

# SHIFF'S DISEASES OF THE LIVER TENTH EDITION

**EUGENE R. SCHIFF, MD, FACP, FRCP, MACG**

Professor  
Department of Medicine  
Chief, Division of Hepatology  
Director, Center for Liver Diseases  
University of Miami School of Medicine  
Miami, Florida

**MICHAEL F. SORRELL, MD, FACP**

Robert L. Grissom Professor  
Department of Medicine  
University of Nebraska Medical Center  
Omaha, Nebraska

**WILLIS C. MADDREY, MD, MACP, FRCP**

Executive Vice President for Clinical Affairs  
Adelyn and Edmund M. Hoffman Distinguished Chair in Medical Science  
Professor  
Department of Internal Medicine  
University of Texas Southwestern Medical Center at Dallas  
Dallas, Texas

Юджин Р. Шифф, Майкл Ф. Соррел,  
Уиллис С. Мэддрей

# **БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ ПО ШИФФУ**

**СОСУДИСТЫЕ,  
ОПУХОЛЕВЫЕ,  
ИНФЕКЦИОННЫЕ  
И ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЕ  
ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Перевод с английского под редакцией  
акад. РАМН В.Т. Ивашкина, проф. О.Г. Скипенко,  
канд. мед. наук М.Ю. Надинской



Москва  
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»  
2010

УДК 616.36-07-08(035.3)  
ББК 54.13я81+55.148я81+55.6я81  
Ш65

### **Научное редактирование перевода**

*Ивашкин Владимир Трофимович* — д-р мед. наук, проф., академик РАМН, зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней ММА им. И.М. Сеченова  
*Скипенко Олег Григорьевич* — д-р мед. наук, проф., заместитель директора по научной работе РНЦХ им. Б.В. Петровского РАМН, руководитель отделения хирургии печени, желчных путей и поджелудочной железы  
*Надинская Мария Юрьевна* — канд. мед. наук, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней ММА им. И.М. Сеченова

### **Шифф, Юджин Р.**

Ш65 Сосудистые, опухолевые, инфекционные и гранулематозные заболевания / Юджин Р. Шифф, Майкл Ф. Соррел, Уиллис С. Мэддрей ; пер. с англ. В. Ю. Халатова ; под ред. В. Т. Ивашкина, О. Г. Скипенко, М. Ю. Надинской. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. — 360 с. — (Серия «Болезни печени по Шиффу»).  
ISBN 978-5-9704-1748-5

В книге представлены главы из фундаментального руководства «Болезни печени по Шиффу», посвященные заболеваниям печени сосудистой, опухолевой этиологии или связанным с образованием гранулем. Затронуты вопросы диагностики, особенностей клинической картины и ведения больных при этих заболеваниях. Отдельная глава посвящена поражениям печени при ВИЧ-инфекции. Особо выделена проблема гепатотоксичности антиретровирусных препаратов — основной причины осложнений, в частности жировой дистрофии печени, при лечении ВИЧ-инфицированных.

Руководство предназначено гепатологам, гастроэнтерологам, инфекционистам, а также хирургам и терапевтам.

УДК 616.36-07-08(035.3)  
ББК 54.13я81+55.148я81+55.6я81

This edition of Schiff's Diseases of Liver published by arrangement with Lippincott Williams & Wilkins, USA. Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health did not participate in the translation of this title.

Данное издание «Болезни печени по Шиффу» является переводом и опубликовано с согласия «Lippincott Williams & Wilkins», USA.

Издательство «Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health» не несет ответственности за качество перевода.

Точные указания, побочные реакции и дозировки лекарственных препаратов, указанных в книге, могут изменяться. Читатель может получить подробную информацию из аннотаций, прилагаемых производителем к данным препаратам. Авторы, редакторы, издатели или распространители не несут ответственность за ошибки, упущения или последствия применения данной информации, а также за ущерб, нанесенный человеку или собственности вследствие данной публикации.

ISBN 978-5-9704-1748-5

© Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer business, 2007  
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», перевод на русский язык, 2010

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие к изданию на русском языке .....	7
Предисловие к десятому изданию .....	8
Предисловие к первому изданию .....	10
Авторы .....	11
Список сокращений и условных обозначений .....	20
<b>РАЗДЕЛ I. Сосудистые заболевания печени .....</b>	<b>21</b>
<b>Глава 1. Сосудистые заболевания печени .....</b>	<b>22</b>
Синдром Бадда–Киари и сходные заболевания .....	24
Поражение печени при наследственной геморрагической телеангиэктазии .....	35
Пелиоз печени .....	37
Заключение .....	38
<b>Глава 2. Печень при недостаточности кровообращения .....</b>	<b>47</b>
Анатомия и физиология печеночного кровообращения .....	48
Ишемический гепатит .....	50
Инфаркт печени .....	53
Ишемическая холангиопатия .....	56
Печень при тепловом ударе .....	57
Застойная печень .....	57
Констриктивный перикардит .....	62
Врожденные пороки сердца .....	62
<b>РАЗДЕЛ II. Доброкачественные и злокачественные опухоли:</b>	
<b>кистозные поражения .....</b>	<b>67</b>
<b>Глава 3. Доброкачественные опухоли .....</b>	<b>69</b>
Очаговая узловая гиперплазия .....	71
Гемангиома .....	81
Аденома печени .....	89
Макрорегенераторные узлы .....	96
Доброкачественные опухоли, исходящие из желчных протоков .....	97
Другие мезенхимальные доброкачественные опухоли печени .....	98
Доброкачественные липоматозные опухоли и опухолеподобные поражения .....	99
Воспалительная псевдоопухоль .....	101
Клинический подход к очаговым солидным поражениям печени .....	101
<b>Глава 4. Нодулярные и кистозные поражения .....</b>	<b>117</b>
Узловые поражения печени .....	118
Кистозные поражения печени .....	128
<b>Глава 5. Печеночно-клеточный рак .....</b>	<b>151</b>
Эпидемиология .....	152
Факторы риска печеночно-клеточного рака .....	152
Патогенез .....	154
Патологическая анатомия .....	154
Клиническая картина .....	155
Диагностика и определение стадии .....	155
Прогноз .....	157
Лечение .....	157

<b>Глава 6.</b> Хирургические методы лечения печеночно-клеточного рака.....	169
Предоперационное обследование.....	170
Визуализационная диагностика.....	171
Резекция печени.....	174
Резекция печени.....	175
Абляция опухоли.....	178
Трансплантация печени.....	180
<b>РАЗДЕЛ III. Инфекционные и гранулематозные заболевания печени .....</b>	<b>191</b>
<b>Глава 7.</b> Абсцессы печени.....	193
Амебный абсцесс печени.....	194
Пиогенный абсцесс печени.....	197
<b>Глава 8.</b> Паразитарные заболевания.....	205
Протозойные инвазии.....	205
Гельминтозы печени.....	210
<b>Глава 9.</b> Бактериальные и системные инфекции .....	235
Бактериальные инфекции и желтуха .....	236
Специфические бактериальные инфекции.....	237
Спирохетозы.....	244
Риккетсиозы .....	248
Заболевания, передающиеся клещами .....	250
Грибковые инфекции.....	252
Прочие инфекционные заболевания.....	259
<b>Глава 10.</b> Поражение печени при ВИЧ-инфекции .....	271
Гепатит В.....	272
Гепатит D.....	276
Гепатит А, Е и G.....	277
Гепатит С.....	277
Гепатотоксичность антиретровирусных препаратов.....	286
Стеатоз и липодистрофия у ВИЧ-инфицированных.....	290
Инфекционное поражение печени у ВИЧ-инфицированных с выраженным иммунодефицитом .....	291
Инфекции желчных путей .....	295
Объемные образования печени у ВИЧ-инфицированных .....	296
Трансплантация печени у ВИЧ-инфицированных .....	297
<b>Глава 11.</b> Гранулемы печени.....	311
Патогенез гранулем .....	312
Этиология гранулем.....	317
Клиническое значение гранулем печени .....	319
Обследование больного с гранулемами печени .....	319
Особенности гранулем печени при различных заболеваниях .....	323
Общие принципы лечения гранулем печени и гранулематозного гепатита .....	338
Заключение.....	338
 Предметный указатель.....	 349

## ПРЕДИСЛОВИЕ К ИЗДАНИЮ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ

В последние годы термин «глобализация» вошел в повседневный словарь специалистов самых разных направлений науки и практики и, более того, глобализация стала реальным процессом, охватившим многие стороны творческой жизни и бизнеса. Наука наднациональна, и достижения в области науки принадлежат всему миру. Любое современное руководство для врачей должно опираться на последние научные достижения. Ввиду диверсификации и специализации науки возникают научные и клинические школы, последователи которых наиболее глубоко проникают в определенные проблемы и способны поэтому с наибольшей ясностью, полнотой и последовательностью донести до читателей сущностное и феноменологическое содержание представляемых разделов дисциплины, в частности гепатологии. На этом принципе построено руководство «Болезни печени по Шиффу». Редакторам американского издания удалось привлечь к написанию отдельных глав руководства большой коллектив действительно высококлассных специалистов, которые создали в целом своеобразную энциклопедию знаний о здоровой и больной печени. Нашему читателю представляется перевод десятого издания этого всемирно известного руководства. Такое частое переиздание означает, что авторский коллектив осуществляет непрерывный текущий контроль за всеми последними достижениями в области медицины, и в частности гепатологии. При этом сохраняется фундаментальный характер руководства, отражающий преемственность в освещении всех сложнейших сторон гепатологии.

Возвращаясь к вопросу о глобализации знаний, следует приветствовать решение издателей предоставить нашим врачам руководство Шиффа на русском языке. Тем самым для врачей и научных работников значительно расширяются возможности, позволяющие сопоставить свои знания с профессионально выверенными блоками научной информации.

Неизбежное при переводе на русский язык расширение объема издания стало одной из основных причин, обусловивших решение выпустить его в ином, отличном от оригинала формате (в виде серии книг), что, по нашему мнению, сделает чтение более удобным.

Переводчикам и редакторам русского издания удалось в целом сохранить во всей полноте материал и стиль руководства. Вместе с тем мы будем благодарны читателям, если они укажут на выявленные при чтении недостатки и неточности перевода.

Академик РАМН, профессор



*В.Т. Ивашкин*

## ПРЕДИСЛОВИЕ К ДЕСЯТОМУ ИЗДАНИЮ

Мы уверены, что настоящее, десятое издание руководства «Болезни печени по Шиффу» на глубоком научном и современном клинической уровне освещает многие аспекты заболеваний печени. Гепатология продолжает постоянно развиваться. Наше понимание многочисленных процессов, происходящих в печени, а также разнообразных факторов, оказывающих на них влияние, постоянно совершенствуется. Благодаря этому можно надеяться, что улучшатся и методы диагностики и лечения заболеваний печени.

Клинические проявления и естественное течение многих болезней печени в настоящее время описаны довольно полно. Активно накапливаются сведения о том, что на течение болезни у конкретного пациента оказывает сочетанное влияние множество различных факторов. В начале этого издания мы показываем принципиальный подход к обследованию пациента с предполагаемым поражением печени: от сбора анамнеза и физикального обследования до биохимических и иммунологических маркеров, а также к современным визуализирующим методам. В последнем разделе представлена наиболее современная информация о трансплантации печени. Помимо этого, в книге содержится информация как о широко распространенных, так и об относительно редких гепатологических синдромах и заболеваниях. Подробно описаны взаимосвязи между клиническими синдромами и результатами биохимических и лучевых методов исследования, а также морфологической картиной по данным биопсии печени.

Большое внимание уделено вирусным гепатитам и их последствиям. Подробно рассмотрены методы диагностики и мониторинга активности вирусного гепатита С. Естественное течение и возможные осложнения вирусного гепатита С описаны в нескольких главах. Подробно объясняется, насколько важно исследование генотипа вируса гепатита С и уровня РНК вируса гепатита С в прогнозировании исхода болезни и эффективности терапии. Прогресс в лечении вирусного гепатита С за последние несколько лет объясняется в первую очередь широким внедрением новых противовирусных и иммуномодулирующих лекарственных препаратов. Основная проблема, которая для вирусного гепатита С пока не решена, — отсутствие эффективной вакцины. Особое внимание уделено сложным взаимодействиям вируса гепатита С с другими гепатотропными вирусами, а также синергическому повреждающему действию вируса гепатита С и алкоголя, особенно у пациентов с фиброзом печени.

Подробно представлены сведения о вирусном гепатите В. Благодаря созданию эффективной вакцины уже удалось добиться впечатляющих результатов в регионах, где была осуществлена полноценная программа вакцинации. Это позволило изменить судьбы десятков тысяч человек. Однако, несмотря на этот впечатляющий рывок, миллионы пациентов, которые заразились вирусом гепатита В до создания вакцины, продолжают умирать от осложнений хронического вирусного гепатита В: цирроза печени и печеночно-клеточного рака. Для преодоления этой ситуации необходимо совершенствовать способы лечения вирусного гепатита В.

Мы пытались пронести через всю книгу мысль о том, что гепатологу необходимо постоянно обращаться к фундаментальным наукам о человеке и другим областям медицинских знаний. Медицина представляет собой единое целое, и различные ее области тесно взаимосвязаны. Так, активно изучается роль самих гепатотропных вирусов и ответа организма на их присутствие в развитии печеночно-клеточного рака. За последние несколько лет отмечается существенный рост случаев рака печени, особенно у пациентов, инфицированных вирусом гепатита С.

Пристальное внимание вызывает изучение индивидуальных особенностей реагирования организма на воздействие факторов окружающей среды (химические, вирусные и др.). Так, при лекарственном поражении печени вектор развития патологического

процесса (преходящее повреждение или прогрессирующее поражение) определяется в первую очередь ранним ответом.

Возрастает интерес к проблеме отложения жира в печени, а также к последствиям этого процесса. Долгое время он считался доброкачественным, однако, по данным последних исследований, оказалось, что он может стать причиной цирроза и даже рака печени. Влияние жировой ткани на развитие фиброза в значительной степени определяется генетическими факторами. Кроме того, растет интерес к изучению роли метаболических расстройств в широком смысле слова при болезнях печени.

Невозможно отрицать, что усиливается роль трансплантации печени в современной гепатологии. Этой проблеме посвящен отдельный раздел, в котором подробно рассматриваются вопросы ведения пациента до и после хирургического вмешательства. Мы надеемся, что этот раздел, содержащий всеобъемлющую информацию, заменит другие источники.

Многое в гепатологии изменится в ближайшие несколько лет. Уже сейчас мы посчитали нужным представить современные данные об экспрессии генов, регуляции ядерных рецепторов, взаимодействиях различных цитокинов и факторов роста, различных металлов и минеральных соединений.

Мы очень рады, что 10-е издание руководства «Болезни печени по Шиффу» увидело свет. Достижения современной гепатологии меняют к лучшему жизнь наших пациентов с заболеваниями печени. И это самое главное подтверждение того, что сейчас самое время для гепатологии.

Юджин Шифф  
Майкл Соррел  
Уиллис Мэддрей



## ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

За последние годы наши представления о заболеваниях печени претерпели существенные изменения. Причины этого многообразны: это прогресс в фундаментальном понимании строения и функционирования печени, достижения в разработке экспериментальных моделей печеночных заболеваний, успехи в области изучения вирусных гепатитов, разработки новых клинических критериев и патофизиологических механизмов развития печеночной комы (установление значения нарушений обмена аммиака); лучшее понимание патогенеза цирроза печени и совершенствование методов его лечения; уточнение метаболических повреждений при гемохроматозе и разработка эффективных механизмов его лечения, основанных на хелатировании ионов железа; доказательства этиологического значения нарушения обмена меди в развитии болезни Вильсона (гепатолентикулярная дегенерация), накопление опыта и более широкое использование тонкоигольной биопсии печени, а также хирургического лечения при портальной гипертензии.

Книга, которую Вы держите в руках, не энциклопедия. При ее написании мы не преследовали цели осветить все возможные аспекты гепатологии. Это издание отражает личный опыт и содержит наиболее современные сведения о заболеваниях печени, которые обобщены коллективом авторов, занимающихся различными аспектами гепатологии. Читатель может не найти в книге какой-то информации, но в большинстве случаев мы могли счесть ее не столь значимой. Мы надеемся, что компенсацией этих пробелов станет наиболее современная, практически ориентированная информация по различным аспектам гепатологии, изложенная признанными экспертами в соответствующих областях. Мы надеемся, что настоящее издание позволит читателю отказаться от использования других изданий по данной тематике, особенно в области фундаментальных наук.

Я благодарен всем коллегам за дружный и высококачественный труд и очень рассчитываю, что этой книге уготована интересная и многолетняя судьба. Отдельно мне хотелось бы поблагодарить за поддержку Сесил Уостон, Артура Патека и Эдварда Колла.

Леон Шифф

## АВТОРЫ

### **Фуркваан Ахмед (Furqaan Ahmed, MD)**

Fellow  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
Weill Medical College of Cornell University  
New York, New York

### **Абдулла М.С. Аль-Осайми (Abdullah M. S. Al-Osaimi, MD)**

Assistant Professor  
Department of Internal Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
University of Virginia Health System  
Charlottesville, Virginia

### **Кертис К. Арго (Curtis K. Argo, MD)**

Fellow  
Department of Internal Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
University of Virginia Health System  
Charlottesville, Virginia

### **Мигель Р. Аргуэда (Miguel R. Arguedas, MD, MPH)**

Associate Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
University of Alabama at Birmingham  
Birmingham, Alabama

### **Висент Арройо (Vicente Arroyo, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
University of Barcelona;  
Director  
Institute of Digestive and Metabolic Diseases  
Hospital Clinic  
Barcelona, Spain

### **Кармен Айусо (Carmen Ayuso, MD)**

Professor  
Department of Radiology  
University of Barcelona;  
Consultant  
Department of Radiology  
Barcelona Clinic Liver Cancer Group, Hospital  
Clinic  
Barcelona, Spain

### **Брюс Р. Бэкон (Bruce R. Bacon, MD)**

James F. King Endowed Chair in  
Gastroenterology;  
Professor  
Department of Internal Medicine;  
Director, Division of Gastroenterology and  
Hepatology  
St. Louis University School of Medicine  
St. Louis, Missouri

### **Янник Баскью (Yannick Bacq, MD)**

Praticien Hospitalier  
Service d'Hépatogastroentérologie  
Hôpital Trousseau  
Tours, France

### **Маттиас Дж. Бар (Matthias J. Bahr, MD)**

Associate Professor  
Department of Gastroenterology, Hepatology  
and Endocrinology  
Medical School of Hannover  
Hannover, Germany

### **Хейке Бантел (Heike Bantel, MD)**

Assistant Professor  
Department of Gastroenterology, Hepatology  
and Endocrinology  
Medical School of Hannover  
Hannover, Germany

### **Алекс С. Бефелер (Alex S. Befeler, MD)**

Assistant Professor  
Department of Internal Medicine  
University of Chicago  
Pritzker School of Medicine  
Chicago, Illinois

### **Пол Д. Берк (Paul D. Berk, MD, FACP, FASG)**

Professor  
Department of Medicine  
Division of Digestive and Liver Diseases  
Columbia University College of Physicians  
and Surgeons  
New York, New York

### **Адриан М. Ди Бишельи (Adrian M. Di Bisceglie MD, FACP)**

Professor  
Department of Internal Medicine  
St. Louis University;  
Chief of Hepatology  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
St. Louis University Hospital  
St. Louis, Missouri

### **Андрес Т. Блей (Andrés T. Blei, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
Northwestern University  
Chicago, Illinois

### **Джозеф Р. Блумер (Joseph R. Bloomer, MD)**

Professor  
Director of Liver Center  
Department of Medicine and Genetics  
University of Alabama at Birmingham;  
Attending Physician  
Department of Medicine  
University of Alabama at Birmingham Hospital  
Birmingham, Alabama

**Хайме Бош (Jaime Bosch, MD, PhD)**

Professor  
Department of Medicine  
University of Barcelona;  
Senior Consultant Hepatologist and Chief,  
Hepatic  
Hemodynamic Laboratory  
Institute of Digestive Diseases and Metabolism  
Hospital Clinic  
Barcelona, Spain

**Жан Ф. Бота (Jean F. Botha, MD)**

Assistant Professor  
Department of Surgery  
University of Nebraska Medical Center  
Omaha, Nebraska

**Фернанда С. Бранко (Fernanda S. Branco, MD)**

Research Fellow  
Liver Unit, Barcelona Clinic Liver Cancer Group  
Institute of Digestive Disease,  
Hospital Clinic  
University of Barcelona  
Barcelona, Spain

**Дэвид А. Бреннер (David A. Brenner, MD)**

Samuel Bard Professor and Chair  
Department of Medicine  
Columbia University  
College of Physicians and Surgeons  
New York, New York

**Роберт С. Бриттон (Robert S. Britton, PhD)**

Associate Research Professor  
Department of Internal Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
St. Louis University School of Medicine  
St. Louis, Missouri

**Жорди Брюи (Jordi Bruix, MD, PhD)**

Associate Professor  
Department of Medicine  
University of Barcelona;  
Senior Consultant  
Liver Unit, Barcelona Clinic Liver Cancer Group  
Institut D'Investigacions Biomediques August  
Pi i Sunyer, Hospital Clinic  
Barcelona, Spain

**Алан Л. Бачмен (Alan L. Buchman, MD MSPH)**

Associate Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology  
Northwestern University Feinberg  
School of Medicine  
Chicago, Illinois

**Джеймс Р. Бертон (James R. Burton, Jr., MD)**

Assistant Professor  
Department of Medicine  
Division Gastroenterology and Hepatology  
University of Colorado at Denver  
and Health Sciences Center  
Denver, Colorado

**Стивен Г. Колдвелл (Stephen H. Caldwell, MD)**

Director of Hepatology  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
University of Virginia  
Charlottesville, Virginia

**Микал С. Кемпбелл (Mical S. Campbell, MD)**

Instructor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
University of Pennsylvania;  
Hepatologist  
Penn Liver Transplant Center  
Hospital of the University of Pennsylvania  
Philadelphia, Pennsylvania

**Андрес Карденас (Andrés Cárdenas, MD, MMSc)**

Staff Member  
Institute of Digestive Diseases and Metabolism  
University of Barcelona  
Hospital Clinic  
Barcelona, Spain

**Дэвид Л. Карр-Лок (David L. Carr-Locke, MD, FRCP, FASGE)**

Associate Professor  
Department of Medicine  
Harvard Medical School;  
Director of the Endoscopy Institute  
Department of Gastroenterology  
Brigham and Women's Hospital  
Boston, Massachusetts

**Сем Сенгиз (Sem Cengiz, MD)**

Staff  
Department of Gastroenterology  
MESA Hospital  
Ankara, Turkey

**Шивакумар Читтури (Shivakumar Chitturi, MD)**

Senior Lecturer  
Department of Gastroenterology and Hepatology  
Australian National University Medical School;  
Staff Specialist  
Department of Gastroenterology and Hepatology  
The Canberra Hospital  
Woden, Australia

**Дуглас М. Колдвелл (Douglas M. Coldwell, MD, PhD)**

Professor  
Department of Interventional Radiology  
University of Texas Southwestern Medical Center;  
Interventional Radiologist  
Department of Radiology  
Parkland Hospital  
Dallas, Texas

**Дейдрэ Колл (Deirdre Coll, MD)**

Associate Professor  
Department of Radiology  
Mount Sinai School of Medicine  
New York, New York

**Хэри С. Кондживарам (Hari S. Conjeevaram, MD, MS)**

Assistant Professor  
Department of Internal Medicine  
University of Michigan  
Ann Arbor, Michigan

**Жуан Кордоба (Juan Córdoba, MD)**

Hospital Vall d'Hebron  
Universitat Autònoma de Barcelona  
Barcelona, Spain

**Женнаро Д'Амико (Gennaro D'Amico, MD)**

Chief  
Department of Gastroenterology  
Ospedale V Cervello  
Palermo, Italy

**Срайнивасан Дасарфи (Srinivasan Dasarathy, MD)**

Assistant Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
Cleveland Clinic Lerner College of Medicine  
Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio

**Гэри Л. Дэвис (Gary L. Davis, MD)**

Director, Division of Hepatology  
Baylor University Medical Center;  
Medical Director  
Department of Liver Transplantation  
Baylor Regional Transplant Institute  
Dallas, Texas

**Дуглас Т. Дитерих (Douglas T. Dieterich, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
Mount Sinai School of Medicine;  
Director, Continuing Medical Education  
Department of Medicine  
The Mount Sinai Medical Center  
New York, New York

**Барт Л. Долмач (Bart L. Dolmatch, MD)**

Professor  
Department of Radiology  
University of Texas Southwestern Medical Center;  
Chief  
Department of Interventional Radiology  
University of Texas Southwestern Medical Center  
Dallas, Texas

**Джоанн М. Донован (Joanne M. Donovan, MD, PhD)**

Associate Clinical Professor  
Department of Medicine  
Harvard Medical School;  
Staff Gastroenterologist  
Division of Gastroenterology  
Boston Veterans Affairs Medical Center  
Boston, Massachusetts

**Рид Е. Дрюс (Reed E. Drews, MD)**

Associate Professor  
Department of Medicine  
Harvard Medical School;  
Program Director  
Hematology-Oncology Fellowship  
Department of Medicine  
Division of Hematology-Oncology  
Beth Israel Deaconess Medical Center  
Boston, Massachusetts

**Майкл А. Данн (Michael A. Dunn, MD, FACP)**

Professor  
Department of Medicine  
Uniformed Services University of the Health Sciences  
Bethesda, Maryland;  
Chief Medical Officer  
Windber Research Institute  
Windber, Pennsylvania

**Майкл Б. Феллон (Michael B. Fallon, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
University of Alabama at Birmingham;  
Director, Section of Hepatology  
Chief, Gastroenterology and Hepatology  
Birmingham Veterans Administration Medical Center  
Birmingham, Alabama

**Джоффри С. Фаррел (Geoffrey C. Farrell, MD, FRACP)**

Professor  
Department of Hepatic Medicine  
Australian National University;  
Director of Gastroenterology and Hepatology  
The Canberra Hospital  
Canberra, Australia

**Томас В. Фост (Thomas W. Faust, MD)**

Assistant Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology  
University of Pennsylvania Health System  
Philadelphia, Pennsylvania

**Ричард Б. Фриман (Richard B. Freeman, Jr., MD)**

Professor  
Department of Surgery  
Division of Transplantation  
Tufts University School of Medicine;  
Staff Surgeon  
Department of Surgery, Division of  
Transplantation  
Tufts-New England Medical Center  
Boston, Massachusetts

**Лоренс С. Фридман (Lawrence S. Friedman, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
Harvard Medical School  
Boston, Massachusetts;  
Chair  
Department of Medicine  
Newton-Wellesley Hospital  
Newton, Massachusetts

**Скотт Л. Фридман (Scott L. Friedman, MD)**

Professor and Chief  
Department of Medicine  
Division of Liver Diseases  
Mount Sinai School of Medicine;  
Attending Physician and Chief  
Department of Medicine  
Division of Liver Diseases  
Mount Sinai Hospital  
New York, New York

**Хуан С. Гарсия-Паган (Juan C. García-Pagán)**

Consultant Hepatologist  
Hepatic Hemodynamic Laboratory Liver Unit  
Institut de Malalties Digestives i Metabòliques  
Hospital Clínic  
Barcelona, Spain

**Пе́ре Гиннес (Pere Ginés, MD)**

Associate Professor  
Facultad De Medicina  
University of Barcelona;  
Chairman, Liver Unit  
Hospital Clínic  
Barcelona, Spain

**Закари Д. Гудман (Zachary D. Goodman, MD, PhD)**

Chairman  
Department of Hepatic and Gastrointestinal  
Pathology  
Armed Forces Institute of Pathology  
Washington DC

**Стюарт С. Гордон (Stuart C. Gordon, MD, FACP, FACG)**

Clinical Associate Professor  
Department of Internal Medicine  
Wayne State University School of Medicine;  
Director, Division of Hepatology  
Henry Ford Health Systems  
Detroit, Michigan

**Грегори Дж. Горс (Gregory J. Gores, MD)**

Professor  
Department of Medicine and Physiology  
Mayo Clinic College of Medicine  
Rochester, Minnesota

**Венди Дж. Грант (Wendy J. Grant, MD)**

Assistant Professor  
Department of Surgery  
University of Nebraska Medical Center  
Omaha, Nebraska

**Нортон Дж. Гринберг (Norton J. Greenberger, MD)**

Clinical Professor  
Department of Medicine  
Harvard Medical School;  
Senior Physician  
Department of Medicine-Gastroenterology  
Brigham and Women's Hospital  
Boston, Massachusetts

**Дж. Майкл Хендерсон (J. Michael Henderson, MD)**

Professor  
Department of Surgery  
Cleveland Clinic Lerner College of Medicine;  
Vice-Chairman  
Division of Surgery  
Cleveland Clinic  
Cleveland, Ohio

**Ира М. Якобсон (Ira M. Jacobson, MD)**

Vincent Astor Professor of Clinical Medicine  
Chief, Division of Gastroenterology and  
Hepatology  
Department of Medicine  
Weill Medical College of Cornell University;  
Attending Physician  
Department of Medicine  
New York Presbyterian Hospital  
New York, New York

**Стивен П. Джеймс (Stephen P. James, MD)**

Director  
Division of Digestive Diseases and Nutrition  
National Institute of Diabetes  
and Digestive and Kidney Diseases  
Bethesda, Maryland

**Леннокс Дж. Джефферс (Lennox J. Jeffers, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
Division of Hepatology  
Center for Liver Diseases  
University of Miami School of Medicine  
Miami, Florida

**Морин М. Джонас (Maureen M. Jonas, MD)**

Associate Professor  
Department of Pediatrics  
Harvard Medical School;  
Associate in Gastroenterology  
Department of Medicine  
Children's Hospital Boston  
Boston, Massachusetts

**Маршалл М. Каплан (Marshall M. Kaplan, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
Tufts University School of Medicine;  
Chief Emeritus  
Division of Gastroenterology  
Tufts-New England Medical Center  
Boston, Massachusetts

**Дэвид Кершенобич (David Kershenobich, MD, PhD)**

Professor  
Department of Experimental Medicine  
Laboratory of Liver, Pancreas and Motility  
(HIPAM)  
Head  
Faculty of Medicine  
Universidad Nacional Autonoma de Mexico  
Department of Experimental Medicine  
Hospital General de Mexico  
Mexico City, Mexico

**Мэри Т. Киллаки (Mary T. Killackey, MD)**

Assistant Professor  
Department of Surgery  
Tulane University;  
Attending Transplant Surgeon  
Department of Surgery  
Division of Transplant  
Tulane University Hospital  
New Orleans, Los Angeles

**Семюэль Клейн (Samuel Klein, MD)**

William Dranforth Professor  
Department of Medicine and Nutrition Science  
Director of Human Nutrition  
Department of Internal Medicine  
Washington University School of Medicine;  
Attending Physician  
Department of Internal Medicine  
Barres-Jewish Hospital  
St. Louis, Missouri

**Фред М. Коникофф (Fred M. Konikoff, MD)**

Professor  
Department of Medicine  
Director, Minerva Center for Gallstones and  
Lipid  
Metabolism in the Liver  
Tel Aviv University  
Tel Aviv, Israel;  
Head  
Department of Gastroenterology and Hepatology  
Meir Medical Center  
Kfar Saba, Israel

**Кевин Коренблатт (Kevin Korenblatt, MD)**

Assistant Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
Washington University School of Medicine  
St. Louis, Missouri

**Джелика Куртовиц (Jelica Kurtovic, MBBS, B Med Sci, FRACP)**

Lecturer  
Faculty of Medicine  
University of New South Wales;  
Staff Specialist  
Gastrointestinal and Liver Unit  
The Prince of Wales Hospital  
Sydney, Australia

**Ричард Квон (Richard Kwon, MD)**

Clinical Lecturer  
Division of Gastroenterology  
University of Michigan Medical School  
Ann Arbor, Minnesota

**Николас Ф. ЛаРуссо (Nicholas F. LaRusso, MD)**

Professor  
Department of Internal Medicine  
Mayo Clinic College of Medicine  
Rochester, Minnesota

**Константинос Н. Лазаридис (Konstantinos N. Lazaridis, MD)**

Assistant Professor  
Department of Internal Medicine  
Mayo Clinic College of Medicine  
Rochester, Minnesota

**Джош Ливитски (Josh Levitsky, MD)**  
Assistant Professor  
Department of Medicine  
Division of Hepatology  
Northwestern University Feinberg School of  
Medicine;  
Northwestern Memorial Hospital  
Chicago, Illinois

**Джеймс Х. Льюис (James H. Lewis, MD,  
FACP, FCG)**  
Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology  
Georgetown University School of Medicine;  
Director of Hepatology  
Georgetown University Hospital  
Washington DC

**Анна С.Ф. Лок (Anna S. F. Lok, MD)**  
Professor  
Department of Internal Medicine  
University of Michigan  
Ann Arbor, Michigan

**Уиллис С. Мэддрей (Willis C. Maddrey, MD,  
MACP, FRCP)**  
Executive Vice President for Clinical Affairs  
Adelyn and Edmund M. Hoffman Distinguished  
Chair  
in Medical Science;  
Professor  
Department of Internal Medicine  
University of Texas Southwestern Medical Center  
at Dallas  
Dallas, Texas

**Хала Р. Махлуф (Hala R. Makhoul, MD, PhD)**  
Research Associate  
Department of Hepatic and Gastrointestinal  
Pathology  
Armed Forces Institute of Pathology  
Washington DC;  
Professor  
Department of Pathology  
Faculty of Medicine  
Ain Shams University  
Cairo, Egypt

**Хармит Малхи (Harmeet Malhi, MBBS)**  
Instructor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
Mayo Clinic  
Rochester, Minnesota

**Майкл П. Маннс (Michael P. Manns, MD)**  
Professor and Chairman  
Department of Gastroenterology, Hepatology,  
and Endocrinology  
Medical School of Hannover  
Hannover, Germany

**Джеймс Ф. Маркменн (James F.  
Markmann, MD, PhD)**  
Assistant Professor  
Department of Surgery  
Division of Transplant Surgery  
University of Pennsylvania School of Medicine  
Philadelphia, Pennsylvania

**Пол Мартин (Paul Martin, MD)**  
Professor  
Department of Medicine  
Mount Sinai School of Medicine;  
Associate Chief, Division of Liver Diseases  
New York, New York

**Тимоти М. Мак-Кэшленд (Timothy M.  
McCashland, MD)**  
Medical Director of Liver Transplantation  
Department of Gastroenterology  
and Hepatology  
University Nebraska Medical Center  
Omaha, Nebraska

**Артур Дж. Мак-Каллуг (Arthur J.  
McCullough, MD)**  
Chairman  
Department of Gastroenterology and Hepatology  
Cleveland Clinic;  
Professor  
Department of Medicine  
Cleveland Clinic Lerner College of Medicine  
Cleveland, Ohio

**Джон Дж. Мак-Хатчисон (John G.  
McHutchison, MD)**  
Professor  
Department of Medicine  
Duke University Medical Center;  
Director  
Department of Gastroenterology and  
Hepatology  
Research  
Duke Clinical Research Institute  
Durham, North Carolina

**К.В. Нараянан Менон [K. V. Narayanan  
Menon, MD, FRCP (Edin), FRCP  
(Glasg)]**  
Assistant Professor  
Department of Medicine  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
Mayo Clinic and Foundation  
Rochester, Minnesota

РАЗДЕЛ **I**

**СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ  
ПЕЧЕНИ**



# Сосудистые заболевания печени

ГЛАВА

1

*М. Кемпбелл, М. Розен, Т. Фост*

## КЛЮЧЕВЫЕ ПОНЯТИЯ

- Синдром Бадда–Киари развивается как следствие тромботической окклюзии печеночных вен.
- Основной причиной тромбоза печеночных вен при синдроме Бадда–Киари служит повышенная свертываемость крови. В основе лечения этого синдрома лежит антикоагулянтная терапия.
- Больные с соединительнотканными мембранами, оставшимися после ранее перенесенного тромбоза нижней полой вены, представляют наиболее многочисленную группу среди больных с синдромом Бадда–Киари в дальневосточном регионе.
- Для острого или подострого синдрома Бадда–Киари характерны боль в животе, увеличение печени и асцит, в то время как хронический синдром Бадда–Киари проявляется симптомами портальной гипертензии.
- Наиболее информативным скрининговым исследованием для выявления больных с синдромом Бадда–Киари является доплеровское ультразвуковое исследование. Компьютерная томография с контрастированием и магнитно-резонансная томография также позволяют диагностировать окклюзию печеночных вен и изменения паренхимы печени, обусловленные нарушением венозного оттока. Наиболее информативными методами диагностики синдрома Бадда–Киари являются венография и биопсия печени.
- В некоторых случаях окклюзию печеночных вен удается устранить с помощью ангиопластики и тромболитика. Если симптомы заболевания, несмотря на медикаментозное лечение, прогрессируют, показана хирургическая декомпрессия портального русла путем открытого портосистемного или трансъюгулярного внутрипеченочного портосистемного шунтирования. Больным с декомпенсированным циррозом печени или острой печеночной недостаточностью показана трансплантация печени.
- Наследственная геморрагическая телеангиэктазия, или синдром Рандю–Ослера–Вебера, — системное сосудистое заболевание, которое может протекать с поражением печени.
- Пелиоз печени характеризуется появлением в печени наполненных кровью кист и может развиваться при длительной иммуносупрессивной терапии или при ВИЧ-инфекции. У ВИЧ-инфицированных пелиоз печени вызывает инфекция *Bartonella henselae*.

Бадд в 1845 г. впервые описал синдром, состоящий из триады признаков: боли в животе, асцита и гепатомегалии [1]. Позднее Киари изучил морфологические особенности этого синдрома [2]. В настоящее время под синдромом Бадда–Киари понимают

нарушение венозного оттока из печени вследствие тромботической окклюзии на уровне печеночных венул, печеночных вен или нижней полой вены вплоть до правого предсердия. Синдром Бадда–Киари следует отличать от других причин обструкции печеночных вен, включая правожелудочковую сердечную недостаточность и веноокклюзионную болезнь. На Дальнем Востоке чаще встречается окклюзия нижней полой вены, связанная с образованием в ней мембран, в то время как в западных странах более часты случаи тромбоза печеночных вен. В большинстве случаев при синдроме Бадда–Киари развитие тромбоза бывает вызвано повышенной свертываемостью крови, поэтому в основе его лечения лежит антикоагулянтная терапия. Клиническая картина зависит от протяженности окклюзии, темпов ее нарастания, а также от степени развития коллатерального кровообращения. Описаны варианты синдрома с острым, подострым, хроническим и бессимптомным течением. Венография печени является обязательным методом исследования при диагностике синдрома Бадда–Киари, особенно когда речь идет о предстоящем наложении портокавального анастомоза или трансъюгулярном внутripеченочном портосистемном шунтировании (ТВПШ). Без проведения проспективных исследований трудно разработать алгоритм лечения. В некоторых случаях можно выполнить ангиопластику и тромболитис. ТВПШ и открытое портокавальное шунтирование показаны в тех случаях, когда, несмотря на антикоагулянтную и другую медикаментозную терапию, симптомы заболевания нарастают. Больным с декомпенсированным циррозом печени или острой печеночной недостаточностью может понадобиться трансплантация печени.

Наследственная геморрагическая телеангиэктазия, или *синдром Рандю–Ослера–Вебера*, характеризуется носовыми кровотечениями, появлением телеангиэктазий на коже и слизистых оболочек, а также артериовенозными мальформациями во внутренних органах. Обычно в той или иной степени в процесс вовлекается также печень, но ее поражение обычно протекает бессимптомно. В случае появления клинических симптомов прибегают к эмболизации печеночной артерии, однако последние исследования свидетельствуют об опасности такого лечения.

Для пелиоза печени характерно образование в печени кист, наполненных кровью. Он развивается у больных, получающих длительную иммуносупрессивную терапию, или у ВИЧ-инфицированных. Возбудителем бактериального пелиоза у ВИЧ-инфицированных является *Bartonella henselae*. Лечение больных пелиозом печени состоит в назначении антибиотиков для подавления активности *Bartonella henselae* и в лечении заболевания, требующего проведения иммуносупрессивной терапии.

## СИНДРОМ БАДДА–КИАРИ И СХОДНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

---

### Этиология

Наиболее частой причиной обструкции печеночных вен служат тромбофилические состояния, особенно связанные с миелопролиферативными заболеваниями [3–5] (табл. 1-1). По данным наиболее крупного исследования, в 45% случаев синдрома Бадда–Киари больные страдали эритремией и в 9% — эссенциальной тромбоцитемией [6]. Часты также случаи латентно протекающих миелопролиферативных состояний, выявляемых по спонтанному образованию эндогенных эритроидных колоний без стимуляции эритропоэтином [7]. Рост количества больных с тромбофилиями сопровождается учащением случаев синдрома Бадда–Киари [8–13]. Более чем у 25% больных отмечается более одной причины тромбоза [13]. Тщательное обследование больных в поисках причины тромбоза способствовало тому, что частота идиопатического синдрома Бадда–Киари уменьшилась до уровня менее 10% [7, 13, 14]. Лейденская мутация фактора V — наиболее частая причина наследственной тромбофилии и вторая по