



Портальная гипертензия у детей: 28-летний опыт хирургического лечения

А. Ю. Разумовский^{1, 2}, А. Ф. Дронов¹, В. Е. Рачков^{1, 3}, А. Б. Алхасов^{1, 2}, З. Б. Митупов^{1, 2}, Е. В. Феоктистова^{1, 4},
Н. В. Куликова², Н. С. Степаненко¹

¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, г. Москва

² Детская городская клиническая больница № 13 имени Н. Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы

³ Клинический госпиталь «Лапино» (ООО «Хавен»), г. Москва

⁴ Национальный научно-практический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачёва, г. Москва



Оригинальная
статья

Цель исследования: улучшение результатов хирургического лечения детей с портальной гипертензией (ПГ).

Дизайн: разнонаправленное когортное исследование.

Материалы и методы. В статье обобщен опыт хирургического лечения 789 больных с различными формами ПГ в возрасте от 2,5 мес до 17 лет. У 718 (91,0%) участников была внепеченочная портальная гипертензия (ВПГ), у 66 (8,4%) — внутрипеченочная ПГ и у 5 (0,6%) пациентов — надпеченочная форма ПГ (синдром Бадда — Киари).

Всего проведена 791 операция у 764 детей, в том числе 27 повторных хирургических вмешательств при неэффективности первого. Еще 25 детей находятся под динамическим наблюдением, угроза кровотечения у них отсутствует. В большинстве случаев выполнены различные варианты портосистемного шунтирования. У 24 детей проводили деваскуляризацию пищевода и желудка (Sugiura). У 81 ребенка сделано мезопортальное шунтирование (МПШ).

Результаты. У 737 (96,5%) пациентов риск кровотечения из варикозных вен ликвидирован после первой операции. Всего проведены 767 операций портосистемного шунтирования, включая 15 повторных. Среди тех, кому сделали операцию МПШ, редукция варикозных вен достигнута у 74 (91,4%). У 5 детей в послеоперационном периоде отмечен рецидив кровотечения из варикозных вен, у 3 — отсутствие редукции варикозных вен. Все дети после неэффективных операций МПШ оперированы повторно — выполнены различные виды портосистемных анастомозов. Риск кровотечения ликвидирован.

Заключение. Данные исследований убедительно доказали, что сосудистые операции не только эффективно предотвращают кровотечение из варикозных вен пищевода, но и нередко восстанавливают нормальные анатомо-физиологические отношения в бассейне воротной вены. Операции деваскуляризации показаны при невозможности выполнения сосудистых операций.

Ключевые слова: портальная гипертензия, дети, портосистемное шунтирование, мезопортальное шунтирование, деваскуляризация.

Portal Hypertension in Pediatric Patients: 28 Years of Experience in Surgical Treatment

A. Yu. Razumovsky^{1, 2}, A. F. Dronov¹, V. E. Rachkov^{1, 3}, A. B. Alkhasov^{1, 2}, Z. B. Mitupov^{1, 2}, E. V. Feoktistova^{1, 4},
N. V. Kulikova², N. S. Stepanenko¹

¹ N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

² N. F. Filatov City Pediatric Clinical Hospital No.13, Moscow City Department of Health

³ Lapino Clinical Hospital, OOO Khaven, Moscow

⁴ Dmitry Rogachyov National Applied Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow



Original
Paper

Study Objective: To improve outcomes of surgical treatment in pediatric patients with portal hypertension (PH).

Study Design: This was a multipurpose cohort study.

Materials and Methods: This paper summarizes the experience of performing surgery in 789 patients with different forms of PH, aged 2.5 months to 17 years. Seven hundred and eighteen patients (91.0%) had extrahepatic portal hypertension (EPH), 66 patients (8.4%) had intrahepatic PH, and five patients (0.6%) had suprahepatic PH (Budd-Chiari syndrome).

A total of 791 surgeries were performed on 764 patients, including 27 reoperations when the first procedure was not effective. Another 25 patients are currently being followed up, and are not in danger of bleeding. In most of the patients, various portosystemic shunts were created. Twenty-four children underwent gastroesophageal devascularization (Sugiura procedure). Mesoportal bypass (MPB) was performed on 81 patients.

Study Results: In 737 patients (96.5%), the risk of bleeding from variceal veins was eliminated by the first procedure. Seven hundred and sixty-seven procedures were performed to create portosystemic shunts, including 15 reoperations. Varices size reduction was achieved in 74 (91.4%) of the patients who underwent MPB. In five patients variceal bleeding recurred in the postoperative period, and in three patients varices size was not reduced. In all cases in which MPB was not effective, another surgery was done and portosystemic shunts of various types were created. The risk of bleeding was eliminated.

Conclusion: Research has consistently shown that vascular operations are not only effective in preventing bleeding from esophageal varices, but also can often restore normal anatomical and physiological interactions in the portal venous territories. Surgical devascularization is indicated when vascular operations cannot be done.

Keywords: portal hypertension, children, portosystemic shunts, mesoportal bypass, devascularization.

Портальная гипертензия (ПГ) — одна из основных причин тяжелых кровотечений из верхних отделов ЖКТ. Причины ПГ у детей и взрослых принципиально

отличаются: у 75% взрослых кровотечения из варикозных вен пищевода вызваны циррозом печени, а у детей основная причина этого опасного симптома — блокада кровотока

Алхасов Абдуманап Басирович — д. м. н., профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России; врач-детский хирург отделения торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ГБУЗ «ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова ДЗМ». 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: 7111957@mail.ru (Окончание на с. 44.)



по воротной вене вследствие тромбоза или порока развития (внепеченочной портальной гипертензии — ВПГ). В отличие от цирроза печени при ВПГ функции печени изменяются незначительно [1–3].

Основная задача лечения ПГ — предотвращение кровотечений из воротной вены. Благодаря новым возможностям хирургического лечения в последние годы тактика ведения детей с ПГ изменилась. Широкое внедрение сосудистых операций — портосистемного шунтирования — позволяет эффективно контролировать кровотечения у большой группы пациентов [4–6]. Если выполнение портосистемного шунтирования невозможно или противопоказано, то используют эндоскопические методы профилактики кровотечений: склерозирование и лигирование варикозных вен [7–9]. В качестве более агрессивной альтернативы эндоскопическим методам некоторые авторы предлагают операции деваскуляризации [10–12]. Переворотом в тактике хирургического лечения ВПГ стали работы J. de Ville de Goyet, разработавшего способ радикальной коррекции порока с восстановлением портальной перфузии печени (ППП) [13, 14].

В статье обобщен 28-летний опыт хирургического лечения детей с ПГ. По мнению авторов, одно из важнейших направлений научного анализа — изучение отдаленных результатов операции. Проведенные исследования позволили разработать эффективный алгоритм хирургического лечения различных форм ПГ в детском возрасте.

Цель исследования: улучшение результатов хирургического лечения детей с ПГ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С 1989 по 2017 г. в ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова наблюдали 789 больных ПГ в возрасте от 2,5 мес до 17 лет, 23,5% которых составили дети младше 3 лет. У 718 (91,0%) участников была ВПГ, у 66 (8,4%) — внутripеченочная ПГ и у 5 (0,6%) пациентов — надпеченочная форма ПГ (синдром Бадда — Киари). В группу больных внутripеченочной ПГ вошли 39 детей с различными вариантами цирроза печени, 27 — с врожденным фиброзом печени.

Ранее 23,7% детей проходили лечение в других учреждениях. Восемьдесят два ребенка перенесли различные виды паллиативных процедур: спленэктомия, прошивание варикозных вен желудка и др. У 18 детей ранее были выполнены различные шунтирующие операции, у 20 — неоднократные повторные курсы эндоскопического склерозирования (ЭС).

Всего проведена 791 операция у 764 детей, в том числе 27 повторных хирургических вмешательств при неэффектив-

ности первого: сохранении угрозы кровотечения, выявленной при контрольном исследовании, или в случае рецидива кровотечения. Еще 25 детей находятся под динамическим наблюдением, угроза кровотечения у них отсутствует.

Больным с кровотечениями в анамнезе выполняли плановые операции ($n = 504, 63,9\%$). У детей с высоким риском кровотечения из варикозных вен по данным фиброэзофагогастродуоденоскопии (ФЭГДС) проводили хирургическое вмешательство по профилактическим показаниям ($n = 194, 24,6\%$).

Тактика лечения острых кровотечений. По экстренным показаниям в связи с продолжающимся пищеводно-желудочным кровотечением в клинику поступили 252 (31,9%) ребенка. В этом случае тактика остановки кровотечения была следующей:

- полностью исключали кормление через рот;
- устанавливали желудочный зонд для декомпрессии желудка и контроля кровотечения;
- назначали седативные препараты и строгий постельный режим;
- вводили гемостатические препараты (этамзилат, транексамовую кислоту, аprotинин, октреотид);
- переливали эритроцитарную массу, свежезамороженную плазму крови;
- инфузионную терапию проводили в объеме 50% должностного возрастного объема.

В случае неэффективности медикаментозной терапии выполняли сосудистые операции на высоте кровотечения. При этом не проводили паллиативные операции: гастротомию с прошиванием вен желудка или спленэктомия, а также не использовали ЭС для остановки кровотечения. Операции портосистемного шунтирования на высоте кровотечения делали по стандартной методике и не дополняли прошиванием желудочных вен, перевязкой венозных стволов и др.

Портосистемное шунтирование. Хирургические вмешательства, выполненные в ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова г. Москвы с 1989 по 2017 г., представлены в *таблице*. Техника оперативных вмешательств описана ранее [15–17].

В большинстве случаев выполняли различные виды спленоренального шунтирования или мезокавального Н-шунтирования по методике, описанной ранее [4, 18]. Выбор метода шунтирования во многом определялся особенностями анатомии сосудов брюшной полости и предыдущими оперативными вмешательствами. Авторы отдадут предпочтение спленоренальным анастомозам.

Деваскуляризация и эндоскопическое склерозирование. У 24 больных проводили операцию Sugiyama. В эту группу

Дронов Анатолий Фёдорович — д. м. н., профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Г. И. Пирогова» Минздрава России. 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: vrachcov@mail.ru

Куликова Надежда Владимировна — врач-детский хирург отделения торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ГБУЗ «ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова ДЗМ». 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: dr.kulikovan.v@gmail.com

Митупов Зорикто Батович — д. м. н., доцент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Г. И. Пирогова» Минздрава России. 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: vrachcov@mail.ru

Разумовский Александр Юрьевич — член-корреспондент РАН, д. м. н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Г. И. Пирогова» Минздрава России; заведующий отделением торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ГБУЗ «ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова ДЗМ». 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: 1595105@mail.ru

Рачков Виктор Евгеньевич — д. м. н., профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Г. И. Пирогова» Минздрава России; заведующий отделением детской хирургии КГ «Лапино» (ООО «Хавен»). 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: vrachcov@mail.ru

Степаненко Никита Сергеевич — к. м. н., ассистент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Г. И. Пирогова» Минздрава России. 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: vrachcov@mail.ru

Феоктистова Елена Владимировна — к. м. н., доцент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Г. И. Пирогова» Минздрава России; заведующая отделением ультразвуковой диагностики ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва» Минздрава России. 103001, г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15. E-mail: vrachcov@mail.ru

(Окончание. Начало см. на с. 43.)



вошли дети, которым было невозможно выполнить сосудистое шунтирование из-за предыдущих операций, а также пациенты с внутрипеченочной ПГ. Операция Sugiura включает деваскуляризацию пищевода и желудка, спленэктомию и эзофаготомию с последующим эзофаго-эзофагоанастомозом [12, 18] (рис. 1).

Операцию проводили в один этап из лапаротомного доступа. С 2001 г. деваскуляризацию дополняли ЭС в послеоперационном периоде: через 6–12 месяцев после вмешательства во время контрольной ФЭГДС. Использовали натрия тетрадецилсульфат. С помощью эндоскопической иглы препарат вводили в остаточные после деваскуляризации варикозные венозные стволы пищевода в объеме 0,6–1,5 мл. В дальнейшем, если выявляли сохраняющиеся варикозные вены пищевода, процедуру повторяли до полной редукции варикозных стволов.

У 8 детей с билиарным циррозом печени ЭС использовали для профилактики кровотечений на период ожидания трансплантации печени.

Мезопортальное шунтирование (МПШ). С февраля 2000 г. мы выполняем операции МПШ, направленные на восстановление ППП.

Основные принципы этой операции описаны ранее [19, 20].

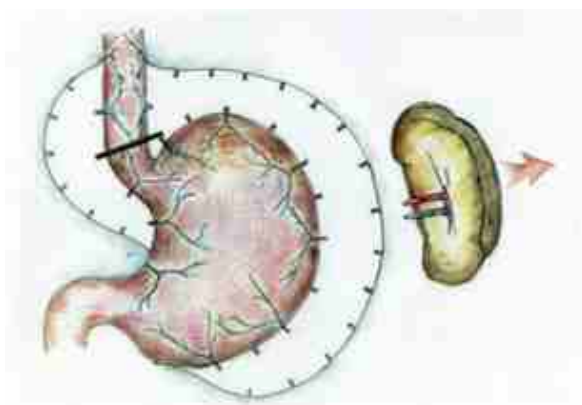
1. Операцию начинают с поиска по ходу пупочной вены и выделения левой ветви воротной вены в паренхиме печени. При этом часто пересекают паренхиматозный мостик между III и IV сегментами печени.
2. В случае облитерации левой ветви воротной вены выполняют один из вариантов портосистемного шунтирования.
3. Если левая ветвь воротной вены проходима, то ее временно пережимают сосудистым зажимом и формируют

Таблица

Спектр хирургических операций, выполненных у детей с портальной гипертензией в 1989–2005 гг.

Виды операций	Количество
Мезокавальное Н-шунтирование	167
Спленоренальный анастомоз	286
Дистальное спленоренальное шунтирование	204
Операция Sugiura	24
Мезопортальное шунтирование	81
Другие операции	29
Всего	791

Рис. 1. Схема операции Sugiura



в ее стенке отверстие не менее 1 см для создания сосудистого анастомоза.

4. Затем выделяют верхнюю брыжеечную вену сразу ниже поджелудочной железы.
5. Для соединения верхней брыжеечной вены и левой ветви воротной вены используют аутовенозную вставку из внутренней яремной вены, чаще левой. У одного ребенка в связи с тромбозом внутренних яремных вен с двух сторон в качестве аутовенозной вставки использован фрагмент нижней полой вены (рис. 2).

Методы обследования. Некоторым детям, помимо рутинного обследования, включающего ФЭГДС и УЗИ с доплерографией, выполняли селективную цифровую ангиографию [21]. Эти исследования целесообразны после введения новых хирургических методик шунтирования, а также при сомнительных результатах функционирования сосудистых анастомозов.

Для оценки качества жизни ребенка проводили психоневрологическое обследование. Все дети обследованы через год после операции. Для изучения отдаленных результатов хирургического лечения 172 пациента в возрасте от 6 до 32 лет обследованы в сроки более 5 лет после хирургического вмешательства. Помимо анкетирования, помогающего оценить качество жизни больных в отдаленные сроки после операции, проведено комплексное обследование, позволяющее объективизировать результаты.

РЕЗУЛЬТАТЫ

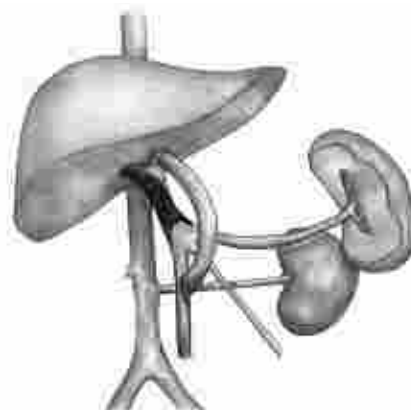
Из 252 детей, поступивших в клинику на высоте кровотечения, у 160 (63,5%) оно было остановлено с помощью консервативной терапии. На высоте кровотечения оперированы 92 пациента.

У 737 (96,5%) детей риск кровотечения из варикозных вен ликвидирован после первой операции. Общая летальность составила 0,9% (7 больных).

Результаты портосистемного шунтирования. Всего проведены 767 операций портосистемного шунтирования (включая повторные). Отсутствие эффекта отмечено у 15 детей (1,9% больных в группе с шунтирующими операциями). Все эти пациенты оперированы повторно. При этом у 12 участников выполнены различные виды портосистемного шунтирования, у 3 — операция Sugiura.

Результаты деваскуляризации и эндоскопического склерозирования. Рецидив кровотечения развился у 6 (25,0%) из 24 перенесших операцию Sugiura.

Рис. 2. Схема операции мезопортального шунтирования



Детей, которым делали операцию деваскуляризации, можно разделить на две группы. Первая группа включала 11 пациентов, прооперированных до 2001 г. Рецидив кровотечения развился у 4 (36%) из них, и они были оперированы повторно: в 2 случаях выполнили операцию перевязки левой желудочной вены, а 2 детям с врожденным фиброзом печени (ВФП) — мезокавальный анастомоз.

Вторая группа — 13 детей, которым после операции Sugiura дополнительно проводили ЭС. Рецидив кровотечения возник у 2 (15,4%) детей. У 1 пациента с ВФП выполнен спленоренальный анастомоз и у 1 ребенка с ВПГ, вызванной пороком развития висцеральных сосудов и синдромом Элерса — Данло, — мезокавальный анастомоз. Угроза кровотечения ликвидирована.

Среднее количество процедур ЭС составило 3,5. Осложнений склерозирования не выявлено.

Результаты мезопортального шунтирования. Впервые МПШ мы выполнили в феврале 2000 г. С тех пор детям с ПГ проведены 234 шунтирующие операции. У 81 ребенка в ходе ревизии воротной вены выявлены проходимость левая ветвь и ретроградный кровоток из нее. Им сделана операция МПШ.

У 74 (91,4%) больных достигнут отличный результат — редукция варикозных вен. У 5 детей в послеоперационном периоде отмечен рецидив кровотечения из варикозных вен, у 3 пациентов — отсутствие редукции варикозных вен. УЗИ и ангиографическое исследование подтвердили неадекватную функцию мезопортального анастомоза. Все дети после неэффективного МПШ оперированы повторно — выполнены различные виды портосистемных анастомозов. Риск кровотечения ликвидирован.

Из специфических осложнений операции МПШ в 3 случаях отмечали развитие желчного перитонита, связанного с повреждением сегментарных внутрипеченочных желчных путей при выделении левой ветви воротной вены. Один ребенок был оперирован — выполнен анастомоз по Ру. В 2 случаях брюшная полость была дренирована, что привело к выздоровлению детей.

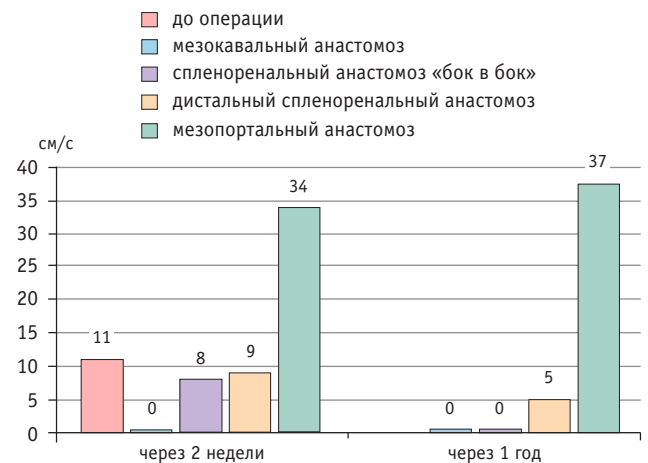
Таким образом, выполнение МПШ стало возможным у 81 (34,6%) ребенка из 234. У остальных 153 либо ветви воротной вены были облитерированы, либо ретроградный кровоток был незначителен. Этим детям проведены другие операции: 108 — спленоренальное шунтирование, 42 — мезокавальный анастомоз, 3 — операция Sugiura.

Результаты, полученные с помощью инструментальных методов исследования. По данным ФЭГДС, у 700 (91,6%) из 764 оперированных отмечена выраженная регрессия варикозных вен пищевода (в том числе после повторных операций). У 74,2% пациентов варикозные вены пищевода редуцировались полностью. У 17,4% детей есть варикозные вены 1-й степени. Однако у всех в этой группе риск кровотечения отсутствует.

По данным УЗИ с доплерографией, в настоящий момент у всех наблюдаемых пациентов созданные сосудистые шунты функционируют. Средняя скорость кровотока по анастомозу составляет 45,75 см/с.

Представляют несомненный интерес данные исследования ППП. До операции, несмотря на блок кровотока по воротной вене, в гепатопетальных коллатералях регистрировали кровоток со средней скоростью 11 см/с (у здоровых детей скорость кровотока по воротной вене составляет 29 см/с). После операций портосистемного шунтирования зафиксировано значительное снижение ППП (до полного прекращения кровотока по коллатералям) (рис. 3). После «селективных» спленоренальных анастомозов в послеоперационном

Рис. 3. Скорость портальной перфузии печени в раннем послеоперационном периоде и в отдаленные сроки после операции



периоде сохранялась ППП со средней скоростью 8,5 см/с. Однако в отдаленные сроки кровоток по гепатопетальным коллатералям практически полностью прекращался.

В отличие от портосистемных анастомозов, после операции МПШ ППП значительно увеличивается, и в отдаленные сроки ее скорость возрастает до 37 см/с.

До операции цифровая ангиография позволяла оценить анатомию сосудов брюшной полости и выраженность сброса венозной крови на вены пищевода, возможность выполнения сосудистого анастомоза у детей после предыдущих операций (рис. 4А). После стандартного шунтирования ангиография наглядно демонстрирует функцию сосудистого анастомоза (рис. 4Б). После МПШ она подтверждает восстановление ППП (рис. 4В).

Психоневрологическое обследование 108 детей проведено спустя более года после операции. В отдаленные сроки после портосистемных сосудистых анастомозов 78% детей жаловались на головные боли, эмоциональную лабильность, снижение памяти, быструю утомляемость, нарушение контакта со сверстниками. После МПШ у 82% пациентов отмечены улучшения памяти и успеваемости, а также в психоэмоциональной сфере, исчезновение головных болей.

ОБСУЖДЕНИЕ

Возможности оперативного лечения ПГ у детей до сих пор широко обсуждаются. В последнее время принципы хирургического лечения ПГ значительно изменились [18–20, 22].

Основной причиной ПГ в нашей стране служит внепеченочный блок портального кровотока, развившийся либо вследствие тромбоза воротной вены (после катетеризации пупочных сосудов в периоде новорожденности, пупочного сепсиса, омфалита и т. д.), либо вследствие порока развития воротной вены [1, 4, 15]. Характерной особенностью этой формы заболевания является интактность печеночной паренхимы — сохранность печеночных функций. В наших исследованиях дети с ВПГ составили большинство (91,0%). Прогноз хирургического лечения таких детей наиболее благоприятен, что связано в первую очередь с отсутствием риска развития печеночной недостаточности — основной причины летальных исходов у больных циррозом печени.

Безусловно, основная задача лечения ПГ состоит в предотвращении кровотечений из варикозных вен пищевода [23–25]. Острое кровотечение необходимо купировать,

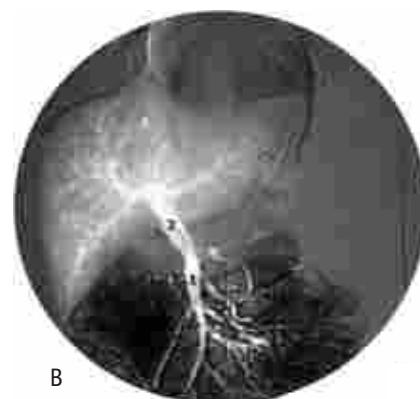
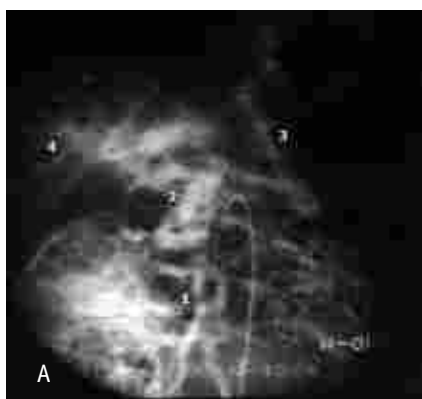


Рис. 4. Возвратная мезентерикопортография. Фото авторов.

А — при внепеченочной портальной гипертензии. Интенсивное контрастирование печени из бассейна верхней брыжеечной вены (I степень портальной перфузии печени): 1 — верхняя брыжеечная вена, 2 — «портальная кавернома» в воротах печени, 3 — сброс крови на варикозные вены желудка и пищевода, 4 — контрастированы ветви воротной вены 4-го порядка до периферии печени.

Б — после мезокавального Н-шунтирования. Вся кровь из верхней брыжеечной вены (1) через Н-шунт поступает в нижнюю полую вену (2). При этом полностью отсутствует контрастирование воротной вены (3).

В — после мезопортального шунтирования. Все контрастное вещество, введенное в верхнюю брыжеечную вену (1), поступает через мезопортальный шунт (2) в печень (3). Портальная перфузия печени в полном объеме



по возможности консервативными методами. Применение описанного выше алгоритма позволило остановить кровотечение у 63% детей, поступивших в клинику с острым кровотечением из варикозных вен пищевода. Показанием для оперативного вмешательства служит неэффективность консервативной терапии — продолжающееся кровотечение. При этом больным, оперированным на высоте кровотечения, были выполнены только операции портосистемного шунтирования, такие же, как и детям, оперированным в плановом порядке. В нашей практике не используют ЭС или лигирование варикозных вен пищевода для остановки острого кровотечения.

Бесспорно, вопрос о показаниях к оперативному вмешательству нельзя считать предметом дискуссии, если ребенок поступил на высоте кровотечения или перенес кровотечение в анамнезе. Однако в случае, когда манифестирующим симптомом ПГ являются спленомегалия и гиперспленизм, ставят вопрос об операции по профилактическим показаниям. По нашему мнению, у больных с ВПГ без кровотечения в анамнезе, но с выраженными варикозными венами оперативные вмешательства оправданы, особенно если ребенок проживает в районе, отдаленном от крупных медицинских центров [4, 18]. В наших исследованиях доля таких больных превысила 24%. Это избавляет ребенка от опасности внезапного кровотечения из варикозных вен и выполнения паллиативных процедур (прошивания вен, спленэктомии и др.) по месту жительства.

До поступления в нашу клинику многие пациенты (до 23%) были оперированы несколько раз без эффекта. Несомненно, каждая безуспешная операция ограничивает возможности хирургического лечения и увеличивает риск послеоперационных осложнений. Надо отметить более высокий риск рецидива кровотечения в группе детей с ранее выполненными безуспешными операциями.

Так же, как и другие авторы, мы считаем операции портосистемного шунтирования наиболее эффективным методом предотвращения кровотечений из варикозных вен

[17, 25–28]. Все операции шунтирования (кроме МПШ) направлены на декомпрессию портальной системы с высоким давлением за счет создания сосудистого анастомоза с системой нижней полой вены с низким давлением. Эффективность таких вмешательств очень высока. В нашей группе больных успехом увенчались 96,5% первичных операций, а после повторных хирургических вмешательств в случае неадекватной работы сосудистого анастомоза мы добились контроля кровотечения в 100% случаев.

Ограничениями операций портосистемного шунтирования следует признать отсутствие висцеральных вен, пригодных для выполнения сосудистого анастомоза, и внутрипеченочную форму ПГ. В этом случае альтернативой ему может служить деваскуляризация [11, 12, 29]. Операция Sugiyama разработана в Японии в 1978 г., в первую очередь для лечения больных циррозом печени. Сообщения о ее применении у детей малочисленны. Несомненно, эффективность этого хирургического вмешательства для предотвращения кровотечений ниже, чем шунтирующих операций (рецидив кровотечений у 27,7% против 3,5% в группе сосудистых операций в других наших исследованиях) [18]. По нашему мнению, показаниями для операции Sugiyama служат невозможность выполнения шунтирования (отсутствие вен, пригодных для наложения анастомоза) у детей с ВПГ и внутрипеченочная ПГ с явлениями нарушения печеночных функций.

Опыт применения ЭС у детей в нашей стране ограничен [7, 8]. Бесспорно, этот метод привлекателен малоинвазивностью, но риск рецидива кровотечений у детей с ВПГ значителен (до 35%) [21, 30]. В нашей группе было 15 больных, перенесших многократные курсы склеротерапии по месту жительства без эффекта. В связи с тяжелыми рецидивирующими кровотечениями из варикозных вен мы выполнили этим детям портосистемное шунтирование. По нашему мнению, ЭС у детей с ВПГ как основной метод лечения малоэффективно. Представляется целесообразным дополнять операцию Sugiyama ЭС для улучшения результатов. Именно это позволило сократить риск рецидива кровотечений до 15,4%.

Кроме того, мы используем ЭС у детей с билиарным циррозом печени для предотвращения кровотечений в период ожидания трансплантации печени.

Наши исследования подтвердили наблюдения других авторов: после операций портосистемного шунтирования ППП прогрессивно снижается даже в случае так называемых селективных спленоренальных анастомозов [15, 31, 32]. Это один из факторов, ограничивающих применение таких операций у детей с внутриворотной ПГ из-за риска развития портосистемной энцефалопатии и печеночной недостаточности.

Революцией в хирургии ПГ стала операция МПШ, предложенная J. Ville de Goye в 1998 г., которая направлена именно на восстановление ППП у детей с ВПГ [13, 14, 33].

По нашим данным, левая ветвь воротной вены, пригодная для выполнения сосудистого анастомоза, выявлена у 34,6% детей. Надо отметить, что наши результаты отличаются от полученных исследователями из Западной Европы и США. В США и Великобритании вероятность выполнения МПШ составляет 85–90%, в Западной Европе — 75–80%, в Восточной Европе — 40–50% [3, 5, 14, 34]. Эта статистика отражает причину ВПГ: катетеризации пупочных вен, пупочный сепсис и т. д. в разных популяциях. Таким образом, у детей, живущих в России, возможность полного восстановления портального кровотока при ВПГ составляет 30–35% общего числа больных детей. Во всех остальных случаях посттромботические изменения ствола воротной вены распространялись и на внутриворотные ветви.

На этапе становления методики у 4 пациентов в ходе операции мы обнаружили незначительный ретроградный кровоток из левой ветви воротной вены. При этом диаметр выделенного сосуда был равен 3–4 мм. Мы предположили, что такой диаметр достаточен для выполнения анастомоза и что с течением времени интенсивность кровотока по воротной системе возрастет. Однако эти предположения не подтвердились. Неадекватный кровоток по созданному шунту

стал причиной рецидива кровотечений у наших больных. В настоящее время мы считаем, что МПШ можно выполнять при достаточном ретроградном кровотоке из выделенного сосуда и при диаметре выделенной ветви воротной вены около 10 мм. Еще у 3 пациентов причиной рецидива кровотечения стал тромбоз аутовенозной вставки.

Частота послеоперационных осложнений МПШ не выше, чем стандартных шунтирующих операций. Наибольшие сложности связаны с выделением ветвей воротной вены у детей, перенесших пупочный сепсис, а также в случае, если для выделения сосудов приходится пересекать паренхиматозный мостик между III и IV сегментами. При этом возрастает риск повреждения сегментарных желчных протоков, ставшего причиной развития желчного перитонита у 3 больных. В настоящее время мы стараемся избегать электрокоагуляции при выделении ветвей воротной вены в паренхиме печени.

Результаты УЗИ и ангиографии наиболее наглядно демонстрируют эффект МПШ. По данным УЗИ, скорость ППП после операции сравнима с таковой у здорового ребенка. При ангиографии четко видно восстановление нормального анатомо-физиологического строения портальной системы.

О восстановлении ППП свидетельствуют и данные психоневрологического исследования. Нормализация неврологических и психоэмоциональных показателей после МПШ говорит об усилении дезинтоксикационной функции печени [13, 31].


ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На современном этапе возможности хирургического лечения портальной гипертензии позволяют не только избавить ребенка от угрожающих жизни кровотечений, но и нередко полностью восстановить нормальную анатомию и физиологию портальной системы. Операции деваскуляризации показаны при невозможности выполнения сосудистых операций.

ЛИТЕРАТУРА

1. Фандеев Е. Е., Любимый Е. Д., Гонсалвес Г. Д., Сысоева Е. П., Киценко Е. А. Внепеченочная портальная гипертензия и тромбоз воротной вены (обзор литературы). *Анналы хирургической гепатологии*. 2015; 20(1): 45–58. [Fandeev E. E., Lyubimiy E. D., Gonsalves G. D., Sysoeva E. P., Kitsenko E. A. Vnepechenochnaya portal'naya gipertenziya i tromboz vorotnoi veny (obzor literatury). *Annaly khirurgicheskoi gepatologii*. 2015; 20(1): 45–58. (in Russian)]
2. Эттингер О. А. Современные подходы к диагностике и лечению синдрома портальной гипертензии. Эффективная фармакотерапия. 2012; 26: 30–7. [Ettinger O. A. Sovremennye podkhody k diagnostike i lecheniyu sindroma portal'noi gipertenzii. *Effektivnaya farmakoterapiya*. 2012; 26: 30–7. (in Russian)]
3. Costaguta A., Alvarez F. Etiology and management of hemorrhagic complications of portal hypertension in children. *Int. J. Hepatol*. 2012; 2012: 87–91.
4. Разумовский А. Ю., Рачков В. Е., Феоктистова Е. В., Галибин И. Е. Портальная гипертензия у детей: современные аспекты портосистемного шунтирования. *Хирургия*. 2007; 9: 41–5. [Razumovskii A. Yu., Rachkov V. E., Feoktistova E. V., Galibin I. E. Portal'naya gipertenziya u detei: sovremennye aspekty portosistemnogo shuntirovaniya. *Khirurgiya*. 2007; 9: 41–5. (in Russian)]
5. Chocarro G., Junco P. T., Dominguez E., Amesty M. V., Nuñez Cezezo V., Hernandez F. et al. Portal cavernoma in the era of mesoportal shunt (Rex) and liver transplant in children. *Eur. J. Pediatr. Surg*. 2016; 26(1): 7–12.
6. D'Antiga L. Medical management of esophageal varices and portal hypertension in children. *Semin. Pediatr. Surg*. 2012; 21(3): 211–8.
7. Васильченко М. И., Лесовик В. С. Эндоскопическая склеротерапия как метод лечения пищеводно-желудочных кровотечений при портальной гипертензии. *Врач скорой помощи*. 2014; 7: 50–3. [Vasil'chenko M. I., Lesovik V. S. Endoskopicheskaya skleroterapiya kak metod lecheniya pishchevodno-zheludochnykh krvotечeniy pri portal'noi gipertenzii. *Vrach skoroi pomoshchi*. 2014; 7: 50–3. (in Russian)]
8. Тараканов В. А., Полеев А. В., Терещенко О. А., Старченко В. М. Склерозирование вен пищевода в лечении детей с портальной гипертензией. *Рос. вестн. детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2014; 4(1): 34–8. [Tarakanov V. A., Poleev A. V., Tereshchenko O. A., Starchenko V. M. Sklerozirovanie ven pishchevoda v lechenii detei s portal'noi gipertenziei. *Ros. vestn. detskoi khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2014; 4(1): 34–8. (in Russian)]
9. Bandika V. L., Goddard E. A., De Lacey R. D., Brown R. A. Endoscopic injection sclerotherapy for bleeding varices in children with intrahepatic and extrahepatic portal venous obstruction: benefit of injection tract embolisation. *S. Afr. Med. J*. 2012; 102(11, Pt. 2): 884–7.
10. Idezuki Y., Sanso K., Bandai Y., Kawasaki S., Ohashi K. Current strategy for esophageal varices in Japan. *Am. J. Surg*. 1990; 160(1): 98–104.
11. Sugiura M., Futagawa S. Esophageal transection with paraesophagogastric devascularizations (the Sugiura procedure) in the treatment of esophageal varices. *World J. Surg*. 1984; 8(5): 673–9.
12. Zhang H. Y., Li W. B., Ye H., Xiao Z. Y., Peng Y. R., Wang J. Long-term results of the paraesophagogastric devascularization with or without esophageal transection: which is more suitable for variceal bleeding? *World J. Surg*. 2014; 38(8): 2105–12.



13. Chiu B., Superina R. A. Encephalopathy caused by a splenorenal shunt can be reversed by performing a mesenteric-to-left portal vein bypass. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41(6): 1177–9.
14. de Ville de Goyet J., Lo Zupone C., Grimaldi C., D'Ambrosio G., Candusso M., Torre G. et al. Meso-Rex bypass as an alternative technique for portal vein reconstruction at or after liver transplantation in children: review and perspectives. *Pediatr. Transplant.* 2013; 17(1): 19–26.
15. Леонтьев А. Ф., Сотникова О. Д., Марков Б. А., Дворяковский И. В. Портальное кровообращение у детей в норме и при внутрипеченочной портальной гипертензии. *Детская хирургия.* 2005; 6: 27–30. [Leont'ev A. F., Sotnikova O. D., Markov B. A., Dvoryakovskii I. V. Portal'noe krovoobrashchenie u detei v norme i pri vnutriphechenochnoi portal'noi gipertenzii. *Detskaya khirurgiya.* 2005; 6: 27–30. (in Russian)]
16. Giouleme O., Theocharidou E. Management of portal hypertension in children with portal vein thrombosis. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2013; 57(4): 419–25.
17. Gu S., Chang S., Chu J., Xu M., Yan Z., Liu D. C. et al. Spleno-adrenal shunt: a novel alternative for portosystemic decompression in children with portal vein cavernous transformation. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47(12): 2189–93.
18. Рачков В. Е. Диагностика и хирургическое лечение портальной гипертензии у детей: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2013: 312. [Rachkov V. E. Diagnostika i khirurgicheskoe lechenie portal'noi gipertenzii u detei: Diss. ... dokt. med. nauk. М., 2013: 312. (in Russian)]
19. Im G. Y., Lubezky N., Facciuto M. E., Schiano T. D. Surgery in patients with portal hypertension: a preoperative checklist and strategies for attenuating risk. *Clin. Liver Dis.* 2014; 18(2): 477–505.
20. Imanieh M. H., Dehghani S. M., Khoshkhui M., Malekpour A. Etiology of portal hypertension in children: a single center's experiences. *Middle East J. Dig. Dis.* 2012; 4(4): 206–10.
21. Kim S. J., Oh S. H., Jo J. M., Kim K. M. Experiences with endoscopic interventions for variceal bleeding in children with portal hypertension: a single center study. *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* 2013; 16(4): 248–5.
22. Wu J., Li Z., Wang Z., Han X., Ji F., Zhang W. W. Surgical and endovascular treatment of severe complications secondary to noncirrhotic portal hypertension: experience of 56 cases. *Ann. Vasc. Surg.* 2013; 27(4): 441–6.
23. Duché M., Ducot B., Ackermann O., Guérin F., Jacquemin E., Bernard O. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J. Hepatol.* 2017; 66(2): 320–7.
24. Ling S. C. Advances in the evaluation and management of children with portal hypertension. *Semin. Liver Dis.* 2012; 32(4): 288–97.
25. McKiernan P., Abdel-Hady M. Advances in the management of childhood portal hypertension. *Expert Rev. Gastroenterol. Hepatol.* 2015; 9(5): 575–83.
26. Orloff M. J. Fifty-three years' experience with randomized clinical trials of emergency portacaval shunt for bleeding esophageal varices in Cirrhosis: 1958–2011. *JAMA Surg.* 2014; 149(2): 155–69.
27. Sharma N., Bajpai M., Kumar A., Paul S., Jana M. Portal hypertension: A critical appraisal of shunt procedures with emphasis on distal splenorenal shunt in children. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2014; 19(2): 80–4.
28. Singhi S., Jain P., Jayashree M., Lal S. Approach to a child with upper gastrointestinal bleeding. *Indian J. Pediatr.* 2013; 80(4): 326–33.
29. Mariette D., Smadja C., Borgonovo G., Grange D., Franco D. The Sugiura procedure: a prospective experience. *Surgery.* 1994; 115(3): 282–9.
30. Molleston J. P., Shneider B. L. Preventing variceal bleeding in infants and children: is less more? *Gastroenterology.* 2013; 145(4): 719–22.
31. Lautz T. B., Keys L. A., Melvin J. C., Ito J., Superina R. A. Advantages of the meso-Rex bypass compared with portosystemic shunts in the management of extrahepatic portal vein obstruction in children. *J. Am. Coll. Surg.* 2013; 216(1): 83–9.
32. Mack C. L., Zelko F. A., Lokar J., Superina R., Alonso E. M., Blei A. T. et al. Surgically restoring portal blood flow to the liver in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis improves fluid neurocognitive ability. *Pediatrics.* 2006; 117(3): 405–12.
33. Li J. L., Chen W. X., Xu C. X., Wang R. Y., Chen Y. L. Treatment of portal hypertension from portal vein cavernoma with the meso-Rex bypass. *Chin. Med. J. (Engl).* 2013; 126(5): 971–3.
34. Sabbagh C., Fuks D., Regimbeau J. M. Non-hepatic gastrointestinal surgery in patients with cirrhosis. *J. Visc. Surg.* 2014; 151(3): 203–11. 

Библиографическая ссылка:

Разумовский А. Ю., Дронов А. Ф., Рачков В. Е., Алхасов А. Б., Митупов З. Б., Феоктистова Е. В., Куликова Н. В., Степаненко Н. С. Портальная гипертензия у детей: 28-летний опыт хирургического лечения // Доктор.Ру. 2017. № 12 (141). С. 43–49.

Citation format for this article:

Razumovsky A. Yu., Dronov A. F., Rachkov V. E., Alkhasov A. B., Mitupov Z. B., Feoktistova E. V., Kulikova N. V., Stepanenko N. S. Portal Hypertension in Pediatric Patients: 28 Years of Experience in Surgical Treatment. *Doctor.Ru.* 2017; 12(141): 43–49.