

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВНЕПЕЧЕНОЧНОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ



Исмаилов Саидмурод Ибрагимович¹, Туксанов Алишер Искандарович^{1,2}

1 - Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр хирургии им. академика В.Вахидова, Республика Узбекистан, г. Ташкент;

2 - Медико-санитарный отдел Государственное учреждение "Фонд" НГМК, Республика Узбекистан, г. Ташкент

ЖИГАРДАН ТАШҚАРИ ПОРТАЛ ГИПЕРТЕНЗИЯНИНГ ХИРУРГИК ДАВОСИ ҲОЗИРГИ ҲОЛАТИ МУАММОЛАРИ

Исмаилов Саидмурод Ибрагимович¹, Туксанов Алишер Искандарович^{1,2}

1 - Академик В.Вохидов номидаги Республика ихтисослаштирилган хирургия илмий – амалий тиббиёт маркази, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.;

2 - ДМ НТКМЗ “Фонди” тиббий санитария бўлими, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

CURRENT STATE OF THE PROBLEM OF SURGICAL TREATMENT IN EXTRAHEPATIC PORTAL HYPERTENSION

Ismailov Saidmurod Ibragimovich¹, Tukсанov Alisher Iskandarovich^{1,2}

1 - Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center for Surgery named after Academician V.Vakhidov, Republic of Uzbekistan, Tashkent;

2 - Medical and sanitary department State institution "Fund" of the NMMC, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: a.tuksanov@ngmk.uz

Резюме. Мақолада жигардан ташқари портал гипертензиянинг хирургик даволаш муаммолари, юзага келиш хусусиятлари, касалликнинг таснифи, қизилўнгач варикоз кенгайган веналаридан қон кетишини башоратлаштириш, даволаш ва таъхислаш бўйича замонавий қарашлар, ушбу синдромнинг хирургик давосида жаҳон тажрибаларини ўрганиш, ҳамда ушбу йўналишнинг истиқболлари жиҳатидан қисқа адабиётлар шарҳи келтирилган.

Калим сўзлар: жигардан ташқари портал гипертензия, этиология, классификация, жаррохлик даволаш, асоратларни башоратлаштириш, адабиётлар шарҳи.

Abstract. The article presents a brief review of the literature on the problem of surgical treatment in patients with extrahepatic portal hypertension from the standpoint of studying the features of the formation, classification of pathology, predicting variceal bleeding, analyzing current trends in the choice of therapeutic and diagnostic tactics, studying the world experience of surgical treatment of this syndrome and prospects in this direction.

Key words: extrahepatic portal hypertension, etiology, classification, surgical treatment, prediction of complications, literature review.

Внепеченочная форма портальной гипертензии (ВПГ) – синдром портальной гипертензии (ПГ), не связанный не с цирротическим и не с онкологическим поражением печеночной паренхимы, при этом включающий довольно широкий спектр заболеваний различной этиологии и патогенеза, поражающих сосудистую систему печени на различном уровне: от микроциркуляторного русла до магистральных сосудов [14, 16]. К причинным факторам ВПГ относятся внепеченочная обструкция (тромбоз) воротной вены (ВВ), портальный фиброз нецирротического генеза (так

называемая идиопатическая ПГ), узловатая регенераторная гиперплазия, частичная узловатая трансформация, врожденный портальный фиброз печени, шистосомоз, пелиоз печени и др. [8, 19].

До 30% тромбозов ВВ приходится именно на внепеченочный тромбоз [16, 24]. По данным литературы, ТВВ является причиной кровотечений из варикозных вен пищевода и желудка (ВРВПЖ) в 25-30% случаев [12; 13], а в детском возрасте до 68-84% случаев [5; 23; 27].

Причинные факторы, способные привести к ТВВ, представляет собой различные патологиче-

ские состояния. Их разделяют на системные (60–70%) и локальные (20–40%) [6, 7, 10, 16, 20, 21, 22, 25]. К системным факторам риска в основном относятся наследственные и приобретенные гематологические заболевания, в частности тромбозы. К локальным факторам риска ТВВ относят повреждение спленопортального русла (в том числе и ятрогенное), различные воспалительные заболевания органов брюшной полости, перенесенные оперативные вмешательства и др.

В тоже время, по данным исследований R. Khanna и S.K. Sarin (2018), несмотря на то, что идиопатическая ВПГ и тромбоз ВВ характеризуются нормальным градиентом печеночного венозного давления, спленомегалией (от умеренной до массивной) и сохраненной синтетической функциями печени, авторы разделяют уровень блокады при идиопатической ВПГ и относят последнюю к пресинуoidalному блоку, а при ТВВ рассматривают его как допеченочный блок. По мнению авторов, причинами идиопатической ВПГ могут явиться инфекции, аутоиммунитет, лекарственные препараты, иммунодефицитные состояния и протромботические состояния. В отличие от ТВВ, протромботические нарушения и местные факторы вокруг воротной вены являются инкриминирующими факторами [14, 15].

Наиболее частой нозологической формой ТВВ, является хронически тромбоз ВВ (ХТВВ), наиболее тяжелым проявлением которого является кровотечение из ВРВПЖ (50–90%), которое нередко носит профузный характер с развитием геморрагического шока [14, 18, 19]. Однако, необходимо отметить, что переносимость пищеводных кровотечений у больных с ВПГ значительно выше, чем у больных с такими же кровотечениями на фоне ЦП, что несомненно обусловлено сохранностью функциональной активности печени. До первого эпизода кровотечения симптоматика ХТВВ носит весьма скудный характер, малоспецифична или вовсе отсутствует [14]. В основном симптомакомплекс при ВПГ связан прежде всего с наличием гигантской спленомегалией, которая развивается у 75–100% пациентов [15], которая нередко и является диагностической находкой при амбулаторном обследовании [6]. ХТВВ может характеризоваться наличием синдрома холестаза, обусловленного проявлением портальной билиопатии – комплекса структурных изменений внутри- и внепеченочных желчных протоков, связанных с формированием ВРВ стенок желчных протоков, а также их компрессией (и, как следствие, ишемией) структурами портальной каверномы и наблюдается у 10–20% больных с ХТВВ и больше свойственна пациентам пожилого возраста, а также с длительным анамнезом заболевания [15]. Наличие характерных для портальной билиопатии изменений в той или иной степени име-

ет место у большинства больных ХТВВ, но чаще всего остается бессимптомным.

На сегодняшний день, существует несколько вариантов классифицирования ВПГ. Согласно топографической классификации N.V. Jamiesson (2000) различают 4 типа ТВВ:

I – тромбоз ствола ВВ выше конfluenceнса;

II – распространение ТВВ на ствол верхней брыжеечной вены;

III – тотальный тромбоз спленопортальной оси с выраженным развитием коллатералей

IV – тотальный тромбоз спленопортальной оси со скудным развитием венозных коллатералей. При ТВВ также уточняется степень перекрытия сосуда (окклюзирующий или неокклюзирующий тромбоз).

По сроку давности, большинство клиницистов разделяют острый ТВВ и хронический ТВВ [14].

Предлагается выставлять диагноз острый тромбоз, если его симптомы развились не более чем за 60 дней до госпитализации [1, 4, 15, 24, 29]. Однако спорным моментом для установки данного диагноза, по мнению этих же клиницистов, может оказаться впервые возникшее варикозное кровотечение, свидетельствующее о длительно существующем тромбозе и уже развившейся ПГ. Более объективным способом может являться выявление кавернозной трансформации ВВ (портальной каверномы) и признаков ПГ (спленомегалия, варикозное расширение вен (ВРВПЖ) наряду с отсутствием признаков ЦП [14, 25]. Принципиальность такого разделения обусловлена различной клинической картиной и подходом к лечению острого и хронического ТВВ.

На сегодняшний день, по мнению большинства клиницистов, среди оперативных методов лечения наиболее эффективным является порто-системное шунтирование (ПСШ): спленоренальное или мезентерикокавальное (“бок в бок” или с интерпозицией синтетического сосудистого протеза), которое оказывается эффективным в 84–100% случаев, а при отсутствии риска развития тромбоза, позволяет полностью избавить пациента от ПГ и ее осложнений [6, 11, 26, 29].

Тем ни менее, по мнению зарубежных экспертов, выполнение ПСШ у взрослых следует обсуждать только при неэффективности эндоскопических и консервативных методов лечения [6, 10, 15].

Напротив, у детей шунтирующие операции, а именно мезопортальный анастомоз (Rex-шунт) является методом выбора [10, 11, 26, 28].

Следует сказать, что энцефалопатия после ПСШ у больных с ВПГ – весьма редкое проявление (0–17%), которое если и развивается, то, как правило, носит субклинический характер. Основ-

ным ограничением ПСШ является тотальный тромбоз спленопортального русла, наблюдаемый у 37–50% больных с ВПГ, а при сочетании с хроническими миелопролиферативными заболеваниями – до 90% [6, 9].

Как отмечает большинство клиницистов, возможности выполнения ПСШ у больных с тромбозом воротной вены часто определяется анатомическими условиями, за счет которых осуществляется выбор того или иного варианта сосудистого анастомоза. В некоторых случаях, связанных с поражением магистральных ветвей воротной вены хирурги вынуждены применять ПСШ с использованием сосудов малого диаметра, в том числе аркадных вен кишечника, что ставит под сомнение эффективность операции [6, 11, 26, 29].

Еще одним не мало важным препятствием для адекватного сосудистого шунтирования, является широкий диастаз анастомозируемых сосудов, что в подавляющем большинстве случаев служит причиной отказа от шунтирующих операций и значительно ограничивает круг больных, которым показан данный метод радикального хирургического лечения [7].

Следует отметить, что имеются единичные сообщения об успешном применении TIPS, однако данная методика невыполнима у большинства больных с ВПГ [19].

Конкурентным способом борьбы с ВРВПЖ при отсутствии возможности для ПСШ (а также при тромбозе шунта) или проведения адекватной эндоскопической эрадикации ВРВПЖ, являются операции азигопортального разобщения: прямое прошивание ВРВПЖ, так называемая операция Таннера, в ее модификации предложенной Пациорой М.Д., 1959, Топчибашевым (1961) в том числе в сочетании с деваскуляризацией желудка; деваскуляризация пищевода и желудка со спленэктомией и трансекцией пищевода (Sugiura M., Futagawa S., 1973) или без таковой (Hassab M.A., 1967) и др.

В настоящее время с развитием эндоскопических технологий операция М.Д. Пациоры (равно как и другие подобные вмешательства) становится менее распространенной. Тем не менее при возникновении кровотечения, не поддающегося эндоскопическим и консервативным методам гемостаза, эта операция является порой единственным способом спасти жизнь больному [3, 7].

В РСНПМЦХ им. В.Вахидова разработано довольно большое количество способов тотального разобщения ГЭ венозного коллектора, эффективность которых проанализирована в диссертационных исследованиях Мансурова А.А. (2004), Хафизова Б.Б. (2002), Хакимова Д.М. (2018). Наиболее используемым вариантом в тесении последних 5 лет является операция ТРГЭК по Назы-

рову Ф.Г. с использованием пластикового каркаса.

В литературе имеются единичные сообщения, описанные в основном в странах Азии, об успешном применении у небольшого числа больных баллонно-окклюзионной ретроградной трансвенозной облитерации ВРВ желудка и эндоваскулярной редукции селезеночного кровотока. Однако контролируемых исследований этих способов лечения при ВПГ не проводилось.

Проследивая публикации в зарубежной литературе по хирургическому лечению ВПГ, можно определить, что большинство сообщений зарубежных клиницистов основывается на случаях из клинической практики при определенных клинических или интраоперационных ситуациях [17, 18, 26]. В тоже время, в литературе стран постсоветского пространства, до настоящего времени ведутся научные исследования по данной проблеме.

Так, в исследованиях Любивога Е.Д. (2016), доказано, что наличие фонового протромботического состояния у взрослых, связанного в большинстве случаев с пролиферативными формами приобретенной тромбофилии, является показанием к операциям разобщения азиго-портального венозного сообщения [4].

Гунзынов Г.Д. (2004) в своем докторском исследовании рекомендует дополнять шунтирующие операции, прошиванием варикозно расширенных вен пищевода и желудка при малых диаметрах анастомозированных сосудов и портокавального анастомоза, а также при незначительном снижении портального давления непосредственно после шунтирования [1].

Дмитренко Е. В. (2009) рассматривает пациентов с ВПГ на фоне сопутствующих заболеваний кровеносной системы, как пациентов с лимитирующими возможностями ЭВ и открытых операций и рекомендует консервативную ремиссию основного процесса [2].

Зейн Абдулхади О.Д. (2007) в своих исследованиях основной упор при лечении ПГ отводит эндоскопическим и лапароскопическим вмешательствам. Так, по данным автора ЭЛ ВРВПЖ является методом выбора при продолжающемся кровотечении у больных с синдромом ПГ. Устойчивый гемостаз при это можно достигнуть в 88,5% случаев, а рецидивы кровотечения в различные сроки после манипуляции возникают у 19,5% больных [3].

По мнению автора, «лапароскопическая деваскуляризация желудка и пищевода имеет значительные преимущества перед открытыми разобщающими операциями и обеспечивает эффективную профилактику повторных пищеводных кровотечений, частота которых не превышает 11,6%», а «сочетание эндоскопического лигирования варикозных вен пищевода с последующей

лапароскопической деваскуляризацией желудка и пищевода, позволяет получить наилучшие непосредственные и отдаленные результаты лечения кровотечений при синдроме ПГ в стадии декомпенсации».

Тем ни менее, в настоящее время недостаточно изучены возможности увеличения выполнения плановых хирургических вмешательств при ВПГ, не уточнены особенности его хирургической техники у взрослых больных с данной патологией. В должной мере не проводилась оценка эффективности шунтирующих операций в зависимости от характера поражения портолиенального бассейна, а также таких факторов, как диаметры анастомозированных сосудов портальной системы и вариантной анатомии магистральных сосудов портальной системы. В этой связи до конца не установлены причинно-следственные связи при возникновении осложнений ближайшего и отдаленного послеоперационного периодов, не выявлены критерии риска развития ранних рецидивов пищеводных кровотечений и пути его профилактики.

Не установлены оптимальные сроки и последовательность проведения контрольных эндоскопических, ультразвуковых и ангиографических исследований и не в полной мере определена возможность выполнения эндоваскулярных вмешательств при нарушении проходимости сосудистых шунтов в отдаленном периоде.

Заключение. Внепеченочная портальная гипертензия в большинстве случаев связанная с обструкцией воротной вены, возникает либо из-за тромбоза воротной вены, либо из-за портальной каверномы и может способствовать значительной заболеваемости и смертности у пациентов с рецидивирующими кровотечениями из варикозно расширенных вен пищевода и желудка.

По данным ряда исследователей из Азии и западных стран Европы, ВПГ преимущественно встречается у женщин в возрасте 50-60 лет. Однако, противоречивость эпидемиологических данных по этой патологии, в определенной степени, связана с различием используемого диагностического мониторинга, а также с уровнем жизни, этническим фактором, средней продолжительностью жизни населения. Данные предоставляемые некоторыми исследователями о том, что частота встречаемости данного заболевания снижается, вероятно, связано с развитием гигиенических стандартов и перинатального ухода, уменьшающих риск развития умбиликального сепсиса и диареи новорожденных.

В последние годы понимание этиопатогенеза обструкции воротной вены значительно расширилось, что привело к значительному улучшению результатов лечения, благодаря селекции па-

циентов и соответственно выбору наиболее оптимального способа коррекции ВПГ.

Из оперативного пособия при коррекции ВПГ, отдается предпочтение вариантам ПСШ и ТРГЭК, а также в экстренных ситуациях ЭВ. Однако, следует отметить, что за последние годы в ведущих хирургических учреждениях мира, значительный толчок и распространение получили операции мезентерико-портального обходного анастомоза (так называемые Rex анастомозы).

Литература:

1. Гунзынов Г. Д. Портокавальное шунтирование у больных с внепеченочной портальной гипертензией : диссертация ... доктора медицинских наук : 14.00.27.- Москва, 2004.- 202 с.: ил.
2. Дмитренко Е.В. Лечение и профилактика кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка у больных с внепеченочной портальной гипертензией и заболеваниями системы крови: дис. ... канд. мед. наук. М., 2009. 158 с.
3. Зейн Абдулхади Омар Даян. Эндоскопические и эндовидеохирургические методы лечения и профилактики кровотечений при портальной гипертензии : диссертация ... кандидата медицинских наук : 14.00.27 2007.- 141 с.: ил.
4. Любимый Е.Д. "Синдром внепеченочной портальной гипертензии у взрослых (патогенез, диагностика, лечение)": диссертация ... доктора медицинских наук: 14.01.17 / Москва, 2016.- 264 с.
5. Разумовский А.Ю., Рачков В.Е. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей. М.: Медицинское информационное агентство, 2012. 480 с.
6. Фандеев Е.Е. Лечебная тактика при внепеченочной портальной гипертензии, развившейся вследствие тромбоза воротной вены: дис. ... канд. мед. наук. М., 2014. 177 с.
7. Фандеев Е.Е., Любимый Е.Д., Гонсалвес Гонсалес Д., Сысоева Е.П., Киценко Е.А. Внепеченочная портальная гипертензия и тромбоз воротной вены (обзор литературы). *Анналы хирургической гепатологии*, 2015, том 20, №1. doi: 10.16931/1995-5464.2015 145-58
8. Aman Elwadhi, Sharmila B Mukherjee Extra Hepatic Portal Vein Obstruction – Unobstructed. *Indian Pediatr.* 2018;55(3):239-240.
9. Basit S.A., Stone C.D., Gish R. Portal vein thrombosis. *Clin. Liver Dis.* 2015; 19 (1): 199–221. doi: 10.1016/j.cld.2014.09.012.
10. De Franchis R. Expanding consensus in portal hypertension. Report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. *J. Hepatol.* 2015; 63(3): 743-752.

11. Di Francesco F., Grimaldi C., de Ville de Goyet J. Meso-Rex bypass – a procedure to cure prehepatic portal hypertension: the insight and the inside. *J. Am. Coll. Surg.* 2014; 218 (2):23-36. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2013.10.02.
12. De Stefano V., Za T., Ciminello A., Betii S., Rossi E. Causes of splanchnic vein thrombosis in the Mediterranean area. *Mediterr. J. Hematol. Infect. Dis.* 2011; 3 (1): e2011063. doi: 10.4084/MJHID.2011.063.
13. Garbuzenko D.V. Portal hypertension – causes and complications. Rijeca. Croatia: InTech., 2012. 146 p.
14. Khanna R., Sarin S.K. Non-cirrhotic portal hypertension – diagnosis and management. *J. Hepatol.* 2014;60(2):421–441. doi: 10.1016/j.jhep.2013.08.013.
15. Khanna R., Sarin S.K. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatol Int.* 2018;12(1):148-167. doi: 10.1007/s12072-018-9844-3.
16. Kumar A, Sharma P, Arora A. Review article: portal vein obstruction--epidemiology, pathogenesis, natural history, prognosis and treatment. *Aliment Pharmacol Ther.* 2015;41(3):276-92. doi: 10.1111/apt.13019.
17. Ma R, Balakrishnan A, See TC, Liao SS, Praseedom R, Jah A Extra-hepatic portal vein aneurysm: A case report, overview of the literature and suggested management algorithm. *Int J Surg Case Rep.* 2012;3(11):555-8. doi: 10.1016/j.ijscr.2012.07.009.
18. Mhaske NC, Madhva Prasad S, Kharat D, Fonseca MN. Successful Pregnancy Outcome with Extra Hepatic Portal Venous Obstruction: Three Case Series. *J Obstet Gynaecol India.* 2016;66(2):694-697. doi: 10.1007/s13224-016-0911-1.
19. Pargewar S.S, Desai S., Rajesh S. et al. Imaging and radiological interventions in extra-hepatic portal vein obstruction // *World J Radiol.* 2016 Jun 28;8(6):556-70. doi: 10.4329/wjr.v8.i6.556.
20. Plessier A., Murad S.D., Hernandez-Guerra M., et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. *Hepatology.* 2010; 51 (1): 210–218. doi: 10.1002/hep.23259.
21. Ponziani F.R., Zocco M.A., Campanale C., Rinninella E., et al. Portal vein thrombosis: insight into physiology, diagnosis, and treatment. *World J. Gastroenterol.* 2010;16(2):143-155. doi: 10.3748/wjg.v16.i2.143.
22. Senzolo M., Riggio O., Primignani M., Italian Association for the Study of the Liver (AISF). Vascular disorders of the liver: Recommendations from the Italian association for the study of the liver (AISF) ad hoc committee. *Dig. Liver Dis.* 2011;43(7):503-514. doi: 10.1016/j.dld.2010.11.006.
23. Segundo Morán-Villota, Solange-Heller Rouassan, Judith Flores-Calderón et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children. *Annals of Hepatology.* 2013;12(1):3-24. doi: 10.1016/S1665-2681(19)31403-6
24. Sharma R, Pradhan B, Karki P, Bartaula B. Clinico-epidemiological Profile of Extra Hepatic Portal Vein Obstruction: A Tertiary Care Hospital Based Retrospective Study. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2019;17(65):30-34.
25. Spaander M.C. Portal vein thrombosis in non cirrhotic patients. Rotterdam. Netherlands.: Optima Grafische Comm., 2010. 108 p. Sudheer S Pargewar 2016
26. Sundeep Jain, Mukesh Kalla, Adil Suleman, Alok Verma Proximal spleno-renal shunt with retro-aortic left renal vein in a patient with extra-hepatic portal vein obstruction: first case report. *BMC Surg.* 2017;17(1):65. doi: 10.1186/s12893-017-0262-6
27. Sunit Singhi, Puneet Jain, M Jayashree, Sadhna Lal Approach to a child with upper gastrointestinal bleeding // *Indian J Pediatr.* 2013 Apr;80(4):326-33. doi: 10.1007/s12098-013-0987-x.
28. Wu J., Li Z., Wang Z., Han X., Ji F., Zhang W.W. Surgical and endovascular treatment of severe complications secondary to noncirrhotic portal hypertension: experience of 56 cases. *Ann. Vasc. Surg.* 2013;27(4):441-446. doi: 10.1016/j.avsg.2012.05.027.
29. Yogesh K. C., Vijay B. Portal vein thrombosis. *J Clin Exp Hepatol.* 2015;5(1):22-40. doi: 10.1016/j.jceh.2014.12.008.

**СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
ВНЕПЕЧЕНОЧНОЙ ПОРТАЛЬНОЙ
ГИПЕРТЕНЗИИ**

Исмаилов С.И., Туксанов А.И.

Резюме. В статье изложен краткий обзор литературных данных по проблеме хирургического лечения внепеченочной портальной гипертензии с позиции изучения особенностей формирования, классифицирования патологии, прогнозирования кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода, анализа современных тенденций в выборе лечебно-диагностической тактики, изучения мирового опыта хирургического лечения данного синдрома и перспектив в этом направлении.

Ключевые слова: внепеченочная портальная гипертензия, этиология, классификация, хирургическое лечение, прогнозирование осложнений, обзор литературы