focal lesion of the liver and is usually small and asymptomatic. However, giant hemangiomas may require surgical intervention, while diffuse hepatic hemangiomas with multiple giant hemangiomas is exceedingly rare. We report a rare case of diffuse hepatic hemangiomas in a 59-year-old patient complicated by portal hypertension, inferior vena cava syndrome, liver failure, and Kasabach–Merritt syndrome, who successfully underwent orthotopic liver transplantation (LT) from a deceased donor. This case demonstrates the malignant course of a relatively benign disease that required LT. Although giant liver hemangiomas are a rare indication for LT, in selected cases where conservative and surgical treatments are ineffective or contraindicated, transplantation may be a safe and effective therapeutic option.

Keywords: hepatic hemangiomas, benign liver tumors, liver transplantation, Kasabach–Merritt syndrome, portal hypertension, inferior vena cava syndrome.

Для корреспонденции: Бадма-Горяева Цаган Саналовна. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1. Тел. (961) 549-23-21. E-mail: badma-goriaeva@yandex.ru

Corresponding author: Tsagan Badma-Goriaeva. Address: 1, Shchukinskaya str., Moscow, 123182, Russian Federation. Phone: (961) 549-23-21. E-mail: badma-goriaeva@yandex.ru

ВВЕДЕНИЕ

Гемангиома печени – это наиболее распространенная доброкачественная опухоль печени мезодермального происхождения, представляющая собой наполненные кровью полости, выстланные одним слоем уплощенных эндотелиальных клеток и питающиеся из портальной системы кровообращения [1]. Гигантская гемангиома печени – атипичная форма гемангиомы, характеризующаяся крупными размерами (>5 см) и зачастую требующая хирургического вмешательства [2].

Диффузный гемангиоматоз печени (ДГП) – редкое заболевание, при котором значительная часть паренхимы печени замещается множественными сосудистыми образованиями. ДГП у взрослых может быть ассоциирован с наследственной геморрагической телеангиоэктазией (болезнью Рандю–Ослера–Вебера) – системной фиброваскулярной дисплазией с аутосомно-доминантным типом наследования. Наиболее частыми проявлениями последней являются носовые кровотечения и телеангиоэктазии кожи и слизистых, преимущественно лица, кистей и полости рта; также описано вовлечение желудочно-кишечного тракта, легких, центральной нервной системы и печени [3]. Изолированный ДГП без внепеченочных проявлений встречается крайне редко у взрослых. Еще более редким считается сочетание ДГП с наличием гигантской кавернозной гемангиомы печени [2, 3]. Такое сочетание способно привести к развитию синдрома Касабаха–Мерритта.

Синдром Касабаха–Мерритта (СКМ) – редкое и потенциально смертельное осложнение, характерное для гигантских сосудистых опухолей, таких как гемангиомы печени. СКМ обусловлен активацией внутрисосудистого свертывания и представляет собой коагулопатию потребления, сопровождающуюся тяжелой тромбоцитопенией, гипофибриногемией, удлинением протромбинового времени и развитием диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром). Патогенез синдрома заключается в захвате и разрушении тромбоцитов и факторов свертывания крови в крупных сосудистых полостях гемангиом. Состояние прогрессирует быстро и может приводить к неконтролируемым кровотечениям, полиорганной недостаточности и в конечном итоге к летальному исходу при отсутствии своевременного лечения. Именно угрожающее жизни течение синдрома Касабаха–Мерритта является важнейшим основанием для экстренного рассмотрения трансплантации печени как единственного радикального метода лечения в случаях, когда консервативная и малоинвазивная терапия оказываются неэффективными [4, 5].

В литературе описаны единичные случаи агрессивного течения заболевания, требующего трансплантации печени [6].

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациент К. в возрасте 35 лет, в 1999 году, стал отмечать увеличение живота. Спустя 2 года, в 2001 году, обратился за медицинской помощью, по данным МРТ органов брюшной полости в левой доле было выявлено кистозное образование с неровными контурами и перетяжками, размерами 125×80 мм, сдавливающее нижнюю полую и воротную вены. В V, VII сегментах определялись подобные образования размером 35×25 и 60×60 мм соответственно. С целью уточнения генеза кистозных образований была выполнена диагностическая лапароскопия: в левой доле – опухоль размером 15×15 см, мягкая, с выраженным сосудистым компонентом; в левой и правой долях печени по всей поверхности – очаги размером от 1,0 до 1,5 см, визуально напоминавшие гемангиомы. Был установлен диагноз «тотальный гемангиоматоз печени». Течение заболевания было бессимптомным до 2016 года. С 2017 года отмечались асцит, гепатоспленомегалия.

В октябре 2023 года пациент, в возрасте 59 лет, поступил в терапевтическое отделение НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова с жалобами на выраженную слабость, увеличение живота за счет напряженного асцита, боли в животе, отеки нижних конечностей, одышку при физических нагрузках. При физикальном обследовании обращали на себя внимание выраженная саркопения, множественные тофусы на пальцах обеих кистей и стоп, напряженный асцит – окружность живота 156 см; лабораторно выявлены признаки печеночной недостаточности (коагулопатия, гипербилирубинемия, гипоальбуминемия), тромбоцитопении, холестаза, а также признаки повреждения почек. При КТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием гепатомегалия с диффузными изменениями паренхимы: печень с бугристыми контурами, значительно увеличена в размерах: верхне-нижний размер правой доли – 457 мм, левой доли – 218 мм, билобарно множественные гиперваскулярные участки лакунарного контрастирования и зоны гипоперфузии; признаки портальной гипертензии (диаметр воротной вены 14 мм, диаметр селезеночной вены 7,5 мм, расширенные вены пищевода и кардиального отдела желудка, спленомегалия, спленоренальный шунт), сдавления нижней полой вены в печеночном и подпеченочном сегментах (рис. 1).

Пациенту проведены сеансы лечебно-диагностического лапароцентеза с эвакуацией всего 45 л

асцитической жидкости светло-желтого цвета, с замещением альбумином. Проводилась холеретическая, гипоурикемическая, противовоспалительная,

гастропротективная, гипоаммониемическая, диуретическая терапия. В связи с бесперспективностью проводимой консервативной терапии, неблагоприятно

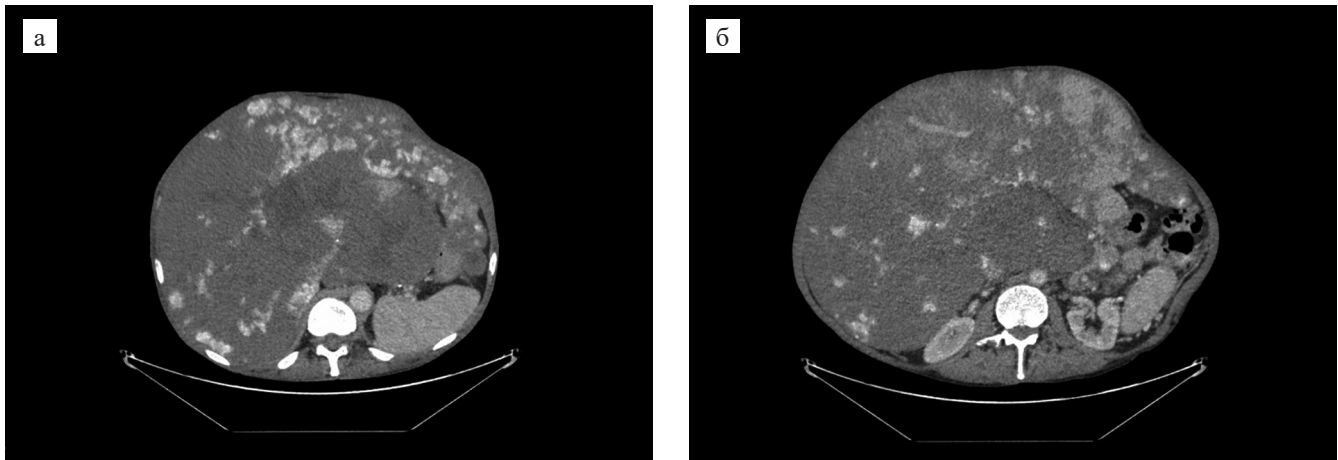


Рис. 1. Рентгеновская спиральная компьютерная томограмма органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным контрастированием у пациента с диффузным гемангиоматозом печени и наличием гигантских гемангиом: а – аксиальный срез на уровне печени в артериальную фазу контрастирования: определяются множественные гиподенсные очаги в обеих долях печени, часть из которых (>5 см) имеет характерное периферическое узловое усиление; б – аксиальный срез на уровне печени в венозно-паренхиматозную фазу контрастирования: визуализируется центрипетальное накопление контрастного препарата в гигантских гемангиомах

Fig. 1. Contrast-enhanced spiral computed tomography of the abdomen and retroperitoneal space in a patient with diffuse hepatic hemangiomas and giant hemangiomas: a – axial section at the liver level during the arterial phase of contrast enhancement: multiple hypodense foci are visible in both lobes of the liver, some of which (>5 cm) have characteristic peripheral nodular enhancement; б – axial section at the liver level during the venous-parenchymatous phase of contrast enhancement: centripetal accumulation of contrast agent in giant hemangiomas is visualized

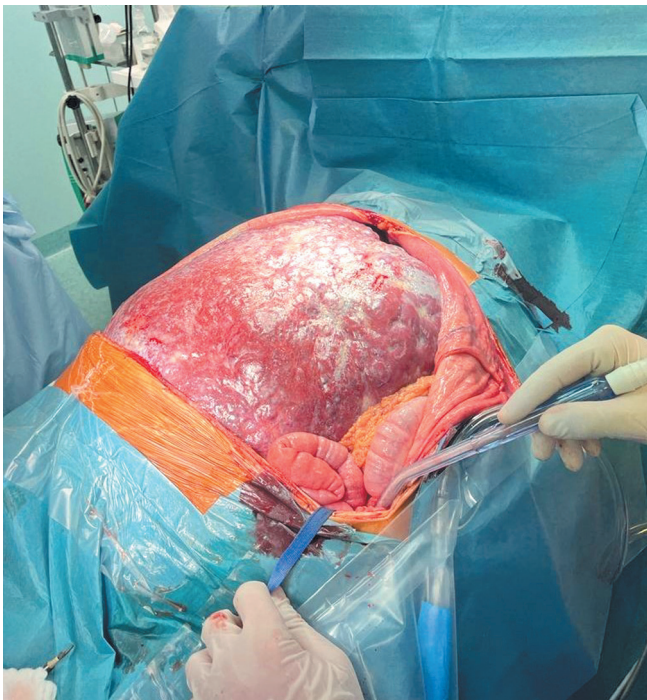


Рис. 2. Двуподреберная лапаротомия, дополненная верхнесрединным разрезом (доступ «Мерседес»)

Fig. 2. Subcostal laparotomy supplemented by a midline incision (Mercedes incision)

ятным прогнозом заболевания пациенту была показана ортотопическая трансплантация печени. Пациент был внесен в лист ожидания донорского органа НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова.

Описание хирургического вмешательства

В ноябре 2023 года пациенту была выполнена ортотопическая трансплантация печени. В связи с крупными размерами печени пациенту был выполнен не традиционный J-образный доступ, а двуподреберная лапаротомия, дополненная верхнесрединным разрезом – доступ «Мерседес» (рис. 2). В связи с высоким риском разрыва гемангиом и профузной кровопотери во время манипуляций при гепатэктомии с начала операции использовали аппарат для реинфузии аспирированной крови (аппарат Cell Saver). Несмотря на трудности при мобилизации печени, с целью минимизации гемодинамической нестабильности, а также снижения риска острого почечного поражения в послеоперационном периоде использовали кавасохраняющую (piggy back) гепатэктомию. Кавальная реконструкция осуществлена при помощи каво-кавального анастомоза «конец в бок» с устьями печеночных вен по Tzakis. Портальная и

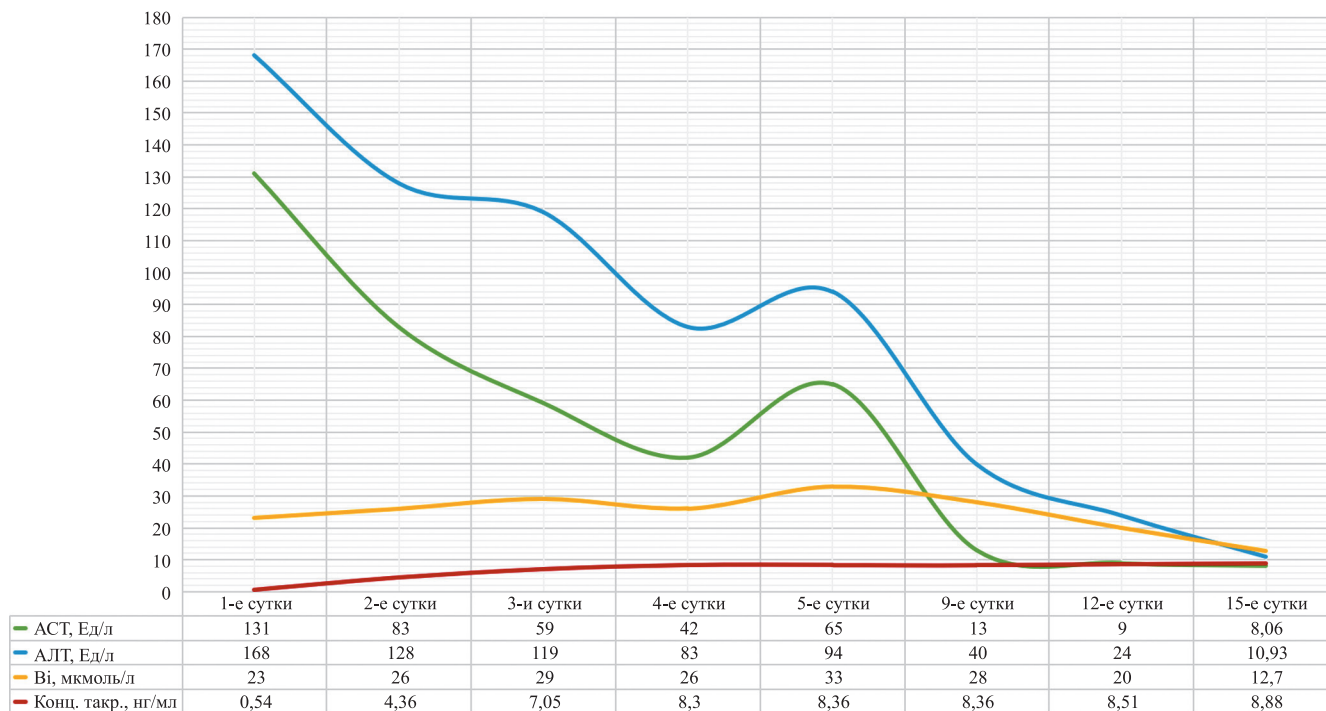


Рис. 3. Динамика анализов в послеоперационном периоде. АЛТ – аланинаминотрансфераза; АСТ – аспаратаминотрансфераза; Вi – общий билирубин; Конц. такр. – концентрация такролимуса

Fig. 3. Dynamics of laboratory parameters in the postoperative period. АЛТ – alanine aminotransferase; АСТ – aspartate aminotransferase; Вi – total bilirubin; Конц. такр. – tacrolimus level

артериальная реваскуляризация были осуществлены путем последовательного формирования соответствующих анастомозов «конец в конец» с использованием стандартной «парашютной» техники, что профилактирует риск складывания или перегиба анастомозов. Билиарная реконструкция осуществлена путем формирования концевого билио-билиарного анастомоза нитью PDS 6/0. Время операции составило 7 часов, кровопотеря – 1600 мл, объем реинфузии – 400 мл, трансфузии эритроцитарной массы – 2 дозы.

Иммunosuppressивная терапия и послеоперационный период

Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений (рис. 3). Пациент был выписан на 16-е сутки после трансплантации печени без каких-либо существенных послеоперационных осложнений. Иммуносупрессивный протокол включал такролимус пролонгированного действия и микофеноловую кислоту. Спустя год после трансплантации печени пациент чувствует себя хорошо, регулярно наблюдается в НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова. Функция трансплантата печени удовлетворительная.

ОБСУЖДЕНИЕ

Диффузный гемангиоматоз печени – редкое заболевание, характеризующееся замещением парен-

химы печени сосудистыми образованиями в связи с наследственной геморрагической телеангиоэктазией. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия, также называемая болезнью Рандю–Ослера–Вебера, представляет собой системную фиброваскулярную дисплазию с аутосомно-доминантным наследованием. Наиболее частыми симптомами являются носовое кровотечение и кожно-слизистая телеангиоэктазия лица, кистей и полости рта. Также в литературе описано вовлечение кишечника, легких, центральной нервной системы и печени [3]. Сообщения о диффузном гемангиоматозе печени без каких-либо внепеченочных проявлений у взрослых единичны.

В представленном нами наблюдении, исходя из анамнеза и данных обследований, у пациента, вероятно, одновременно имели место два патологических процесса – диффузный гемангиоматоз печени и множественные кавернозные гемангиомы (гигантские очаговые образования). Косвенным подтверждением этому служат результаты МРТ брюшной полости 2001 года, когда были обнаружены крупные «кистозные» образования в левой доле (до 12,5 см) и в правой доле (в VII сегменте, до 6 см), превышающие 5 см и вызывающие компрессию магистральных сосудов. Эти образования можно трактовать как гигантские кавернозные гемангиомы печени. Дополнительно диагностическая лапароскопия тогда же выявила множество мелких гемангиом диаметром

до 1,5 см, что свидетельствует о сопутствующем диффузном гемангиоматозе. В последующие годы, по данным КТ с контрастным усилением, отдельные крупные гемангиомы явно не визуализировались, что, вероятно, связано с тем, что диффузное гемангиоматозное поражение не имеет четких границ и может создавать впечатление единого диффузного процесса, сливающегося с ранее выделявшимися крупными очагами [7].

Клинические проявления при сочетании гигантских гемангиом печени и диффузного гемангиоматоза обычно схожи и обусловлены эффектом сосудистой «эктазии» и масс-эффектом. Пациенты могут предъявлять жалобы на боли в животе; возможны осложнения в виде внутриопухолевых кровоизлияний, разрыва гемангиомы с внутрибрюшным кровотечением, а также развитие сердечной недостаточности за счет массивного артериовенозного шунтирования. Последнее возникает при патологическом сообщении между печеночной артерией и воротной веной, когда кровь из артерии под высоким давлением сбрасывается в систему воротной вены низкого давления [8]. Кроме того, сдавление гемангиоматозными массами печеночного сегмента НПВ может приводить к синдрому Бадда–Киари, а выраженный интраопухолевый коагулопатический процесс потребления – к синдрому Касабаха–Мерритта. Синдром Касабаха–Мерритта характеризуется триадой: тромбоцитопенией, микроангиопатической гемолитической анемией и ДВС-синдромом на фоне гигантской сосудистой опухоли печени [4–6]. В нашем случае у пациента действительно наблюдался классический синдром Касабаха–Мерритта (тромбоцитопения, коагулопатия потребления) в сочетании с выраженным асцитом вследствие компрессии сосудов, что свидетельствует о тяжелом течении заболевания [4, 5].

Оптимальная тактика лечения диффузного гемангиоматоза печени окончательно не определена и зависит от объема сохранной паренхимы печени и выраженности симптомов. При отсутствии симптоматики даже крупные гемангиомы могут оставаться под наблюдением. Когда же появляются клинические проявления или осложнения, применяют активные методы лечения. Наиболее часто используемые хирургические подходы при локализованных гемангиомах – это резекция пораженного участка печени либо энуклеация опухоли. Для уменьшения размеров опухолевой массы и облегчения симптомов могут применяться малоинвазивные методы, такие как трансартериальная эмболизация или радиочастотная абляция. В отдельных случаях сообщается об успешном использовании лучевой терапии и препаратов, блокирующих сосудистый эндотелиальный ростовой фактор (anti-VEGF-терапия). Однако при

диффузном поражении печени эти подходы часто малоэффективны. Когда же опухолевая масса достигает гигантских размеров на фоне ограниченного объема функциональной паренхимы, выполнение резекции печени невозможно или сопряжено с неприемлемым риском. В такой ситуации единственным радикальным методом лечения может стать трансплантация печени [7, 9].

В описываемом случае диффузное сосудистое поражение печени с гигантскими гемангиомами привело к развитию жизнеугрожающих осложнений (портальная гипертензия, синдром нижней полой вены, синдром Касабаха–Мерритта), и пациенту потребовалась ортотопическая трансплантация печени. Данный случай демонстрирует, что при исключительных показаниях – тяжелом, угрожающем жизни течении доброкачественной сосудистой опухоли печени – трансплантация является оправданным решением. После пересадки печени у нашего пациента удалось добиться быстрого восстановления функции печени. Выписка больного уже на 16-е сутки после ОТП и благополучное состояние спустя год подтверждают высокую эффективность и безопасность трансплантации в подобной клинической ситуации.

Наш клинический случай демонстрирует успешное применение ортотопической трансплантации печени как метода лечения пациентов с диффузным гемангиоматозом печени с наличием гигантских гемангиом.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диффузный гемангиоматоз печени, сочетающийся с гигантскими гемангиомами, – крайне редкое заболевание, способное приводить к тяжелым осложнениям, таким как синдром Бадда–Киари, выраженная портальная гипертензия и синдром Касабаха–Мерритта. В представленной работе описан успешный опыт ортотопической трансплантации печени у 59-летнего пациента с данной патологией. Этот клинический случай демонстрирует, что даже доброкачественные опухоли печени могут протекать агрессивно и требовать трансплантации как единственного спасительного лечения. Ортотопическая трансплантация печени может рассматриваться как эффективный и безопасный метод лечения в тех редких ситуациях, когда другие методы терапии невозможны или безуспешны.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Leon M, Chavez L, Surani S. Hepatic hemangioma: What internists need to know. *World J Gastroenterol*. 2020 Jan 7; 26 (1): 11–20. doi: 10.3748/wjg.v26.i1.11.
2. Jhaveri KS, Vlachou PA, Guindi M, Fischer S, Khalili K, Cleary SP, Ayyappan AP. Association of hepatic hemangiomas with giant cavernous hemangioma in the adult population: prevalence, imaging appearance, and relevance. *AJR Am J Roentgenol*. 2011 Apr; 196 (4): 809–815. doi: 10.2214/AJR.09.4143.
3. Chalh O, Billah NM, Nassar I. Diffuse Hepatic Hemangiomas with Giant Cavernous Hemangioma in an Adult. *J Belg Soc Radiol*. 2022 Apr 25; 106 (1): 17. doi: 10.5334/jbsr.2806.
4. Liu X, Yang Z, Tan H, Xu L, Sun Y, Si S et al. Giant liver hemangioma with adult Kasabach–Merritt syndrome: Case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Aug; 96 (31): e7688. doi: 10.1097/MD.00000000000007688.
5. Zhao Y, Legan CE. Liver transplantation for giant hemangioma complicated by Kasabach–Merritt syndrome: a case report and literature review. *Am J Case Rep*. 2022 May 23; 23: e936042. doi: 10.12659/AJCR.936042.
6. Casella J, Lemos Gottgroy C, Rocha Maia C, Pedreira Tavares de Mello F, Teixeira Basto S, Tavares de Souza CC, de Souza Martins Fernandes E. Orthotopic Liver Transplantation in Giant Hepatic Hemangioma: A Case Report and Literature Review. *Open J Organ Transplant Surg*. 2013; 3 (3): 47–49. doi: 10.4236/ojots.2013.33009.
7. Lee JH, Yoon CJ, Kim YH, Han HS, Cho JY, Kim H et al. Living-donor liver transplantation for giant hepatic hemangioma with diffuse hemangiomas in an adult: a case report. *Clin Mol Hepatol*. 2018 Jun; 24 (2): 163–168. doi: 10.3350/cmh.2017.0002.
8. Makamure J, Zhao D, Liu Y, Wang Y, Zheng C, Liang B. Hepatic hemangioma with arterioportal shunt: prevalence and lesion characteristics based on DSA, CT and MR imaging. *Eur J Radiol*. 2019 Dec; 121: 108715. doi: 10.1016/j.ejrad.2019.108715.
9. Prodromidou A, Machairas N, Garoufalia Z, Kostakis ID, Tsaparas P, Paspala A et al. Liver transplantation for giant hepatic hemangioma: a systematic review. *Transplant Proc*. 2019 Mar; 51 (2): 440–442. doi: 10.1016/j.transproceed.2019.01.018.

Статья поступила в редакцию 26.07.2025 г.
The article was submitted to the journal on 26.07.2025