ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА БАДДА-КИАРИ У РЕБЕНКА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Дубинин С., Молчанюк Д., Дмитренко А., Омельченко Е.В

Синдром Бадда-Киари - заболевание, характеризующееся затруднением оттока венозной крови от печени, обычно в связи с тромбозом нескольких крупных печеночных вен при повышении склонности к тромбообразованию. Частота развития синдрома Бадда-Киари – 1 на 100 000 человек. В связи с низкой частотой встречаемости синдрома диагностика его затруднена, что обусловило актуальность изучения данной темы. Приводим собственное наблюдение. Девочка С., 16 лет, находится под наблюдением с двухлетнего возраста. Из анамнеза болезни известно, что ребенок болен с полуторалетнего возраста, когда впервые было отмечено резкое увеличение 210 живота в размерах, отеки передней брюшной стенки, конечностей, желтушное окрашивание кожи. В больнице по месту жительства заподозрено наличие опухоли печени, в связи с чем, ребенок госпитализирован в хирургическое отделение. В клинике проведена пункционная биопсия печени, дренирование брюшной полости. В медико-генетическом центре установлен диагноз: тирозинемия. В возрасте 4 лет в республиканской клинике диагноз изменен на гликогеноз IV типа (болезнь Андерса); цирроз печени, обменный, мелкоузловой, сформированный, с портальной гипертензией, варикозным расширением вен пищевода, нарушением белково- синтетической функции печени. Асцит. За все время наблюдения сохранялся выраженный асцит, резистентный к проводимой диуретической терапии, нарастающий в динамике. Проведено допплеровское исследование сосудов печени: общая печеночная вена расширена до 12,2 мм, кровенаполнение неудовлетворительное, макс. скорость кровотока - 14,5 см/с (снижена). Проведена биопсия печени (атрофия гепатоцитов в центролобулярной зоне, венозный застой, тромбозы в области печеночных терминальных венул). Установлен диагноз: Синдром Бадда – Киари, вторичный цирроз печени, портальная гипертензия. В связи с ухудшением состояния ребенку в возрасте 15 лет проведена трансплантация печени от родственного донора (ІІ-ІІІ сегмены). Состояние больной после трансплантации печени средней степени тяжести. Ребенок продолжает лечение: диета с исключением острой, жирной, жареной пищи, кофе, шоколада, копченных изделий; продолжить лечение: програф: 7.00 – 2,5 мг, 19.00 – 3,0 мг - длительно; медрол 7.00 - 4 мг - длительно; бикарбонат 1 г х 2 р/сут. - длительно, урсохол (укрлив, урсофальк) 250 мг х 2 р/сут. - длительно.