

УДК: 616.149-008.341.1

Особенности клиники и диагностики нецирротической портальной гипертензии

И.Л. Кляритская, Ю.А. Мошко

Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского, Симферополь

Ключевые слова: портальная гипертензия, венепечёночная, клиника, диагностика, лечение

Портальная гипертензия может иметь своей причиной не только цирроз печени, но и развиваться вследствие других заболеваний печени и органов брюшной полости. Поскольку практические врачи недостаточно осведомлены об этиологии, диагностике и лечении нецирротической портальной гипертензии, мы сочли полезным сделать обзор, посвящённый данной проблеме, на основе данных новейшей литературы и источников интернета.

В нашей статье мы рассмотрели три

Обструкция и тромбоз v. porta

Этиология

Пожалуй, это наиболее частая причина развития нецирротической портальной гипертензии. В США частота обструкции портальной вены, выявляемой на аутопсии, составляет 0,05-0,5%, из них в 5-10% случаев заболевание вызвано внепечёночными причинами (вследствие тромбоза или врождённой атрезии v. porta).

ная карцинома и карцинома поджелудочной железы).

Они оказывают компрессионное или прямое воздействие на v. porta и приводят к формированию гиперкоагуляционного статуса.

Инфекционные заболевания брюшной полости, особенно при бактериемии *Bacteroides fragilis*.

Миелопролиферативные заболевания, а также врождённые и приобретённые коагулопатии - в 10-12%

Патогенез

Время формирования коллатерального кровообращения = 5 нед. При остром тромбозе = 12 дней.

При этом риск кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода, желудка и кишечника повышается. Развивается асцит.

Кавернозная мальформация v. porta (развитие перипортальных коллатералей) -- при длительном течении тромбоза v. porta в результате разрастания мелких сосудов вокруг места тромбоза. Скорость кровотока по этим сосудам составляет 2-7 см/сек (при норме около 15 см/сек)

Течение

острое (до 5-недель)
хроническое

Клиника острого течения тромбоза v. porta

У пациента внезапно появляются: боли в правом верхнем квадранте живота, тошнота, повышается температура тела, развивается асцит. Могут возникнуть желудочно-кишечные кровотечения. В некоторых случаях острый тромбоз v. porta может протекать бессимптомно

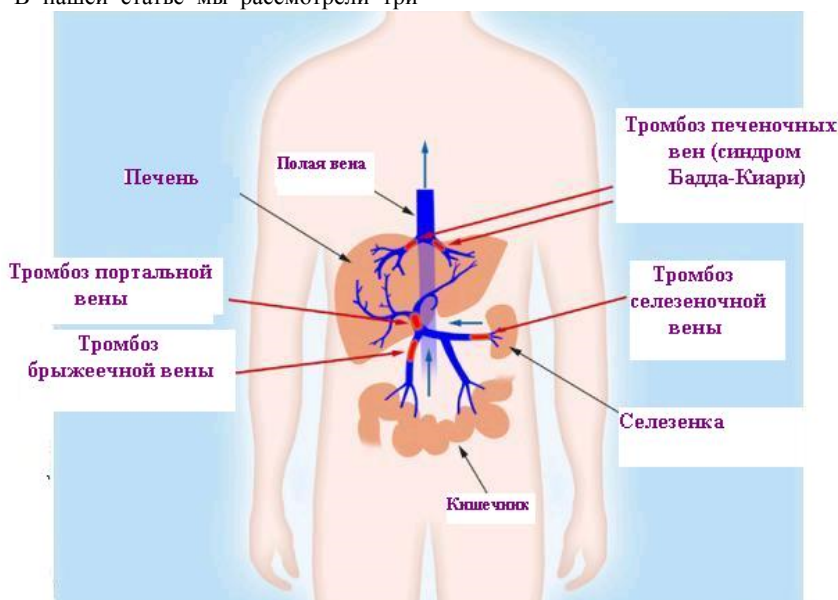


Рис. 1. Локализация тромбозов венозной системы брюшной полости

основных причины нецирротической портальной гипертензии. Это: обструкция и тромбоз v. porta, веноокклюзионная болезнь и синдром Budd-Chiari.

Этиология

Цирроз печени в 24-32%
Злокачественные опухоли – 21-24% (в большинстве случаев гепатоцеллюляр-

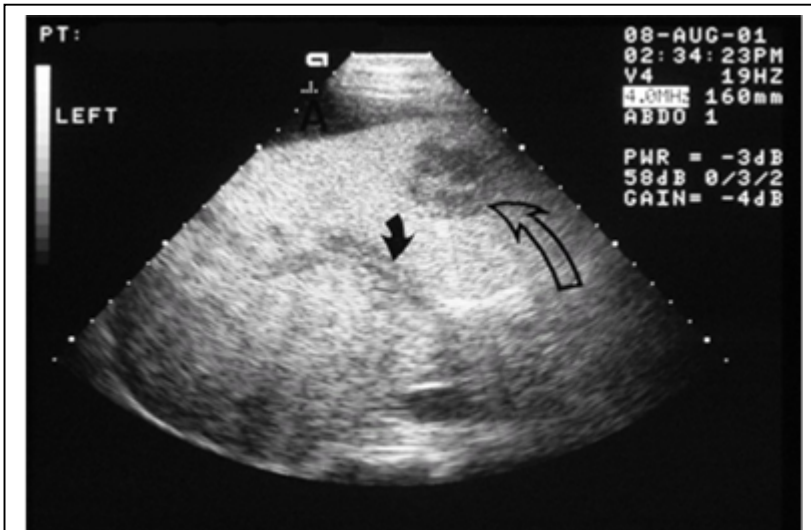


Рис. 2. УЗИ печени 36-летней женщины с оптической атрофией Лебера и алкоголизмом. Визуализируются: асцит, жировая дистрофия печени; в просвете v. porta определяется экзогенное образование - тромбоз; кисты в печени

Клиника хронического течения тромбоза v. porta

Характерно длительное развитие клинической симптоматики (от нескольких месяцев до нескольких лет). Заболевание манифестирует симптомами портальной гипертензии. В 90% случаев в период 4-12 лет от начала заболевания возникает кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода, желудка и кишечника

Осложнения

Кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода, желудка и кишечника (90% случаев)

Асцит

Инфаркт брыжейки

Гиперспленизм

Печёночная энцефалопатия

Ухудшение функции печени у пациентов с циррозом печени

Лабораторные методы диагностики

- ✓ Общий анализ крови
- ✓ При циррозе печени – тромбоцитопения.
- ✓ При гиперспленизме – панцитопения (анемия, лейкопения, тромбоцитопения).
- ✓ Коагулограмма
- ✓ Для диагностики врождённых коагулопатий применяется исследование следующих факторов:

мутация гена протромбина (G20210)

мутация фактора V Лейдена

дефицит протеина C

дефицит протеина S

- дефицит антитромбина II

У пациентов с циррозом печени наблюдается снижение протромбинового индекса

УЗИ (стандартное и эндоскопическое)

Чувствительность эндоскопического УЗИ для диагностики тромбоза v. porta составляет 81%, а специфичность – 93%. Тромб при УЗИ визуализируется как экзогенное образование в просвете v. porta. Свежий тромб может быть гипоплотным анэхогенным. (Рис. 2)

Допплеровское УЗИ

Чувствительность метода доплеровского УЗИ достигает 90%, а специфичность – 99%.

При доплеровском УЗИ у больных с тромбозом или обструкцией v. porta можно обнаружить следующие призна-

ки:

- ✓ кавернозную мальформацию v. porta
- ✓ шунты
- ✓ спленоренальные и портосистемные коллатерали
- ✓ геатоцеллюлярную карциному
- ✓ метастазы в печень
- ✓ цирроз печени
- ✓ опухоли поджелудочной железы.

При тромбозе портальной вены диаметр v. porta больше 15 мм. При портальном флебите стенки сосуда утолщены, а просвет сужен. Можно также выявить кальцифицированные тромбы.

Компьютерная томография

При проведении стандартной компьютерной томографии чувствительность метода составляет от 65% до 85%.

Можно выявить:

тромб в просвете v. porta
нарушения структуры печени
варикозно-расширенные вены пищевода и желудка.

КТ-портोगрафия

Проводится как обычная компьютерная томография, но с контрастным усилением

Тромбоз v. porta визуализируется как участок пониженной плотности в просвете v. porta, периферия которого определяется как зона повышенной плотности

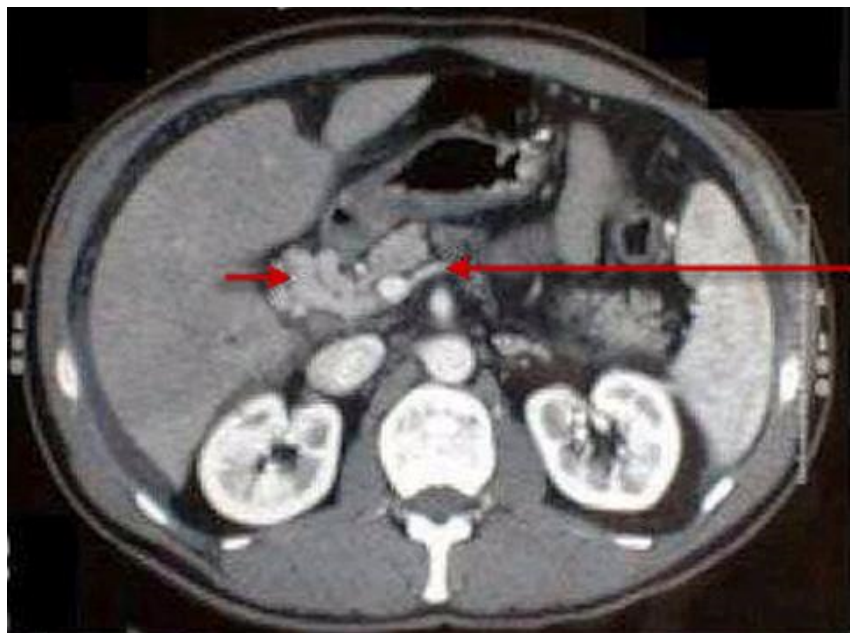
Сеть коллатералей

Варикозно-расширенные вены

Магнитно-резонансная томография

Это один из наиболее информативных методов диагностики патологии сосудов брюшной полости. (Рис. 3).

Чувствительность его достигает 100%,



а специфичность – 98%. Точность мето-

Рис. 3. МРТ. Тромбоз v. porta и кавернозная мальформация. Длинная стрелка - место слияния селезёночной и верхней брыжеечной вен ниже места тромбоза. Короткая стрелка - извитая сеть перипортальных коллатералей

да = 99%

МРТ выявляет следующие виды патологии:

Опухоли печени

Нарушения кровотока в системе v. porta и vv. hepaticae

Коллатеральное кровообращение

Причины тромбоза: кровяной тромб даёт более интенсивное окрашивание при введении гадолиния, чем обструкция сосуда опухолью

МРТ позволяет оценить даже сроки тромбоза. Так, острый тромб (до 5-недель) визуализируется как участок повышенной плотности в просвете v. porta.

Ангиография

Эти высокоточные, однако, инвазивные методы рентгенологического исследования выполняются, как правило, перед проведением шунтирующих операций или трансплантации печени

Наиболее распространено проведение следующих видов ангиографического исследования:

✓ Целиакография (артериальная портография) - введение контраста через катетер, установленный в верхней брыжеечной артерии

✓ Спленопортография - флебография селезеночной и воротной вен с их ветвями, при которой контрастное вещество вводят в пупку селезенки посредством пункции

Лечение

Антикоагулянтная терапия

У 80% пациентов приводят к реканализации просвета сосуда.

Показаны:

при врождённых коагулопатиях, т. к. снижают риск повторных тромбозов после шунтирующих операций

Противопоказаны при высоком риске кровотечений из варикозно-расширенных вен.

Сочетанное применение гепарина в/в 500 ЕД 4 р/сут и фибринолизина 10.000 ЕД 4 р/сут.

Варфарин (Варфарин Никомед, Варфарекс): внутрь 2-5 мг/сут (поддерживающая доза - 2-10 мг/сут)

Тромболитическая терапия

Часто применяется при врожденных коагулопатиях и остром тромбозе v. porta.

Важным компонентом тромболитической терапии являются активаторы тканевого плазминогена:

Альтеплаза (Актилизе)* по 0,5-2,5 мг/час, в v. porta, через катетер. Продолжительность инфузий - 5-36 часов.

Тенектеплаза (Metalyse)** в/в 2.000-10.000 ЕД путём быстрой однократной инфузии

Доза препарата рассчитывается в зави-

симости от массы тела, максимальная доза не должна превышать 10.000 ЕД (50 мг тенектеплазы). Вводится путём быстрой однократной в/в инъекции в течение 5-10 сек. Установленный ранее катетер для в/в введения только 0.9% раствора натрия хлорида может быть использован для введения Метализе. После введения Метализе катетер необходимо промыть перед дальнейшим его использованием для введения других лекарственных средств. Для эффективности терапии Метализе необходимо применение ацетилсалициловой кислоты и гепарина. Эти препараты следует вводить сразу же после установления диагноза острого инфаркта миокарда для предотвращения тромбообразования.

Согласно рекомендациям Европейского и Украинского обществ кардиологов, перед тромболизом больной должен получить аспирин 500 мг и гепарин 4000 ЕД.

Оперативное лечение. Виды операций: Мезопортальное шунтирование, направлено на восстановление портальной перфузии печени – создание анастомоза верхней брыжеечной и левой ветви v. Porta. Сплено-рентальный анастомоз. Мезокавальный шунт.

Смертность в ходе шунтирующих операций = 2%; при наличии цирроза печени этот показатель возрастает до 18%.

резистентных к терапии варикозно-расширенных вен.

Эффективность TIPS составляет до 69%. Риск развития осложнений при операции - 22%, а смертность равняется 11%.

Прогноз при обструкции портальной вены

При циррозе печени или злокачественных новообразованиях неблагоприятный

При других причинах ОПВ, 10-летняя выживаемость равна 70%, смертность менее 10%.

При сепсисе пациенты с тромбозом v. porta выздоравливают после лечения основного заболевания.

Смерть больных при ОПВ обусловлена кровотечениями из варикозно-расширенных вен желудка, пищевода и кишечника.

Риск кровотечений в течение 2 лет:

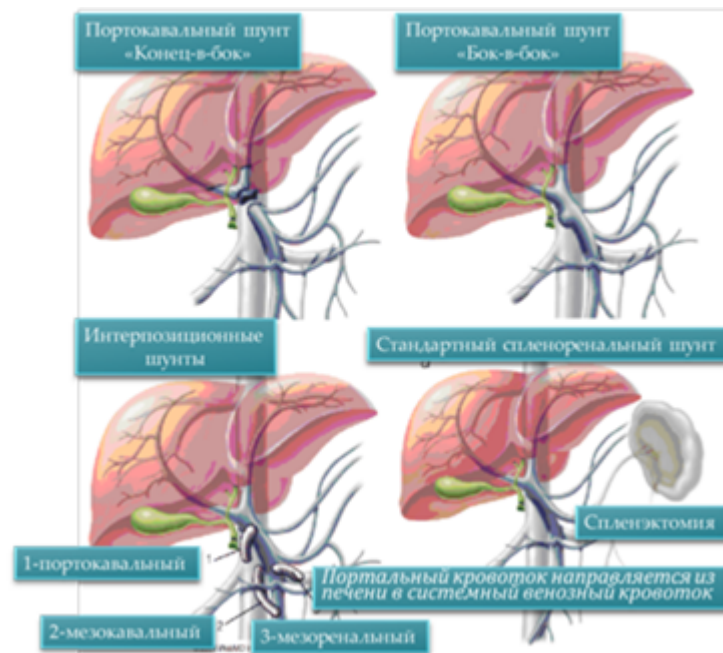
оу пациентов БЕЗ цирроза печени = 0,25%, а смертность = 5%

оу больных с циррозом печени – до 30% и до 70%, соответственно.

Веноокклюзионная болезнь (ВОБ)

— это нетромботическая окклюзия главным образом синусоидов печени, а

Рис. 4. Виды оперативного лечения. Шунтирование.



Риск развития осложнений в послеоперационном периоде составляет 30%.

TIPS

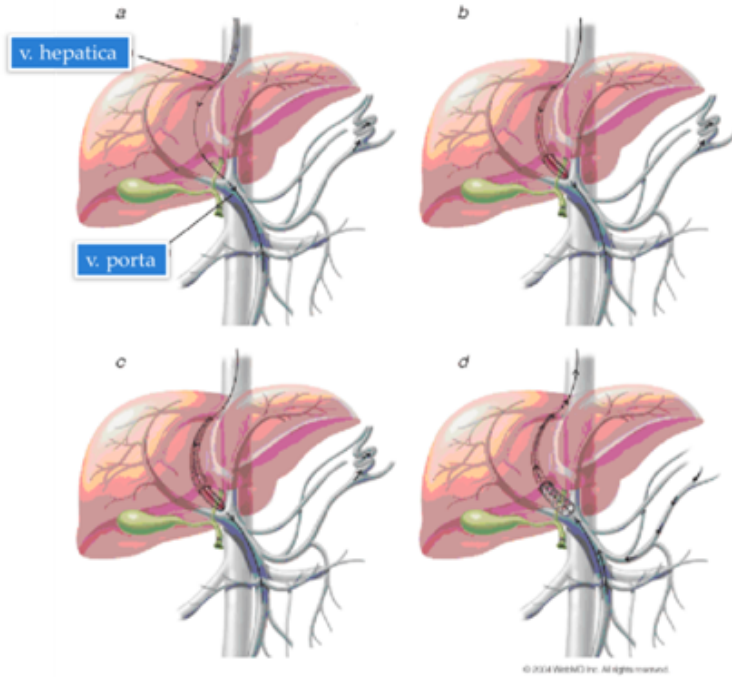
TIPS – это трансъюгулярный интрапечёночный портосистемный шунт. При его установке удаляется тромб и устанавливается стент. Цель операции: улучшение состояния больных перед трансплантацией печени при циррозе печени, обструкции портальных вен и наличии

также мелких печеночных вен, вызванная разрастанием соединительной ткани и коллагеновых волокон.

Этиология

Возникает после трансплантации костного мозга – у 60% больных с ВОБ. Она развивается на фоне терапии реципиентов костного мозга актиномицином D, бусульфаном

Рис. 5. Трансъюгулярный интрапечёчный портосистемный шунт (TIPS)



(Милераном), мелфаланом (Алкраном), ионизирующим облучением.

Вследствие употребления людьми алкалоидов некоторых растений (родов бузульник (*Ligularia*) и крестовник (*Senecio*) семейства сложноцветных, чернокорень (*Cynoglossum*), гелиотроп (*Heliotropium*) и трахелантус (*Trachelanthus*) семейства бурачниковых, кротолярия (*Crotolaria*) семейства бобовых.). Как правило, это случается при самолечении больных настоями из указанных трав.

Причиной ВОБ могут быть и наследственные заболевания: печёночная веноокклюзионная болезнь с иммунодефицитом (аутосомно-рецессивное наследование, начало у детей до 12 месяцев, выраженная гипогаммаглобулинемия, клиника Т-клеточной недостаточности при нормальном количестве Т-лимфоцитов. Диагностика на основании сывороточных IgA, IgM, IgG, молекулярного генетического тестирования на ген SP110, гистологического исследования печени)

Патоморфология и патогенез

Главное в патогенезе веноокклюзионной болезни - это поражение синусоидов. На аутопсии 25% пациентов НЕ обнаруживается облитерации крупных и средних печёночных вен. Веноокклюзионная болезнь поэтому названа «синдром синусоидальной обструкции»

Для пациентов с ВОБ характерен васкулит печёночных венул и вен: расширение субэндотелиальной зоны, инфильтрация эритроцитов, отложения фибрина, повышение экспрессии фактора Виллебранда клетками эндотелия, некроз гепатоцитов, окружающих венулы, уплотнение экстрацеллюлярного матри-

кса, увеличение числа звёздчатых клеток, фиброз синусоидов, облитерация венул, гепатоцеллюлярный некроз, фиброз. В просвете синусоидальных пространств накапливаются разрушенные эндотелиальные, звёздчатые и купферовские клетки. В итоге у больных возникает нарушение кровотока в системе портальной и печёночных вен, застой крови, что, в свою очередь приводит к центрилобулярному некрозу гепатоцитов.

Классификация

- ✓ Лёгкая степень тяжести
- ✓ Нет осложнений. Лечение не требуется. Разрешается самостоятельно.
- ✓ Средней степени тяжести
- ✓ Имеются осложнения. Требуется лечение (анальгетики, диуретики).
- ✓ Тяжёлая

Полиорганные нарушения: дыхательная недостаточность, почечная недостаточность (рост креатинина вдвое, необходимость гемодиализа), энцефалопатия.

Высокая смертность.

Клиника

Для веноокклюзионной болезни характерно развитие желтухи, гепатомегалии. Больные жалуются на боль в правом верхнем квадранте живота. Развивается асцит

Маркеры веноокклюзионной болезни:

рост ингибитора активатора плазминогена (ИАП-1)
снижение содержания антитромбина III
Основной метод диагностики - доплеровская ультрасонография печени
венозный застой

нарушения кровотока в системе v. porta и vv. hepaticae

Весьма информативные и точные диагностические критерии веноокклюзионной болезни в настоящее время разработаны двумя группами американских специалистов: из городов Балтимора и Сиэтла. Точность этих диагностических критериев равна 90%, а их специфичность составляет 56%.

Балтиморе критерии:

диагноз веноокклюзионной болезни можно поставить в случае наличия у пациента следующих диагностических признаков:

- повышения содержания билирубина более 34 мкмоль/л И
- появления в течение 21 дня после трансплантации костного мозга двух и более симптомов:

- Гепатомегалия и болезненность печени при пальпации
- Асцит
- Повышение массы тела более чем на 5% от предшествующих заболеванию значений

Сиэтл критерии:

Диагноз веноокклюзионной болезни можно поставить в случае появления в течение 20 дней после трансплантации костного мозга двух и более симптомов:

- ✓ Повышение билирубина > 34 мкмоль/л
- ✓ Гепатомегалии и боли в правом верхнем квадранте живота
- ✓ Асцита
- ✓ Повышение массы тела > 2% от предшествующих заболеванию значений

Цель лечения веноокклюзионной болезни

– устранение синусоидальной обструкции за счёт коррекции васкулита. Специфическая терапия веноокклюзионной болезни не разработана.

Принципы ведения больного ВОБ

- Ограничение гепатотоксических препаратов (циклопорин), нефротоксических средств (аминогликозиды), допамина (в эксперименте нарушает висцеральный кровоток).
 - Соблюдение рекомендаций по парентеральному питанию пациентов с заболеваниями печени
 - Коррекция коагулопатии
 - Поддержание баланса жидкости в организме.
 - Терапия асцита консервативными и хирургическими методами
 - Лечение дыхательной недостаточности
 - Лечение нарушений функции почек (гемодиализ).
- Наблюдение специалистов: гематолог, пульмонолог, нефролог, невропатолог, инфекционист, реаниматолог

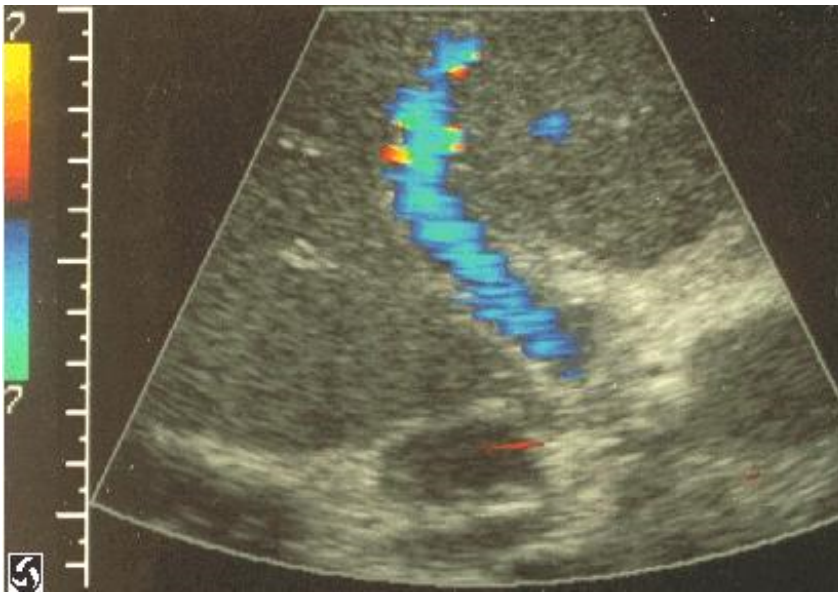


Рис.6 . УЗИ органов брюшной полости 40-летней женщины с лимфогранулематозом . Признаки веноокклюзионной болезни манифестировали на 11 день после трансплантации костного мозга. Асцит, истончение стенки желчного пузыря и плевральный выпот справа.

Медикаментозное лечение ВОБ

Активаторы тканевого плазминогена

оэффе́ктивны у 30% больных, т.к. могут вызывать массивные кровотечения
оприменение ограничено при полиорганной недостаточности.

Заместительная терапия антитромбином III

– начальная доза 1-2 тыс. МЕ, затем 2-3 тыс.МЕ/сут (болюсно по 500 МЕ через каждые 4-6 ч либо в форме длительного капельного вливания), в комбинации с гепарином или активаторами тканевого плазминогена.

Дефибротид (клин. испытания) – однопечечный полидеоксирибонуклеотид (из тканей свиньи) с антитромботическим, тромболитическим, противовоспалительным и антиишемическим

Осложнения ВОБ

Печёночная недостаточность.

Почечная недостаточность (пациентам, перенёвшим трансплантацию костного мозга, назначаются нефротоксические препараты: ванкомицин , амфотерицин В , циклоспорин).

Дыхательная недостаточность

Неврологические нарушения

Инфекции

Коагулопатия потребления (высокий риск развития тромбозов и кровотечений).

Прогноз при веноокклюзионной болезни

Неблагоприятный у больных с:

хроническим вирусным гепатитом С билирубином > 68,4 мкмоль/л через 10 дней после трансплантации костного мозга

инфекционными заболеваниями при химиотерапии

Смертность:

- лёгкая степень = 3%
- среднетяжёлое течение = 20%
- тяжёлое течение = 98%

Летальный исход в период 30-60 дней после трансплантации костного мозга из-за печёночной и полиорганной недостаточности

Синдром Budd-Chiary

В 1845 его впервые описал английский терапевт G. Budd, как «облитерирующий эндофлебит печёночных вен». В 1899 г. австрийский патолог Н. Chiari предоставил информацию о 13 случаях этого синдрома.

Определение

СБК – это нарушение оттока крови из печени, обусловленное либо первичным облитерирующим эндофлебитом печёночных вен, их тромбозом и последующей окклюзией или пороками развития vv. hepaticae, и характеризующееся поражением печени и портальной гипертензией.

Эпидемиология СБК

В мире заболеваемость синдромом Budd-Chiary менее 1:100.000. Чаще заболевают женщины с гематологическими расстройствами. Заболевание чаще манифестирует в возрасте 40-50 лет

Патогенез

Синдром Budd-Chiary возникает в результате нарушения печёночного венозного кровотока из-за стеноза, тромбоза vv. hepaticae или мембранозного зарращения v. cava inf. Гипертрофированная хвостатая доля печени способствует

возникновению вторичной обструкции v. cava inf.

Этиология СБК

Гематологические расстройства

- Полицитемия
- Тромбоцитоз
- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
- Миелопролиферативные заболевания.

Коагулопатии

- Дефицит протеинов С и S.
- Дефицит антитромбина II
- Антифосфолипидный синдром

Системные васкулиты

Серповидно-клеточная анемия

Хронические воспалительные заболевания кишечника

Приём оральных контрацептивов

Злокачественные новообразования – 9% (почечноклеточная карцинома, гепатоцеллюлярная карцинома, опухоли надпочечников, лейомиосаркома v. cava inf., миксома правого предсердия, опухоль Вильмса)

Идиопатический – 20-30%

Остальные случаи:

- Посттравматическая обструкция vv. hepaticae и v. cava inferior
- беременность, роды
- Послеоперационная обструкция vv. hepaticae и v. cava inferior
- Перитонит
- Перикардит
- Гипоплазия vv. hepaticae
- Врождённое мембранозное зарращение v. cava inferior

- Тип I: тонкая мембрана находится в нижней полой вене.
- Тип II: отсутствие сегмента v. cava inf.
- Тип III: отсутствие кровотока по нижней полой вене и развитие коллатералей.

○Цирроз печени

○Мигрирующий висцеральный тромбоз

○Инфекционные заболевания (туберкулёз , аспергиллёз, филяриоз, эхинококкоз, амёбиаз, сифилис)

Патогенез СБК

Обструкция ОДНОЙ из vv. hepaticae протекает бессимптомно. Для клинической манифестации синдрома Budd-Chiary необходимо наличие нарушений кровотока, по крайней мере, в ДВУХ vv. hepaticae.

Нарушение венозного кровотока приводит к растяжению капсулы печени и возникновению болей.

Атрофия периферических отделов печени и гипертрофия центральных.

Компенсаторная гипертрофия хвостатой доли печени ведёт к вторичной обструкции v. cava inf.

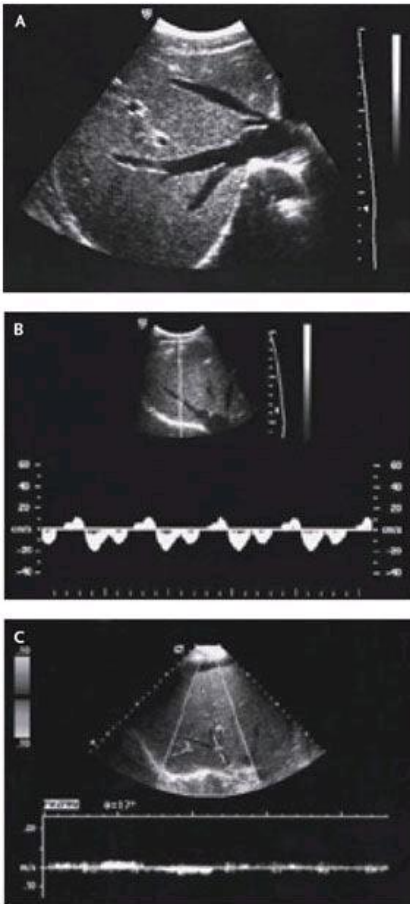


Рис. 7. Допплерография правой печеночной вены. А - неизменная правая печеночная вена. В - бифазная форма волны. С - отсутствие кровотока по правой печеночной вене

Chiary является следствием тромбоза vv. hepaticae или v. cava inf.
✓ Хроническая форма – (80—95%)

Клиника острой формы:

Острая форма СБК обычно начинается внезапно со следующих симптомов:

интенсивные боли в эпигастральной области и правом подреберье
рвота
увеличение печени.

При патологии v. cava inf. характерны отеки нижних конечностей, расширение подкожных вен в области живота и грудной клетки.

Быстро прогрессирует, в течение нескольких дней развивается асцит, часто имеющий геморрагический характер, не поддается лечению диуретиками

Асцит может сочетаться с гидротораксом

В терминальной стадии - кровавая рвота.

Летальный исход в течение нескольких дней.

Клиника хронической формы:

Хроническая форма развивается при ЧАСТИЧНОЙ обтурации vv. hepaticae. Она течет несколько месяцев, редко лет, в виде рецидивов, с болями, увеличением печени, желтухой. В дальнейшем появляются боли в правом подреберье, рвота. В разгаре заболевания печень резко увеличивается, уплотняется, формируется цирроз печени, спленомегалия. В терминальной стадии имеется выраженная портальная гипертензия: нарастающий асцит, кровотечения из расширенных вен пищевода и геморроидальных вен

Осложнения СБК

- ✓ Портальная гипертензия
- ✓ Асцит
- ✓ Печеночная недостаточность
- ✓ Кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода, желудка, кишечника.
- ✓ Гепато-ренальный синдром
- ✓ Бактериальный перитонит
- ✓ Гепатоцеллюлярная карцинома (у больных с мембранозным заращением v. cava inf. – в 25-47,5%)

Диагностика СБК

Сплено- и гепатоманометрия

Синдром Бадда-Киари является показанием для проведения гепатоманометрии либо спленоманометрии. Эти методы могут дать следующие результаты:

Снижено окклюзионное давление в vv. hepaticae

Повышено портальное давление

Заклиненное постпеченочное венозное давление (ЗПВД) в системе v. porta и её ветвей соответствует синусоидальному давлению. Катетер проводится через локтевую вену, правые отделы сердца и v. cava inf. в одну из vv. hepaticae до заклинивания внутрипеченочной вены небольшого диаметра. (Норма: 5,5 мм рт.ст)

Внутриселезеночное давление (пункция селезенки в VIII межреберье по средне-подмышечной линии) отражает пресинусоидальное давление. Оно же равно свободному портальному давлению, (катетеризация мезентериальной вены или основного ствола v. porta.)

Норма внутриселезеночного давления и свободного портального давления: от 16 до 25 мм рт. ст.

Допплеровское УЗИ

Чувствительность и специфичность метода при СБК равна 85%. Допплеровское УЗИ позволяет визуализировать (Рис. 7):

- тромб в просвете v. cava inf. или в vv. hepaticae
- нарушения кровотока в поражённых сосудах
- сеть коллатералей

Компьютерная томография

Компьютерная томография при СБК выявляет такие признаки:

- Неравномерное распределение контрастного вещества в печени
- Хвостатая доля гипертрофирована, в ней более высокая концентрация контраста
- В периферических отделах печени – обеднение кровотока.
- У 20-50% больных выявляется тромбоз vv. hepaticae и v. cava inf
-

Рис.8. Гепатосцинтиграфия. Повышение накопления РФП в хвостатой доле из-за её гипертрофии. Снижение накопления изотопа на периферии печени (атрофия).

У 9-20% больных синдромом Budd-Chiary возникает тромбоз v. porta .

Классификация

По локализации места венозной обструкции:

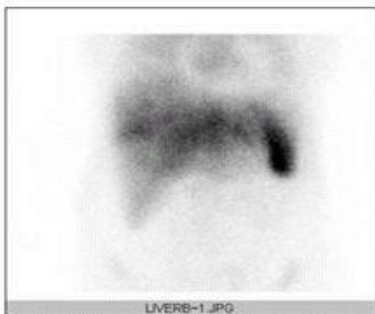
I тип – Обструкция v. cava inf. + вторичная обструкция vv. hepaticae

II тип – Обструкция крупных vv. hepaticae

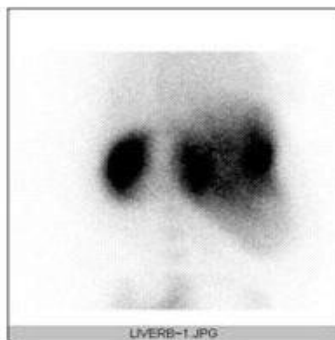
III тип – Обструкция мелких вен печени (веноокклюзионная болезнь)

По течению:

- ✓ Острая форма (15-20%)
- ✓ Острое начало синдрома Budd-



Вид спереди



Вид сзади

Рис. 9. Нижняя каваграфия . Сдавление гипертрофированной хвостатой долей печени v. cava inf. и латеральное смещение сосуда

Магнитно-резонансная томография

Чувствительность и специфичность МРТ при СБК составляет 90%.

МРТ выявляет:

- нарушения перфузии печени
- участки атрофии, гипертрофии, некроза
- признаки жировой дистрофии
- уровень и степень обструкции сосудов
- позволяет отифференцировать острый и хронический варианты синдрома Budd-Chiari

При остром течении СБК МРТ позволяет обнаружить:

- Отёк паренхимы печени
- Паренхима гетерогенна
- По периферии органа – участки атрофии.

При хроническом течении видны:

- узлы регенерации
- тромбоз, окклюзия и сужение
- просвета vv. hepaticae
- гепатомегалия
- атрофия правой доли печени
- гипертрофия хвостатой доли
- асцит

Флебография печени и нижняя каваграфия

Визуализируются:

Гепатоспленомегалия
Нарушения архитектоники печеночных артерий (отёк паренхимы)
Артериовенозные шунты
Замедление прохождения контрастного вещества через печень
Двунаправленный или циркулярный кровоток
Тромбоз или опухолевая эмболия v. cava inf.
Коллатерали между печёночными венами и крупными венами
Стеноз и обструкция vv. hepaticae.

Одновременно можно проводить ангиопластику: устанавливать стенты, производить тромболизис, выполнять трансъюгулярное внутripечёночное портокавальное шунтирование.

Пошаговое лечение (Clichy group)

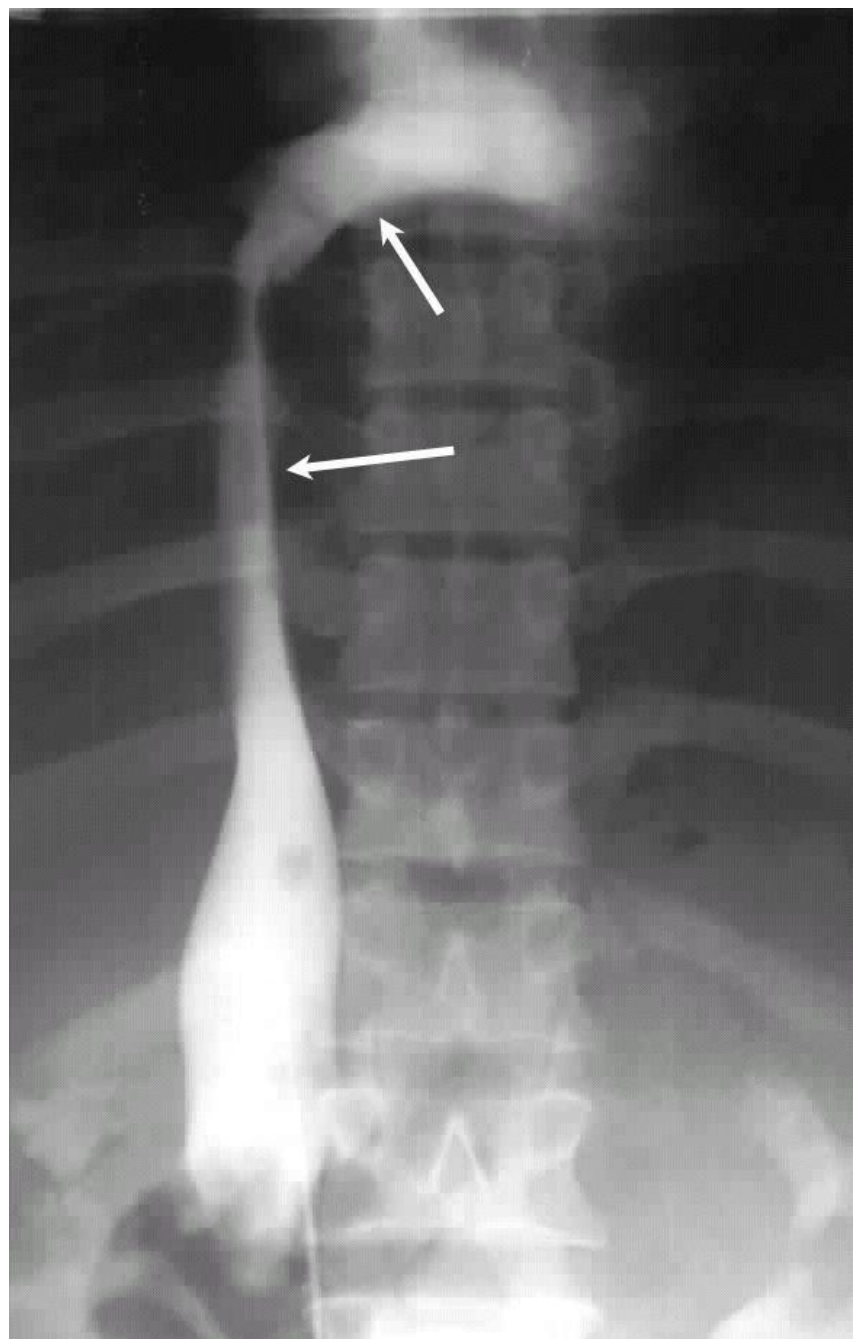
Медикаментозное лечение

Эффект невыраженный и кратковременный. При только лекарственной терапии двухлетняя выживаемость < 85%.

Применяются диуретики, антикоагулянты, тромболитики

Антикоагулянты – низкомолекулярные

эноксапарин натрия (Клексан) – только п/к от 20 мг (0,2 мл) до 100 мг(1,0 мл) в



сутки
дальтепарин натрия (Фрагмин) – п/к 200 МЕ/кг однократно, или 100 МЕ/кг каждые 12 ч. Продолжительность лечения - 5 дней (до нормализации протромбинового индекса). Обычный гепарин используется только если ожидается быстрый рецидив тромбообразования

Тромболитическая терапия

Стрептокиназа (Стрептодеказа, Стрептаза) через катетер по 7500 МЕ/час или в/в по 100000 МЕ/час после болюсного введения в дозе 250.000 МЕ.

Урокиназа в/в 4400 МЕ/кг в течение 10 мин, после чего доза повышается до 6000. Поддерживающая доза - 4400-6000 МЕ/час, в/в.

Альтеплаза (Актилизе) в/в, по 0,25-0,5 мг/кг, в течение 60 мин.

Хирургическое лечение

При тромбозе печёночных вен выпол-

няются следующие операции:

наложение сосудистых анастомозов

опортокавального
оспленоренального

перемещение селезенки в плевральную полость

лимфо-венозный анастомоз

Трансплантация печени показана при

остром течении синдрома Budd-Chiari. Выживаемость через 4,5 года = 50-95% опочечноклеточной и гепатоцеллюлярной карциномах, развившихся на фоне синдрома Budd-Chiari

При острой форме заболевания - неблагоприятный. Смерть происходит от печёночной комы или тромбоза брыжеечных вен с разлитым перитонитом.

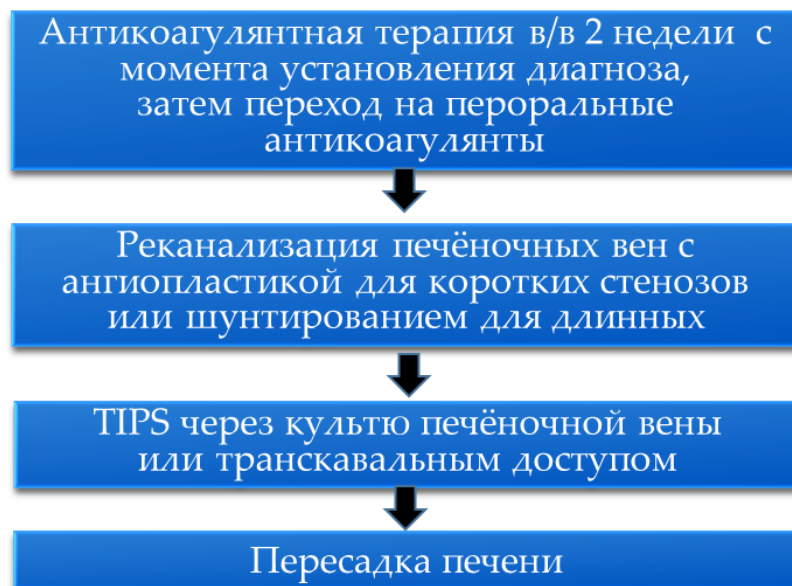


Рис. 10. Пошаговое лечение СБК

При хронической форме 10-летняя выживаемость больных составляет 55%.

Факторы, ухудшающие прогноз при СБК:

- пожилой возраст
- мужской пол
- наличие злокачественных новообразований (почечноклеточной или гепатоцеллюлярной карциномы, опухолей надпочечников)
- высокие показатели по шкале Child-Pugh

Литература

1. Abujudeh H, Contractor D, Delatorre A, et al. Rescue TIPSS in acute Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* Jul 2005;185(1):89-91. [Medline].
2. Asherson RA, Khamashta MA, Hughes GR. The hepatic complications of the antiphospholipid antibodies. *Clin Exp Rheumatol.* Jul-Aug 1991;9(4):341-4. [Medline].
3. Avenhaus W, Ullerich H, Menzel J, et al. Budd-Chiari syndrome in a patient with factor V Leiden: successful treatment by TIPSS placement followed by liver transplantation. *Z Gastroenterol.* Apr 1999;37(4):277-81. [Medline].
4. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol.* May 21 2007;13(19):2693-6. [Medline].

При стенозе v. cava inf. или её мембранозном заращении производят такие операции, как

- чреспредсердная мембранотомия
- расширение стенозированного участка
- обходное шунтирование полной вены с правым предсердием
- Баллонная дилатация

Исходы СБК

- Тяжелая печёночная недостаточность
- Тромбоз мезентериальных сосудов
- Перитонит

5. Bahar K, Karayalcin S, Kaya M, et al. Percutaneous transhepatic venoplasty: an alternative treatment for Budd-Chiari syndrome. *Turk J Gastroenterol.* Jun 2002;13(2):83-8. [Medline].

6. Beckett D, Olliff S. Interventional Radiology in the Management of Budd Chiari Syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol.* Jan 23 2008; [Medline].

7. Blokzijl H, de Knecht RJ. Long-term effect of treatment of acute Budd-Chiari syndrome with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Hepatology.* Jun 2002;35(6):1551-2. [Medline].

8. Bogin V, Marcos A, Shaw-Stiffel T. Budd-Chiari syndrome: in evolution. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* Jan 2005;17(1):33-5. [Medline].

9. De BK, Biswas PK, Sen S, et al. Management of the Budd-Chiari syndrome by balloon cavoplasty. *Indian J Gastroenterol.* Jul-Aug 2001;20(4):151-4. [Medline].

10. De BK, De KK, Sen S, et al. Etiology based prevalence of Budd-Chiari syndrome in eastern India. *J Assoc Physicians India.* Aug 2000;48(8):800-3. [Medline].

11. Denninger MH, Chait Y, Casadavall N, et al. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology.* Mar 2000;31(3):587-91. [Medline].

12. Dilawari JB, Bamberg P, Chawla Y, et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore).* Jan 1994;73(1):21-36. [Medline].

13. Eckstein F, Bruns W, Parmeggiani A. Synthesis of guanosine 5'-di- and -triphosphate derivatives with modified terminal phosphates: effect on ribosome-elongation factor G-dependent reactions. *Biochemistry.* Nov 18 1975;14(23):5225-32. [Medline].

14. Espinosa G, Font J, Garcia-Pagan JC, et al. Budd-Chiari syndrome secondary to antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic characteristics of 43 patients. *Medicine (Baltimore).* Nov 2001;80(6):345-54. [Medline].

15. Faust TW. Budd-Chiari Syndrome. *Curr Treat Options Gastroenterol.* Dec 1999;2(6):491-504. [Medline].

16. Fickert P, Trauner M, Haussegger K, et al. Intrahepatic haematoma complicating transjugular intra-hepatic portosystemic shunt for Budd-Chiari syndrome associated with anti-phospholipid antibodies, aplastic anaemia and chronic hepatitis C. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* Jul 2000;12(7):813-6. [Medline].

17. Fisher NC, McCafferty I, Dolapci M, et al. Managing Budd-Chiari syndrome: a retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut.* Apr 1999;44(4):568-74. [Medline].

18. Ganger DR, Klapman JB, McDonald V, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) for Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis: review of indications and problems. *Am J Gastroenterol.* Mar 1999;94(3):603-8. [Medline].

19. Guntupalli SR, Steingrub J. Hepatic disease and pregnancy: an overview of diagnosis and management. *Crit Care Med.* Oct 2005;33(10 Suppl):S332-9. [Medline].

20. Hadengue A, Poliquin M, Vilgrain V, et al. The changing scene of hepatic vein thrombosis: recognition of asymptomatic cases. *Gastroenterology.* Apr 1994;106(4):1042-7. [Medline].

Рис. 11. Баллонная дилатация (MedGen-Med. 2007; 9(2): 31)



21. Hermezju B, Franchi-Abella S, Plessier A, et al. Budd-Chiari syndrome and essential thrombocythemia in a child: favorable outcome after transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* Mar 2008;46(3):334-7. [Medline].
22. Hernandez-Guerra M, Lopez E, Bellot P, et al. Systemic hemodynamics, vasoactive systems, and plasma volume in patients with severe Budd-Chiari syndrome. *Hepatology.* Jan 2006;43(1):27-33. [Medline].
23. Horton JD, San Miguel FL, Ortiz JA. Budd-Chiari syndrome: illustrated review of current management. *Liver Int.* Apr 2008;28(4):455-66. [Medline].
24. Janssen HL, Garcia-Pagan JC, Elias E, et al. Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. *J Hepatol.* Mar 2003;38(3):364-71. [Medline].
25. Karadag O, Akinci D, Aksoy DY, et al. Acute Budd-Chiari syndrome resulting from a pyogenic liver abscess. *Hepatogastroenterology.* Sep-Oct 2005;52(65):1554-6. [Medline].
26. Khuroo MS, Al-Subhani H, Al-Sebayel M, et al. Budd-Chiari syndrome: long-term effect on outcome with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Gastroenterol Hepatol.* Oct 2005;20(10):1494-502. [Medline].
27. Klein AS, Molmenti EP. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Liver Transpl.* Sep 2003;9(9):891-6. [Medline].
28. Klein AS, Stitzmann JV, Coleman J, et al. Current management of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg.* Aug 1990;212(2):144-9. [Medline].
29. Knoop M, Lemmens HP, Bechstein WO, et al. Treatment of the Budd-Chiari syndrome with orthotopic liver transplantation and long-term anticoagulation. *Clin Transplant.* Feb 1994;8(1):67-72. [Medline].
30. Kohli V, Pande GK, Dev V, et al. Management of hepatic venous outflow obstruction. *Lancet.* Sep 18 1993;342(8873):718-22. [Medline].
31. Kwasniewska-Rutczynska A, Bakon L, Januszewicz M, et al. Budd-Chiari syndrome: current options in interventional radiology treatment exemplified by three selected cases. *Med Sci Monit.* Jan 2006;12(1):CS4-12. [Medline].
32. Langlet P, Escolano S, Valla D, et al. Clinicopathological forms and prognostic index in Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol.* Oct 2003;39(4):496-501. [Medline].
33. Lin GL, Xu PQ, Qi H, et al. Relations of Budd-Chiari syndrome to prothrombin gene mutation. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* May 2004;3(2):214-8. [Medline].
34. Lin J, Chen XH, Zhou KR, et al. Budd-Chiari syndrome: diagnosis with three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography. *World J Gastroenterol.* Oct 2003;9(10):2317-21. [Medline].
35. Mahmoud AE, Mendoza A, Meshkibes AN, et al. Clinical spectrum, investigations and treatment of Budd-Chiari syndrome. *QJM.* Jan 1996;89(1):37-43. [Medline].
36. Malkowski P, Michalowicz B, Pawlak J, et al. Surgical and interventional radiological treatment of Budd-Chiari syndrome: report of nine cases. *Hepatogastroenterology.* Nov-Dec 2003;50(54):2049-51. [Medline].
37. Malkowski P, Pawlak J, Michalowicz B, et al. Thrombotic treatment of portal thrombosis. *Hepatogastroenterology.* Nov-Dec 2003;50(54):2098-100. [Medline].
38. Mancuso A, Fung K, Mela M, et al. TIPS for acute and chronic Budd-Chiari syndrome: a single-center experience. *J Hepatol.* Jun 2003;38(6):751-4. [Medline].
39. McKusick MA. Imaging findings in Budd-Chiari syndrome. *Liver Transpl.* Aug 2001;7(8):743-4. [Medline].
40. Mendez-Sanchez N, Chavez-Tapia NC, Lopez-Mendez E, et al. Budd-Chiari syndrome. *Ann Hepatol.* Jul-Sep 2005;4(3):204. [Medline].
41. Menon KV, Shab V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med.* Feb 5 2004;350(6):578-85. [Medline].
42. Minnema MC, Janssen HL, Niermeijer P, et al. Budd-Chiari syndrome: combination of genetic defects and the use of oral contraceptives leading to hypercoagulability. *J Hepatol.* Sep 2000;33(3):509-12. [Medline].
43. Mitchell MC, Boinnott JK, Kaufman S, et al. Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management. *Medicine (Baltimore).* Jul 1982;61(4):199-218. [Medline].
44. Molmenti EP, Segal DL, Arepally A, et al. The utility of TIPS in the management of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg.* Jun 2005;241(6):978-81; discussion 982-3. [Medline].
45. Moucari R, Rantou PE, Cazals-Hatem D, et al. Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: characteristics and risk factors. *Gut.* Jun 2008;57(6):828-35. [Medline].
46. Murad SD, Kim WR, de Groen PC, et al. Can the model for end-stage liver disease be used to predict the prognosis in patients with Budd-Chiari syndrome? *Liver Transpl.* Jun 2007;13(6):867-74. [Medline].
47. Murad SD, Luong TK, Pattynama PM, et al. Long-term outcome of a covered vs. uncovered transjugular intrahepatic portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome. *Liver Int.* Feb 2008;28(2):249-56. [Medline].
48. Orloff MJ, Daily PO, Orloff SL, et al. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome—when is liver transplant indicated? *Transplant Proc.* Feb-Mar 2001;33(1-2):1435. [Medline].
49. Panagiotou I, Kelekis DA, Karatza C, et al. Treatment of Budd-Chiari syndrome by transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Hepatogastroenterology.* Sep 2007;54(78):1813-6. [Medline].
50. Panis Y, Belghiti J, Valla D, et al. Portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome: long-term survival and factors affecting shunt patency in 25 patients in Western countries. *Surgery.* Mar 1994;115(3):276-81. [Medline].
51. Paradis V, Bieche I, Dargere D, et al. Quantitative gene expression in Budd-Chiari syndrome: a molecular approach to the pathogenesis of the disease. *Gut.* Dec 2005;54(12):1776-81. [Medline].
52. Pati HP, Dayal S, Srivastava A, et al. Spectrum of hemostatic derangements in Budd-Chiari syndrome. *Indian J Gastroenterol.* Mar-Apr 2003;22(2):59-60. [Medline].
53. Perello A, Garcia-Pagan JC, Gilabert R, et al. TIPS is a useful long-term derivative therapy for patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy. *Hepatology.* Jan 2002;35(1):132-9. [Medline].
54. Qiao T, Liu CJ, Liu C, et al. Interventional endovascular treatment for Budd-Chiari syndrome with long-term follow-up. *Swiss Med Wkly.* May 28 2005;135(21-22):318-26. [Medline].
55. Rao AR, Chui AK, Gurkhan A, et al. Orthotopic liver transplantation for treatment of patients with Budd-Chiari syndrome: a single-center experience. *Transplant Proc.* Nov 2000;32(7):2206-7. [Medline].
56. Rub J, Malago M, Busch Y, et al. Management of Budd-Chiari syndrome. *Dig Dis Sci.* Mar 2005;50(3):540-6. [Medline].
57. Sengelo M, Cholongitas EC, Patch D, et al. Update on the classification, assessment of prognosis and therapy of Budd-Chiari syndrome. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol.* Apr 2005;2(4):182-90. [Medline].
58. Shab SR, Narayanan TS, Nagral SS, et al. Surgical management of the Budd-Chiari syndrome: early experience. *Indian J Gastroenterol.* Apr-Jun 1999;18(2):60-2. [Medline].
59. Shrestha R, Durham JD, Wachs M, et al. Use of transjugular intrahepatic portosystemic shunt as a bridge to transplantation in fulminant hepatic failure due to Budd-Chiari syndrome. *Am J Gastroenterol.* Dec 1997;92(12):2304-6. [Medline].
60. Simsek S, Verheesen RV, Haagsma EB, et al. Subacute Budd-Chiari syndrome associated with polycythemia vera and factor V Leiden mutation. *Neth J Med.* Aug 2000;57(2):62-7. [Medline].
61. Singh V, Sinha SK, Nain CK, et al. Budd-Chiari syndrome: our experience of 71 patients. *J Gastroenterol Hepatol.* May 2000;15(5):550-4. [Medline].
62. Slakey DP, Klein AS, Venbrux AC, et al. Budd-Chiari syndrome: current management options. *Ann Surg.* Apr 2001;233(4):522-7. [Medline].
63. Smith LH, Dixon JD, Stringham JR, et al. Pivotal role of PAI-1 in a murine model of hepatic vein thrombosis. *Blood.* Jan 1 2006;107(1):132-4. [Medline].
64. Tan HP, Markowitz JS, Maley WR, et al. Successful liver transplantation in a patient with Budd-Chiari syndrome caused by homozygous factor V Leiden. *Liver Transpl.* Sep 2000;6(5):654-6. [Medline].
65. Ulrich F, Pratschke J, Neumann U, et al. Eighteen years of liver transplantation experience in patients with advanced Budd-Chiari syndrome. *Liver Transpl.* Feb 2008;14(2):144-50. [Medline].
66. Valla DC. Budd-Chiari Syndrome and Veno-Occlusive Disease/Sinusoidal Obstruction Syndrome. *Gut.* Jun 26 2008; [Medline].
67. Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology.* Oct 2003;38(4):793-803. [Medline].
68. Wadhawan M, Kumar N. Budd-Chiari syndrome. *Trop Gastroenterol.* Jan-Mar 2003;24(1):3-7. [Medline].
69. Watanabe H, Shinzawa H, Saito T, et al. Successful emergency treatment with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt for life-threatening Budd-Chiari syndrome with portal thrombotic obstruction. *Hepatogastroenterology.* May-Jun 2000;47(33):839-41. [Medline].
70. Wu X, Ding W, Cao J, et al. Modified transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Int J Clin Pract.* Apr 23 2008; [Medline].
71. Xu PQ, Dang XW. Treatment of membranous Budd-Chiari syndrome: analysis of 480 cases. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* Feb 2004;3(1):73-6. [Medline].
72. Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, et al. Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology.* Jul 1999;30(1):84-9. [Medline].

Особливості клініки та діагностики нециротичної портальної гіпертензії

Ю.О. Мошко

Дана стаття присвячена сучасним методам діагностики та лікування позапечінкової портальної гіпертензії. Викладено методи ультразвукової, рентгенологічної, МРТ та ангіографічної діагностики нециротичної портальної гіпертензії.

Ключові слова: портальна гіпертензія, позапечінкова, клініка, діагностика, лікування

Clinical and diagnostic features of non-cirrhotic portal hypertension

Yu.A. Moshko

This article is regards the modern methods of diagnosis and treatment of extrahepatic portal hypertension. Methods of ultrasonic, radiological, MRI and angiographic diagnosis non-cirrhotic portal hypertension are discussed.

Key words: portal hypertension, extrahepatic, course, diagnosis, treatment