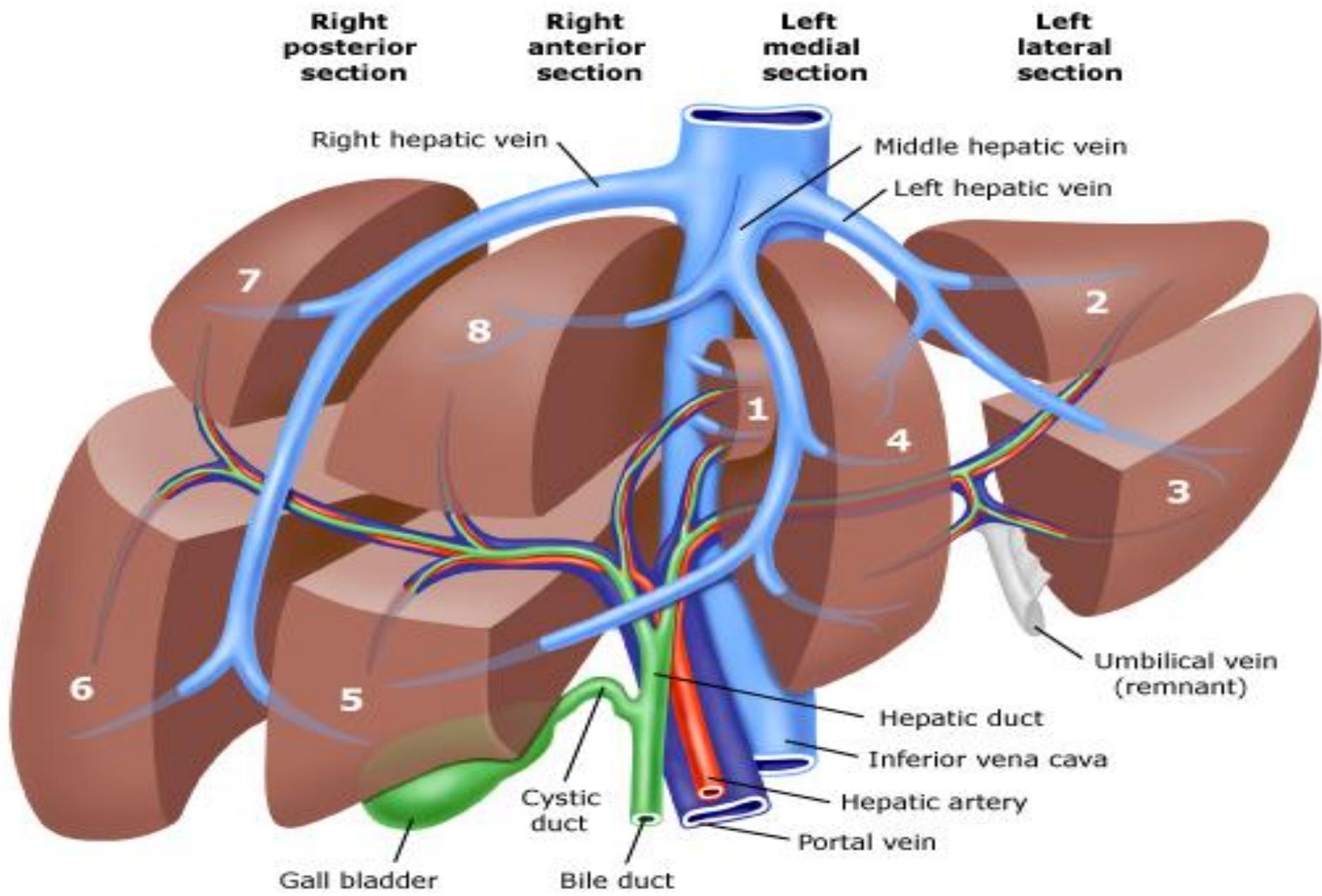


Портальная гипертензия

- Портальная гипертензия - комплекс изменений, возникающих вследствие затруднения тока крови в портальной системе, приводящих к высокому портальному давлению (свыше 140-160 мм. вод. ст.), спленомегалии, варикозному расширению вен пищевода, желудка, прямой кишки, кровотечениям из них, развитию асцита и печеночной недостаточности.

В зависимости от уровня препятствия для оттока крови по системе воротной вены и характером патологического процесса, вызвавшего это препятствие, различают четыре основные формы синдрома портальной гипертензии

- предпеченочную (допеченочную)
- внутрипеченочную
- надпеченочную
- смешанную.



Этиология портальной гипертензии.

- Цирроз печени (70-80% всех причин).
- Воспалительные, посттравматические, опухолевые, паразитарные заболевания органов панкреато-биллиарной области
- Врожденная и приобретенная аномалия сосудов печени
- Врожденная и приобретенная патология нижней полой вены.
- Перенесенные в детстве явления омфолита или последствия катетеризации пупочной вены.

- Предпеченочная форма синдрома обусловлена врожденными аномалиями развития воротной вены (аплазия, гипоплазия, атрезия, заращение просвета вены на всем протяжении или на каком-либо сегменте) и ее тромбозом. Тромбоз воротной вены наблюдается при септических процессах (гнойных процессах в органах брюшной полости, сепсисе, септикопиемии, пупочном сепсисе), в результате ее сдавления воспалительным, опухолевидным инфильтратом, кистами и др.

- Внутривенеченоччая форма синдрома порталной гипертензии у подавляющего большинства больных связана с циррозом печени. Реже причиной блока могут быть очаговые склеротические и рубцовые процессы в ткани печени. Около 80% больных с синдромом порталной гипертензии имеют внутривенеченочную форму блока.

- Надпеченочная форма обусловлена затруднением оттока крови из печеночных вен. Причиной затруднения оттока крови из печени может быть эндофлебит печеночных вен с их частичной или полной непроходимостью (болезнь Киари). Выделяют также синдром Бадда - Киари, при котором надпеченочная форма портальной гипертензии связана с тромботической окклюзией полых вен на уровне печеночных вен или несколько проксимальнее..

- Смешанная, или комбинированная, форма синдрома портальной гипертензии связана с развитием тромбоза воротной вены у больных с циррозом печени

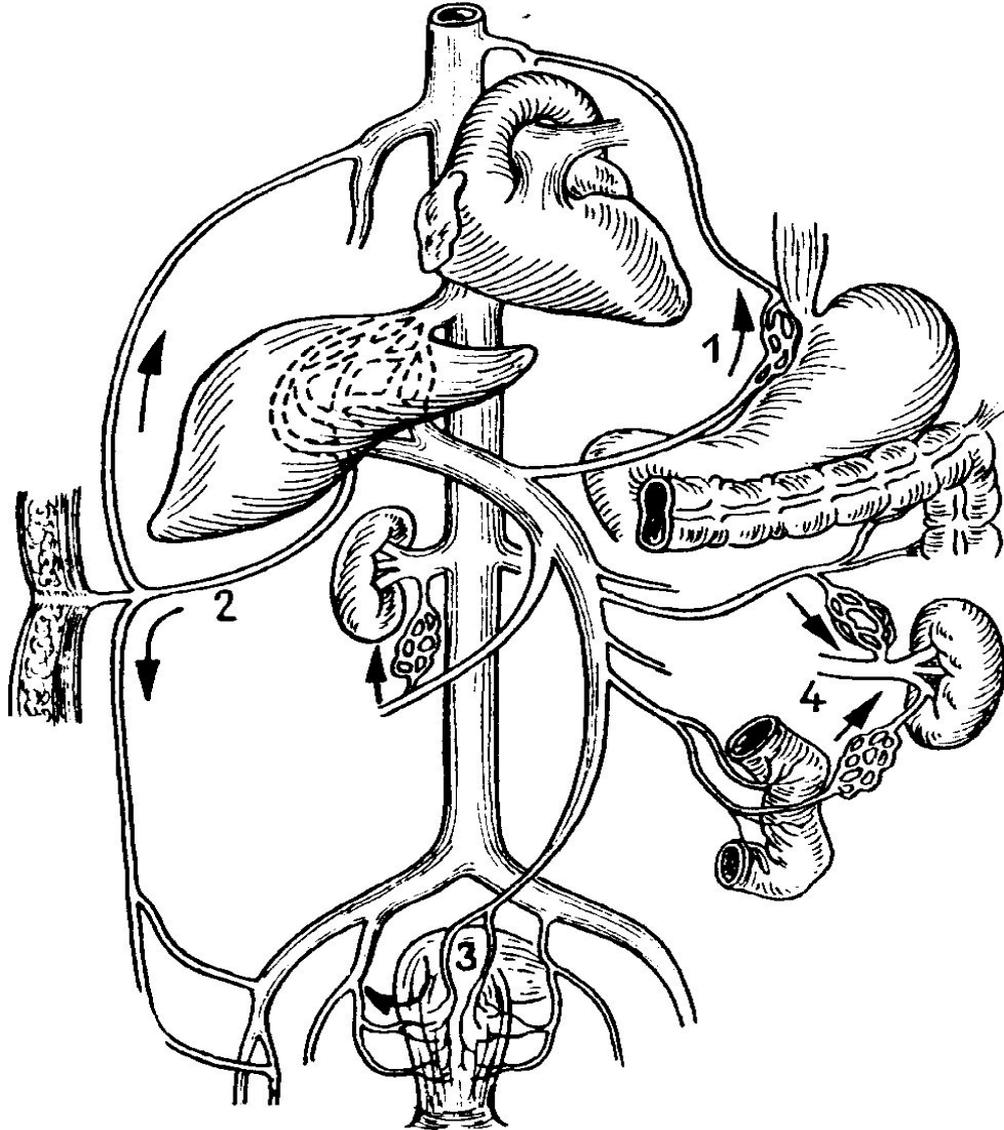
Патогенез

- Основным регуляторным механизмом портальной циркуляции является печень. Этот орган имеет два приносящих кровь сосуда: печеночную артерию и воротную вену и отток крови через печеночных вен в нижнюю полую вену. При циррозе печени происходит уменьшение количества синусоидов в связи с их облитерацией. В результате этого отток крови из воротной вены в печеночные испытывает затруднение, портальное давление, которое в норме составляет 150-200 мм вод. ст., повышается иногда до 400-600 мм вод.ст.

- В патогенезе внепеченочной портальной гипертензии основное значение имеют степень облитерации воротной вены и наличие или отсутствие портокавальных анастомозов.
- Повышение давления в портальной системе ведет к возникновению варикозно-расширенных вен.

Различают три основные группы портокавальных анастомозов, ведущих к возникновению варикозного расширения вен:

- гастроэзофагеальные венозные сплетения образуют анастомозы, соединяющие воротную вену с верхней полой веной через непарную и полунепарную вену;
- венозные сплетения стенки прямой кишки образуют анастомозы между портальной и кавальной системами через геморроидальные вены;
- анастомозы, образованные пупочной и околопупочными венами.



ли между воротной веней и
ти 1. кардии, 2. пупка, 3.

Наиболее важные
коллатерали между
воротной веней и
системой полых вен в
области 1. кардии, 2.
пупка, 3. прямой кишки и
4. почек

- В патогенезе спленомегалии и асцита при портальной гипертензии, помимо высокого давления, в портальной системе имеют значение многие другие факторы, такие как: нарушение обменных функций печени, лимфостаз, возникающий параллельно венозному стазу, задержка в организме натрия, снижение коллоидно-осмотического давления плазмы крови, повышение проницаемости капилляров портального русла, вяло протекающие воспалительные процессы в брюшной полости и другие факторы.

Клиническая картина

- спленомегалия
- варикозное расширение вен пищевода и желудка, кровотечение из них, а также из геморроидальных вен
- Асцит
- диспепсические явления (боли в эпигастральной области, отсутствие аппетита, тошнота, запоры)
- печеночные знаки ("сосудистые звездочки", "печеночные ладони" и др)
- гиперспленизм (тромбоцитопения, лейкопения, реже анемия), нарушения свертывающей системы крови в сторону гипокоагуляции

- При предпеченочной форме синдрома заболевание возникает чаще в детском возрасте, протекает относительно благоприятно. Наиболее частые проявления заболевания- кровотечения из вен пищевода (которые иногда являются первым симптомом заболевания), спленомегалия, гиперспленизм, тромбоз воротной вены.

- При внутрипеченочной форме портальной гипертензии ведущими в клинике являются симптомы цирроза печени. Портальная гипертензия проявляется у этих больных геморрагическими осложнениями, спленомегалией, расширением вен передней брюшной стенки, асцитом. Повторные кровотечения, асцит, желтуха (за счет поражения паренхимы печени) - признаки запущенной стадии цирроза печени

- Надпеченочная форма синдрома портальной гипертензии чаще обусловлена болезнью Киари или синдромом Бадда - Киари. При острой форме - сильные боли в эпигастрии, правом подреберье, гепатомегалия, гипертермия, асцит. Смерть больных наступает в результате профузных кровотечений из вен пищевода или от печеночно-почечной недостаточности. При хронической форме течения болезни постепенно нарастают гепатомегалия и спленомегалия, развивается коллатеральная венозная сосудистая сеть на передней брюшной стенке, нарастает асцит

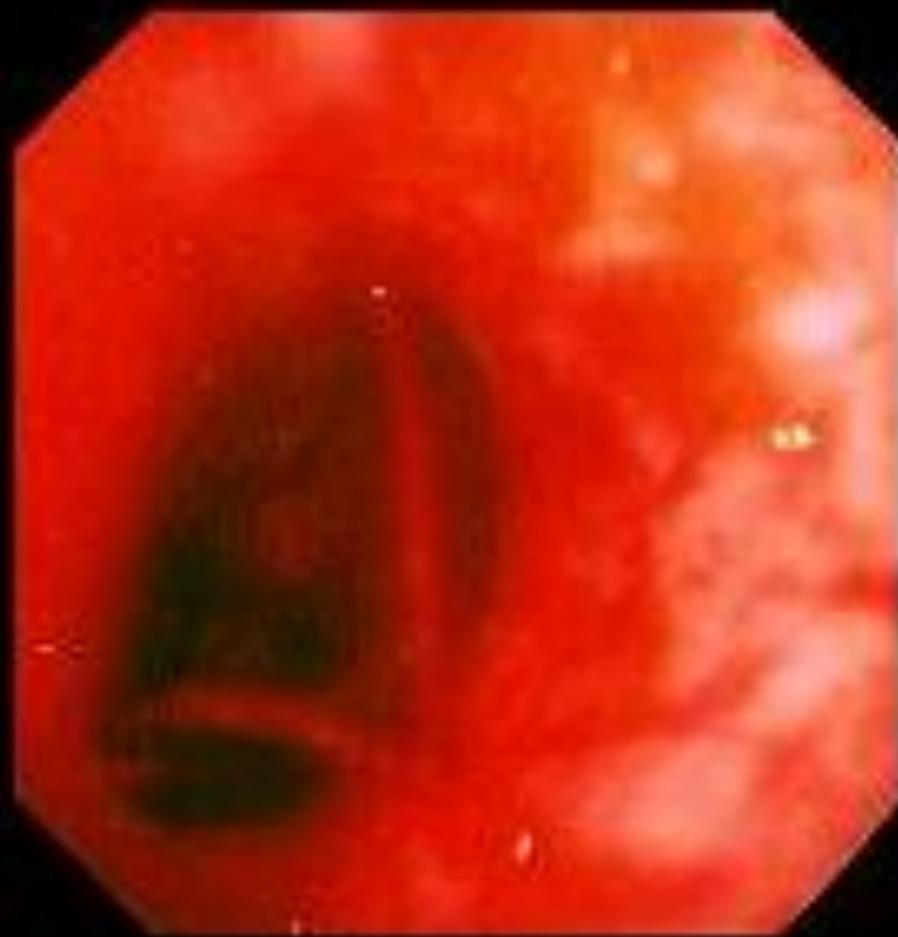
Диагностика

- Рентгенологическое исследование пищевода и желудка для выявления варикозного расширения вен в дистальной части пищевода.
Эффективность этого метода не превышает 50%.
- Эндоскопическое исследование - визуализация расширенных вен пищевода, желудка,
- Ректороманоскопия (колоноскопия)- расширенные геморроидальные вены
- Ангиография (целиакография -артериальная и венозная фазы, каваграфия, спленопортография и др.) – определение уровня препятствия

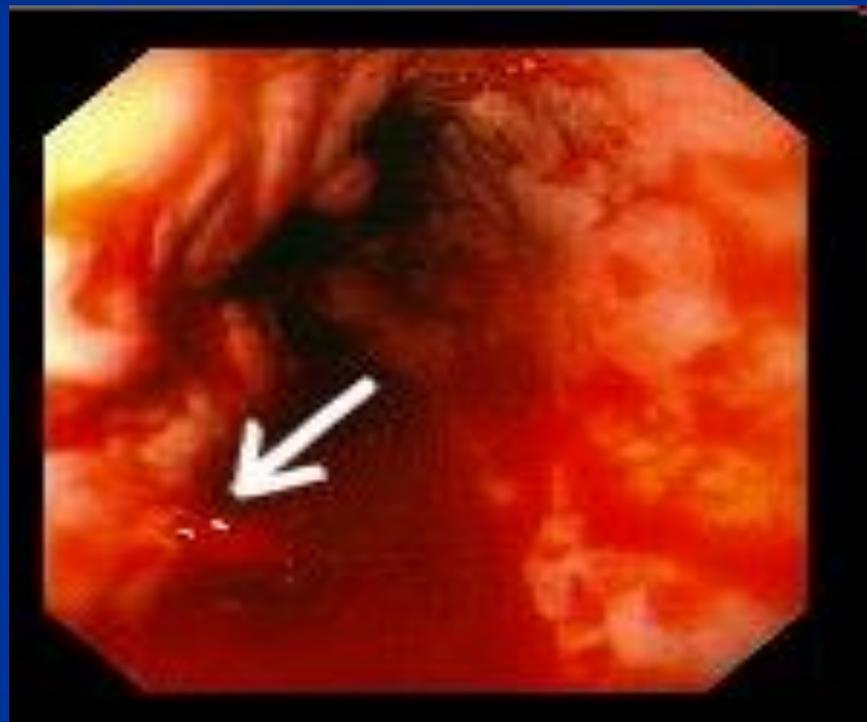


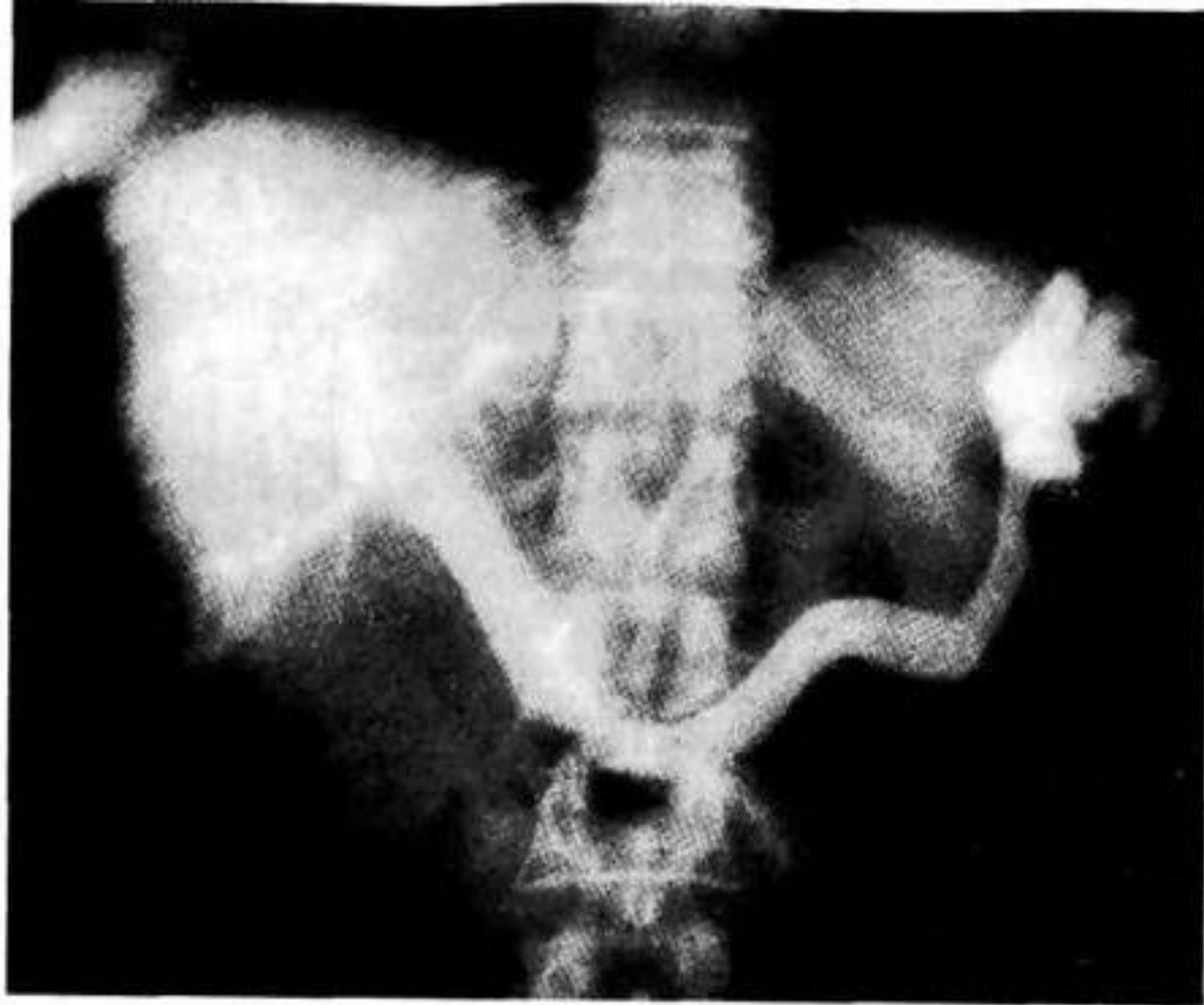
Рис. 12.6. Варикозное расширение вен пищевода. В дистальном отделе пищевода видны множественные овальные и округлые дефекты наполнения.

Профузное кровотечение. На эндоскопии видны "фонтаны" крови, бьющие под давлением в противоположную стенку пищевода.



Кровь свободно стекающая в нижележащие отделы пищевода и образующая "озеро" у пациента с циррозом печени.





Портальная гипертензия. Видны расширенная, изогнутая под углом воротная вена (один из признаков портальной гипертензии). Сиденопортोगрамма.



Портальная гипертензия, внутрпеченочная форма. Расширение селезеночной артерии и значительное сужение печеночной артерии и ее ветвей (артериальная фаза). Целиакограмма.

- УЗИ + доплерография (увеличение в размерах печени и селезенки, расширение вен портальной системы, скорость потока крови и.т.д)
- Компьютерная томография - подтверждение (исключение) диффузного (очагового) поражения печени.
- Лабораторная диагностика - гиперспленизм (анемия, тромбоцитопения, лейкопения в разных сочетаниях или панцитопения), признаки холестаза (гипербилирубинемия, повышенный уровень щелочной фосфатазы), печеночно-клеточная недостаточность (повышение АСТ, АЛТ), диспротеинемия, нарушение белковообразовательной функции печени и прежде всего - нарушение свертывающей системы (коагуляционный гемостаз).

Дифференциальная диагностика

- В дифференциальной диагностике внутри- и внепеченочной форм портальной гипертензии может помочь анамнез. Указание на увеличение селезенки с рождения или раннего детского возраста, пупочный сепсис, травму, нагноительные процессы в брюшной полости дают основание заподозрить внепеченочную форму портальной гипертензии. А перенесенный гепатит В (болезнь Боткина), С, хронический алкоголизм навести на мысль о наличии внутрипеченочной портальной гипертензии.

- дифференциальная диагностика с другими заболеваниями, сопровождающимися спленомегалией, например, болезнью Гоше, гемолитической анемией, хроническим миелолейкозом и др. При перечисленных заболеваниях тщательный анализ особенностей клиники, наряду с изучением пунктата костного мозга и селезенки, дают возможность избежать ошибок в диагностике. Установление нормального или незначительно повышенного портального давления полностью исключают синдром портальной гипертензии.

- Часто синдром внепеченочной портальной гипертензии диагностируют как болезнь Верльгофа. Основанием для этого является наличие тромбоцитопении, кожных геморрагий и желудочных кровотечений. Однако диагноз болезни Верльгофа легко может быть отвергнут при наличии спленомегалии, которая нехарактерна для этого заболевания; желудочные кровотечения редки.

- Внутрипеченочную портальную гипертензию, осложненную асцитом, необходимо дифференцировать с циррозом Пика (при перикардите), болезнью Бадд-Киари или тромбозом нижней полой вены. При перикардите характерны симптомы сердечной недостаточности: акроцианоз, глухость тонов сердца, расширение его границ, высокое венозное давление как в системе верхней, так и нижней полых вен. Печень, как правило, увеличена, селезенка же часто остается неизменной или умеренно увеличенной. В сложных случаях каваграфия, при котором выявляется стеноз или непроходимость ее на уровне диафрагмы.

Лечение

- Лечение портальной гипертензии в основном хирургическое. Оно направлено главным образом на предотвращение рецидивов кровотечения из вен пищевода и скопления асцитической жидкости. Все существующие оперативные методы можно разделить на 5 групп:
 - операции, направленные на создание новых путей оттока крови из портальной системы (оментоплексия, органоплексия, портокавальные анастомозы);
 - операции, направленные на уменьшение притока крови в портальную систему (спленэктомия, перевязка артерий);

- операции, направленные на прекращение связи вен пищевода и желудка с венами портальной системы (резекции кардии, операция Таннера, Петровского, Пациоры, Караванова, перевязка вен желудка и пищевода);
- сочетанные операции 1,2,3 групп и вмешательства, направленные на улучшение артериального кровообращения печени (денервация печеночной артерии, оменто-гепатопексия).
- Трансплантация печени

- Операции, направленные на создание новых путей оттока крови из портальной системы, представляют наибольший интерес. Эта цель осуществляется двумя путями: оментопексией в различных вариантах и созданием сосудистых портокавальных анастомозов. Оба типа операций возникли почти одновременно и применялись для лечения больных с циррозом печени, осложненным асцитом.

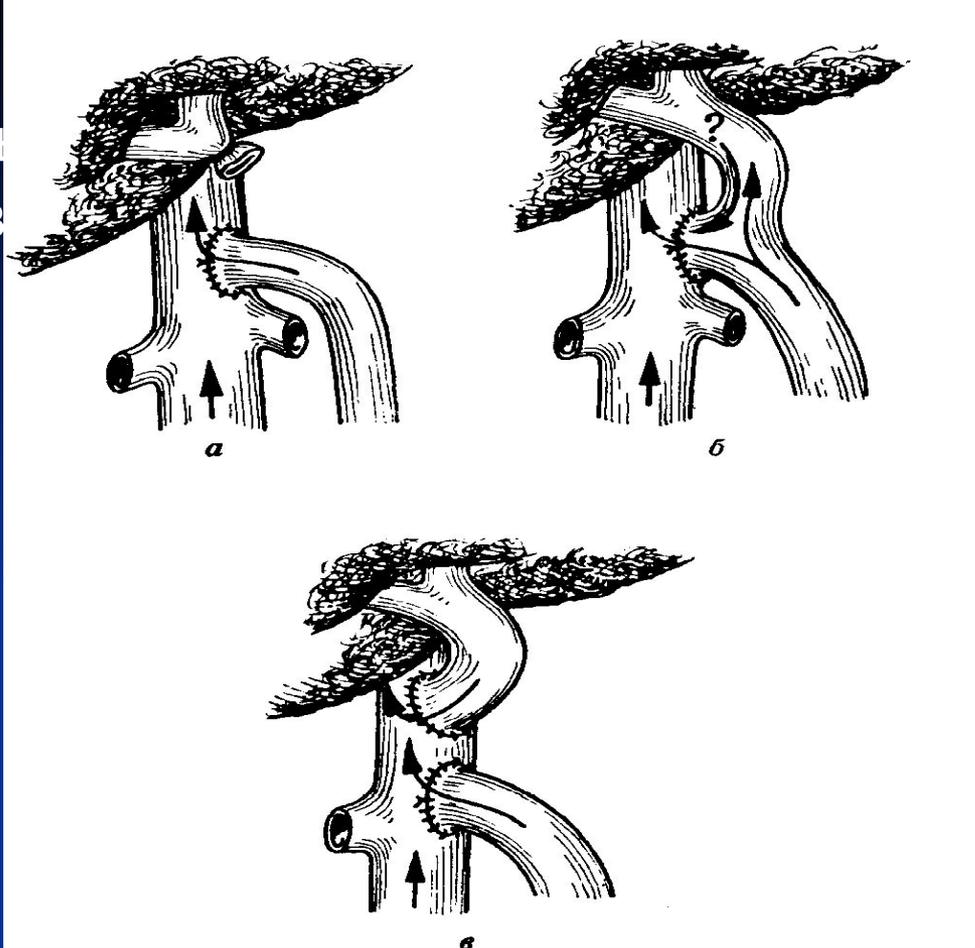
- Несомненным шагом вперед явились операции по созданию прямых анастомозов между полой и воротной венами или их ветвями. Приоритет в создании портокавальных анастомозов принадлежит русским авторам: Н.В.Экку (прямой портокавальный анастомоз) и Н.А.Богоразу (мезентерико-кавальный анастомоз). В 1945 г. Уиппл, Блекмор, Лорд предложили непрямо́й портокавальный анастомоз, соединяя селезеночную вену с левой почечной веной.

- Основным достоинством прямых портокавальных сосудистых анастомозов явилось максимальное снижение портального давления и нормализация портальной циркуляции, что устраняло возможность рецидива кровотечения из вен пищевода и асцита. Однако наблюдающееся при этом вмешательстве развитие энцефалопатии (в 25-50%), а также высокий процент послеоперационной летальности (18-33%) заставляют многих хирургов относиться сдержанно к его применению.

- При спленоренальном анастомозе энцефалопатия развивается реже (в 2-5%), а рецидивы кровотечений из вен пищевода, возникающие вследствие тромбоза анастомоза, наблюдаются значительно чаще (25-33%), что также вызывает осторожное отношение к данной операции. Тем не менее, большинство хирургов, имеющих значительный опыт по применению портокавальных анастомозов, отдает предпочтение именно спленоренальному анастомозу, как наиболее физиологичному и щадящему печень.

- Операции, направленные на прекращение связи вен пищевода с венами портальной системы, предлагались и применяются в основном для остановки кровотечения из вен пищевода. Наибольшее распространение имеют:
 - Трансэзофагеальная перевязка вен пищевода;
 - Операция Таннера (поперечное пересечение желудка с обратным сшиванием его стенок) и ее многочисленные модификации;
 - Резекция кардии. Существенным недостатком этих операций является то, что они не устраняют портальной гипертензии и тем самым не предотвращают возможности кровотечения.

Различные
«конец в

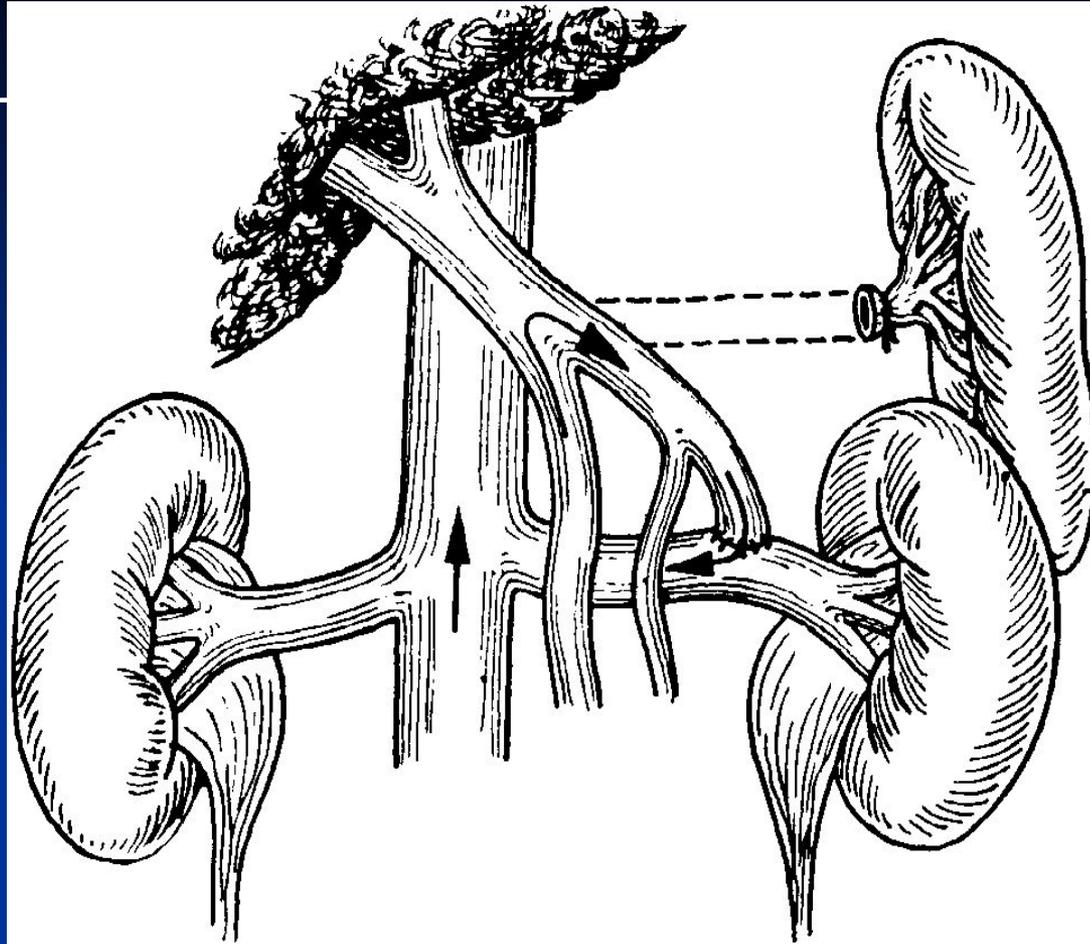


анастомоза: а)
«конец в бок»

Различные формы
портокавального
анастомоза: а) «конец
в бок», б) «бок в бок»
и в) «два конца в бок»

Спленорен

«конец в бок»

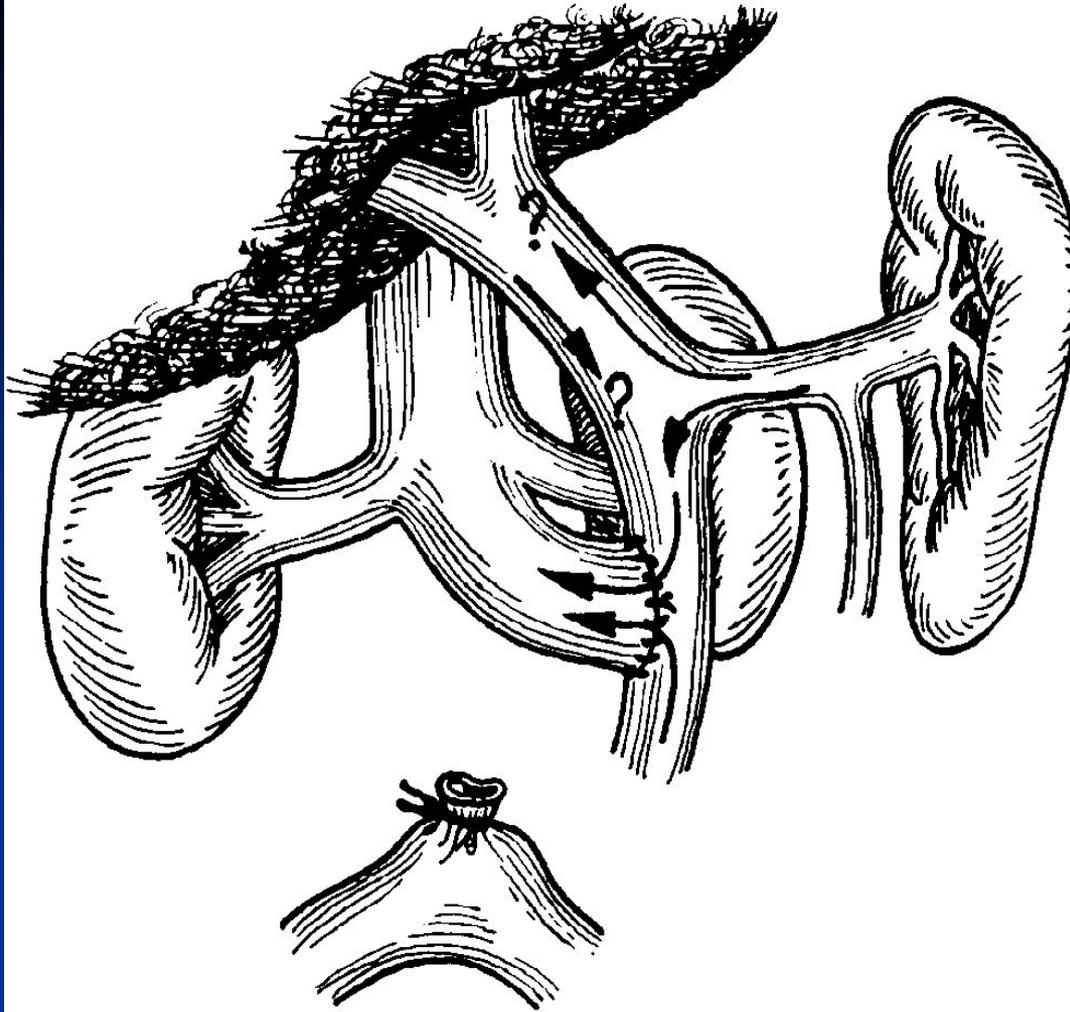


Спленоренальный
анастомоз по способу
«конец в бок»

Анасто

ижной полой

»



Анастомоз между верхней брыжеечной и нижней полой венами по способу «бок в конец»

Портоковальные анастомозы

- При лечении больных циррозом печени, осложненным портальной гипертензией, хирургическое лечение возможно лишь при отсутствии активного процесса в печени и симптомов печеночной недостаточности. Для правильного выбора метода лечения важное значение имеет определение степени компенсации печеночной недостаточности по Чайлд-Пью и степень варикозного расширения вен пищевода вследствие портальной гипертензии.

Степень компенсации печеночной недостаточности (по Чайлд-Пью)

Клинический признак	Группа А	Группа В	Группа С
Гипербилирубинемия (мг%)	Менее 2	2-3	Более 3
Гипоальбуминемия (г / %)	Менее 3	3-3,5	Более 3,5
Асцит	Отсутствует	Легко контролируемый	Трудно контролируемый
ПТИ (%)	80-100	79-60	Менее 60

Варикозное расширение вен пищевода вследствие портальной гипертензии классифицируется по степеням (А.Г. Шерцингер):

- I степени - расширение до 2-3 мм.
- II степени - расширение до 3-4 мм.
- III степени - расширение более 5 мм.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- 1. Прогноз лечения и жизни для больных с циррозом печени зависит от активности цирротического процесса (Чайлд-Пью - А-В-С) и развития портальной гипертензии (варикозное расширение вен пищевода).
- 2. Предпеченочный блок портальной гипертензии, осложненный варикозным расширением вен пищевода II-III степени - абсолютное показание к гемодинамической коррекции: спленоренальный анастомоз (дистальный, проксимальный, селективный, с удалением селезенки и без удаления селезенки).

- 3. Варикозное расширение вен пищевода II-III степени, осложненное кровотечением (в анамнезе или состоявшееся), при активности цирротического процесса по Чайлду-Пью А-В - показание к оперативному лечению - спленоренальный анастомоз (селективный - бок в бок (9-10 мм), дистальный (предпочтительнее чем проксимальный), проксимальный - как правило с удалением селезенки).
- 4. Показание к спленэктомии: тяжелая степень гиперспленизма, не поддающаяся терапии, сопровождающаяся геморрагическим синдромом.

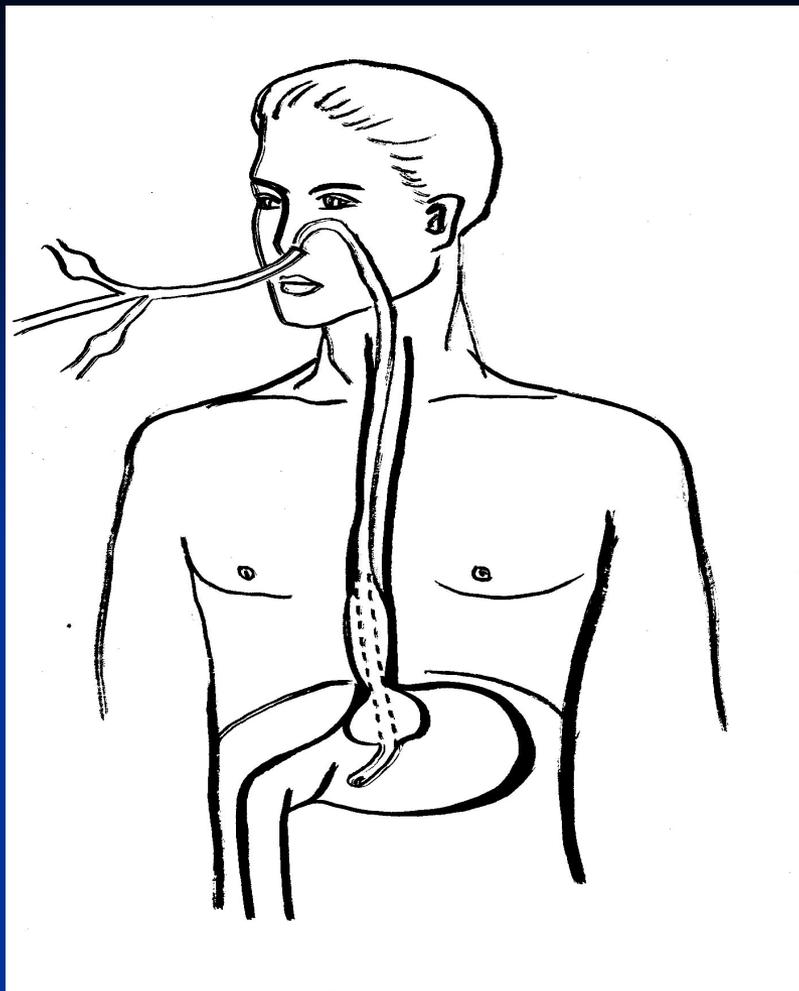
- 5. Показание к склерозирующей терапии, трансюгулярному портосистемному шунтированию - TIPS) - больные с варикозным расширением вен пищевода I-III степени: кровотечения при активности цирротического процесса по Чайлд-Пью - С.
- 6. Последняя инстанция хирургического лечения - трансплантация печени.
- Условия которые необходимо соблюдать (учитывать) при операциях по поводу портальной гипертензии: степень компенсации активности процесса в печени по Чайлду-Пью - в стадии С - операция противопоказана, как экстренная, так и плановая.

- Кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода (ВРВП) является самым частым и опасным для жизни осложнением портальной гипертензии (ПГ), развивается у 80% пациентов.

Лечение кровотечения при портальной гипертензии

- Воздействие на источник кровотечения (зонд Блекмора).
- Медикаментозная терапия (проводится одновременно с постановкой зонда Блекмора):
- Уменьшение кровотока в системе воротной вены: 1% спиртовой раствор нитроглицерина - 10мг на 400мл раствора Рингера в/в капельно 48-72часа;
Соматостатин 50мкг/ч -48ч непрерывно;

- Для нормализации свертывания:
свежезамороженная плазма; викасола 2 мл, CaCl 10мл, 2мл этамзилата, 5% аминокaproноновая кислота в/в по 100 мл через каждые 6 ч.
- Замещающая терапия: Эритроцитарная масса
- Профилактика и лечение печеночной энцефалопатии: лактулоза, орнитин-аспартат, деконтаминация кишечника (все антибиотики per os): неомицин 1 г 4 раза, метронидазол 200мг 4 раза
- Профилактика повторного кровотечения- постоянный прием бета блокаторов (анаприлин 10-20 мг 2 раза в сутки).



Зонд Блэкмора для окклюзии
кровотока в вен
нижней трети пищевода

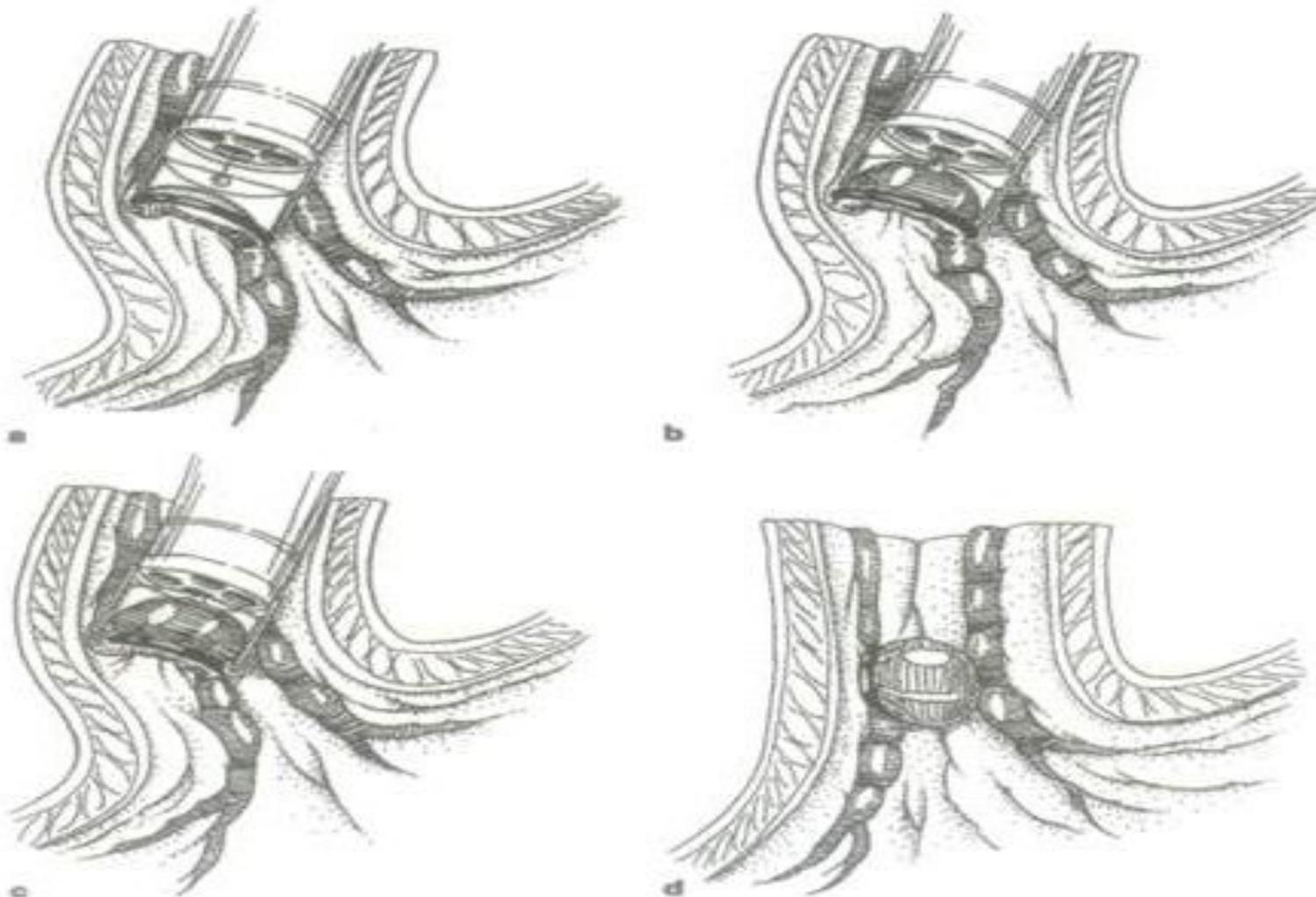
Эндоскопические методы лечения

- Эндоскопическая склеротерапия. Используемые склерозанты: 5% раствор этаноламина олеата, 1% раствор этосисклерола, 1-3% раствор тромбовара, На каждый варикозный узел используют 1-4мл препарата. Склерозирование ВРВ проводится в 3 этапа: первый сеанс склеротерапии предполагает проведение 2-й серии инъекций через 3 дня, 3-й серии - через 6 дней . Склеротерапию проводят еженедельно до полного исчезновения ВРВ. Контроль осуществляется через 3 и 6 месяцев.

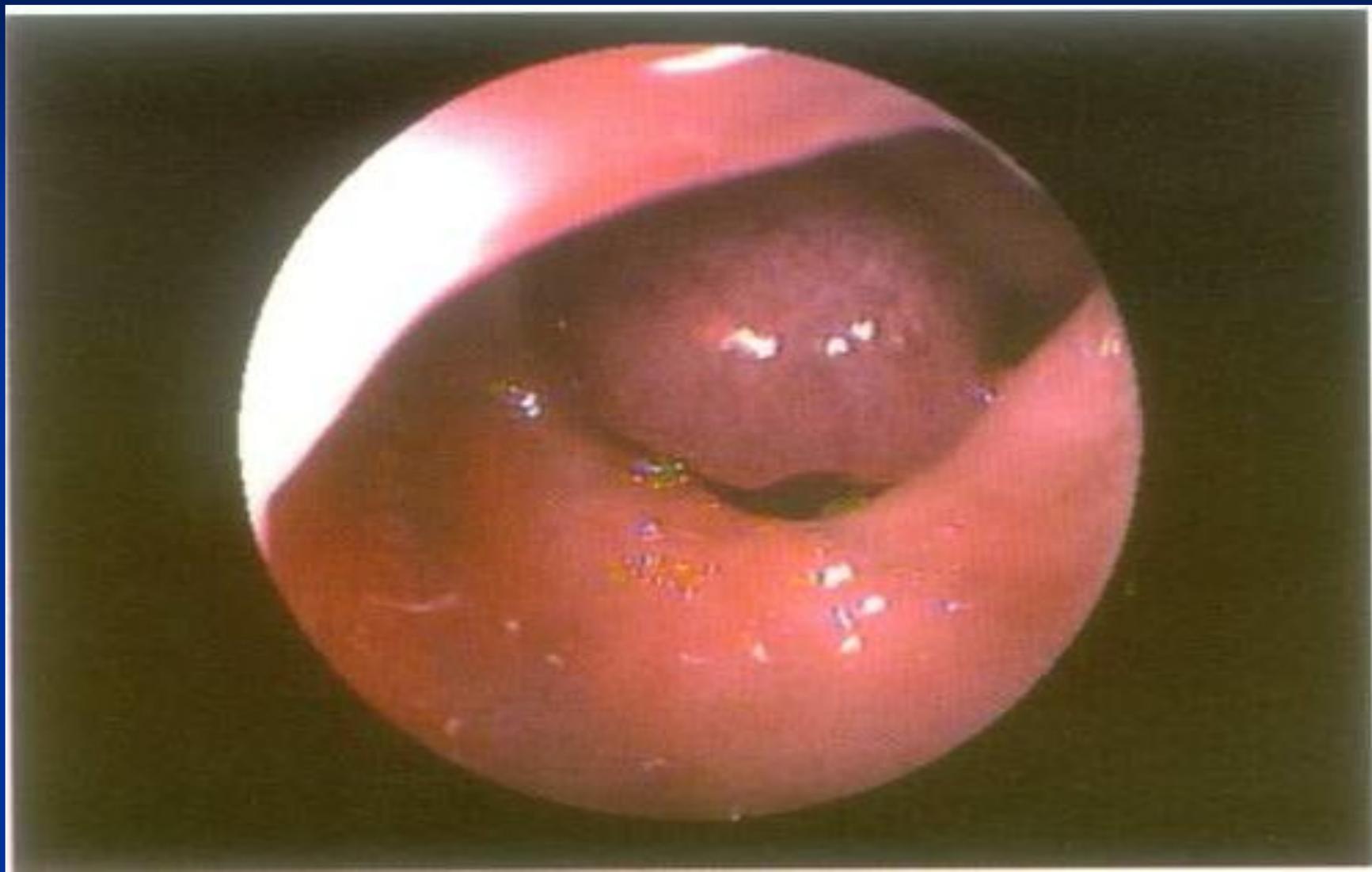
- Эндоскопическое лигирование варикозно расширенных узлов пищевода и кардии.

Для процедуры используют специальный набор для эндоскопического накладки, затягивания и снятия петель на основание варикозно расширенной вены.

Этапы эндоскопического лигирования



**Эндоскопическая картина после
лигирования варикозного узла в пищеводе.**

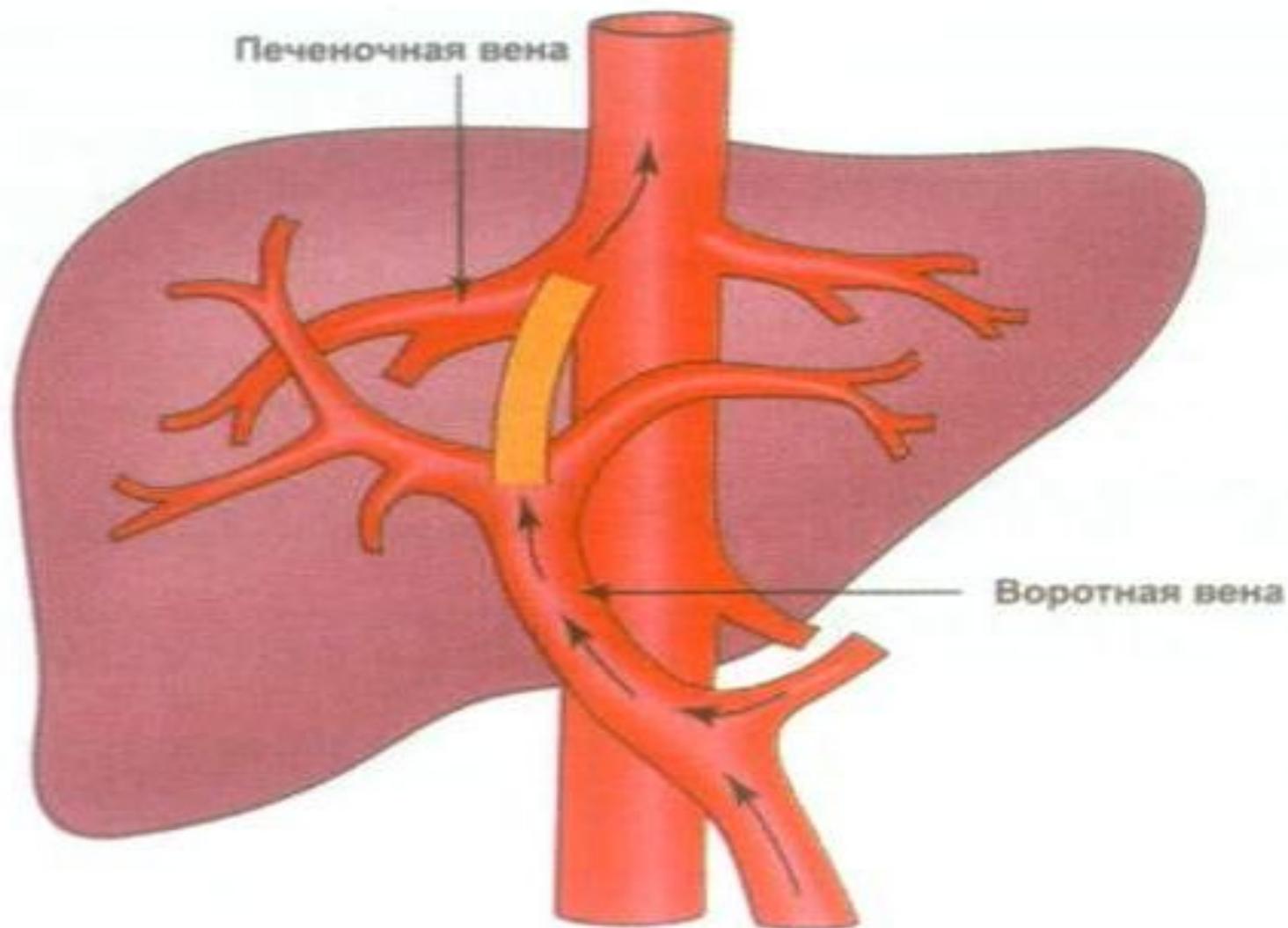


Профузное кровотечение у молодого человека с циррозом печени - вид через прибор для лигирования варикозных узлов. Справа - гемостаз кровоточащего участка.



- Эндоваскулярные методы лечения ТВПШ (TIPS)
- трансюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование представляет собой шунт бок в бок, который обеспечивает сообщение между основной ветвью воротной вены и печеночной веной. Под контролем УЗИ выявляют бифуркацию воротной вены. Через яремную вену катетеризируют среднюю печеночную вену и через этот катетер проводят иглу в ветвь воротной вены. Через иглу устанавливают проводник и по нему вводят катетер. Пункционный канал расширяют баллоном, затем вводят саморасправляющийся металлический стент, имеющий диаметр 8-12мм.

Схема трансюгулярного портосистемного шунтирования.



- A check angiogram following insertion of a TIPSS shunt. Injection of contrast into the portal vein flows through the metallic stent and outlines the right hepatic vein. Pressure measurements are taken from within the portal vein before and after insertion. Arrows, coils placed at previous embolisation.

- Чрезкожная чрезпеченочная эмболизация вен пищевода. В 9-м межреберье справа специальной иглой пунктируется одна из ветвей портальной вены, проводится управляемый катетер, который последовательно проводят в левую желудочную вену и в вены пищевода. На обратном токе в сосуды вводится эмболизирующее средство; тем самым уменьшается приток портальной крови к варикозным венам гастроэзофагеальной зоны. Процедура проводится в ангиографическом кабинете.

Оперативное лечение

Лечебная тактика при кровотечении из ВРВ пищевода при циррозах печени (по Bismuth, 1990):

- цирроз класса А по Чайлд-Пью - шунтирование
- цирроз класса В по Чайлд-Пью - шунтирование или склеротерапия и включение в лист ожидания трансплантации печени
- цирроз класса С по Чайлд-Пью - склеротерапия и включение в лист ожидания трансплантации печени

Паллиативные операции при кровотечениях ВРВ

- Прошивание ВРВ кардии (операция Пациоры);
- Шунтирующие операции (дистальный спленоренальный анастомоз, мезентерикокавальный анастомоз, атрио-портальное шунтирование при синдроме Бадда-Киари).
- Радикальная операция - трансплантация печени.

Асцит

- Основные патогенетические факторы, ведущие к развитию асцита - портальная гипертензия, гипоальбуминемия и вторичный гиперальдостеронизм. При отсутствии эффекта консервативной терапии показано проведение парацентеза в сочетании с заместительной терапией альбумином (6-10 г на 1 л эвакуированной асцитической жидкости). Асцит, не поддающийся массивной диуретической (до 400 мг спиронолактона и до 160 мг фуросемида в сутки) и белковозамещающей терапии, считается резистентным.

Осложнения асцита.

- Спонтанный бактериальный перитонит развивается вследствие инфицирования асцитической жидкости бактериями кишечного происхождения. Основной метод диагностики - подсчет нейтрофильных лейкоцитов в асцитической жидкости (более 250 клеток в 1 мм³).
- Гепаторенальный синдром проявляется прогрессирующим снижением фильтрационной функции почек у больных циррозом с наличием, как правило, резистентного асцита при отсутствии первичного почечного заболевания.

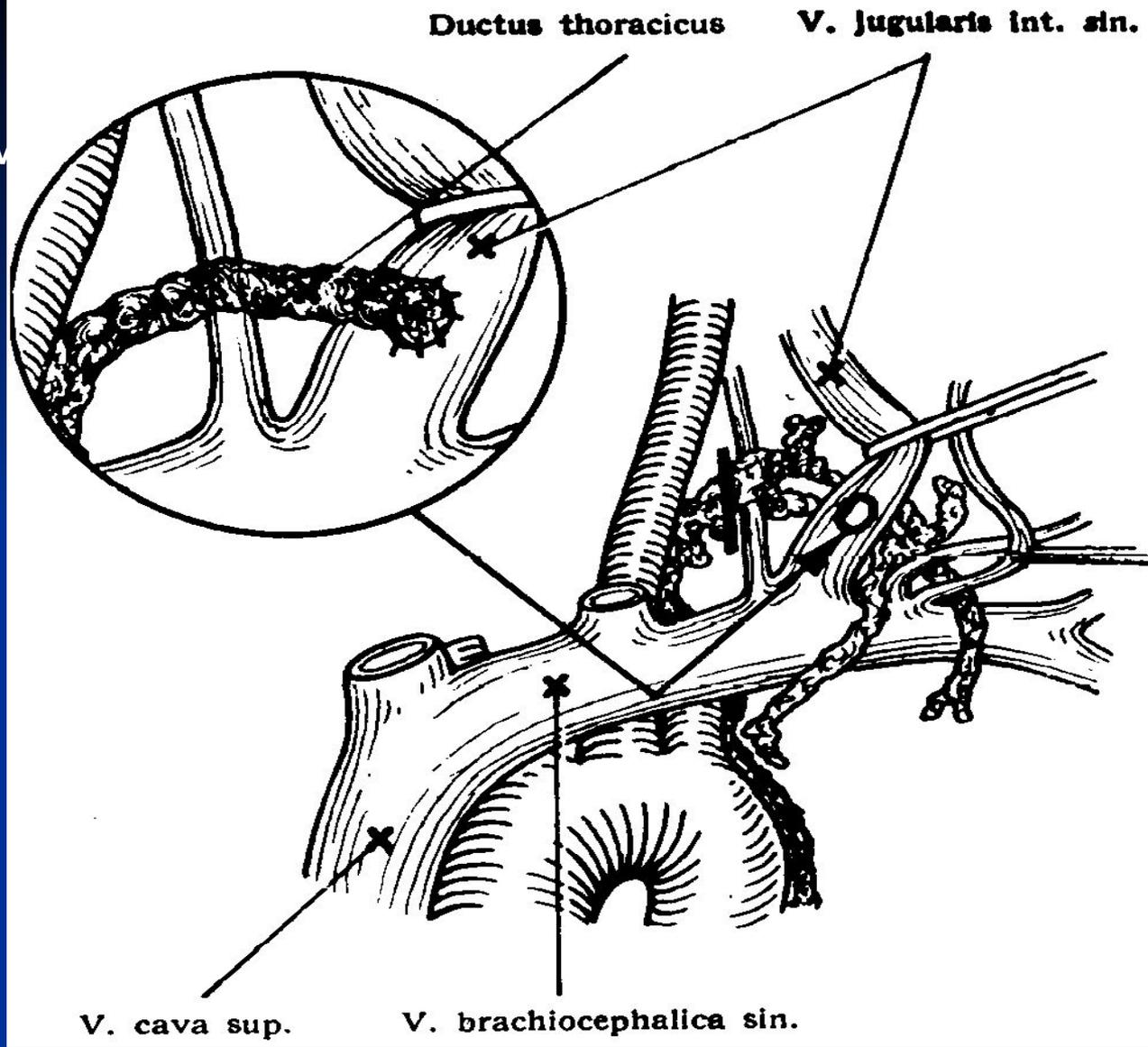
Лечение резистентного асцита:

- Перитонеовенозный шунт, портосистемный шунт, трансплантация печени.

Лечение осложнений асцита

- Спонтанный бактериальный перитонит: цефотаксим 1г 2 раза в сутки в/м 10-14 дней; при наличии противопоказаний или неэффективности применяются антибиотики резерва (амоксциллин/клавуланат, триметоприм/сульфометоксазол и др.)
- Гепаторенальный синдром: увеличение объема вводимой жидкости, инфузия допамина, орнипрессина, TIPS, пересадка печени.

Лим



Лимфовенозный анастомоз

Трансплантация печени

- Трансплантация печени в настоящее время является единственным радикальным методом лечения больных с терминальными заболеваниями печени различного генеза. Только в США ежегодно выполняется до 5000 тыс. трансплантаций печени. Необходимость выполнения трансплантации печени возникает ежегодно у 10-20 человек на 1 миллион населения. С учетом этой цифры несложно высчитать потребности различных стран в этой операции.

Показания

- Необратимое заболевание печени с прогнозом жизни менее 12 мес. Хроническое заболевание печени, значительно снижающее качество жизни и трудоспособность. Прогрессирующее заболевание печени с ожидаемой продолжительностью жизни меньшей, чем в случае трансплантации печени (в течение 1 года после трансплантации печени живет 85% реципиентов, в течение 5 лет- 70%, в течение 20 лет- 40%).

Противопоказания

- Активная ВИЧ-инфекция
- Внепеченочное распространение злокачественных опухолей
- Внутрипеченочная холангиокарцинома
- Сепсис (кроме билиарного)
- Тяжелое кардиореспираторное заболевание
- Активный алкоголизм

- Своевременная диагностика варикозного расширения вен пищевода при циррозах печени, выявление всех возможных причин развития этого осложнения, позволяет грамотно и успешно применять современные методы лечения портальной гипертензии.