

ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

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

Этиология

- Гепатиты, жировой гепатоз, цирроз печени различной этиологии (алкогольный, вирусный, билиарный), составляющие 70-80 % всех причин.
- Портальный фиброз печени воспалительной и посттравматической этиологии, опухолевые и паразитарные заболевания (шистосомоз, эхинококкоз, альвеококкоз в эндемичных районах) органов панкреатобилиарной области.
- Врожденная и приобретенная аномалия сосудов печени (аневризма, тромбоз, эмболия печеночной артерии, аплазия, гипоплазия).
- Тромбоз воротной вены, врожденный стеноз воротной вены и ее ветвей, сдавление воротной вены и ее ветвей рубцами, аневризмой селезеночной и печеночной артерий, доброкачественными и злокачественными опухолями, кистами, инфильтратами.
- Врожденная и приобретенная патология печеночных вен и нижней полой вены, сдавление ее спайками, опухолями, повышение давления в нижней полой вене — констриктивный перикардит, пороки сердца, сердечная недостаточность.

Патогенез

Ключом к пониманию патогенеза ПГ является знание:

- анатомии венозной системы человека, прежде всего, системы портальной вены, в которую поступает венозная кровь из селезенки, желудка, кардиального отдела пищевода, тонкого и толстого кишечника;
- строения стенок вен вышеуказанных органов, адаптированного к уровню венозного давления в портальной системе, не превышающего 140-160 мм вод. ст., увеличение которого приводит к варикозному расширению вен, прежде всего, нижней трети, кардиального отдела пищевода и желудка;
- факторов, инициирующих эрозирование, разрыв варикозно расширенных вен, что приводит к интенсивному пищеводно-желудочному кровотечению, объем и интенсивность которого прямо пропорционально влияет на прогрессирование печеночной недостаточности (некроз гепатоцитов), результаты лечения и перспективы для жизни пациента;

В печень кровь поступает через систему портальной вены и печеночной артерии. В портальную вену (скорость портального кровотока примерно 1 л/мин) кровь поступает из верхней и нижней брыжеечных вен, селезеночной вены, которые собирают ее от органов ЖКТ, селезенки и поджелудочной железы.

Самой частой причиной внутрипеченочной формы ПГ является цирроз печени. Морфологические особенности цирроза определяют перестройку клеточной и сосудистой архитектоники печени.

Коллатеральное кровообращение — важная особенность портопеченочно-

го кровообращения при циррозе, оно осуществляется не только по внутрипеченочным шунтам, но и по внепеченочным портокавальным анастомозам. Значительная часть крови при этом проходит через печень, минуя активную паренхиму. «Бесполезный» кровоток через печень может составлять свыше 50 % крови, поступающей по печеночной артерии и воротной вене. Кровообращение в обход активной паренхимы значительно ухудшает метаболизм печеночных клеток, приводит к периодической бактериемии и эндогенной интоксикации с лихорадочными эпизодами. Клинически это проявляется энцефалопатией разной степени тяжести.

В связи со спазмом и значительным сопротивлением кровотоку в печеночной артерии возникает его перераспределение в системе чревного ствола, что приводит к увеличению объемного кровотока в селезеночной артерии. В сочетании с затруднением оттока крови по селезеночной вене это влечет за собой развитие спленомегалии.

Сокращение притока портальной крови к печени сопровождается замедлением в ней метаболических процессов за счет уменьшения объема кровотока и соответственного снижения количества гепатоцитов.

Уровень давления в воротной вене определяется тремя основными факторами: величиной портального кровотока, сосудистым тонусом разветвлений портальных сосудов и общим внутрипеченочным сосудистым сопротивлением. ПГ при циррозе печени влечет за собой расширение сосудов брюшной полости. Это в свою очередь приводит к увеличению портального кровотока. Из сказанного вытекает, что патогенез ПГ нельзя свести только к затруднению внутрипеченочного венозного кровотока на почве механического препятствия ему, перестройки ангиоархитектоники печени и других локальных факторов. Имеют значение и вышеизложенные функциональные отклонения, что открывает возможность фармакологического воздействия на них.

Гипертензия портальных вен сопровождается увеличением лимфообразования и гипердинамической гипертензией в лимфатических сосудах, это в свою очередь приводит к разнообразным структурным и функциональным нарушениям органов брюшной полости. Чрезмерная лимфопродукция в связи с затруднением венозного оттока из печени занимают едва ли не центральное место в генезе одного из главных проявлений внутрипеченочного портального блока — а с ц и т а .

Одной из предпосылок для развития асцита являются сдвиги в ренин-альдостерон-ангиотензиновой системе. Еще одним фактором развития асцита служит гипоальбуминемия с падением онкотического давления плазмы крови, что, как известно, способствует выходу внутрисосудистой воды за пределы сосудистого русла

Классификация

По уровню блока портальной системы различают:

- подпеченочный блок (тромбоз воротной вены, врожденная аномалия воротной вены, сдавление воротной вены опухолью, паразитарными и воспалительными (панкреатит) образованиями панкреато- билиарной области).
- внутрипеченочный блок (цирроз, фиброз печени, опухолевое, паразитарное поражение печени, травмы, кистозные образования, гемангиомы печени);
- надпеченочный блок (нарушение оттока венозной крови из печени в систему нижней поллой вены вследствие поражения печеночных вен, нижней поллой вены;
- смешанный блок (цирроз печени, осложненный тромбозом воротной вены, и др.).

Клиническая картина

Проявления ПГ зависят от уровня портального блока, основного заболевания, вызвавшего нарушение кровотока в воротной вене, степени тяжести поражения печени и характера возникших осложнений

Главными симптомами ПГ являются:

- симптомы основного заболевания, вызвавшего ПГ;
- варикозное расширение вен пищевода, кардиального отдела желудка, прямой кишки, осложненное пищеводно-желудочным (прямокишечным) кровотечением;
- изменение размеров и нарушение функции печени;
- печеночная недостаточность с развитием энцефалопатии;
- прогрессирующее накопление асцитической жидкости;
- спленомегалия с явлениями гиперспленизма.

Внутрипеченочная форма ПГ развивается при поражении печени. В анамнезе у пациентов имеется перенесенный гепатит, цирроз печени, паразитарное (эхинококкоз, альвеококкоз) и опухолевое поражение (чаще метастатическое) печени и др.

К симптоматике основного заболевания присоединяются и прогрессируют признаки печеночной недостаточности: похудение, желтушное окрашивание и сухость кожных покровов со снижением их тургора, расширение подкожных вен передней брюшной стенки вокруг пупка — «голова медузы», «печеночные знаки» (сосудистые звездочки, «печеночные ладони» и др.).

Пациента беспокоит общая слабость, снижение памяти и интеллекта, периодически возникающие головные боли, диспептические расстройства. При осмотре живот увеличен за счет скопления асцитической жидкости (перкуторно определяется притупление в отлогих местах брюшной полости и в малом тазу). При пальпации и перкуссии выявляется умеренно болезненная, увеличенная или уменьшенная (при циррозе) в размерах печень, край ее закругленный, неровный либо бугристый. Как осложнение часто возникают кровотечения из ВРВП и ВРВЖ с типичной клиникой желудочно-кишечного кровотечения.

Подпеченочная форма ПГ развивается при блоке воротной вены или ее ветвей — селезеночной или верхней брыжеечной (сегментарная форма ПГ). Данное заболевание чаще всего развивается у лиц молодого возраста вследствие перенесенной травмы, панкреатита, сдавления вен портальной системы рубцами, опухолью, инфильтратами брюшной полости. Для данной блокады характерно отсутствие симптомов поражения печени, т. к. она не вовлекается в патологический процесс. При осмотре пациента размеры печени не изменены, наблюдается скопление асцитической жидкости, спленомегалия, которая не всегда проявляется явлениями гиперспленизма. Заболевание прогрессирует медленно с периодически возникающими эпизодами пищеводно-желудочных кровотечений и развитием анемии.

Надпеченочная форма ПГ обусловлена возникновением блока для оттока венозной крови из печени, который наблюдается при перикардите, кардиальном циррозе. Пациенты предъявляют жалобы на общую слабость, боли и ощущение тяжести в правом подреберье, желтуху, похудение, увеличение живота за счет асцита, отеки нижних конечностей. В начале заболевания при пальпации и перкуссии печень увеличена, край закруглен, в последующем ее размеры уменьшаются, контуры становятся бугристыми. Определяется увеличенная селезенка. Характерно быстрое развитие и прогрессирование асцита, не поддающегося диуретической терапии. В более позднем периоде возникают кровотечения из ВРВП и ВРВЖ.

Кардиальный цирроз печени развивается вследствие сердечной недостаточности. Сердце плохо работает (качать кровь), печень переполняется кровью, сосуды печени растягиваются. Из-за плохого кровоснабжения печени (плохое питание) клетки печени постепенно отмирают, замещаются фиброзными тканями, наблюдаются необратимые нарушения структуры гепатоцитов, оттока желчи, в результате цирроз печени.

Смешанная форма ПГ встречается не часто и является сочетанием двух и более разновидностей течения патологического процесса.

Диагностика

Диагностика синдрома ПГ основывается на жалобах пациента, анамнезе заболевания, жизни, данных объективного осмотра, а также лабораторных и инструментальных методов обследования.

Жалобы

При обследовании пациента выявляются:

- болевой синдром;
- астенический синдром;
- диспептический синдром;
- холестатический синдром;
- пищеводно-желудочные (прямокишечные) кровотечения;
- венозный рисунок на передней брюшной стенке;
- признаки печеночной недостаточности;
- асцит (увеличение в размерах живота).

Анамнез заболевания и жизни

Для уточнения этиологии ПГ необходимо выяснить:

- болел ли пациент гепатитом, циррозом печени (внутрипеченочный блок);
- не лечился ли по поводу альвеококкоза или эхинококкоза печени (внутрипеченочный или подпеченочный блок);
- имеются ли признаки опухолевого поражения органов брюшной полости;
- если оперировался по поводу аппендицита — возникали ли гнойные послеоперационные осложнения (развитие пилефлебита);
- были ли тупые травмы живота;
- с какого возраста начали проявляться симптомы ПГ.

Данные объективного исследования

При объективном осмотре выявляются следующие признаки ПГ: клинические признаки хронического гепатита (цирроза), расширение вен передней брюшной стенки («голова медузы»), гепатомегалия, спленомегалия, кожный геморрагический синдром (проявление гиперспленизма — панцитопения), отеки (диспротеинемия). У каждого третьего пациента с циррозом печени наблюдаются выраженные клинические симптомы энцефалопатии — синдрома, объединяющего неврологические и психоэмоциональные нарушения, обусловленные метаболическими нарушениями в центральной нервной системе. Последние связаны с печеночной недостаточностью и, в частности, с влиянием аммиака, фенолов, токсинов энтеробактерий.

Энцефалопатия проявляется сначала эйфорией, затем депрессивным синдромом, замедленной речью, тремором пальцев рук, изменением почерка. После этого появляются сонливость, неадекватность поведения, нарушение сна, изменения электроэнцефало-

граммы. Часто печеночная энцефалопатия провоцируется электролитными нарушениями (следствие применения больших доз диуретиков, поноса, рвоты), кровотечениями, инфекцией, злоупотреблением алкоголя.

Данные лабораторных методов диагностики

При проведении лабораторных методов исследования наблюдаются явления гиперспленизма (анемия, тромбоцитопения, лейкопения в разных сочетаниях или панцитопения), признаки холестаза (гипербилирубинемия, билирубинурия, повышенный уровень щелочной фосфатазы, холестерина, снижение уровня железа в крови), признаки печеночно-клеточной недостаточности (повышение АСТ, АЛТ, альдолазы, снижение активности холинэстеразы), диспротеинемия, нарушение белковообразовательной функции печени и, прежде всего, нарушение свертывающей системы крови (коагуляционный гемостаз) со склонностью к гипокоагуляции.

Данные инструментальных методов диагностики

Ультразвуковое исследование позволяет выявить увеличение в размерах печени и селезенки, появление портальных коллатералей, наличие свободной жидкости в брюшной полости (асцит), увеличение в размерах вен портальной системы; визуализировать варикозно расширенные вены в забрюшинном, подпеченочном пространстве, малом тазу. Под контролем ультразвукового исследования для установления вида поражения печени (гепатит, цирроз, метастазы) выполняется пункционная биопсия.

Рентгенологическое исследование пищевода и желудка с использованием контрастного вещества позволяет выявить наличие варикозно расширенных вен (в виде множественных дефектов заполнения контрастом соответствующих отделов пищевода и желудка), признаки рефлюкс-эзофагита.

Магниторезонансная томография позволяет получить изображение паренхиматозных органов брюшной полости, забрюшинного пространства, крупных сосудов, в которых текущая кровь выполняет роль естественного контраста; дает возможность диагностировать диффузные и очаговые заболевания печени и других органов.

Компьютерная томография подтверждает (исключает) диффузное (очаговое) поражение печени.

Ангиография позволяет четко визуализировать воротную вену и ее притоки. При введении контрастного вещества в селезеночную артерию четко идентифицируется селезеночная вена и ее основные притоки. При введении контраста в верхнюю брыжеечную артерию визуализируются верхняя брыжеечная и воротная вены. Данное исследование позволяет также четко идентифицировать размер сосудов, характер и направление кровотока в основных венозных коллатералях, таких как левая желудочная и нижняя брыжеечная вены.

Эндоскопическое исследование включает визуализацию вен пищевода, их размеров, выявление эзофагита, обязательный осмотр кардиального отдела и дна желудка (наличие гроздей расширенных вен дна желудка при отсутствии таковых в нижней трети пищевода — признак сегментарной ПГ), осмотр 12-перстной кишки на предмет язвенной болезни.

Ректороманоскопия (колоноскопия) позволяет выявить расширенные геморроидальные вены (исключение опухолевого поражения кишечника).

Лечение

Тактика лечения кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода

Кровотечение из ВРВП является самым частым и опасным для жизни пациента осложнением ПГ, развивающимся в 80 % случаев. К существенным факторам риска возникно-

вения кровотечений относятся:

Единой программы лечения данного осложнения синдрома ПГ до сих пор не разработано. Плохая переносимость пациентами с циррозом печени обширных, травматичных операций привела в настоящее время к разработке и поиску рационального сочетания малоинвазивных вмешательств, приоритетными из которых являются методы эндоскопического и рентгенэндоваскулярного гемостаза.

При возникновении кровотечения из ВРВП при ПГ проводятся следующие мероприятия:

1. Воздействие на источник кровотечения. Применение пищеводного зонда с пневмобаллонами является достаточно эффективным и позволяет добиться остановки кровотечения в 70-80 % наблюдений.

2. Снижение портального давления. Для снижения давления в системе воротной вены и уменьшения риска возникновения кровотечений применяются неселективные **бета-адреноблокаторы**: пропранолол, анаприлин, обзидан по 20 мг 3 раза в день. Доза должна быть такой, чтобы частота пульса по сравнению с исходной снижалась на 25 %. Неселективные бета-адреноблокаторы при длительном введении способны снижать портальное давление на 30-38 %.

Нитраты (нитроглицерин, нитропруссид) снижают портальное давление на 28-30 %. Препараты применяются как самостоятельно, так и в сочетании с другими, в частности с питуитрином, т. к. но последний способен вызывать ишемию миокарда и внутренних органов.

Первым препаратом, примененным для снижения портального давления, был питуитрин. Вследствие выраженного действия на центральную гемодинамику (повышение АД, урежение пульса) он противопоказан пациентам с общим атеросклерозом, стенокардией, гипертонической болезнью.

Сходное с питуитрином действие оказывают вазопрессин и соматостатин. Преимуществом последнего является возможность существенного снижения портального давления и кровотока при минимальных побочных эффектах.

3. Воздействие на свертывающую систему крови. Назначают аминокaproновую кислоту, викасол, этамзилат натрия, производят переливание свежезамороженной плазмы, криопреципитата, тромбоцитарной массы (2-3 дозы), вводят 10%-ный раствор хлористого кальция.

4. Противоязвенная терапия, включающая H₂-блокаторы гистаминовых рецепторов (фамо, фамотидин, квамател), блокаторы протонной помпы (омез, омепразол, пабепрозол) в максимальных лечебных дозировках. Целесообразно назначение альмагеля, масла шиповника, облепихи, антиоксидантов (витамин E).

5. Возмещение кровопотери — переливание одногруппной эритроцитарной массы (лучше отмытые эритроциты) и борьба с гипоксией (кислородотерапия, внутривенное назначение актовегина, солкосерила).

6. Профилактика печеночной недостаточности — переливание растворов глюкозы, витаминотерапия, назначение гепатопротекторов (эссенциале форте, гепатил, гептрал), антибактериальных средств внутрь для подавления кишечной микрофлоры (неомицин — 4-6 г в сутки, метронидазол — по 0,25 г 3 раза в сутки в течение 10-15 дней), по 10-30 мл лактулозы 3 раза в день до послабляющего эффекта. Орницил вводится внутривенно капельно по 50 мг на 150 мл физиологического раствора (связывает аммиак) до 6 раз в сутки.

7. Коррекция водно-электролитных нарушений и поддержание сердечно-сосудистой деятельности.

Лечение асцита

Длительно существующая ПГ в сочетании с изменением онкотического давления в крови и повышение содержания альдостерона приводят к развитию асцита. Этому предшествует, как правило, стойкий метеоризм.

Лечебные мероприятия при асците предусматривают ограничение поваренной соли, назначение диуретиков (фуросемид по 40-120 мг в сутки в сочетании со спиронолактоном по 100-400 мг в сутки). Лечение асцита фуросемидом и спиронолактоном следует начинать с малых доз (40 мг фуросемида и 100 мг спиронолактона в сутки). Необходим контроль за количеством принятой жидкости и количеством выделяемой мочи в сутки, а также ежедневное взвешивание пациента. Доза фуросемида и спиронолактона увеличивается каждые 3-4 дня до того, пока снижение веса пациента не достигнет 400 г в сутки, а количество выпитой жидкости будет соответствовать количеству выделенной мочи. Если такого эффекта не удастся достигнуть при дозе фуросемида 120 мг, а спиронолактона 400 мг в сутки, то асцит считается рефрактерным и приходится прибегать к лапароцентезу с удалением жидкости из брюшной полости и внутривенным введением раствора альбумина (6-8 г на 1 л удаленной жидкости).

Лечение гиперспленизма

Гиперспленизм — синдром, при котором увеличение селезенки сочетается с развитием фиброадении и, как следствие этого, возрастает одна из функций селезенки — захват из крови эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов. Это ведет к их уменьшению в периферической крови (тромбоцитопения, гранулоцитопения, анемия).

Фиброадения селезенки — патологический процесс, в основе которого лежат склероз и утолщение стенок синусов селезенки, вследствие чего при микроскопическом исследовании ее ткань имеет вид железистого органа

Лечение синдрома гиперспленизма, который часто сопутствует циррозу печени, проводится преднизолоном (20-25 мг в сутки в течение 15-20 дней с последующим снижением дозы до 5 мг каждые 10 дней) под контролем картины крови. Одновременно можно назначить пентоксил по 0,2 мг 3 раза в день, особенно если гиперспленизм проявляется выраженной гранулоцитопенией. Отсутствие эффекта от консервативного лечения ставит вопрос о хирургическом вмешательстве (спленэктомия).

Профилактика осложнений

Профилактические мероприятия у пациентов с ПГ должны быть направлены на предупреждение кровотечений из варикозных вен.

Первичная профилактика кровотечений из варикозных вен пищевода. Эзофагогастродуоденоскопия проводится всем пациентам с циррозом печени для выявления варикозных вен. Если обнаружены крупные варикозные вены, свидетельствующие о высоком риске возникновения кровотечения, то пациенту необходимо назначить терапию бета-адреноблокаторами. При непереносимости этих препаратов применяется склерозирование или лигирование варикозных вен. В дальнейшем повторные обследования про-

водятся каждые 6 месяцев. При наличии варикозных вен небольших размеров повторное обследование проводится через 2-3 года для оценки динамики прогрессирования патологического процесса. Если у пациента варикозные вены не обнаружены, то повторное обследование проводится через 3-5 лет.

Вторичная профилактика кровотечений включает:

- 1) повторную эндоскопическую склеротерапию или лигирование (каждые 2-4 недели) до облитерации варикозных вен;
- 2) неселективные бета-адреноблокаторы (пропранолол, анаприлин, обзидан, надолол), которые действуют как антигипертензивные препараты в системе воротной вены;
- 3) спленэктомию (при тромбозе селезеночной вены);