

УДК 616.36-005.3

**СИНДРОМ БАДДА-КИАРИ: ОСОБЕННОСТИ
ДИАГНОСТИКИ И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ
ДИАГНОЗ**

Сердюк Анна Андреевна
*МБУЗ «Краснодарская городская клиническая
больница скорой медицинской помощи»,
Краснодар, Россия*

В статье представлен разбор клинического случая пациента с синдромом асцита, произведен дифференциальный диагноз основных заболеваний и состояний, проявляющихся синдромом асцита.

Ключевые слова: АСЦИТ, ТРОМБОЗ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ, ТРОМБОФИЛИЯ, СИНДРОМ БАДДА-КИАРИ, МЕЗЕНТЕРИКО-КАВАЛЬНОЕ ШУНТИРОВАНИЕ.

UDC 616.36-005.3

**SYNDROME OF BADD-KIARY: THE
FEATURES OF DIAGNOSTICS AND
DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**

Serduk Anna Andreevna
*Krasnodar city clinic emergency hospital, Krasnodar,
Russia*

The article presented the clinic case of ascites syndrome. The differential diagnostics of main diseases and conditions associated by ascites was carried out.

Key words :ASCITES, PORTAL VEIN TROMBOSIS, TROMBOPHILIA, SYNDROME OF BADD-KIARY, MESENTERICO-KAVAL BYPASS SURGERY.

Введение

Актуальность проблемы заключается в том, что всё большее число людей во всём мире и в России, в частности, страдает от заболеваний печени, проявляющихся, в том числе, и синдромом асцита. Поэтому практикующий врач – терапевт или гастроэнтеролог – регулярно сталкивается с диагностикой данной патологии. Известно, что в 90 % случаев причиной возникновения асцита является цирроз печени различной этиологии. Однако не менее 10 % составляют случаи асцита, причиной развития которых становятся другие заболевания и состояния, представленные следующими группами:

1) первичные болезни брюшины (туберкулёз, мезотелиома, метастазы рака, тромбоз печеночных вен, тромбоз или стеноз нижней полой вены выше или в месте впадения печёночных вен, обтурация или стеноз воротной вены и её ветвей, опухоль и другие болезни печени);

2) болезни почек (нефротический синдром, хронический нефрит);

3) болезни сердца и перикарда (констриктивный перикардит, правожелудочковая сердечная недостаточность, сердечная кахексия);

4) болезни желудочно-кишечного тракта (кишечная лимфангиэктазия, болезнь Уиппла, микседема, панкреатит).

В данной статье рассматривается клинический случай, причиной возникновения асцита при котором явилась врождённая тромбофилия и развившийся на этом фоне синдром Бадда-Киари [1].

Пациент А., 33-х лет, 31.03.12, в экстренном порядке поступил в Больницу скорой медицинской помощи города Краснодара с жалобами на увеличение живота в объеме, затрудненное дыхание, одышку, общую слабость, снижение массы тела на 12 кг в течение 3-х месяцев. Анамнез заболевания: считает себя больным с января 2012 года, когда на фоне полного здоровья началось резкое увеличение живота в объеме. Обратился в Краевую клиническую больницу № 1. С 17.02.12 по 10.03.12 находился на

лечении в гастроэнтерологическом отделении, где в ходе клинико-лабораторных исследований был установлен диагноз: хронический панкреатит, стадия обострения, тяжелой степени, осложненный отеком поджелудочной железы, болевая форма с упадком питания. Хронический гепатит с трансформацией в цирроз. Асцит. Хронический гастрит, обострение. Язвенная болезнь с локализацией в луковице двенадцатиперстной кишки, вне обострения. Рубцово-язвенная деформация луковицы двенадцатиперстной кишки. Хронический колит.

Проводилось следующее лечение: щадящая диета, инфузионно-дезинтоксикационная терапия, но-шпа, оmez, панзинорм, урсосан, диуретики, атенолол, симптоматическая терапия. На фоне проведенного лечения асцит у больного значительно уменьшился. Пациент выписан с рекомендациями. После выписки на фоне амбулаторного лечения вновь продолжилось увеличение асцита. У пациента 20.03.12 возник окклюзивный тромбоз плечевого вены и внутренней яремной вены справа. Был отменен верошпирон, к лечению добавлен клексан 0,4 МЕ один раз в день. Пациент 31.03.12 госпитализирован в терапевтическое отделение № 2 Больницы скорой медицинской помощи.

Анамнез жизни: хронический парапроктит, острое нарушение мозгового кровообращения, инфаркт миокарда, сахарный диабет, туберкулез, малярия, венерические заболевания, вирус иммунодефицита человека, вирусные гепатиты отрицает. Аллергоанамнез не отягощен. В течение 10 лет работает ювелиром. Отмечает эпизодическое употребление алкоголя. Курение, употребление наркотических средств отрицает.

Объективный статус: общее состояние средней степени тяжести. Телосложение астеническое. Кожные покровы бледные, склеры субиктеричны. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо. Сердечно-сосудистая система, органы дыхания, опорно-двигательный аппарат, мочеполовая система – без особенностей. Органы пищеварения: язык

подсушен, слегка обложен белесоватым налетом. Живот безболезненный, значительно увеличен в объеме за счет асцита. Печень у края реберной дуги, размеры по Курлову 12×10×9 см. Пальпируется увеличенная безболезненная селезенка. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Объем выделенной за сутки мочи – 500 мл, объем выпитой за сутки жидкости – 650 мл. Стул полуоформленный, без патологических примесей.

Клинико-лабораторные данные

Общий анализ крови: лейкоциты $9,7 \cdot 10^9/\text{л}$, гемоглобин 156 г/л, эритроциты $6,48 \cdot 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $192 \cdot 10^9/\text{л}$, гематокрит 46,3 %. Скорость оседания эритроцитов 10 мм/ч.

Коагулограмма: протромбиновое время 14,4 сек., активированное частичное тромбиновое время 21,5 сек., фибриноген 7,8 г/л, международное нормированное отношение 1,3. Общий анализ мочи: без патологии. Посев мочи: стерилен.

Электрокардиограмма: синусовая тахикардия, 100 в мин, наблюдается снижение вольтажа зубцов электрокардиограммы.

Биохимический анализ крови: общий белок 77,6 г/л, альбумины 38,7 г/л, глобулины 38,9 г/л, общий билирубин 16,5 мкмоль/л, прямой 5,6, мочевины 7,9 ммоль/л, креатинин 159 мкмоль/л, АСТ 23 Ед/л, АЛТ 24 Ед/л, альфа-амилаза 113 Ед/л, КФК 16 Ед/л, глюкоза 4,3 ммоль/л, натрий 133,1 ммоль/л, калий 4,6 ммоль/л, хлориды 89,4 ммоль/л, С-реактивный белок 94 мг/л, ГГТ 61 Ед/л, ЩФ 228 Ед/л, общий холестерин 3 ммоль/л.

Онкомаркеры: раковый эмбриональный антиген 0,93 нг/мл, СА 19–9 13,22 Ед/мл, альфа-фетопротеин 2,04 нг/мл.

Генетический анализ свертывающей системы крови 30.03.12: мутация Лейден коагуляционного фактора 5 – гомозиготная патологическая (мутантная), полиморфизм протромбина F2 – нормальная гомозигота, термолабильный вариант метилентетрагидрофолатредуктазы – норма,

полиморфизм коагуляционного фактора 7 – норма, полиморфизм мутации редуктазы метионинсинтетазы – патологическая (мутантная) – гомозигота, полиморфизм фибриногена – норма, полиморфизм мутации метионинсинтетазы – гетерозигота, полиморфизм мутации ингибитора активатора плазминогена – норма.

Компьютерная томография органов брюшной полости 03.04.12: данных по очаговому, объемному образованию брюшной полости и забрюшинного пространства не выявлено. Асцит. Диффузные изменения по типу жирового гепатоза. Умеренная спленомегалия. Ультразвуковое исследование органов мошонки: очаговой патологии не выявлено.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости 12.04.12: двусторонний гидроторакс, асцит. Сагиттальный размер правой доли печени 168 мм, левой 78×104 мм, хвостатой 33 мм, эхогенность в норме, эхоструктура однородная, нетипичный монофазный кровоток в средней печеночной вене, скорость кровотока воротной вены до 14 см/сек., внутрипеченочные протоки не расширены, холедох 4 мм, воротная вена 10 мм, тромбов нет. Желчный пузырь: форма обычная, размеры 58×22 мм, стенки утолщены до 6,6 мм, просвет гомогенный. Поджелудочная железа: головка 10×36 мм, тело 23 мм, хвост 11 мм. Контур ровный, четкий, эхогенность снижена, эхоструктура однородная. Селезенка 136×78×57 мм, селезеночная вена без тромбоза. Лимфаденопатия не выявлена. Плохо визуализируется нижняя полая вена. Сосудистые коллатерали в связках брюшной полости не выявлены. Над местом впадения печеночной вены в ствол нижней полой вены определяется эхогенный тромб длиной до 39 мм, приводящий к внутрипросветному тромбозу и нарушению кровотока в месте нахождения тромба, диаметр просвета нижней полой вены составляет 5–6 мм. В правых отделах сердца тромбообразований не выявлено.

Заключение. Ультразвуковые признаки тромбоза нижней полой вены, затруднения оттока крови по печеночным венам и, соответственно, притока по воротной вене. Двусторонний гидроторакс, асцит.

Флебография нижней полой вены 16.04.12: внутripеченочные вены не визуализируются. Отмечается неоднородное кровоснабжение в правой доле печени, в виде обедненного сосудистого рисунка сегментарных ветвей воротной вены 5–6 сегментов. Диаметр нижней полой вены на уровне Th12–25 мм, на уровне печеночных вен выявлено сужение нижней полой вены до 80 % на протяжении 10–18 мм. Диаметр нижней полой вены ниже правого предсердия 26 мм.

Синдром Бадда-Киари. Стеноз нижней полой вены на уровне печеночных вен. Тромбоз внутripеченочных вен. Выраженный гидроперитонеум.

Проводимое лечение: лазикс, ацесоль, гемапаксан, глюкозо-инсулино-калиевая смесь, верошпирон, панкреатин, дюфалак.

На основании данных компьютерной томографии, проведенной флебографии в совокупности с клинико-лабораторными данными был установлен *диагноз:* Тромбофилия (гомозиготная мутация Лейдена, мутация редуктазы метионинсинтетазы, мутация метионинсинтетазы). Синдром Бадда-Киари. Стеноз нижней полой вены. Тромбоз внутripеченочных вен. Оклюзивный тромбоз плечевого вены, внутренней яремной вены справа. Хронический парапроктит, обострение. Язвенная болезнь, неактивная фаза. Рубцово-язвенная деформация луковицы двенадцатиперстной кишки.

20.04.12 пациент выписан. Пациент обратился в Российский национальный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского Российской академии медицинских наук. 28.05.12 был госпитализирован в отделение хирургии пищевода и желудка, где произведено обследование и проведено комплексное лечение.

Обследование. Эзофагогастродуоденоскопия – варикозное расширение вен пищевода 1-й степени. Эндоскопические признаки грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. Гастрит. Единичные геморрагические эрозии желудка. Деформация луковицы двенадцатиперстной кишки. Дуоденогастральный рефлюкс. Эхокардиография: пролапс митрального клапана, гемодинамически не значим. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: признаки синдрома Бадда-Киари, гидроперитонеум.

29.05.12 В связи со стенозом нижней полой вены выполнено рентгенэндоваскулярное стентирование нижней полой вены нитиноловым стентом 16×50 мм. 04.06.12 Трепанобиопсия подвздошной кости: данных о миелопролиферативном заболевании не получено, изменения имеют вторичный характер. 05.06.12 В связи с нарастанием асцита выполнен лапароцентез (эвакуировано 6 литров асцитической жидкости). 05.06.12 Каваграфия: стентированный сегмент без признаков рестенозирования. 09.09.12 Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: неадекватное расположение стента в нижней полой вене, синдром Бадда-Киари. 15.06.12 Повторный лапароцентез (эвакуировано 8 литров асцитической жидкости). 19.06.12 Каваграфия, рестентирование нижней полой вены: положение стента адекватное. Каудальнее стента до уровня впадения печеночных вен отмечается частичное сдавление нижней полой вены слева (увеличенной левой долей). Давление в правом предсердии 6 см вод. ст., каудальнее стента – 16 см вод. ст. Стент в стент имплантирован дополнительный прямой нитиноловый стент 16×70 мм, который на 2 см каудальнее первого стента и на 1 см краниальнее его. Давление в нижней полой вене каудальнее стентов снизилось до 8 см вод. ст. Градиент давления после стентирования – 2 см вод. ст. Пройодимость нижней полой вены полностью восстановлена. 20.06.12 Компьютерная томография органов брюшной полости: состояние после рестентирования нижней полой вены.

Стеноз нижней полой вены каудальнее стента (за счет увеличенной хвостатой доли печени). Диффузные изменения печени. Асцит. Лимфаденопатия. Правосторонний гидроторакс. 25.06.12 Операция портокавального шунтирования – мезентерикокавальное шунтирование Н-типа. Биопсия печени. Дренирование брюшной полости.

26.06.12 Гистологическое исследование биоптата печени: мелкий фрагмент печени с расширением, полнокровием центральных вен и центролобулярных синусоидов, небольшой фиброз портальных трактов со слабо выраженной лимфоидной инфильтрацией. Заключение: изменения не противоречат диагнозу «синдром Бадда-Киари».

09.07.12 Ультразвуковой контроль: признаки реканализации центральной и левой печеночных вен. Синдром Бадда-Киари, состояние после стентирования нижней полой вены и мезентерикокавального шунтирования.

Клинический диагноз: наследственная тромбофилия: гомозиготная мутация фактора V (Лейден). Синдром Бадда-Киари: тромбоз правой печеночной вены, тромбоз, реканализация центральной, левой печеночных вен, стеноз печеночного сегмента нижней полой вены. Надпеченочная портальная гипертензия. Варикозное расширение вен пищевода 1-й степени. Спленомегалия. Диуретикорезистентный асцит. Оклюзионный тромбоз правой плечеголовной, внутренней яремной вены, реканализация. Состояние после стентирования печеночного сегмента нижней полой вены от 29.05.12., рестентирование 19.06.12. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

12.07.12 выписан. На момент выписки состояние удовлетворительное, жалоб нет. Рана зажила первичным натяжением, швы сняты. Дренаж удален. Асцитический синдром купирован. Выписывается из отделения под наблюдение гепатолога по месту жительства.

Рекомендации: 1. Диета стол № 5. 2. Ношение бандажа 3 месяца. 3. Избегать длительного нахождения на солнце, обезвоживания. 4. Ограничение физических нагрузок на 6 месяцев. 5. Контроль эзофагогастродуоденоскопии через 3 месяцев. 6. Лабораторный контроль ежемесячно. 7. Омепразол 20 мг на ночь один месяц. 8. Верошпирон 100 мг под контролем водного баланса с постепенным уменьшением дозы до минимальной поддерживающей. 9. фосфоглив 2 капсулы 3 раза в день во время еды в течение 3-х месяцев. 10. Клексан 40 мг 2 раза в день подкожно постоянно. 11. Освидетельствование во МСЭК для получения группы инвалидности.

Заключение

Сложность постановки диагноза пациенту А. заключалась в том, что клиническая симптоматика была стёртой и не совсем характерной для синдрома Бадда-Киари. Методическое исключение возможных причин развития асцита у данного пациента позволило установить верный диагноз и своевременно произвести необходимый объём оперативных вмешательств, что значительно улучшило качество его жизни и прогноз заболевания.

Принципиально важным было также установление причины развития синдрома Бадда-Киари. Однако помимо лечения самого синдрома, необходимо было повлиять на причину его возникновения. Этиология синдрома Бадда-Киари весьма разнообразна. Выделяют: 1) механические причины: врожденное мембранозное заращение нижней полой вены 3-х типов, стеноз печеночной вены, гипоплазия надпеченочных вен, послеоперационная обструкция печеночных вен и нижней полой вены, посттравматическая обструкция печеночных вен и нижней полой вены; 2) парентеральное питание; 3) опухоли: почечно-клеточная карцинома, опухоли надпочечников, лейомиосаркома нижней полой вены, миксома

правого предсердия, опухоль Вильмса; 4) нарушения коагуляции: гематологические расстройства, полицитемия, тромбоцитоз, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, миелопролиферативные заболевания, коагулопатии, дефицит протеина С и S, дефицит антитромбина II, антифосфолипидный синдром, другие коагулопатии, системные васкулиты, серповидно-клеточная анемия; 5) хронические воспалительные заболевания кишечника; 6) прием оральных контрацептивов; 7) инфекционные заболевания: туберкулез, аспергиллез, филяриоз, эхинококкоз, амебиаз, сифилис [2].

В данном клиническом разборе выявлена тромбофилия. Пациент будет получать пожизненную терапию низкомолекулярными гепаринами, что также улучшит прогноз и качество жизни и позволит предупредить развитие осложнений: развитие *печеночной недостаточности*, развитие кровотечений в результате варикозного расширения вен пищевода, желудка, кишечника, развитие *гепаторенального синдрома*, развитие гепатоцеллюлярной карциномы [2].

Список литературы

1. *Виноградов А.В.* Дифференциальный диагноз внутренних болезней. М.: Медицина, 1980. 816 с.
2. The review of the Budd-Chiari syndrome // *The New England Journal of Medicine*: Volume 350: 578–585. 2004. № 6, p. 10–16.