

**Г. П. Зайцев, Е. А. Кузьмин и А. Д. Никольский (Москва). Прижизненная диагностика болезни Хиари с помощью прямой внебрюшинной порто-гепатографии через пупочную вену**

Мы наблюдали женщин с болезнью Хиари в первом периоде клинического проявления.

К., 33 лет, поступила 22/IX 1964 г. с жалобами на одышку и цианоз лица, возникающие при физической нагрузке, быструю утомляемость, чувство распирания в грудной клетке и шее. Указанные симптомы появились в 1957 г. без видимой причины, среди полного здоровья. В течение последующих лет постепенно усиливалась одышка, общая слабость. Больная неоднократно обращалась за врачебной помощью, но улучшения не было.

Общее состояние удовлетворительное. Больная активна, но в постели предпочитает возвышенное положение головного конца кровати во избежание появления одышки. Лицо несколько одуловатое, легкий цианотический оттенок кожи, который усиливается при физическом напряжении. На передней поверхности грудной клетки и живота хорошо выражена подкожная венозная сеть с участками узловатого расширения. Дыхание везикулярное. Число дыханий в покое 18, при легкой физической нагрузке — 30. Тоны сердца чистые. АД 115/75. ЭКГ без особенностей. Органы пищеварения без патологии. Печень и селезенка не пальпируются. Асцит нет.

Для выяснения степени и характера нарушения портального кровообращения 6/X 1964 г. больной произведена прямая внебрюшинная порто-гепатография через пупочную вену по методике, предложенной проф. Г. Е. Островерховым и А. Д. Никольским.

Пупочная вена расположена между поперечной фасцией живота и брюшиной. Умбиликальная вена значительно расширена, стенки ее истончены, в просвете — кровь, которая выделяется под большим давлением. При манометрии давление в портальной системе равняется 450 мм водяного столба.

На порто-гепатограмме четко контурируется расширенная пупочная вена, имеющая связь с расширенными венозными стволами передней брюшной стенки из системы верхней полой вены. Полная «ампутация» воротной вены (внутрипеченочный блок), которая компенсаторно расширена. Описанная ангиографическая картина характерна для болезни Хиари, когда вследствие выраженного флебита печеночных вен развивается портальная гипертензия, сопровождающаяся внутрипеченочным блоком и развитием коллатерального кровообращения.

Интерес описанного наблюдения заключается в том, что подобная методика диагностики болезни Хиари в клинической практике применена впервые.

При переходе заболевания во 2-й (терминальный) период в клинической картине начинают преобладать диспепсические явления (рвота, понос), увеличивается печень и селезенка, появляется и нарастает асцит. Трудоспособность больных резко снижается, они не могут выполнять даже самую легкую работу. Нарастает картина сердечно-сосудистой недостаточности, вследствие которой больные и погибают.

Примером терминальной стадии болезни Хиари может служить следующее наблюдение.

Е., 26 лет, поступила 16/V 1962 г. из терапевтического отделения для оперативного вмешательства с диагнозом: цирроз печени. Жалуется на чувство тяжести в эпигастриальной области, увеличение объема живота, резкую слабость. Больна с 1960 г., когда появились боли в животе после еды, диспепсические нарушения, чувство тяжести в правом подреберье, асцит, одышка. Заболевание началось среди полного здоровья. Неоднократно обращалась за врачебной помощью, но состояние не улучшалось.

Кожные покровы и видимые слизистые с легким цианотическим оттенком. Дыхание везикулярное. Границы сердца умеренно расширены влево, тоны слегка приглушены. АД 130/100. Язык обложен белым налетом. Живот увеличен за счет скопления жидкости в свободной брюшной полости. Печень выступает из-под края реберной дуги на 6 см, верхняя граница печени определяется на уровне 3-го ребра по среднеключичной линии. Размеры селезенки определить не удается из-за асцита. При рентгенологическом исследовании найдено высокое стояние диафрагмы со смещением органов грудной клетки вверх. Холестиография выявила отсутствие билигноста в желчных путях и протоках.

В связи с нарушением портального кровообращения с целью реваскуляризации печени, создания коллатерального кровообращения и ликвидации портальной гипертензии 22/V 1962 г. произведена оменто-гепато-диафрагмопексия (проф. Г. П. Зайцев). После операции состояние больной продолжало оставаться тяжелым. Прогрессивно нарастала сердечно-сосудистая недостаточность, и 23/V 1962 г. больная умерла. Смерть наступила от геморрагического диатеза с поражением жизненно важных рефлексогенных зон, развившегося на почве печеночной недостаточности.

Патологоанатомический диагноз — болезнь Хиари.