

ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ОТСУТСТВИИ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Могилевец Э.В.

УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

В статье анализируются этиологические факторы, особенности клинической картины и методы коррекции портальной гипертензии при отсутствии цирроза печени. Характерной чертой для портальной гипертензии, развивающейся в отсутствие цирроза печени, является отсутствие признаков печеночной недостаточности либо их меньшая выраженность и появление на поздних стадиях развития. Летальность данной категории пациентов ассоциируется с эпизодами кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка и других более редких локализаций. В связи с этим применение имеющихся и разработка новых, более эффективных методов профилактики и лечения кровотечений из варикозно расширенных вен, развивающихся вследствие формирования portoкавальных анастомозов, является залогом улучшения результатов терапии данной категории пациентов.

Ключевые слова: портальная гипертензия, нецирротический портальный фиброз, обструкция воротной вены.

Определение «портальная гипертензия» характеризует состояние, при которых происходит превышение нормального уровня давления в воротной вене, обусловленное препятствием на разных участках следования крови либо другими причинами.

Надпеченочная портальная гипертензия манифестирует при наличии окклюзии на уровне печеночных вен либо нижней полой вены. Внутрипеченочная ее форма разделяется на пресинусоидальный тип, синусоидальный и постсинусоидальный. Подпеченочный вариант портальной гипертензии обуславливается обструкцией воротной либо селезеночной вен, функционированием соустья между селезеночной артерией и веной [8, 12, 16].

Среди факторов, рассматривающихся в качестве этиологических при развитии подпеченочного типа портальной гипертензии, играют роль гормональные контрацептивы, гнойные заболевания внутрибрюшных органов, травматические повреждения, фиброзные изменения забрюшинной клетчатки, гематологические заболевания, новообразования ретроперитонеального пространства, лимфогранулематоз, интраоперационная травма, патологический артериовенозный сброс в системе селезеночной вены, образование аневризм селезеночной артерии и ее мальформации. В случае возникновения препятствия кровотоку на уровне селезеночной вены портальная гипертензия протекает по левостороннему типу. Наиболее часто к этому приводят воспалительные процессы и новообразования поджелудочной железы [11, 14, 15, 16].

Надпеченочный тип портальной гипертензии вызывается препятствием оттоку венозной крови от печени на уровне печеночных вен (синдром Бадда-Киари). Данный вид нарушения венозного оттока может возникнуть у пациентов с эритематозом, идиопатическим гранулематозным васкулитом, болезнью Маркиафавы-Микели, при хроническом рецидивирующем афтозе, употреблении гормональных контрацептивов, ряде онкологических заболеваний, мальформациях нижней полой вены, беременности, других заболеваниях. Смешанный вариант портальной гипертензии возникает в случае сочетания цирроза печени либо печеночно-клеточного рака с тромбированием воротной вены, надпеченочный вариант портальной гипертензии может обуславливаться предсуществующей узловой трансформацией в отсутствие печеночной дисфункции, недоразвитие печеночных вен в ряде случаев комбинируется с циррозом печени либо внепеченочным тромбированием воротной вены [11, 15, 1, 13].

Весьма показательны данные о результатах диагно-

стики и лечения пациентов с внепеченочной портальной гипертензией, опубликованные Н.Г. Сапроновой с соавторами (2013). Так, общее количество включенных в исследование пациентов составило 341. Ее подпеченочный тип констатирован в 12,3%, внутрипеченочный у 87,1%, и сочетание внутрипеченочного типа с надпеченочным выявлено в 0,6% наблюдений. Анализируя более тщательно причины подпеченочной портальной гипертензии у 42 пациентов, авторы у 9 из них отмечают развитие левостороннего варианта с эпизодами кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и увеличением селезенки в связи с нарушением проходимости селезеночной вены вследствие развития панкреатита и постнекротических кист. В одном случае констатировано наличие ретроперитонеального фиброза, в 6 – тромбирование просвета воротной вены, в 21 установлены остаточные изменения селезеночной вены после тромбоза, при этом в последней категории в 2 случаях наблюдалась комбинация с наличием аневризматического расширения селезеночной артерии, врожденная мальформация воротной вены отмечена у 5 пациентов.

В качестве основного варианта оперативного вмешательства при подпеченочной портальной гипертензии выполнялось удаление селезенки, по показаниям дополнявшееся лигированием выявленных артериовенозных соустьев, резекцией аневризматических расширений селезеночной артерии, резекцией хвоста поджелудочной железы с ложными кистами, изолированная эмболизация селезеночной артерии выполнена лишь в 2 случаях [7].

Среди причин нецирротической портальной гипертензии рассматриваются нецирротический портальный фиброз, имеющий альтернативное название – идиопатическая портальная гипертензия, а также внепеченочная обструкция воротной вены и ее ветвей. Данные заболевания обуславливают до 20-30% всех случаев портальной гипертензии в развивающихся странах. К более редким причинам относятся шистосомоз, узловая регенеративная гиперплазия, частичная узловая трансформация, пелиоз и врожденный фиброз печени [4, 5, 32, 33].

Говоря о проблеме неспецифического портального фиброза, следует отметить, что первоначально для обозначения ситуации наличия портальной гипертензии без цирроза печени, сочетающейся с флебосклерозом внутри- либо внепеченочных участков ветвей воротной вены Mikkelsenetal, ввели в обиход термин «гепатопортальный склероз», использующийся специалистами США. Затем Boyeretal предложил термин «идиопатическая портальная гипертензия» (IPH),

который применяется в Японии. В то же время на рабочей конференции (1969) была обобщена вся имеющаяся к тому времени информация по данной проблеме, и патологии было присвоено определение «нецирротического портального фиброза» [21, 24, 25, 33].

Диагностическими критериями нецирротического портального фиброза являются: наличие спленомегалии, нормальные или незначительно измененные функциональные печеночные пробы, варикозное расширение вен пищевода и желудка, проходимые воротная и печеночные вены, нормальное или незначительно повышенное давление заклинивания в печеночной вене, отсутствие цирроза при биопсии печени. При ультразвуковом доплеровском исследовании выявляют наличие расширенной воротной вены, спленомегалии и наличие спленоренальных шунтов и портокавальных анастомозов других локализаций. Увеличение давления в воротной вене может быть измерено прямой катетеризацией воротной вены с помощью чрескожного чреспеченочного доступа. Косвенно оно может быть оценено путем пункции селезенки и измерения давления в пультеле селезенки. Биопсия печени подтверждает отсутствие цирроза печени, при этом выявляют гистологическую картину, характерную для идиопатической портальной гипертензии [3, 6, 10, 33].

При лечении пациентов с гепатопортальным склерозом необходимо учитывать, что главной причиной смерти у данной категории пациентов при сохранной функции печени является кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода и желудка. В связи с этим успех лечения данных пациентов зависит от эффективности контроля и профилактики эпизодов кровотечений. При острых кровотечениях из варикозно расширенных вен пищевода при данном заболевании широко используются эндоскопическое лигирование и склерозирование, которые имеют одинаковую эффективность. Экстренное выполнение портокавального шунтирования требуется менее чем в 5% случаев. Для вторичной профилактики кровотечений используют β -блокаторы и эндоскопическое лигирование варикозно-расширенных вен. При этом эффект β -блокаторов при нецирротическом портальном фиброзе невысок, причем имеются лишь единичные сообщения, подтверждающие ее. В то же время при шистосомозе их эффективность доказана в контролируемых исследованиях. Так, показана меньшая частота рецидивов кровотечений на фоне портального нецирротического фиброза при использовании эндоскопического лигирования в сравнении с применением пропроналола либо его комбинации с изосорбита мононитратом [27, 29, 33].

Внепеченочная обструкция воротной вены является распространенной причиной желудочно-кишечных кровотечений в детском возрасте и наиболее часто бывает обусловлена тромбозом. Обычно происходит окклюзия тромбом на всем протяжении воротной вены с распространением на селезеночную вену, а также на верхнюю часть верхней брыжеечной вены. В небольшом проценте случаев наблюдается окклюзия лишь терминальной части воротной вены в области ворот печени. Наиболее частым местом обструкции является место формирования ствола воротной вены, гораздо реже находят тотальный тромбоз воротной и селезеночной вен. Изолированный тромбоз селезеночной вены, без вовлечения воротной, не входит в определение внепеченочной обструкции воротной вены. Не отно-

сится к этому состоянию и тромбоз воротной вены на фоне предшествующего цирроза печени [22, 31].

В клинической картине у пациентов с внепеченочной обструкцией воротной вены наиболее часто встречается сочетание хорошо переносимых кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка с увеличенными размерами селезенки. В случае возникновения тромбоза воротной вены на фоне цирроза печени эпизоды кровотечений переносятся пациентами хуже, имеется тенденция еще большего ухудшения печеночной функции в этот период, присоединения трудно контролируемого асцита и энцефалопатии, возможны летальные исходы. Пациенты со злокачественными заболеваниями, осложненными тромбозом воротной вены, чаще погибают раньше, чем успевают развиваться кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и желудка. Характерно наличие явлений анемии, лейкопении и тромбоцитопении, обусловленной спленомегалией с явлениями гиперспленизма. У ряда пациентов проявлением тромбоза воротной вены являются прогрессирующие асцитического синдрома, боли в животе и развитие клиники венозного мезентериотромбоза. Реже встречается гемобилия и тромбоэмболия легочной артерии. Чаще всего асцит носит транзиторный характер и возникает после кровотечения либо оперативного вмешательства [33, 35, 37].

Варикозное расширение вен пищевода отмечается у почти 95% пациентов с внепеченочной обструкцией воротной вены, их сочетание с варикозным расширением вен желудка наблюдается в 40% наблюдений, гораздо реже выявляется изолированное расширение лишь вен дна желудка. Портальная гипертензионная гастропатия и обусловленные ею кровотечения встречаются реже, чем при циррозе печени. В то же время аноректальные вариксы встречаются в большем проценте наблюдений в сравнении с циррозом печени и нецирротическим портальным фиброзом. Частота кровотечений из них может достигать 10%, при этом кровотечения чаще бывают профузными [7, 33].

Таким образом, в диагностике внепеченочной обструкции воротной вены помогают клинические признаки сохранности печеночной функции у более молодых пациентов. В то же время у пациентов с длительным анамнезом заболевания наблюдаются признаки печеночной дисфункции в виде удлинения протромбинового времени, а также уменьшения уровня альбумина. Высокую диагностическую ценность имеет ультразвуковое исследование органов брюшной полости. При ранней диагностике в просвете воротной вены визуализируется экзогенный тромб. При кавернозной трансформации воротной вены на ультразвуковом исследовании выявляются переплетения извитых вен в области ворот печени. В современных условиях гораздо реже выполняется спленопортография либо ангиография селезеночной артерии с исследованием в венозную фазу, хотя эти методы исследования обладают достаточной информативностью. Гораздо чаще применяется доплеровское ультразвуковое исследование, компьютерная томография с контрастным усилением, нативная магнитно-резонансная томография либо магнитно-резонансная ангиография [7, 33].

При прогрессировании заболевания у 90-95% пациентов с внепеченочным тромбозом воротной вены возникают кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода. Терапевтические подходы к их коррекции сходны с таковыми при идиопатической

портальной гипертензии. В то же время при коррекции необходимо учитывать наличие портальной билиопатии, задержку развития в детском возрасте, а также оценивать целесообразность проведения антикоагулянтной терапии в ранние сроки после наступления тромбоза. Так, на первый план из спектра методов лечения при наличии кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и желудка выступает их эндоскопическое склерозирование и лигирование, эффективность которых достигает 90-95%. При достаточной оснащенности и квалифицированности специалистов большинство кровотечений может быть остановлено эндоскопически. Для первичной и вторичной профилактики кровотечений используют как прием β -блокаторов, так и эндоскопические методы облитерации вариксов, при этом с помощью последних их эрадикации можно добиться в большинстве случаев (до 90%). В то же время при эндоскопическом склерозировании возникает опасность такого осложнения, как распространение тромбоза на селезеночную либо верхнюю брыжеечную вены, вследствие распространения склерозирующего вещества по коллатеральным сосудам. Следует отметить также, что эндоскопические методы облитерации варикозно расширенных вен при использовании в изолированном виде без нормализации портального давления не предотвращают развитие аноректального и эктопического варикоза, портальной билиопатии, не способствуют нормализации развития в детском возрасте [2, 18, 19, 20, 23, 26, 34].

В случае неэффективности данных методов следует применять портокавальное шунтирование. Хирургическое вмешательство также является обоснованным в случае эктопического варикоза, портальной гипертензивной гастропатии. В экстренных ситуациях при неконтролируемом кровотечении чаще выполняют операции азигопортального разобщения. В то время как среди операций, выполняемых по плановым показаниям, преобладают шунтирующие вмеша-

тельства. Данной группе вмешательств присущ риск ранних рецидивов кровотечений – до 11% случаев, и развитие печеночной энцефалопатии. Летальность, по сообщениям ряда авторов, достигает 2%. В ситуации наличия распространенного тромбоза выполнимым является лишь мезентерико-кавальное шунтирование. Существует также опасность продленного тромбоза у пациентов с гиперкоагуляционным статусом. Развивающийся при внепеченочном тромбозе воротной вены гиперспленизм чаще всего не требует специального лечения. При наличии геморрагического синдрома либо выраженной анемии с необходимостью заместительного переливания эритроцитарной массы необходима коррекция гиперспленизма. При этом возможно выполнение селективных либо тотальных портокавальных шунтов, что приводит к уменьшению размера селезенки и повышению содержания тромбоцитов. Клинически выраженная портальная билиопатия является показанием к оперативному лечению вследствие высокого риска развития билиарного цирроза печени. При этом выполняется портосистемное шунтирование с возможным дополнением гепатикоеностомией [2, 9, 17, 28, 30, 36].

Таким образом, характерной чертой для портальной гипертензии, развивающейся в отсутствие цирроза печени, является отсутствие признаков печеночной недостаточности либо их меньшая выраженность и появление на поздних стадиях развития. Летальность данной категории пациентов ассоциируется с эпизодами кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка и других более редких локализаций. В связи с этим применение имеющихся и разработка новых, более эффективных методик профилактики и лечения кровотечений из варикозно расширенных вен, развивающихся вследствие формирования портокавальных анастомозов, является залогом улучшения результатов терапии данной категории пациентов.

Литература:

1. Абдурахманов, Д. Синдром Бадда-Киари / Д. Абдурахманов // Врач. – 2005. – №7. – С. 49-52.
2. Анисимов, А. Ю. Диагностическая и лечебная тактика у больных с синдромом портальной гипертензии / А. Ю. Анисимов, А. Ф. Якупов, А. Д. Юнусова // Вестник современной клинической медицины. – 2008. – Т.1, №.1. – С. 115-124.
3. Валенкевич, Л. Н. Нецирротический фиброз печени (обзор литературы, клиническое наблюдение) / Л. Н. Валенкевич, О. И. Яхонтова // Рос.гастроэнтерол. журн. – 2000. – Т.4. – С. 24-30.
4. Валенкевич, Л. Н. Нецирротический фиброз печени / Л. Н. Валенкевич, О. И. Яхонтова, М. Э. Шубина // Клиническая медицина. – 2001. – №.11. – С. 13-15.
5. Клинические особенности внепеченочной портальной гипертензии у детей / А. В. Заполянский [и др.] // Новости хирургии. – 2012. – Т.20, № 4. – С. 52-56.
6. Лыткин, М. И. Идиопатическая портальная гипертензия / М. И. Лыткин, П. Н. Зубарев, С. А. Калашников // Вестник хирургии. – 2001. – Т.160, №.1. – С. 101-105.
7. Особенности диагностики и лечения внепеченочной портальной гипертензии / Н. Г. Сапронова [и др.] // Фундаментальные исследования. – 2013. – №9, Ч.6. – С. 1139-1145.
8. Пациора М. Д. Хирургия портальной гипертензии / М. Д. Пациора. – М.: Медицина, 1974. – 407 с.
9. Поршеников, И. А. Мезоренальное шунтирование

Literatura

1. Abdurahmanov, D. Sindrom Badda-Kiari / D. Abdurahmanov // Vrach. – 2005. – №7. – С. 49-52.
2. Anisimov, A. Ju. Diagnosticheskaja i lečebnaja taktika u bol'nyh s sindromom portal'noj gipertenzii / A. Ju. Anisimov, A. F. Jakupov, A. D. Junusova // Vestnik sovremennoj kliničeskoj mediciny. – 2008. – Т.1, №.1. – С. 115-124.
3. Valenkevich, L. N. Necirrotičeskij fibroz pečeni (obzor literatury, kliničeskoe nabljudenie) / L. N. Valenkevich, O. I. Jahontova // Ros. gastrojnterol. zhurn. – 2000. – Т.4. – С. 24-30.
4. Valenkevich, L. N. Necirrotičeskij fibroz pečeni / L. N. Valenkevich, O. I. Jahontova, M. Je. Shubina // Kliničeskaja medicina. – 2001. – №.11. – С. 13-15.
5. Kliničeskie osobennosti vnepečenočnoj portal'noj gipertenzii u detej / A. V. Zapoljanskij [i dr.] // Novosti hirurgii. – 2012. – Т.20, № 4. – С. 52-56.
6. Lytkin, M.I. Idiopaticheskaja portal'naja gipertenzija / M. I. Lytkin, P.N. Zubarev, S.A. Kalashnikov // Vestnik hirurgii. – 2001. – Т.160, №.1. – С. 101-105.
7. Osobennosti diagnostiki i lečeniya vnepečenočnoj portal'noj gipertenzii / N.G. Sapronova [i dr.] // Fundamental'nye issledovaniya. – 2013. – №9, Ch.6. – С. 1139-1145.
8. Paciora M.D. Hirurgija portal'noj gipertenzii / M. D. Paciora. – М.: Medicina, 1974. – 407 s.
9. Porshennikov, I.A. Mezorenal'noe shuntirovanie – variant portal'noj dekompressii posle mnogokratnyh vmeshatel'stv u bol'noj s vnepečenočnoj okkluziej vorotnoj veny /

– вариант портальной декомпрессии после многократных вмешательств у больной с внепеченочной окклюзией воротной вены / И. А. Поршеников, А. В. Марченко, Д. А. Лютин // Хирургия. – 2012. – №6. – С. 58-60.

10. Раджабова, Н. И. Дифференциально-диагностические критерии врожденного фиброза печени и гепатопортального склероза / Н. И. Раджабова, Х. Х. Мансуров, Г. К. Мироджов // Клиническая медицина. – 2003. – Т.81, №1. – С. 67-69.

11. Тромбоз воротной вены: этиология, диагностика и особенности лечения / А. Г. Шерцингер [и др.] // Вестник экспериментальной и клинической хирургии. – 2012. – Т. V, №1. – С. 83-84.

12. Федосьина, Е.А. Принципы терапии портальной гипертензии у больных циррозом печени / Е. А. Федосьина, М. В. Маевская, В. Т. Ивашкин // Рос.журн. гастроэнтерол. гепатол. колопроктол. – 2012. – Т.22, №.5. – С. 46-55.

13. Хазанов, А. И. Первичный рак печени и цирроз печени / А. И. Хазанов // Рос.журн. гастроэнтерол., гепатол., колопроктол. – 1999. – Т.9, №.1. – С. 83-88.

14. Цыбырнэ, К. А. Аневризм селезеночной артерии при циррозе печени и портальной гипертензии / К. А. Цыбырнэ, И. В. Мишин, В. А. Морару // Вестник хирургии. – 1998. – Т.157, №6. – С. 85-87.

15. Чалый, А. Н. Левосторонняя портальная гипертензия: патогенез и лечение / А. Н. Чалый, П. Н. Зубарев, Б. Н. Котив // Вестник хирургии. – 1997. – Т.156, №6. – С. 65-69.

16. Шерлок, Ш. Заболевания печени и желчных путей: Практич. рук.: / Ш. Шерлок, Дж. Дули / Под ред. З. Г. Априной. – М.: ГЭОТАР-медицина, 1999. – 864 с.

17. Chaudhary, A. Bile duct obstruction due to portal biliopathy in extrahepatic portal hypertension: surgical management / A. Chaudhary, P. Dhar, S. K. Sarin // Br J Surg. – 1988. – Vol. 85. – P. 326-329.

18. Comparison of endoscopic ligation and propranolol for the primary prevention of variceal bleeding / S. K. Sarin [et al.] // Engl J Med. – 1999. – Vol. 340, N13. – P. 988-993.

19. Efficacy of endoscopic sclerotherapy on long-term management of oesophageal varices: a comparative study of results in patients with cirrhosis of the liver, non-cirrhotic portal fibrosis (NCPF) and extrahepatic portal venous obstruction (EHO) / D.K. Bhargava [et al.] // J Gastroenterol Hepatol. – 1991. – Vol. 6, N5. – P. 471-475.

20. Endoscopic sclerotherapy in children / J. B. Dilawari [et al.] // J Gastroenterol Hepatol. – 1989. – Vol. 4, N2. – P. 155-160.

21. Extra- and intrahepatic portal hypertension without cirrhosis (hepatoportal sclerosis) / W. P. Mikkelsen [et al.] // Ann Surg. – 1965. – Vol.162, N 4. – P. 602-620.

22. Extrahepatic portal hypertension: a review of 70 cases / S. K. Mitra [et al.] // J Pediatr Surg. – 1978. – Vol.13, N1. – P. 51-57.

23. Howard, E. R. Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices / E. R. Howard, M. D. Stringer, A. P. Mowat // Br J Surg. – 1988. – Vol. 75, N5. – P. 404-408.

24. Idiopathic portal hypertension. Comparison with the portal hypertension of cirrhosis and extrahepatic portal vein obstruction / J. L. Boyer [et al.] // Ann Intern Med. – 1967. – Vol. 66, N1. – P. 41-68.

25. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome / S. Siramolpiwat [et al.] // Hepatology. – 2014. – Vol. 59, N 6. – P. 2276-2285.

26. Injection sclerotherapy in adult patients with extrahepatic portal venous obstruction / D. Kahn [et al.] // Br J Surg. – 1987.

I. A. Porshennikov, A. V. Marchenko, D. A. Ljutin // Hirurgija. – 2012. – №6. – S. 58-60.

10. Radzhabova, N. I. Differencial'no-diagnosticheskie kriterii vrozhdennogo fibroza pecheni i gepatoportal'nogo skleroza / N. I. Radzhabova, X. X. Mansurov, G. K. Mirodzhov // Klinicheskaja medicina. – 2003. – T.81, №1. – C. 67-69.

11. Tromboz vorotnoj veny: jetiologija, diagnostika i osobennosti lechenija / A. G. Shercinger [i dr.] // Vestnik jeksperimental'noj i klinicheskoy hirurgii. – 2012. – T. V, №1. – S. 83-84.

12. Fedos'ina, E. A. Principy terapii portal'noj gipertenzii u bol'nyh cirrozom pecheni / E. A. Fedos'ina, M. V. Maevskaja, V. T. Ivashkin // Ros. zhurn. gastrojenterol. gepatol. koloproktol. – 2012. – T.22, №.5. – S. 46-55.

13. Hazanov, A. I. Pervichnyj rak pecheni i cirroz pecheni / A. I. Hazanov // Ros. zhurn. gastrojenterol., gepatol., koloproktol. – 1999. – T.9, №.1. – S. 83-88.

14. Cybyrnje, K. A. Anevrizma selezenochnoj arterii pri cirroze pecheni i portal'noj gipertenzii / K. A. Cybyrnje, I. V. Mishin, V. A. Moraru // Vestnik hirurgii. – 1998. – T.157, №6. – S. 85-87.

15. Chalyj, A. N. Levostoronnjaja portal'naja gipertenzija: patogenez i lechenie / A. N. Chalyj, P. N. Zubarev, B. N. Kotiv // Vestnik hirurgii. – 1997. – T.156, №6. – S. 65-69.

16. Sherlok, Sh. Zabolevanija pecheni i zhelchnyh putej: Praktich. ruk.: / Sh. Sherlok, Dzh. Duli / Pod red Z. G. Aprsinoy. – M.: GJeOTAR-medicina, 1999. – 864 s.

17. Chaudhary, A. Bile duct obstruction due to portal biliopathy in extrahepatic portal hypertension: surgical management / A. Chaudhary, P. Dhar, S. K. Sarin // Br J Surg. – 1988. – Vol. 85. – P. 326-329.

18. Comparison of endoscopic ligation and propranolol for the primary prevention of variceal bleeding / S. K. Sarin [et al.] // Engl J Med. – 1999. – Vol. 340, N13. – P. 988-993.

19. Efficacy of endoscopic sclerotherapy on long-term management of oesophageal varices: a comparative study of results in patients with cirrhosis of the liver, non-cirrhotic portal fibrosis (NCPF) and extrahepatic portal venous obstruction (EHO) / D. K. Bhargava [et al.] // J Gastroenterol Hepatol. – 1991. – Vol. 6, N5. – P. 471-475.

20. Endoscopic sclerotherapy in children / J. B. Dilawari [et al.] // J Gastroenterol Hepatol. – 1989. – Vol. 4, N2. – P. 155-160.

21. Extra- and intrahepatic portal hypertension without cirrhosis (hepatoportal sclerosis) / W.P. Mikkelsen [et al.] // Ann Surg. – 1965. – Vol.162, N4. – P. 602-620.

22. Extrahepatic portal hypertension: a review of 70 cases / S. K. Mitra [et al.] // J Pediatr Surg. – 1978. – Vol.13, N1. – P. 51-57.

23. Howard, E. R. Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices / E. R. Howard, M. D. Stringer, A. P. Mowat // Br J Surg. – 1988. – Vol.75, N5. – P. 404-408.

24. Idiopathic portal hypertension. Comparison with the portal hypertension of cirrhosis and extrahepatic portal vein obstruction / J. L. Boyer [et al.] // Ann Intern Med. – 1967. – Vol. 66, N1. – P. 41-68.

25. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome / S. Siramolpiwat [et al.] // Hepatology. – 2014. – Vol. 59, N6. – P. 2276-2285.

26. Injection sclerotherapy in adult patients with extrahepatic portal venous obstruction / D. Kahn [et al.] // Br J Surg. – 1987. – Vol. 74, N 7. – P. 600-602.

27. Kiire, C. F. Controlled trial of propranolol to prevent recurrent variceal bleeding in patients with non-cirrhotic portal fibrosis / C. F. Kiire // BMJ. – 1989. – Vol. 298. – P. 1363-1365.

– Vol. 74, N 7. – P. 600-602.

27. Kiire, C. F. Controlled trial of propranolol to prevent recurrent variceal bleeding in patients with non-cirrhotic portal fibrosis / C. F. Kiire // *BMJ*. – 1989. – Vol. 298. – P. 1363-1365.

28. Orloff, M. J. Treatment of bleeding esophagogastric varices due to extrahepatic portal hypertension: results of portal-systemic shunts during 35 years / M. J. Orloff, M. S. Orloff, M. Rambotti // *J Pediatr Surg*. – 1994. – Vol. 29, N2. – P. 142-151.

29. Prospective randomized trial of endoscopic sclerotherapy versus variceal band ligation for esophageal varices: influence on gastropathy, gastric varices and variceal recurrence / S. K. Sarin [et al.] // *J Hepatol*. – 1997. – Vol. 26, N4. – P. 826-832.

30. Proximal splenorenal shunts for extrahepatic portal venous obstruction in children / A. S. Prasad [et al.] // *Ann Surg*. – 1994. – Vol. 219, N2. – P. 193-196.

31. Rösch, J. Extrahepatic portal obstruction in childhood and its angiographic diagnosis / J. Rösch, C. T. Dotter // *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. – 1971. – Vol. 112, N1. – P. 143-149.

32. Sarin, S. K. Non-cirrhotic portal hypertension / S. K. Sarin, R. Khanna // *Clin Liver Dis*. – 2014. – Vol. 18, N2. – P. 451-476.

33. Sarin, S. K. Noncirrhotic portal hypertension and portal vein thrombosis. In *Portal hypertension: pathobiology, evaluation, and treatment* / S. K. Sarin, M. Wadhavan / Edited by Sanyal A. J., Shan V. H. – New Jersey: Humana Press, Totowa, 2005. – P. 411-432.

34. Sclerotherapy in extrahepatic portal venous obstruction / Y. K. Chawla [et al.] // *Gut*. – 1990. – Vol. 31, N2. – P. 213-216.

35. Shah, S. R. Presentation and natural history of variceal bleeding in patients with portal hypertension due to extrahepatic portal venous obstruction / S. R. Shah, S. K. Mathur // *Indian J Gastroenterol*. – 2003. – Vol. 22, N6. – P. 217-220.

36. Side-to-side lienorenal shunt without splenectomy in noncirrhotic portal hypertension in children / S. K. Mitra [et al.] // *J Pediatr Surg*. – 1993. – Vol. 28, N3. – P. 398-401.

37. Webb, L. J. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction / L. J. Webb, S. Sherlock // *Q J Med*. – 1979. – Vol. 48, N192. – P. 627-639.

28. Orloff, M. J. Treatment of bleeding esophagogastric varices due to extrahepatic portal hypertension: results of portal-systemic shunts during 35 years / M. J. Orloff, M. S. Orloff, M. Rambotti // *J Pediatr Surg*. – 1994. – Vol. 29, N2. – P. 142-151.

29. Prospective randomized trial of endoscopic sclerotherapy versus variceal band ligation for esophageal varices: influence on gastropathy, gastric varices and variceal recurrence / S. K. Sarin [et al.] // *J Hepatol*. – 1997. – Vol. 26, N4. – P. 826-832.

30. Proximal splenorenal shunts for extrahepatic portal venous obstruction in children / A. S. Prasad [et al.] // *Ann Surg*. – 1994. – Vol. 219, N2. – P. 193-196.

31. Rösch, J. Extrahepatic portal obstruction in childhood and its angiographic diagnosis / J. Rösch, C. T. Dotter // *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. – 1971. – Vol. 112, N1. – P. 143-149.

32. Sarin, S. K. Non-cirrhotic portal hypertension / S. K. Sarin, R. Khanna // *Clin Liver Dis*. – 2014. – Vol. 18, N2. – P. 451-476.

33. Sarin, S. K. Noncirrhotic portal hypertension and portal vein thrombosis. In *Portal hypertension: pathobiology, evaluation, and treatment* / S. K. Sarin, M. Wadhavan / Edited by Sanyal A. J., Shan V. H. – New Jersey: Humana Press, Totowa, 2005. – P. 411-432.

34. Sclerotherapy in extrahepatic portal venous obstruction / Y. K. Chawla [et al.] // *Gut*. – 1990. – Vol. 31, N2. – P. 213-216.

35. Shah, S. R. Presentation and natural history of variceal bleeding in patients with portal hypertension due to extrahepatic portal venous obstruction / S. R. Shah, S. K. Mathur // *Indian J Gastroenterol*. – 2003. – Vol. 22, N6. – P. 217-220.

36. Side-to-side lienorenal shunt without splenectomy in noncirrhotic portal hypertension in children / S. K. Mitra [et al.] // *J Pediatr Surg*. – 1993. – Vol. 28, N3. – P. 398-401.

37. Webb, L. J. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction / L. J. Webb, S. Sherlock // *Q J Med*. – 1979. – Vol. 48, N192. – P. 627-639.

PORTAL HYPERTENSION IN THE ABSENCE OF LIVER CIRRHOSIS (LITERATURE REVIEW)

Mahiliavets E. V.

Educational Establishment «Grodno State Medical University», Grodno, Belarus

The article analyzes the etiological factors, clinical features and methods of correction of portal hypertension in the absence of cirrhosis. The characteristic feature of portal hypertension that develops in the absence of cirrhosis of the liver is the absence of signs of liver failure or lesser severity and its occurrence in the later stages of development. The mortality of these patients is associated with episodes of bleeding from esophageal and gastric varices and other more rare localizations. The use of existing and elaboration of new more effective methods of prevention and treatment of bleeding from varicose veins, developing as a result of the formation of portacaval anastomoses is the key to improving treatment of this category of patients.

Key words: portal hypertension, non-cirrhotic portal fibrosis, portal vein obstruction.

Адрес для корреспонденции: e-mail: emogilevec@yandex.ru

Поступила 29.01.2015