



А. В. Антоненко¹, Т. В. Берегова²

¹ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

² ННЦ «Інститут біології та медицини» Київського національного університету імені Тараса Шевченка, Київ

Ідіопатична нециротична портальна гіпертензія та синдром Бадда — Кіарі: фокус на проблему

Ідіопатична нециротична портальна гіпертензія та синдром Бадда — Кіарі належать до рідкісних захворювань, однак частота цих судинних захворювань печінки останнім часом зростає особливо серед осіб молодого віку. Проаналізовано етіологічні чинники, особливості клінічної картини та методи корекції портальної гіпертензії, яка розвивається у пацієнтів з ідіопатичною портальною гіпертензією та синдромом Бадда — Кіарі. Відсутність золотого стандарту діагностики, гістологічних виразних змін та наявність незначних відхилень лабораторних показників ускладнюють установлення діагнозу в ранній період. Своєчасна діагностика і призначення відповідного лікування сприяють зменшенню летальності від кровотечі з варикозно розширених вен та печінкової недостатності. Для профілактики кровотеч з варикозно розширених вен дедалі частіше використовують транс'югулярне внутрішньопечінкове портосистемне шунтування, яке рекомендоване пацієнтам, котрі не реагують на ендоскопічне лікування. Наявність епізоду кровотечі в анамнезі є абсолютним показанням до хірургічної декомпресії портальної системи. Незважаючи на високу ефективність малоінвазивних методик, створення портосистемного шунта може ускладнитися його дисфункцією та виявлятися стенозом або тромбозом, тому після виконання транс'югулярного внутрішньопечінкового портосистемного шунтування рекомендовано проводити контрольні обстеження за допомогою дуплексного ультразвукового дослідження.

Ключові слова: ідіопатична нециротична портальна гіпертензія, синдром Бадда — Кіарі, транс'югулярне внутрішньопечінкове портосистемне шунтування (TIPS), кровотеча з варикозно розширених вен.

Судинні захворювання печінки трапляються менш ніж у 5 випадках на 10 тис. осіб і тому належать до групи рідкісних хвороб, однак протягом останніх років інтерес до цих захворювань значно зріс [7]. Останні рекомендації щодо ведення пацієнтів із судинними захворюваннями печінки опубліковані Європейською асоціацією з вивчення хвороб печінки (EASL) у 2016 р. До основних причин розвитку судинних захворювань печінки зараховують підвищений рівень факторів зсідання крові та генетичні мутації, які спричиняють вроджену недостатність антитромбіну. Зокрема у пацієнтів із синдромом Бадда — Кіарі частота лейденської мутації становить від 7 до 32 % [4, 7]. Гомозиготні носії мають зазвичай набагато більший ризик тромбозу глибоких вен порівняно з гетерозиготними носіями. Серед частих причин тромбозу вен черевної порожнини відзначають також мієлопроліферативні захворювання. Мута-

цію JAK2V617F [8, 24] виявлено у більшості пацієнтів із синдромом Бадда — Кіарі та тромбозом ворітної вени. Патогенетичний механізм тромбозу ворітної вени при мієлопроліферативних захворюваннях остаточно не відомий, однак, за даними досліджень J. Now та співавт., важливу роль у цьому відіграють функціональні порушення з боку тромбоцитів і лейкоцитів [11]. До інших чинників ризику судинних хвороб печінки належать прийом пероральних контрацептивів, вагітність, пароксизмальна нічна гемоглобінурія [6].

Ідіопатична нециротична портальна гіпертензія

Ідіопатична нециротична портальна гіпертензія (ІНЦПГ) належить до рідкісних захворювань, пов'язаних із внутрішньопечінковою портальною гіпертензією за відсутності цирозу або будь-яких інших порушень печінки. Часто у таких пацієнтів відзначаються ознаки портальної гіпертензії: спленомегалія, тромбоцитопенія та

Таблиця. **Характеристика пацієнтів з ідіопатичною нециротичною портальною гіпертензією [21]**

Показник	Значення
Чоловіки	45 (65,2%)
Безсимптомний перебіг	40 (58,0%)
Основні скарги серед симптоматичних пацієнтів	
Шлунково-кишкові кровотечі	19 (27,5%)
Асцит	7 (10,1%)
Набряк нижніх кінцівок	5 (7,2%)
Задишка	3 (4,3%)
Тромбоцитопенія та спленомегалія	37 (53,6%)
Підвищений вміст печінкових ферментів	1 (1,4%)
Вік появи перших клінічних виявів, роки	42 ± 19
Лабораторні показники	
Гематокрит, %	38 ± 6,2
Лейкоцити	4,5 ± 2,9
Тромбоцити, · 10 ³ /мм ³	98 ± 58
Аспаратамінотрансфераза, ОД/л	43 ± 22
Аланінамінотрансфераза, ОД/л	45 ± 32
Лужна фосфатаза, ОД/л	235 ± 147
γ-Глутамілтранспептидаза, ОД/л	85 ± 78
Альбумін, мг/дл	39,3 ± 4,6
Білірубін, мг/дл	
Загальний	1,3 ± 0,9
Прямий	0,4 ± 0,2
Непрямий	0,9 ± 0,8
Креатинін, мг/дл	0,9 ± 0,4
MELD	9,4 ± 2,3
MELD-Na	10 ± 2,5
Супутні захворювання	30 (43%)
ВІЛ-інфекція	15 (22%)
Дифузний токсичний зоб	1 (1,4%)
Ревматоїдний артрит	1 (1,4%)
Системний червоний вовчак	1 (1,4%)
Гематологічні розлади	6 (8,7%)
Апластична анемія	2 (2,9%)
Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура	1 (1,4%)
Лімфома Ходжкіна	1 (1,4%)
Неходжкінська лімфома	1 (1,4%)
Множинна мієлома	1 (1,4%)
Антифосфоліпідний синдром	1 (1,4%)
Недостатність протеїну S	1 (1,4%)
Лейденська мутація	1 (1,4%)

кровотеча з варикозно розширених вен. Інколи ІНЦПГ може ускладнюватися тромбозом портальної вени, печінковою енцефалопатією та асцитом. До основних етіологічних чинників належать тромбофілія, імунні захворювання, первинний мієлофіброз, прийом лікарських препаратів (наприклад, азатіоприну, диданозину) [18]. Мультицентрове дослідження E. Vispo та співавт. виявило генетичну схильність до розвитку ІНЦПГ у пацієнтів, інфікованих вірусом імунodefіциту людини [23]. У дослідження S. Siramolriwat та співавт. було залучено 69 пацієнтів з ІНЦПГ [21]. Узагальнені дані щодо основних лабораторних показників і супутніх захворювань у таких хворих наведено у таблиці.

Безсимптомний перебіг відзначено у 58% пацієнтів (див. таблицю). Основними скаргами були шлунково-кишкові кровотечі, асцит, набряки нижніх кінцівок та задишка. Більшість пацієнтів мали несуттєві відхилення в лабораторних показниках. При об'єктивному обстеженні одним із частих виявів була спленомегалія. В деяких пацієнтів це був єдиний клінічний симптом [25]. Спленомегалія зумовлена надмірною продукцією оксиду азоту, який виділяється в ендотеліальних клітинах селезінки та спричиняє дилатацію дистальних селезінкових синусів.

Діагноз ІНЦПГ іноді дуже складно встановити, оскільки не існує золотого стандарту діагностики і впродовж перших 5–8 років захворювання немає ніяких скарг або клінічних симптомів. Лікаря слід заперечити багато інших захворювань, наприклад, шистосомоз, вроджений фіброз печінки, саркоїдоз, злоякісні судинні новоутворення, інфільтративні процеси тощо. Відповідно до рекомендацій EASL для встановлення діагнозу ІНЦПГ необхідна наявність усіх п'яти **діагностичних критеріїв**:

1. Клінічні ознаки портальної гіпертензії (будь-який з таких критеріїв):

- спленомегалія/гіперспленізм;
- варикозне розширення вен стравоходу;
- асцит (не пов'язаний зі злоякісними новоутвореннями);
- портовонозні колатералі;
- мінімальне підвищення градієнта печінкового венозного тиску.

2. Заперечення цирозу печінки за результатами дослідження біоптату.

3. Заперечення хронічних захворювань печінки, котрі спричиняють цироз або нециротичну портальну гіпертензію:

- хронічний вірусний гепатит В або С;
- автоімунний гепатит;
- спадкові гемохроматози;

- хвороба Вільсона;
- первинний біліарний холестаза.

4. Заперечення станів, які спричиняють нециротичну портальну гіпертензію:

- вроджений фіброз печінки;
- саркоїдоз;
- шистосомоз.

5. Прокідність ворітної і печінкових вен (ультразвукове доплерівське дослідження або комп'ютерна томографія).

За допомогою ультразвукового дослідження (УЗД) можна виявити розширення ворітної вени, спленомегалію, наявність спленоренальних шунтів та портокавальних анастомозів іншої локалізації. Підвищення тиску у ворітній вені можна виміряти за допомогою її катетеризації.

За даними M. Guido та співавт. [9] і S. Hillaire та співавт. [10], до основних гістологічних змін печінки належать синусоїдальна дилатація, перисинусоїдальний фіброз, відсутність чи зменшення кількості портальних венул, поява абераційних перипортальних судин. Однак інколи в гістологічних зразках не виявляють жодних виражених змін. Біопсію печінки проводять для заперечення наявності цирозу.

Як зазначають S. Siramolpiwat та співавт. [21], смертність від кровотеч з варикозно розширених вен при ІНЦПГ значно нижча, ніж при цирозі. Це можна пояснити збереженою функцією печінки. На жаль, відсутні чіткі рекомендації щодо профілактики та лікування кровотечі з варикозно розширених вен у пацієнтів з ІНЦПГ, тому рекомендовано використовувати ті самі методи, що і при цирозі печінки. За даними Y. K. Chawla [2], ендоскопічна терапія є ефективною для усунення кровотечі з варикозно розширених вен, але, враховуючи ефективність проведення лікування у циротичних пацієнтів, цей метод можна використовувати і в разі ІНЦПГ. В невеликому контрольованому африканському дослідженні було показано, що пропранолол суттєво знижує ризик повторних кровотеч у пацієнтів з ІНЦПГ: 80% рецидивних кровотеч протягом року відзначено в групі, котра отримувала плацебо, та 20% — у групі, котра отримувала пропранолол [13]. У дослідженні S. Siramolpiwat та співавт. для вторинної профілактики рецидивних кровотеч з варикозно розширених вен стравоходу використовували неселективні β-адреноблокатори та ендоскопічне лікування, однак частота рецидивних кровотеч протягом першого року залишалася високою — 22% [21]. Незважаючи на те, що кількість наукових досліджень ефективності неселективних β-адреноблокаторів є незначною, враховуючи позитивні результати профілактики

кровотеч при цирозах печінки, ця група препаратів рекомендована для профілактики повторних кровотеч з варикозно розширених вен у пацієнтів з ІНЦПГ.

Останнім часом дедалі частіше використовують транс'югулярне внутрішньопечінкове портокавальне шунтування (TIPS), яке рекомендоване пацієнтам, котрі не реагують на ендоскопічне лікування. Ускладнення після цієї малоінвазивної процедури є незначними, особливо враховуючи, що функція печінки залишається незмінною. Однак, за даними J. Bissonnette, проведення екстреного портокавального шунтування потрібне менш ніж у 5% випадків [1]. В інтервенційній радіології загальноприйнятими об'єктами для створення TIPS є права головна гілка *v. portae* і права печінкова вена. Це можна пояснити анатомічними особливостями: права головна гілка *v. portae* розташовується на найменшій відстані, каудальніше, медіальніше та дещо допереду щодо правої печінкової вени. Крім того, праву печінкову вену легше катетеризувати, використовуючи транс'югулярний доступ, оскільки діаметр її більший, ніж середньої та лівої печінкових вен [16].

Необхідність призначення антикоагулянтної терапії залишається відкритим питанням через високий ризик смертності від кровотеч з варикозно розширених вен, а також роль тромбофілії в патогенезі ІНЦПГ. Тому призначення антикоагулянтної терапії необхідно розглядати лише у разі розвитку тромбозу ворітної вени. Висока частота виникнення тромбозу ворітної вени спостерігається у ВІЛ-інфікованих пацієнтів.

У разі відсутності відповіді на проведене лікування і розвитку печінкової недостатності та інших ускладнень показана трансплантація печінки.

Синдром Бадда — Кіарі

Під синдромом Бадда — Кіарі розуміють обструкцію венозного відтоку з печінки, яка може локалізуватися як у дрібних печінкових венулах, так і в місці впадіння нижньої порожнистої вени в праве передсердя [12]. Серед основних етіологічних чинників виділяють дефіцит антитромбіну III, антифосфоліпідний синдром, мієлопроліферативні захворювання, пароксизмальну нічну гемоглобінурію, прийом оральних контрацептивів та хворобу Бехчета. За даними метааналізу, проведеного N. Shin та співавт., частота лейденської мутації у пацієнтів із синдромом Бадда — Кіарі варіює від 7 до 32% [20]. Найчастіше це захворювання трапляється в азійських країнах, особливо в Непалі, а в країнах Західної Європи є рідкісним. Залежно від географічної локалізації існують анатомічні відмінності. Так, в азійських країнах пере-

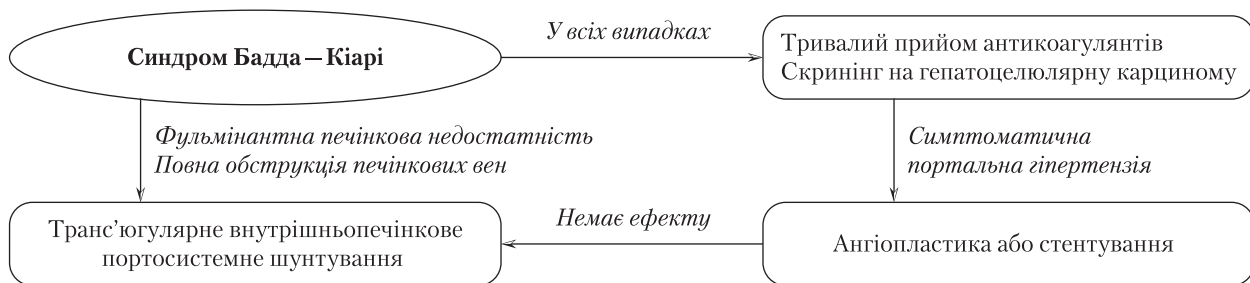


Рисунок. Алгоритм ведення пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі (F. Khan, 2018)

важає обструкція нижньої порожнистої вени, а в Європі – тромбоз лише печінкової вени [14].

Клінічна картина, як і при ІНЦПГ, дуже варіабельна – від безсимптомного перебігу до печінкової недостатності. За даними багатоцентрового дослідження за участю великої кількості пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі ($n = 163$), проведеного S. Darwish Murad та співавт. [4], із клінічних ознак найчастіше відзначали асцит (83%), гепатомегалію (67%), абдомінальний біль (61%), спленомегалію (52%) та наявність варикозно розширених вен стравоходу (58%). Схожі дані отримано в дослідженні, проведеному D. Cheng та співавт. серед китайських пацієнтів ($n = 145$): абдомінальний біль спостерігався у 21% осіб, асцит – у 53%, спленомегалія – у 78%, наявність варикозно розширених вен стравоходу – у 50% [3].

Основним діагностичним методом виявлення синдрому Бадда – Кіарі є дуплексне УЗД, яке дає змогу встановити діагноз більше ніж у 80% пацієнтів [5]. За відсутності кваліфікованого спеціаліста рекомендоване проведення магнітно-резонансної томографії (МРТ) або КТ.

Лікування пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі рекомендують починати якомога швидше після встановлення діагнозу. Відсутність лікування призведе до смерті від фульмінантної печінкової недостатності або повного тромбозу печінкової вени. Як показано на рисунку, починати лікування необхідно з призначення антикоагулянтної терапії. Відповідно до рекомендацій EASL упродовж як мінімум перших 5–7 днів рекомендовано призначати низькомолекулярні гепарини у поєднанні з антагоністами вітаміну К до досягнення величини міжнародного нормалізованого співвідношення 2,0–3,0 [7]. Після цього введення низькомолекулярних гепаринів можна припинити.

Слід урахувати, що у пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі високий ризик кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу, тому профілактика кровотеч (призначення неселектив-

них β -адреноблокаторів, лігування вузлів) має важливе значення.

Усім пацієнтам із синдромом Бадда – Кіарі рекомендовано проводити скринінг на гепатоцелюлярну карциному. Так, у дослідженні M. Sakr та співавт. обстежено 348 пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі, у 4,3% з них діагностовано гепатоцелюлярну карциному [17]. На користь такого діагнозу свідчив підвищений рівень α -фетопротеїну, дані МРТ та результати гістологічного дослідження, оскільки в деяких випадках тяжко розрізнити доброякісні та злоякісні вузли. Встановлено, що вік, чоловіча стать і тютюнокуріння є незалежними чинниками розвитку гепатоцелюлярної карциноми у пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі.

За відсутності ефекту після проведеної ангіопластики/стентування чи появи вираженої портальної гіпертензії та розвитку ускладнень при печінковій недостатності рекомендовано проведення TIPS або створення прямих внутрішньопечінкових портокавальних шунтів (DIPS). Незважаючи на високу ефективність цих малоінвазивних методик, створення порто-системного шунта може ускладнитися його дисфункцією та виявлятися стенозом або тромбозом, тому після виконання TIPS проводять контрольні обстеження за допомогою дуплексного УЗД.

У 10–20% пацієнтів із синдромом Бадда – Кіарі відзначають погіршення самопочуття, незважаючи на призначену антикоагулянтну терапію, реваскуляризацію печінкової вени та застосування TIPS [22]. Єдиним методом лікування таких пацієнтів є ортотопічна трансплантація печінки. Ефективність такої операції оцінено у кількох великих ретроспективних аналізах. Установлено, що 5-річна виживаність пацієнтів становить від 71 до 89% [15, 22]. За даними S. Seijo, деяким пацієнтам з тяжким перебігом синдрому Бадда – Кіарі рекомендовано проведення ортотопічної трансплантації печінки без попереднього застосування TIPS, однак немає чітких показань, які б дали змогу виявити групу цих пацієнтів [19].

Конфлікту інтересів немає.

Збір, обробка матеріалу, написання статті проведено авторами спільно.

Список літератури

1. Bissonnette J., Garcia-Pagan J.C., Albillos A. et al. Role of the transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the management of severe complications of portal hypertension in idiopathic noncirrhotic portal hypertension // *Hepatology*. — 2016. — Vol. 64 (1). — P. 224–231.
2. Chawla Y.K., Dilawari J.B., Dhiman R.K. et al. Sclerotherapy in noncirrhotic portal fibrosis // *Dig. Dis. Sci.* — 1997. — Vol. 42. — P. 1449–1453.
3. Cheng D., Xu H., Lu Z.J. et al. Clinical features and etiology of Budd–Chiari syndrome in Chinese patients: a single-center study // *J. Gastroenterol. Hepatol.* — 2013. — Vol. 28. — P. 1061–1067.
4. Darwish Murad S., Plessier A., Hernandez-Guerra M. et al. Etiology, management, and outcome of the Budd–Chiari syndrome // *Ann. Intern. Med.* — 2009. — Vol. 151. — P. 167–175.
5. De Gottardi A., Berzigotti A., Bucarini E., Garcia Criado A. Ultrasonography in liver vascular diseases // *Ultraschall in Med.* — 2018. — Vol. 39. — P. 382–405.
6. Dominique-Charles V., Cazals-Hatem D. Vascular liver diseases on the clinical side: definitions and diagnosis, new concepts // *Virchows Archiv.* — 2018. — Vol. 473 (1). — P. 3–13.
7. EASL Clinical Practice Guidelines Vascular diseases of the liver // *J. Hepatol.* — 2016. — Vol. 64 (1). — P. 179–202.
8. Guan Z.U., Yu C.W., Song T., Gao Y. The relationship between the levels and function of endothelial progenitor cells and factor V Leiden and protein C deficiency in patients with primary Budd–Chiari syndrome // *Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci.* — 2018. — Vol. 22 (9). — P. 2742–2750.
9. Guido M., Sarcognato S., Sacchi D., Colloredo G. Pathology of idiopathic non-cirrhotic portal hypertension // *Virchows Archiv.* — 2018. — Vol. 473 (1). — P. 23–31.
10. Hillaire S., Bonte E., Denninger M.H. et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: a re-evaluation in 28 patients // *Gut.* — 2002. — Vol. 51. — P. 275–280.
11. How J., Zhou A., Oh S.T. Splanchnic vein thrombosis in myeloproliferative neoplasms: pathophysiology and molecular mechanisms of disease // *Ther. Adv. Hematol.* — 2017. — Vol. 8 (3). — P. 107–118.
12. Khan F., Mehrzad H., Tripathi D. Timing of transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt in Budd–Chiari syndrome: A UK Hepatologist's Perspective // *J. Transl. Int. Med.* — 2018. — Vol. 6 (3). — P. 97–104.
13. Kiire C.F. Controlled trial of propranolol to prevent recurrent variceal bleeding in patients with non-cirrhotic portal fibrosis // *BMJ.* — 1989. — Vol. 298. — P. 1363–1365.
14. Martens P., Nevens F. Budd–Chiari syndrome // *UEG journal.* — 2015. — Vol. 3 (6). — P. 489–500.
15. Mentha G., Giostra E., Majno P.E. et al. Liver transplantation for Budd–Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres // *J. Hepatol.* — 2006. — Vol. 44 (3). — P. 520–528.
16. Rowley M.W., Choi M., Chen S., Hirsch K., Seetharam A.B. Race and Gradient difference are associated with increased risk of hepatic encephalopathy hospital admission after transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement // *J. Clin. Exp. Hepatol.* — 2018. — Vol. 8 (3). — P. 256–261.
17. Sakr M., Abdelhakam S.M., Dabbous H. et al. Characteristics of hepatocellular carcinoma in Egyptian patients with primary Budd–Chiari syndrome // *Liver Int.* — 2017. — Vol. 37 (3). — P. 415–422.
18. Schouten J.N., Nevens F., Laleman. et al. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension is associated with poor survival: results of a long-term cohort study // *Aliment. Pharmacol. Ther.* — 2012. — Vol. 35. — P. 1424–1433.
19. Seijo S., Plessier A., Hoekstra J., Dell'Era A., Mandair D., Rifair K. et al. Good long-term outcome of Budd–Chiari syndrome with a step-wise management // *Hepatology.* — 2013. — Vol. 57. — P. 1962–1968.
20. Shin N., Kim Y.H., Xu H., Shi H.B. et al. Redefining Budd–Chiari syndrome: a systemic review // *World J. Hepatol.* — 2016. — Vol. 8 (16). — P. 691–702.
21. Siramolpiwat S., Seijo S., Miquel R. et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome // *Hepatology.* — 2014. — Vol. 59 (6). — P. 2276–2285.
22. Ulrich F., Pratschke J., Neumann U., Pascher A., Puhl G., Fellmer P. Eighteen years of liver transplantation experience in patients with advanced Budd–Chiari syndrome // *Liver Transpl.* — 2008. — Vol. 14 (2). — P. 144–150.
23. Vispo E., Moreno A., Maida I., Barreiro P. et al. Noncirrhotic portal hypertension in HIV-infected patients: unique clinical and pathological findings // *AIDS.* — 2010. — Vol. 24. — P. 1171–1176.
24. Vladareanu A.M., Popov V., Bumbea H. et al. Splanchnic vein thrombosis, the onset manifestation in JAK positive chronic myeloproliferative disorders neoplasms // *J. Med. Life.* — 2011. — Vol. 4 (1). — P. 97–101.
25. Ziarkiewicz-Wroblewska B., Gornicka B., Wroblewski T. et al. Idiopathic portal hypertension: a case report // *Med. Sci. Monit.* — 2004. — Vol. 10 (11). — P. 69–72.

A. В. Антоненко¹, Т. В. Береговая²

¹ Національний медичинський університет імені А. А. Богомольця, Київ

² УНЦ «Інститут біології і медицини»

Київського національного університету імені Тараса Шевченка, Київ

Идиопатическая нецирротическая портальная гипертензия и синдром Бадда — Киари: фокус на проблему

Идиопатическая нецирротическая портальная гипертензия и синдром Бадда — Киари принадлежат к редким заболеваниям, однако частота этих сосудистых заболеваний печени в последнее время растет особенно среди лиц молодого возраста. Проанализированы этиологические факторы, особенности клинической картины и методы коррекции портальной гипертензии, развивающейся у пациентов с идиопатической портальной гипертензией и синдромом Бадда — Киари. Отсутствие золотого стандарта диагностики, гистологических выраженных изменений и наличие незначительных отклонений лабораторных показателей затрудняют установление диагноза в ранний период. Своевременная диагностика и назначение соответствующего лечения способствуют уменьшению летальности от кровотечения из варикозно расширенных вен и печеночной недостаточности. Для профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен все чаще используют трансъюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование, которое рекомендовано пациентам, которые не реагируют на эндоскопическое лечение.

Наличие эпизода кровотечения в анамнезе является абсолютным показанием к хирургической декомпрессии портальной системы. Несмотря на высокую эффективность малоинвазивных методик, создание портосистемного шунта может осложниться его дисфункцией и проявляться стенозом или тромбозом, поэтому после выполнения трансъюгулярного внутрипеченочного портосистемного шунтирования рекомендуют проводить контрольные обследования с помощью дуплексного ультразвукового исследования.

Ключевые слова: идиопатическая нецирротическая портальная гипертензия, синдром Бадда — Киари, трансъюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование (TIPS), кровотечение из варикозно расширенных вен.

A. V. Antonenko ¹, T. V. Beregova ²

¹ O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

² ESC «Institute of Biology and Medicine» of Taras Shevchenko National University, Kyiv

Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension and Budd — Chiari syndrome: focus on the problem

The idiopathic non-cytolytic portal hypertension and Budd — Chiari syndrome refer to orphan diseases, however last time the incidence of these liver diseases is being increased recently, especially among young people. The paper presents analysis of the etiological factors, peculiarities of the clinical picture and methods of correction of portal hypertension developing in patients with idiopathic portal hypertension and Budd — Chiari syndrome. The lack of a golden standard of diagnosis, histologic pronounced changes, and the presence of small deviations in laboratory parameters complicate their diagnosis in the early period. Timely diagnosis and the appointment of appropriate treatment contribute to reducing the mortality rate from bleeding from varicose veins and hepatic insufficiency. For the prevention of bleeding from varicose veins transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) is increasingly used, it is recommended for patients who did not respond to the endoscopic treatment. The presence of history of bleeding episode is an absolute indication of the surgical decompression of the portal system. Despite the high efficiency of non-invasive techniques, the creation of a portosystemic shunt may be complicated by its dysfunction and can be detected by stenosis or thrombosis, therefore, after conducting TIPS, it is recommended to provide control tests using duplex ultrasound examination.

Key words: idiopathic non-cirrhotic portal hypertension, Budd — Chiari syndrome, transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS), bleeding from varicose veins.

Контактна інформація

Антоненко Антоніна Володимирівна, асистент кафедри внутрішньої медицини № 3
01601, м. Київ, бульв. Тараса Шевченка, 13
E-mail: antoninaantonenko2@gmail.com

Стаття надійшла до редакції 8 січня 2019 р.