

Заполянский А.В., Мараховский К.Ю., Герасименко И.А., Колесников Э.М., Аверин В.И.
**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В
ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**

ГУ «РНПЦ детской хирургии», г. Минск

Целью исследования являлась оценить эффективность современной диагностики и лечения синдрома портальной гипертензии (СПГ) в детском возрасте. На основании полученных результатов лечения 87 детей с СПГ за период с 2016 по 2018 гг. в РНПЦ детской хирургии определен оптимальный необходимый набор диагностических манипуляций и хирургического лечения.

Синдром портальной гипертензии (СПГ) является наиболее частой причиной массивных пищеводно-желудочных кровотечений (ПЖК) у детей [3]. В этиологии СПГ у детей и компенсаторной перестройке кровообращения в бассейне воротной вены (ВВ) основную роль играют пороки развития сосудов или их тромбоз, а также врожденные и приобретенные заболевания печени. Развитие высокоразрешающих ультразвуковых технологий, а также метода спиральной компьютерной томографии с контрастным усилением сосудов, позволили полностью заменить инвазивные методы исследования воротной системы. В лечении СПГ у детей все большую популярность приобретают эндоскопические вмешательства на варикозно расширенных венах (ВРВ) пищевода и субкардии, которые доказали свою эффективность у пациентов на высоте кровотечения, а также применяются как терапия «первой линии» [7]. Хирургическое лечение СПГ у детей выполняется по строгим показаниям и включает как методы селективного портосистемного шунтирования – дистальный спленоренальный анастомоз (ДСРА), так и мезентерико-портальное шунтирование (МПШ), успешное выполнение которого позволяет восстановить физиологический гепатопетальный кровоток и полностью реабилитировать ребенка [1, 8].

Целью исследования является оценить эффективность современной диагностики и лечения СПГ в детском возрасте.

Материалы и методы. За период с 2016 по 2018 гг. в РНПЦ детской хирургии находилось на лечении 87 детей с СПГ. Средний возраст пациентов составил 9 лет (от 2 месяцев до 15 лет). В этиологии заболевания преобладал подпеченочный блок воротного кровотока – у 56 (64%) детей, внутривенный – у 30 (34%), смешанный – у 1 (2%). Объем ультразвукового исследования брюшной полости с оценкой сосудов воротной системы включал не только определение проходимости магистральных сосудов ВВ, наличие порто-системных и порто-портальных коллатералей, размеров селезенки и печени, а также доплерографию и ЦДК. Внутри-

венная КТ-ангиография органов брюшной полости была выполнена у 38 пациентов.

Проведен ретроспективный анализ 46 пациентов детского возраста с СПГ, которым выполнялись эндоскопическое склерозирование (ЭС) и эндоскопическое лигирование (ЭЛ) ВРВ пищевода и субкардии. Средний возраст пациентов составил 8,1 год. В этой группе больных всего было выполнено 118 вмешательств по ЭС ВРВ пищевода и 31 лигирование вен пищевода и субкардии. В качестве эндоскопического описания ВРВ использовалась полуквантитативная система оценки с описанием протяженности (L1-3), диаметра относительно просвета (D1-3), цвета вен (Cb/Cw), наличия или отсутствия эрозий (E+/-) и «красных знаков» (Rs+/-), а так же количество варикозно расширенных «столбов» вен относительно 1 см выше пищеводно-желудочного перехода. В качестве склерозанта при выполнении эндоскопического склерозирования использовался 1-3 % раствор этоксисклерола. Пищеводная эндосонография проводилась с использованием эндосонографических мини-датчиков производства фирмы Olympus (Япония) с частотой 20 мГц. Для лигирования использовались многозарядные лигаторы производства компании Boston Scientific «Speedband Superview Super 7» с семью предзаряженными кольцами и лигатор «SAEED Multiband Ligator 6» производства Cook medical inc. с шестью кольцами.

Хирургические вмешательства по поводу СПГ выполнены у 17 пациентов. Средний возраст оперированных больных составил 7,9 лет (минимальный – 4 месяца). По экстренным показаниям, в связи с рецидивирующим ПЖК и отсутствием стабильного гемостаза оперировано 5 (29%) пациентов. В плановом порядке показания к операции установлены у 12 (71%). Большинство оперированных пациентов было с внепеченочной портальной гипертензией – 15 (88%), внутривенный блок вследствие паренхиматозного заболевания печени определялся у 2 (12%) детей.

Результаты и обсуждение. Комплексное ультразвуковое исследование позволило с чувстви-

тельностью 92% определить подпеченочный блок воротного кровотока у наблюдавшихся пациентов. При этом выявление кавернозной трансформации ВВ на месте ее основного ствола и внутрипеченочных разветвлений является патогномоничным признаком заболевания [3]. Однако, четко определить распространенность тромбоза на внутрипеченочные ветви ВВ не представлялось возможным из-за слабого кровотока и низкотоковых характеристик сигнала. Монофазный характер кровотока зарегистрирован у 38 пациентов, а средняя линейная скорость кровотока во фрагментах каверномы составила 12,1 см/с. По многочисленным данным снижение скоростных характеристик воротного кровотока является фактором риска возникновения кровотечения. Спленомегалия различной степени выраженности отмечалась у всех осмотренных пациентов. Для объективной оценки степени увеличения размеров селезенки использовался расчет селезеночного индекса. Безусловным признаком синдрома портальной гипертензии является выявление при ультразвуковом исследовании самопроизвольно образовавшихся коллатералей. К ним относятся варикозно расширенные вены пищевода и желудка, диафрагмальные, спленоренальные, коллатерали в стенке желчного пузыря и поджелудочной железы.

При выполнении КТ-ангиографии уровень и локализация блока воротного кровотока хорошо определялся у всех обследованных пациентов (100%). Кавернозная трансформация ВВ представляла собой множество извитых трубчатых структур содержащих контрастный материал у ворот печени. При этом было возможно оценить протяженность тромбоза и его распространение на внутрипеченочные ветви. У 16 больных выявлена проходимость внутрипеченочных ветвей ВВ, которые были гипоплазированы и небольшого диаметра.

КТ-ангиография является лучшим методом демонстрации портосистемных коллатеральных сосудов у пациентов с СПГ. Варикозно расширенные вены пищевода выявлены у 24 больных. Важным преимуществом КТ-ангиографии является возможность визуализировать параэзофагеальные варикозы, оценить изменения в перфорантных венах. Венечная вена желудка выявлена у 22 больных – у большинства этих пациентов выраженный варикоз вен пищевода и высокий риск развития кровотечения. Спонтанные спленоренальные анастомозы четко определялись у 15 пациентов. Метод показал высокую информативность в определении проходимости порто-системных и мезентерико-портальных шунтов в послеоперационном периоде.

Как терапия «первой линии» ЭС ВРВ пищево-

да использовалось у 28 пациентов, как метод профилактики ПЖК после хирургического лечения и борьбы с оставшимся варикозом – у 18. Большинство вмешательств выполнено в плановом порядке и лишь в 2 случаях по экстренным показаниям для остановки кровотечения из ВРВ пищевода.

Манипуляции ЭС осуществлялись с интервалом в 2-3 дня (2 раза в неделю). Эти интервалы позволяют развиваться раннему эффекту действия полидоканола и выполнять динамический контроль за пациентом для профилактики развития осложнений. Количество выполняемых в течение курса манипуляций зависило от степени ВРВ пищевода. Курс эндоскопического склерозирования состоял из 1 манипуляции - в 55 случаях; 2 – в 16; 3 – в 10; 5 – у 1 пациента. Повторные курсы ЭС проводились с интервалом в 3-6 месяцев.

В 95 % случаев этапного эндоскопического лечения отмечено уменьшение степени ВРВ пищевода и отсутствие рецидивов кровотечения. Осложнение вмешательства в виде пищеводно-желудочного кровотечения возникло у 2 пациентов. У обоих отмечался варикоз вен пищевода 2-3 степени с выраженным расширением подслизистых вен субкардии, которые и стали источником кровотечения, вероятнее всего за счет повышения в них давления на фоне постепенной облитерации подслизистых вен пищевода. Данные пищеводной эндосонографии, демонстрировали наличие мощных (диаметром до 3 мм) межмышечных венозных стволов. Консервативные мероприятия оказались эффективны у 1 пациента, второй ребенок был прооперирован по экстренным показаниям в связи с нестабильным гемостазом – ему выполнен ДСРА с элементами азигопортального разобщения и деваскуляризацией пищеводно-желудочного перехода.

ЭС по экстренным показаниям для остановки ПЖК выполнялось у 2 пациентов (1 года и 3 лет). При этом эффективный гемостаз удалось достигнуть только в 1 (50%) случае. По нашему опыту именно младшая возрастная группа пациентов представляет собой наибольшие сложности для ЭС. Это обычно связано с выраженным ВРВ и небольшой массой тела, что ограничивает объем используемого на манипуляцию склерозанта и количество точек для интравазальных инъекций. Неэффективный гемостаз у одного из пациентов был связан с сопутствующим ВРВ субкардии, которые во время ЭС также имели «красные знаки», а по данным КТ-ангиографии определялась расширенная до 6 мм левая желудочная вена.

В отдаленном периоде после эндосклерозирования развитие ПЖК связано с рецидивом образования ВРВ за счет притока крови из параэзофагеальных

вен через частично сохранившиеся межмышечные коммуниканты. Именно пищеводная эндосонография позволяет визуализировать эти важные коллатерали и прогнозировать успех эндоскопического лечения и вероятность возникновения ПЖК [4]. У всех пациентов с отсутствием расширенных глубоких пищеводных вен отмечалась 1-2 степень ВРВ пищевода, высокая эффективность ЭС и отсутствие кровотечений после окончания лечения (средний срок наблюдения 2,5 года).

ЭС является ведущим методом в лечении детей с хроническими заболеваниями печени и внутрипеченочным блоком воротного кровотока [2]. В нашей серии клинических наблюдений внутрипеченочная портальная гипертензия была у 13 (28%) пациентов. Использование данной методики не препятствует последующей трансплантации печени.

Нами отмечена высокая эффективность ЭС у пациентов после операций ДСРА (3 пациента) и мезентерико-портального шунтирования (5 пациентов). Этим больным обычно требовалось 1-2 курса ЭС для достижения полной эрадикации ВРВ пищевода. Высокая эффективность метода в данной группе детей может быть отнесена на счет адекватного функционирования сосудистого анастомоза и шунта, обеспечивающих декомпрессию воротного бассейна по мере облитерации ВРВ пищевода.

При проведении адаптации методики лигирования ВРВП у детей в нашей клинике, экспериментально были получены следующие данные. У детей весом менее 13 килограмм проведение ЭЛ невозможно, так как эндоскоп с установленным лигатором не проходит через верхний пищеводный сфинктер. У детей весом более 21 кг проведение лигатора через контрольные точки осуществлено во всех случаях.

ЭЛ ВРВ пищевода и субкардии выполнено у 16 пациентов. Средний возраст пациентов составил 9,2 лет (самому маленькому ребенку было 3 года). В этой группе больных всего было выполнено 31 лигирование. Общее количество лигированных узлов составило 99. После ЭЛ пациенты находились под наблюдением в стационаре от 3 до 5 суток. Им назначались ингибиторы протонной помпы в максимальной дозировке для профилактики гастроэзофагеального рефлюкса и соблюдение диеты в виде протертой, «мягкой» пищи, исключая острые и горячие продукты.

В 13 (81%) случаях лигирование использовалось как терапия «первой линии», в послеоперационном периоде – у 3 пациентов. Большинство пациентов – 13 (81%), которым мы начинали лечение методом ЭЛ имели ВРВ пищевода 2-3 степени с варикозным расширением подслизистых вен субкардии. Зоны лигирования выбирались исходя из выраженности степени варикоза, наличия коллатералей, принося-

щих подслизистых вен субкардии и данных эндосонографии: вены субкардии – в 7 случаях; ВРВ пищевода – в 17; вены субкардии с венами пищевода – в 7. Лигирование начиналось с вен, расположенных наиболее дистально, постепенно продвигаясь вверх по пищеводу. За один сеанс выполняли лигирование от 1 до 7 узлов. В большинстве случаев лигирование выполнялось в несколько (2-3) этапа с интервалами в 1-2 месяца. Среднее количество на одного пациента составило 2,1.

Сочетанное применение лигирования и склерозирования для полной эрадикации ВРВ применялось в 12 случаях, при этом у 4 пациентов во время эндоскопии выполнена комбинированная методика: лигирование крупных узлов субкардии и вен пищевода с одномоментным склерозированием спавшихся ВРВ [6]. Повторные эндоскопии через 2-3 месяца после лечения во всех случаях демонстрировали более быстрое по сравнению с ЭС уменьшение степени ВРВ и исчезновение варикозов субкардии.

Кровотечение после лигирования отмечено у 3 (18,8%) пациентов, при этом в 2 случаях удалось добиться медикаментозного гемостаза, а у одного ребенка потребовалось экстренное хирургическое вмешательство. Во всех этих случаях контрольное эндоскопическое исследование позволило обнаружить несостоятельность и срыв латексных колец в зоне активного кровотечения. Следует отметить, что описанные осложнения возникли на этапе освоения методики ЭЛ, основным залогом успеха которой является «достаточное» по объему всасывание стенки ВРВ. В детском возрасте выполнение ЭЛ значительно осложняют следующие моменты: небольшая длина и диаметр пищевода, ВРВ имеют тонкую стенку и не такой большой диаметр, как у взрослых, что является предпосылкой для разрыва лигированных узлов и соскальзывания лигатур, особенно при наличии «красных знаков». Только с накоплением опыта приходит уверенность в объеме достаточного втяжения вены и момента сбрасывания лигатуры, а также точках, безопасных для лигирования.

В рекомендациях согласительной конференции по портальной гипертензии Бавено-V говорится, что эндоскопическое лигирование представляет собой один из вариантов терапии «первой линии» для профилактики и лечения ПЖК [7]. По экстренным показаниям на высоте кровотечения из ВРВ субкардии лигирование выполнено у 1 пациента. После манипуляции достигнут стабильный гемостаз. Как и другие авторы, мы считаем, что одним из сложных моментов ЭЛ на высоте кровотечения является аспирация в колпачок лигатора спавшейся кровоточащей вены, а также нарушенная визуализация

зация источника кровотечения.

ДСРА выполнен в плановом порядке у 6 пациентов, средний возраст которых составил 7,9 лет. Показаниями к операции у 3 больных явились значительная спленомегалия и тяжелый гиперспленизм (панцитопения в общем анализе крови), а у 3 пациентов – перенесенные ПЖК в анамнезе и ВРВ пищевода 3 степени. Как селективный порто-системный анастомоз, ДСРА имеет преимущества перед неселективными шунтами, так как приводит к декомпрессии венозных коллатералей гастроэзофагеальной зоны и селезенки через короткие желудочные сосуды, тем самым, предотвращая возникновение рецидивов ПЖК [9].

В 2 случаях ДСРА выполнялся по экстренным показаниям для купирования продолжающегося кровотечения. Возраст обоих пациентов составил 1 год. Эндоскопический гемостаз, как первая линия остановки кровотечения, оказался безуспешным и пациенты были оперированы. Диаметр селезеночной вены на операции составил 5 мм, поэтому порто-системное шунтирование было дополнено элементами азигопортального разобщения: деваскуляризацией пищеводно-желудочного перехода (ПЖП) – 1 пациент, а также с гастротомией и прошиванием вен субкардии и пищевода – у 1 ребенка. Средний диаметр анастомоза составил 6 мм. Хирургический гемостаз достигнут во всех случаях. Летальных исходов не было.

Низкомолекулярные гепарины для профилактики тромбоза анастомоза в послеоперационном периоде назначались всем детям до выписки из стационара. Средний срок лечения в отделении интенсивной терапии составлял 3-4 суток. Средний срок наблюдения в послеоперационном периоде составил 8 месяцев. Контрольные ультразвуковые исследования выполнены через 1 и 6 месяцев после операции. Проподимость соустья подтверждена у всех пациентов. При этом средняя линейная скорость кровотока по селезеночной вене после операции увеличилась на 66 % и составляла 35,2 см/с. Высокий кровоток по селезеночной вене после операции способствует адекватной декомпрессии варикозных вен пищевода и желудка [10]. По данным ЭГДС выраженность и напряженность варикозных вен пищевода уменьшились после операции у всех больных. В 3 случаях сохранялись варикозные стволы без признаков угрозы кровотечения. Рецидивов ПЖК за время наблюдения не отмечено.

Мезентерико-портальное шунтирование (МПШ) выполнено у 2 детей (4 и 7 лет) с внепеченочной обструкцией воротной вены. Оба пациента в анамнезе перенесли ПЖК, которые были остановлены консервативными мероприятиями. По данным ЭГДС у них

определялось ВРВ пищевода 3 степени с расширением подслизистых вен субкардии. О тяжелом течении заболевания также свидетельствовала значительная спленомегалия и тяжелый гиперспленизм: среднее количество лейкоцитов – $2,2 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов – $57,5 \times 10^9/\text{л}$. Все пациенты по данным УЗИ имели нормальную структуру печеночной паренхимы и нормальные показатели функции печени.

В протокол обследования пациентов перед операцией обязательно входили методы визуализации воротной системы, целью которых было определение протяженности тромбоза и проходимости воротной вены. КТ-ангиография дает полное представление об архитектонике воротной системы, однако по нашим данным чувствительность этого метода оценки проходимости левой воротной вены составляет 73 %. Это объясняется тем, что обструкция ствола воротной вены препятствует полноценному кровотоку и контрастированию ее дистальных отделов. УЗИ с доплерографией демонстрировало, что внутривенные ветви воротной вены были гипопластичны (диаметр левой ветви воротной вены составлял от 3 до 4 мм), но свободны от тромбов. По нашим данным чувствительность метода в оценке проходимости левой ветви воротной вены составляет 85%.

Окончательное решение о выполнении МПШ принималось после оценки эндотелиальной выстилки вены и интенсивности ретроградного кровотока. Протяженность тромбоза на левую ветвь воротной вены является главным лимитирующим фактором выполнения этой операции у всех детей с внепеченочной портальной гипертензией [5]. По нашему опыту из 19 пациентов, которым выполнена ревизия левой воротной вены, операция оказалась выполнима у 11, что составило 58%. Во всех случаях левая внутренняя яремная вена использовалась как венозный конduit между верхней брыжеечной и левой ветвью воротной вены.

Среднее время операции составило 320 ± 15 мин, а интраоперационная кровопотеря 200 ± 30 мл. В послеоперационном периоде для профилактики тромбоза шунта применялись низкомолекулярные гепарины (Фраксипарин, Фрагмин) в течение первых 10 дней. Средний срок пребывания в отделении интенсивной терапии составил 3 суток.

В раннем послеоперационном периоде УЗИ с доплерографией подтвердило проходимость шунта во всех случаях. Контрольные исследования через 3 и 6 месяцев после операции демонстрировали хорошую функцию шунта: при среднем диаметре 7,0 мм, максимальная скорость кровотока составила 36,6 см/с, а объемный кровоток – 730 мл/мин. Восстановленный гепатопетальный кровоток способствовал

постепенному увеличению диаметра внутривенных ветвей воротной вены и уменьшению количества коллатералей в области ворот печени.

Эффективная декомпрессия воротной системы подтверждалась уменьшением размеров селезенки, которое отмечалось сразу после операции. Уже через 3 месяца после вмешательства у больных при пальпации живота спленомегалия не определялась, а селезенка сократилась на 4 см. У всех пациентов отмечалось постепенное купирование явлений гиперспленизма: через 6 месяцев после операции количество лейкоцитов составило $4,4 \times 10^9/\text{л}$, а тромбоцитов $188 \times 10^9/\text{л}$ ($p < 0,005$).

За время наблюдения рецидивов кровотечения из ВРВ пищевода не было. Контрольные ЭГДС через 3 и 6 месяцев после МПШ демонстрировали положительную динамику: уменьшение степени варикоза и регресс застойной портальной гастропатии. Проведение эндоскопического лечения после МПШ позволило в быстрые сроки полностью ликвидировать ВРВ пищевода, что на наш взгляд является обязательным для иногородних пациентов, проживающих вдалеке от специализированных центров медицинской помощи.

Выводы.

1. Комплексное ультразвуковое исследование должно использоваться как скрининг метод диагностики портальной гипертензии в детском возрасте. Его неинвазивность и отсутствие лучевой нагрузки позволяет выполнять динамическое исследование портального кровотока и оценивать эффективность хирургического лечения.

2. КТ-ангиография позволяет хорошо визуализировать ВВ и ее основные стволы, определить блок воротного кровотока, сформировавшиеся коллатерали, а также оценить проходимость хирургических сосудистых анастомозов.

3. Эндоскопическое лигирование и склерозирование ВРВ являются высокоэффективными методами лечения и профилактики кровотечения из ВРВ при СПГ у детей. Относительным ограничением применения ЭЛ у детей является вес менее 21 кг, а абсолютным масса тела менее 13 килограмм.

4. При выполнении плановых хирургических вмешательств, предпочтение следует отдавать МПШ и ДСРА, которые эффективно предотвращают возникновение кровотечений и ликвидируют симптомы портальной гипертензии у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Advantages of the meso-Rex bypass compared with portosystemic shunts in the management of extrahepatic portal vein obstruction in children / T.B. Lautz [et al.] // J. Am. Coll. Surg. – 2013. – Vol. 216, № 1. – P. 83-9.
2. Experiences with Endoscopic Interventions for Variceal Bleeding in Children with Portal Hypertension: A Single Center Study / S.J. Kim, S.H. Oh, J.M. Jo, K.M. Kim // *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* – 2013. – Vol. 16, № 4. – P. 248-53.
3. Khanna, R. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction / R. Khanna, S.K. Sarin // *Hepatol. Int.* – 2018. – Vol. 12(Suppl 1). – P. 148-67.
4. Men C. Endoscopic ultrasonography predicts early esophageal variceal bleeding in liver cirrhosis. A case report / C. Men, G. Zhang // *Medicine.* – 2017. – Vol. 96, № 17. – e6749.
5. Meso-Rex bypass – a procedure to cure prehepatic portal hypertension: the insight and the inside / F. di Francesco [et al.] // J. Am. Coll. Surg. – 2014. – Vol. 218, № 2. – P.23-36.
6. Poddar U. Endoscopic band ligation followed by sclerotherapy: Is it superior to sclerotherapy in children with extrahepatic portal venous obstruction? / U. Poddar, S. Bhatnagar, S.K. Yachha // *Journal of Gastroenterology and Hepatology* – 2011. – Vol. 26. – P. 255–9.
7. Portal Hypertension in Children: Expert Pediatric Opinion on the Report of the Baveno V Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension / B.L. Shneider, J. Bosch, R. de Franchis, S.H. Emre, R.J. Groszmann, S.C. Ling [et al.] // *Pediatr. Transplant.* – 2012. – Vol. 16, № 5. – P. 426-37.
8. Surgery for portal hypertension in children: A 12-year review / N. Patel [et al.] // *S. Afr. Med. J.* – 2017. – Vol. 107, № 10. – P. 121-32.
9. Surgical treatment for rebleeding caused by bypass failure after Rex shunt: re-Rex shunt or Warren shunt? / J.S. Zhang, L. Li, W. Cheng // *Pediatr. Surg. Int.* – 2018. – Vol. 34, № 5. – P. 521-7.
10. Ультразвуковое исследование портосистемной гемодинамики у больных с внепеченочной портальной гипертензией до и после операций портосистемного шунтирования / В.А. Юрчук, В.А. Дударев, Н.А. Аксенова, Г.В. Сарычев // *Детская хирургия.* – 2001. – N 2. – С. 21-26.

Zapalianski A.V., Marakhovskii K.Y., Gerasimenko I.A., Kolesnikov E.M., Averin V.

DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF THE PORTAL HYPERTENSION SYNDROME IN CHILDREN

The Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery

Summary

The aim of the study was to evaluate the effectiveness of modern diagnostics and treatment of portal hypertension syndrome (LNG) in children. The optimal set of diagnostic procedures and surgical treatment has been determined based on the results of treatment of 87 children with LNG from 2016 to 2018 in the RSPC for pediatric surgery,

DOI: 10.31882/2311-4711.2018.24.10