

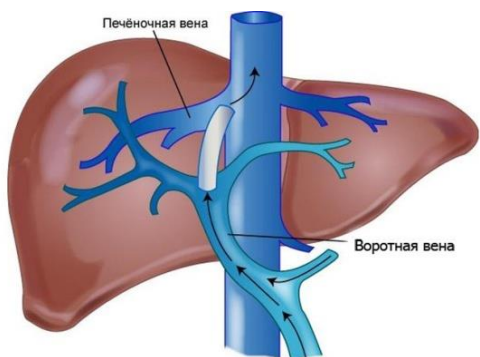


Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» МЗ РФ

**Кафедра пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса**

**VII ВСЕРОССИЙСКАЯ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ  
«ПЕТЕРБУРГСКАЯ ВЕСНА ГЕПАТОЛОГИИ»**

# **Клинический случай: «Цирроз печени в исходе портальной билиопатии»**



Куваева Марина Александровна, ординатор 2 года обучения по специальности «Терапия»,  
кафедра пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

Попова Елена Александровна, врач-гастроэнтеролог, клиника им. Петра Великого

Оганезова Инна Андреевна, д.м.н., профессор, кафедра пропедевтики внутренних болезней,  
гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

г. Санкт-Петербург, 2024 г.



Жалобы на дискомфорт в правом подреберье, метеоризм.  
Поступил для уточнения  
диагностического представления.

При поступлении:  
СРБ - N, АСТ-N, АЛТ-50 Ед/л, ГГТП-163 Ед/л (до 48),  
ЩФ-169 Ед/л. (до 140).  
Клинический анализ крови – без отклонений.

## Anamnesis morbi (1)

Период новорожденности:  
**омфалит, пупочный сепсис**

Наблюдение в СПбГПМА  
Диагноз: Портальная гипертензия,  
внепеченочная форма, легкая степень.

Экстренная госпитализация по поводу  
ЖКК. Гастротомия с прошиванием вен  
кардиального отдела. Перевязка левой ЖВ

Октябрь 1992 г.

1995-2001 гг

Апрель 2001 г

Май 2001 г

Наблюдение в СПбГПМУ до 2010г

Плановая госпитализация  
каждые 6 месяцев:  
ЭГДС: умеренный варикоз  
вен н/3 пищевода

УЗИ ОБП: рубцовые изменения в  
воротах печени. Селезеночная  
вена – 6,8-8 мм. **Кавернома  
воротной вены. Спленомегалия.**

Эндоскопическая  
склеротерапия ВРВП. Получал  
гемостатики. Диетотерапия

Спленэктомия по поводу гиперспленизма.  
Проксимальный спленоренальный  
анастомоз.  
**Давление в ВВ 300 мм вод.ст. (до шунтирования –  
550 мм вод.ст)**

# Анамнез morbi (2)

Пациент Ш., 30 лет

УЗИ ОБП: ВВ 12,8,очаговые образования в обеих долях печени на фоне гепатомегалии. Печень 132мм, ККР 112, в VII сегменте 2 образования: 47х36х35, четкие неровные, в левой доле 50х34х42мм без капсулы.

КТ ОБП: множество узловых образований неоднородной структуры с нечёткими неровными конурами. В S6 77\*56 мм, в S2 89\*52 мм, в S4a 49\*44 мм - в наибольшей степени могут соответствовать аденомам. В S2 12\*10 мм, в S6 14\*13 мм - вероятно гемангиомы.

**Биопсия печени:** данных за опухоль в пределах биоптата не выявлено. Морфологическая картина может соответствовать формирующемуся билиарному циррозу

Гепатиты В, С – исключены. Ферритин, церулоплазмин - N. Коагулограмма - N. Онкомаркеры: СА-19.9, РЭА, АФП – N. Серология: IgG, М - норма, АНФ 1:320. Минимальный цитолиз (АСТ и АЛТ до 2 ВГН), ГГТП - 3.8 ВГН, общий билирубин - 1.2 ВГН

## Консультация гастроэнтеролога

Диагноз: АИГ, АНА-позитивный, минимальная биохимическая активность. Фиброз печени? Множественные узловые образования и гемангиомы печени. Хр. гастрит, статус по OLGA уточнен. ГЭРБ, вне обострения.

Рекомендации:

- Адеметионин 400 мг 2 раза в день – 1 месяц
- Пересмотр гистологического материала.
- Плановая госпитализация в отделение гастроэнтерологии клиники им. П.Великого



## 2023 г. - пересмотр гистологического материала:

Картина хронического недифференцированного гепатита со слабой активностью (A2 по METAVIR), выраженным фиброзом с формированием цирроза (F4 по METAVIR) с морфологическими признаками аутоиммунного поражения печени в рамках ПБХ

# Плановая госпитализация на гастроэнтерологическое отделение клиники им. Петра Великого 16.06.2023-23.06.2023

Пациент Ш., 30 лет

Жалобы на дискомфорт в правом подреберье, метеоризм.  
Поступил для уточнения диагностического представления.

## Объективный осмотр

Состояние удовлетворительное.  
Вес – 71 кг, рост – 186 см. ИМТ – 20,5 кг/м<sup>2</sup>  
Живот правильной формы, мягкий, безболезненный. Печень – 9x8x7 см по Курлову, не пальпируется. Отеков нет.  
Остальные системы и органы – без изменений

## При поступлении:

СРБ - N, АСТ-N, АЛТ-50 Ед/л, ГГТП-163 Ед/л (до 48), ЩФ-169 Ед/л. (до 140).  
Клинический анализ крови – без отклонений.

## Биохимический анализ крови в динамике:

АСТ – N, АСТ - N, ГГТП 151 ед/л, ЩФ – 183 ед/л, билирубин общий - N, железо 35,6 мкмоль/л, трансферрин N, ферритин N.

**Иммуноблот:** АМА-M2, M2-3E, Sp100, PMI, gp210, LKM-1, SLA\LP, Ro-52 – отриц., LC-1 - пограничный

**ЭГДС:** в н/3 пищевода визуализируется слабо заметный рубец с полиповидной складкой по проксимальному краю. Заключение: Недостаточность кардии. Поверхностный очаговый гастрит

**УЗИ ОБП:** Признаки узлового образования печени, кавернозной трансформации воротной вены, расширения портальных коллатералей в проекции хвоста ПЖ, гиперплазии добавочных долек селезенки. В проекции ВВ извитые вены диаметром 6-8 мм.

**МРХПГ** картина не позволяет исключить склерозирующий холангит

## Anamnesis vitae

- Род деятельности: IT-специалист
- Вредные привычки: не курит, употребление алкоголя до 03.2023 – 10-12 ед/нед, с 03.2023 – не употребляет
- Наследственность: у бабушки колоректальный рак
- Аллергологический анамнез: не отягощен

**Проводимое лечение:**  
УДХК 1000 мг/сут

## Клинический диагноз

<b>Основной</b>	Цирроз печени неуточненного генеза (вероятно, вторичный билиарный холангит), минимальная биохимическая активность. A2F4 METAVIR (гепатобиопсия, 11.2022г). Класс А (5 баллов) по Чайлд-Пью. MELD 6 баллов.
<b>Фоновый</b>	Портальная гипертензия, внепеченочная форма (1992г). Кавернозная трансформация воротной вены (1992г), расширение селезеночной вены и портальных коллатералей. Склеротерапия ВРВП (1995, 1996, 1997-2001гг). Гастротомия, прошивание вен кардиального отдела желудка, перевязка левой желудочной вены (04.2001г) в связи с рецидивирующими пищеводно-желудочными кровотечениями (13.04.01; 15.04.01). Спленэктомия с формированием проксимального спленоренального анастомоза (15.05.2001г.).
<b>Осложнение</b>	Вторичная перегрузка железом.
<b>Сопутствующий</b>	ГЭРБ. Очаговые образования печени неуточненные (S6). Гиперплазия добавочных долек селезенки. Хронический комбинированный геморрой, вне обострения.

## Рекомендации

- Продолжить прием УДХК 1000 мг в сутки (расчет суточной дозы 15мг/кг/сут, вес при выписке 72кг) длительно до ревизии диагноза (консультация гастроэнтеролога)
- Выполнение КТ ОБП с контрастом или МРТ с гадооксетовой кислотой (примовист) через 1 месяц
- Оценка в динамике показателей обмена железа (сывороточное железо, ферритин, НТЖ) через 1 месяц, при патологии скрининг на гемохроматоз
- Контроль онкомаркеров: СА 19-9, РЭА, АФП в динамике (07.2023г.)
- Оценка в динамике лабораторных показателей: АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТ, о.билирубин 1 раз в 2 месяца; альбумин, креатинин, МНО 1 раз в 6 месяцев и расчет прогностических индексов.
- ЭГДС через год (оценка ВРВП)

# ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИОННАЯ БИЛИОПАТИЯ ПРИ ВНЕПЕЧЕНОЧНОЙ ОБСТРУКЦИИ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ

## Portal biliopathy

- **Внепеченочный тромбоз воротной вены (ВТВВ)** – это обструкция внепеченочной части ВВ, ее долевых ветвей и (или) притоков, характеризуется развитием симптомов острого тромбоза или синдрома портальной гипертензии (ПГ) и кавернозной трансформацией ВВ (формирование так называемой портальной каверномы)
- **Кавернозная трансформация воротной вены** - это венозно-сосудистая аномалия, характеризующаяся образованием сети вен увеличенного калибра, по которым течет портальная кровь, в то время как подлинный ствол ВВ отсутствует
- **Внепеченочная обструкция воротной вены** является причиной развития синдрома портальной гипертензии у взрослых пациентов (до 40% наблюдений), уступая место лишь циррозу печени, и выступает ведущей причиной варикозных кровотечений у детей (до 80–85% наблюдений)
- Одна из многочисленных теорий развития блокады ВВ - **тромбофлебитическое поражение воротной вены в результате перенесенного в периоде новорожденности пупочного сепсиса или омфалита** и распространения воспалительного процесса на воротную вену
- Наряду с рецидивирующими варикозными кровотечениями у данной категории больных развивается комплекс структурных изменений билиарного тракта, объединенных в понятие **«портальная (гипертензионная) билиопатия», или «портальная холангиопатия»**
- Подобные изменения отмечаются у 70-100% больных, у 5-38% пациентов указанные изменения становятся клинически выраженными
- В основе патогенеза портальной билиопатии лежит ишемическое повреждение билиарного тракта, вызванное тромбозом портальной системы и компрессией желчных протоков структурами портальной каверномы
- Назначение **урсодезоксихолевой кислоты** может иметь положительный эффект при лечении портальной билиопатии