




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.

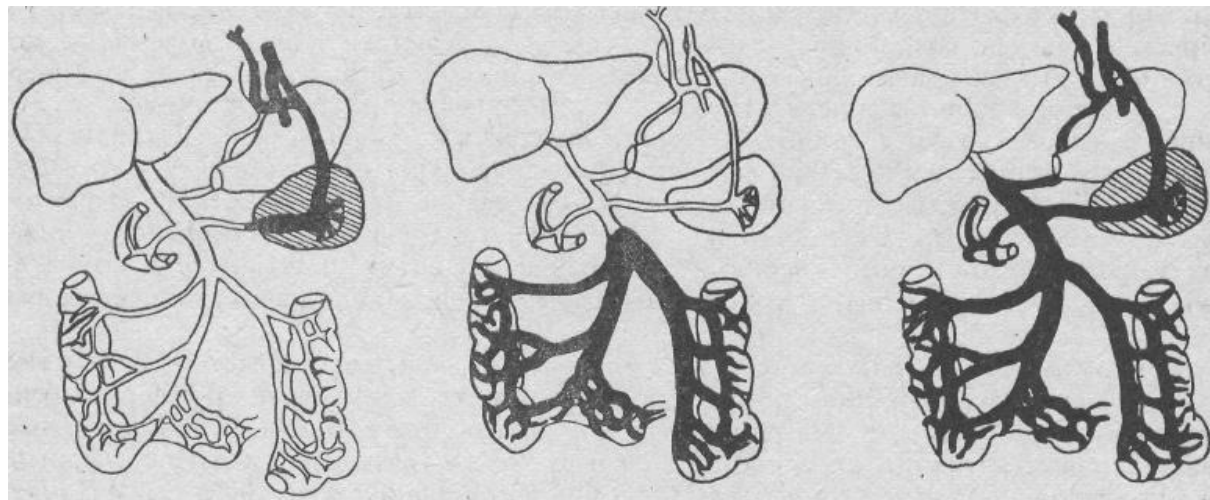
Среди всех причин, вызывающих кровотечения ЖКТ, варикозное расширение вен пищевода и желудка составляют 5-10%. Наиболее высок риск этого осложнения у больных с портальной гипертензией, вызванной тромбозом селезеночных вен.

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

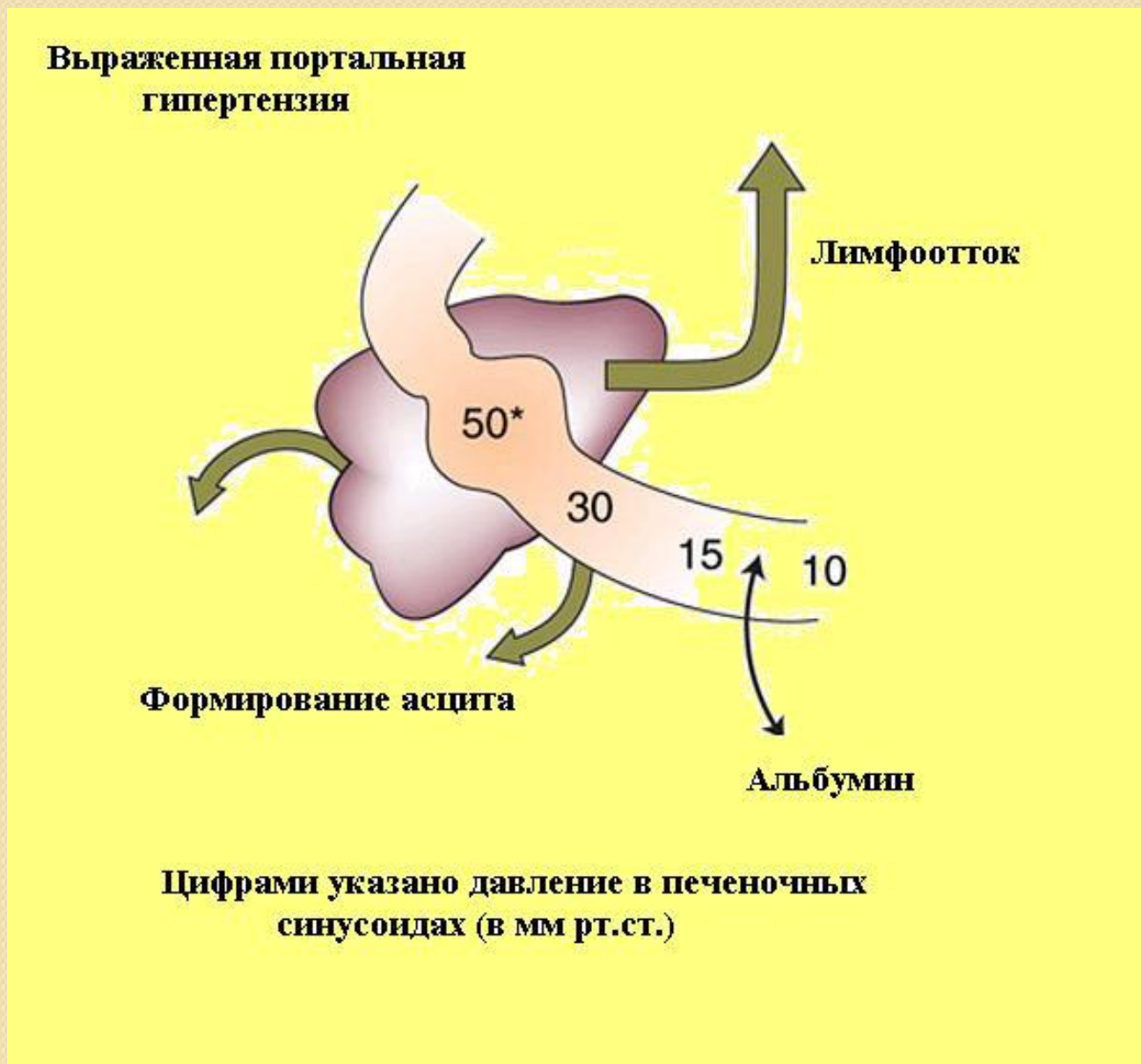
Синусоидальная внутрипеченочная портальная гипертензия.

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 полой вены.
- * Правожелудочковая сердечная недостаточность, вызванная констриктивным перикардитом , рестриктивной кардиомиопатией .
- * Увеличение кровотока в системе портальной вены.
- * Повышение кровотока в селезенке.



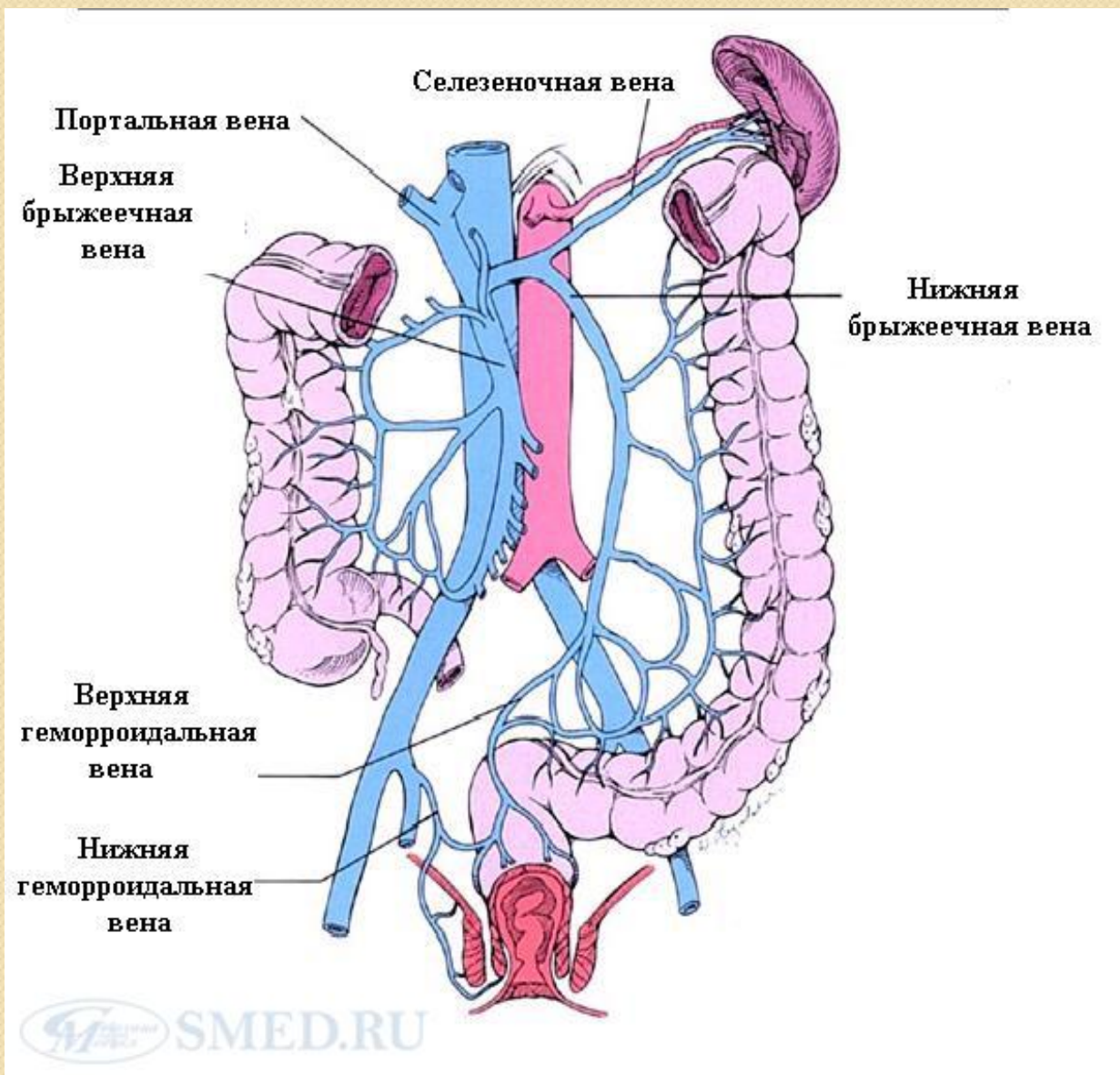
Синдром Бадда-Киари

Патогенез портальной гипертензии.

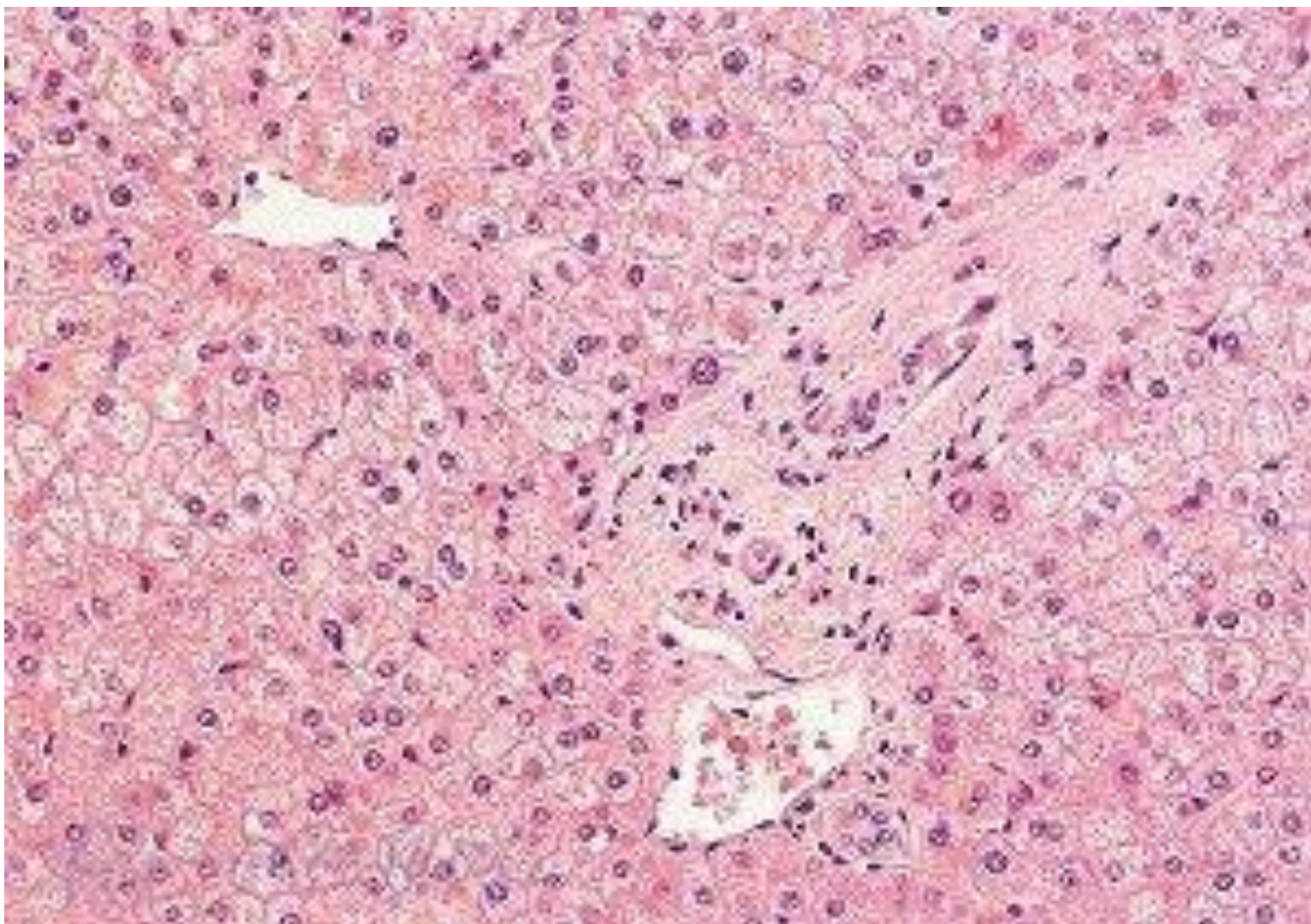
В печень кровь поступает через систему портальной вены и печеночной артерии. В портальную вену поступает кровь из верхней брыжеечной и селезеночной вен, которые собирают ее от органов ЖКТ, селезенки и поджелудочной железы.


* 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.

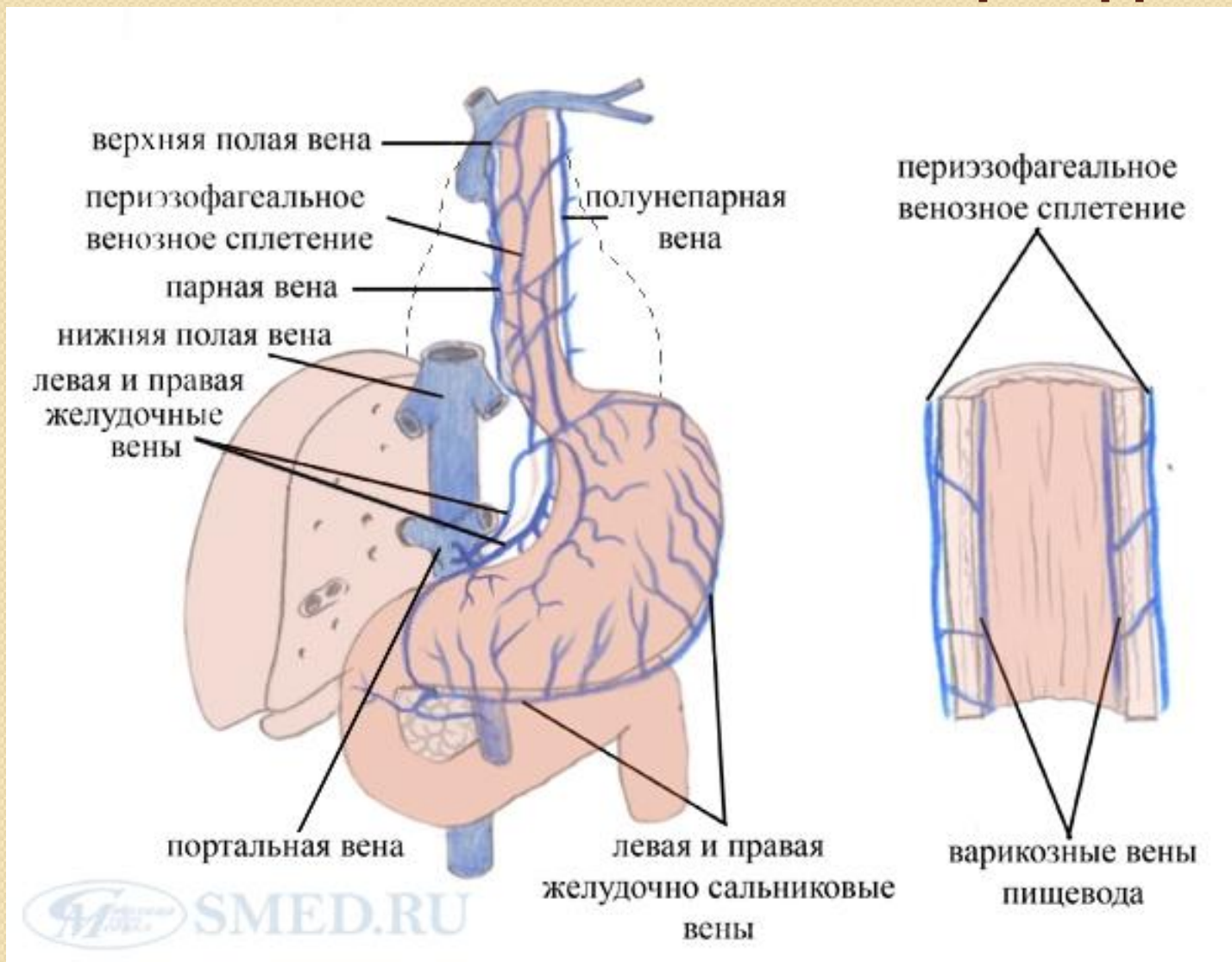
* У здоровых людей почти 100% крови, проходящей по системе воротной вены (скорость портального кровотока примерно 1 л/мин) поступает в печеночную вену. У пациента с циррозом этот показатель составляет 87%. Развивается портальная гипертензия. Этому способствует системная вазодилатация и снижение сосудистой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

Основной маркер - антитела к НСV (анти-НСV) . Наличие текущей инфекции подтверждается обнаружением РНК НСV. Анти-НСV 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.