

Клинический случай синдрома Бадда – Киари с развитием фиброза печени

Лавровская Анастасия Эдуардовна, Савицкая Майя Владиславовна, Гаргалоян Мария Арменовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Бадда – Киари (СБК) — это обструкция печеночного венозного оттока с локализацией на любом уровне — от мелких печеночных вен внутри печени до нижней полой вены и правого предсердия. СБК может быть первичным, обусловленным тромбозом печеночных вен, и вторичным, развивающимся вследствие компрессии сосудов объемными новообразованиями, паразитарной инвазией и другими причинами. В исходе болезни развивается обструкция, которая приводит к застою в синусоидах, ишемии и, наконец, к гепатоцеллюлярной недостаточности и циррозу печени. При этом клиническая картина очень вариабельна, и заболевание может длительно протекать бессимптомно.

Цель. Представить клинический случай СБК с развитием фиброза печени.

Клинический случай. Мальчик А., 13 лет, поступил в окружную больницу города Н. 11.06.2014 с жалобами на увеличение живота. Мать отметила, что в марте у ребенка был ушиб передней брюшной стенки, тогда же обратили внимание на увеличение живота. При поступлении состояние тяжелое за счет гепатоспленомегалии, симптомов свободной жидкости в брюшной полости. В ходе обследования были диагностированы тромбоз нижней полой вены, асцит, гидроторакс справа, а также дефицит протеина С, плазминогена. Переливание свежезамороженной плазмы и антиагрегантная терапия без положительной динамики. В связи с тяжестью состояния и невозможностью проводить антикоагулянтную терапию мальчик был переведен в гематологическое отделение МДГКБ. Проводилась антикоагулянтная терапия (гепарином, далтепарином натрия), также ребенок получал мочегонные, гепатопротективные препараты. Выписан с положительной динамикой в виде уменьшения окружности живота на 16 см, разрешением асцита и гидроторакса с рекомендацией продолжения терапии варфари-

ном и гепатопротективными препаратами. Госпитализация от 16.03.2016: плановая, для контроля эффективности проводимой антикоагулянтной и гепатопротективной терапии. Клинически отмечаются выступание печени из-под края реберной дуги на 4 см, выраженная сосудистая сеть на груди. По данным коагулограммы: снижение протеина С (25%), плазминогена (66%). По УЗИ органов брюшной полости: признаки умеренного перипортального фиброза, частичной реканализации нижней полой вены (НПВ), а также многочисленные венозные коллатерали в паренхиме печени, в брюшной полости, в забрюшинном пространстве. По ЭГДС: расширение вен пищевода 0–1-й степени. По КТ-ангиографии с контрастированием: расширение компонентов бассейна верхней полой вены и НПВ (непарная, межреберные, полунепарная, верхние почечные и диафрагмальные вены). Мальчик выписан под наблюдение педиатра, гепатолога, сосудистого хирурга, гематолога по месту жительства, рекомендовано продолжить терапию варфарином, гепатопротективную терапию. В дальнейшем ребенок был госпитализирован для контроля заболевания и коррекции проводимой терапии. Сохранились увеличение печени (+4 см из-под края реберной дуги), сниженная концентрация протеина С и плазминогена.

Обсуждение. Прогноз у данного пациента неоднозначен, так как зависит от скорости прогрессирования фибротических изменений, приверженности пациента антикоагулянтной, гепатопротективной терапии и своевременной диагностики осложнений.

Заключение. Поскольку проявления СБК весьма разнообразны, необходимо учитывать его при дифференциальной диагностике больных с острой печеночной недостаточностью, острым гепатитом или хроническим заболеванием печени.