

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ
С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РК
КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

Доброкачественные гипербилирубинемии. Синдромы Бадда-Киари, Криглера-Наяра, Дабина-Джонсона, Жильбера

Орындаған: Амангельдиев С.Ж. Курс:5
Тексерген: Зубова Н.В.

Алматы,
2016 ж.

- ***Гипербилирубинемия доброкачественная*** (пигментный гепатоз, простая семейная холемия, ювенильная интермиттирующая желтуха, семейная негемолитическая желтуха, конституционная дисфункция печени, функциональная гипербилирубинемия, ретенционные желтухи) — это самостоятельное заболевание, проявляющееся хронической или перемежающейся желтухой без выраженного нарушения структуры и функции печени, без явных признаков повышенного гемолиза и холестаза.

Причины доброкачественной гипербилирубинемии:

- Доброкачественные гипербилирубинемии имеют чаще всего семейный характер; установлено наследование заболевания по доминантному типу. Постгепатитная гипербилирубинемия является исходом острого вирусного гепатита, в редких случаях — инфекционного мононуклеоза. Доброкачественная гипербилирубинемия включает различные нарушения обмена билирубина.
- Причиной повышения билирубина сыворотки с непрямой реакцией могут быть:
 - нарушение захвата или переноса свободного билирубина из плазмы в клетки печени;
 - нарушение процесса связывания билирубина с глюкуроновой кислотой из-за временного или постоянного недостатка фермента глюкуронилтрансферазы.

- ***Синдром 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.

- ***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 %.

- **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 отмечают 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.

Симптомы Болезни и синдрома Бадда-Киари:

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.

- 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 гипопропротеинемия, 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 венотепатогграфия). Диагностическую ценность имеют данные гепато-биопсии (атрофия гепатоцитов в центростобулярной зоне, венозный застой, тромбозы в области печеночных терминальных венул).

Диагностика

- **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.

Таблица 1. Дифференциально-диагностические признаки доброкачественных гипербилирубинемий (А.П. Пелешук, В.Г. Передерий, А.С. Свинцицкий, 1995)

| Признак | Синдром Жильбера — Мейленграхта | Синдром Криглера — Наджара | Синдром Дабина — Джонсона | Синдром Ротора |
|----------------------------|---|--|---|--|
| Начало заболевания | Подростковый и молодой возраст | Период новорожденности | Подростковый и молодой возраст | Детский возраст |
| Гипербилирубинемия | Преобладание непрямого | Только непрямой | Преобладание прямого | Преобладание прямого |
| Билирубинурия | Отсутствует | Отсутствует | Присутствует | Присутствует |
| Бромсульфалеиновая проба | Нормальный, ↓ или ↑ клиренс | Норма | Позднее повторное ↑ конъюгированного красителя в крови | ↑ задержка красителя в крови через 45 мин |
| Холецистография | Норма | Норма | Желчные пути не заполняются или заполняются недостаточно, с опозданием (независимо от способа введения красителя) | Желчные пути не заполняются после внутривенного введения контрастного вещества |
| Состояние печеночной ткани | Норма или активация клеток Купфера и наличие пигмента в гепатоцитах | Норма или незначительные проявления жировой дистрофии гепатоцитов, перипортальный фиброз | Большое количество темного грубозернистого пигмента в гепатоцитах | Норма |

- Периоды ремиссии и при отсутствии сопутствующих заболеваний желудочно-кишечного тракта допустимо назначение диеты № 15; в период обострений и при наличии сопутствующих заболеваний желчного пузыря — диета № 5. Больные не нуждаются в проведении специальной «печеночной» терапии. Показаны витаминотерапия, желчегонные средства. Специальное курортное лечение не показано, а тепловые и электрические процедуры на область печени вредны. Прогноз благоприятный. Трудоспособность сохранена, но больные нуждаются в ограничении физических и нервных нагрузок.

Лечение