

Важливість діагностики синдрому Бадда – Кіарі при захворюваннях печінки

Малик Наталія Віталіївна,

к.мед.наук, доцент кафедри загальної
практики – сімейної медицини та внутрішніх хвороб,

Басенко Ангеліна Андріївна,

Карімова Мая Авишівна

Студенти

Харківський національний медичний університет

Україна

nv.malyk@knmu.edu.ua

aabasenko.1m17@knmu.edu.ua

makarimova.1m17@knmu.edu.ua

Анотація: Доведення важливості діагностики синдрому Бадда-Кіарі в практиці сімейного лікаря для постановки правильного лікування.

Ключові слова: Синдром Бадда-Кіарі, фактор, печінка, тромбоз, захворювання, мутації, мієлопроліферативний розлад, біопсія, МРТ.

Актуальність. Синдром Бадда-Кіарі (БКС) - це застійна гепатопатія, викликана закупоркою печінкових вен.[1]. Джордж Бадд, британський терапевт, описав три випадки тромбозу печінкової вени внаслідок флебіту, спричиненого абсцесом, у 1845 році, а Ганс Кіарі, австрійський патолог, додав перший патологічний опис печінки з «облітеруючим ендофлебітом печінкових вен» у 1899 році. БКС зустрічається у 1/100 000 загального населення світу. У пацієнтів можуть спостерігатися гострі ознаки та симптоми абдомінального болю, асцити та гепатомегалії або більш хронічні

симптоми, пов'язані з тривалою портальною гіпертензією[2]. Гіперкоагуляційний стан вдається визначити у 75% хворих; більш ніж один етіологічний фактор може відігравати роль у 25% пацієнтів. Основною причиною захворювання є первинні мієлопроліферативні захворювання. Дві печінкові вени повинні бути заблоковані для клінічно вираженого захворювання. Застій у печінці та гіпоксичне пошкодження гепатоцитів зрештою призводять до переважно централобулярного фіброзу[3].

Причиною є тромбоз з обструкцією печінкових вен і прилеглої нижньої порожнистої вени. Тромби зазвичай виникають внаслідок таких причин: тромботичні стани (наприклад, дефіцит протеїнів С або S, антифосфоліпідний синдром, дефіцит антитромбіну III, мутації фактора V Лейдена, вагітність, прийом оральних контрацептивів), гематологічні захворювання (наприклад, мієлопроліферативні стани, такі як поліцитемія або пароксизмальна нічна гемоглобінурія), запальні захворювання кишок, захворювання сполучної тканини, травма, інфекції (наприклад, гідатидні кісти, амебіаз), пухлинна інвазія печінкових вен (наприклад, гепатоцелюлярна карцинома або нирковоклітинна карцинома). Іноді синдром Бадда - Кіарі проявляється під час вагітності і дозволяє виявити порушення коагуляції, що протікало безсимптомно[4]. Для діагностики синдрому Бадда-Кіарі необхідно зробити аналіз крові. Рівні трансферази в сироватці крові можуть більш ніж у п'ять разів перевищувати верхню межу нормального діапазону, особливо при фульмінантній та гострій формах БКС. Також підвищується рівень лужної фосфатази та білірубіну в сироватці крові. Рівень сироваткового альбуміну знижується помірно[5].

Допплерівське УЗД печінки з чутливістю та специфічністю 85% або більше є методом вибору для первинного дослідження при підозрі на БКС.

Зображення печінкових вен без сигналу кровотоку та з виглядом павутинки, колатерального кровообігу печінкових вен і застійного, зворотного або турбулентного кровотоку вказують на БКС. Невізуалізовані або звивисті печінкові вени є поширеними, але неспецифічними ультразвуковими результатами БКС, оскільки вони можуть спостерігатися при прогресуючому цирозі печінки, спричиненому іншою етіологією. Внутрішньопечінкові або субкапсулярні венозні колатералі є чутливими ультрасонографічними ознаками захворювання, присутні у 80% випадків. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) повинна бути виконана як метод другої лінії візуалізації. МРТ може показати тромбоз печінкової вени та оцінити ІВС, але це дорожче, ніж комп'ютерна томографія (КТ). Тривимірна контрастно-посилена МР-ангіографія має таку ж чутливість, як і венографія печінки. МРТ не настільки ефективна, як сонографія, для демонстрації внутрішньопечінкових колатеральних судин і не може показати напрямок кровотоку. Комп'ютерна томографія може бути рекомендована для візуалізації судинної анатомії та конфігурації печінки, коли розглядається транс'югулярний внутрішньопечінковий портосистемний шунт. Печінкові вени без візуалізації вказують на захворювання на КТ, але хибнопозитивні або невизначені

результати можуть виникнути в 50% випадків . Може виникнути контрастна нефропатія від йодовмісних засобів. Печінкова венографія є еталонною процедурою для оцінки печінкових вен, ступеня тромбозу та кавального тиску. Щоб продемонструвати стеноз або оклюзію НПВ, слід виконати нижню каваграфію. Це слід враховувати, коли планується черезшкірне або хірургічне шунтування. Недоліками печінкової венографії є складність канюляції печінкових вен і необхідність значної кількості йодовмісних контрастних речовин. Діагноз БКС підтверджується павутинним візерунком на венографії печінки[6]. Біопсія печінки показує застійні явища, втрату печінкових клітин і фіброз переважно в центрілобулярній області. Застій можна спостерігати при серцевій недостатності та констриктивному перикардиті. Перивенулярний фіброз також може бути виявлений у хворих на цукровий діабет або алкоголіків. Біопсія печінки важлива в диференціації БКС від венооклюзійної хвороби, яка характеризується нетромботичною обструкцією печінкових венул субендотеліальним набряком внаслідок пошкодження стінки синусоїда. Венооклюзійна хвороба виникає після введення токсичних речовин і пов'язана з трансплантацією кісткового мозку. Оскільки обструкція дрібних печінкових вен без залучення великих входить у визначення БКС, для диференціації від венооклюзійного захворювання необхідна біопсія печінки. БКС і серцеві розлади можуть мати подібні клінічні ознаки. У пацієнтів із підозрою на серцеві розлади, такі як трикуспідальна регургітація та констриктивний перикардит, необхідно провести диференціальну діагностику від серцевих розладів. Ехокардіографія корисна для диференціації, але іноді потрібні додаткові дослідження. [7]. Необхідно зробити гемограму, провести оцінку периферичної крові, визначити фактори та інгібітори згортання крові, зробити генетичні тести на фактор V і протромбін, визначити антифосфоліпідних антитіл і вовчакового антикоагулянту, а також проточну цитометрію для пароксизмальної нічної гемоглобінурії. Біопсія кісткового мозку потрібна для діагностики первинного мієлопроліферативного захворювання та визначення загальної маси еритроцитів. За наявності можна провести посів периферичної крові або кісткового мозку для оцінки спонтанного утворення еритроїдних колоній, що підтверджує виявлення мієлопроліферативного розладу[8].

Висновок. Синдром Бадда-Кіарі зустрічається рідко, тому частіше за все ця патологія діагностується під видом інших захворювань. Через це пацієнт не отримує доцільної терапії. Тому ми наголошуємо важливість діагностики синдрому Бадда-Кіарі задля підбору надалі правильного лікування.

Список літератури

1. Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology*. 2003;38:793–803.
2. Okuda K. Inferior vena cava thrombosis at its hepatic portion (obliterative hepatocavopathy) *Semin Liver Dis*. 2002;22:15–26.

3. Denninger MH, Chait Y, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC, Bezeaud A, Erlinger S, Briere J, Valla D. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology*. 2000;31:587–591
4. Patel YA, Muir AJ: Evaluation of new-onset ascites. *JAMA* 316(3): 340–341, 2016. doi: 10.1001/jama.2016.7600