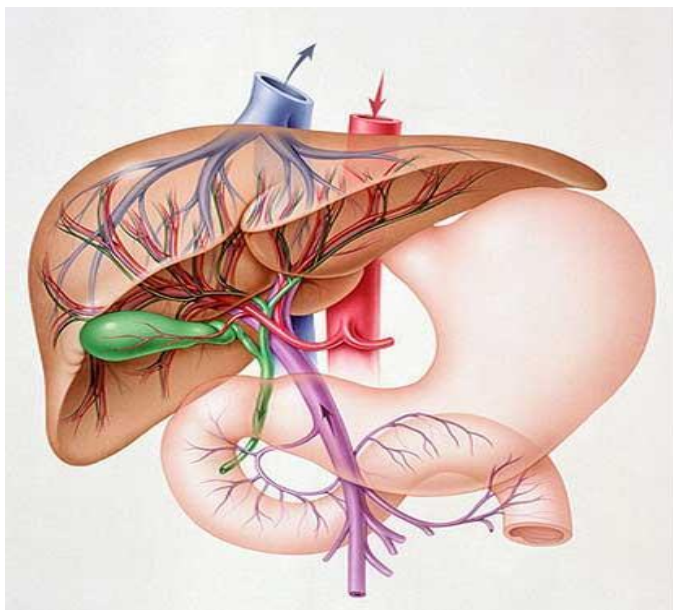


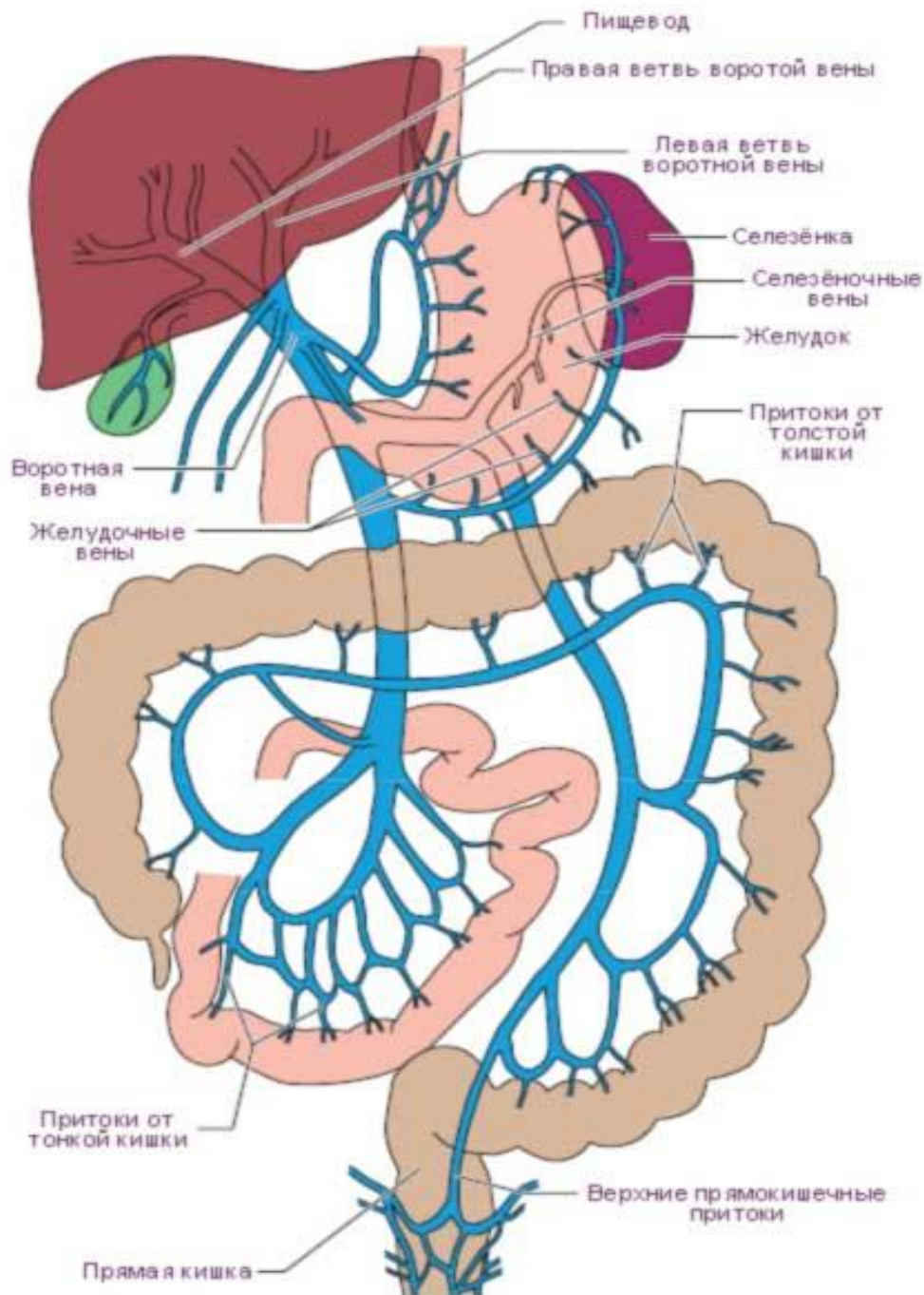
АО “Медицинский Университет Астана”
Кафедра внутренних болезней по интернатуре

Дифференциальная диагностика портальной гипертензии.



Аскарова А.Б.
691 группа

Астана-2016 г.



СИСТЕМА ВОРОТНОЙ ВЕНЫ, ПОРТОКАВАЛЬНЫЕ АНАСТОМОЗЫ

Воротная вена формируется из вен непарных органов брюшной полости: желудка, тонкой и толстой кишки, селезенки, поджелудочной железы. Длина воротной вены 5–6 см, поперечник 11–18 мм. Венозная кровь через воротную вену следует в печень, а из нее по печеночным венам в нижнюю полую вену.

1 — воротная вена и печеночная артерия; 2 — долевая вена и артерия; 3 — сегментарная вена и артерия; 4 — междольковая артерия и вена; 5 — вокругдольковая вена и артерия; 6 — внутридольковые капилляры; 7 — центральная вена; 8 — собирательная вена; 9 — печеночные вены; 10 — печеночная долька

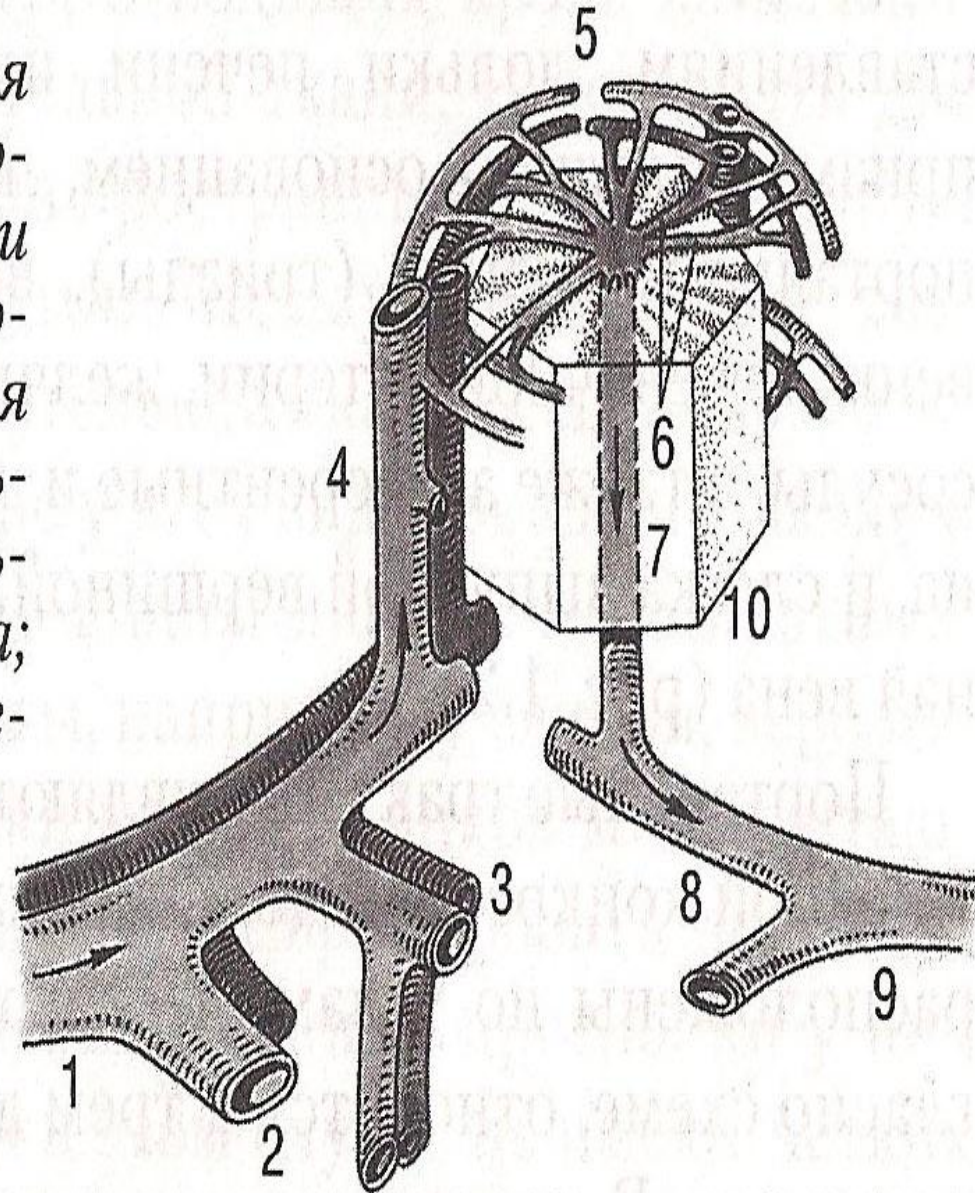



Рис. 1.1. Кровеносная система печени
(Афанасьева Ю. И. [и др.], 2004)



Основные притоки воротной вены — верхняя и нижняя брыжеечные и селезеночная вены. Притоками верхней брыжеечной вены являются вены тощей и подвздошной кишки, поджелудочные, поджелудочно-двенадцатиперстные вены, подвздошно-ободочная, правая желудочно-сальниковая вена, правая и средняя ободочно-кишечные вены, вена червеобразного отростка. Нижняя брыжеечная вена образуется в результате слияния верхней прямокишечной, левой ободочно-кишечной и сигмовидно-кишечных вен. Притоками селезеночной вены являются поджелудочные, короткие желудочные и левая желудочно-сальниковая вены. До вхождения в ворота печени в воротную вену впадают желчно-пузырная, правая и левая желудочные вены и предпривратниковая вена. Околопупочные вены следуют к печени в толще круглой связки печени. Они начинаются в передней брюшной стенке, в области пупка, где анастомозируют с верхними надчревными венами — притоками внутренних грудных вен (из системы верхней поллой вены) и с поверхностными и нижними надчревными венами — притоками бедренной и наружной подвздошной вен из системы нижней поллой вены

Вены тела человека соединяются между собой многочисленными анастомозами. Наибольшее практическое значение имеют межсистемные венозные анастомозы, связывающие между собой системы верхней и нижней полых вен с воротной веной.

Портальная гипертензия — повышение давления в бассейне воротной вены, вызванное нарушением кровотока различного происхождения и локализации, в портальных сосудах, печеночных венах и нижней полой вене. В норме давление в системе портальных вен составляет 5-10 мм рт. ст. Повышение давления в системе портальных вен выше 12 мм рт.ст. свидетельствует о развитии портальной гипертензии. Варикозное расширение вен возникает при давлении в портальной системе больше 12 мм рт. ст.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространенность портальной гипертензии неизвестна. В целом распространенность коррелирует с выявлением цирроза и оценивается по обнаружению расширенных вен пищевода. Расширение вен пищевода, желудка и кишечника встречается у 90% больных циррозом печени, в 30% случаев оно осложняется кровотечениями.

Считается, что заболевание чаще наблюдается у мужчин (60%). Средний возраст пациента не выяснен в связи с разнородностью патологии, приводящей к портальной гипертензии.

В благополучных странах, где проводится вакцинация от вирусного гепатита, тромбоз воротной вены и вторичный билиарный цирроз являются наиболее распространенными причинами варикозно расширенных вен пищевода у детей. Цирроз печени является наиболее распространенной причиной варикозного расширения вен пищевода у взрослых.

Классификация на основе локализации портального блока

1. Надпеченочная:

- тромбоз печеночных вен (синдром Бадда-Киари, инвазия опухолью);
- обструкция нижней полой вены (мембрана в просвете нижней полой вены, инвазия опухолью);
- заболевания сердечно-сосудистой системы (констриктивный перикардит, выраженная трикуспидальная регургитация).

2. Внутрипеченочная:

2.1 Пресинусоидальная:

- болезнь Рандю-Ослера;
- врожденный фиброз печени;
- тромбоз ветвей портальной вены (тяжелый бактериальный холангит, злокачественные новообразования);
- первичный билиарный холангит, первичный склерозирующий холангит;
- гранулематозы (шистосомоз, саркоидоз, туберкулез);
- хронический вирусный гепатит;
- первичный билиарный цирроз;
- миелопролиферативные заболевания;
- нодулярная регенераторная гиперплазия;
- идиопатическая (нецирротическая) портальная гипертензия;
- болезнь Вильсона;
- гемохроматоз;
- поликистоз;
- амилоидоз;
- воздействие токсичных веществ (медь, мышьяк, 6-меркаптопурин);

2.2 Синусоидальная:

- все случаи цирроза печени;
- острый алкогольный гепатит;
- тяжелый вирусный гепатит;
- острая жировая печень беременных;
- интоксикация витамином А;
- системный мастоцитоз;
- печеночная пурпура;
- цитотоксичные лекарства;

2.3 Постсинусоидальная:

- веноокклюзионная болезнь;
- алкогольный центролобулярный гиалиновый склероз;

3. Подпеченочная:

- тромбоз воротной вены;
- кавернозная трансформация воротной вены;
- тромбоз селезеночной вены;
- висцеральная артериовенозная фистула;
- идиопатическая тропическая спленомегалия

4. Смешанная.

Классификация портальной гипертензии по уровню повышения давления в портальной системе:

- **I степени** - давление 250-400 мм вод.ст.;
- **II степени** - давление 400-600 мм вод.ст.;
- **III степени** - давление более 600 мм вод.ст.

По размерам варикозных узлов в пищеводе (N.Soehendra, K.Binmoeller 1997):

- диаметр менее 5 мм - малые, вытянутые, располагаются только в нижней трети пищевода;
- 5-10 мм - средние, извитые, расположены в средней трети пищевода;
- более 10 мм - большие, напряженные, с тонкой стенкой, расположены вплотную друг к другу, на поверхности вен «красные маркеры».

Другой вариант классификации варикозных вен пищевода по их размерам:

- **I степень** – единичные вены, уменьшающиеся при надавливании на них эндоскопом;
- **II степень** – несколько столбов вен, не сливающихся по окружности пищевода, но не уменьшающихся при надавливании на них эндоскопом;
- **III степень** – вены сливаются по всей окружности пищевода.

Японское научное общество по изучению портальной гипертензии в 1991 году разработало правила для регистрации эндоскопических признаков варикозно расширенных вен (ВРВ) пищевода и желудка, состоящие из 6 основных позиций:

1. Определение распространенности ВРВ по пищеводу и ВРВ желудка относительно кардии.
2. Форма (внешний вид и размер).
3. Цвет как косвенный признак толщины стенок ВРВ.
4. «Красные маркеры» - телеангиэктазии, пятна «красной вишни», гематоцистные пятна.
5. Признаки кровотечения: при остром кровотечении устанавливается его интенсивность; в случае спонтанного гемостаза оценивается характер тромба.
6. Изменение слизистой оболочки пищевода.

Патогенез ПГ. Основные механизмы ПГ при заболеваниях печени:

Портальная гипертензия развивается в результате увеличения портального венозного кровотока и (или) повышения резистентности портальных или печеночных вен. В основе увеличения портального сопротивления лежат механическая обструкция и активное сокращение миофибробластов и гладкомышечного слоя внутривенных вен.

Печеночное сосудистое сопротивление повышается при циррозах печени преимущественно вследствие нарушения архитектоники (структуры) печени. В развитии портальной гипертензии также принимает участие депозиция (накопление) коллагена в пространстве Диссе, приводящая к капилляризации синусоидов, а также констрикция (сужение) синусоидов звездчатыми клетками.

Увеличение портального кровотока возникает из-за висцеральной артериальной вазодилатации, обусловленной преимущественно продукцией оксида азота эндотелиальными клетками. В результате портальное давление повышается, а портальная гипертензия сохраняется даже при возникновении сети портосистемных коллатералей.

Формируются портокавальные анастомозы:

- гастрозофагеальные - соединяют воротную вену с верхней полую вену через венечную вену желудка, непарные и полунепарные вены;
- анастомозы между венозными сплетениями прямой кишки и нижней полую вены, через верхние и нижние геморроидальные вены, образованные околопочечными венами.

- В случае интенсивного коллатерального кровотока возможно развитие портокавальной энцефалопатии. В результате сокращения притока портальной крови к печени, метаболические процессы в ней замедляются. Застойная спленомегалия в сочетании со снижением функциональной активности купферовских клеток сопровождается усилением активности ретикулоэндотелиальной системы - гиперспленизм. Портальная гипертензия является также основным фактором в формировании асцита.



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СИНДРОМА ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ Основные симптомы *подпеченочной ПГ* — спленомегалия, гиперспленизм без кровотечений и асцита, реже — гиперспленизм и кровотечение из вен пищевода и всегда следующим за ними асцитом. Печень обычно не увеличена. Подпеченочная ПГ развивается медленно, прогрессирует вследствие ЖКК.

Ранними симптомами *внутрипеченочной ПГ* являются упорный диспепсический синдром без изменений в желудке, метеоризм, периодически диарея, потеря массы тела. Значительное увеличение селезенки, варикозное расширение вен пищевода с возможным кровотечением и асцит — поздние признаки этой формы ПГ. Характерен гиперспленизм. Гипертензия при печеночном блоке портальной системы всегда тотальна, но возможно ее преобладание в гастроэюнальной или кишечно-мезентериальной зоне портальной системы. При гастроэюнальном типе боль локализуется в эпигастрии и левом подреберье, при кишечно-мезентериальном — вокруг пупка, в подвздошных областях, правом подреберье и является непостоянной.

Особенностью *надпеченочной формы ПГ* является тяжелое клиническое течение: раннее развитие асцита, не поддающегося диуретической терапии и сопровождающегося болями в области печени, значительной гепатомегалией при относительно небольшой спленомегалии. Внутрипеченочная форма ПГ встречается в 85–90 % наблюдений, подпеченочная — 10–12 %, надпеченочная — 3–4 %

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- **Ультразвуковое исследование:** увеличение диаметра воротной вены (норма — до 14 мм), недостаточное расширение верхней брыжеечной и селезеночной вен на вдохе, увеличение диаметра селезеночной вены (норма — до 6 мм).
- **Ультразвуковая доплерография** позволяет оценить проходимость печеночных вен, воротной вены, верхней брыжеечной и селезеночной вен, определить направление кровотока по воротной вене и наличие портальных шунтов.
- **Спленопортография** дает представление о проходимости сплено- портального русла, разветвлении сосудов системы воротной вены и печени, калибре сосудов, наличии или отсутствии рефлюкса контрастного вещества в брыжеечные вены или вены желудка, наличии или отсутствии анастомозов между венами селезенки и диафрагмы. При внутripеченочном блоке на спленопортограмме видны основные стволы ветвления воротной вены. Спленопортограмма при циррозе печени (селезеночная вена резко расширена, извита. Виден ретроградный ток контраста в извитую и расширенную левую желудоч- ную вену. Сосудистый рисунок печени обеднен) Спленопортография позволяет выявить местонахождение внепеченочного блока и определить пригодность селезеночной вены для наложения спленоренального анастомоза.
- **Селективная гепатовенография и каваграфия** обладают большей информативностью в диагностике внепеченочной ПГ.
- **Умбиликальная визуализация** — высокоинформативный метод в выявлении тромбоза воротной вены и ее ветвей (осуществляется только в специализированных центрах).

- **Эзофагогастродуоденоскопия** позволяет идентифицировать варикозное расширение вен пищевода и желудка, определить степень расширения вен пищевода (I степень — диаметр вен 2–3 мм, II степень — от 3 до 5 мм, III степень — более 5 мм), измерить давление в них путем введения иглы в варикозные узлы. Достигнутое давление пропорционально портальному давлению. Эзофагография при наличии варикозно расширенных вен пищевода вместо продольно идущих складок слизистой оболочки выявит округлые просветления в виде цепочки или ветвящихся полосок.
- **Рентгенограмма** пищевода (расширенные вены на всем протяжении пищевода): а — начало, б — конец исследования КТ и МРТ применяются для оценки коллатералей портальной системы, структуры печени. Давление в портальной системе измеряют путем определения внутриселезеночного давления или при катетеризации печеночных вен и воротной вены. Прямое чреспеченочное венозное давление измеряют при непосредственном попадании иглой в печеночную и в воротную вену, на основании чего определяют портально-печеночный градиент, что особенно информативно при пресинусоидальной ПГ и тромбозе печеночных вен.
- **Радионуклидные исследования** позволяют определить состояние печеночного кровотока по клиренсу коллоидных препаратов, меченных нуклидами. Для этих целей используют макроагрегат альбумина, который «захватывается» печенью на 90–95 %, и препараты коллоидного золота

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОЙ ФОРМОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Возможные проявления заболеваний печени:

1. Симптомы, приводящие больного к врачу: - желтуха; - увеличение живота, отеки; - боль и дискомфорт в правом подреберье; - слабость; - повышение температуры; - снижение массы тела; - кожный зуд; - носовые кровотечения.
2. Симптомы, обнаруживаемые при физикальном исследовании пациента: - желтуха; - гепато- и спленомегалия; - асцит, гидроторакс, отеки; - сосудистые звездочки; - венозные коллатерали на передней брюшной стенке; - признаки нарушения статуса питания; - геморрагические проявления; - гинекомастия; - пальмарная эритема; - печеночный запах.
3. При инструментальных исследованиях (УЗИ, ФЭГДС) может быть выявлено: - увеличение и изменение ткани печени и сосудистого рисунка; - расширение сосудов портальной системы (воротной, селезеноч- ной вен); - спленомегалия; - асцит; - венозные коллатерали в области пищевода, желудка, ворот селезенки, печени.
4. При рутинном лабораторном исследовании может быть выявлено: - гипербилирубинемия, повышение активности трансаминаз (АСТ, АЛТ), ЩФ, гамма-глутамилтрансферазы (ГГТ); - анемия, увеличение СОЭ; - снижение протромбинового индекса.

Врожденный фиброз печени можно предполагать у детей с повторяющимися кровотечениями из варикозных вен пищевода при наличии синдрома ПГ, гепато- и спленомегалии, гиперспленизма. Заболевание часто сочетается с дефектами развития почек. Функциональные пробы печени не изменены, редко отмечается повышение ЩФ. Верификация диагноза морфологическая: разрастание фиброзной ткани в портальных пространствах с пролиферирующими в ней желчными канальцами, развитие лобулярной архитектоники при отсутствии признаков цирроза. Пациенты редко доживают до взрослого возраста.

Узелковая регенераторная гиперплазия печени может предполагаться при выявлении ПГ у лиц, страдающих следующими заболеваниями: - ревматоидный артрит; - синдром Фелти; - миелопролиферативные заболевания; - хронический гломерулонефрит; - инфекционный эндокардит; - злокачественные новообразования внутренних органов. Печень незначительно увеличена, нормальной или нерезко уплотненной консистенции. Функциональные пробы печени не изменены, у некоторых пациентов незначительно повышена активность ЩФ. Заболевание диагностируется при появлении асцита, спленомегалии, кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка. Верификация диагноза морфологическая: диффузная или очаговая трансформация печеночной паренхимы в узелки, которые состоят из пролиферирующих гипертрофированных гепатоцитов, не окруженных фиброзной тканью. Отсутствие фиброза — дифференциальный признак с ЦП. Фокальная узелковая гиперплазия — редкое заболевание неизвестной этиологии. У большинства пациентов обнаружена гипоплазия главного ствола воротной вены. Узелки имеют размеры от 0,2 до 8 см, локализуются у ворот печени и могут занимать до $\frac{2}{3}$ печени. Выраженность фиброза минимальная, кроме центральной части самих узелков. Они надавливают на нормальную ткань печени и способствуют развитию пресинусоидальной ПГ. Функциональные пробы печени изменены минимально.

Алкогольный гепатит. Условием развития является употребление больших доз алкоголя перед развитием симптомов заболевания. Высокий риск для здоровья представляют дозы алкоголя 400 г/неделю и более для мужчин и 230 г/неделю и более для женщин. По данным ВОЗ создают опасность для здоровья:

- употребление более 2 доз алкоголя (1 стандартная доза = 10 г этилового спирта) в день для женщин и 4 доз для мужчин (при этом необходимо не менее 2 полностью трезвых дней в неделю); - употребление любого количества алкоголя беременными или кормящими женщинами, детьми и подростками до 18 лет. Риск поражения печени достоверно увеличивается при употреблении 40–80 г/сут алкоголя в течение не менее 5 лет. 160 г этанола в день на протяжении 5 лет является вероятной дозой для развития морфологических проявлений алкогольной болезни. Спектр клинических проявлений острого алкогольного гепатита (ОАГ) широк — от легких желтушных форм до тяжелых, фульминантных, заканчивающихся комой и смертью. Лабораторные данные: - цитолитический синдром (повышение АСТ, АЛТ); - мезенхимально-воспалительный синдром (диспротеинемия, увеличение тимоловой пробы); - синдром холестаза (повышение ЩФ, ГГТ); - гипертриглицеридемия; - макроцитарная анемия; - нейтрофильный лейкоцитоз. Признаки алкогольного поражения других органов: - хронический панкреатит; - контрактура Дюпюитрена; - миокардиодистрофия; - полинейропатия, энцефалопатия. Сопутствующие проявления: - недостаточность питания; - дефицит витаминов. ОАГ часто развивается на фоне любой формы алкогольной болезни печени (жировая дистрофия, хронический гепатит, фиброз, ЦП). Нет ни одного специфического для алкогольного поражения печени лабораторного теста, позволяющего с вероятностью 100 % поставить данный диагноз. Однако комбинация следующих тестов повышает диагностическую значимость: - повышение активности ГГТ; - увеличение среднего размера эритроцитов (MCV); - увеличение уровня триглицеридов; - увеличение углеводороддефицитного трансферрина; - лейкоцитоз. Морфологическая характеристика: баллонная и жировая дистрофия гепатоцитов, тельца Мэллори, фиброз, лобулярная инфильтрация нейтрофилами с участками фокального некроза.

ЦП может быть заподозрен и предпринято целенаправленное лабораторно-инструментальное обследование при жалобах астенического, диспепсического, абдоминального, болевого характера, ЖКК, геморрагических диатезах, субфебрильной температуре неясной этиологии. Основными клиническими проявлениям ЦП являются: - печеночно-клеточная недостаточность; - снижение уровня альбумина → нарушение статуса питания, асцит, отеки; - снижение факторов свертывания → геморрагический синдром; - снижение синтеза мочевины → печеночная энцефалопатия; - нарушение метаболизма токсинов → печеночная энцефалопатия; - ПГ (спленомегалия, венозные коллатерали, варикозное кровотечение, асцит). - портальная энцефалопатия. Главный морфологический критерий цирроза — узлы регенерации. Прямая визуализация узлов проводится редко (биопсия печени, лапароскопия с/без биопсии печени). Эти методы не являются рутинными и должны выполняться, если ценность полученной информации превосходит опасность самой процедуры. В клинической практике используются косвенные методы: - УЗИ дает представление о неравномерной и повышенной плотности ткани печени; предоставляет информацию о сосудах печени, размерах селезенки, наличии асцита, помогает выявить ГЦР; - КТ позволяет оценить размеры печени, выявить неровность поверхности, создаваемую узлами; при внутривенном контрастировании выявляет крупные коллатеральные сосуды — достоверные признаки ПГ; - сцинтиграфия предоставляет косвенные признаки ЦП (снижение поглощения и неравномерное накопление печенью фармакологического препарата) и не позволяет визуализировать узлы. Верифицировать синдром ПГ у больных ЦП позволяют доплер-УЗИ, МРТ, ангиография. Острая жировая печень беременных может быть заподозрена при выявлении в последние месяцы беременности (между 36-й и 40-й неделями) прогрессирующего тяжелого поражения печени с желтухой, энцефалопатией, малыми размерами печени. Встречается 1 случай на 13 000 родов. Начальные симптомы: тошнота, рвота, боль в правом подреберье. Симптомы прогрессирования: печеночная энцефалопатия → кома, геморрагически-некротический панкреатит, неконтролируемые гастроинтестинальные и маточные кровотечения, лихорадка, судороги, почечная патология. При лабораторном исследовании — гипергаммонемиия, коагулопатия, умеренные гипербилирубинемия и повышение трансаминаз, лейкоцитоз, тромбоцитопения. При УЗИ — уменьшение размеров печени и ее жировая инфильтрация. Морфология: массивное мелкокапельное отложение жира в гепатоцитах, отсутствие некротических и воспалительных изменений, жировая дистрофия канальцев почек, геморрагический панкреатит.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ ПОДПЕЧЕНОЧНОЙ ФОРМОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Тромбоз воротной вены (пилетромбоз). Тромбозы в системе воротной вены могут возникать при патологических состояниях, ведущих к повышению тромбообразования (миелопролиферативные заболевания, злокачественные опухоли, реже спленэктомии, выраженная дегидратация организма), приеме оральных контрацептивов. Предрасполагающими факторами являются врожденные аномалии: портальный стеноз, кисты общего желчного протока, аномалии развития сердца и магистральных сосудов. *Идиопатический пилетромбоз* составляет 13–61 % всех случаев тромбоза воротной вены. В зависимости от уровня расположения тромба различают стволовой (тункулярный), радикулярный (закупорка составляющих ветвей) и терминальный (закупорка печеночных разветвлений воротной вены) пилетромбоз. Подозрение на острый *тункулярный пилетромбоз* может возникнуть при внезапном развитии ПГ после операции на органах брюшной полости, травм живота, при полицитемии. Клиника характеризуется внезапными появлениями болей в животе (чаще правое подреберье и эпигастральная область), повторной рвотой с примесью крови, жидким частым стулом с примесью крови. Возможно развитие коллапса. Быстро нарастает асцит, иногда геморрагический. Печень обычно не увеличена, желтухи нет, редко бывают отеки на ногах. В результате стаза в венозной системе ЖКТ возникают инфаркты в ки- шечнике и кровотечения. Нередко развивается разлитой или ограничен- ный перитонит. В крови — лейкоцитоз. Исход часто летальный.

Острый радикулярный тромбоз селезеночной вены проявляется внезапно возникающей болью в левом подреберье и эпигастральной области с лихорадкой, многократной рвотой, меленой, быстрым увеличением селезенки. Возможен спонтанный разрыв селезенки. Печень обычно не увеличена, желтухи нет. Острый тромбоз брыжеечных вен характеризуется постепенным нарастанием болей, имеющих характер колики. С усилением боли нередко появляется рвота (иногда с кровью), мелена. Но возможна и задержка стула. При развитии геморрагического инфаркта тонкой кишки наблюдается коллапс. Температура нормальная. Живот вначале мягкий, умеренно вздут, через несколько дней появляются симптомы некроза кишки, пери- тонита. Очень рано появляется высокий нейтрофильный лейкоцитоз с резким сдвигом лейкоцитарной формулы влево. По рентгенологическим данным — картина кишечной непроходимости.

Хронический пилетромбоз развивается медленно: от нескольких месяцев до нескольких лет. Клиническая картина в начальной стадии харак- теризуется болью различной интенсивности в правом и левом подреберьях, эпигастральной области. Нередко начальным симптомом является ЖКК. В развернутой стадии в клинической картине преобладают повторные ЖКК, развивается спленомегалия, иногда — разрывы селезенки. Лабораторные данные зависят от вовлечения в процесс печени.

При неосложненном тромбозе показатели функциональных проб печени не изменены. Смерть наступает от ЖКК, инфарктов кишечника, печеночно-почечной недостаточности. Верификация диагноза проводится по данным спленопортографии.

Тромбоз селезеночной вены может быть обусловлен опухолями (35 %), панкреатитом (11 %), инфекциями (5,6 %), псевдокистами (5,6 %), неизвестными факторами. В клинической картине чаще наблюдаются желудочные кровотечения. При тромбозе селезеночной вены она не контрастируется на спленопортограмме, но четко обнаруживаются расширенные вены желудка. Спленопортограмма (множественные венозные коллатерали в области ворот селезенки, направляющиеся к своду желудка) **Тромбофлебит воротной вены** (острый пилефлебит) — гнойное поражение воротной вены, осложняющее воспалительные заболевания органов брюшной полости и малого таза (деструктивный аппендицит, панкреатит, язвенный колит, туберкулез кишечника, пупочный сепсис у новорожденных, холангит, злокачественные новообразования). При вовлечении внутривенных участков воротной вены образуются множественные абсцессы печени. Клиническая картина характеризуется появлением фебрильной лихорадки с ознобами и обильным потом, резкой болью в животе на фоне ухудшения течения основного заболевания. Печень увеличена, болезненна. При вовлечении в процесс селезеночной вены увеличивается селезенка. В крови — анемия, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ. Функциональные пробы печени изменены менее чем у 1/2 больных (гипербилирубинемия, диспротеинемия, повышение активности трансаминаз и ЩФ). Диагностика основывается на сочетании болей в правом подреберье, желтухи и септической температуры у больных с гнойными заболеваниями органов брюшной полости и малого таза.

Каверноматоз воротной вены. При каверноматозе воротной вены возникают структурные элементы, напоминающие сеть многочисленных мельчайших сосудов с небольшим просветом, имеющие вид кавернозной ангиомы. Большинство авторов считает кавернозные разрастания организованными и реканализованными тромбами, к которым присоединяются вновь образующиеся коллатеральные сосуды. Клинические проявления определяются локализацией процесса. При вовлечении незначительных участков воротной вены заболевание протекает латентно. Формирующаяся ПГ осложняется внутренним кровотечением, инфарктом кишечника или печеночной комой с летальным исходом. Диагностика проводится на основании ангиографического исследования.

Артериовенозные фистулы по локализации могут быть печеночные и внепеченочные. Врожденные артериовенозные фистулы развиваются как следствие синдрома Ослера–Рандю–Вебера, приобретенные — вследствие травмы, аневризмы печеночной артерии, могут сопутствовать гепатоцеллюлярной карциноме. Клиника: у 1/3 больных преобладают абдоминальные боли, возможны явления сердечной недостаточности. Печень обычно не увеличена. Спленомегалия сопровождается гиперспленизмом без кровотечений и асцита, реже — гиперспленизмом и кровотечениями из вен пищевода и всегда следующим за нами асцитом. Подпеченочная ПГ развивается медленно с многократными пищеводно-желудочными кровотечениями. Симптомы подпеченочной ПГ развиваются также при внепеченочной обструкции ствола воротной или селезеночной вены, при гигантской спленомегалии у больных с миелополиферативными заболеваниями.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ НАДПЕЧЕНОЧНОЙ ФОРМОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Синдром Бадда–Киари (Budd–Chiari) — синоним для обозначения обструкции выводящего печеночного венозного тракта, которая может локализоваться от уровня мелких печеночных вен до терминальной части нижней полой вены на уровне впадения в правое предсердие. Причины СБК систематизированы Е. Kuntz и Н. Kuntz (2002): 1) гиперкоагулопатии: – антифосфолипидный синдром; – дефицит антитромбина III; – эссенциальный тромбоз; – дефицит фактора IV; – дефицит протеина S; – дефицит протеина C; – истинная полицитемия; – миелопролиферативные заболевания; – пароксизмальная ночная гемоглобинурия; 2) инфекции: – амебный абсцесс; – аспергиллез; – эхинококкоз; – сифилис; – туберкулез; – саркоидоз; 3) злокачественные опухоли: – гепатоцеллюлярная карцинома; – почечно-клеточная карцинома; – лейомиосаркома; – лейкемия; 4) эндотелиотоксические субстанции: – цитостатики (азатиоприн); – фитостатики; 5) гормональные факторы: – оральные контрацептивы; – беременность; 6) другие этиологические факторы: – абдоминальная травма; – лапароскопическая холецистэктомия; – мембранная обструкция; 7) криптогенные.

О СБК следует подумать при появлении асцита в сочетании с увеличением печени и ее болезненностью у больного со склонностью к тромбозам, страдающего ГЦР или раком прилежащих к печени органов, и у женщин, принимающих пероральные контрацептивы. При этом следует исключить констриктивный перикардит и сердечную недостаточность. Острая форма СБК начинается внезапно с появления интенсивной боли в верхней половине живота, тошноты, рвоты, появления желтухи, гепатомегалии. При вовлечении в процесс НПВ выявляются расширения подкожных вен в области живота, грудной клетки, появляются отеки нижних конечностей. В течение нескольких дней развивается асцит нередко в сочетании с гидротораксом. Асцит рефрактерен к диуретической терапии, может быть геморрагическим. При хронической форме болезни боль в животе незначительная, гепатомегалия развивается постепенно. В развернутой стадии появляется спленомегалия, расширенные вены на передней поверхности брюшной стенки и грудной клетки. В терминальной стадии резко выражены симптомы ПГ: рефрактерный асцит, требующий повторных пункций, кровотечения из ВРВП, геморроидальных вен. У некоторых больных развивается синдром НПВ. Заболевание может осложниться тромбозом мезентериальных сосудов, тяжелой печеночной недостаточностью. Верификация диагноза производится на основании исследований, визуализирующих обструкцию венозного просвета или наличия коллатералей печеночных вен: - цветная ультразвуковая доплерография; - КТ с контрастированием; - нижняя каваграфия и веногепатография; - диагностическая лапароскопия с прицельной биопсией. Биопсия печени используется для диагностики СБК мелких печеночных вен. При лапароскопии выявляют увеличенную печень с темно-бурой, цианотичной поверхностью. Видны застойные вены и коллатерали. Гистологическая картина биоптатов печени: центролобулярный застой, эктазии синусоидов, некрозы, тромбы в центральных венах. У больных с хронической формой СБК выявляется узловатая трансформация с формированием цирроза.

Веноокклюзионная болезнь (синдром Стюарта–Брасса) Известна как «корешковая» форма СБК, характеризующаяся тром- бозом центральных вен и мелких ветвей печеночных вен.

Этиология: - токсические субстанции — пирролизидиновые алкалоиды вызы- вают прямое повреждение синусоидов центральных вен и терминальных печеночных венул с последующим их тромбозом; - цитостатики; - иммуносупрессанты; - лучевая терапия в дозе более 30 Грей; - оральные контрацептивы; - трансплантация костного мозга. Гистологическая картина характеризуется повреждением эндотелия синусоидов с внесосудистым скоплением эритроцитов в пространстве Диссе, субэндотелиальным отеком и клеточной инфильтрацией. Субэндотелиальный склероз терминальных печеночных венул при- водит к их окклюзии. Фиброз стенок синусоидов и тромбоз мельчайших печеночных венул вызывают выраженный застой в синусоидах. Происхо- дит центрлобулярный некроз и атрофия гепатоцитов. Примерно у 10 % больных длительное малосимптомное течение заболевания, проявляющее- ся тупой болью в эпигастрии и правом подреберье, симптомами диспеп- сии (тошнота, рвота пищей с примесью слизи, иногда кровавая рвота). Температура чаще субфебрильная, постепенно больные теряют вес. Предасцитический период продолжается 2–4 недели. Асцит обычно массивный без периферических отеков. Острая форма развивается вслед за трансплантацией костного мозга и характеризуется болезненной гепатомегалией, прогрессирующим гепаторенальным и геморрагическим синдромом, сердечной недостаточностью. Обструкция НПВ. При обструкции НПВ появляется выраженное расширение вен на боковых стенках живота, спине, отеки нижних конеч- ностей, асцит. Констриктивный перикардит. О нем можно думать при наличии триады Бека: - высокое давление в системах верхней и нижней полых вен (набухшие шейные вены, положительный симптом Плеша, «консульская голова», или воротник Стокса, снижение систолического и пульсового давления); - ранний асцит; - «малое тихое сердце». Верификация диагноза по данным ЭхоКГ, МРТ (утолщение пери- карда, кальцификация перикарда). Пороки трикуспидального клапана. Сочетание признаков ПГ с симптомами правожелудочковой недостаточности (набухание шейных вен, застойная печень, гидроторакс, застойные почки) с расширением пра- вых границ относительной сердечной тупости, сердечным толчком, систо- лическим и диастолическим шумами у мечевидного отростка грудины при аускультации сердца характерно для пороков трикуспидального клапана. Верификация диагноза — по данным ЭхоКГ.

Литература

- ✓ Ерамишанцев А. К. Развитие проблемы хирургического лечения кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка // Анн. хир. гепатол. — 2007. -Т.12, № 2. — С.8-16.
- ✓ Шерцингер А. Г., Жигалова С. Б., Мусин Р. А. и др. Осложнения после эндоскопических вмешательств у больных портальной гипертензией // Анн. хир. гепатол. — 2007. — Т.12, № 2. — С.16-21.
- ✓ Гарбузенко Д. В. Лечебная тактика при кровотечениях из варикозно расширенных вен желудка // Анн. хир. гепатол. — 2007. — Т.12, № 1.- С.96-103.
- ✓ Лебезев В. М., Ерамишанцев А. К., Григорян Р. С. Сочетанные операции в профилактике гастроэзофа-геальных кровотечений у больных с портальной гипертензией // Анн. хир. гепатол. — 2006. — Т.11, № 2. — С.16-20.
- ✓ Гарбузенко Д. В. Фармакотерапия портальной гипертензии // Клинич. медицина.- 2004.- № 3. — С.16-20