

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

КАФЕДРА: АМБУЛАТОРЛЫ-ЕМХАНАЛЫҚ ТЕРАПИЯ КАФЕДРАСЫ

СИНДРОМ БАДДА-КИАРИ



Орындыған: Закирханова Г.

Тобы: ЖМ 30-2 к

Тексерген: Носинова А.

Что такое Болезнь и синдром Бадда-Киари -

Болезнь Бадда-Киари - первичный облитерирующий эндофлебит печеночных вен с тромбозом и последующей их окклюзией, а также аномалии развития печеночных вен, ведущие к нарушениям оттока крови из печени. Синдром Бадда-Киари - вторичное нарушение оттока крови из печени при ряде патологических состояний, не связанных с изменениями сосудов печени.



- **Что провоцирует / Причины Болезни и синдрома Бадда-Киари:**
- Эндофлебит печеночных вен чаще развивается при врожденных аномалиях сосудов печени, его формированию способствуют травмы, нарушения свертывающей системы крови, беременность, роды, оперативные вмешательства, васкулиты, длительный прием гормональных контрацептивов. Синдром Бадда-Киари наблюдается при перитоните, опухолях брюшной полости, перикардите, тромбозах и пороках развития нижней полой вены, циррозе и очаговых поражениях печени, мигрирующем висцеральном тромбофлебите, полицитемии.
- **Распространенность.** Идиопатический эндофлебит с тромбозом составляет 13-61 % всех случаев тромбоза. Частота обнаружения при аутопсии составляет 0,06 %.
- **Патогенез (что происходит?) во время Болезни и синдрома Бадда-Киари:**
- При обоих вариантах заболевания ведущими являются симптомы портальной гипертензии и поражения печени.



Симптомы Болезни и синдрома Бадда-Киари:
Особенности клинических проявлений. По характеру развития заболевания выделяют острую, подострую и хроническую формы.

Острая форма болезни начинается внезапно с появления интенсивной боли в эпигастрии и правом подреберье, рвоты, увеличения печени. При вовлечении в процесс нижней полой вены наблюдают отеки нижних конечностей, расширение подкожных вен передней брюшной стенки, грудной клетки. Болезнь быстро прогрессирует, в течение нескольких дней развивается асцит, часто имеющий геморрагический характер. Иногда асцит может сочетаться с гидротораксом, не поддается лечению диуретиками.



При хронической форме (80-85 %) эндофлебит длительное время протекает бессимптомно или проявляется только гепатомегалией. В дальнейшем отмечаются боль в правом подреберье, рвота. В развернутой стадии печень заметно увеличивается в размерах, становится плотной, возможно формирование цирроза печени, в ряде случаев появляются спленомегалия, расширенные вены на передней брюшной стенке и груди. В терминальной стадии выявляются резко выраженные симптомы портальной гипертензии. В ряде случаев развивается синдром нижней полой вены. Исходом болезни является тяжелая печеночная недостаточность, тромбоз мезентери-альных сосудов.



Обструкция может возникнуть на различных уровнях:

малые печеночные вены (исключая терминальные венулы);

большие печеночные вены;

печеночный отдел нижней полой вены.

Желтуха встречается редко. Появление периферических отеков дает возможность предположить тромбоз или компрессию нижней полой вены. Если таким больным не оказана необходимая медицинская помощь, они погибают из-за осложнений портальной гипертензии.



Диагностика Болезни и синдрома Бадда-Киари:

Особенности диагностики:

Необходимо помнить, что предположение о данном заболевании должно возникнуть при выявлении у больного с наличием асцита гепатомегалии, особенно при наличии нарушений в системе свертывания крови. В основе диагностики лежат клинические проявления заболевания. Изменения лабораторных показателей нехарактерны. Могут наблюдаться лейкоцитоз, увеличение, дис- и гипопротеинемия, умеренное повышение активности ферритов. Высокая концентрация белка и увеличение сывороточно-сидитического альбуминового градиента предположительно указывают на наличие тромбоза или нетромбической окклюзии печеноч вен. На компьютерной томографии без контрастирования, а также при УЗИ определяются хвостатая доля печени и соседние участки паренхимы со сниженным кровоснабжением. Используется доплер-УЗИ. При магнитно-ядерной томографии печень негетогенна, отмечается увеличение хвостатой доли печени. Достоверны в диагностике данные ангиографии (нижняя каваграфия и веногепатография). Диагностическую ценность имеют данные гепато-биопсии (атрофия гепатоцитов в центрлобулярной зоне, венозный застой, тромбозы в области печеночных терминальных венул).



Лечение Болезни и синдрома Бадда-Киари:

Лечение синдрома Бадда-Киари. В отсутствии печеночной недостаточности показано хирургическое лечение - наложение анастомозов В случае резистентного асцита, олигурии показан лимфовенозный анастомоз. При стенозе нижней полой вены или ее мембранозном за-ращении используют чреспредсердную мембранотомию, расширение и протезирование стенозированных участков или обходное шунтирование полой вены с правым предсердием.

Применяют следующие разновидности портосистемных шунтов (портокавальный, мезокавальный, мезоатриальный).

Трансплантация печени может восстановить функциональное ее состояние.

Консервативная терапия дает лишь временный симптоматический эффект. Летальность при использовании консервативной терапии составляет 85-90 %.



Консервативное лечение состоит в назначении препаратов, улучшающих обмен в печеночных клетках, диуретических средств и антагонистов альдостерона, глюкокортикостероидов. По показаниям применяют антиагреганты и фибринолитические средства.

Прогноз:

Острая форма обычно приводит к печеночной коме и смерти больного. Продолжительность жизни больных с длительно текущим ограниченным процессом при проведении симптоматической терапии достигает нескольких лет. Прогноз во многом определяе этиологией синдрома, распространенностью окклюзии и возможно ее устранения.

