

# СРС на тему : Диф. диагностика при портальной гипертензии.

Подготовила : Ашекеева А.  
688 ВБ.

Проверила : Горлова Т.Н.

- **Портальная гипертензия** - синдром повышенного давления в системе воротной вены, вызванного нарушением кровотока в портальных сосудах, печеночных венах и нижней полой вене. В норме давление в системе портальных вен составляет 5-10 мм рт.ст.; повышение давления выше 12 мм рт.ст. свидетельствует о развитии портальной гипертензии.
- Портальная гипертензия сопровождается спленомегалией, варикозным расширением вен пищевода и желудка, асцитом, печеночной энцефалопатией.

# Классификация

## ● Классификация на основе локализации портального блока

### 1. Надпочечная:

- 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. Внутрпеченочная:

#### 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 (синдром Банти).

## 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.

# ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

## ● Причины возникновения портальной гипертензии

### 1. Надпеченочной:

- тромбоз селезеночной вены;
- тромбоз воротной вены;
- врожденная аномалия воротной вены;
- сдавление воротной вены опухолью, паразитарными (альвеококкоз) и воспалительными (панкреатит) образованиями.

### 2. Панкреатобилиарной области: висцеральные артериовенозные фистулы.

### 3. Внутripеченочной, преимущественно пресинусоидальной:

- ранние стадии первичного билиарного цирроза, идиопатической портальной гипертензии, шистосомоза, узловой регенеративной гиперплазии;
- миелопролиферативные заболевания;
- поликистоз печени;
- метастазы, гранулематозные заболевания печени.

● **4. Внутривенечной преимущественно синусоидальной:**

- цирроз печени (70-80% всех причин);
- поздние стадии первичного билиарного цирроза, идиопатической портальной гипертензии, шистосомоза;
- острые и фульминантные гепатиты;
- токсическое поражение печени витамином А;
- врожденный фиброз печени;
- миелопролиферативные заболевания
- пелиоз;
- веноокклюзионная болезнь и др.

**5. Подпеченечной:**

- правожелудочковая сердечная недостаточность;
- обструкция нижней поллой вены;
- констриктивный перикардит;
- синдром Бадда-Киари;
- трикуспидальная регургитация.

- 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 внутривенечных 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 полой веной через венечную вену желудка, непарные и полунепарные вены;
- анастомозы между венозными сплетениями прямой кишки и нижней полрой вены, через верхние и нижние геморроидальные вены, образованные околопупочными венами.

Анастомозы в пищеводе, кардиальном отделе желудка, вокруг прямой кишки способствуют возникновению в данных зонах потенциальных источников кровотечений. При повышении портального давления более 12 мм рт.ст. появляется риск разрыва варикозного расширения вен пищевода. Степень риска возникновения кровотечения зависит от класса цирроза, размера варикозных узлов и наличия "красных маркеров" (изменения сосудистой стенки).

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



# СИМПТОМЫ

## ● КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

- асцит; спленомегалия; варикозно расширенные вены пищевода и прямой кишки; слабость; тошнота; гематохезия; мелена; анорексия; потеря веса; боли в животе; боли или дискомфорт в области печени; кожный зуд; сексуальная дисфункция; мышечные судороги; периферические отёки; желтуха; зловонное дыхание

## ● СИМПТОМЫ, ТЕЧЕНИЕ



Выраженность клинических проявлений портальной гипертензии зависит от степени и уровня блокады портальной системы и развития portoкавальных анастомозов.

### **Главные симптомы портальной гипертензии:**

- варикозное расширение вен пищевода, кардиального отдела желудка, прямой кишки, осложненное (или неосложненное) пищеводно-желудочным (прямокишечным) кровотечением;
- асцит;
- гиперспленизм;
- спленомегалия;
- печеночная недостаточность.

# Жалобы

1. Слабость, усталость и недомогание.
2. Анорексия.
3. Внезапные и массивные кровотечения из желудочно-кишечного тракта, с или без шока.
4. Тошнота и рвота.
5. Потеря веса. Общий симптом для пациентов с острыми и хроническими заболеваниями печени. Наблюдается, в основном, из-за анорексии и сопровождает терминальные стадии заболевания печени, когда потеря мышечной массы и жировой ткани часто являются характерным признаком.
6. Дискомфорт в животе и боли, которые обычно ощущаются в правом подреберье или в проекции печени (спереди, сбоку или сзади), или в эпигастральной области, или левом подреберье.
7. Желтуха или темная моча.
8. Периферические отеки и увеличение живота.
9. Зуд, который обычно ассоциируется с холестазом (при обструкции внепеченочных желчных протоков, первичном билиарном циррозе печени, склерозирующем холангите, при беременности, а также доброкачественный, рецидивирующий холестаз).
10. Спонтанные кровотечения и гематомы.
11. Симптомы энцефалопатии:
  - нарушения цикла сон-бодрствование;
  - ухудшение интеллектуальных функций;
  - потеря памяти;
  - неспособность эффективно общаться на любом уровне;
  - изменения личности, и, возможно, проявления неуместного или странного поведения.
11. Импотенция и сексуальные дисфункции. Гинекомастия у мужчин с недостаточностью функции печени приводит к дисбалансу половых гормонов, потере волос на лобке и в подмышечных впадинах, атрофии яичек (особенно при алкогольной болезни печени и гемохроматозе).
12. Мышечные судороги, которые также встречаются у пациентов с циррозом печени, и атрофия мышц.
13. Эритема ладоней и лейконихия у пациентов с циррозом.
14. Контрактура Дюпюитрена.

# Диагностика

- **Анамнез:** наличие в прошлом острых или хронических заболеваний печени, желтухи, зуда, гематологических заболеваний, наследственных заболеваний печени, паразитарных инфекций, гнойных заболеваний брюшной полости; употребление алкоголя, наркотиков.

- **Физикальные данные:**

- расширение вен на передней и боковых отделах брюшной стенки;
- извитые коллатерали вокруг пупка, создающие картину "головы Медузы";
- асцит;
- при ректальном осмотре - геморроидальные узлы;
- параумбиликальная грыжа;
- признаки хронического заболевания печени (см. цирроз печени - К74);
- признаки гипердинамического кровообращения.

## ● Инструментальные методы

### 1. УЗИ :

1.1 **Расширение и извитость сосудов.** Признаками портальной гипертензии считаются увеличение диаметра воротной вены более 13 мм и замедление кровотока в ней. Согласно некоторым данным, увеличение диаметра воротной вены считается ненадежным признаком, т.к. в норме этот показатель весьма вариабелен. Необходимо также отметить, что увеличение диаметра воротной вены не является обязательным признаком, существующим постоянно. Это связано с тем, что после образования портокавальных анастомозов диаметр воротной вены может уменьшиться до нормальных величин.

1.2 **Наличие коллатералей.** На поздних стадиях может быть зарегистрирован обратный кровоток. Также на УЗДГ легко выявляется реканализированная пупочная вена. Она проходит в круглой связке печени и дренирует кровь из левой ветви воротной вены в вены передней брюшной стенки. Отмечается обратный ток в другой важной коллатерали - левой желудочной(коронарной) вене, начинающейся в области кардии и впадающей в верхнюю воротную вену. Дополнительно визуализируются варикозно расширенные вены ворот селезёнки.

1.3 **Наличие асцита.**

1.4 **Изменение размеров и структуры печени и селезёнки.** Линейные размеры селезёнки увеличены и составляют "по длиннику" - свыше 10-11 см, по толщине - 4-5,5 см, площадь селезёнки - свыше 40-50 см<sup>2</sup> (при косом сканировании вдоль левой реберной дуги при выведении на экран максимальной площади среза).

1.5 УЗИ применяется для определения скорости и объема кровотока в воротной вене и ее ветвях а также для визуализации тромбов.

2. **КТ** - назначают при недостаточной информативности УЗИ. При помощи спиральной КТ и трехмерной реконструктивной ангиографии возможна более точная визуализация портальных сосудов и коллатералей. Однако, данные методы не позволяют определить профили артериального и венозного кровотока.

3. **МРТ-ангиография** - применяется в случае недостаточно информативной доплерографии. Способствует выявлению портосистемных коллатералей и портальной обструкции. Позволяет получить количественные данные о кровотоке.

4. **Радионуклидное исследование  $^{99m}\text{Tc}$** : повышение радиоактивности селезенки и костного мозга при портальной гипертензии малоинформативно (в норме значительно ниже, чем у печени).

5. **Селективная ангиография** - является "золотым стандартом" визуализации кровотока.

**Транскавальная печеночная венография** заключается во введении контрастного вещества через катетер, проведенный в нижнюю полую вену к устьям печеночных вен, или путем трансюгулярной катетеризации печеночных вен. Осуществляется для:

- определения проходимости печеночных вен и печеночного сегмента нижней полых вен (при подозрении на синдром Бадда-Киари);
- оценки эффективности хирургической терапии.

7. **ФГДС** применяется для выявления и оценки варикозного расширения вен пищевода и желудка.

Осуществление ФГДС-скрининга варикозного расширения вен пищевода при циррозе печени:

- в начальных стадиях цирроза - 1 раз в 3 года;
- малые варикозные узлы пищевода без терапии бета-адреноблокаторами - 1 раз в 2 года;
- малые варикозные узлы пищевода при лечении бета-адреноблокаторами - не требуется;
- при декомпенсированном циррозе - немедленно по установлении диагноза, далее ежегодно.

Биопсия печени с гистологическим исследованием проводится для уточнения причин портальной гипертензии.

8. **Лапароскопия** используется в сомнительных случаях. Важно выявить характер патологических изменений в печени, взять биопсию; определить выраженность спленомегалии и степень расширения вен портальной системы; установить наличие асцита

## ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

### 1. Клинический анализ крови.

У больных с циррозом печени отмечается уменьшение количества тромбоцитов. На поздних стадиях заболевания: развитие анемии или других цитопений.

При гиперспленизме развивается панцитопения (анемия, лейкопения, тромбоцитопения).

Для пациентов с гемохроматозом характерно сочетание высокого содержания гемоглобина с низкими показателями концентрации гемоглобина в эритроцитах.

**2. Биохимический анализ крови.** Биохимические пробы печени могут не отличаться от нормальных величин даже при резко выраженной портальной гипертензии.

В биохимическом анализе крови пациентов с циррозом печени необходимо определять следующие показатели:

- аланинаминотрансфераза (АлАТ);
- трансферазы (АСТ и АЛТ);
- щелочная фосфатаза (ЩФ);
- гамма-глутамилтранспептидаза (ГГТП);
- билирубин;
- альбумин;
- калий;
- натрий;
- креатинин.

При компенсированном циррозе печени активность печеночных ферментов может быть нормальной. При алкогольном гепатите с исходом в цирроз наблюдается существенное повышение АлАТ, АсАТ, ГГТП. При первичном билиарном циррозе отмечается резкое повышение ЩФ. Помимо этого у больных циррозом печени повышается общий билирубин, снижается содержание альбумина. Содержание aminотрансфераз в терминальной стадии цирроза печени всегда снижается (функционирующие гепатоциты и ферменты отсутствуют).

Показатели неблагоприятного прогноза:

- билирубин выше 300 мкмоль/л;
- альбумин ниже 20 г/л;
- протромбиновый индекс менее 60%.

У больных с отечно-асцитическим синдромом необходимо определять содержание в крови электролитов, альбумина, мочевины, креатинина.

Определяемые показатели креатинина, билирубина и МНО могут быть использованы для расчета в специальных шкалах оценки развития терминальных стадий заболевания печени (MELD, PELD).

**3. Коагулограмма.** У пациентов с циррозом печени наблюдается снижение протромбинового индекса. Более стандартным тестом в настоящее время является МНО.

#### **4. Анализы мочи.**

При циррозе печени важно определение параметров, которые характеризуют почечную функцию (белок, лейкоциты, эритроциты, креатинин, мочевиная кислота). У 57% пациентов с циррозом печени и асцитом выявляется почечная недостаточность (клиренс эндогенного креатинина менее 32 мл/мин. при нормальных показателях креатинина в сыворотке крови).

При отечно-асцитическом синдроме необходимо определять суточный диурез.

#### **5. Специфические лабораторные тесты для установления этиологии портальной гипертензии:**

- аутоантитела;
- серологическая диагностика гепатотропных вирусов;
- ферритин;
- церулоплазмин.

**6. КЩС и газы крови.** Высокий анионный разрыв (провал) может свидетельствовать о гиперлактатемии или гипераммониемии.

# Диф.диагноз.

● Дифференциальная диагностика проводится между причинами портальной гипертензии:

- синдром Бадда-Киари;
- цирроз печени любой этиологии (вирусный гепатит, аутоиммунный гепатит, алкогольная болезнь печени, первичный билиарный цирроз печени и т.д.);
- миелопролиферативные заболевания;
- кардиальная патология (констриктивный перикардит, трикуспидальная регургитация) т. н. "сердечный цирроз печени";
- поликистоз и другая врожденная патология печени;
- шистосомоз;
- туберкулез;
- токсическое поражение при передозировке витамина А;
- инфильтративные заболевания (например, болезнь Вильсона, гемохроматоз, саркоидоз);
- портальная артериовенозная фистула;
- обструкция портальной вены;
- первичный склерозирующий холангит;
- тромбоз вен селезенки и синдром Банти;
- облитерирующие заболевания;
- хронический панкреатит.

Также дифференциальная диагностика проводится с печеночной недостаточностью без портальной гипертензии, циррозом без сформировавшейся портальной гипертензии и выпотами в брюшную полость другой этиологии.

Кровотечения из желудочно-кишечного тракта, возникшие вследствие портальной гипертензии, дифференцируются с кровотечениями другой этиологии.