Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Реферат

Синдром портальной гипертензии.

Выполнил: ординатор Котов Евгений Владиславович

Руководитель: д.м.н., профессор кафедры и клиника хирургических болезней им. проф. Ю.М.Лубенского
Здзитовецкий Д.Э.

2019

План реферата

I. Опеределение
II. Классификация, этиология, патогенез и гемодинамика.
III. Клиническая диагностика
IV. Клинические особенности отдельных форм
V. Лабораторная диагностика
VI. **Инструментальная диагностика**
VII. Консервативное лечение
VIII. Группы тяжелой портальной гипертензии
IX. Хирургическое лечение
X. Список литературы.

I. Определение

- К синдрому портальной гипертензии относятся состояния, сопровождающиеся стойким повышением давления в системе воротной вене.

II. Классификация, этиология, патогенез и гемодинамика

- В норме 1/3 в печень поступает по печеночной артерии (под давлением до 110-150 мм рт.ст.) и 2/3 – по вортоной вене (под давлением 5-10 мм рт.ст. или 100-200 мм вод.ст.). При портальной гипертензии давление в воротной вене более 300 мм вод.ст. (20 мм рт.ст.).

- Гипертензия в портальной системе компенсируется функционированием двух типов анастомозов: портокавальных (гепатофугальных) и портопортальных (гепатопетальных). Портокавальные обеспечивают шунтирование крови в систему верхенй и нижней полых вен. Прямые портокавальные анастомозы соединяют внутрипеченочные отделы портальной системы с печеночными венами (кровь поступает минуя синусоиды) – при циррозе – 1/3 крови шунтируется минуя синусоиды. Наиболее важными непрямыми портокавальными анастомозами являются гастроэзофагеальные коллатерали (нижняя треть пищевода и кардия, начинается из левой желудочной вены), они соединяют систему воротной вены с верхней полой через непарную и полунепарную вены. Другими, менее важными, гепатофугальными коллатералями являются мезентерикоректальные (верхние, средние и нижние ректальные артерии), мезентерикоренальные (верхняя брыжеечная и надпочечниковые вены – вены Ретция), параумбиликальные («голова медузы»). Портопортальные анастомозы обеспечивают внутрипортальное шунтирование крови при непроходимости ствола воротной вены или ее основных притоков. К ним относятся короткие желудочные вены – вены кардии и абдоминального отдела пищевода, глубокие вены желчного пузыря, вены гепатодуоденальной связки, диафрагмальные вены,
- Выделяют 5 форм портальной гипертензии (классификация Уипла в модификации Пациора): внутрипеченочная (портальный блок внутри печени), надпеченочная (блок на уровне печеночных вен или нижней полой вены), под- или внепечночная (блок на уровне ствола воротной вены или ее основных притоков), комбинированная (сочетание внутри- и внепеченочного блоков), портальная гипертензия вследствие увеличения порто-портальной циркуляции – артериовенозные свищи (самая редкая форма).
- Внутрипеченочная форма обусловлена в основном циррозом печени, меньшая роль отводится фиброзу паренхимы и объемным образованиям, шистосомозу, ХАГ, саркоидозу. При этом развиваются препятствие для оттока крови как из системы воротной вены, так и из системы печеночной артерии. В результате раскрываются артериовенозные свищи между системой печеночной артерии и воротной вены (кровь в портальной системе может быть артериализованной). В начальные стадии оксигенация портального кровотока уменьшает прогрессирование цирроза, в более поздние сроки более крупные артеривенозные шнты обусловливают обратный ток крови (из печени), что ускоряет цирротические процессы и прогрессирование печеночной недостаточности. Основным буфером при внутрипеченочной форме является селезенка (в поздние сроки ее размеры могут превышать размеры печени).
- Надпеченочная форма портальной гипертензии (болезнь и синдром Бадда-Киара) обусловлена склерозом одной или нескольких печеночных вен (б-нь Бадда-Киари), тромбозом или посттромботической окклюзией печеночных вен (объемные

образования), окклюзией или сдавлением нижней полой вены, констриктивным перикардитом, правожелудочковой недостаточностью. При надпеченочной форме основным буфером является печень (выраженная гепатомегалия при незначительном увеличении селезенки). Также развивается артериопортальное шунтирование крови, но так или иначе большая ее часть пройдет через нормальные синусоиды (печеночная недостаточность – редка).

- Внепеченочная форма обусловлена тробмозом или посттробмотической окклюзией ствола воротной вены (врожденные атрезии и стенозы, сдавление объемным образованием) или ее основных ветвей, чаще – селезеночной вены (хронический панкреатит, объемные образования). Кровоток в печени компенсируется гепатопетальными анастомозами и системой печеночной артерии.
- Комбинированный тип портальный гипертензии встречается при циррозе печени (вторичный тромбоз селезеночной вены).
- При портальной гипертензии смерть пациентов происходит от двух причин: печеночной недостаточности и кровотечений из варикозно-расширенных вен пищевода и кардии (очень редко – из геморроидальных кавернозных сплетений). Более редкой причиной смерти является венозные инфаркты кишечника вследствие тромбоза брыжеечных вен). Печеночная энцефалопатия и кома при портальной гипертензии связана с двумя причинами – печеночно-клеточной недостаточностью и портокавальным шунтированием (аммиак и низкомолекулярные азотистые соединения). Печеночная недостаточность развивается вследствие основного заболевания (изменений) и вторичного разрушения гепатоцитов, обусловленного ишемией печени (обратный артерио-венозный сброс, минуя синусоиды). При кровотечении тяжесть печеночной недостаточности усугубляется, так как происходит дополнительная ишемизация печени. Наиболее выражена печеночная недостаточность при внутрипеченочном блоке, при вне – и надпеченочном блоках развитие печеночной энцефалопатии и комы происходит достаточно редко. Варикозные расширения вен пищевода и кардии выражены при всех формах портальной гипертензии. Однако наиболее тяжелые и смертельные кровотечения возникают при внутрипеченочном блоке (сопутствующая печеночная недостаточность и гипокоагуляция). Основными факторами, провоцирующими кровотечение являются: **гипертонический портальный криз** – острое увеличение портального давления, более 600 мм вод.ст. (острое увеличение внутрибрюшного давления, передание (усиление артериального притока), артериальный гипертонический криз и др.); **острые пептические эррозии и язвы пищевода и кардии** (у всех больных -рефлюкс-эзофагит за счет дегенерации стенки пищевода и кардии вследствие давления варикозными узлами); **гипокоагуляция** (печеночная недостаточность и гиперспленизм), .
- Во всех случаях тяжесть состояния усугубляется накоплением жидкости в брюшной полости (асцитом), который приводит к системной гиповолюмии, ограничению дыхательных экскурсий грудной клетки, почечной недостаточности. Причиной асцита является гидростатическая фильтрация жидкости из капилляров печени, выход белков и появление онкотического градиента, недостаточность лимфатической системы печени, гипоальбуминемия (печеночная недостаточность). Ументшение эффективного ОЦК стимулирует ренин-ангиотензин-альдостероновую систему, выброс АДГ, гипернатриемию и гипокалиемию.

III. Клиническая диагностика

- *Спленомегалия* (при надпеченочной форме выражена слабо).
- *Пищеводно-желудочные кровотечения* (при всех формах).
- *Рефлюкс-эзофагит* (истончение слизистой и недостаточность сфинктера кардии).
- *Вторичный геморрой и геморроидальные кровотечения.*

- *Диспепсические расстройства* (метеоризм, чувство тяжести и распирающие боли в эпигастрии, левом подреберье, околопупочной области (переполнение вен), чередование запоров и поносов, тошнота и анорексия, прогрессирующее похудание). Это проявления печеночной недостаточности.
- *Асцит* (наиболее рано повявляется и наиболее выражен при надпеченочном блоке).
- *Голова медузы*.
- Проявления *печеночной недостаточности*: выраженная слабость и утомляемость (сначала при физической негрузке, затем – в покое), желтуха, геморрагический диатез (повышенная кровоточивость из носа и десен, телеангиоэктазии, петехии, подкожные кровоизлияния, длительные и болезненные месячные), истонченная сухая кожа, печеночные знаки (малиновый язык, малиновые ладони и стопы), печеночный запах изо-рта (сладкий), периферические отеки и полисерозит (гипоальбуминемия), признаки хронической интоксикации (пальцы в виде барабанных палочек и ногти в виде часовых стекол), гинекомастия у мужчин. Печеночная энцефалопатия (наиболее ранние признаки – тремор пальцев рук и дезориентация) и кома – это признаки тяжелой запущенной печеночной недостаточности.
- *Изменение структуры печени* при внутрипеченочном блоке.

IV. Клинические особенности отдельных форм

- *Внутрипеченочная форма* – наиболее рано появляется диспепсический синдром. Наиболее выражена печеночная недостаточность. Пищеводно-желудочные кровотечение редки, но обычно профузные. После первого пищеводно-желудочного кровотечения умирают 40% больных, затем - 70% (из выживших) в течение первого года. Хорошо выражены асцит, варикозно-измененные вены и голова медузы, спленомегалия с гиперспленизмом.
- *Надпеченочная форма* – наиболее рано появляются асцит без периферических отеков, не поддающийся диуретической терапии, и гепатомегалия. Асцит часто носит геморрагический характер. Спленомегалия или отсутствует или незначительная. Печеночная недостаточность развивается поздно (если не острая форма) и быстро приводит к смерти больного. Основные причины печеночной недостаточности – вторичный гепатит, фиброз и цирроз печени. Желтуха нерезкая. Кровотечения из варикозно-расширенных вен развиваются очень редко, но носят профузный характер. Прогноз после кровотечения плохой. Часто развивается энтеропатия (поносы и нарушения питания). При острой форме больные погибают от печеночной комы или от тромбоза брыжееечных вен. При хронической форме продолжительность жизни от 2 мес. ло 6 лет. Причины смерти – печеночная недостаточность, полиорганная недостаточность из-за тяжелой гиповолюмии и нарушений питания, профузные пищеводные кровотечения.
- *Внепеченочная форма* – наиболее благоприятная форма. Ведущий признак – спленомегалия. Асцит развивается очень редко. При окклюзии селезеночной вены асцита не бывает. Пищеводно-желудочные кровотечения – тоже ранний признак, они развиваются часто, но интенсивность их незначительная. Печеночная недостаточность развивается поздно. Смертность в течение 1 года после кровотечения составляет не более 20%.

V. Лабораторная диагностика (оценка степени выраженности печеночной недостаточности)

- Маркеры гепатопривного синдрома: гипоальбуминемия, низкие ПТИ и проконвертин.

- Маркеры цитолиза (есть всегда) – увеличение АЛТ, АСТ, ГГТ, ГДГ – в поздние сроки содержание ферментов уменьшается..
- Маркеры холестаза (при внутрипеченочной форме) – увеличение щелочной фосфатазы.
- Гипербилирубинемия (цитолиз, шунтирование, внутрипеченочный холестаз) – в ранние сроки за счет прямого.
- Маркеры портокавального шунтирования – увеличение аммиака.

VI. Инструментальная диагностика

- УЗИ и КТ: изменение эхоструктуры печени (резко неоднородная без характерного печеночного рисунка при циррозе), гепатомегалия (при надпеченочном блоке), спленомегалия, асцит, увеличение диаметра селезеночной вены (№ до 10мм) и воротной вены (N до 13 мм). Если нет противопоказаний, то при внутрипеченочной форме ПГ выполняют пункцию печени под контролем УЗИ или КТ.
- ЭГДС: варикозно измененные вены пищевода и кардии.
- Лапароскопия: осмотр и биопсия печени, резко расширенные вены брюшной полости.
- Ангиография (основной метод диагностики) .
- Спленопортография (после пункции селезенки иглой Хиба) с обязательной спленоманометрией – основной метод диагностики внепеченочной формы (локализация блока). При внутрипеченочной форме – видны только основные расширенные притоки и ствол воротной вены. При надпеченочной форме неинформативна.
- Селективная целиакография – косвенные признаки цирроза (резкое обедненение и деформация сосудистого рисунка печени), на отсроченных флебопортограммах хорошо видна портальная система (информативность такая же как и у спленопортографии).
- Каваграфия и гепатовенография (трансфеморальным доступом) – для подтверждения синдрома или болезни Бадда-Киари.
- Изотопное сканирование (Технеций и Золото) – используется редко (не имеет преимуществ перед УЗИ и КТ).

VII. Консервативное лечение

- *Лечение печеночной недостаточности*: макс.ограничение двигательной активности, бесбелковая диета, очистительные клизьмы, пероральная антибактериальная терапия – уменьшает образование кишечных токсинов (полимикмин М, канамицин, пенициллин), гипертонические растворы глюкозы с половинными дозами инсулина (последний инактивируется в печени), витамины группы В (кроме B_{12}), гормоны (при энцефалопатии и коме дозировка преднизолона до 250 мг/сут), ингибиторы протеолитических ферментовЮ препараты кальция.
- *Уменьшение энцефалопатии*: глутаминовая кислота (связывает аммиак), L-ДОФА (метаболизируется в норадреналин и адреналин в головном мозге, при печеночной недостаточности они заменяются ложными медиаторами).
- *Заместительная терапия:* плазма и белки, изотонические растворы ограничить, обязателен контроль ЦВД, Инфузионная терапия предусматривает коррекцию электролитных нарушений (гипокалиемия, гипернатриемия) и метаболического ацидоза или алкалоза.
- *Борьба с асцитом и отечным синдромом:* плазма и белки, ограничение поваренной соли, натрийуретики (гипотиазид, лазикс) одновременно с препаратами калия и калийсберегающие диуретики (верошпирон), последние действуют намного слабее.

Назначают очень осторожно под контролем ЦВД. При появлении олигоурии – дофамин. Лапароцентез с эвакуацией асцитической жидкости. При этом лучше ее возвращатьв кровоток в/в. Если нет стерильных условий то обязательно на каждый 1 литр удаляемой жидкости в/в вводится 10г альбумина

- *Гемостатическая терапия:* плазма, кровь, аминокапроновая кислота, витамин К, кальций.
- *Уменьшение внутрипортального давления:* вазопрессин (питуитрин), сандостатин.

VIII. Группы тяжести портальной гипертензии (по Чайлду)

Критерий	Класс А (легкая степень)	Класс В (средняя степень)	Класс С (тяжелая степень)
Билирубин (мкмоль/л)	Менее 20	20-30	Более 30
Альбумин (г/л)	Более 35	35-30	Менее 30
Асцит	Нет	Минимальный, легко устраним диуретической терапией	Тяжелый, рефрактерный к диуретической терапии
Энцефалопатия	Нет	Минимальная (эмоциональная лабильность, сонливость)	Тяжелая (спутанность сознания, делирий, дезориентация)
Потеря в весе	Нет	Снижение до 10%	Кахексия
Прогноз	Благоприятный, переносят реконструктивную сосудистую операцию с летальностью не выше 10%	Сомнительный, операционная летальность 10-50%	Неблагоприятный, операционная летальность выше 50%, средняя продолжительность жизни несколько месяцев

IX. Хирургическое лечение

А. Экстренные операции (только при пищеводно-желудочном кровотечении).

- Основная операция направлена на остановку кровотечения: гастротомия с прошиванием кровоточащих вен.
- Другие симультантные операции направлены на профилактику рецидива кровотечения (по объему минимальные и быстро выполнимые): пересечение в верхней трети желудка (операция Танера) или абдоминальной части пищевода (операция Сугиуры) с последующим сшиванием, наложение органного портокавального анастомоза (оментофреникопексия, гепатофреникопексия, оменторенопексия) с обязательным десерозированием паренхиматозных органов (формируются новые органные портокавальные анастомозы). После операции Танера и Сугиуры через 6-12 месяцев наступает реканализация облитерированных вен.

- Экстренное портокавальное шунтирование должно быть очень быстро выполнимым. С этой целью используются в основном мезентерикокавальный анастомозы. Он не требует торакофренолапаротомии, и быстро накладывается из срединного лапаротомного доступа обычно по типу Н-анастомоза с использованием сосудистого протеза диаметром 16-18мм.

А. Плановые операции

- Основная цель – профилактика пищеводно-желудочных кровотечений.
- Абсолютные противопоказаниями к плановым операциям являются: группа С по Чайлду, хронический алкоголизм.
- В настоящее время с этой целью используются только три варианта операций: прямой портокавальный анастомоз (из торакофренолапаротомного доступа справа – центральный конец портальной вены лигируют, а дистальный вшивают в нижнюю полую вену), мезентерикокавальный анастомоз с применением дакронового протеза (бок в бок с помощью протеза – Н-анастомоз) и спленоренальный анастомоз без или с одномоментной спленэктомией (из торакофренолапаротомного доступа слева).При наложении анастомоза без спленэктомии (селезеночный конец вены вшивается в левую почечную вену) обязательно лигируют селезеночную артерию и перевязывают левую желудочную вену – селективный анастомоз или операция Уоррена (кровоток от кардии и пищевода направляется в почечную вену). Предложенные артериализирующие операции (перевязка селезеночной артерии, артериализация культи воротной вены) себя не оправдали. Спленэктомия как самостоятельная операция не применяется (только увеличивается портальное давление). Ее выполняют при наложении спленоренального анастомоза и при выраженном гиперспленизме (также со спленоренальным анастомозом). При тромбозе любого из анастомозов всегда наступает рецидив пищеводно-желудочного кровотечения.
- Прямой портокавальный анастомоз – дает наиболее выраженное и стойкое снижение портального давления (если снижается до нуля, то развивается печеночная кома), но через 2 месяца у половины оперированных развивается тяжелейшая энцефалопатия. Рецидив кровотечения не более чем у 5%.
- Мезентерикокавальный анастомоз – наиболее технически простой. Однако внутрипортальное давление снижается не более чем в 2 раза и очень высокий риск развития печеночной недостаточности (выраженное обкрадывание печени за счет перетока крови по воротной вене из печени в нижнюю полую через анастомоз). Кроме того, протез очень часто тромбируется и рецидив кровотечения возникает у 20%. Риск развития энцефалопатии не ниже, чем при портокавальном шунтировании.
- Спленоренальный анастомоз. Самый сложный и наименее выгодный в плане снижения внутрипортального давления. Однако при данном варианте наименее выражена печеночная энцефалопатия. Селективный спленоренальный шунт вообще не снижает внутрипортального давления и не способствует развитию энцефалопатии.
- Внепеченочная портальная гипертензия при изолированной окклюзии селезеночной вены ликвидируется спленэктомией. При окклюзии воротной вены операция выбора – спленоренальный анастомоз и спленэктомия.
- Надпеченочная портальная гипертензии при проходимости нижней полой вены требует наложения прямого портокавального анастомоза по типу «бок в бок» (для того, чтобы кровь оттекала от печени) или мезентерикокавального анастомоза. При непроходимости нижней полой вены применяется эндоваскулярная дилатация ее просвета или наложение мезентерикопредсердного шунта с помощью синтетического протеза.

- При нецелессообразности или невозможности портокавального шунтирования при всех формах портальной гипертензии достаточно эффетивно эндоскопическое склерозирование варикозных вен пищевода и кардии.
- При выраженном асците без признаков тяжелой печеночной недостаточности (нет мозговых нарушений) можно наложить брюшно-яремный пластиковый шунт Ле-Вина с клапаном (из брюшной полости в наружную яремную вену (при повышении внутриперитонеального давления более 5 мм рт.ст. жидкость перемещается в яремную вену).
- В начальных стадиях цирроза печени применяется ее сегментарная резекция (улучшается регенерация печеночных долек).

Список литературы

1. Клиническая хирургия. Национальное руководство.(2008) Под ред. В.С. Савельева.
2. Факультетская хирургия (2004). В.И. Малярчук, А.Н. Пауткин.
3. Факультетская хирургия(2005). Е.А. Кочнева, В.И. Гладенин.