

Гигантская гемангиома печени в сочетании с генерализованным саркоидозом

Новожилов А.В.^{1,3}, Чикотеев С.П.¹, Григорьев С.Е.^{1,2,3},
Григорьев Е.Г.^{1,2}, Мовсисян М.О.³, Клейменова Н.С.³, Маголина О.В.³

¹ Кафедра госпитальной хирургии ФГБОУ ВО Иркутский государственный медицинский университет; 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, д. 1, Российская Федерация

² Иркутский научный центр хирургии и травматологии; 664003, г. Иркутск, ул. Борцов Революции, д. 1, Российская Федерация

³ Иркутская областная клиническая больница; 664049, г. Иркутск, мкр. Юбилейный, д. 100, Российская Федерация

Приведено клиническое наблюдение успешного хирургического лечения гигантской кавернозной гемангиомы печени в сочетании с генерализованным саркоидозом. Представлены сведения об этиологии, патогенезе и методах лечения этих заболеваний, краткий обзор литературы. Продемонстрированы диагностические возможности современных изобразительных методов диагностики, предоперационной суперселективной рентгенэндоваскулярной эмболизации сосудистой системы опухоли, а также технические приемы выполнения обширных резекций печени с применением кровосберегающих технологий.

Ключевые слова: печень, гемангиома, саркоидоз, резекция, эндоваскулярные технологии, эмболизация, кровосбережение.

Giant Hepatic Hemangioma Combined with Generalized Sarcoidosis

Novozhilov A.V.^{1,3}, Chikoteev S.P.¹, Grigoriyev S.E.^{1,2,3}, Grigoriyev E.G.^{1,2},
Movsisyan M.O.³, Kleymenova N.S.³, Magolina O.V.³

¹ Chair of Hospital Surgery of Irkutsk State Medical University; 1, Krasnogo Vosstaniya str., Irkutsk, 664003, Russian Federation

² Irkutsk Research Center of Surgery and Traumatology; 1, Bortsov Revolyutsii str., Irkutsk, 664003, Russian Federation

³ Irkutsk Regional Clinical Hospital; 100, Yubileyniy district, Irkutsk, 64059, Russian Federation

Case report of successful surgical treatment of giant cavernous hepatic hemangioma combined with generalized sarcoidosis is presented. Information about etiology, pathogenesis and management of these diseases, brief literature review are exhibited. The role of modern methods of diagnostic visualization, preoperative endovascular superselective embolization as well as features of blood-sparing extensive liver resection are discussed.

Key words: liver, hemangioma, sarcoidosis, resection, endovascular technologies, embolization, blood-sparing surgery.

● Введение

Гемангиому считают самой частой мезенхимальной доброкачественной опухолью печени. При аутопсии ее обнаруживают в 0,4–7,4% наблюдений [1, 2]. Выделяют две группы гемангиом: капиллярные – небольших размеров, чаще множественные, расположенные преимущественно по периферии органа, и кавернозные, более редкие и достигающие 20–30 см и более в диаметре [1–3]. Кавернозная гемангиома – врожденная сосудистая мальформация, развивающаяся преимущественно за счет расширения сосудов, с формированием полостей, выстланных эндотелием и заполненных кровью [1, 2, 4].

В отдельных публикациях обсуждается роль стероидной терапии, приема эстрогенных препаратов и беременности в качестве факторов, способствующих увеличению размеров гемангиом [5]. В экспериментальных исследованиях показано, что эстрогены вызывают пролиферативные изменения эндотелия с формированием капилляроподобных структур [5–7].

Саркоидоз – мультисистемное гранулематозное заболевание неизвестной этиологии с развитием патологического процесса, чаще в легких (порядка 90%). Печень является одной из наиболее частых внелегочных мишеней при саркоидозе [8–10]. Саркоидоз печени имеет широкий

спектр проявлений — от рассеянных бессимптомных неказеозных гранулам с сохранением нормальной функции печени, которые не являются редкостью у больных с доказанным легочным процессом, до развития цирроза печени и портальной гипертензии. Диагноз основывается на комбинации результатов клинических, лабораторных и гистологических исследований [11–13].

В доступной литературе не выявили сочетания генерализованного саркоидоза и гигантской гемангиомы печени. Приводим клиническое наблюдение.

В 2009 г. у молодой женщины 30 лет при УЗИ в районной больнице выявлено объемное образование правой доли печени 9,0 см. Наблюдалась у терапевта по месту проживания. В 2012 г. при обследовании в онкологическом диспансере была исключена злокачественная опухоль печени. В конце 2013 г. направлена в Иркутскую областную клиническую больницу с жалобами на сухой кашель и одышку. При рентгенологическом исследовании грудной клетки диагностирован двусторонний диссеминированный процесс в легких. По результатам открытой биопсии правого легкого и гистологического исследования диагностирован саркоидоз легкого. При УЗИ всю правую долю печени занимает обнаруженное ранее образование. Назначено лечение по поводу саркоидоза легких, оказавшееся успешным. Через несколько месяцев обратила внимание, что живот стал постепенно увеличиваться, без болевых ощущений, преимущественно за счет правого подреберья. В течение

года деформация брюшной стенки усиливалась, появилась невыраженная боль и желтушность кожи. При поступлении в отделение портальной гипертензии Иркутской областной клинической больницы жаловалась на умеренную боль и ощущение тяжести в области объемного образования, желтуху и общую слабость. Стул ежедневный, кал обычного цвета. Выяснено, что в течение 18 лет принимала противозачаточное средство ригевидон. При осмотре состояние расценено как удовлетворительное, физическая активность не ограничена. Сознание ясное, кожный покров и склеры субиктеричны. На грудной клетке в V межреберье между передней и задней подмышечными линиями — рубец после диагностической торакотомии (биопсии легкого). В легких дыхание везикулярное, ослаблено в задних нижних отделах справа. Там же укорочение перкуторного звука. Живот асимметричен за счет выраженной деформации брюшной стенки в эпи- и мезогастральной областях справа. При пальпации определяется объемное образование плотной консистенции, умеренно болезненное, занимающее верхнюю половину живота, преимущественно справа. При перкуссии над выпячиванием абсолютная тупость. Ректальное исследование — тонус сфинктеров сохранен, нависания передней стенки прямой кишки нет, ее пальпация безболезненна, на перчатке следы кала обычного цвета. Нарушений мочеиспускания нет, моча характерного цвета. Показатели общего анализа крови без существенных изменений. Биохимическое исследование крови выявляет повышение общего билирубина до 41,1 мкмоль/л (референсные пределы 3,4–20,5) и прямой фракции до 7,6 мкмоль/л (референсные пределы 0,0–5,0). Прочие

Новожилов Александр Владимирович — канд. мед. наук, ассистент кафедры госпитальной хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ, заведующий отделением портальной гипертензии Иркутской областной клинической больницы. **Чикотеев Сергей Павлович** — доктор мед. наук, профессор кафедры госпитальной хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ. **Григорьев Сергей Евгеньевич** — канд. мед. наук, ассистент кафедры госпитальной хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ, врач-хирург отделения портальной гипертензии Иркутской областной клинической больницы. **Григорьев Евгений Георгиевич** — доктор мед. наук, профессор, член-корреспондент РАН, научный руководитель Иркутского научного центра хирургии и травматологии, заведующий кафедрой госпитальной хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ. **Мовсисян Микаел Оганнесович** — врач-хирург отделения портальной гипертензии Иркутской областной клинической больницы. **Клейменова Надежда Сергеевна** — врач анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации №1 Иркутской областной клинической больницы. **Маголина Оксана Васильевна** — врач анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации №1 Иркутской областной клинической больницы.

Для корреспонденции: Новожилов Александр Владимирович — 664081, г. Иркутск, ул. Красноказахья, д. 76, кв. 44. Тел.: 8-902-5-143-042. E-mail: novojilov_av@mail.ru

Novozhilov Aleksandr Vladimirovich — Cand. of Med. Sci., Assistant of the Chair of Hospital Surgery, Irkutsk State Medical University; Head of Portal Hypertension Surgery Department, Irkutsk Regional Clinical Hospital. **Chikoteev Sergey Pavlovich** — Doct. of Med. Sci., Professor of the Chair of Hospital Surgery, Irkutsk State Medical University. **Grigoriyev Sergey Evgeniyevich** — Cand. of Med. Sci., Assistant of the Chair of Hospital Surgery, Irkutsk State Medical University; Surgeon at the Portal Hypertension Surgery Department, Irkutsk Regional Clinical Hospital. **Grigor'ev Evgenij Georgievich** — Doct. of Med. Sci., Professor, Corresponding-member of RAS, Head of Chair of Hospital Surgery, Irkutsk State Medical University; Scientific Head of Irkutsk Research Center of Surgery and Traumatology. **Movsisyan Mikael Ogannesovich** — Surgeon at the Portal Hypertension Surgery Department, Irkutsk Regional Clinical Hospital. **Kleymenova Nadezhda Sergeevna** — Anesthesiologist of the Department of Anaesthesiology and Intensive Care №1, Irkutsk Regional Clinical Hospital. **Magolina Oksana Vasil'evna** — Anesthesiologist of the Department of Anaesthesiology and Intensive Care №1, Irkutsk Regional Clinical Hospital.

For correspondence: Novozhilov Aleksandr Vladimirovich — 76-44, Krasnokazachiya str., Irkutsk, 664081, Russian Federation. Phone: 8-902-5-143-042. E-mail: novojilov_av@mail.ru



Рис. 1. Компьютерная томограмма. Новообразование правой доли печени.

показатели без отклонений от нормальных значений. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) живота выявляет гиподенсивное образование (12–32 ед. Н), занимающее всю правую долю печени и I–II сегменты левой доли, размерами 25 × 19 см, объемом 5672 см³, гетерогенное, неинтенсивно накапливающее контрастный препарат в артериальную и венозную фазы, преимущественно по периферии органа. Объем неизменной паренхимы печени 1044 см³ (рис. 1). Выполнена динамическая сцинтиграфия. Печень смещена влево объемным образованием больших размеров, характер распределения радиофармпрепарата в паренхиме неравномерный. Выраженное нарушение поглотительной функции гепатоцитов, выделительная функция в пределах нормы. По результатам эмиссионной томографии с мечеными эритроцитами отмечается повышенное неравномерное накопление радиофармпрепарата: гигантская гемангиома печени с признаками склероза. По данным портальной сцинтиграфии признаков портосистемного шунтирования не выявлено. Выполнена селективная целиакография. Распределение магистральных ветвей чревного ствола обычное, но левая печеночная артерия отходит от общей печеночной. В бассейне правой печеночной артерии обнаружены множественные сосудистые лакуны различной конфигурации и размеров, в которых продолжительное время задерживается контрастный препарат (рис. 2). Суперселективно катетеризирована правая печеночная артерия. Выполнена эндоваскулярная окклюзия ее ветвей микросферами Biosphere Medical 500–700 мкм (рис. 3). Учитывая гигантские размеры образования, опасность разрыва с фатальным кровотечением, отдаленное место проживания пациентки, а также заметное снижение качества жизни, принято решение о необходимости хирургического лечения.

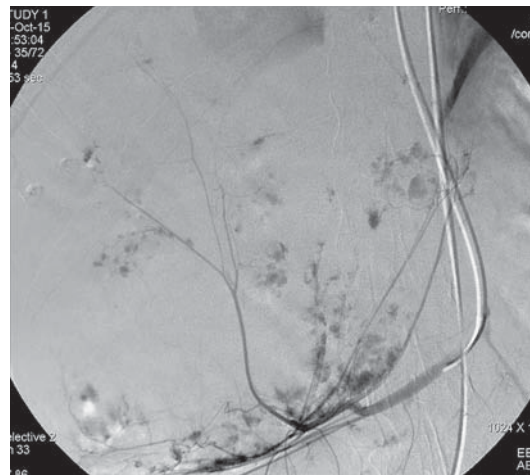


Рис. 2. Селективная артериограмма. Правая печеночная артерия. На фоне аваскулярных зон правой доли печени видны признаки гемангиомы – многочисленные “озера” контраста.



Рис. 3. Селективная артериограмма. Правая печеночная артерия после эндоваскулярной эмболизации.

Предполагая большую кровопотерю, операция была запланирована с применением системы для аутогемотрансфузии Cell Saver. 28.10.2015 больная оперирована. Доступ – торакофренолапаротомия справа. Учитывая размеры опухоли, которая занимала практически весь верхний этаж брюшной полости (рис. 4), наиболее сложным этапом операции явилась мобилизация нижней полой вены с кавальными воротами. Последовательно выделили правую печеночную артерию, печеночный проток и ветвь воротной вены. Пробное пережатие выделенных элементов, намечена граница резекции. Последовательно в сагиттальном направлении рассечена паренхима печени с помощью ультразвукового диссектора по направлению к полой вене, которая постепенно скелетирована с выделением правой и срединной печеночных вен. Выполнена расширенная правосторонняя гемигепатэктомия с резекцией IVa сегмента, холецистэктомия (рис. 5).

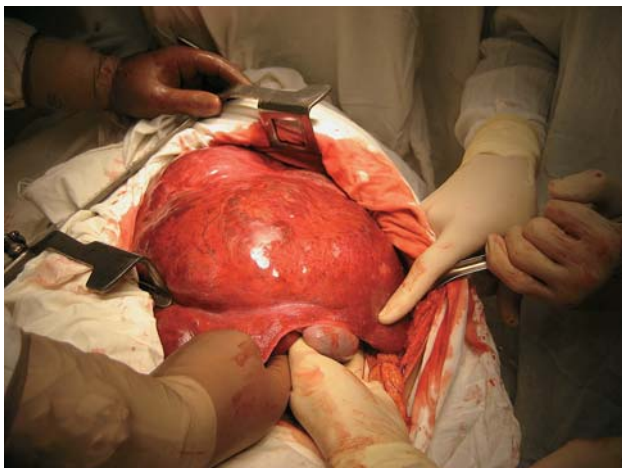


Рис. 4. Интраоперационное фото. Гигантская гемангиома правой доли печени.

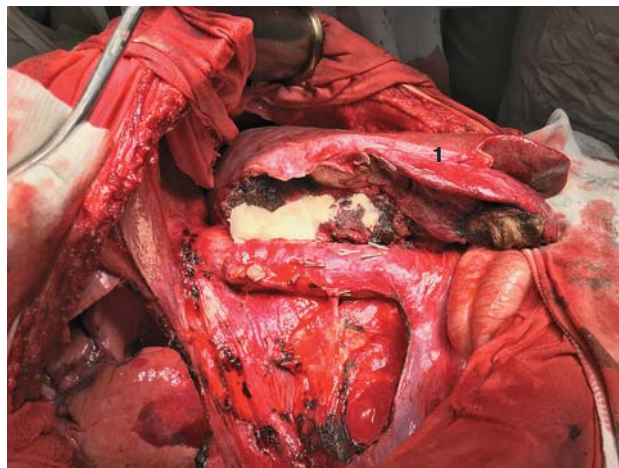


Рис. 5. Интраоперационное фото. Вид операционного поля после расширенной гемигепатэктомии. 1 – резецированная доля печени.

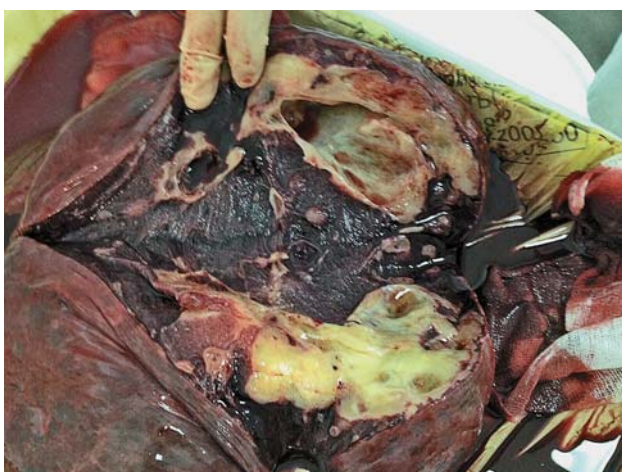


Рис. 6. Макрофото. Удаленная доля печени на разрезе.

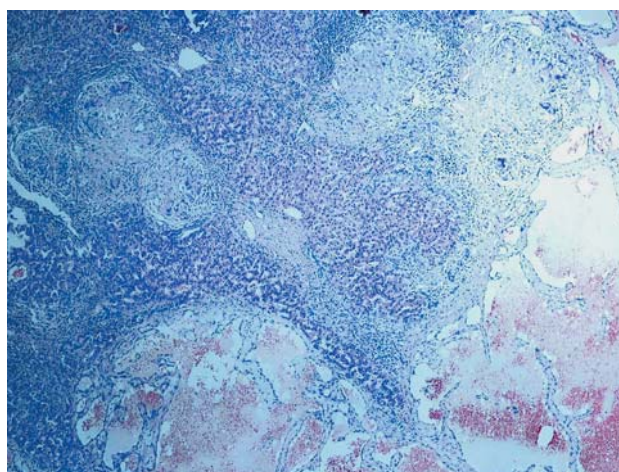


Рис. 7. Микрофото. Эпителиоидноклеточные гранулемы (саркоидоз). Окраска гематоксилином и эозином. $\times 100$.

Интраоперационная кровопотеря составила порядка 5000 мл, отмыто и возвращено 2500 мл эритроцитов с гематокритным числом 50%. Масса макропрепарата 3020 г (рис. 6). Выполнено гистологическое исследование (рис. 4, 5): кавернозная гемангиома с участками некроза, очаговые штампованные лимфогистиоцитарные гранулемы саркоидного типа, без некрозов, микобактерии туберкулеза отсутствуют. Картина хронического гранулематозного неказеофицирующего воспаления, микобактерий туберкулеза нет (рис. 7). Течение раннего послеоперационного периода типичное. При УЗИ 05.11.2015 в поддиафрагмальном пространстве локальное скопление неоднородной жидкости до 6,0 см. Выполнено чрезкожное трансплевральное трансдиафрагмальное дренирование под контролем УЗИ, получено 100 мл старой крови. Через неделю после установки дренажа появилась примесь желчи до 60 мл в сутки. 18.11.2015 выполнена КТ. Объем оставшейся части печени увеличился до 1300 см³ (+24,5%), она занимает все правое поддиафрагмальное пространство. На 23-е сутки выписана в удовлетворительном состоянии. Повторно госпита-

лизирована через 7 мес после операции. Активна, жалоб не предъявляет. При осмотре кожный покров, склеры и слизистые бледно-розовые. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, ослаблено в задних отделах справа. В проекции VII межреберья и правого подреберья послеоперационный рубец без патологических изменений. При пальпации живот мягкий, безболезненный. По задней подмышечной линии в VIII межреберье – трубчатый дренаж, отделяемого нет. Дренажная трубка удалена. Стул ежедневный. Выполнена КТ. Объем левой доли 1230 см³ (рис. 8), внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. По данным динамической сцинтиграфии печени – поглотительная и выделительная функции гепатоцитов не нарушены. При рентгенографии легких признаков саркоидоза не обнаружено. Выписана в удовлетворительном состоянии.

В представленном наблюдении обращает внимание быстрый рост гемангиомы в сочетании с незначительными клиническими проявлениями. В процессе обследования возник ряд

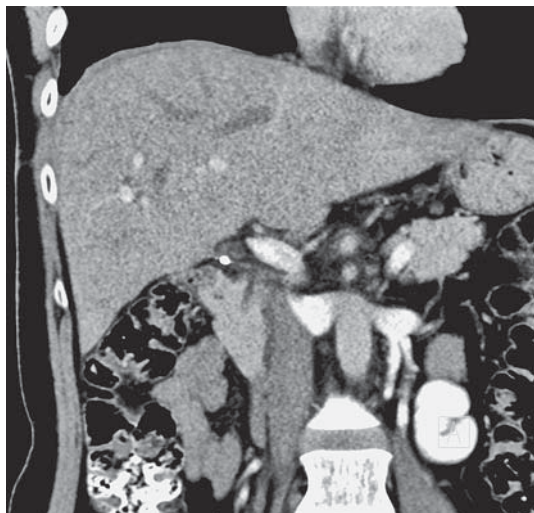


Рис. 8. Компьютерная томограмма. Брюшная полость после операции. Левая доля печени занимает правое поддиафрагмальное пространство.

диагностических трудностей, связанных с наличием крупных кистозных компонентов в структуре опухоли. В то же время накопление меченых технецием ($Tc-99m$) эритроцитов свидетельствовало в пользу кавернозной гемангиомы [14].

Подавляющее большинство гемангиом печени имеют доброкачественное течение и не требуют лечения [15]. В приведенном наблюдении показанием к оперативному вмешательству сочли быстрый рост и высокую вероятность разрыва опухоли, болевой синдром, отдаленное место проживания пациентки. В литературе до настоящего времени обсуждаются возможные причины увеличения объема гемангиом. Так, наиболее часто упоминается роль эстрогенов (у лиц женского пола) и стероидная терапия [6]. В приведенном наблюдении сочетались оба этих фактора. Кроме того, возможной причиной быстрого роста явился генерализованный саркоидоз. В доступной литературе отсутствует информация о возможном влиянии гранулематозного воспаления на увеличение гемангиомы печени. Также одной из причин, влияющих на скорость роста, могут быть внутриочаговые кровоизлияния с формированием полостей (кистозный компонент) [2].

Лечение гигантских гемангиом предусматривает артериальную эмболизацию питающих сосудов, энуклеацию опухоли, резекцию печени или ее трансплантацию (редко) [15]. Ряд исследований, сравнивающих результаты резекции и энуклеации, демонстрируют преимущество последней, что объясняется меньшим риском послеоперационных осложнений, в первую очередь желчеистечения [15, 16]. В обсуждаемом наблюдении локализация и размеры гемангиомы потребовали расширенной правосторонней гемигепатэктомии. Выполненная операция со-

проводилась значительной кровопотерей, связанной прежде всего с техническими трудностями: размерами опухоли, сложностью сосудистой изоляции [17, 18]. Правосторонняя торакофренолапаротомия создает в этой ситуации оптимальные условия для манипуляций на надпеченочном сегменте нижней полой вены. Система Cell Saver позволила провести реинфузию потерянной эритроцитарной массы.

Приведено редкое клиническое наблюдение гигантской гемангиомы печени, сопровождающейся нечеткими клиническими проявлениями, потребовавшей хирургического вмешательства. Оптимальной операцией избрана расширенная резекция печени. Размеры и локализация опухоли не явились поводом к отказу от резекции печени. Возможными причинами роста гемангиомы могли стать наличие генерализованного саркоидоза с поражением печени, прием стероидных препаратов, противозачаточных средств, что, однако, требует дальнейшего изучения.

● Список литературы / References

1. Саркоидоз: от гипотезы к практике. Под ред. А.А. Визеля. Казань: ФЭН, Академия наук РТ, 2004. 348 с.
Sarkoidoz: ot gipotezy k praktike [Sarcoidosis: from hypothesis to practice. Ed by A.A. Vizel']. Kazan: FEN, RT Academy of Sciences, 2004. 348 p. (In Russian)
2. Konga J., Anaya D.A. Giant cavernous hemangioma of the liver extending into the pelvis. *Int. J. Surg. (Case Reports)*. 2015; 13: 51–54. DOI: 10.1016/j.ijscr.2015.06.006.
3. Miura J.T., Amini A., Schmocker R., Nichols S., Sukato D., Winslow E.R., Spolverato G., Ejaz A., Squires M.H., Kooby D.A., Maithel S.K., Li A., Wu M.C., Sarmiento J.M., Bloomston M., Christians K.K., Johnston F.M., Tsai S., Turaga K.K., Tsung A., Pawlik T.M., Gamblin T.C. Surgical management of hepatic hemangiomas: a multi-institutional experience. *HPB (Oxford)*. 2014; 16 (10): 924–928. DOI: 10.1111/hpb.12291.
4. Lerner S.M., Hiatt J.R., Salamandra J., Chen P.W., Farmer D.G., Ghobrial R.M., Busuttill R.W. Giant cavernous liver hemangiomas: effect of operative approach on outcome. *Arch. Surg.* 2004; 139 (8): 818–821.
5. Ribeiro M., Papaiordanou F., Gonçalves J.M., Chaib E. Spontaneous rupture of hepatic hemangiomas: A review of the literature. *World J. Hepatol.* 2010; 2 (12): 428–433. DOI: 10.4254/wjh.v2.i12.428.
6. Wolf D.C., Raghuraman U.V. Hepatic hemangiomas. [Internet]. New York (NY): Division of Gastroenterology and Hepatobiliary Diseases, Department of Medicine, New York Medical College; [Updated: March 2, 2016]. Available from: URL: <http://emedicine.medscape.com/article/177106>.
7. Bajenaru N., Balaban V., Săvulescu F., Campeanu I., Patrascu T. Hepatic hemangioma. *Review. J. Med. Life*. 2015; 8: 4–11.
8. Modaresi Esfeh J., Culver D., Plesec T., John B. Clinical presentation and protocol for management of hepatic sarcoidosis. *Expert. Rev. Gastroenterol. Hepatol.* 2015; 9 (3): 349–358. DOI: 10.1586/17474124.2015.958468.
9. Yu Kang-Kang, Liu Han-Qiu, Zhou Zhong-Wen, Chen Ming-Quan. Hepatic sarcoidosis mimicking liver cancer. *Int. J. Clin. Exp. Med.* 2015; 8 (6): 9607–9609.

10. Bihari C., Rastogi A., Kumar N., Rajesh S., Sarin S.K. Hepatic sarcoidosis: clinico-pathological characterization of symptomatic cases. *Acta Gastroenterol. Belg.* 2015; 78 (3): 306–313.
11. Karagiannidis A., Karavalaki M., Koulaouzidis A. Hepatic sarcoidosis. *Ann. Hepatol.* 2006; 5 (4): 251–256.
12. Ganne-Carrié N., Guettier C., Ziol M., Beaugrand M., Trinchet J.C. Sarcoidosis and the liver. *Ann. Med. Interne (Paris)*. 2001; 152 (2): 103–107.
13. Чардаров Н.К., Ганиев Ф.А., Багмет Н.Н., Скипенко О.Г. Гемангиомы печени: взгляд хирурга. *Анналы хирургической гепатологии*. 2012; 17 (1): 86–93.
Chardarov N.K., Ganiev F.A., Bagmet N.N., Skipenko O.G. Hepatic hemangiomas: surgeon's view. *Annaly khirurgicheskoy gepatologii*. 2012; 17 (1): 86–93. (In Russian)
14. Вишневецкий В.А., Ефанов М.Г., Икрамов Р.З., Егоров В.И., Назаренко Н.А., Шевченко Т.В., Ионкин Д.А., Козырин И.А. Селективная сосудистая изоляция печени при сегментарных резекциях: безопасность, влияние на объем кровопотери. *Анналы хирургической гепатологии*. 2010; 15 (2): 24–30.
Vishnevsky V.A., Efanov M.G., Ikramov R.Z., Egorov V.I., Nazarenko N.A., Shevchenko T.V., Ionkin D.A., Kozyrin I.A. Selective vascular isolation of the liver in segmental resections: safety, impact on blood loss. *Annaly khirurgicheskoy gepatologii*. 2010; 15 (2): 24–30. (In Russian)
15. Di Carlo I., Koshy R., Al Mudares S., Ardiri A., Bertino G., Toro A. Giant cavernous liver hemangiomas: is it the time to change the size categories? *Hepatobiliary Pancreat. Dis. Int.* 2016; 15 (1): 21–29.
16. van Malenstein H., Maleux G., Monbaliu D., Verslype C., Komuta M., Roskams T., Laleman W., Cassiman D., Fevery J., Aerts R., Pirenne J., Nevens F. Giant liver hemangioma: the role of female sex hormones and treatment. *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 2011; 23 (5): 438–443. DOI: 0.1097/MEG.0b013e328345c87d.
17. Dong J., Zhang M., Chen J.Q., Ma F., Wang H.H., Lv Y. Tumor size is not a criterion for resection during the management of giant hemangioma of the liver. *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 2015; 27 (6): 686–691. DOI: 10.1097/MEG.0000000000000344.
18. Чикотеев С.П., Усов С.А. Хирургия гемангиом печени. Новосибирск: Наука, 1999. 152 с. (Очерки хирургии печени и поджелудочной железы; Т. I).
Chikoteev S.P., Usov S.A. *Khirurgiya gemangiom pecheni* [Surgery of liver hemangiomas]. Novosibirsk: Nauka, 1999. 152 p. (Essays of liver and pancreas surgery; Vol. I). (In Russian)

Статья поступила в редакцию журнала 17.06.2016.

Received 17 June 2016.