

УДК 616.6+616.36+616.37]—006.04—004—07

Г. Г. ТИОССА

## СЛУЧАЙ СИНДРОМА БАДДА-КИАРИ

До настоящего времени синдром Бадда-Киари считается редким, трудно диагностируемым заболеванием. Заболевание протекает с выраженным болевым абдоминальным синдромом, имеет быстро прогрессирующее течение и, как правило, заканчивается летальным исходом. Описанные в литературе около 200 случаев облитерирующего эндофлебита печеночных вен в большинстве своем свидетельствовали, что диагноз ставился при аутопсии. Синдром Бадда-Киари клинически диагностируется как злокачественная опухоль печени, почек или поджелудочной железы; цирроз, абсцесс, эхинококкоз, гумма, актиномикоз и другие заболевания печени при соответствующей их локализации могут стать причиной этого страдания [2, 3, 4]. О трудности в диагностике данного заболевания свидетельствует следующее наблюдение.

Больной П., 24 лет, поступил на стационарное лечение в госпиталь 10.III.1976 г. с жалобами на боли в эпигастральной области, тошноту, плохой аппетит, общую слабость. Заболел 1.III.76 г.: появились боли в эпигастральной области, тошнота. 8.III.76 г. моча стала темно-коричневого цвета; 10.III.76 г. госпитализирован с диагнозом: инфекционный гепатит.

При поступлении состояние удовлетворительное. Кожные покровы и склеры желтушны. Пульс 66 уд./мин., ритмичный, АД 110/70 мм рт. ст. Легкие и сердце без особенностей. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот при пальпации болезненный в эпигастральной области. Печень мягкая, болезненная, выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см. Селезенка пальпируется в положении на правом боку.

С 13.III.76 г. состояние прогрессивно ухудшилось. Резкое увеличение в объеме живота сопровождалось отсутствием аппетита, боли в животе приняты интенсивный характер, усилилась желтушность кожных покровов и слизистых, нарастала общая слабость. В брюшной полости определялась свободная жидкость. Асцит быстро нарастал. Диуретические средства (лазикс 120 мг в сутки) эффекта не оказывали. Дважды (18 и 25.III.76 г) производилась пункция брюшной полости с удалением всего 10,5 л жидкости, после чего самочувствие улучшалось на короткое время, а затем вновь развивался асцит, появлялась рвота: больной стал резко терять в весе (8 кг в течение месяца); с 20.III.76 г. периодически возникала рвота с примесью крови; с 23.III.76 г. рвота возникала после приема небольшого количества пищи и даже после нескольких глотков воды. В эпигастральной области пальпировалось неподвижное безболезненное образование в диаметре до 10 см.

Вышеуказанная картина дала основание проводить дифференциальную диагностику между неоперабельной опухолью (первичным или метастатическим раком печени), эхинококкозом и циррозом печени.

Рентгенологическое исследование: легкие и сердце без патологии. Справа в базальном отделе плевральные листки утолщены до 2,5—4,5 см. Правый купол диа-

фрагмы несколько деформирован и слабо прослеживается, а его задний скат тотально затемнен (не исключалось наличие жидкости в этом отделе плевральной полости). Пищевод без патологических данных. Рельеф слизистой желудка бесформенный с множественными полипозными возвышениями. На обзорной рентгенограмме брюшной полости получена однородная картина, обусловленная наличием асцитической жидкости. Размеры печени несколько увеличены, контуры ее нечеткие.

Рентгенологический диагноз: варикозное расширение вен желудка на почве цирроза печени. Асцит. Вторичный правосторонний экссудативный плеврит.

Ректороманоскопия: вокруг анального отверстия запустевшие геморроидальные узлы. Слизистая прямой кишки гиперемирована, отечна, легко ранима. Эрозий, язв, геморрагий и полипов не выявлено. Реакция Кацони отрицательная.

Анализ крови 11.III.76 г.: Нв—16,0 г%, эр—4800000, лейкоциты—12300, цв. показатель 1,0, РОЭ 3 мм/час, э—5, л—16, м—5, п—13, с—61, плазматические клетки 1:100; 22.III.76 г.: Нв—17,0 г%, эр—5000000, цв. показатель 1,0, РОЭ 1 мм/час, лейкоциты—24200, э—3, л—9, м—7, п—6, с—75, тромбоциты—280000 в 1 мм<sup>3</sup>; 29.III.76 г.: Нв—26,4 г%, эр—5950000, цв. показатель 1,0, РОЭ 1 мм/час, лейкоциты—2800, э—2, л—8, м—3, миелоциты—1, метамиелоциты—2, п—3, с—81; 12.III.76 г.: билирубин—2,8 мг%, прямой 1,5 мг%, непрямой 1,3 мг%. Тимоловая проба 10 ед., лента Вельтмана 7-я пробирка, общий белок 8,1 г%, холестерин 170 мг%; 18.III.76 г.: сахар крови 110 мг%, протромбиновый индекс 80%; 19.III.76 г.: билирубин 2,6 мг%, прямой 2,2 мг%, непрямой 0,4 мг%, холестерин 135 мг%, лента Вельтмана 4-я пробирка, тимоловая проба 2 ед., остаточный азот 36 мг%, диастаза крови 4 ед., диастаза мочи 8 ед.; 28.III.76 г.: протромбиновый индекс 100%. Серологическая реакция (Канна, Вассермана) отрицательная.

Исследование асцитической жидкости: белок 4,95‰, реакция Ривальта (+), лейкоциты 10—15 в поле зрения. В обогащенных препаратах выявлены клетки с признаками нерезко выраженной атипии. В моче уробилин и желчные пигменты отрицательные. В кале стеркобилин (+).

ЭКГ—ритм синусовый, правильный. Вертикальная позиция сердца по Вильсону. Гипертрофия правого желудочка. Выраженные диффузные мышечные изменения.

31.III.76 г.: наступила смерть от печеночной недостаточности при явлениях острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Клинический диагноз: рак печени, осложненный асцитом и механической желтухой. Не исключался гипертрофический цирроз печени с варикозным расширением вен желудка. Вторичный правосторонний экссудативный плеврит. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов.

Патологоанатомический диагноз: острый тромбоз печеночных вен (болезнь Киари). Варикозное расширение вен пищевода с кровотечением. Асцит. Иктеричность кожных покровов. Застойное полнокровие внутренних органов. Жировая дистрофия печени. Мускатная печень.

Наблюдаемый нами случай—синдром Бадда-Киари, однако острый тромбоз печеночных вен клинически не диагностирован. Трудности установления диагноза объяснялись причинами: заболевание началось клинической картиной инфекционного гепатита и имело короткий срок течения. Ошибочную роль сыграли данные исследования асцитической жидкости (обнаружение клеток с признаками атипии). Важным фактором явилась также чрезвычайная редкость имевшейся у больного патологии и большая сложность ее прижизненной диагностики.

## ԲԱՐԴԱ-ԿԻԱՐԻ ՍԻՆԴՐՈՄԻ ԴԵՊՔԸ

## Ա մ փ ո փ ու մ

Դիտելով 24 տարեկան հիվանդ Պ.-ի դեպքը, դիագնոզվել է «լյարդի քաղցկեղ, բարդացված ասցիտով և մեխանիկական դեղնախտով»: Չէր բացառված լյարդի հիպերտրոփիկ ցիռոզը, ստամոքսի երակների վարիկոզ լայնացմամբ: Պատուղոգանատուրիական դիագնոզն էր «լյարդի երակների սուր տրոմբոզ»: Հիվանդի մոտ, Բարդա-Կիարի սինդրոմն էր, սակայն կլինիկորեն, օբյեկտիվ դժվարությունների պատճառով, լյարդի երակների սուր տրոմբոզ չէր դիագնոզված:

Հիվանդությունը սկսվել էր ինֆեկցիոն հեպատիտի կլինիկական պատկերով և ուներ արագ պրոցեսավող ընթացք: Ծիշտ դեր չխաղացին ասցիտային հեղուկի հետազոտման տվյալները (ատիպիկ բջիջների հայտնաբերումը): Կարևոր հանդիսացավ հիվանդի մոտ պաթոլոգիայի արտակարգ հազվագյուտ լինելը, ինչպես նաև դիագնոստիկայի բարդությունը:

Տվյալ դեպքի առանձնահատկություններից էր նաև արտահայտված ցավի սինդրոմի բացակայությունը հիվանդության սկզբում:

## Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Абрикосов А. И., Струков А. И. Патологическая анатомия. М., 1961, стр. 344.
2. Бондарь З. А. Клиническая гепатология. М., 1970, стр. 344.
3. Пацора М. Д. Хирургия портальной гипертензии. М., 1974.
4. Мадьяр И. Заболевание печени и желчных путей, т. II. Будапешт, 1962, стр. 116.