



Дьячкова Анна Альбертовна

кандидат медицинских наук, доцент, кафедра факультетской терапии с курсами физиотерапии и лечебной физкультуры, Медицинский институт, Федеральное государственное бюджетное учреждение высшего образования «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет имени Н. П. Огарева», г. Саранск
dalim4@mail.ru

Кабаева Оксана Валерьевна

клинический ординатор, кафедра факультетской терапии с курсами физиотерапии и лечебной физкультуры, Медицинский институт, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет имени Н. П. Огарева», г. Саранск
oksana.kabaeva@mail.ru

УДК 616-089.819.834:616.36

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ЗА БОЛЬНЫМИ
МУКОВИСЦИДОЗОМ ПОСЛЕ РОДСТВЕННОЙ
ОРТОТОПИЧЕСКОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ**

Статья посвящена анализу истории болезни пациента, страдающего муковисцидозом, после родственной ортотопической трансплантации печени. Данный клинический случай обращает внимание на позднюю диагностику цирроза печени у ребенка, страдающего муковисцидозом, что впоследствии приводит к нарастанию декомпенсации цирроза печени и трансплантации печени.

Ключевые слова: муковисцидоз, цирроз печени, трансплантация, лечение.

Муковисцидоз на современном этапе, является достаточно хорошо изученным, часто встречающимся наследственным заболеванием (в среднем распространенность – 1:2000 новорожденных). Однако, при отсутствии адекватного лечения этого заболевания продолжительность и качество жизни пациентов резко сокращается. Увеличение продолжительности жизни пациентов с муковисцидозом с определенного момента находится в зависимости не только от хронической бронхо-легочной патологии и степени панкреатической



ISSN: 2500-4212. Свидетельство о регистрации СМИ: Эл № ФС 77 - 67083 от 15.09.2016

Научное обозрение. Раздел II. Наука и практика. 2019. № 1. ID 162

недостаточности, но и от патологии гепатобилиарной системы, как одного из важных, жизнедетерминирующих проявлений заболевания. Это связано с тем, что поражение печени, в частности цирроз, стоит на третьем месте в списке общих причин смертности при муковисцидозе после бронхо-легочных и посттрансплантационных осложнений (2,3–2,5%) [1]. Муковисцидоз – ассоциированный цирроз печени по клинико-морфологическому типу относится к билиарным циррозам с обтурацией внутрипеченочных желчных протоков, этиологически его можно отнести к поражениям печени, обусловленным генетическими нарушениями обмена веществ [2]. Клинически, цирроз печени, ассоциированный с муковисцидозом, протекает длительно бессимптомно, без желтухи и зуда, с минимальной и средней активностью печеночных ферментов (АСТ (аспартатаминотрансфераза), АЛТ (аланинаминотрансфераза), ЩФ (щелочная фосфатаза) не более 7–10 норм, чаще всего в пределах 3–5 норм). В подавляющем большинстве случаев, у подростков с циррозом печени выявляют снижение нутритивного статуса, часто – гепатоспленомегалию, формирование синдрома внутрипеченочной портальной гипертензии (гиперсплениз, варикозно-расширенные вены пищевода, асцит, печеночная энцефалопатия [3, 4].

Цель работы: проанализировать историю болезни пациента с муковисцидозом после родственной ортотопической трансплантации печени.

Материалы и методы

Ребенок с раннего возраста наблюдается в РДКБ (республиканская детская клиническая больница) с установленным диагнозом: Муковисцидоз (генетический диагноз: delF508/ CFTRdel 2–3 21kb), смешанная форма, тяжелое течение. Хронический гнойный обструктивный бронхит, непрерывно-рецидивирующее течение. Хроническая панкреатическая недостаточность. Цирроз печени, ассоциированный с муковисцидозом, минимальной активности, декомпенсированный (класс С по Чайлд-Пью). Интерстициальный пневмофиброз. Бронхоэктазы. Кистозно-фиброзная дисплазия верхней доли правого легкого. Хроническая дыхательная недостаточность смешанного типа. Синдром печеночно-клеточной недостаточности. Хроническая печеночная энцефалопатия. Синдром внутрипеченочной портальной гипертензии. Хроническое легочное сердце. Аллергический бронхолегочный аспергиллез в анамнезе. Системная дисплазия соединительной ткани: пролабирование АВ (атриовентрикулярных)-клапанов. Хронический неэрозивный гастродуоденит. Дуодено-гастральный рефлюкс. Гипертрофия сосудов зоны Киссельбаха. Хронический высев St. Maltophilia, Citrobacterfreundii, E.coli.



ISSN: 2500-4212. Свидетельство о регистрации СМИ: ЭЛ № ФС 77 - 67083 от 15.09.2016

Научное обозрение. Раздел II. Наука и практика. 2019. № 1. ID 162

Анамнез жизни: ребенок от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания, гестозом второй половины. Роды первые, срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3,1 кг, рост 49 см, ОША (оценка шкалы Апгар) 9–10, на 6-е сутки выписан домой.

У мальчика был дважды положительный скрининг на муковисцидоз. При проведении потовых проб, получен трижды положительный результат (107, 103, 110 ммоль/л).

С раннего детства ребенок часто болеет пневмониями. Дважды в год получает стационарное лечение адекватной антибактериальной терапией в специализированных стационарах г. Москвы. Дома, на этапе амбулаторного лечения, постоянно получает ингаляционные антибиотики (тобрамицин) и муколитическую терапию. Несмотря на адекватное лечение, бронхо-легочный процесс непрерывно прогрессировал. У мальчика с 7-летнего возраста постоянно высеивается из мокроты *Pseudomonas aeruginosa*. В 13 лет диагностирован хронический легочный аспергиллез, по поводу чего пациент получал Вариказон 400 мг/сутки.

Таким образом, в клинической картине пациента преобладали изменения со стороны бронхо-легочной системы. Диагноз: «цирроз печени, ассоциированный с муковисцидозом был выставлен 2 года назад, когда, при проведении ФГС (фиброгастроскопия), были диагностированы варикозно-расширенные вены пищевода.

Последняя госпитализация в РДКБ с августа 2018 г. с клиникой нарастания отечно-асцитического синдрома, обострения хронического бронхита; больной получил курс заместительной трансфузионной, диуретической (лазикс, спиронолактон) и антибактериальной терапии – с эффектом, купировала лихорадка и отечно-асцитический синдром. Однако, 27.08.18 – нарастание печеночной энцефалопатии, находился в состоянии сомнеленции, проводилась дезинтоксикационная терапия, сеансы плазмофереза – с положительной динамикой. 30.08.18 г. – ЭГДС (эзофагогастродуоденоскопия), данных об активном кровотечении не получено. Однако отмечался эпизод кровохарканья. Лабораторно: гипоальбуминемия до 27, 5 г/л (N-35–55), о. белок 68 г/л (N-65–85), о. билирубин – 38,7 мкмоль/л (N-2,7–21), прямой – 24,8 мкмоль/л (N- до 4,3), АСТ 47 е/л (N-10–42), АЛТ 36 Е/л (N-10–45), ЩФ 390 е/л (42–110), глюкоза – 4,9 ммоль/л (N-3,5–5,8), МНО (международное нормализованное отношение) – 1,73 (N-0,8–1,15), ПИ (протромбиновый индекс) –41,2% (N-70–130), АТЗ 47,3%, Нб (гемоглобин)–104 г/л, тромбоцитопения 46 тыс. (N-180–400). Также повышены лабораторные маркеры аспергиллеза (от 15.06.18г): IgGAF 105мг/л (<50 мг/л), IgE к AF 27,4 (4 класс). Выявленное заболевание, бесперспективность



ISSN: 2500-4212. Свидетельство о регистрации СМИ: ЭЛ № ФС 77 - 67083 от 15.09.2016

Научное обозрение. Раздел II. Наука и практика. 2019. № 1. ID 162

консервативной терапии являются показанием к трансплантации печени. В качестве родственного донора обследован брат реципиента, Г. А. В., 36 лет, АВ0-идентичный, противопоказаний к донорству нет, проводилось «кондиционирование» – снижение массы тела на 5 кг.

28.11.18 г. – выполнена родственная ортотопическая трансплантация правой доли печени от дяди (АВ0-совместимость).

В отделении проводилась многокомпонентная комплексная антибактериальная, противогрибковая, противовирусная, трансфузионная, иммуносупрессивная, заместительная и гастропротективная терапия с положительным эффектом. По данным результатов лабораторных, инструментальных и клинических обследований отмечена стойкая положительная динамика.

По данным УЗИ брюшной полости от 21.12.18 г.: гастростаза нет, кишечник перистальтирует, паренхима трансплантата однородная, эхогенность нормальная. Кровотоки удовлетворительные, v.portaeV-78 см/с, a. hepaticaV-47 см/с. Желчные протоки не расширены. Свободной жидкости в брюшной полости нет.

Состояние при выписке: Вес 42 кг, рост 158 см. Состояние средней степени тяжести, стабильное. Кожные покровы бледные сыпи нет. Дистальные фаланги пальцев рек деформированы по типу барабанных палочек, ногти по типу – часовых стекол. Грудная клетка в фазе вдоха, нижняя апертура развернута. Носовое дыхание свободное, отделяемого нет. Редкий непродуктивный кашель. В легких дыхание проводится во все отделы, жесткое, единичные мелкокалиберные хрипы. ЧДД (частота дыхательных движений) 22 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС (частота сердечных сокращений) – 87 в мин. Живот доступен пальпации, безболезненный, п/о шов без признаков воспаления. Стул регулярный, окрашенный, оформленный. Диурез соответствует водной нагрузке.

Результат госпитализации: проведена родственная ортотопическая трансплантация печени, послеоперационный период протекал без осложнений, выписывается в стабильном состоянии под амбулаторное наблюдение с дальнейшими рекомендациями.

Выводы: Данный клинический случай показывает недостаточное проявление внимание педиатров и гастроэнтерологов в отношении развития цирроза печени у пациентов с муковисцидозом.



Список использованных источников

1. Муковисцидоз / Под ред. Н. И. Капранова, Н. Ю. Каширской. М. : ИД «Медпрактика», 2014. 672 с.
2. Diwakar V, Pearson L, Beath S. Liver disease in children with cystic fibrosis. *Pediatr. Respir Rev.* 2001. № 2. P. 9.
3. Herrmann U., Dockter G., Lammert F. Cystic fibrosis-associated liver disease. *Best Pract. Res. Clin. Gastroenterol.* 2010. № 24. P. 92.
4. Colombo C., Battezzati P. M., Crosignani A., et al. Liver disease in cystic fibrosis: a prospective study on incidence, risk factors and outcome. *Hepatology.* 2002. № 36. P. 1374–1382.

Dyachkova Anna

Doctor of Medicine, associate Professor, Department of faculty therapy, physiotherapy and therapeutic physical training, Federal State budgetary educational institution of higher education National Research Ogarev Mordovia State University, Saransk

Kabaeva Oksana

clinical ordinator, Department of faculty therapy, physiotherapy and therapeutic physical training, Federal State budgetary educational institution of higher education National Research Ogarev Mordovia State University, Saransk

A CLINICAL MONITORING CASE FOR PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS AFTER ORTHOTOPIC LIVER TRANSPLANTATION FROM RELATIVES

The article analyzes the medical case history of a patient suffering from cystic fibrosis after a related orthotopic liver transplantation. This clinical case draws



ISSN: 2500-4212. Свидетельство о регистрации СМИ: ЭЛ № ФС 77 - 67083 от 15.09.2016

Научное обозрение. Раздел II. Наука и практика. 2019. № 1. ID 162

attention to the late diagnosis of liver cirrhosis for child suffering from cystic fibrosis, which subsequently leads to an increase in decompensation of liver cirrhosis and liver transplantation.

Keywords: cystic fibrosis, liver cirrhosis, transplantation, treatment.

© АНО СНОЛД «Партнёр», 2019

© Дьячкова А. А., 2019

© Кабаева О. В., 2019

Учредитель и издатель журнала:

Автономная некоммерческая организация содействие научно-образовательной и литературной деятельности «Партнёр»
ОГРН 1161300050130 ИНН/КПП 1328012707/132801001

Адрес редакции:

430027, Республика Мордовия, г. Саранск, ул. Ульянова, д.22 Д, пом. 1
тел./факс: (8342) 32-47-56; тел. общ.: +79271931888;
E-mail: redactor@anopartner.ru



О журнале

- ✓ Журнал имеет государственную регистрацию СМИ и ему присвоен международный стандартный серийный номер ISSN.
- ✓ Материалы журнала включаются в библиографическую базу данных научных публикаций российских учёных Российский индекс научного цитирования (РИНЦ).
- ✓ Журнал является официальным изданием. Ссылки на него учитываются так же, как и на печатный труд.
- ✓ Редакция осуществляет рецензирование всех поступающих материалов, соответствующих тематике издания, с целью их экспертной оценки.
- ✓ Журнал выходит на компакт-дисках. Обязательный экземпляр каждого выпуска проходит регистрацию в Научно-техническом центре «Информрегистр».
- ✓ Журнал находится в свободном доступе в сети Интернет по адресу: www.srjournal.ru. Пользователи могут бесплатно читать, загружать, копировать, распространять, использовать в образовательном процессе все статьи.

Прием заявок на публикацию статей и текстов статей, оплата статей осуществляется через функционал Личного кабинета сайта издательства "Партнёр" (www.anopartner.ru) и не требует посещения офиса.