

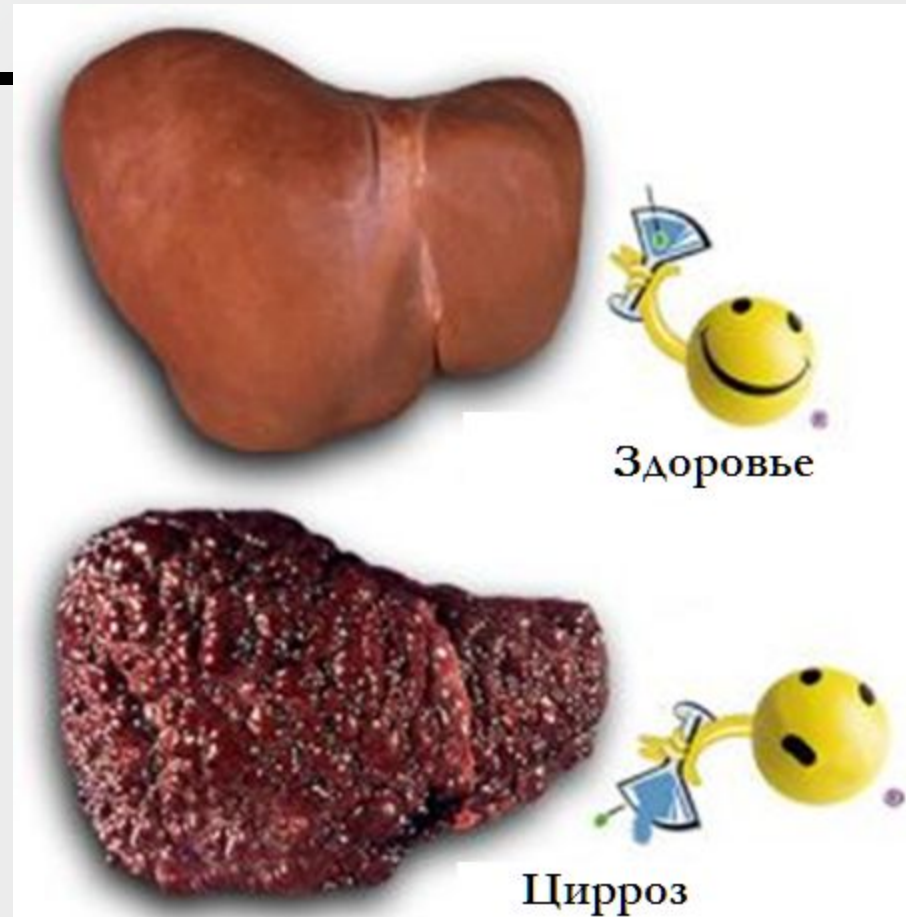


# Цирроз печени и портальная гипертензия

Профессор  
Юрий Владимирович Плотников

# Цирроз печени

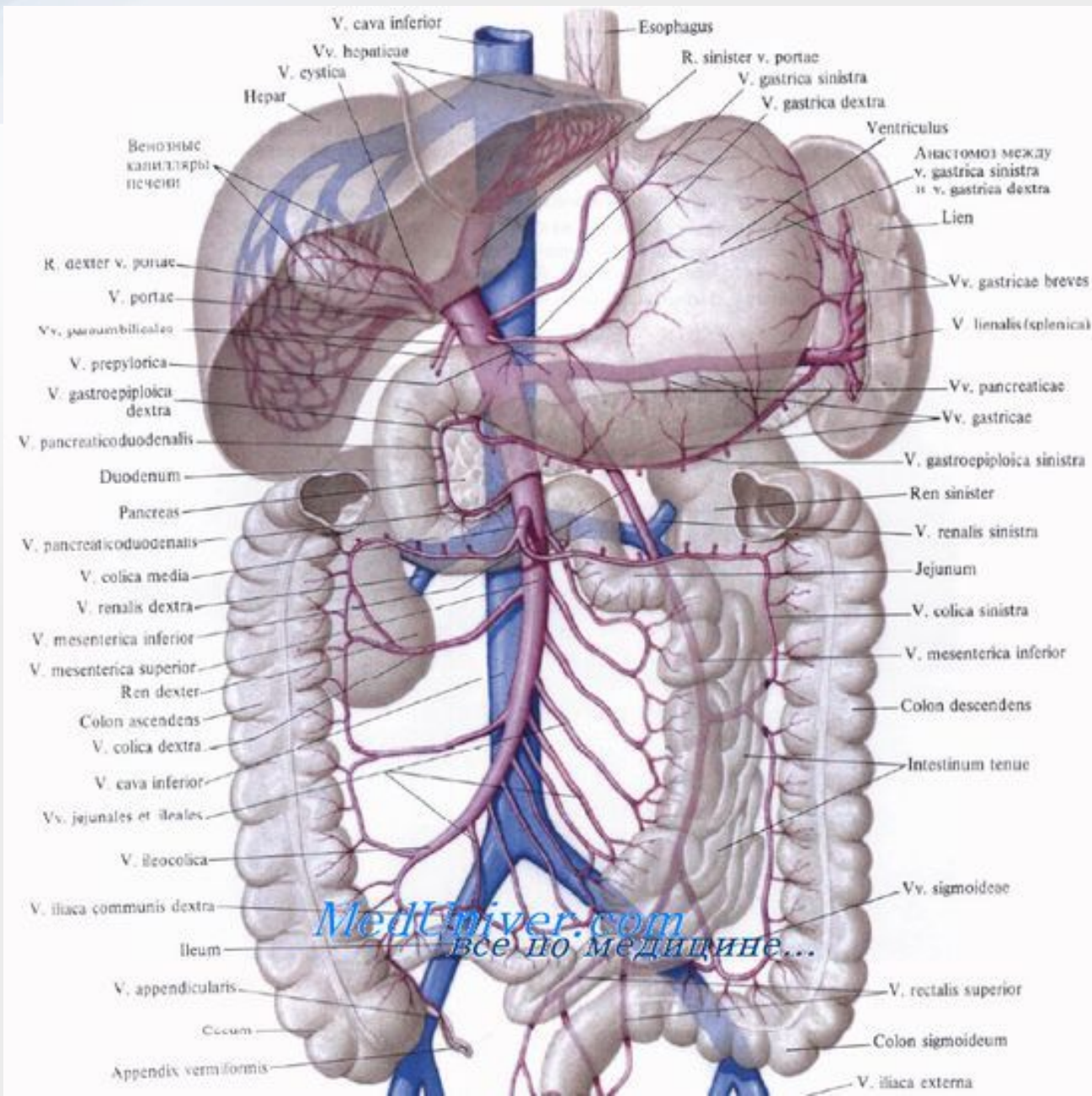
Исход многих заболеваний печени, характеризующийся фиброзом, образованием узлов, необратимостью процесса



# определение

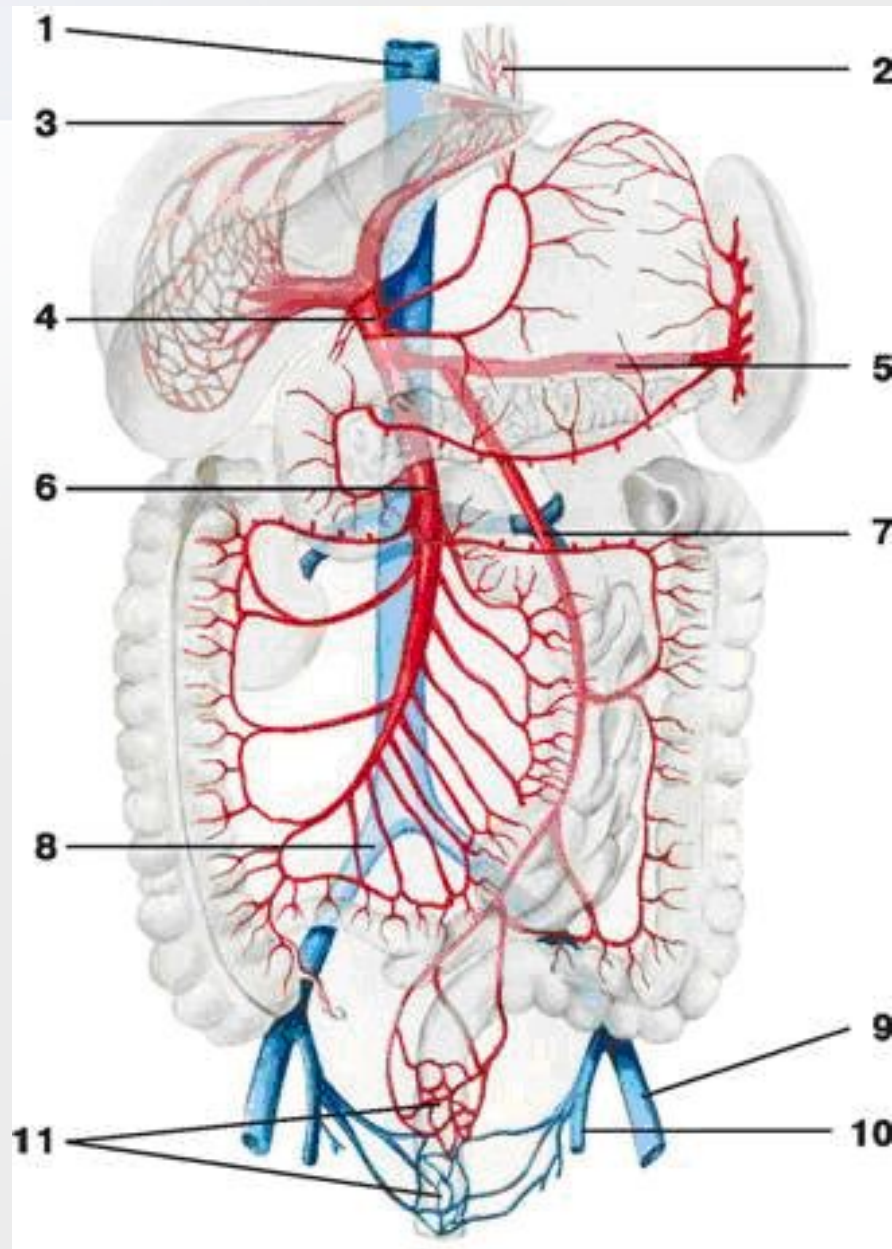
**Портальная гипертензия (ПГ) – синдром различных патологических процессов, развивающихся вследствие нарушений оттока крови из системы воротной вены. Они вызываются внутри- и внепеченочными заболеваниями, а также непосредственными патологическими изменениями в воротной вене. Повышение давления в сочетании с замедлением кровотока в системе воротной вены ведет к варикозному расширению вен пищевода и кардии с нередкими кровотечениями из них, а также к расширению вен передней брюшной стенки, спленомегалии, асциты и ряду других изменений организма.**

# анатомия

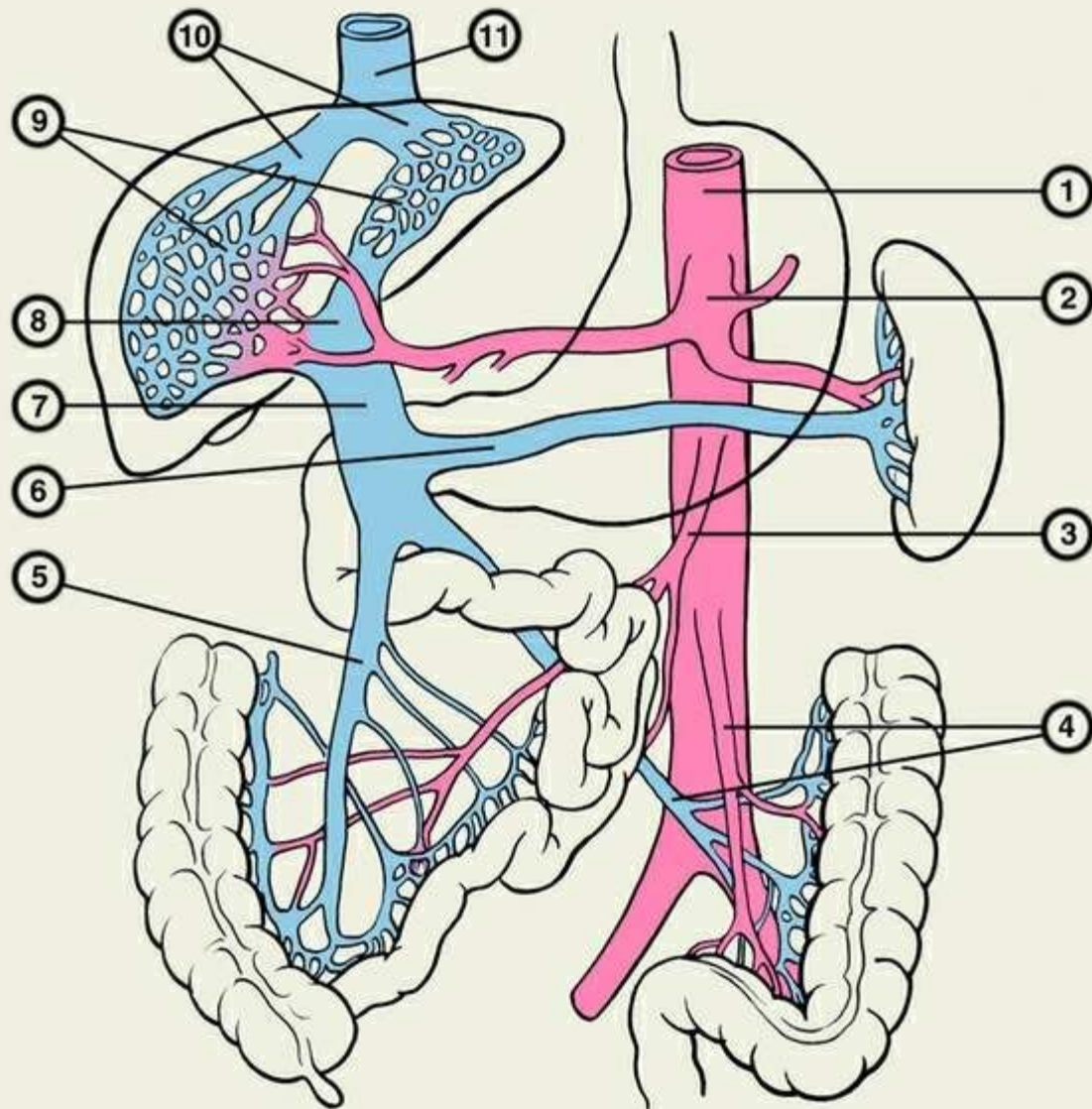




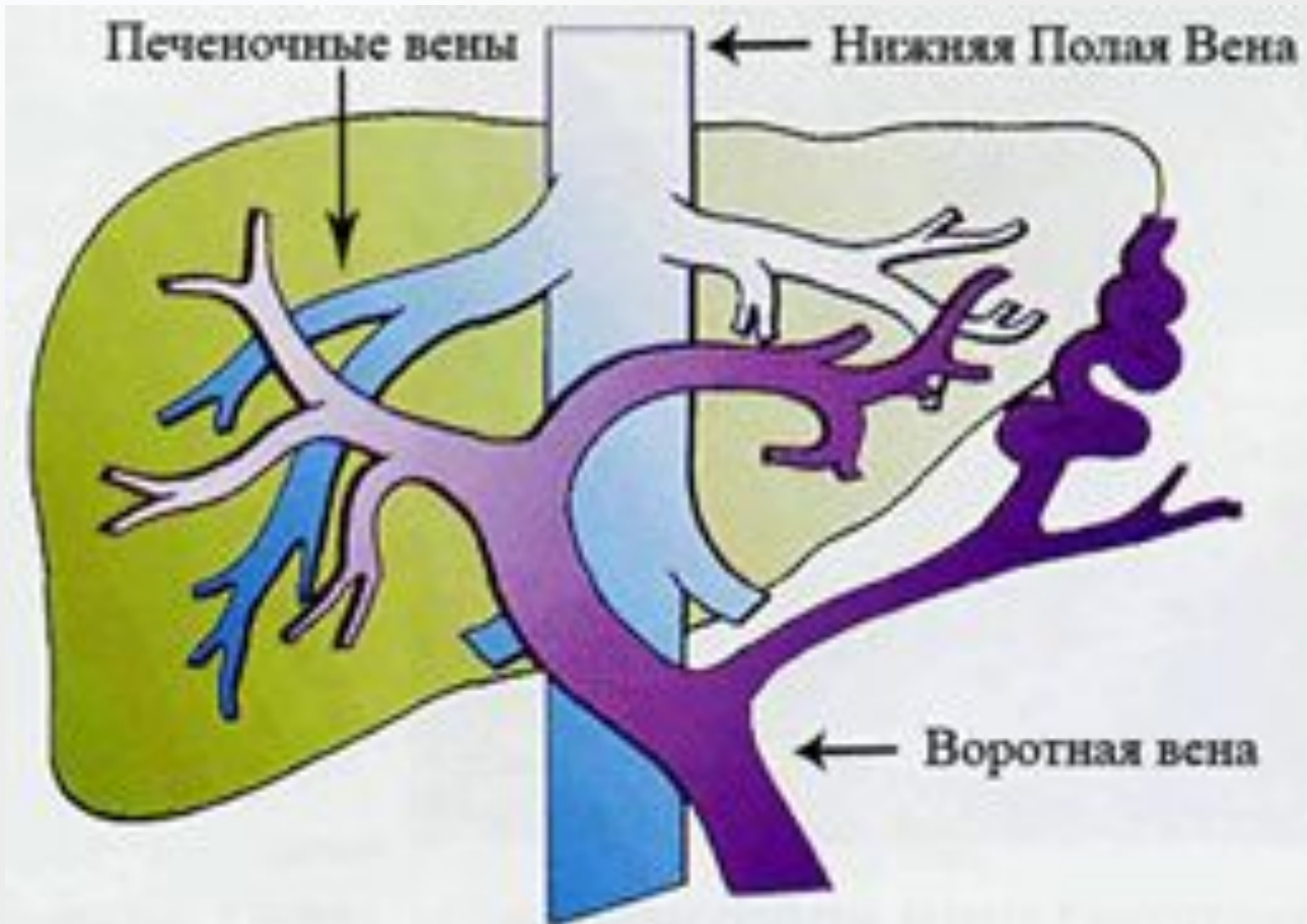
# анатомия



# анатомия

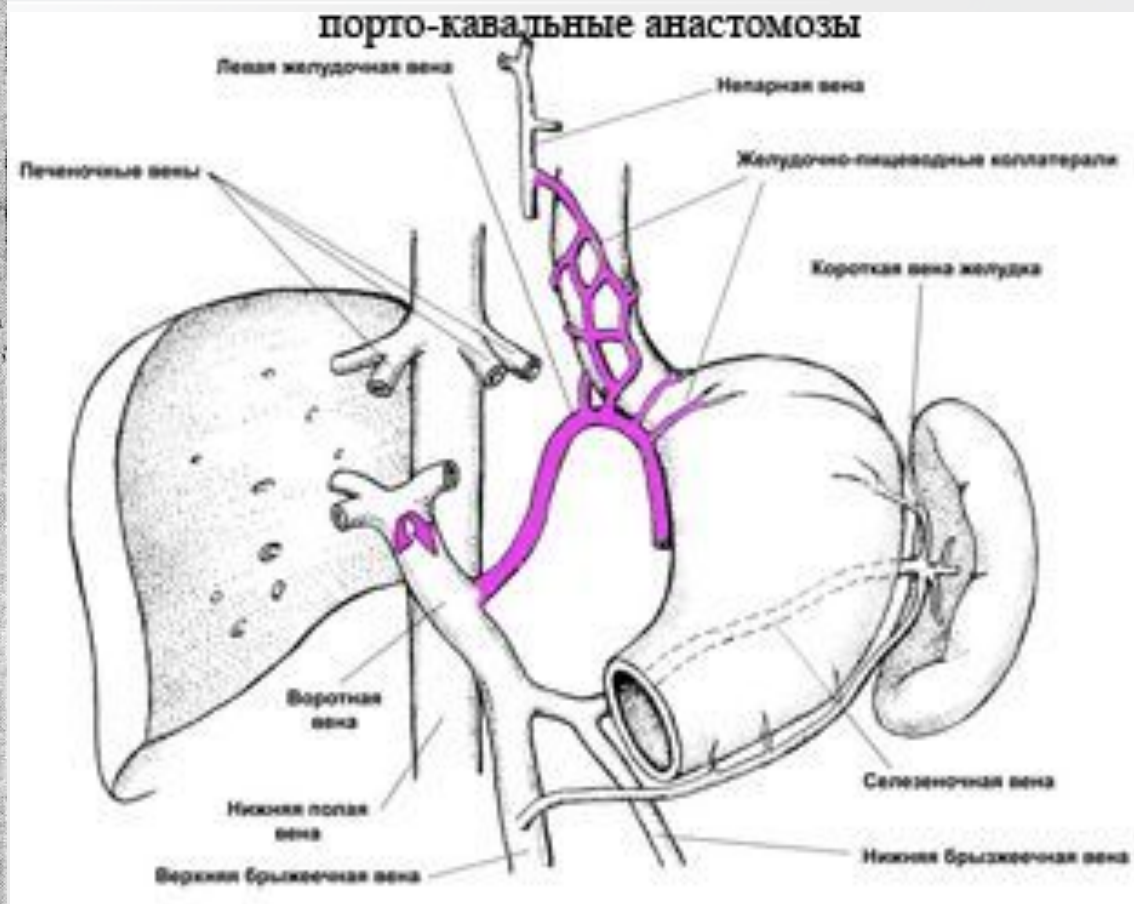
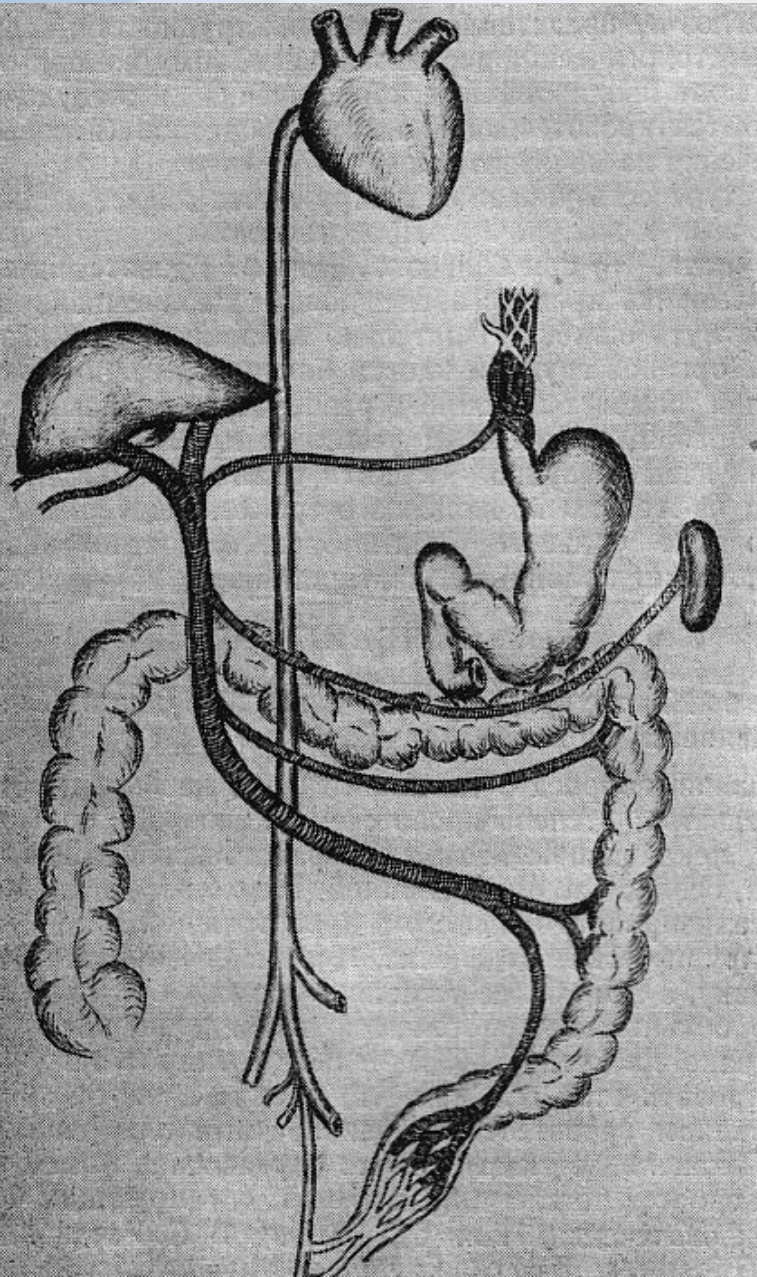


# анатомия





# Схемы ПГ





## Кто лечит?

Синдром ПГ находится на стыке многих специальностей: гепатологии, гастроэнтерологии, флебологии, инфекционных и хирургических болезней, гематологии, и др. Достижения этих наук и появление качественно новой аппаратуры позволили значительно улучшить диагностику различных форм ПГ. Однако лечение ПГ до настоящего времени остается недостаточно решенной проблемой. Сложность и многоплановость проблемы объясняется тем, что чаще всего ПГ обусловлена циррозом печени.

## история

**Термин "портальная гипертензия" впервые в медицинскую практику ввели французские исследователи А. Жильбер и М. Вилларе в 1901 году. Они зарегистрировали повышенное давление в воротной вене у больных с асцитом.**

## Давление в воротной вене

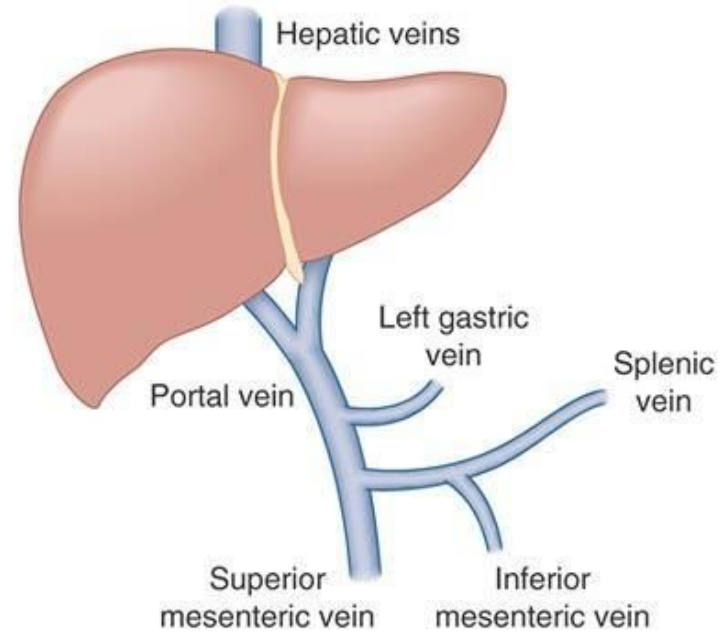
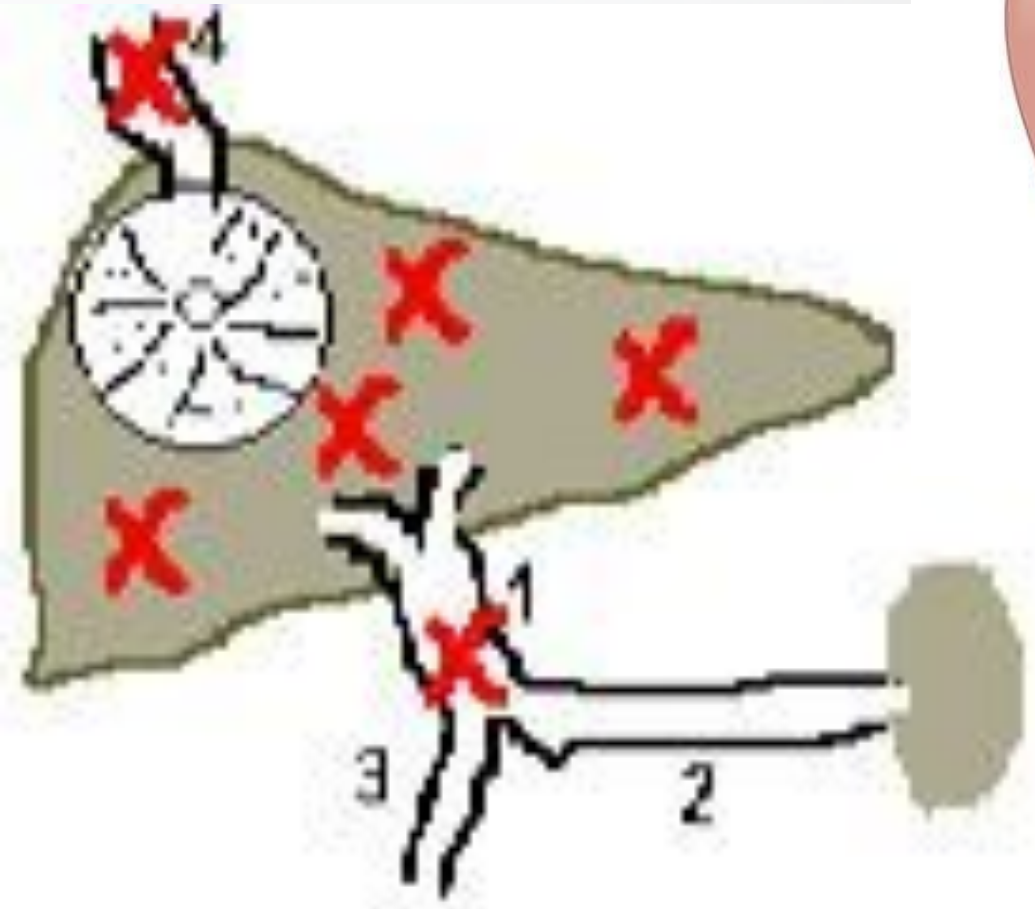
**Составляет около 7 мм рт. ст. или 50-100 мм вод. ст. При нарушении оттока по воротной вене, независимо от того, вызвано оно внутри- или внепеченочной обструкцией, портальная кровь оттекает в центральные вены через венозные коллатерали, которые при этом значительно расширяются.**



## Классификация по локализации

В зависимости от локализации патологического процесса, вызвавшего нарушение портального кровообращения, различают надпеченочную, внутрипеченочную, внепеченочную и смешанную формы ПГ. Некоторые авторы, вместо термина "внепеченочная", пользуются термином "подпеченочная" ПГ.

# Классификация по локализации

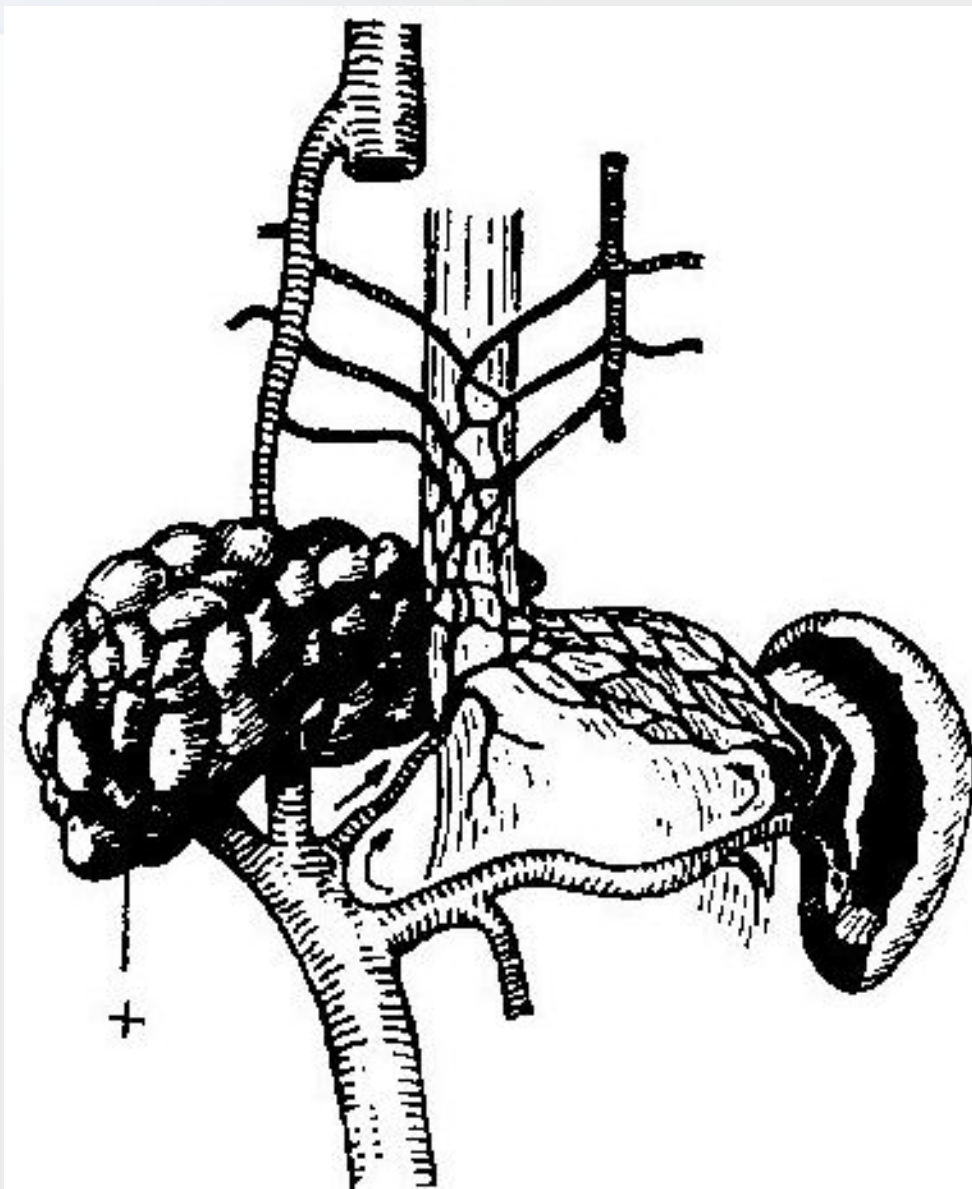


## Внутрипеченочная ПГ

Наиболее часто встречается внутрипеченочная ПГ. В основном она обусловлена циррозом печени, развивающимся в результате инфекционных процессов (болезнь Боткина) или токсических поражений печени (алкоголизм и др.). Реже ее причиной бывают опухоли печени, хронические гепатиты, жировая дистрофия печени, саркоидоз, малярия. В специальной литературе имеются сообщения о внутрипеченочной ПГ, которая развивается вследствие облитерации внутрипеченочных разветвлений воротной системы, связанной с приемом массивных доз цитостатиков.

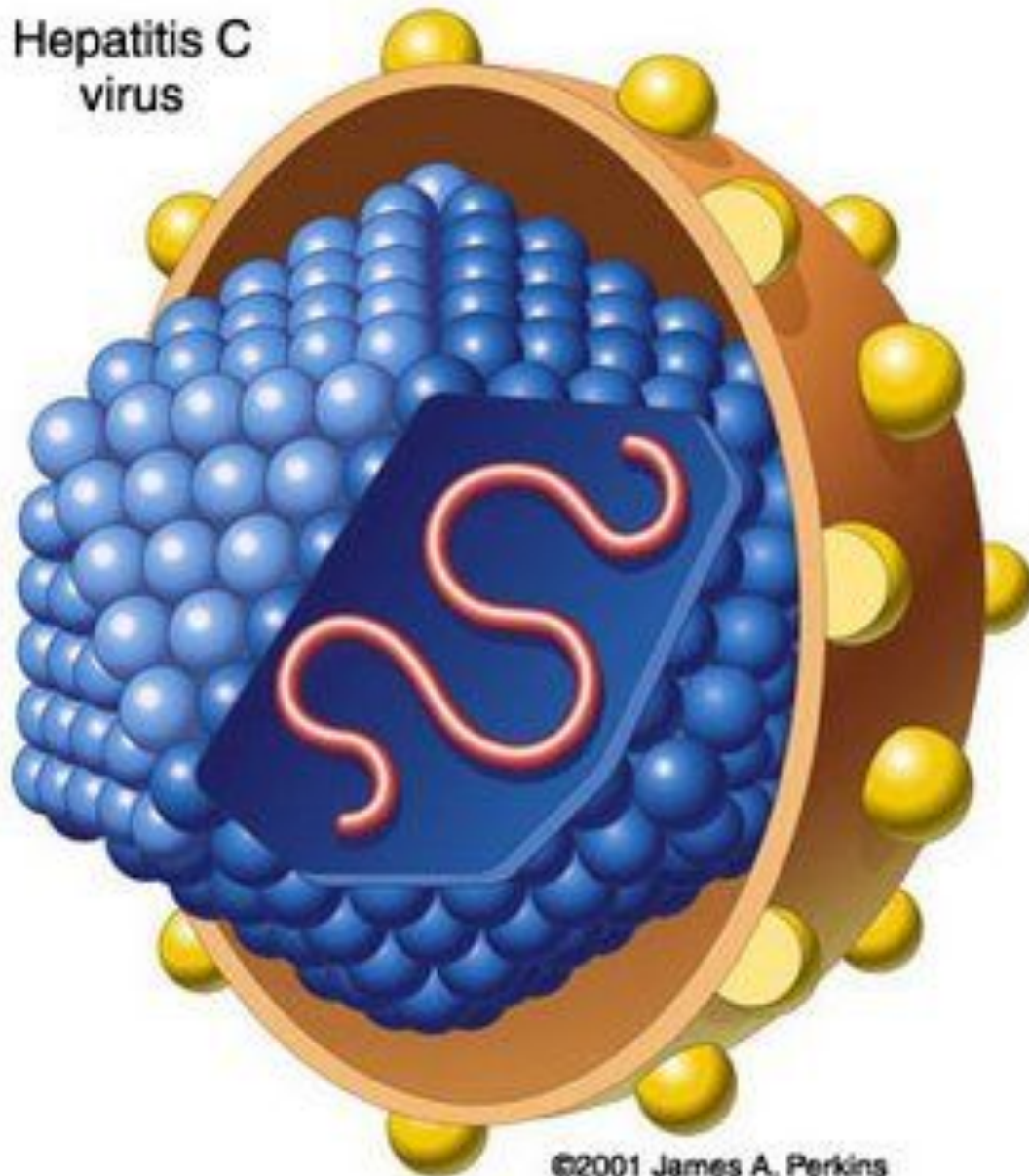


# Внутрипеченочный блок (цирроз и другие заболевания печени)



# Вирус гепатита С

Hepatitis C  
virus



# Стадии поражения печени

Стадии повреждения печени

Ожирение

Фиброз

Цирроз

Отложение жира вызывает увеличение печени

Образуется рубцовая ткань

Рубцовая ткань разрушает клетки печени

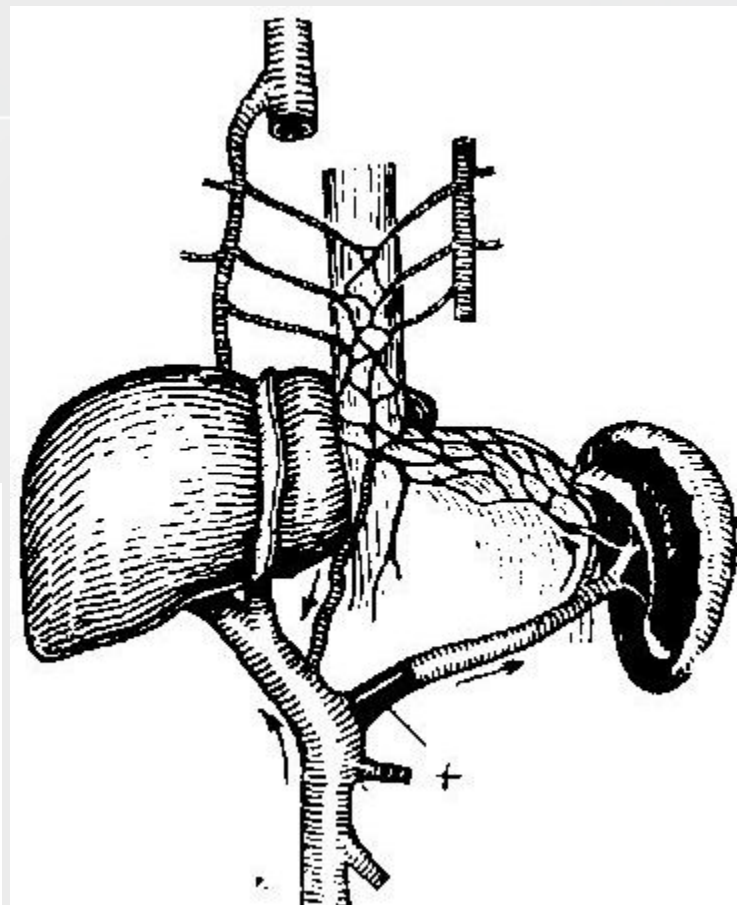
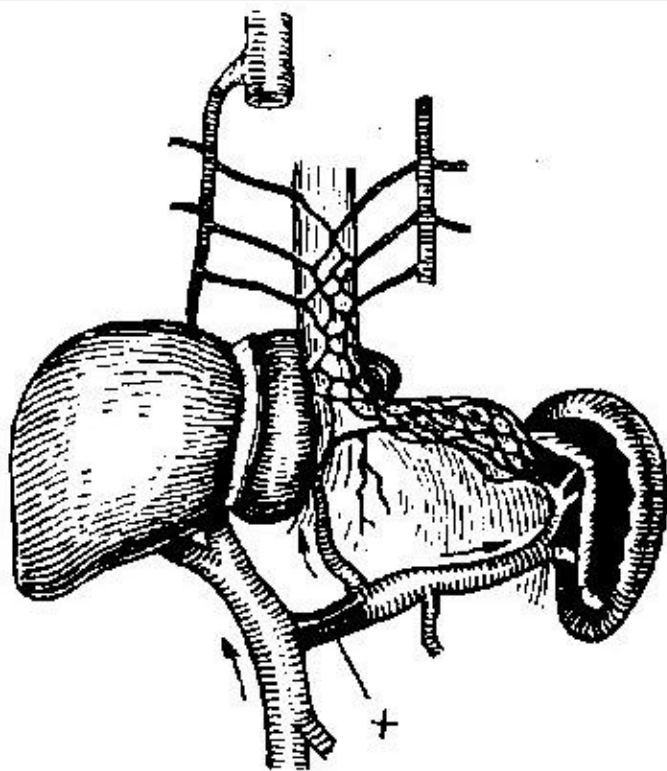
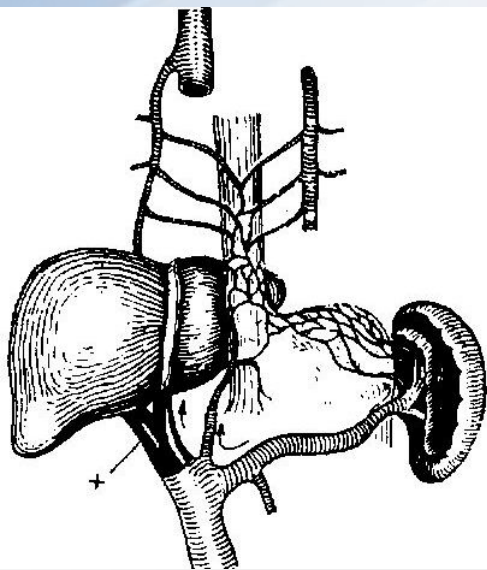




Подпеченочная ПГ - первичная

**Подпеченочная (внепеченочная) ПГ является следствием патологических процессов, изменяющих кровотоки в воротной вене или ее главных притоках. Различают первичную и вторичную подпеченочную ПГ. К первичной ПГ относятся аномалии развития, атрезии, кавернозная трансформация воротной вены или ее притоков.**

# Примеры подпеченочного блока



## Подпеченочная ПГ – вторичная

Ко вторичной ПГ относятся тромбозы, экстравазальная компрессия (сдавление извне). У новорожденных эта форма ПГ может быть вызвана тромбозом пупочной вены с распространением процесса на воротную вену. Пилефлебит развивается вследствие осложнений заболеваний органов брюшной полости (аппендицит, холецистит, и др.). Вторичная внепеченочная ПГ возникает также при опухолях и кистах, исходящих из соседних органов (желудок, поджелудочная железа, и др.). Это разделение первичной внепеченочной ПГ как болезни воротной вены, а вторичной - как синдрома, удобно для практических целей.

**Классификация – практическое значение**

**Диагноз внепеченочной первичной ПГ диктует необходимость выбора рациональной хирургической тактики в виде создания портокавального шунта. При вторичной внепеченочной ПГ надо диагностировать и лечить заболевание, которое было причиной развития этого синдрома, или лечить тромбоз.**



**Вторичная тотальная или сегментарная ПГ  
В зависимости от участка блока  
в магистральных притоках во-  
ротной вены первичная и вто-  
ричная внепеченочная ПГ до-  
полняется терминами "тоталь-  
ная" и "сегментарная". Напри-  
мер, при панкреонекрозах, ког-  
да происходит сдавление и  
тромбоз селезеночной вены,  
развивающаяся в дальнейшем  
ПГ называется вторичной сег-  
ментарной внепеченочной ПГ.**

## Надпеченочная ПГ

Основными причинами надпеченочной формы ПГ бывает болезнь Кьяри, а также синдром Бадда-Кьяри. При болезни Кьяри отмечается облитерирующий эндофлебит или тромбоз печеночных вен. При синдроме Бадда-Кьяри возникает тромбоз печеночных вен с распространением на нижнюю полую вену или имеется стеноз нижней полой вены на уровне впадения печеночных вен.

## Надпеченочная ПГ

Стеноз нижней поллой вены может быть обусловлен первичными сосудистыми опухолями (лейомиома, лейомиосаркома) или новообразованиями различных органов, сдавливающих нижнюю полую вену или печеночные вены (гипернефрома, гепатома и др.). Значительное повышение давления в нижней поллой вене возможно при выраженной сердечной недостаточности и констриктивном перикардите.

# Классификация печеночной недостаточности по Чайлду

показатель	A	B	C
Уровень билирубина в сыворотке, мг%	ниже 2,0	2,0—3,0	выше 3,0
“ мкмоль/л	ниже 34	34-51	выше 51
Уровень альбумина в сыворотке, г/л	выше 35	30-35	ниже 30
Асцит	Нет	Легко поддается лечению	Плохо поддается лечению
Неврологические нарушения (энцефалопатия)	Нет	Минимальные	Кома
Питание	Хорошее	Среднее	Сниженное (истощение)



## Анатомия

Имеется несколько вариантов формирования воротной вены. Чаще воротная вена образуется слиянием селезеночной и верхней брыжеечной вен. При впадении в печень она образует воротный синус, из которого берут начало правая и левая ветви, а также поперечное ответвление для хвостатой доли печени. Происходит порядка пяти-семи разветвлений воротной вены до того, как самые тонкие междольковые вены превратятся в вокругдольковые (септальные) вены, которые называются терминальными капиллярами.

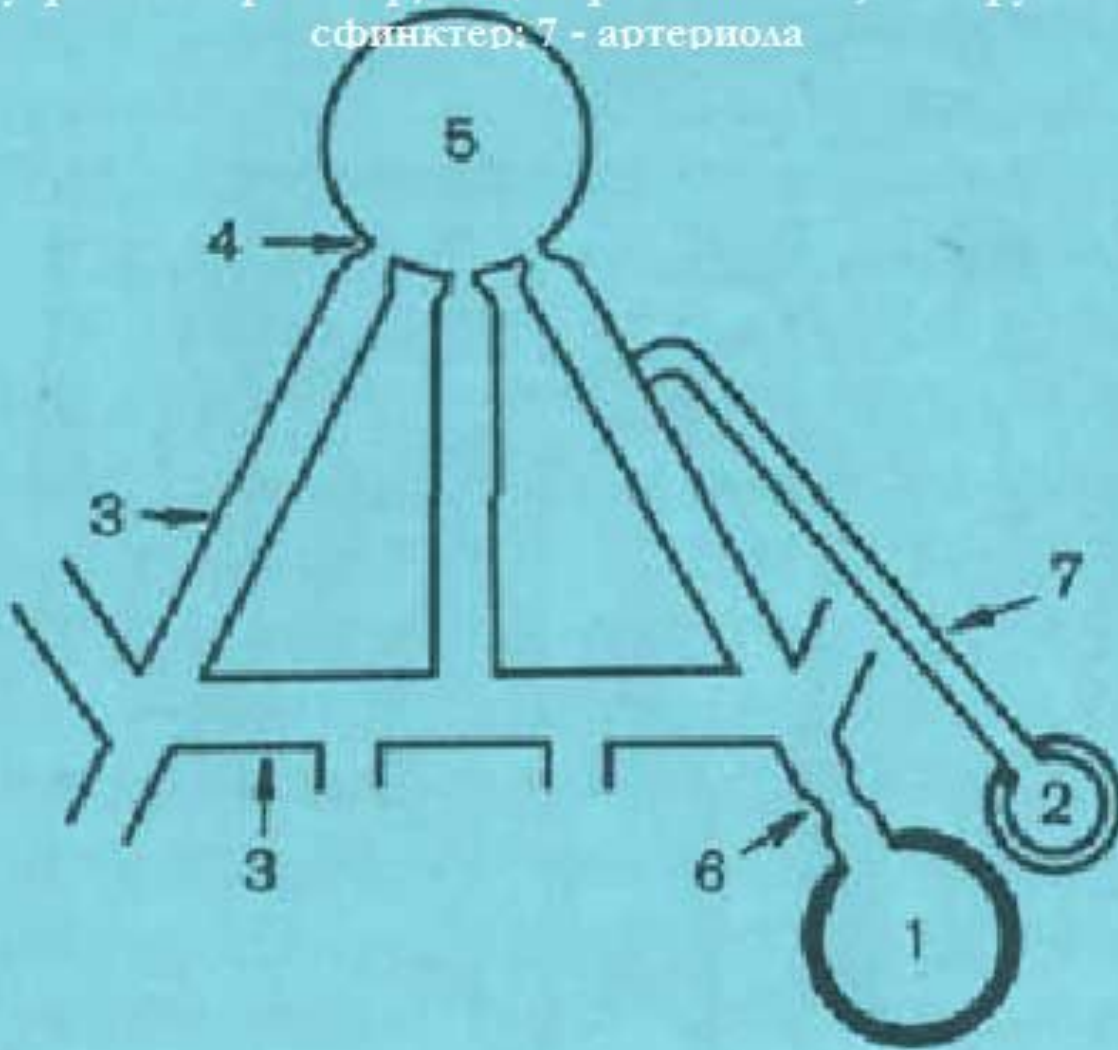
## Анатомия

**Терминальные капилляры переходят в синусоидные капилляры (синусоиды), которые являются общими для артериальной и венозной крови. Синусоидные капилляры открываются в центральную вену. Различают:**

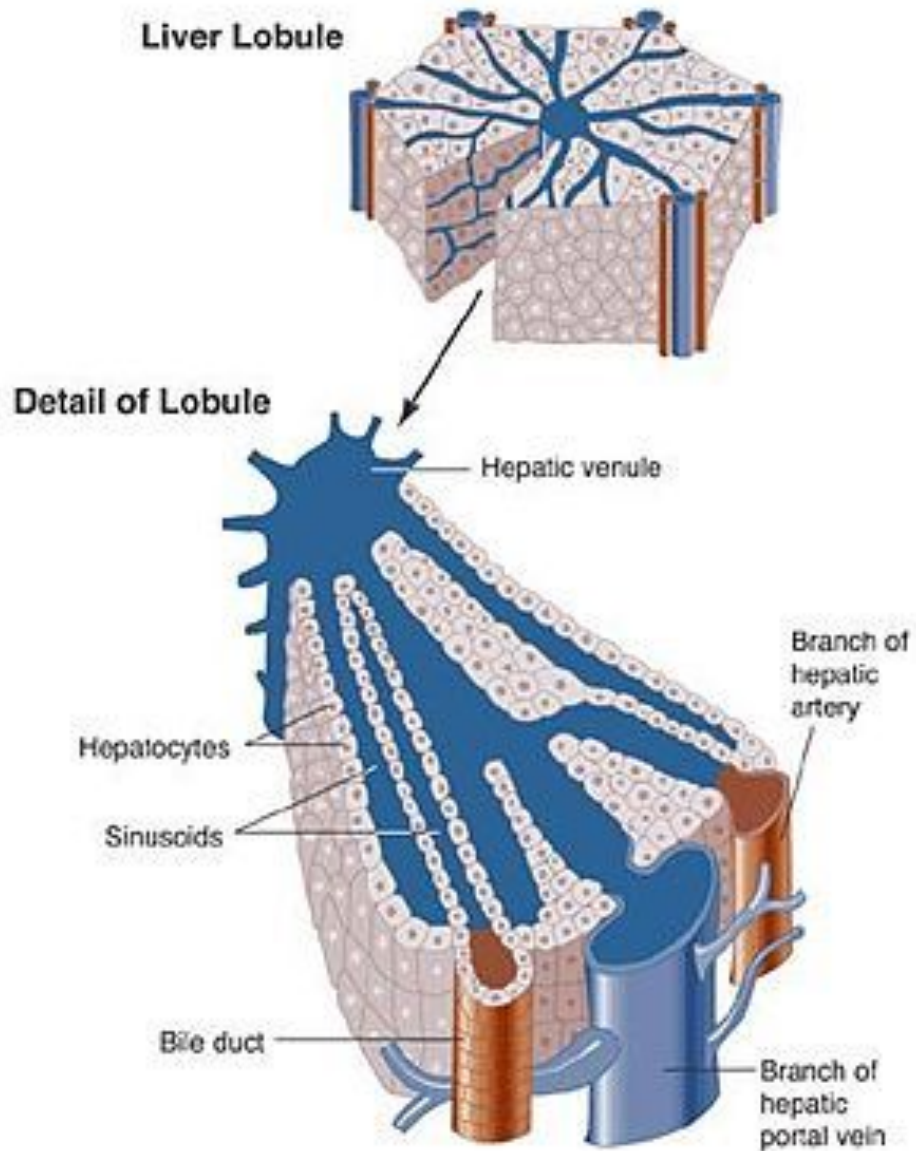
- 1) пресинусоидаальный блок,**
- 2) парасинусоидаальный блок;**
- 3) постсинусоидаальный блок.**

# Анатомия синусоида

1 - воротная вена; 2 - печеночная артерия; 3 - синусоиды; 4 - внутренний сфинктер; 5 - центральная вена; 6 - наружный сфинктер; 7 - артериола

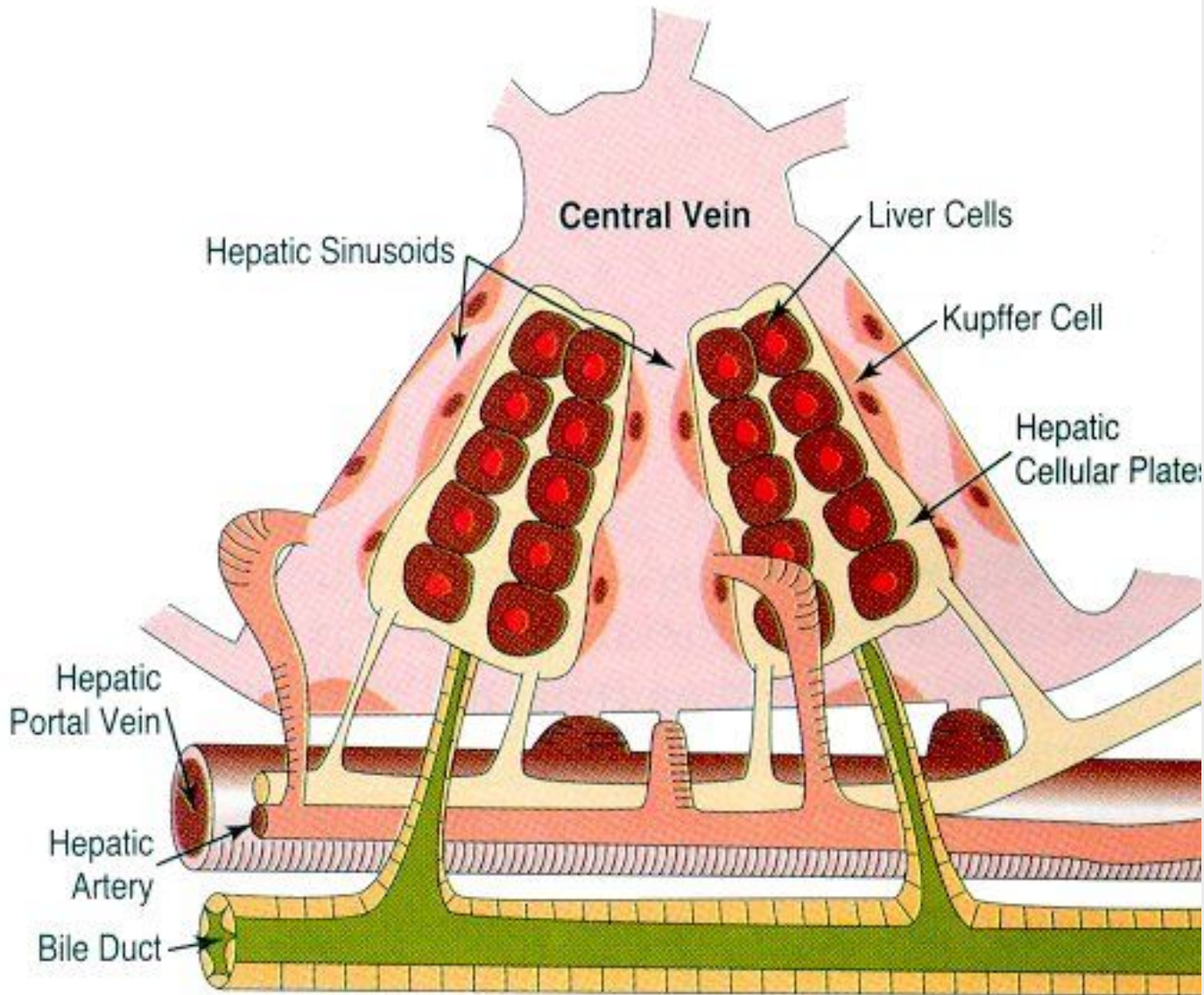


# Анатомия синусоида



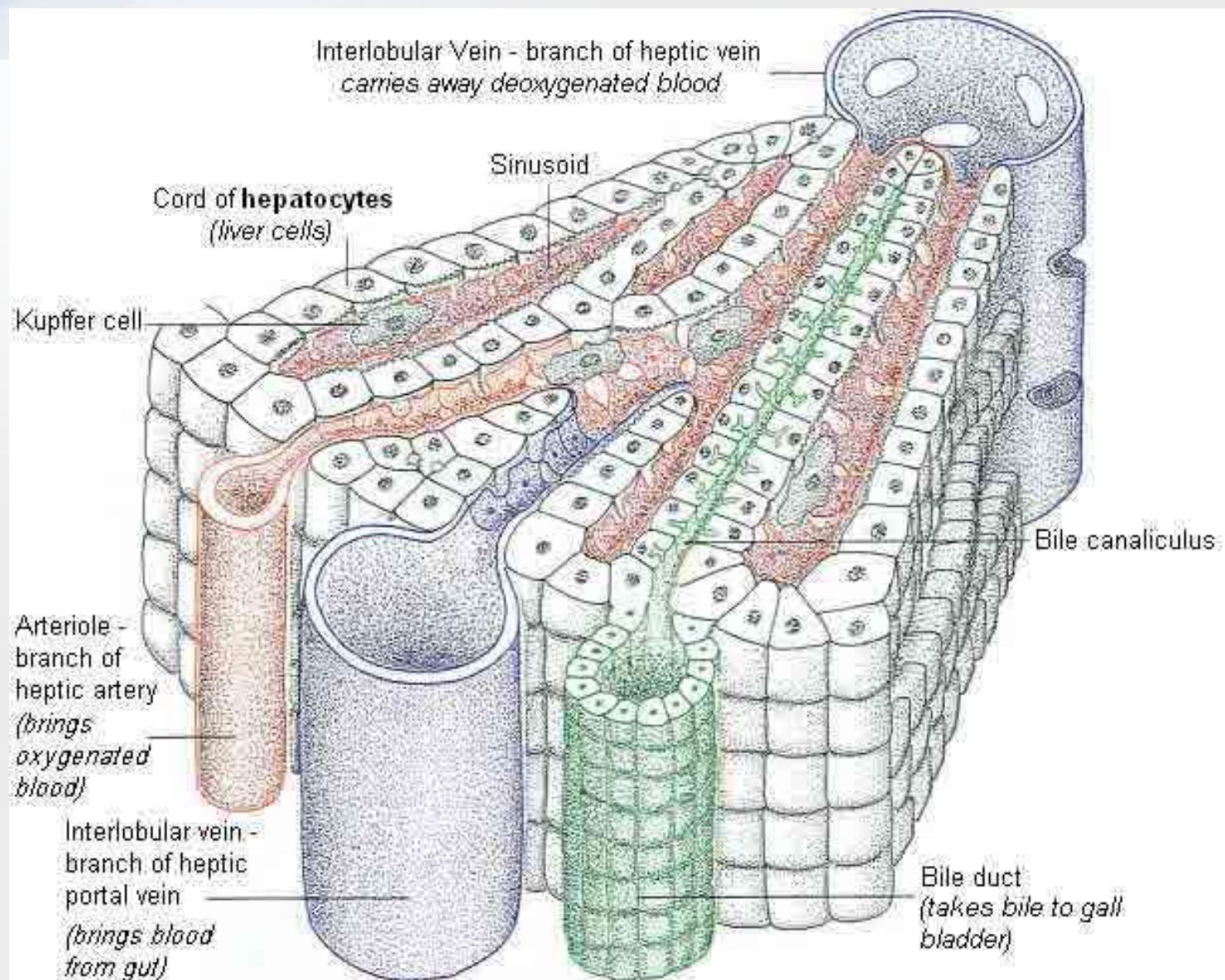


# Анатомия синусоида



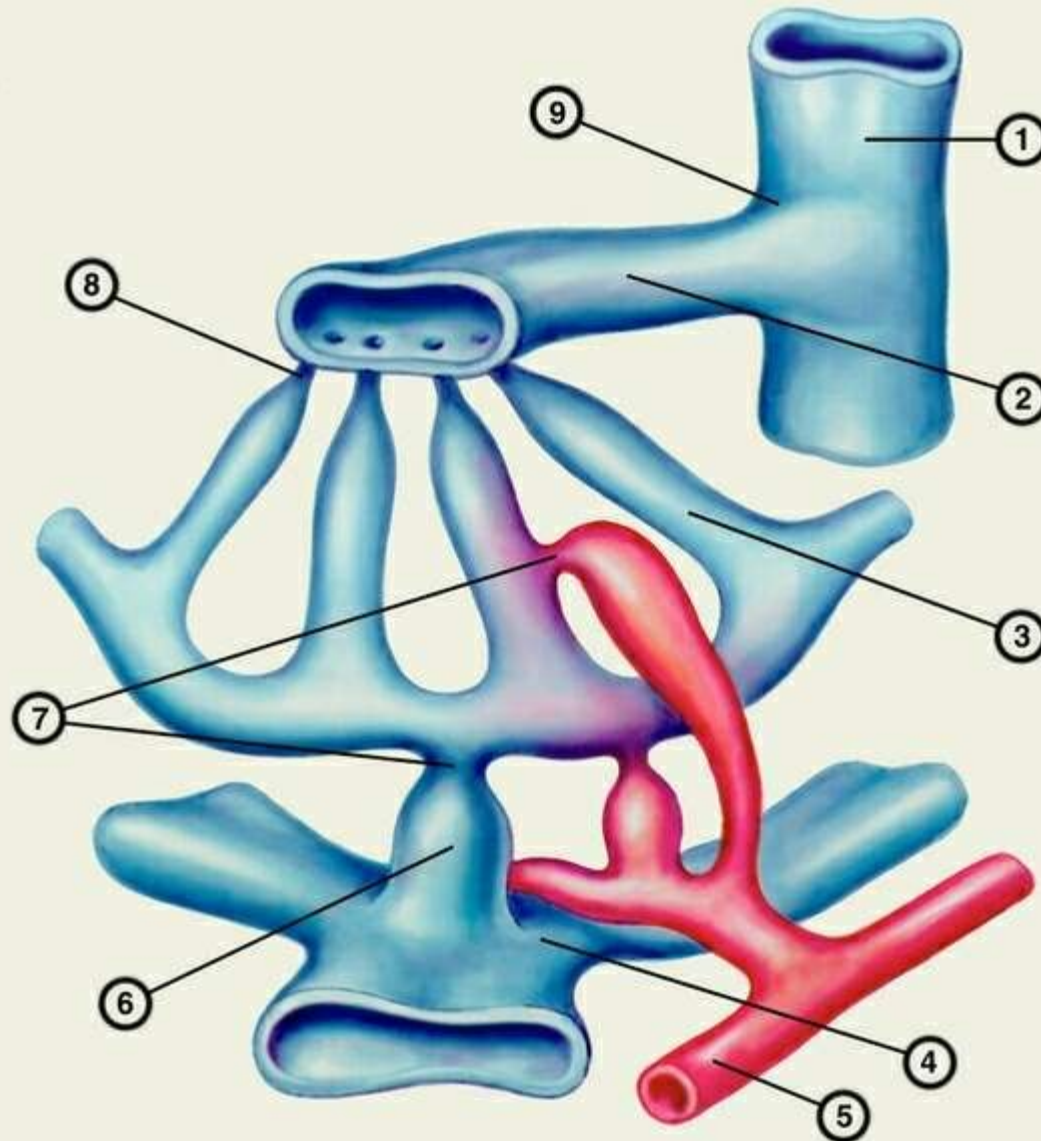
A LIVER LOBULE

# Анатомия синусоида

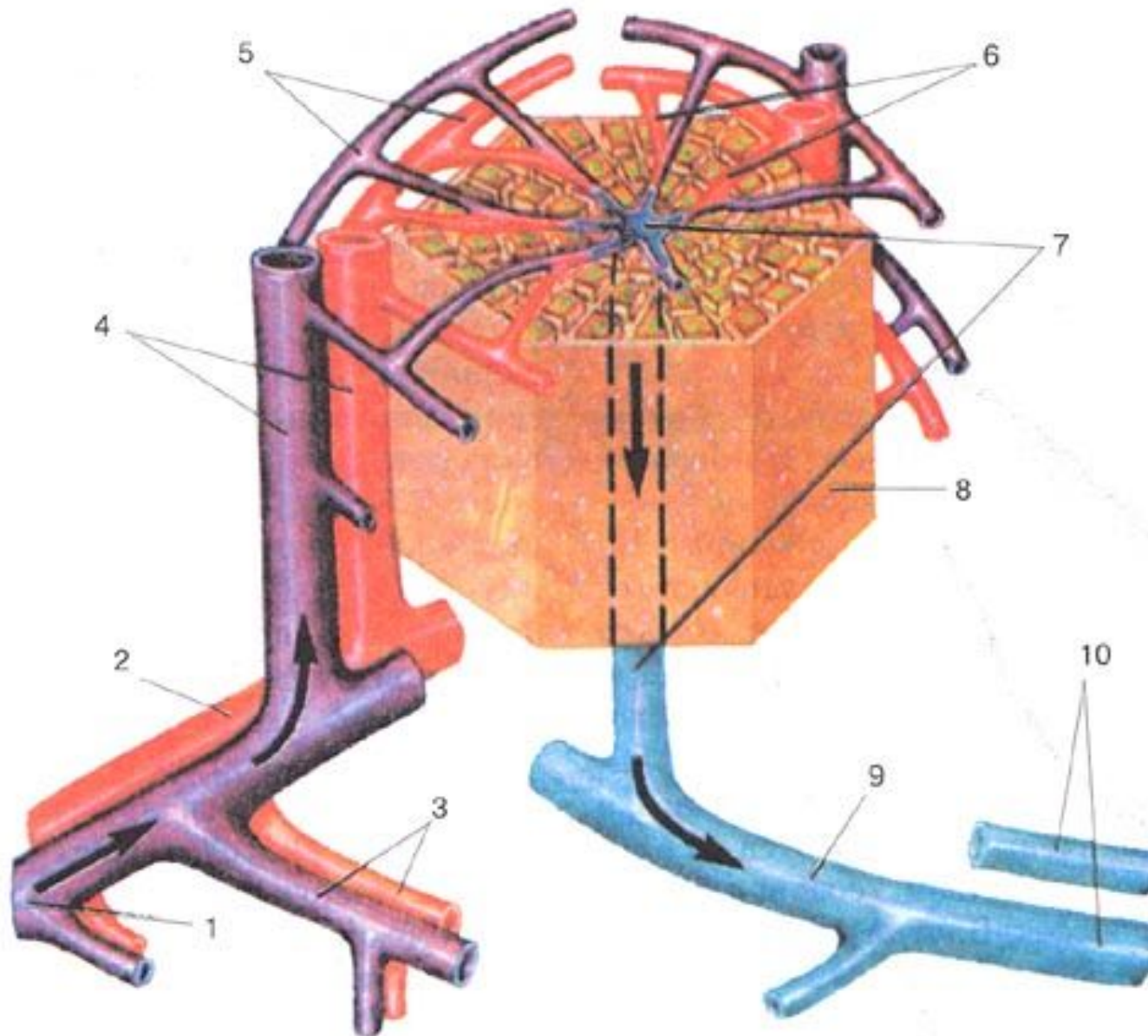




# Блок синусоидных капилляров

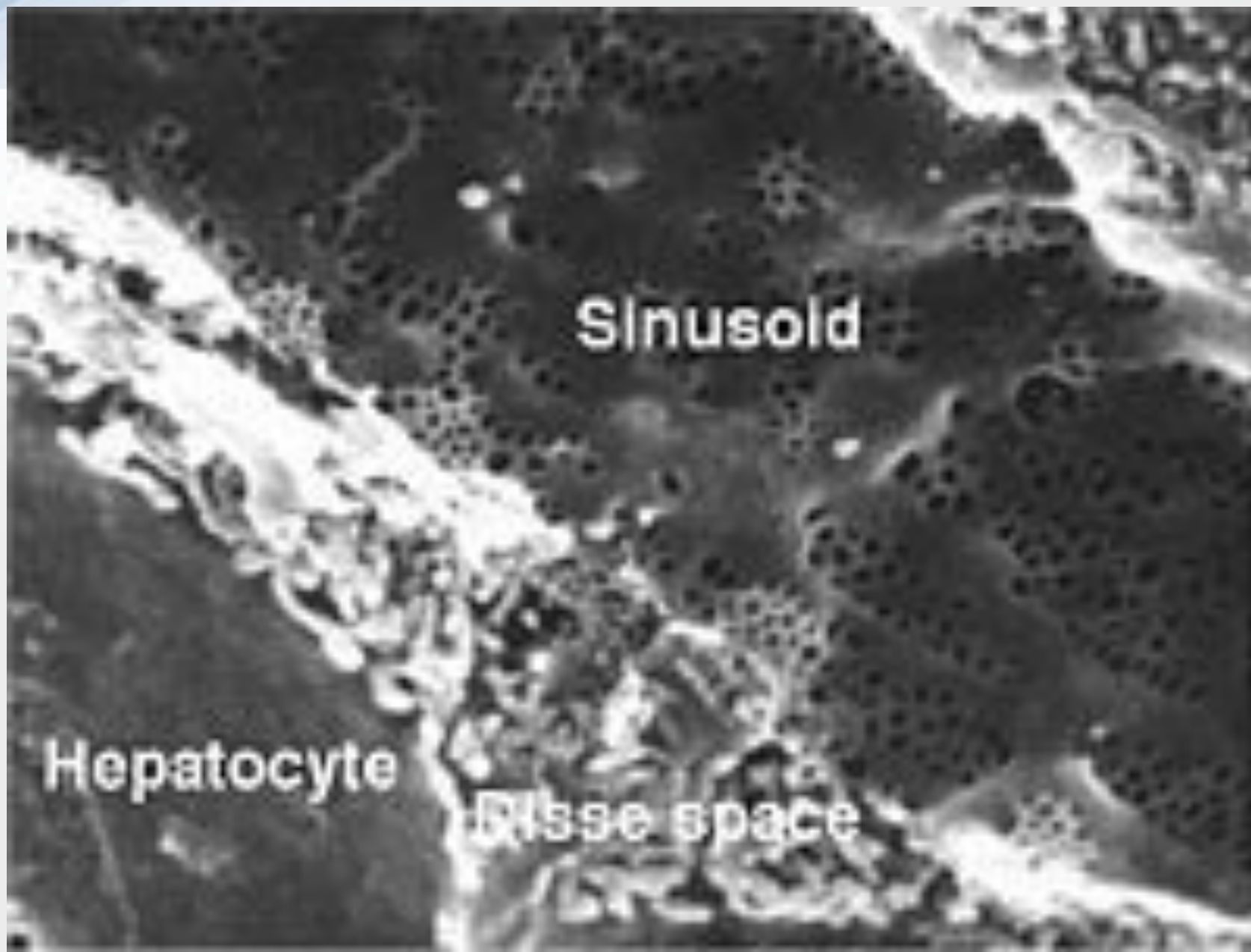


# Анатомия синусоида





# Пространство Диссе



# Анатомия

Пресинусоидальный блок может развиваться в результате сдавления вен (шистосомоз, болезнь Вильсона, обтурационная желтуха) и при дополнительном притоке артериальной крови в воротную вену (артериовенозные свищи, пресинусоидальные сообщения между артериолами и венулами у больных циррозом печени).

Парасинусоидальный блок обусловлен разбуханием гепатоцитов при остром гепатите, жировой дистрофии печени, обтурационной желтухе и при циррозе печени.

Постсинусоидальный блок возникает при нарушении проходимости печеночных вен. Последнее может быть вызвано сдавлением их опухолью, мембранной обструкцией нижней поллой вены.

## Анатомия

**С центральных вен, расположенных в центре дольки, начинается дренаж системы печеночных вен.**

**От них отходят вставочные и поддольковые собирательные вены, и в конечном итоге формируются три главные печеночные вены: правая, средняя и левая.**

# Анатомия

В области задней диафрагмальной поверхности печени все три печеночные вены впадают в нижнюю полую вену. На месте их впадения имеются сфинктеры. Таким образом, в синусоидных капиллярах осуществляется широкая связь между разветвлениями воротной вены и печеночной артерии. Таким образом, в гепатоциты поступает смешанная кровь. Нейрогуморальная и гемодинамическая регуляция портального кровообращения осуществляется через сеть сфинктеров, расположенных по ходу портального русла и регулирующих приток и отток крови. Разница давлений в портальной системе является одним из самых важных условий портального кровообращения. В воротной вене давление в норме составляет 5-10 мм рт. ст., а в печеночных венах - 0-5 мм рт.ст.

## Патогенез ПГ

Многие вопросы патогенеза ПГ при циррозе печени остаются неизученными и спорными. ПГ является основной или, по крайней мере, важной причиной ряда вторичных функциональных расстройств печени при циррозе. Объяснить их только блокадой системы воротной вены невозможно. Циррозы печени характеризуются избыточной пролиферацией соединительнотканых элементов по периферии и в центре печеночных балок. В результате разрастания соединительной ткани наступает сдавление воротных венул, синусоидов или печеночных (центральных) венул, а иногда и тех, и других. Это ведет к существенному повышению сопротивления кровотоку в венозных сосудах печени и затруднению оттока крови из воротной вены.



# Патогенез ПГ

При циррозе печени только 15% портальной крови достигает синусоидов. Развиваются артериовенозные фистулы. Некоторые исследователи считают, что ПГ обусловлена нарушениями оттока крови через печеночные (центральные) вены. Наиболее важное значение придается постсинусоидальному механизму блокирования кровотока. Нарушение внутрипеченочного венозного кровотока вызывается узлами регенерирующих долек. Имеет значение перисинусоидальный фиброз и артериовенозные анастомозы во внутريدольковых соединительнотканых септах, а также портальная инфильтрация. Повышение интрасинусоидального давления является причиной печеночной недостаточности и асцита.

# Патогенез ПГ

Таким образом, внутривенная блокада ведет к повышению давления в системе воротной вены. В норме давление в воротной вене составляет от 50 до 115 мм вод. ст. При ПГ давление может подниматься до 600 мм вод. ст. Это приводит к расширению портокавальных анастомозов и активизации коллатерального кровообращения. Особенно много крови оттекает по портокавальным анастомозам через вены кардиальной части желудка и пищевода, меньше - по венам передней брюшной стенки, печеночно-двенадцатиперстной связки (вены Саппея), прямой кишки, околопочечной и забрюшинной клетчатки, диафрагмы и др.

## **Вены пищевода и кардии**

**Варикоз вен пищевода и кардии, брюшной стенки возникает лишь при ПГ. Наиболее уязвимой является эзофагокардиальная зона, которая и является источником смертельных кровотечений. На вены пищевода воздействуют два фактора: высокое портальное давление и несостоятельность анастомозов вен пищевода с ветвями верхней полой вены. Вены пищевода, имея магистральный тип строения и слабый рыхлый подслизистый слой, легко расширяются, удлиняются, становясь извилистыми и узловатыми.**

## **Вены пищевода и кардии**

**Вены выбухают в просвет пищевода в виде 3-4 стволов, соединяясь между собой мелкими венозными сплетениями. В основном они находятся на участке протяженностью около 4 см в дистальном отделе пищевода и 3-5 см в кардиальном отделе желудка. Расширенные вены с атрофированным эластическим каркасом не могут противостоять высокому и часто меняющемуся внутрисосудистому давлению и еще более расширяются. Слизистая оболочка пищевода в этом отделе приобретает сине-багровый цвет за счет выбухающих вен. На слизистой оболочке пищевода нередко возникают эрозии, которые часто кровоточат.**

# Вены пищевода и кардии

В патогенезе кровотечений из варикозных вен имеет значение ряд факторов, из которых ведущими считаются, портальный криз (гипертонический криз в системе воротной вены), пептический фактор и нарушения в свертывающей системе крови. Портальное давление повышается при глубоком вдохе, кашле, дефекации, физическом напряжении, движениях диафрагмы, во время сна, после обильного приема пищи, и др. При ПГ величина давления зависит от степени блокады системы воротной вены. Резкие колебания и без того высокого портального давления могут приводить к разрыву декомпенсированной варикозной вены. Не случайно кровотечения чаще развиваются после обильного приема пищи или во время сна, когда приток крови к органам пищеварения значительно увеличивается.



# Вены пищевода и кардии

Многие исследователи считают, что именно гипертонический криз является пусковым механизмом возникновения кровотечения из вен, стенки которых патологически изменены, а слизистая оболочка пищевода над ними резко истончена. Как мы излагали выше, нередко источниками кровотечений при ПГ являются эрозии и изъязвления слизистой оболочки пищевода. Причиной развития эрозивного эзофагита считают рефлюкс в пищевод кислого желудочного содержимого. Отмечается, что варикозные вены могут быть повреждены твердой пищей. Из этого следуют соответствующие рекомендации о гигиене питания при ПГ. Нельзя не учитывать роль серьезных нарушений в свертывающей системе крови, являющихся одной из причин тяжелых кровотечений при ПГ. Следует отметить, что каждое последующее кровотечение усугубляет гипоксию печени и ухудшает ее функциональное состояние.

# Асцит

Асциты, развивающиеся при внутripеченочных формах ПГ, зависят от глубоких обменных нарушений, связанных с поражением печени. Они обусловлены нарушениями белкового и водно-солевого обмена, уменьшением содержания альбумина, задержкой выделения натрия и изменениями лимфообращения в печени. Асцит характерен для внутripеченочной ПГ, а также для синдрома Бадда-Кьяри, при котором он развивается очень быстро. В то же время асцит очень редко отмечается у пациентов с внепеченочной ПГ и особенно у лиц с первичной внепеченочной ПГ. Это объясняется тем, что функция печени у них почти не нарушена.

# АСЦИТ



# Спленомегалия

В ответ на блок в портальной системе возникает застой в селезенке и развивается спленомегалия. Увеличение притока и уменьшение оттока крови от селезенки ведет к усилению ее функции и гиперплазии. При этом селезенка может вмещать до 500 мл крови. Иногда она становится огромной, как аневризма, занимая при этом половину живота. Чем ближе к селезенке локализуется блок портального кровотока, тем более выражена спленомегалия. При внепеченочной ПГ спленомегалия длительное время может быть единственным клиническим проявлением. Усиление функции селезенки может приводить к анемии, лейкопении и тромбоцитопении (гиперспленизм). Факт того, что после кровотечения селезенка резко сокращается, свидетельствует о том, что застой в ней является ведущим механизмом возникновения спленомегалии.



# Энцефалопатия

Кровь при ПГ, минуя печень, через портокавальные анастомозы поступает в большой круг кровообращения. При терминальной стадии цирроза из портального кровообращения выключаются от 60 до 80% разветвлений воротной вены. Эта кровь содержит вредные азотистые продукты, которые вызывают мозговую интоксикацию. При циррозах печени и без того имеются резкие нарушения дезинтоксикационной функции печени. Массивная аммиачная интоксикация ведет к развитию энцефалопатии. Эти нарушения обменного характера И.П.Павлов называл "мясной интоксикацией".

## Другие органы и системы

При внутрипеченочной ПГ страдают все органы и системы. В результате застоя и высокого капиллярного давления возникает отек слизистой оболочки тонкой кишки. Поэтому в ней нарушается процесс всасывания. Начинается усиленное выделение богатой белком жидкости через кишечную стенку, что носит название экссудативной энтеропатии. Также страдает и сердечно-сосудистая система. Чем глубже изменения в печени, тем тяжелее поражения миокарда.

# Клиническая картина

При выраженной ПГ различные ее формы имеют сходную клиническую симптоматику. Основными симптомами ПГ являются расширение вен пищевода и желудка, а также вен на передней брюшной стенке и геморроидальных вен, спленомегалия и проявления гиперспленизма, геморрагические проявления (кровотечения из гастроэзофагеальных вен, слизистой оболочки носа, десен, а также геморроидальные и маточные кровотечения), асцит. Клинические различия между формами ПГ проявляются в сроках их возникновения и степени выраженности отдельных признаков. Особенности клиники могут быть обусловлены также тяжестью патологического процесса в печени и связанной с этим печеночной недостаточностью.

## Клиническая картина

У больных с подпеченочной ПГ асцита, как правило, не бывает, а если он возникает, то в поздних стадиях. Нередко начало заболевания у них связано со случайным обнаружением увеличенной селезенки. В то же время при болезнях Кьяри и Бадда-Кьяри начальная стадия может проявиться внезапным возникновением асцита и резко увеличенной, болезненной печенью. Увеличение селезенки у них отмечается позднее. Следует еще раз подчеркнуть, что варикозные вены, особенно в кардиоэзофагеальной области, характерны лишь для ПГ, встречаются при всех ее формах. И, повторяясь, заметим, что кровотечения из этих вен являются одной из главных причин смерти при ПГ.



## Клиническая картина

Наиболее часто встречается внутрпеченочная форма ПГ. Главной причиной ее является цирроз печени. Кроме присущих ПГ признаков, может отмечаться и другая симптоматика, носящая общий характер. При диффузных поражениях печени отмечаются клинические проявления, связанные с печеночной недостаточностью. Выделяют диспептический и астеновегетативный синдромы. Для первого характерны плохой аппетит, чувство сухости и горечи во рту, жажда, извращение вкуса, непереносимость жирной пищи и алкоголя и др. Может возникнуть отвращение к курению. Признаками астеновегетативного синдрома бывают слабость, снижение трудоспособности, бессонница, подавленное настроение, раздражительность и др.

## Клиническая картина

У женщин возможно нарушение менструального цикла, а у мужчин - импотенция. Бывают носовые кровотечения и повышенная кровоточивость десен. Нередко отмечается плохое зрение в темноте. Часто беспокоят тошнота, тяжесть в эпигастрии, отрыжка и запоры. Характерно упорное вздутие живота (метеоризм), которое нередко предшествует появлению асцита. Часто больные жалуются на чувство тяжести, давления и болей в правом подреберье. Но эти боли не интенсивные, ноющего характера. Они обусловлены растяжением глиссоновой капсулы. Боли могут усиливаться при наклонах вперед и резких движениях.

## Клиническая картина

Возможна желтуха или иктеричность склер. Порой больных беспокоит зуд, особенно в межпальцевых складках, подмышечных областях, голенях или предплечьях. Зуд усиливается в тепле или ночью. Кожа может иметь землистый оттенок. На лице, шее и руках (зона "декольте") могут быть сосудистые "звездочки". Как правило, это мягкая, слегка приподнятая над поверхностью кожи и нередко пульсирующая артериола, с радиально отходящими от нее капиллярами или циркулярными зонами гиперемии кожи. Возможна гиперемия кончиков пальцев и ладоней - "пальмарная эритема". Иногда наблюдается ярко-красная окраска губ и языка ("кардинальский язык").

**диагнозы?**



## Клиническая картина

Пальцы могут быть в виде барабанных палочек, а ногти - в форме часовых стекол. Нередко возникает контрактура Дюпюитрена. Отмечается скудное оволосение на лобке, подмышечных впадинах. Также имеют место атрофия яичек и гинекомастия. Часто увеличиваются околоушные железы. У большей части больных циррозом печени отмечается потеря массы. Клиника церебральной недостаточности может быть умеренной. Порой она ярко выражена в виде резкого возбуждения, бреда или угнетения, сонливости и вплоть до комы.



# Клиническая картина

Асцит является характерным признаком внутрипеченочной формы ПГ и болезни Кьяри. Иногда он может быть малозаметным и легко поддается консервативной терапии. Нередко, особенно при декомпенсированных циррозах, асцит становится резистентным и приводит к истощению пациентов, а также нарастанию печеночной, почечной и сердечно-сосудистой недостаточности. При осмотре наблюдается резкое увеличение живота с натянутой, истонченной, гладкой кожей передней брюшной стенки и выпячиванием пупка. На брюшной стенке появляются расширенные подкожные вены (симптом Крювелье-Баумгартена). Они могут напоминать вид "головы медузы" вокруг пупка, либо распространяться по направлению к грудной клетке или надлобковой области.

## Клиническая картина

Порой над ними выслушивается специфический "шум волчка". Расширение вен брюшной стенки обусловлено развитием портокавальных анастомозов, как правило, в результате функционирования пупочной вены. При болезни Кьяри расширенные вены чаще локализуются не на передней брюшной стенке, а на боковых стенках живота, а также на спине и нижних конечностях.

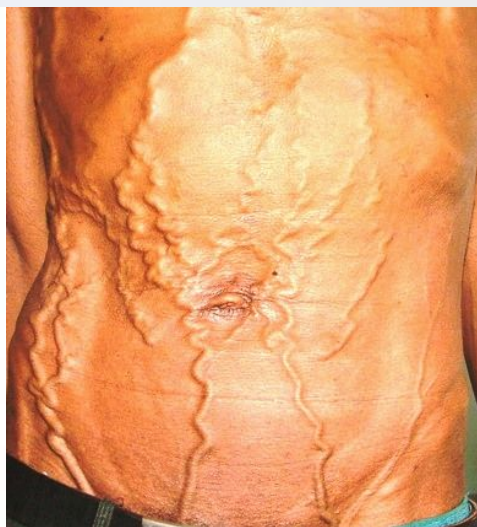
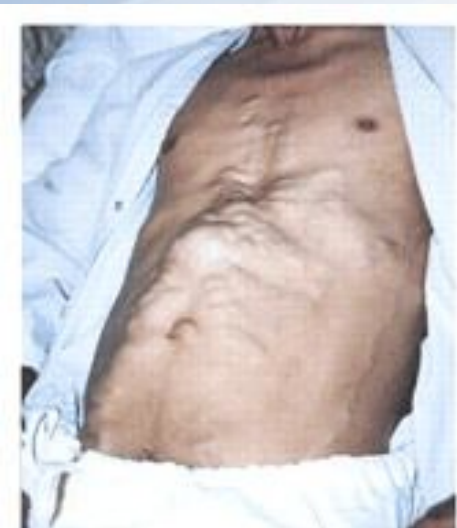
# Предварительный диагноз?



## синдром Крювелье-Баумгартена

**Сочетание расширенных вен передней брюшной стенки, громкого венозного шума над пупком и нормальных размеров печени называют синдромом Крювелье-Баумгартена. Его причиной может быть незаращение пупочной вены, но чаще оказывается компенсированный цирроз печени.**

# синдром Крювелье-Баумгартена





## Кровотечение из вен пищевода

Наиболее опасным и тяжелым осложнением являются кровотечения из вен кардиоэзофагеальной зоны. Эти кровотечения часто рецидивируют и нередко заканчиваются смертью больного. Особенно высокой остается летальность от кровотечений при внутрипеченочной форме ПГ. Этому также способствует прогрессирующая печеночная недостаточность, развивающаяся в результате кровопотери.

## **Кровотечение из вен пищевода**

**Уже от первого кровотечения погибает около 20% больных. Летальность при рецидивирующих кровотечениях составляет 45-60%. Нередко после массивного кровотечения у пациентов с циррозом печени впервые возникает асцит и активизируется процесс в печени. Летальность от кровотечений при внепеченочной ПГ значительно ниже.**

## Кровотечение из вен пищевода

Клиника кровотечения проявляется прежде всего кровавой рвотой (гематемезис). При этом кровавая рвота чаще обильная, и вместе с рвотными массами цвета "кофейной гущи" выделяется алая кровь, что свидетельствует о тяжелой кровопотере. Отмечается также черный стул (мелена) и общие признаки острой кровопотери: слабость, головокружение, падение артериального давления, тахикардия, бледность кожных покровов.

# Спленомегалия, гиперспленизм

При всех формах ПГ имеется увеличение селезенки. Однако размеры этого увеличения различны. Особенно характерно выраженное увеличение селезенки при внепеченочной ПГ. Нередко больные отмечают чувство тяжести и боли в левом подреберье, что вызвано сращениями селезенки с окружающими органами и тканями, а иногда - инфарктами селезенки. Как правило, при кровотечениях селезенка сокращается. В дальнейшем она вновь увеличивается до прежних размеров. Спленомегалия сопровождается гиперспленизмом, что проявляется тромбоцитопенией (80000-30000), лейкопенией (3000-1500). Отмечается постоянная умеренная анемия, которая даже вне кровотечения становится значительной и с трудом поддается лечению.

## диагностика

Диагностика ПГ в типичных случаях не сложна, однако вариабельность и атипичность течения отдельных форм требуют применения специальных дополнительных методов исследования. Необходимо тщательное изучение анамнеза заболевания. Перенесенный в прошлом инфекционный гепатит и последующее развитие цирроза печени характерно для внутрипеченочной формы ПГ. При этом чаще болеют мужчины, нередко страдающие алкоголизмом. Первичные внепеченочные формы ПГ, как правило, развиваются в детском возрасте. Возможны указания о перенесенном в детстве пупочном сепсисе.



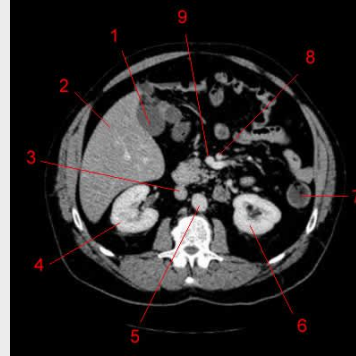
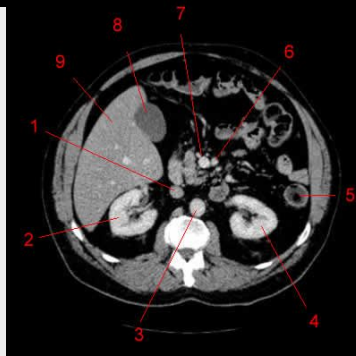
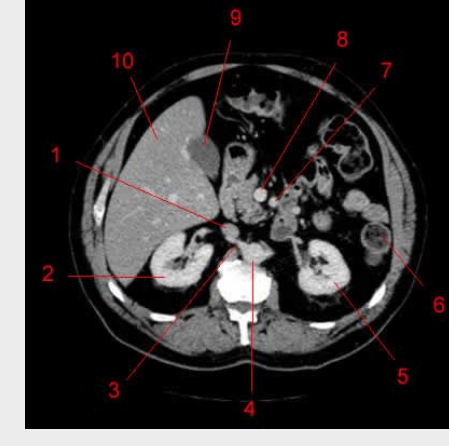
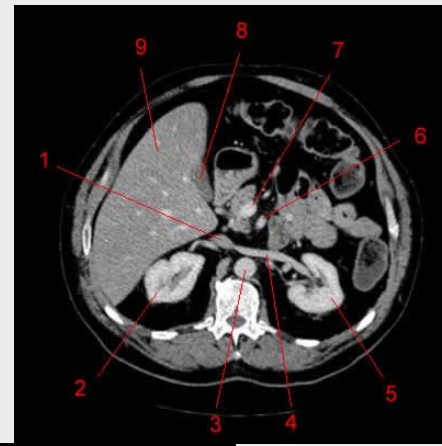
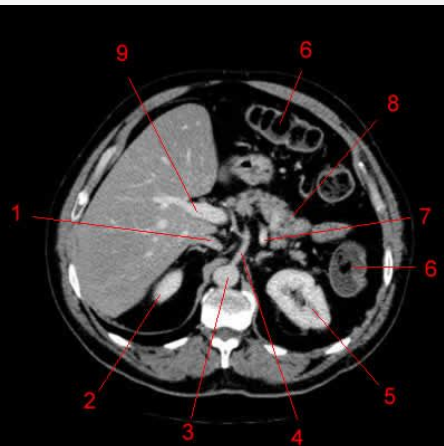
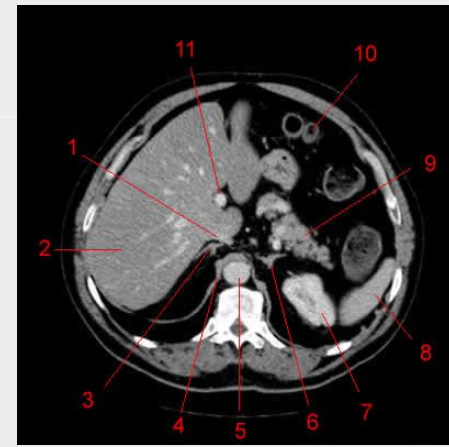
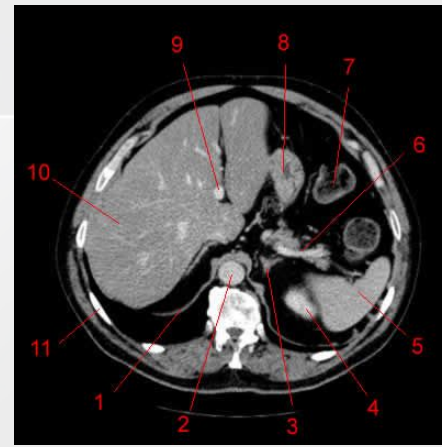
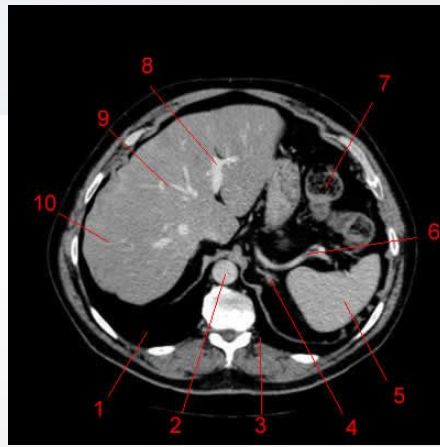
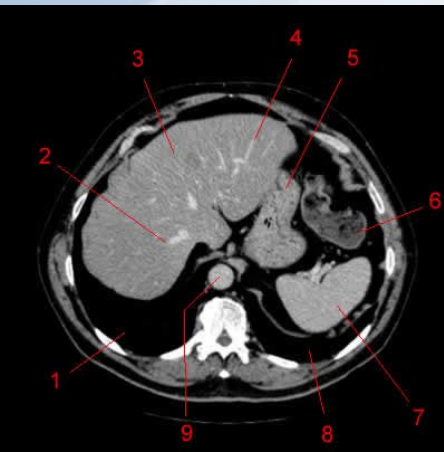
## Болезнь Кьяри

Болезнь Кьяри относится к редким заболеваниям. В 20% случаев она протекает в виде острой формы. Внезапно возникают абдоминальные боли, сопровождающиеся быстрым увеличением печени и бурным нарастанием асцита, которые плохо поддаются терапии. При хронической форме болезни Кьяри наблюдаются постепенное увеличение размеров печени, различной интенсивности боли в животе и резистентный асцит. Прогноз при болезни Кьяри чаще бывает неблагоприятным.

## диагностика

Диагностика различных форм ПГ заключается прежде всего в диагностике цирроза печени. При этом изучается функция печени с помощью лабораторных, изотопных, ультразвуковых и других методов исследования. В диагностике структурных изменений печени широко применяются УЗИ, КТ, МРТ. Используются лапароскопические исследования с биопсией печени. В настоящее время распространяется транспариетальная биопсия печени под контролем ультразвукового луча с конвексным датчиком. Спектр лабораторных исследований, характеризующих функцию печени, чрезвычайно широк - от определения белка и его фракций, а также трансаминаз, до сложнейших иммунологических исследований.

# Компьютерная томография

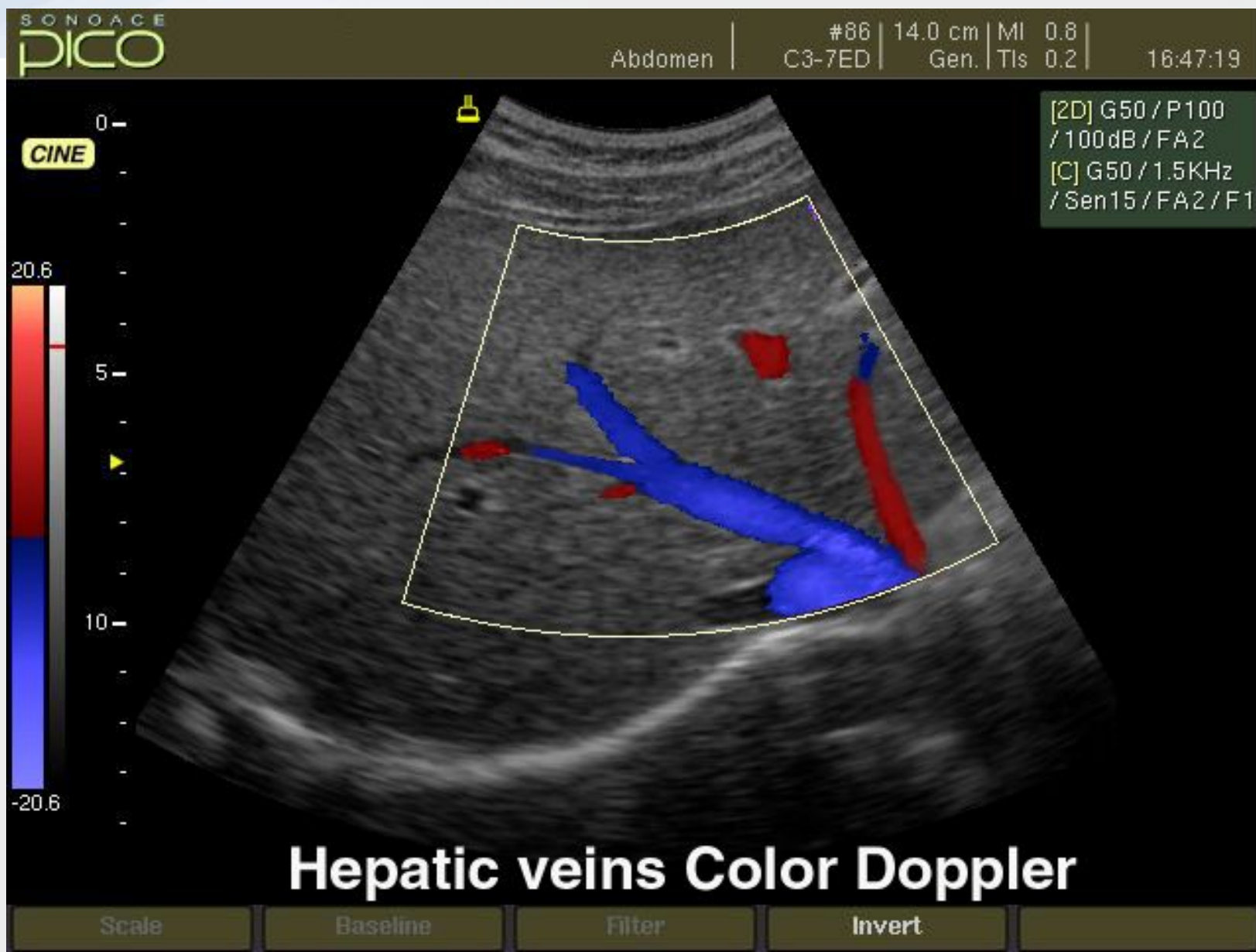


# Доплерография печеночных вен





# Цветная доплерография печеночных вен





## диагностика

Ультразвуковая аппаратура дает возможность четко сориентироваться в диагностике болезней печени. Рентгеновское исследование пищевода и желудка позволяет диагностировать варикозные вены кардиоэзофагеальной зоны и наметить план дальнейшего обследования. В диагностике варикозных вен фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) имеет решающее значение. В задачу ФЭГДС входит определение локализации и типа варикозных вен: стволовой или сетевой. Также решается вопрос о степени дилатации пищевода, функциональном состоянии кардии и выраженности рефлюкс-эзофагита.

## диагностика

Исследуются желудок и двенадцатиперстная кишка для выявления возможных сопутствующих заболеваний (язвенная болезнь, рак, эрозии и др.). Эндоскопически прогнозируется вероятность развития кровотечения из варикозных вен, намечается тактика лечения. При этом выделяют 3 степени варикоза вен: I степень - 2-3 мм, II - 3-4 мм и III - более 5 мм. Результаты исследований показали, что при I степени вероятность возникновения кровотечения минимальная, при II - вероятность кровотечения в течение года составляет около 40%, а при III - 93,2%. Исходя из этого, устанавливаются показания к оперативному вмешательству. В настоящее время все более широкое распространение получила эндоскопическая склеротерапия варикозных вен.

## диагностика

Сейчас не применяются спленопортография и спленоманометрия (С. Абеатичи, Л. Кампи, 1951). Для циррозов печени характерно сужение печеночной артерии с обеднением внутрипеченочного сосудистого рисунка. Также все реже проводится селективное контрастирование верхней брыжеечной артерии.

# Артериомезентерикография

дает возможность диагностики внепеченочных форм ПГ. При этом в венозной фазе контрастирования определяется расширение верхней брыжеечной вены и патологические изменения (стеноз, ампутация и др.) селезеночной или воротной вены. Для диагностики синдрома Бадда-Кьяри проводится каваграфия. Пункцируется бедренная вена по Сельдингеру и через нее катетер проводится в нижнюю полую вену, а затем вводится рентгеноконтрастный препарат. Иногда выполняется портогепатография через пупочную вену. Для этого небольшим разрезом над пупком по белой линии рассекается апоневроз. Затем выделяется и бужируется пупочная вена, через которую контрастируется система воротной вены.

## диагностика

Дуплексное УЗИ применяют для определения портального кровотока. При циррозе скорость кровотока по воротной вене обычно снижается; при ее значении ниже 16 см/с вероятность развития портальной гипертензии значительно возрастает.

Диаметр воротной вены обычно увеличивается при варикозном расширении вен и коррелирует с нарушением функции печени.



## диагностика

**КТ в условиях ангиографии позволяет увидеть воротную вену и оценить ее проходимость, определить ее кавернозную трансформацию, увидеть печеночные вены, увеличение хвостатой доли печени, выявить пути коллатерального кровотока и артериовенозные шунты. Магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяет очень четко визуализировать сосуды, т.к. они не участвуют в образовании сигнала, и изучить их. Ее применяют для определения просвета шунтов, а также для оценки портального кровотока.**

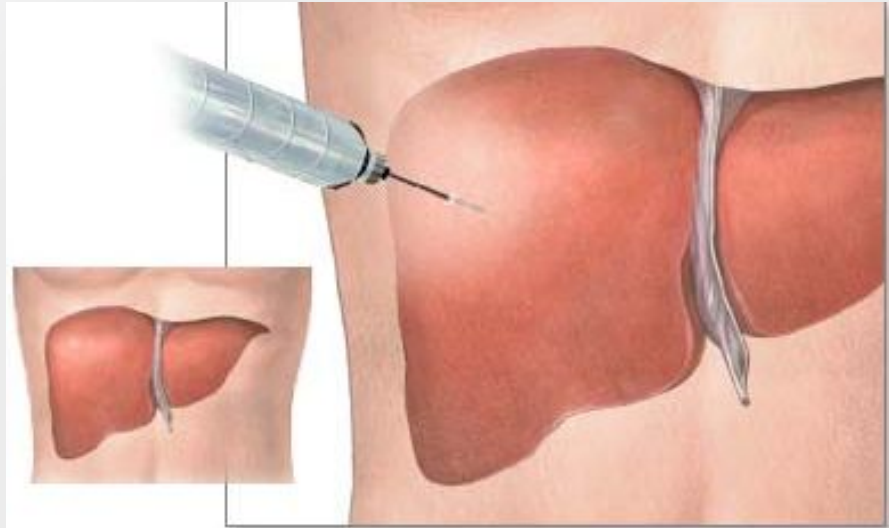
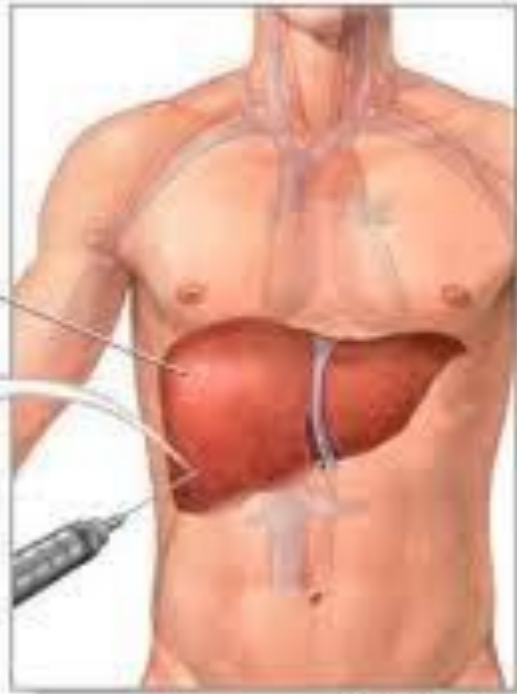
## Биопсия печени

**Производится чрескожная (под контролем УЗИ) и трансъюгулярная биопсия печени. В СЗГМУ наибольшим опытом биопсий печени обладает проф. В.Г.Радченко**

# Биопсия печени

A small slender core of tissue is removed with a biopsy needle

Liver



Biopsy needle is inserted and a sample of the liver is removed

## лечение

**Для лечения кровотечения используются зонд Блекмора, медикаментозная терапия, эндоскопический и эндовазальный гемостаз, экстренное хирургическое вмешательство.**

# Оценка источника кровотечения

- ширина вен
- пищевода
- расположение по третям пищевода
- выраженность эзофагита





## Медикаментозная терапия

Могут потребоваться массивные гемотрансфузии. Целевые показатели при переливании крови: гематокрит 24%, гемоглобин 8 г/л. Следует избегать введения солевых растворов. Желательно переливать свежезаготовленную кровь, эритроцитную массу или плазму. Может потребоваться переливание тромбоцитарной массы. В обязательном порядке внутримышечно вводят витамин К. Назначают ИПП (у пациентов часто развиваются стрессорные острые язвы).

## **Медикаментозная терапия**

**При желудочно-кишечном кровотечении на фоне цирроза высок риск инфекций, поэтому следует назначать антибиотики.**

**Для снижения портального давления еще до эндоскопии и в течение не менее 5 дней после остановки кровотечения применяют вазоактивные препараты. Механизм их действия состоит в сокращении артериол внутренних органов и расширению вен, увеличению сопротивления притоку крови в кишечник, снижению давления в воротной вене.**

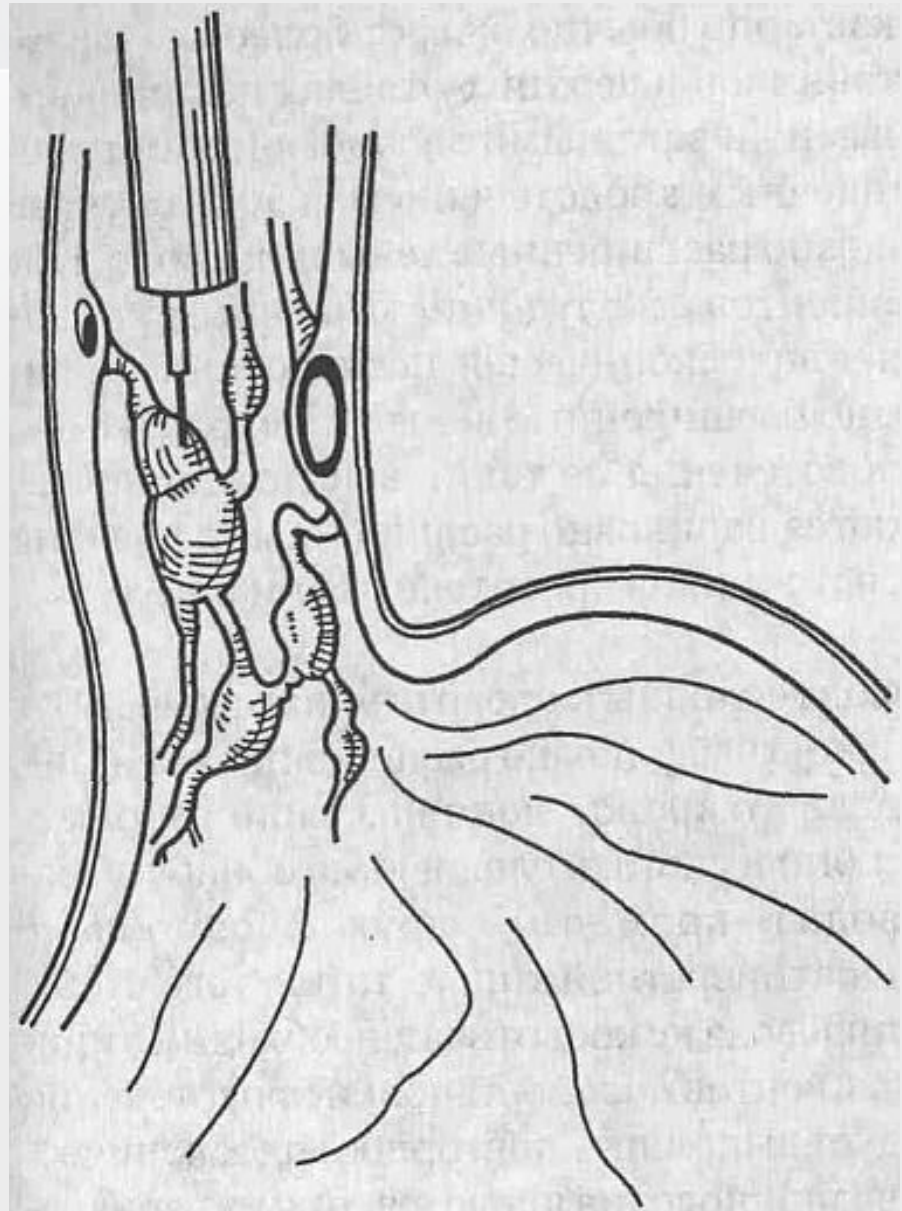
**Это терлипрессин,  
соматостатин,  
октреотид,  
вазопрессин,  
реместип.**

# Эндоскопический гемостаз

- **Склеротерапия**
- **Лигирование**
- **Стентирование**
- **Тканевые клеи**

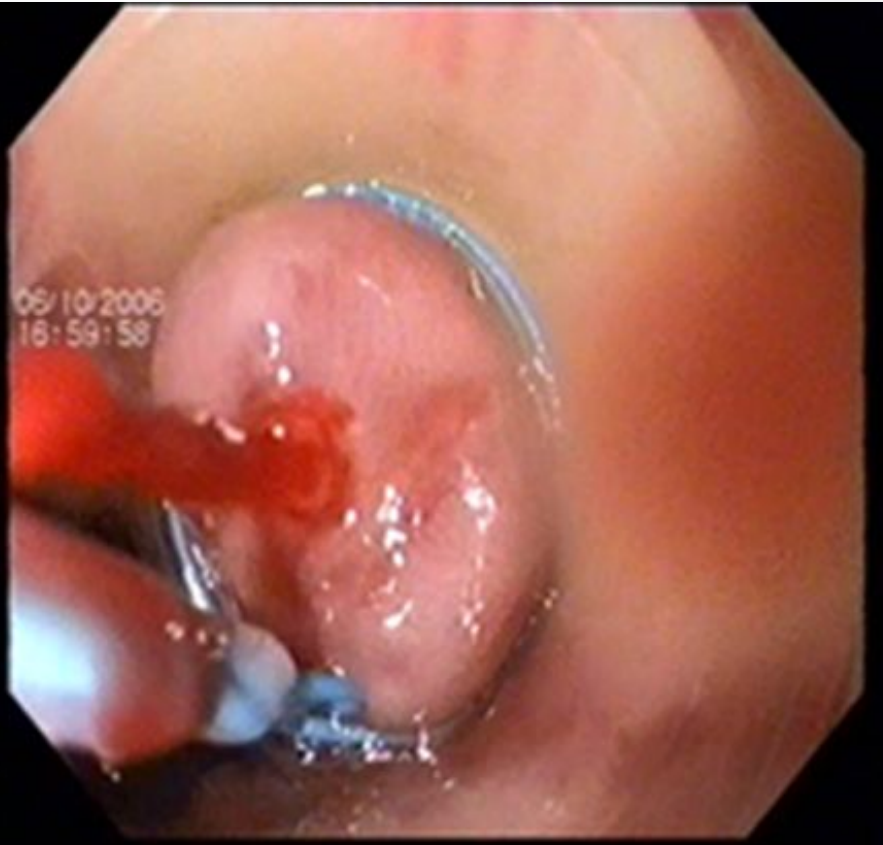
# Эндоскопический гемостаз

Склеротерапия проводится интра- и паравазально полидоканолом, этмолин-олеатом или этоксисклеролом. Менее эффективен тромбовар



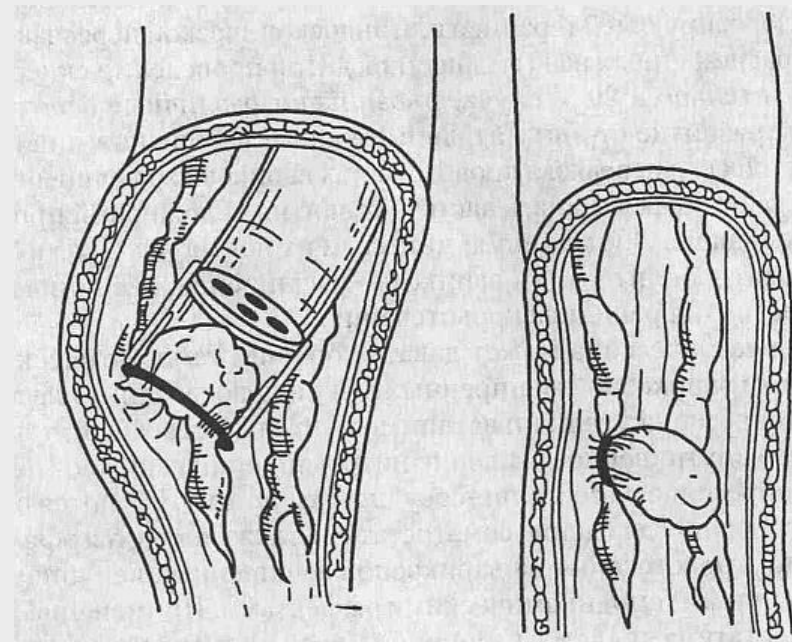


# лигирование

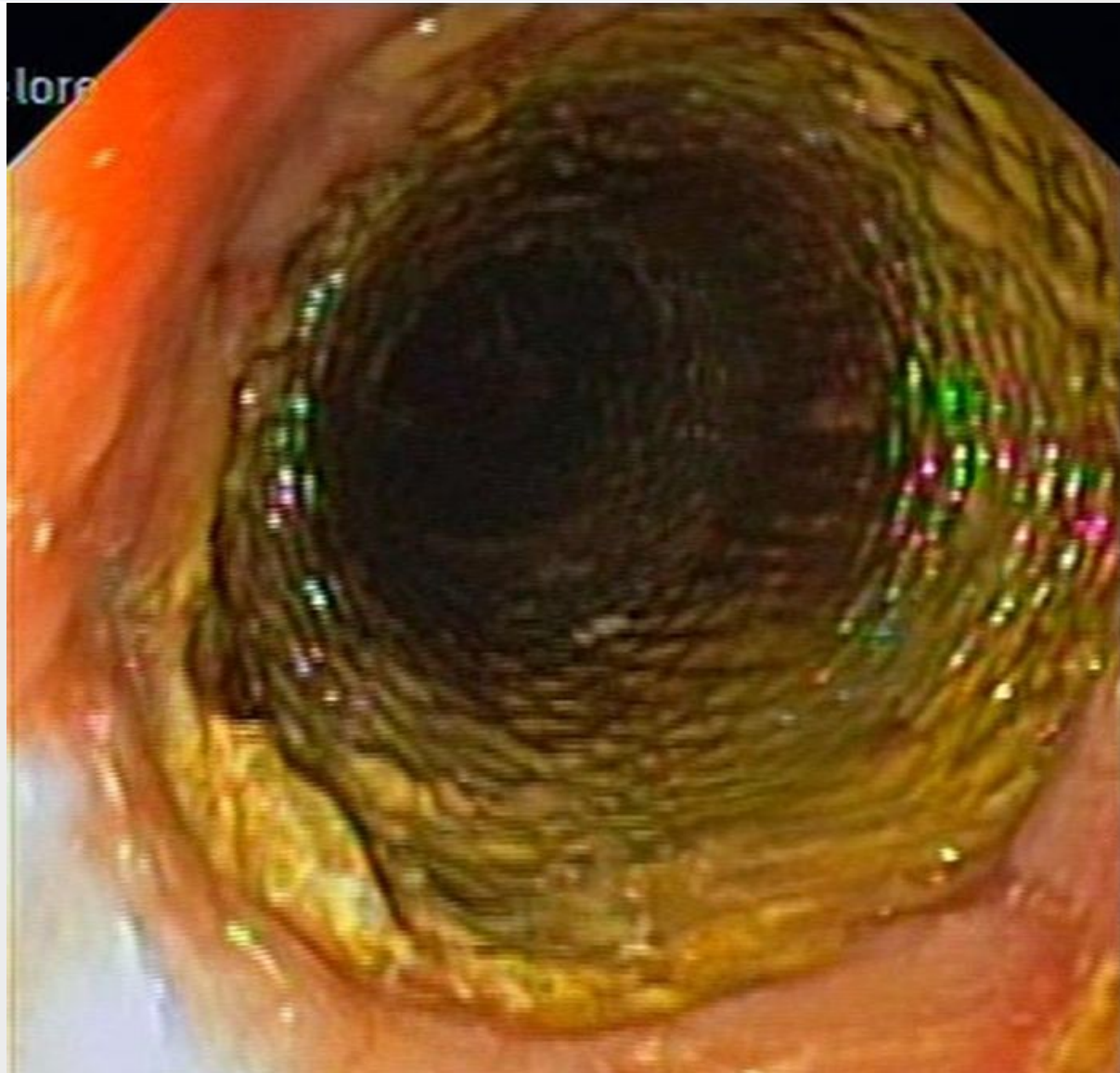


лигирование

Наложение  
эластичес-  
кой лигатуры  
(не путать  
с легирова-  
нием)



# Стентирование пищевода



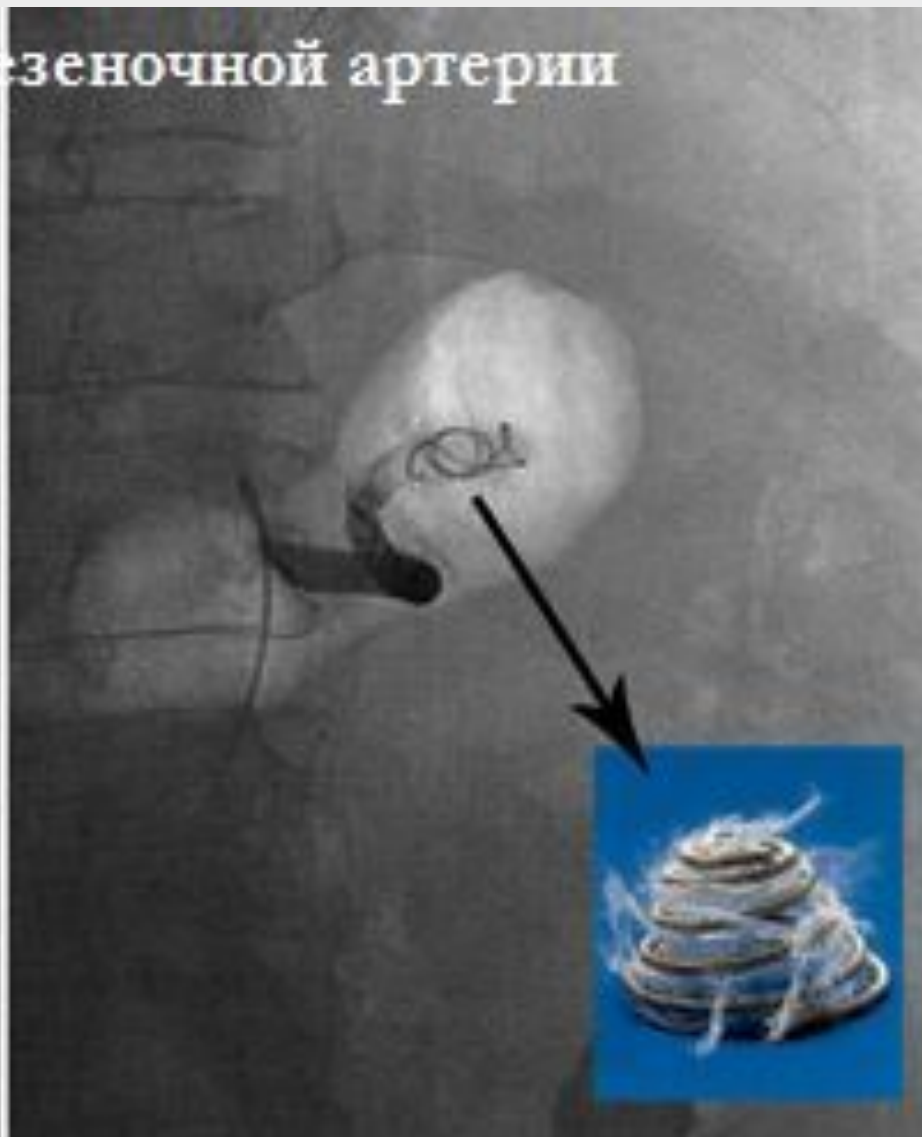


# Эндовазальные вмешательства



# Эндовазальные вмешательства

Эмболизация селезеночной артерии



## Хирургическое лечение

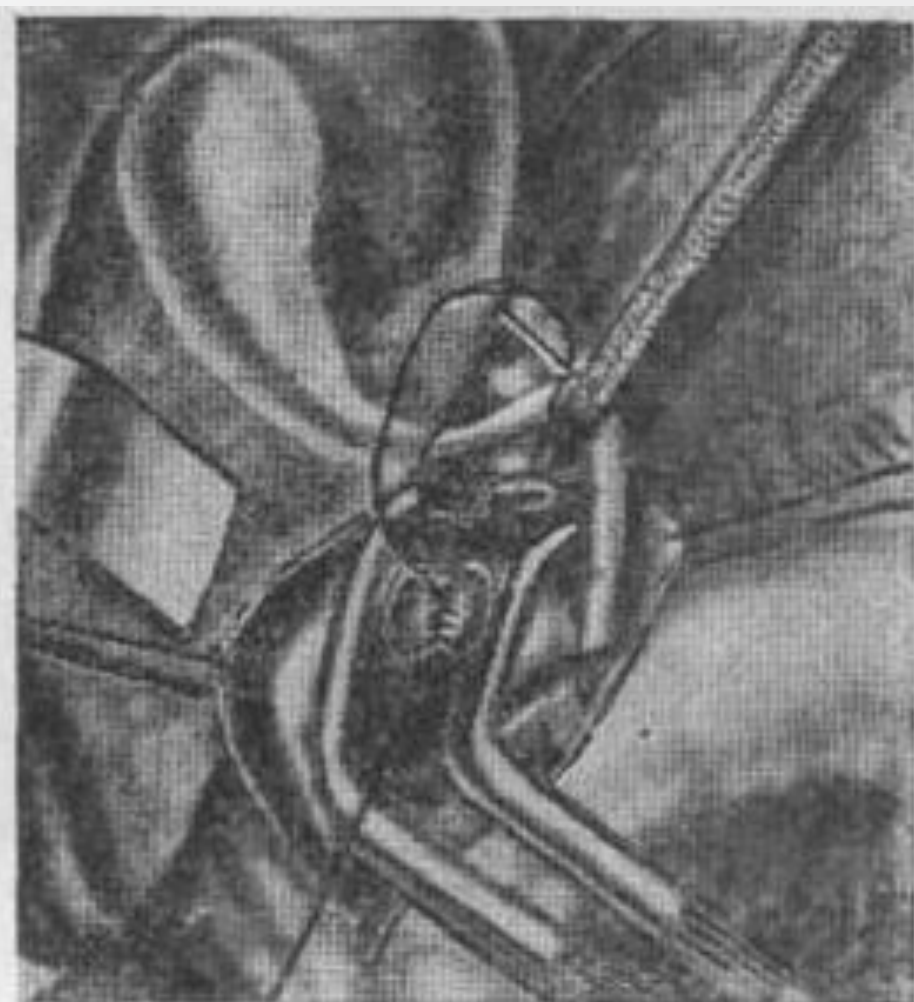
основу всех операций при внутрипеченочной форме ПГ (за исключением трансплантации печени) составляет профилактика или остановка кровотечения из варикозных вен кардиоэзофагеальной зоны. Лишь при первичной внепеченочной ПГ, когда структура и функция печени сохранены, после создания сосудистого портокавального анастомоза можно рассчитывать на выздоровление.



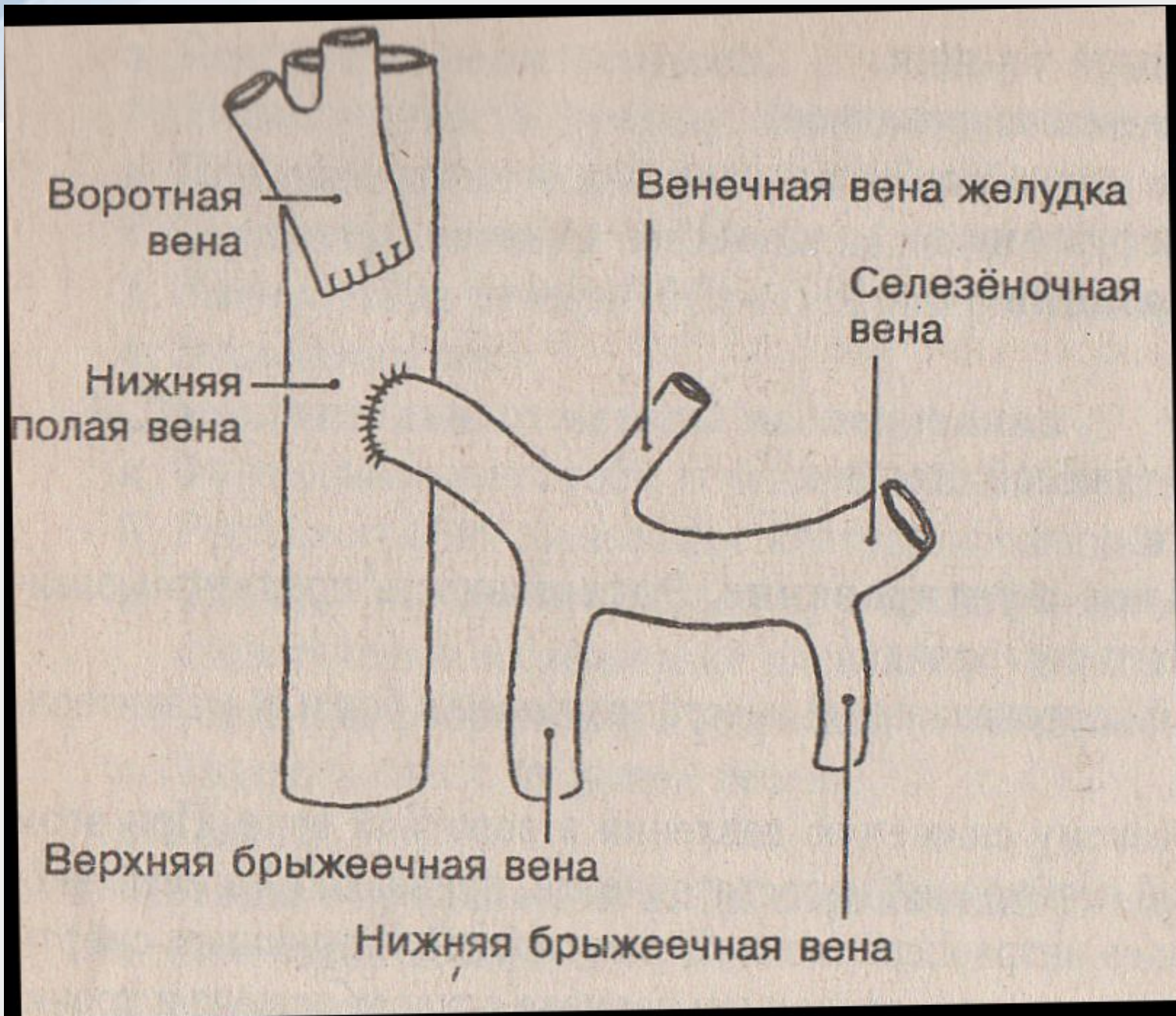
# Хирургическое лечение

В 1877 году русский хирург и физиолог Н.В.Экк разработал в эксперименте операцию сосудистого портокавального анастомоза. Он отсекал дистальную часть воротной вены и соединял ее с нижней полой веной конец в бок. Он доказал, что отключение печени от портального кровообращения не ведет к ее некрозу, но наступают тяжелые общие нарушения обменного характера. И.П.Павлов с сотрудниками в 1892 году видоизменил методику операции Н.В.Экка и создавал этот анастомоз бок в бок без пересечения воротной вены. Исследования показали, что у экспериментальных животных после этой операции также наступают нарушения метаболизма с расстройствами функции центральной нервной системы. Это было связано с интоксикацией азотистыми шлаками.

# Портокавальный анастомоз конец в бок

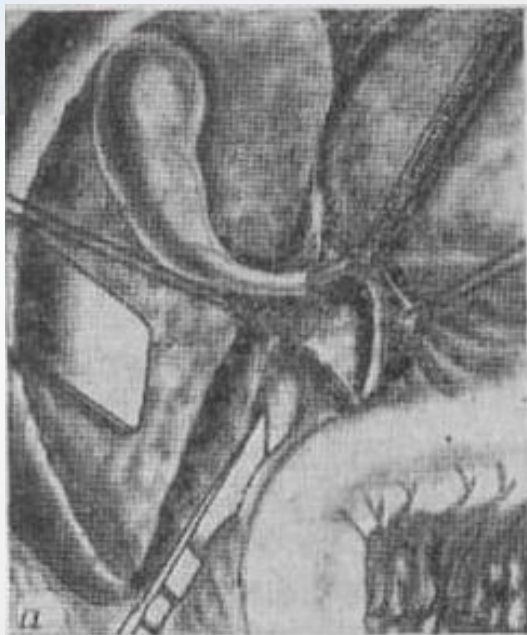


# анастомоз ?





# Портокавальный анастомоз бок в бок



## Портокавальный анастомоз

Впервые в клинической практике в 1903 году М.Видадь выполнил портокавальный анастомоз больному циррозом печени с асцитом. Пациент погиб от печеночной недостаточности. В связи с высокой летальностью и сложностью выполнения портокавальных анастомозов стали применять операции в расчете на образование коллатералей между системами воротной и поллой вены.



развитие естественных анастомозов

С этой целью подшивали сальник к передней поверхности париетальной брюшины (D. Drummond, R. Morison, 1896; S. Talma, 1898).

G. Schiassi (1901) проводил сальник в забрюшинную клетчатку, W. Mayo (1924) - во влагалище прямой мышцы живота, а A. Narath (1905) - в подкожную клетчатку.

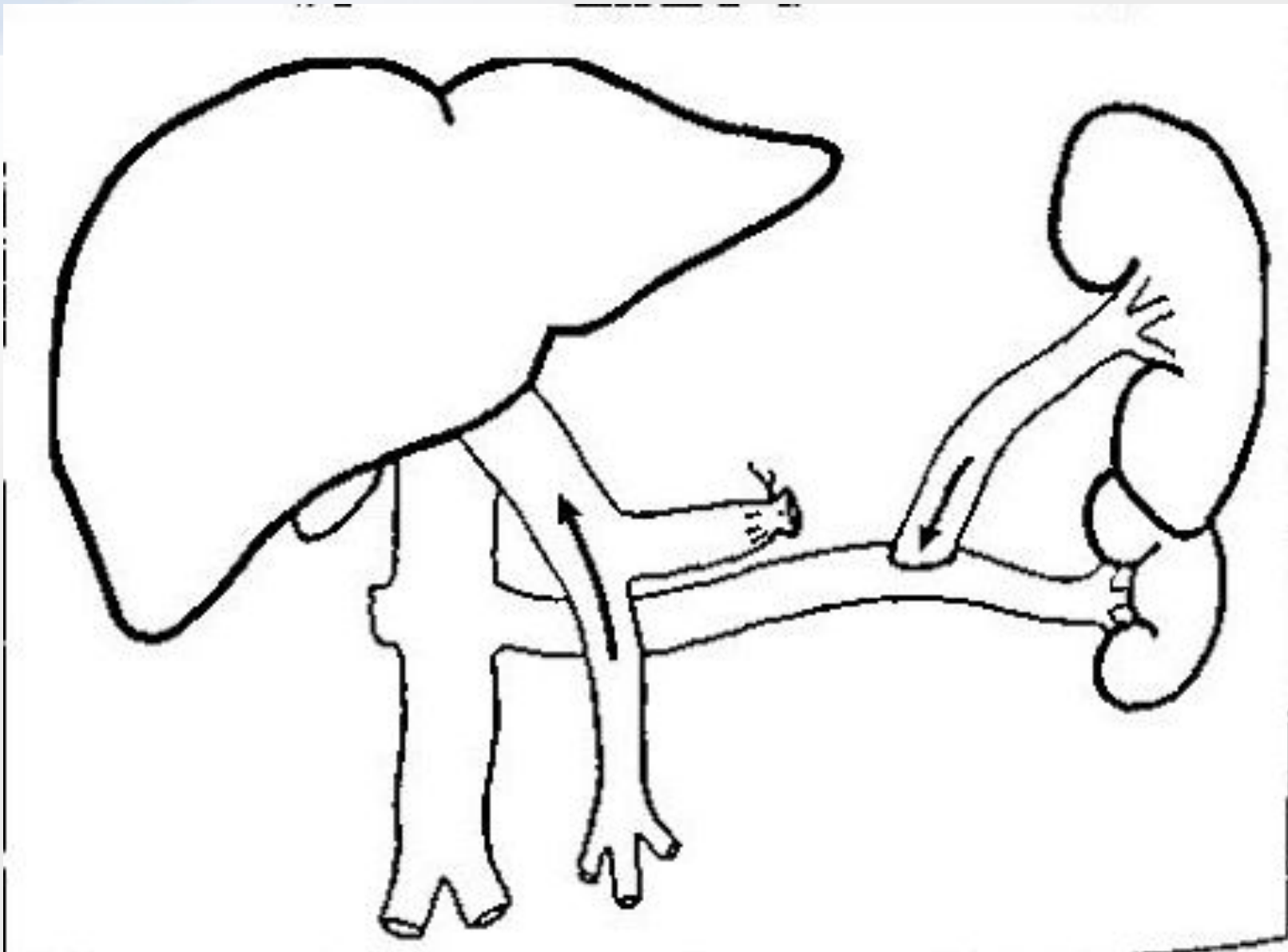
**развитие естественных анастомозов**

**Также использовали сальник для создания сращений с органами, имеющими отток в систему полых вен. Для этого перемещали яичко в брюшную полость и окутывали его сальником. Проводили декапсулирование почки и закрывали ее сальником. Использовалась оментогепатопексия и ряд других аналогичных операций. Однако эффект их был нестойким и к настоящему времени в качестве самостоятельных операций при ПГ они не используются.**

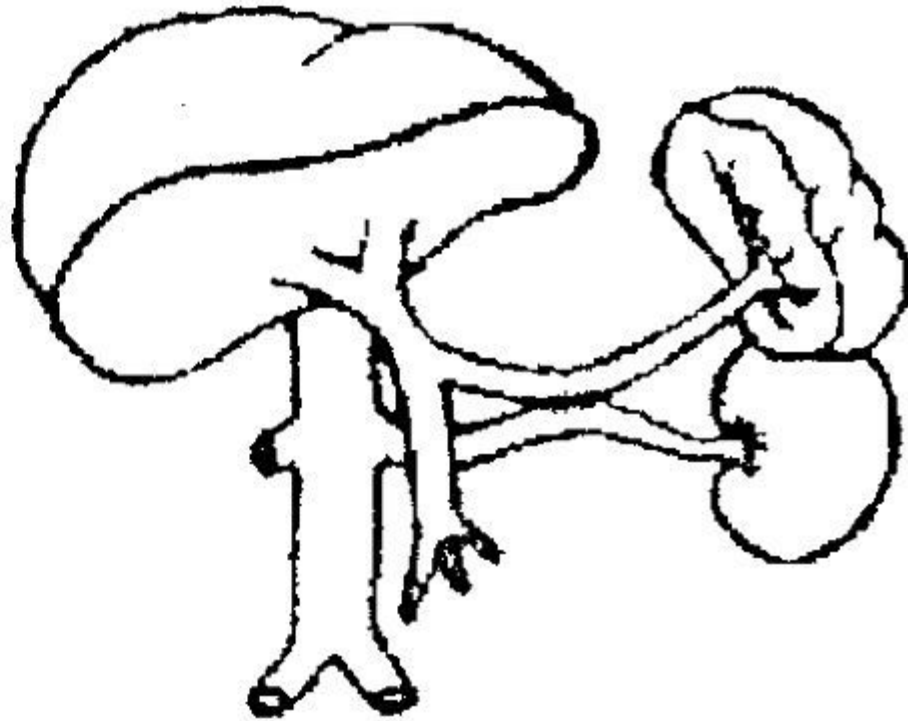
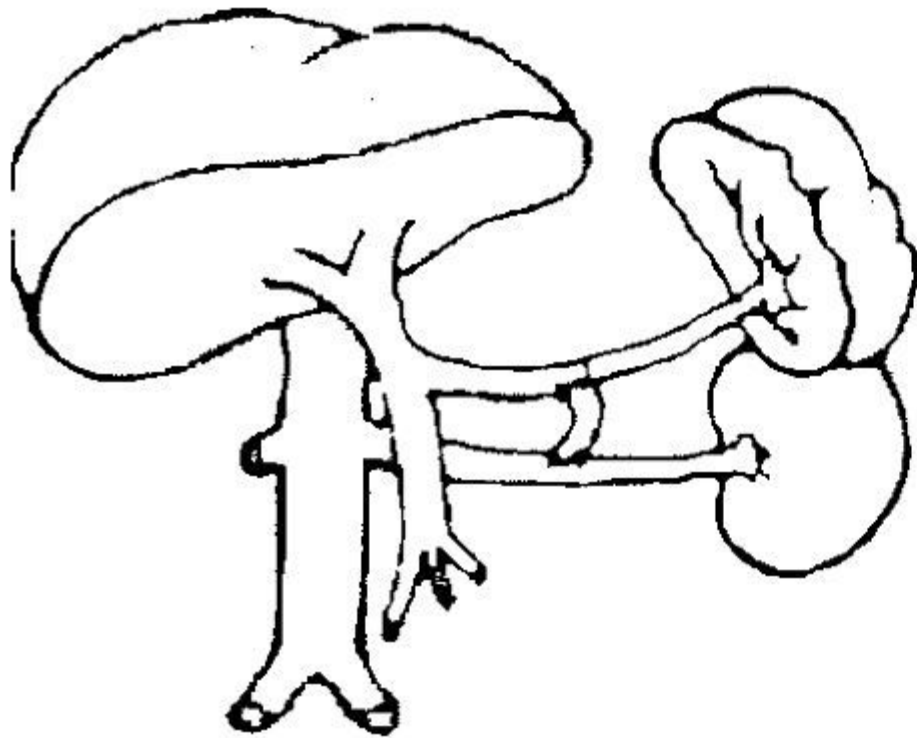
## Портокавальные анастомозы

**A. Whipple, A. Blakemore, I. Lord** стали применять операцию спленоренального анастомоза. При этом удалялись селезенка и левая почка, а их сосуды соединялись конец в конец. **R. Linton, A. Blalock (1947)** при выполнении спленоренального анастомоза почку не удаляли, а конец селезеночной вены вшивали в бок левой почечной вены. **V. Satinsky (1948)** для наложения спленоренального анастомоза стал использовать торакоабдоминальный доступ. Первая удачная операция создания портокавального анастомоза в России принадлежит **Ф. Г. Углову (1952)**.

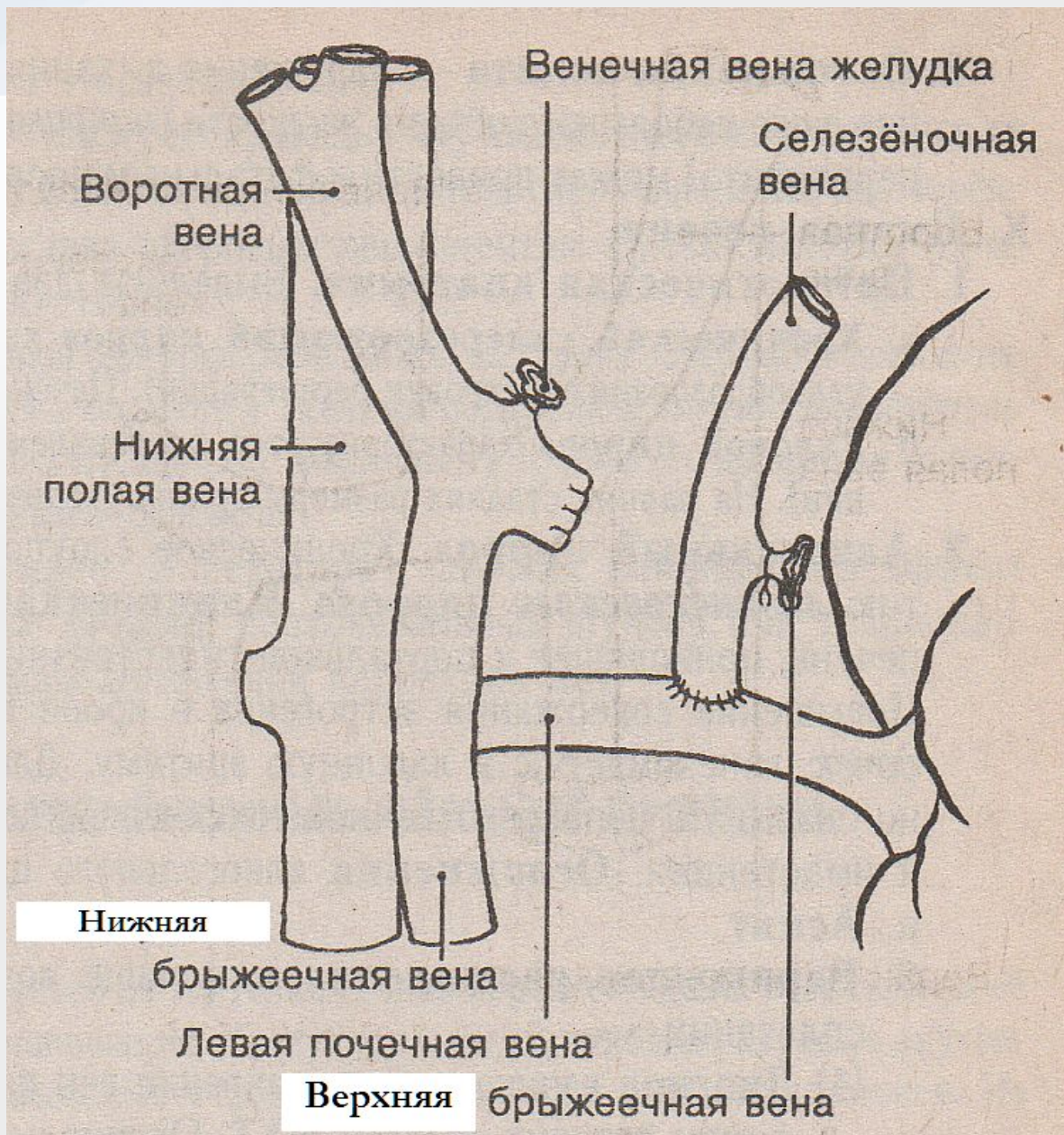
# Анастомоз ?



# Анастомоз ?

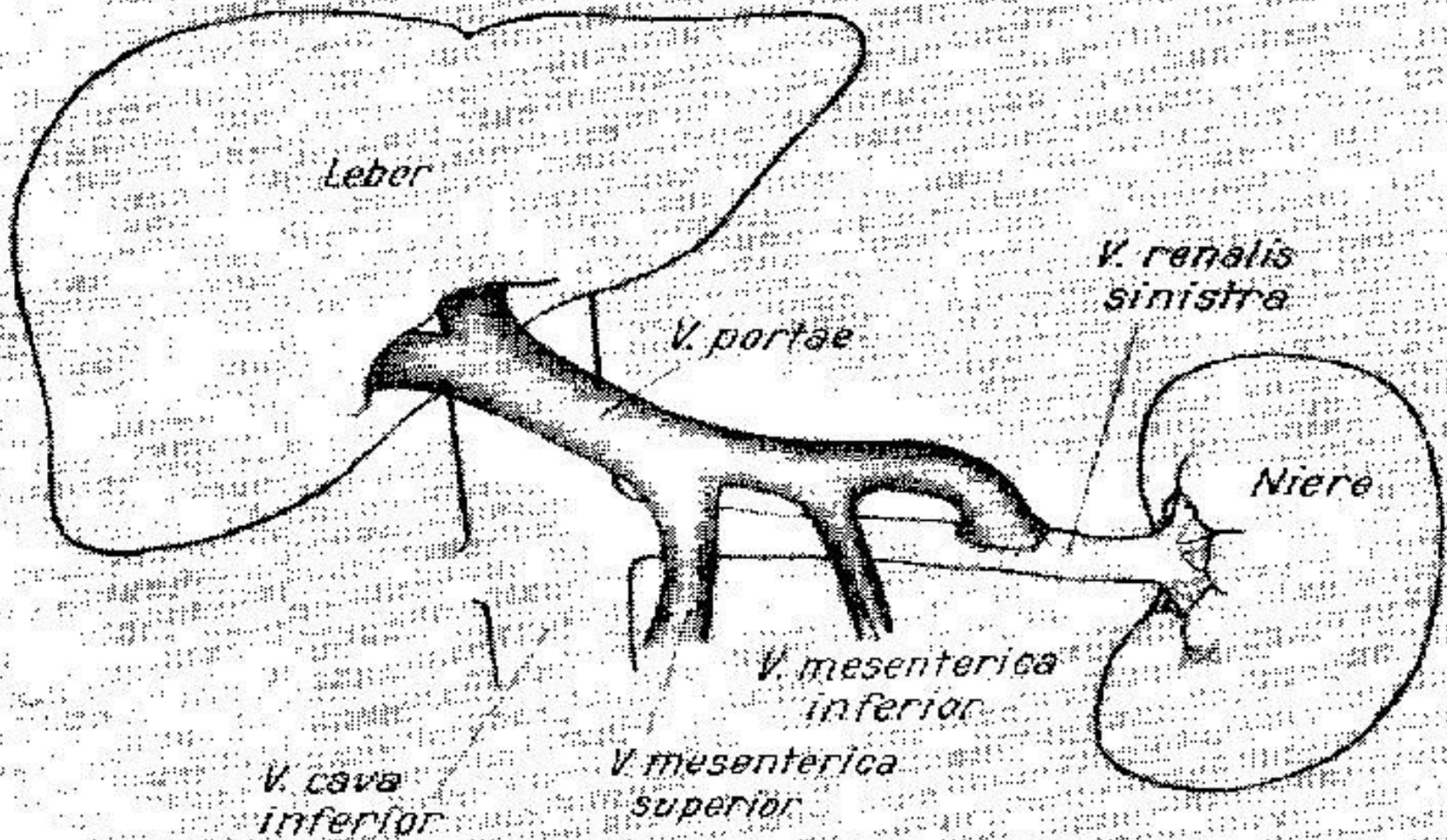






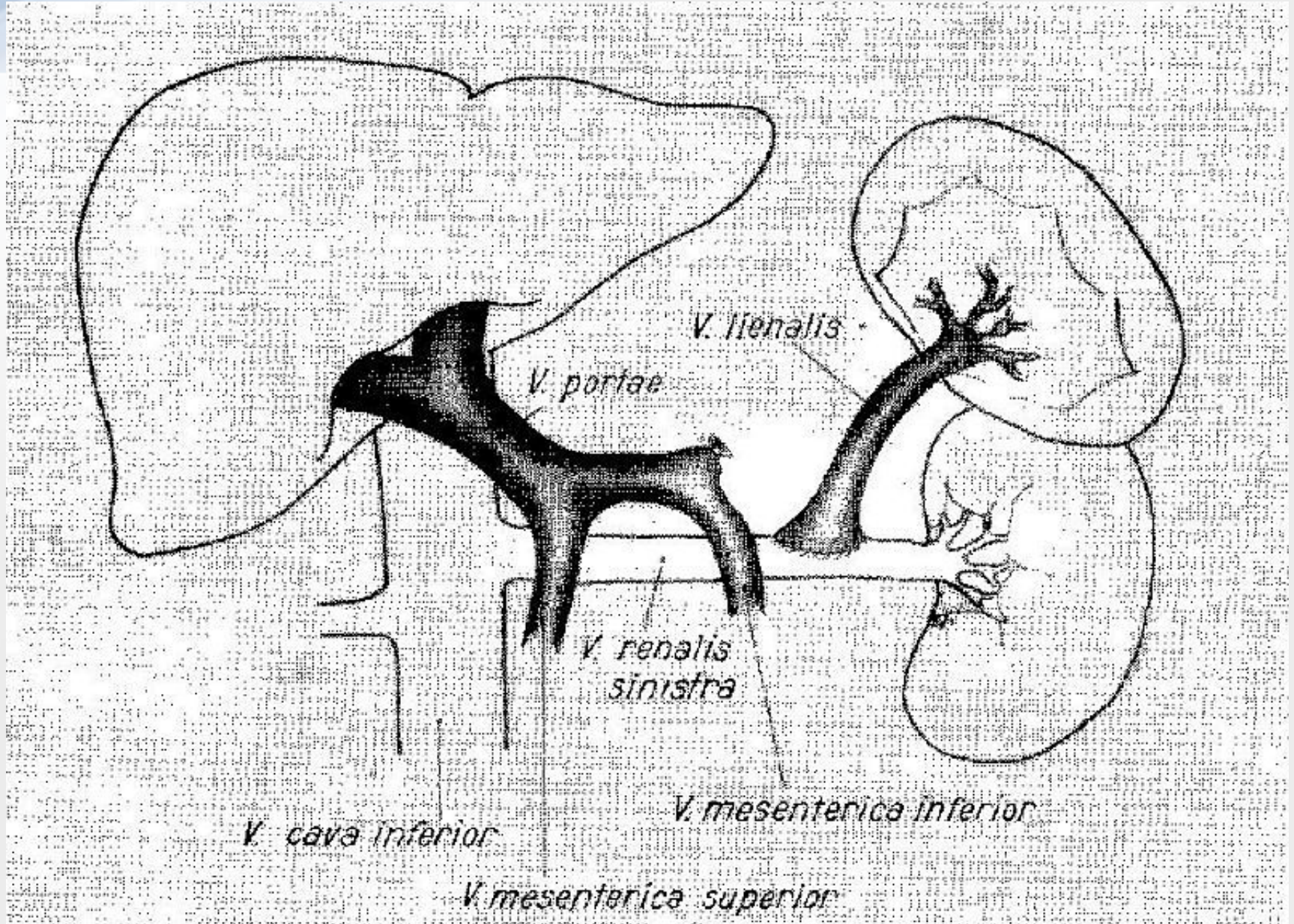


# Название операции?

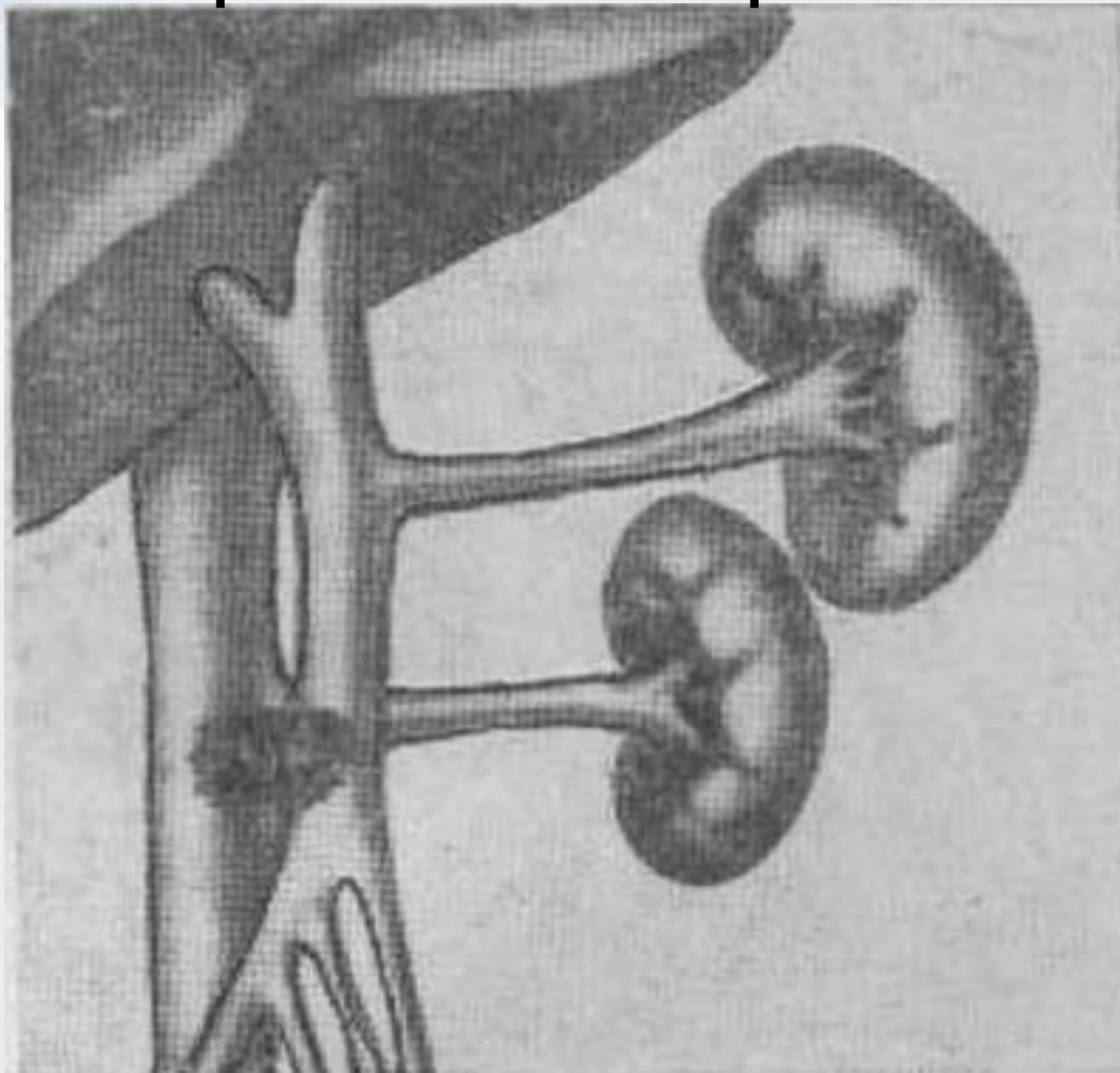




# Название операции?

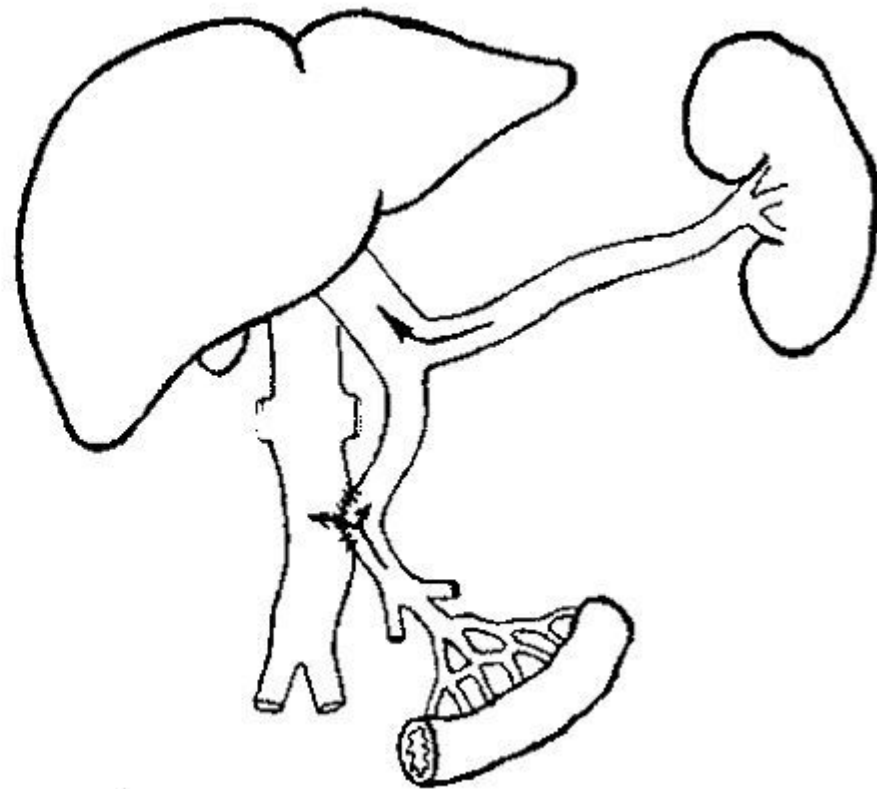
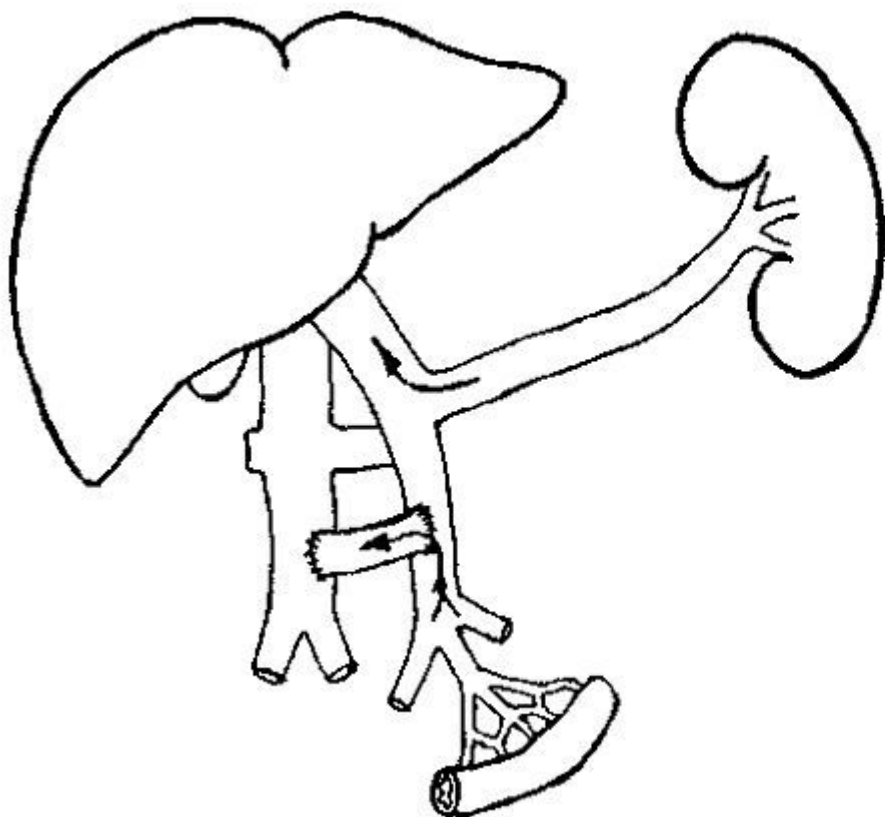


# Мезентерикокавальный анастомоз с применением Н-протеза



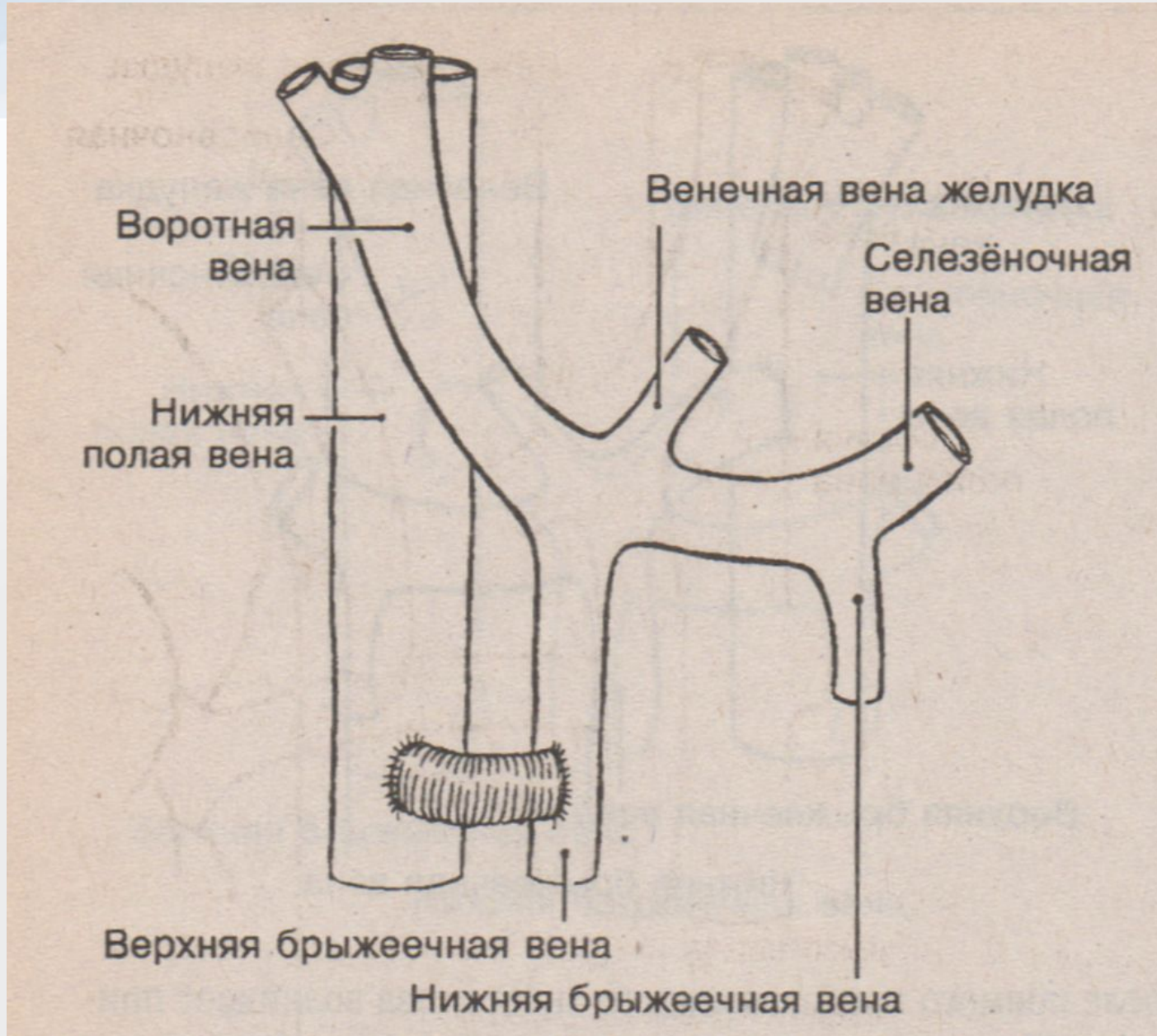


# Мезентерикокавальный анастомоз





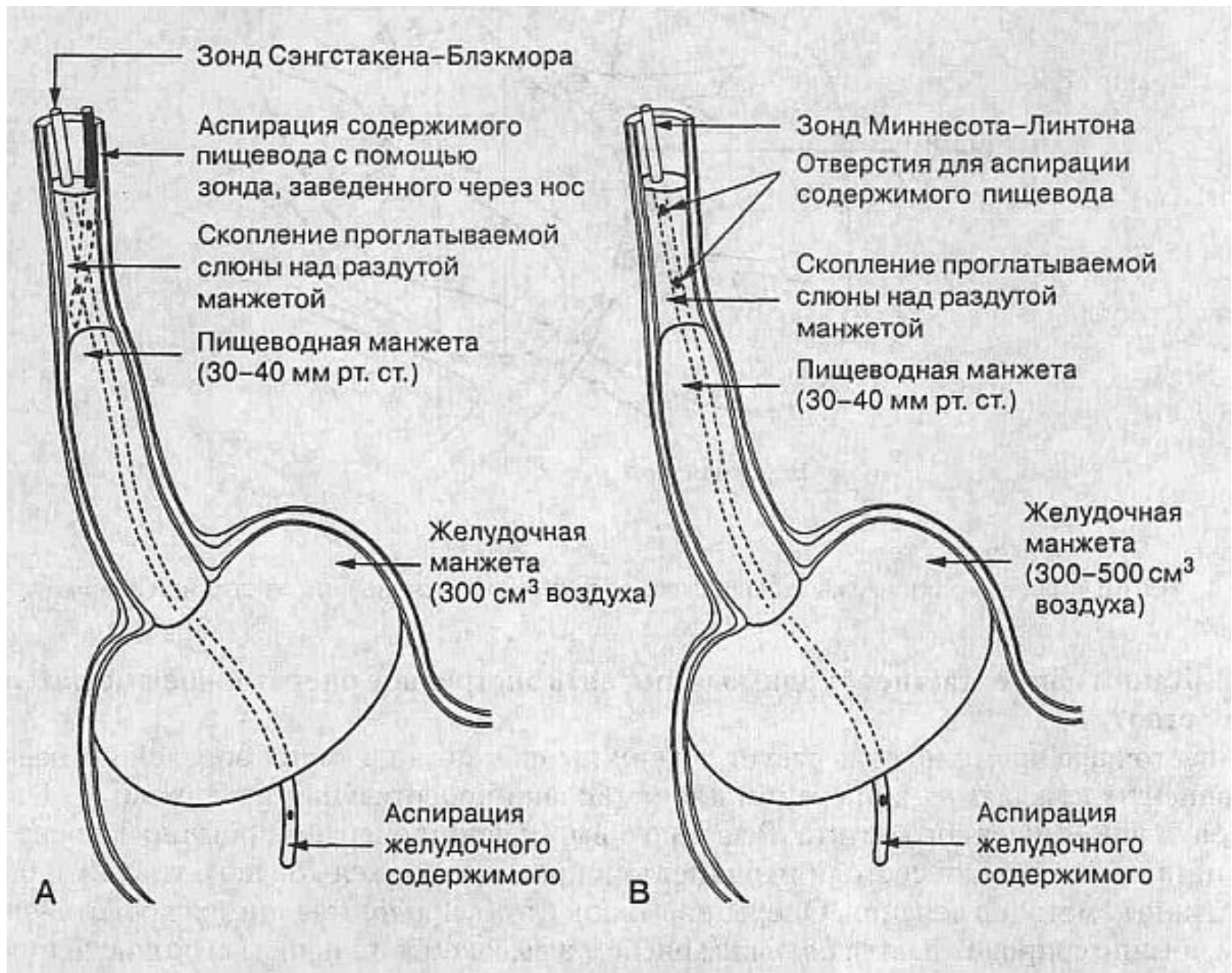
# Анастомоз ?



## **Вмешательства на гастроэзофагеальной зоне**

**В экстренных ситуациях для остановки кровотечения из варикозных вен широко применяется зонд-обтуратор Блекмора. Этот зонд имеет два пневматических баллона и три просвета. Через один просвет аспирируется желудочное содержимое, а через два других - раздуваются желудочный и пищеводный баллоны. Раздутые воздухом, оба баллона сдавливают варикозные вены и осуществляют механическую остановку кровотечения. В этом состоянии зонд-обтуратор оставляется на несколько часов. Периодически манжетка распускается и проверяется надежность гемостаза. Проводится также интенсивная медикаментозная терапия. Если с помощью этих мероприятий не удастся остановить кровотечение, то показано оперативное вмешательство.**

# Blakemore probe

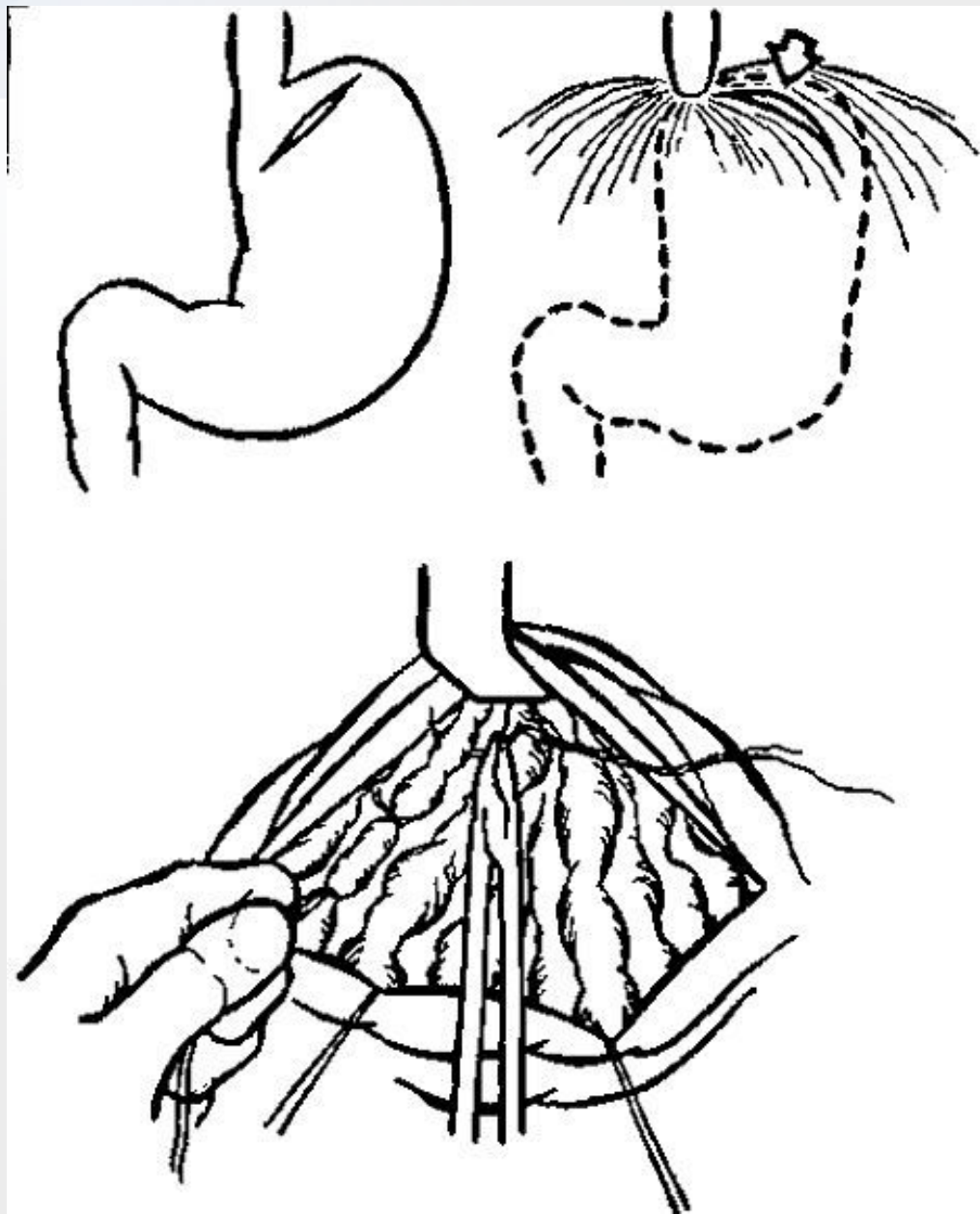




**Вмешательства на гастроэзофагеальной зоне**

**В основном применяется гастротомия и прошивание кровоточащих варикозных вен. Иногда используется операция Таннера, которая заключается в том, что желудок отсекается от пищевода, прошиваются варикозные вены, а затем желудок вновь сшивается с пищеводом.**

# Вмешательства на гастроэзофагеальной зоне





## **Наша методика гастротомии и прошивания варикозных вен.**

**Мы рассекаем желудочно-ободочную связку. Проводим свернутое полотенце позади желудка (как держалку). Поднимаем желудок большой кривизной вверх, перевязываем левую желудочную и селезеночную артерию (по верхнему краю поджелудочной железы). Производим срединную гастротомию и прошиваем вены желудка и пищевода. Потягивая за завязанные нити, удастся вывести, осмотреть и прошить вены кардии и пищевода. Через это же отверстие удастся осмотреть слизистую оболочку двенадцатиперстной кишки и пилорического отдела желудка, прошить или иссечь язвы. Зашивается гастротомическое отверстие и восстанавливается желудочно-ободочная связка.**

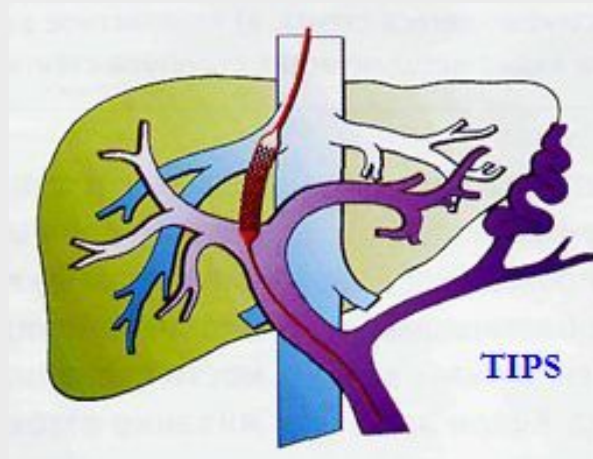
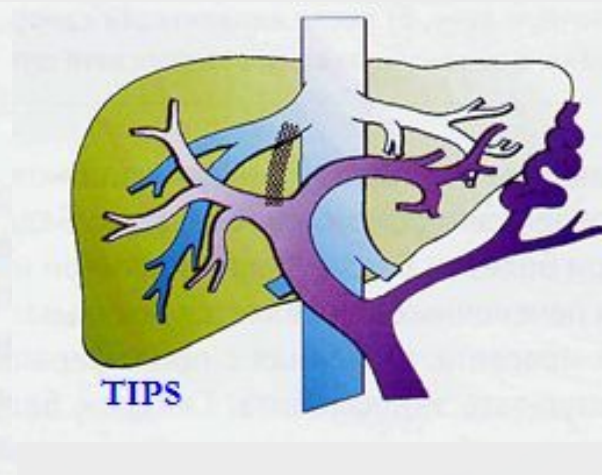
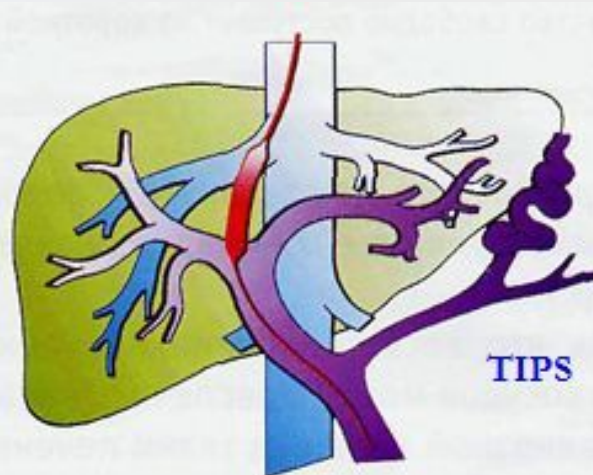
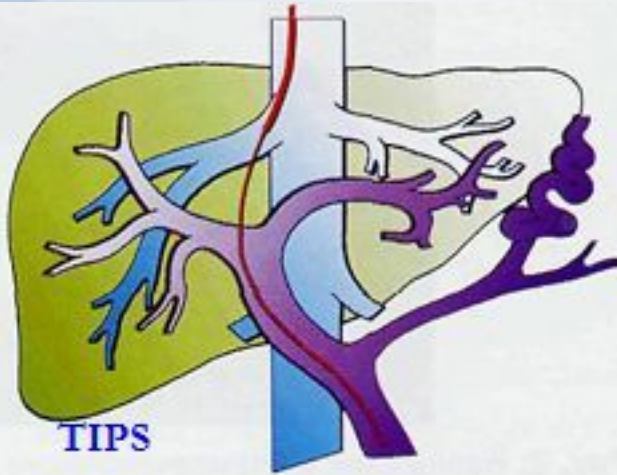
Лечение на высоте кровотечения

**летальность при операциях на высоте кровотечения остается крайне высокой (до 90% и выше). Поэтому в таких ситуациях методом выбора служит использование зонда-обтуратора, медикаментозного, эндоскопического и эндовазального гемостаза**

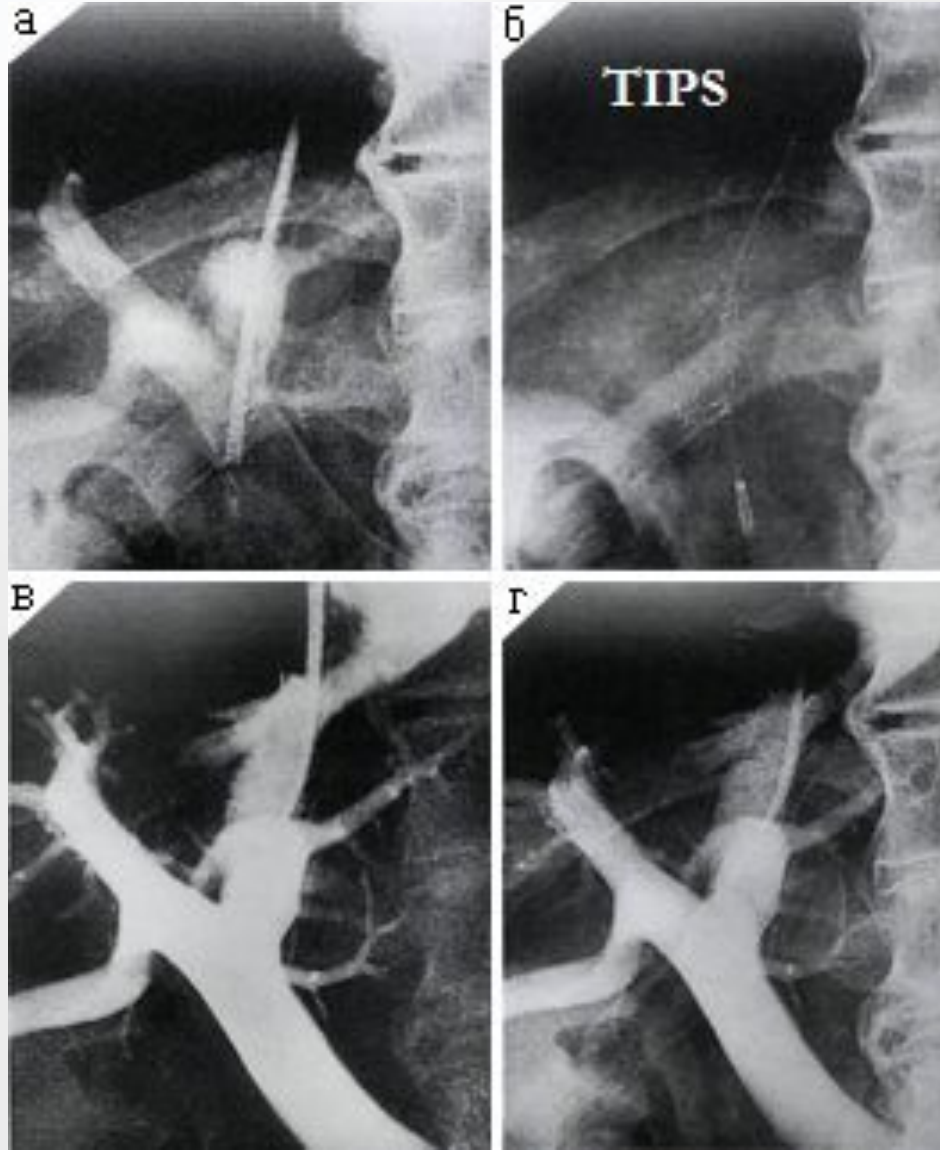
# Плановые операции

В плановом порядке в основном применяются четыре вида операций: прямые вмешательства на венах пищевода и желудка, сосудистые портокавальные анастомозы, эндоскопическое склерозирование вен и трансплантация печени. Показания к портокавальным анастомозам при внутрипеченочной ПГ в настоящее время ограничены. При первичной внепеченочной ПГ своевременное выполнение портокавального анастомоза является операцией выбора, так как по существу приводит к выздоровлению пациентов. В нашей стране в этих ситуациях предпочтение отдается мезентериокавальному анастомозу.

# TIPS - Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt



# TIPS - Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt



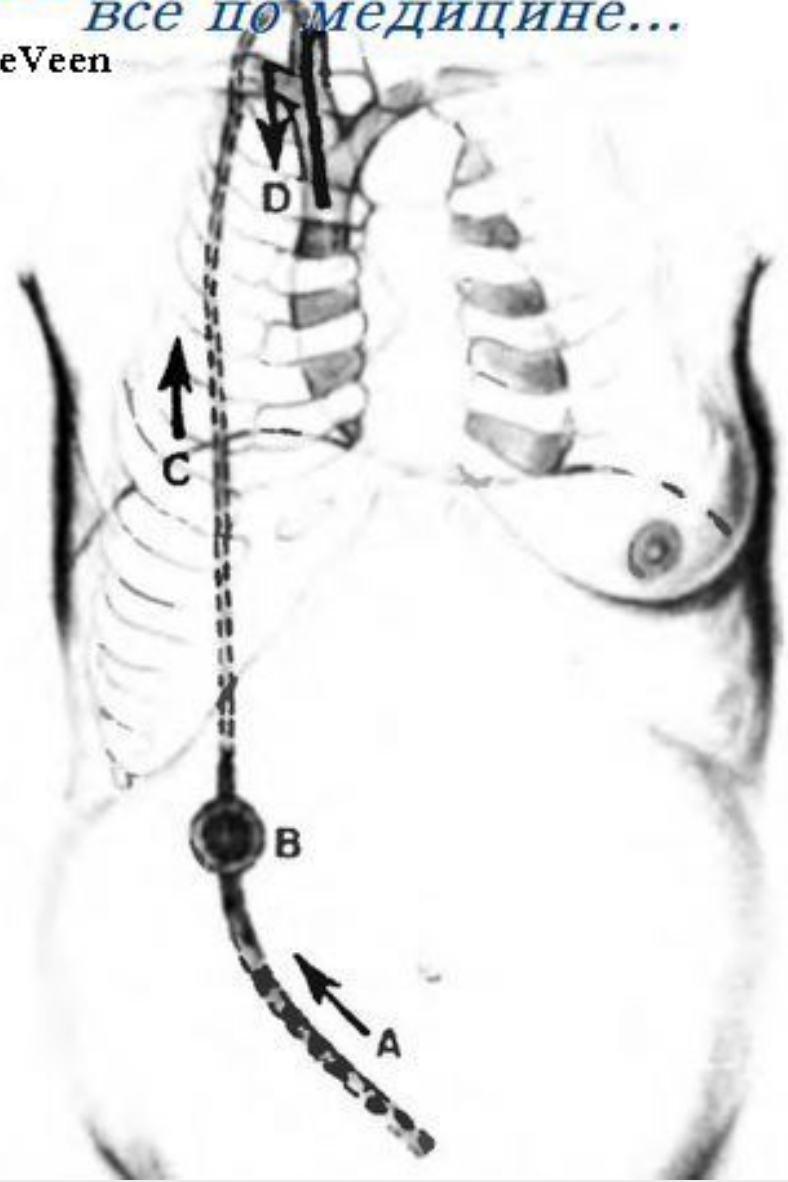


# Лечение асцита

Основными хирургическими методами лечения стойкого асцита являются: абдоминальный парацентез, перитонеовенозное шунтирование, трансяремный внутрипеченочный портосистемный шунт и трансплантация печени. Внутривенное введение асцитической жидкости с помощью гемодиализатора с параллельным применением диуретиков позволяет избежать возможных осложнений. Сущность операции перитонеоюгулярного шунта состоит в том, что в брюшную полость устанавливается конduit с клапаном Le Veep, от которого отходит катетер. Последний проводится подкожно и вводится через яремную вену в правое предсердие. Таким образом осуществляется разгрузка брюшной полости от жидкости и дальнейшее выведение ее естественным путем.

# перитонеовенозное шунтирование

MedUniver.com  
Все по медицине...  
Шунт LeVeen



## Лечение асцита

**Применяют операцию формирования лимфовенозного анастомоза между грудным лимфатическим протоком и яремной веной**



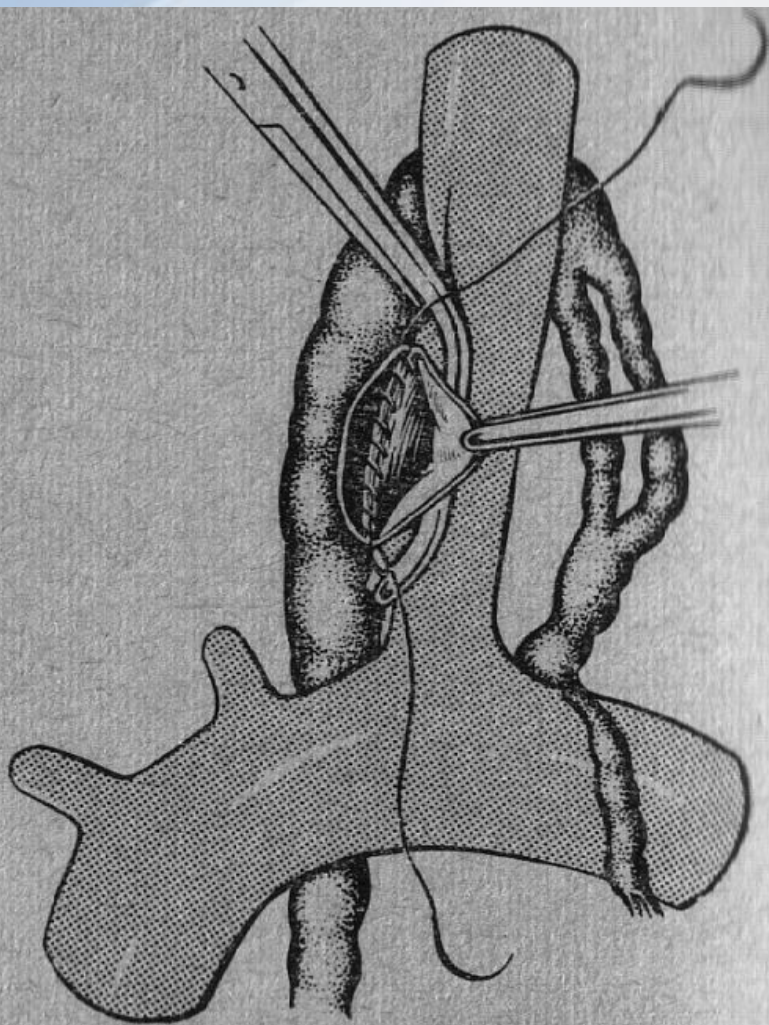


Рис. 23. Наложен непрерывный шов на заднюю стенку лимфо-венозного анастомоза.

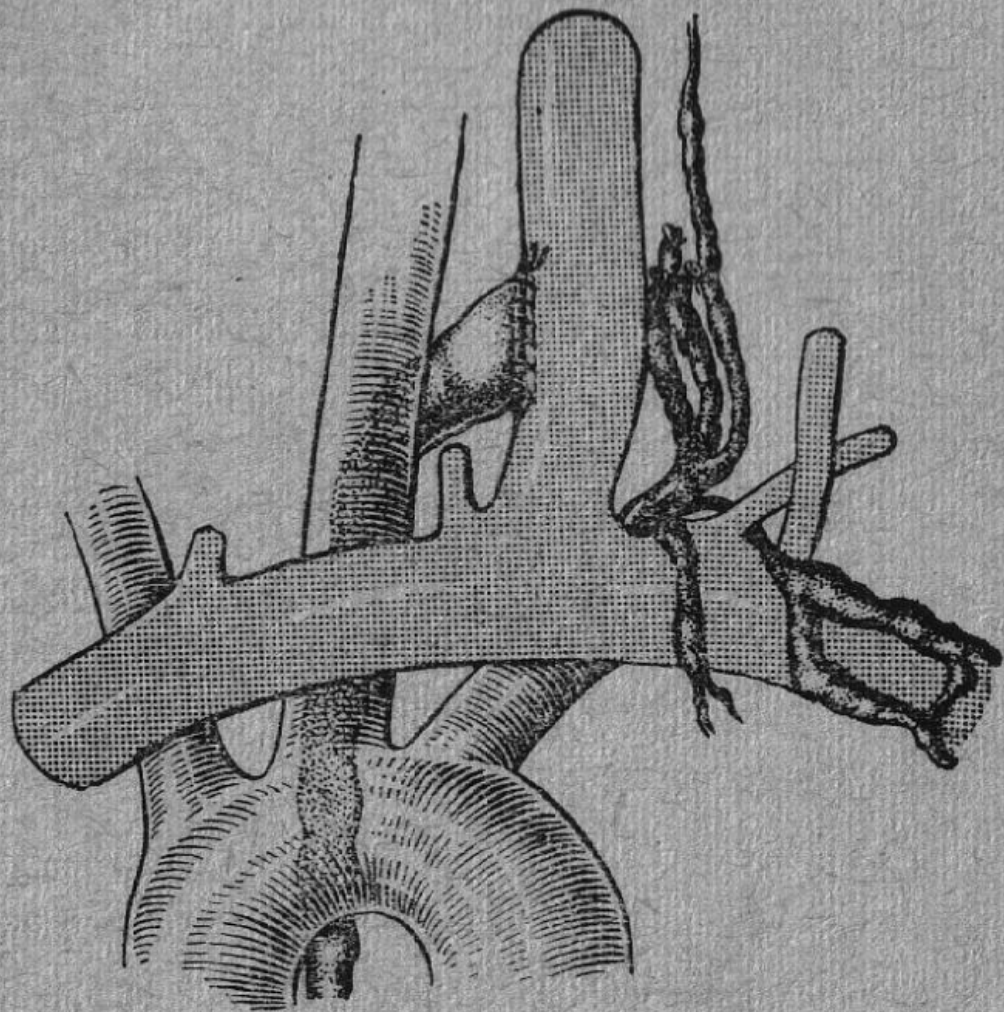


Рис. 27. Анастомоз конец в бок в законченном виде.

**Пилефлебит, тромбоз вен портальной системы**

**Может быть как самостоятельным заболеванием, так и осложнением других (острый аппендицит, операции, травмы).**

**Клиника: боли, увеличение печени, асцит.**

**Диагностика: доплерография, УЗИ, КТ.**

**Лечение: консервативное, катетерный тромболитис.**



## Заключение

**Своевременная диагностика и квалифицированная помощь могут улучшить результаты лечения и значительно продлить жизнь больных ПГ. Дальнейшее выяснение сложных патогенетических механизмов, разработка профилактических мероприятий, создание новых фармакологических средств предоставят возможность более качественного лечения ПГ. Более широкое внедрение трансплантации печени спасет жизнь многих обреченных больных.**

**Благодарю за внимание!**

