

Ангиологическая характеристика патологических изменений воротной вены при внепечёночной портальной гипертензии у детей

С.Н. Страхов, В.Ю. Босин, З.М. Бондар, Н.Б. Косырева

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Angiological characteristics of pathological changes in the portal vein of children with extrahepatic portal hypertension

S.N. Strakhov, V.Yu. Bosin, Z.M. Bondar, N.B. Kosyрева

Moscow Research Institute of Pediatrics and Pediatric Surgery

Впервые представлена новая трактовка патологии архитектоники воротной вены при внепеченочной портальной гипертензии из-за препятствия портальному кровотоку как портальная цилиндрическая, портальная кистозная и смешанная форма флебэктазии у больных фиброзом и циррозом печени. Портальная цилиндрическая флебэктазия характеризуется равномерной дилатацией просвета воротной вены и ее ветвей. Существенной характеристикой кистозной флебэктазии является округлая или овальная в виде кист фрагментарная дилатация всех ветвей и основного ствола воротной вены. Смешанная форма портальной гипертензии включает портальную цилиндрическую и портальную кистозную флебэктазию. Авторами представлен другой механизм внепеченочной портальной гипертензии, основу которого составляет аневризматическая артериопортальная фистула из добавочной печеночной артерии. При этом отсутствует портальная цилиндрическая, портальная кистозная и смешанная флебэктазия ветвей воротной вены. Доказана высокая эффективность малоинвазивной операции эндоваскулярной окклюзии дистального отдела добавочной печеночной артерии спиралями Джантурко.

Ключевые слова: дети, портальная гипертензия, цилиндрическая, кистозная и смешанная флебэктазия, артериопортальная фистула, эндоваскулярная окклюзия.

The paper first presents a new interpretation of the abnormal architectonics of the portal vein in extrahepatic portal hypertension due to obstruction to portal blood flow as portal cylindrical, portal cystic, and mixed forms of phlebectasia in patients with liver fibrosis and cirrhosis. Portal cylindrical phlebectasia is characterized by uniform lumen dilatation of the portal vein and its branches. Round or oval fragmented dilatation, as cysts, in all branches and the main stem of the portal vein is a fundamental characteristic of cystic phlebectasia. The mixed form of portal hypertension comprises portal cylindrical and portal cystic phlebectasia. The authors describe another mechanism of extrahepatic portal hypertension, the basis of which is aneurysmal arteriportal fistula from the accessory hepatic artery. Portal cylindrical, portal cystic, and mixed phlebectasia of the branches of the portal vein is therewith absent. Mini-invasive surgery using Gianturco coils has been proven to be highly effective for endovascular occlusion of the distal portion of the accessory hepatic artery.

Key words: children, portal hypertension; cylindrical, cystic, and mixed phlebectasia; arteriportal fistula; endovascular occlusion.

Основу патогенеза внепеченочной портальной гипертензии у больных врожденным фиброзом и циррозом печени, по данным отечественных и зарубежных авторов, составляет препятствие кровотоку на уровне терминальной сети ветвей и капилляров воротной вены. Известно, что кровоток в прекапиллярах и капиллярах синусоидов печени определяется функциональным состоянием проксимальных и дистальных гладких мышц. В проксимальных отделах синусоидов давление составляет 8–9 мм рт.ст. [1].

В норме у человека в основном стволе воротной вены регистрируется давление менее 12 мм рт.ст. [2].

По данным спленопортограмм, у детей при врожденном фиброзе печени выявлено сужение ствола воротной вены, обеднение внутрипеченочной сосудистой сети, варикозное расширение вен пищевода и желудка. У больных циррозом печени установлена дилатация воротной вены, обеднение и деформация ее внутрипеченочных ветвей [3]. Причиной развития портальной гипертензии может быть и внепеченочная патология в виде артериопортальной фистулы [4]. Выбор методов хирургического лечения и оценка их эффективности у детей, страдающих портальной гипертензией, представлен в комплексном исследовании на большом клиническом материале [5].

Цель нашей работы: исследование патологической перестройки архитектоники и гемодинамики воротной вены у больных с внепеченочной портальной

© Коллектив авторов, 2013

Ros Vestn Perinatol Pediat 2013; 1:80–85

Адрес для корреспонденции: Страхов Сергей Никодимович — д.м.н., проф., гл.н.с. отделения лучевой диагностики и интервенционной радиологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии

Босин Виктор Юрьевич — д.м.н., проф., рук. того же отделения

Бондар Зоя Михайловна — к.м.н., ст.н.с. того же отделения

Косырева Наталья Борисовна — к.м.н., ст.н.с. того же отделения

125412 Москва, ул. Талдомская д. 2

гипертензией при врожденном фиброзе и циррозе печени и артериопортальной фистуле.

ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В клинике детской хирургии института проведено 17 ангиологических исследований у 14 больных (12 мальчиков и 2 девочки), страдающих внепеченочной портальной гипертензией при врожденном фиброзе и циррозе печени, и у одного больного с артериопортальной фистулой. Возраст детей — от 3 до 16 лет. Всем больным были проведены общеклинические исследования и специальные методы диагностики: ультразвуковое исследование органов брюшной полости и, по индивидуальным показаниям, компьютерная томография печени в сосудистом режиме с введением контраста с использованием аппарата СТ BS «GE HMS Co» (совместно с О. В. Окатевой), а также ангиография и тензиометрия.

Катетеризация верхней брыжеечной артерии по Сельдингеру и пункция селезенки проведены под масочным наркозом. Ангиография была выполнена с использованием рентгеноангиографического комплекса «Ансог». Автоматическим шприцем вводились рентгеноконтрастные средства «Ультравист 300». Тензиометрия выполнялась с использованием монитора V24/V26.

Анализ данных спленопортограмм больных с внепеченочной портальной гипертензией позволил выявить фрагментарное сужение ствола воротной вены и части ее ветвей, а также их фрагментарную дилатацию. Получить более полную информацию о патологии архитектоники ветвей воротной вены по данным спленопортограмм не всегда представляется возможным. Наибольшая информация о патологической архитектонике ветвей воротной вены была получена по данным мезентерикопортограмм, которые были выполнены путем введения рентгеноконтрастного средства в верхнюю мезентериальную артерию.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

При анализе полученных данных установлено, что основу патологической перестройки ветвей воротной вены при внепеченочной портальной гипертензии у больных врожденным фиброзом и циррозом печени составляют портальная цилиндрическая, портальная кистозная и смешанная форма флебэктазии.

Портальная цилиндрическая флебэктазия характеризуется равномерной дилатацией просвета воротной вены и ее ветвей.

Портальная кистозная флебэктазия характеризуется фрагментарной дилатацией просвета вен в виде округлых и овальных кистозных образований размером более 2 мм на уровне субсегментарных вен, их ветвей

и до 40 мм на уровне сегментарных вен и основного ствола воротной вены.

Смешанная форма портальной гипертензии представлена портальной цилиндрической и портальной кистозной флебэктазией.

До настоящего времени нет данных о нормативных величинах диаметра основного ствола, сегментарных, субсегментарных и терминальных ветвей воротной вены не только у детей, но и у взрослых. Для детского возраста нами принята условная величина нормального просвета основного ствола воротной вены, не превышающая 8 мм. Величина просвета воротной вены в наших наблюдениях была в пределах 7–12 мм при средней величине 10,6 мм.

Диаметр селезеночной вены варьировал от 4 до 8 мм при средней величине 7,7 мм. Диаметр варикозных венозных узлов желудка и пищевода варьировал от 3 до 5 мм при среднем значении 4,3 мм. Просвет верхней мезентериальной вены был в пределах 4–7 мм при средней величине 5,8 мм. Диаметр нижней мезентериальной вены в наших наблюдениях варьировал от 4 до 6 мм при средней величине 5,2 мм.

Для анализа параметров давления в спленопортальной системе за верхнюю границу нормального систолического давления нами принята величина от 5 до 10 мм рт.ст. Давление выше 10 мм рт.ст. соответствует портальной гипертензии. У больных внепеченочной портальной гипертензией показатели систолического давления в системе воротной вены составляли от 11 до 26 мм рт.ст. при полярных средних величинах от 10 до 24 мм рт.ст.

Для иллюстрации патологической перестройки архитектоники воротной вены при внепеченочной портальной гипертензии у больной врожденным фиброзом печени приводим клинические наблюдения.

Наблюдение 1. *Больная К.*, 8 лет 6 мес, поступила в клинику по поводу внепеченочной портальной гипертензии в состоянии средней тяжести после пищеводно-желудочного кровотечения. Росла и развивалась нормально. 31.05.2011 г. внезапно возникла рвота. Рвотные массы содержали примесь крови.

В клинике детской хирургии 19.06.2011 г. выполнено комплексное ультразвуковое исследование печени. Контуры органа ровные, четкие, паренхима гомогенна, эхоструктура с незначительным усилением сосудистого рисунка. Воротная вена не дифференцируется. У ворот печени определяются множественные анэхогенные образования округлой формы диаметром до 6 мм. По данным цветного доплеровского картирования выявлен венозный кровоток низкой интенсивности.

20.06.2011 г. была выполнена артериальная мезентерикопортография под общей анестезией: пункция правой бедренной артерии по Сельдингеру с установкой интродьюсера по проводнику, катетер 5 Fr

проведен в устье верхней мезентериальной артерии. По катетеру введено 10 мл Ультравист 300 со скоростью 10 мл/с (снимки 3 кадра/с).

Спленопортография: в десятом межреберье по средней подмышечной линии пунктирована селезенка и введено в ручном режиме 20 мл Ультравист 300. Проведена тензиометрия.

На артериомезентерикопортограмме представлены ветви и основной ствол воротной вены с сопряженными венозными анастомозами (рис. 1). Воротная вена диаметром 12 мм. Сегментарные внутрипеченочные ветви воротной вены извитые с цилиндрическими и множественными округлыми и овальными кистозными образованиями размером до 25 мм. Вены пищевода и желудка в виде варикозных узловатых образований размером до 3 мм. Верхняя мезентериальная вена диаметром 8 мм. Нижняя мезентериальная вена имеет извитой ход, ее диаметр составил 5 мм. Представлена обширная сеть сопряженных с воротной веной венозных ветвей других органов. Интенсивность контрастирования селезеноч-

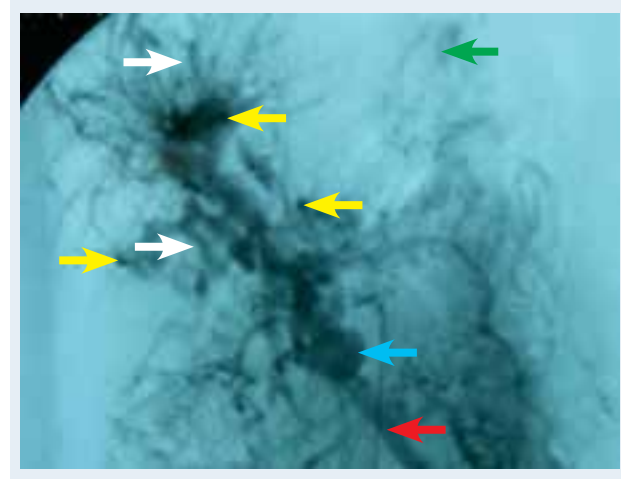


Рис. 1. Мезентерикопортограмма больной К. Введено 20 мл Ультрависта 300.

Красная стрелка — воротная вена, цилиндрическая флебэктазия; голубая стрелка — кистозная флебэктазия воротной вены, диаметр кисты 25 мм; желтые стрелки — портальные кистозные флебэктазы сегментарных и субсегментарных вен; белые стрелки — портальные цилиндрические флебэктазы; зеленая стрелка — варикозные вены пищевода.

ной вены снижена.

По данным спленопортограмм определяется селезеночная вена диаметром 5 мм. Воротная вена и ее ветви слабоконтрастированы. Другой более полной информации о характере патологической перестройки воротной вены при портальной гипертензии по данным спленопортограмм не получено. Среднее давление в селезеночно-портальной системе 23 мм рт.ст.

Таким образом, в приведенном наблюдении представлена смешанная форма внепеченочной портальной гипертензии в виде портальной цилиндрической и портальной кистозной флебэктазии основного

ствола и ветвей воротной вены.

В патогенезе портальной гипертензии у детей определенное место занимают и артериопортальные фистулы. В качестве иллюстрации аневризматической артериопортальной фистулы из добавочной печеночной артерии от абдоминальной аорты у больного с внепеченочной портальной гипертензией приводим клиническое наблюдение.

Наблюдение 2. Больной К., 9 лет, поступил в клинику детской хирургии по поводу портальной гипертензии, варикозного расширения вен пищевода, асцита.

Анамнез заболевания: после травмы живота появились боли в эпигастрии, рвота и постепенное снижение массы тела. Через полгода был выявлен асцит, наблюдалось пищеводно-желудочное кровотечение. В стационаре по месту жительства получал паллиативную терапию.

Состояние больного при поступлении в клинику тяжелое, кожные покровы бледные, пониженного питания, брюшная полость увеличена в объеме, асцит. Выполнено комплексное ультразвуковое исследование брюшной полости. В проекции левой доле-вой ветви воротной вены определяется сосудистое образование мешковидной формы размером 41x59 мм с замедленным турбулентным кровотоком. Вдвое увеличен просвет левой и правой ветвей воротной вены. Умеренная гепатомегалия с диффузными изменениями паренхимы печени (фиброз) и спленомегалия. Выявлена свободная жидкость в малом тазу, в латеральных каналах и между петлями кишечника. Заключение: портальная гипертензия.

При компьютерной томографии печени в сосудистом режиме выявлена аневризматическая артериопортальная фистула (рис. 2). Проведены абдоминальная аортография, селективная артериография (контрастирование добавочной печеночной артерии). На абдоминальной аортограмме определена аневризма аортопортальной фистулы (рис. 3).

На рис. 4 представлена умеренная цилиндрическая флебэктазия основного ствола воротной вены. Отсутствуют патологические изменения ее периферических ветвей в виде портальной цилиндрической и кистозной флебэктазии. Просвет селезеночной и верхней мезентериальной вен не увеличен. Это подтверждает положение авторов о другом механизме портальной гипертензии в виде аневризматической артериопортальной фистулы из добавочной печеночной артерии от абдоминальной аорты. При этом механизме заболевания нет препятствия кровотоку в системе портальной вены, что и определяет отсутствие портальной флебэктазии в ветвях воротной вены.

Больному была проведена малоинвазивная операция — эндоваскулярная эмболизация дистального отдела добавочной печеночной артерии 4 спиралями

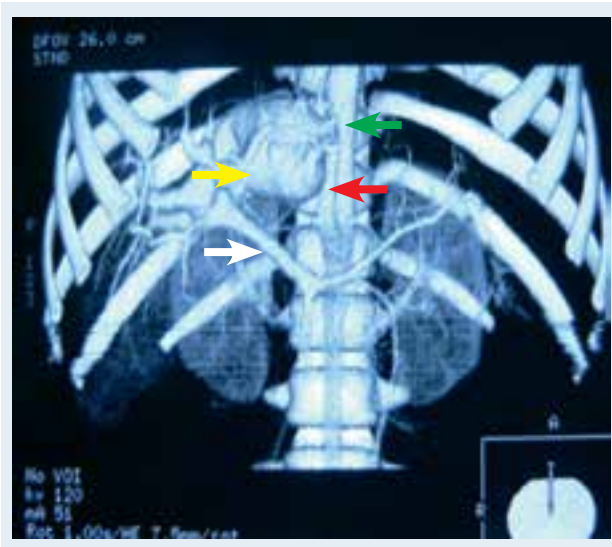


Рис. 2. Компьютерная томограмма абдоминальной аорты.
Зеленая стрелка — абдоминальная аорта; красная стрелка — добавочная печеночная артерия; желтая стрелка — артериопортальная аневризма; белая стрелка — портальная вена.

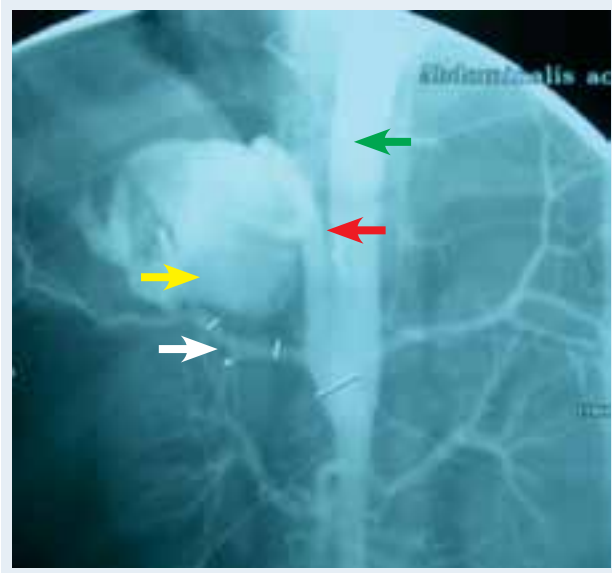


Рис. 3. Абдоминальная аортограмма (2-я секунда). Введено 20 мл Ультравист 300.

Зеленая стрелка — абдоминальная аорта; красная стрелка — добавочная печеночная артерия; желтая стрелка — артериопортальная аневризма; белая стрелка — печеночная артерия.

Gianturco IMWCE-35-10-10. Осложнений не было.

Затем была выполнена селективная ангиография добавочной ветви от абдоминальной аорты. Выявлена полная окклюзия аневризматической артериопортальной фистулы. Четко определяется конгломерат изогнутых спиралей и запустевшие стенки артериовенозной аневризмы (рис. 5).

После операции и проведения интенсивной медикаментозной терапии состояние больного улучшилось, и он был выписан из клиники в удовлетворительном состоянии.

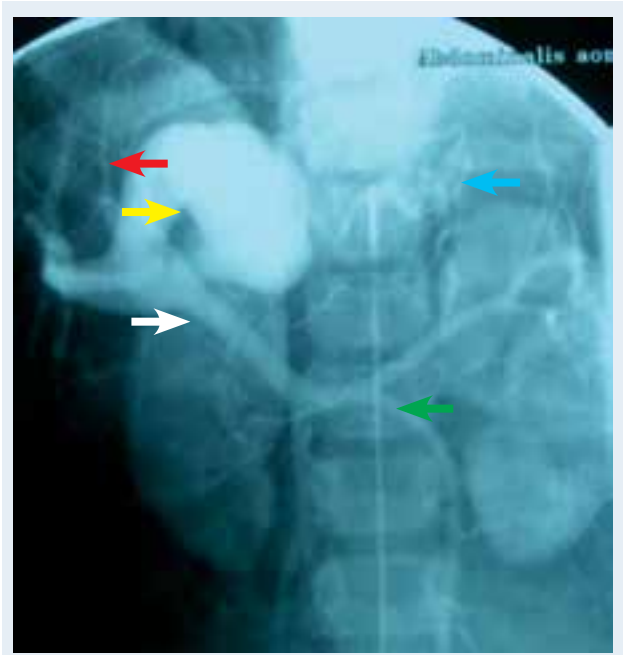


Рис. 4. Абдоминальная аортограмма (8-я секунда).

Желтая стрелка — артериопортальная аневризма; белая стрелка — портальная вена; синяя стрелка — варикозные вены пищевода и желудка; зеленая стрелка — верхняя мезентерическая вена; красная стрелка — ветви портальной вены.

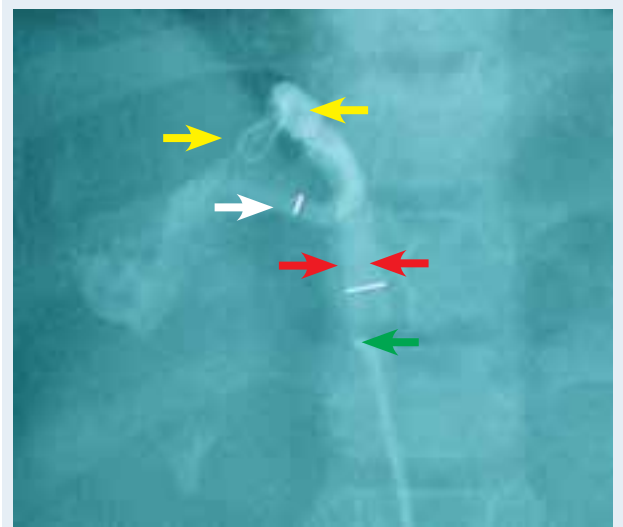


Рис. 5. Селективное контрастирование окклюзированной спиралью добавочной печеночной артерии.

Красные стрелки — добавочная печеночная артерия, ее диаметр 10 мм; желтые стрелки — спирали Джантурко; белая стрелка — диаметр дистального отдела добавочной печеночной артерии после окклюзии составил 5 мм; зеленая стрелка — катетер в устье добавочной печеночной артерии.

Повторно обследован через 5 мес. Жалоб нет. Состояние удовлетворительное. Асцита нет. Отмечено увеличение массы тела. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлена умеренная гепатомегалия, умеренные диффузные изменения паренхимы печени, поджелудочной железы

и селезенки. При компьютерной томографии печени в сосудистом режиме обнаружена полная окклюзия дистального отдела добавочной печеночной артерии спиралями Джантурко.

Отсутствие контрастирования системы воротной вены по данным контрольной селективной ангиографии свидетельствует о высокой эффективности эндоваскулярной окклюзии спиралями Джантурко дистального отдела добавочной печеночной артерии при аневризматической артериопортальной фистуле с полным разобщением портальной системы с большим кругом кровообращения.

ОБСУЖДЕНИЕ

Наиболее информативным методом исследования патологии архитектоники воротной вены у больных с внепеченочной портальной гипертензией, наряду с компьютерной томографией в сосудистом режиме, является мезентерикопортография с контрастированием верхней мезентериальной артерии. До настоящего времени не установлены величины нормального диаметра воротной вены для детей разных возрастных групп, что затрудняет выявление дилатации просвета воротной вены у больных портальной гипертензией. Известно, что нормальный диаметр воротной вены у человека варьирует от 7 до 15 мм и сопряжен с возрастом, полом и ростом, но полной корреляции между указанными параметрами не получено [6]. Исходя из этого, для констатации наличия дилатации воротной вены у детей с внепеченочной портальной гипертензией мы приняли условные величины ее нормального диаметра, не превышающие 8 мм.

Подавляющему большинству больных детей с вне-

печеночной портальной гипертензией выполняются различные операции: спленоренальный венозный анастомоз и хирургические вмешательства по шунтированию крови из воротной вены в печеночную или в полую вену. Нами продемонстрирована эффективность лечения портальной гипертензии, вызванной аневризматической артериопортальной фистулой, путем проведения малоинвазивной операции — эндоваскулярной окклюзии спиралями Джантурко добавочной печеночной артерии, сопряженной через аневризму с портальной веной. Для контрастирования мы использовали препарат Ультравист 300, имеющий оптимальный баланс высокой концентрации йода, низкой осмоляльности и низкой вязкости. Во всех случаях он позволял получать изображения высокого качества и хорошо переносился пациентами.

ВЫВОДЫ

1. Семиотика патологии системы воротной вены при внепеченочной портальной гипертензии у больных врожденным фиброзом и циррозом печени характеризуется портальной цилиндрической, портальной кистозной и смешанной флэбэктазией. При этом просвет воротной вены при цилиндрической флэбэктазии превышает нормальный размер в 1,5 раза, а диаметр кисты воротной вены превышает таковой более чем в 3 раза.

2. Патогенез внепеченочной портальной гипертензии у больных врожденным фиброзом и циррозом печени представляется как прогрессирующий процесс с начальной (умеренной), промежуточной (смешанной) и терминальной (тяжелой) формами заболевания. Умеренная внепеченочная портальная гипертензия характеризуется цилиндрической флэбэктазией, выраженная — смешанной флэбэктазией и тяжелая — кистозной флэбэктазией.

ЛИТЕРАТУРА

1. Chichoz-Lach H., Celinski K., Slomka C. et al. Patophysiology of portal hypertension. J Physiol Pharmacol 2008; 59: Suppl 2: 231—238.
2. Garcia-Tsao G., Lim J.K. Management and Treatment of patients with portal hypertension. Am J Gastroenterol 2009; 104: 7: 1802—1829.
3. Зурбаев Т.Н., Сенякович В.М., Батрутдинов Р.Т. Эффективность нестандартных и дозированных сосудистых портокавальных анастомозов у детей с портальной гипертензией. Детская хирургия 2004; 5: 31—37. (Zurbaev T.N., Senyakovich V.M., Batrutdinov R.T. Efficiency of non-standarts and fragmental vascular anastomosis for children with portal hypertension. Detskaja Chirurgija 2004; 5: 31—37).
4. Бондар З.М., Косырева Н.Б., Страхов С.Н. и др. Эндоваскулярная окклюзия aberrантной печеночной артерии у ребенка 9 лет с артериопортальной фистулой. Радиология-Практика 2012; 3: 69—77. (Bondar Z.M., Kosyreva N.B., Strakhov S.N. et al. Occlusion endovascular of artery hepatic aberrant for child of 9 years old with arteriportal fistula. Radiologija-Practika 2012; 3: 69—77).
5. Разумовский А.Ю. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей. М: МИА 2012; 480. (Razumovsky A.Ju. Surgical treatment of children with portal hypertension. Moscow: MIA 2012; 480).
6. Ravi Shankar G., Shailaja S., Srinath M.G., Roopa K. Estimation of Portal Vein Diameter in co—Relation with the Age, Sex and Height of An Individual. Anatomika Karnataka 2011; 5: 2: 13—16.

Поступила 30.10.12

Ультравист® — оптимально сбалансированное контрастное средство

- ◆ Отличное качество визуализации, благодаря высокой концентрации йода в сочетании с низкой вязкостью и низкой осмоляльностью^{1,2}
- ◆ Хороший профиль безопасности и переносимости^{2,3}
- ◆ Разнообразие лекарственных форм для всех видов КТ-исследований и интервенционных вмешательств⁴

Реклама
Ультравист® • Международное непатентованное название: йопромид. Лекарственная форма: раствор для инъекций. 300 мг йода/мл: в 1 мл содержится 0,623 г йопромид в водном растворе. 370 мг йода/мл: в 1 мл содержится 0,769 г йопромид в водном растворе. Показания к применению: препарат предназначен только для целей диагностики! Усиление контрастности изображения при проведении компьютерной томографии (КТ), артериографии и венографии, включая внутривенную/внутриартериальную цифровую субтракционную ангиографию (ЦСА); внутривенной урографии, эндоскопической ретроградной холангиопанкреатографии (ЭРХПГ), артрографии и исследований других полостей тела. Раствор для инъекций 370 мг йода/мл: имеет специальные преимущества при проведении ангиокардиографии. Растворы для инъекций 300 мг и 370 мг йода/мл не рекомендуется использовать для исследований субаракноидального пространства. Противопоказания: абсолютных противопоказаний нет. С осторожностью: приведенные предупреждения и предосторожности относятся ко всем путям введения контрастного средства, но отмеченный риск выше при его внутрисосудистом введении. Гиперчувствительность, особенно при наличии тяжелых сердечно-сосудистых заболеваний; нарушения функции щитовидной железы; пожилой возраст; тяжелое состояние пациента. При внутрисосудистом введении – почечная недостаточность; сахарный диабет; дегидратация; множественная миелома / парапротеинемия; применение повторных и/или больших доз Ультрависта; тяжелые заболевания сердца; выраженные поражения коронарных артерий; судороги в анамнезе и заболевания ЦНС, сопровождающиеся повышенным риском развития судорог или неврологических осложнений; феохромоцитомы; аутоиммунные заболевания; миастения; алкоголизм. Побочные действия: чаще всего (при внутрисосудистом применении) наблюдаются тошнота, рвота, болевые ощущения и чувство жара. Регистрационный номер: П № 002600 от 30.10.2008. Отпускается по рецепту врача. Подробная информация содержится в инструкции по применению препарата.

Литература: 1. Полеев Ю.А., Шимаковский Н.Л. Современные технологии контрастного усиления при лучевой диагностике и эндоскопической хирургии у детей. // ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ/ 2008/ ТОМ 7/ № 4, с. 85-92. 2. Palkowitz P, Lengsfeld P, Stauch K, Heinsohn C, et al. Safety and diagnostic image quality of iopromide: results of a large non-interventional observational study of European and Asian patients (IMAGE). // Acta Radiol. 2012; 1:53(2):179-186. 3. Koop AF, Morlele KJ, Cho YD, et al. Prevalence of acute reactions to iopromide: postmarketing surveillance study of 74,717 patients // Acta Radiol. – 2008. – Vol.49. – P.902-911. 4. Инструкция по медицинскому применению Ультрависта

Л.В.Д.Н.11.2012.0058
ЗАО «БАЙЕР» • 107113, Москва, 3-я Рыбинская ул., дом 18, стр. 2, тел. (495) 231-1200;
Санкт-Петербург (812) 331-3600, Казань (843) 267-6127, Ростов-на-Дону (863) 206-2047,
Екатеринбург (343) 378-4126, Новосибирск (383) 222-1897, Хабаровск (4212) 75-56-96;
www.bayerhealthcare.ru

* 150 лет, Наука для лучшей жизни



150 Years
Science For A Better Life®