



# **ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ**

**Портальная гипертензия - синдром повышенного давления в системе воротной вены, вызванного нарушением кровотока в портальных сосудах, печеночных венах и нижней поллой вене.**





Портальная гипертензия сопровождается спленомегалией (увеличением селезенки), варикозным расширением вен пищевода и желудка, асцитом , печеночной энцефалопатией (печеночной недостаточностью) .

В норме давление в системе портальных вен составляет 5-10 мм рт.ст. Повышение давления в системе портальных вен выше 12 мм рт.ст. свидетельствует о развитии портальной гипертензии.

Варикозное расширение вен возникает при давлении в портальной системе больше 12 мм рт. ст.

В большинстве случаев портальная гипертензия является следствием цирроза печени, шистосоматоза (в эндемичных районах), структурных аномалий печеночных сосудов.



Печень пораженная циррозом



Шистосоматоз



Если при портальной гипертензии давление в малой печеночной вене больше или равно 12 мм рт. ст., между портальной системой и системной венозной сетью возникает коллатеральное кровообращение.

По коллатералям (варикозам) отводится часть портального кровотока от печени, что способствует уменьшению портальной гипертензии, но никогда полностью не устраняет ее.

Коллатерали возникают в местах близкого расположения ветвей портальной и системной венозной сети: в слизистой оболочке пищевода, желудка, прямой кишки; на передней брюшной стенке (между пупочными и эпигастральными венами).

# Эпидемиология портальной гипертензии

- Точных количественных данных о частоте развития портальной гипертензии нет. У 90% больных циррозом печени возникает варикозное расширение вен пищевода, желудка и кишечника. В 30% случаев оно осложняется кровотечениями. Смертность после первого эпизода кровотечения составляет 30-50%. У 70% пациентов, переживших один эпизод кровотечения из варикозных вен пищевода, кровотечения возникают повторно.

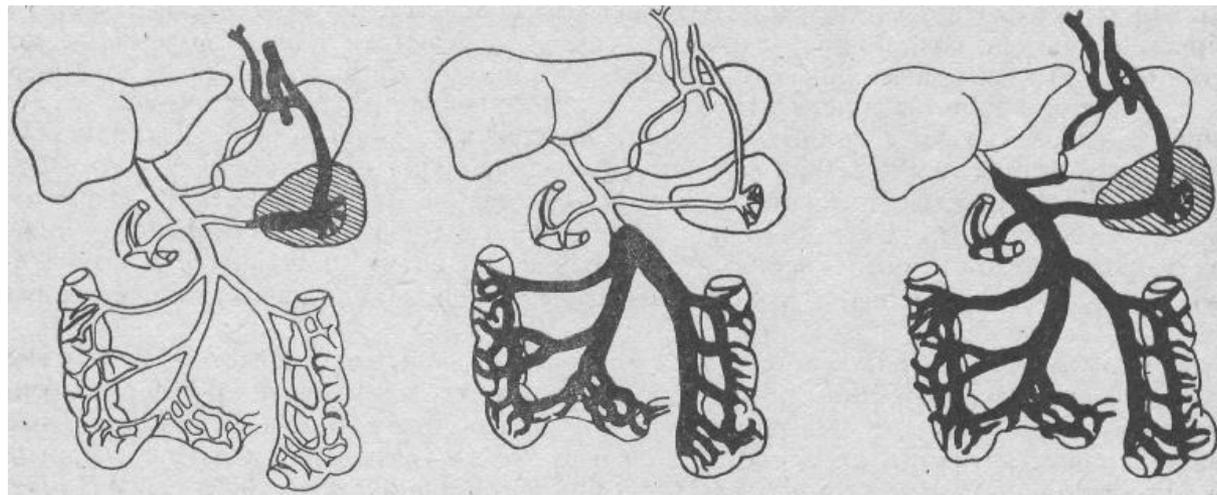
Среди всех причин, вызывающих кровотечения ЖКТ, варикозное расширение вен пищевода и желудка составляют 5-10%. Наиболее высок риск этого осложнения у больных с портальной гипертензией, вызванной тромбозом селезеночных вен.

# Классификация портальной гипертензии



# Предпеченочная портальная гипертензия.

Предпеченочная портальная гипертензия возникает при тромбозе портальной и селезеночной вен, врожденной атрезии или стенозе портальной вены, сдавлении портальной вены опухолями; при увеличении кровотока в портальной вене, которое наблюдается при артериовенозных фистулах, выраженной спленомегалии.



Тромбоз селезеночной вены.

# Внутрипеченочная портальная гипертензия.

Внутрипеченочная портальная гипертензия, в свою очередь, делится на пресинусоидальную, синусоидальную и постсинусоидальную.



**Рис. 12.8.** Портальная гипертензия, внутрипеченочная форма. Расширение селезеночной артерии и значительное сужение печеночной артерии и ее ветвей (артериальная фаза). Целиакограмма.

# Пресинусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия.

Пресинусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия может быть следствием фиброза печени, саркоидоза, шистосоматоза, миелопролиферативных болезней, первичного билиарного цирроза.



Шистосоматоз



Первичный билиарный цирроз

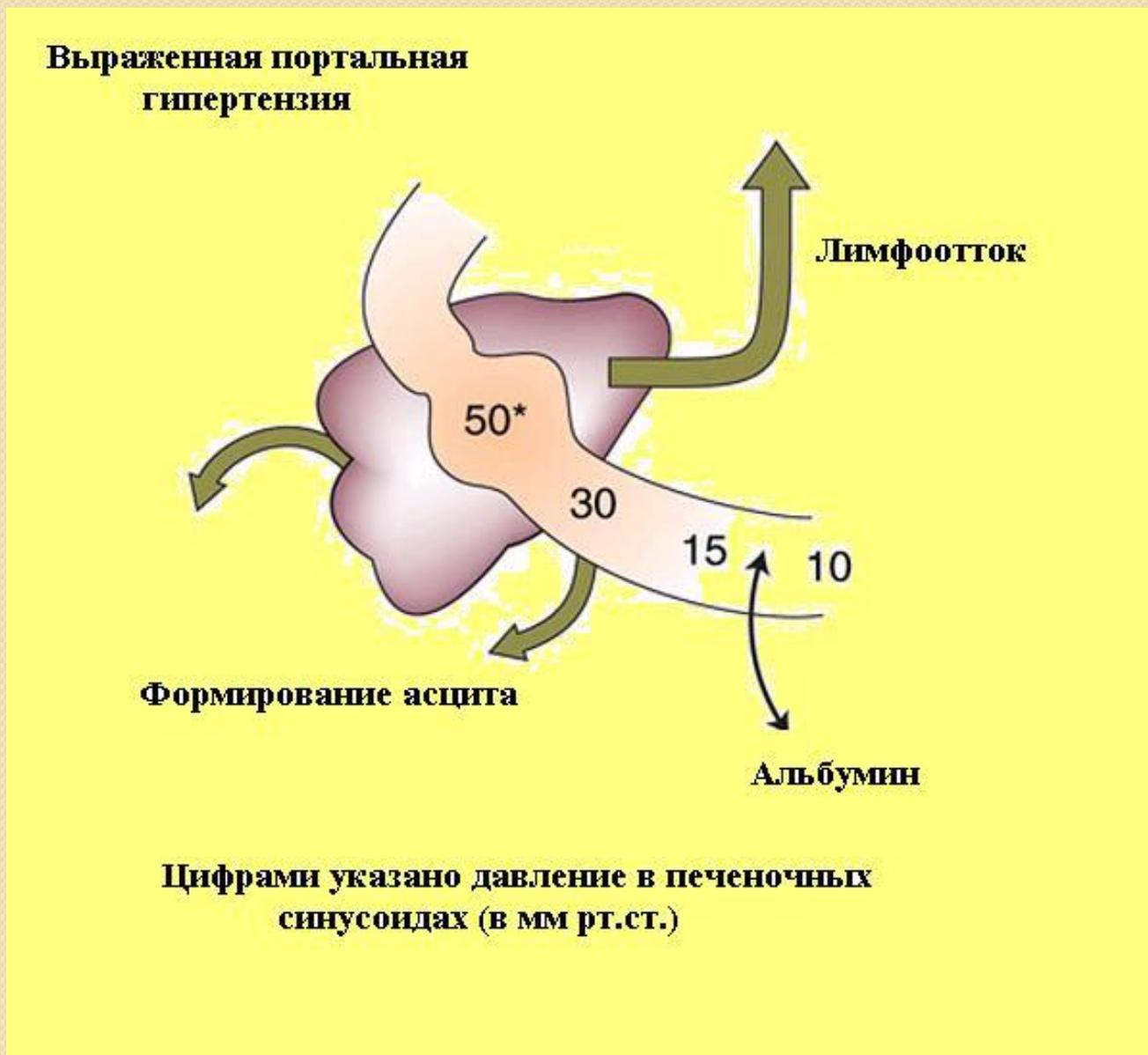
## **Синусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия.**

Синусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия связана с диффузными хроническими заболеваниями печени ( циррозом печени , хроническим гепатитом, врожденным печеночном фиброзом), а также с возможной аномалией развития или опухолевыми процессами в печени.

## **Постсинусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия.**

Постсинусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия возникает при веноокклюзионной болезни.

Рис. Схема формирования синусоидальной портальной гипертензии.



## **Постпеченочная портальная гипертензия.**

Постпеченочная портальная гипертензия обусловлена нарушением проходимости нижней полой вены, тромбозом печеночных вен (синдром Бадда-Киари), повышением давления в правых отделах сердца, вызванных констриктивным перикардитом , рестриктивной кардиомиопатией .

## **Смешанная портальная гипертензия.**

При циррозе печени , хроническом активном гепатите портальная гипертензия носит смешанный характер: синусоидальный и постсинусоидальный. При первичном билиарном циррозе портальная гипертензия пресинусоидальная и постсинусоидальная.

# Этиология портальной гипертензии

## Причины развития предпеченочной портальной гипертензии:

- \* Тромбоз портальной вены.
- \* Тромбоз селезеночной вены.
- \* Врожденная атрезия или стеноз портальной вены.
- \* Сдавление портальной вены опухолями.
- \* Увеличение кровотока в портальной вене при артериовенозных фистулах, значительной спленомегалии, гематологических заболеваниях.

# Причины развития внутрипеченочной портальной гипертензии.

Внутрипеченочная форма (до 80—90 % всех случаев портальной гипертензии) наиболее часто обусловлена циррозом печени той или иной этиологии. Значительно реже причинами развития внутрипеченочной портальной гипертензии являются злокачественные новообразования печени, шистосоматоз, эхинококкоз и врожденный фиброз печени.



**Цирроз печени**



**Врожденный фиброз  
печени**

# Причины развития внутрипеченочной портальной гипертензии.



**Эхинококкоз печени**



**Гепатома - злокачественная опухоль печени**



**Шистосома**



**Рак печени**

## **Причины развития пресинусоидальной портальной гипертензии:**

- \* Первичный билиарный цирроз (начальная стадия).
- \* Саркоидоз .
- \* Туберкулез .
- \* Миелопролиферативные заболевания.
- \* Метастазы в печень.

## **Причины развития синусоидальной портальной гипертензии:**

- \* Цирроз печени.
- \* Острый алкогольный гепатит.
- \* Острый фулминантный гепатит.
- \* Врожденный фиброз печени .
- \* Первичный билиарный цирроз (поздняя стадия).

## Причины развития постсинусоидальной портальной гипертензии:

- \* Веноокклюзионная болезнь.
- \* Нецирротический портальный фиброз печени, вызванный длительным приемом больших доз (в 3 и более раз превышающих рекомендуемые) витамина А.
- \* При циррозе печени, хроническом активном гепатите портальная гипертензия носит смешанный характер: синусоидальный и постсинусоидальный; при первичном билиарном циррозе - пресинусоидальный и постсинусоидальный.

# Причины развития постпеченочной портальной гипертензии:

- \* Тромбоз печеночных вен (синдром Бадда-Киари).
- \* Обструкция нижней поллой вены.
- \* Правожелудочковая сердечная недостаточность, вызванная констриктивным перикардитом , рестриктивной кардиомиопатией .
- \* Увеличение кровотока в системе портальной вены.
- \* Повышение кровотока в селезенке.



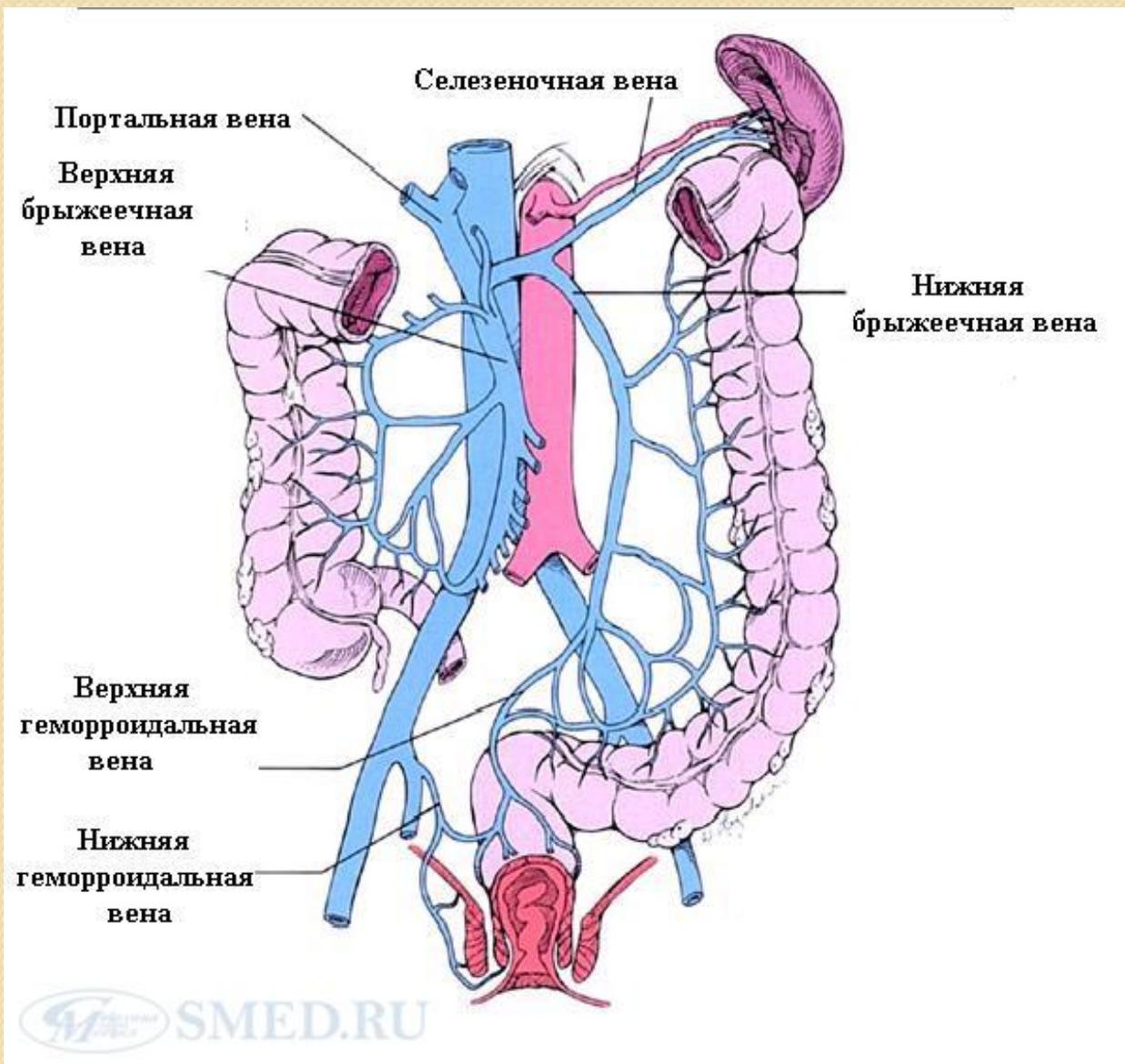
Синдром Бадда-Киари

## **Патогенез портальной гипертензии.**

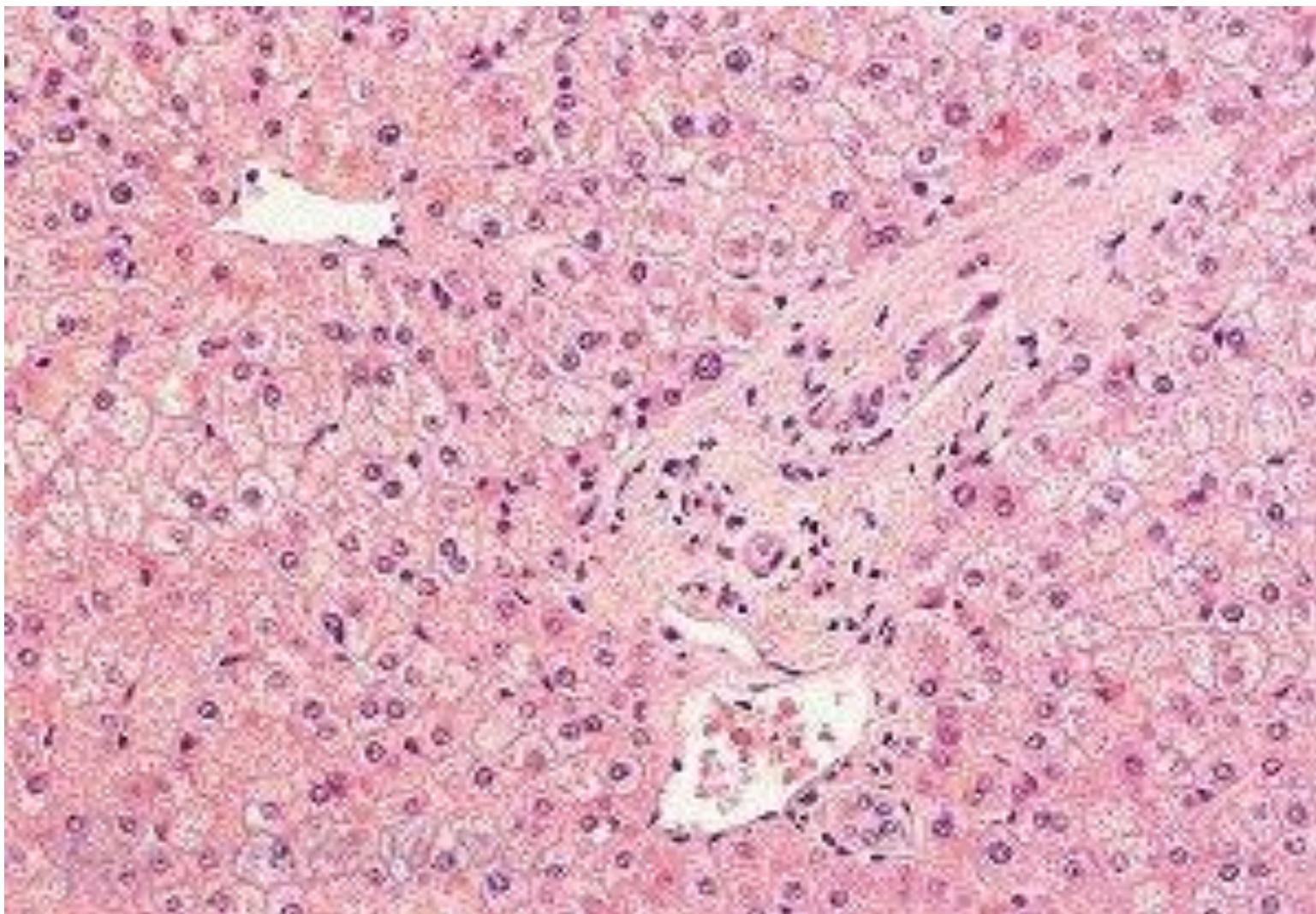
В печень кровь поступает через систему портальной вены и печеночной артерии. В портальную вену поступает кровь из верхней брыжеечной и селезеночной вен, которые собирают ее от органов ЖКТ, селезенки и поджелудочной железы.

\* Оба потока (венозный и артериальный) соединяются в печени на уровне синусоидов. В синусоидах смешанная портальная и артериальная кровь контактируют с микроворсинками гепатоцитов в пространствах Диссе, что обеспечивает выполнение печенью метаболических функций. В норме давление в системе портальных вен составляет 5-10 мм рт.ст.

# СХЕМА ОТТОКА ВЕНОЗНОЙ КРОВИ ОТ ОРГАНОВ ЖКТ В ПОРТАЛЬНУЮ СИСТЕМУ



# Микроскопическое строение ткани печени





\* Повышение давления в системе портальных вен свидетельствует о развитии портальной гипертензии. Портальная гипертензия является следствием нарастающего давления в воротной вене или в одной из ее ветвей (физиологическое портальное давление достигает максимально 7-12 мм рт.ст.), которое вызывается как повышением венозного сопротивления в предпеченочной, печеночной и постпеченочной части портальной системы, так и усилением абдоминального кровотока. Это происходит на фоне уменьшения артериального сосудистого сопротивления.

\* Портальная гипертензия является следствием цирроза печени, шистосоматоза (в эндемичных районах), структурных аномалий печеночных сосудов. При циррозах печени развивается характерный симптомокомплекс - синдром портальной гипертензии, обусловленный значительным увеличением давления в системе вен, обеспечивающих приток крови от большинства органов, расположенных в брюшной полости к печени.



\* При циррозе печени - пораженная печень не в состоянии пропустить через себя то количество жидкости, транзит которой обеспечивала здоровая печень в нормальных условиях. Некоторое количество жидкой части крови «выдавливается» через венозную стенку и проникает в окружающие ткани, а в дальнейшем может попасть в брюшную полость.

\* Повышение давления в воротной вене сопровождается повышенным выходом жидкости в лимфатическое русло. Вследствие этого лимфатические сосуды значительно расширяются.



\*Печеночные синусоиды представляют собой специфическое капиллярное русло. Синусоидальные эндотелиальные клетки образуют мембрану с множеством пор (на снимке указаны стрелками), почти полностью проницаемую для макромолекул, включая белки плазмы.

\*Размер пор внутренних капилляров в 50-100 раз меньше, чем печеночных синусоидов, поэтому градиент транссинусоидального онкотического давления в печени почти нулевой, в то время как в печеночной циркуляции он равняется 0,8-0,9. Высокий градиент онкотического давления минимизирует влияние любых изменений концентрации альбумина плазмы на трансмикроваскулярный обмен жидкостью.



\* Портальная гипертензия повышает гидростатическое давление в синусоидах печени.

\* На поздних стадиях цирроза печени поры в эндотелии синусоидов исчезают, его проницаемость снижается. Возникает градиент давления между интерстициальными пространствами гепатоцитов и просветом синусоидов.

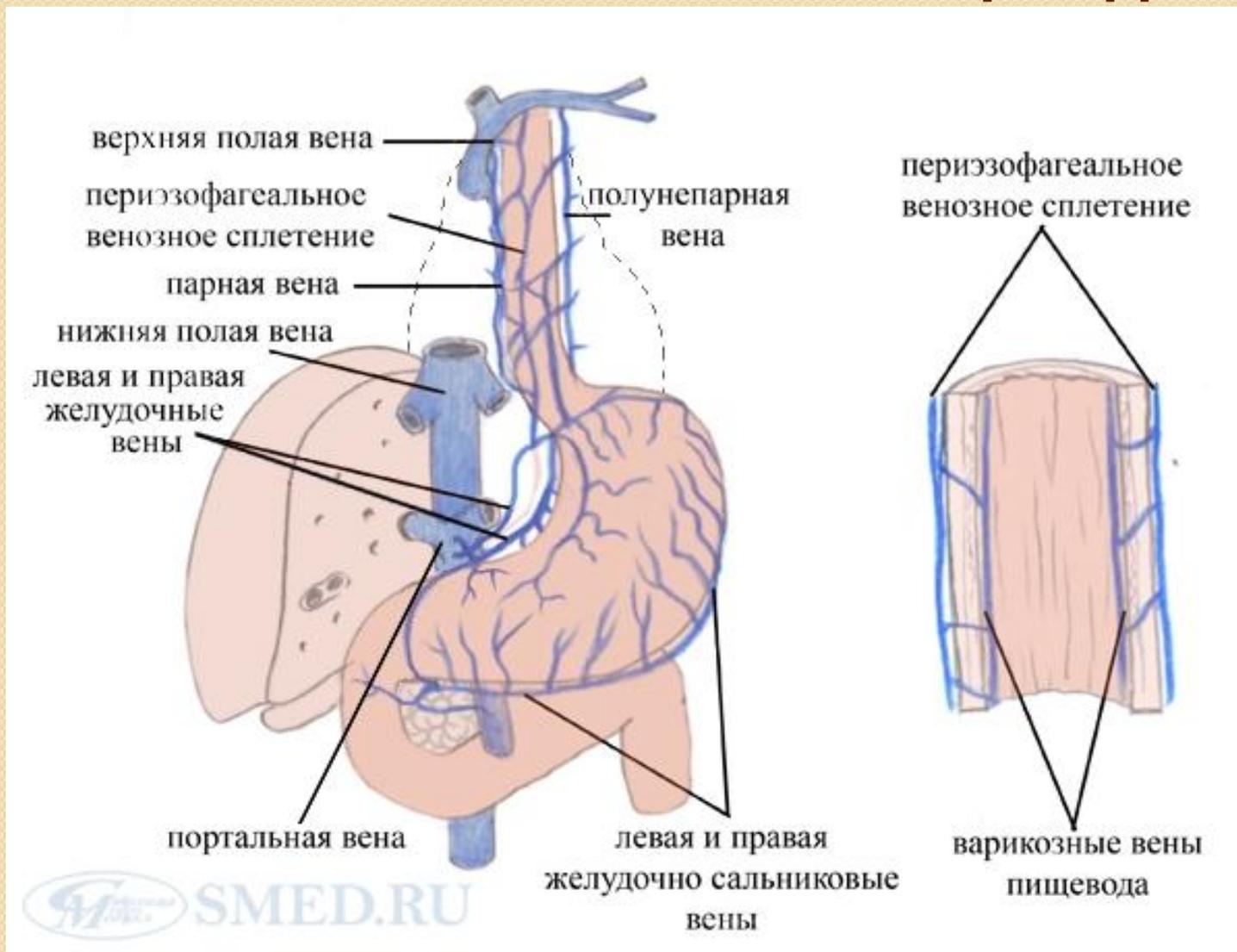
\* У здоровых людей почти 100% крови, проходящей по системе воротной вены (скорость портального кровотока примерно 1 л/мин) поступает в печеночную вену. У пациента с циррозом этот показатель составляет 87%. Развивается портальная гипертензия. Этому способствует системная вазодилатация и снижение сосудистой сопротивляемости.



\* Если при портальной гипертензии давление в малой печеночной вене больше или равно 12 мм рт. ст., между портальной системой и системной венозной сетью возникает коллатеральное кровообращение. Коллатерали возникают в местах близкого расположения ветвей портальной и системной венозной сети: в слизистой оболочке пищевода, желудка (портальная гипертензионная гастропатия), прямой кишки; на передней брюшной стенке между пупочными и эпигастральными венами (на передней брюшной стенке у пациентов с этой патологией визуализируется «голова медузы»).

\* По коллатералям (варикозам) отводится часть портального кровотока от печени, что способствует уменьшению портальной гипертензии, но никогда полностью не устраняет ее. Наиболее часто варикозные вены возникают в пищеводе и желудке.

# СХЕМА КРОВООБРАЩЕНИЯ ПЕЧЕНИ И МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ И ВАРИКОЗНОГО РАСШИРЕНИЯ ВЕН ПИЩЕВОДА





\*Результатом варикозного расширения вен пищевода, желудка и кишечника являются кровотечения.

\*Последствиями портальной гипертензии является развитие портокавальных анастомозов, асцита и спленомегалии, часто с явлениями гиперспленизма.

\*Постепенно у пациентов с портальной гипертензией формируются внепеченочные портосистемные шунты. Кровь от органов ЖКТ попадает в системный кровоток, минуя печень. Переполнение кровью внутренних органов способствует возникновению асцита. Спленомегалия и явления гиперспленизма (тромбоцитопения, лейкопения, анемия) возникают в результате повышения давления в селезеночной вене.

# Клиника портальной гипертензии

Основные клинические проявления хронической портальной гипертензии:

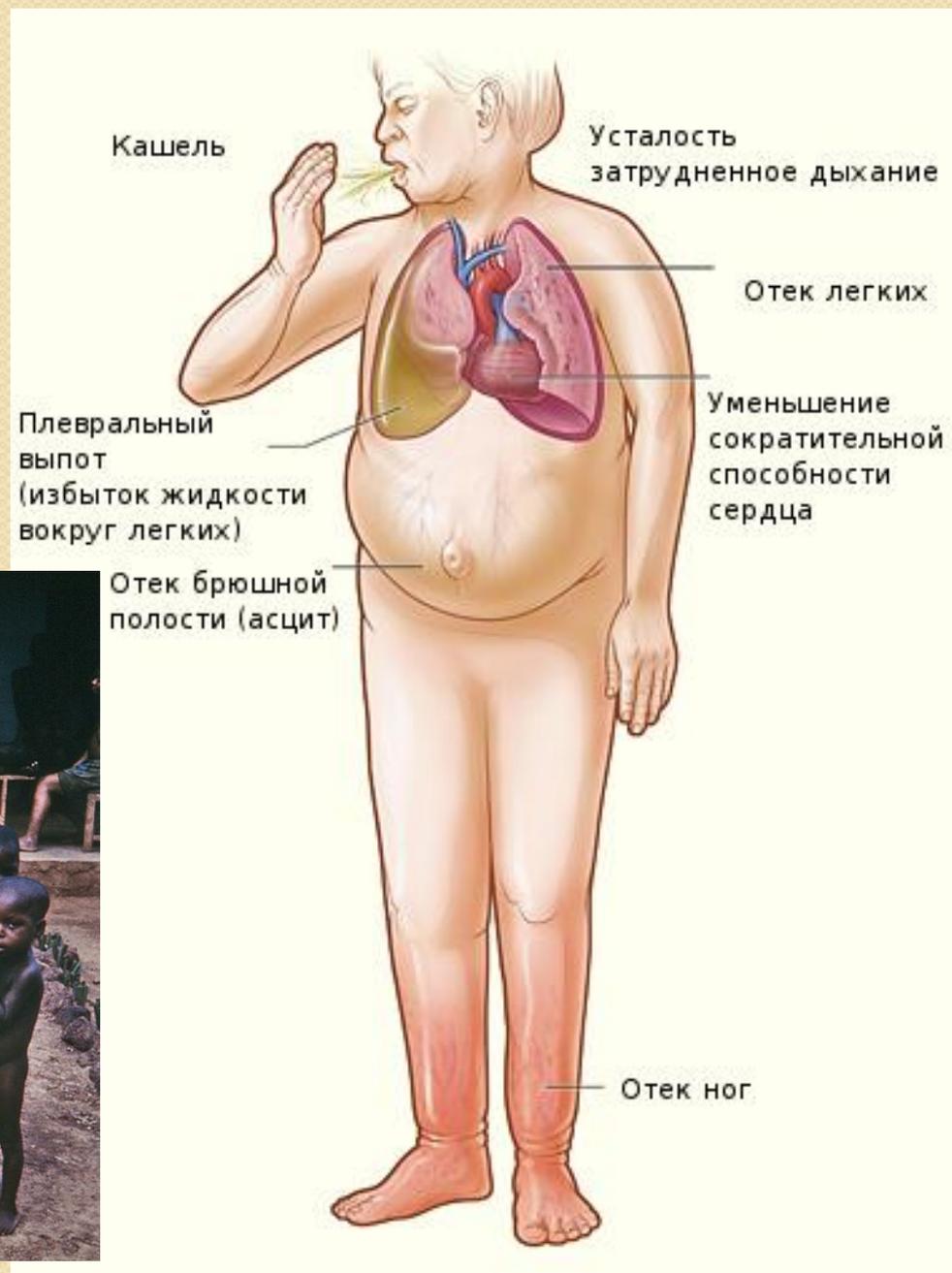
## Варикозные вены.

Варикозные вены обнаруживаются чаще всего в пищеводе, реже в желудке и аноректальной зоне. Вены вокруг пупка ("голова медузы") наблюдаются только тогда, когда пупочная вена остается незаращенной после рождения.

## Асцит .

В развитии асцита определенное значение имеют следующие факторы: затруднение оттока крови и лимфы из печени, гипопроteinемия, увеличение антидиуретического гормона и задержка в организме натрия.

# АСЦИТ



## **Гиперспленизм.**

Гиперспленизм проявляется увеличением селезенки, анемией, тромбоцитопенией, лейкопенией.

Свидетельствует о тяжелой, длительно существующей портальной гипертензии, как правило, обусловленной циррозом печени, иногда хроническим активным гепатитом.

## **Портальная гипертензионная гастропатия.**

Портальная гипертензионная гастропатия - эрозии и язвы слизистой оболочки желудка. Часто возникает после склеротерапии варикозных вен пищевода.

## **Диспептические проявления .**

Диспептические проявления - вздутие живота, боль в околопупочной зоне, урчание, метеоризм.

# Клинические стадии портальной гипертензии

Клинически портальная гипертензия подразделяется на 4 стадии:

## I Стадия - доклиническая.

Больные могут предъявлять жалобы на тяжесть в правом подреберье, умеренный метеоризм и общее недомогание.

## II Стадия - выраженные клинические проявления.

Субъективно и объективно определяются тяжесть и боли в верхней половине живота, правом подреберье, метеоризм, диспептические расстройства, гепато- и спленомегалия.



III Стадия - резко выраженные клинические проявления с наличием всех признаков портальной гипертензии, асцита при отсутствии выраженных кровотечений.

IV Стадия - стадия осложнений.

Имеет место плохо поддающийся терапии асцит, массивные, повторяющиеся кровотечения из варикозно-расширенных вен внутренних органов.

# Осложнения портальной гипертензии

\* Кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода, желудка, прямой кишки.

\* У 90% больных циррозом печени возникает варикозное расширение вен пищевода, желудка и кишечника. В 30% случаев оно осложняется кровотечениями. Смертность после первого эпизода кровотечения составляет 30-50%. У 70% пациентов, переживших один эпизод кровотечения из варикозных вен пищевода, при отсутствии терапии в течение года кровотечения возникают повторно. Среди всех причин, вызывающих кровотечения ЖКТ, варикозное расширение вен пищевода и желудка составляют 5-10%. Наиболее высок риск этого осложнения у больных с портальной гипертензией, вызванной тромбозом селезеночных вен. В большинстве случаев кровотечения возникают из вен пищевода. Они могут быть массивными.

# **Цирроз печени и риск развития кровотечений.**

\* У больных без варикозных вен ежегодный риск развития этого осложнения составляет 5-20%.

\* Варикозные вены пищевода появляются примерно у 30% больных компенсированным циррозом печени и у 60% пациентов с декомпенсированным циррозом.

## **Печеночная энцефалопатия (печеночная недостаточность) .**

\* Печеночная энцефалопатия - это комплекс часто обратимых в начальной и необратимых в конечной стадии психических и нервно-мышечных нарушений, обусловленных тяжелой печеночной недостаточностью. Этот синдром чаще всего развивается при хронической печеночной недостаточности, характерной для поздних стадий цирроза печени, а также при острой печеночной недостаточности.

\* Печеночная энцефалопатия является результатом токсического влияния на ЦНС продуктов метаболизма азотистых соединений, у здоровых людей инактивируемых печенью.

# Стадии печеночной энцефалопатии:

Стадия 1: Нарушения сна, концентрации внимания; депрессия, тревожность или раздражительность.

Стадия 2: Сонливость, дезориентация, нарушения кратковременной памяти, расстройства поведения.

Стадия 3: Сонливость, спутанность сознания, амнезия, гнев, паранояльные идеи, расстройства поведения.

Стадия 4: Кома.

# Диагностика портальной гипертензии

- \* Портальную гипертензию у пациента с хроническими заболеваниями печени можно заподозрить по наличию коллатерального кровообращения, спленомегалии, асциту, печеночной энцефалопатии.
- \* Цели диагностики портальной гипертензии
- \* Диагностика портальной гипертензии и оценка степени тяжести.
- \* Установление локализации блока портального кровообращения.
- \* Оценка степени риска осложнений.

# Методы диагностики портальной гипертензии

Сбор анамнеза:

## Физикальное исследование

\* В начальной, компенсированной фазе портальная гипертензия клинически не проявляется или проявляется неспецифическими диспепсическими нарушениями - метеоризмом, склонностью к диарее, тошнотой и болью в верхней половине живота, чаще в подложечной области.



\* Стадия декомпенсированной, или осложненной, портальной гипертензии характеризуется развитием одного или чаще нескольких симптомов: значительной цитопении (гиперспленизм), резко выраженным варикозным расширением вен пищевода и желудка, появлением отечно-асцитического синдрома и энцефалопатии.

\* При физикальном исследовании выявляются признаки коллатерального кровообращения, проявления хронического заболевания печени, симптомы гиперволемии:

## **Признаки коллатерального кровообращения:**

- \* Расширение вен передней брюшной стенки.
- \* «Голова медузы» (извитые сосуды вокруг пупка).
- \* Расширение геморроидальных вен.
- \* Асцит.
- \* Околопупочная грыжа.

## **Признаки хронического заболевания печени:**

- \* Желтуха.
- \* Сосудистые звездочки.
- \* Тремор.
- \* Гинекомастия.
- \* Тестикулярная атрофия.
- \* Спленомегалия.
- \* Мышечная гипотрофия.



## **Признаки гемодинамических нарушений, свидетельствующие о гиперволемии:**

- \* Артериальная гипотензия .
- \* Теплые конечности.
- \* Пульс хорошего наполнения.

# Лабораторные методы исследования

\*Лабораторные методы исследования проводятся для диагностики заболеваний, которые привели к циррозу печени, являющемуся наиболее часто причиной развития портальной гипертензии.

## Клинический анализ крови.

\*У больных циррозом печени наблюдается уменьшение количества тромбоцитов. Развитие анемии или других цитопений наблюдается на поздних стадиях заболевания. При гиперспленизме развивается панцитопения (анемия, лейкопения, тромбоцитопения).

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

## Коагулограмма.

\* У пациентов с циррозом печени наблюдается снижение протромбинового индекса (отношение стандартного протромбинового времени к протромбиновому времени у обследуемого больного, выраженное в процентах). Референсные значения: 78 - 142 %.

\* Протромбиновое время (сек) отражает время свертывания плазмы после добавления тромбопластин-кальциевой смеси. В норме этот показатель составляет - 15-20 сек.

## Биохимический анализ крови.

\* Биохимические пробы печени могут не отличаться от нормальных величин даже при резко выраженной портальной гипертензии.

\* В биохимическом анализе крови пациентов с циррозом печени необходимо определять следующие показатели: аланинаминотрансферазу (АлАТ), аспартатаминотрансферазу (АсАТ), щелочную фосфатазу (ЩФ), гамма-глутамилтранспептидазу (ГГТП) , билирубин , альбумин , калий , натрий , креатинин .



\*При компенсированном циррозе печени активность печеночных ферментов может быть нормальной. Существенное повышение АлАТ , АсАТ , ГГТП наблюдается при алкогольном гепатите с исходом в цирроз, а резкое повышение ЩФ при первичном билиарном циррозе. Кроме того, у больных циррозом печени повышается общий билирубин , снижается содержание альбумина . Содержание аминотрансфераз в терминальной стадии цирроза печени всегда снижается (нет функционирующих гепатоцитов и нет ферментов).

\*Показатели неблагоприятного прогноза: билирубин выше 300 мкмоль/л; альбумин ниже 20 г/л; протромбиновый индекс менее 60%.

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

# **Определение антител к вирусам хронического гепатита.**

Антитела к вирусам, вызывающим хронические гепатиты, должны быть исследованы, даже если цирроз печени имеет прямую зависимость с хронической алкогольной интоксикацией.

## **Диагностика вирусного гепатита В (HBV).**

Основной маркер - HbsAg , ДНК HBV . Наличие HBeAg свидетельствует об активности вирусной репликации. Исчезновение HBeAg и появление антител к нему (анти-HBe) характеризует прекращение репликации HBV и трактуется как состояние частичной сероконверсии. Имеется прямая связь между активностью хронического вирусного гепатита В и наличием вирусной репликации и наоборот.

## **Диагностика вирусного гепатита С (HCV).**

Основной маркер - антитела к HCV (анти-HCV) . Наличие текущей инфекции подтверждается обнаружением РНК HCV. Анти-HCV обнаруживаются в фазе выздоровления и перестают определяться через 1-4 года после острого вирусного гепатита. Повышение этих показателей свидетельствует о хроническом гепатите.

### **Определение уровней IgA , IgM , IgG в сыворотке крови.**

Повышенный уровень сывороточных IgA, IgM, IgG часто выявляется при алкогольных поражениях печени, первичном билиарном циррозе печени и при аутоиммунных болезнях, но они не всегда закономерно изменяются при лечении, и поэтому результаты этих исследований в ряде случаев трудно оценивать.

## **Анализы мочи.**

\*При циррозе печени имеет значение определение параметров, характеризующих почечную функцию (белок, лейкоциты, эритроциты, креатинин, мочевиная кислота). Это важно, так как у 57% пациентов с циррозом печени и асцитом выявляется почечная недостаточность (клиренс эндогенного креатинина менее 32 мл/мин при нормальных показателях креатинина в сыворотке крови).

\*У больных с отечно-асцитическим синдромом необходимо определять суточный диурез.