

А.В. ЗАПОЛЯНСКИЙ¹, В.И. АВЕРИН², Э.М. КОЛЕСНИКОВ²,
О.Ю. КОРОСТЕЛЕВ¹

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВНЕПЕЧЕНОЧНОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

УЗ «1-я городская клиническая больница», Детский хирургический центр¹,
УО «Белорусский государственный медицинский университет»², г. Минск,
Республика Беларусь

Цель. Провести анализ клинического течения внепеченочной портальной гипертензии у детей разного возраста для определения оптимальной хирургической тактики лечения.

Материал и методы. Проведен анализ клинических наблюдений и результатов обследования 168 пациентов (мальчиков – 91, девочек – 77) с портальной гипертензией, находившихся на лечении в Детском хирургическом центре (ДХЦ) г. Минска в период с 2000 по 2007 год. Для диагностики заболевания и оценки тяжести течения использовались: общеклинические анализы, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, эзофагогастродуоденоскопия, спленопортография, пункционная биопсия печени.

Результаты. Основной причиной портальной гипертензии у детей являлось затруднение оттока крови из воротной вены через печень в нижнюю полую вену. Внепеченочный блок воротного кровотока диагностирован у 86,3% пациентов. Основными пусковыми факторами развития внепеченочной портальной гипертензии, выявленными у 41,3% обследованных, явились гнойно-септические заболевания в грудном возрасте и катетеризация пупочной вены. Эти факторы способствуют развитию тромбоза воротной вены с последующей частичной реканализацией и образованием подпеченочного блока воротного кровотока.

Выявлена прямая, статистически значимая, корреляционная связь между тяжестью (стадией) течения портальной гипертензии и степенью варикозного расширения вен пищевода. Пищеводно-желудочное кровотечение наиболее часто – 76,8% возникало в возрасте от 1 года до 7 лет и являлось первым симптомом заболевания у большинства пациентов (58,3%) этой группы. При динамическом наблюдении отмечено снижение частоты кровотечений с возрастом.

Заключение. Высокая частота кровотечений в младшем детском возрасте диктует необходимость раннего хирургического лечения этой группы пациентов. Тяжелое течение внепеченочной портальной гипертензии у детей, высокая степень инвалидизации от этого заболевания и риск возникновения угрожающих жизни осложнений требуют организации медицинской помощи этим пациентам на базе крупных клинических организаций здравоохранения.

Ключевые слова: внепеченочная портальная гипертензия, клинические особенности, пищеводно-желудочное кровотечение

Objectives. To make the analysis of the clinical course of the extrahepatic portal hypertension in children of different ages to determine the optimal surgical treatment strategy.

Methods. The analysis of clinical observations and survey results of 168 patients (91 boys, 77 girls) with the portal hypertension, who underwent treatment at the Children's Surgical Centre in Minsk (2000 – 2007 years). General clinical tests, ultrasound examination of the abdominal organs, esophagogastroduodenoscopy, splenoportography, hepatic biopsy have been used to diagnose the diseases and to evaluate severity of its course.

Results. Blood flow problems from portal vein through the liver into the inferior vena cava was considered as the main reason of child's portal hypertension. Extrahepatic block of the portal blood flow was diagnosed in 86,3% of patients. The main trigger factors of extrahepatic portal hypertension development were the purulent-septic diseases in infancy and the umbilical vein catheterization revealed in 41,3% of the examined patients. These factors contribute to portal vein thrombosis development with the consequent partial recanalization and the formation of obstructive block portal blood.

Direct statistically significant correlation association between the portal hypertension course severity (stage) and the varicosity degree of the esophageal veins have been revealed. Esophageal-gastric bleeding occurred most frequently – 76,8% – over the age of 1 to 7 years and was considered to be the first clinical symptom in most patients (58,3%).

In the dynamic observation it is appeared the frequency of bleeding usually reduces with increasing age.

Conclusions. The high frequency of bleeding in early childhood requires the early surgical treatment of this patients' group. Severe course of extrahepatic portal hypertension, a high degree of disability due to this disease and the risk of life-threatening complications development imperatively demand on the special medical care for these patients on the basis of major medical institutions.

Keywords: extrahepatic portal hypertension, clinical peculiarities, esophageal-gastric bleeding

Novosti Khirurgii. 2012; Vol 20 (4): 52-56

Clinical peculiarities of the extrahepatic portal hypertension in children

A.V. Zapalianski, V.I. Averin, E.M. Kolesnikov, O.Yu. Korostelev

Введение

В этиологии портальной гипертензии (ПГ) у детей и компенсаторной перестройке портального кровообращения основную роль играют пороки развития воротной вены или ее тромбоз. Несмотря на то, что термин «внепеченочная портальная гипертензия» (ВПГ) не совсем правильный, так как не отражает причину заболевания, он получил международное признание [1, 2, 3]. ВПГ у детей является патологией, требующей активного лечения из-за значительного числа тяжелых осложнений и связанной с ними инвалидностью [4, 5]. Наиболее грозным осложнением заболевания, представляющим угрозу жизни ребенка, является пищеводно-желудочное кровотечение (ПЖК). Кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода (ВРВП) наблюдается у 80% пациентов с ВПГ, по сравнению с 30% обследованных с внутрипеченочной портальной гипертензией и циррозом печени [3, 6].

Цель — провести анализ клинического течения внепеченочной портальной гипертензии у детей разного возраста для определения оптимальной хирургической тактики лечения.

Материал и методы

В основу настоящего исследования положен анализ клинических наблюдений за 168 пациентами (мальчиков — 91, девочек — 77) с различными формами ПГ, находившихся на обследовании и лечении в ДХЦ г. Минска в период с 2000 по 2007 год.

По регионам Республики Беларусь пациенты распределились следующим образом: Минская область — 58 (34,5%) детей, Гомельская область — 32 (19,1%), Витебская — 24 (14,3%), Брестская — 22 (13,1%), Могилевская — 20 (11,9%), Гродненская — 12 (7,1%). Данные о распределении детей с ПГ по возрасту и полу при первичном обращении в ДХЦ в период с 2000 по 2007 год представлены в таблице 1.

Клиническая оценка состояния пациентов

осуществлялась на основе классификации ПГ, предложенной в 1974 г. М.Д. Пациора [7].

Для постановки диагноза ВПГ использовался диагностический комплекс, включающий ультразвуковое исследование органов брюшной полости (кавернозная трансформация воротной вены и наличие порто-портальных коллатералей), эзофагогастродуоденоскопия (варикозное расширение вен пищевода, застойная портальная гастропатия), спленопортография (уровень блока воротного кровотока и тип коллатерального кровообращения), пункционная биопсия печени (отсутствие перестройки печеночной ткани, капилляризация портальных трактов). Комплекс диагностических методов исследования выполнен у всех 168 (100%) пациентов. Оценка показателей гиперспленизма в общем анализе крови (количество тромбоцитов, гемоглобина и лейкоцитов), а также динамика варикозного расширения вен пищевода и скрининг-УЗИ воротной системы с доплерографией, выполняемые каждые 3-6 месяцев, использовались для определения тяжести течения заболевания и угрозы риска возникновения кровотечения.

Для анализа качественных признаков применялся коэффициент соответствия χ^2 . Корреляционный анализ проводился методом непараметрической ранговой корреляции по Спирмену с определением коэффициента корреляции (ρ). Уровень значимости статистического критерия — $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

Основной причиной ПГ у детей являлось затруднение оттока крови из воротной вены через печень в нижнюю полую вену. Препятствие кровотоку располагалось на разных участках воротной системы. Распределение пациентов в зависимости от уровня блокады портального кровотока приведено в таблице 2.

По нашим данным, ПГ наиболее часто выявлялась у детей в возрасте до 7 лет — 64,3% больных ($\chi^2=27,4$; $p < 0,001$), реже — у пациентов с 8 до 16 лет — 35,7%.

Таблица 1

Распределение пациентов по возрасту и полу при первичном обращении

Возраст	Пол				ВСЕГО	
	мальчики		девочки		абс.	отн., %
	абс.	отн., %	абс.	отн., %		
до 1 года	-	-	-	-	-	-
1 — 3 года	30	17,9	18	10,7	48	28,6
4 — 7 лет	28	16,7	32	19,0	60	35,7
8 — 16 лет	33	19,6	27	16,1	60	35,7
ИТОГО	91	54,2	77	45,8	168	100,0

Таблица 2

**Распределение пациентов в зависимости
от вида нарушения воротного кровообращения**

Уровень блока воротного кровотока	Количество пациентов	
	абс.	отн., %
Подпеченочный блок	145	86,3
· Тромбоз воротной вены	143	85,1
· Изолированный тромбоз селезеночной вены	2	1,2
Внутрипеченочный блок	18	10,7
Смешанный блок	5	3,0
ВСЕГО	168	100,0

Анализ полученных данных показывает, что 23 (13,7%) ребенка поступили в компенсированной стадии заболевания, 63 (37,5%) – в субкомпенсированной стадии, большинство пациентов находились в декомпенсированной стадии заболевания – 82 (48,8%). Выявлена прямая, статистически значимая, корреляционная связь между тяжестью (стадией) течения портальной гипертензии и степенью ВРВП ($\rho=0,44$; $p<0,01$). Распределение пациентов в зависимости от стадии заболевания и возраста на момент первичного обращения в клинику представлено в таблице 3.

При анализе полученных данных выявлено, что ПЖК наиболее часто – 76,8% ($\chi^2=47,2$; $p<0,001$) возникало у пациентов в возрасте от 1 года до 7 лет и являлось первым симптомом заболевания у большинства обследованных (58,3%) этой возрастной группы ($\chi^2=6,0$; $p<0,05$). В группе пациентов от 8 до 16 лет, напротив, ПГ наиболее часто (68,3%) диагностировалась по наличию спленомегалии и гиперспленизма ($\chi^2=16,1$; $p<0,001$), кровотечение возникло лишь у 19 (23,2%) детей этого возраста.

По данным некоторых авторов [5, 8], отмечается снижение частоты и тяжести кровотечений с возрастом, что связано с развитием естественных спонтанных коллатералей. Проведенный нами анализ клинической картины ПГ в каждой возрастной группе показал статистически значимое ($\chi^2=12,3$; $p<0,01$) снижение частоты ПЖК с возрастом: дети 1–3 года – 64,6%, 4–7 лет – 53,3%, 8–16 лет – 31,7%. Количество перенесенных в анамнезе ПЖК

имело прямую, статистически значимую, средней силы корреляционную связь со степенью ВРВП ($\rho=0,56$; $p<0,01$).

Симптомами заболевания при первичном обращении 109 пациентов были следующие: спленомегалия – 47 (43,1%) детей, ПЖК – 37 (33,9%), гиперспленизм – 11 (10,1%), гепатоспленомегалия – 9 (8,2%), желтуха – 2 (1,8%), геморрагический диатез – 1 (0,9%), ректальное кровотечение – 1 (0,9%), асцит – 1 (0,9%). Полученные данные свидетельствуют о том, что поводом для направления 84 (77%) пациентов в ДХЦ были наличие увеличенной селезенки и впервые возникшее кровотечение из ВРВП.

Изучение анамнеза, данные объективного осмотра и дополнительных методов диагностики позволили выявить ряд заболеваний, являющихся факторами риска развития ПГ у детей (таблица 4).

При изучении анамнеза заболевания уточнялся анамнез периода новорожденности и семейный анамнез (наследственные заболевания и болезни печени). Основными пусковыми факторами развития ВПГ, выявленными при сборе анамнеза у 45 (41,3%) обследованных, явились гнойно-септические заболевания в грудном возрасте и катетеризация пупочной вены. Эти факторы способствуют развитию тромбоза воротной вены с последующей частичной реканализацией и образованием подпеченочного блока воротного кровотока. У 40 (36,8%) детей при сборе анамнеза не удалось выяснить этиологический фактор развития ПГ.

При уточнении анамнеза заболевания

Таблица 3

**Распределение пациентов в зависимости от стадии заболевания
и возраста при первичном обращении (абс. (%))**

Стадия заболевания	Возраст				ВСЕГО
	до 1 года	1-3 года	4-7 лет	8-16 лет	
Компенсированная	-	7 (4,2)	4 (2,4)	12 (7,1)	23 (13,7)
Субкомпенсированная	-	10 (6,0)	24 (14,3)	29 (17,3)	63 (37,6)
Декомпенсированная	-	31 (18,5)	32 (19,0)	19 (11,2)	82 (48,7)
ИТОГО	-	48 (28,7)	60 (35,7)	60 (35,6)	168 (100,0)

Причины ПГ у обследованных пациентов

Этиология	Количество детей	
	абс.	отн., %
Гнойно-септические заболевания	45	41,3
• Омфалит	10	9,2
• Пупочный сепсис	9	8,3
• Острый гематогенный остеомиелит	8	7,3
• Посткатетеризационный флебит пупочной вены	7	6,4
• Сепсис	6	5,5
• Стафилококковый энтероколит	5	4,6
Заболевания печени	18	16,5
• Хронический гепатит	11	10,1
• Цирроз печени	5	4,6
• Врожденный фиброз печени	1	0,9
• Синдром Аллажиля	1	0,9
Нарушения системы свертывания крови	4	3,6
• Гемолитическая болезнь новорожденных	2	1,8
• Гемолитико-уремический синдром	1	0,9
• Болезнь Вакеза	1	0,9
Муковисцидоз	2	1,8
Этиология не установлена	40	36,8
ВСЕГО	109	100,0

было выявлено, что ПГ при врачебном осмотре на догоспитальном этапе (врачами поликлинического звена) заподозрена только у 32 (29,3%) пациентов. Поводом для направления их на обследование в ДХЦ наиболее часто являлись спленомегалия и гиперспленизм при субкомпенсированной стадии заболевания. Жалобы у пациентов ПГ были свойственны заболеваниям верхнего отдела желудочно-кишечного тракта: чувство тяжести и вздутие живота после приема пищи – у 75 (68,8%) детей, снижение аппетита и непостоянные ноющие боли в животе – у 20 (18,3%), быстрая утомляемость – у 14 (12,8%). Диагностические ошибки при оказании медицинской помощи были допущены у 70,7% пациентов. Эти дети длительное время (от 2 до 5 лет) наблюдались педиатрами поликлиник по месту жительства и у 37 (33,9%) из них возникшее ПЖК было первым симптомом заболевания. Недостаточная оценка объективных методов обследования и сложность диагностики ПГ являются основными причинами высокого уровня диагностических ошибок на этом этапе оказания медицинской помощи. Данное обстоятельство определяет необходимость диспансерного наблюдения детей, имеющих факторы риска развития ВПГ.

Заключение

Несмотря на установленные факторы риска развития ВПГ, у 36,8% пациентов при сборе анамнеза не удается выяснить этио-

логический фактор заболевания, что свидетельствует о врожденном характере блока воротного кровотока. Высокая частота ПЖК у детей до 7 лет определяет необходимость раннего хирургического лечения этой группы пациентов. Тяжелое течение ВПГ у детей, высокая степень инвалидизации от этого заболевания и риск возникновения угрожающих жизни осложнений требуют организации медицинской помощи этим пациентам на базе крупных клинических организаций здравоохранения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Разумовский А. Ю. Некоторые вопросы хирургического лечения портальной гипертензии у детей / А. Ю. Разумовский // Дет. хирургия. – 1998. – № 3. – С. 56–59.
2. Garcia-Tsao G. Portal hypertension / G. Garcia-Tsao // Curr Opin Gastroenterol. – 2000. – Vol. 16, N 3. – P. 282–289.
3. Sarin S. K. Noncirrhotic portal hypertension / S. K. Sarin, A. Kumar // Clin Liver Dis. – 2006. – Vol. 10, N 3. – P. 627–651.
4. Сенякович В. М. Клиника, диагностика, хирургическое лечение детей с портальной гипертензией / В. М. Сенякович, А. Ф. Леонтьев // Педиатрия. – 1999. – № 2. – С. 19–21.
5. Khaderi S. Preventing a first episode of esophageal variceal hemorrhage / S. Khaderi, D. Barnes // Cleve Clin J Med. – 2008. – Vol. 75, N 3. – P. 235–244.
6. Molleston J. P. A new review of portosystemic shunts in children / J. P. Molleston // J Pediatr Gastroenterol Nutr. – 2005. – Vol. 40, N 2. – P. 237–238.
7. Пациора М. Д. Хирургия портальной гипертензии / М. Д. Пациора. – М.: Медицина, 1974. – 232 с.

8. Katsutoshi O. Hemodynamic mechanism of esophageal varices : Review / O. Katsutoshi // Dig Endosc. — 2006. — Vol. 8, N 1. — P. 6–9.

Адрес для корреспонденции

220116, Республика Беларусь,
г. Минск, пр-т. Дзержинского, д. 83,
УО «Белорусский государственный
медицинский университет»,
кафедра детской хирургии,
тел. раб.:+375 17 290-49-23,
тел. моб.:+375 29 750-86-84,
e-mail: averinvi@mail.ru,
Аверин Василий Иванович

Сведения об авторах

Аверин В.И., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет».

Заполянский А.В., к.м.н., врач-детский хирург отделения хирургии №2 УЗ «1-я городская клиническая больница», Детский хирургический центр.

Колесников Э.М., к.м.н., доцент кафедры детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет».

Коростелев О.Ю., врач-детский хирург отделения хирургии №2 УЗ «1-я городская клиническая больница», Детский хирургический центр.

Поступила 31.05.2012 г.

УВАЖАЕМЫЕ КОЛЛЕГИ!

**23 ноября 2012 г в г. Москве состоится
МЕЖДУНАРОДНАЯ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ
«ЭНДОСКОПИЧЕСКИЕ И ИНТЕРВЕНЦИОННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ
И ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ»**

Программа конференции:

- эндоскопические ретроградные вмешательства на желчных протоках;
- пероральная транспапиллярная холангиоскопия;
- эндосонография, тонкоигольная биопсия;
- чрескожные вмешательства на желчных протоках;
- различные методы стентирования желчных протоков;
- гибридные рентгенхирургические и эндоскопические вмешательства.

В рамках конференции с лекциями выступят зарубежные специалисты из Дании и Кореи, запланированы демонстрации из операционных.

Организаторы:

Институт Хирургии им. А.В.Вишневого, Проблемная Комиссия «Эндоскопическая хирургия» при Научном Совете по Хирургии РАМН и МЗСР РФ

Место проведения:

г. Москва, ул. Б. Серпуховская, д. 27, Институт хирургии им. А.В. Вишневого,

Дополнительная информация на сайтах:

www.vishnevskogo.ru, www.endoscopy.ru, www.endoscopia.ru, www.laparoscopy.ru