

СИНДРОМ БАДДА — КИАРИ (случай из практики)

Камалова А. А.¹, Шакирова А. Р.², Хамидуллин А. Ф.³, Скворцова И. В.³, Хомяков А. Е.³

BUDD-CHIARI SYNDROME (case report)

Kamalova A. A., Shakirova A. R., Khamidullin A. Ph., Skvortsova I. V., Homyakov A. E.

Камалова А. А. — доцент кафедры госпитальной педиатрии, д.м.н., ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ

Шакирова А. Р. — заместитель директора по лечебной работе Медицинского центра «Айболит» (Казань)

Хамидуллин А. Ф. — заведующий отделением лучевой диагностики ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ»

Скворцова И. В. — врач отделения лучевой диагностики ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ»

Хомяков А. Е. — заведующий патоморфологическим отделением ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ»

Kamalova Aelita — Associate Professor, PhD, Department of Pediatrics, Kazan State Medical University

Shakirova Almaziya — deputy director for Clinical Work, Medical Center «Aibolit» (Kazan)

Khamidullin A. Ph. — Chief of Radiology Department, Children’s Republican Clinical Hospital of Ministry of Health of the Republic of Tatarstan

Skvortsova I. V. — Doctor of Radiology Department, Children’s Republican Clinical Hospital of Ministry of Health of the Republic of Tatarstan

Homyakov A. E. — Chief of Morfology Department, Children’s Republican Clinical Hospital of Ministry of Health of the Republic of Tatarstan

¹ ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ

² Медицинский центр «Айболит», Казань

³ ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ»

Камалова

Аэлига Асхатовна

Dr. Kamalova Aelita

E-mail:

aelitakamalova@gmail.com

Резюме

Синдром Бадда — Киари, характеризующийся обструкцией печеночных вен на любом уровне, от выносящей дольковой вены до места впадения нижней полой вены в правое предсердие, редко встречается в детском возрасте. В статье представлено наблюдение хронического течения синдрома Бадда — Киари у подростка 16 лет с ведущим отечно-асцитическим синдромом, резистентного к медикаментозной терапии и потребовавшего проведения оперативного лечения — трансъюгулярного внутривенного портосистемного шунтирования. Поскольку этот синдром встречается редко в педиатрической практике, часто диагноз сопровождается сложным дифференциально-диагностическим поиском и ставится с задержкой. Данное наблюдение подчеркивает необходимость повышения настороженности педиатров в отношении синдрома Бадда — Киари, а также скорейшего направления в специализированное педиатрическое отделение для определения тактики лечения.

Ключевые слова: дети; синдром Бадда — Киари; асцит; лечение, трансъюгулярное внутривенное портосистемное шунтирование

Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология 2014; 101 (1):113-116

Summary

The Budd — Chiari syndrome is a rare disease defined by the obstruction of hepatic venous outflow anywhere from the small hepatic veins to the junction of the inferior vena cava and the right atrium. This syndrome is uncommon in children. The article presents a case report of chronic refractory Budd — Chiari syndrome with a leading ascites in 16 years adolescent, which required surgical intervention — transjugular intrahepatic porta systemic shunt. As this syndrome is uncommon in pediatric practice, complex differential diagnostic search and delays in the diagnosis are frequent. This case report emphasizes the importance of a high index of suspicion in the diagnosis of pediatric Budd — Chiari syndrome and highlights the importance of early referral to a specialized pediatric unit for the further treatment.

Keywords: children; Budd — Chiari syndrome; ascites; transjugular intrahepatic porta systemic shunt

Ekspperimental'naya i Klinicheskaya Gastroenterologiya 2014; 101 (1):113-116

Синдром Бадда — Киари характеризуется обструкцией печеночных вен на любом уровне, от выносящей дольковой вены до места впадения нижней полой вены в правое предсердие, что приводит к нарушению оттока крови из печени [1]. В мире ежегодно регистрируется 1 случай на 2,5 миллиона населения [1]. Синдром Бадда — Киари редко встречается в детском возрасте, по данным литературы средний возраст больных составляет 35 лет [1, 2]. Этиология синдрома Бадда — Киари неизвестна у четверти больных [1]. У детей описаны случаи развития синдрома при тромбоцитемии, полицитемии, антифосфолипидном синдроме, нефротическом синдроме, после трансплантации печени и т.д. [3–9]. Кроме того, к развитию синдрома Бадда — Киари могут приводить цирроз печени, применение оральных контрацептивов, травмы и/или воспалительный процесс в брюшной полости [1]. В литературе рассматривается врожденный синдром Бадда — Киари, возникающий при врожденном стенозе или мембранозном заращении нижней полой вены [1, 2].

Следующее наблюдение служит примером хронического течения синдрома Бадда — Киари.

Больная С., 16 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение клиники с жалобами на боли в животе, увеличение размеров живота и отеки на нижних конечностях. В анамнезе у девочки отмечались длительный субфебрилитет, непостоянные боли в животе, преимущественно в области правого подреберья, а также кашицеобразный учащенный обильный стул, в анализах крови наблюдалась

анемия (гемоглобин — 84 г/л). В дальнейшем при проведении УЗИ органов брюшной полости обнаружен асцит.

При поступлении состояние ребенка было тяжелым за счет отечного и астеновегетативного синдромов. Телосложение гиперстеническое, выраженная сухость кожи ладоней, единичные телеангиэктазии, угревая сыпь на лице, отеки на нижних конечностях. Живот увеличен в объеме, умеренно болезненный при пальпации, преимущественно в правом подреберье и эпигастрии. Печень при пальпации выступала из-под края правой реберной дуги на 2,5 см, селезенка — на 2 см. Стул кашицеобразный, до 5 раз в сутки.

В ходе дифференциальной диагностики исключались заболевания кишечника, сопровождающиеся синдромом мальабсорбции, заболевания печени, болезни почек и сердечно-сосудистой системы.

При обследовании в общем анализе крови выявлено ускорение СОЭ до 25 мм/ч, в общем анализе мочи — следовая протеинурия, концентрационная функция почек по результатам пробы по Зимницкому не нарушена. В биохимическом анализе крови отмечались: гипопроteinемия (общий белок 48,1 г/л), гипоальбуминемия (25,4 г/л), незначительная гипербилирубинемия (общий билирубин 24 мкмоль/л); остальные показатели — в пределах возрастной нормы (АЛТ 18Е/л, АСТ 27 Е/л, мочевины 2,57 ммоль/л, креатинина крови 42 мкмоль/л, глюкозы 4,99 ммоль/л, холестерина 4,47 ммоль/л, амилазы 42,3 Е/л, В-липопротеиды 322 мг%). В коагулограмме уровень фибриногена

и протромбиновый индекс (ПТИ) были в норме (фибриноген 5,04 г/л, ПТИ 82%).

По данным УЗИ брюшной полости и малого таза были обнаружены увеличение левой доли печени до 79 мм и признаки перипортального фиброза с коллатеральными до 1,4 мм; в малом тазу 380 мл свободной жидкости; в брюшной полости: в правом боковом канале 1 л свободной жидкости, в левом — в объеме около 1200 мл, в подпеченочном пространстве — около 1 л, в полости малого таза — 825 мл. При проведении эзофагогастродуоденоскопии выявлены варикозное расширение вен пищевода (ВРВП) 2-й степени, гипертензионная гастропатия умеренной степени, дуоденогастральный рефлюкс и эрозии луковицы двенадцатиперстной кишки. В связи с наличием диспептических расстройств выполнена биопсия слизистой тощей кишки. В биоптате наблюдалась атрофия ворсинок и углубление крипт, что наряду с клиническими проявлениями и высокими титрами антител к тканевой трансглутаминазе подтвердило диагноз целиакии.

Наличие синдрома портальной гипертензии, выраженного отечно-асцитического синдрома и исключение заболеваний печени (вирусные гепатиты, аутоиммунный гепатит, болезнь Вильсона и пр.) определило показания к биопсии печени, несмотря на сохранение ее функций. Исследование биоптата печени показало, что гистологическая структура печени нарушена за счет перипортального фиброза, множественных порто-портальных и порто-центральных фиброзных септ. Определялись несколько ложных долек. Воспалительные изменения, признаки холестаза и пролиферация протоков отсутствовали. Наблюдалась минимальная дегенеративные изменения гепатоцитов, представленные очаговыми микровезикулярными изменениями и эозинофильной зернистостью. Таким образом, у ребенка морфологически констатирован тяжелый фиброз печени с переходом в цирроз.

На данном этапе был выставлен диагноз: Цирроз печени (криптогенный), класс А по Чайлду. Асцит. Портальная гипертензия с ВРВП 2-й степени, гипертензионной гастропатией. Целиакия. Была назначена аглиадиновая диета, терапия диуретиками, а также коррекция гипопроteinемии. На данной терапии достигнута положительная динамика. Однако в дальнейшем больная неоднократно госпитализировалась в отделение по поводу рецидивирующего асцита и отеков нижних конечностей. На фоне усиления диуретической терапии и коррекции гипопроteinемии наблюдался кратковременный положительный эффект.



Рис. 1. Венограмма нижней полой вены. Стеноз внутрипеченочного сегмента нижней полой вены

Ввиду верификации цирроза печени с тяжелым отечно-асцитическим синдромом больная консультирована в ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В. И. Шумакова» Минздрава России, где была рекомендована операция — ортотопическая трансплантация печени, но в связи с отсутствием подходящего донора выполнение операции отложено.

При динамическом наблюдении в клинической картине отмечалась отрицательная динамика: отечный синдром усугубился — в брюшной полости визуализировалась свободная жидкость до 3 л, наблюдались выраженные отеки на ногах.

Учитывая наличие выраженных отеков на нижних конечностях и рефрактерного асцита, с целью ревизии диагноза проводились дополнительные исследования. При выполнении доплерографии нижней полой вены (НПВ), подвздошных вен возникло подозрение на наличие тромба в НПВ, так как в ее просвете на 3,5 см ниже устья визуализировалось изоэхогенное образование размером 19 × 9 мм, фиксированное к передней стенке. По результатам РКТ органов брюшной полости помимо признаков цирроза печени выявлено сужение НПВ, но достоверных данных за тромбоз НПВ не обнаружено. Для определения проходимости НПВ проводилась нижняя кавография, в ходе которой диагностирован стеноз внутрипеченочного сегмента НПВ.

Таким образом, на основании клинических данных и результатов проведенных исследований, был выставлен окончательный диагноз: Синдром Бадда — Киари. Стеноз нижней полой вены (неуточненной этиологии). Цирроз печени, класс А по Чайлду. Портальная гипертензия. ВРВП 2-й степени. Гипертензионная гастропатия. Целиакия.

Больная получала постоянную консервативную терапию. Но, несмотря на это, она нуждалась в госпитализации не реже 2 раз в месяц, так как отеки на нижних конечностях сохранялись и усугублялись — за 10 дней прибавка веса составляла до 5–8 кг. Принимая во внимание результаты проведенных исследований и рефрактерность заболевания к проводимой терапии, вновь возник вопрос о показаниях к оперативному вмешательству и выбору операции.

В рамках благотворительной акции Первого канала телевидения России ребенок был проконсультирован ведущими специалистами в области гепатологии Центра изучения печени Лондона (Institute of Liver Studies, King's College Hospital), которые предложили выполнить трансъюгулярное внутрипеченочное портокавальное шунтирование с помощью стентов в условиях Центра. В результате проведенной операции был получен хороший клинический эффект — купирован отечный синдром, повысился уровень общего белка, по данным эндоскопического исследования уменьшилась степень ВРВП.

В настоящее время девочка учится, ведет активный образ жизни и не нуждается в постоянных госпитализациях.

В заключение хотелось бы подчеркнуть уникальность данного клинического случая ввиду наличия

одновременно двух таких серьезных заболеваний как целиакия и синдром Бадда — Киари. Синдром Бадда — Киари имеет серьезный прогноз: при острой форме больные погибают в течение 2–3 недель, при хронической форме продолжительность

жизни составляет от 4–6 месяцев до 2 лет. Радует то, что в настоящее время существуют эффективные методы оперативного лечения данного синдрома, способные продлить жизнь больным и улучшить прогноз [10–12].

Литература

1. *Ferri F. F.* Budd-Chiari Syndrome.— *Ferri's Clinical Advisor*, 2014.— URL: <https://www.clinicalkey.com/#!/ContentPlayerCtrl/doPlayContent/3-s2.0-B9780323083744002169/>.
2. *Mueller D., Lauer G. M., Krok K., Schleyer A.* Budd-Chiari syndrome.— URL: <https://www.clinicalkey.com/#!/ContentPlayerCtrl/doPlayContent/21-s2.0-1016252/>.
3. *Hermeziu B., Franchi-Abella S., Plessier A. et al.* Budd-Chiari syndrome and essential thrombocythemia in a child: favorable outcome after transjugular intrahepatic portosystemic shunt // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*— 2008.— Vol. 46, № 3.— P. 334–337.
4. *Lilova M., Velkovski I. G., Velichkov N. I.* Budd-Chiari syndrome and inferior vena cava thrombosis in a nephrotic child // *Pediatr. Nephrol.*— 2000.— Vol. 14, № 5.— P. 412–415.
5. *Huemer M., Huber W. D., Schima W. et al.* Budd-Chiari syndrome associated with coagulation abnormalities in a child with carbohydrate deficient glycoprotein syndrome type Ix // *J. Pediatr.*— 2000.— Vol. 136, № 5.— P. 691–695.
6. *Aydogdu S., Tumgor G., Parildar M.* Acute hepatic vein thrombosis after liver transplantation in a child with biliary atresia and absent inferior vena cava // *Transplant. Proc.*— 2006.— Vol. 38, № 5.— P. 1459–1460.
7. *Yadav D., Chandra J., Sharma S., Singh V.* Essential thrombocytosis and antiphospholipid antibody syndrome causing chronic Budd-Chiari syndrome // *Indian J. Pediatr.*— 2012.— Vol. 79, № 4.— P. 538–540.
8. *Goldstein G., Maor J., Kleinbaum Y.* Budd-Chiari syndrome in very young adult patients with polycythemia vera: report of case series with good outcome with direct thrombin inhibitor treatment // *Blood Coagul. Fibrinolysis.*— 2013.— Vol. 24, № 8.— P. 848–853.
9. *Misra V., Verma K., Singh D. K., Misra S. P.* The Budd-Chiari syndrome in a child: a case report and review of the literature // *J. Clin. Diagn. Res.*— 2012.— Vol. 6, № 10.— P. 1783–1785.
10. *Nagral A., Hasija R. P., Marar S., Nabi F.* Budd-Chiari syndrome in children: experience with therapeutic radiological intervention // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*— 2010.— Vol. 50, № 1.— P. 74–78.
11. *Cauchi J. A., Oliff S., Baumann U.* The Budd-Chiari syndrome in children: the spectrum of management // *J. Pediatr. Surg.*— 2006.— Vol. 41, № 11.— P. 1919–1923.
12. *Cameron A. M.* Current Surgical Therapy.— URL: <https://www.clinicalkey.com/#!/ContentPlayerCtrl/doPlayContent/3-s2.0-B9781455740079000789/>.