

Богомазов А. С., Зубкова А. Ю.

**ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА БАДДА-КИАРИ. РАЗБОР
КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ**

Научные руководители канд. мед. наук, доц. Волошин В. В., ассист. Потапов В. Е.

Кафедра патологической анатомии

Ростовский государственный медицинский университет, г. Ростов-на-Дону

Синдром Бадда-Киари развивается вследствие нарушения оттока крови из печени, что может быть обусловлено первичным облитерирующим эндофлебитом или пороками развития печеночных вен и характеризуется поражением печени и портальной гипертензией. В мире частота возникновения заболевания составляет 1:100 тыс. Синдром манифестирует в возрасте 40-50 лет. В 18% - синдром сочетается с гематологическими расстройствами (гиперкоагулопатии), в 9% случаев – со злокачественными новообразованиями. Факторами риска тромбозов являются миелопролиферативные заболевания, антифосфолипидный синдром, пароксизмальная ночная гемоглобинурия. У 40% больных с синдромом Бадда-Киари определена соматическая мутация (V617F) в гене JAK2 клеток миелоида. Морфологически выявляется тромботическая окклюзия печеночных вен на различном уровне. При длительном течении процесса вены подвергаются ремоделированию, склерозированию, трансформированию в фиброзные тяжи. Хроническое венозное полнокровие может приводить к мускатному циррозу печени.

В нашем наблюдении у женщины 45 лет синдром Бадда-Киари сочетался с генетически детерминированной тромбофилией. Гомозиготный тип полиморфизма по гену PAI-1, F13, гетерозиготный тип полиморфизма по гену ITG2. Для данных полиморфизмов характерны снижение уровня F XIII в крови (нарушение формирования полимера фибрина), повышение уровня PAI-1 - снижение фибринолитической активности крови, увеличение адгезивных свойств тромбоцитов, риск венозных тромбозов и тромбоэмболий.

При поступлении отмечались жалобы на тошноту, слабость, увеличение живота в объеме. Кожные покровы и склеры иктеричны, выражены отеки нижних конечностей. По данным магнитно-резонансной томографии были диагностированы: цирроз печени, тромбоз воротной вены, асцит. Во время пребывания в стационаре, несмотря на проводимое лечение, состояние пациентки ухудшалось: развился гепаторенальный синдром, прогрессировала полиорганная недостаточность, что послужило причиной смерти. На аутопсии выявлен синдром Бадда-Киари. Были обнаружены фрагменты пристеночного организованного тромба в нижней полой вене, множественные обтурирующие тромбы печеночных вен, компенсаторная гипертрофия хвостатой доли печени. Прогрессирующий тромбоз печеночных вен с распространением на систему воротной вены привел к развитию портальной гипертензии, асцита, сегментарных муральных инфарктов кишечника. Анализируя данный случай, следует обратить внимание на то, что при жизни характер поражения печени точно диагностировать не удалось, что было связано с тяжестью состояния пациентки и невозможностью проведения полноценного обследования, а так же редкостью синдрома.