

Вроджений фіброз печінки (клінічний випадок)

О. О. Попович  *1,A,B,E, Л. В. Мороз  1,E,F, Ю. В. Авдосьєв  2,A,B,C,
Ф. А. Чабанов  3,E,F, О. О. Войналович  1,B,C

¹Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Україна, ²ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В. Т. Зайцева НАМН України», м. Харків, ³КНП «Вінницька міська клінічна лікарня № 1», Україна

A – концепція та дизайн дослідження; B – збір даних; C – аналіз та інтерпретація даних; D – написання статті; E – редагування статті;
F – остаточне затвердження статті

Ключові слова:

вроджений фіброз печінки, вагітність, транзйентна еластографія, емболізація, селезінкова артерія.

Запорізький медичний журнал. 2021. Т. 23, № 6(129). С. 882-888

*E-mail: popovich.sasha@gmail.com

Вроджений фіброз печінки (ВФП) – аутосомно-рецесивна патологія, що спричиняє порушення внутрішньоутробного морфогенезу портобіліарної системи з розвитком перипортального фіброзу та дефектним ремоделюванням жовчних протоків. У статті наведені особливості клінічного перебігу, діагностики та лікування ВФП I типу в пацієнтки в різні періоди її життя: від народження до вагітності, під час вагітності та після пологів.

Мета роботи – ознайомити спеціалістів-практиків із проблематикою діагностики та лікування ВФП I типу в пацієнтки з попереднім хибним діагнозом криптогенного цирозу печінки.

Результати. Під час клінічного дослідження випадку ВФП I типу встановили особливості перебігу хвороби, що зумовлюють ширший діагностичний пошук у ситуаціях із тривало неуточненою патологією печінки. Декомпенсація портальної гіпертензії (ПГ) у пацієнтки відбулася вперше на 35 тижні вагітності з розвитком набряково-асцитичного синдрому, гіперспленізму, преєклампсії без проявів печінкової енцефалопатії (ПЕ). Унаслідок розродження шляхом кесаревого розтину на 37 тижні гестації народилася практично здорова дитина. Через 1 рік 9 місяців після пологів процедурою емболізації селезінкової артерії (ЕСА) вдалося компенсувати гіперспленізм. За весь час спостереження клінічних проявів ПЕ не було.

Висновки. Діагностичний алгоритм тривало компенсованої неуточненої хронічної патології печінки з ПГ має передбачати виключення чи підтвердження ВФП. Хвора на ВФП I типу може народити здорову дитину. ЕСА успішно компенсує гіперспленізм і ПГ при ВФП I типу. Транзйентна еластографія – ефективний метод для оцінювання прогресування фіброзу печінки у хворих на ВФП I типу.

Key words:

congenital hepatic fibrosis, pregnancy, transient elastography, splenic artery, embolization.

Zaporozhye medical journal 2021; 23 (6), 882-888

Congenital hepatic fibrosis (a case report)

O. O. Popovych, L. V. Moroz, Yu. V. Avdosiev, F. A. Chabanov, O. O. Voinalovych

Congenital hepatic fibrosis (CHF) is an autosomal recessive disorder of intrauterine morphogenesis of the portobiliary system, characterized by periportal fibrosis and defective remodeling of the bile ducts. The article describes the features of the clinical course, diagnosis and treatment of type I CHF in the different terms of a patient's life: from birth to her pregnancy, during pregnancy and after childbirth.

The aim of this work is to familiarize specialists with the problem of diagnosis and treatment of type I CHF in a patient with a provisional misdiagnosis of cryptogenic liver cirrhosis.

Results. The features of type I CHF that determine a wider diagnostic testing in long-term unspecified liver pathology cases were identified. First-time decompensation of portal hypertension (PH) occurred at 35 weeks of gestation with the development of ascitic-edematous syndrome, hypersplenism, preeclampsia without signs of hepatic encephalopathy (HE). Cesarean section was performed at 37 weeks' gestation and healthy baby was born. One year and 9 months after delivery, hypersplenism compensation was achieved by performing splenic artery embolization (SAE). There were no clinical manifestations of HE throughout the follow-up period.

Conclusions. The diagnostic algorithm for a long-term compensated unspecified liver pathology with PH should confirm or rule out CHF. Type I CHF patients can give birth to a healthy child. SAE successfully compensates for hypersplenism and PH in type I CHF. Transient elastography is an effective method for the assessment of liver fibrosis progression in patients with type I CHF.

Ключевые слова:

врождённый фиброз печени, беременность, транзйентная эластография, эмболизация, селезеночная артерия.

Запорожский медицинский журнал. 2021. Т. 23, № 6(129). С. 882-888

Врождённый фиброз печени (клинический случай)

А. А. Попович, Л. В. Мороз, Ю. В. Авдосьєв, Ф. А. Чабанов, Е. А. Войналович

Врождённый фиброз печени (ВФП) – аутосомно-рецесивная патология, вызывающая нарушения внутриутробного морфогенеза портобилиарной системы с развитием перипортального фиброза и дефектным ремоделированием желчных протоков. В статье представлены особенности клинического течения, диагностики и лечения ВФП I типа у пациентки в разные периоды ее жизни: от рождения до наступления беременности, во время беременности и после родов.

Цель работы – ознакомить специалистов-практиков с проблематикой диагностики и лечения ВФП I типа у пациентки с ошибочно установленным диагнозом криптогенного цирроза печени.

Результаты. В ходе клинического исследования случая ВФП I типа установлены особенности течения болезни, которые обуславливают более широкий диагностический поиск в ситуациях с длительно неуточненной патологией печени.

Декомпенсация портальной гипертензии (ПГ) у пациентки произошла впервые на 35 неделе беременности с развитием отечно-асцитического синдрома, гиперспленизма, преэклампсии без проявлений печёночной энцефалопатии (ПЭ). Вследствие родоразрешения путём кесарева сечения на 37 неделе гестации родился практически здоровый ребенок. Через 1 год 9 месяцев после родов процедурой эмболизации селезеночной артерии (ЭСА) удалось компенсировать гиперспленизм. За всё время наблюдения клинических проявлений ПЭ не было.

Выводы. Диагностический алгоритм длительно компенсированной неуточнённой хронической патологии печени с ПГ должен предусматривать исключение или подтверждение ВФП. Большая ВФП I типа может родить здорового ребёнка. ЭСА успешно компенсирует гиперспленизм и ПГ при ВФП I типа. Транзиентная эластография – эффективный метод для оценки прогрессирования фиброза печени у больных ВФП I типа.

Врожденный фиброз печени (ВФП) – аутосомно-рецессивна патологія, що спричиняє порушення внутрішньоутробного морфоґенезу портобіліарної системи з розвитком перипортального фіброзу та дефектним ремоделюванням жовчних протоків. ВФП є одним із аутосомно-домінантних полікістозних захворювань, як-от хвороба Каролі, аутосомно-домінантна полікістозна хвороба нирок та аутосомно-рецесивна полікістозна хвороба нирок [1–3].

Залежно від домінування клінічних проявів розрізняють три основні типи ВФП:

I. Фіброз печінки з портальною гіпертензією (ПГ) (асоціюється з полікістозом нирок у 50–70 % випадків);

II. Фіброз печінки з холестазом і рецидивним холангітом (синдром Каролі);

III. Змішана форма фіброзу печінки.

Поширення ВФП вивчено недостатньо, не виявили залежності від статі, а маніфестація можлива вже з неонатального періоду. У фаховій літературі є повідомлення про спорадичні та сімейні випадки хвороби з частотою 1 на 10–20 тисяч новонароджених [2,4,5]. За даними співробітників кафедри гастроентерології університету Хаджеттепе/Hacettepe University (м. Анкара, Туреччина), що здійснили дослідження в 1974–2009 рр., діагноз ВФП встановлений 26 пацієнтам (16 жінок і 10 чоловіків, середній вік – 28,4 року), у 31 % хворих ВФП поєднувався з синдромом Каролі [1]. Науковці клініки Божон (Франція) ретроспективно встановили, що середній вік, коли діагностували ВФП у групі обстежених (10 жінок і 8 чоловіків), становив 39 років [6]. У спостереження інших авторів увійшли 25 випадків ВФП (2013–2015 рр.), виявлених у дитячій лікарні та Інституті охорони здоров'я дітей у м. Лахор (Пакистан), середній вік пацієнтів – 8,5 року, співвідношення чоловіків і жінок – 3:1. Ендоскопічне лігування варикозно розширених вен стравоходу (ВРВС) виконали 15 (60 %) хворим, 5 дітей (20 %) потребували портосистемного шунтування [7].

Прогностично несприятливими наслідками ВФП є кровотеча з ВРВС, гіперспленизм, холангіт, рідше – розвиток жовчнокам'яної хвороби, холангіо- або гепатоцелюлярної карциноми [1,8].

Відомості щодо особливостей вагітності на тлі ВФП поодинокі. Наведені в фаховій літературі клінічні випадки свідчать, що при правильному веденні вагітної з ПГ вагітність і пологи мають сприятливий перебіг для здоров'я матері та дитини [9,10–12].

Контроль ПГ у вагітної передбачає фіброгастро-дуоденоскопію (ФГДС) у кожному триместрі або за показаннями. Для профілактики кровотечі з ВРВС рекомендоване застосування β-адреноблокаторів чи β-адреноблокаторів і склеротерапії [10,13].

В Україні статистичних даних щодо поширеності ВФП немає, опису клінічних випадків цієї патології у ва-

гітних у доступній науковій літературі не виявили. За 19 років роботи Вінницького гепатологічного центру проконсультували чотирьох осіб із припущенням про розвиток ВФП. У двох пацієнток віком 4 та 24 роки (вагітна) діагноз підтверджено морфологічним дослідженням біоптату печінки. В інших двох випадках (пацієнтки віком 5 і 32 роки) пункційну біопсію печінки (ПБП) не виконували.

Враховуючи дефіцит даних і практичного досвіду щодо спостереження за хворими на ВФП до, під час вагітності, в наступні роки після пологів, гіпердіагностику цирозу печінки, вважаємо, що описаний клінічний випадок поліпшить поінформованість лікарів, сприятиме запобіганню некоректних призначень і прогностичних висновків.

Мета роботи

Ознайомити спеціалістів-практиків із проблематикою діагностики та лікування ВФП у пацієнтки з попереднім діагнозом криптогенний цироз печінки.

Матеріали і методи дослідження

Наведено клінічний випадок спостереження за особливостями перебігу ВФП, який уперше діагностували в післяпологовому періоді. Дослідження передбачало аналіз даних амбулаторної карти, результатів клінічних і лабораторно-інструментальних обстежень, зокрема ФГДС, ПБП, транзієнтної еластографії. Спостереження за хворою, діагностику та лікування здійснили на клінічних базах ВНМУ імені М. І. Пирогова.

Результати

Хвора 1994 року народження, маса тіла при народженні – 3200 г, 8 балів за шкалою Апгар. Період новонародженості – без особливостей. Грудне вигодовування – до 1 року. До восьмирічного віку (2002 р.) суттєвих відхилень у стані здоров'я не спостерігали.

За даними, що наведені в таблиці 1, прогресування хвороби відбувалося повільно від початкових проявів ПГ у віці 8–11 років до маніфестації гіперспленизму з мінімальними анемією та лейкопенією у 18-річному віці. Ознаки мінімального цитолітичного та холестатичного синдромів уперше виявили у 17-річному віці. Попередній діагноз хронічний вірусний гепатит В встановили на підставі одного слабопозитивного результату HBsAg у крові. Повторні обстеження на HBsAg та інші маркери гепатитів В, D, С були негативними. За 3 роки до вагітності за медичною допомогою не зверталася, почувалася задовільно.

Отже, за 15-річний період перебігу хвороби (2002–2017) до настання вагітності проявів гепатоцелюлярної

Таблиця 1. Історія розвитку захворювання в період з 8-річного віку до настання I триместра вагітності у 23 роки (відомості первинної документації)*

| Дата (рр.) / вік (роки) | Діагноз | Скарги | Маркери вірусних гепатитів | Показники (ЗАК, ЗАС, біохімія крові) | УЗД ОЧП | ФГДС |
|-------------------------|--|---|--|--|---|---|
| 2002–2003/8–9 | Не встановлений. | Періодичні носові кровотечі, жовтячність склер. | ** | Норма. | ** | ** |
| 2004–2005/10–11 | Хронічний вірусний гепатит В із розвитком цирозу печінки. ЦМВ-інфекція? | Немає. | Сумнівний HBsAg. Негативні: HBeAg, ДНК HBV у ПЛР крові. | Норма. | Ознаки ПГ, спленомегалія. | Гастрит. Посилення венозної сітки з тенденцією до варикозу. |
| 2006/12 | Хронічний вірусний гепатит В з розвитком цирозу печінки. | Немає. | Негативні маркери гепатитів В, D, С. | Норма. | ** | ** |
| 2007–2010/13–16 | Діагноз без змін. | Немає. | ** | Мінімальна тромбоцитопенія (146 × 10 ⁹ /л). Інше – норма. | Розміри печінки – норма, кровоток гепатопетальний з епізодами гепатофугального, v. portae – 17,4 мм, S. селезінки 117см ² , v. lienalis – 10,7 мм. | Відмовилась. |
| 2011/ 17 | Діагноз без змін. | Періодично сонливість, зниження апетиту. | Негативні: HBsAg, anti-HBsAg, HBeAg, anti-HBeAg, anti-HBcorAg, anti-HCV. | Мінімальне підвищення білірубину крові – 27,4 мкмоль/л (прямий – 8,6). Інше – норма. | ** | ** |
| 2012–2013/18–19 | Криптогенний цироз печінки, клас А за Чайлд–П'ю. ПГ II. ВРВС I ст. | Підвищена втомлюваність. | ** | Прояви гіперспленізму: Нь – 90г/л, еритро. 3,2 × 10 ¹² /л, лейко. 3,9 × 10 ⁹ /л, тромбоцити**. АЛТ – 45 МО/мл, АСТ – 41 МО/мл, інші показники – норма. | ** | ВРВС I ст. |
| 2014–2016/20–21 | Під медичним наглядом не перебувала. Почувалася задовільно. | | | | | |
| 2017/22 | Криптогенний цироз печінки, клас А за Чайлд–П'ю. I вагітність, 8–9 тижнів. | Підвищена втомлюваність. | ** | ЗАС: білок – 0,066 г/л. Інше – норма. | ** | ** |

*: інші органи та системи, крім зазначених, без суттєвих відхилень від норми; **: немає даних; **ЗАК**: загальний аналіз крові; **ЗАС**: загальний аналіз сечі; **ОЧП**: органи черевної порожнини.

недостатності (ГЦН), печінкової енцефалопатії (ПЕ) у хворої не було. Основна симптоматика обмежувалася лабораторно-інструментальними ознаками ПГ. Інші причини, крім маркерів вірусних гепатитів В, D, С, морфологічні зміни біоптату печінки не вивчали. Діагноз криптогенний цироз встановлений без достатнього обґрунтування.

Для лікування пацієнтки призначали періодичні курси урсофальку, лактулози, аевіту, адеметіоніну. Після діагностики вагітності отримувала урсофальк 750 мг/добу.

Під час вагітності показники крові: α-фетопроєїн, загальний β-ХГЛ, вільний естріол – відповідали нормі.

За даними УЗД на 18–19 тижні вагітності визначили зміни, як-от локальний тонус матки, гіперплазія плаценти, гіперехогенне включення у просвіті лівого шлуночка серця («Golfball»), підвищена ехогенність кишечника у плода. Повторні УЗД у другому та третьому триместрах вагітності патології не виявили.

До 35 тижня вагітності хвора почувала себе задовільно, асцит на УЗД не виявляли, фіксували набряки гомілок. На 36 тижні (12.02.2018 р.) з ознаками асциту, артеріальної гіпертензії (АГ), протеїнурії та олігурії жінку госпіталізували у відділення патології вагітності.

Скарги під час госпіталізації: головний біль, відчуття тремтіння в усьому тілі, загальна слабкість, набряки ніг, передньої черевної стінки, зменшення кількості добової сечі. Рухи плоду відчуває добре.

Об'єктивно: вага – 82 кг (до вагітності – 58 кг); температура тіла – 36,6 °С; SpO₂ – 98 %; ЧД – 16 /хв; ЧСС

– 100/хв, АТ – 165/100 мм рт. ст. Шкіра бліда. Набряки ніг, підшкірної клітковини нижньої частини передньої черевної стінки. Легені, серце – в нормі. Язик сухий, обкладений білим нальотом. Живіт збільшений унаслідок вагітної матки, асциту, округлість живота – 118 см. У лівому підребер'ї до рівня пупка пальпується щільна не-болюча селезінка. Патологічних виділень із піхви немає.

Акушерський огляд: положення плода повздовжнє, передлежання головне потиличне; ЧСС плода – 140/хв. Шийка матки та піхва – в нормі.

На ФГДС: ВРВС II ст.; множинні виразки 12-палої кишки.

Діагноз: вагітність I, 36 тижнів; прееклампсія важкого ступеня; дистрес плода; цироз печінки криптогенний; ПГ II ст.; асцит; ВРВС II ст.; множинні виразки 12-палої кишки.

На 37 тижні гестації виконали розродження шляхом кесаревого розтину під спінальною анестезією. Кровотрата під час операції – 500 мл.

Дитина: шкала Апгар – 6, потім – 8 балів, жіноча стать, вага – 3050 кг, зріст – 50 см.

УЗД органів черевної порожнини та серця в перший тиждень післяпологового періоду: розміри печінки нормальні, контур горбистий, ехогенність середня, структура неоднорідна. Судинний рисунок збережений. Внутрішньопечінкові жовчні протоки не розширені. Загальна жовчна протока – 3 мм. V. portae – 14,8 мм. Численні панкреатодуоденальні анастомози. Селезінка – 254 × 95 мм, площа – 217 см², контури рівні й чіткі,

ехогенність середня, структура однорідна. V. lienalis – 14,5 мм, на рівні тіла підшлункової залози – 18 мм. Спленоренальні анастомози. Реканалізація пупкової вени до 10 мм у діаметрі. Вільна рідина під правою часткою печінки, в бокових фланках живота, в малому тазі. Жовчний міхур, підшлункова залоза, нирки, наднирники, сечовий міхур – без суттєвих відхилень від норми. Гідроперикард (на передній стінці правого шлуночка випіт 7–16 мм). ФВ ЛШ – 64 %.

На шостий день після пологів консультувана інфекціоністом, доцентом Вінницького національного медичного університету. Встановлено діагноз: імовірний вроджений фіброз печінки; ПГ II; асцит; гідроперикард; ВРВС II ст. Підстави для висновку – дані анамнезу захворювання, синдром портальної гіпертензії з 5-річного віку з відсутністю даних про стан декомпенсації впродовж 19 років життя і до 36 тижня вагітності, нормальні показники коагулограми, відсутність проявів печінкової енцефалопатії.

Через два тижні після пологів спостерігали мінімальні ознаки цитолітичного та холестатичного синдромів із підвищенням АЛТ до 50 ОД/л (норма – до 33 ОД/л), АСТ до 66 ОД/л (норма – до 32 ОД/л), прямого білірубину до 6,9 мкмоль/л (норма – до 5 мкмоль/л), ГГТ до 93 ОД/л (норма – до 36 ОД/л), ЛФ до 421,2 ОД/л (норма – до 104 ОД/л). Рівень альбуміну – в межах нормального.

В таблиці 2 наведено динаміку АТ, ЧСС, об'єму добової сечі, протеїнурії в до- та післяпологовий період. АГ, тахікардія та олігурія компенсовані протягом кількох днів, протеїнурію в загальному аналізі сечі не виявляли вже через 2 тижні, до мінімального зменшився асцит, зникли набряки на ногах. Упродовж усього часу перебування в стаціонарі температура тіла, SpO₂, ЧД відповідали нормі.

Отже, на тлі післяпологового стресу та втрати білка з сечею виявили мінімальні ознаки цитолітичного та холестатичного синдромів зі збереженням білковосинтетичної функції печінки. Коагулограма, ліпідний спектр, натрій, калій, глюкоза, альдостерон, креатинін і сечовина крові не мали істотних відхилень від норми.

Показники загального аналізу крові під час надходження у стаціонар відповідали нормі, але на тлі декомпенсації ПГ у післяпологовому періоді внаслідок гіперспленізму розвинулась панцитопенія (рис. 1). Для порівняння: площа селезінки до вагітності становила 117 см², у перший тиждень після розродження – 217 см² (+100 см²).

Для виключення інших причин захворювання печінки після пологів здійснили додаткові серологічні дослідження, отримали такі результати: HBsAg, Anti-HCV (IgG + IgM), Anti-HCV IgGcor, Anti-HCV IgG NS2 – NS3, – NS4, – NS5, Anti-HBcorAg (IgG + IgM), ПЛР крові HCV RNA, ПЛР крові HBV DNA, AMA-M2, AMA-M2-3E, Anti-LKM-1, Anti-LC-1, Anti-SLA-LP – негативні. ANA – 1:320.

На спіральній комп'ютерній томографії органів черевної порожнини та УЗД серця (третій тиждень після пологів) спостерігали позитивну динаміку, мінімальний асцит, ознак гідроперикарда немає.

У стаціонарі пацієнтку лікували препаратами контролюючі, ніфедипін, анаприлін, розчин MgSO₄ 25 %, Гепа-Мерц, альбумін 20 %, лактулоза, дексалгін, урсофальк, рифаксимін, верошпірон, фуросемід, клексан, ампіцилін, окситоцин.

Таблиця 2. Динаміка АТ, ЧСС, об'єму добової сечі, протеїнурії в до- та післяпологовий період

| Дата | АТ (мм рт. ст.) | ЧСС (за хв) | Об'єм добової сечі | Білок у загальному аналізі сечі (г/л) | Добова протеїнурія (мг/добу) |
|-----------------------------------|-----------------|-------------|--------------------|---------------------------------------|------------------------------|
| 13.02 | 160/100 | 104 | Олігурія | 3,3 | 396 |
| 14.02 (06:25) (кесарів розтин) | 180/100 | 100 | Олігурія | * | 400 |
| 15.02 | 145/90 | 98 | N | 0,66 | 495 |
| 16.02 | 150/95 | 98 | | * | 396 |
| 17.02 | | | | * | 264 |
| 18.02 | | | | * | 528 |
| 19.02 | | | | 0,33 | 600 |
| 20.02 | | | | 0,33 | 693 |
| 21.02 | | | | 0,264 | 594 |
| 23.02 | | N | | 0,66 | * |
| 24.02 | | | | * | * |
| 25.02 | | | | * | * |
| 01.03 | | | | 0,33 | * |
| 07.03–12.03 | | | | немає | * |

*: не досліджували; N: норма.

Виписана зі стаціонара через 28 днів після госпіталізації в задовільному стані. Дитина – здорова. Діагноз при виписці: I термінові пологи від I вагітності у 37 тижнів; тяжка прееклампсія; дистрес плода; кесарів розтин; портальна гіпертензія неуточненого ґенезу, ймовірно, внаслідок вродженого фіброзу печінки; ВРВС II ст.; гіперспленізм (панцитопенія); асцит; гідроперикард; множинні виразки 12-палої кишки; анемія мінімального ступеня важкості.

Рекомендовано:

1. Пункційна біопсія печінки з патогістологічним дослідженням пунктату;
2. Верошпірон, анаприлін, урсофальк.

Після виписки пацієнтки зі стаціонара в Національному інституті хірургії та трансплантології імені О. О. Шалімова НАМН України виконали ПБП. За результатами патогістологічного опису підтверджений діагноз вродженого фіброзу печінки (рис. 2).

Через пів року спостереження в період компенсації стану пацієнтки на базі ВНМУ імені М. І. Пирогова здійснили транз'єнтну еластометрію (ТЕ) печінки на апараті FibroScan, визначили стадію фіброзу F4 за METAVIR (цироз печінки) з медіанним значенням щільності 15,9 кПа. Такий висновок показав, що ТЕ не ефективна для верифікації діагнозу ВФП, але може бути корисною для моніторингу прогресування фіброзу.

Контроль стану хворої впродовж наступних двох років виявляв суттєві зміни загального аналізу крові з еритроцитопенією, гемоглобіном у межах 80–90 г/л, лейкопенією в межах 1,5–2,5 × 10⁹/л, тромбоцитопенією в межах 40–60 × 10⁹/л на тлі вираженої спленомегалії (S селезінки на УЗД – 200 см²), ВРВС II ступеня.

Для зменшення проявів гіперспленізму і ПГ, профілактики крововиливу в селезінку травматичного ґенезу рекомендована емболізація селезінкової артерії (ЕСА). На базі Вінницької обласної клінічної лікарні імені М. І. Пирогова 15.11.2019 р. під місцевою анестезією з правого стегнового доступу за Сельдінгером із катетеризацією а. lienalis виконали ЕСА та спленоартеріографію (рис. 3А). На спленоартеріограмі до емболізації а. lienalis звивиста, прохідна, візуалізуються множинні аневризми

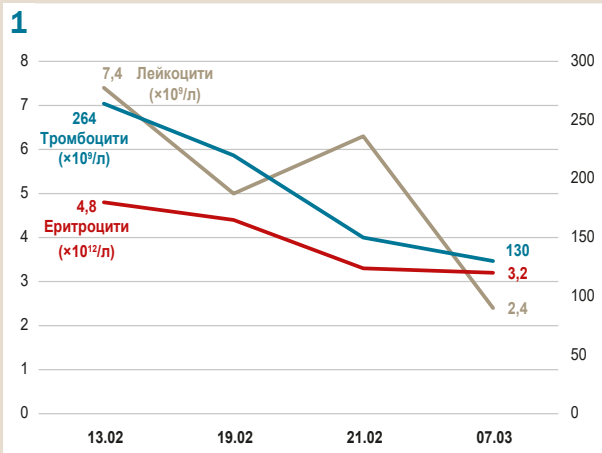


Рис. 1. Динаміка показників загального аналізу крові до та після пологів.

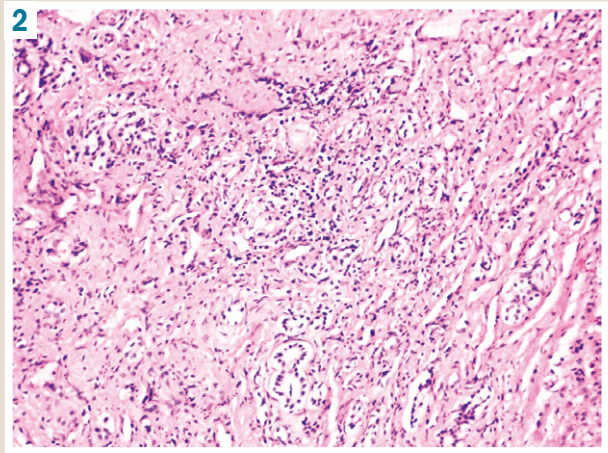


Рис. 2. Широка тяжі щільної зрілої фіброзної тканини, що містить деформовані жовчні протоки, нормальні та гіпоплазовані судини, стінки окремих артерій склерозовані, слабка запальна інфільтрація окремих портальних трактів. Печінкові дольки не змінені, білково-гідропічна дистрофія та клітинний поліморфізм мінімальні. Забарвлення гематоксиліном та еозином, зб. ×200.

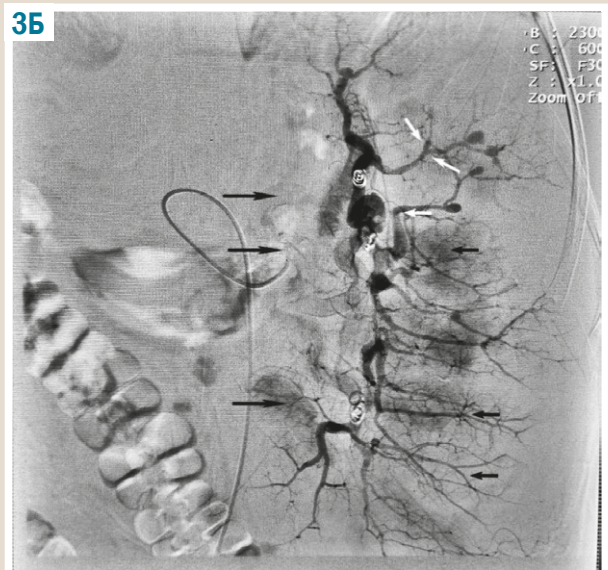
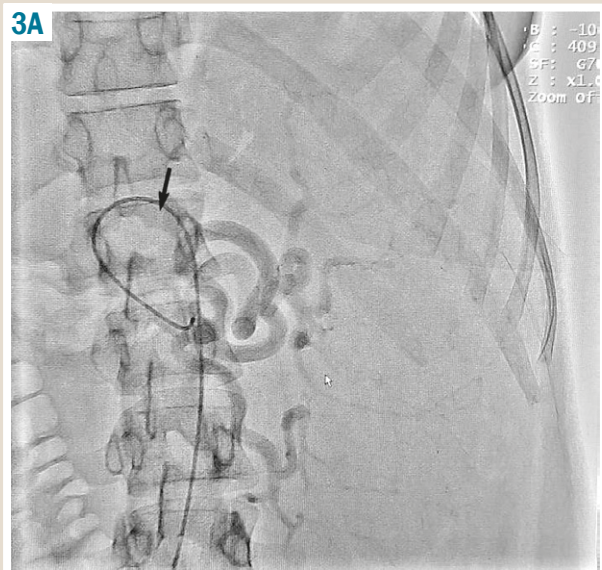


Рис. 3. Спленоартеріограми до (А) і після (Б) ЕСА. А: а. lienalis звивиста (стрілка); Б: оклюзія субсегментарних гілок а. lienalis (короткі стрілки), металеві спіралі Гіантурко (довгі стрілки), аневризми субсегментарних гілок а. lienalis (білі стрілки).

Таблиця 3. Динаміка показників загального аналізу крові після емболізації селезінкової артерії

| | Нь (г/л) | Ер. (×10 ¹² /л) | Лейк. (×10 ⁹ /л) | П/я (%) | Еоз. (%) | Баз. (%) | С/я (%) | Лімф. (%) | Мон. (%) | Тромб. (×10 ⁹ /л) | ШОЕ (мм/год) |
|--------------------------|----------|----------------------------|-----------------------------|---------|----------|----------|---------|-----------|----------|------------------------------|--------------|
| Через тиждень після ЕСА | 86 | 2,9 | 11,5 | 24 | 1 | 0 | 60 | 7 | 8 | 285 | 40 |
| Через 2 місяці після ЕСА | 120 | 4,93 | 6,31 | 3 | 1 | 0 | 43 | 42 | 11 | 290 | 21 |

її субсегментарних гілок, селезінка збільшена в розмірах, контури її чіткі, рівні, контрастування гомогенне. Проведено дистально-проксимальну емболізацію селезінкової артерії за допомогою емболів із PVA 500,0 мкм і трьох металевих спіралей Гіантурко, що послідовно введені у проксимальні відділи сегментарних гілок селезінкової артерії. Контрольна спленоартеріографія після ЕСА показала рефлюкс контрастної речовини, оклюзію субсегментарних гілок а. lienalis, контрастування паренхіми селезінки негомогенне зі збідненням судинного рисунка на периферії (рис. 3Б).

Оперативне втручання пацієнтка перенесла задовільно, протягом місяця зберігався біль у лівому підребер'ї. На першому тижні післяопераційного періоду – лейкоцитоз і підвищення ШОЕ, кількість тромбоцитів нормалізувалась. Через 2 місяці показники загального аналізу крові відповідали нормальним (табл. 3), біохімічний аналіз крові – без суттєвих відхилень від норми.

На УЗД органів черевної порожнини через 2 місяці після ЕСА визначили нормальний діаметр v. portae (11,9 мм) і v. lienalis (7 мм), зменшення площі селезінки з 200 см² до 140 см². Печінка з нерівними контурами, товщина правої

частки – 100 мм, лівої – 58 мм із дифузно неоднорідною ехоструктурою. Максимальна швидкість кровотоку в. portae – 20 см/с. Ехогенність селезінки знижена, ехоструктура дифузно неоднорідна з лінійними гіперехогенними прошарками. Судинний рисунок збіднений. Незмінена паренхіма в ділянці воріт селезінки розміром 67 × 37 мм. У воротах селезінки виявлені колатералі.

Нині пацієнтка почувається добре, працює повний робочий день. Отримує урсосфальк, анаприлін. Перебуває під спостереженням у Вінницькому регіональному гепатоцентрі. Пацієнтка поінформована про перспективи інших видів лікування: лігування ВРВС, трансюгулярного портосистемного внутрішньопечінкового шунтування (TIPS), трансплантації печінки.

Отже, маємо унікальне клінічне спостереження ВФП І типу впродовж періоду від народження пацієнтки, настання вагітності, народження здорової дитини, емболізації селезінкової артерії і дотепер. Особливості цього випадку:

1. Встановлення хибного діагнозу криптогенний цироз печінки протягом 15-річного терміну спостереження;
2. Поступовий розвиток тривало компенсованої портальної гіпертензії без суттєвих проявів гепатоцелюлярної недостатності;
3. Декомпенсація портальної гіпертензії вперше на 35 тижні вагітності з розвитком набряково-асцитичного синдрому, гіперспленізму, прееклампсії;
4. Народження практично здорової дитини;
5. Збереження проявів гіперспленізму з помірно панцитопенією впродовж трирічного періоду спостереження після пологів;
6. Компенсація проявів гіперспленізму з нормалізацією показників загального аналізу крові та розмірів діаметрів в. lienalis і v. portae через 2 місяці після емболізації селезінкової артерії;
7. Відсутність ознак печінкової енцефалопатії, збереження нормального рівня альбуміну, флюктуючих несуттєвих підвищень показників білірубіну, АЛТ, АСТ, ЛФ і ГГТ протягом усього періоду спостереження;
8. Обмеженість діагностичної цінності транзйентної еластографії в диференціюванні ВФП І цирозу печінки.

Висновки

1. Діагностичний алгоритм тривало компенсованої неуточненої хронічної патології печінки з портальною гіпертензією має передбачати виключення/підтвердження вродженого фіброзу печінки.
2. Вагітність може бути тригерним фактором декомпенсації ВФП І типу.
3. Дострокове розродження вагітності шляхом кесаревого розтину рекомендоване для запобігання важкій декомпенсації ВФП І типу.
4. Прогноз для здоров'я дитини, яка народжена від першої вагітності хворої на ВФП І типу, може бути сприятливим.
5. Емболізація селезінкової артерії у хворих на ВФП І типу може бути ефективною для компенсації гіперспленізму та портальної гіпертензії.
6. Транзйентна еластографія не є інформативною для встановлення діагнозу ВФП, однак може бути ефективною для оцінювання прогресування фіброзу печінки у хворих на ВФП І типу.

Конфлікт інтересів: відсутній.

Conflicts of interest: authors have no conflict of interest to declare.

Надійшла до редакції / Received: 16.04.2021

Після доопрацювання / Revised: 03.06.2021

Прийнято до друку / Accepted: 16.06.2021

Відомості про авторів:

Попович О. О., канд. мед. наук, доцент каф. інфекційних хвороб, Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Україна.

ORCID ID: [0000-0001-6278-6094](https://orcid.org/0000-0001-6278-6094)

Мороз Л. В., д-р мед. наук, професор, зав. каф. інфекційних хвороб, Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Україна.

ORCID ID: [0000-0002-7111-3155](https://orcid.org/0000-0002-7111-3155)

Авдосьєв Ю. В., д-р мед. наук, старший науковий співробітник, зав. рентгенхірургічного відділення, ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В. Т. Зайцева НАМН України», м. Харків.

ORCID ID: [0000-0002-2677-4464](https://orcid.org/0000-0002-2677-4464)

Чабанов Ф. А., лікар вищої категорії, інфекціоніст, КНП «Вінницька міська клінічна лікарня № 1», Україна.

ORCID ID: [0000-0001-9307-3679](https://orcid.org/0000-0001-9307-3679)

Войналович О. О., асистент каф. інфекційних хвороб, Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Україна.

ORCID ID: [0000-0002-6242-3346](https://orcid.org/0000-0002-6242-3346)

Information about authors:

Popovych O. O., MD, PhD, Associate Professor of the Department of Infection Diseases, Vinnytsia National Pirogov Memorial Medical University, Ukraine.

Moroz L. V. MD, PhD, DSc, Professor, Head of the Department of Infection Diseases, Vinnytsia National Pirogov Memorial Medical University, Ukraine.

Avdosiev Yu. V., MD, PhD, DSc, Senior Researcher, Head of the Department of X-ray and Surgery, State Institution "Institute of General and Emergency Surgery named after V. T. Zaycev of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine", Kharkiv.

Chabanov F. A., MD, infectious disease specialist of the highest category, Vinnytsia City Clinical Hospital No. 1, Ukraine.

Voynalovych O. O., MD, Assistant of the Department of Infection Diseases, Vinnytsia National Pirogov Memorial Medical University, Ukraine.

Сведения об авторах:

Попович А. А., канд. мед. наук, доцент каф. инфекционных болезней, Винницкий национальный медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Украина.

Мороз Л. В., д-р мед. наук, профессор, зав. каф. инфекционных болезней, Винницкий национальный медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Украина.

Авдосьев Ю. В., д-р мед. наук, старший научный сотрудник, зав. рентгенохирургическим отделением, ГУ «Институт общей и неотложной хирургии имени В. Т. Зайцева НАМН Украины», г. Харьков.

Чабанов Ф. А., врач высшей категории, инфекционист, КНП «Винницкая городская клиническая больница № 1», Украина.

Войналович Е. А., ассистент каф. инфекционных болезней, Винницкий национальный медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Украина.

Список літератури

- [1] Shorbagi A., Bayraktar Y. Experience of a single center with congenital hepatic fibrosis: a review of the literature. *World Journal of Gastroenterology*. 2010. Vol. 16. Issue 6. P. 683-690. <https://doi.org/10.3748/wjg.v16.i6.683>
- [2] Diagnosis of Congenital Hepatic Fibrosis in Adulthood / M. I. Alsomali, M. M. Yearsley, D. M. Levin, W. Chen. *American Journal of Clinical Pathology*. 2020. Vol. 153. Issue 1. P. 119-125. <https://doi.org/10.1093/ajcp/aaq140>

- [3] Association of congenital hepatic fibrosis with autosomal dominant polycystic kidney disease. Report of a family with review of literature / B. Lipschitz, W. E. Berdon, A. R. Defelice, J. Levy. *Pediatric Radiology*. 1993. Vol. 23. Issue 2. P. 131-133. <https://doi.org/10.1007/BF02012406>
- [4] Prenatal diagnosis of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD): molecular genetics, clinical experience, and fetal morphology / K. Zerres et al. *American Journal of Medical Genetics*. 1998. Vol. 76. Issue 2. P. 137-144.
- [5] Congenital Hepatic Fibrosis (CHF): A Report of Two Cases and an Overview / O. M. Alhaddad et al. *Annals of Clinical and Laboratory Research*. 2017. Vol. 5. Issue 1. P. 152. <https://doi.org/10.21767/2386-5180.100015>
- [6] Congenital Hepatic Fibrosis: CT Findings in 18 Adults / D. Zeitoun et al. *Radiology*. 2004. Vol. 231. Issue 1. P. 109-116. <https://doi.org/10.1148/radiol.2311030108>
- [7] Congenital hepatic fibrosis: clinical presentation, laboratory features and management at a tertiary care hospital of Lahore / A. Parkash, H. A. Cheema, H. S. Malik, Z. Fayyaz. *Journal of Pakistan Medical Association*. 2016. Vol. 66. Issue 8. P. 984-988.
- [8] Fibrosis hepática congénita: complicaciones y manejo / M. Perezpeña-Diazconti et al. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*. 2014. Vol. 71. Issue 5. P. 307-314. <https://doi.org/10.1016/j.bmhmx.2014.10.005>
- [9] Pregnancy complicated by congenital hepatic fibrosis with cavernous transformation of the portal vein: A case report / Y. Bayraktar et al. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 1997. Vol. 177. Issue 2. P. 459-461. [https://doi.org/10.1016/s0002-9378\(97\)70216-3](https://doi.org/10.1016/s0002-9378(97)70216-3)
- [10] Byrd L. M., Bullenb P. Congenital hepatic fibrosis and portal hypertension in pregnancy. *International Journal of Gynecology and Obstetrics*. 2005. Vol. 88. Issue 2. P. 142-143. <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2004.11.005>
- [11] Congenital hepatic fibrosis in pregnancy / R. Grio et al. *Minerva Ginecologica*. 2002. Vol. 54. Issue 6. P. 509-512.
- [12] A pregnant woman with congenital hepatic fibrosis delivers a healthy neonate / Y. Zhang et al. *Liver International*. 2021. Vol. 41. Issue 1. P. 128-132. <https://doi.org/10.1111/liv.14683>
- [13] Sclerotherapy versus sclerotherapy and propranolol in the prevention of rebleeding from oesophageal varices: a randomised study / S. S. Elsayed et al. *Gut*. 1996. Vol. 38. Issue 5. P. 770-774. <https://doi.org/10.1136/gut.38.5.770>

References

- [1] Shorbagi, A., & Bayraktar, Y. (2010). Experience of a single center with congenital hepatic fibrosis: a review of the literature. *World Journal of Gastroenterology*, 16(6), 683-690. <https://doi.org/10.3748/wjg.v16.i6.683>
- [2] Alsomali, M. I., Yearsley, M. M., Levin, D. M., & Chen, W. (2020). Diagnosis of Congenital Hepatic Fibrosis in Adulthood. *American Journal of Clinical Pathology*, 153(1), 119-125. <https://doi.org/10.1093/ajcp/aqz140>
- [3] Lipschitz, B., Berdon, W. E., Defelice, A. R., & Levy, J. (1993). Association of congenital hepatic fibrosis with autosomal dominant polycystic kidney disease. Report of a family with review of literature. *Pediatric Radiology*, 23(2), 131-133. <https://doi.org/10.1007/BF02012406>
- [4] Zerres, K., Mücher, G., Becker, J., Steinkamm, C., Rudnik-Schöneborn, S., Heikkilä, P., Rapola, J., Salonen, R., Germino, G. G., Onuchic, L., Somlo, S., Avner, E. D., Harman, L. A., Stockwin, J. M., & Guay-Woodford, L. M. (1998). Prenatal diagnosis of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD): molecular genetics, clinical experience, and fetal morphology. *American Journal of Medical Genetics*, 76(2), 137-144.
- [5] Alhaddad, O. M., Elsabaawy, M. M., Shaarawy, O. A., Ehsan, N. A., Maher, D., Alazab, D., & Rewisha, E. A. (2017). Congenital Hepatic Fibrosis (CHF): A Report of Two Cases and an Overview. *Annals of Clinical and Laboratory Research*, 5(1), Article 152. <https://doi.org/10.21767/2386-5180.100015>
- [6] Zeitoun, D., Brancatelli, G., Colombat, M., Federle, M. P., Valla, D., Wu, T., Degott, C., & Vilgrain, V. (2004). Congenital Hepatic Fibrosis: CT Findings in 18 Adults. *Radiology*, 231(1), 109-116. <https://doi.org/10.1148/radiol.2311030108>
- [7] Parkash, A., Cheema, H. A., Malik, H. S., & Fayyaz, Z. (2016). Congenital hepatic fibrosis: clinical presentation, laboratory features and management at a tertiary care hospital of Lahore. *Journal of Pakistan Medical Association*, 66(8), 984-988.
- [8] Perezpeña-Diazconti, M., Hernández-Plata, A., Acosta-Rodríguez, P., Flores-Armas, M., & Velásquez-Jones, L. (2014). Fibrosis hepática congénita: complicaciones y manejo. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, 71(5), 307-314. <https://doi.org/10.1016/j.bmhmx.2014.10.005>
- [9] Bayraktar, Y., Tuncer, Z. S., Kabukçu, A., Uzunalimoğlu, B., & Ayhan, A. (1997). Pregnancy complicated by congenital hepatic fibrosis with cavernous transformation of the portal vein: A case report. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 177(2), 459-461. [https://doi.org/10.1016/s0002-9378\(97\)70216-3](https://doi.org/10.1016/s0002-9378(97)70216-3)