

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
2-я КАФЕДРА ХИРУРГИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

**Е. В. БАРАНОВ, О. И. РУБАХОВ**

# **СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2008

УДК 616.149–008.341.1–008.341.1 (075.8)  
ББК 54.10 я 73  
Б 24

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве  
учебно-методического пособия 30.04.2008 г., протокол № 8

Рецензенты: д-р мед. наук, проф. 2-й каф. хирургических болезней Белорусского государственного медицинского университета М. А. Козырев; канд. мед. наук, доц. каф. неотложной хирургии Белорусской медицинской академии последипломного образования И. М. Ладутько

**Баранов, Е. В.**

Б 24 Синдром портальной гипертензии : учеб.-метод. пособие / Е. В. Баранов, О. И. Рубахов. – Минск : БГМУ, 2008. – 52 с.

ISBN 978–985–462–898–1.

Подробно изложены вопросы этиопатогенеза, диагностики и клиники разных форм синдрома портальной гипертензии, знание которых необходимо для врача общего профиля. Издание содержит сведения о наиболее часто встречающихся синдромах портальной гипертензии и их осложнениях, а также методах фармакокоррекции и хирургической тактики при каждом из них.

Предназначено для студентов 4–6-го курсов лечебного, педиатрического и военно-медицинского факультетов, врачей-стажёров и клинических ординаторов.

УДК 616.149–008.341.1–008.341.1 (075.8)  
ББК 54.10 я 73

ISBN 978–985–462–898–1

© Оформление. Белорусский государственный  
медицинский университет, 2008

## Введение

Синдром портальной гипертензии (СПГ) представляет собой комплекс изменений, возникающих при затруднении тока крови в портальной системе, вызванного различными причинами, и относится к достаточно сложному разделу клинической медицины. Наиболее часто встречающимся вариантом портальной гипертензии (ПГ) является её внутripечёночная форма, возникающая чаще всего (70–80 % случаев) при циррозах печени различной этиологии (преимущественно вирусные и алкогольные). Среди причин смерти цирроз печени, по данным Всемирной организации здравоохранения, занимает восьмое место и составляет 14–47 случаев на 100 000 населения. В 6–27 % наблюдений диагностируется подпечёночный блок портального кровообращения. Частота встречаемости синдрома Бадда–Киари среди больных с портальной гипертензией неопухолевого генеза составляет от 4,9 до 9 %.

Клинические проявления портальной гипертензии характеризуются большим полиморфизмом и часто, особенно на ранних стадиях развития, протекают под маской других заболеваний, что приводит к большому числу как диагностических, так и тактических ошибок, допускаемых врачами разных специальностей. Одним из наиболее грозных осложнений синдрома портальной гипертензии является кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка. Первый эпизод такого кровотечения является смертельным, по данным мировой статистики, у 30–55 % больных, а при рецидивах летальность достигает 80–90 %. Асцитический синдром развивается у 28–85 % больных с синдромом портальной гипертензии. Продолжительность жизни у пациентов со стационарным асцитом составляет обычно около 2 лет с момента его появления.

Освоение студентами современных методов диагностики и тактики лечебных мероприятий при синдроме портальной гипертензии, несомненно, будет важным составляющим в подготовке врачей разных специальностей.

## Учебные вопросы

1. Классификация синдрома портальной гипертензии.
2. Этиология и патогенез портальной гипертензии.
3. Клиническая семиотика портальной гипертензии.
4. Методы обследования больных с портальной гипертензией: объективные, лабораторные, инструментальные.
5. Какие методы диагностики позволяют наиболее точно дифференцировать форму портальной гипертензии?

6. Какие критерии лежат в основе определения тяжести состояния больных с циррозом печени?
7. Какие осложнения могут наблюдаться у больных с синдромом портальной гипертензии?
8. Что такое гиперспленизм? Тактика лечения.
9. Принципы консервативного лечения больных с кровотечением из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка (ВРВПЖ).
10. Роль диагностической и лечебной эндоскопии в лечении варикозно-расширенных вен пищевода и желудка. Виды склеротерапии. Склерозирующие медицинские препараты, методы их введения.
11. Основные методы операций при кровотечении из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка.
12. Принципы и методы консервативного лечения больных с асцитическим синдромом при портальной гипертензии.
13. Современные малоинвазивные методы коррекции асцитического синдрома при портальной гипертензии.
14. Какие оперативные вмешательства применяют при лечении больных с синдромом портальной гипертензии?

### **Анатомия портальной системы**

Масса печени составляет  $\frac{1}{50}$  часть массы тела взрослого человека (1200–1600 г). К ней по печеночной артерии и воротной вене поступает 20 % общего объема сердечного выброса. Печень — единственная железа человеческого организма, которая одновременно снабжается артериальной и венозной кровью. Первая из них поступает в орган под высоким (100–120 мм рт. ст.) давлением (скорость кровотока 400 мл в минуту) через относительно малую «печёночную» артерию, другая — через объёмистую воротную вену (скорость кровотока 1200 мл в минуту), но при низком (6–10 мм рт. ст.) давлении. Давление в печёночных венах и нижней полой вене — 2–5 мм рт. ст. Именно столь выраженная разность в кровяном давлении и обеспечивает печёночную перфузию.

**«Печеночная» артерия** отходит от чревного ствола. Она обеспечивает примерно 20–30 % афферентного кровотока (аорта – чревная артерия – общая печеночная (возможные притоки: гастродуоденальная, правая желудочная) – собственно печеночная – долевые (правая, левая) печеночные артерии).

**Воротная вена** не имеет клапанов, обеспечивает 70–80 % общего печеночного кровотока. Она представляет собой широкий (до 1,2 см в диаметре) венозный ствол длиной от 5 до 12 см, образующийся позади головки поджелудочной железы путём слияния селезёночной, верхней и

нижней брыжеечных вен, венечной вены желудка и небольших поджелудочных вен, и входит в печень через углубление, называемое воротами печени (рис. 1).

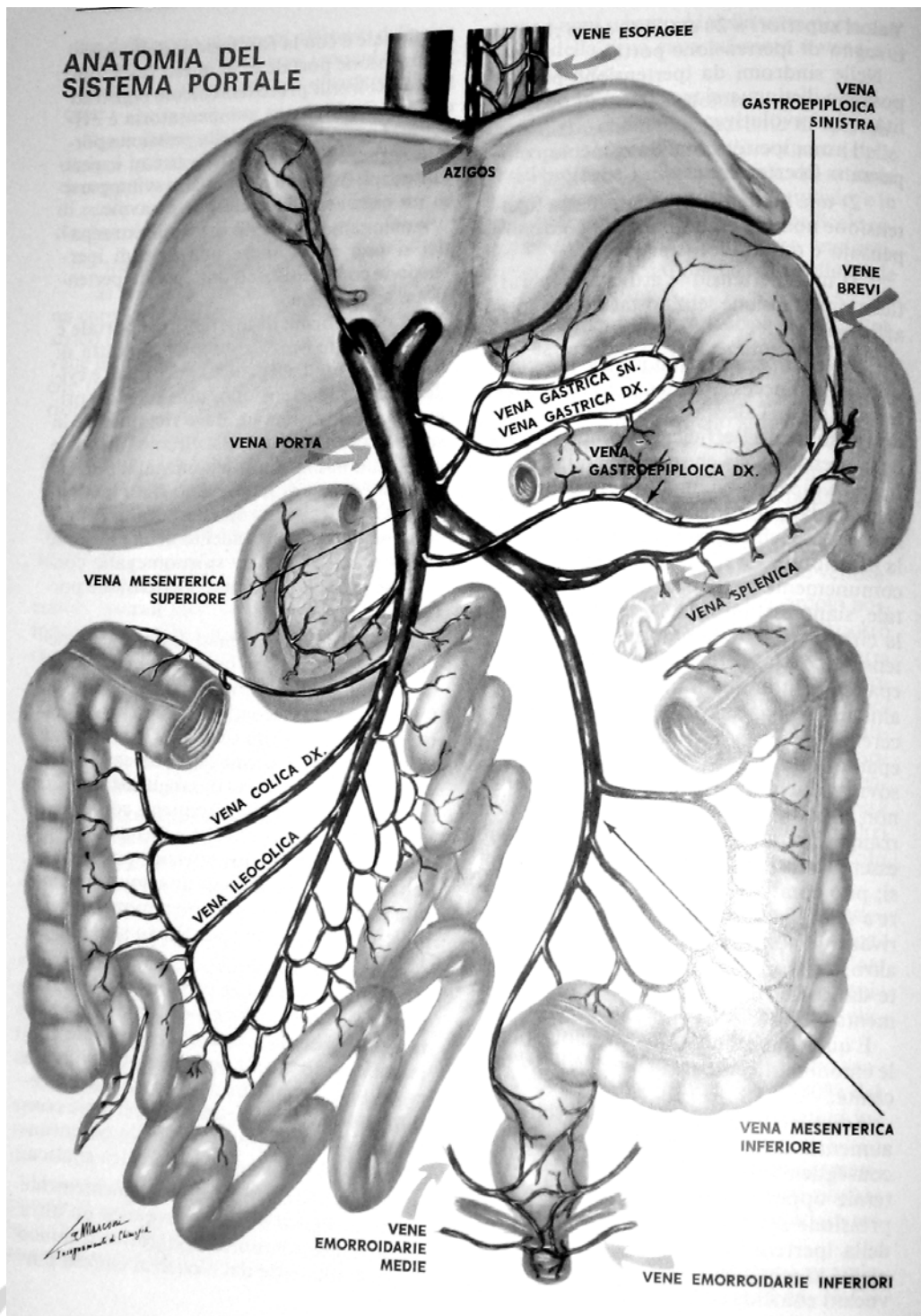


Рис. 1. Анатомия портальной системы (по Giovanni Marcozzi 1992)

В воротах печени воротная вена и печеночная артерия делятся на правые и левые ветви и далее последние разветвляются в соответствии с анатомическим строением печени. Кровь из печеночных артериол и во-

ротных венул поступает в синусоиды. Именно здесь происходит основной обмен веществ между притекающей кровью и печёночными клетками. Из синусоидов кровь поступает через внутридольковые вены в центральные. Центральные вены нескольких долек сливаются в более крупные венозные сосуды, которые дренируются в нижнюю полую вену. Указанная венозная система также не имеет клапанов. Существуют три основные печеночные вены: правая, средняя и левая. Их ветви распределяются в паренхиме печени несколько по-иному, нежели ветви печеночной артерии и воротной вены, чем и объясняется отличие хирургической и сосудистой анатомии печени от анатомической (которая представлена четырьмя долями — правой, левой, хвостатой и квадратной). По Куино (Coinaud), печень состоит из 8 сегментов (рис. 2).

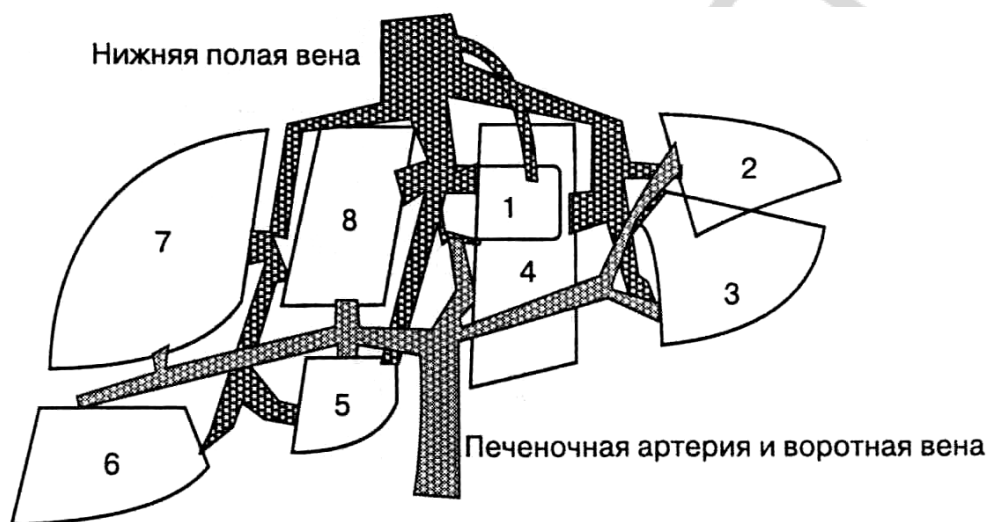


Рис. 2. Сосудистая и хирургическая анатомия печени по Куино:  
1–8 — сегменты печени (сегмент 1 находится за сегментом 4)

Каждый из сегментов имеет свое афферентное и эфферентное кровоснабжение. Это следует учитывать при резекции печени. Необходимо отметить, что сегмент 1 соответствует хвостатой доле и изолирован от других, так как он не снабжается кровью непосредственно из основных ветвей воротной вены, а отток крови из него осуществляется по дорсальным печеночным венам (количество которых может быть различным), впадающим непосредственно в нижнюю полую вену. Этим объясняется компенсаторная гипертрофия хвостатой доли печени при синдроме Багда–Киари. В норме воротная и печёночные вены сообщаются только на уровне синусоидов, прямых анастомозов между ними не существует. Так же анастомозы между печёночной артерией и венами в нормальной или изменённой печени не обнаружены.

## Коллатеральное кровообращение

Затруднение кровотока в воротной вене приводит к оттоку крови в центральные вены через венозные коллатерали, а в ряде случаев — в локальные венозные коллекторы (портопортальные, гепатопетальные), которые подвергаются значительному расширению. Портокавальные (гепатофугальные) анастомозы представляют собой систему соединительных сосудов между притоками (системой) воротной вены и венами-притоками верхней и нижней полых вен.

Однако, несмотря на схожесть в типе портальной гипертензии, возможно формирование индивидуальных патогенетических профилей портальной гипертензии, которые могут быть обусловлены как локализацией и степенью распространения предрасполагающих портосистемных коллатералей, так и потенциальными возможностями к их раскрытию.

Многими исследователями было отмечено, что кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка III степени развивается лишь у трети больных с циррозом печени. У других на протяжении всего периода болезни основной клинической проблемой остаётся асцитический синдром и довольно редко отмечается высокая степень варикозного расширения вен пищевода и желудка, а если и возникают геморрагии, то они чаще носят диффузный характер вследствие эрозий желудка, острых язв или портальной гипертензивной гастропатии.

*При подпеченочной форме портальной гипертензии* в основном налаживаются портопортальные пути коллатерального кровообращения (в обход места препятствия с тем, чтобы попасть в печень). Они впадают в воротную вену в воротах печени дистальнее места обструкции. К ним относятся: вены ворот печени, вены, сопровождающие воротную вену и печёночные артерии, вены, проходящие в связках, поддерживающих печень, диафрагмальные и сальниковые вены, коллатерали, связанные с поясничными венами. Однако в ряде случаев могут возникать и портокавальные шунты, что приводит в основном к варикозному расширению вен желудка.

*При внутри- и надпеченочной форме ПГ* образуются портокавальные анастомозы (из воротной вены в нижнюю и верхнюю полые), возникает варикозное расширение вен пищевода и желудка, геморроидального сплетения, расширяются поверхностные вены передней брюшной стенки.

Различают четыре основные группы портокавальных анастомозов, имеющих значение в возникновении варикозного расширения вен (рис. 3):

1. Анастомозы между левой, задней и короткими венами желудка (они относятся к системе воротной вены) и межрёберными, диафрагмально-пищеводными и полунепарными венами, относящимися к системе нижней полых вен (перераспределение оттока крови в эти вены приводит к варикозному расширению вен подслизистого слоя нижнего отдела

пищевода и дна желудка), а также анастомозы между верхней прямокишечной веной (являющейся притоком нижней брыжеечной вены), относящейся к системе воротной вены, и средней и нижней прямокишечными венами (являются притоками подвздошных вен), относящимися к системе нижней полой вены. Перераспределение оттока крови в эти вены приводит к варикозному расширению вен прямой кишки.

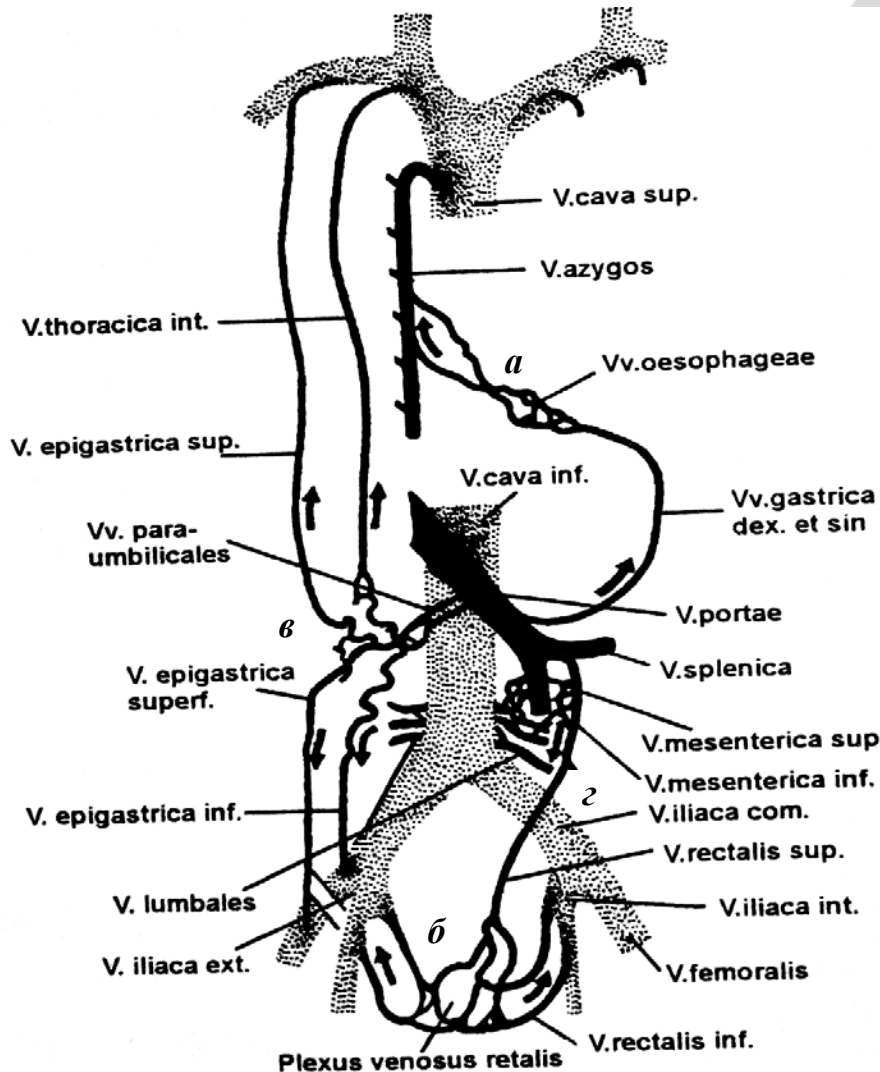


Рис. 3. Наиболее важные портосистемные коллатерали:

*a* — в области кардии; *б* — прямой кишки; *в* — передней брюшной стенки; *г* — задней стенки брюшной полости (по Н. Leonard, 1986)

2. Анастомозы между околопупочными (и пупочной при её незаращении) и венами системы нижней полой вены, обуславливающие расширение вен передней брюшной стенки, расходящиеся в разные стороны от пупка (симптом головы Медузы);

3. Коллатерали, проходящие в связках или складках брюшины, образующихся при переходе её с органов брюшной полости на брюшную



стенку или забрюшинные ткани. Эти коллатерали проходят от печени к диафрагме, двенадцатиперстной кишке, сальнику. К ним относятся также поясничные вены, вены, развившиеся в рубцах, которые образовались после ранее перенесенных операций.

4. Вены, перераспределяющие портальную венозную кровь в левую почечную вену (спленоренальный шунт). Кровоток по этим коллатералим осуществляется как непосредственно из селезеночной вены в почечную, так и через диафрагмальные, панкреатические, желудочные вены и вену левого надпочечника. Это приводит к варикозному расширению вен желудка от дна органа до антрального отдела.

Предполагают, что в определении типа и степени портосистемного шунтирования имеют также место индивидуальные свойства соединительной ткани. В последние годы изыскания многих исследователей обращены к изучению влияния системных изменений соединительной ткани на течение патологических процессов, в том числе и при портальной гипертензии. В литературе для обозначения особенностей свойств соединительной ткани имеют место следующие термины: синдром «слабости соединительной ткани» и синдром «ригидности соединительной ткани». Выявлено, что у больных циррозом печени с так называемым синдромом «ригидности соединительной ткани» чаще наблюдается формирование асцитического синдрома. При этом отмечено отсутствие увеличения диаметра воротной вены, удовлетворительный портоселезеночный кровоток, невыраженность спленоренальных и пищеводно-желудочных коллатералей. При синдроме «слабости соединительной ткани», напротив, наблюдается тенденция к формированию многочисленных портосистемных коллатералей в гастролиенальной зоне, что значительно увеличивает риск развития пищеводно-желудочного кровотечения.

Однако ещё ни одному автору не удалось достаточно аргументировано объяснить особенности портосистемного шунтирования, которые могут оказывать влияние на индивидуальные гемодинамические и клинические проявления портальной гипертензии.

### **Микроархитектоника печени**

Основным структурным элементом печени считается печёночная долька. Она состоит из центрально-расположенной печёночной вены и периферически-расположенных портальных трактов, содержащих желчный проток, ветви воротной вены и печёночной артерии. Между этими двумя системами располагаются балки гепатоцитов и содержащие кровь синусоиды (рис. 4).

Синусоиды выстланы эндотелиальными клетками, а также содержат фагоцитирующие клетки ретикулоэндотелиальной системы (клетки Купфера), звёздчатые клетки, называемые клетками Ито или липоцитами.

Тканевое пространство между гепатоцитами и синусоидальными эндотелиальными клетками называется пространством Диссе.

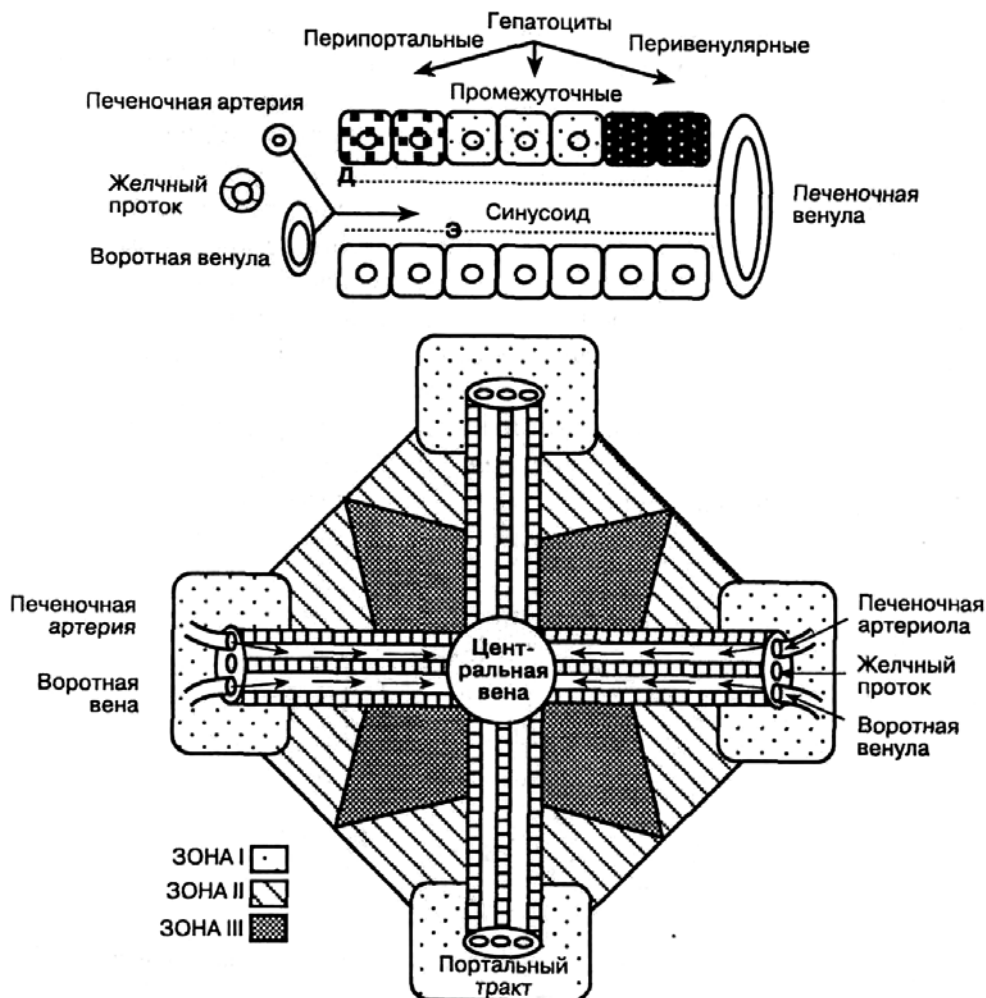


Рис. 4. Микроархитектоника печени (схема)

Кровь из воротных венул и печеночных артериол поступает в синусоиды (ток крови по синусоидам происходит всегда в одном направлении согласно градиента давления — более высокое давление в воротной вене по сравнению с центральной), а из них — в печеночные венулы. Низкое давление крови в синусоидах обеспечивает условия для выхода плазмы через фенестрированные участки эндотелиальных клеток (фенестры) в пространство Диссе, где происходит прямой контакт с гепатоцитами, обмен питательных веществ и метаболитов. Гепатоциты, расположенные около портальной триады, называются перипортальными, а находящиеся около печеночных венул — перивенулярными. Хуже кровоснабжаемые и испытывающие наибольшую гипоксию перивенулярные периферические гепатоциты, прилежащие к терминальным печёночным венам, наиболее страдают от повреждения (вирусного, токсического), а также при нару-

шении оттока крови от печени (облитерирующий эндофлебит печеночных вен или синдром Бадда–Киари). В этой зоне локализуются мостовидные некрозы. Исходя из концепции строения печеночной дольки, предложенной Раппапортом (Rappaport), эта область известна как зона III. Зона I представлена перипортальными гепатоцитами, расположенными вблизи портальной области, а зона II — промежуточными, которые локализуются между перипортальными и перивенулярными гепатоцитами. Четких границ между зонами не существует. Области, расположенные ближе к входной (портальной) системе, более жизнеспособны и в них возможна достаточно полная регенерация печёночных клеток. Метаболические функции клеток, также как и чувствительность к повреждению, могут изменяться в зависимости от места их расположения.

При различных заболеваниях печени, как правило, возникает нарушение микроциркуляции из-за коллагенизации пространства Диссе и образования патобазальной мембраны под эндотелием синусоида, что приводит к нарушению обменных процессов через фенестры. Эти изменения наиболее выражены в зоне III. Последствием этого процесса может быть как раз развитие портальной гипертензии.

### **Патогенез портальной гипертензии**

Патогенез портальной гипертензии весьма сложен и до конца ещё не изучен, и при разных формах синдрома он имеет свои особенности.

Исходя из самого определения портальной гипертензии очевидно, что неотъемлемым признаком у этой категории больных является повышение портального давления. Развитие портальной гипертензии связывают с увеличением как портального кровотока, так и сосудистого сопротивления. Эти факторы послужили основой формирования двух теорий патогенеза портальной гипертензии.

Согласно первой теории, которая получила название ретроградной («backward flow»), основным гемодинамическим нарушением является увеличение сопротивления кровотоку в воротной вене. Этому способствуют возникающие вследствие органических и функциональных нарушений изменения как со стороны самой воротной вены (её обструкция), так и из-за нарушений архитектоники на уровне печени. Развитие соединительной ткани вокруг терминальных печёночных венул, их воспалительные и окклюзионные изменения, утолщение базальной мембраны синусоидов (коллагенизация пространства Диссе), набухание гепатоцитов, избыточная пролиферация и сокращение эндотелиальных клеток и миофибробластов сосудистой стенки — это именно те процессы, которые имеют место в данной ситуации. В изолированном виде эта теория не

объясняет, почему не происходит нормализация портального давления при формировании большого числа портосистемных коллатералей и за счёт чего реализуется дальнейшее прогрессирование портальной гипертензии.

Другая теория, которая получила название антеградной («forward flow»), объясняет гипертензию в портальной системе с точки зрения изменений гемодинамики (гипердинамический тип кровообращения). Развитие гиперкинетического типа кровообращения (подобно как при септическом шоке с полиорганной недостаточностью) приводит к увеличению объёма портальной крови за счёт расширения сосудов внутренних органов (спланхностическая вазодилатация) и системной вазодилатации. Гипердинамическая гемоциркуляция характеризуется высоким сердечным выбросом и низким общим периферическим сопротивлением. Причины ее при портальной гипертензии до конца не выяснены. Ряд исследователей полагает, что одним из основных факторов повышения притока крови в портальное русло является формирование артериовенозных анастомозов в паренхиме селезёнки, а также раскрытие большого количества других существующих, но не активных в норме артериовенозных соустьев. Другие авторы предполагают, что подобные гемодинамические нарушения обусловлены нарушением соотношения эндогенных вазодилататорных (глюкагон, желчные кислоты, нитрооксид (эндотелиальный релаксатор), простаглицлин) и вазоконстрикторных (эндотелин-1) факторов.

Таким образом, до сих пор остаётся не выясненным до конца, является ли органная (спланхностическая) гипердинамическая циркуляция причиной или следствием портальной гипертензии, или тем и другим одновременно. Однако большинство исследователей в последнее время рассматривают спланхностическую гипердинамическую циркуляцию в качестве ведущего фактора, способствующего прогрессированию портальной гипертензии.

### **Этиология портальной гипертензии**

Портальная гипертензия, а также симптомы и синдромы, сопутствующие ей, являются общими для ряда нозологических форм. Иногда портальная гипертензия выступает как симптомокомплекс уже закончившегося основного патологического процесса, что позволяет рассматривать вопрос о ПГ с позиции синдрома, а не отдельных нозологических форм. Для лучшего понимания её причин, на наш взгляд, целесообразно рассмотрение этого вопроса с точки зрения этиологических факторов разных форм портальной гипертензии.

Причинные факторы при *подпечёночной форме портальной гипертензии* (пресинусоидальная форма) многообразны. Возможна обструкция любого участка системы воротной вены. В возникновении патологии в сосудах портальной системы первостепенное значение имеют инфекционные заболевания: у новорождённых — омфалит, в том числе вызванный катетеризацией пупочной вены, у детей старшего возраста — воспалительные заболевания органов брюшной полости: острый аппендицит (пилефлебит), острый панкреатит, перитонит, инфекции жёлчных путей (вследствие желчнокаменной болезни или первичного склерозирующего холангита). Окклюзия воротной вены может развиваться при неспецифическом язвенном колите и болезни Крона. Нередко причиной обструкции воротной и селезёночной вен являются травмы (травматическое повреждение воротной вены вследствие автомобильной травмы, проникающих ранений), а также хирургические вмешательства: спленэктомия (возникает тромбоцитоз с тромбозом селезёночной и портальной вен), резекция хвоста поджелудочной железы, желудка, операции на печени и желчных путях. Описаны случаи инвазии и сдавления опухолевидными образованиями, исходящими из расположенных в этой зоне органов (гепатоцеллюлярная карцинома, рак поджелудочной железы (обычно её тело), при хроническом панкреатите). В ряде случаев причиной тромбоза воротной вены являются состояния, сопровождающиеся усиленным тромбообразованием: гиперкоагуляция (миелопролиферативные заболевания, врождённая недостаточность С-белка), дегидратация, мигрирующий тромбофлебит. В редких случаях блок воротной вены связан с беременностью, длительным приёмом пероральных контрацептивов, а также с ретроперитонеальным фиброзом.

Изолированная окклюзия селезёночной вены вызывает регионарную портальную гипертензию (левостороннюю). Чаще всего причиной этого являются заболевания поджелудочной железы: рак, псевдокисты, острый или хронический рецидивирующий панкреатит.

Особый вид портальной гипертензии без наличия препятствия для оттока крови по воротной вене возникает при увеличении кровотока в ней, спровоцированного артериопортальной фистулой. Фистулы могут быть врождёнными или образованными в результате травм, злокачественных опухолей, при ишемическом колите. Существование артериовенозного свища возможно на любом участке воротной вены или её притоков, но чаще всего он локализуется на уровне селезёночных сосудов и формируется в результате деструкции стенки аневризмы селезёночной артерии и прилежащей к ней селезёночной вены.

У части пациентов даже после тщательного обследования выявить причину окклюзии воротной вены не представляется возможным. Однако нередко у этой группы больных выявляются сопутствующие аутоиммун-

ные заболевания: ревматоидный артрит, гипотиреоз, сахарный диабет, дерматомиозит и т. д.

Этиология *внутрипечёночной формы портальной гипертензии* также достаточно многообразна. Исходя из морфофункциональных особенностей строения печени причинные факторы, вызывающие повышение давления в портальной системе, связаны, прежде всего, с локализацией основного патологического процесса по отношению к синусоиду. Поэтому в печени выделяют непосредственно пресинусоидальную, синусоидальную и постсинусоидальную причины портальной гипертензии.

К *пресинусоидальным внутрипечёночным* этиологическим факторам относятся: врождённый фиброз печени, печёчно-портальный склероз (нецирротический портальный фиброз), шистосомоз, саркоидоз, действие токсических веществ (приём препаратов мышьяка, вдыхание паров винилхлорида, длительное применение цитостатиков), миелопролиферативные заболевания (миелосклероз, миелоидный лейкоз, лимфогранулематоз), а так же приобретённый фиброз печени (портальный, рубцовый — после травмы или локальных воспалительных процессов).

Этиологическими факторами *синусоидальной собственно печёночной* портальной гипертензии являются острые заболевания печени, такие как алкогольный гепатит и фульминантная печёночная недостаточность. В 70 % случаев причиной портальной гипертензии является цирроз печени (алкогольный, вирусный, первичный билиарный, криптогенный). Также при некоторых врождённых метаболических заболеваниях отмечается поражение паренхимы печени (гемохроматоз, болезнь Вильсона–Коновалова, муковисцидоз). К повышению давления в портальной системе могут приводить различные нецирротические заболевания, которые сопровождаются образованием узлов в печени: опухоли (сосудистые, паразитарные, железистые, метастатические), распространённый поликистоз, узловая регенеративная гиперплазия (часто развивается при ревматоидном артрите и синдроме Фелти).

К причинам *постсинусоидальной собственно печёночной* портальной гипертензии относят такие заболевания, которые связаны с обструкцией печёночных вен (веноокклюзионная болезнь и болезнь Киари). При веноокклюзионной болезни происходит повреждение мелких печёночных венул. Причиной этого чаще всего является длительный приём цитостатиков, в частности азатиоприна, или перенесенная ранее рентгенотерапия. При болезни Киари имеет место обструкция печёночных вен (одиночная или множественная) на любом уровне, которая носит как тромбогенный, так и нетромбогенный характер (механическое сдавление вен извне). Причинными факторами этого могут являться закрытые травмы живота, приём контрацептивов, беременность, а также ряд заболеваний и состояний: эритропения, системная красная волчанка, идиопатический гранулема-

тозный васкулит, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, болезнь Бехчета, лейомиосаркома печёночных вен, злокачественные опухоли другой локализации (рак почки или надпочечника, инвазивный рост гепатоцеллюлярной карциномы или ангиосаркомы).

К другим причинам *постсинусоидальной внепечёночной* портальной гипертензии относят синдром Бадда–Киари (тромбоз нижней полой вены на уровне печёночных вен, стеноз или облитерация её выше печёночных вен, сдавление опухолью, рубцами, наличие соединительнотканых мембран в её просвете), а также ряд заболеваний сердца (кардиомиопатия, клапанные пороки сердца, констриктивный перикардит, миксома правого предсердия).

### Классификация портальной гипертензии

Существует несколько подходов к классификации портальной гипертензии. Согласно одному из взглядов, который в основном построен на принципе локализации обструкции портального кровообращения, выделяют две основные формы портальной гипертензии: *внутрипечёночную* и *внепечёночную*. Последнюю подразделяют на *надпечёночную* и *подпечёночную*.

1. **Надпечёночный блок** портального кровообращения: цирроз Пика сердечного происхождения, болезнь Киари (тромбоз печёночных вен), синдром Бадда–Киари (тромбоз нижней полой вены на уровне печёночных вен, стеноз и облитерация её выше печёночных вен, сдавление опухолью, рубцами).

2. **Внутрипечёночный блок** портального кровообращения: циррозы печени различной формы, опухоли печени (сосудистые, железистые, паразитарные), фиброз печени (портальный, рубцовый, после травмы, локальных воспалительных процессов).

3. **Подпечёночный блок** портального кровообращения: флебосклероз, облитерация, тромбоз воротной вены или её ветвей, сдавление воротной вены и её ветвей рубцами, опухолью, врождённый стеноз или атрезия воротной вены и её ветвей.

4. **Смешанная форма**: первичный цирроз печени и тромбоз воротной вены как осложнение, портальный цирроз печени как следствие тромбоза воротной вены.

В предложенной Mc Dermott классификации все виды портальной гипертензии делят также на три вида: пресинусоидальную, синусоидальную и постсинусоидальную, где более точно указывается уровень блока и причинные механизмы возникающих патологических процессов.

**Пресинусоидальная форма ПГ** может возникнуть по двум причинам: внепечёночная обусловлена либо тромбозом, либо сдавливанием извне воротной вены и/или её притоков, внутripечёночная — тромбозом, а чаще облитерацией как основных, так и мелких внутripечёочных ветвей воротной вены.

**Синусоидальная форма ПГ** вызвана в основном прямым поражением печеночной ткани (цирроз печени, токсический гепатит и т. д.).

**Постсинусоидальная форма ПГ** также имеет внутripечёочную (в основном связанную с обструкцией внутripечёочных вен, например, с болезнью Киари) или внепечёочную причину (последняя обусловлена синдромом Бадда–Киари и заболеваниями сердца).

По клиническим проявлениям и состоянию портпечёочного кровообращения выделяют *три стадии течения портальной гипертензии*:

1. **Компенсированная стадия СПГ** (умеренное повышение портального давления, компенсированное внутripечёочное кровообращение) — спленомегалия с гиперспленизмом или без него, возможно наличие варикозно-расширенных вен различной протяжённости по длине пищевода, не исключена гепатомегалия.

2. **Субкомпенсированная стадия СПГ** (высокое портальное давление, выраженные нарушения портпечёочного кровообращения) — стойкая спленомегалия, наличие варикозно-расширенных вен различной протяжённости по длине пищевода и желудка с кровотечением из них или без, гепатомегалия, гиперспленизм.

3. **Декомпенсированная стадия СПГ** (выраженные нарушения в портпечёочном и центральном кровообращении) — стойкая спленомегалия, наличие варикозно-расширенных вен различной протяжённости по длине пищевода и желудка с кровотечением из них или без, гепатомегалия, прогрессирующий гиперспленизм, асцит.

## Методы исследования

**Сбор анамнеза** позволяет выявить у пациентов возможные этиопатогенетические механизмы развития СПГ (ранее проведенные обследования, перенесенные оперативные вмешательства, гнойно-септические и инфекционные заболевания, наличие хронической патологии, длительный приём лекарственных препаратов (цитостатики, пероральные контрацептивы, нестероидные противовоспалительные препараты), злоупотребление алкоголем, лихорадка неясной этиологии, работа с токсическими факторами).

**Оценка общего состояния пациентов** — определяются клинические проявления:



– признаки печёночной энцефалопатии: заторможенность, возбуждение, неадекватное поведение, трудности в установлении контакта, замедленная речь, «печёночный» запах изо рта, симптом «хлопающего» тремора;

- состояние питания (пониженное или истощение);
- цвет кожных покровов (бледность, желтуха, иктеричность или субиктеричность склер, землистый цвет кожи), ксантелазмы;
- «сосудистые звёздочки», кровоподтёки в местах инъекций;
- расширенные подкожные венозные коллатерали передней брюшной стенки;
- отёки нижних конечностей;
- притупление перкуторного звука в боковых отделах живота, напряжённый асцит;
- гепатомегалия, спленомегалия (с применением методической пальпации и перкуссии живота).

**Оценивают биохимические тесты функции печени** — индикаторы:

- цитолитического синдрома (уровень аланиновой и аспарагиновой аминотрансфераз);
- мезенхимально-воспалительного синдрома (тимоловая проба, сулемовая проба, гиалуронат,  $\gamma$ -глобулины);
- гепатодепрессии (общий белок, альбумин, протромбиновый индекс, холестерин, холинэстераза, бромсульфалеиновая проба, индоциановая проба, проконвертин, проакцелерин);
- холестаза (билирубин, щелочная фосфатаза,  $\gamma$ -глутамилтранспептидаза).

Функциональные пробы печени, взятые в отдельности, какой бы чувствительностью они не обладали, дают возможность определить лишь отдельные стороны деятельности органа. Представление о функциональной недостаточности печени можно получить только при многофакторном анализе её деятельности с использованием не одного, а значительного числа функциональных тестов.

**Оценка общего анализа крови** — уровень гемоглобина, эритроцитов, гематокрита (при наличии или подозрении на пищеводно-желудочное кровотечение), исследование уровня эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов (для оценки динамики гиперспленизма).

**Инструментальные методы диагностики.** *Ультразвуковая томография органов брюшной полости с дуплексным ангиосканированием* (выявление сонографических и гемодинамических критериев СПГ) отображает линейные размеры печени, характеристику контуров печени, состояние внутripечёночных сосудов, а также эхоструктуры и экзогенности печени и селезёнки, оценку коллатерального кровообращения, гемодинамики в приводящих (селезёночная и печёночная артерии, портальная

и селезёночная вены) и отводящих (печёночные вены, нижняя полая вена) сосудах, направленность кровотока в портальной вене, количественные показатели кровотока в сосудах гепатолиенальной зоны, качественные характеристики доплеровского спектра кровотока в печёночных венах.

СПГ может характеризоваться такими сонографическими симптомами, как спленомегалия, гепатомегалия со значительными изменениями структуры паренхимы органа, увеличение хвостатой доли печени, увеличение просвета (с тромбом или без него) и ненормальная извилистость воротной и селезёночных вен, расширение печёночных вен (при этом могут выявляться гиперэхогенный тромб в просвете сосуда, уменьшение или отсутствие кровотока или гиперэхогенный тяж (полоса) на месте одной (или более) главной печеночной вены), кавернозная трансформация воротной вены, замедление, турбуленция или обратный ток крови в портальной вене, наличие портопортальных и портосистемных коллатералей, а также свободной жидкости в брюшной полости.

*Компьютерная томография (КТ)* с введением контрастного вещества даёт возможность выявить изменения формы и поверхности печени, определить размеры её и селезёнки, провести оценку просвета воротной вены, визуализировать варикозно-расширенные вены перивисцеральные, пищевода и желудка, а также расположенные в забрюшинном пространстве. Применение в диагностическом процессе КТ с непрерывной спиральной съёмкой (спиральная КТ) имеет значительные преимущества по сравнению с традиционной КТ, так как требует значительно меньшего времени (15–30 с), проводится при однократной задержке дыхания и имеет лучшее качество изображения. Тонограммы в сравнении с данными, получаемыми при ультрасонографическом исследовании, легче интерпретировать, а результаты метода в меньшей степени зависят от навыков исследователя.

*Метод магнитно-резонансной томографии* позволяет более четко, чем доплерографическая сонография, определять просветы шунтов и оценивать портальный кровоток, а также идентифицировать степень паренхиматозного поражения печени и изменения в селезёнке.

*Сцинтиграфическое сканирование печени* с коллоидным раствором сернистого технеция ( $^{99m}\text{Tc}$ ) имеет достаточную достоверность (более 65 %) при диагностике поражений печени. Этот метод изучает распределение радионуклида, селективно поглощающегося печенью, с целью оценки её структуры. Позволяет определить размеры, форму и положение, характер поражения печени, объёмные образования, тяжесть диффузных поражений.

Для цирроза печени характерно неравномерное, пятнистое распределение препарата в тканях паренхимы, высокое накопление его в селезёнке и костном мозге. Данный метод осуществляется двумя способами радио-

портографии — внутривенным или внутриселезёночным (инвазивный метод).

*Рентгенологическое исследование пищевода и желудка* позволяет определить протяжённость варикозного расширения вен по длине пищевода, состояние нижнего пищеводного сфинктера и его функциональные возможности.

*Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС)* — визуальный метод, который позволяет лучше других определить как наличие самих варикозно-расширенных вен пищевода и желудка даже при отсутствии симптоматики СПГ (в том числе и портальную гипертензионную гастропатию), так и является методом дифференциально-диагностического выбора в случаях возникшего либо остановившегося желудочно-кишечного кровотечения (ЖКК). Причём этот метод исследования может носить как диагностический, так и лечебный характер в отношении источника возникшего кровотечения.

ЖКК, в том числе и анамнестическое, должно рассматриваться как абсолютное показание к неотложному эндоскопическому исследованию, которое тем эффективнее, чем раньше выполнено от начала геморрагии.

Очень важным моментом диагностической ФЭГДС является как определение источника кровотечения (ВРВПЖ и/или язвы желудка или двенадцатиперстной кишки), так и оценка степени устойчивости гемостаза из обнаруженных источников.

Выделяют три степени варикозного расширения вен пищевода и желудка:

I степень — диаметр вен не превышает 3 мм;

II степень — ВРВПЖ диаметром от 3 до 5 мм;

III степень — диаметр вен более 5 мм.

*Рентгеноконтрастные методы исследования:* спленопортография (серийная) с возможной спленоманометрией, гепатикопортография, прямая портография (через селезёночную вену, вену сальника, коронарную вену желудка, а также через мезентериальную вену), портогепатография через пупочную вену, селективная целиакография. Эти методы достоверно позволяют выявить локализацию и протяжённость поражения, оценить состояние спленопортального русла, диагностировать различные формы портальной гипертензии.

*Гистологическое исследование печёночной ткани.* Возможно выполнение пункционной биопсии несколькими способами: под сонографическим и КТ-контролем, а также при проведении лапароскопии и открытых оперативных вмешательств как экстренных, так и плановых (выполняется краевая резекция изменённой печени).

*Лапароскопическая диагностика.* Как правило, лапароскопическое исследование выполняется, когда клинические, биохимические и неинва-

живные инструментальные методы не позволяют поставить диагноз. Биопсия, выполненная во время лапароскопии, с последующим гистологическим исследованием даёт возможность верифицировать диагноз, определить этиологию, степень активности и стадию поражения печени. Диагностическая лапароскопия при необходимости может в дальнейшем носить лечебный характер.

## **Клиническая картина при разных формах портальной гипертензии**

### **КЛИНИКА ВНУТРИПЕЧЁНОЧНОЙ ФОРМЫ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**

При внутripечёночной форме портальной гипертензии ведущими признаками заболевания являются, по существу, симптомы, характерные для диффузных поражений печени (гепатит, цирроз, фиброз), активность процесса, степень компенсации функций печени. В 70–80 % случаев данный тип портальной гипертензии выявляется при циррозах печени различной этиологии.

Заболевание развивается достаточно медленно и порой незаметно, чаще наблюдается у мужчин в возрасте от 25 до 55 лет. Нередко первое обращение к врачу у ряда больных происходит тогда, когда имеется уже значительное увеличение живота вследствие скопления асцитической жидкости в брюшной полости или когда внезапно на фоне кажущегося благополучия возникает кровотечение из уже имеющихся флeбэктазий пищевода или желудка.

Жалобы пациентов довольно разнообразны. Это и нарастающая слабость, и быстрая утомляемость, и сонливость, а также головная боль. Характерны диспептические расстройства порой без видимых изменений со стороны желудка и двенадцатиперстной кишки: отсутствие аппетита, боли в эпигастрии, чувство тяжести в подреберьях, отрыжка, тошнота, явления метеоризма, запоры, сменяющиеся периодическими поносами. Возможны боли в области проекции печени и селезёнки, сухость и изменение цвета кожных покровов, потеря массы тела, увеличение в объёме живота. Характерными для цирроза печени проявлениями нередко являются сосудистые звёздочки, паучки или телеангиоэктазии, а также розовая мраморность кожи на ладонной поверхности — «печёночная ладонь». Возможны кожные проявления по типу геморрагического диатеза.

Печень может быть увеличена, уменьшена или нормальных размеров. При пальпации увеличенной печени выявляется плотный острый край, нередко удаётся определить бугристость её поверхности. Почти во всех случаях при циррозе наблюдается увеличение селезёнки. Сплено-

мегалия и гиперспленизм могут возникнуть уже на начальной стадии заболевания, когда другие проявления определить ещё не удаётся. При появлении асцита, как правило, наступает снижение массы тела, появляется одышка, тахикардия, а иногда и цианоз. Кожные покровы становятся сухими с землистым оттенком.

На поздних стадиях цирроза печени наряду со спленомегалией (с гиперспленизмом или без), варикозным расширением вен пищевода, кардиального отдела желудка и/или вен передней брюшной стенки в виде «головой медузы», геморроем, желтухой и асцитом достаточно отчётливо проявляются симптомы нарушения печёночных функций. В этот период постановка верного диагноза заболевания не представляет значительных трудностей.

В настоящее время для оценки степени тяжести нарушения печёночных функций при циррозе используют комплекс критериев Child–Pugh (табл. 1).

Таблица 1

**Критерии Child–Pugh**

Клинические и биохимические признаки	Оценка, балл		
	1	2	3
Асцит	Нет	Транзиторный (мягкий)	Стабильный (напряжённый)
Энцефалопатия, стадии	Нет	1–2	3–4
Билирубин, мкмоль/л	< 34	35–51	> 51
То же при первичном билиарном циррозе, мкмоль/л	< 68	69–171	> 171
Альбумин, г/л	> 35	28–35	< 28
Протромбиновый индекс	> 70	40–70	< 40

При определении степени печёночной недостаточности с помощью этой системы выраженность признаков оценивается в баллах. Исходя из суммарного количества баллов, больных относят к одной из групп:

А — 5–6 баллов — компенсированное состояние функций печени;

Б — 7–9 баллов — субкомпенсированное состояние функций печени;

С — 10 баллов и более — декомпенсированное состояние функций печени.

Существуют достаточно достоверные прогностические варианты в отношении неблагоприятного исхода и/или других отягощающих факторов у больных циррозом печени на основании комплекса критериев Child–Pugh (табл. 2).

Таблица 2

**Прогностические варианты в отношении неблагоприятного исхода и/или других отягощающих факторов у больных циррозом печени на основании комплекса критериев Child–Pugh**

События	Классы
---------	--------

	<b>А</b>	<b>В</b>	<b>С</b>
Смертность при желудочно-кишечном кровотечении	< 10 %	30–40 %	> 70 %
Смертность при варикозном кровотечении	5 %	18 %	68 %
Риск рецидива варикозного кровотечения	25 %	50 %	75 %
Смертность после абдоминальных операций	< 5 %	10–20 %	50 %
Средняя продолжительность жизни при лечении	6,4 года		2 месяца
Печёночные причины смерти	43 %	72 %	85 %
Внепечёночные причины	57 %	28 %	15 %

*Примечание:* приведенные данные взяты из инструкции по применению «Стандартизация амбулаторной помощи больным циррозом печени» № 004-0105 от 13.10.2006 РБ.

### **КЛИНИКА ВНЕПЕЧЁНОЧНОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**

Клинические проявления внепечёночной формы портальной гипертензии в большинстве случаев не связаны с тем заболеванием, которое послужило причиной повышения давления в воротной вене, а являются следствием уже закончившегося основного процесса.

Заболевание чаще наблюдается у детей и в молодом возрасте (до 30–35 лет). Течение болезни медленное. Очень часто первым симптомом, выявляющим внепечёночную ПГ, бывает случайно обнаруженная спленомегалия или внезапно возникшее кровотечение из расширенных вен пищевода и желудка. Жалобы больных сводятся к общей слабости, снижению аппетита, неустойчивому стулу, чувству тяжести в левой половине живота, боли, кровоточивости слизистой носа и дёсен. Анамнестически у этой группы пациентов можно выявить интермиттирующую лихорадку с рецидивами. Возникновение последней чаще связывают с обострением основного процесса — флебита, тромбофлебита, а также она является проявлением инфаркта селезёнки и периспленита. Размеры печени в пределах нормы или несколько уменьшены. Расширение подкожных вен передней брюшной стенки при этой форме портальной гипертензии наблюдается достаточно редко. Постоянным симптомом внепечёночной формы портальной гипертензии является спленомегалия (селезёнка значительно увеличена в размерах, безболезненная, малоподвижная). Варикозное расширение вен пищевода и желудка и кровотечение из них являются также достаточно постоянными симптомами при этой форме ПГ. Особенностью этих кровотечений является в их внезапность и массивность. Течение заболевания может осложняться асцитическим синдромом, который возникает, как правило, после массивного кровотечения и достаточно быстро купируется после устранения анемии и диспротеинемии.

Варианты течения подпечёночной формы портальной гипертензии:

- спленомегалия с гиперспленизмом или без него;
- спленомегалия с гиперспленизмом и варикозным расширением вен пищевода;

– спленомегалия с гиперспленизмом, варикозно-расширенные вены пищевода и развившийся после кровотечения асцит.

### **Клиника надпечёночной формы портальной гипертензии**

Клиника портальной гипертензии при её надпечёночной форме характеризуется достаточно разнообразной симптоматикой и зависит от локализации, степени блока, а также и от развития интра- и экстрапечёочных коллатералей. Обструкция печёночного оттока может возникать в любом возрасте, но чаще выявляется у людей 25–45 лет. Процесс может носить как острый, так и хронический характер. Тромбоз печёночных вен, как правило, протекает остро. Тяжесть состояния зависит от распространённости поражения. Клиническая картина проявляется выраженными болями в верхних отделах живота, лихорадкой, гепатомегалией (быстрое увеличение размеров печени), асцитом, нередко желтухой. Если процесс затрагивает лишь одну из печёночных вен, то заболевание протекает без выраженной клинической симптоматики. Примерно у 50 % пациентов болезнью Киари наблюдается компенсаторная гипертрофия хвостатой доли печени. Причина этого состоит в том, что отток от хвостатой доли осуществляется по собственным, дорсальным, венам печени, впадающим непосредственно в нижнюю полую вену. Если окклюзия происходит ниже уровня этих вен, они остаются свободно проходимыми. Отдаленный прогноз при тромбозе всех печёночных вен достаточно неутешителен, и большинство пациентов (более 80 %) умирают в течение 1,5 лет от начала заболевания.

Непосредственно первичная обструкция нижней поллой вены проявляется менее выраженной симптоматикой в сравнении с болезнью Киари. При хроническом течении заболевания определяются ноющие боли в эпигастрии, гепатомегалия (медленное увеличение размеров печени), асцит, частые эпизоды повышения температуры с ознобами, а также отёки ног и расширение подкожных вен грудной клетки, туловища, нижних конечностей. Исходом синдрома Бадда–Киари может быть улучшение состояния (компенсация), чаще связанное с реканализацией нижней поллой вены и развитием достаточного коллатерального кровообращения, а также переход в хроническую форму — фиброз печени. Рецидивы симптоматики у пациентов с обструкцией нижней поллой вены утяжеляют течение заболевания и свидетельствуют о ретромбозе, что увеличивает степень стеноза нижней поллой вены и возможность полной окклюзии устья печёночных вен. Исход заболевания у таких больных достаточно трагичен. Единственный метод лечения, позволяющий снизить смертность при этом диагнозе, — пересадка печени. Хотя вопрос о данном радикальном методе остается достаточно спорным у этой группы больных. После трансплантации печени с последующим проведением антикоагулянтной терапии пя-

тилетняя выживаемость составляет более 60 %. Однако имеются сообщения, что после пересадки печени более чем у 20 % пациентов возникает вновь обструкция печёночного оттока на разных уровнях. При невозможности выполнения трансплантации печени методом выбора является наложение портокавальных анастомозов. Однако данная манипуляция сопровождается приблизительно таким же показателем рецидивов.

Дифференциальная диагностика должна проводиться как между различными формами самого синдрома портальной гипертензии, так и с рядом заболеваний терапевтического и хирургического профиля. К ним относятся: болезнь Гоше, гемолитическая анемия, остеомиелопозитическая дисплазия, хронический миелолейкоз, ретикулёз, болезнь Верльгофа, а также различные состояния и заболевания, проявляющие себя кровотечением из верхних отделов желудочно-кишечного тракта (язвенная болезнь гастродуоденальной области, злокачественные поражения этой зоны, синдром Меллори–Вейса и т. д.).

## **Основные синдромы портальной гипертензии и их осложнения**

### **СИНДРОМ ВАРИКОЗНОГО РАСШИРЕНИЯ ВЕН (ВЕНЫ ПИЩЕВОДА, ЖЕЛУДКА, РАЗЛИЧНЫХ УЧАСТКОВ ТОЩЕЙ И ОБОДОЧНОЙ КИШОК, ГЕМОРРОИДАЛЬНЫЕ ВЕНЫ, ВЕНЫ ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ)**

Повышение давления в системе воротной вены, которое развивается вследствие механического препятствия току портальной крови, способствует интенсивному развитию спонтанных портосистемных коллатералей. Формирование варикозных расширений с эрозиями и кровотечениями может отмечаться в различных участках желудочно-кишечного тракта (эктопические вариксы). Однако наибольшее клиническое значение имеют изменения в венах желудка и пищевода.

Наличие синдрома варикозного расширения вен кардиоэзофагеальной области во многом является следствием анатомических особенностей этой зоны (рис. 5).



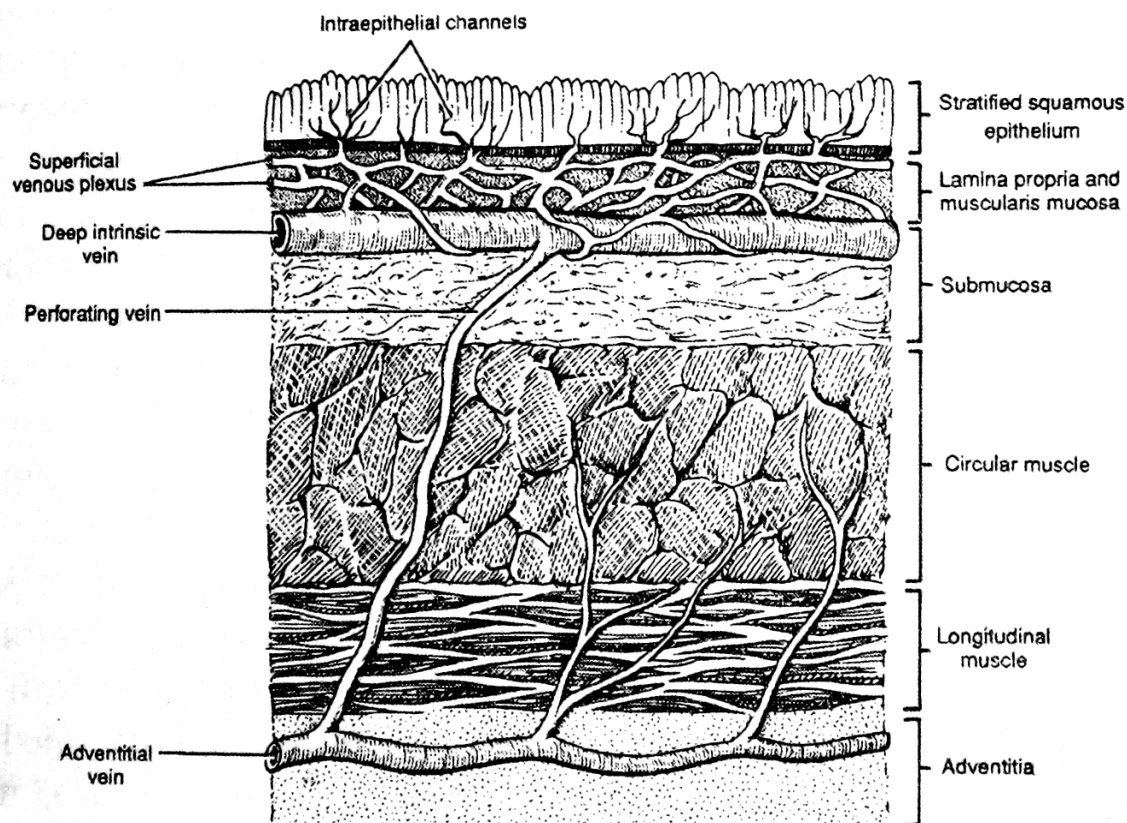


Рис. 5. Строение венозной системы пищевода (по S. Kitano и соавт., 1986)

Отток крови из вен пищевода в нормальных условиях осуществляется по двум направлениям. Через непарную, полунепарную и щитовидные вены часть крови направляется в систему верхней полой вены. Другая часть оттекает через венозные пищеводно-желудочные анастомозы в воротную вену через венечную вену желудка. При изменении портального давления в сторону его повышения возникает однонаправленный ток крови из портальной системы через вены пищевода в систему верхней полой вены, что и способствует последующему расширению вен этой зоны.

В стенке пищевода выделяют несколько венозных сплетений, которые располагаются в четыре слоя. Находящиеся наиболее поверхностно внутриэпителиальные вены дренируются в поверхностное венозное сплетение подслизистого слоя, которое в свою очередь связано с более крупными глубокими венами (эти вены соединяются с венами желудка) того же слоя. Перфорирующие вены, проникающие сквозь мышечный слой пищевода, соединяют подслизистые венозные сплетения с адвентициальным сплетением. При повышении портального давления именно сосуды внутриэпителиальных и венозных сплетений подслизистого слоя подвергаются варикозной трансформации. Считается, что кровотоки с массивной кровопотерей возникают вследствие разрыва вен подслизистого сплетения, в то время как разрыв внутриэпителиальных сосудов приводит к геморрагиям средней степени тяжести. Имеется ряд факторов, которые не могут препятствовать постоянной внутрисосудистой гипертензии и не-

посредственно способствуют варикозной трансформации венозных сосудов кардиоэзофагеальной зоны: рыхлый подслизистый слой, окружающий проходящие здесь вены, магистральный тип строения венозной системы, а также отсутствие клапанного аппарата. В результате воздействия перечисленных факторов происходит расширение и увеличение по длине этих вен. Они приобретают извилистый вид и узловатость.

Труднопрогнозируемым и наиболее тяжёлым осложнением при синдроме варикозного расширения вен на фоне портальной гипертензии является кровотечение из варикозно-трансформированных вен пищевода и желудка. Этот вид кровотечения составляет 6–8 % от всех кровотечений из верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Частота выявления варикозного расширения вен пищевода и желудка у больных с разными формами портальной гипертензии в среднем составляет около 68 %. Приблизительно у 50 % пациентов с варикозным расширением вен пищевода и желудка развиваются кровотечения. Причём кровотечения из варикозных вен пищевода составляют 65–75 % от всех варикозных кровотечений.

Патогенез кровотечений портального генеза вообще и разрывов отдельных вариксов в частности, в настоящее время, до конца не изучен. Однако имеется ряд факторов как системных, так и локальных, которые, что очевидно, можно отнести к пусковым механизмам возникновения гастроэзофагеальных кровотечений.

К важным системным факторам относят повышение портального давления (портальный гипертонический криз), а также степень тяжести портального застоя (высокие уровни портального давления: 250–350 мм вод. ст.), на фоне которого происходит этот криз. Провоцирующим моментом в возникновении кровотечений рассматривается фактор «добавочного» давления (при глубоком вдохе, кашле, рвоте, акте дефекации, физическом напряжении). Портальный гипертонический криз может стать результатом изменений внутрибрюшного давления, степени наполнения желудка и кишечника, активации воспалительных изменений в печени (дополнительное сдавление внутрипечёночных сосудов за счёт их воспалительного тромбоза или набухания узлов регенератов), повышения уровня артериального давления, а также следствием различных нервно-рефлекторных реакций. Степень повышения давления при портальной гипертензии зависит как от выраженности блокады системы воротной вены, так и от развитости портосистемных коллатералей.

Большую роль в патогенезе кровотечений при портальной гипертензии отводят локальным факторам. К ним относятся: наличие самих варикозных вен гастроэзофагеальной зоны, значительная морфологическая перестройка сосудов портальной системы (дистрофические изменения стенок вен), воспалительные изменения в слизистой оболочке пищевода и кардиальном отделе желудка. Перестройка сосудистой стенки с измене-

нием её эластического каркаса (возникновение склероза и истончение стенки) обеспечивает морфологический субстрат для формирования тракционных и пульсационных венозных аневризм (вариксов). Эти вариксы как раз и становятся причиной угрожающих жизни кровотечений. Выраженность изменений слизистой пищевода и желудка зависит от трофического сосудистого фактора, снижения моторики пищевода и функции кардии, а также от существования гастроэзофагеального рефлюкса. Проявления эзофагита и гастрита имеют очаговый характер и локализуются, как правило, над варикозно-изменёнными венами. При этом в слизистой оболочке возникает атрофия эпителия, разрушение мышечной пластинки на варикозно-расширенных венах и образование эрозий. В самих венах происходит процесс тромбообразования, лимфоидная инфильтрация стенок, а также склерозирование паравазальной клетчатки.

Особый вид поражения слизистой желудка при портальной гипертензии обозначают как портальная гипертензивная гастропатия. Чаще она выявляется при внутривенной форме портальной гипертензии (50–60 %). В основе этого вида изменений слизистой желудка лежат портальной гипертензивные преобразования, которые морфологически проявляются дилатацией как капилляров, так и венул слизистой и подслизистого слоя. У 25 % пациентов с портальной гипертензией различного генеза источником кровотечения может быть портальная гастропатия.

*Особенностью кровотечений из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка является их внезапность и достаточная массивность.* Чаще всего кровотечение проявляется срыгиванием большого количества массы тёмно-красного цвета, жидкой, со сгустками крови, без рвотных движений. В ряде случаев перед появлением обильной кровавой рвоты со сгустками (без крови, изменённой по типу «кофейной гущи») имеют место умеренные боли в эпигастрии, повышенное слюнообразование, головокружение и резкая слабость.

Объём кровопотери может быть от 500 до 1500 мл и более. Причём, как правило, такая массивная кровопотеря возникает за достаточно короткий промежуток времени.

Клиническая картина характеризуется слабостью, выраженной бледностью кожных покровов и слизистых оболочек, холодным потом, одышкой, появлением внезапной сухости во рту, тахикардией, резким снижением артериального давления вплоть до коллапса, запустеванием периферических вен (симптом «пустых сосудов»). В первые часы после кровотечения достоверно о его тяжести можно судить по уровню гематокрита и дефициту объёма циркулирующей крови (ОЦК). Снижение количества эритроцитов в периферической крови и уровня гемоглобина происходит лишь через 12–24 часа. Для оценки степени тяжести кровопотери можно использовать определение индекса Альтговера (у больных 20–60 лет) —

частное от деления частоты пульса на уровень систолического давления. В норме этот показатель не превышает 0,5. При значении индекса, равном «1», кровопотеря составляет около 20–30 %, более «1» — 30–50 %.

Достаточно часто у больных с синдромом портальной гипертензии кровотечение может быть невыраженным и проявляться в основном меленой, нежели рвотой (или необильной рвотой по типу «кофейной гущи»). Такой клинической картиной зачастую характеризуются кровотечения из кардиального отдела желудка на фоне портальной гипертензивной гастропатии.

Следует учитывать и тот факт, что не всегда при синдроме портальной гипертензии варикозно-расширенные вены гастроэзофагеальной зоны могут быть единственным источником кровотечения. В 10–28 % случаев источником кровотечения могут быть хроническая гастродуоденальная язва, эрозии и острые язвы пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки. Необходимо достаточно чётко понимать, что в одних случаях имеет место язвенная болезнь (различные формы хронического гастрита с эрозиями), протекающая на фоне присоединившегося синдрома портальной гипертензии (в частности, внутripечёночной формы), в ряде других — повреждения слизистой, в том числе острые изъязвления верхних отделов желудочно-кишечного тракта, которые являются вторичными и обусловлены патологией самой печени и развитием портально-гипертензивной гастропатии.

*Основным методом диагностики источника кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного тракта по-прежнему остаётся эндоскопическое исследование.* При синдроме портальной гипертензии ФЭГДС позволяет не только уточнить источник, но и выявить прогностические критерии вероятности возникновения кровотечения (первичного или рецидивирующего), а в ряде случаев диагностический этап может стать лечебным.

Лечебные тактические подходы при кровотечениях портального генеза достаточно разнообразны и далеки от полного разрешения. Это, вероятнее всего, связано с многообразием форм СПГ и этиопатогенетических механизмов. Тем не менее, существуют и консервативные, и малоинвазивные, и оперативные методы лечения кровотечений из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка.

*Основными целевыми задачами в лечении* являются остановка кровотечения, коррекция кровопотери, компенсация коагулопатии, предотвращение рецидивов кровотечения, а также мероприятия, направленные на лечение возможного ухудшения функционального состояния печени.

Консервативные методы включают использование баллонной тампоны (зонд-обтуратор Сенгстакена–Блекмора) и фармакотерапии.

Применение зонда-обтуратора (рис. 6) у пациентов с острым кровотечением из варикозных вен пищевода является общепринятым лечебным мероприятием и позволяет на фоне комплексной консервативной терапии добиться временного, а порой и окончательного гемостаза у 50–90 % больных. Тем не менее, в дальнейшем возможны рецидивы кровотечения, частота которых может достигать 20–50 %.

Как правило, зонд устанавливают на срок от 6 до 72 часов, ориентируясь, в том числе, и на причинный вариант портальной гипертензии. В частности, при циррозе печени часто имеют место различного рода нарушения в свёртывающей системе крови, что программирует на более длительное проведение баллонной тампонады. Контролем эффективности применения зонда является стабилизация гемодинамических показателей (частота дыхания и пульса, уровень артериального давления).

Некоторые заболевания и состояния: бронхиальная астма, гипертоническая болезнь, стенокардия, инфаркт миокарда — являются относительными противопоказаниями к применению зонда. При использовании данной методики, хотя и не так часто, всё же встречаются осложнения в виде аспирационных пневмоний, асфиксии, развития дыхательной и сердечной недостаточности, эзофагитов, язв, пролежней и разрывов пищевода. Они чаще всего возникают при длительном нахождении эзофагеального баллона зонда в пищеводе в раздутном состоянии, а также напрямую связаны с техническими погрешностями при использовании зонда-обтуратора.

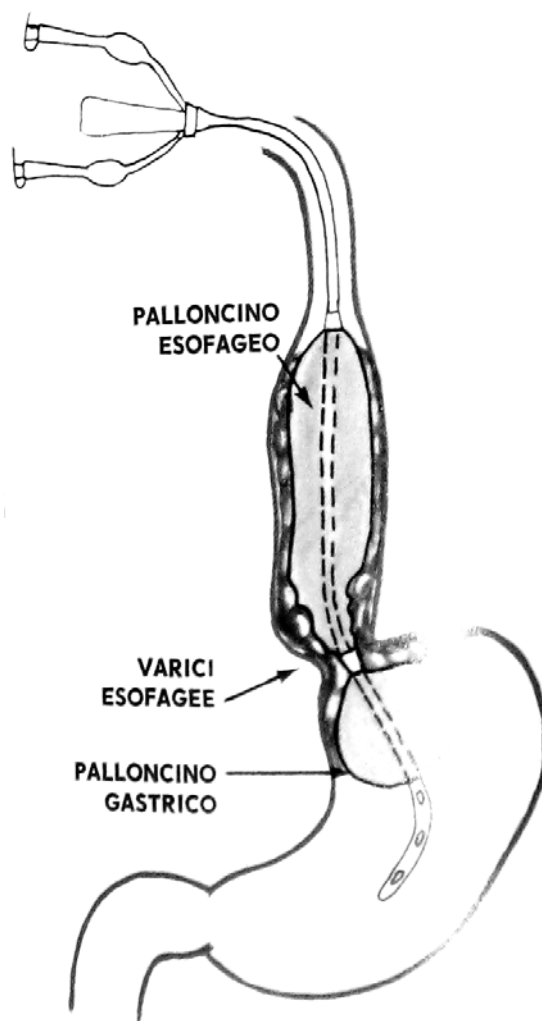


Рис. 6. Зонд Сенгстакена–Блекмора, установленный в пищевод и желудок (по Giovanni Marcozzi, 1992)

*Методика постановки и использования зонда Сенгстакена–Блекмора.* После достаточно точного эндоскопического установления источника кровотечения больному назначают премедикацию и, при необходимости, выполняют анестезию слизистой оболочки носоглотки. Проверяют целостность латексных баллонов зонда-обтуратора и проходимость желудочного канала. Зонд Сенгстакена–Блекмора состоит из трёхпросветной резиновой трубки с двумя баллонами. Два канала служат для раздувания баллонов, а третий — для аспирации желудочного содержимого и контроля за эффективностью гемостаза. Дистальный конец зонда и баллоны смазывают вазелиновым маслом. Затем зонд проводят в желудок через один из носовых ходов. В ряде случаев больному дают глоток воды, и в момент её проглатывания быстрым движением через носоглотку проталкивают зонд в желудок. При помощи шприца нагнетают в желудочный баллон воздух в количестве 80–100 см<sup>3</sup> и перекрывают этот канал. Затем осуществляют тракцию зонда кнаружи до ощущения сопротивле-

ния, возникающего при локализации баллона в области кардии желудка, и фиксируют к крылу носа или верхней губе пластырной наклейкой. После этого инсуффлируют в пищеводный баллон 120–150 см<sup>3</sup> воздуха, который вводят порционно по 30–40 см<sup>3</sup> с интервалами 3–5 мин. На завершающем этапе осуществляют промывание желудка холодной водой с последующей аспирацией его содержимого. Периодически (каждые 6–8 часов) выполняют декомпрессию баллонов с целью профилактики возможных трофических изменений в пищеводе, а также проводят динамическое наблюдение за характером желудочного содержимого.

В структуре медикаментозного лечения кровотечений портального генеза помимо препаратов, входящих в комплексную терапию при любых массивных кровотечениях, обязательно применяют лекарственные средства, направленные на снижение портального давления.

*Лекарственная комплексная консервативная терапия* включает в себя:

1. Проведение гемостатической терапии (этамзилат натрия (дицинон), внутривенное введение свежезамороженной плазмы, викасол).

2. Назначение ингибиторов фибринолиза (эпсилон-аминокапроновая кислота).

3. Применение препаратов, направленных на стабилизацию гемодинамики, — внутривенное введение плазмы, плазмозамещающих препаратов (полиглюкин, реополиглюкин, реоглюман).

4. Восполнение кровопотери (назначение эритроцитарной массы).

5. Антисекреторная терапия — ингибиторы протонной помпы (омепразол, лансопразол, рабепразол) и H<sub>2</sub>-гистаминоблокаторы (квामотел, фамоцидин).

6. Применение гепатопротективной терапии (гептрал, кокарбоксилаза, глюкоза, глютаминовая кислота, трентал, а также назначение антиоксидантов и антигипоксантов).

7. Назначение лекарственных средств, снижающих портальное давление и включающих:

– вазоконстрикторы (питуитрин, вазопрессин, глипрессин, терлипрессин, сандостатин);

– вазодилататоры (нитраты короткого и пролонгированного действия, антагонисты кальция);

– неселективные бета-адреноблокаторы (анаприлин, надолол, пропранолол, обзидан).

Механизм действия вазоконстрикторов при портальной гипертензии направлен на уменьшение перфузии чревной области и, в дальнейшем, на снижение притока крови в портальный бассейн (спланхническая вазоконстрикция). При применении вазодилататоров механизм гипотензивного действия связан в основном со снижением печёночного сосудистого сопротивления, а также с расширением портосистемных коллатералей.

Назначение бета-адреноблокаторов приводит к снижению портального давления за счёт уменьшения минутного сердечного выброса и органной (спланхической) вазоконстрикции. Наиболее оправдано применение комбинированной лекарственной терапии, состоящей как из вазодилаторов, вазоконстрикторов, так и бета-адреноблокаторов.

Общим недостатком использования консервативных методов лечения (баллонной тампонады и фармакотерапии) является достаточно частое возобновление кровотечения после их отмены, которое отмечается более чем в 30 % случаев. При достаточно тяжёлых кровотечениях, которые не удаётся контролировать консервативно, следует применять активную хирургическую тактику лечения. Причём характер и объём оперативного вмешательства должен быть достаточно индивидуален в каждом конкретном случае.

Все неотложные оперативные вмешательства, выполняемые для остановки (в дальнейшем — и для профилактики) кровотечений, подразделяют на малоинвазивные и традиционные (через широкие доступы). Как правило, в экстренном порядке выполняются операции, направленные на разобщение портокавальных анастомозов на уровне пищевода или кардиального отдела желудка. К разобщающим хирургическим методам относятся эндоскопические методы (склерозирование и лигирование), чрескожная транспортальная эмболизация вен пищевода и желудка, операции транссекции (пересечения и реанастомоза) и деваскуляризации пищевода или желудка. Однако в ряде случаев возможно выполнение шунтирующих операций, направленных на снижение давления в портальной системе.

Эндоскопическую склеротерапию в настоящее время считают «золотым» стандартом в лечении кровотечений портального генеза. **Склеротерапия** — это метод, который реализуется путём инъекции различных склерозирующих препаратов непосредственно в варикозно-расширенные вены или паравенозно при помощи эзофагогастроскопа. Возможно также комбинированное введение препаратов этой группы. На рис. 7 представлены различные варианты эндоскопической склеропатии.

Механизм гемостатического эффекта при эндоскопической склеротерапии происходит за счёт нескольких факторов: сокращения венозного сосуда, отёка и утолщения стенки вены (флебит), отёка паравазальных тканей, а также непосредственного тромбоза варикозных вен. Нередко эндоскопическая склеротерапия дополняется постановкой зонда-обтуратора, что в результате механической компрессии способствует и значительно усиливает химический эффект того или иного склерозанта. На высоте кровотечения эффективность этого метода составляет около 82 %.



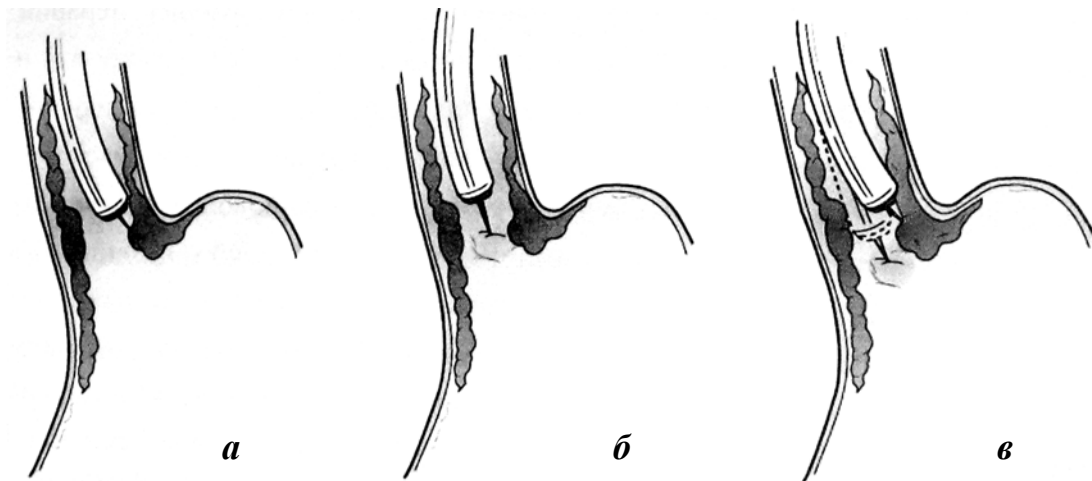


Рис. 7. Варианты эндоскопической склеротерапии варикозно-расширенных вен пищевода (ВРВП) (по И. М. Ладутько, 2007):  
*a* — интравазальная; *б* — паравазальная; *в* — комбинированная

На сегодняшний день для склеротерапии чаще используют синтетические вещества (тромбовар, этоксисклерол, варикоцид), производные жирных кислот (морруат натрия, олеат этаноламина), а также такие препараты, как этиловый спирт, гистоакрил, берипласт и фенол.

В последнее время получил распространение метод эндоскопического лигирования вен пищевода, который по эффективности не уступает склеротерапии (рис. 8).

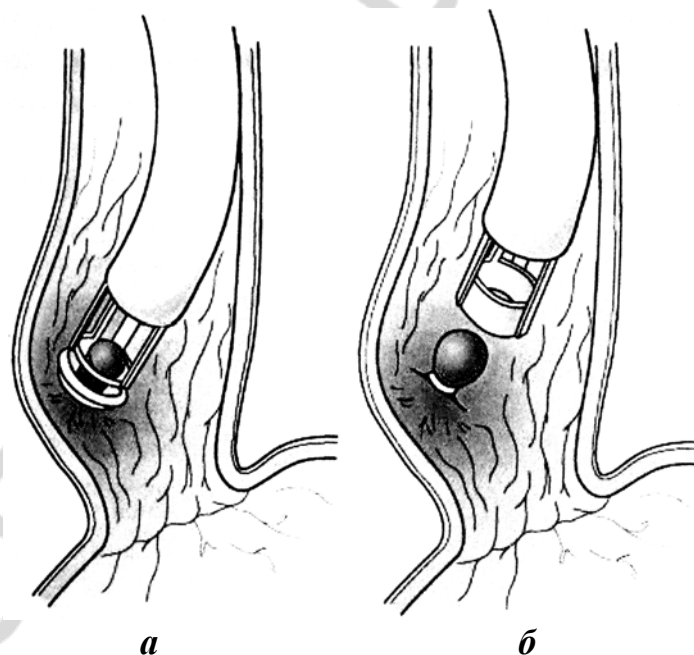


Рис. 8. Методика эндоскопического лигирования ВРВП (по И. М. Ладутько, 2007):  
*a* — подведение эндоскопа; *б* — конечный результат лигирования

**Лигирование** производят с помощью небольших эластичных колец (лигатурные петли). В результате проведения этой процедуры происходит

не только прицельное лигирование варикозно-расширенных вен, но и перивазальных тканей, что способствует возникновению асептического воспаления, язвообразованию, а в дальнейшем приводит к изменению свойств подслизистого слоя (склерозированию). Эффективность эндоскопического лигирования при продолжающемся кровотечении составляет около 86 %.

При использовании вышеперечисленных методов эндоскопического гемостаза возможно возникновение ряда осложнений, которые могут проявляться загрудинной болью, явлениями дисфагии, высокой температурой. Иногда у больных наблюдаются повреждение слизистой и нарушение перистальтики пищевода. Более тяжёлые осложнения, которые встречаются довольно редко, как правило, связаны с рецидивом кровотечения, перфорацией пищевода и развитием медиастинита с аспирационной пневмонией, а также возникновением острой дыхательной и острой почечной недостаточности вследствие попадания склерозанта в общий кровоток. Наиболее частым поздним осложнением склеротерапии является возникновение стриктур пищевода, которые образуются в результате рубцевания эрозий и изъязвлений в местах введения склерозирующих препаратов.

Другим малоинвазивным вмешательством портоазигального разобщения является **чрескожная чреспечёночная окклюзия вен** пищевода и кардиального отдела желудка. Этот рентгеноэндovasкулярный метод осуществляется путём пункции портальной вены с последующей катетеризацией её притоков (в частности, левой желудочной вены и/или коротких вен желудка) и дальнейшей непосредственной окклюзией варикозно-расширенных вен применяемыми для этих целей спиральями Гиантурко (рис. 9) или полимерной пенящей композицией.

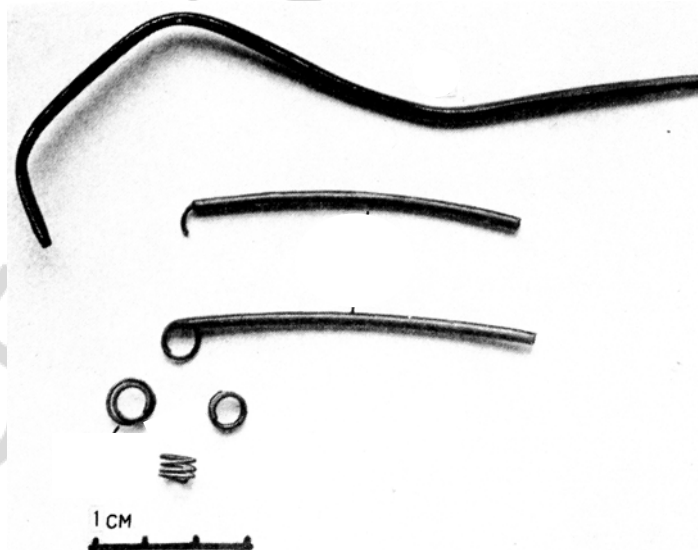


Рис. 9. Набор для эмболизации спиральями Гиантурко (по А. М. Гранову, 1986)

Также для проведения эмболизации кровоточащих вен пищевода и желудка ранее использовали чрезумбиликальный или трансъюгулярный

доступы с последующим введением тромбообразующих препаратов. В ряде случаев при острых портальных кровотечениях выполняют трансъюгулярное внутripечёночное портосистемное шунтирование (TIPS), которое является эффективным у 81–95 % пациентов с рецидивирующими кровотечениями (рис. 10).

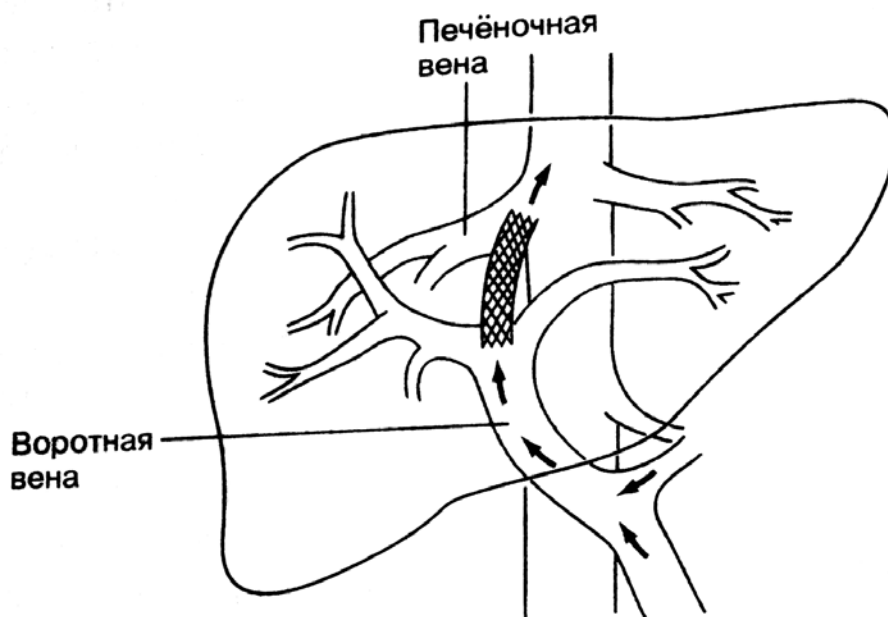
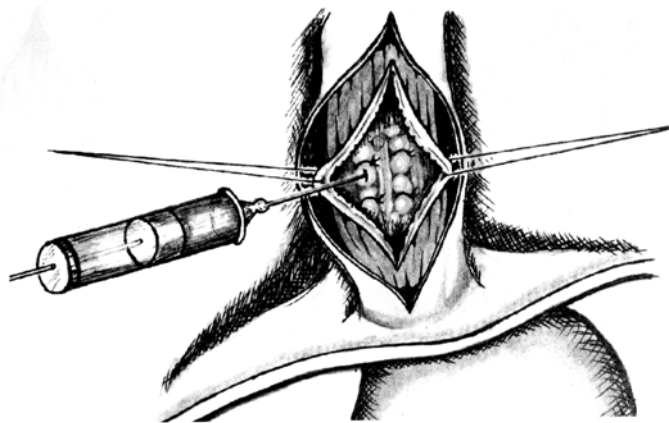


Рис. 10. Методика TIPS (по Ш. Шерлок, Дж. Дули, 2002)

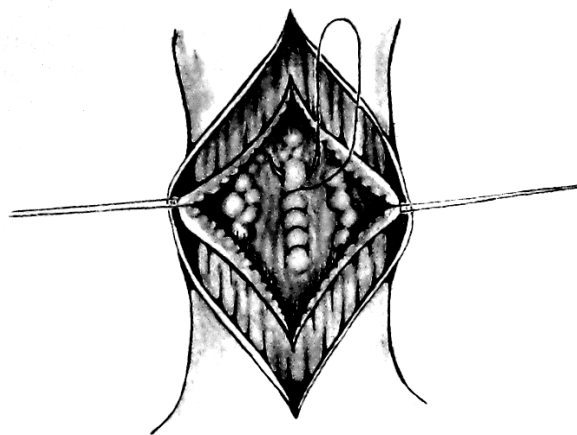
Это вмешательство является также эндоваскулярным методом и представляет собой способ создания фистулы между средней печёночной веной и ветвью воротной вены путём установки металлического сетчатого эндопротеза через паренхиму печени.

Все **«разобщающие» оперативные вмешательства**, выполняемые на высоте кровотечения с целью остановки последнего, как правило, являются минимальными по объёму и достаточно мало травматичными. Целью таких операций является уменьшение объёма крови, оттекающей от органов брюшной полости в систему нижней полой вены через желудочно-пищеводный венозный коллектор. Различают несколько видов хирургических вмешательств в зависимости от доступа:

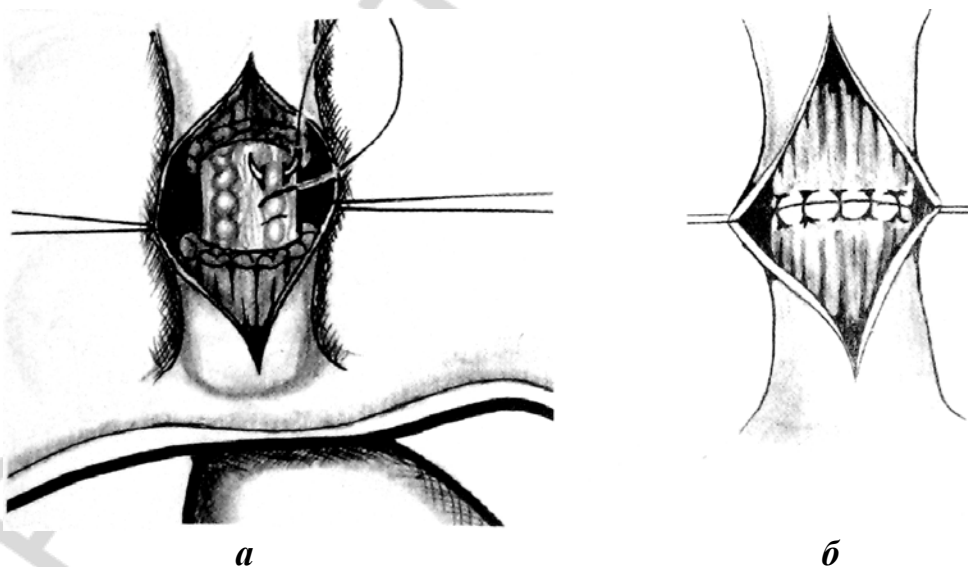
1) *трансторакальные*: операция Берема–Крайля (рис. 11, 12) — прошивание расширенных вен пищевода непрерывным кетгутовым швом или склерозирование вен между наложенными лигатурами из эзофаготомического отверстия в наддиафрагмальной части пищевода, операция Рапанта (рис. 13) — внеслизистая перевязка вен пищевода, операция Уолкера — трансторакальная субмукозная транссекция пищевода;



*Рис. 11.* Операция Берема. Склерозирование расширенных вен пищевода между наложенными лигатурами (по М. Д. Ханевич и соавт., 2003)



*Рис. 12.* Операция Берема–Крайля (по М. Д. Ханевич и соавт., 2003)



*Рис. 13.* Операция Рапанта (по М. Д. Ханевич и соавт., 2003):  
*а* — прошивание расширенных вен пищевода в подслизистом слое; *б* — швы наложены на мышечную оболочку

2) *трансабдоминальные*: операция Таннера в различных модификациях (разобщение портальной и кавальной систем путём пересечения желудка в субкардиальном отделе), операция по Хассабу (гастроэзофагеальная деваскуляризация со спленэктомией), операция по Паквету и соавт. (рис. 14) — эзофагогастральная деваскуляризация с селективной проксимальной ваготомией и фундопликацией, операции реимплантации пищевода, транссекции пищевода с последующим наложением пищеводно-желудочного анастомоза с использованием сшивающих аппаратов (рис. 15);

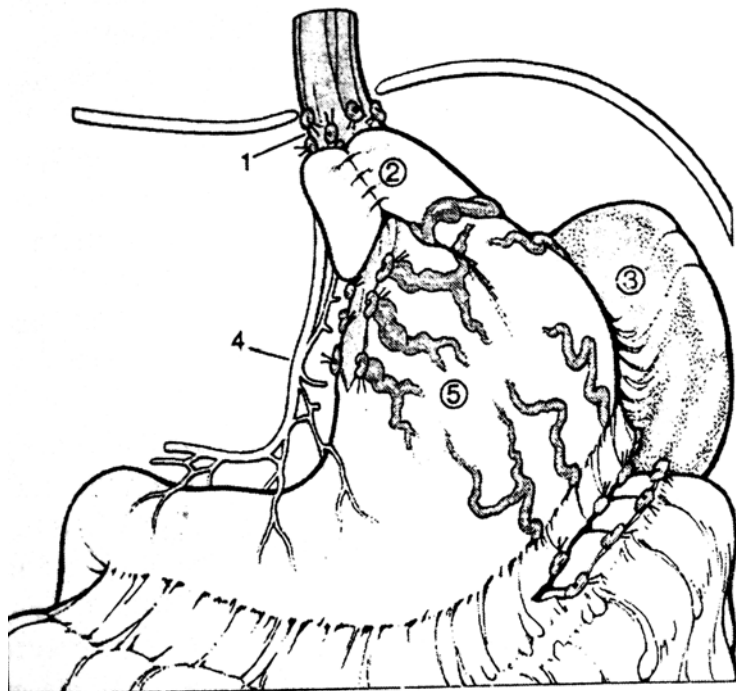


Рис. 14. Схема эзофагогастральной деваскуляризации с селективной проксимальной ваготомией и фундопликацией (по А. Е. Борисову, 2001):

1 — лигированные вены пищевода; 2 — фундопликация; 3 — селезенка; 4 — левожелудочная артерия; 5 — желудок

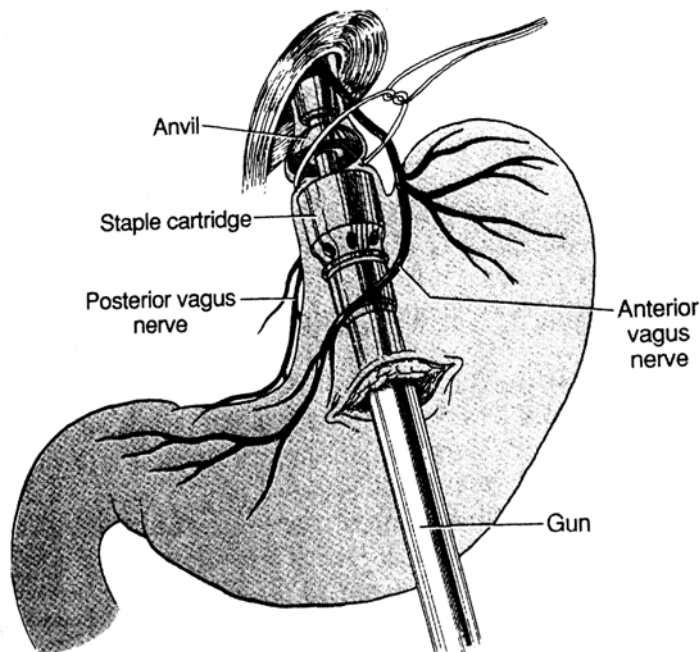


Рис. 15. Схема операции транссекции пищевода с использованием сшивающих аппаратов (по N. Kaplowitz, 1996)

3) *комбинированные*: операция Сугиура (рис. 16) — деваскуляризация дистального отдела пищевода и проксимального отдела желудка, транссекция пищевода, спленэктомия, селективная ваготомия и пилоропластика.

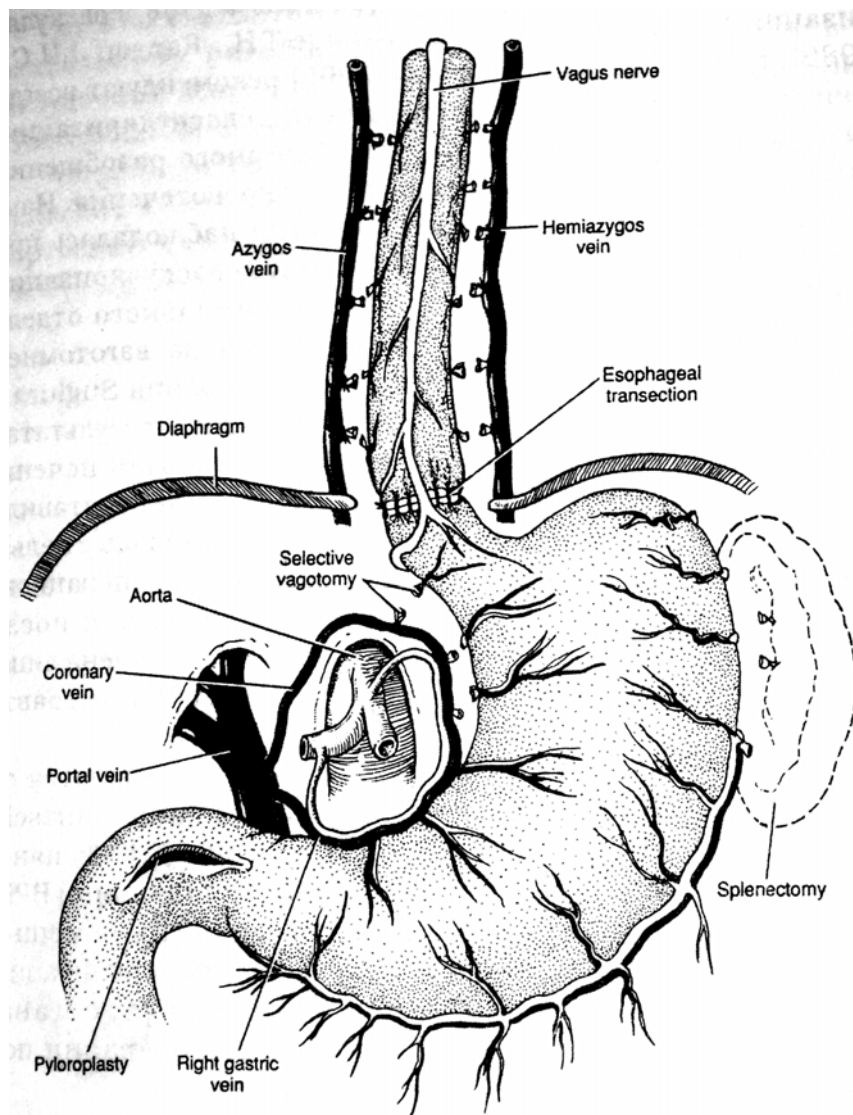


Рис. 16. Схема операции Сугиура (по А. Е. Борисову, 2001)

На современном этапе операцией выбора при гастроэзофагеальном кровотечении является операция Таннера–Пациоры (рис. 17), выполняемая из абдоминального доступа, которая дополняется интраоперационным склерозированием варикозно-расширенных вен между наложенными лигатурами, а также перевязкой левой желудочной артерии.

В детской хирургии применяется операция «лигирования пищевода на протезе» (рис. 18) (методика Фосшульте). Основным элементом операции является проведение и наложение кетгутовой лигатуры вокруг абдоминального отдела пищевода, в который чуть раньше был введён через гастротомическое отверстие пластиковый протез-цилиндр. Это приводит

к остановке кровотечения, окклюзии вен и дальнейшему развитию процессов склерозирования. Сборный протез дефрагментируется на 18–22-е сутки после рассасывания кетгутовой нити и самостоятельно выводится из желудочно-кишечного тракта.

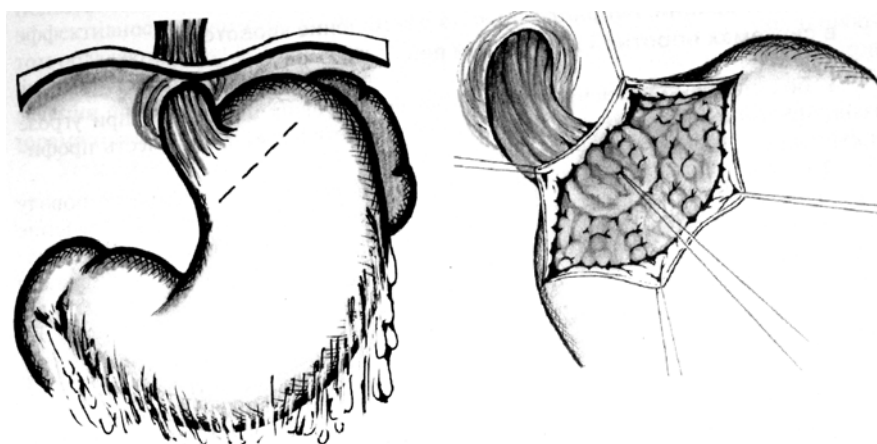


Рис. 17. Операция Таннера–Пациоры (по М. Д. Ханевич и соавт., 2003)

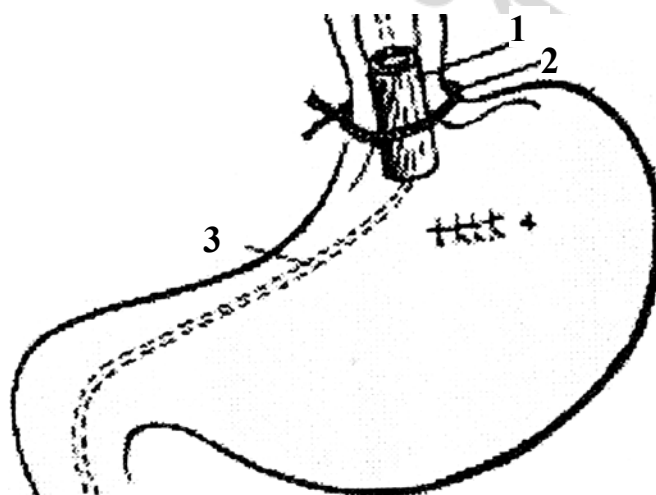


Рис. 18. Схема операции лигирования пищевода на протезе (по Э. М. Колесникову, 2001):

1 — протез-цилиндр; 2 — кетгутовая лигатура; 3 — зонд; 4 — гастротомическое ушитое отверстие

С целью уменьшения агрессивности оперативного доступа и самого оперативного приёма разработаны операции портоазигального разобщения, которые выполняются видеолaparоскопическим способом. При наличии лапароскопического ультразвукового датчика возможно проведение эмболизации полимерными материалами без вскрытия просвета полого органа под контролем ультразвуковой доплерографии.

Отдельным видом операций, направленных на создание новых путей оттока крови из портальной системы (коррекция высокого портального давления), являются операции портосистемного шунтирования. В на-

стоящее время прямые («конец в бок» и «бок в бок») портокавальные анастомозы не используются и представляют лишь исторический интерес (рис. 19). Это связано с тем, что после таких вмешательств отмечается развитие тяжёлой послеоперационной энцефалопатии вследствие фактически полного шунтирования портальной неметаболизированной крови в системное русло и усугубление печёночной недостаточности из-за снижения артериопечёночного кровотока. В последнее время применение нашли так называемые селективные портосистемные анастомозы: спленоренальные (рис. 20) (проксимальный и дистальный), а также мезентерико-кавальные («бок в бок», Н-образный с венозной вставкой или протез из политетрафторэтилена). С помощью перечисленных вмешательств осуществляется преимущественно декомпрессия притоков воротной вены и не происходит существенное снижение портальной перфузии печени (энцефалопатия развивается в 4–7 % случаев). Однако с течением времени эти анастомозы по своим гемодинамическим показателям приближаются к прямым портосистемным.



Рис. 19. Различные виды портокавальных анастомозов (по И. Литтман, 1970):  
*а* — «конец в конец»; *б* — «бок в бок»; *в* — «два конца в бок»

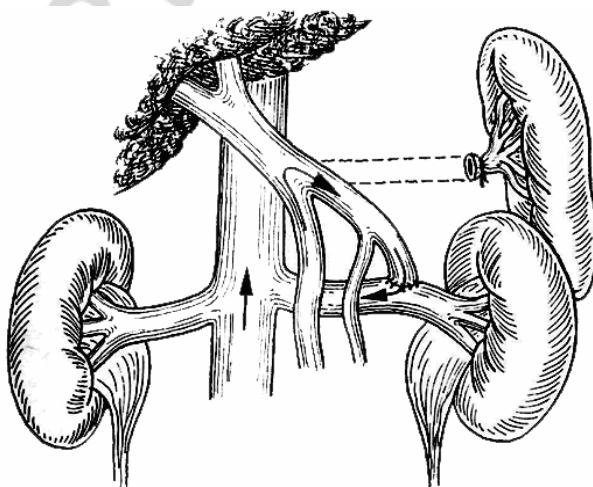


Рис. 20. Вид спленоренальных анастомозов по способу «конец в бок»  
 (по И. Литтман, 1970)



При синдроме Бадда–Киари, когда имеется обструкция нижней полой вены в ретропечёночном пространстве, выполняют кава-атриальное шунтирование с использованием тромборезистентных сосудистых протезов. Суть операции заключается в создании анастомоза между проходимым участком нижней полой вены и правым предсердием.

### АСЦИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Асцит также является одним из основных симптомов портальной гипертензии. Асцитический синдром у больных циррозом печени развивается в 28–85 % случаев, при болезни Киари и синдроме Бадда–Киари — почти постоянно (более 90 % случаев), а при подпечёночной форме портальной гипертензии — крайне редко. После появления асцитической жидкости в брюшной полости существенно усугубляются нарушения функционального состояния печени, а также других органов и систем.

*Асцит* — это скопление свободной жидкости, как правило, трансудата, в брюшной полости. Небольшое ее количество может не давать симптомов, но дальнейшее увеличение ведет к растяжению брюшной полости и появлению дискомфорта, анорексии, тошноты, изжоги, болей в боку, респираторных расстройств. Физикальным обследованием возможно обнаружить жидкость в брюшной полости, когда ее объём составляет не менее 100 мл. В этом случае определяются отечность или выбухание боковых отделов живота, симптом ундуляции или «шум плеска» при аускультации, укорочение перкуторного тона в боковых отделах живота при перемене положения или появление тупости в центре живота при коленно-локтевом положении больного. Асцит может сочетаться с отеком наружных половых органов, пупочной или паховой грыжей, плевральным выпотом.

Достаточно ценную информацию о характере внутрибрюшной жидкости можно получить при выполнении диагностического лапароцентеза (50–100 мл) — пункцию берут по белой линии на 3–5 см ниже пупка, в типичных точках Калька или точке Монро–Рихтера (там имеется наименьшая опасность ранения сосудов брюшной стенки и органов брюшной полости). Обследование включает в себя визуальную оценку полученной жидкости, определение содержания в ней общего белка, альбумина, глюкозы, числа клеточных элементов, цитологическое исследование, посев на культуру; иногда исследуют амилазу, лактатдегидрогеназу, триглицериды, проводят посев на микобактерии туберкулеза. В ряде случаев требуется проведение диагностической лапароскопии. Ультразвуковая сонография брюшной полости и плевральных синусов (рис 21), а также КТ-диагностика являются достаточно высокоинформативными неинвазивными методами в дифференциально-диагностическом аспекте при асцитическом синдроме.

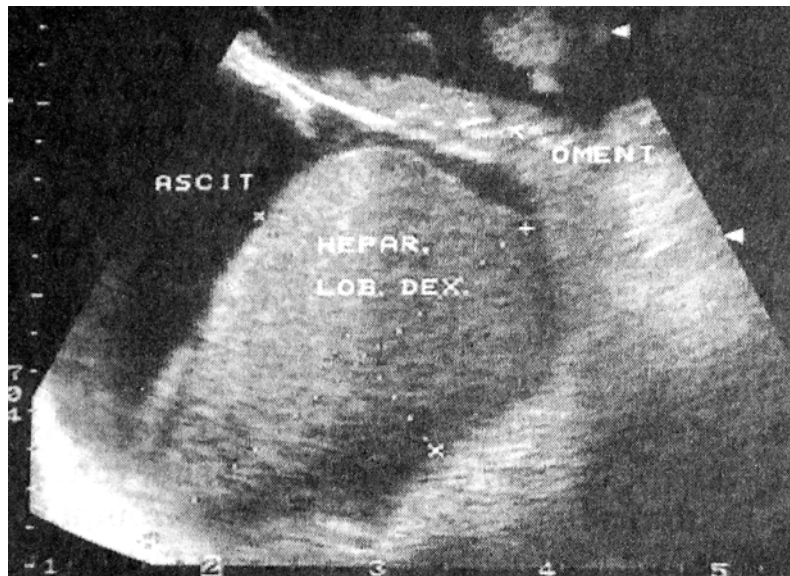


Рис. 21. Ультрасонографическая картина асцита

Несмотря на то, что одной из наиболее частых причин асцита являются заболевания, вызывающие портальную гипертензию, в ряде случаев приходится проводить дифференциальную диагностику со скоплением жидкости в брюшной полости другой этиологии. К этим заболеваниям и состояниям относятся застойная сердечная недостаточность, заболевания почек, микседема, заболевание яичников, гипоальбуминемия (нефротический синдром, белоктеряющая энтеропатия, голодание), болезни поджелудочной железы, хилёзный асцит, нарушение оттока лимфы по грудному лимфатическому протоку (ранение, сдавление опухолью), а также поражения брюшины опухолевым или инфекционным (бактериальным, туберкулёзным, микотическим, паразитарным) процессом.

*Патогенез асцитического синдрома* при портальной гипертензии сложен и до конца ещё не изучен. Однако большинство исследователей считают, что патофизиологические аспекты формирования асцитического синдрома портального генеза неотделимыми от общей теории патогенеза самой портальной гипертензии.

В патогенезе асцитического синдрома принимает участие достаточно большое число различных факторов, которые разделяют на регионарные (локальные) и системные (общие). Регионарными факторами, которые участвуют в развитии и дальнейшем прогрессировании асцита, являются: синусоидальная гипертензия, нарушения печёночной лимфодинамики (её гипертензия), а также процессы, затрудняющие реабсорбцию асцитической жидкости (фиброзирование париетальной брюшины), различные концентрации белка в асцитической жидкости, изменения внутрибрюшного давления (при наличии асцита). Ведущее место в ряду локальных факторов асцитобразования отводится синусоидальной и лимфатической гипертензиям.

К системным факторам относят: гипоальбуминемию, активацию симпатической нервной системы (повышение уровня катехоламинов), изменения в ренин-ангиотензин-альдостероновой системе, увеличение секреции антидиуретического гормона, повышение концентрации натрийуретического фактора (его эффекты: диуретический, натрийуретический, вазодилатирующий), снижение продукции простагландина E<sub>2</sub>. Основным из общих факторов прогрессирования асцитического синдрома является задержка натрия и воды.

Существует несколько теорий патогенеза асцитического синдрома при портальной гипертензии.

Первая — *теория «избыточного притока»* (или теория «переполнения сосудистого русла»). В соответствии с ней гипергидратационный статус приводит к проникновению «излишней» жидкости в пресинусоидальное пространство, гиперпродукции лимфы и её пропотеванию в брюшную полость. Однако эта теория не полностью отвечает на вопрос: почему гиперволемиа не сопровождается по механизму обратной связи снижением задержки Na.

Вторая — *теория «недостаточного наполнения сосудистого русла»*. Ее суть сводится к тому, что при портальной гипертензии происходит депонирование крови в органах брюшной полости. В результате этого снижается приток крови к сердцу (уменьшается заполнение сосудистого русла), возникает дефицит кровенаполнения артериальной системы, а это, в свою очередь, инициирует задержку Na.

Эти две теории не относят к взаимопротивоположным. Полагают, что на начальных стадиях большую роль играет первая теория, а по мере накопления жидкости в брюшной полости всё больше проявляются признаки снижения заполнения сосудистого русла.

В настоящее время выделяют несколько вариантов течения асцитического синдрома:

1. Транзиторный асцит.
2. Стационарный перманентный асцит:
  - стабильный;
  - прогрессирующий.

*Транзиторный асцит* характеризуется спорадическим накапливанием свободной жидкости в брюшной полости и достаточно легко купируется при назначении диуретиков. При *перманентном асците* наблюдается постоянная транссудация жидкости в свободную брюшную полость. Если имеет место стабильное течение заболевания, то на определённом его уровне дальнейшее накапливание свободной жидкости прекращается. При прогрессирующем течении в конечном итоге образуется напряжённый асцит и возникает необходимость в выполнении лапароцентеза. Во всех вышеперечисленных случаях при своевременном назначении

адекватной терапии диуретическими препаратами отмечается хороший лечебный эффект.

Существует ещё одна форма асцитического синдрома, которая не корректируется назначением диуретиков и их комбинаций и называется *диуретикорезистентным асцитом*. В течении резистентного асцита выделяют 4 стадии: относительной компенсации, субкомпенсации, декомпенсации и терминальную.

Асцитический синдром в ряде случаев может протекать с различными осложнениями. К ним относятся: формирование неосложнённых пупочных и паховых грыж, возникновение гидроторакса, внутрибрюшного кровотечения (геморрагический асцит), разрыва пупочной грыжи, а также асцитической инфекции (спонтанный бактериальный асцит-перитонит).

Наиболее опасным часто встречающимся осложнением асцитического синдрома (чаще при циррозе печени) является спонтанный бактериальный асцит-перитонит, который возникает более чем в 25 % случаев. Летальность при этом может составлять 30–50 %. Факторами риска, способствующими развитию инфицированного асцита, являются выраженные нарушения функции печени, класс «С» тяжести цирроза, а также низкий уровень содержания белка в асцитической жидкости (менее 10 г/л). В патогенезе асцит-перитонита предполагают возможное участие как снижения бактерицидной активности самой асцитической жидкости, так и фактора миграции микроорганизмов кишечной флоры, связанного с изменением проницаемости кишечной стенки вследствие венозного и лимфатического застоя.

Клиническая картина характеризуется болевым (у 60 % пациентов наблюдаются абдоминальные боли), диспепсическим, воспалительным (лейкоцитоз в анализе крови может достигать более  $30 \times 10^9$ /л) и перитонеальными синдромами. Достоверно подтверждает развитие асцитической инфекции исследование внутрибрюшной жидкости, когда выявляется лейкоцитоз — повышение общего цитоза, в том числе за счёт сегментоядерного нейтрофилёза (более 250 клеток в 1 мл трансудата). В этом случае ставится диагноз «спонтанный бактериальный асцит-перитонит» и назначается лечение антибактериальными препаратами широкого спектра действия (цефалоспорины 3 или 4 поколения) с добавлением лекарственных средств, влияющих на анаэробную флору, например метронидазола. Для решения вопроса о первичном или вторичном (связанном с другой патологией помимо портальной гипертензии) характере перитонита или неэффективности назначенного лечения используют диагностическую лапароскопию. Она может перейти в лечебный метод с обеспечением возможной санации брюшной полости и проведением в дальнейшем локальной (внутрибрюшной) фармакотерапии. Перспективным направле-

нием в лечении спонтанного бактериального асцит-перитонита является также эндолимфатическое введение антибактериальных препаратов.

Одним из основных компонентов консервативной терапии асцитического синдрома при портальной гипертензии является применение диуретиков: антогонистов альдостерона (спиронолактон, верошпирон) и/или петлевых диуретиков (триампур композитум, фуросемид (лазикс), тиазиды, этакриновая кислота). Возможно в ряде случаев комбинированное назначение данных препаратов для достижения должного лечебного эффекта. Иногда (около 10 % случаев) диуретики оказываются неэффективными в лечении асцитического синдрома. Это зачастую бывает связано с низким коллоидно-осмотическим давлением и снижением объёма циркулирующей крови на фоне гипоальбуминемии, а также с водно-солевыми потерями. Поэтому в комплексное лечение должны включаться нативные белковые препараты: препараты свежезамороженной плазмы, растворы альбумина, протеин. У пациентов с асцитическим синдромом при отсутствии периферических отёков на фоне применения диуретиков снижение массы тела не должно превышать 400 г в день, что существенно отличается от проводимой терапии при наличии анасарки и полисерозита (она должна быть жёстче и объёмнее). Также необходимо на всех этапах проведения диуретической терапии достаточное внимание уделять количеству потребляемой поваренной соли (оно не должно превышать 40 ммоль в день).

**Хирургическими методами коррекции асцита являются:**

1. Операции наружного отведения асцитической жидкости из брюшной полости (лапароцентез, аутореинфузия асцитической жидкости).

Аутореинфузия асцитической жидкости в венозную систему может проводиться непосредственно напрямую (через катетер, стоящий в брюшной полости и соединённый с пунктированной кубитальной веной через роликовый насос) и фракционно (с предварительной ультрафильтрацией и асцитосорбцией).

2. Операции внутреннего перитонеососудистого шунтирования (перитонеобедренное шунтирование по Руотту и его модификации по Борису, а также по Шалимову–Короткому, перитонеоюгулярное шунтирование по Ле Вину).

Сущность операции по Ле Вину заключается в том, что с помощью специального клапана, который предотвращает обратный ток крови, осуществляется односторонний ток жидкости по системе силиконовых трубок из брюшной полости через яремную вену в верхнюю полую.

3. Операции непосредственного отведения асцитической жидкости из забрюшинное пространство (операция Кальбе (1916) и её модификации (Опель, Шалимов, Греков)).

При операции Кальбе иссекается брюшина и мышцы в области поясничных треугольников (Пти) кнаружи от восходящей и нисходящей толстой кишки. Асцитическая жидкость поступает в образованные отверстия и всасывается через сосуды забрюшинной клетчатки, мышц и подкожной клетчатки туловища.

4. Операции, направленные на формирование органоанастомозов: 1) оментопексии (сращения сальника и окутываемого им органа — оментогепатопексия, оменторенопексия, оментоспленопексия, оментовисцеропексия); 2) различные виды органопексий — гепатофренопексия, гепатопневмопексия, колоногепатопексия, гастрогепатопексия, илеовезикопексия (операция Авдея–Рубахова), еюноренопексия (операция Авдея–Агарышева); 3) комбинированные методики (оментогепатофренопексия).

Положительный результат эффективности органоанастомозов при асцитическом синдроме связывают с тем, что происходит достаточно хорошая инициация развития дополнительных лимфатических и сосудистых коллекторов, а вследствие спаечного процесса уменьшается асцитопродуцирующая площадь печени. Эти вмешательства целесообразно сочетать с операциями, направленными на отведение асцитической жидкости из брюшной полости в клетчаточные пространства.

У пациентов с циррозом печени и асцитическим синдромом в ряде случаев применяются патогенетически направленные хирургические вмешательства:

1. Операции, направленные на уменьшение избыточной лимфопродукции (перевязка и эмболизация печёночной и селезёночной артерий, баллонная окклюзия инфраренального отдела нижней полой вены). Суть использования данных методов заключается в воздействии на фактор патологической гиперпродукции лимфы в печени, которая возникает вследствие повышения портального давления на фоне пре- и постсинусоидального блока оттока крови по воротной вене, а также активно функционирующих артериовенозных фистул в поражённом органе.

2. Операции, направленные на улучшение дренажной функции грудного лимфатического протока (формирование различных лимфовенозных (рис. 22) и лимфонодулового анастомозов, операции имплантации грудного протока и пластики устья грудного протока, а также операция дуктолиза в сочетании с перевязкой внутренней яремной вены или без нее).

Выполнение операций на терминальном отделе грудного лимфатического протока направлено на улучшение оттока лимфы из печени. Эти методы способствуют снижению портолимфатической гипертензии и интерстициального отёка печени, что позволяет достаточно улучшить внутриорганный лимфо- и гемоциркуляцию, а также функциональную активность гепатоцитов. Все эти изменения способствуют хорошему купированию цирротического асцита.

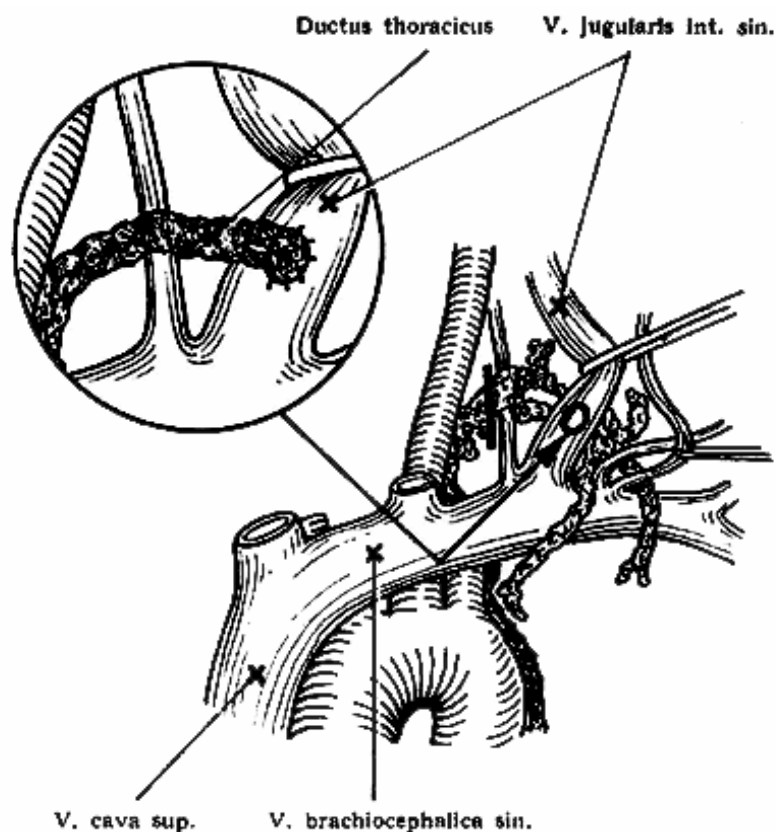


Рис. 22. Операция лимфовенозного анастомоза (по И. Литтман, 1970)

3. Оперативные методы, связанные с воздействием на регенерацию печени: частичная резекция или диатермогепатокоагуляция печени (по Д. В. Усову, 1981).

В настоящее время на 2-й кафедре хирургических болезней БГМУ внедрена и широко используется у больных с циррозом печени и асцитическим синдромом комплексная лапароскопическая методика, включающая выполнение операций типа Кальбэ, различных видов оментоорганопексий, краевой резекции печени и проведение диатермогепатокоагуляций.

### **СПЛЕНОМЕГАЛИЯ И ГИПЕРСПЛЕНИЗМ**

Увеличение селезёнки (спленомегалия) наблюдается во всех случаях при развитии синдрома портальной гипертензии. Выраженность спленомегалии в ряде случаев может зависеть как от формы портальной гипертензии, так и от индивидуальных особенностей («готовность» органа и его сосудистого кровотока к изменившимся гемодинамическим условиям). Однако чёткого соответствия между размерами селезёнки и величиной портального давления не выявлено.

Размеры селезенки у здорового человека составляют около 12 см в длину и 7 см в ширину; она расположена вдоль X ребра по средней под-

мышечной линии. В норме селезенка является органом, который не определяют при пальпации. В положении больного на правом боку при перкуссии выявляется тупость между IX и XI ребром. Пальпировать селезенку лучше всего в положении больного на правом боку при глубоком вдохе. При увеличении она может определяться ниже левого края реберной дуги при глубокой пальпации со стороны переднемедиальной поверхности. При достаточно больших размерах селезенки больные жалуются на тяжесть и ощущение давления в левом подреберье. В ряде случаев нижний полюс органа определяется на уровне пупка, а порой он может опускаться до гребня подвздошной кости и даже ниже. При пальпации селезенка плотная, малоподвижная, безболезненная, в некоторых случаях на её поверхности можно выявить плотные спайки. Наиболее достоверными и неинвазивными методами, позволяющими не только определить размеры, но и визуализировать структуру органа, являются ультрасонография и компьютерная томография. Радиоизотопное сканирование с коллоидным раствором технеция ( $^{99m}\text{Tc}$ ) также относится к достаточно эффективным методам диагностики.

Развитие спленомегалии при синдроме портальной гипертензии связывают, прежде всего, с гемодинамическим фактором, который приводит к возникновению сначала функциональной, а затем и органической гипертрофии селезенки, принимающей участие в компенсации внутрипеченочного кровотока. С увеличением селезенки достаточно часто связана выявляемая в периферической крови (исследование общего анализа крови) панцитопения (снижение уровня эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов). Такое нарушение состава периферической крови носит название гиперспленизма. Патогенез панцитопении при портальной гипертензии остаётся до конца не изученным. Однако в развитии гиперспленизма большую роль отводят, прежде всего, патологическому влиянию селезенки вследствие гиперплазии ретикулоэндотелиальных элементов, а также выраженности печеночноклеточной недостаточности и желтухи. Гиперспленизм отражает повышенную функциональную активность органа, приводящую к ускоренному удалению нескольких или всех циркулирующих клеточных элементов. В ряде случаев в селезенке происходит разрушение (эритроциты, лейкоциты, иногда тромбоциты), в других ситуациях (в основном это касается тромбоцитов) наоборот, имеет место усиленная секвестрация (депонирование) клеток крови. Селезенка секвестрирует около 30 % общего количества тромбоцитов, но при гиперспленизме может депонировать до 80 %.

Для оценки динамики гиперспленизма и дифференциальной диагностики с гематологическими заболеваниями широко используют параллельное исследование пунктата костного мозга и периферической крови. В цитологическом пунктате при гиперспленизме выявляют уменьшение



количества бластов, лимфоцитов, снижение лейкоцитарно-эритроцитарного индекса и индекса созревания эритроцитов, снижение количества мегакариоцитов и тромбоцитов, угнетение их функции.

Существует достаточно большое число заболеваний и состояний, которые характеризуются увеличением селезёнки, что является важным аргументом в пользу как можно более раннего проведения дифдиагностики спленомегалий, особенно в тех случаях, когда проявления синдрома портальной гипертензии ещё не достаточно выражены. К ним относятся:

- инфекционные заболевания и состояния: инфекционный мононуклеоз, септицемия, эндокардит, туберкулез, паразитарная инвазия, СПИД, вирусный гепатит, абсцесс печени, гистоплазмоз;

- заболевания, связанные с нарушением иммунорегуляции: ревматоидный артрит, системная красная волчанка, иммунная гемолитическая анемия, иммунная тромбоцитопения и нейтропения;

- заболевания, связанные с аномалией эритроцитов: сфероцитоз, серповидно-клеточная болезнь, овалоцитоз, талассемия;

- инфильтративные и очаговые поражения селезенки (доброкачественные и злокачественные): ложные, эхинококковые, эпидермоидные и дермоидные кисты, гемангиомы, злокачественные лимфомы при метастатическом поражении селезёнки и т. д.;

- прочие заболевания и состояния: идиопатическая спленомегалия, тиреотоксикоз, железодефицитная анемия, саркоидоз, бериллиоз, болезнь Гоше, а также миелопролиферативные заболевания.

В настоящее время гиперспленизм при синдроме портальной гипертензии не рассматривается в качестве абсолютного показания к спленэктомии как самостоятельной операции. Это связано с большой интраоперационной кровопотерей и развитием различного рода осложнений системного и локального характера: постспленэктомический тромбоцитоз, аспленическая геморрагическая тромбоцитемия, кровотечение, развитие печёночной недостаточности, образование поддиафрагмальных абсцессов, а также постспленэктомического сепсиса. Чаще спленэктомия является одним из этапов в выполнении разобщающих операций при портальной гипертензии.

Однако существует ряд показаний, при которых спленэктомия всё же является операцией выбора:

1. Наличие сосудистой фистулы между селезёночными артерией и веной, приводящей к портальной гипертензии вследствие перегрузки объёмом притекающей крови.

2. При сегментарной внепечёночной портальной гипертензии, связанной с периферическим тромбозом (или непроходимостью) селезёночной вены.

3. В тех случаях, когда из-за увеличенной селезёнки невозможно выполнение прямых вмешательств, направленных на азигопортальное разобщение с целью лечения или профилактики кровотечений.

В последнее время, особенно при высоком операционном риске, всё чаще применяют при гиперспленизме щадящие методики (перевязка или эмболизация селезёночной артерии).

При синдроме портальной гипертензии вследствие гемодинамических, эндотоксических и метаболических причин в ряде случаев развивается полиорганная недостаточность. Выраженность поражения внутренних органов и систем во многом зависит от формы портальной гипертензии и чаще выявляется при внутрипечёночном её варианте (портосистемная энцефалопатия, портально-гипертензивная нефропатия, «цирротическая кардиомиопатия», гепатопульмонарный синдром, желтуха, печёночная недостаточность).

Среди современных радикальных вмешательств у ряда больных с портальной гипертензией (в основном при внутрипечёночной форме) единственно эффективной мерой помощи остаётся ортотопическая пересадка печени. Во многих странах мира накоплен достаточно большой опыт в проведении данного вмешательства. В апреле 2008 года в нашей стране была выполнена первая трансплантация печени.

Многообразие синдромов при портальной гипертензии и осложнений, возникающих при этом, диктует необходимость комплексного индивидуализированного подхода в лечении этой категории пациентов. Именно благодаря полисиндромности и патогенетической неоднородности портальной гипертензии в лечении чаще придерживаются принципа этапности, основанного на коррекции преобладающего патологического синдрома с последующим применением патогенетически направленных операций, усиливающих действие друг друга.

## Литература

1. Буланов, К. И. Состояние гепатопортальной гемодинамики при циррозе печени с синдромом портальной гипертензии / К. И. Буланов // *Врачебное дело*. 1996. № 1–2. С. 32–35.
2. Гайворонский, И. В. Портальная гипертензия : морфофункциональные исследования / И. В. Гайворонский, С. В. Чепур. СПб. : Сезар, 1997. 130 с.
3. Гранов, А. М. Эндоваскулярная хирургия печени / А. М. Гранов, А. Е. Борисов. Л. : Медицина, 1986. 223 с.
4. Ерамишанцев, А. К. Прошлое и настоящее хирургии портальной гипертензии : взгляд на проблему / А. К. Ерамишанцев // *Клинические перспективы гастроэнтерологии, гепатологии*. 2001. № 5. С. 20–26.
5. Козырев, М. А. Заболевания печени и желчных путей (Синдром портальной гипертензии. С. 86–102) : учеб. пособие / М. А. Козырев. Минск : Бел. навука, 2002. 247 с.
6. Котив, Б. Н. Диагностика и хирургическая коррекция нарушений гемо- и лимфодинамики при портальной гипертензии : дис. ... канд. мед. наук / Б. Н. Котив. СПб., 1993. 153 с.
7. Кошкин, А. Б. Патогенез кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка : обзор / А. Б. Кошкин // *Клиническая хирургия*. 1992. № 11. С. 53–56.
8. Кровотечения портального генеза / А. Е. Борисов [и др.]. СПб. : НИИ Химии СПбГУ ООП, 2001. 128 с.
9. Кровотечения из хронических гастродуоденальных язв у больных с внутripечёночной портальной гипертензией / М. Д. Ханевич [и др.]. Новосибирск : Наука, 2003. 198 с.
10. Пациора, М. Д. Хирургия портальной гипертензии / М. Д. Пациора. 2-е изд., доп. Ташкент : Медицина, 1984. 319 с.
11. *Современные* методы хирургической коррекции асцитического синдрома при циррозе печени / А. Е. Борисов [и др.]. СПб. : Политехника, 2000. 222 с.
12. Хирургическое лечение и профилактика осложнений цирроза печени / А. А. Шалимов [и др.]. Киев : Здоровье, 1988. 134 с.
13. Цыбырнэ, К. А. Операции азигопортального разобщения при варикозном расширении вен пищевода и желудка (обзор зарубежной литературы) / К. А. Цыбырнэ, И. В. Мишин // *Хирургия*. 2000. № 5. С. 58–63.
14. Шерлок, Ш. Заболевания печени и желчных путей : практ. рук. : пер. с англ. / Ш. Шерлок, Дж. Дули ; под ред. З. Г. Апросиной, Н. А. Мухина. М. : Гэотар-Медицина, 1999. 864 с.
15. Эндоваскулярные методы диагностики и лечения портальной гипертензии / А. Е. Борисов [и др.]. Алма-Аты : Картпредприятие МСХ, 1996. 104 с.
16. Frank, B. Diagnostik und Therapie der portalen Hypertension / B. Frank, W. G. Zoller // *Lebel-Magen-Darm*. 1996. № 6. S. 284–297.
17. Gerbes, A. L. Diagnostik bei portaler Hypertonie / A. L. Gerbes, G. Fisher, M. Reiser // *Dtsch. med. Wschr.* 1996. Bd. 121. S. 210–216.
18. Mohr, H. Duplexsonographische Untersuchungen zur Pathogenese der lienalen Haemodynamik bei Leberzirrhose / H. Mohr, W. Godderz, A. Grosse // *Dtsch. med. Wschr.* 1996. Bd. 121. S. 52–56.
19. Quiroga, J. Transjugal intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of refractory ascites : effect on clinical, renal, humoral and hemodynamic parameters / J. Quiroga // *Hepatology*, 1995. Vol. 21. № 4. P. 986–994.
20. Yamamoto, M. Endoscopic Treatment for Esophago-Gastric Varices / M. Yamamoto, H. Susuki // *Hepatogastroenterologie*. 1997. Vol. 44. P. 637–646.

## Оглавление

Введение .....	3
Анатомия портальной системы .....	4
Коллатеральное кровообращение .....	6
Микроархитектоника печени .....	9
Патогенез портальной гипертензии .....	11
Этиология портальной гипертензии .....	12
Классификация портальной гипертензии .....	15
Методы исследования .....	16
Клиническая картина при разных формах портальной гипертензии .....	20
Клиника внутripечёночной формы портальной гипертензии .....	20
Клиника внепечёночной формы портальной гипертензии .....	22
Клиника надпечёночной формы портальной гипертензии .....	22
Основные синдромы портальной гипертензии и их осложнения .....	24
Синдром варикозного расширения вен .....	24
Асцитический синдром .....	40
Спленомегалия и гиперспленизм .....	46
Литература .....	50

Учебное издание

**Баранов** Евгений Валерьевич  
**Рубахов** Олег Иванович

# **СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск С. И. Третьяк  
Редактор Н. В. Оношко  
Компьютерная верстка Н. М. Федорцовой

Подписано в печать 02.05.08. Формат 60×84/16. Бумага писчая «КюмЛюкс».  
Печать офсетная. Гарнитура «Times».  
Усл. печ. л. 3,02. Уч.-изд. л. 2,85. Тираж 100 экз. Заказ 636.

Издатель и полиграфическое исполнение:  
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».  
ЛИ № 02330/0133420 от 14.10.2004.  
ЛП № 02330/0131503 от 27.08.2004.  
Ул. Ленинградская, 6. 220030, Минск.