

Клиническое наблюдение / Case report

ISSN 1995-5464 (Print); ISSN 2408-9524 (Online)

<https://doi.org/10.16931/1995-5464.2023-4-93-99>**Трансплантация печени при синдроме Бадда–Киари после ранее перенесенного портокавального шунтирования**

Альтман Д.А.¹, Полторак А.Е.^{1*}, Киценко Е.А.², Сарсенбаев Б.Х.¹, Бондаревский И.Я.¹, Рыжих А.С.¹, Истомин А.Г.¹, Дорофеева Т.Е.¹, Полторак М.А.¹, Халилов Э.М.¹

¹ ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”; 454048, Челябинск, ул. Воровского, д. 70, Российская Федерация

² Лаборатория экстренной хирургии и портальной гипертензии ФГБНУ “Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского”; 119991, Москва, Абрикосовский пер., д. 2, Российская Федерация

Работа демонстрирует опыт успешного лечения пациента с диуретикорезистентным асцитом, обусловленным синдромом Бадда–Киари. Описано клиническое наблюдение успешной трансплантации печени от посмертного донора пациенту с синдромом Бадда–Киари 1-го типа с полной окклюзией печеночных вен и диуретикорезистентным асцитом после портокавального шунтирования в анамнезе. Течение периода после трансплантации печени гладкое, асцит регрессировал, признаков печеночной недостаточности нет. Первый опыт хирургического лечения пациента с синдромом Бадда–Киари, а также первый опыт трансплантации печени после перенесенного портокавального шунтирования был успешным.

Ключевые слова: печень, трансплантация, портокавальное шунтирование, синдром Бадда–Киари, диуретикорезистентный асцит, мезентериокавальное шунтирование

Ссылка для цитирования: Альтман Д.А., Полторак А.Е., Киценко Е.А., Сарсенбаев Б.Х., Бондаревский И.Я., Рыжих А.С., Истомин А.Г., Дорофеева Т.Е., Полторак М.А., Халилов Э.М. Трансплантация печени при синдроме Бадда–Киари после ранее перенесенного портокавального шунтирования. *Анналы хирургической гепатологии*. 2023; 28 (4): 93–99. <https://doi.org/10.16931/1995-5464.2023-4-93-99>.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Liver transplantation in Budd–Chiari patients with history of portacaval shunt surgery

Altman D.A.¹, Poltorak A.E.^{1*}, Kitsenko E.A.², Sarsenbaev B.Kh.¹, Bondarevsky I.Ya.¹, Ryzhikh A.S.¹, Istomin A.G.¹, Dorofeeva T.E.¹, Poltorak M.A.¹, Khalilov E.M.¹

¹ The Chelyabinsk Regional Clinical Hospital; 70, Vorovskogo str., Chelyabinsk, 454048, Russian Federation

² Laboratory of Emergency Surgery and Portal Hypertension, Petrovsky Russian Research Center of Surgery, Moscow; 2, Abrikosovsky lane, Moscow, 119991, Russian Federation

The paper presents the experience of successful treating a patient with diuretic-resistant ascites associated with Budd–Chiari syndrome. The authors provide a clinical observation of deceased donor liver transplantation to a patient with Budd–Chiari syndrome type 1, total hepatic vein occlusion, and diuretic-resistant ascites after portacaval shunt surgery. The post-transplantation period is observed as stable, with no signs of liver failure; ascites is reduced. The first experience of surgical treatment of a patient with Budd–Chiari syndrome, as well as the first experience of liver transplantation after portacaval shunting is appeared to be successful.

Keywords: liver, transplantation, portacaval shunting, Budd–Chiari syndrome, diuretic-resistant ascites, mesenteric-caval shunting

For citation: Altman D.A., Poltorak A.E., Kitsenko E.A., Sarsenbaev B.Kh., Bondarevsky I.Ya., Ryzhikh A.S., Istomin A.G., Dorofeeva T.E., Poltorak M.A., Khalilov E.M. Liver transplantation in Budd–Chiari patients with history of portacaval shunt surgery. *Annaly khirurgicheskoy gepatologii = Annals of HPB surgery*. 2023; 28 (4): 93–99. <https://doi.org/10.16931/1995-5464.2023-4-93-99> (In Russian)

The authors declare no conflict of interest.

● Введение

Синдром Бадда—Киари — редкое заболевание, характеризующееся нарушением венозного оттока вследствие окклюзии печеночных вен — 1-й тип, а также надпеченочного поражения нижней полой вены (НПВ) — 2-й тип. Причиной заболевания наиболее часто являются гематологические заболевания (50%), приводящие к тромбозу печеночных вен. Иногда компрессия сосудов обусловлена объемными новообразованиями, паразитарной инвазией, перенесенными инфекциями. В 25–30% наблюдений этиологию синдрома Бадда—Киари установить не удается [1, 2]. С развитием надпеченочного блока запускается патогенетический каскад, который приводит к увеличению давления в синусоидах и развитию портальной гипертензии. В конечном итоге происходит формирование цирроза печени [3–5].

Заболевание иногда может протекать бессимптомно. Чаще всего клинические проявления развиваются при прогрессировании внепеченочной портальной гипертензии. Наиболее типичными признаками заболевания считают диуретикорезистентный асцит, боль в животе, гепатоспленомегалию, в ряде наблюдений — кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода. Развивающийся при синдроме Бадда—Киари асцит, резистентный к диуретическим препаратам, остается сложной задачей для гастроэнтерологов и хирургов [6].

Перспективным направлением является применение мини-инвазивных эндоваскулярных технологий. Однако в литературе имеются немногочисленные сообщения об их успешном применении в лечении пациентов с надпеченочным блоком. Эффективность портокавального шунтирования составляет порядка 60%. При этом операция имеет множество противопоказаний и требует тщательного отбора больных, поэтому многие из них вынуждены получать лишь паллиативную помощь [7]. Трансплантация печени, в отсутствие эффекта от консервативного и эндоваскулярного лечения, является единственным радикальным и высокоэффективным методом лечения этой категории пациентов, хотя поражение печеночных вен и НПВ значительно затрудняет выполнение операции [8]. Приводим клиническое наблюдение.

Пациентка 44 лет госпитализирована в хирургическое отделение Челябинской областной клинической больницы (ЧОКБ) осенью 2022 г. с жалобами на увеличение в размерах живота, отсутствие аппетита, одышку при небольшой физической нагрузке. За полгода похудела на 16 кг. Болея с начала весны 2022 г. В дебюте заболевания отмечала быстрое увеличение в размерах живота, выраженную слабость. В связи с выраженным асцитом и признаками объемного

образования одного из яичников исключалось его злокачественное новообразование. В течение полутора года дважды проведена диагностическая лапароскопия с эвакуацией около 5 литров асцитической жидкости, проведена биопсия яичника и печени. Опухоль яичника исключена. При лапароскопии отмечено небольшое увеличение, неоднородность окраски печени, поверхность гладкая. Результат биопсии — хронический низкоактивный гепатит, гистологическая картина цирроза. В связи с тромбоцитозом (в общем анализе крови тромбоцитов $1387 \times 10^9/\text{л}$) консультирована гематологом. При обследовании обнаружена мутация V617F гена JAK2 — 7,2%, что является маркером приобретенной тромбофилии. Диагностировано хроническое миелопролиферативное заболевание, назначен гидроксикарбамид до 1000 мг в сутки. Для уточнения причины асцита пациентка госпитализирована в ЧОКБ в октябре 2022 г. Повторно выполнена КТ с контрастным усилением. Печеночные вены не заполняются контрастным препаратом, выявлены гепатомегалия, выраженный асцит, отмечена неоднородность контрастирования печени. Проподимость воротной вены сохранена, селезенка не увеличена (рис. 1). При ЭГДС не обнаружено варикозно расширенных вен пищевода и желудка. Несмотря на комбинированную диуретическую терапию, во время диагностического поиска в связи с нарастанием асцита появилась необходимость в эвакуации асцитической жидкости. Пунктирована брюшная полость, асцит устраняли дозированно, в течение нескольких суток. Дистанционно консультирована ведущим научным сотрудником лаборатории экстренной хирургии и портальной гипертензии ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского. Учитывая синдром Бадда—Киари 1-го типа с полной окклюзией печеночных вен, выраженный асцит, невозможность выполнения эндоваскулярной операции, принято решение об оперативном вмешательстве. Обсужден план операции и допустимый уровень показателей в общем анализе крови для профилактики тромботических осложнений в послеоперационном периоде. В ноябре 2022 г. пациентка оперирована. Выполнена верхнесрединная лапаротомия, удалено 6 литров асцитической жидкости. При ревизии печень обычной окраски, плотная, несколько увеличена. Выделено две ветви верхней брыжеечной вены (ВБВ) на протяжении 5–6 см и место их слияния: диаметр расположенной ближе к НПВ ветви — до 4 мм, диаметр расположенной дальше от НПВ ветви — 8 мм, длина ее порядка 20 мм, чего недостаточно для формирования анастомоза “бок в бок” (диастаз 30 мм). В связи с этим выделена и резецирована большая подкожная вена на левом бедре, аутовенозный трансплантат (диаметр 7 мм) размещен между ветвью ВБВ достаточного диаметра и НПВ — сформирован H-образный мезентерикокавальный анастомоз. Время операции — 5 ч 45 мин (рис. 2). После операции по дренажу из малого таза отделялось до 4 литров асцитической жидкости с примесью лимфы. На фоне соблюдения диеты и перио-

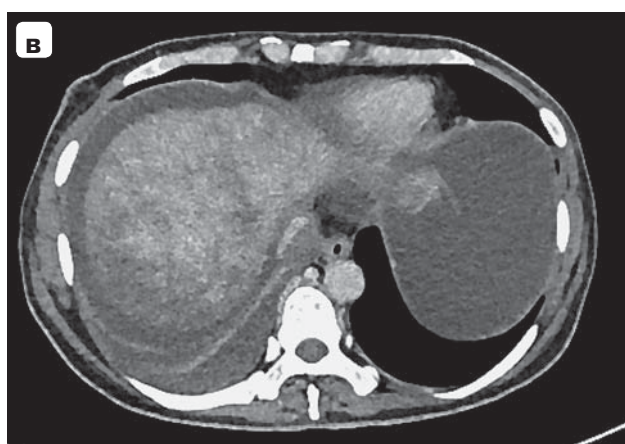
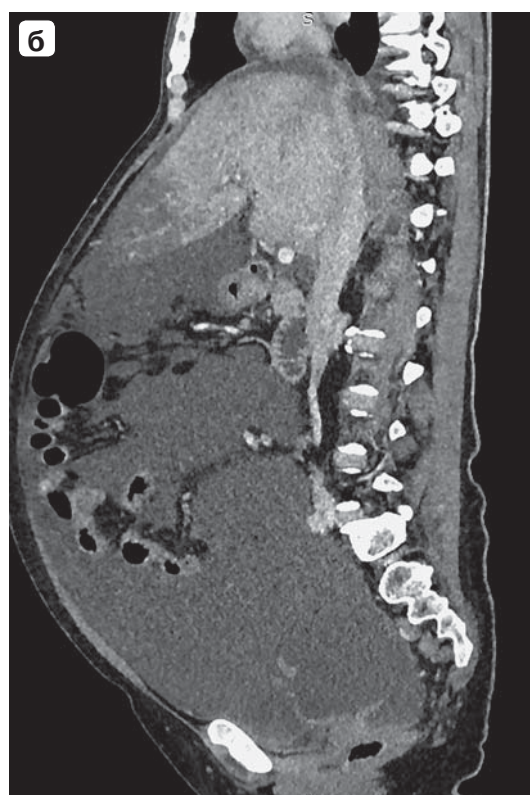
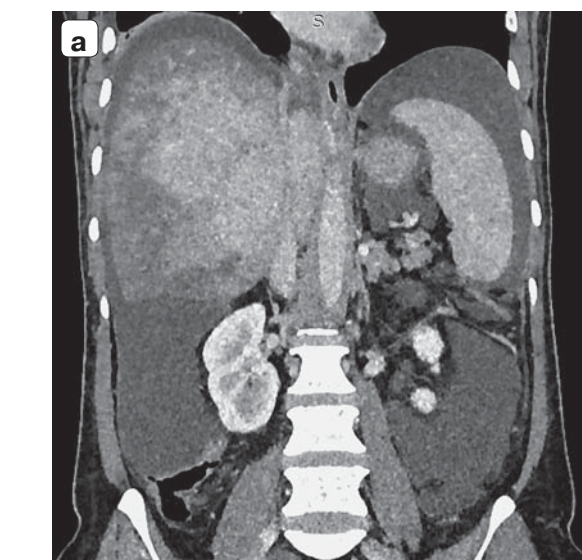


Рис. 1. Компьютерные томограммы. Отсутствие контрастирования печеночных вен, выраженный асцит, неоднородность контрастирования печени: **а** – фронтальная проекция; **б** – сагиттальная проекция; **в** – аксиальная проекция.

Fig. 1. CT scans. No contrast enhancement of hepatic veins, massive ascites, heterogeneity of liver contrast: **a** – frontal view; **б** – sagittal view; **в** – axial view.

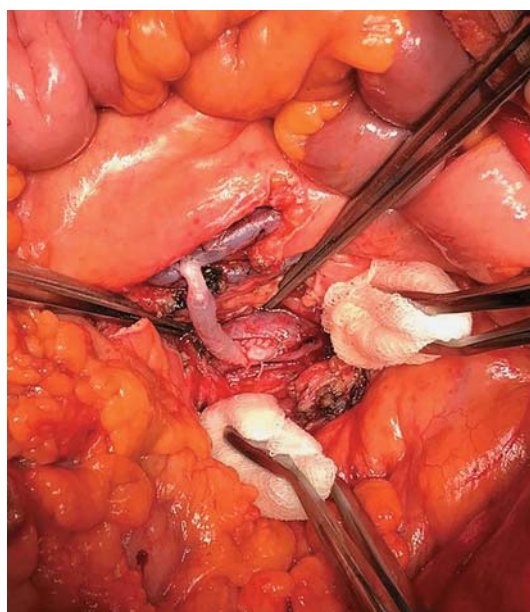


Рис. 2. Интраоперационное фото. H-образный мезентерикокавальный шунт.

Fig. 2. Intraoperative image. H-shaped mesenteric-caval shunt.

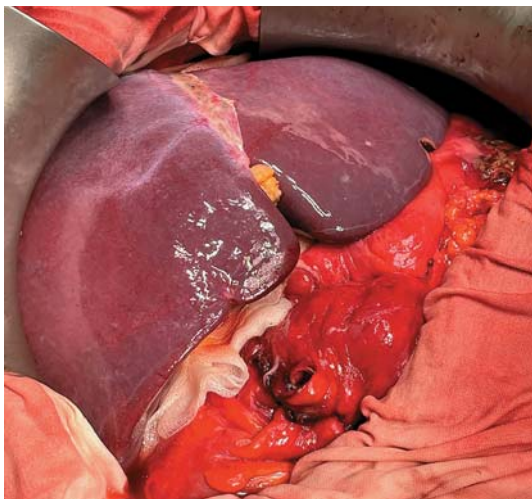


Рис. 3. Интраоперационное фото. Трансплантат печени после запуска кровотока.

Fig. 3. Intraoperative image. Liver transplant after starting blood flow.



Рис. 4. Макрофото. Печень реципиента. Отсутствие проходимости печеночных вен.

Fig. 4. Macro photograph. Liver of the recipient. No patency of the hepatic veins.

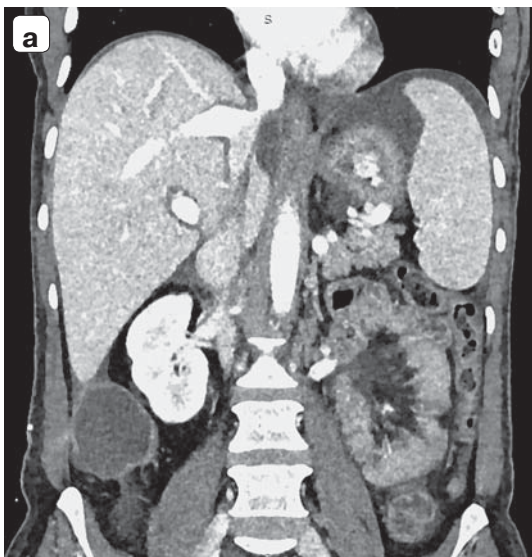


Рис. 5. Компьютерные томограммы. Исследование через 3 мес после операции. Отсутствие асцита, контрастирование печеночных вен: а – фронтальная проекция; б – сагиттальная проекция, в – аксиальная проекция.

Fig. 5. CT scans. 3 months after the surgery. No ascites, contrast enhancement of hepatic veins: а – frontal view; б – sagittal view; в – axial view.

дического пережатия дренажа количество асцитического отделяемого с примесью лимфы постепенно уменьшилось, затем прекратилась лимфорей. Дренаж удален, асцит не нарастал, но сохранялся. Через месяц, в январе 2023 г., вновь отмечено выраженное увеличение в размерах живота. Повторно госпитализирована, выполнен лапароцентез, дозированное удаление асцитической жидкости, после чего дренаж удален. Несмотря на проходимость шунта, недостаточный декомпрессионный эффект операции, принято решение о включении пациентки в лист ожидания трансплантации печени. В феврале 2023 г. выполнена лапаротомия, рассечение спаек и сращений, удалено 12 литров асцитической жидкости. Печень несколько увеличена в размерах, плотноватой консистенции, гладкая. Выделен мезентерикокавальный шунт в области корня брыжейки тонкой кишки — шунт проходим, функционирует, перевязан между зажимами и пересечен. Выполнена гепатэктомия с резекцией ретропеченочного сегмента НПВ. Агепатический период — 48 мин. Выполнена трансплантация печени от посмертного донора классическим способом. Холодовая ишемия — 5 ч 16 мин. Билиарная реконструкция выполнена формированием холедохо-холедохоанастомоза с дренированием через культю пузырного протока донорской печени. Кровопотеря — 1500 мл. Время операции — 9 ч 10 мин (рис. 3). При осмотре макропрепарата печень плотная, несколько увеличена, стенки печеночных вен значительно инфильтрированы, уплотнены, просвет сужен (рис. 4). Ближайший послеоперационный период протекал без значимых особенностей. Количество отделяемого по дренажам — в пределах 500 мл с небольшой примесью лимфы. Дренажи поэтапно удалили. Асцит не нарастал, но сохранялось небольшое количество жидкости в брюшной полости по данным УЗИ. Выписана в удовлетворительном состоянии. Срок наблюдения — 3 мес. Асцита нет (рис. 5).

Представленное клиническое наблюдение наглядно демонстрирует необходимость более детальных исследований при синдроме Бадда—Киари. Портокавальное шунтирование на поздних сроках этого заболевания — технически сложная задача, и вмешательство не всегда сопровождается эффектом. В такой ситуации единственным методом лечения остается трансплантация печени. При этом трансплантат подвержен риску недостаточной венозной перфузии. При наличии неселективного портокавального шунта во время трансплантации необходимо его перевязать для поддержания адекватного венозного кровотока по воротной вене. Вследствие этого формирование Н-образных анастомозов при возможной трансплантации печени в будущем является предпочтительным, поскольку их перевязка наименее травматична для пациента и представляет меньше технических трудностей для хирургов.

Авторы выражают благодарность руководству и сотрудникам ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова” за помощь на этапе принятия решения о трансплантации и в послеоперационном периоде.

Участие авторов

Альтман Д.А. — концепция и дизайн исследования, редактирование текста статьи.

Полторак А.Е. — концепция и дизайн исследования, написание и редактирование текста статьи.

Киценко Е.А. — утверждение окончательного варианта статьи.

Сарсенбаев Б.Х. — редактирование текста статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Бондаревский И.Я. — концепция и дизайн исследования, редактирование текста статьи.

Рыжих А.С. — написание и редактирование текста статьи, сбор и обработка материала.

Истомин А.Г. — написание и редактирование текста статьи, сбор и обработка материала.

Дорофеева Т.Е. — редактирование текста статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Полторак М.А. — написание и редактирование текста статьи, сбор и обработка материала.

Халилов Э.М. — написание и редактирование текста статьи.

Authors contributions

Altman D.A. — concept and design of the study, editing.

Poltorak A.E. — concept and design of the study, writing text, editing.

Kitsenko E.A. — approval of the final version of the article.

Sarsenbaev B.Kh. — editing, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Bondarevsky I.Ya. — concept and design of the study, editing.

Ryzhikh A.S. — writing text, editing, collection and processing of material.

Istomin A.G. — writing text, editing, collection and processing of material.

Dorofeeva T.E. — writing text, editing, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Poltorak M.A. — writing text, editing, collection and processing of material.

Khalilov E.M. — writing text, editing.

Список литературы [References]

1. Фандеев Е.Е., Любимый Е.Д., Гонсалвес Гонсалес Д., Сыроева Е.П., Киценко Е.А. Внепеченочная портальная гипертензия и тромбоз воротной вены (обзор литературы). *Анналы хирургической гепатологии*. 2015; 20 (1): 45–58. <https://doi.org/10.16931/1995-5464.2015145-58>
Fandeyev E.E., Lyubiviy E.D., Gonçalves G.D., Sysoyeva E.P., Kitsenko E.A. Extrahepatic portal hypertension and portal vein thrombosis (review). *Annaly khirurgicheskoy gepatologii* =

- Annals of HPB Surgery*. 2015; 20 (1): 45–58. <https://doi.org/10.16931/1995-5464.2015145-58> (In Russian)
2. Hernandez-Gea V., De Gottardi A., Leebeek F.W.G., Rautou P.E., Salem R., Garcia-Pagan J.C. Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis. *J. Hepatol.* 2019; 71 (1): 175–199. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2019.02.015>
 3. Shin N., Kim Y.H., Xu H., Zhang Q.Q., Colon Pons J.P., Kim D., Xu Y., Wu F.Y., Han S., Lee B.B., Li L.-S. Redefining Budd-Chiari syndrome: a systematic review. *World J. Hepatol.* 2016; 8 (16): 691–702. <https://doi.org/10.4254/wjh.v8.i16.691>
 4. Spaander M.C., Van Buuren H.R., Hansen B.E., Janssen H.L. Ascites in patients with non-cirrhotic non-malignant extrahepatic portal vein thrombosis. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2010; 32 (4): 529–534. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2036.2007.03488.x>
 5. Amitrano L., Guardascione M.A., Scaglione M., Pezzullo L., Sangiuliano N., Armellino M.F., Manguso F., Margaglione M., Ames P.R.J., Iannaccone L., Grandone E., Romano L., Balzano A. Prognostic factors in noncirrhotic patients with splanchnic vein thromboses. *Am. J. Gastroenterol.* 2007; 102 (11): 2464–2470. <https://doi.org/10.1111/j.1572-0241.2007.01477.x>
 6. Plessier A., Valla D.C. Budd-Chiari syndrome. *Semin. Liver Dis.* 2008; 28 (3): 259–269. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1085094>
 7. Руммо О.О. Трансплантация печени при синдроме портальной гипертензии. *Анналы хирургической гепатологии*. 2015; 20 (1): 59–65. Rummo O.O. Liver transplantation for portal hypertension. *Annaly khirurgicheskoy gepatologii = Annals of HPB Surgery*. 2015; 20 (1): 59–65. (In Russian)
 8. Mentha G., Giostra E., Majno P.E., Bechstein W.O., Neuhaus P., O'Grady J., Praseedom R.K., Burroughs A.K., Le Treut Y.P., Kirkegaard P., Rogiers X., Ericzon B.G., Hockertstedt K., Adam R., Klempnauer J. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: a European study on 248 patients from 51 centres. *J. Hepatol.* 2006; 44 (3): 520–528. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2005.12.002>

Сведения об авторах [Authors info]

Альтман Дмитрий Александрович — доктор мед. наук, профессор, главный врач ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0004-2470-2733>. E-mail: Altman.dmitrij@gmail.com

Полторак Александр Евгеньевич — канд. мед. наук, руководитель Челябинского областного центра трансплантации, главный внештатный трансплантолог Минздрава Челябинской области. <https://orcid.org/0000-0002-5113-7176>. E-mail: aleksandrpoltorak@yandex.ru

Киценко Евгений Александрович — доктор мед. наук, ведущий научный сотрудник лаборатории экстренной хирургии и портальной гипертензии ФГБНУ “РНИЦ им. акад. Б.В. Петровского”. <https://orcid.org/0000-0002-8268-3129>. E-mail: kitsenko-surgeon@mail.ru

Сарсенбаев Болат Хайдарович — канд. мед. наук, заведующий хирургическим отделением №1 ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0000-2199-2131>. E-mail: sars-bh@yandex.ru

Бондаревский Илья Яковлевич — доктор мед. наук, заместитель главного врача по лечебной работе хирургического профиля ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”; главный внештатный хирург Минздрава Челябинской области. <https://orcid.org/0009-0003-9548-6030>. E-mail: bond_il@mail.ru

Рыжих Александр Сергеевич — врач-хирург хирургического отделения №1 ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0003-4130-0827>. E-mail: tiriel12@yandex.ru

Истомин Александр Геннадьевич — врач-хирург хирургического отделения №1 ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0002-4229-1232>. E-mail: istomin-a@inbox.ru

Дорофеева Татьяна Евгеньевна — врач-хирург хирургического отделения №1 ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0002-7811-6372>. E-mail: t.e.dorofeeva@gmail.ru

Полторак Мария Андреевна — врач отделения ультразвуковой диагностики ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0001-5810-9127>. E-mail: mzelinskaya@yandex.ru

Халилов Эдуард Миндевалиевич — врач-хирург хирургического отделения №1 ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. <https://orcid.org/0009-0004-1017-4693>. E-mail: ed.067676@mail.ru

Для корреспонденции*: Полторак Александр Евгеньевич — 454048, Челябинск, ул. Воровского, д. 70, Российская Федерация. ГБУЗ “Челябинская областная клиническая больница”. Тел.: +7-908-062-49-26. E-mail: aleksandrpoltorak@yandex.ru

Dmitry A. Altman — Doct. of Sci. (Med.), Professor, Chief Physician of the Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0004-2470-2733>. E-mail: Altman.dmitrij@gmail.com

Aleksandr E. Poltorak — Cand. of Sci. (Med.), Head of the Chelyabinsk Regional Transplant Center, Chief Outside Expert in Transplantology of the Ministry of Healthcare, Chelyabinsk Region. <https://orcid.org/0000-0002-5113-7176>. E-mail: aleksandrpoltorak@yandex.ru

Evgenii A. Kitsenko — Doct. of Sci. (Med.), Professor and Leading Researcher, Laboratory of Emergency Surgery and Portal Hypertension, Petrovsky Russian Research Center of Surgery, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-8268-3129>. E-mail: kitsenko-surgeon@mail.ru

Bolat Kh. Sarsenbaev — Cand. of Sci. (Med.), Head of Surgical Department No. 1 of the Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0000-2199-2131>. E-mail: sars-bh@yandex.ru

Ilya Ya. Bondarevsky – Doct. of Sci. (Med.), Deputy Chief Medical Officer for Medical Services in Surgery of the Chelyabinsk Regional Clinical Hospital, Chief Outside Surgeon of the Ministry of Healthcare, Chelyabinsk Region. <https://orcid.org/0009-0003-9548-6030>. E-mail: bond_il@mail.ru

Aleksandr S. Ryzhikh – Surgeon, Surgical Unit No.1 of Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0003-4130-0827>. E-mail: tiriel12@yandex.ru

Alexander G. Istomin – Surgeon, Surgical Unit No.1 of the Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0002-4229-1232>. E-mail: istomin-a@inbox.ru

Tat'yana E. Dorofeeva – Surgeon, Surgical Unit No.12 of Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0002-7811-6372>. E-mail: t.e.dorofeeva@gmail.ru

Marya A. Poltorak – Doctor, Ultrasound Diagnostics Unit of Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0001-5810-9127>. E-mail: mzelinskaya@yandex.ru

Eduard M. Khalilov – Surgeon, Surgical Unit No.1 of Chelyabinsk Regional Clinical Hospital. <https://orcid.org/0009-0004-1017-4693>. E-mail: ed.067676@mail.ru

For correspondence*: Aleksandr E. Poltorak – Chelyabinsk Regional Clinical Hospital; 70, Vorovskogo str., Chelyabinsk, 454048, Russian Federation. Phone: +7-908-062-49-26. E-mail: aleksandrpoltorak@yandex.ru

Статья поступила в редакцию журнала 04.07.2023.
Received 04 July 2023.

Принята к публикации 31.10.2023.
Accepted for publication 31 October 2023.