

Министерство здравоохранения Республики Беларусь

Белорусская Медицинская Академия Последипломного образования

Кафедра детской хирургии

Э. М. Колесников, В. В. Троян

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

(клиника, диагностика, лечение)

Учебно-методическое пособие

Минск 2004

Министерство здравоохранения Республики

Беларусь

Белорусская Медицинская Академия

Последипломного образования

Кафедра детской хирургии

Э. М. Колесников, В. В. Троян

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

(клиника, диагностика, лечение)

Учебно-методическое пособие

Утверждено Советом хирургического факультета БелМАПО в качестве учебно-методического пособия (протокол N от 2004 г.)

Минск 2004

УДК:

ББК

А

Рецензент: профессор кафедры детской хирургии БГМУ

д.м.н., В. А. Катько

Э.М. Колесников, В. В. Троян

Кровотечения при портальной гипертензии у детей (клиника, диагностика, лечение): Учебно-методическое пособие. – Мн.: БелМАПО, 2033. В учебно-методическом пособии представлены современные данные о патогенезе, клинике, диагностике и лечении кровотечений из варикозно-расширенных вен пищевода у детей при синдроме портальной гипертензии. Учебное пособие предназначено для детских хирургов и педиатров, а также врачей-курсантов и стажеров данных специальностей.

УДК:

ББК

Э.М. Колесников, В.В. Троян

БелМАПО

ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

ВПГ

ВРВ

ВРВП

ГЭР

ПГ

ПСЭ

ФЭГДС

ЭС

ВВЕДЕНИЕ

Лечение кровотечений портального генеза у детей, несмотря на большое количество имеющихся методов, является сложной проблемой в детской хирургии. Медицинская и социальная значимость этой проблемы связана, прежде всего, с ростом частоты таких заболеваний у детей, как атрезия желчных ходов, гепатит В и С, цирроз печени, гнойно-септическая патология. Эти заболевания могут осложняться блокировкой системы портального

кровообращения, повышением давления в воротной вене, варикозным расширением вен пищевода (ВРВП) и желудка, появлением спленомегалии, гиперспленизма и асцита.

Наиболее тяжелым осложнением синдрома портальной гипертензии (ПГ) являются кровотечения из ВРВП и желудка. Риск кровотечения в первые 2 года после постановки диагноза составляет 30%, а летальность - около 50% (Raquet К.-J., 1983; Burrougs А.К. 1993). Еще более пессимистично выглядит прогноз при повторных кровотечениях. Частота их рецидивов может достигать 55–90%, а летальность увеличивается в несколько раз. Это требует четкой лечебной тактики, которая должна основываться на знаниях патогенеза и дифференцированном подходе к лечению больных этой категории.

Исследования последних 20 лет привели к явному прогрессу в лечении ПГ у детей - определены некоторые вопросы тактики, разработаны новые методы диагностики, консервативной терапии и оперативного лечения.

Однако современный подход к проблеме портальной гипертензии у детей требует, чтобы хирургическое лечение отдельных ее проявлений не создавало неблагоприятных условий для последующей трансплантации печени, если она понадобится. Поэтому целью лечения кровотечений портального генеза у детей является не просто временное улучшение состояния ребенка путем осуществления паллиативных мер, а создание оптимальных условий для роста и развития, улучшения “качества” жизни и максимальное ее продление (Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. 1997).

Знакомство врачей различных специальностей с проблемой кровотечений портального генеза у детей, современными подходами к диагностике и лечению этой тяжелой патологии, будет способствовать улучшению качества жизни населения нашей страны.

1. ПАТОГЕНЕЗ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Термин “портальная гипертензия” обозначает комплекс нарушений, возникающих при затруднении тока крови в системе воротной вены вследствие различных заболеваний. Высокое портальное давление с замедленным кровотоком, приводит к спленомегалии и гиперспленизму, варикозному расширению вен пищевода и желудка, расширению вен передней брюшной стенки, геморроидальных вен, асциту. Опасным и потенциально летальным осложнением у детей являются кровотечения из ВРВП и желудка.

В зависимости от локализации процесса, вызывающего затруднение для портального кровотока, различают: надпеченочную, внутripеченочную, подпеченочную и смешанную формы ПГ. В детском возрасте у 90–95%

пациентов с портальной гипертензией имеет место подпеченочный блок.

Надпеченочная форма ПГ – обструкция печеночных вен (болезнь Бадда-Киари), относительно часто встречается в Центральной и Южной Америке и редко в Северной Америке и Европе. Причиной обструкции обычно являются пороки развития, перепонки и мембраны, печеночных вен. В развитии патологии могут играть роль заболевания крови, особенно полицитемия, системная красная волчанка, применение оральных контрацептивов, злокачественные опухоли исходящие из надпочечника или почки. Заболевание обычно носит хронический характер, но описаны и острые его формы. Характерно развитие гепатоспленомегалии и асцита. Вследствие блока печеночного кровотока на постсинусоидальном уровне и высокого давления на выходе из печени, печеночная паренхима подвергается интенсивной деструкции вплоть до центрального некроза клеток. Летальные исходы обычно наступают из-за печеночной недостаточности и кровотечений. Асцит трудно поддается лечению. Основной способ лечения – ортотопическая пересадка печени, хотя иногда возможны различные виды шунтирования.

Внутрипеченочная форма ПГ наиболее часто встречается при цирротических изменениях печени у взрослых. Однако в последние годы отмечается нарастание ее частоты и у детей. Это связано, в первую очередь, с улучшением результатов лечения атрезии желчных ходов. Могут быть и другие причины - врожденный фиброз печени, локальный билиарный цирроз, муковисцидоз, недостаточность α_1 -антитрипсина, хронические гепатиты, радиация и химиотерапия. Тяжесть заболевания во многом зависит от того, находится ли, и в какой степени, печеночная паренхима под воздействием высокого портального давления. В случаях постсинусоидальной и синусоидальной формы заболевания, структурные изменения и нарушение кровообращения приводят к развитию печеночной недостаточности. При паренхиматозной гипертензии возникает предрасположенность к асциту, часто развиваются коагуляционные нарушения. Кровотечения в этих случаях бывают очень тяжелые, порой летальные. Больные плохо переносят шунтирующие операции. При пресинусоидальной обструкции паренхима печени страдает меньше и, поэтому, течение заболевания более благоприятное, в чем-то похожее на подпеченочную форму.

Подпеченочная (внепеченочная) форма ПГ (ВПГ) наиболее часто встречается у детей. Основная причина патологии – тромбоз воротной вены. Причины возникновения тромбоза многообразны – омфалит, обменные переливания крови, введение растворов в пупочную вену в период новорожденности, катетеризация пупочной вены, дегидратация ребенка. Может играть роль сепсис, особенно абдоминальный в этом же возрасте. Редко имеет место сдавление воротной вены извне опухолями, кистами, рубцами. Однако,

даже при самом тщательном сборе анамнеза, примерно у половины больных выявить причину заболевания не удастся. В отличие от больных с циррозом печени, дети с тромбозом воротной вены обычно имеют нормальные показатели функции печени, и, в то же время, явные признаки портальной гипертензии – спленомегалию, гиперспленизм, кровотечения из варикозных вен, асцит.

Препятствие току портальной крови у детей наиболее часто локализуется в области ствола воротной вены. Изменение портальнопеченочного кровотока при внепеченочной форме ПГ характеризуется высоким уровнем портального давления выше места блокады и нормальными его показателями в сосудах печени. Уже на ранних стадиях заболевания раскрывается широкая сеть коллатеральных сосудов. В воротах печени многочисленные извитые варикозные портопортальные анастомозы образуют кавернозный конгломерат, называемый кавернозной трансформацией воротной вены. Однако полного восстановления кровотока по воротной вене, как правило, не происходит. Поэтому сброс крови из системы воротной вены происходит по естественным портокавальным анастомозам. Эти анастомозы находятся в пищеводе, прямой кишке, передней брюшной стенке и забрюшинном пространстве. С клинической точки зрения, наиболее важное значение имеют портокавальные анастомозы пищевода. В норме правая, левая и короткие вены желудка, входящие в систему воротной вены, анастомозируют через пищеводное венозное сплетение с пищеводными венами, по которым кровь, через систему непарной и полунепарной вен, оттекает в верхнюю полую вену. В обычных условиях кровь из венозного сплетения нижних отделов пищевода оттекает в обоих направлениях. При ПГ отток крови происходит только в одном направлении, в сторону верхней полой вены.

При изучении воротного русла при ПГ обращает на себя внимание неравномерное расширение вен, хотя давление во всех отделах проксимальнее блока практически одинаково. Наибольшему изменению подвергаются именно сосуды портокавальных анастомозов, т.е. те вены, по которым меняется направление и объем кровотока. В то же время дилатация сосудов портальной системы, не участвующих в коллатеральном кровообращении, например, вен сальника, тонкой кишки, поджелудочной железы, отмечается реже и в значительно меньшей степени.

Развитие синдрома ВРВП и желудка при ПГ во многом определяется анатомическими особенностями данной области. Многие авторы выделяют три зоны венозной циркуляции в нижней трети пищевода. Непосредственно выше кардии начинается, так называемая, палисадная зона. Ее длина составляет около 2-3 см. В этой области пищеводные вены, идущие из кардии, проникают через мышечную пластинку слизистой гастроэзофагеального перехода и

проходят внутри собственной пластинки. При ПГ кровоток в этой зоне из двухнаправленного переходит в однонаправленный. Другая особенность палисадной зоны заключается в высоком сосудистом сопротивлении, что создает дополнительные предпосылки для разрыва вен на этом уровне.

Выше палисадной зоны располагается перфорантная зона протяженностью около 2 см. Особенностью этой зоны является наличие многочисленных коммуникантных сосудов между венами различных уровней. В пищеводе выделяют четыре уровня расположения венозных сосудов. Наиболее поверхностно в слизистой располагаются интраэпителиальные вены, дренирующиеся в поверхностное венозное сплетение подслизистого слоя. В свою очередь это сплетение связано с глубокими венами подслизистого слоя. Подслизистое сплетение и находящееся снаружи от пищевода вены соединены перфорантными сосудами, проникающими сквозь мышечный слой пищевода. При повышении портального давления сосуды подслизистого слоя подвергаются варикозному расширению. Предполагается, что кровотечение средней степени тяжести возникает вследствие разрыва интраэпителиальных сосудов, в то время как разрыв вен подслизистого сплетения приводит к массивной кровопотере.

Поперечной перфорантной зоной принято считать отдел пищевода длиной около 8-10 см, расположенный проксимальнее предыдущей зоны.

Наиболее специфичным для синдрома ПГ является расширение глубоких вен подслизистого слоя, особенно в перфорантной зоне. Именно эти вены и рассматриваются с эндоскопической точки зрения как варикозно расширенные вены пищевода. Данные изменения, как правило, наступают при повышении портокавального градиента до 7 и более мм рт. ст.

McCormack e. a. (1994) предложили оригинальную трактовку механизма образования ВРВП. Они предполагают, что большую роль может играть патологический, ретроградный кровоток из периезофагеальных вен, через вены-перфоранты в подслизистое сплетение. Такой кровоток был обнаружен ими во время дуплексосонографических исследований.

Исследования последних лет показали, что в патогенезе ПГ может играть роль состояние соединительной ткани. Было обнаружено, что имеются два типа изменений в соединительной ткани при ПГ. В литературе эти изменения получили наименования синдрома «соединительнотканной дисплазии» (синдром «слабости соединительной ткани») и синдрома «ригидности соединительной ткани». У больных с синдромом «ригидной соединительной ткани» чаще наблюдается асцит. При синдроме «слабости соединительной ткани», наоборот, чаще формируются многочисленные портосистемные коллатерали в желудочно-селезеночной зоне, что увеличивает риск пищеводных кровотечений.

В патогенезе кровотечений при синдроме ПГ имеют значение и другие факторы. Большую роль играют нарушения белоксинтезирующей функции печени, гиперфункция селезенки (гиперспленизм), нарушения свертывающей системы крови. Развитие варикозных вен пищевода очень часто сопровождается нарушением функции пищевода, недостаточностью нижнего пищеводного сфинктера и гастроэзозофагеальным рефлюксом (ГЭР). Заброс кислого желудочного содержимого в пищевод может вызвать повреждение истонченных стенок варикозных вен пищевода и кровотечение.

В последние годы все большее число исследователей, изучающих ПГ, признают существование портальной или застойной гастропатии – состояния, при котором возникает избыточное число подслизистых артерио-венозных анастомозов между сосудами мышечного слоя слизистой оболочки, расширенными венами и прекапилярами верхней трети желудка. В этом случае возрастает риск желудочного кровотечения, а слизистая оболочка особенно подвержена воздействию пептических факторов.

Повышение портального давления различной степени выраженности имеет место у всех больных с ПГ. Однако у многих из них пищеводно-желудочные кровотечения не возникают. Почему это происходит, окончательно установить не удалось. Большинству авторов не удается выявить корреляцию между величиной портального давления и частотой кровотечений из ВРВП и желудка. По-видимому, играет роль сочетание перечисленных выше факторов.

Острая кровопотеря из ВРВП и печеночная недостаточность – основные причины смертельных исходов у больных с ПГ. Массивное и смертельное кровотечение из ВРВП, нередко является первым признаком ПГ при подпеченочной ее форме у детей. При этом острая кровопотеря, как правило, бывает массивной, так как кровь в ВРВП находится под давлением и истекает в просвет пищевода и желудка с большой скоростью. Спонтанное тромбирование дефекта в стенке варикозно расширенной вены маловероятно. Это связано с тем, что, во-первых, у больных с синдромом ПГ имеют место нарушения функции печени и селезенки и, вследствие этого, нарушения свертывающей системы крови. Во-вторых, стенка вены из-за резкого перерастяжения теряет способность к обратному сокращению.

Кровотечение из ВРВП является одним из наиболее грозных осложнений ПГ. Летальность при этом осложнении, по данным разных авторов, колеблется от 22% до 84% и зависит, главным образом, от его продолжительности, массивности и функциональных резервов организма. У 80% больных, перенесших кровотечение из ВРВП, оно рецидивирует, и каждое повторное кровотечение на порядок увеличивает летальность. Особенно часто это наблюдается при внепеченочной форме ПГ у детей. В отличие от медленного нарастания блокады портальному кровотоку при циррозе печени,

когда приспособительные механизмы включаются постепенно и рационально, сформированное механическое препятствие при ВПГ приводит к относительно быстрой мобилизации всех механизмов компенсации, их максимальному функциональному напряжению и более раннему истощению.

Таким образом, патогенез кровотечений портального генеза у детей до конца не изучен и представляет собой богатую почву для различного рода трактовок и предположений. Очевидно только то, что в развитии кровотечений играют роль множество местных, региональных и системных факторов, каждый из которых имеет свое индивидуальное для конкретного больного значение.

2. Диагностика ПГ у детей

Для оптимизации обследования и последующего лечения ПГ у детей выделяют три стадии течения заболевания (использованы принципы классификации М.Д.Пациора, 1974).

1. Компенсированная стадия ПГ:

- а) спленомегалия;
- б) наличие варикозно расширенных вен различной протяженности по длине пищевода;
- в) возможна гепатомегалия.

2. Субкомпенсированная стадия ПГ:

- а) стойкая спленомегалия,
- б) наличие варикозно расширенных вен различной протяженности по длине пищевода,
- в) гепатомегалия,
- г) гиперспленизм.

3. Декомпенсированная стадия ПГ:

- а) стойкая спленомегалия,
- б) наличие варикозно расширенных вен различной протяженности по длине пищевода,
- в) гепатомегалия,
- г) прогрессирующий гиперспленизм,
- д) кровотечения из ВРВП,
- е) возможен асцит.

Современное обследование детей с ПГ должно быть комплексным, и проводится по следующей схеме:

1. Сбор анамнеза, что позволяет выявить причину развития ПГ у детей, количество предыдущих кровотечений.

2. Общеклиническое обследование ребенка с обязательными биохимическими тестами для оценки функции печени.
3. Ультразвуковая томография органов брюшной полости с доплероэхографией, помимо оценки состояния печени и селезенки, позволяет выявить характер изменений в селезеночной и воротной венах, уровень блока и состояние кровотока в этих сосудах, наличие или отсутствие асцита.
4. Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) позволяет определить протяженность и характер варикозных вен, обнаружить источник кровотечения, провести экстренную его остановку.
5. Рентгенологическое исследование пищевода и желудка дает возможность выявить протяженность варикозного расширения вен по длине пищевода, состояние нижнего пищеводного сфинктера, его функциональные возможности, ГЭР.
6. Спленопортография (серийная) позволяет достоверно выявить уровень блока и характер коллатерального кровообращения. В экстренной ситуации спленопортографию или мезентерикографию можно производить на операционном столе.
7. Цитологическое исследование пунктата костного мозга параллельно с анализом периферической крови необходимо для своевременного выявления гиперспленизма.
8. Гистологическое исследование фрагмента печени во время плановой или экстренной операции, или пункционным способом, для уточнения формы ПГ, степени и характера цирротических и других изменений в печени.

В данном разделе мы сочли необходимым подробно остановиться на некоторых из этих методов.

Ультразвуковая томография и импульсная доплероэхография вместе с цветным доплеровским картированием, в последнее время активно конкурирует с другими методами исследования. Доплеровский метод позволяет неинвазивно, без лучевой нагрузки, и относительно быстро получить качественные и количественные показатели кровотока в исследуемом органе. Метод позволяет оценить следующие показатели: гемодинамику в приводящих и отводящих сосудах, направленность кровотока в портальной вене, количественные показатели кровотока в сосудах (линейная скорость кровотока, индекс резистентности в артериальном русле); качественные характеристики доплеровского спектра кровотока в печеночных венах.

У детей с подпеченочной формой ПГ обычно имеет место кавернозная трансформация портальной вены. На ее месте определяется сеть коллатеральных сосудов, стенки вены и ее внутripеченочные ветви резко уплотнены, просвет неравномерно сужен. Структура печени при

подпеченочном блоке, в большинстве случаев, не имеет особенностей. При внутриворотной блоке часто отмечается неровность контура печени, неоднородность ее структуры, деформация сосудистого рисунка. Это характерно для ультразвуковой картины цирроза печени. При доплеровском исследовании у больных с циррозом печени часто отмечается повышение индекса резистентности в печеночной артерии. Коллатеральное кровообращение бывает представлено двумя типами анастомозов: порто-портальные, по ходу воротной вены и в стенке желчного пузыря и порто-системные, когда сброс крови идет через левую желудочную вену, спленоренальные коллатерали и т. д.

Почти у всех пациентов встречается гипертрофия хвостатой доли печени. Это связано с неравномерным кровоснабжением органа в процессе развития ребенка вследствие нарушения портального кровотока. Аналогичный феномен наблюдается и у больных с циррозом и связан с объемным уменьшением печени. У всех пациентов имеется спленомегалия, утолщение малого сальника.

Таким образом, при ПГ у детей имеет следующие УЗИ-симптомы: 1) спленомегалия; 2) кавернозная трансформация воротной вены; 3) замедление, флюктуация или обратный ток крови в портальной вене; 4) наличие порто-портальных и порто-системных коллатералей, утолщением малого сальника; 3) гипертрофия хвостатой доли печени.

Спленопортография позволяет получить отчетливое представление о состоянии портального кровообращения. Исследование проводится под наркозом с деполаризующими миорелаксантами. Пункцию селезенки производится в положении больного на спине, в десятом межреберном промежутке по средней аксиллярной линии, иглой с мандреном. После прокола передней брюшной стенки мандрен удаляют, иглу вводят в пульпу селезенки на 1,2–2 см. После получения из иглы крови, в нее в зависимости от массы тела ребенка вводят 30–50 мл подогретого до 37°C контрастного вещества и выполняют серию рентгенограмм. При оценке спленопортограмм обращают внимание на расширение селезеночной и воротной вен, деформацию сосудистого рисунка печени, забрасывание контрастного вещества в ветви воротной вены и контрастирование коллатералей в области воротной вены и, особенно, в зоне кардиального отдела желудка и пищеводно-желудочного перехода.

Рентгенологическое обследование у больных с ПГ проводится по двум направлениям: с целью выявления ГЭР и для оценки состояния пищевода. Диагностика ГЭР проводится по специальной программе. Больному вводится в желудок бариевая взвесь в объеме одного кормления. Диагноз не вызывает сомнений, если у ребенка имеет место самопроизвольный заброс контраста из

желудка в пищевод. При отсутствии спонтанного рефлюкса, проводят провокационную пробу путем надавливания на брюшную стенку. Нагрузочная проба, которую проводят путем компрессии на живот в момент эвакуации контраста из пищевода в желудок, позволяет оценить состояние среднего и нижнего пищеводного сфинктеров. Согласно нашим данным, наиболее информативной, особенно у старших детей, является водно-сифонная проба. Для этого ребенку дают пить воду и определяют рефлюкс из желудка в ответ на глотание.

Результаты исследований показывают, что у всех детей с декомпенсированной стадией заболевания, примерно у 70% больных с субкомпенсированной и у одной трети пациентов (31%) с компенсированной стадией выявляется ГЭР. Заброс кислого желудочного содержимого в пищевод вызывает изъязвления варикозных вен и может спровоцировать пищеводное кровотечение

Для оценки состояния пищевода выполняют эзофагографию. Для этого ребенку дают 1–2 чайные ложки сметанообразной бариевой взвеси и следят за ее продвижением по пищеводу при глотании. Это позволяет выявить сужения или воспалительные изменения в пищеводе, оценить скорость очищения от контрастного вещества. Метод так же позволяет выявить наличие и протяженность варикозных вен в пищеводе.

Эндоскопическое обследование позволяет подробно и объективно охарактеризовать состояние вен пищевода и желудка, их вид и локализацию. Данный метод активно применяется, в сочетании со склерозирующей терапией, для остановки острых кровотечений и лечения ВРВП, о чем будет сказано ниже. В настоящее время используются гибкие фиброскопы с волоконной оптикой и биопсийным каналом для проведения склерозирующей терапии.

ВРВП при осмотре выявляются как расширенные и извитые стволы подслизистого слоя. Различают изолированные варикозные узлы и расширенные стволы и сплетения. По степени различают одиночные венозные стволы; венозные сплетения в области кардии; венозные сплетения, переходящие на пищевод. Цвет варикозных вен зависит от глубины залегания. При поверхностном – вены имеют голубую окраску и выбухают в просвет как тяжи или узлы. Часто наблюдаются воспалительные и эрозивные изменения слизистой пищевода. При глубоком залегании, на фоне розовой оболочки пищевода видны продольные извитые тяжи того же цвета. Они не спадаются при раздувании пищевода воздухом или надавливании на них эндоскопом.

На наш взгляд, наиболее объективно, результаты обследования и лечения, отражает используемый нами протокол эндоскопического исследования. Он позволяет не только объективно отразить состояние ВРВП,

но и обеспечивает преемственность у больных с ПГ, которые могут годами лечиться в разных учреждениях и у разных врачей.

В основу протокола положены принципы регистрации эндоскопических признаков ВРВП, предложенные Японским обществом по изучению портальной гипертензии в 1991 году.

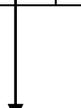
Протокол эндоскопического исследования:

1. Основной диагноз.
2. Локализация (относительно нижнего пищеводного сфинктера, 0 – проекция на нижний пищеводный сфинктер середины аортального сужения и далее по часовой стрелке) 1ч ____, 2ч ____, 3ч ____, 4ч ____ и т.д. до 12ч.
3. Протяженность (L1 < нижней трети пищевода; L2 > нижней трети пищевода; L3 > средней трети пищевода).
4. Форма (мелкие, не выдающиеся в просвет пищевода – D1, крупные занимающие менее 1/3 просвета пищевода – D2, крупные занимающие более 1/3 просвета пищевода - D3).
5. “Красные знаки“ (градуируются в баллах 1-3);
 - 5.1. “Вишневые точки“ _____
 - 5.2. Признак “белого соска“ _____
 - 5.3. Полосовидная гиперемия _____
 - 5.4. Разлитая гиперемия _____
 - 5.6. Контактная кровоточивость _____
6. Основной цвет (белый - Sw, голубой - Sb)
7. Дефекты слизистой (E) Да; Нет. Характер дефектов.
8. Инъекции:

N- инъекции	Препарат	Доза	Вена	Уровень

Протяженность и локализацию выявленных при обследовании ВРВП мы отмечаем в виде схемы, которая представлена на рисунке 3.

L,см	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1	↑	↑	↑									
2	↑	↑	↑									
3	↑	↑	↑									
4	↑	↑	↑									
5	↓	↓	↓									
6	↓	↓	↓									
7	↓	↓	↓									



8												
9												
10												
11												
12												
13												
14												
15												

L1 L2 L3 (L1 - до 5 см, L2 - до 10 см, L3 – до 15 см)

Рис. 3. Локализация и протяженность ВРВП
(пояснение в тексте).

Верхний горизонтальный ряд чисел (1–12) указывает на локализацию по часовой стрелке (относительно нижнего пищеводного сфинктера); за «0» принята проекция середины аортального сужения на нижний пищеводный сфинктер. Вертикальный ряд чисел (1–15) соответствует протяженности ВРВП в сантиметрах по длине пищевода.

Костномозговая пункция и цитология костного мозга необходимы для выявления гиперспленизма и определения показаний к спленэктомии. Пунктат обычно получают из гребня подвздошной кости. Признаками гиперспленизма являются такие изменения в пунктате костного мозга, как увеличение бластов, лимфоцитов, снижение лейко-эритроцитарного индекса и индекса созревания эритроцитов, снижение количества мегакариоцитов и тромбоцитов, угнетение их функции. Помимо этого, при определении показаний к спленэктомии, учитывают изменения в периферической крови: снижение гемоглобина ниже 100 г/л, лейкоцитов – ниже $2,5 \times 10^9$ /л, тромбоцитов – менее 90000 в 1 мкл.

Таким образом, ультразвуковая томография позволяет оценить состояние сосудов печени и селезенки, характер и скорость кровотока в воротной вене, наличие и характер ее коллатералей. Спленопортография показывает точную локализацию блока, анатомическую архитектуру сосудов, диаметр селезеночной и портальной вен, наличие коллатералей и сброса в кавальную систему. Рентгенологическое исследование помогает выявить ГЭР и варикозные вены в пищеводе, оценить состояние его функции. Протокол эндоскопического обследования всесторонне характеризует варикозно расширенные вены пищевода и состояние слизистой оболочки. Цитологическая оценка костномозгового пунктата с данными анализов крови позволяет выявить степень гиперспленизма. Указанные методы исследования позволяют определить наиболее рациональную тактику лечения и оптимальный метод хирургического вмешательства для каждого больного.

3. Консервативное лечение пищеводно-желудочных кровотечений при портальной гипертензии у детей

Как отмечалось выше, пищеводные кровотечения при ПГ у детей отличаются массивностью, упорством, малой склонностью к самопроизвольной остановке и сопровождаются высокой летальностью. Лечение кровотечения следует начинать с неотложных консервативных мероприятий, направленных на его остановку.

Гемостатические мероприятия при ПГ проводятся с соблюдением общих принципов лечения кровотечений желудочно-кишечного тракта, независимо от их этиологии. Больному назначают строгий постельный режим, голод, назогастральный зонд, седатацию. Осуществляют катетеризацию центральной вены, вводят витамин К. Проводят мероприятия по восстановлению объема циркулирующей крови. Для гемостаза более показаны переливания свежезамороженной плазмы и отмытых эритроцитов, чем цельной крови. Обязательно назначение антацидов, орально и внутривенно (блокаторы H₂-рецепторов гистамина, ингибиторы протонного насоса).

Из местных мероприятий показано промывание желудка через назогастральный зонд холодным, 0,5% раствором NaCl, можно с добавлением аминокaproновой кислоты. Это имеет значение для остановки кровотечения и способствует удалению токсичных продуктов распада крови из организма. Однако, что бы избежать водной интоксикации, необходим тщательный мониторинг получаемой обратно жидкости при каждом промывании. Это особенно важно у маленьких детей. В ряде случаев этих мероприятий достаточно для остановки кровотечения.

При отсутствии эффекта показано использование фармакологических препаратов, направленных на снижение давления в системе воротной вены. В настоящее время, для этой цели используются три основные группы препаратов: вазоконстрикторы и вазодилататоры.

Наиболее часто для фармакологической остановки кровотечения используют вазоконстрикторные пептиды: вазопрессин и соматостатин, и их синтетические аналоги: терлипрессин, октреотид, сандостатин и др. (табл.1). Эти препараты назначают внутривенно. Возможно использование питуитрина, в состав которого входит вазопрессин. Средствами выбора при медикаментозном лечении кровотечений, в настоящее время, считаются соматостатин и его синтетический аналог октреотид. Механизм действия этих

препаратов связан с тем, что они вызывают сужение артериальных сосудов внутренних органов и, соответственно, снижают приток крови в систему воротной вены.

Таблица 1.
Вазоконстрикторы и способы их применения

Препарат	Первичное болюсное введение	Постоянная инфузия	Продолжительность лечения
Терлипрессин	2 мг внутривенно	1-2 мг каждые 4 часа	В течение 2 дней
Октреотид	50мкг внутривенно	50 мкг/ч внутривенно	До 5 дней
Соматостатин	250 мкг внутривенно	250 мкг/ч внутривенно	До 5 дней

Эффективность препаратов вазопрессина, по данным разных авторов, оценивается от 30 до 70%. Основные недостатки при использовании этой группы препаратов связаны, главным образом, с общими эффектами вазоконстрикторов: спазмом сосудов, увеличением сердечного выброса, снижением кровообращения в органах. При использовании вазопрессина возможно снижение перфузии печени и ухудшение ее функционального состояния. У взрослых может иметь место спазм коронарных сосудов. Антидиуретический эффект вазопрессина может привести к ятрогенной задержке жидкости в организме, гипонатриемии, водной интоксикации. Поэтому необходим тщательный мониторинг диуреза. Системные эффекты менее выражены при использовании сандостатина.

Вазодилататоры (нитраты, антагонисты кальция) редко применяются для остановки кровотечений при ПГ. Механизм их действия объясняют снижением печеночного сосудистого сопротивления и раскрытием портосистемных коллатералей. Однако, вазодилататоры снижают артериальное давление. Поэтому они не применяются при остром кровотечении изолированно и, во всех случаях, требуют одновременного назначения вазоконстрикторов.

Общим недостатком использования фармакотерапии является частое, более чем в 50% случаев, возобновление кровотечения после ее отмены. Нельзя не учитывать значения и такого важного фактора, как высокая стоимость данных препаратов. Например, один день лечения сандостатином стоит больше, чем один сеанс эндоскопической склерозирующей терапии.

При продолжающемся кровотечении, в ряде случаев, возможно

применение зонда-обтуратора Sengstaken-Blakemore (рис 4). При постановке зонда Блэкмора необходимо соблюдать определенные правила. Обязательно используется размер зонда, соответствующий возрасту ребенка. Зонд должен быть проведен через носовой ход. В дистальном баллоне зонда создают давление 40-60 мм рт ст. Затем баллон подтягивают к входу в пищевод и удерживают в натянутом состоянии. При необходимости, натяжение поддерживают при помощи груза массой до 100 г. В проксимальном, пищеводном баллоне создают давление до 40 мм рт ст, и этим сдавливают варикозные вены. Через каждые 8 часов воздух из обоих баллонов следует выпускать, что бы не вызвать пролежни в пищеводе. Одновременно выявляют, продолжается кровотечение или нет. Длительность использования зонда Блэкмора не должна превышать 48 часов.

Баллонная тампонада пищевода довольно болезненна и плохо переносится детьми. Всегда имеется опасность аспирации слюны. При смещении баллона, например при беспокойстве больного, возможна блокировка дыхательных путей. Поэтому данная процедура обязательно требует седатации ребенка, а еще лучше, вместе с интубацией трахеи. Большинство авторов отмечает, что после использования зонда-обтуратора Блэкмора, в 20-50% случаев наступает рецидив кровотечения. В последние годы все большее значение приобретает методика экстренной остановки пищеводного кровотечения при помощи эндоскопической склерозирующей терапии

4. ЭНДСКОПИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ВАРИКОЗНОМ РАСШИРЕНИИ ВЕН ПИЩЕВОДА И ЖЕЛУДКА

Выделяют следующие виды эндоскопического лечения ВРВП:

1. *Эндоскопическое склерозирование (ЭС)*
2. *Эндоскопическое лигирование (ЭЛ)*
3. *Облитерация вен тканевыми композитами.*

Наиболее широкое распространение получила методика ЭС.

Склеротерапия может использоваться как для экстренной остановки кровотечения из варикозных вен, а также как профилактический и лечебный метод.

Существуют следующие методы склерозирования ВРВП: 1) *интравазальный*, когда склерозирующее вещество вводится непосредственно в просвет вены. 2) *паравазальный* – склерозант вводится в субмукозный слой. 3) *комбинированный*.

При *интравазальном* склерозировании препарат при помощи пункции

вводят непосредственно в просвет варикозной вены или узла. Количество вводимого склерозанта в среднем варьирует от 1 до 5 мл из расчета на одну инъекцию. Превышать этот объем не рекомендуется, т.к. возможно попадание препарата в окружающие ткани.

В качестве альтернативной методики было предложено вводить склерозант не в просвет сосуда, а в окружающие его ткани, т.е. *паравазально*. Основная цель паравазальной склеротерапии заключается в создании отека подслизистого слоя, который сдавливает поврежденный сосуд и, тем самым, останавливает кровотечение. При последующих сеансах, за счет активизации склеротического процесса в окружающих тканях, происходит укрепление стенки сосуда и ликвидируется варикозное его расширение. Склеротерапию обычно начинают от пищеводно-желудочного перехода и проводят в проксимальном направлении. За один сеанс используют 30-50 мл склерозанта. Поэтому зона склерозирования может включать нижнюю треть или даже всю протяженность пищевода, где определяются варикозные вены.

Комбинированный способ лечения предусматривает сочетание интравазального и паравазального введения препарата и призван объединить преимущества обеих методик. При этом целесообразнее начинать с интравазального введения препарата, поскольку ВРВП отчетливо контурируются, и завершать паравазальным введением склерозирующего раствора. Гистологические исследования показывают, что даже при исключительно интра- или паравазальном способе введения всегда возникают как флебит, так и воспалительные изменения окружающих тканей. Поэтому оптимальной считается комбинированная методика склеротерапии.

В настоящее время используются следующие препараты для склерозирующей терапии ВРВП:

- 1) *Производные жирных кислот*: этаноламинолеат, морруат натрия.
- 2) *Синтетические вещества*: содиумтетрадецилсульфат (тромбовар), полидоканол (этоксисклерол).
- 3) *Препараты других групп*: этиловый спирт, фенол, тиссукол (берипласт), гистоакрил (букрилат).

Большинство склерозирующих агентов может быть применено как для интра-, так и для паравазального введения. В США и Англии чаще используется тромбовар и этаноламинолеат, в то время как в Европейских странах предпочитают этоксисклерол. Тромбовар используется в концентрации 1-3%, его действующим началом является тетрадецилсульфат натрия. Этоксисклерол содержит 5-20 мг полидаканола в 1 мл этилового спирта и применяется в концентрации 0,5-2%. При использовании этоксисклерола интравазально, в просвет вены вводят до 5 мл 1% раствора. При паравазальной методике в каждую точку инъекции вводят либо 2-3 мл 1% раствора, либо 4-5

мл 0,5% раствора этоксисклерола. Общая доза при применении 1% раствора этоксисклерола должна составлять 20-30 мл.

В последнее время наметилась тенденция к использованию тканевых композитов или, так называемых, «тромбиновых коктейлей». Их примером является тиссукол (берипласт). Это двухкомпонентный тканевой гель из концентрата человеческого фибриногена и тромбина. Кроме того, он содержит человеческий альбумин, L-аргинина гидрохлорид, L-изолейцин, глютаминат натрия, хлорид и цитрат натрия. Преимуществом тиссукола является то, что он способен вызывать локальный тромбоз сосудов без повреждения окружающих тканей.

Сравнение различных видов препаратов не выявило существенных различий в их эффективности. Считается, что чем концентрированней склерозант, тем выше риск побочных действий, но и тем выраженной облитерирующий эффект.

Методика экстренной ЭС

Интравазальное склерозирование на высоте кровотечения выполняется по следующей методике: после обнаружения кровоточащего участка эндоскоп проводят несколько вперед. Иглой иньектора пунктируют ВРВ на 1-2 см дистальнее места разрыва и вводят 1-2 мл раствора склерозирующего вещества. В месте иньекции вена набухает, приобретая белесоватую окраску. Продолжая введение склерозанта, иглу из просвета выводят постепенно, так, чтобы часть препарата (около 1 мл) попала в субмукозный слой. После этого целесообразно дистальной частью эндоскопа осуществить компрессию вены. Одновременное введение раствора в просвет и в подслизистый слой усиливает склерозирующий эффект и предупреждает кровотечение из места пункции варикозного узла. Соблюдая все вышеперечисленные правила, в большинстве случаев удается добиться устойчивого гемостаза. Описанная техника чаще применяется в Европе, при этом в качестве склерозирующего вещества используется 1% этоксисклерол.

Паравазальное введение осуществляют путем последовательного субмукозного обкалывания в проекции кровоточащего дефекта сосудистой стенки. При этом игла должна быть направлена под углом не более 45 градусов к поверхности стенки, что предупреждает попадание склерозанта в мышечный слой. Вводимый по иньектору раствор создает по обеим сторонам от ВРВ плотный белый отек, сдавливающий поврежденный сосуд. После иньекции с двух сторон, варикозная вена или узел практически «исчезает» в отечной слизистой. Эта техника наиболее часто используется в США и Англии, а в качестве склерозантов используют сульфат морруата, тетрадецил сульфат и олеат этаноламина.

Методика профилактической ЭС

Методика осуществляется поэтапно, с динамическим контролем за эффективностью лечения. Лечебные сеансы проводят 1-2 раза в неделю, затем с интервалом в 6 недель – 3 месяца, до тех пор, пока не будут облитерированы все ВРВП. После этого эзофагоскопию и, при необходимости, эндосклерозирование проводят 1-2 раза в год. У некоторых пациентов возможно амбулаторное использование этого метода.

Склерозирование также начинают с интравазального введения препаратов. Склерозант вводят в каждый варикозный ствол, начиная с зоны пищеводно-желудочного перехода и далее в проксимальном направлении до уровня средней трети пищевода. В процессе каждой инъекции используют 2-5 мл раствора. Паравазальное введение склерозантов при профилактической ЭС как правило **не используется (*)**.

Результаты ЭС терапии у детей, как правило, хорошие. Кровотечения удается остановить у большинства детей, а частота рецидивов невелика. Иногда наблюдаются небольшие осложнения в виде поверхностных изъязвлений слизистой, нарушения перистальтики пищевода. Редко могут иметь место стриктуры или перфорации пищевода, тромбоз брыжеечных вен с инфарктом кишечника, абсцессы мозга вследствие напряженной бактериемии. В какой-то мере этих недостатков лишена методика эндоскопического лигирования вен пищевода.

Эндоскопическое лигирование вен пищевода

Перевязка варикозных вен и узлов пищевода тонкой лигатурой вызывает облитерацию сосудов без введения склерозирующих веществ. Метод позволяет остановить острое кровотечение и ликвидировать ВРВП путем повторных лигирований. Методика осуществляется следующим образом. Под контролем глаза эндоскоп продвигают вперед, пока в поле зрения не появляется варикозный узел. При помощи аспирации узел втягивают в просвет аппарата. Вокруг основания узла накладывают и завязывают тонкую лигатуру. Процедуру повторяют, пока не будут перевязаны 3-5 узлов. К недостаткам метода относят большую его трудоемкость, в связи с чем лигирование применяется намного реже, чем склерозирование.

Тем не менее, несмотря на успехи эндоскопических методов лечения, в значительном проценте случаев, по ряду причин нельзя обойтись без хирургического вмешательства. Показания к операции возникают в тех случаях, когда сохраняется опасность кровотечений или ребенок имеет более 2-3 эпизодов кровотечений в год.

5. Хирургическое лечение ПГ и оперативные методы остановки кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода

При всем разнообразии оперативных вмешательств и методик, применяющихся для лечения ПГ, большинство авторов считает возможным разделить их на следующие основные группы.

1. *Операции, направленные на снижение давления в портальной системе и создание новых путей оттока крови:* портокавальные, мезентерикокавальные, спленоренальные, рекс-шунт и другие типы сосудистых анастомозов, различные варианты органопексий.

2. *Операции, направленные на прекращение кровотока по ВРВП:* операции разобщения и деваскуляризации.

3. *Операции, направленные на улучшение печеночного кровотока и регенерацию печени:* резекция печени, периартериальная невэрктомия общей печеночной артерии, артериальные анастомозы.

4. *Операции, направленные на отведение асцитической жидкости из брюшной полости:* лапароцентез, дренирование брюшной полости, дренирование грудного лимфатического протока, перитонеально-венозное шунтирование и другие.

5. *Трансплантация печени.*

В настоящее время практически оставлены, применяемые ранее различные способы **органопексии**. Одни из этих методов – оментогепатопексия, гастрогепатопексия, колоногепатопексия были рассчитаны на формирование анастомозов между сосудами воротной вены и печеночными венами при внепеченочной форме ПГ. Другие – гепатопневмопексия и спленопневмопексия, состоящие в перемещении части печени или селезенки в плевральную полость, рекомендовали для хирургического лечения декомпенсированного цирроза печени, осложненного асцитом и синдрома Бадда-Киари у взрослых. Данные операции довольно травматичны и, как показали последующие наблюдения, малоэффективны, поскольку достаточная сеть сосудистых анастомозов у этих детей не формируется.

Ведущими методами хирургического лечения ПГ, в настоящее время являются, различного вида **шунтирующие операции**. Эти операции не используются для экстренной остановки кровотечений, однако, могут эффективно снизить портальное давление и вероятность развития варикозных вен пищевода. Главными недостатками являются 1) печеночная энцефалопатия,

вследствие отведения не прошедшей через печень крови из системы воротной вены в систему общей циркуляции и 2) возможное поражение печени из-за уменьшения или даже полного прекращения портального кровотока в печени. Шунтирующие операции нельзя применять у больных, которые являются кандидатами на пересадку печени. Кроме того, примерно у 30-50% детей эти операции нельзя выполнить из-за анатомических особенностей растущего организма или распространении тромбоза на селезеночную и верхнюю брыжеечную вены.

Для успешного шунтирования следует соблюдать несколько условий: 1) используемые вены должны быть без флебита; 2) шунт должен быть достаточного диаметра для декомпрессии системы воротной вены; 3) шунт должен расти вместе с ребенком, для чего используют отдельные узловые швы; 4) должна дренироваться вся системы воротной вены.

В настоящее время наиболее патогенетически обоснованной и радикальной операцией является *рекс-шунт* (королевский шунт), предложенный V.deGoyet (1998). Операция позволяет, в какой-то мере восстановить портальный печеночный кровоток. Она заключается в наложении шунта из аутовены между верхней брыжеечной и левой печеночной венами (**Рис 1**). Однако такой шунт можно наложить только у 10% больных внепеченочной формой ПГ, поскольку у большинства детей тромбоз воротной вены распространяется и на ее вены.

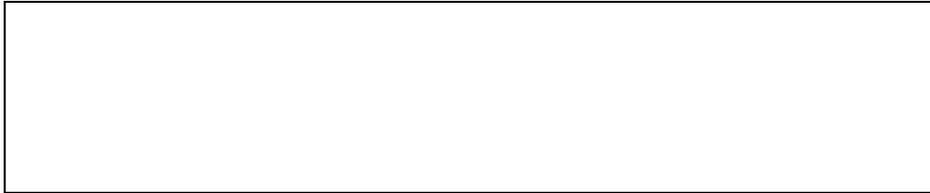
Довольно часто у детей применяются *портокавальные анастомозы* (конец-в-бок и бок-в-бок) или *мезентерикокавальные* (конец-в-бок или с использованием Н-шунта) **Рис 2**.

Главным недостатком портокавальных анастомозов является то, что они резко нарушают воротное кровообращение печени вплоть до его полного прекращения. Общий печеночный кровоток может снижаться до 40%-50% от исходного уровня. Причем, при анастомозе по типу “бок в бок” данный показатель снижается за счет ретроградного кровотока. Меньше нарушают печеночный кровоток мезентерикокавальные анастомозы. Перевязка нижней полой вены при мезентерикокавальном анастомозе конец-в-бок обычно хорошо переносится детьми. Однако, примерно у 10% взрослых отмечаются отеки нижних конечностей. Использование “Н”-образных шунтов, в какой-то мере, позволяет преодолеть анатомические сложности при создании сосудистых анастомозов. Для этого целей можно использовать сосудистые протезы, однако, практически все они тромбируются в течение 2-х лет после операции. Более физиологично использовать в качестве трансплантата для “Н”-образных анастомозов аутовены.

Для декомпрессии портальной системы при плановых операциях наиболее часто применяют центральные и дистальные *спленоренальные*

анастомозы. Эти операции меньше нарушают общий печеночный кровоток (Рис. 3).

(Планируются рисунки анастомозов)



У детей чаще всего используют центральный спленоренальный анастомоз “конец в бок“. Это вмешательство особенно целесообразно при одновременном наличии показаний к спленэктомии, прежде всего вследствие гиперспленизма. Для выполнения анастомоза по типу “конец в бок“ селезеночная вена должна быть длиной не менее 4–6 см. Выделение такого протяженного по длине участка вены сопряжено с определенными техническими трудностями и вероятностью травмы поджелудочной железы. Это может привести к развитию панкреатита в послеоперационном периоде. Менее травматично наложение спленоренального анастомоза по типу “бок в бок“. Однако применение этой операции ограничивается техническими возможностями. У некоторых больных ПГ сосудистые анастомозы нельзя наложить по анатомическим причинам. По данным ряда авторов неудачи при наложении спленоренального анастомоза могут достигать 50%.

При выполнении центральных спленоренальных шунтов могут быть получены удовлетворительные результаты, однако летальность после таких вмешательств колеблется от 10% до 35%, энцефалопатия развивается у 3,5% – 28% больных, а рецидивы кровотечений отмечаются у 10% – 27% больных. Причинами рецидивов кровотечений являются тромбоз анастомоза и недостаточная декомпрессия.

В 19 г. W.Warren е.а., разработали операцию селективного шунтирования – дистальный спленоренальный анастомоз. Эта операция направлена на селективную декомпрессию селезенки, вен желудка и пищевода, при сохранении портального кровотока. Операция довольно широко применяется у взрослых. Однако данных об ее эффективности при ВПГ у детей в литературе недостаточно.

Главное преимущество дистального спленоренального анастомоза – это селективная декомпрессия пищеводно-желудочного бассейна портальной системы с сохранением притока мезентериальной крови к печени. При дистальном спленоренальном анастомозе энцефалопатия развивается в 4,5%

наблюдений, однако послеоперационная летальность достигает 16%-25%, а рецидивы кровотечений наблюдаются в 13%–18% случаев.

Рассматривая сосудистые портокавальные анастомозы как метод борьбы с кровотечениями из ВРВП и желудка, следует отметить, что практически все они являются паллиативными и не решают проблему портальной гипертензии в целом. Эти операции могут быть выполнены ограниченному числу больных, а большое число неудовлетворительных результатов диктует необходимость поиска других методов.

Операции портосистемного разобщения направлены на снижение кровотока по портокавальным коллатералям в системе вен пищевода и желудка. В соответствии с видом основного оперативного приема различают операции пересечения и реанастомоза (транссекции) и деваскуляризации (деконгестии) пищевода или желудка. Этим операций много. Они могут выполняться из абдоминального, торакального и комбинированного доступов.

В 1950 г. Н.С.Таннер предложил две оперативные методики по лечению ВРВП: 1) поперечное пересечение и сшивание желудка в субкардиальном отделе; 2) пересечение с последующим сшиванием пищевода в наддиафрагмальном сегменте. Эти операции дают возможность разъединить венозные сети желудка и пищевода. Однако они не получили широкого применения из-за значительной травматичности и частой несостоятельности швов пищевода и развития перитонита или эмпиемы плевры.

В нашей стране получила распространение операция, разработанная М.Д.Пациорой (1974). Сущность ее состоит в прошивании и перевязке отдельными лигатурами кровоточащих и варикозных вен кардиального отдела желудка и пищевода со стороны слизистой оболочки, перевязке венечной вены желудка и левой желудочной артерии, иногда в комбинации со спленэктомией. Операцию выполняют из абдоминального доступа, она мало травматична, технически проста. Существенным недостатком данной методики является неполное разобщение интрамуральных вен желудка и пищевода. Мелкие вены гастроэзофагеальной сети анастомозов при этом остаются неперевязанными, сброс крови по ним продолжается и даже увеличивается, то есть сохраняются условия для рецидива варикозного расширения вен и пищеводных кровотечений.

Полное разъединение интрамуральных венозных сетей пищевода и желудка достигается при трансторакальной субмукозной транссекции пищевода по Walker (). Однако, и эта операция нередко дает рецидивы и осложнения.

М.Sugiura и S.Futagawa (1973), предложили операцию порто-системного разобщения для лечения СПГ у взрослых, которая сочетала в себе преимущества операций деваскуляризации и транссекции пищевода.

Классическую операцию Sugiura выполняют в два этапа. На первом этапе производят торакатомию слева и перевязывают все коммуникантные ветви, идущие от расширенных венозных коллатералей, формирующих сплетение вокруг пищевода, сохраняя стволы блуждающего нерва и собственно параэзофагеальные коллатерали интактными. Затем пищевод пересекают на уровне диафрагмы и накладывают анастомоз “конец-в-конец“. Второй этап выполняют из абдоминального доступа. Производят спленэктомию, полную деваскуляризацию абдоминальной части пищевода и кардиальной части желудка, ваготомию и пилоропластику. Операция Sugiura позволяет ликвидировать явления гиперспленизма; разобщить венозную систему пищевода и желудка с параэзофагеальными коллатеральями; снизить объем интрамурального кровотока пищевода; сохранить параэзофагеальные коллатерали в качестве естественных шунтов.

В последующем, с целью упрощения операции, было предложено использовать механическое сшивающее устройство для наложения эзофагоанастомоза, накладывать циркулярный гемостатический шов через все слои стенки желудка, вместо пересечения пищевода, производить проксимальную селективную ваготомию, использовать фундопликацию по Touret для профилактики несостоятельности анастомоза и предотвращения ГЭР. Наиболее частыми осложнениями после операции Sugiura являются транзиторная дисфагия, стеноз пищевода (2,5%-4%), несостоятельность анастомоза (6%-7%). Рефлюкс у оперированных больных развивается редко (4%) .

В нашей клинике используются следующие операции разобщения: лигирование на протезе, транссекция и транспозиция (реимплантация) пищевода, обычно в сочетании с деваскуляризацией.

Наиболее простой в исполнении и достаточно эффективной является операция лигирования брюшного отдела пищевода на протезе. При необходимости ее можно сочетать с деваскуляризацией желудка и спленэктомией. Эта операция может выполняться для экстренной остановки пищеводных кровотечений, когда другие методы безуспешны.

Протез изготовлен из фторопласта, представляет собой короткую трубку длиной от 2,5 до 4 см с наружным диаметром от 1,5 до 2 см. Диаметр протеза должен в 1,5 раза превышать диаметр пищевода для профилактики его рубцового сужения. Протез сборный, состоит из четырех сегментов. На протезе имеются два неглубоких желобка, в которых завязывают две тонкие кетгутовые нити, фиксирующие протез в собранном виде. Протез распадается на составные части после рассасывания лигатур (рис. 4).

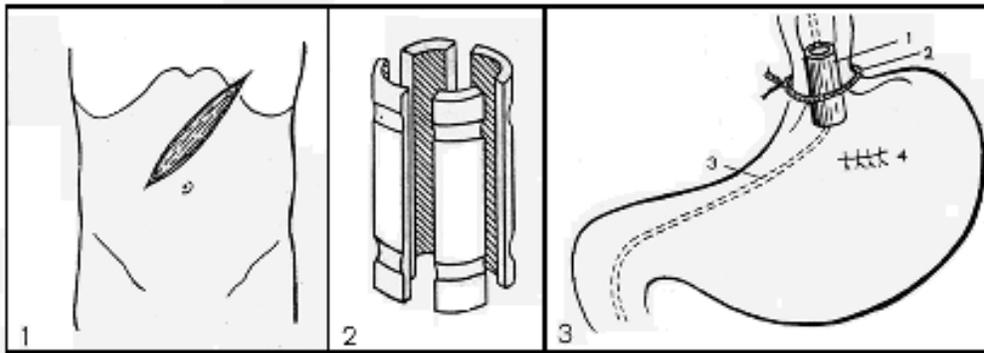


Рисунок 4. Схема операции лигирования пищевода на протезе

1. Лапаротомия косым доступом с обнажением реберной дуги слева. 2. Сборный протез. 3. Схема операции: 1)-протез; 2)-завязанная на пищеводе кетгутовая лигатура; 3)-дуоденальный зонд, проведенный через носовой ход; 4)- швы на месте гастротомии

Операция осуществляется следующим образом. Лапаротомия. Мобилизуют брюшной отдел пищевода. При необходимости перевязывают сосуды верхних отделов желудка и выполняют спленэктомию. Через канал позади пищевода проводят кетгутовую нить № 6. Выполняют гастротомию на передней стенке вблизи кардии. В рану выводят конец дуоденального зонда, проведенного через носовой ход. На зонд насаживают протез в собранном виде и устанавливают его в абдоминальном отделе пищевода. Заранее проведенная кетгутовая нить максимально туго завязывается на пищеводе. Зонд проводят из желудка, через двенадцатиперстную, в начальный отдел тонкой кишки, отверстие в желудке ушивают. Зону “лигирования” пищевода укрывают рядом узловых серозно-мышечных швов (рис.4.3). В случае деваскуляризации (мобилизации) верхних отделов желудка считаем обязательным выполнение фундопликации по Ниссену. В этом случае можно не накладывать серозно-мышечные швы на пищевод. В послеоперационном периоде кетгутовые нити, удерживающие трубку в собранном виде, постепенно рассасываются, протез “рассыпается” на составные части и отходит по кишечнику на 18-20 день после операции.

Более радикальной, по нашим данным, является операция транспозиции (реимплантации) пищевода. Ключевым этапом, давшим общее название операции, является наложение нового соустья между пищеводом и желудком. Накладывая анастомоз пищевод со стенкой желудка в области дна, а не реанастомозируя его в зоне пересечения, мы перемещаем пищевод в зону наименьшей концентрации варикозно измененных вен (рис. 5). Показанием к операции являются декомпенсированная стадия ПГ, когда нельзя выполнить шунтирование. Это вмешательство показано при неэффективности

проведенных ранее операций, спленэктомии и других, когда сохраняются ВРВП и эпизоды кровотечений.

Операция осуществляется через лапаротомный доступ. Выполняют спленэктомию, мобилизуют абдоминальный отдел пищевода и проксимальную половину желудка с перевязкой левой желудочной артерии. Производят отсечение пищевода от желудка после прошивания его аппаратом УКЛ–40 или 60 несколько ниже гастроэзофагеального соустья. Аппаратный шов со стороны желудка дополняют узловыми серо-серозными швами. Далее накладывают инвагинационный двухрядный анастомоз между пищеводом и желудком в области его дна. Первый ряд швов анастомоза накладывают аппаратом ПКС-18 или 20, второй ряд узловый, не ближе 0,5 см от первого ряда. В последние годы обязательно выполняем фундопликацию по Ниссену. Это связано с тем, что большинство детей с ПГ имеют ГЭР, который провоцирует кровотечения. С другой стороны, широкая мобилизация желудка и пищевода обязательно приведет к тяжелому ГЭР, даже если его не было до операции. Кроме того, фундопликационная манжетка укрывает зону анастомоза, что является профилактикой его несостоятельности. Через нос вводят двухпросветный зонд, один канал которого служит для декомпрессии желудка, а по второму, проведенному в двенадцатиперстную кишку, осуществляют зондовое энтеральное питание. При отсутствии послеоперационных осложнений зонд удаляют не менее чем через 14 дней после обязательного рентгенологического контроля, исключающего выход контраста за пределы анастомоза.

Операции, направленные на улучшение печеночного кровотока и регенерацию печени: резекция печени, периартериальная неврэктомия общей печеночной артерии, артериальные анастомозы и др. носят паллиативный характер, недостаточно эффективны и могут применяться только в сочетании с перечисленными выше методами.

Операции, направленные на отведение асцитической жидкости из брюшной полости нередко требуются больным в терминальной стадии ПГ при неэффективности консервативного лечения асцита. Особенно часто эта проблема возникает при внутripеченочной форме заболевания. Для отвода жидкости из брюшной полости используют лапароцентез, дренирование брюшной полости, дренирование грудного лимфатического протока, и др. При отсутствии инфицирования жидкости, коагулопатии и сердечной недостаточности возможно постоянное перитонеально-венозное шунтирование. Для этого проводят больному проводят подкожный шунт из брюшной полости в правое предсердие. Что бы исключить обратный заброс крови в брюшную полость, в шунт обязательно устанавливают клапан LeVeep. Эта операция эффективно снижает давление в брюшной полости и респираторные осложнения, улучшает лимфоток из брюшной полости в грудной проток.

Наиболее радикальным методом лечения ПГ является *трансплантация печени*. Современные медицинские технологии позволяют проводить ее даже у маленьких детей. Показания к трансплантации печени чаще возникают у детей с внутривенечной формой ПГ и синдромом Бадда-Киари. Наблюдения последних лет показали, что пересадка печени требуется 70% больных с билиарной атрезией. Однако, в связи со сложностью, эта операция в нашей стране в настоящее время еще не применяется.

6. ПРОФИЛАКТИКА КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЗ ВАРИКОЗНЫХ ВЕН ПИЩЕВОДА И ЖЕЛУДКА

Дети с ПГ нуждаются в диспансерном наблюдении. Им следует регулярно, 1-2 раза в год, проводить эзофагоскопию и, при необходимости, склерозирование ВРВП. У некоторых больных возможно амбулаторное использование этого метода. Кроме этого, дети нуждаются в длительном многоэтапном медикаментозном лечении, особенно в весенний и осенний периоды, когда чаще всего происходит обострение заболевания.

Лечебные мероприятия включает в себя щадящий режим, диету с исключением жирных, острых, копченых и консервированных продуктов, блюд с добавками уксуса. Не рекомендуется употреблять крепкий чай, кофе, шоколад, помидоры, огурцы и, особенно, цитрусовые. Для снижения агрессивности желудочного содержимого показано применение антацидов буферного действия, H₂-блокаторов рецепторов гистамина, ингибиторов протонного насоса. Назначают антигистаминные препараты, средства, регулирующие моторику желудочно-кишечного тракта и ускоряющие эвакуацию желудочного содержимого, гепатопротекторы, витамины. Для защиты слизистой пищевода и улучшения ее репарации можно назначать внутрь масла облепихи или шиповника. Наряду с этим лечением, после спленэктомии, у детей следует проводить два раза в год курсы антибактериальной терапии с использованием антибиотиков широкого спектра действия. Курсы проводят в течение 5–6 дней для профилактики постспленэктомического сепсиса.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, исследования многих авторов показывают, что ПГ является тяжелым, нередко смертельным заболеванием у детей, частота которого в последние годы нарастает.

Основной причиной ПГ у детей является внепеченочный блок портального кровотока без поражения печеночной паренхимы. Однако в

последнее время увеличивается число больных с цирротическими изменениями печени и внутрипеченочной формой ПГ. Наибольшую опасность для жизни ребенка представляют пищеводно-желудочные кровотечения, которые наиболее прогностически неблагоприятны в раннем возрасте, а также у детей, ранее перенесших неудачные операции шунтирования или спленэктомии.

Диагностика ПГ должна быть комплексной, с использованием таких методов, как УЗИ, рентгенологический, эндоскопический, спленопортография, исследование пунктата костного мозга и др. Это позволяет оценить различные стороны заболевания и выбрать оптимальный метод лечения – консервативный или хирургический.

Лечение кровотечений портального генеза у детей должно идти по определенной схеме, от более простого к более сложному. Остановку острого кровотечения следует начинать с консервативных мероприятий и экстренного ЭС. При отсутствии эффекта возможно экстренное лигирование пищевода на протезе. Для профилактики кровотечений показано диспансерное наблюдение, ФЭГДС и склерозирующая терапия ВРВП. Следующим этапом лечения должны быть шунтирующие операции и только после этого следует использовать операции разобщения.

Особенностью внепеченочной формы ПГ, по мнению многих авторов, является то, что частота и тяжесть кровотечений у детей с возрастом снижается за счет образования новых портосистемных и гепатопетальных коллатералей. Поэтому E.Fonkalsrud и др. (1990), считают, что основная задача хирургии этой формы ПГ у детей состоит в предотвращении пищеводно-желудочных кровотечений до момента развития естественных коллатералей. Более трудной задачей является лечение внутрипеченочной формой ПГ, где имеет значение плохая функция печени. Этим больным часто требуются шунтирующие операции и операции разобщения и/или деваскуляризации. Они же являются главными кандидатами на трансплантацию печени.

Таким образом, лечение синдрома ПГ у детей является сложной проблемой. Однако своевременная диагностика и правильно выбранная тактика позволяет улучшить результаты лечения и продлить жизнь этой тяжелой категории больных.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т. М. Детская хирургия.- СПб., Пит-Тал. 1997. – т. 2. – 392 С.
2. Дроздова А. С. Кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода: новые подходы к лечению// Международные мед. обозр. - 1994. - т. 2 - № 5. - С. 326-329.
3. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей - М.: Медицина, 1988. – 416 С.
4. Рачков В.И., Разумовский А.Ю. Эффективность и возможность применения в детской хирургии операции Sugiura.// Хирургия . - 1996. - N4. - С. 80-83.
5. Abouna G.M., Baissony H., Al-Hakib B.M., e. a. The place of Sugiura operation for portal hypertension and bleeding esophageal varices. // Surgery. - 1987 – v. 101, n 1. - p. 91-98.
6. Fonkalsrud E.W. Treatment of variceal hemmorage in children // Surg. Clin. N. Amer. – 1990. - v. 70, n. 2. – p. 475 - 487.
7. Kawasaki S., Kidokoro A., Sugiura M. e. a. Effects of nonshunting operations on portal venous pressure and hepatic blood flow // Amer. J. Surg.. - 1987. – v. 153, n. 2. – p. 295 - 299.
8. Paquet K.J. Ten years experience with paravariceal injection sclerotherapy of oesophageal varices in children // J. Ped. Surg. - 1985. – v. 20, n. 1. – p. - 109 - 112,
9. Wane
10. Welch