



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Национальный центр клинической морфологической диагностики



Синдром Бадда-Киари у пациентки с аутоиммунным заболеванием печени

Клинический случай

Хапат Мадина Низамовна, клинический ординатор 1 года по гастроэнтерологии кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Петренко Валентин Валерьевич, к.м.н., ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Сказыбаева Екатерина Васильевна к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Калашникова Елизавета Сергеевна, врач-патоморфолог НЦКМД

Сапожникова Тамила Алексеевна, клинический ординатор 1 года по гастроэнтерологии кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова

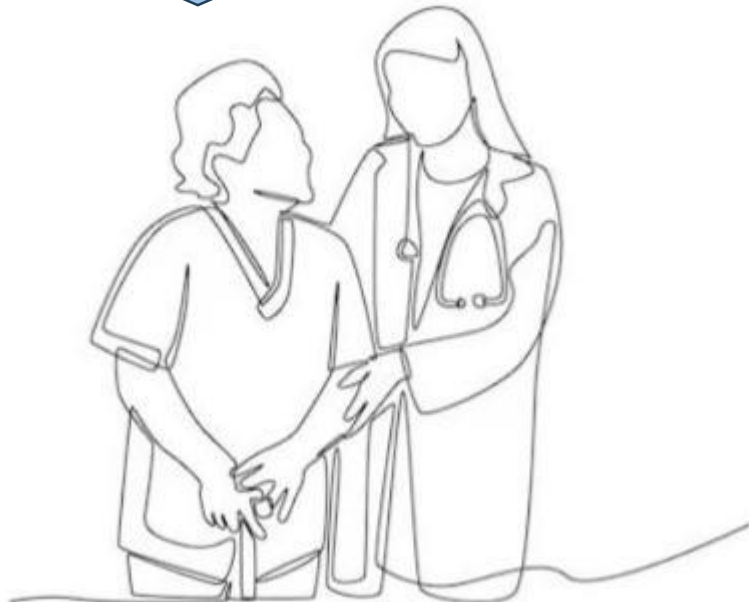
Стамболцян Венера Шаеновна, аспирант кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова

VII Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Петербургская весна гепатологии»

23 апреля 2024 г.

Жалобы:

- Утомляемость;
- Общая слабость;
- Тяжесть в правом подреберье постоянного характера;
- Чувство распирания в эпигастральной области после приема пищи;
- Отеки стоп, нижней трети голеней;
- Боли в суставах кистей и стоп.



Anamnesis vitae:

- Утомляемость - в течение нескольких лет, не оследовалась;
- Болевой суставной синдром, периодический прием НПВС - в течение нескольких лет;
- Периодически наблюдалось повышение уровня трансаминаз (значения не известны).
- **Апрель 2023 г.**- дискомфорт в правом подреберье, отеки нижней трети голеней, высыпания по типу «звездочек» на ногах и на руках.
 - **Консультация хирурга:** Ретикулярный варикоз обеих нижних конечностей. Рекомендована терапия ангиопротекторами.
- **Август 2023 г.** - увеличение размеров живота и присоединение одышки при умеренной физической нагрузке.

Июль 2023 г. - верифицирована базальноклеточная карцинома кожи правой подглазничной области.

Август 2023г. – обследование в поликлинике по месту жительства

Лабораторно:

- АЛТ - 5 ВГН;
- АСТ - 8,5 ВГН;
- ГГТ - 2 ВГН.

УЗИ ОБП: УЗ-признаки диффузных изменений печени по типу цирроза. Диффузные изменения поджелудочной железы. Структурные изменения, утолщение стенок желчного пузыря. Холестаз. Свободная жидкость в брюшной полости.

Ds: Неверифицированный гепатит.

Асцит?

Терапия:

- УДХК (доза?);
- Спиринолактон (доза?)

Сентябрь 2023г. - госпитализация в ГБУ им. И.И. Джанелидзе

Ds: Аномальное маточное кровотечение

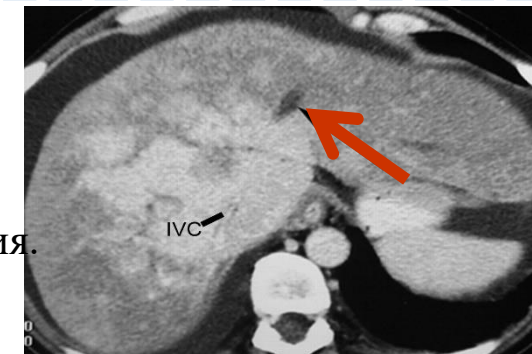
Лабораторно:

- НЬ - 103 г/л;
- PLT - 160 10^9 /л;
- АЛТ - 3 ВГН;
- АСТ - 5 ВГН;
- ГГТ - 2 ВГН;
- Бил.общ. - 2 ВГН;
- Альбумин - 42 г/л;
- ОХ - 6.9 ммоль/л;
- ЛПНП - 4.68 ммоль/л.

Коагулограмма:

- МНО - 1.64;
- АЧТВ - 44.9 сек;
- ПТВ - 15.9 сек.

МРТ: МР-признаки ЦП. Множественные кисты печени. **Частичный тромбоз нижней полой вены, стеноз вен печени (синдром Бадда-Киари?).** Асцит. ВВ до 10.2 мм. СВ до 7.7 мм. Дефект наполнения нижней полой вены после введения контраста. Печеночные вены неравномерно сужены с задержкой контрастирования. МР-признаки инволютивных изменений матки и яичников.



American Journal of
Roentgenology, February 2007

УЗИ ОБП: Асцит. Диффузные изменения печени.

ЭГДС: ВРВП 1ст., признаки порталной гастропатии.

Диагноз при выписке:

Основной: Хронический неверифицированный гепатит, вероятно, с исходом в цирроз печени.

Неоколюзирующий тромбоз нижней полой вены (Синдром Бадда-Киари?).

Осложнения: Асцит 2 степени. ВРВП 1 степени. Гиперхромная, макроцитарная анемия легкой степени тяжести.

Терапия:

- Спиринолактон 25 мг 2 р/д;
- Торасемид 5 мг утром.

Обращение в КДЦ СЗГМУ им.И.И.Мечникова.
Рекомендована госпитализация в отделение гастроэнтерологии

Консультация гематолога:

данных за системное заболевание крови не получено.

Картина соответствует проявлениям ЦП.

Жалобы:

- Общая слабость;
- Утомляемость при минимальной физической нагрузке (8б по ВАШ);
- Отеки стоп и нижней трети голеней;
- Постоянное чувство тяжести в правом подреберье;
- Чувство распирания в эпигастральной области после приема пищи;
- Увеличение живота в объеме.

Объективный осмотр:

- Высыпания по типу «звездочек» на руках;
- Базалиома правой подглазничной области;
- Дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах;
- ЧДД-16/мин. SaO₂-97-98%;
- АД: 110/65 мм.рт.ст; Пульс=ЧСС=63 уд/мин;
- Варикозное расширение вен ниж. Конечностей.



Развернутая серология АИЗП:
ANA - 1:160, a-SLA/LP - (+), Ro-52 - (+).

Лабораторно:
**Нв - 108 г/л, PLT - 130 10⁹/л, АЛТ - 1,7 ВГН,
АСТ - 2,9 ВГН, ГГТ - 1,2 ВГН,
бил.общ. - 2 ВГН, альбумин - 25 г/л.
IgG - 27.19, гамма-глобулин - 41.8.**
Исключены болезни накопления.

УЗИ ОБП (13.10.23): признаки спленомегалии, диффузных изменений печени по типу цирроза, кист печени, диффузных изменений поджелудочной железы, утолщения утолщение стенки и осадка в полости желчного пузыря, умеренного количества свободной жидкости в брюшной полости.

УЗИ сосудов внутренних органов (13.10.23): воротная вена - 9мм; селезеночная вена - 7мм; верхняя брыжеечная вена - 8мм; печеночная артерия диаметр - 6 мм, селезеночная артерия - 5 мм; Эхопризнаки не позволяют исключить неокклюзирующий тромбоз нижней полой вены. Эхопризнаки портальной гипертензии не выявлены.

Диагноз при выписке:

Основной: Аутоиммунный гепатит 1 типа ?(ANA, a-SLA/LP позитивный), минимальная биохимическая активность, вероятно, с исходом в цирроз печени (FIB4 - 5.66, APRI - 1.4).

Осложнения: **Неокклюзирующий тромбоз нижней полой вены (Синдром Бадда-Киари)** от 09.23. Портальная гипертензия (ВРВП 1 степени, портальная гастропатия. Гиперспленизм: латентная тромбоцитопения; гиперхромная, макроцитарная анемия легкой степени тяжести). Асцит 2 степени.

Фоновый: Тромбофилия?

Сопутствующий: Кисты печени. Базальноклеточная карцинома кожи правой подглазничной области. Плечелопаточный периартрит. Остеопороз.

Бронхиальная астма смешанного генеза, вне обострения. Гипертоническая болезнь 3 стадии, контролируемая АГ, риск ССО 3. ХСН 2 ФК. ВПС: 2-х створчатый аортальный клапан. Варикозное расширение вен нижних конечностей.

Рекомендации при выписке:

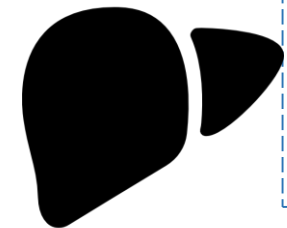
В плане обследования:

- УЗИ ОБП - через 1 мес;
- решение вопроса о биопсии печени после купирования асцита;
- наблюдение онколога для решения вопроса об удалении базелиомы;
- консультация гематолога, обследование в рамках диагностики тромбофилии.

В плане лечения:

- Ривароксабан 20 мг - 1 р/д (длительно);
- Спиринолактон 100мг - 2 р/д;
- Фуросемид 80 мг- 1 р/д;
- Лактулоза 25 мл/д.

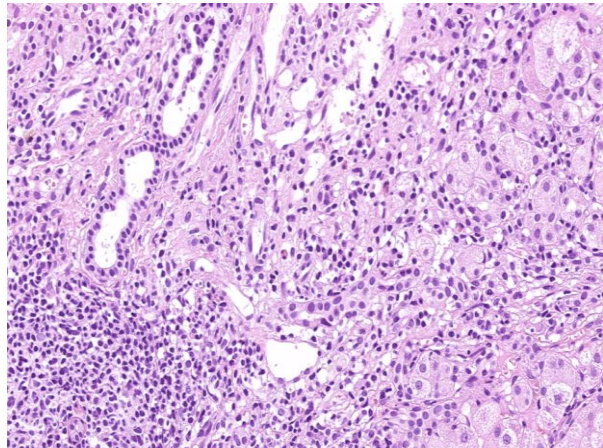
NB! Биопсия печени является необходимым условием установления диагноза АИГ и, по возможности, должна быть выполнена до начала лечения.



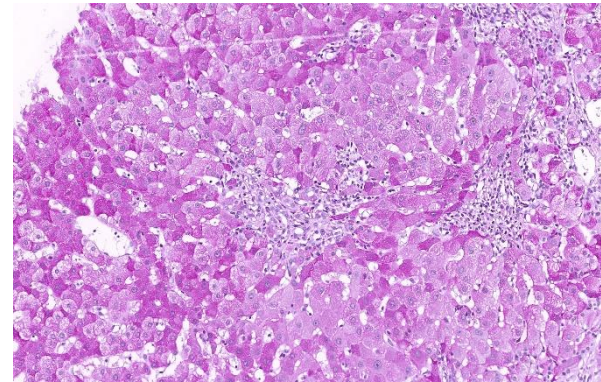
УЗИ ОБП: Диффузно-очаговые изменения печени (по типу цирроза, кисты печени). Сводная жидкость в брюшной полости не определяется

Гепатобиопсия 21.02.2024: гистологическая картина хронического гепатита с выраженной активностью (A3 по METAVIR), выраженным фиброзом с аннулярной перестройкой, цирротической трансформацией (F4 по METAVIR), морфологическими признаками, характерными для **аутоиммунного гепатита**.

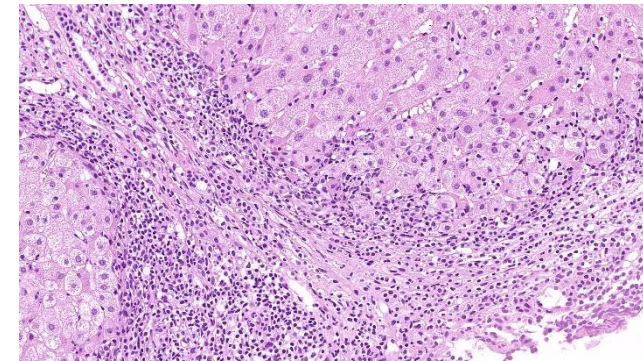
С учетом характера инфильтрации с формированием фолликулоподобных структур в портальных трактах, наличия признаков ассоциации воспалительного компонента с мелкими желчными протоками, подобная гистологическая картина наиболее вероятно может соответствовать **сочетанию аутоиммунного гепатита и первичного билиарного холангита**



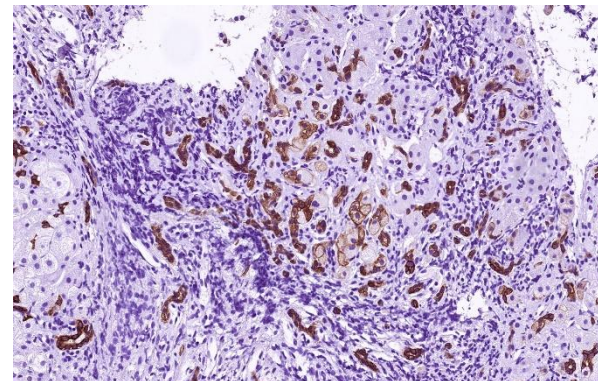
Эозинофильные гранулоциты



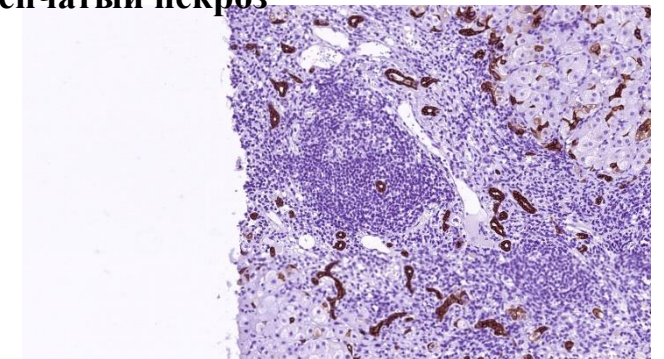
Фокальные некрозы



Ступенчатый некроз



Пролиферация желчных протоков



Лимфофолликулярная гиперплазия

Диагноз:

Основной: Цирроз печени в исходе перекрестного синдрома аутоиммунного гепатита 1 типа (ANA, a-SLA/LP позитивного) и первичного билиарного холангита (серонегативного), минимальная биохимическая активность. A3F4 по METAVIR (гепатобиопсия от 21.02.2024). Класс А по Чайлд-Пью. MELD 10 баллов.

Осложнения: Неокклюзирующий тромбоз нижней полой вены (синдром Бадда-Киари) от 09.2023. Портальная гипертензия (ВРВП 1 степени, портальная гастропатия. Гиперспленизм: латентная тромбоцитопения). Асцит 2 степени (анамнестически).

Фоновый: Тромбофилия?

Сопутствующий: Кисты печени. Базальноклеточная карцинома кожи правой подглазничной области. Плече-лопаточный периартрит. Остеопороз. Бронхиальная астма смешанного генеза, вне обострения. Гипертоническая болезнь 3 стадии, контролируемая АГ, риск ССО 3. ХСН 2 ФК. ВПС: 2-х створчатый аортальный клапан. Варикозное расширение вен нижних конечностей.

Лечение: преднизолон, азатиоприн, УДХК, лактулоза, рифаксимин - а

Данный клинический случай демонстрирует необходимость выполнения биопсии печени для точной верификации диагноза у пациентки с аутоиммунным заболеванием печени