

<https://doi.org/10.22416/1382-4376-2020-30-4-60-64>



Трансплантация печени у пациента с транспозицией внутренних органов и тромбозом воротной вены (первый опыт в Российской Федерации)

М.С. Новрузбеков, О.Д. Олисов*, В.А. Гуляев, К.Н. Луцык, К.М. Магомедов, Б.И. Казымов

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Российская Федерация

Транспозиция внутренних органов — редко встречающаяся аномалия ориентации внутренних органов относительно оси срединной линии. Трансплантация печени при данной аномалии представляет серьезные трудности, обусловленные нестандартным анатомическим расположением органов у реципиента.

Цель представления клинического наблюдения: описание клинического наблюдения успешной трансплантации трупной печени у взрослого пациента с транспозицией внутренних органов и тромбозом воротной вены.

Основные положения. Пациентке 32 лет с *situs inversus*, циррозом печени в исходе хронического гепатита В+D и тромбозом воротной вены выполнена трансплантация трупной печени, при которой печеночный трансплантат расположен в брюшной полости путем его ротации на 90° по часовой стрелке относительно срединной линии. Сформирован термино-латеральный кава-кавальный анастомоз между подпеченочным сегментом нижней полой вены донора и основным стволом нижней полой вены реципиента, последовательно сформированы портальный и артериальный анастомозы, выполнена полная реперфузия донорской печени. Билиарная реконструкция осуществлена путем билио-билиарного анастомоза конец в конец. Время операции составило 5 часов 20 минут, объем интраоперационной кровопотери — 2000 мл, продолжительность холодовой ишемии — 4 часа. Больная выписана на 10-е послеоперационные сутки в удовлетворительном состоянии.

Заключение: *situs inversus* не является противопоказанием к трансплантации печени.

Ключевые слова: трансплантация печени, транспозиция внутренних органов, тромбоз воротной вены, *situs inversus*

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Новрузбеков М.С., Олисов О.Д., Гуляев В.А., Луцык К.Н., Магомедов К.М., Казымов Б.И. Трансплантация печени у пациента с транспозицией внутренних органов и тромбозом воротной вены (первый опыт в Российской Федерации). Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2020;30(4):60–64. <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2020-30-4-60-64>.

Liver Transplantation in *Situs Inversus* and Portal Vein Thrombosis (First Case Report in Russia)

Murad S. Novruzbekov, Oleg D. Olishov*, Vladimir A. Guliaev, Konstantin N. Lutsyk, Kubay M. Magomedov, Bakhtiyar I. Kazymov

Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine, Moscow, Russian Federation

Situs inversus is a rare mirror transposition of internal organs relative to the median plane. Liver transplantation in *situs inversus* is a serious medical challenge imposed by an abnormal arrangement of the recipient's organs.

Aim. Clinical description of a successful cadaveric liver transplantation in an adult patient with *situs inversus* and portal vein thrombosis.

Key points. A 32 years-old patient with *situs inversus*, chronic hepatitis B/D-induced liver cirrhosis and portal vein thrombosis had cadaveric liver transplantation, with the transplant reoriented in abdominal cavity 90° clockwise relative to the median plane. End-to-side cavocaval anastomosis was formed between the donor's retrohepatic and the

recipient's main inferior vena cava, with successive portal and arterial anastomoses and complete donor liver reperfusion. A biliary reconstruction was performed with an end-to-end biliobiliary anastomosis. The surgery duration comprised 5 h 20 min, intraoperative blood loss — 2000 mL, cold ischemia time — 4 h. The patient was discharged on the 10th day after surgery in satisfactory condition.

Conclusion. *Situs inversus* is not a contraindication to liver transplantation.

Keywords: liver transplantation, internal organ transposition, portal vein thrombosis, *situs inversus*

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

For citation: Novruzbekov M.S., Olisov O.D., Guliaev V.A., Lutsyk K.N., Magomedov K.M., Kazymov B.I. Liver Transplantation in *Situs Inversus* and Portal Vein Thrombosis (First Case Report in Russia). *Gastroenterology, Hepatology, Coloproctology*. 2020;30(4):60–64. <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2020-30-4-60-64>.

Транспозиция внутренних органов (*situs inversus*) — аномалия развития, встречающаяся менее чем в 0,1% и характеризующаяся зеркальным расположением внутренних органов относительно срединной линии. Транспозиция в изолированном виде не имеет клинических проявлений, однако нередко это явление сопровождается такими патологическими состояниями, как синдром Ивермарка, синдром Картагенера, билиарная атрезия, аномалии развития сосудов брюшной полости — отсутствие нижней полой вены, предуденальное расположение воротной вены [1].

Трансплантация печени у пациентов с *situs inversus* сопряжена с высоким риском хирургических осложнений и требует нестандартных решений при имплантации донорской печени, полученной от донора со стандартной абдоминальной анатомией. Ключевым фактором риска является несоответствие размеров донорской печени относительно размеров брюшной полости реципиента, что, в свою очередь, создает предпосылки к возникновению сосудистых осложнений, обусловленных компрессией печеночного трансплантата или его смещением относительно оси сформированных сосудистых анастомозов.

В данной работе представлен первый в России опыт успешной трансплантации цельной трупной печени у реципиента с транспозицией внутренних органов.

Описание клинического наблюдения

Женщина 32 лет, с 2014 г. страдает хроническим гепатитом В+D с исходом в цирроз печени, осложненным тромбозом воротной вены. В 2018 г. обследована по программе трансплантации печени и внесена в лист ожидания. Тогда была диагностирована полная транспозиция внутренних органов и дэкстрокардия без наличия сопутствующих патологических синдромов. 14.04.2020 оперирована в НИИ СП им. Н.В. Склифосовского. Донор печени имел стандартную абдоминальную и артериальную анатомию, процедура изъятия донорской печени выполнялась по стандартной методике. Хирургический доступ у реципиента — верхне-срединная лапаротомия с расширением к XII ре-

бру слева. При ревизии установлено, что в правой части верхнего этажа брюшной полости расположены увеличенная до 20,0 см селезенка, желудок. Печень бугристая, ригидная, расположена в левом верхнем этаже брюшной полости, при этом II–III сегменты расположены ближе к срединной линии, V–VIII сегменты — в левом поддиафрагмальном пространстве (рис. 1). В просвете воротной вены пальпируется плотный тромб. Выполнены гепатэктомия с сохранением нижней полой вены реципиента и последующей тромбэктомией из воротной вены в агепатическом периоде (рис. 2). На этапе "back-table" после экстракорпоральной обработки печеночного трансплантата надпеченочный сегмент нижней полой вены ушит обвивным швом наглухо, подпеченочный сегмент не ушивался. Печень извлечена из холодного раствора и помещена в брюшную полость таким образом, что правая доля обращена к левому куполу диафрагмы, а левый латеральный сектор — в сторону левого латерального канала и левой подвздошной ямки. Таким образом, печеночный трансплантат расположен в брюшной полости путем его ротации на 90° по часовой стрелке относительно срединной линии. Сформирован термино-латеральный кава-кавальный анастомоз между подпеченочным сегментом нижней полой вены донора и основным стволом нижней полой вены реципиента. Затем последовательно сформированы порталный и артериальный анастомозы, выполнена полная реперфузия донорской печени. Билиарная реконструкция осуществлена путем билио-билиарного анастомоза конец в конец. Общее время оперативного вмешательства составило 5 часов 20 минут, интраоперационная кровопотеря — 2000 мл, время холодовой ишемии трансплантата печени — 4 часа. Больная экстубирована в тот же день после операции, максимальные показатели цитолиза зафиксированы в первые послеоперационные сутки: АСТ 682 Ед/л и АЛТ 1187 Ед/л. На 7-й день после операции выполнена спиральная компьютерная томография, при которой отмечены удовлетворительные кровотоки по печеночному трансплантату (рис. 3). Послеоперационный период протекал без осложнений, больная выписана на 10-е послеоперационные сутки.



Рис. 1. Интраоперационная фотография. Зеркальное расположение внутренних органов, печень реципиента поражена циррозом
 Fig. 1. Intraoperative image. Mirror transposition of organs, liver cirrhosis

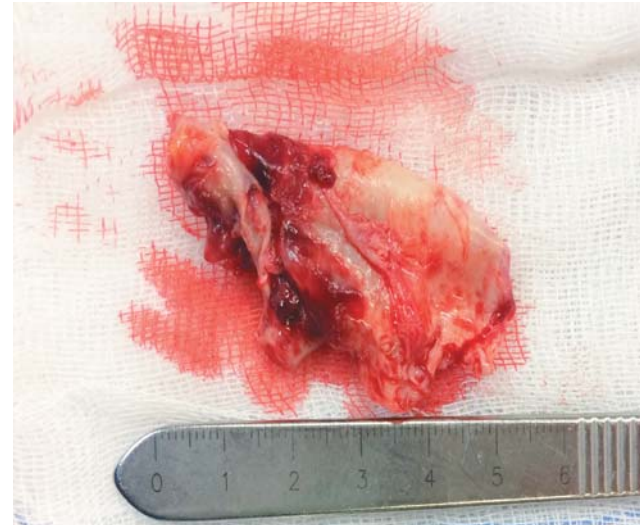


Рис. 2. Интраоперационная фотография. Удаленный тромб из воротной вены
 Fig. 2. Intraoperative image. Removed portal thrombus

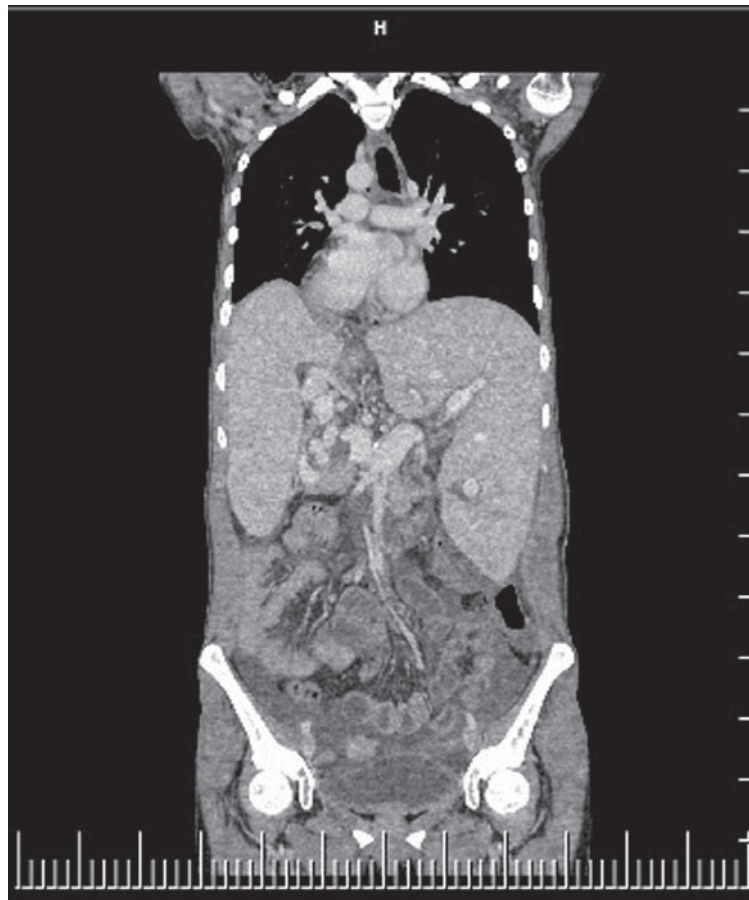


Рис. 3. Компьютерная томограмма с болюсным внутривенным контрастированием (7-й послеоперационный день)

Fig. 3. Computed tomography with bolus intravenous contrast, 7th day after surgery

Обсуждение

По ряду объективных причин трансплантация печени при полном зеркальном расположении органов брюшной полости имеет существенные отличия в сравнении со стандартной процедурой пересадки печени. Первостепенной задачей является выбор безопасного расположения донорского органа в брюшной полости [1]. При имплантации в ортотопическую позицию с высокой вероятностью трансплантат окажется в неблагоприятных условиях в связи с отсутствием достаточного свободного пространства и окажется сдавлен в передне-заднем направлении между передней брюшной стенкой, желудком и позвоночником. В результате возникает реальная угроза компрессии нижней полой вены и тромбоза сосудистых анастомозов. Вторым, не менее значимым вопросом является выбор метода кавальной реконструкции, так как нефизиологичное (с анатомической точки зрения) расположение трансплантата затрудняет формирование кава-кавального анастомоза и создает риски для адекватного дренирования печеночных вен [1].

В силу перечисленных причин транспозиция внутренних органов ранее считалась противопоказанием как к трансплантации, так и к донорству печени. В стремлении решить проблему недостаточного пространства в брюшной полости были осуществлены попытки гетеротопической трансплантации печени, однако опыт был неудачный. Впервые эту проблему удалось решить S. C. Raynor и соавт. [2], которые выполнили в 1986 г. ортотопическую трансплантацию печени у ребенка 4 лет, страдавшего билиарной атрезией. В 1993 г. G. V. Klintmann и соавт. опубликовали оригинальную методику расположения печеночного трансплантата с ротацией его на 90° по часовой стрелке относительно срединной линии [3]. Трансплантат был помещен в брюшную полость таким образом, что его правая доля (VII–VIII сегменты) была ориентирована к левому куполу диафрагмы, а левый латеральный сектор — в сторону левой подвздошной ямки [4]. Мы воспользовались именно этой методикой в своем наблюдении.

Также может быть использована методика ротации трансплантата на 180° (ретроверсионная техника), при которой формирование кава-кавального анастомоза возможно как по методике A. Tzakis, так и по методике J. Belghiti [5]. Следует отметить, что способы имплантации, предложенные G. V. Klintmann и S. C. Rayhill, позволяют трансплантировать печень как реципиентам с *situs inversus*, так реципиентам со стандартной абдоминальной анатомией от доноров с транспозицией внутренних органов [6, 7]. Кроме того, альтернативным методом может служить трансплантация фрагмента печени, к преимуществам которого можно отнести небольшой размер трансплантата, что само по себе должно упростить его размещение

в брюшной полости [1, 8]. Помимо перечисленного, следует отразить еще две важные рекомендации. Первая — при пересадке цельной трупной печени отношение веса донора к весу реципиента не должно превышать 1, а в идеале — быть меньше этого значения. Иными словами, чем меньше по размеру будет донорский орган, тем лучше для реципиента. Вторая рекомендация заключается в том, что к моменту операции в распоряжении хирурга должны иметься сосудистые кондуиты (как венозные, так и артериальные), заблаговременно полученные в процессе изъятия донорской печени [1]. Это позволит расширить возможности реваскуляризации печеночного трансплантата в условиях нестандартной сосудистой анатомии и тем самым снизить риски сосудистых осложнений.

Таким образом, в настоящее время транспозиция внутренних органов не является противопоказанием к трансплантации печени. Согласно данным G. V. Klintmann и R. W. Bussutil, к 2015 г. в мире было выполнено около 90 трансплантаций печени у пациентов с *situs inversus* [1]. В России первая успешная трансплантация фрагмента печени от живого родственного донора с транспозицией внутренних органов была выполнена профессором С. В. Готье и соавт. в 2014 г. [9]. Насколько нам известно, наше клиническое наблюдение пересадки цельной трупной печени взрослому реципиенту с полной транспозицией внутренних органов является первым в Российской Федерации. Тщательное планирование трансплантации позволяет успешно оперировать таких пациентов и расширяет возможности донорского пула.

Литература / References

1. Busutil R.W., Klintman G.B. (eds.) Transplantation of the Liver. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2015.
2. Raynor S.C., Wood R.P., Spanta A.D., Shaw B.W. Jr. Liver transplantation in patient with abdominal situs inversus. Transplantation. 1988;45(3):661–3. DOI: 10.1097/00007890-198803000-00034
3. Klintmalm G.B., Bell M.S., Husberg B.S. Liver transplant in complete situs inversus: a case report. Surgery. 1993;114(1):102–6.
4. Doria C., Goldstein S., Marino I.R. Orthotopic Liver Transplantation: Surgical Techniques. In: Doria C., eds. Contemporary Liver Transplantation. Organ and Tissue Transplantation. Springer, 2017:68–80.
5. Rayhill S.C., Scott D., Orloff S., Horn J.L., Schwartz J., Zaman A., et al. Orthotopic, but reversed implantation of the liver allograft in situs inversus totalis — a simple new approach to a difficult problem. Am J Transplant. 2009;9(7):1602–6. DOI: 10.1111/j.1600-6143.2009.02676.x
6. Sankarankutty A.K., Cagnolati D., Kemp R., Souza F.F., Teixeira A.C., Mente E.D., et al. How to do liver transplantation in situs inversus totalis: a simple technique. ANZ J Surg. 2015;85(3):187–8. DOI: 10.1111/ans.12860
7. Pomposelli J.J., DaCosta M.A., McPartland K., Jenkins R.L. Retroversus implantation of a liver graft: a novel approach to the deceased donor with situs inversustotalis. Am. J. Transplant. 2007;7(7):1869–71. DOI: 10.1111/j.1600-6143.2007.01843.x
8. Kristek J., Kocik M., Chlupac J., Froněk J. Orthotopic liver transplantation with reduced and rotated graft in

adult situs inversus recipient: a case report and a review of reported cases. *Rozhl Chir.* 2018;97(12):568–75.

9. *Гоме С.В., Цирульникова О.М., Ахаладзе Д.Г., Моисов А.Р., Хизроев Х.М., Цирульникова И.Е. и др.* Трансплантация левой доли печени от Ab0-несовместимого родственного донора с транспозицией внутренних органов (situs inversus). Вестник трансплан-

тологии и искусственных органов. 2014;16(4):106–10. [*Gautier S.V., Tsiroulnikova O.M., Akhaladze D.G., Monakhov A.R., Khizroev K.M., Tsiroulnikova I.E. et al.* Left lobe liver transplantation from ab0-incompatible related donor with *situs inversus*. *Russian Journal of Transplantology and Artificial Organs.* 2014;16(4):106–10 (In Russ.)]. DOI: 10.15825/1995-1191-2014-4-106-110

Сведения об авторах

Новрузбеков Мурад Сафгарович — доктор медицинских наук, заведующий научным отделением трансплантации печени ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Контактная информация: N.m.s@bk.ru;
129090, г. Москва, Большая Сухареvская площадь, д. 3.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6362-7914>

Олисов Олег Даниелович* — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения трансплантации печени ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Контактная информация: Dr.Olisov@gmail.com;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0691-5581>

Гуляев Владимир Алексеевич — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения трансплантации почки и поджелудочной железы ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8650-0855>

Луцк Константин Николаевич — кандидат медицинских наук, заведующий операционном блоком отделения трансплантации печени НИИ СП им. Н.В. Склифосовского.

Контактная информация: S.urg@mail.ru;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2305-4055>

Магомедов Кубай Магомедович — врач-хирург отделения трансплантации печени ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Контактная информация: Kubay.agul@gmail.com;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5057-6628>

Казымов Бахтияр Исметович — врач-хирург отделения трансплантации печени ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Контактная информация: Kazymovbi@sklif.mos.ru;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5723-4818>

Information about the authors

Murad S. Novruzbekov — Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Liver Transplantation Research, Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine.

Contact information: N.m.s@bk.ru.
129090, Moscow, Bolshaya Sukharevskaya sq., 3;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6362-7914>

Oleg D. Olisov* — Cand. Sci. (Med.), Senior Researcher, Department of Liver Transplantation, Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine.

Contact information: Dr.Olisov@gmail.com;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0691-5581>

Vladimir A. Guliaev — Dr. Sci. (Med.), Leading Researcher, Department of Kidney and Pancreatic Transplantation, Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8650-0855>

Konstantin N. Lutsyk — Cand. Sci. (Med.), Head of the Surgery Unit, Department of Liver Transplantation, Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine.

Contact information: S.urg@mail.ru;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2305-4055>

Kubay M. Magomedov — Surgeon, Department of Liver Transplantation, Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine.

Contact information: Kubay.agul@gmail.com;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5057-6628>

Bakhtiyar I. Kazymov — Surgeon, Department of Liver Transplantation, Sklifosovsky Clinical and Research Institute for Emergency Medicine.

Contact information: Kazymovbi@sklif.mos.ru;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5723-4818>

Поступила: 09.06.2020 Принята: 07.07.2020 Опубликовано: 30.08.2020
Submitted: 09.06.2020 Accepted: 07.07.2020 Published: 30.08.2020

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author