

СОДЕРЖАНИЕ

Участники издания	5
Список сокращений и условных обозначений.	6
Введение	7
1. Эпидемиология и патогенез заболеваний сосудов печени.	8
1.1. Этиология.	9
Врожденная и приобретенная тромбофилия	10
Методы диагностики этиологии заболеваний сосудов печени.	12
1.2. Клинические рекомендации и принципы коррекции нарушений коагуляции при хронических заболеваниях печени	14
2. Основные нозологические формы хронических заболеваний, сопровождающиеся поражением сосудов печени. Патогенез, клиническая картина, инструментальные методы диагностики, лечение, клинические рекомендации	17
2.1. Синдром Бадда—Киари	17
Диагноз синдрома Бадда—Киари	19
Лечение.	19
2.2. Острый тромбоз воротной вены (не связанный с циррозом и злокачественными новообразованиями).	23
Клиническая картина.	23
Диагностика.	24
Лечение.	25
Прогноз.	26
2.3. Внепеченочная обструкция воротной вены (не связанная с циррозом и злокачественными новообразованиями)	27
Клиническая картина.	27
Исходы	28
Диагностика.	28
Лечение.	30
Профилактика осложнений внепеченочной обструкции воротной вены	30
3. Антикоагулянтная терапия у пациентов с поражением печени	32
3.1. Гепарины	32
3.2. Антагонисты витамина К.	33
3.3. Прямые антикоагулянты для приема внутрь	34

4. Миелопролиферативные заболевания и тромбоз сосудов печени	36
4.1. Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Определение, классификация	36
4.2. Этиология и патогенез Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний	37
Фазы первичного миелофиброза	39
4.3. Истинная полицитемия	39
Клиническая картина	39
4.4. Эссенциальная тромбоцитемия	41
Клинические проявления эссенциальной тромбоцитемии . . .	41
Трансформация истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии в миелофиброз	42
4.5. Первичный миелофиброз	44
4.6. Тромбогеморрагические осложнения и их лечение у больных миелопролиферативными заболеваниями	46
5. Тромбофилии	48
5.1. Генетически обусловленный дефицит естественных антикоагулянтов	48
5.1.1. Антитромбин III (SERPINC1)	48
5.1.2. Протеин С (SERPINA5)	50
5.1.3. Протеин S	52
5.2. Генетически обусловленные изменения естественных прокоагулянтов	53
5.2.1. Протромбин, мутация гена P20210A	53
5.2.2. Фактор V (Проакцелерин), Лейденская мутация (полиморфизм 1691 G- >A гена F5)	55
6. Портальная билиопатия	57
Лечение портальной билиопатии	59
7. Рекомендуемая литература	61
8. Тестовые задания	62
9. Эталоны ответов	72
10. Клинические задачи	73