



УДК 616.36-004

Клинический случай цирроза печени в исходе синдрома Бадда – Киари

Д.Д. САФИНА, Р.А. АБДУЛХАКОВ, А.Х. ОДИНЦОВА, Н.А. ЧЕРЕМИНА, А.Х. РАМАЗАНОВА

Республиканская клиническая больница МЗ РТ, г. Казань
Казанский государственный медицинский университет

Сафина Диляра Дамировна

врач-интерн кафедры госпитальной терапии
420064, г. Казань, ул. Оренбургский Тракт, д. 138
тел. 8-917-240-72-62, e-mail: diliarik@rambler.ru

В статье представлен клинический случай развития цирроза печени в исходе синдрома Бадда – Киари. Рассматриваются причины болезни, клинические проявления, изменения в лабораторных и инструментальных методах исследования, тактика ведения больных. Цирроз печени в исходе синдрома Бадда – Киари имеет весьма неблагоприятный прогноз. Лечение должно быть направлено на профилактику и лечение осложнений, профилактику новых тромбозов, повышение качества жизни.

Ключевые слова: цирроз печени, синдром Бадда – Киари, полицитемия.

Clinical case of liver cirrhosis as an outcome of Budd – Chiari syndrome

D.D. SAFINA, R.A. ABDULKHAKOV, A.H. ODINTSOVA, N.A. CHEREMINA A.H. RAMAZANOVA

Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan
Kazan State Medical University

This article presents clinical case of liver cirrhosis as an outcome of Budd – Chiari syndrome. Are discussed seeds of disease, clinical implications, changes in laboratory and instrumental methods of investigation, and patient surveillance. Liver cirrhosis as an outcome of Budd – Chiari syndrome has a very poor prognosis. Treatment should be aimed at the prevention and treatment of complications, prevention of new thrombosis, improvement of the quality of life.

Key words: liver cirrhosis, Budd – Chiari syndrome, polycythemia.

Больная Н., 56 лет, госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение Республиканской клинической больницы МЗ РТ 28.12.2012 с предварительным диагнозом: Цирроз печени неясной этиологии, класс С по Чайлду-Пью, активный, декомпенсированный (асцит). Двусторонний гидроторакс. Полицитемия? Синдром Бадда – Киари? Жалобы при поступлении на боли в правом подреберье, на увеличение объема живота, эпизоды сильного зуда после бани.

При объективном осмотре отмечалось гиперемия щек, носа, шеи, груди; язык и губы синевато-красного цвета; в ротовой области гиперемия мягкого нёба при сохранении обычной окраски твердого нёба (симптом Купермана); конъюнктивы глаз гиперемированы; иктеричность склер, желтушность кожных покровов; при-

тупление перкуторного звука и ослабленное дыхание в нижних отделах легких с обеих сторон. Отмечалось увеличение живота за счет асцита, увеличение печени (размер по Курлову 13-12-11 см), селезенки (8 x 6 см).

Анализ крови: гемоглобин 196 г/л, эритроциты $6,2 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $11,2 \times 10^9/л$, СОЭ 0,1 мм/ч, АСТ до 3N, АЛТ до 4N, ЩФ до 3N, ГГТ до 7N, общий билирубин до 6N, прямой билирубин до 16N, протромбиновый индекс (ПТИ) по Квику 51,4%.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) внутренних органов выявлено увеличение печени и селезенки, перипортальные фиброзные изменения, увеличение хвостатой доли печени, свободная жидкость в брюшной и плевральной полости.

Допплерометрия портальных сосудов выявила признаки

тромбоза и коллатерального кровотока, отсутствие кровотока в печеночных венах.

На РКТ грудной клетки обнаружен двухсторонний плевральный выпот, асцит.

На основании клинико-лабораторных данных был установлен диагноз: синдром Бадда – Киари. Цирроз печени, класс С по Чайлд-Пью, активный, декомпенсированный (асцит), гепатогенный гидроторакс. Полицитемия? Пациентка консультирована гематологом. Для исключения вторичного эритроцитоза проведен онкологический поиск. Онкопатология не выявлена.

Цирроз печени является конечной стадией ряда хронических заболеваний печени. Одной из причин развития цирроза печени может быть нарушение венозного оттока из печени, возникающее при синдроме Бадда – Киари, при веноокклюзионной болезни и при тяжелой правожелудочковой сердечной недостаточности [1, 2].

Синдром Бадда – Киари характеризуется обструкцией печеночных вен на любом уровне, от выносящей дольковой вены до места впадения нижней полой вены в правое предсердие [3]. Обструкция, как правило, вызывается тромбом, но может возникнуть и в результате внешней компрессии (опухоль, абсцесс, поликистоз), мембранозного заращения нижней полой вены (редкая патология, встречающаяся чаще у жителей Японии и Африки) или как послеоперационное осложнение после трансплантации печени [4].

Наиболее частыми причинами развития синдрома Бадда – Киари являются гематологические нарушения. Полицитемия является наиболее частой причиной и встречается в 10-40%, что и имело место в нашем случае. Кроме того, синдром Бадда – Киари возникает при ночной пароксизмальной гемоглобинурии, при беременности и приеме оральных контрацептивов, при травмах; в 9% случаев ассоциирован со злокачественными новообразованиями. У 20-30% больных никакими сопутствующими заболеваниями диагностировать не удается. Синдром Бадда – Киари манифестирует в возрасте 40-50 лет [5, 6].

Наиболее частыми клиническими проявлениями являются асцит, гепатомегалия, боль в животе, эти симптомы присутствуют практически у всех пациентов [5, 6]. Реже наблюдается спленомегалия, желтуха (билирубин, как правило, не превышает 34 мкмоль/л) и другие проявления, связанные с развитием портальной гипертензии [6]. Все перечисленные симптомы были и в нашем случае. Бессимптомный синдром Бадда – Киари составляет от 15% до 20% от всех случаев. Отсутствие симптомов связано с большим числом сосудистых коллатералей [7].

Рутинные биохимические исследования не имеют большой диагностической ценности. Возрастает активность ЩФ (от 1,5N до 7N), незначительно повышается активность трансаминаз. Асцитическая жидкость содержит большое количество белка [3, 6].

УЗИ позволяет выявить изменения печеночных вен, гипертрофию хвостатой доли, повышенную эхогенность и сдавление нижней полой вены [3]. Гипертрофия хвостатой доли встречается в 75% случаев [5].

Для диагностики синдрома Бадда – Киари важно визуализировать тромб в просвете нижней полой вены или в печеночных венах методом доплеровской ультрасонографии. В ходе этого исследования можно обнаружить нарушения кровотока в пораженных сосудах, сеть коллатералей. Допплерография печени является методом выбора при подозрении синдрома Бадда – Киари, чувствительность и специфичность метода составляет 85 % [5].

Основными целями терапии являются: уменьшение проявления синдрома Бадда – Киари за счет устранения венозной обструкции, профилактика и лечение осложнений синдрома Бадда – Киари, профилактика возникновения новых тромбозов, повышение качества жизни пациента. Медикаментозная терапия направлена на борьбу с дальнейшим развитием асцита, применение антикоагулянтов для профилактики дальнейшего развития венозного тромбоза.

Необходимо ограничение потребления поваренной соли до 1-3 г/сут, применение спиронолактона и фуросемида. При развитии напряженного асцита или резистентности к терапии диуретиками показано проведение парацентеза и использование внутривенного введения альбумина. Ответ на медикаментозную терапию считается «полным» на основании следующих критериев: отсутствие асцита; нормальный уровень натрия и креатинина сыворотки (при использовании низких доз диуретиков (спиронолактон 75 мг или фуросемид 40 мг); повышение фактора V более 40% от нормального диапазона; уменьшение уровня билирубина менее 15 ммоль/л; отсутствие кровотечения на фоне портальной гипертензии; отсутствие спонтанного бактериального перитонита; ИМТ более 20 [8]. Развитие коагулопатии, энцефалопатии и гепаторенального синдрома свидетельствует о плохом прогнозе и требуют проведения хирургического вмешательства [5].

Прогноз неблагоприятный, при отсутствии специфической терапии 90% пациентов умирают в течение трех лет [7].

В описанном случае у пациентки имелись клинические проявления полицитемии (гиперемия кожных покровов; симптом Купермана; увеличение гемоглобина до 196 г/л, эритроцитов до $6,2 \times 10^{12}/л$ и лейкоцитов $11,2 \times 10^9/л$, уменьшение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) 0,1 мм/ч; эпизоды зуда в анамнезе). При этом не было выявлено причин для вторичного эритроцитоза (нет признаков выраженной гипоксии, онкологической патологии, выраженной почечной патологии (гидронефроза, поликистоза, стеноза почечных артерий). Выявление гипертрофии левой доли печени у пациентки с циррозом печени и признаков тромбоза печеночных вен стало основанием для диагноза синдром Бадда – Киари.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гастроэнтерология: национальное руководство / под ред. В.Т. Ивашкина, Т.Л. Лапиной. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 754 с.
2. Подымова С.Д. Болезни печени: Руководство. — 4-е изд., перераб. и доп. — М.: Медицина, 2005. — 768 с.
3. Шерлок Ш., Дули Дж. Заболевания печени и желчных путей / Практическое руководство / пер. с англ. под ред. З.Г. Апросиной и Н. А. Мухина. — М.: ГЭОТАР-Медицина, 1999. — 864 с.
4. John D. Horton, Francisco L. San Miguel, Jorge A. Ortiz. Budd-Chiari syndrome: illustrated review of current management // *Liver International*

(2008), 455-466, DOI: 10.1111/j. 1478-3231.2008.01684.

5. K.V. Narayanan Menon, Vijay Shah, Patrick S. Kamath. The Budd-Chiari Syndrome // *N. Engl. J. Med.* — 2004. — Vol. 350. — P. 578-585.

6. Mitchell M.C. et al. Budd-Chiari syndrome: Etiology, Diagnosis and Management // *Medicine.* — 1982. — Vol. 61, № 4.

7. Aure' lie Plessier, Dominique-Charles Valla. Budd-Chiari Syndrome // *Semin. Liver Dis.* — 2008. — Vol. 28, № 3. — P. 259-269.

8. Andrea Mancuso. Budd-Chiari syndrome management: Lights and shadows // *World J. Hepatol.* — 2011. — Vol. 3, № 10. — P. 262-264, DOI: 10.4254/wjh.v3.i10.262.