

Trasplant hepatic ortotopic pentru telangiectazie hemoragică ereditară asociată cu sindromul neoplaziei endocrine multiple (MEN) Tip I – prezentare de caz și review al literaturii

Mihnea-Ioan Ionescu¹, Ian David Edwin Nesbitt², Colin Hugh Wilson³, Samantha Erica Saikia⁴, David Talbot³

¹Liver Unit, Queen Elizabeth Hospital Birmingham, University Hospitals, Birmingham NHS Foundation Trust, United Kingdom

²Department of Perioperative and Critical Care, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne NHS Foundation Trust, United Kingdom

³Department of Hepatobiliary and Transplant Surgery, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne NHS Foundation Trust, United Kingdom

⁴Department of Radiology, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne NHS Foundation Trust, United Kingdom

Rezumat

Introducere: Telangiectazia hemoragică ereditară (THE) este o maladie genetică rară moștenită autozomal dominant, caracterizată prin malformații arterio-venoase (MAV) care afectează în principal plămânii și ficatul. În cazul prezentat gravitatea MAV a condus la ciroză hepatică decompensată, ceea ce a impus ulterior transplantul hepatic (TH).

Prezentare de caz: Un pacient de sex bărbătesc, în vârstă de 59 de ani, care fusese diagnosticat în prealabil cu sindrom de neoplazie endocrină multiplă tip 1 (MEN 1), a fost inclus pe lista de așteptare pentru TH, indicația constând în hepatopatie în stadiu terminal, provocată de MAV hepatice. În cursul transplantului hepatic, dată fiind discrepanța marcată între diametrul arterei hepatice la primitor versus donator, s-a decis efectuarea unei anastomoze arteriale latero-terminale. Posttransplant grea hepatică a funcționat normal iar studiile echografice Doppler seriate au demonstrat o anastomoză arterială normală din punct de vedere morfologic și funcțional. Pacientul a decedat însă în ziua postoperatorie 39 datorită unei cauze independente (stop cardiac neresponsiv la manevrele de resuscitare în urma unui infarct miocardic acut).

Concluzii: Particularitatea prezentării constă în faptul că pacientul reprezintă primul caz de asociere între MEN tip 1 și THE raportat în literatură. Mai mult decât atât, reprezintă de asemenea primul caz de anastomoză arterială latero-terminală efectuată în cursul unui TH la un pacient cu THE. Lucrarea noastră demonstrează că această abordare este atât fezabilă din punct de vedere tehnic, cât și sigură în context clinic.

Cuvinte cheie: telangiectazie hemoragică ereditară, sindromul neoplaziei endocrine multiple tip 1, transplant hepatic ortotopic