



НАО «КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.Асфендиярова»



Клинический случай пациента с Болезнью Рандю-Ослера-Вебера.

Жугинис Данагуль Абилкасимовна

Резидент-гастроэнтеролог 2 года

Санкт-Петербург, 2024 г.

Пациент: А. 43 года

Жалобы

- Дискомфорт в области эпигастрии,
- колики в животе,
- Периодическое носовое кровотечение.

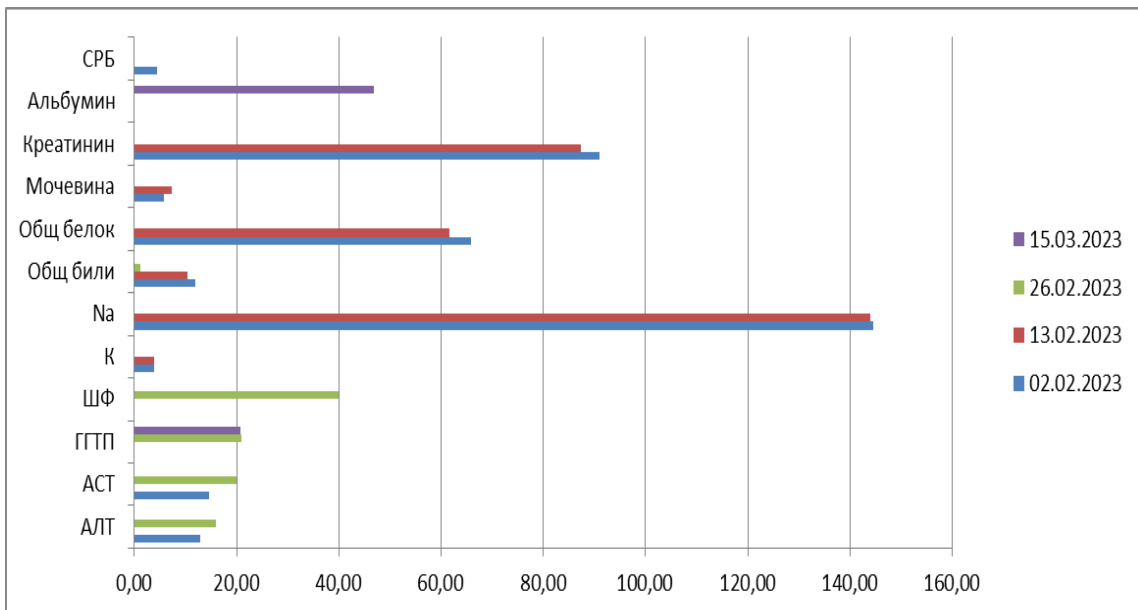
Анамнез заболевания:

- **Февраль 2023г.-** на УЗИ ОБП выявлено образования правой и левой доли печени.
- **Март 2023 г.-** консультация гастроэнтеролога-Очаговые образования правой доли печени (по данным КТ от 16.02.2023 г. – ФНГ и кавернозная гемангиома). Синдром раздраженного кишечника, смешанный вариант. Отягощенный семейный анамнез по циррозу печени, болезни Рандю-Ослера у родственников 1 и 2 линии.
- **Май 2023г-** Пересмотр результатов КТ органов брюшной полости.
- **Май 2023г-** Болезнь Рандю-Ослера-Вебера(телеангиоэктазия печени, носовые кровотечения). Отягощенный семейный анамнез по болезни Рандю- Ослера- Вебера и циррозу печени у родственников 1 и 2 линии.

Анамнез заболевания:

- Наследственность: у бабушки и дяди, у двоих тетей по маминой линии, у матери Болезнь Рандю-Ослера-Вебера.
- Цирроз печени у бабушки и дяди по маминой линии, у матери.
- Вредные привычки:- да, курение больше 10 лет (периодический).

Клинико-лабораторные данные



	02.02.2023	13.02.2023	26.02.2023	15.03.2023
АЛТ	12,86		16,00	
АСТ	14,57		20,00	
ГГТ			21,00	20,83
ШФ			40,00	
К	3,94	3,84		
Na	144,60	144,00		
Общ били	11,87	10,35	1,10	
Общ белок	65,87	61,63		
Мочевина	5,83	7,39		
Креатинин	90,97	87,27		
Альбумин				46,83
СРБ	4,44			

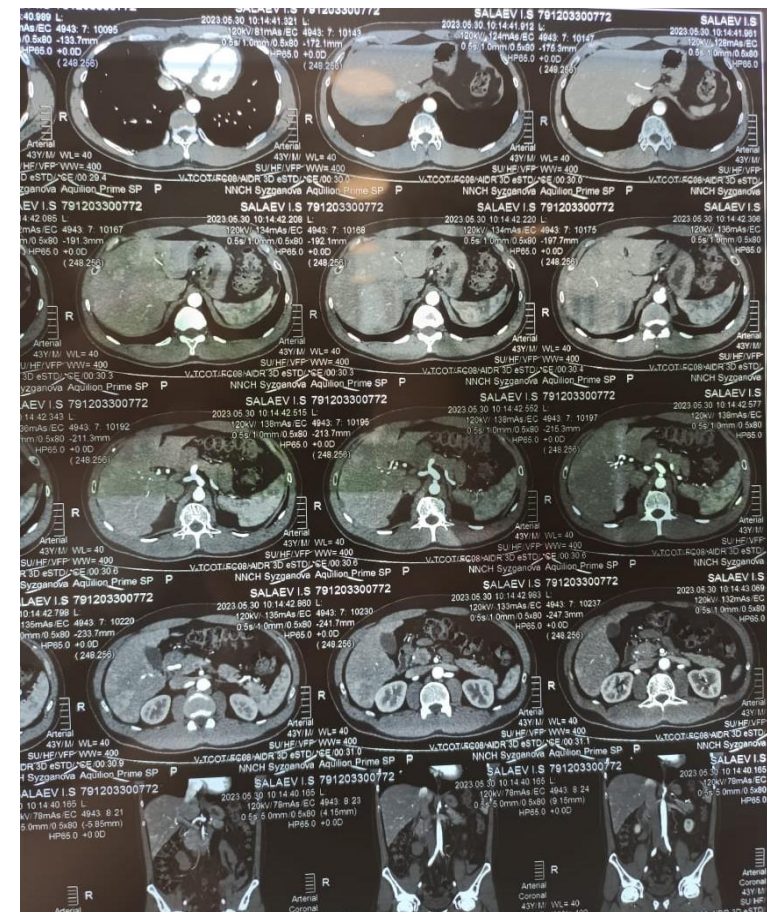
ОАК	Лейкоциты	Эритроциты	Нв	Тромбоциты	СОЭ
02.02.23	7,1 10 ⁹ /л	5,12 10 ¹² /л	147 г/л	224 10 ⁹ /л	11 мм/час (Ускорение СОЭ)
13.02.23	5,5 10 ⁹ /л	4,98 10 ¹² /л	142	219 10 ⁹ /л	13 мм/час (Ускорение СОЭ)

Коагулограмма	АЧТВ	ПВ	ПТИ	ТВ	Фибриноген	РФМК	МНО	Д-димер
15.03.2023	35,6 сек	11,3 сек	112,2 %	19,0 сек	2,05 г/л	3,5	0,89	37

ИХЛ	АФП	Гомоцистеин	РЭА	Т3	Ферритин	Анти-ТПО	Т4	ТТГ	В9	В12	25-ОН Витамин Д	Hbs Ag	Anti-НСV total	СА 19-9
02.02.23	7,39 IU/ml	8,94 umol/L	0,5 ng/ml	4,59 pmol/L	65,7 3ug/L	1,36 IU/ml	14,93 pmol/L	1,65 mIU/L	7,18 ng/ml	227 pg/ml	20,45 ng/ml	-	-	23,7 U/ml

Инструментальные данные.

Дата	Заключение
УЗИ ОБП от 01.02.2023г	Образование правой и левой долей печени. Хронический холецистит. Хронический панкреатит.
МРТ ОБП с контрастным веществом от 03.02.2023г:	Множественные очаговые зоны измененного сигнала в паренхиме печени селезенки, накапливающий препарат более вероятно mts. Застойная желчь в желчном пузыре
Фиброскан от 16.03.2023г	F0 (4,3kPa),S0 (CAP 188dB/m).
ЭГДС от 31.01.2023г	Эрозии препилорического отдела желудка. Поверхностный гастрит, взята биопсия на НР(положительно).
На определение наличия кольца Кайзера – Флейшера от 30.05.2023г:	не выявлено.



КТ ОБП с контрастным веществом от 30.05.2023г.

КТ-картина может соответствовать ФНГ в проекции SVIII и кавернозной гемангиоме в проекции SII печени-в сравнении с предыдущим КТ-исследованиями от 16.02.2023г без изменений. Мелкая киста правой доли печени. Долихосигма

Проведенное лечение

•Проведенное лечение

- Рациональное питание, достаточный объем принимаемой жидкости (не менее 2 литров в сутки), клетчатки (овощи, фрукты, зелень).
- Избегать тепловых процедур (сауна), избыточной инсоляции (загар), приема спортивных БАД-ов, биостимуляторов.
- Иберогаст 20 капель в $\frac{1}{4}$ стакана воды за 20 минут до еды – 1 месяц, далее по требованию.
- Специфического лечения болезни Рандю-Ослера-Вебера **не существует**, в основном прибегают к поддерживающим мерам.

Выводы:

Выводы:

- У пациента, в семейном анамнезе цирроза печени всегда требуется исключение наследственного, в том числе редких семейных заболеваний, таких как болезнь Рандю-Ослера.
- Настоящее время организация **Cure ННТ** проводит несколько клинических исследований, для дальнейшего лечения ННТ.



NEW CLINICAL TRIAL

cure hht
The Cornerstone of the HHT Community

PAZOPANIB
FOR THE TREATMENT OF NOSEBLEEDS

ELIGIBILITY

- Age 18-80
- Definite or probable diagnosis of HHT
- Nosebleeds at least 20 min per week and average hemoglobin <11
- Ability to complete daily blood pressure and nosebleed monitoring
- Willing to forego other treatments, e.g. laser
- Women of childbearing age potential must use birth control

Questions?
Visit: www.curehht.org/clinical_trials

NOW RECRUITING!