

## СИМУЛЬТАННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ СЕГМЕНТА ПЕЧЕНИ И ПОЧКИ РЕБЁНКУ С АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫМ ПОЛИКИСТОЗОМ ПОЧЕК И СИНДРОМОМ КАРОЛИ

Смирнова А.П.

Научный руководитель: П.М. Гаджиева

Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** дети; поликистоз почек; синдром Кароли; диагностика; лечение; симультанная трансплантация печени и почки

**Актуальность.** Синдром Кароли и аутосомно-рецессивный поликистоз почек (АРПП) — редкие расстройства, связанные с мутацией гена *PKHD1* в разных частях печени и почек. Указанные формы патологии встречаются у младенцев и детей и сопряжены с крайне низким процентом выживаемости.

**Описание клинического случая.** Ребёнок, 4 года, поступил в педиатрическое отделение в октябре 2024 г. Пренатально на 31-й неделе выявлено увеличение левой почки плода. Ребёнок длительно наблюдался по месту жительства с диагнозом: Поликистоз почек. С марта 2024 г. отмечаются подъёмы температуры, которые купируются на фоне антибактериальной терапии. Лабораторно при поступлении: прогрессирующее нарастание азотемии, воспалительной активности крови, билирубинемия, анемия средней степени тяжести. По данным инструментального обследования размеры почек значительно увеличены, смещены в малый таз, диффузные изменения паренхимы печени по типу фиброза, гепатоспленомегалия, портальная гипертензия, расширение общего желчного и внутрипечёночных желчных протоков. В стационаре отмечались фебрильные подъёмы температуры тела с нарастанием уровней СРБ, прокальцитонина, увеличением активности гамма-глутамилтранспептидазы, аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы в крови, констатирован очередной рецидив холангита. Учитывая данные обследования — расширение желчных протоков, рецидивирующий холангит, фиброз печени, синдром портальной гипертензии, поликистоз почек, у ребёнка предположен синдром Кароли. Принимая во внимание выявленные формы патологии, рецидивирующие холангиты, терминальную стадию хронической болезни почек, выполнена симультанная трансплантация левого латерального сегмента печени и почки от родственного АВ0-несовместимого донора. Послеоперационный период протекал без осложнений. Эпизодов отторжения трансплантата почки и трансплантата печени не было. При контрольном обследовании соматический статус больной удовлетворительный, функция трансплантата печени и трансплантата почки удовлетворительная. Расчётная скорость клубочковой фильтрации по формуле Шварца — 98 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>.

**Практическая значимость.** Симультанная трансплантация печени и почки является оптимальным радикальным методом лечения детей с синдромом Кароли и терминальной стадией заболевания почек.

\* \* \*