МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О.БОГОМОЛЬЦЯ

Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису

Жежера Роман Володимирович

ДИСЕРТАЦІЯ
СПЛЕНОРЕНАЛЬНЕ ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАННІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ.
(клінічне дослідження)

Галузь знань 22 «Охорона здоров'я»

Спеціальність 222 «Медицина»

Подається на здобуття наукового ступеня доктора філософії

Дисертація містить результати власних досліджень. Використання ідей, результатів і текстів інших авторів мають посилання на відповідне джерело

_____ Р.В. Жежера

Науковий керівник:
Дубровін Олександр Глібович
доктор медичних наук,
професор

Київ-2020

АНОТАЦІЯ

Жежера Р.В. **Спленоренальне шунтування в лікуванні допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей (клінічне дослідження).** - Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора філософії в галузі знань 22 «Охорона здоров'я» за спеціальністю 222 «Медицина». – Національний медичний університет імені О.О.Богомольця. Київ, 2020.

Зміст анотації

Допечінкова форма портальної гіпертензії є однією з складних патологій у дітей, що призводить до тяжких шлунково-кишкових кровотеч. За період впровадження хірургічного лікування портальної гіпертензії було запропоновано більше ста варіантів операцій, але на сьогодні не існує єдиного методу та підходу в лікуванні та попередженні кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку (ВРВСШ) у дітей. Загальновизнано, що мезопортальне шунтування (МПШ) є найбільш ефективним та радикальниме методом, але воно можливе лише у 25-35% пацієнтів з ДфПГ. Тому значну роль в хірургії ПГ відіграє портосистемне шунтування (ПСШ), що довело свою ефективність за даними літератури. Серед ПСШ найчастіше використовують спленоренальне шунтування (СРШ). Але і до сьогодення немає в літературі порівняння різних варіантів СРШ між собою за ефективністю профілактики кровотечі з ВРВСШ, нівелювання клінічних проявів ПГ та впливу на швидкість портопечінкової перфузії (ППП). Існують роботи які порівнюють операції ПСШ з операціями роз'єднання або ендоскопічними методами зупинки та профілактики кровотечі з ВРВСШ. Не існує фундаметальних досліджень порівняння СРШ, а саме дистального спленоренального шунтуваня, проксимального спленоренального шунтування та спленоренального шунтування бік-в-бік по нівелюванню основних клінічних проявів ДфПГ та впливу на ППП.

В роботі наведено варіант розв'язання актуального науково-практичного питання підвищення ефективності лікування ДфПГ у дітей на основі удосконалення показів до СРШ та аналізу ефективності варіантів СРШ і порівняння їх між собою з метою визначення оптимального виду СРШ.

Метою роботи було покращити результати лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей шляхом вибору оптимального варіанту спленоренального шунтування.

Завдання дослідження:

1. Вдосконалити необхідний комплекс діагностичних заходів для верифікації морфо-функціональних змін при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей.
2. Об'єктивізувати показання щодо вибору варіанту спленоренального шунтування для лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей.
3. Вивчити морфологічні зміни в печінці до та після спленоренального шунтування у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії.
4. Дослідити клінічну ефективність використання різних видів спленоренального шунтування у дітей з допечінковою формою портальної гіперетензії.
5. Оцінити гемодинамічні зміни в портальній системі після різних варіантів спленоренального шунтування.

Дисертаційна робота є клінічним, моноцентричним, ретроспективним аналізом лікування пацієнтів з ДфПГ методом СРШ. Дизайн даного дослідження був схвалений комісією з питань біоетичної експертизи та етики наукових досліджень при Національному медичному університеті імені О.О. Богомольця.

Критеріями виключення З дослідження були наступні: наявність печінкової форми портальної гіпертензії; вік пацієнта більше 17 років 11 місяців і 29 днів; присутність кровотоку в умбілікльному плато печінки; зміни в селезінковій вені та лівій нирковій вені або їх діаметр менше 5 мм; попередні операції на селезінковій вені або лівій нирковій вені, що призвели до змін в судинах, наявність гепатиту B, C, D, непроходження контрольних обстежень, після формування

ПСШ, діаметр селезінкової вени менше 5 мм., ретроаортальне розташування лівої ниркової вени або розгалужений тип її будови, рубцево-запальні зміни селезінкової або лівої ниркової вени, внутрішньопанкреатичне розташування селезінкової вени.

В наше дослідженя було включено 83 пацієнта з ДфПГ, віком до 18 років, які проходили лікування в НДСЛ «Охматдит», що є клінічною базою кафедри дитячої хірургії ім. О.О. Богомольця, з 2000 по 2010 рік. Всім дітям, що увійшли в досідження було виконано різні варіанти СРШ. Досліджувана популяція була розділена на три групи. В першу групу увійшло 44 пацієнти яким було сформовано СРШ б-в-б, друга група включала 27 хворих, яким сформовано ДСРШ та третя група включала 12 дітей з ПСРШ.

Застосовувались наступні методи дослідження: клінічні; лабораторні включаючи рівень лейкоцитів, тромбоцитів, еритроцитів, гемоглобіну, білірубін та його фракції, АЛТ, АСТ; інструментальні (ультразвукове дослідження органів черевної порожнини з доплерографією судин, езофагогастродуоденоскопія, портоманометрія, гістологічне дослідження); статистичні методи обробки отриманих результатів (IBM SPSS Statistics v. 22).

Контрольні періоди спостереженя були 7 доба після операції, через 1,3,6 і 12 місяців і в подальшому раз на рік пацієнти проходили контрольне обстеження. В нашому дослідженні було виділено два періода. Перший період характезувався як ранній і він тривав від 7 доби після операції та протягом року. Другий період охарактеризований, як віддалений і був після року і до 18 років спостереження.

Головними досліджуваними змінними були: об’єм селезінки, рівень лейкоцитів та тромбоцитів в крові, динаміка ступеню ВРВСШ, швидкість портопечінкової перфузії, швидкість кровотоку по сформованому судинному шунту, патогістологічні зміни в печінковій тканині.

Для представлення даних розраховано середнє значення показника та його стандартне відхиленння, а також медіана та квартиль. Порівняння частотних характеристик між групами використовували критерій Хі-квадрат, Манна -Уітні,

Краскела-Уолліса. Для пов'заних виборок використовували параметричні та непараметричні критерії порівняння. Кореляційний аналіз для виявлення зв'язку між показниками. Показник відносного ризику для визначення клінічного ефекту визначався з розрахунку 95% довірчого інтервалу.

При вивченні анамнезу пацієнтів, що увійшли в групу дослідження, було встановлено, що у 51 (61,4%) хворих причиною формування ДфПГ була катетеризації пупкової вени в період новонародженості, у 9 (10,9%) гнійно-запальні захворювання шкіри та кісток на першому році життя, у 23 (27,8%) причина невідома.

З 83 пацієнтів хлопчиків - 43 (51,8%), дівчаток - 40 (48,2%). За віком пацієнти були розподілені наступним чином: від 0 до 3 років (n=5); 4-6 років (n =10); від 7 до 12 років (n=51) та від 13 до 18 років (n=17).

Діти від 7 років і старше складали 81,9% (n=68). Найменша чисельність пацієнтів була віком до 3-х років (n=5). Середній вік пацієнтів складав 10±2,7 років.

З 83 дітей у 59 (72,0%) в анамнезі була кровотеча з ВРВ стравоходу, а у 24 – кровотечі не було. У 40 (67,8%) хворих з 59 дітей в анамнезі був один епізод кровотечі, у 9 (15,2 %) хворих - 2 епізода кровотечі, у 10 (17%) пацієнтів - 3 та більше епізодів кровотечі. Маніфестація кровотечі з ВРВ в середньому відбувалась у 6,4±1,9 років. У всіх дітей (n=59), з кровотечею, відмічено, що тригерним фактором була гіпертермія або тривалий прийом нестероїдних протизапальних препаратів. Середній вік встановлення діагнозу стновив 9,2±1,7 років.

Основними показами для формування СРШ є допечінкова форма портальної гіпертензії з варикозно розширеними венами 2ст і вище, загроза кровотечі з ВРВСШ, наявність в анамнезі кровотечі з ВРВСШ, перебіг ДфПГ з тяжким синдромом гіперспленізму (тромбоцити крові нижче $70x10^9$/л та лейкоцити нижче $2,0x10^9$/л). Анатомо-топографічними показами до СРШ є непрохідність умбілікального плато, відсутність запальних змін в селезінковій вені, відсутність інтрапанкреатичного розташування селезінкової вени та «розсипного» типу її будови,

відсутність в анамнезі спленектомії. При наявності вище перерахованих положень антомічні умови до виконання СРШ б-в-б є відстань між селезінковою веною та лівою нирковою веною не більше 2см., діаметр селезінкової вени не менше 6мм. При відстані між селезінковою веною і лівою нирковою венами більше 2см показано формування ДСРШ, а також перебіг ДфПГ з вираженим гіперспленізмом. Показами для формування ПСРШ є перебіг ДфПГ з портальними кризами (коли знижуються тромбоцити крові нижче $70x10^9$/л та лейкоцити нижче $2,0x10^9$/л, а також появf гіпертермії, при відсутності бактеріальної або вірусної інфекції) та розсипний тип будови верхньої брижової вени або діаметр її менше 6мм.

В результаті дослідження доведено, що СРШ є ефективним методом декопресії портальної системи та профілактики кровотечі з ВРВСШ у 90,4% пацієнтів з ДфПГ. Рецидив кровотечі на фоні дисфункції шунта відзначався у 9,6% пацієнтів. Нівелювання ВРВСШ відзначається у 21,4% пацієнтів та у 68% дітей є залишковий ВРВСШ без загрози кровотечі. Спленомегалія в середньому в досліджувальній популяції залишалась після шунтування без тенденції до збільшення. Гіпеспленізм зберігався у 23,1% дітей, але рівень лейкоцитів був в нормі, залишався низький рівень тромбоцитів не нижче $100x10^9$ /л. Рівень післяопераційної смертності складав 1,2%. В групі пацієнтів з СРШ б-в-б та ПСРШ в ранньому післяопераційному періоді відсутній гострий тромбоз створеного анастомозу, проте в групі пацієнтів ДСРШ у 11,1% дітей відмічено гострий тромбоз створеного анастомозу, що потребувало повторного оперативного втручання. В групі пацієнтів, яким виконано ДСРШ ймовірнсть виникнення гострого тромбозу в ранньому післяопераційному періоді є вища ніж у пацієнтів в групі ПСРШ та СРШ б-в-б ($p=0,04$). Протягом року після шунтування в групі пацієнтів з ДСРШ у 3,7% пацієнтів стався стеноз та дисфункція анастомозу, що потребувало повторного оперативного втручання. В групі пацієнтів СРШ б-в-б протягом року після шунтування у 4,5% діагностовано дисфункцію анастомозу, що призвело до рецидиву кровотечі з ВРВСШ, проте в групі ПСРШ не відмічено дисфункції анастомозу та стенозу або тромбозу анастомозу.

При порівнянні дистального спленоренального шунтування з спленоренальним бік в бік та проксимальним спленоренальним шунтуванням визначено, що ефективність попередження та профілактики кровотечі в усіх трьох групах немає статистично значущої різниці (p>0,05). При порівнянні диниміки регресу ВРВ в групах між періодами встановлено, що після ДСРШ та СРШ б-в-б через 3, 6 місяці через 12 місяців відзначалась статистично значуще зменшення ВРВ у пацієнтів (p= 0,001-0,047). Проте після ПСРШ відбувається значна декомпресія портальної системи вже через 3 місяці після шунтування і в наступні контрольні періоди (6,12 місяців і в період після року і до 18 років) не спостерігалась статистично достовірна різниця (p=0,17-0,87) між контрольними оглядами.

Ми виконували порівняння за здатністю нівелювати спленомегалію та гіперспленізм лише між двома групами пацієнтів, а саме ДСРШ з СРШ б-в-б, тому що під час ПСРШ виконується спленектомія, як етап оперативного втручання. Отже визначено, що СРШ б-в-б нівелює гіперспленізм у 79,5%, а після ДСРШ синдром гіперспленізм відсутній у 58,2% дітей p=0,045. Зменшення розмірів селезінки після СРШ б-в-б відбуваться більшій мірі в порівнянні з ДСРШ p=0,001.

В ході дослідження з’ясовано, що після ПСРШ відбувається зниження швидкості ППП на 53,0%, що свідчить про тотальний тип шунтуваня. В групі пацієнтів з СРШ б-в-б швидкість ППП перфузії знижується на 11,8% протягом першого року і в подальшому знижується на 30,6% від доопераційного значення, проте в групі ДСРШ швидкість ППП протягом року знижується на 15,2% і після року знижується на 7,5%. При порівнянні СРШ б-в-б та ДСРШ за здатністю впливати на швидкість ППП незначна статистично значуща різниця відмічена протягом першого року (p=0,044) та після року немає статистично значущої різниці не було. ДСРШ є селективним варіантом шунтування, що через рік поступово втрачає селективність, але СРШ б-в-б не є тотальним варіантом ПСШ, а досить помірно знижує швидкість ППП, що не дає змогу його віднести до тотальних варіантів ПСШ.

Для дослідження змін в печінковій тканинні при ДфПГ у дітей виконувалась інтраопераційна біопсія печінки (n=80). За результатами патогістологічного

дослідження біопсійного матеріалу тканини печінки визначалисось: зерниста, вакуольна, білкова, жирова дисторофії у 75 (90,3%) дітей, драбинчасті некрози гепатоцитів у 2 (2,4%) пацієнтів, продуктивне запалення у 69 (83,1%) пацієнтів, патологічні зміни печінкових судин, що мали зворотній характер у 31 (37,3%) дитини. Встановлено було, що патологічні зміни в печінковій тканині при ДфПГ мають зворотній характер і відповідають фіброзу печінки 1-3 ступеня, що характерно для процесів, які є зворотніми. Для дослідження змін в печінковій тканині після СРШ була сформована група пацієнтів (n=18) у яких протягом 1,5-5 років виникла дисфункція анастомозу, що потребувало повторного оперативного втручання. Встановлення факта дисфункції СРШ відбулось в термін від 6 місяців до 1 року. За результатами повторної біопсії діагностовано, що на фоні СРШ не спостерігається поглиблення проявів фіброзу печінки, відзначалось зменшення або зникнення дистрофічних процесів, зникли драбинчасті некрози в печінковій тканині, а в деяких випадках відсутній гіаліноз внутрішньопечінкових судин (p=0,049). Отже враховуючи, що в групі пацієнтів, яким виконувалась повторна біопсія печінки, увійшли діти яким було виконано СРШ б-в-б та ДСРШ це підтверджує, що ці два варіанти шунтування не викликають депорталізації печінкової тканини, що може поглиблювати гіпоксію та прогресування фіброзних змін. ДСРШ є селективним варіантом шунтування, але СРШ б-в-б не є тотальним варіантом ПСШ, а досить помірно знижує швидкість ППП, що не дає змоги його віднести до класичних тотальних варіантів ПСШ.

Наукова новизна отриманих результати.

Вперше розроблена тактика диференційного підходу щодо вибору варіанту операції спленоренального шунтування при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей. Удосконалена методика виконання міжсудинного анастомозу з урахуванням анатомо-функціональних особливостей венозних судин, з метою попередження післяопераційних ускладнень (патент на корисну модель рестраційний номер UA 56491 U від 10.01.2011р.) Вперше гістологічно досліджені морфологічні зміни в печінковій тканині при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей, що перенесли операцію спленоренального шунтування.

Практичне значення отриманих результатів.

Розроблений алгоритм діагностики портальної гіпертензії у дітей з урахуванням анатомо-морфологічних та гемодинамічних порушень з застосуванням променевих, мініінвазивних технологій.

Запропоновано та втілено в практику варіанти операції декомпресії при допечінковій формі портальної гіпертензії з урахуванням ризику виникнення гострої стравохідно-шлункової кровотечі.

Результати дисертаційної роботи включені до циклу лекцій та практичних занять на кафедрах дитячої хірургії Національного медичного університета імені О.О. Богомольця, Запорізького державного медичного університету, Української медичної стоматологічної академії.

Висновки:

1. Необхідним комплексом клінічно-діагностичних заходів для верифікації морфо-функціональних змін при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей всключає клініко-лабораторні дослідження, ультразвукове дослідження органів червної порожнини з доплерографією судин портальної системи, ендоскопічне обстеження верхніх відділів травного тракту, мультизрізову спіральну комп'ютерну томографію з внутрішньовенним підсиленням для візуалізації анатомії портальної системи, що дає змогу оцінити ступінь гемодинамічних порушень та визначити індивідуальні анатомічні особливості наслідків патологічних уражень портальної системи, інтраопераційна портоманометрія для оцінки рівня підвищення тиску до та після шунтування оцінити ступінь декомпресії портальної системи, а також інтраопераційна біопсія печінкової тканини, що дозволяє оцінити ступінь змін в печінці та можлиовсті їх коррекції. Цей перелік обстежень дає змогу встановити діагноз ДфПГ, а МСКТ та встановити анатомічні особливості будови портальної системи, колатеральний кровотік та його зміни, а також визначити можливість виконання того чи іншого варіанту спленоренального шунтування.

2. Показами для виконання спленоренального шунтування при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей є загроза кровотечі з варикозно-розширених вен стравоходу та шлунку, кровотеча в анамнезі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку, варикозно-розширені вен стравоходу та шлунку 2 ступеню і вище, виражений синдром гіперспленізму. Для вибору одного з варіантів спленоренального шунтування повинні враховуватись анатомо-топографічні особливості селезінкової та лівої ниркової вени, а також її діаметри, морфофункціональний стан селезінки та її розміри.

3. При допечінковій формі портальної гіперетнезії у дітей встановено, що зміни в печінковій тканиниі мають зворротній характер і проявляються в основном зернистою, білковою, вакуольною, жировою дистрофією, драбинчастими некрозами гепатоцитів, гіалінозом судин портальних трактів. Після спленоренального шунтування не відбувається прогресуванння дистрофічних змін, що є проявом гіпоксії, а навпаки спостерігається покращення стану печінкової тканини або відсутність прогресування фіброзних змін (p=0,049).

4. Спленоренальне шунтування бік-в-бік забезпечує профілактику та попередження кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку в 90,4% пацієнтів, нівелюючи синдром гіперспленізму у 79,5% дітей та у 93,2% пацієнтів відзначається регрес варикозно розширених вен стравоходу та шлунку і у 31,8% хворих вони не визначаються. Дистальне спеноренальне шунтування у 85,2% дітей забезпечує профілактику кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку та у 58,3% дітей купує синдром гіперспленізму, у 91,6% дітей відбується регрес варикозно розширених вен стравоходу та шлунку. Проксимальне спленоренальне шунтування ефективне в боротьбі та попередженні кровотечі з варикозно-розширених вен стравоходу та шлунку у 100% пацієнтів, проте летальність в цій групі складає 8,3%, гіперспленізм нівелюється у 100% дітей. Однак при порівнянні варіантів спленоренальноо шунтування між собою оптимальним видом при допечінковій формі портальної гіпертензії є спленоренальне шунтування бік-в-бік (p=0,01).

5. Після спленоренального шунтування бік-в-бік та дистального спленоренального шунтування відбувається зниження швидкості портопечінкової перфузії на 30,6% та 22,7% (p=0,055), що характеризує спленоренальне шунтування бік-в-бік, як не тотальний варіант шунтування і не селктивний, а вид шунтуванання, що займає проміжне положення. Проте дистальне спленренальне шунтування все ж таки впливає на швидкість портопечінкової перфузії, але статистично значуще зниження відбувається через рік (p=0,03). Проксимальний спленоренальний шунт знижує швидкість портопечінкової перфузії на 53,0%, що характеризує його як тотальний варіант шунтування.

Ключові слова: *допечінкова форма портальної гіперетензії, пупочний катетер, портосистемне шунтування, спленоренальне шунтуваня, дистальний спленоренальний анастомоз, проксимальний спленоренальний анастомоз, спленоренальний анастомоз бік-в-бік, варикозно розширені вени, гіперспленізм, діти.*

Список опублікованих праць за темою дисертації:

1. **Жежера Р.В.,** Спленоренальне шунтування, як один з адійних методів попередження кровотечі при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей / Р.В. Жежера, Годік О.С., Соручан В.П. // Український науково-медичний молодіжний журнал.- 2012.- Спец.випуск. №3. - с.101-102.

2. Годік О.С. Варіанти мезокаваольного шунтування в лікуванні портальної гіпертензії в дитячому віці / О.С. Годік, В.П. Соручан, **Р.В. Жежера** // Український науково-медичний молодіжний журнал.- 2012.- Спец.випуск. №3. - с.104-105.

3. Кривченя Д.Ю. Мезо-кавальне шунтування в лікуванні допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Притула В.П., Яременко В.В., Годік О.С., **Жежера Р.В.** // Хірургія дитячого віку. - 2011. №1. С 6-9.

4. Кривченя Д.Ю. Діагностика та лікування допечінкової форми портальної гіпертензії в дитячому віці / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Годік О.С., Пилипенко С.М., Гришин О.О., Коломоєць І.В., Янович Л.Є., **Жежера Р.В.,** Такоєва Т.Й. // Педіатрія, акушерство та гінекологія. - 2009. - Т.71, №5. - С.45.

5. Кривченя Д.Ю. Варіанти лікування портальної гіпертензії в дитячому віці / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Годік О.С., Пилипенко С.М., Гришин О.О., Коломоєць І.В., Янович Л.Є., **Жежера Р.В.** // Хірургія дитячого віку. - 2008. - Т.V, №2. С 48-52.

6. Кривченя Д.Ю. Мезо-портальне шунтування при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Притула В.П., Годік О.С., **Жежера Р.В.** // Хірургія дитячого віку. - 2013. - №3. - С. 45-49.

7. Притула В.П. Діагностика та вибір методу хірургічного лікування дітей із подвоєнням травного тракту / В.П. Притула, Д.Ю. Кривченя, О.Г. Дубровін, В.Д. Письменний, М.І. Сільченко, О.О. Гришин, С.Ф. Хуссейні, О.В. Метленко, О.С. Годік, **Р.В. Жежера,** Л.Є. Янович // Абдомінальна хірургія. - 2017. - №4 (57). - С. 53-60.

8. Dubrovin O. Immune Status in Children with Extrahepatic Portal Hypertension. / O. Dubrovin, V. Prytula, K. Dzhuma, **R. Zhezhera** // World Research Journal of Critical Care // 2014. – Vol. 2. - No1. - Pp.045-048.

9. Dzhuma K. Immune status of children with extrahepatic portal hypertension after different types of portosystemicbypass operations / K. Dzhuma, V. Prytula, O. Godik, **R. Zhezhera** // Abstract book of 20-th European Congress of Paediatric Surgeons Association.- 2019, p.118.

10. Dzhuma K. Immune status in children with extrahepatic portal hypertension / K.Dzhuma, O. Dubrovin, V. Prytula, O. Godik, **R. Zhezhera** // Abstract book of 16-th European Congress of Paediatric Surgeons Association.- 2015, p.65.

11. Джума К.А., Зміни показників імунного статусу у щурів в динаміці після моделювання допечінкової форми портальної гіпертензії та після імунокорекції вобензимом та поліоксидонієм / К.А. Джума, О.С. Годік, **Р.В. Жежера,** В.П. Соручан // збірник тез XXIII з'їзду хірургів України.- 2015. - С.405-406.

12. Кривченя Д.Ю. Досвід хірургічного лікування портальної гіпертензії у дітей / Д.Ю. Кривченя, О.Г. Дубровін, О.С. Годік, **Р.В. Жежера,** В.П. Соручан // XXII З'їзд хірургів України. - Київ, - 2015. - Збірник наукових робіт. -Клінічна хірургія. - С. 428-429.

13. Dubrovin O.G. Surgical treatment of extrahepatic portal hypertension in children / Dubrovin O.G., Krivchenya D.Yu., Hussaini S.F., Godik O.S., **Zhezhera R.V.,** Gryshyn A.A. // P. 3-rd World Congress of Pediatric Surgery (Hotel Taj Palace, New Delhi, India - October 21-24, 2010) - Abstract book. - 223-224.

14. Дубровін О.Г. Варіанти хірургічного лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей / Дубровін О.Г., Годік О.С., Гришин О.О., **Жежера Р.В.** // 100 років Українському Лікарському Товариству. - Матеріали XIII Конгресу Світової Федеоації Українських Лікарських Товариств (30 вересня - 03 жовтня 2010 року, м. Львів). - Львів - Київ - Чікаго, 2010. - С.482-483.

15. Кривченя Д.Ю. Шунтуючі оперативні втручання в лікуванні портальної гіпертензії у дітей / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Годік О.С., Гришин О.О., **Жежера Р.В.** // Ювілейний X з'їзд ВУЛТ (Всеукраїнського Лікарського Товариства) (24-27 вересня 2009 року, м. Євпаторія), Матеріали. -Київ, 2009. - С.169.

16. Кривченя Д.Ю. Эфективность повторных оперативных вмешательств при допеченочной форме портальной гипертензии у детей / Кривченя Д.Ю., Дубровин А.Г., Годик О.С., **Жежера Р.В.,** Пилипенко С.Н., Малинецкая В.Т. // VIII Росийский Конгресс «Современне технологии в педиатрии и детской хирургии». - Материалы конгресса. -Москва, 20-22 октября 2009. -С. 299.

17. **Жежера Р.В.** Варіанти спленоренального шунтування в лікуванні портальної гіпертензії у дітей / Дубровин А.Г., Жежера Р.В. // «Актуальні питання дитячої гепатології» Матеріали конгреса 17-18 травня 2018.

18. **Жежера Р.В.** Сучасний погляд на діагностику портальної гіпертензії в дитячому віці / Дубровин А.Г., Годик О.С., Жежера Р.В., Соручан В.П. // «Актуальні питання дитячої гепатології» Матеріали конгреса 17-18 травня 2018.

19. Кривченя Д.Ю., Лазоришенець В.В., Руденко Є.О., Труба Я.П., Карпенко В.М., **Жежера Р.В.**, вінахідники; Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, патентовласник; Спосіб формування міжсудинного анастомозу. Патент України №56491. 2011 січня 10.

20. Годік О.С., Дубровін О.Г., Соручан В.П., **Жежера Р.В.**, винахідники; Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, патентовласник; Спосіб накладання портосистемного анастомозу у хірургічному лікуванні портальної гіпертензії у дітей. Патент України №115937. 2017 квітня 25.

ABSTRACT

Zhezhera R.V. Splenorenal shunting in the treatment of extrahepatic portal hypertension in children (clinical study). – Qualifying scientific work on the right of the manuscript.

Thesis for the degree of Doctor of Philosophy in the field of knowledge 22 “Health” in the specialty 222 “Medicine”. – Bogomolets National Medical University. Kiyv, 2020.

Annotation content.

Extrahepatic portal hypertension (EHPH) is one of the complex pathologies in children, which leads to severe gastrointestinal bleeding. During the period of surgical treatment of portal hypertension, more than a hundred variants of operations have been proposed, but today there is no single method and approach in the treatment and prevention bleeding from variceal vein of esophagus and stomach in children. It is generally accepted that mesoportal shunting (MPS) is the most effective and radical method, but it sis possible only in 25-35% of patients with EHPH. Therefore, a significant role in EHPH surgery is played by portosystemic shunting (PSS), which has proven its effectiveness according to the literature. Splenorenal shunting (SRS) is most commonly used for PSS. However, to date there is no comparison in the literature of different variants of SRS among themselves in terms of the effectiveness of prevention of bleeding from variceal of esophageal and stomach, leveling of clinical manifestations of EHPH and the impact on the rate of portohepatic perfusion (PHP).

There are studies comparing PSS operations with separation operations or endoscopic methods to stop and prevent bleeding from variceal esophageal and stomach. There are no fundamental studies comparing SRS, namely distal splenorenal distal shunting, proximal splenorenal shunting, splenorenal shunting side-by-side to eliminate the main clinical manifestations of EHPH and the effect on PHP.

The paper presents a variant of solving the current scientific and practical issue of improving the effectiveness of treatment of EHPH in children based on improving

the indications for SRS and analysis of variants of SRS and comparing them to determine the optimal type of SRS.

The aim of the study was to improve of treatment of the hepatic form of portal hypertension in children by choosing the optimal variant of splenorenal shunting.

Objective of the study:

1. To improve the necessary set of diagnostic measures for verification of morpho-functional changes in the extrahepatic portal hypertension in children.
2. To objective the indications for the choice of splenorenal shunting for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children.
3. To study morphological changes in the liver before and after splenorenal shunting in children with extrahepatic portal hypertension.
4. To investigate the clinical effectiveness of using different types of splenorenal shunting in children with extrahepatic portal hypertension.
5. Evaluate hemodynamic changes in portal system after different options for splenorenal shunting.

The dissertation is a clinical, monocentric, retrospective analysis of patients with EHPH by SRS. The design of this study was approved by the Commission on Bioethical Expertise of Scientific Reserch at the National Medical University named O. O. Bogomolets.

Criteria for inclusion in the study were as follows: the presence of hepatic form of portal hypertension; the patient's age is more than 17 years 11 months and 29 days; the presence of blood flow in the umbilical plateau of the liver; changes in the splenic vein and left renal vein or their diameter is less than 5mm; previous operations on the splenic vein or left renal vein, which led to changes in the vessels, the presence of hepatitis B, C, D, failure to pass control examinations, after the formation of PSS diameter of the left renal vein or branched type of its structure, cicatricial-inflammatory changes of the splenic or left renal vein, intrapancreatic location of the splenic vein.

Our study included 83 patients with EHPH, under the age of 18, who were treated in National Children's Spesialized Hospital "Okchmatdyt" which is the clinical base of the Department of Pediatric Surgery O.O. Bogomolets, from 2000 to 2010. All

children included in the study were performed with different variants of splenorenal shunt.The studied population was divided into three groups. The first included 44 patients who had developed SRS side-by-side, the second group included 27 patients who developed distal splenorenal shunt (DSRS) and the third group included 12 children with proximal splenorenal shunt (PSRS).

The following research methods were used: clinical; laboratory including the level of leukocytes, platelets, erythrocytes, hemoglobin, bilirubin and its fractions, ALT, AST; instrumental (ultrasound examination of abdominal organs with doppler vascular, upper endoscopy, portomanometry, histological examination); statistical methods of processing the obtained results (IBM SPSS Statistics v.22).

Control follow-up periods were 7 days after surgery, 1, 3, 6 and 12 months later and then once a year the patients underwent a follow-up examination. Two periods were identified in our study. The first period was characterized as early and lasted from 7 days after surgery and during the year. The second period was characterized as remote and was after a year and up to 18 years of follow-up.

The main variables studied were: spleen volume, leukocyte and platelet count in the blood, the degree of variceal of esophagus and stomach, the rate of portohepatic perfusion, blood flow velocity in the formed vascular shunt, pathohistological changes in liver tissue.

To present the data, the average value of the indicator and its standard deviation, as well as the median and quanrtiles were calculated . Comparison of frequency characteristics between groups used the criterion of Chi-squere, Mann-Whitney, Kraskell-Wallis. Parametric and nonparametric comparison criteria were used for related samples. Correlation analysis to identify the relationship between indicators. The relative risk indicator for determining the clinical effect was determined at the rate of 95% confidence interval.

When studying the anamnesis of patients included in the anamnesis of patients included in the study group, it was found that in 51 (61,4%) patients the cause of EHPH was catheterization of the umbilical vein in the neonatal period, in 9 (10,9%) purulent-

inflamatory skin disease and bones in the first year of life, in 23 (27,8%) the cause is unknown.

Of the 83 patients, 43 were boys (51,8%) and were girls (48,2%). By age, patients were distributed as follows: from 0 to 3 years (n=5); 4-6 years (n=10); from 7-12 years (n=51) and from 13 to 18 years (n=17).

Children aged 7 years and older accounted for 81,9% (n=68). The lowest number of patients was under 3 years of age (n=5). The mean age of patients was 10 ± 2,7 years.

Of the 83 children, 59 (72,0%) had a history of esophageal bleeding, and 24 had no bleeding. In 40 (67,8%) patients out of 59 children there was a history of one episode of bleeding, in 10 (17,0%) patients – 3 or more episodes of bleeding. The manifestation of bleeding from variceal of esophagus and stomach occurred on average at 6,4 ± 1,9 years. In all children (n=59), with bleeding, it was noted that the trigger factor was hyperthermia or long-term use of nonsteroidal anti-inflammatory drugs. The mean age of diagnosis was 9,2 ± 1,7 years.

The main indications for the formations of SRS are extrahepatic portal hypertension with variceal 2 grade and above, the risk of bleeding from variceal of esophagus and stomach, the presence of a history of bleeding from variceal, EHPH with severe hypersplenism syndrome (blood platelets below $2,0x10^9$/l). Anatomical and topographic indications for SRS are obstruction of the umbilical plateau, absence of inflammatory changes in the splenic vein, absence of intrapancreatic location of the splenic vein and “placer” type of its structure, absence of a history of splenectomy.

In the presence of the above provisions, the distance between the splenic vein and the left renal vein is not more than 2cm, the diameter of the splenic vein is not less than 6mm. When the distance between the splenic vein and the left renal vein is more than 2cm, the formation of DSRS is shown, as well as the course of EHPH with pronounced hypersplenism. Indications for the formation of PSRS are the course of EHPH with portal crises (when blood platelets fall below $70x10^9$/l and leukocytes below $2,0x10^9$/l, as well as the appearance of hyperthermia, in the absence of bacterial

or viral infection) and the loose structure of the superior mesenteric vein or its diameter is less than 6mm.

The study proved that SRS is an effective method of portal decompression and prevention of variceal bleeding in 90,4% of patients with EHPH. Recurrence of bleeding on the background of shunt dysfunction was observed in 9,6% of patients. Leveling of variceal esophagus and stomach without the risk of bleeding. Splenomegaly on average in the study population remained after shunting without a tendency to increase. Hypersplenism persisted in 23,1% of children, but the level of leukocytes was a low level of platelets not less than $100x10^9$/l. The postoperative mortality rate was 1,2%. There was no acute thrombosis of the early postoperative period in the group of patients with SRS side-by-side and PSRS, but in the group of patients with DSRS in 11,1% of children there was acute thrombosis of the created anastomosis, which required repeated surgery. In the group of patients who underwent DSRS, the probability of acute thrombosis in the early postoperative period is higher than in patients in the group of DSRS and SRS side-by-side (p=0,04). Within a year after shunting, 3,7% of patients with DSRS had stenosis and anastomosis dysfunction, which required repeated surgery. In the group of patients with SRS side-by-side within a year after shunting, 4,5% were diagnosed with anastomotic dysfunction, which led to recurrence of bleeding from variceal vein of esophagus and stomach, but in the group of PSRS no dysfunction of the anastomosis and stenosis or thrombosis of the anastomosis was noted.

When comparing distal splenorenal shunting with splenorenal side-by-side and proximal splenorenal shunting, it was determined that the effectiveness of prevention and prevention of bleeding in all three groups is not statistically significant (p>0,05). When comparing the dynamics of variceal vein regression in the groups between the periods, it was found that after DSRS and SRS side-by-side in 3,6 months after 12 month there was a statistically significant decrease in variceal vein in patients (p=0,001-0,047). However, after PSRS there is a significant decompression of the portal system in 3 months after shunting and in subsequent control periods (6,12

months and in the period after one year and up to 18 years) there was no statistically significant difference (p=0,17-0,87) between control examinations.

We performed comparisons on the ability to level splenomegaly and hypersplenism only between two groups of patients, namely DSRS with SRS side-by-side, because during PSRS splenectomy is performed as a stage of surgery. Thus, it was determined that SRS side-by-side eliminates hypersplenism in 79,5%, and after DSRS syndrome hypersplenism is absent in 58,2% of children p=0,045. The reduction in the size of the spleen after SRS side-by-side occur to a greater extent compared with DSRS p=0,001.

The study found that after PSRS there is a decrease in the rate of portohepatic perfusion to 53,0%, which indicates a total type of shunting. In the group of patients with SRS side-by-side the rate of portohepatic perfusion decrease by 11,8% during the first year and subsequently decreases by 30,6% from the preoperative value, but in the group of DSRS the rate of portohepatic perfusion during the year decreases by 15,2% and after a year decreases by 7,5%. When comparing SRS side-by-side and DSRS on the ability to affect the rate of portohepatic perfusion, a small statistically significant difference was observed during the first year (p=0,044) and after a year there was no statistically significant difference. DSRS is a selective variant of shunting, which gradually loses its selectivity after a year, but SRS side-by-side is not total variant of portosystemic shunting , but rather moderately reduces the rate of portohepatic perfusion, which does not allow it to be attributed to total variants of portosystemic shunt. When comparing SRS side-by-side and DSRS on the ability to affect the rate of portohepatic perfusion, a small statistically significant difference was observed during the first year (p=0,044) and after a year there was no statistically significant difference. DSRS is a selective variant of shunting, which gradually loses its selectivity after a year, but SRS side-by-side is not a total variant of portosystemic shunt, but rather moderately reduces the rate of portohepatic perfusion, which does not allow it to be attributed to total variants of portosystemic shunt.

Intraoperative liver biopsy (n=80) was performed to study changes in liver tissue during EHPH in children. According to the results of pathohistological examination of

biopsy material of liver tissue were determined: granular, vacuolar, protein, fatty dystrophy in 75 (90,3%) children, ladder necrosis of hepatocytes in 2 (2,4%) patients, productive inflammation in 69 (83,1%) patients, pathological changes of hepatic vessels, which were reversible in 31 (37,3%) children. It was found that pathological changes in the liver tissue in EHPH are reversible and correspond to liver fibrosis of 1-3 degrees, which is characteristic of the processes that are reversible.

To study the changes in the liver tissue after SRS, a group of patients (n=18) was formed who developed anastomosis dysfunction within 1,5-5 years, which required repeated surgery. The fact of SRS dysfunction was established in the period from 6 months to 1 year. According to the results of repeated biopsy, it was diagnosed that on the background of SRS there is no deepening of liver fibrosis, there was a decrease or disappearance of dystrophic processes, ladder necrosis in liver tissue disappeared, and in some cases no hyalinosis of intrahepatic vessels (p=0,049). Therefore, give that the group of patients who underwent re-liver biopsy included children who underwent SRS side-by-side and DSRS, this confirms that these two shunting options do not cause deportation of liver tissue, which may exacerbate hypoxia and progression of fibrous changes. DSRS is a selective variant of shunting, but SRS side-by-side is not a total variant of PSS and rather moderately reduces the speed of portohepatic perfusion, which does not alow to refer it to the classic total variants of PSS.

Scientific novelty of the obtained results.

For the first time, a tactic of a differential approach to the choice of splenorenal shunt surgery in the EHPH in children has been developed. Improved method of performing intervascular anastomosis taking into account the anatomical and functional features of venous vessels, in order to prevent postoperative complications (utility model patent registration number UA 56491 U from 10.01.2011). For the first time histologically studied morphological changes in liver tissue in EHPH in children who have undergone splenorenal shunt surgery.

The practical significance of the results.

An algorithm for the diagnosis of portal hypertension in children has been developed, taking into account anatomical-morphological and hemodynamic disorders with the use of radiation and minimally invasive thechnologies.

Variants of decompression surgery in the extrahepatic portal hypertension have been proposed and implemented, taking into account the risk of acute esophageal-gastric bleeding. The results of the dissertation are included in the series of lectures and practical classes at the departments of pediatric surgery of the National Medical University O.O. Bogomolets, Zaporizhia State Medical University, Ukrainian Medical Dental Academy.

Conclusions:

1. The necessary set of clinical and diagnostic mesures to verify morpho-functional changes in the extrahepatic portal hypertension in children includes clinical and laboratory studies, ultrasound examination of the red cavity with Doppler vessels of the portal system, endoscopic examination of the upper gastrointestinal tract, spiral computed tomography with intravenous amplification to visualize the anatomy of the portal system, which allows to assess the degree of hemodynamic disorders and to determine individual anatomical features of the consequences of pathological lesions of the portal system, intraoperative portomanometry to asses the level of pressure before and after shunting to assess the degree of decompression of the portal system, and intraoperative biopsy of liver tissue the degree of changes in the liver and the possibility of their correction. This list of examinations allows to establish the structure of the portal system, collateral blood flow and its changes, as well as to determine the possibility of performing one or another variant of splenorenal shunting.

2. Indications for splenorenal shunting in the extrahepatic portal hypertension in children are the risk of bleeding from varicose vein of the esophagus and stomach, a history of bleeding from varicose vein of the esophagus and stomach, varicose of the esophagus and stomach 2 grade pronounced hypersplenism syndrome. To select one of the options for splenorenal shunting, the anatomical and topographic features of the splenic and left renal veins, as well as its diameters, morpho-functional state of the spleen and its size must be taken into account.

3. In the extrahepatic portal hypertension in children, it was found that changes in the liver tissue are reversible and are manifested mainly by granular protein, vacuolar, fatty degeneration, ladder necrosis of hepato cytocytes, hyalinosis of the vessels of the portal tract. After splenorenal shunting, there is no progression of dystrophic changes, which is a manifestation of hypoxia, but on the contrary there is an improvement in liver tissue or no progression of fibrotic changes (p=0,049).

4. Splenorenal shunting side-by-side provides prevention and prevention of bleeding from varicose veins of the esophagus and stomach in 90,4% of patients, eliminating the syndrome of hypersplenism in 79,5% of children and 93,2 of patients have regression of varicose veins of the esophagus and stomach and in 31,8% of patients they are not determined. Distal splenorenal shunting in 85,2% of children provides prevention of bleeding from varicose veins of the esophagus and stomach and in 58,3% of children acquires hyperslenism syndrome, in 91,6% of children there is a regression of varicose veins of the esophagus and stomach. Proximal splenorenal shunting is effective in combating and preventing bleeding from varicose veins of the esophagus and stomach in 100% of patients, but mortality in this group is 8,3%, hypersplenism is eliminated in 100% of children. However, when comparing the options of splenorenal shunting with each other, the optimal type in the extrahepatic portal hypertension is splenorenal shunting side-by-side (p=0,01).

5. After splenorenal shunting side-by-side and distal splenorenal shunting there is a decrease in the rate of portohepatic perfusion by 30,6% and 22,7% (p=0,055), which characterizes splenorenal shunting side-by-side as not total variant of shunting and not selective, and not selective, and the type of shunting which occupies an intermediate position. However, distal splenorenal shunting still affects the rate of portohepatic perfusion, but a statistically significant decrease occurs after a year (p=0,03). Proximal splenorenal shunt reduces the rate of portohepatic perfusion by 53,0%, which characterizes it as a total variant of shunting.

Key words: *extrahepatic portal hypertension, umbilical catheter, portosystemic shunting, splenorenal shunting, distal splenorenal shunting, proximal splenorenal shunting, splenorenal shunting side-by-side, variceal vein, hypersplenism, children.*

List of published papers on the topic of the dissertation:

1. **Жежера Р.В.,** Спленоренальне шунтування, як один з адійних методів попередження кровотечі при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей / Р.В. Жежера, Годік О.С., Соручан В.П. // Український науково-медичний молодіжний журнал.- 2012.- Спец.випуск. №3. - с.101-102.

2. Годік О.С. Варіанти мезокаваольного шунтування в лікуванні портальної гіпертензії в дитячому віці / О.С. Годік, В.П. Соручан, **Р.В. Жежера** // Український науково-медичний молодіжний журнал.- 2012.- Спец.випуск. №3. - с.104-105.

3. Кривченя Д.Ю. Мезо-кавальне шунтування в лікуванні допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Притула В.П., Яременко В.В., Годік О.С., **Жежера Р.В.** // Хірургія дитячого віку. - 2011. №1. С 6-9.

4. Кривченя Д.Ю. Діагностика та лікування допечінкової форми портальної гіпертензії в дитячому віці / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Годік О.С., Пилипенко С.М., Гришин О.О., Коломоєць І.В., Янович Л.Є., **Жежера Р.В.,** Такоєва Т.Й. // Педіатрія, акушерство та гінекологія. - 2009. - Т.71, №5. - С.45.

5. Кривченя Д.Ю. Варіанти лікування портальної гіпертензії в дитячому віці / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Годік О.С., Пилипенко С.М., Гришин О.О., Коломоєць І.В., Янович Л.Є., **Жежера Р.В.** // Хірургія дитячого віку. - 2008. - Т.V, №2. С 48-52.

6. Кривченя Д.Ю. Мезо-портальне шунтування при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Притула В.П., Годік О.С., **Жежера Р.В.** // Хірургія дитячого віку. - 2013. - №3. - С. 45-49.

7. Притула В.П. Діагностика та вибір методу хірургічного лікування дітей із подвоєнням травного тракту / В.П. Притула, Д.Ю. Кривченя, О.Г. Дубровін, В.Д. Письменний, М.І. Сільченко, О.О. Гришин, С.Ф. Хуссейні, О.В. Метленко, О.С. Годік, **Р.В. Жежера,** Л.Є. Янович // Абдомінальна хірургія. - 2017. - №4 (57). - С. 53-60.

8. Dubrovin O. Immune Status in Children with Extrahepatic Portal Hypertension. / O. Dubrovin, V. Prytula, K. Dzhuma, **R. Zhezhera** // World Research Journal of Critical Care // 2014. – Vol. 2. - No1. - Pp.045-048.

9. Dzhuma K. Immune status of children with extrahepatic portal hypertension after different types of portosystemicbypass operations / K. Dzhuma, V. Prytula, O. Godik, **R. Zhezhera** // Abstract book of 20-th European Congress of Paediatric Surgeons Association.- 2019, p.118.

10. Dzhuma K. Immune status in children with extrahepatic portal hypertension / K.Dzhuma, O. Dubrovin, V. Prytula, O. Godik, **R. Zhezhera** // Abstract book of 16-th European Congress of Paediatric Surgeons Association.- 2015, p.65.

11. Джума К.А., Зміни показників імунного статусу у щурів в динаміці після моделювання допечінкової форми портальної гіпертензії та після імунокорекції вобензимом та поліоксидонієм / К.А. Джума, О.С. Годік, **Р.В. Жежера,** В.П. Соручан // збірник тез XXIII з'їзду хірургів України.- 2015. - С.405-406.

12. Кривченя Д.Ю. Досвід хірургічного лікування портальної гіпертензії у дітей / Д.Ю. Кривченя, О.Г. Дубровін, О.С. Годік, **Р.В. Жежера,** В.П. Соручан // XXII З'їзд хірургів України. - Київ, - 2015. - Збірник наукових робіт. -Клінічна хірургія. - С. 428-429.

13. Dubrovin O.G. Surgical treatment of extrahepatic portal hypertension in children / Dubrovin O.G., Krivchenya D.Yu., Hussaini S.F., Godik O.S., **Zhezhera R.V.,** Gryshyn A.A. // P. 3-rd World Congress of Pediatric Surgery (Hotel Taj Palace, New Delhi, India - October 21-24, 2010) - Abstract book. - 223-224.

14. Дубровін О.Г. Варіанти хірургічного лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей / Дубровін О.Г., Годік О.С., Гришин О.О., **Жежера**

Р.В. // 100 років Українському Лікарському Товариству. - Матеріали XIII Конгресу Світової Федеоації Українських Лікарських Товариств (30 вересня - 03 жовтня 2010 року, м. Львів). - Львів - Київ - Чікаго, 2010. - С.482-483.

15. Кривченя Д.Ю. Шунтуючі операивні втручання в лікуванні портальної гіпертензії у дітей / Кривченя Д.Ю., Дубровін О.Г., Годік О.С., Гришин О.О., **Жежера Р.В.** // Ювілейний X з'їзд ВУЛТ (Всеукраїнського Лікарського Товариства) (24-27 вересня 2009 року, м. Євпаторія), Матеріали. -Київ, 2009. -С.169.

16. Кривченя Д.Ю. Эфективность повторных оперативных вмешательств при допеченочной форме портальной гипертензии у детей / Кривченя Д.Ю., Дубровин А.Г., Годик О.С., **Жежера Р.В.,** Пилипенко С.Н., Малинецкая В.Т. // VIII Росийский Конгресс «Современне технологии в педиатрии и детской хирургии». - Материалы конгресса. -Москва, 20-22 октября 2009. -С. 299.

17. **Жежера Р.В.** Варіанти спленоренального шунтування в лікуванні портальної гіпертензії у дітей / Дубровин А.Г., Жежера Р.В. // «Актуальні питання дитячої гепатології» Матеріали конгреса 17-18 травня 2018.

18. **Жежера Р.В.** Сучасний погляд на діагностику портальної гіпертензії в дитячому віці / Дубровин А.Г., Годик О.С., Жежера Р.В., Соручан В.П. // «Актуальні питання дитячої гепатології» Матеріали конгреса 17-18 травня 2018.

19. Кривченя Д.Ю., Лазоришенець В.В., Руденко Є.О., Труба Я.П., Карпенко В.М., **Жежера Р.В.**, вінахідники; Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, патентовласник; Спосіб формування міжсудинного анастомозу. Патент України №56491. 2011 січня 10.

20. Годік О.С., Дубровін О.Г., Соручан В.П., **Жежера Р.В.**, винахідники; Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, патентовласник; Спосіб накладання портосистемного анастомозу у хірургічному лікуванні портальної гіпертензії у дітей. Патент України №115937. 2017 квітня 25.

ЗМІСТ

Анотація……2

Abstract……15

Перелік умовних позначень……..29

ВСТУП……..30

РОЗДІЛ 1 СПЛЕНОРЕНАЛЬНЕ ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАННІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ (огляд літератури)……...36

РОЗДІЛ 2 МАТЕРІАЛИ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ……59

2.1 Характеристика пацієнтів…….59

2.2 Характеристика методів дослідження……65

2.2.1 Характеристика неінвазійних методів дослідження……65

2.2.2 Характеристика інвазійних методів дослідження……70

РОЗДІЛ 3 СПЛЕНОРЕНАЛЬНЕ ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАНІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ……..75

3.1 Показання до оперативного лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей методом спленоренального шунтування…….75

3.2 Спленоренальне шунування методом бік в бік……...77

3.3 Дистальне спленоренальне шунтування…….80

3.4 Проксимальне спленоренальне шунтуванн…….84

РОЗДІЛ 4 РЕЗУЛЬТАТИ СПЛЕНОРЕНАЛЬНОГО ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАННІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ…….87

4.1 Результати спленоренального шунтування методом бік в бік (термін спостереження до 1 року)…….87

4.1.1 Результати дистального спленоренального шунтування (термін спостереження до 1 року)……90

4.1.2 Результати проксимального спленоренального шунтування (термін спостереження до 1 року)……..93

4.2 Віддалені результати спленоренального шунтування методом бік в бік (термін спостереження від 1 року до 18 років)……96

4.2.1 Віддалені результати дистального спленоренального шунтування (термін спостереження від 1 року до 18 років)……98

4.2.2 Віддалені результати проксимального спленоренального шунтування (термін спостереження від 1 року до 18 років)……99

4.3 Результати спленоренального шунтування та їх порівняльна характеристика……..100

РОЗДІЛ 5 ВИСНОВКИ……131

Список використаних джерел…….....133

Додатки……176

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

ПГ - портальна гіпертензія

ДфПГ - допечінкова форма портальної гіпертензії

ВРВСШ - варикозне розширення вен стравоходу та шлунку

ПСШ - портосистмене шунтування

СРШ - спленоренальне шунтування

ДСРШ - дистальне спленоренальне шунтування

СРШ бік-в-бік - спленоренальне шунтуваня бік в бік

ПСРШ - проксимальне спленоренальне шунтування

ШКК - шлункова-кишкова кровотеча

ППП - портопечінкова перфузія

УЗД ОЧП - ультразувукова дослідження органів черевної порожнини

ЕГДС - езофагогастродуоденоскопія

ПСШП - прошивання стравохідно-шлункового переходу за Коротким

ПфПГ - печінкова форма портальної гіпертензії

МКН - мезентеріко-кавальний шунт з н-подібною вставкою

АЛТ - аланін-амінотрансфераза

АСТ - аспартат-амінотрансфераза

МСКТ - мікційна спіральна комп’ютерна томографія

КТ - комп’ютерна томографія

МСКТ ОЧП - мікційна спіральна комп’ютерна томографія органів черевної порожнини

ВВ - ворітна вена

ВСТУП

Актуальність теми

Портальна гіпертензія (ПГ) є основною причиною гострих шлунково-кишкових кровотеч (ШКК) у дітей [22, 189]. Допечінкова форма складає 75-85% від усіх випадків ПГ у дитячому віці [44, 176, 293]. Основними причинами ДфПГ є перенесені гнійно-септичні захворювання, наслідки катетеризації пупкової вени в періоді новонародженості, коморбідні стани, що призводять до тромбозу та кавернозної трансформації ворітної вени, тощо [2,4,5,9,12,16,22,24].

У 90-95% дітей з ДфПГ зустрічається ВРВ стравоходу, а у 30-35% випадків - ВРВ шлунку [91, 96, 137].

Маніфестація ПГ відбувається у вигляді шлунково-кишкової кровотечі з ВРВ стравоходу та шлунку [137, 294]. Середній вік появи кровотеч з ВРВ складає 4,6-6,9 років [85, 95, 96]. При відсутності лікування ДфПГ кровотечі з ВРВ мають рецидивуючий характер [294, 295].

Лікування ПГ у дітей є надзвичайно складною проблемою дитячої хірургії, що підтверджується великою кількістю запропонованих методів хірургічної корекції [4, 12, 24, 96, 188, 279]. Доведено, що ефективним варіантом хірургічного лікування ПГ є ПСШ. Згідно рекомендацій експертного консенсусу Baveno VI (2015 р.) оптимальним варіантом патогенетичної коррекції ДфПГ є мезопортальне шунтування (МПШ) [279]. Проте, анатомічна можливість виконання МПШ у дітей з ДфПГ коливається в межах 25-100% [22, 279]. Тому, питання вибору варіанта ПСШ при неможливості виконання МПШ залишається відкритим [22].

В лікуванні ДфПГ у дітей запропоновано різні варіанти СРШ - ДСРШ, СРШ б/б та ПСРШ [279, 295].

Проте, немає досліджень щодо вибору оптимального варіанта СРШ для декомпресії портальної системи при ДфПГ. Відсутня порівняльна характеристика СРШ за ефективністю нівелювання симптомів ПГ та профілактики кровотечі з ВРВ стравоходу та шлунку, і їх впливу на швидкість ППП. Це свідчить про необхідність дослідження для покращення результатів лікування ДфПГ у дітей.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.

Дисертаційна робота виконана згідно з планом науково-дослідних робіт Національного медичного університету імені О.О. Богомольця і є фрагментом науково-дослідної роботи кафедри дитячої хірургії «Розробка та впровадження сучасних методів лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей» (реєстраційний No 0110U004112).

Мета дослідження

Покращити результати лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей шляхом вибору оптимального варіанту спленоренального шунтування.

Завдання дослідження:

1. Розробити та вдосконалити необхідний комплекс діагностичних заходів для верифікації морфо-функціональних змін при ДфПГ у дітей.
2. Об’єктивізувати показання щодо вибору варіанту спленоренального шунтування для лікування ДфПГ у дітей.
3. Оцінити гемодинамічні зміни в портальній системі після різних варіантів спленоренального шунтування.
4. Вивчити морфологічні зміни в печінці до та після спленоренального шунтування у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії.
5. Дослідити клінічну ефективність використання різних видів СРШ у дітей з ДфПГ.

Об’єкти дослідження: діти з допечінковою формою портальної гіпертензією.

Предмет дослідження: хірургічне лікування хворих дітей з ДфПГ.

Методи дослідження. Для визначення етіологічного фактора виникнення ДфПГ у пацієнтів був зібраний детально анамнез життя та хвороби з оцінокою можливих факторів ризику формування ПГ. Для оцінки загальноклінічного стану виконували лабораторні дослідження: загальний аналіз крові з виключен-

ням або підтвердженям синдрома гіперспленізму, наявності анемії. За результатами біохімічного аналіза крові оцінювали функцію печінки та її порушення. Методом ПЦР виключали наявність вірусних гепатитів у хворих, а також групу герпесвірусних інфекцій.

Інструментальні методи включали УЗД ОЧП з доплерографією за допомогою якої визначали: розмір селезінки, діаметр судин та швидкість кровотоку по судинам портальної системи та системи нижньої порожнистої вени, діаметр сформованого шунта та швидкість кровтоку по шунту. За допомогою ЕГДС визначали стан слизової оболонки стравоходу та шлунку, наявність та ступінь ВРВСШ та динаміку регресу.

За допомогою МСКТ оцінювали анатомію портальної системи, визначали особливості формування спленомезентеріального конфлюенсу та відстань між селезінковою веною та лівою нирковою веною і їх діаметр. Особливості перетоку крові через колатералі.

Патогістологічне дослідження печінкової тканини встановлювало ступінь фіброзу та харектер дистрофічних змін. За допомогою гістологічного дослідження печінкової тканини виключалось ураження печінкової клітини, що було незворотнім, тим самим пацієнти, що мали циротичні зміни за даними гістологічного аналізу підпадали під критерії виключення з дослідження.

Математичну обробку результатів обстежень проводили методами варіаційної статистики та кореляційного аналізу. Точне обчислення значимості різниці часток (відсотків) проводилося за методом φ (кутового перетворення Фішера). Значення середньої арифметичної величини, помилки середньої арифметичної, величини середньоквадратичних відхилень, коефіцієнти кореляції та параметри їх достовірності обчислювали за загальновідомими формулами.

Статистична обробка даних проводилась у пакеті статистичного аналізу IBM SPSS Statistics 22. Для порівняння даних використовувалися методи параметричної та непараметричної статистики. Для представлення даних розраховано середнє значення показника та його стандартне відхиленння, а також меді-

ана та квартиль. Порівняння частотних характеристик між групами використовували критерій Хі-квадрат, Манна -Уітні та Краскела-Уолліса. Для пов'заних виборок використовували параметричні та непараметричні критерії порівняння. Кореляційний аналіз для виявлення зв'язку між показниками. Показник відносного ризику для визначення клінічного ефекту визначався з розрахунку 95% довірчого інтервалу.

Для аналізу впливу факторних ознак на ефективність лікування використовувались методи факторного аналізу. Математичний аналіз медичної інформації дозволив виявити найбільш характерні симптоми та особливості клінічного перебігу портальної гіпертензії у дітей різних вікових груп і при різних варіантах цієї аномалії, встановити основні причини незадовільних результатів лікування цієї патології.

Наукова новизна одержаних результатів.

Вперше розроблена тактика диференційного підходу щодо вибору варіанту операції спленоренального шунтування при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей. Удосконалена методика виконання міжсудинного анастомозу з урахуванням анатомо-функціональних особливостей венозних судин, з метою попередження післяопераційних ускладнень (патент на корисну модель рестраційний номер UA 56491 U від 10.01.2011р.) Вперше гістологічно досліджені морфологічні зміни в печінковій тканині при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей, що перенесли операцію спленоренального шунтування.

Практичне значення отриманих результатів.

Розроблений алгоритм діагностики портальної гіпертензії у дітей з урахуванням анатомо-морфологічних та гемодинамічних порушень з застосуванням променевих, мініінвазивних технологій.

Запропоновано та втілено в практику варіанти операції декомпресії при допечінковій формі портальної гіпертензії з урахуванням ризику виникнення гострої стравохідно-шлункової кровотечі.

Результати дисертаційної роботи включені до циклу лекцій та практичних занять на кафедрах дитячої хірургії Національного медичного університета імені О.О. Богомольця, Запорізького державного медичного університету, Української медичної стоматологічної академії.

Особистий внесок здобувача.

Автор виконав пошук літературних джерел, обрав тему дослідження, довів приоритетність, доцільність і необхідність даної наукової праці, визначив мету, завдання, об'єм та методи дослідження, якими досконало оволодів. Дисертантом проведено клініко-інструментальне обстеження 203 пацієнтів, підготовлено їх до операції. Автор асистував та виконував етапи операцій портосистемного шунтування, що увійшли в наукове дослідження. Він проводив післяопераційне лікування та реабілітаційне лікування та контрольні обстеження. Автор виконував збір клінічних матеріалів та методів дослідження, опис результатів, статистичну обробку даних, а також їх узагальнення. Дисертант є співавтором нових способів формування судинних анастомозів захищених патентами України. Здобувач особисто виконав аналіз отриманої інформації, написав всі розділи дисертації та підготовив наукові праці до друку.

Апробація результатів дисертації.

Основні положення дисертації доповідалися автором на наукових форумах: 3-rd World Congress of Pediatric Surgery (New Delhi, India, 2010), 16-й конгрес Європейської ассоціації дитячи хірургів (Любляна, 2015р), XXIII з'їзд хірургів України (Київ, 2015), «Актуальні питання дитячої гепатології» (Київ, 2017), «Актуальні питання дитячої гепатології» (Київ, 2018).

Публікації.

За темою дисертації опубліковано 15 наукових праць, з них 7 статей в тому числі 1 у періодичному науковому виданні іншої держави, що значиться у нау-

ковометричній системі Web of Sciense та 6 статей у наукових періодичних виданнях затверджених МОН України, опубліковано 10 тез, 2 патенти на корисну модель. Зазначено особистий внесок здобувача до всіх наукових публікацій.

Структура та обсяг дисертації.

Основний текст дисертації викладено на 132 сторінках машинописного тексту та складається із анотації, вступу, огляду літератури, 3 розділів досліджень, висновків, списку використаних джерел, додатків. Робота ілюстрована 21 рисунками та 16 таблицями, 3 додатками. Список літератури містить 304 джерел, з них кирилецею - 61, латиною - 243.

РОЗДІЛ 1.

СПЛЕНОРЕНАЛЬНЕ ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАННІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ (огляд літератури).

Портальна гіпертензія (ПГ) є однією з складних патологій та основною причиною гострих шлунково-кишкових кровотеч (ШКК) з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту (ШКТ) у дітей. [2,4,5,9,12,16,22,24]

Портальна гіпертензія характеризується збільшенням рівня портального тиску, в результаті чого градієнт тиску між ворітною веною та нижньою порожнистою венами перевищує верхню межу норми 5 мм.рт.ст.. При підвищенні порогового значення градієнта портального тиску портальна гіпертензія проявляється клінічними ознаками [24,94].

В залежності від рівня блокади кровообігу виділяють наступні форми портальної гіпертензії [24,94]:

- Допечінкова форма портальної гіпертензії (ДфПГ).
- Внутрішньопечінкова форма портальної гіпертензії (ВфПГ).
- Надпечінкова форма портальної гіпертензії (НфПГ).

Також існує класифікація портальної гіпертензії в основу якої покладено тиск заклиненя, що вимірюється шляхом введення балона оклюдера в печінкову вену [24,94]:

- Пресинусоїдальна портальна гіпертензія (ДфПГ, ВфПГ)
- Синусоїдальна портальна гіпертензія (ВфПГ)
- Постсинусоїдальна портальна гіпертензія (НфПГ)

Згідно консенсусу Boveno VI виділяють дві форми портальної гіпертензії [279]:

- Печінкова ПГ
- Непечінкова ПГ

Більш ніж 70% дітей з ПГ мають допечінкову форму (ДфПГ) внаслідок тромбозу або вади розвитку ВВ [2, 5, 12, 24]. Tsuyoshi Shinohara з співавторами наводять дані обстеження 6 дітей з ДфПГ за допомогою комп'ютерної томографії та трьохмірної реконструкції, та припускають, що однією з причин ДфПГ є

порушення ембріонального розвитку та ротації в межах гепатодуоденальної зв'язки структур, що знаходяться в ній [22, 44].

Основними причинами виникнення допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей є катетеризація пупкової вени, омфаліт, перитоніт, вади розвитку портальної вени, ідеопатична допечінкова портальна гіпертензія, інтраопераційне ураження ворітної вени [12, 24, 32, 80, 104, 105,106, 107].

Orloff M.J. в своєму дослідженні у 95 хворих встановив, що основна етіологічна причина невідома, що призводить до розвитку допечінкової форми портальної гіпертензії: ідеопатична 62 (65%) пацієнта та 8 (8%) і 11 (12%) відповідно катетеризацію та омфаліт [80].

Alvarez F. наводить 33 дитини у 5 (15%) з яких причиною була катетеризація пупкової вени разом з омфалітом, у 6 (17%) вада розвитку портальної вени (ПВ) [31].

За даними Ando H. з 34 пацієнтів з допечінковою формою портальної гіпертензії в 100% випадків причиною є анаомалія розвитку ПВ [32].

Разумовський А.Ю. засвідчує, що з 523 пацієнтів з допечінковим блоком у 376 (72%) пацієнтів основною причиною була катетеризація пупкової вени в період новонародженності, у 63 (12%) дітей мав місце омфаліт, у 73 (14%) пацієнтів мала місце ідеопатична допечінкова портальна гіпертензія, у 52 (10%) хворих причиною була вада розвитку ворітної вени та 11 (2%) пацієнтів мали в анамнезі перенесений перитоніт [24].

В літературі виділяють фактори, що опосередковано впливають на розвиток тромбозу ворітної вени. Так не у всіх новонароджених, що мали в анамнезі сепсис та постановку пупкового катетера виникав тромбоз ворітної вени. В дослідженнях виявлено, що такі фактори як сепсис, зневоднення, гіперкоагуляційні стани, багаточисленні замінні переливання препаратів крові сприяють виникненню запалення та тромбозу. При вище перерахованих умовах у випадку наявності мієлопроліферативних розладів, таких як істина поліцитемія, спадкові порушення справжніх антикоагулянтів, таких як антитромбін III, протеїн С та білковий S, активованого резистентного протеіна С та гена протромбіна мутації

(G20210A) можуть виникати тромбози [267, 268, 269, 270, 271, 272, 273, 274, 275].

Незалежно від форми портальної гіпертензії клінічні симптоми та прояви єдині: варикозно розширені вени стравоходу та шлунку, портальна гастро- та дуоденопатія, спленомегалія, гіперспленізм, асцит [18, 24, 26, 42].

При підвищенні портального тиску вище 10-12 мм.рт.ст. починають функціонувати коллатералі, що забезпечують дренування портальної системи та спорямування крові у систему низького тиску загальної венозної циркуляції [28, 94].

Виділяють основні зони коллатерального кровообігу, що є справжніми портосистемними шунтами: гастроєзофагеальна, гемороїдальна, параумбілікальна, заочеревинна [28, 94, 105, 108].

Найбільше клінічне значення має зона гастроєзофагеальних коллатералей [109].

Частота виникнення варикозно-розширених вен у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії складає - 98% [24].

При портальній гіпертензії відбуваються порушення кровообігу в слизовій оболонці стравоходу та шлунку на мікроциркуляторному рівні [18, 26, 42].

El-Rifai вказує, що гастропатія спостерігається у 58-64% дітей з різними формами портальної гіпертензії [42]. Розумовскій А.Ю. вказує, що в 75% у дітей з портальною гіпертензією виявляється гастропатія, а також відмічає, що в групі дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії портальна гастро та дуоденопатія зустрічається частіше і виникає раніше ніж у дітей з печінковою формою поральної гіпертензії [24].

Спленомегалія є патогномонічним симптомом портальної гіпертензії [108].

В своїх дослідженнях Клочков С.А. (1999), Лєонтьєв А.Ф. (2006) не відмітили відповідності розмірів селезінки до рівня портального тиску [13, 14].

За даними дослідження Троян В.В. у всіх дітей з портальною гіперетнезією є спленомегалія [108], проте Разумовскій А.Ю. (Росія) приводить дані, що лише у 40,8% дітей спленомегалія була первинним симптомом ПГ [24].

Основною метою лікування портальної гіпертензії у дітей є запобігання або зупинка кровотечі з варикозно розширених вен [16, 24, 28, 95, 108].

Всі запропоновані методи попередження або зупинки кровотечі поділяються на основні три групи: [24]

1. консервативна терапія.
2. ендоскопічне лікування.
3. хірургічне лікування.

Ling та Watanabe наголошують, що використання медикаментозної терапії для профілактики та зупинки кровотечі у дітей є невиправданою та має мінімальну ефективність, тому що реакція серцево-судинної системи на гіповолемію у дітей відрізняється від дорослих та підбір дози без побічної дії дуже складний у маленьких дітей [117, 118].

Orozco в своєму дослідженні з 119 пацієнтів проводили консервативну терапію у 40 В-блокаторами з ефективністю у 68% випадків [119].

Sokucu (2003) застосовували пропроналол в поєднанні з ендоскопічною склеротерапією, що дещо підвищило ефективність склеротерапії, але ризик рецидива появи варикозних вен склав 38% [121].

Ряд авторів повідомляють про успішне застосування препаратів похідних соматостатіна (сандостатін) та В-блокаторів (пропранолола) для зупинки гострої кровотечі у дітей [8, 50, 122, 124]. Даний вид терапії успішно зупиняє гостру кровотечу у 95% випадків. Але підкреслюють, що рецидив кровотечі відбувається у 50-70% випадків [50, 116, 122, 124].

Разумовскій А.Ю. наводить приклад лікування 183 дітей, що поступили з гострою кровотечею з варикозних вен, яким застосовувались препарати похідні соматостатину. У 123 (65,7%) кровотеча зупинена консервативно та 60 (34,3%) дітей консервативна терапія була мало єфективна і цим дітям виконувались оперативні втручання в екстренному порядку [24].

Shneider B.L., Bosch J. et al. в експертному висновку по консенсусу Baveno V рекомендують первинну профілактику кровотечі у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії неселектиними В-блокаторами [125]. А в перегляді підходів до лікування портальної гіпертензії від 2015 року зазначено, що у пацієнтів з тромбозом ворітної вени при неефективності антикоагулянтної терапії протягом 6 місяців потрібно використовувати ступінчату модель лікування ДфПГ, в якій первинною ланкою є неселективні В-блокатори або ендоскопічні методи з рівнем доказовості 5D (вони використовують Оксфордську модель рівнів доказовості), тоді як ЕС та ЕЛ варикозних вен має ефективність з рівнем доказовості 1А на відміну від медикаментозної терапії з рівнем доказовості 5D. Хоча існує підтвердження ефективності В-блокаторів такої, як і ЕЛ з рівнем доказовості 2В [279].

Norton I.D. використовує октреатид та терліпсін для медикаментозної зупинки кровотечі з варикозних вен, та говорить про використання даних препаратів в період гострої кровотечі та стабілізації гемодинаміки з метою подальшої ендоскопії та виконання ендосклерозування чи лігування [127].

Загальним недоліком застосування фармакотерапії є часте відновлення кровотечі після її відміни, що спостерігається більше ніж у 50% випадків про що говорить Борісов А.Є., Burnett D.A. [262, 264].

За даними Orloff M.J. у 22 пацієнтів, що поступали з гострою кровотечею з ВРВ використовували вазопресин в поєднанні з постановкою зонда Блекмора при гострій кровотечі і лише в 45% випадків вдавалось зупинити кровотечу [120].

Медикаментозна терапія є неефективною для профілактики кровотечі у дітей з ДфПГ, але досить ефективна для зупинки гострої кровотечі, що не контролюються загальними гемостатичними засобами [118, 144, 145].

В якості засобу зупинки гострої кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку при портальній гіпертензії протягом багатьох років вико-

ристовували зонд Блекмора [24, 50, 128]. В дітячій практиці зонд Блекмора використовується рідко і лише як засіб, що допомагає зупинити кровотечу для підготовки до термінового оперативного втручання [24, 50, 125, 128].

Велика кількість дослідників вважають, що з вдосконаленням ендоскопічних технологій потреба в балонній тампонді вен стравохода значно обмежена [262, 263, 264, 265, 266].

На сучасному етапі хірургічного лікування ПГ виділяють три групи методів, що направлені на попередження кровотечі: [16, 24, 28]

- Ендоскопічне лікування варикозно розширених вен стравоходу та шлунку.
- Операціїї азігопортального роз'єднання.
- Операції портосистемного шунтування.
- Операція мезопортального шунтування.

Ендоскопічне склерозування вважається методом вибора у дітей з портальною гіпертензією [115, 140].

В залежності від методу впливу на варикозно розширені вени виділяють наступні методики: [24]

- інтравазальне
- паравазальне
- інтра- та парараваzальне в поєднанні.

Krige J.E., McKiernan P.J., Ohnuma N. вважає ендосклерозування методом, що ефективно та надійно зупиняє кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та зменьшує термін госпіталізації хворого [71, 79, 143]. Жигалова С.Б. в дисертації порівнює два методи ЕС та ЕЛ для зупинки гострої кровотечі та профілактики кровтечі при портальній гіпертензії. З 17 хворих на фоні ШКК при ПГ можливість виконати ЕЛ були у 5 пацієнтів. Стійкий гемостатичний ефект спостерігався у 3 (60%), 2 мали рецидив кровотечі на 2-3 добу, тоді як ЕС можливе

було у 48 (72,8%) з 66 пацієнтів і стійкий ранній гемостатичний ефект спостерігався у (95,8%) пацієнтів та стійкий гемостатичний ефект під час перебування в стаціонарі склав 58,3%. У 18 пацієнтів з 48 виник рецидив кровотечі [280].

Zargar S.A. із співавторами проаналізувавши 15 річний досвід виконання ендосклерозування у 69 дітей з ДфПГ повідомляють що контроль кровотечі досягнутий у 88,1%, ускладнився кровотечею у 11,9% пацієнтів. Протягом трьох років рецидив кровотечі відмічався у 28,9% хворих[140].

Анохіна С.Г. вважає метод склеротерапії не надійним при зупинці кровотечі. Лише в 40-60% випадків метод забезпечував зупинку на висоті кровотечі, особливо коли ступінь варикозно розширених вен стравоходу сягав 3 або 4 ступеня. Автор вважає, що найбільш надійним методом зупинки кровотечі є портосистемні анастомози як в плановому так і ургентному порядку [4].

Bandika V.L. at al. описують ретроспективний огляд 59 дітей з ПГ з яких 29 дітей мали ДфПГ та 30 ПфПГ. Всім дітям виконували ЕС, лише у 11,8% дітей спостерігалась еррадикація варикозно розширених вен. Переміжна лихоманка спостерігалась у 16,7% дітей; глибокі виразки стравоходу у 6,7%; стеноз стравоходу у 3,3%; рецидив кровотечі 23%. Термін спостереженя склав 38,4 місяця. Автори роблять висновок що ЕС не є радикальним методом та не позбавляє від варикозно розширених вен і є ненадійним методом попередження кровотечі, а також призводить до лихоманки за рахунок тромбозу та запаленя вен що склерозуються [146].

Maksoud-Filho J.G. at al. описують 82 дитини з ДфПГ яким було виконано ЕС. У 56% дітей в анамнезі не мали кровотечі. У 30% випадків мали часті кровотечі з ВРВШ. В віддалених результатах у 4 пацієнтів відмічено повторну кровотечу з варикозно розширених вен стравоходу. У 4 дітей відмічено неконтрольвана кровотеча з ВРВС, що потребувало оперативного лікування. В групі не відмічено летальності, як в ранньому так і в віддаленому періоді [67].

Найбільшою перевагою ендосклерозування є його малоінвазивність, але метод має багато ускладенньо [115, 118, 147, 252]. Poddar використовув ЕС для профілактики кровотечі у 257 дітей. У 36,7% випадків виникли ускладнення: у

18% виразки стравоходу, 17% - стенози стравоходу та 1,75% - перфорація стравоходу. Рецидив кровотечі виник у 5% хворих [148].

Santambrogio R. et al. провели порівняння ендосклерозування та ДСРА. Вони ретроспективно дослідили 80 пацієнтів з портальною гіпертензією, 40 з яких виконали ендосклерозування та 40 хворих з ДСРА. В групі пацієнтів з ДСРА смертності не спостерігалося, тоді як в групі хворих з ЕС один пацієнт помер в ранньому післяопераційному періоді від неконтрольованої кровоетчі. В групі ЕС у одного пацієнта діагностовано кровотечу з ВРВС та 4 мали кроотечу з виразки шлунку. Вісім пацієнтів з ЕС мали дисфагію, у 5-х відмічено стеноз стравоходу. Автор робить заключення, що ендосклерозування є не надійним методом зупинки і боротьби з кровотечею, навтдміну від ДСРА, що забазпечує розвантаження азігопортального басейну [88].

Orloff M.J. відмічає незадовільні результати ендосклерозування саме у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії в порівнянні з портосистемним шунтуванням. Рецидив кровотечі у пацієнтів з ЕС склав до 40% протягом пяти років спостереження, тоді як в групі ПСШ рівень рецидиву кровоетчі складав 1% серед 200 пацієнтів з ДфПГ [80].

Ohnuma, McKiernan запевнють, що ендолігування забезпечує в 100% зупинку гострої кровотечі у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії [71,79].

Ряд авторів вважають досить обмеженим використання ендолігування та ендосклерозування за рахунок того, що після цих процедур посилюються прояви портальної гастро - та дуоденопатії у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії [154, 155, 156, 157].

Деякі автори пропонують виконувати ендолігування з операціями деваскуляризації або призначенням неселективних В-блокаторів. [158, 159]

Алєксандров А.Е., Ryckman F.C., Разумовскій А.Ю. не використовують для профілактики кровотечі ендоскопічні методи у дітей [160, 161]. Ризик кровотечі після цих маніпуляцій зберігається від 20% до 40% в період протягом 2-х

років, тобто діти, що перенесли ЕС та ЕЛ не позбавлені ризику кровотечі і повинні бути під постійним спостереженням у великих медичних центрах, що досить не прийнятно у тих пацієнтів, що мешкають далеко від областних медичних установ [24, 156, 157, 162].

Рачков В.Е. використовує ендоскопічні методи для покращення ефекта після операцій девасуляризації [183].

Операції азігопортального роз'єднання в свій час набули широкого загалу і використовуються для зупинки гострих кровотеч та з метою профілактики кровотеч з варикозних вен і в теперешній час, при так званих не шунтуючих випадках [24, 81, 108].

У 1959 році Паціора та Crawford незалежно один від одного запропонували спростити операцію Tanner тим, що вони прошивали варикозні вени шлунка та стравоходу через гастростомічний отвір [164].

У 1952 році Walker R.M. запропонував транссекцію стравоходу на рівні стравохідно-шлункового переходу з послідуючим зшиванням [115], операція мала високу летальність 36% до 53% та рецедив кровотечі 27-54% [24]. У 1970 році Hassab запропонував деваскуляризацію шлунка з нижньою третиною стравоходу та спленєктомією [171]. В 1973 році Sugiura та Futagawa запропонували операцію, що включала в себе спленєктомію, деваскуляризація шлунка по малій та великій кривині та нижній третині стравоходу, пересічення стравоходу з наладанням езофаго-езофаго анастомоза кінець в кінець [172, 173].

Orloff M.J. наголошує, що оперативний метод Sugiura є досить травматичним і має тяжкий післяопераційний перебіг з досить частими ускладненнеми: стеноз стравоходу 4,2%, неспроможність езофаго-езофагоанастомоза 7,6% [80].

Для зменьшення травматичності операції Sugiura в дитячому віці Сухов М.Н. (2010) пропонує виконувати оперативне втручання з одного абдомінального доступу [24, 180].

За різними літературними даними рецидив кровотечі після операції Sugiura коливається від 7,1% до 54,5% випадків [90, 91, 101, 178].

Karrer F.M., Sharma вважають, що для більшої надійності та ефективності операції Sugiura потрібно в післяопераційному періоді доповнювати її ендосклерозуванням або ендолігуванням варикозних вен стравоходу [183, 92, 178]. Разумовскій А.Ю. вважає що в післяопераційному періоді, після операції Sugiura виконання ендосклерозування знижує ризик кровотечі до 22% у дітей [183].

Деякі автори вважають, що операція Sugiura має ефект як селективна ваготомія і викликає пілороспазм, що обумовлює необхідність виконання пілороміотомії, щоб запобігти порушенню евакуації з шлунку [176, 181, 72]. Рачков В.Е. в порівнянні операції Sugiura та доповненої пілороміотомією не бачать ніякої різниці і не спостерігають порушення евакуаторної функції шлунку у дітей після операціїї Sugiura без пілороміотомії [183].

Ряд автрорів рекомендують використовувати операцію Sugiura в разі неможливості виконання портосистемного шунтування або неефективності ендоскопічного лікування у дітей з допечінкової формою портальної гіпертензії [101, 182, 183, 184].

Orloff M.J. at al. наводить приклад 44 пацієнтів з ДфПГ у яких неможливо було виконати будь-який з портосистемних шунтів. Вони виконували тотальну гастректомію з резекцією 2/3 дистальної частини стравоходу. В післяопераційному періоді не мали летальності. Віддалені результати протягом 7-43 років всі пацієнти не мали в анамнезі рецидиву кровотечі та мали в 91% відмінний або добрий рівень життя. У 4 (9%) пацієнтів відмічалась дисфагія, а також сидром швидкої евакуації з шлунку, що петребувало постійної консераративної терапії [81].

Yang L. at al. порівняли операцію Hassab та проксимальний спленоренальний анастомозом. Операція Hassab виконано у 207 пацієнтів, а Hassab з ПСРА виконано у 83 хворих. В своїх заключеннях автори говорять, що саме ПСРА з Hassab є надійним методом попередження та боротьби з кровотечею у пацієнтів з портальною гіпертензією [102].

Досить часто в літературі зустрічаються повідомлення про спленектомію та її модифікації для лікування портальної гіпертензії [186, 254, 255].

На сучасному етапі, аналізуючи результати лікування після спленектомії, багато авторів відмічають не тільки часті кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу, але й велику кількість септичних ускладнень у дітей цієї групи [170, 257]. Ризик розвитку сепсису набагато вищий у новонароджених дітей та дітей раннього віку [259].

На теперешній час показання до спленєктомії мінімізовані, оскільки ці оперативні втручання малоефективні та не нівелюють загрозу кровотечі, не ліквідують венозний стаз в басейні ворітної вени та спонукають до прогресування вторинних змін в венах портальної системи [24, 261].

Основним показником ефективності хірургічного лікування портальної гіпетензії у дітей є ліквідація ризику кровотечі з варикозно розширених вен. Проаналізувавши методи боротьби та попередження кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку при портальній гіпертензії різних авторів можна сказати, що вірогідність рецидиву кровотечі на фоні консервативного лікування складає 50-60%, при склерозуванні та лігуванні ймовірність рецидиву кровотечі складає 30-40%, після операцій роз'єднання рецидив кровотечі коливається від 25% до 40%, після операцій шунтування 2-10% [4, 5, 10, 24, 179, 187].

Операціїї портосистемного шунтування є найбільш ефективним методом хірургічного лікування портальної гіпертензії, оскільки направлені на зниження тиску в системі ворітної вени, що дозволяє усунути варикозне розширення вен стравоходу та шлунку, гіперспленізм, прояви портальної гастропатії [4, 9, 22, 80, 81, 92, 125, 128, 150, 185, 184, 186].

Портосистемне шунтування не тільки попереджає кровотечі з варикозно розширених вен, але й ліквідує явища лімфостазу в брижі, що призводить до покращення функції органів шлунково-кишкового траткту, нівелювання гіперспленізму та зменьшення розмірів селезінки. Цими явищами забезпечується покращення загального самопочуття та ліквідуються відставання в фізичному розвитку [17, 22, 85, 210].

Операції поросистемного шунтування можна розділити на дві великі групи по ступеню декомперсії портальної системи:[24]

1. тотальне шунтування (МКА, МКН, СРА, СсРА, ПСРА)
2. селективне шунтування(ДСРА)

По локалізації шунта поділяються на: [24]

1. центральні шунти (ПСРА, МКА, МКН)
2. переферичні шунти:

- селективні (ДСРА)
- не селективні (СРА, СсРА)

У квітні 1998 року бельгійський хірург de Ville de Goyet запропонував новий метод лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей, що полягав в створенні мезопортального анастомоза в обхід трансформованої ворітної вени з використанням аутовенозної вставки, що відновлювало портопечінкову перфузію. У 7 дітей з допечінковою формою портальною гіпертензією віком від 3 до 15 років, у яких за данними комп'ютерної томографії з внутрішньовеним контрастуванням виявлено прохідність внутрішньопечінкові гілки ворітної вени, виконана операція мезопортального шунтування, яку автор назвав Rex-shunt. Двом дітям операція виконана в ургентному порядку [189]. Операція мезопортального шунтування на теперашній час визнана в усьому світі, оскільки після виконання Rex-shunt відбувається відновлення кровотоку в печінці [191, 192, 193, 194]. Операція мезопортального шунтуваня доволяє лікувати етіологічну причину допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей [23, 189, 193].

Разумовскій А.Ю. повідомив про лікування 536 пацієнтів з портальною гіпертензією з яких у 74 було викнано мезопортальне шунтування. З 74 хворих у 9 відмічалась неадекватна функція анастомозу в післяопераційному періоді - за рахунок відсутності динаміки регресу варикозно розширених вен стравоходу.

Ефективність мезопортального шунтування за даними літератури коливається від 90% до 96% [45, 193, 195, 196, 197].

Автори методики та велика кількість авторів вважають, що можливість виконаня мезопортального шунтування залежить від причин допечінкової форми портальної гіпертензії та можливості виконання даного метода в популяції дітей

з допечінковою формою портальної гіпертензії варіює від 25% до 92% [45, 189, 192, 194, 195, 199].

Так за даними літератури у США мезопортальне шунтування можливо 90% дітей [200], тоді як в статях з Західної Європи цей показник складає 60-70% [45, 192]. В Східній Європі можливість виконання операції оцінюється у 40-50% [196, 201]. В країнах СНД - 25-35% [4, 24, 194, 195].

Alberti D. at al пропонує розглянути поетапне лікування ДфПГ у дітей, але МПШ вважає єдиним радикальним методом лікування ДфПГ. Поетапність полягає в наступному: починають з терапії В-блокаторами або склеротерапія варикозно розширених вен стравоходу. Якщо ці методи неефективні то розглядають варіант мезопортального шунтування у випадку неможливості виконання мезопортального шунтування розглядають варіанти портосистемного шунтування. Автор наводить досвід лікуваня 65 дітей з портальною гипертензією. Протягом 8,4 років спостереження у 43 (66%) пацієнтів був епізод кровотечі. Терапію неселективними бета-блокаторами проводили у 52 (80%) випадках. В подальшому 55 (85%) дітей потребували ЕС, а 34 виконано портосистемне шунтуваня. У 24 пацієнтів відмічалось прохідність Rex-кармана, але достатній кровобіг для виконання успішного МПШ відмічався у 13 пацієнтів. У 13 виконано МПШ, 13 пацієнтам виконано ПСРА, ДСРА у 3 дітей, трансюгулярне внутрішньопечінкове шунтування виконано у 2. Двоє дітей померло [30].

Superina R. вважає, що операція мезопортального шунтування повинна розглядатись як єдиний метод лікування допечінкової форми портальної гіпертензії, що може її усунути, а тенденцію лікування допечінквої форми портальної гіпертензії у дітей в Європі та США за допомогою єндоскопічних методів потрібно переглянути [204].

Вірогідність тромбозу мезопортального анастомоза коливається від 10,9% до 20% клінічних спостережень [24, 45, 196, 202, 204].

Великий вплив на тромбоз або стеноз шунта має факт попередніх оперативних втручань [24, 202, 220].

Lautz T.B. at al у своєму огляді порівнює результати мезопортального шунтування у 65 дітей з результатами успішного портосистемного шунтування 16 дітей. В віддалених результатах відмічено в групі дітей з мезопортальним шунтуванням відсутність метаболічних порушень, діти не відставали у фізичному розвитку. Термін спостереження склав 4,45 років. В групі дітей з портосистемним шунтуванням не відмічалось рецидивів кровотечі або загрози кровотечі, явища гіперспленізму спостерігались в 5% дітей, відмічалось незначне відставання в фізичному розвитку, а також рівень метабоічних порушені був трохи вище верхньої межі норми. Термін спостереження склав 1,8 років. Автор робить висновок, що обидва методи є єфективним методом лікуання ДфПГ у дітей та нівелює всі симптоми. Однак мезопортальне шунтування має кращі результати по ліквідації гіперспленізму, а також після мезопортального шунтування не існує метаболічних порушень. Але при МПШ в 4% виник рецидив кровотечі за рахунок тромбозу шунта, чого не відмічалось в группі з портосистемним шунтуванням [198].

Значна кількість спостережень свідчить про те, що операції портосистемного шунтування є методом вибору в лікуванні допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей [22, 44, 205, 206, 207].

Аналіз результатів лікування портальної гіпертензії у дітей узагальнений, тому що велика кількість авторів, аналізуючи переваги того чі іншого виду оперативного лікування не виділяють окремо групу дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії [22, 205, 208, 209].

Надання переваги в методах лікування портальної гіпертензії в світі залежать від того якому методу надається перевага в тій або іншій країні [30, 85, 125,187].

Операції портосистемного шунтування у дітей з ДФПГ є більш перспективними ніж при печінковій формі, за рахунок того, що в післяопераційному періоді відбувається зниження портопечінкової перфузії, що для пацієнтів з печінковою формою є прогностично неблагоприємним фактором [24, 95, 128, 210, 211].

Разумовскій А.Ю., Рачков В.Е. вважають МКШ методом вибора у дітей з

допечінковою формою портальної гіпертензії, коли інші судинні анастомози неможливі за рахунок малого діаметру судин або коли дитина перенесла попередні невдалі оперативні втручання і інших судин для створення анастомозу немає [22, 220].

На теперешній час в педіатричну практику впроваджені такі методи оперативного лікування, як мезентерікокавальне шунтування бік в бік, мезентерікокавальне шунтування з н-подібною аутовенозною вставкою, спленоренальне шунтування методом бік-в-бік, дистальне спленоренальне шунтування, проксимальний спленоренальний шунт [8, 154, 210, 215].

Мезентерікокавальне шунтування стало досить розповсюдженим оперативним втручанням у дітей з портальною гіпертензією [22, 217]. Не завжди вдається виконати мезентерікокавальний анастомоз бік в бік внаслідок анатомічних особливостей [24]. В такому випадку виконують Н-подібне шунтування [110, 218].

На сучасному етапі не використовують синтетичні вставки, так як ризик розвитку тромбозу штучної вставки склав 23-54%. [44, 221, 223]. Як альтернативу синтетичній вставці з дакрону у 1973 році була розроблена операція мезентерікокавального Н-шунтування з використанням аутовенозної вставки з внутрішньої яремної вени [218, 224]. Теоретично усладненням даної операції можливе порушення мозкового кровообігу, пов’язане з перев’язкою однієї з внутрішної яремної вени.[24] Пироганов Ф.Ф. з співавторами переконливо довів відсутність протягом тривалого періода будь-яких ускладеннь пов’язаних з порушенням мозкового кровообігу піля перев’язки внутрішньої яремної вени у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії [22, 225].

Мезокавальний Н-подібний шунт характеризується високою прохідністю та низьким відсотком тромбозу (до 2% випадків) [22, 217, 226].

Розумовскій А.Ю. вважає, що мезентерікокавальне шунтування є операцією, що забезпечує найбільшу декомпресію портальної системи. З 536 дітей з портальною гіпертензією у 26 виконали мезентерікокавальний анастомоз бік в бік та мезентерікокавальний Н-подібний анастомоз виконано у 119 пцієнтів. У

однієї дитини після МКН виникла через 3 роки печінкова енцефалопатія, що потребувало перев'язки шунта та виконання операції Sugiura [24].

Мезентерікокавальне шунтування з Н-подібною вставкою та методом бік в бік є тотальними видами шунтування, що забезпечує добрий декомпернсійний ефект з купуванням усіх клінічних проявів портальної гіпертензії, але при цьому суттєво знижується портопечінкова перфузія, що є небажаним ефектом портосистемного шунтування [20, 22, 24, 44].

Як альтернатива операціям кавамезентеріального та мезентерікокавального шунтування для лікування портальної гіпертензії були запропоновані операції спленоренального шунтування так як анатомічно судини були більш привабливими з гемодинамічної точки зору [22, 184, 227, 228, 229].

Однією з перших операцій спленоренального шунтування було проксимальне спленоренальне шунтування (ПСРА) [22, 24, 108].

Проксимальне спленоренальне шунтування є тотальним видом портосистемного шунтування [22,44]. Відмічено, що після ПСРА спостерігається печінкова енцефалопатія [44, 24].

Menon P. провели ретроспективний аналіз 30 дітей яким виконали операції деваскуляризації, сленєктомію, ПСРА та СРА бік-в-бік для лікування та попередження кровотечі при ДфПГ. В віддаленому післяопераційному періоді досліджували такі показники, як набір маси тіла, зріст, фізична активність та успішність в школі. В групі пацієнтів після ПСРА вище згадані показники були найкращими [69].

Разумовскій А.Ю. вважає ПСРА операцією травматичною для дитячого віку і не патогномонічною для портальної гіпертензії, що призводить до септичних ускладнень в післяопераційному періоді. Тому не рекомендують використовувати цей вид шунтування [22].

A.S. Prasad спостерігав 192 дитини з яких 160 виконано ПСРА, в ранньому післяопераційному періоді у однієї дитини виник менінгококовий менінгіт, що був купований антибактеріальною терапією, а також одна дитина, що загинула від сепсису в результаті паранефрального абсцесу [230].

Pal S. et al. з 114 дітей з портальною гіпертензією у 98 виконав ПСРА. За 4-річне спостереження у 6 пацієнтів відмічався рецидив кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу, котрим в подальшому було виконано склерозування ВРВС. Післяопераційна смертність склала 0,9% (1) та жодний пацієнт не мав постспленектомічних септичних ускладнень [84]. Таку ж думку поділяє Orloff, який в своїх спостереженнях не зустрічав септичних ускладнень у дітей після ПСРА [80].

Ряд авторів вважають ПСРА видом портосистемного шунтування, що має високу ступінь тромбозу від 25% до 35% [44, 83]. Інші автори переконані в тому, що ПСРА є ефективним методом зупинки та попередження кровотечі у дітей з портальною гіпертензією у 89% - 100% випадків в віддаленому післяопераційному періоді та є операцією вибору [3, 73, 80, 83, 85, 229].

Rao K.L. et al. провели порівняльну характеристику трьох методів лікування ДфПГ у 27 дітей, а саме ПСРА (10 пацієнтів) , СРШ методом бік в бік (10 пацієнтів) та спленєктомію з девискуляризацією стравоходу та шлунку (7 дітей). Автори роблять висновок, що ПСРА є надійним методом лікування ДфПГ у дітей з великими розмірами селезінки і тяжким ступенем гіперспленізму, тоді як СРА бік в бік ефективний метод лікування лише у пацієнтів з невираженим гіперпленізмом та спленомегалією. Спленектомія з деваскуляризацією стравоходу та шлунку ефективна ліше у випадку незадовільної селезінкової вени для шунтування [85].

Алієв М.М. та співавтори провели порівняльну характеристику різних методів портосистемного шунтування у 144 дітей з портальною гіпертензією. Суть дослдження полягала в визначенні ризику виникнення ренальної гіпертензії після різних видів портосистемного шунтування. З 144 дітей у 72 виконано ПСРА, у 43 сформовано іліакомезентеріальний анастомоз, у 10 СРШ методом бік в бік (СРА б/б), у 10 ДСРШ та 9 з МКШ. За результатами дослідження виявилось, що найбільший ризик розвитку ренальної гіпертензії мають діти після ПСРА та іліакомезенетеріального анастомозів [235].

Gu at al. пролікували 15 дітей, яким виконали проксимальне спленоренальне шунтування, але використовували наднирникову вену. В відаленому періоді у 1 дитини діагностовано стеноз анастомозу. У 14 (93%) дітей за данними ультразвукового доплеровського обстеженнння діагностовано відмінний кровообіг по шунту. За данними ФЕГДС відмічено регрес варикозних вен у всіх пацієнтів. Автори роблять висновок, що данний вид шунтування є ефективним варіантом декомпресії портальної системи [55].

Soin A.S. представляє результати лікування 25 дітей (від 0 до 14 років) з портальною гіпертензією, яким було виконано проксимальне спленоренальне шунтування. Всім пацієнтам в передопераційному періоді була виконана ФЄГДС з взяттям біопсії слизової оболонки шлунка. У 8 з 25 пацієнтів була діагностована гастропатія. В віддаленому післяопераційному періді (від 3 до 16 місяців) діагностовано у 6 з 7 пацієнтів регрес явищ гастропатії після ПСРА [251].

Велика кількість публікацій, що характеризують спленоренальне шунтування в лікуванні допечінкової форми портальної гіпертензії не порівнюючи варіанти спленоренальних анастомозів між собою та не виділяючи при цьому спленоренальне шунтування окремо, як варіант лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей [37, 44, 47, 50, 60, 61, 68, 92].

У 1967 році Worren запропонував операцію дистального спленоренального шунтування (ДСРА) для лікування хворих з печінковою формою портальної гіпертензії, як альтернативу тотальним видам шунтування, що призводили до суттєвого зниження портопечінкової перфузії (ППП). За словами авторів методики роль ДСРА полягала в декомпресії венозної системи стравоходу та шлунку, підтримував відносно високий рівень ППП за рахунок роз’єднання мезентеріальних вен з високим тиском та систему вен стравохода та шлунка з низьким тиском. Автори відмічали, що після операції вдавалося зберегти ППП протягом тривалого терміну, що дуже важливо для пацієнтів з цирозом печінки [1, 24, 108, 231].

Однак в деяких дослідженнях було показано, що з часом відбувається прогресивне зниження ППП і ДСРА втрачає свою селективність. Це відбувалось за

рахунок розвитку коллатералей у підшлунковій залозі та в зоні щлунка між басейном верхньої брижової вени з високим тиском і селезінковою веною з низьким тиском [232, 233, 234].

Для цього було запропоновано селезінково-підшлункове роз'єднання, під час чого відбувалось виділення селезінкової вени на всьому протязі з підшлункової залози, що дозволило покращити віддалені результати [232].

Після успішного використання ДСРА у дорослих пацієнтів з цирозом печінки, ДСРА почали широко використовувати в дитячій практиці, як у пацієнтів з ДфПГ так і з ПфПГ [37, 88, 233].

Так наприклад Botha висвітлює свій 15 річний досвід лікування дітей з портальною гіпертензією. За 15 років було проліковано 21 дитину, де у 18 пацієнтів виконано ДСРА та 3 МКА. В післяопераційному періоді летальність не відмічалась. Одна дитина мала легкі симптоми печінкової енцефалопатії, що були куповані медикаментозно. Одна дитина померла через 2 роки в очікуванні трансплантації печінки. Автор робить висновок, що ДСРА є ненадійним методом попередження та боротьби з кровотечею у дітей з ПГ, а особливо з паренхіматозними формами, як міст до трансплантації печінки [37].

Разумовскій А.Ю. в своїй роботі говорить про специфічне ускладнення після ДСРА, а саме про хільозний асцит, що зустрічався у 14 (12,5%) пацієнтів з 112, тоді як Evans говорить про 30% частоту хільозного асциту у дітей після ДСРА [22, 24, 43]. Хільозний асцит пов'язують з тим, що після ДСРА в системі верхньої брижової вени залишається локальне збереження підвищенного портального тиску в ранньому післяопераційному періоді [22, 43].

Щє одним ускладненням характерним для спленоренальних анастомозів і особливо для ДСРА є післяопераційний панкреатит, що пов'язаний з черезмірною травматизацією та порушенням трофіки підшлункової залози внаслідок повного виділення селезінкової вени з тканини підшлункової залози [22, 57, 236, 77].

В публікаціях відмічається, що після ДСРА купування явищ спленомегалії та гіперспленізму коливається в межах 68-72% та 50-68% відповідно [128, 206,

237, 238, 239].

Gajin P. пропонує виконувати ДСРА в доповненні з частковою спленєктомією. З 41 дитини з ПГ у 20 виконано ДСРА та часткова резекція селезінки і у 21 пацієнти лище ДСРА. В віддаленому післяопераційному періоді у дітей з ДСРА та частковою спленектомією явища гіперспленізму зберігались лише в 5% випадків, тоді як у дітей з ДСРА явища гіперспленізму були у 68% випадків [238]. В свою чергу в своїх спостереженнях Sretenovic A. (2012) пропонує виконувати ДСРА та часткову спленектомію лише у пацієнтів, що мають величезні розміри селезінки та виражений гіперспленізм. У 60 пацієнтів з ДфПГ та величезними розмірами селезінки і вираженому гіперспленізмі 16-м виконано ДСРА з частковою спленектомією, в післяопераційному періоді явища гіперспленізму та спленомегалія були відсутні [239].

Moon S.B. et al в своїй статті висвітлюють досвід ДСРА у 22 дітей з портальною гіпертензією та тяжким гіперспленізмом. В віддалених спостереженнях пацієнти не мали загрози або епізодів кровотечі з ВРВС та куповані явища гіперспленізму. У 2-х дітей відмічалась портопульмональна гіпертензія. Moon S.B. et al вважають ДСРА надійним методом попередженням кровотечі з ВРВС при ПГ, а також методом, що повністю купує явища гіперспленізму навіть в тяжких випадках [70].

Santarem et al провели ретроспективний аналіз пацієнтів з пресинусоїдальною формою портальної гіпертензії, як впливає перебудова гемодинаміки після ДСРА та деваскуляризації стравоходу та шлунку з спленєктомією. Виявилось, що в групі пацієнтів яким було виконано ДСРА відмічалась дилятація лівого шлуночка та вазодилятація легеневих судин, тоді як в групі пацієнтів яким була виконана спленектомія з деваскуляризацією стравоходу та шлунка дані гемодинамічні зміни не спостерігались. Автор робить висновок, що оперціям деваскуляризації з спленєктомією потрібно надавати перевагу у випадках пресинусоідальної форми портальної гіпертензії [253].

ДСРА має найменьший ефект іррадикції варикозних вен стравоходу та

шлунку і особливо цей ефект погіршується коли операцію поєднують з селезінково-панкреатичним роз'єднанням. Даний ефект пояснюють тим, що після ДСРА весь перетік відбувається через короткі вени стравоходу, а особливо коли вони погано розвинені в найближчий час після операції, а також зберігається приток до стравоходу та шлунку крові через верхню брижову вену. Враховуючи вище перераховане коли, щє додають сплено-панкреатичне роз'єднання це зменьшує приток від венозних судин в підшлунковій залозі, що йдуть від шлунку та запобігає тотальному шунтуванню крові з системи ворітної вени у систему нижньої порожнистої вени та допомагає зберігати ППП на достатньому рівні [22, 24, 232, 277].

У 1963 році Cooley D.A. запропонував новий варіант спленоренального шунтування, а саме формування судинного спленоренального співустя бік-в-бік [108]. Даний вид шунтування здобув широкого загалу, особливо в дитячій практиці за рахунок селективності шунта та збереження ППП [2, 3, 4, 14, 15, 16, 22, 34, 44].

СРШ б-в-б на думку ряда авторів має найменьший відсоток тромбозу (87-95%) за рахунок того, що відсутні перегини та «коліна» судин, що анастомозуються [22, 44, 124, 160].

Mitra et al. представили лікування 140 дітей з портальною гіпертензією, яким виконано спленоренальне шунтування методом бік-в-бік. Період спостереження склав 15 років, за цей період відмічено у 18 (13%) тромбоз шунта та у 3 дітей дисфункція анастомозу. У 14 (14%) пацієнтів спостерігався рецидив кровотечі. Ефективність шунтування склала 87% випадків. Жоден пацієнт не мав явищ печінкової енцефалопатії [240].

Вважається, що СРШ б-в-б є оптимальним методом шунтування для дітей раннього віку, тому що під час оперативного втручання можливо сформувати оптимальний діаметр шунта особливо на судинах малого діаметра [24, 241]. Shinde S. повідомляє про 4 місячного хлопчика з допечінковою формою портальної гіпертензії, якому виконано СРА бік-в-бік. Період спостереження склав 6 місяців, функція анастомозу задовільна, клінічні симптоми нівельовані [241].

За даними досліджень СРШ б/б зберігає в ранньому післяопераційному періоді селективність, за рахунок збереження портопечінкової перфузії протягом цього періода та має найменьший ступінь тромбозу в порівнянні МКН від 2 до 10% [22, 23, 44, 85, 184, 217].

Спленоренальне шунтування методом бік-в-бік є видом шунтування, що має переваги над мезентерікокавальними шунтами за рахунок того, що деякий час зберігається портопечінкова перфузія та не має тотального шунтування портальної системи, що дуже важливо у пацієнтів, що мають печінкову форму портальної гіпертензії [22, 24, 254].

В порівнянні з МКА після операцій СРА методом бік-в-бік у пацієнтів за данними літератури зберігються явища гіперспленізму в 50% випадків, а також спленомегалія в 67% хворих [22, 24, 128, 206, 237, 238, 239].

Разумовскій А.Ю., Рачков В.Е. наголошують, що відсутність зменьшення селезінки в найближчі дні після шунтування можуть свідчити про неадекватність функції шунта і є показанням до виконання УЗД з доплерографією [24].

Як варіант СРА в літературі описується спленосупраренальне шунтування кінець в бік та бік-в-бік [249,250]. Данний вид спленоренального шунтування є варіантом коли анатомічне розсташування судин не дозволяє виконати шунтування з лівою нирковою веною внаслідок великої відстані або її положення в іншій площині [24, 249, 250].

При виконанні СсРА треба бути обережним за рахунок того, що надмірна рухливість наднирникової вени підвищує ризик перегину та як наслідок збільшує ризик тромбозу створеного анастомоза [22, 276].

Gu S. та співавтори описують у 15 дітей з ДфПГ використання лівої наднирникової вени для анстомозування з селезінковою методом бік в бік або кінець в бік. Віддалені результати від 3 до 13 років спостереження мали задовільний результат у 14 пацієнтів за данними УЗД з доплерографією та один пацієнт мав стеноз анастомозу. Спостерігалась відсутність рецидиву або загрози кровотечі [55].

Портальна гіпертензія є складною нозологічною одиницею в дитячій хірургії, що підтверджується багаточисленними варіантами запропонованого хірургічного лікування. Серед великого списку оперативних методів, вагоме місце посіли портосистемні анастомози, але мезопортальне шунтування є методом, що відновлює портопечінкову перфузію та забезпечує фізіологічний портальний кровообіг.

З аналізу літератури [282, 283] відзначається високий ступінь тромбозу або стенозу в ранньому післяопераційному періоді, а також в залежності від причини ДфПГ вірогідність виконання МПШ варіюється від 25% до 90% випадків [4, 24, 194, 195]. В літературі не вказано чітко варіанти хірургічної коррекції при неможлівості виконати МПШ.

В світовій літературі не зустрічаються роботи направленні на вивчення варіантів спленоренального шунтуваня, а також їх порівняння між собою. Відсутні дослідження швидкості ППП та її зміни після СРШ та окремо у кожного з порівняльною характеристикою. Не досліджувались швидкісні показники сформованого анастомозу.

В літературі видсутні дослідження змін в печінковій клітині до шунтування та після формування ПСШ.

Також на визначені питання впливу спленоренальних шунів на гемодинаміку та вплив на портопечінкову перфузію, зустрічаються лише повідомлення про ДСРШ та його селективність.

Тому ми вважаємо, що питання про оптимальний тип спленоренального шунтування в лікувані ДфПГ, залишається відкритим і потребує вивчення.

Відсутні характеристики та нівелювання симптомів ПГ при кожному з варіантів спленоренального шунтування при лікуванні ДфПГ у дітей.

Залишається відкритим питання періодічності спостереження та об’єму обстеження після ПСШ у дітей з ДфПГ.

Враховуючи вище зазначине, перераховані питання, що залишаються не вирішеними потребують вивчення.

РОЗДІЛ 2
МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ

2.1. Характеристика пацієнтів.

Робота виконана на основі проведенного обстеження, лікування та спостереження хворих дітей з ДфПГ, яким виконано різні варіанти СРШ з 2000 по 2010 рік в клініці НДСЛ «Охматдит», що є базою кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О.Богомольця. Критерії включення пацієнтів в наше дослідження були наступні:

- допечінкова форма портальної гіпертензії;
- вік пацієнтів з ДфПГ від 0 до 18 років;
- виконання одного з варіантів спленоренального шунтування (дистальне спленоренальне шунтування, спленоренальне шунтування «бік-в-бік», проксимальне спленоренальне шунтування).

Критерії виключення пацієнтів з дослідження були:

- печінкова форма портальної гіпертензії (ПфПГ);
- вік 18 років і старше;
- наявність гепатиту B, C, D;
- діаметр селезінкової вени менше 5 мм;
- діти, які не з’являлися для контрольних обстежень після формування СРШ.

З 2000 року по 2010 рік на лікуванні у відділенні ургентної хірургії НДСЛ «Охматдит» знаходилось 286 дітей з різними формами ПГ. З 286 пацієнтів у 70 (24,5%) хворих діагностовано ПфПГ, у 216 (74,5%) хворих - ДфПГ. З 286 пацієнтів у 203 виконано різні варіанти ПСШ та операції роз’єднання. З 203 прооперованих пацієнтів у 83 (40,9%) сформовано різноманітні варіанти СРШ з приводу ДфПГ.

З 83 пацієнтів розподіл за статтю був майже однаковим: хлопчиків - 43 (51,8%), дівчаток - 40 (48,2%). За віком наші пацієнти були розподілені наступним чином: від 0 до 3 років (n=5); 4-6 років (n =10); від 7 до 12 років (n=51) та від 13 до 18 років (n=17).

Діти від 7 років і старше складали 81,9% (n=68). Найменша чисельність пацієнтів була віком до 3-х років (n=5). Середній вік пацієнтів складав 10±2,7 років.

Серед причин, що призвели до тромбозу та кавернозної трансформації воротної вени, були наступні причини:

- пупковий катетер в період новонародженості - 61,4% (n=51);
- гнійно-запальні захворювання на першому році життя - 10,8% (n=9);
- невідома причина - 27,8% (n=23).

Всі пацієнти поступали в стаціонар в плановому порядку або були переведені з інших медичних закладів України.

З 83 пацієнтів з діагнозом ПГ було направлено 56 (67,5%) пацієнтів, 27 (32,5%) хворих спрямовано без встановленого діагнозу ПГ. З 27 пацієнтів у 16 (59,2%) хворих діагноз при направленні був «спленомегалія неясного генеза», у 5-х (18,6%) дітей – «ідеопатична спленомегалія», у двох (7,4%) дітей – «синдром Банті». Четверо (14,8%) дітей направлені з діагнозом «анемія неясного генезу».

З 83 дітей у 59 (72,0%) в анамнезі була відмічена кровотеча з ВРВ стравоходу, а у 24 – кровотечі не було. У 40 (67,8%) хворих з 59 дітей в анамнезі відмічено один епізод кровотечі, у 9 (15,2 %) хворих - 2 епізода кровотечі, у 10 (17%) пацієнтів - 3 та більше епізодів кровотечі. Маніфестація кровотечі з ВРВ в середньому відбувалась у 6,4±1,9 років. У всіх дітей (n=59), з кровотечею, відмічено, що тригерним фактором була гіпертермія або тривалий прийом нестероїдних протизапальних препаратів.

З 83 хворих у 10 (10,8%) була супутня патологія. У 5 дітей - аномалія розвитку вагінального паростка очеревини, у 2 - дитячий церебральний параліч, у 2 - вада розвитку кишкової трубки (атрезія дванадцятипалої кишки та атрезія стра-

воходу), що були скориговані в періоді новонародженості, один пацієнт мав анкілоз правого верхньощелепного суглобу після перенесеного сепсису в періоді новонародженості.

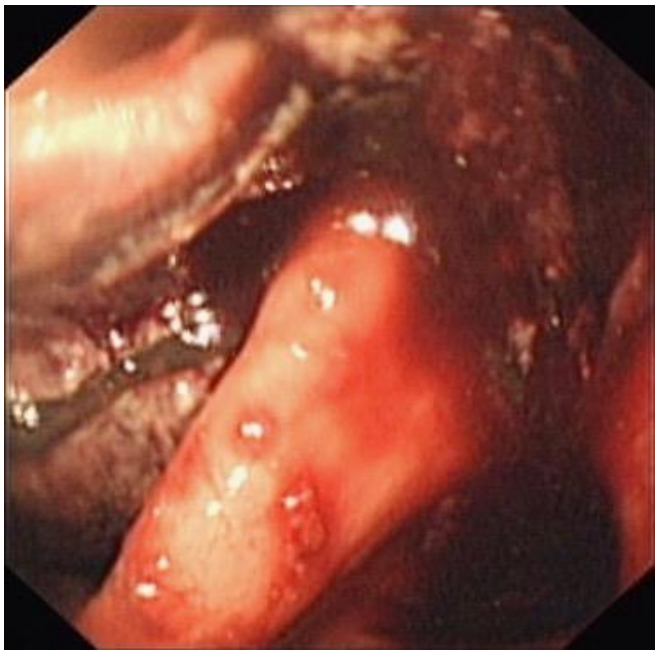


Рисунок 2.1 Кровотеча з ВРВ кардіального відділу шлунка (тромб в просвіті)

У 17 (20,5%) пацієнтів з 83 в анамнезі були оперативні втручання. У 12 дітей виконані операції роз'єднання з приводу кровотеч з ВРВ на фоні ДфПГ, ще у 2-х дітей операція роз'єднання виконувалась двічі та у одного хворого - три рази. У 2-х дітей були операції з корекції атрезії дванадцятипалої кишки та атрезії стравоходу. Одна дитина перенесла мезентерікокавальне шунтування з Н-подібною вставкою з внутрішньої яремної вени (МКН) та двом дітям проведено склерозування ВРВ стравоходу.

При поступленні у відділення ургентної хірургії НДСЛ «Охматдит» діти з підозрою на ПГ мали наступне обстеження для встановлення або виключення ДфПГ:

- загальний аналіз крові;
- біохімічний аналіз крові;

- полімеразно-ланцюгова реакція до вірусів гепатиту В та С, а також групи TORCH-інфекцій;
- ультразвукове дослідження органів черевної порожнини з доплерографією судин портальної системи та визначення спланхнічного кровотоку печінки та ППП;
- езофагогастродуоденоскопія;
- мікційна спіральна комп'ютерна томографія органів черевної порожнини з внутрішньовенним підсиленням.

З 83 пацієнтів за результатами загального аналіза крові, відзначалась різного ступеня анемія у 52 (62,5%) дітей, у 32 (38,5%) при поступленні анемії не було. У 57 (68,7%) пацієнтів відмічено гіперспленізм та у 19 (33,3%) з них не діагностовано анемії на фоні гіперспленізму. Даний факт свідчив про відсутність ураження ростка кровотворення у пацієнтів з ДфПГ та прояви гіперспленізму за рахунок секвестрації селезінки. З 52 дітей, що мали анемію у 14 (26,9%) пацієнтів в анамнезі не було кровотечі з ВРВ. Відсутність кровотечі в анамнезі та наявність анемії у 14 пацієнтів пов'зано з хронічним запаленням на фоні портальної гастродуоденопатії. Лейкоцитарна формула у всіх пацієнтів відповідала віковим нормам та не мала відхилень.

У 83 хворих результати біохімічного аналіза крові (загальний рівень білка та його фракцій, білірубіну і його фракцій, АЛТ, АСТ, глюкози, креатиніну, сечовини, електролітів крові, лужної фосфатази, лактатдегідрогенази) були в межах вікової норми. Лише показники сироваткового заліза були низькими у пацієнтів, що мали анемію (n=52) та у 4-х (4,8%) дітей був підвищеній рівень загального білірубіну на фоні біліопатії.

За результатами полімеразної ланцюгової реакції до гепатитів В та С у всіх пацієнтів був негативний результат.

Після проведення ультразвукового дослідження органів черевної порожнини з доплерографією 83 пацієнтам відмічено, що всі діти мали спленомегалію, середній розмір селезінки склав 669,6±267,8 $см^3$.

Рисунок 2.2 Збільшена селезінка у пацієнта К., 13 років (синя суцільна лінія це нижня межа селезінки)

Ехоструктура селезінки була без змін та вогнищевих явищ. Збільшення печінки було у 40 (47,8%) пацієнтів без вогнищевих явищ та змін ехогенності. Під час УЗД ОЧП виконували доплерографію, під час якої визначали ППП, середнє значення складало 337,15±143,36 мл/хв.

Після УЗД ОЧП з доплерографією виконували ЕГДС. За результатами цього обстеження ВРВ 3 ступеня діагностовано у 61 (73,5%) пацієнта, ВРВ 2 ступеня - у 19 (22,9%) дітей та ВРВ 1 ступеня - у 3 (3,6%) хворих (табл. 1). У пацієнтів вікової групи 0-3 роки діагностовано ВРВ 3 ступеня із загрозою кровотечі. У пацієнтів вікової групи 4-6 років ВРВ 3 ступеня діагностовано у 7 із 10 та 2 ступеня ВРВ - у 3 хворих. В найбільш чисельній віковій групі (7-12 років) пацієнтів з ДфПГ, лише у 3 хворих діагностовано ВРВ 1 ступеня, у 37 пацієнтів був ВРВ 3 ступеня та ВРВ 2 ступеня відмічено у 11 дітей.

Портальна гастропатія спостерігалась у 59 (71,0%) дітей та у 24 (29,0%) пацієнтів явищ гіперспленізму не спостерігався (Табл. 2.). Легкий ступінь гаст-

ропатії спостерігався у 9 (14,8%) хворих, середнього ступеню важкості гастропатія виявлена у 33 (56,9%) дітей та у 17 (28,3%) пацієнтів відмічалась гастропатія важкого ступеня. Гастропатія середнього та важкого ступеня діагностовано у 41 (49,4%) дітей старше 6 років.

Таблиця 2.1

Розподіл пацієнтів за віком та ступенем ВРВ

Вік пацієнтів (роки)	**Ступінь ВРВ**			**Всього**
	1	**2**	**3**	
0-3	-	-	5 (6,0%)	5 (6,0%)
4-6	-	3 (3,6%)	7 (8,4%)	10 (12,0%)
7-12	3 (3,6%)	11(13,3%)	37 (44,6%)	51 (61,5%)
13-18	-	5 (6,0%)	12 (14,5%)	17 (20,5%)
Всього:	**3 (3,6%)**	**19 (22,9%)**	**61 (73,5%)**	**83 (100%)**

Таблиця 2.2

Ступінь прояву портальної гастропатії у 59 пацієнтів з ДфПГ в залежності від віку

Вік пацієнтів (роки)	**Ступінь гастропатії**			**Всього**
	легка	**середня**	**важка**	
0-3	1 (1,7%)	1 (1,7%)	1 (1,7%)	3 (5,0%)
4-6	3 (5,0%)	6 (10,1%)	1 (1,7%)	10 (16,9%)
7-12	3 (5,0%)	14 (23,7%)	12 (20,3%)	29 (49,1%)
13-18	2 (3,4%)	12 (20,3%)	3 (5,0%)	17 (28,8%)
Всього:	**9 (14,8%)**	**33 (56,9%)**	**17 (28,3%)**	**59 (100%)**

За результатами МСКТ з внутрішньовенним контрастуванням ми оцінювали анатомію портальної системи, а також коллатеральний кровообіг. Це обстеження виконано у 74 (84,1%) із 83 досліджуваних нами пацієнтів.

2.2. Характеристика методів дослідження.

2.2.1. Характеристика неінвазійних методів дослідження. Діти, що надходили в відділення ургентної хірургії НДСЛ «ОХМАТДИТ» були обстежені шляхом виконання лабораторних досліджень (загального аналіза крові, біохімічного аналіза крові, коагулограми, групи та резус фактора крові, обстеження на гепатити), інструментальні методи дослідження (ультразвукового дослідження черевної порожнини, фіброволоконної гастродуоденоскопії, мікційної комп'юторної томографії з внутрішньовенним контрастуванням). У тих дітей, в яких були сумніви, що до форми портальної гіпертензії, для уточнення діагнозу виконували пункційну або лапароскопічну біопсію тканини печінки.

Всі діти були прооперовані. В залежності від анатомії та достатнього діаметра судин портальної системи були виконані різноманітні види сплено-ренального шунтування.

Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини з допплерографією. Виконували ультразвукове дослідження органів черевної порожнини (УЗД ОЧП) на апараті Philips HD – 11 XE з мультичастотним датчиком в діапазоні 2-10 МГц. Це дало змогу визначити стан паренхіми печінки, встановити довжину, діаметр, швидкість та об'єм показників кровотоку по магістральним судинам портальної системи.

Дослідження виконували натще в ранці в положенні лежачи на спині та на правому та лівому боці. При визначенні швидкісних показників кровотоку в судинах портальної системи дослідження виконували із затримкою дихання.

Для коректної реєстрації показників спектра доплерівського зсуву частот використовували ті сегменти судин, де кут між ультразвуковим променем та анатомічним ходом судини не перебільшував 60^0. До таких сегментів відноситься – ділянка портальної вени або мережа кавернозно трансформованих судин в межах воріт печінки при скануванні під кутом 45^0 до серединної лінії тулуба в епігастральній ділянці та стовбур селезінкової вени в ділянці воріт селезінки.

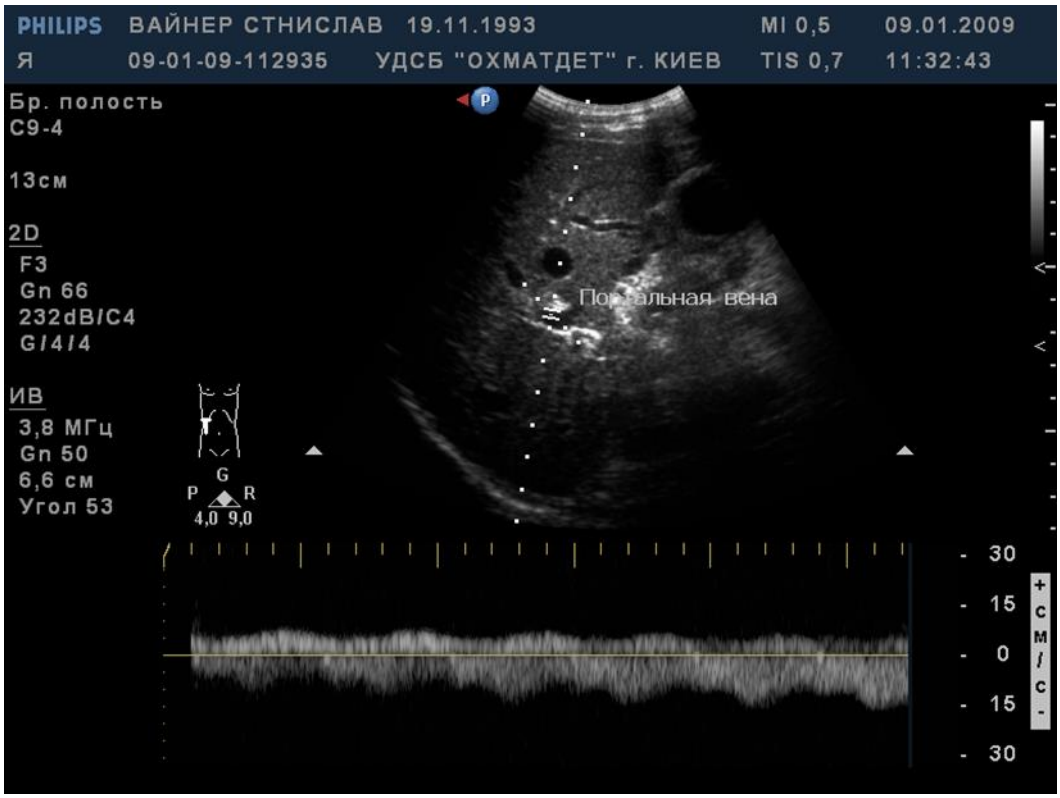


Рисунок 2.3 Ультразвукове зображення кавернозно зміненої портальної вени пацієнта В., 14 років

Дослідження починали з візуалізації та диференціації структур воріт печінки (портальна вена, загальна жовчна протока, печінкова артерія), відсутність головного стовбура портальної вени та наявність великої кількості порто-печінкових колатералей, кавернозної трансформації ВВ давало змогу диференціювати ДфПГ від інших форм.ЕГДС.

Характерною ознакою ДфПГ в дитячому віці було відсутностність змін щільності та структури паренхіми.

Критеріями ДфПГ при УЗД-ОЧП було збільшення поперечного перетину селезінкової та верхньої брижової вени, з підвищеним швидкісним та об’ємним кровотоком. Для оцінки ступеня зменшення швидкості ППП визначали індекс «обкрадання» - відношення об’ємного кровотоку в воротах печінки до об’ємного кровотоку в селезінковій та верхньобрижовій венах по відношенню до вікових

параметрів. Візуалізація спленогастральних та спленоренальних колатералей давало змогу визначити характер направлення кровотоку та об’єм крові, що проходить поза печінкою в загальній кровоток.

Прогнозуючою ознакою ПГ при УЗД ОЧП були розміри та об’єм селезінки, а також динаміка її об’єму в післяопераційному періоді.

Визнана інформативність УЗД ОЧП після перенесених шунтуючих операцій, котре виконували на 7 добу після операції, та в терміни 1-3-6-12 місяців та потім раз на рік у віддаленому післяопераційному періоді. Дане обстеження дало змогу:

- візуалізувати анастомоз;
- визначити діаметр і прохідність анастомозу;
- виміряти швидкість та об’єм кровотоку в зоні анастомозу;
- визначити функціональну здатність анастомозу за параметрами швидкості та об’єму по привідних та відвідних частинах анастомозу.

Ендоскопічне вивчення стану стравоходу та шлунку. Ендоскопічне дослідження виконували ендоскопам Olympus GIF– P30, GIF-E3, GIF- XPE та за допомогою відеоендоскопа Olympus EVIS-EXERA Q-150, XP 150-N.

Рисунок 2.4 Варикозно розширені вени з вузлами у пацієнта К., 13 років.

Дослідження проводили натще з ранку. При проведенні дослідження без наркозу, апарат вводили в положенні пацієнта на лівому боці. Просування гнучкого ендоскопа по стравоходу здійснювали при інсуфляції повітря та під постійним візуальним контролем. За допомогою цієї процедури можливо виявити розширення вен стравоходу та шлунку, визначити наявність загрози кровотечі, виявити джерело кровотечі та обрати тактику лікування. Дітям до 3 років виконували премедикацію. Загальне знеболення використовували у хворих з кровотечею, що було обумовлено переходом діагностичної ендоскопії в лікувальну, з метою зупинки кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку.

Під час ЕГДС оцінювали наявність ВРВ стравоходу, шлунку та дванадцятипалої кишки, а також запальні або деструктивні зміни слизової оболонки верхнього відділу ШКТ.

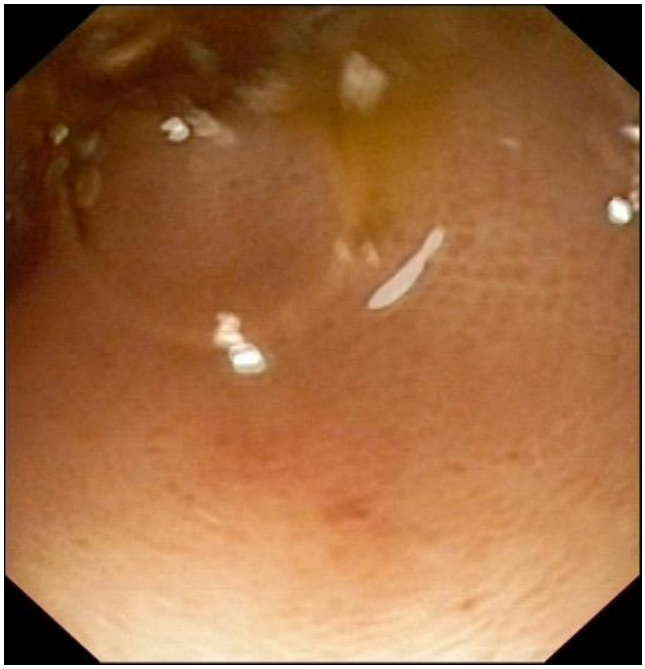


Рисунок 2.5 Портальна гастропатія. Пацієнт Б., 11 років

Верифікацію отриманих даних ВРВ стравоходу оцінювали за класифікацією N.Soehendra & K.Binmoeller (1997), при котрій виділяли I, II, III ступені ВРВ

стравоходу в залежності від діаметру, довжини та наявності вузлів ВРВ. При виявленні ВРВ шлунку та портальної гастропатії використовували класифікацію M.Yasumoto – T.T.McCormack – А.Г.Шерцингер, що поєднує оцінку вен стравоходу та шлунка, виділяючи три ступеня ВРВ, окремо для кожної анатомічної ділянки. Окрім того виділяли характер портальної гастропатії (помірна, виражена) в залежності від стану змін слизової оболонки шлунка при ПГ.

Прогнозуючою ознакою ефективності виконаного оперативного лікування була динаміка регресу ВРВ стравоходу та шлунку. Перше контрольне ендоскопічне обстеження стравоходу, шлунку та дванадцтипалої кишки виконували через 3 місяці після операції і в подальшому через 6,12 місяців після шунтування та в віддаленому післяопераційному періоді раз на рік.

Мультизрізова спіральна комп'ютерна томографія органів черевної порожнини з внутрішньовенним контрастуванням портальної системи. Комп'ютерна томографія (КТ) є малоінвазивним, доопераційним методом обстеження. Цей високоінформативний метод дозволив детально дослідити особливості анатомічного взаємовідношення ОЧП і малого тазу. Після введення контрастної речовини з'являлася можливість визначити діаметр судин і оцінити їх прохідність, виявити судинні колатералі та виявити індивідуальні особливості будови портальної системи.

Дослідження проводили на комп'ютерному томографі Asteion VF фірми Toshiba. Параметри протоколу: товщина зрізу (колімація) - 5 мм, інтервал реконструкції - 3 мм. Мультизрізову спіральну КТ виконували протягом одноразової затримки дихання і тривала біля 30-40 сек.

КТ за даним протоколом виконано у 76 хворих з ПГ у віці від 7 місяців до 18 років, з внутрішньовенним болюсним введенням контрасту (із розрахунку 2 мл контрасту на 1 кг маси тіла зі швидкістю введення 2 мл/сек): артеріальна фаза - на 20-25 сек, портальна фаза - на 60 сек з подальшою мультипланарною та 3-D реконструкцією. Для кращої візуалізації шлунка та дванадцятипалої кишки використовували пероральне контрастування водою.

За даними МСКТ ОЧП оцінювали діаметр селезінкової вени та її скелетопію відносно підшлункової залози, так як проходження її більшої частини в товщі підшлункової залози ускладнює дисекцію та збільшує вірогідність травмування, що може призвести до тяжкого післяопераційного панкреатиту. За результатами МСКТ оцінювали фіброзно-рубцеві деформації в зоні судин портальної системи, особливо у пацієнтів після попередніх оперативних втручань. Також визначали діаметр лівої ниркової вени та відстань від селезінкової вени до лівої ниркової вени, що теж впливало на вибір варіанту СРШ. За результатами МСКТ ОЧП визначали особливості коллатерального кровообігу.

2.2.2. Характеристика інвазійних методів дослідження. Враховуючи складність ПГ у дітей і особливо забезпечення та вибору варіанту хірургічної корекції, оптимального післяопераційного ведення та спостереження в подальшому дітям з ДфПГ необхідно було проводити ряд інвазивних методів обстеження та діагностики.

Гістологічне дослідження біоптатів печінки. В 80 випадках була виконана інтраопераційна біопсія печінки. Лапароскопічна біопсія печінки виконана у 3 хворих на етапах обстеження при підозрі на печінкову форму ПГ. Забір біопсійоного матеріалу не відрізнявся при інтраопераційному та лапароскопічному методах. Матеріал отримували шляхом краєвої резекції лівої та правої долі печінки розміром 1х1см, з наступною коагуляцією місця біопсії. Всі отримані біоптати печінки були оброблені за стандартною методикою з забарвленням гематоксилін-еозином, та в окремих випадках за Ван-Гізоном. Матеріал фіксували у 10% нейтральному формаліні. Після класичної гістологічної проводки готувались парафінові блоки. Зрізи товщиною біля 8-10 мікрон, проводилися на роторному мікротомі, фарбували за методикою гематоксилін-еозином та трихром за Массоном та ставили PAS-реакцію.

Дослідження та фотографування гістологічних препаратів проводили на світовому мікроскопі «Axio Imager 2» from Carl Zeiss.

В процесі роботи були ретельно вивчені гістологічні зміни в досліджуваному матеріалі та виділені морфологічні ознаки, які дозволяли діагностувати рівень патологічних ушкоджень на тканинному та клітинному рівнях і оцінити ступінь розвитку фіброзних змін.

Дослідження біопсійного матеріалу виконували за допомогою світло-оптичного мікроскопа Olympus CX 21FS1 з оптичним збільшенням 10×20, 10×40, 10×100 та 10×200. При гістологічному дослідженні біоптатів печінки були виявлені зміни гепатоцитів наступного характеру:

- драбинчасті некрози гепатоцитів у 2 (2,4%) пацієнтів;

- патологічні зміни печінкових судин, які мали зворотній характер у 31 (37,3%);

- продуктивне запалення у 69 (83,1%) дітей;

- дистрофічні процеси в гепатоцитах у 75 (90,3%) хворих.

Всі вище перераховані зміни, що були діагностовані за допомогою патгістологічного дослідження є зворотніми і характерні саме для допечінкової форми портальної гіпертензії.

Інтраопераційна спленоманометрія та спленопортографія. В день операції хворим виконували спленопортографію та сплено-манометрію, методом черезшкірної пункції селезінки, яка дає інформацію про стан портальної системи, колатерального кровообігу та ступень збереження швидкості ППП печінки. Техніка дослідження полягала в наступному. Пацієнта укладали на спину. Після загального знеболення та обробки операційного поля, проводили пункцію (довжина голки 10-12 см, 16-14G) по лопатковій лінії в IX-X міжребір'ї. Поява крові в шприці вказувала, що голка знаходиться в пульпі селезінки. Манометрію проводили безпосередньо перед спленопортографією для визначення тиску в селезінці. Тиск виявився підвищеним у всіх обстежених хворих і досягав від 250 до 560 мм. вод. ст.

Після спленоманометрії виконували спленопортографію. Протягом 4-6 секунд вводили 25-50 мл контрастної рідини і проводили серійні знімки. Перший

знімок проводили відразу після введення всієї дози контрасту, а наступні - з інтервалом у 2 секунди.

Виконання спленоманометрії та спленопортографії дозволяло вивчити прохідність селезінкової та портальної вени, внутрішньопечінкові розгалуження ВВ, а також встановити рівень портального блока та його характер з визначенням колатерального кровообігу.

Визначення діаметру судин на ангіограмах проводили вимірювачем з наступним помноженням на коефіцієнт зменшення зображення. Цей коефіцієнт обчислювався шляхом поділу відомого розміру діаметру зондів, що використовуються для катетеризації судин, на розмір перетину зображення судин на ангіограмах.

При ДфПГ визначали рівень блокади: селезінкова вена, головний стовбур ВВ, повна відсутність нормальних утворень портальної системи (наслідок тромбозу або вади розвитку), шляхи колатерального портокавального та портопортального скидання крові.

Пряме вимірювання тиску в портальній системі виконували методом інтраопераційної катетеризації вени першого порядку мезентеріального басейну портальної системи. Тиск вимірювали в мм водн. ст. до накладання та через 10-15 хвилин після накладання анастомозу. Зменшення тиску в системі портальної вени на 40% і більше, опосередковано свідчило про ефективності виконаного шунтування.

Лабораторні методи дослідження. Всім дітям, які знаходились на лікуванні з приводу ПГ, або мали підозру на ПГ, виконували загальний аналіз крові. За результатами загального аналіза крові визначали один із симптомів ДфПГ - гіперспленізм. У 57 (68,7%) дітей діагностовано різного ступеня гіперспленізм. Анемія діагностована у 52 (62,5%) пацієнтів.

За результатами біохімічного аналізу крові визначали наступні показники: рівень білірубіну та його фракцій, АЛТ, АСТ, білок та його фракції, лужну фосфатазу. Приведені біохімічні показники допомогали опосередковано визна-

чити чи є порушення функції печінки. У 4 (4,8%) дітей була діагностована портальна біліопатія. Біохімічний аналіз крові допомагав визначити порушення білково-синтетичної функції печінки. В жодному випадку не було діагностовано порушення функції печінки.

За даними коагулограмми оцінювали систему згортання крові та гемостазу. В досліджуваній групі дітей порушення системи гемостазу в передопераційному періоді не спостерігали.

Таким чином, за даними дослідження відмічено, що ДфПГ виявляється з запізненням внаслідок малої настороженості первинної медичної ланки. У 61,4% дітей є факт стояння пупкового катетеру в періоді новонародженості, у 10,8% пацієнтів - гнійно-запальні захворювання, тобто у 72,2% пацієнтів в анамнезі були етіологічні причини, що можуть призводити до ДфПГ. Медіана віку постановки діагноза складала 10,8 років, що також підтверджує пізню діагностику та недооцінювання анамнестичних даних. На користь пізньої діагностики свідчить той факт, що у 72% пацієнтів діагноз запідозрений після кровотечі з ВРВ та у 27,2% з них кровотеча з ВРВ була більше 1 разу. У 96,4% дітей за результатами ЕГДС діагностовано ВРВ стравоходу та шлунку 2-го і вище ступеню, причому у 73,5% була 3 ступеню ВРВ. Всі пацієнти мали спленомегалію, а гіперспленізм відмічено у 68,7% випадках. Отже, всі перераховані клінічні ознаки свідчили про наявність декомпенсованої ДфПГ та підтверджує факт пізньої діагностики ПГ у дітей.

Враховуючи факт пізньої діагностики та звернення в спеціалізовану установу та переважання в нашому дослідженні дітей віком старше 6 років, що підтвержує середній вік маніфестації кровотечі 6,4±1,9 років, можна сказати, що ДфПГ формуються переважно в дошкільному віці. Ускладнення ДфПГ, що загрожують життю пацієнта, починають виникати після 6 років у 96,4% хворих.

Тригерним фактором маніфестації кровотечі у дітей є гіпертермія або регулярний прийом жарознижуючих препаратів.

Для встановлення діагнозу ПГ потрібно виконати мінімальний об’єм досліджень. В цей перелік входить: загальний аналіз крові, в якому визначають рівень лейкоцитів та тромбоцитів крові, за показниками яких визначається наявність синдрому гіперспленізму, який зустрічався в нашому дослідженні у 68,7% дітей; за даними УЗД ОЧП з доплерографією визначали розміри селезінки, при умові її збільшення - підтверджується спленомегалія, що присутня у 100% пацієнтів, а також прохідність портальної вени та її наявність; ЕГДС дає змогу виключити або підтвердити ВРВ, що були у 100% пацієнтів нашого дослідження.

РОЗДІЛ 3
ВАРІАНТИ СПЛЕНОРЕНАЛЬНОГО ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАННІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ

Спленоренальне шунтування є найбільш виконуваним варіантом ПСШ в лікуванні ПГ у дітей. Проте, даний вид шунтування є найбільш недооцінений в своїй ефективності серед ПСШ і в одночас - найбільш розповсюджений у дітей [22, 186].

Найбільшу розповсюдженість та використання в дитячій клінічній практиці зайняв ДСРШ за рахунок своєї селективності. ПСРШ останнім часом широко використовують дитячі хірурги Індії [283]. Мало уваги приділяється варіанту СРШ бік-в-бік, а також даний варіант шунтування не виділяють в процесі порівняння варіантів шунтування, та немає його повноцінної характеристики по нівелюванню основних клінічних проявів ДфПГ.

3.1. Показання до оперативного лікування допечінкової форми портальної гіпертензії у дітей

Показаннями для виконання СРШ у дітей з ДфПГ були наступні:

- варикоз вен стравоходу та шлунку 2-3 ступеня;
- загроза кровтечі з ВРВ стравоходу або шлунка;
- кровотеча з ВРВ стравоходу;
- наявність в анамнезі однієї або більше кровотеч з ВРВ;
- відсутність в анамнезі попередніх ПСШ із задієнням селезінкової вени або виконана спленєктомія;
- відсутність патологічних уражень селезінкової вени або лівої ниркової вени та її гілок;
- відсутність аномалії будови та формування селезінкової вени або лівої ниркової вени;
- відсутність ретроаортального розташування лівої ниркової вени.

При виконанні СРШ ми дотримувались загальноприйнятих правил, що були запропоновані Glathworthy & de Lorimier (1956) [24]:

- судини, що шунтуються не повинні бути патологічно змінені (тромбоз, флебіт);
- утворений анастомоз повинен мати достатній діаметр (8-10 мм);
- атравматичне виділення судин;
- не травмувати судини інструментами при накладанні співустя;
- співставлення ендотелію судин, що анастомозуються повинно бути максимальним;
- шунт повинен рости з віком дитини;
- запобігання перегину та перекручуванню судин при формуванні анастомозу.

Для профілактики перегину або перекруту анастомозу, виконували виділення судин для формування спленоренального анастомозу на достатньому протязі та з видаленням тканин, що заважали або могли бути причиною компресії.

З 83 пацієнтів у 59 (71,0%) дітей в анамнезі була кровотеча з ВРВ та за даними ЕГДС ВРВ 2-го або 3-го ступеня. У 21 хворого показами до операції були ВРВ 2-го або 3-го ступеня ВРВ. У трьох пацієнтів показами був важкий гіперспленізм, що протікав з портальними кризами у вигляді зниження кількості лейкоцитів нижче 2 Г/л та кількості тромбоцитів нижче 50 Г/л.

Окрім показань до оперативного лікування визначали можливість формування СРШ за результатами МСКТ з внутрішньовенним контрастуванням. За результатами МСКТ визначали:

- діаметр селезінкової та лівої ниркової вени (не менше 5 мм);
- анатомічне формування селезінкової вени, а саме відсутність «розгалуженого» типу будови;
- чи немає ретрооартального розташуваня ниркової вени та її діаметр не менше 7 мм.

- відсутність інтрапанкреатичного розташуваня селезінкової вени

Залишковий варіант СРШ визначали під час оперативного втручання після виділення селезінкової та лівої ниркової вен.

Ми поділили наших пацієнтів на 3 групи, відповідно до варіантів СРШ:

- спленоренальне шунтування методом бік-в-бік;
- дистальне спленоренальне шунтування;
- проксимальне спленоренальне шунтування.

3.2. Спленоренальне шунтування методом бік-в-бік

Спленоренальне шунтування методом бік-в-бік виконано у 44 (53%) пацієнтів із 83.

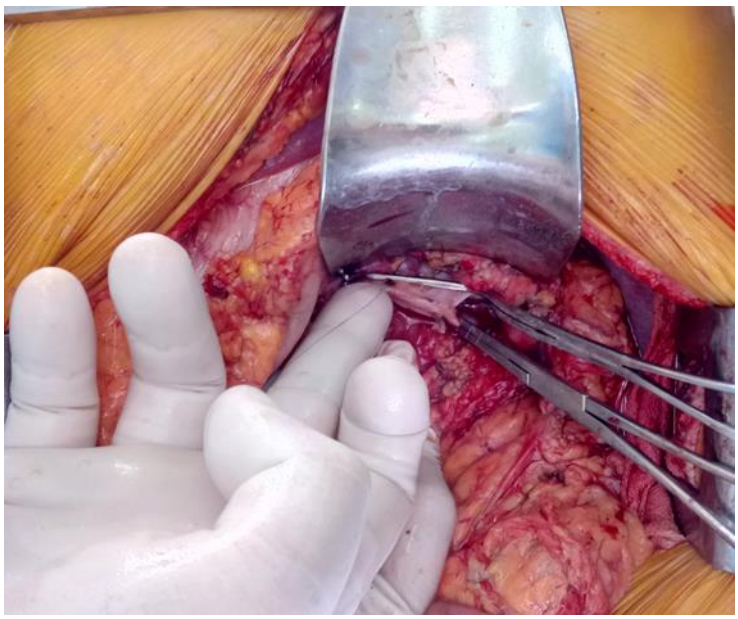


Рис 3.1 Інтраопераційно етап формування СРШ б-в-б (стрілкою вказано місце зав’язування нитки при формуванні співустя

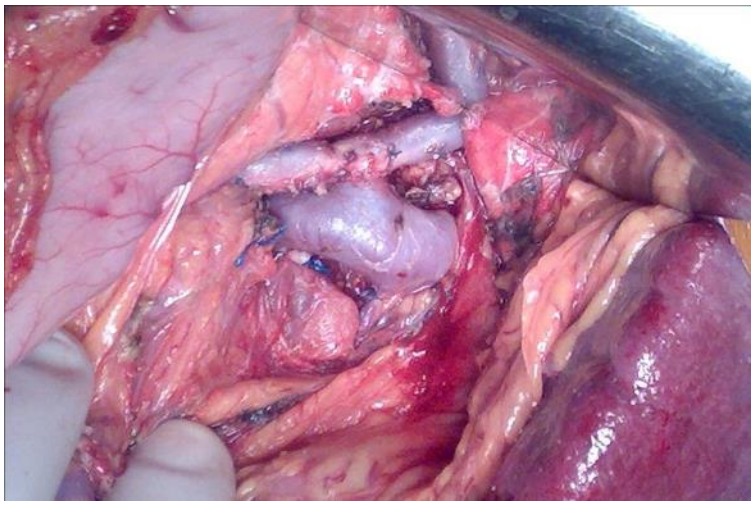


Рис. 3.2 Інтраопераційне фото сформованого спленоренального шунта бік-в-бік (місце СРШ бік-в-бік).

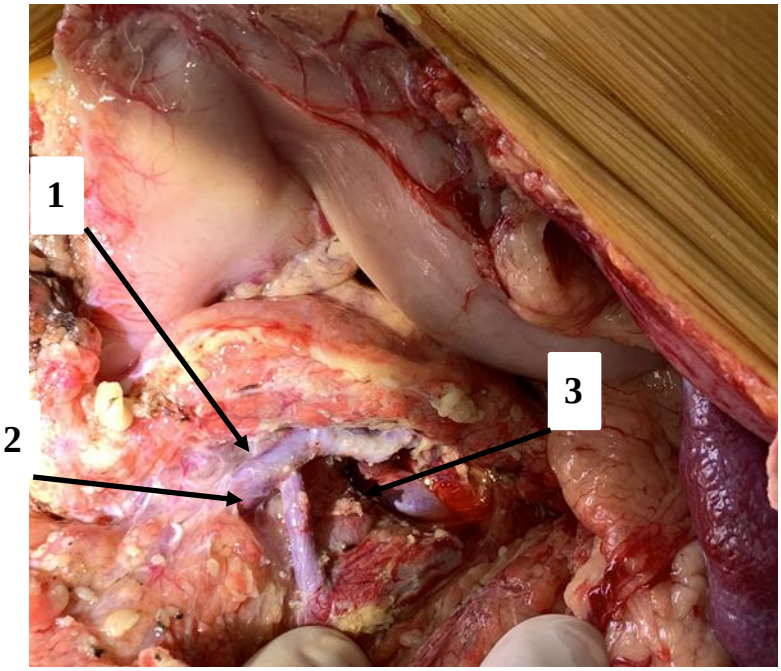


Рис. 3.3 Інтраопераційне фото виділених судин перед формуванням спленоренального шунта: 1 - селезінкова вена 2 - нижня мезентеріальна вена, 3 - ліва ниркова вена (тип С будови спленомезентеріального конфлюєнсу)

Спленоренальне шунтування методом бік-в-бік виконували через серединну лапаротомію.

Для виділення селезінкової вени розкривали сумку великого чепця, шлунок відводили краніально, поперечно-ободову кишку відводили каудально. Очеревину розсікали по нижньому краю підшлункової залози та виділяли селезінкову вену. Виділення селезінкової вени виконували атравматично з запобіганням травмування судини інструментами, а також повністю від тіла підшлункової залози. При виділенні селезінкової вени за показами перев'зували коронарну вену шлунка для її більшої мобільності. Після виділення селезінкової вени виконували розсічення очеревини та виділення в заочеревинному просторі лівої ниркової вени. Виділивши судини повністю, визначали найкраще місце для їх анастомозування, щоб запобігти перегину анастомозу або його компресії. На виділені судини накладали затискачі для судин (затискач Сатинського або прямі судинні затискачі). Після співставлення судин проводили розсічення стінок судин для виконання анастомозу. Просвіт судин промивали розчином гепарину, розвединим 1:10. Анастомоз накладали ниткою 6/0-7/0 PDS або prolen безперервним швом. Після формування анастомозу знімали судинні затискачі із судин. При виявленні місць неспроможності, ці місця укріпляли окремими вузловими швами, ниткою 6/0-7/0 PDS або prolen. Середній діаметр сформованого СРШ б/б складав 10,25±1,19мм. При формуванні міжсудинного шунта намагались задавати діаметр шунта не менше 10 мм. Виконувалили контрольне вимірювання портального тиску. Проводили крайову біопсію печінки. Зону анастомозу перетонізували. До місця анастомозу підводили трубчастий дренаж. Серединну рану зашивали пошарово, наглухо.

У 44 пацієнтів даної групи покази до оперативного лікування були наступні:

- у 29 (65,9%) пацієнтів була загроза кровотечі з ВРВ;
- у 13 (29,5%) хворих ВРВ 2 і більше ступеня;
- у 1 (2,27%) пацієнта гіперспленізм та постійні портальні кризи;

- 2-є (4,5%) хворих прооперовані в ургентному порядку на фоні шлунково-кишкової кровотечі з ВРВ.

З 44 пацієнтів у 42 (97,7%) хворих виконано СРШ б-в-б та доповнено перев'язкою лівої коронарної вени шлунку. У однієї (2,27%) дитини операцію доповнено ПШСП за Коротким. Перев'язку лівої коронарної вени шлунку виконували для збільшення кровотоку через короткі вени шлунку та на селезінку, що забезпечувало більший градієнт тиску та кращий кровотік по сформованому шунту. У двох (4,5%) пацієнтів після формування СРШ б-в-б та перев'язки лівої коронарної вени шлунку, виконували звуження селезінкової артерії, так як у пацієнтів були портальні кризи, що проявлялись падінням лейкоцитів нижче 2 Г/л та тромбоцитів нижче 50 Г/л. Звуження селезінкової артерії допомагало зменшити кровобіг до селезінки та збільшити віддтік крові через селезінкову вену та в систему нижньої порожнистої вени по сформованому СРШ б-в-б, тим самим нівелювати гіперспленізм.

У 39 із 44 пацієнтів виконано портоманометрію. Середній тиск в портальній системі до СРШ б-в-б складав 430,3±71,1 мм вод. ст. до формування СРШ б/б. Після формування СРШ б-в-б 316,6±24,4 мм вод. ст. Різниця тиску в портальній системі в середньому складала 26,4%. У 32 (72,7%) із 44 хворих виконували дренування черевної порожнини до місця сформованого СРШ б-в-б, у 12 (27,3%) пацієнтів черевну порожнину не дренували. Показами для постановки дренажу була наявність лімфореї під час дисекції або продовження лімфореї після формування міжсудинного анастомозу.

3.3. Дистальне спленоренальне шунтування (за Warren)

Дистальне спленоренальне шунтування є переферичним селективним методом декомпресії портальної системи. В нашому дослідженні у 27 (32,5%) пацієнтів сформовано ДСРШ.

Умови для виконання ДСРШ були наступними:

- достатній діаметр селезінкової вени (не менше 5 мм);

- відстань між судинами більше 2 см та анатомічне розташування, що не передбачає перегину судини або її компресії оточуючими тканинами;
- за даними КТ ОЧП та портоманометрії основний плин крові відбувається через короткі вени шлунка;
- відсутність патологічних змін селезінкової та ниркової вен (флебіт, тромбоз).

Під час оперативного втручання в двох випадках ми виконали дистальний спленосупраренальний анастомоз кінець-в-кінець, тобто кінець селезінкової вени зшивали з кінцем лівої наднирникової вени.

Доступ був загальноприйнятий - серединна лапаротомія. Вимірювали тиск в портальній системі за методикою, описаною вище. Місце доступу до селезінкової та ниркової вен, таке як і при СРШ бік-в-бік. Після виділення селезінкової вени від тіла підшлункової залози, для кращого анатомічного співставлення селезінкової вени до ниркової під кутом 45 градусів, ми виділяли селезінкову вену до місця конфлюєнсу з верхньою брижовою веною, а також перев'язували коронарну вену шлунка. Цей прийом допомагав зробити більш мобільну селезінкову вену. Селезінкову вену перев'зували та пересікали дистально під кутом 45 градусів. Накладали судинний затискач на ліву ниркову та селезінкову вени. Формування ДСРШ проводили ниткою 6/0-7/0 PDS або prolen, безперервним швом. Діаметр шунта задавали не менше 10 мм, тому що це є оптимальним діаметром для адекватної декомпресії портальної системи. Середній діаметр сформованого ДСРШ в нашій групі складав 9,6±1,3 мм. Після зняття судинних затискачів контролювали герметичність створеного анастомозу. Виконували крайову біопсію печінки. Операцію завершували перитонізацією зони анастомозу та дренування черевної порожнини. Серединну рану зашивали пошарово наглухо.

З 27 пацієнтів з ДСРШ у 26 (96,3%) виконано операцію за вище описаною методикою. Стандартно виконували перев'язку коронарної вени шлунку та біопсію печінки. В одного (3,7%) пацієнта виконано формування міжсудинного з'єднання шляхом зшивання кінця дистальної частини селезінкової вени в кінець

лівої наднирникової вени. В результаті було сформовано дистальний спленосупраренальний анастомоз кінець-в-кінець. З 27 пацієнтів у 3 (11,1%) операція була доповнена прошиванням шлунково-стравохідного переходу за Коротким так, як пацієнти були прооперовані на 3-4 добу після зупинки кровотечі з ВРВ стравоходу, у 3 (11,1%) хворих виконано звуження селезінкової артерії, у 2 (7,4%) з яких, додатково виконана деваскуляризація шлунка по великій кривині. У двох дітей виконана інтраопераційна спленопортографія. У 25 (92,6%) пацієнтів з 27 виконана портоманоментрія за результатами якої середній показник портального тиску до формування ДСРШ складав 368,1±54 мм вод. ст., а після формування ДСРШ - 218,8±42,3 мм вод. ст., з різницею у 40,5%, що оцінювали як ефекивну декомпресію портальної системи після виконаного ДСРШ. Біопсія печінки проводилась у 24 (88,8%) пацієнтів.

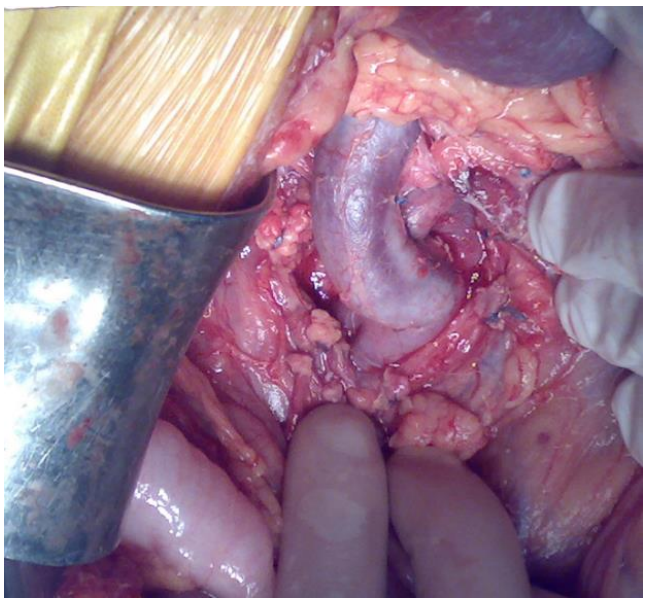


Рис. 3.4 Інтраопераційне фото після формування ДСРШ (стрілкою вказано місце сформованого ДСРШ).

Рис. 3.5 Асцит в післяопераційному періоді у пацієнта П., 6 років після ДСРШ

Дренування виконували у всіх пацієнтів, тому що лімфорея та ексудація раньового вмісту з черевної порожнини в ранньому післяопераційному періоді у пацієнтів після ДСРШ відбувається за рахунок збереження високого тиску в верхній брижовій вені.

Рис. 3.6 Інтраопераційне фото сформованого ПСРШ (стрілкою вказано сформований ПСРШ)

3.4. Проксимальне спленоренальне шунтування (ПСРШ)

Проксимальне спленоренальне шунтування відноситься до парціальних не селективних видів шунтування. Нами представлено 12 (14,5%) хворих, прооперованих за даною методикою.

Умови для виконання проксимального спленоренального шунтування були наступні:

- відсутність патологічних змін на судинах, що анастомозуються;
- наявність інфарктів селезінки більше, ніж 50% об’єму селезінки;
- проксимальна частина селезінкової вени розташована в товщі підшлункової залози;
- тяжкий гіперспленізм, виражена спленомегалія.

Після серединної лапаротомії виконували вимірювання портального тиску за методикою, описаною вище. Проводили мобілізацію селезінки від нижнього полюса, де проводили пересічення селезінково-поперечної зв’язки. Безпосередньо в воротах селезінки мобілізували, перев’зували та пересікали селезінкову ар-

терію. Виділяли селезінковоу вену до середньої третини тіла підшлункової залози та лігували її. Селезінку видаляли. Виділяли ліву ниркову вену на достатній відстані для можливості накладання судинного затискача. Розсікали судини та промивали їх просвіт розчином гепарину 1:10. Анастомоз накладали ниткою prolen або PDS 6/0-7/0 безперервним швом. Після формування ПСРШ середній діаметр сформованого міжсудинного анастомозу складав 10±1,3 мм. Після зняття судинних затискачів контролювали герметичність анастомозу. Виконували крайову біопсію печінки. Операцію закінчували перитонізацією зони анастомозу та пошаровим зашиванням серединної рани з дренуванням до «ложа» селезінки.

У 4 (33,3%) із 12 пацієнтів, яким було виконано ПСРШ, операція доповнена перев'язкою коронарної вени шлунка, у однієї (8,3%) дитини виконано прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким. У 7 (58,4%) дітей було виконано оперативне втручання за методикою, описаною вище. Всім пацієнтам цієї групи також виконували інтраопераційну крайову біопсію печінки.

До формування ПСРШ тиск в системі ворітної вени складав 368,5±43,5 мм. вод. ст., а після формування ПСРШ - 243±39,6 мм вод. ст. Різниця складала 125,5±3,9 мм вод. ст. (34,0%), що свідчило про опосередковано задовільний декомпресійний ефект сформованого ПСРШ.

В складних випадках, коли діаметр судин був малого розміру (5-6мм) і відстань була 2 см між селезінковою та лівою нирковою веною використовували власну методику (патент на корисну модель рестраційний номер UA 56491 U від 10.01.2011р.) формування судинного анастомозу по типу «видкритої кватирки». Суть методики полягає в наступному: на судинах які анастомозуються робиться розріз напівмісяцевий, дугою вигнутий до низу і на іншій судині дугою до низу, що дозволяє при формуванні анастомозу попередити натяжіння судин та сформувати достатній діметр анастомозу та профілактиці стенозування створеного шунта. В результаті такого розсічення судин для зшивання між собою, форму-

ються дві «кватирки». Кватирку з лівої ниркової вени зшивають з заднью «губою» селезінкової вени, а «кватирку від селезінкової вени зшивають з переднью «губою» лівої ниркової вени.

На нашу думку більш оптимальним доступом для виділення селезінкової вени та її підготовки до формування СРШ, є доступ через сумку великого чепця. При розкритті сумки великого чепця відкривається підшлункова залоза по нижньо-передньому краю якої розсікається вісцеральна очеревина та виконується дисекція. Саме цей доступ дає змогу прецензійно, з найменшою травматизацією та кращою візуалізацією виділити селезінкову вену. Завдяки даному доступу можливо найкраще співставити селезінкову та ліву ниркову вену для формування шунта, з метою попередження перекруту або перегину судин, що може призвести до дисфункції створеного судинного анастомозу.

Інтраопераційна портоманометрія до формування і після формування судинного анастомозу є необхідним інтраопераційним маневром, що дозволяє оцінити рівень підвищення тиску в портальній системі, а після формування СРШ дає змогу опосередковано оцінити ступінь декомпресії та декомпресійної ефективності створеного анастомозу.

Рівень портального тиску після формування СРШ дає змогу оцінити можливу лімфорею в післяопераційному періоді та визначити необхідність встановлення дренажу до зони сформованого шунта. Після ДСРШ необхідно залишати дренаж до зони шунтування, тому, що після ДСРШ в післяопераційному періоді залишається високий тиск в верхній брижовій вені, що підтримує «ізольовану» гіпертензію внаслідок чого в післяопераційному періоді ще певний час може накопичуватись в достатній кількості рідина. Якщо дренаж не встановлено, то це може призвести до накопичення великої кількості рідини та компресії ДСРШ. Тому оперативне втручання, під час якого сформовано ДСРШ потрібно обов’язково завершувати дренуванням черевної порожнини до зони формування анастомозу.

РОЗДІЛ 4
РЕЗУЛЬТАТИ СПЛЕНОРЕНАЛЬНОГО ШУНТУВАННЯ В ЛІКУВАННІ ДОПЕЧІНКОВОЇ ФОРМИ ПОРТАЛЬНОЇ ГІЕРТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ

З 83 пацієнтів з ДфПГ, яким було виконано СРШ, сформовано 3 досліджувані групи в залежності від варіанту СРШ, яке було виконано кожному хворому. Групи були наступні:

- спленоренальне шунтування методом бік-в-бік - 44 (53,0%) пацієнти;
- дистальне спленоренальне шунтування - 27 (32,5%) пацієнтів;
- проксимальне спленоренальне шунтування - 12 (14,5%) пацієнтів.

Результати обстеження після СРШ представлені 2-ма періодами. В перший (ранній) період, коли обстеження проводили на 7 добу після операції та контрольні обстеженя через 1, 3, 6, 12 місяців. Другий період представлений, як віддалені результати, і включав результати спостереження після 1 року та протягом 8-18 років.

4.1. Ранні результати після спленоренального шунтування методом бік-в-бік

Спленоренальне шунтування методом бік-в-бік виконано у 44 (53,0%) дітей з 83 з СРШ. Середній вік пацієнтів складав 10,1±3,1 роки. З 44 дітей, яким виконано СРШ б-в-б, у 15 (34,1%) хворих операція була виконана в об’ємі спленоренального шунтування бік-в-бік з біопсією печінки. У 24 (54,5%) пацієнтів до вищеописаного об’єму втручання додано прошивання лівої коронарної вени шлунка. Двом (4,54%) хворим було виконано СРШ б-в-б, прошивання лівої коронарної вени шлунку, звуження селезінкової артерії та біопсія печінки. У однієї (2,27%) дитини, окрім СРШ б/б та біопсії печінки, проведено прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким.

З 44 хворих 2 (4,54%) дітей прооперовані за ургентними показами. В одному випадку була пізня низька странгуляційна кишкова непрохідність, а у другої дитини - шлунково-кишкова кровотеча з ВРВ. У 2 (4,54%) дітей виконано інтраопераційну спленопортографію.

Середній діаметр сформованого СРШ б/б в даній групі складав 10,2±1,2 мм.

У 2-х дітей в ранньому післяопераційному періоді були ускладнення, а саме - у одного пацієнта рецидив ШКК з ВРВ. На фоні проведеної консервативної терапії препаратами соматостатину не було досягнуто стійкого гемостазу, що потребувало на 11 добу після операції провести ПШСП за Коротким. У другого пацієнта відмічено явища післяопеаційного панкреатиту, що супроводжувались болями в животі та виділенням по дренажу з черевної порожнини ексудату. За результатами аналізу ексудату рівень альфа-амілази складав 15000 МО. На фоні консервативної терапії явища панкреатиту були частково куповані, але на 23 добу після СРШ б-в-б виникла внутрішньочеревна кровотеча з аррозії селезінкової вени в зоні анастомозу з лівою нирковою веною, що потребувало невідкладного оперативного втручання в об’ємі ревізії органів черевної порожнини та зашивання аррозованого дефекту селезінкової вени.

З 44 пацієнтів, яким сформовано СРШ б-в-б, у 36 (81,8%) хворих проведено дренування черевної порожнини, у 8 (18,2%) хворих дренування черевної порожнини не виконували. Показаннями для дренування черевної порожнини були наявність лімфореї та ексудація після формування СРШ б-в-б. Середня тривалість дренування черевної порожнини складала 10,8±4,2 дні.

За даними контрольного УЗД з доплерографією (табл. 4.1) динаміка об’єму селезінки після СРШ б-в-б, в післяопераційному періоді на 7 добу відмічено зменшення об’єму селезінки на 42,3% (Pn-1=0,001) від доопераційних значень. В подальшому протягом року після СРШ б/б відбувається зменшення розмірів селезінки без статистично значущої різниці, але спостерігається стійке зниження об’єму селезінки. Через рік об’єм селезінки зменшується на 51,1% (P=0,001) в порівнянні з доопераційними показниками.

Після СРШ б-в-б, за результатами загального аналіза крові, гіперспленізм зберігався у 18 пацієнтів (40,9%) в післяопераційному періоді. В подальшому відбувалося поступове зменшення кількості пацієнтів, у яких зберігається синдром гіперспленізму, але без статистично значущої різниці між контрольними обстеженнями. Через рік після СРШ і до операції відмічено статистично значуще зниження (P=0,002) кількості пацієнтів із синдромом гіперспленізму до 25%.

Таблиця 4.1

Динаміка інструментальних і лабораторних показників ефективності СРШ б-в-б

Параметр/термін	**до операції**	**7 доба**	**1міс**	**3міс**	**6міс**	**1рік**
Розмір селезінки(см3)	606,6 ±255,5	350± 127,1	329,3 ±108,9	326,7 ±93,4	308,7 ±83,6	296,8 ±120,3
Гіперспленізм	68,2 %	40,9 %	27,2 %	31,8 %	27,3 %	25%
швидкість ППП (мл/хв)	336,3 ±137,3	351,8 ±146,5	335,5 ±149,9	305± 97,6	290± 109,5	296,8 ±120,3
швидкість по шунту (мл/хв)	-//-//-//-	1104, 4±346,6	1480, 2±469,7	1606, 5±562,4	1876, 7±617,4	2443, 1±664,5

Швидкість ППП не змінювалася в ранньому післяопераційному періоді, а, навпаки - зростала на 4,6%, в порівнянні з доопераційними значенями. Протягом року не відбувалось різкого падіння швидкості ППП між контрольними обстеженнями після СРШ б-в-б, але перше статистично значуще зниження швидкості ППП, відносно доопераційних цифр відбувалось через 3 місяці після (p=0,01) операції. Зниження швидкості ППП на 12% відбувалось через 1 рік після СРШ б-в-б (P=0,004).

Швидкість кровотоку по сформованому СРШ б-в-б з часом зростала. Через 1 місяць зростання швидкості кровтоку відбувалось на 34% від післяопераційних показників, через рік після СРШ б-в-б швидкість кровотоку зростала на 55% (Таб.4).

Диниміка регресу ВРВ стравоходу та шлунку відбувалась в 81,8% пацієнтів через 3 місяці після СРШ б/б і у цих пацієнтів відсутня загроза кровотечі. Через 1 рік у 95,5% відсутня загроза кровотечі з ВРВ і у 20,5% з них відсутні ВРВ стравоходу та шлунку, у 72,7% залишкові ВРВ без загрози кровотечі (табл. 4.1.2). Протягом року відзначався регрес ВРВ стравоходу та шлунку без статичтично значущої різниці між періодами, але з стійкою тененцією регресу.

Таблиця 4.2.

Динаміка ендоскопічних показників ефективності СРШ б/б (ВРВ стравоходу та шлунку)

ВРВ ступінь	**до операції**	**3міс**	**6міс**	**1рік**
3	75%	15,9%	6,8%	4,5%
2	25%	59,1%	34,1%	25,0%
1		22,7%	54,5%	47,7%
0		2,37%	4,5%	20,5%
Всього				

Протягом року після СРШ б-в-б у двох (4,5%) дітей був рецидив кровотечі з ВРВ через 7 та 11 місяців. У одного хворого рецидив кровотечі стався на фоні стенозу СРШ б-в-б, що портебувало повторного оперативного лікування, пацієнту виконано МКШ бік-в-бік. У другого пацієнта рецидив кровотечі відбувся на фоні функціонуючого СРШ б-в-б. Дитині проведено 2 курси ендоскопічного склерозування ВРВ.

Таким чином, СРШ б/б є ефективним методом декомпресії портальної системи з позитивним результатом у 95,5% (Р=0,001) пацієнтів. Протягом першого року рецедив кровотечі був у 4,5% хворих. З 44 пацієнтів у 42 (95,5%) через рік за даними ЕГДС відсутня загроза кровотечі, а у 20,5% з них ВРВ не визначались взагалі. Гіперспленізм через рік спостерігався у 25,0% пацієнтів та його нівелювання відбувалось поступово протягом першого року після СРШ б-в-б. Відбувається зменшення розмірів селезінки на 48,9% від показників до СРШ б-в-б, але збереження спленомегалії є у всіх дітей даної групи. Рівень ППП перфузії знижується на 12,0% протягом першого року після СРШ б-в-б і не спотерігається прямопропорційної залежності відносно збільшення швидкості кровотоку по шунту до зменьшення швидкості ППП. Через 1 рік після СРШ б-в-б відбувалося підвищення швидкості кровотоку на 55,0%. Отже в результаті СРШ б-в-б при аналізі ймовірний ризик розвитку ускладненнь ДфПГ у дітей OR=0,38.

4.2. Ранні результати після дистального спленоренального шунтування

Дистальне спленоренальне шунтування виконано у 27 (32,5%) пацієнтів з 83 з загальної групи дослідженнь. Середній вік дітей складав 9,8±2,4 роки. З 27 пацієнтів у 21 (77,8%) виконано ДСРШ з перев'зкою лівої коронарної вени шлунку, біопсія печінки, у 3 (11,1%) дітей виконано ДСРШ з деваскуляризацією по великій та малій кривині з прошиванням шлунково-стравохідного переходу за Коротким, у 2 (7,4%) хворих після ДСРШ та прошивання лівої коронарної вени шлунка проводили звуження селезінкової артерії та біопсію печінки та у однієї (3,7%) дитини виконано дистальне спленсупраренальне шунтування кінець в кінець. У 2 (7,4%) хворих з 27 проведено інтраопераційну спленопортографію. Середній діаметр ДСРШ складав 9,8±1,9 мм. Всім дітям з ДСРШ оперативне втручання закінчували дренуванням черевної порожнини з постановкою трубчатого дренажу до місця шунтуваня. В післяопераційному періоді у пацієнтів з ДСРШ

відмічалась лімфорея з черевної порожнини, яка поступово припинялась без спеціального лікування. Середня тривалість стояння дренажу складала 14,2±3,7 днів.

В ранньому післяопераційному періоді в групі пацієнтів з ДСРШ у 3 (11,1%) дітей виник гострий тромбоз створеного анастомозу, що характеризувалось виникненням кровотечі з ВРВ та підтверджено на УЗД ОЧП з допелрографією. Термін виникнення гострого тромбозу анастомозу був на Всі троє дітей портебували потворного оперативного втручання

Динаміка зменшення об’єму селезінки в ранньому післяопераційному періоді відбувається на 29,1% (P=0,01) відносно доопераційних показників на 7 добу після ДСРШ. Протягом першого року після ДСРШ об’єм селезінки зменшився на 42,5% відносно цифр до шунтування, але при порівнянні між періодами контрольного обстеження не відзначається статистично значущої різниці (P=0,068-0,42), але спостерігалась стійка динаміка зменьшення селезінки в абсолютних значеннях (табл. 4.2.1).

Після ДСРШ в ранньому післопераційному періоді відмічали збільшення на 7,5% показників синдрому гіперспленізму в цій групі пацієнтів, але вже через 1 місяць відбувалося їх зниження на 8,0%. Протягом року відмічали коливання гіперспленізму в даній групі і через рік у 29,6% дітей зберігалися ознаки синдрому гіперспленізму. Що при порінянні між періодами спостереження статистично значуща різниця (P=0,001) відзначається через 1 рік

Таблиця 4.3.

Динаміка інструментальних і лабораторних показників ефективності ДСРШ

Параметр/термін	до операції	7 доба	1міс	3міс	6міс	1рік
Розмір селезінки(см3)	723,8 ±280,8	512,8 ±187,1	444± 156,4	437± 142	416± 133,1	381,5 ±84,4
Гіперспленізм	70,3 %	77,8 %	62,3 %	64,1 %	65%	29,6 %
швидкість ППП (мл/хв)	206,3 ±125,2	230,5 ±121,4	212,8 ±129,9	191,3 ±107,8	159,7 ±88,4	174,9 ±110,4
швидкість по шунту (мл/хв)	-//-//-//-	1100, 5±300,5	1152, 3±337,1	1291, 7±507,9	1413, 4±427,4	1461, 2±450,1

Швидкість ППП у дітей після ДСРШ зростала на 7 добу на 11,7% (Р=0,365) і в подальшому на контрольних обстеженнях протягом року відбувалось поступове зниження швидкості ППП без достовірного значущої різниці між періодами контролю в групі (Р=0,141-0,516). Через рік об’ємна швидкість ППП знизилась на 15,2% (Р=0,004) від показників до шунтування.

Швидкість кровотоку по ДСРШ на 7 добу складала 1100,5 ± 300,5 мл/хв, та зростала на 32,7% протягом року після операції.

За даними ЕГДС на 3 місяць після ДСРШ відмічено, що у 5 (18,5%) хворих спостерігались ВРВ 3 ст., у 16 (59,3%) дітей визначались ВРВ 2 ст., у 6 (22,2%) пацієнтів були ВРВ 1ст. В даній групі до формування ДСРШ у 25 (92,6%) хворих діагностовано ВРВ 3 ст. та у 2 (7,4%) дітей ВРВ 2 ст. Оцінюючи отримані результати через 3 місяці у 22 (71,5%) пацієнтів діагностовано виражену позитивну динаміку, що свідчить про задовільну декомпресійну функцію ДСРШ.

За результатами ЕГДС через 6 місяців після ДСРШ у 17 (62,9%) дітей відмічено ВРВ 2 ст., у 10 (37,1%) пацієнтів ВРВ був 1 ст. в порівнянні з результатами через 3 місяці після шунтування ми відмічали явний регрес та відсутність дітей з ВРВ 3 ст., але не відмічали дітей, у котрих відсутні ВРВ (табл. 4.2.2).

Таблиця 4.4.

Динаміка ендоскопічних показників ефективності ДСРШ (ВРВ стравоходу та шлунку)

ВРВ ступінь	**до операції**	**3міс**	**6міс**	**1рік**
3	75%	18,5%		4,2%
2	25%	59,3%	62,9%	29,2%
1		22,2%	37,1%	66,6%
0				4,2%
P=		P0=0,001 Pn-1=0,04	Pn-1=0,001 P3=0,001	Pn-1=0,435 P3=0,004

Під час ЕГДС через 1 рік з 24 пацієнтів у 4 (16,7%) хворих діагностовано ВРВ 2 ст., у 20 (83,3%) дітей ВРВ 1 ст. та відсутність загрози кровотечі з ВРВ. Після операції ДСРШ за результатами ЕГДС протягом року з 24 пацієнтів з ДСРШ не відзначено рецидиву кровотечі з ВРВ і у всіх пацієнтів відсутня загроза кровотечі або рецидив. Однак, не було пацієнтів, у яких відбувалась повна іррадикація ВРВ стравоходу та шлунку. У всіх пацієнтів зберігались залишкові ВРВ. При порівнянні динаміки ВРВ між контрольними обстеженнями не відзначено статистично значущої різниці в періоди між 7 післяопераційною добою та через 3 місяці, відзначається виражена позитивна динаміка через 6 місяців (P=0,01) і через 12 місяців після операції спостерігається стійкій позитивний результат в абсолютних цифрах без статичної достовірності (P=0,147).

Отже, ДСРШ є ефективним методом попередження кровотечі з ефективністю 88,9% та рецидивом кровотечі 11,1% в ранньому післяопераційному періоді за рахунок гострого тромбозу анастомозу. Смертність в даній групі відстуня.

У всіх дітей цієї групи протягом року не було стенозу і тромбозу анастомозу. Відсутність рецидиву або загрози кровотечі, нівелювання ВРВ стравоходу і шлунку після ДСРШ відмічено в усіх пацієнтів. За результатами нашого дослідження повної іррадикації ВРВ стравоходу та шлунку після ДСРШ не відбувалось. Протягом року після ДСРШ відбувалось зниження швидкості ППП на 15,2%, а зростання швидкості кровотоку по ДСРШ за рік відбувалось на 32,7%.

4.2.1 Ранні результати після проксимального спленоренального шунтування

В групу пацієнтів з ПСРШ увійшло 12 пацієнтів. З 12 пацієнтів у 11 (91,6%) дітей оперативне втручання було виконано за стандартною методикою, що описана вище, та у 1 (8,4%) виконано проксимальне спленосупраренальне шунтування кінець-в-кінець. Всім пацієнтам в даній групі виконували біопсію печінки. У всіх дітей було виконано дренування черевної порожнини після закінчення основного етапу оперативного втручання.

Середній діаметр сформованого ПСРШ був 10±1,3 мм.

В післяпераційному періоді у 3 (25,0%) дітей були післяопераційні ускладнення. З 3-х пацієнтів у однієї дитини виникла кровотеча з ерозій шлунка на фоні отримання в післяопераційному періоді препаратів низкомолекулярних гепаринів. Після зменшення дози низькомолекулярних гепаринів, до мінімальної, ситуація нормалізувалась, що не потребувало подальшої корекції, кровотеча не рецидивувала. У другої дитини діагностований післяопераційний панкреатит, що проявлявся болями в животі та виділенням по дренажу з черевної порожнини вмісту. За результатами біохімічного дослідження виділень з дренажу - рівень амілази становив до 10000 UIL. Панкреатит пролікований консервативно, призначенням препаратів соматостатину в дозі 1мкг/кг 4 рази на добу протягом 3 днів

та інфузійною терапією в співвідношенні колоїдів та кристалоїдів 1:1. Одна дитина в післяопераційному періоді мала значну лімфорею, до 1500 - 2000 мл/добу. У однієї пацієнтки на 7 добу виникла клініка калового перитоніту внаслідок утворення перфоративних виразок голодної кишки, що потребувало невідкладної релапаротомії та зашивання 2-х виразок тонкої кишки на відстані 50-60 см від зв'язки Трейтца. В післяопераційному періоді у дитини розвився тяжкий сепсис, що перебігав на фоні іммуносупресії внаслідок спленектомії, під час операції ПСРШ, що призвело до поліорганної недостатності та летального наслідку. В даній групі після ПСРШ рання післяопераційна летальність складала 8,3%.

Враховуючи те, що під час ПСРШ виконується спленектомія обговорення динаміки розмірів селезінки і синдрому гіперспленізму є недоцільним.

Таблиця 4.5

Динаміка інструментальних і лабораторних показників ефективності ПСРШ

Параметр	Термін контрольного обстеження					
	до операції	7 доба	1 міс	3 міс	6 міс	1 рік
Розмір селезінки ($см^3$)	838 ±239,3	-	-	-	-	-
Гіперспленізм	100 %	-	-	-	-	-
швидкість ППП (мл/хв)	316,6±61,8	308,5±61,8	300,2±56,4	263,2±72,2	228,5±57,8	201,5±51,4
p-		0,365	0,515	0,406	0,141	0,483
швидкість по шунту (мл/хв)	-	1105,4±250,5	1160±252	1196,3±230,1	1301±279,2	1610±390

В ранньому післяопераційному періоді швидкість ППП не знижувалася на статистично значущі показники, але протягом року відбувалося поступове зниження швидкості ППП (табл. 4.3.1). Перше статистично значуще падіння швидкості ППП відбувалося через 3 місяці на 16,8% (P=0,010) від доопераційних показників. Вподальшому при порівнянні динаміки зниження об'ємної швидкості ППП відбувалось зниження, де Pn-1, мало значення від 0,001 до 0,025. Через 1 рік швидкість ППП знижувалася на 36,4%

Швидкість кровотоку по ПСРШ через 1 рік післлля операціїї зростала на 45,6% відносно показників на 7-му післяопераційну добу (P=0,001).

Динаміка нівелювання ВРВ відбувалася протягом року. У всіх пацієнтів відсутній рецидив або загроза кровотечі, а у 9,1% відмічено повну іррадикацію ВРВ стравоходу та шлунку (табл. 4.3.2). На контрольному обстеженні через 3 місяці після ДСРШ відмічено статистично достовірна динаміка зменшення ВРВ стравоходу і шлунка в цій групі (P=0,001), але на наступних контрольних обстеженнях немає статистичної відміни між періодами контролю (Pn-1=0,147-0,518)

Отже, ПСРШ є надійним методом попередження кровотечі з ВРВ з ефективністю 90,9%. Після ПСРШ рецидив кровотечі складав 9,1%, а рівень ранньої післяопераційної смертності становив 9,1% за рахунок виникнення септичних ускладнень на фоні імуносупресії після спленектомії, що може бути вагомим фактором в прогресії та швидкому розвитку сепсису.

Таблиця 4.6.

Динаміка ендоскопічних показників ефективності ПСРШ (ВРВ стравоходу та шлунку)

ВРВ ступінь	**до операції**	**3міс**	**6міс**	**1рік**
3	83,4%	9,1%		4,2%
2	8,3%	54,5%	27,3%	9,1%
1	8,3	36,4%	63,6%	72,7%

ВРВ ступінь	до операції	3міс	6міс	1рік
0			9,1%	18,1%
p=		P0=0,001	Pn-1=0,879 P3=0,001	Pn-1=0,717 P3=0,001

* продовження таблиці 4.6

Через рік ППП зменшується на 36,4% відносно доопераційного показника, швидкість кровотоку по шунту зростала на 45,6% протягом року, що свідчить, про те, що ПСШП є тотальним видом шунтування та призводить до значного зниження ППП, але залишає її рівень на мінімальних значеннях і забезпечує перерозподіл венозної крові, підвищення артеріалізації печінки. ПСРШ повністю нівелює гіперспленізм через спленектомію. Зменшення ступеня ВРВ стравоходу та шлунку і відсутність загрози кровотечі відбувається у всіх пацієнтів, але повна іррадикація відбувається лише у 9,1% пацієнтів.

4.2.2. Віддалені результати спленоренального шунтування методом бік-в-бік.

В групі пацієнтів з СРШ б-в-б у віддаленому періоді спостерження (8-18 років) лишилось 43 пацієнти з 44, так як у одного хворого рецидив кровотечі стався через 11 місяців після СРШ б-в-в. Цьому пацієнту виконано МКН шунтування та у віддаленому періоді він виключений з під спостереженя за критеріями виключення.

В цій групі пацієнтів у віддалені строки (протягом 8-18 років) відмічено рецидив кровотечі у 3 (6,9%) хворих. Причиною рецидиву кровотечі у 2-х (4,54%) хворих був тромбоз СРШ б-в-б, що потребувало повторного портосистемного шунтування. Дітям було виконано повторне портосистемне шунтування, а саме мезентерікокавальне шунтування зі вставкою з внутрішньої яремної вени. У однієї (2,27%) дитини відмічено стеноз анастомозу і їй було виконано прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким. У 2-х (4,54%) паці-

єнтів виникла низька спайкова кишкова непрохідність, що потребувало невідкладного оперативного втручання в об’ємі серединної лапаротомії, вісцеролізу та відновлення пасажу по ШКТ. У однієї (2,27%) пацієнтки виникла печінкова енцефалопатія, що була пролікована консервативно без подальшого рецедиву протягом терміну спостереження 12 років.

За результатами загального аналізу крові гіперспленізм був у 9 (20,5%) пацієнтів, у 35 (79,5%) дітей гіперспленізму не відмічено, що було статистично не достовірно в порівняннні з результатами через рік після СРШ б-в-б (Pn-1= 0,611).

За результатами УЗД ОЧП, в термін спостереження від 8 до 18 років, середній об’єм селезінки складав 324,2±73,8 см3, що на 9,2% більше в порівнянні з результатами через 1 рік. Що обумовлено ростом дитини та не є статистично значущим (P=0,206).

Показники ППП складали 233,5±72,2 мл/хв., що на 21,3% нижче, в порівнянні з результатами, які ми отримали через 1 рік після СРШ б-в-б і мало статистично достовірну різницю (Pn-1=0,004) зниження об’ємного кровотоку ППП. Тобто після СРШ б-в-б ППП знижується на 30,6% від доопераційних значень.

Швидкість кровотоку по шунту, протягом 8-18 років, складала 2553,4±553,2 мл/хв., що на 4,5% зросла відносно показників, які були через 1 рік після СРШ б-в-б (Pn-1=0,826).

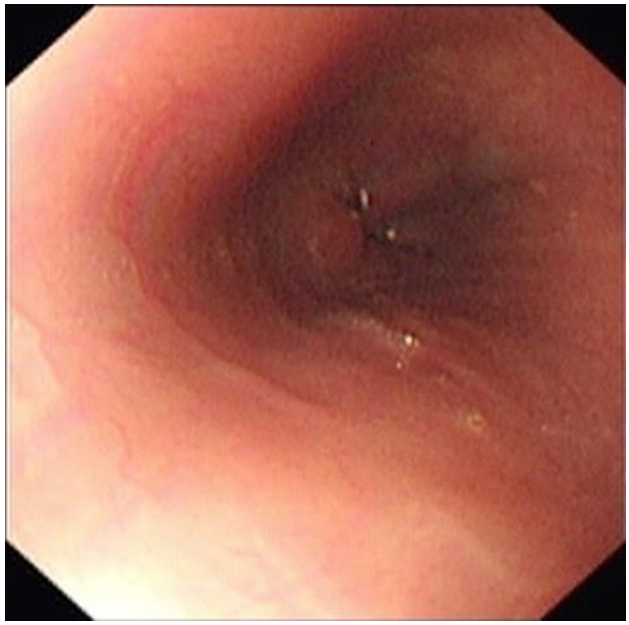


Рис. 4.1 Контрольна ЕГДС (стравохід) пацієнта Д., 14 років (2 роки після операції СРШ б-в-б)

За результатами ЕГДС з 44 пацієнтів у 14 (31,8%) дітей ВРВ не визначались, у 20 (45,5%) пацієнтів ВРВ 1 ступеня, у 7 (15,9%) хворих відмічено ВРВ 2 ступеня та у 3 (6,8%) дітей ВРВ 3 ступеня. У дітей з ВРВ 3 ступеня в анамнезі був рецидив кровотечі. У всіх інших пацієнтів не було загрози кровотечі або негативної динаміки прогресування ВРВ. В порівнянні з результатми через 1 рік після СРШ б-в-б не було достовірної різниці (Pn-1=0,518). Таким чином, відмічено, що у пацієнтів в групі СРШ б-в-б у 31,8% випадків повну іррадикацію ВРВ після шунтування, а у 61,4% дітей був «залишковий» ВРВ з відсутністю загрози кровотечі.

4.2.3. Віддалені результати після дистального спленоренального шунтування. За термін спостереження 8-18 років з 27 пацієнтів з ДСРШ у 3 (11,1%) в ранньому післяопераційному періоді виник рецидив кровотечі, що потребувало повторного оперативного втручання. Цим дітям було виконано ПСРШ, в результаті чого пацієнти виключені з групи для подальшого спостереження та не ввійшли для оцінки віддалених результатів. Оцінювання та моніторинг результатів ДСРШ після 1 року ми проводили у 24 пацієнтів.

За час спостереження від 8 до 18 років у 1 (4,1%) з 24 хворих відмічено стеноз ДСРШ та рецидив кровотечі з ВРВ, що потребувало повторного оперативного втручання в об’ємі мезентерікокавального шунтування зі вставкою із внутрішньої яремної вени.

За результатами загального аналізу крові гіперспленізм діагностовано у 10 (41,8%) пацієнтів, а у 14 (58,3%) дітей гіперспленізму не було. Дані результати свідчили про те, що після ДСРШ у 58,3% пацієнтів зберігається гіперспленізм у вигляді тромбоцитопенії при нормальних показниках лейкоцитів.

За даними УЗД ОЧП середній розмір селезінки складав 388,2±67,7 см^3, що не мало статистично значущої різниці (Pn-1=0,112) з результатами, отриманими через 1 рік після ДСРШ.

Рівень ППП знизився на 7,5% і складав 159,4±85,2 мл/хв у порівнянні з даними, що були отримані через 1 рік після ДСРШ (Pn-1=0,030). При порівнянні з доопераційними даними, рівень ППП знизився на 22,7%, що говорить про втрату селективності при даному виді шунтування.

Швидкість кровотоку по ДСРШ, через 8-18 років, в порівнянні з результатами через 1 рік, після шунтування зросла на 11,7%, і складала 1656,4±434,7 мл/хв, що пов'язано з перерозподілом крові та зміною гемодинаміки, збільшенням перетоку крові через сформований ДСРШ (Pn-1=0,634).

За результатами ЕГДС у 1 (4,2%) з 24 пацієнтів ВРВ не відмічено, у 16 (66,6%) дітей діагностовано ВРВ 1 ступеня, у 7 (29,2%) хворих визначали ВРВ 2 ст. Враховуючи отимані результати очевидно, що ДСРШ нівелює повністю ВРВ стравоходу та шлунка у 4,2% пацієнтів, у 91,6% дітей забезпечує залишковий ВРВ стравоходу та шлунку без загрози кровотечі, а у 4,2% відмічено рецидив кровотечі з ВРВ на фоні стенозу анастомозу. При порівнянні з результатами через 1 рік після ДСРШ не відмічено стистичної різниці (Pn-1=0,237).

Летальність в даній групі хворих, за цей час була відсутня.

4.2.4. Віддалені результати після проксимального спленоренального шунтування. В групі пацієнтів, яким було виконано ПСРШ в ранньому післяопераційному періоді, одна дитина померла на фоні сепсису. В групу тривалого спостереження увійшло 11 пацієнтів. За період спостереженя 8-18 років рецидиву кровотечі у жодної дитини не було.

Ознак гіперспленізму у жодної дитини не відзначалось. Всі пацієнти мали тромбоцитоз більше 350х10^9.

При контрольному УЗД ОЧП рівень ППП складав 148,7±27,7 мл/хв., що нижче на 16,6% від результату в даній групі через 1 рік після ПСРШ (Pn-1=0,001). В порівнянні з доопераційними показниками рівень ППП знизився на

53,0% (P=0,001). Отримані дані свідчать про те, що ПСРШ є тотальним видом шунтуваня, що впливало значно на ППП, але підтримуло печінковий кровотік на мінімальному рівні. Це забезпечувало функціонування печінкової клітини, що підтверджено результатами біохімічного аналізу крові, за яким у всіх пацієнтів показники білірубіну та його фракції, а також печінкових ферментів були в межах норми.

Протягом 8-18 років спостереження швидкість кровотоку по шунту зросла на 18,5% в порівнянні з результатами які були отримані через рік після шунтування і складали 1909±212,8 мл/хв. В порівнянні з даними на 7 добу після ПСРШ, швидкість кровтоку по шунту зросла на 64,1%. Стосовно ПСРШ можна прослідкувати прямопропорційну залежність зменшення швидкості ППП та збільшення швидкості кровтоку по ПСРШ. Отримані дані, свідчать про те, що ПСРШ є тотальним видом шунтування, при якому відбувається за різницею градієнтів тиску перетік крові в систему нижньої порожнистої вени та викликає зменшення об'єму крові в портальній системі, що знижує швидкість ППП.

При ЕГСД у пацієнтів, яким було виконано ПСРШ, нівелювання ВРВ відзначали у 2 (18,1%) пацієнтів, у 8 (72,7%) дітей вявлено ВРВ 1 ступеня, у в 1 (9,1%) - ВРВ 2 ступеня, що не мало загрози кровотечі.

4.3. Результати спленоренального шунтування та їх порівняльна характеристика

З 83 пацієнтів в ранньому післяопераційному періоді рецидив кровотечі виник у 5 (6,02%) хворих на 7-11 добу після операції. З 5 дітей з рецидивом кровотечі у 1 пацієнта кровотеча виникла з ерозій шлунка на фоні портальної гастропатії та отриманні препаратів низькомолекулярних гепаринів, що було пролікована консервативно. У 4 хворих кровотеча виникла на фоні дисфункції анастомозу, що вимагало повторного оперативного втручання. Ускладнення, що не пов'зані з ПГ в післяопераційному періоді (від 5 до 28 діб) виникли у 5 (6,02%) пацієнтів. У 2 хворих виник післяопераційний панкреатит, у однієї з них призвівши до аррозії селезінкової вени, в місці співустя з лівою нирковою веною, що

потребувало оперативного втручанння за невідкладними показами. Другий випадок післяопераційного панкреатиту проліковано консервативно. У однієї (1,2%) дитини виникли перфорації тонкої кишки та перитоніт, що згодом призвело до сепсису, синдрому поліорганної недостатності з летальним наслідком.

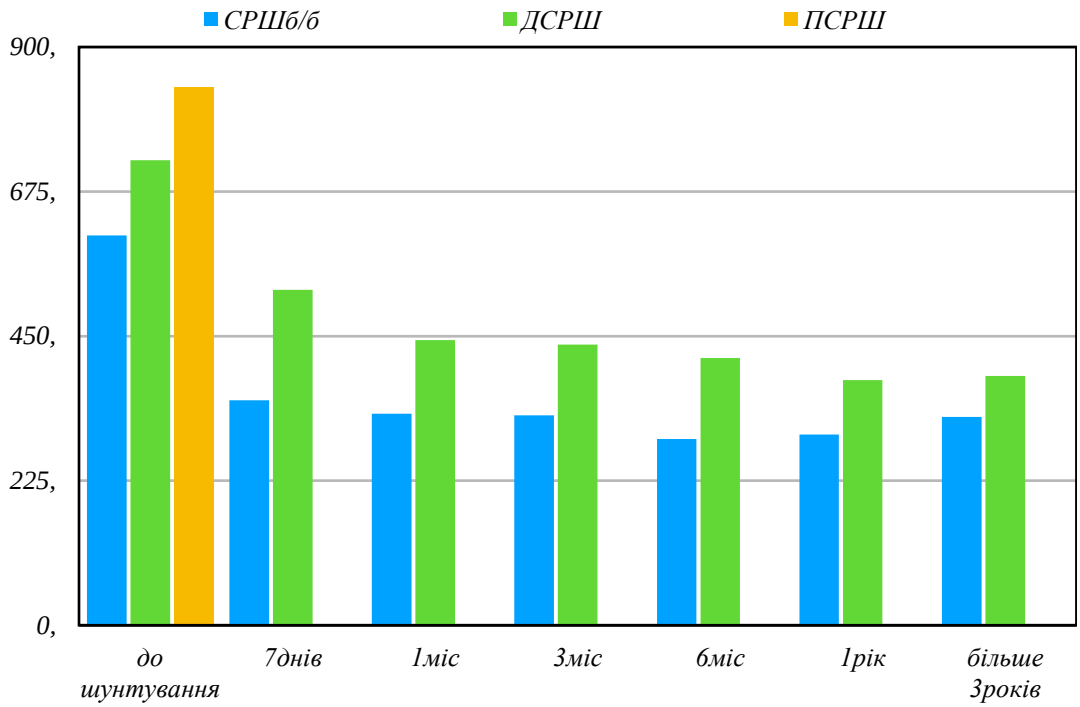
Таблиця 4.7

Показники портального тиску під час портоманометрії

Вид шунта	**портальний тиск до шунтування (мм.водн.ст.)**	**портальний тиск після шунтування (мм.водн.ст.)**	**різниця (мм.водн.ст.)**
СРШ б-в-б	430,3 ± 71,1	316,6 ± 24,4	113,7 ± 46,7
ДСРШ	368,1 ± 54	218,8 ± 42,3	149,3 ± 11,7
ПСРШ	368,5 ± 43,5	243 ± 39,6	125,5 ± 3,9

Протягом першого року після СРШ рецидив кровотечі виник у 2 (2,4%) з 83 хворих. Причиною рецидиву кровотечі був тромбоз сформованого СРШ. Всім дітям виконано повторну операцію портосистемного шунтування. У одного (1,2%) пацієнта не відбулось регресу ВРВ стравоходу на фоні функціонуючого СРШ, що потребувало виконання ендоскопічного склерозування через 10 місяців після СРШ. Отже, протягом року після СРШ рецидив кровотечі на фоні дисфункції анастомозу був у 6 (7,2%) хворих.

Рисунок 4.2 Динаміка спленомегалії після СРШ



Динаміка зменшення об’єму селезінки на 7-му добу відбулась на 41,1% (P=0,001). Протягом року зменшення об’єму селезінки протягом року відбувалася на 50,5% відносно доопераційних значень. А за термін спостереження від 8 до 18 років збільшення середнього об’єму селезінки відбувалося на 3,8%, що не мало статистично значущої різниці (Pn-1=0,832) в прорівнянні з показниками, які були через рік після СРШ. Спленомегалія залишалася у всіх пацієнтів після СРШ, але не мала явищ прогресування та збільшення розмірів селезінки в подальшому (рис. 4.2).

Варіювання розміру селезінки протягом першого року свідчило про поступову перебудову кровообігу в портальній системі після СРШ та через рік досягала значення, що був на 7 добу після СРШ. Враховуючи середній об’єм селезінки у пацієнтів нашого дослідження можна зробити висновок, що об’єм селезінки залишався сталим з відсутністю негативної динаміки.

Синдром гіперспленізму протягом першого року після СРШ відзначався лише у 23,1% і в порівнянні з доопераційними показниками знизився на 39,4% в

нашій групі пацієнтів (Pn-1=0,001). В термін спостереження від 8 до 18 років розмір селезінки в середньому збільшився на 11,0%.

Зміна швидкості ППП відбувалось в післяопераційному періоді. На 7 добу спостерігалось збільшення швидкості на 4,3% і є статистично незначущим відносно доопераційних показників (Pn-1=0,342). Протягом року швидкість ППП змінювалась хвилеподібно і через рік знижувалася на 24,8% від доопераційних показників (Pn-1=0,001). В термін спостережeження від 8 до 18 років швидкість ППП знижувалась на 12,4% в порівнянні з показниками через рік після СРШ, що зменшується на 37,2% від доопераційних значень.

Швидкість кровотоку по СРШ збільшувалася поступово і протягом року зростала на 96,0% показників на 7 післяопераційну добу. В термін спостереження від 8-18 років зростання швидкості ППП відбувалося на 2,3%, що не мало статистично значущої різниці в порівнянні з показниками через рік після СРШ (Pn-1=0,9).

Зниження швидкості ППП, після СРШ відбувалося на 37,2%, а зростання швидкості кровотоку по шунту відбувалось на 98,3%. Отримані дані говорили про те, що збільшення швидкості кровтоку по СРШ не впливає на зниження швидкості ППП, що свідчить про підтримку мінімального рівня ППП для забезпечення та підтримки повноцінного функціонування печінкової тканини. Очевидно, що дані гемодинамічні зміни не призводили до суттєвих змін в клітинах печінки після СРШ. Це підтвержено гістологічними дослідженнями у групи пацієнтів, яким було виконано різні варіанти СРШ (n=18) та з часом діагностовано тромбоз СРШ, в терміні від 1 до 5 років. При повторному оперативному втручанняі цим пацієнтам виконували біопсію печінки, результати якої порівняли з результатами біоптатів, які брали у цих самих пацієнтів під час першого оперативного втручання СРШ. При гістологічному дослідженні – у хворих, в біоптатах печінки на світооптичному рівні діагностовано порушення балочної будови печінки у вигляді дискомплексації печінкових балок, зерниста і балонна дистрофія, розширення просторів Діссе, проліферація (розмноження) Купферовських клітин. При повторній біопсії ми не спостерігали прояву більш глибоких змін, що

могли б свідчити про прогресування фіброзу або змін, що вказували на пошкодження печінкової клітини (рис. 4.3 - 4.10).

На рисунку 4.3 видно розширені судини портального тракту (позначено чорною зіркою), запальна, перипортальна інфільтрація (позначено жовтою стрілкою), помірна зерниста дистрофія гепатоцитів (позначено зеленою стрілкою). У пацієнта К., 12 років відмічено через 3 роки рецидив кровотечі та діагностовано тромбоз анастомозу, що потребувало повторного оперативного втручання. Під час повторної операції цьому пацієнту виконано МКН шунтування та взята біопсія печінки. За результатом патогістологічного дослідження (рис. 4.4) визначали зменшення запальної інфільтрації (відмічено жовтою стрілкою), відсутність розширення судин портального тракту (позначено чорною зіркою), менше виражена дистрофія гепатоцитів (позначено зеленою трикутною стрілкою).

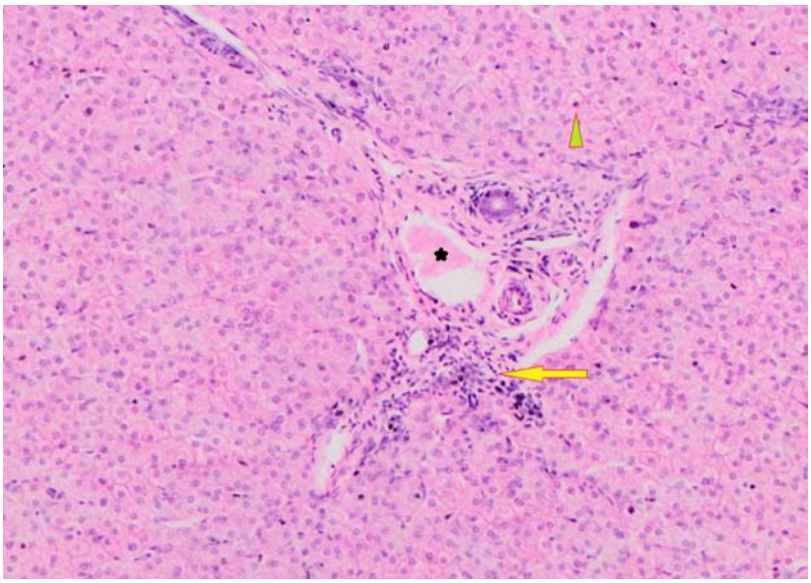


Рисунок 4.3 Біопсійний матеріал, печінкова тканина пацієнта К., 12 років. Забір матеріалу виконано під час оперативного втручання в об’ємі СРШ б-в-б. Збільшення (х100). Забарвлення гематоксилін-еозин.

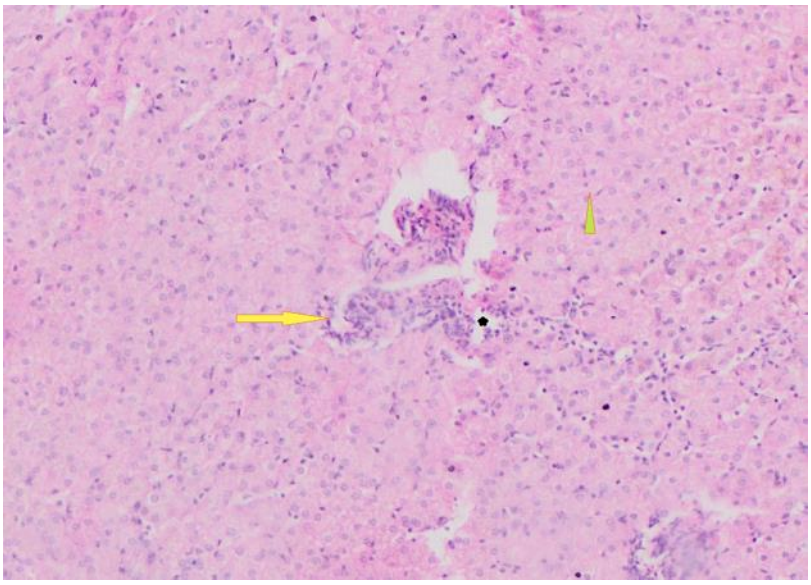


Рисунок 4.4 Біопсійний мтеріал, печінкова тканина пацієнта К., 15 років. Забір матеріала виконано під час повтроного оперативного втручання в об’ємі МКН. Збільшення (х100). Забарвлення (гематоксилін-еозин)

На рис. 4.5, в біопсійному матеріалі пацієнта З., 6 років відмічали ектазію вен печінки (позначено зіркою) із значним фіброзом стінки венозних судин (позначено стрілкою). Виявили виражену зернисту та вакуольну дистрофію гепатоцитів (позначено трикутною стрілкою).

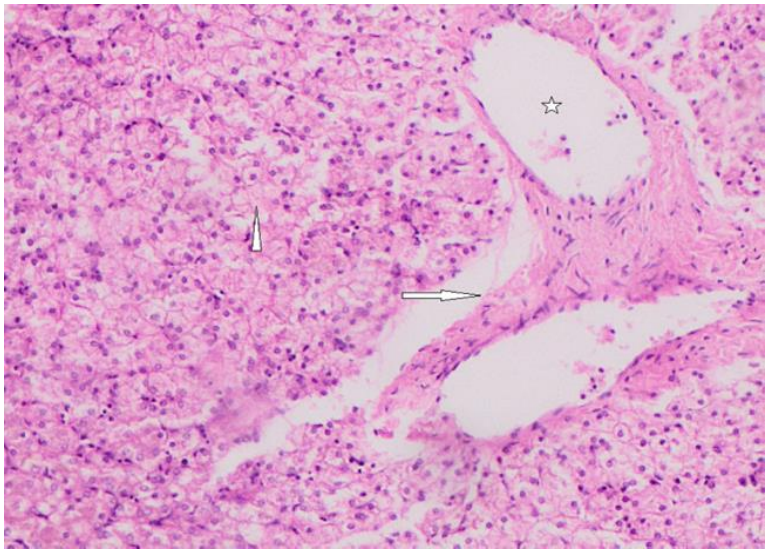


Рисунок 4.5 Біопсійний матеріал, печінкова тканина пацієнта З., 6 років. Забір матеріалу виконано під час оперативного втручання в об’ємі ДСРШ. Збільшення х100. Забарвлення гематоксилін-еозин.

Через 2 роки у цього ж пацієнта діагностовано стеноз ДСРШ, що потребувало повторного оперативного лікування, під час якого було виконано операцію Sugiuro-Futagava та взяття біопсії печінки (рис.4.6), за результатами якої відмічено зберігання явищ зернистої та вакуольної дистрофії гепатоцитів (позначено трикутною стрілкою) і дилятація просвіту судин (позначено зіркою), проте значно зменшились явища фіброзу печінкових вен (позначено стрілкою).

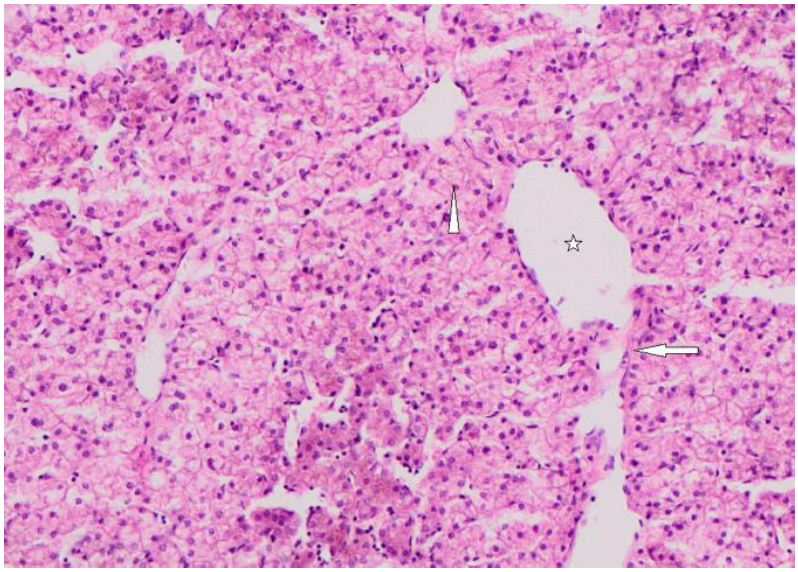


Рисунок 4.6 Біопсійний матеріал, печінкова тканина пацієнта З., 8 років. Забір матеріалу виконано під час оперативного втручання в об’ємі операції Sugiuro-Futagava. Збільшення х100. Забарвлення гематоксилін-еозин.

На рис.4.7 представлено результат біопсії пацінта С., 3 років, де визначали виражений фіброз портальних трактів (позначено чорною зіркою) з явищами проліферації дуктул (позначено білими зірками) на тлі гранулоцитарної інфільтрації (позначено стрілкою). Через 3 роки діагностовано стеноз СРШ б/б, що потребувало повторного оперативного втручання в об’ємі МКШ б/б, під час якого виконано повторну біопсію печінки. За результатми повторної біопсії (рис. 4.8) відмічено, що зберігається збільшена кількість жовчних протоків (позначено білими зірками), проте значно зменшився внутрішньопортальний фіброз (позна-

чено чорною зіркою) та відсутні гранулоцити у перипортальному запальному інфільтраті (позначено стрілкою). Відмічено гіпертрофія гепатоцитів з появою двоядерних форм (позначено трикутною стрілкою) та гепатоцитів з великими ядрами (ромб).

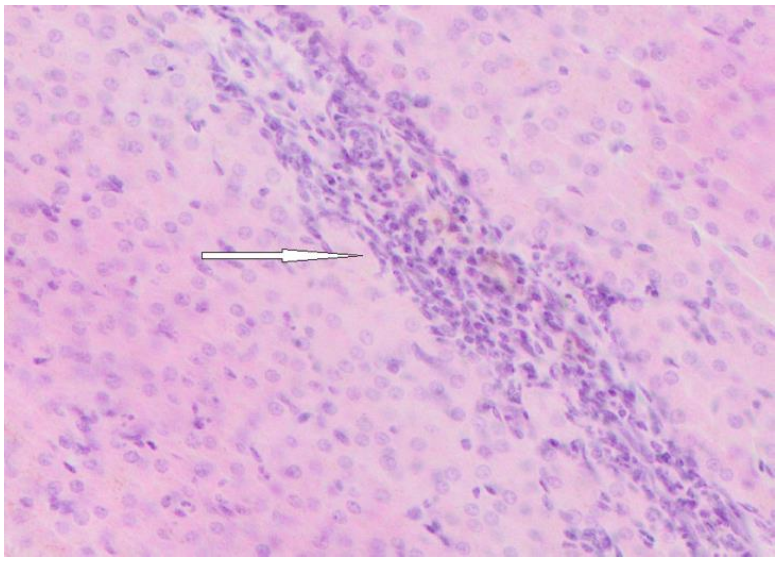


Рисунок 4.7 Біопсійний матеріал, печінкова тканина Пацієнта С., 3 роки. Забір матеріалу під час оперативного втручання в об’ємі СРШ б-в-б. Збільшення х200. Забарвлення гематоксилін-еозин.

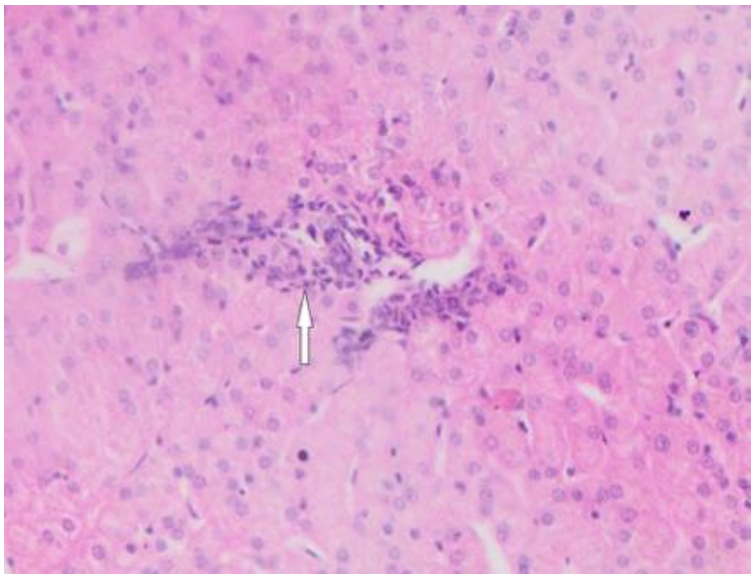


Рисунок 4.8 Біопсійний матеріал, печінкова тканина Пацієнта С., 6 років. Забір матеріалу під час оперативного втручання в об’ємі МКН б-в-б. Збільшення х200. Забарвлення гематоксилин-еозин

На рис. 4.9 результат біопсії пацієнта Г., якому було виконано біопсію печінки під час операції в об’ємі СРШ б/б. За результатом біопсії відзначається виражена запальна інфільтрація печінкової тканини. Через 11 років у пацієнта виникла низька, спайкова, кишкова непрохідність, що потребувало оперативного втручання - адгезіолізису та відновлення прохідності по шлунково-кишковому тракту, а також пацієнту взято біопсію печінки. За результатами якої відзначалось зменшення запальної перипортальної інфільтрації (рис. 4.10).

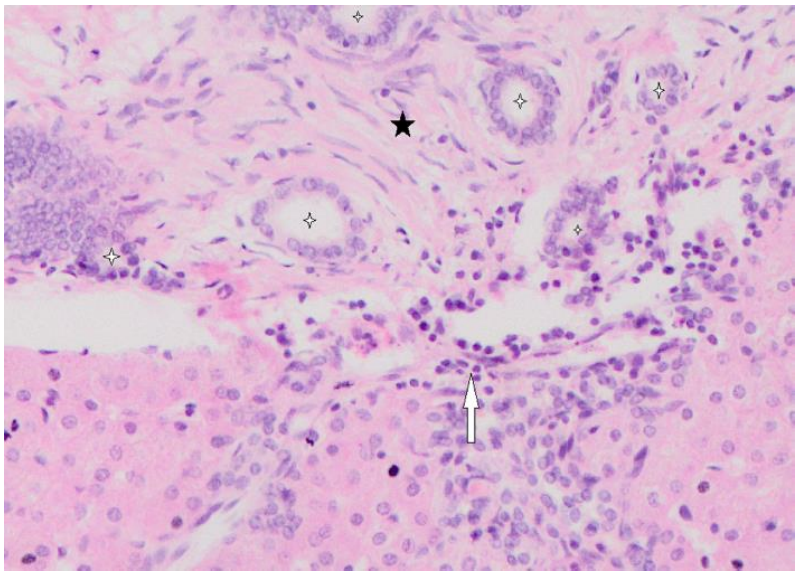


Рисунок 4.9 Біопсійний матеріал, печінкова тканини пацієнт Г., 6 років. Забір матеріалу під час оперативного втручання в об’ємі СРШ б-в-б. Збільшення х200. Забарвлення гематоксилін-еозин.

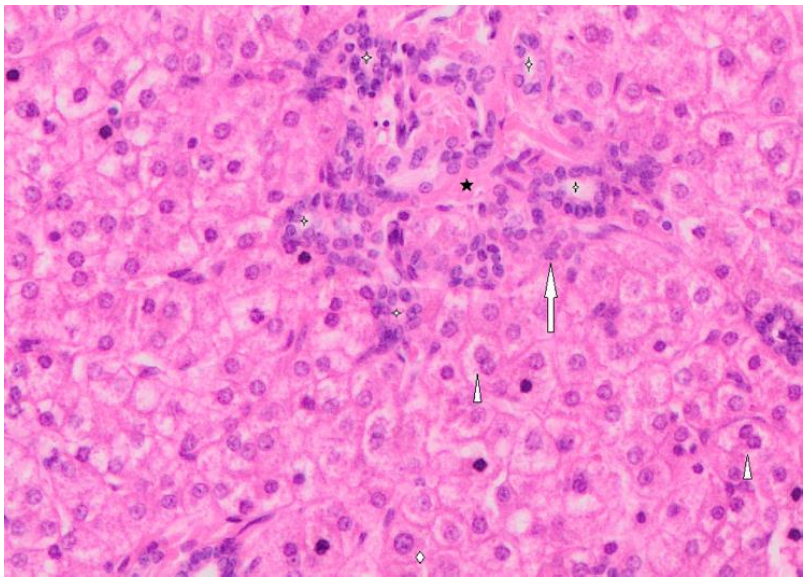


Рисунок 4.10 Біопсійний матеріал, печінкова тканини пацієнт Г., 17 років. Забір матеріалу під час оперативного втручання в об’ємі адгезіолізис, усунення кишкової непрохідності. Збільшення х200. Забарвлення гематоксилін-еозин.

Отже результати патгістологічного дослідження, групи пацієнтів у яких відбувся стеноз або тромбоз СРШ, свідчить про те, що СРШ не призводить до поглиблення дистрофічних змін та прогресуванню фіброзу печінкової тканини, що повинно відбуватись після формування ПСШ, які призводять до депорталізації

печінки за рахунок перетоку крові в систему нижньої порожнистої вени. Але після СРШ не відбувається таких змін за рахунок парціального зниження тиску в портальній системі, що дає змогу підтримувати швидкість ППП на задовільному рівні.

Таблиця 4.8.

Характеристика ефективності різних варіантів СРШ.

Папаметр	СРШ б/б n=44	ДСРШ n=27	ПСРШ n=12	Всього n=83
Леталь-ність %	-		8,3%	1,2%
Іррадика-ція ВРВ %	31,8%	4,2%	18,1%	21,5%
Синдром гіперспленізму %	20,5%	41,8%	-	34,1%
Спленоме-галія см3	324,2±73,8	388,2±67,7	-	344±76
зниження швидкості ППП %	30,6±6,4%	22,7±8,1%	53,0±8,8%	39,8±7,2%
Рецидив кровотечі %	4,5%	11,1%	-	90,9%

*продовження таблиці 4.8.

За даними ЕГДС регрес ВРВ через 3 місяці відмічено у 20 (24,4%) хворих, у 46 (56,1%) пацієнтів - регрес до 1 ступеня, у 15 (18,3%) хворих регресу ВРВ не спостерігали. У 1 (1,2%) хворого відмічено негативну динаміку (збільшення ступеня варикозу та загроза кровотечі. Через 6 місяців у 45 (54,9%) дітей відбувся регрес ВРВ на 2 ступені від доопераційного значення, у 32 (39%) хворих на 1 ступінь та у 5 (6,1%) залишилось незмінним від доопераціних значень. Враховуючи отримані дані очевидно, що через 3 місяці відбувався регрес ВРВ у 80,5%, але у 19,5% динаміки по нівелючанню ВРВ не відмічено. Через 12 місяців регрес

ВРВ та відсутність загрози кровотечі у 93,9% хворих, за результатами ЕГДС. У 6,1% хворих не було динаміки регресу ВРВ та зберігалась загроза кровотечі.

Таблиця 4.9

Динаміка ендоскопічних показників ефективності СРШ (ВРВ стравоходу та шлунку)

ВРВ ступінь	до операції	3міс	6міс	1рік	>1року
3	73,5%	18,3%	6,1%	2,5%	3,8%
2	22,9%	56,1%	39,0%	21,5%	20,2%
1	3,6%	24,4%	54,9%	65,8%	54,5%
0		1,2%		10,1%	21,5%

*продовження таблиці 4.9.

Виходячи з вище наведеного з тих 19,5% пацієнтів у яких не спостерігалось регресу ВРВ після СРШ у 13,4% пацієнтів відбувся позитивний ефект зменшення ступеня ВРВ, через 6 місяців після останньої ЕГДС. Це свідчило про поступову перебудову гемодинаміки після СРШ та потребувало не менше, ніж 3-6 місяців після СРШ. При контрольній ЕГДС через 12 місяців після СРШ було визначено, що у 65,8% (n=52) дітей ВРВ 1 ступеня, у 21,5% (n=17) ВРВ 2 ступеня, у 2,5% (n=2) ВРВ 3 ступеня, у 10,1% (n=8) ВРВ не відзначались взагалі. За нашими результатами через 12 місяців у 77 (97,4%) дітей з 79 була виражена позитивна динаміка ВРВ та у 2-х дітей діагностовано негативну динаміку та збільшення ступеня ВРВ. У 3-х (3,6%) пацієнтів виник стеноз сформованого СРШ протягом 18 місяців, що потребувало повторного оперативного втручання в об’ємі портосистемного шунтування та у однієї дитини через 11 місяців після СРШ залишався варикоз вен старвоходу, що потребувало його нівелювання. У цього пацієнта було виконано склерозування ВРВ стравоходу 2 ступеня. Одна (1,2%) дитина померла в ранньому післяопераційному періоді на 21 добу після

оперативного втручання на фоні перфорацій тонкої кишки, розлитого калового перитоніту, сепсису та поліорганної недостатності.

В термін спостереження від 8 до 18 років нівелювання ВРВ стравоходу та шлунку, після СРШ діагностовано у 17 (21,5%) дітей, у 43 (54,4%) - ВРВ 1 ступеня, у 16 (20,2%) - ВРВ 2 ступеня та у 3 (3,8%) дітей - ВРВ 3 ступеня. Отже повна іррадикація ВРВ після СРШ відбувалася у 21,5% та у 74,6% пацієнтів відмічено залишкові ВРВ 0-1 ступеня. У 3,8% дітей була негативна динаміка. Це були ті діти, у яких в анамнезі був рецидив кровототечі і вони потребували повторного оперативного встручання. Протягом 8-18 років спостереження після СРШ у 96,2% пацієнтів не відмічено рецидиву або загрози кровотечі та негативної динаміки стосовно прогресування ВРВ стравоходу та шлунку.

Таблиця 4.10

Динаміка інструментальних і лабораторних показників ефективності СРШ

Параметр/термін	**до операції**	**7 доба**	**1міс**	**3міс**	**6міс**	**1рік**	**>1 року**
Розмір селезінки(см3)	606,6±255,5	350±127,7	329,3±108,9	326,7±93,4	308,7±83,6	296,8±120,3	344±76
Гіперспленізм	68,2%	40,9%	27,2%	31,8%	27,3%	25%	34,1%
швидкість ППП (мл/хв)	336,3±137,3	351,8±146,5	335,5±149,9	305±97,6	290±109,5	296,8±120,3	186,5±81
швидкість по шунту (мл/хв)	-//-//-//-	1104,4±346,6	1480,2±469,7	1606,5±562,4	1876,7±617,4	2443,1±664,5	2210±550,8

В післяопераційному періоді гіперспленізм зберігався у 27,7% (n=23) та 72,3% (n=60). В порівнянні з доопераційними показниками гіперспленізм був у 62,5% (n=57) хворих, в ранньому післяопераційному періоді синдром гіперспленізму спостерігався у 59,6% пацієнтів. Анемія зберігалась у 37,3% (n=31), у 62,7% (n=62) хворих анемії не було, що свідчило про нівелювання явищ анемії у 40,3% (n=21) хворих в післяопераційному періоді. За результатами загального аналізу крові явища гіперспленізму зберігались у 27 (34,1%) пацієнтів та у 52 (65,9%) дітей явищ гіперспленізму не відмічено після СРШ протягом 8-18 років. Тобто після СРШ нівелюваннння гіперспленізму відбувалося у 65,9%, але у 34,1% явища гіперспленізму залишались з показниками тромбоцитів не нижче 100 $x10^9$/л та лейкоцитів не менше 3,8$x10^9$/л. При контрольному обстеженні через 1 місяць гіперспленізм зберігався у 26 (31,7%) дітей і у 57 (68,3%) хворих гіперспленізм не спостерігався. Через 3 місяці після СРШ гіперспленізм зберігався у 22 (26,8%) пацієнтів та у 61 (73,2%) не було синдрому гіперспленізму. Через 6 місяців після СРШ у 20 (24,4%) і у 62 (75,6%) гіперспленізму не було. Через 1 рік у 19 (23,1%) дітей був наявний синдром гіперспленізму та у 63 (76,9%) пацієнтів гіперспленізму не було. Отже гіперспленізм зберігався у 23,1% пацієнтів через 1 рік після СРШ і у 76,9% дітей не було гіперспленізму. З 82 пацієнтів гіперспленізм до операції відзначався у 57 (68,6%), після СРШ через 1 рік відмічено, що у 19 (23,1%) хворих залишався синдром гіперспленізму, тобто у 31,7% пацієнтів відбувалося нівелювання гіперспленізму після СРШ через 1 рік.

В досліджуваній групі з 82 пацієнтів протягом 1 року відмічено рецидив кровотечі у 6 (7,2%) пацієнтів, загальнохірургічні ускладнення протягом першого року після СРШ були у 5 (7,2%) дітей, з яких 1 (1,2%) пацієнт помер. З 6 пацієнтів, у яких був рецидив шлунково-кишкової кровотечі, у 5 (6,0%) дітей діагностовно дисфункцію СРШ та у 1 (1,2%) пацієнта була кровотеча з ерозій шлунку на фоні ерозивної портальної гастропатії та пролікована консервативно. З 5 пацієнтів, яким діагностовано дисфункцію шунта, у 3 (3,6%) хворих причиною цього ускладнення був гострий тромбоз анастомозу і у 2 (2,4%) був стеноз СРШ.

У 3 пацієнтів гострий тромбоз СРШ стався протягом перших 7-11 діб після операції. Всім пацієнтам з гострим тромбозом виконано ревізію СРШ і 2 (2,4%) з них виконано прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким, у 1 (1,2%) хворого виконано ПСРШ та прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким, у одного пацієнта після ревізії виконано звуження селезінкової артерії. У одного пацієнта зберігався ВРВ стравоходу 2 ступеня, як і до операції, і через 10 місяців після СРШ пацієнту виконано склерозування ВРВ стравоходу. У 2-х пацієнтів з стенозом СРШ, у одного з них стеноз анастомозу виник на 11 добу післяопераційного періоду, що проявилось кровотечею з ВРВ та потребувало невідкладного оперативного втручання в об'ємі прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким. У другого пацієнта стеноз виник через 7 місяців після СРШ, з рецидивом кровотечі з ВРВ. При повторному оперативному втручанні виконано ре-шунтування в об'ємі мезентерікокавального шунтування бік-в-бік. У 2-х пацієнтів в післяопераційному періоді був панкреатит. У одного хворого панкреатит проліковано консервативно. У другого пацієнта панкреатит призвів до аррозії зони СРШ, що призвело до внутрішньочеревної кровотечі та необхідності ургентного оперативного втручання та зашивання дефекту СРШ.

Протягом 8-18 років у 3 (3,8%) пацієнтів з 79 відзначено тромбоз анастомозу, що потребувало повторного оперативного втручання. З 3-х пацієнтів, у яких діагностовано тромбоз СРШ, двом (2,5%) виконано мезентерікокавальне шунтування з Н-подібною вставкою з внутрішньої яремної вени та у одного (1,25%) виконано прошивання шлунково-стравохідного переходу за Коротким. У однієї (1,25%) пацієнтки була печінкова енцефалопатія, що проявлялась підвіщенням рівня загального білірубіна за рахунок прямої фракції, жовтушністю склер, підвищення рівня трансаміназ до 100 ммоль/л, негативними маркерами до гепатитів. Дане ускладнення було проліковане консервативно та не мало рецедиву в подальшому. Двоє (2,4%) пацієнтів мали низьку спайкову, кишкову непрохідність, що потребувало невідкладного оперативного втручання в об'ємі вісцероліза та відновлення прохідності по шлунково кишковому тракту.

У 8 із 15 пацієнтів, у яких були різні ускладнення після СРШ, за термін спостереження до 18 років, відмічно дисфункцію шунта та рецидив кровотечі з ВРВ.

Отже, підводячи підсумки, спленоренальне шунтування є методом вибору для лікування ДфПГ у дітей з ефективністю 90,4% та рецидивом кровотечі з ВРВ 9,6%. Рецидив кровотечі в ранньому післяопераційному періоді зустрічався у 5 (6,0%) випадках. У 4 із них (4,8%) на фоні тромбозу анастомозу і у 1 (1,2%) на фоні ерозивної портальної гастродуоденопатії. Протягом року після СРШ рецидив кровотечі стався у 5 (6,0%) дітей на фоні стенозу анастомозу. В період після року рецидив кровотечі спостерігався у 3 (3,6%) пацієнтів на фоні стенозу СРШ, що потребувало повторного оперативного втручання для запобігання та профілактики кровотечі. Нівелювання ВРВ стравоходу та шлунку спостерігалось у 21,5% пацієнтів, у 44 (55,7%) дітей відмічено ВРВ 1 ступеня, у 15 (19,0%) хворих ВРВ 2 ступеня, у 3 (6,8%) хворих ВРВ 3 ступеня. Очевидно, що СРШ попереджує та забезпечує регрес ВРВ у 93,2% пацієнтів. З цих 93,2% пацієнтів ВРВ не визначали у 21,5% дітей та у 71,7% зберігалося залишкове ВРВ, але не відмічали загрози кровотечі. Смертність в ранньому післяопераційному періоді складала 1,2%. В віддалених результатах летальних випадків не спостерігали. СРШ змінює таким чином гемодинаміку, що швидкість ППП знижується на 37,2%, але депорталізація не відбувається настільки, що призводить поглиблення фіброзних змін або збільшення ступенів дистрофії гепатоцитів, що підтверджено гістологічно. Після СРШ перебудова гемодинаміки відбувається таким чином, що зберігається швидкість ППП, що дозволяє зупинити поглиблення дистрофічних змін та фіброзу, а також забезпечити необхідну декомпресію портальної системи для попередження та профілактики кровотечі з ВРВ стравоходу та шлунку.

При порівнянні варіантів СРШ між собою за ефективністю декомпресії портальної системи та нівелювання основних клінічних симптомів після різних варіантів СРШ очевидно, що найбільшою ефективністю запобіганню кровотечі з ВРВ є СРШ б/б та ПСРШ 90,9% з рецидивом кровотечі 9,1%. ДСРШ має ефективність попередження кровотечі в 85,2%. Враховуючи те, що в групі

Таблиця 4.11

Порівняльна характеристика варіантів СРШ нівелювнання ВРВ (Де р – оцінка суттєвості різниці за розподілом пацієнтів в групах дослідження за критерієм Хі-квадрат (χ^2).)

Групи /термін		**до операції**	**3міс**	**6міс**	**1рік**	**>1 року**
РШ -в-б =44	ст	33 (75%)	7 (15,9%)	3 (6,8%)	2 (4,5%)	3 (6,8%)
	ст	11 (25%)	26 (59,1%)	15 (34,1%)	11 (25%)	7 (15,9%)
	ст		10 (22,7%)	24 (54,5%)	22 (50,0%)	20 (45,5%)
	ст		1 (2,3%)	2 (4,5%)	9 (20,5%)	14 (31,8%)
Р(динаміка)			P_{n-1}=0,001*	P_{n-1}=0,014*	P_{n-1}=0,147	$P_{n-1>}$=0,518
СРШ =27	ст	20 (75%)	5 (18,5%)	-	-	1 (3,7%)
	ст	7 (25%)	16 (59,3%)	17 (63%)	5 (18,5%)	7 (25,9%)
	ст		6 (22,2%)	10 (37%)	22 (81,5%)	18 (66,7%)
	ст		-	-	-	1 (3,7%)
р(динаміка)			P_{n-1}=0,001*	P_{n-1}=0,045*	P_{n-1}=0,001*	$P_{n-1>}$=0,435
СРШ =12	ст	10(83,4%)	1 (8,3%)	-	-	-
	ст	1 (8,3%)	7 (58,3%)	3 (25%)	2 (16,7%)	1 (8,3%)
			4 (33,3%)	8 (66,7%)	9 (75%)	9 (75%)

Групи /термін	до операції	3міс	6міс	1рік	>1 року
ст ст	1 (8,3%)	-	1 (8,3%)	1 (8,3%)	2 (16,7%)
р(ди-наміка)		P_{n-1}=0,001*	P_{n-1}=0,177	P_{n-1}=0,879	$P_{n-1>}$=0,717
Р (між групами)	-	Р=0,925	Р=0,105	Р=0,085	Р=0,077

ПСРШ рецидив кровотечі стався на фоні ерозивної портальної гастропатії, то очевидно, що після ПСРШ немає рецидиву кровотечі з ВРВ стравоходу або шлунку і його ефективність складає 100%. При порівнянні ефективності нівелювання ВРВ між групами дослідження оцінку проводили за критерієм Хі-квадрат (χ^2). Згідно результатів аналізу (таб. 4.11) при порівнянні між групами суттєвої різниці в декомпресійній здатності у всіх групах дослідженн не існує. Але в абсолютних значеннях перевагу має СРШ б-в-б, при якому у 31,8% дітей, ВРВ стравоходу та шлунку не визначались за результатами ЕГДС, тоді як при ПСРШ та ДСРШ 18,1% та у 4,2% відповідно. Отже СРШ б-в-б має в абсолюному значенні вищий ступінь нівелювання ВРВ стравоходу та шлунку у дітей з ДфПГ в порівнянні з ПСРШ та ДСРШ. ДСРШ, в свою чергу, має найнижчий рівень нівелювання ВРВ при 85,2% ефективності попередження кровотечі. Даний факт пов’язаний з особливостями кровоплину та гемодинаміки після ДСРШ, тому-що кровотік спрямований через короткі вени шлунка на селезінку, а до цього основний кровоплин спрямовується через підсизові сплетення стравоходу та шлунку, що підтримує наявність ВРВ на мінімальному рівні, але не призводить до рецидиву кровотечі на фоні функціонуючого ДСРШ. З огляду на те, що ПСРШ має 100% ефективність попередження та профілактики кровотечі, іррадикція ВРВ не

відбувається в повному об’ємі, а лише у 18,1% дітей, при тому, що ПСРШ є тотальним видом шунтування. В групі пацієнтів ПСРШ не було повної іррадикації ВРВ, але у 100% пацієнтів нівелювання гіперспленізму тоді, як після СРШ б-в-б гіперспленізм не відзначався у 79,5%, після ДСРШ у 58,3% дітей. Нівелювання гіперспленізму після ПСРШ відбувається за рахунок спленектомії та розвитку тромбоцитозу внаслідок постспленектомічного підвищення тромбоцитів. Негативним моментом ПСРШ є спленектомія, яка призводить до іммуносупресії і підвищує ризик розвитку інфекції та інфекційних ускладнень. В групі ПСРШ летальність складала 11,1% та була пов’язана з розвитком сепсису на фоні іммуносупресії після спленектомії. В групі пацієнтів СРШ б-в-б зменшення розмірів селезінки відбувалося на 39,9% і на 55,5% після ДСРШ, але ці показники є досить відносними, так як розміри селезінки є різними в різних вікових групах. Зменшення розмірів селезінки більше, ніж на половину, спостерігали після ДСРШ, що є наслідком його селектиності та прямим зниженням портального тиску саме в бассейні селезінкової вени.

Вплив на ППП є досить суттєвим показником для кожного виду шунтування при ДфПГ. Найменше зниження ППП відзначено після СРШ б-в-б та ДСРШ, що складало 30,6% і 22,7% відповідно, з рівнем значущості p=0,055.

Таблиця 4.12

Порівняння між групами за здатністю усунення спленомегалії між групами СРШ б-в-б та ДСРШ (Де р – оцінка суттєвості різниці за розміром селезінки в порівнюваних групах при динамічному спостереженні: р (n-1) - критерій Вілкоксона для оцінки динаміки в кожній з груп та критерій Краскела-Уолліса (KW test) для порівняння результатів між групами).

Параметр/термін	**до операції**	**7доба**	**1міс**	**3міс**	**6міс**	**1рік**	**>1 року**
СРШ б-в-б 44	606,6±255,5	350±127,1	329,3±108,9	326,7±93,4	308,7±83,6	296,8±120,3	324,2±73,8
р (n-1)		0,001*	0,420	0,906	0,349	0,596	0,206
ДСРШ 27	723,8±280,8	512,8±187,1	444±156,4	437±142	416±133,1	381,5±84,4	388,2±67,7
р (n-1)		0,002*	0,068	0,828	0,481	0,145	0,686
Р (між групами, KW test)	Р= 0,232	Р= 0,08	Р= 0,001*	Р= 0,001*	Р= 0,001*	Р= 0,001*	Р= 0,002*

ПСРШ - знижувалось на 53,0%. Кінцеві результати дослідження доводять, що ДСРШ є селективним видом шунтування, але його селективність спостерігається протягом першого року. В групі ДСРШ рівень ППП після року був майже однаковий і складав 15,2%, в той час, як після СРШ б-в-б рівень ППП становив 12,0%. Проте, після року у пацієнтів з ДСРШ спостерігали зниження швидкості

ППП на 7,5% (p=0,044) (табл. 4.13). Зниження швидкості ППП є наслідком розвитку коллатералей в заочеревинний простір за рахунок високого тиску в верхній мезентеріальній вені та перетоку крові на парні та напівнепарні вени та відкриттю коллатерального кровотоку. Після СРШ б-в-б зберігається прохідність селезінкової вени, і співустя сформовано так, що за градієнтом тиску відбувається рівномірна декомпресія, яка забезпечує поступове зниження тиску у портальній системі. Це не призводить до різкого впливу на кровотік в магістральних гілках портального бассейну та забезпечує адекватну декомпресію з максимальним збереженням ППП на фоні функціонуючого шунта.

Очевидно, що ПСРШ тотальний вид шунтування зі значним і прогресивним зниженням ППП за рахунок того, що кровотік за градієнтом тиску спрямовується через селезінкову вену від проксимальної її частини, що призводить до збіднення кровотоку в каверномі та власних коллатералях портальної вени і значно впливає на рівень ППП в бік її зменшення.

Встановлено, що після кожного виду СРШ вібувається поступове збільшення швидкості об’ємного кровотоку по сформованому шунту, що коливається в діапазоні від 38,4% до 64,1% від показника, що був на 7 добу після шунтування. Існує залежність рівня об’ємної швидкості по шунту та швидкості ППП, але прямопропорційну залежність відмічено при ПСРШ, де зростання швидкості по шунту було на 64,1% протягом 8-18 років спостереження та зниження рівня ППП в той же термін складав 53,0%. Проте, після ДСРШ та СРШ б-в-б не відмічено даної залежності. Рівень об’ємної швидкості по ДСРШ підвищується на 38,4%, а падіння ППП відбувається на 27,7%, тоді як СРШ б-в-б має збільшення швидкості кровотоку по шунту на 47,5%, а зниження ППП відбувається на 30,6%. Це пов’язано з тим, що після ДСРШ існує перетік крові через азигопортальне сполучення та короткі вени шлунка, що обмежує можливість тотальної декомпресії та збільшення об’ємного кровотоку за рахунок розвитку коллатералей в заочеревинний простір за рахунок збереженя високого тиску в верхній брижовій вені. Такого ефекту не спостерігали після СРШ б-в-б, тому що зберігається прохід-

ність селезінкової вени до злиття з верхньою брижовою веною і декомперсія портальної системи відбувається без збереження підвищеного тиску в магістральних гілках портальної системи, що забезпечує помірну декомпресію всієї портальної системи та не призводить до значного зниження ППП.

При порівнянні між собою варіантів СРШ ми керувались наступними критеріями:

- нівелювання основних клінічних проявів ДфПГ (спленомегалія, гіперспленізм, ВРВ стравоходу та шлунку);
- рецидив кровотечі з ВРВ та ефективність шунтування;
- летальність в кожній групі;
- ступінь тромбозу або стенозу сформованого шунта.

При порівнянні впливу видів СРШ на спленомегалію найбільш ефективним є ПСРШ, на другому місці ми бачимо СРШ б-в-б та на останньому місці - ДСРШ. Так як у дітей при ПСРШ в обов'язковому порядку виконується спленектомія, то пацієнтів цієї групи ми не включали в порівняння оцінки змін розмірів селезінки. При порівнянні між собою результатів СРШ б-в-б та ДСРШ в здатності нівелювати спленомегалію, відмічено, що в порівнянні з доопераційними показниками середній об'єм селезінки в групі СРШ б-в-б виявився найменшим і зменшення після операції після ДСРШ відбувалось на 66,5%, а після СРШ б-в-б 51,3%. Отже, ДСРШ в більшій мірі впливало на зменшення розмірів селезінки.

За ефективністю нівелювання гіпеспленізму перевагу має ПСРШ (100%) за рахунок спленектомії та розвитку тромбоцитозу. Після СРШ б-в-б синдром гіперспленізму був відсутній у 79,5% пацієнтів, а у дітей після ДСРШ синдром гіперспленізму нівельований лише у 58,3%.

Таблиця 4.13

Порівняння між СРШ б-в-б та ДСРШ за здатністю нівелювати синдром гіперспленізму (Де р – оцінка суттєвості різниці за частотою виявлення гіперспленізму в порівнюваних групах та при динамічному спостереженні - критерій Хі-квадрат ($\chi^{2)}$)

Параметр/термін	**до операції**	**7доба**	**1міс**	**3міс**	**6міс**	**1рік**	**>1року**
СРШ б-в-б n=44	30 (68,2%)	18 (40,9%)	12 (27,2%)	14 (31,8%)	12 (27,3%)	11 (25,0%)	9 (20,5%)
P (n-1)		P_{n-1}=0,01*	P_{n-1}=0,177	P_{n-1}=0,640	P_{n-1}=0,177	P_{n-1}=0,808	P_{n-1}=0,611
ДСРШ n=27	19 (70,3%)	21 (77,8%)	17 (62,3%)	17 (64,1%)	18 (65,0%)	18 (68,3%)	11 (41,8%)
P (n-1)		P_{n-1}=0,668	P_{n-1}=0,389	P_{n-1}=1	P_{n-1}=0,827	P_{n-1}=1	P_{n-1}=0,112
P (між групами, X^2)	P=0,018	P=0,03	P=0,02	P=0,001	P=0,001	P=0,02	P=0,001

Рецидив кровотечі з ВРВ на фоні дисфункції шунта при ПСРШ не відмічали. При ДСРШ в ранньому післяопераційному періоді рецидив кровотечі на фоні гострого тромбозу шунта виник у 11,1%, а СРШ б-в-б – не було такого ускладнення. Протягом першого року після СРШ б/б на фоні стенозу шунта відмічено рецидив кровотечі у 4,5% хворих.

ПСРШ та ДСРШ протягом року рецидиву кровотечі з ВРВ не було. Після року (протягом 8-18 років спостереження) після ДСРШ та СРШ б-в-б відмічено рецидив кровотечі з ВРВ на фоні стеноза сформованого шунта у 8,3% та 4,6% відповідно.

За ефективністю нівелювання ВРВ стравоходу та шлунку у 31,8% після СРШ б-в-б відмічено повну іррадикацію ВРВ, після ДСРШ у 18,1% і у 4,6% дітей після ПСРШ.

При аналізі змін швидкості ППП різних видів СРШ відмічено, що після СРШ б-в-б протягом року відбувається поступове зниження швидкості ППП що статистично не достовірно (таб. 4.14) і її показник падає на 12,0%, а протягом 8-18 років - на 30,6%, що є статистично достовірним зниженням швидкості об'ємного кровотоку. В порівнянні з ДСРШ зазначено, що протягом 1 року відбувається поступове зниження ППП і її різке падіння припадає через 6 місяців та протягом року знижується на 15,2%, а протягом 8-18 років спостереження впала на 22,7%. ПСРШ має найбільший вплив на ППП з статитично значимим зменшенням через 6 місяців після операції і в подальшому спостерігається достовірна різниця падіння об'ємного кровотоку (таб. 4.3.7)

Таблиця 4.14

Порівняння варіантів СРШ за здатністю впливати на швидкість ППП (Де p – оцінка суттєвості різниці за швидкістю ППП в порівнюваних групах при динамічному спостереженні: p (n-1) - критерій Вілкоксона для оцінки динаміки в кожній з груп та критерій Краскела-Уолліса (KW test) для порівняння результатів між групами. * - p<0,05.)

Параметр/термін	**до операції**	**7доба**	**1мес**	**3мес**	**6мес**	**1рік**	**>1 року**
СРШ б/б	336,3±137,3	351,8±146,5	335,5±149,9	305±97,6	290±109,5	296,8±120,3	233,5±72,2

Параметр/термін	**до операції**	**7доба**	**1мес**	**3мес**	**6мес**	**1рік**	**>1 року**
44							
Динаміка у %. (n-1)		+4,6%	-4,6%	-9,1%	-4,9%	+2,3%	-21,3%
P (n-1)		0,614	0,110	0,267	0,504	0,785	0,004*
Динаміка у %. До операції		4.6%	-0.2%	-9.3%	-13.8%	-11.7%	-30.6%
P (до операції)		0,614	0,611	0,267	0,504	0,785	0,004*
ДСРШ 27	206,3±125,2	230,5±121,4	212,8±129,9	191,3±107,8	159,7±88,4	174,9±110,4	159,4±85,2
Динаміка абс. (n-1)		+24,2	-17,7	-21,5	-31,6	+15,2	-15,5
Динаміка у %. (n-1)		+11,7%	-7,7%	-10,1%	-16,5%	+9,5%	-8,9%
P (n-1)		0,365	0,516	0,406	0,141	0,483	0,468
Динаміка у %. До операції		11,7%	3,2%	-7,3%	-22,6%	-15,2%	-22,7%
P (до операції)		0,365	0,814	0,562	0,031*	0,149	0,030*

Параметр/термін	**до операції**	**7доба**	**1мес**	**3мес**	**6мес**	**1рік**	**>1 року**
ПСРШ 12	316,6±61,8	308,5±61,8	300,2±56,4	263,2±72,2	228,5±57,8	201,5±51,4	148,7±27,7
Динаміка абс. (n-1)		-8,1	-8,3	-37	-34,7	-27	-52,8
Динаміка у %. (n-1)		-2,6%	-2,7%	-12,3%	-13,2%	-11,8%	-26,2%
P (n-1)		0,545	0,517	0,010*	0,016*	0,025*	0,001*
Динаміка у %. До операції		-2,6%	-5,2%	-16,9%	-27,8%	-36,4%	-53%
P (до операції)		0,545	0,504	0,063	0,001*	0,001*	0,001*
P (між групами, KW test)	P=0,232	P=0,001*	P-0,001*	P=0,001*	P=0,001*	P=0,001*	P=0,002*
P (між групами за динамікою показників - тест Манна-Уітні)							
P дин. (СРШ-ДСРШ)	0,001*	0,001*	0,048*	0,001*	0,044*	0,015*	0,055
P дин. (СРШ-ПСРШ)	0,001*	0,001*	0,004*	0,001*	0,001*	0,007	0,001*

Параметр/термін	до операції	7доба	1міс	3міс	6міс	1рік	>1 року
Р дин. (ДСРШ-ПСРШ)	0,001*	0,018*	0,001*	0,262	0,001*	0,001*	0,001*

*продовження таблиці 4.14

Отже, виходячи з результатів нашого дослідження можна зробити висновок, що за ступенем профілактики та попередження кровотечі найбільш ефективним є ПСРШ, так як після нього немає випадків тромбозу або стенозу шунта. Однією з переваг ПСРШ є те, що після даного виду шунтування нівелюється гіперспленізм. Проте, даний вид шунтування найбільше впливає на ППП, яку знижує на 53,0%. Летальність в групі ПСРШ була у 8,3% випадках в ранньому післяопераційному періоді, тоді як після СРШ б-в-б та ДСРШ летальність відсутня. ДСРШ в меншій мірі впливає на ППП (27,7%), але не мають статистичної значущості з СРШ б-в-б (p=0,055). ДСРШ нівелює гіперспленізм у 58,3% пацієнтів та вирішує питання спленомегалії, але не призводить до іммуносупресії в післяопераційному періоді, так як оперативне втручання не потребує виконання спленектомії. Проте, після ДСРШ ранній післяопераційний тромбоз складав 11,1%, що потребував повторного оперативного втручання та в період спостерження 8-18 років стеноз ДСРШ та рецидив кровотечі складав 4,1%, що в загальному становило 15,2%. В групі пацієнтів ПСРШ рецидиву кровотечі з ВРВ не відмічалось в порівнянні з ДСРШ. В групі пацієнтів СРШ б-в-б в ранньому післяопераційному періоді не відмічали рецидиву кровотечі з ВРВ та дисфункції сформованого шунта, але в період спостереження 8-18 років в 4,5% випадків виник рецидив кровотечі з ВРВ на фоні стенозу СРШ б-в-б. Відмічено, що найбільш ефективним видом шунтування по попередженню кровотечі з ВРВ стравоходу та шлунку є ПСРШ, але стосовно нівелювання ВРВ даний вид шунтування забезпечує в 18,1% випадках, тоді як після ДСРШ цей показник - лише 4,1%, але СРШ б-в-б

нівелює ВРВ у 31,8%. Також після СРШ б-в-б гіперспленізм нівелюється в 79,5% пацієнтів, що звісно не забезпечує 100% нівелювання, але після СРШ б/б немає іммуносупресії та підвищення вірогідності септичних ускладненнь в післяопераційному періоді. СРШ б-в-б є оптимальним варіантом профілактики кровотечі у дітей з ДфПГ і ефективністю 96,2%, іррадикацією ВРВ стравоходу та шлунку в 31,8% пацієнтів, нівелювання гіперспленізму у 79,5% дітей та забезпечує зниження ППП лише на 30,6% в порівнянні з ПСРШ та ДСРШ. Всі ці характеристики є вимогою до будь-якого варіанту портосистемного шунтування і серед СРШ саме спленоренальне шунтування бік-в-бік найбільше наближене до цих вимог. Звісно, що ПСРШ є другим за ефективністю видом шунтування, який нівелює основні клінічні прояви ДфПГ, але досить сильно впливає на ППП по відношенню до СРШ б-в-б, а також має рівень летальності 8,3% на фоні іммуносупресії та ризику розвитку септичних ускладнень, ми вважаємо цей вид шунтування ефективним та можливим до виконання, але у разі тільки коли немає можливості виконання інших варіантів ПСШ. ДСРШ є ефективним видом шунтування у 85,2% випадків із 14,8% імовірності рецидиву кровотечі, нівелюваннням гіперспленізму в 58,3%, іррадикацію ВРВ у 4,2% та зменшення рівня ВРВ і загрози кровотечі в 95,8% пацієнтів. Проте, після ДСРШ ступінь гострого тромбозу та рецидиву кровотечі з ВРВ є найвищим серед СРШ в ранньому післяопераційному періоді та складає 11,1%.

Селективність даного виду шунтування існує протягом першого року після операції та знижує швидкість ППП на 17,1%, але в порівнянні з СРШ б-в-б при якому ППП знижується на 12,0% через рік, а в порівнянні з терміном спостереження 8-18 років ППП перфузія знижується на 30,6% та 22,7% відповідно, що свідчить про те, що СРШ б-в-б не відрізняється від ДСРШ по механізму зніми гемодинаміки, так як не має статистично значущої різниці ($p=0,055$) по впливу на ППП. Отже, ДСРШ є ефективним видом шунтування з ефективністю 85,2% та втратою своєї селективності через 1 рік після формування.

Таким чином, найбільш сприятливим та тим, що задовольняє в більшій мірі вимоги до операцій шунтування при ДфПГ, є СРШ б-в-б з ефективністю

профілактики та зупинки кровотечі у 96,8% пацієнтів, рецидивом кровотечі у 4,2%, нівелюванням синдрому гіперспленізму у 79,5% дітей, іррадикацією ВРВ у 31,8% пацієнтів і зменшенням швидкості ППП лише на 30,6% від доопераційного рівня протягом 8-18 років спостереження.

ВИСНОВКИ

1. Необхідним комплексом клінічно-діагностичних заходів для верифікації морфо-функціональних змін при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей всключає клініко-лабораторні дослідження, ультразвукове дослідження органів червної порожнини з доплерографією судин портальної системи, ендоскопічне обстеження верхніх відділів травного тракту, мультизрізову спіральну комп'ютерну томографію з внутрішньовенним підсиленням для візуалізації анатомії портальної системи, що дає змогу оцінити ступінь гемодинамічних порушень та визначити індивідуальні анатомічні особливості наслідків патологічних уражень портальної системи, інтраопераційна портоманометрія для оцінки рівня підвищення тиску до та після шунтування оцінити ступінь декомпресії портальної системи, а також інтраопераційна біопсія печінкової тканини, що дозволяє оцінити ступінь змін в печінці та можлиовсті їх коррекції. Цей перелік обстежень дає змогу встановити діагноз ДфПГ, а МСКТ та встановити анатомічні особливості будови портальної системи, колатеральний кровотік та його зміни, а також визначити можливість виконання того чи іншого варіанту спленоренального шунтування.

2. Показами для виконання спленоренального шунтування при допечінковій формі портальної гіпертензії у дітей є загроза кровотечі з варикозно-розширених вен стравоходу та шлунку, кровотеча в анамнезі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку, варикозно-розширені вен стравоходу та шлунку 2 ступеню і вище, виражений синдром гіперспленізму. Для вибору одного з варіантів спленоренального шунтування повинні враховуватись анатомо-топографічні особливості селезінкової та лівої ниркової вени, а також її діаметри, морфофункціональний стан селезінки та її розміри.

3. При допечінковій формі портальної гіперетнезії у дітей встановено, що зміни в печінковій тканиніі мають зворротній характер і проявляються в основном зернистою, білковою, вакуольною, жировою дистрофією, драбинчастими некрозами гепатоцитів, гіалінозом судин портальних трактів. Після спленоренального шунтування не відбувається прогресуванння дистрофічних змін,

що є проявом гіпоксії, а навпаки спостерігається покращення стану печінкової тканини або відсутність прогресування фіброзних змін (p=0,049).

4. Спленоренальне шунтування бік-в-бік забезпечує профілактику та попередження кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку в 90,4% пацієнтів, нівелюючи синдром гіперспленізму у 79,5% дітей та у 93,2% пацієнтів відзначається регрес варикозно розширених вен стравоходу та шлунку і у 31,8% хворих вони не визначаються. Дистальне спеноренальне шунтування у 85,2% дітей забезпечує профілактику кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та шлунку та у 58,3% дітей купує синдром гіперспленізму, у 91,6% дітей відбується регрес варикозно розширених вен стравоходу та шлунку. Проксимальне спленоренальне шунтування ефективне в боротьбі та попередженні кровотечі з варикозно-розширених вен стравоходу та шлунку у 100% пацієнтів, проте летальність в цій групі складає 8,3%, гіперспленізм нівелюється у 100% дітей. Однак при порівнянні варіантів спленоренальноо шунтування між собою оптимальним видом при допечінковій формі портальної гіпертензії є спленоренальне шунтування бік-в-бік (p=0,01).

5. Після спленоренального шунтування бік-в-бік та дистального спленоренального шунтування відбувається зниження швидкості портопечінкової перфузії на 30,6% та 22,7% (p=0,055), що характеризує спленоренальне шунтування бік-в-бік, як не тотальний варіант шунтування і не селктивний, а вид шунтуванання, що займає проміжне положення. Проте дистальне спленренальне шунтування все ж таки впливає на швидкість портопечінкової перфузії, але статистично значуще зниження відбувається через рік (p=0,03). Проксимальний спленоренальний шунт знижує швидкість портопечінкової перфузії на 53,0%, що характеризує його як тотальний варіант шунтування.

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ:

1. Наложение дистального спленоренального анастомоза у больных с цыррозом печени / В. В.Бублик, В. В. Бышенко, А. В. Береснев, В. А. Сипливый. // Клиническая хирургия. – 1993. – №11. – С. 23–25.

2. Клиника, диагностика и лечение детей с портальной гипертонией / А. Е.Александров, А. А. Шавров, В. М. Сенякович, А. Ф. Леонтьев. // Педиатрия. – 1999. – №2. – С. 19–21.

3. Алиев М. М. Доплерография у детей с внутрипеченочной портальной гипертензией / М. М. Алиев, Г. С. Адилова, М. Садиков. // Детская хирургия. – 2010. – №2. – С. 27–29.

4. Анохина С. Г. Эндоскопическая диагностика и лечение кровотечений из пищевода у детей с портальной гипертензией : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук : спец. 14.00.27 "детская хирургия" / Анохина С. Г. – Москва, 2004. – 12 с.

5. Буеверов А. О. Диагностика и лечение дыффузных заболеваний печени: / А. О. Буеверов, С. В. Готье, А. К. Ермишанцев. – Москва: Гоэтар, 2003. – 36 с. – (1). – (12).

6. Гречихін Г. В. Оптимізація лікувально-діагностичної тактики при гіперспленізмі у хворих на цироз печінки : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук "хірургія" / Гречихін Г. В. – Харків, 2011. – 14 с.

7. Дворяковский И. В. Ультразвуковая анатомия здорового ребенка / И. В. Дворяковский. – Москва: ООО "Фирма Стром", 2009. – 52 с.

8. Тактика ведения больных с непеченочной формой портальной гипертензии после прошивания варикозно расширеных вен пищевода и желудка / А. К.Ермишанцев, Е. А. Киценко, А. М. Нечаенко, А. М. Григорян. // Анналы хирургической гепатологии. – 2005. – №10. – С. 27–32.

9. Ермишинцев А. К. Развитие проблемы хирургического лечения кровотечений из варикозно расширеных вен пищевода и желудка / А. К. Ермишинцев. // Анналы хирургической гепатологии. – 2007. – №12. – С. 8–15.

10. Кабанов М. В. Эндосокпическое лигирование варикозных вен пищевода у больных с портальной гипертензией : дис. канд. мед. наук / Кабанов М. В. – Москва, 2004. – 232 с.

11. Кабанов М. В. Эндоскопическое лигирование варикозных вен пищевода у больных с портальной гипертензией : дис. канд. мед. наук / Кабанов М. В. – Москва, 2004. – 232 с.

12. Кашкин Д. П. Парциальный портокавальный шунт в хирургической коррекции портальной гипертензии у больных циррозом печени : дис. канд. мед. наук / Кашкин Д. П. – Санкт-Питербург, 2005. – 232 с.

13. Колесников Э. М. Кровотечение при портальной гипертензии у детей / Э. М. Колесников, В. В. Троян. – Минск, 2004. – 48 с. – (Учебно-методическое пособие).

14. Клинические и морфологические проявления портальной гипертензии у детей : дис. докт. мед. наук / . – Москва, 1999. – 236 с.

15. Леонтьев А. Ф. Внепеченочная портальная гипертензия / А. Ф. Леонтьев. // Медицина неотложных состояний. – 2006. – №2. – С. 12–17.

16. Леонтьев А. Ф. Шунтирование с немагистральными венами при портальной гипертензии у детей / А. Ф. Леонтьев, Н. Т. Зубарев, В. М. Сенякович. // Рос. АМН, НИИ педиатрии. – 1994. – С. 24–31.

17. Леонтьев А. Ф. Внепеченочная блокада портального кровообращения у детей : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня докт. мед. наук "детская хирургия" / Леонтьев А. Ф. – Москва, 1984. – 25 с.

18. Леонтьев А. Ф. Результаты создания портокавальных анастомозов у детей с внепеченочной блокадой портального кровообращения / А. Ф. Леонтьев, В. М. Сенякович. // Хирургия. – 1990. – №9. – С. 79–83.

19. Мансуров Х. Х. Портальная гипертензия: патофизиология, классификация, диагностика и тактика ведения больных / Х. Х. Мансуров. // Рос.журн.гастроэнтерол.гепатол.колопроктол.. – 1997. – №3. – С. 69–72.

20. Хирургическое лечение кровотечений из варикозно-расшireных вен пищевода и желудка / В. И.Оноприев, В. М. Дурлештер, О. А. Усова, О. Ю. Ключникова. // Хирургия. – 2005. – №1. – С. 38–42

21. Ормантаев А. К. Портокавальное шунтирование у детей с внепеченочной формой портальной гипертензии : дис. канд. мед. наук / Ормантаев А. К. – Москва, 1986. – 289 с.

22. Дигитальная ангиография и эндоваскулярная окклюзия в диагностике и лечении внепеченочной портальной гипертензии у детей / Ю. А.Поляев, С. В. Щенев, А. Ю. Никаноров, А. Ю. Гончаров. // Педиатрия. – 1998. – №2. – С. 37–42.

23. Разумовский А. Ю. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей : дис. докт. мед. наук / Разумовский А. Ю. – Москва, 1995. – 298 с.

24. Портальная гипертензия у детей: современные аспекты портосистемного шунтирования / А. Ю.Разумовский, В. Е. Рачков, Е. В. Феоктистова, И. Е. Габилин. // Хирургия. – 2007. – №9. – С. 41–45.

25. Разумовский А. Ю. Хирургические лечение портальной гипертензии у детей / А. Ю. Разумовский, В. Е. Рачков. – Москва: Гоэтар, 2012. – 536 с. – (перше).

26. Шавров А. А. Изменения верхнего отдела пищеварительного тракта при хронических болезнях печени и портальной гипертензии у детей : дис. докт. мед. наук / Шавров А. А. – Москва, 1998. – 293 с.

27. Шерлок Ш. Заболевания печени и желчных путей / Ш. Шерлок, Д. Джули. – Москва: Гоэтар, 1999. – 432 с.

28. Якимова В. Б. Дуплексное сканирование в оценке степени фиброзирования ткани печени при хроическом гепатите : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук / Якимова В. Б. – Томск, 2006. – 25 с.

29. Results of a stepwise approach to extrahepatic portal vein obstruction in children / [D. Alberti, M. Colusso, P. Ravelli та ін.]. // J. Pediatric Gastroenterol.Nutr.. – 2013. – №57. – С. 619–626.

30. Alvarez F. Portal obstruction in children. Clinical investigation and hemorrhage risk / F. Alvarez, O. Bernard. // J. Pediatr.. – 1983. – №103. – С. 696–702.

31. Anatomy and etiology of extra hepatic portal vein obstruction in children leading to bleeding esophageal varies / [H. Ando, K. Kaneko, F. Ito та ін.]. // J. Am. Coll. Sur.. – 1996. – №183. – С. 543–547.

32. Hemodinamic analysis jf finding in patients with portal hypertension: multicentr analysis in Japan / [H. Aoki, A. Hasumi, M. Hashizume та ін.]. // Hepatogastroenterology. – 1995. – №42. – С. 1030–1038.

33. Portal hypertention in north Indian children / [N. K. Arora, R. Lodha, A. K. Gupta та ін.]. // Indian Journal Pediatric. – 1998. – №65. – С. 585–591.

34. Endoscopic injection sclerotherapy for bleeding varices bn children with intrahepatic and extra hepatic portal venous obstruction benefit of injection tract embolisation / V. L.Bandika, E. A. Goddard, R. D. De Lacey, R. A. Brown. // S. Afr. J.. – 2012. – №102. – С. 884–887.

35. Modified Sugiura operation: long-term results / [G. Battaglia, E. Ancona, E. Patarnello та ін.]. // World J. Surg.. – 1996. – №20. – С. 319–324.

36. Portosystemic shunts in children: a 15-years experience / [J. F. Botha, B. D. Campos, W. J. Grant та ін.]. // J. Am. Coll. Sur.. – 2004. – №199. – С. 179–185

37. Bowdler A. J. Splenomegaly and hypersplenism / Bowdler. // Clin. Heamatol.. – 1983. – №12. – С. 467–488.

38. Boyer T. D. Transjugular intrahepatic shunt in managment of complications of portal hypertention / Boyer. // Curr. Gastroenterol. Rep.. – 2008. – №10. – С. 30–35.

39. Inferior mesentericocaval shunt-inefficient therapeutical alternative in Budd Chiari syndrome associated with portal and splenic vein thrombosis in a teenager / [L. Burac, C. Ciuce, Z. Sparchez та ін.]. // J. Gastrointestin. Liver Dis.. – 2006. – №15. – С. 293–295. Cao Y.

40. Effects of combined splenorenal shunt devascularisation only on hemodynamic of the portal venous system in patients with hypertension / Y. Cao, R. Hua, Z. Y. Wu. // Hepatobilliary & Pancreatic diseases International. – 2005. – №4. – С. 385–388.

41. Gastropathy and gastritis in children with portal hypertention / [N. El-Rifai, K. Mention, D. Guimber та ін.]. // J. Pediatric Gastroenterol.Nutr.. – 2007. – №45. – С. 137–140.

42. Selective distal splenorenal shunts for intractable varicea bleeding in pediatric portal hypertention / S.Evans, M. Storoff, K. Heinss, R. Ricketts. // J. Pediatric Surgery. – 1995. – №30. – С. 1115–1118.

43. Fonkalsrud E. W. Treatment of variceal hemorrhage in children / Fonkalsrud. // Surg. Clin. North. Am. – 1990. – №70. – С. 509–511.

44. Fuchs J. Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: a unique curative approach / J. Fuchs, S. Warmann, R. Kardroff. // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.. – 2003. – №36. – С. 213–216.

45. Zhang J. WITHDRAWN: the optimal procedure of modified Rex-shunt for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children [Електронний ресурс] / J. Zhang, L. Li, W. Cheng // J. Vasc. Surg.. – 2017. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jvs.2017.02.053.

46. Combined devascularization and proximal splenorenal shunt: is this a better option than either procedure alone? / Chong-En Xu, Shu-Guang Zhang, Zhen-Hai Yu та ін.]. // J. Hepatobiliary Pancreat. Surg.. – 2004. – №11. – С. 129–134.

47. Henderson J. M. Portal hypertension / J. M. Henderson, D. S. Barnes, M. A. Geisinger. // Curr. Probl. Surg.. – 1998. – №35. – С. 379–452.

48. A Prospective Study Comparing Histology and Enteric Enzyme Function of Patients With Extrahepatic Portal Vein Obstruction Before and After Shunt Surgery / [A. T. Handu, K. K. Prasad, B. R. Thapa та ін.]. // Eur J Gastroenterol Hepatol. – 2012. – №24. – С. 1219–26.

49. Fifty years of surgery for portal hypertension at the cleavelend clbnbc foundation / [J. M. Hermann, D. P. Henderson, J. T. Vogt та ін.]. // Annal of Surgery. – 1995. – №35. – С. 459–468.

50. Hupertz V. Portal hypertension in Pediatric gasrobntestinal and liver disease / V. Hupertz, C. Winans. // Esliver Inc. – 2006. – С. 951–963.

51. Hurtado A. Surgery of Portal Hypertension. 12 Years' Experience / A. Hurtado, S. Mondragon. // Rev Gastroenterol Mex.. – 1989. – №54. – С. 91–97.

52. Sugiura procedure for management of variceal bleeding in Japan / Y.Idezuki, N. Korudo, K. Sanjo, K. Bandai. // World J. Surgery. – 1985. – №18. – С. 216–221.

53. Gauthier F. H-type shunt with an autologus venous graft for treatment of portal hypertension in children / F. Gauthier, O. De Dreuzy, J. Valayer. // J. Pediatr. Surg.. – 1989. – №24. – С. 1041–1043.

54. Devasculsrization procedure and DSRS: a controlled randomized trial on selected heamodynamic portal flow pattern in schistosomal portal hypertention with variceal bleeding / Y.Gawish, H. El-Hammadi, M. Kotb, A. Awad. // Int. Surg.. – 2000. – №85. – С. 325–30.

55. Spleno-adrenal shunt: a novel alternative for portosystemic decompression in children with portal vein cavernous transformation / [S. Gu, S. Chang, J. Chu та ін.]. // J. Pediatric Surgery. – 2012. – №47. – С. 2189–93.

56. Guadalupe Garcia-Tsao. Portal Hypertension and Variceal Bleeding--Unresolved Issues. Summary of an American Association for the Study of Liver Diseases and European Association for the Study of the Liver Single-Topic Conference / Guadalupe Garcia-Tsao, J. Bosch, R. Groszmann. // Hepatology. – 2008. – №47.

57. Hase R. Long-term efficacy of distal splenorenal shunt with splenopancreatic and gastric disconnection for esophagogastric varices in patients with idiopatic portal hypertension / R. Hase, S. Hirano, S. Kando. // World J. Surg.. – 2005. – №29. – С. 1034–1036.

58. Portal hypertensive biliopaty / [K. Radha, B. Arunanshu, K. Yogesh та ін.]. // Journal Gut. – 2007. – №56. – С. 1001–1008.

59. Functional distal splenorenal shunt and splenic artery ligation as portal flow modulation in left lobe living donor transplantation / J.Graham, B. Samstein, J. Emond, K. Kato. // Liver Transplantation. – 2013. – №6. – С. 245–246.

60. Portosystemic shunting in children during the era of endoscopic therapy: improved postoperative growth parametrs / [T. Kato, R. Romero, R. Koutouby та ін.]. // 2000. – №30. – С. 419–25.

61. Khanna R. Non-cirrhotic portal hypertention - diagnosis and management / R. Khanna, S. K. Sarin. // Journal of Hepatology. – 2014. – №2. – С. 421–441.

62. Mesogonadal shunt for extrahepatic portal vein thrombosis and variceal hemorrhage / [H. B. Kim, G. G. Pomposelli, C. W. Lillehei та ін.]. // Liver Transpl.. – 2005. – №11. – С. 1389–1394.

63. Variceal rebleeding and recurrence after endoscopic injection scleroterapy: a prospective evaluation in 204 patients / J. E.Krige, P. S. Bornman, P. A. Goldberg, J. Terblanche. // Arch. Surg.. – 2000. – №135. – С. 1315–1322.

64. Koconis K. G. Partial splenic embolization in the treatment of patients with portal hypertension: a review of the english language literature / K. G. Koconis, H. Singh, G. Soares. // J Vasc Interv Radiol. – 2007. – №18. – С. 463–481.

65. Portal hypertension: effect of early splenic artery ligation on platelets count during splenectomy. / [S. Mahendra, Bhavsar, B. Hasmukh та ін.]. // The Saudi Journal of Gastroenterology. – 2012. – №18. – С. 380–383.

66. Management of transjugular intrahepatic portosystemic shunt induced refractor hepatic encephalopathy with the parallet technique: results of a clinical follow-up study / G.Maleux, S. Heye, C. Verslype, F. Nevens. // J. Vasc. Interv. Radiol.. – 2007. – №18. – С. 986–992.

67. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleedbng episodes, hepatic function, hypersplenism and mortality / [J. G. Maksoud-Filho, M. E. Goncalves, S. R. Cardoso та ін.]. // J. Pediatr. Surg.. – 2009. – №44. – С. 1877–1883.

68. The Sugiura procedure: a prospective experience / [D. Mariette, C. Smadja, G. Borgonovo та ін.]. // Surgery. – 1994. – №115. – С. 282–289.

69. Extrahepatic portal Hypertension: quality of life and somatic growth after surgery / [P. Menon, A. Rao, Bhattacharya та ін.]. // Eur. J. Surg.. – 2005. – №15. – С. 82–87.

70. The usefulness of distal splenorenal shunt bn children with portal hypertension for the treatment of severe thrombocytopenia and leukopenia / [S. B. Moon, S. E. Jung, J. W. Ha та ін.]. // 2008. – №32. – С. 483–487.

71. McKiernan P. J. A prospective study of endoscopic esophageal variceal ligation using a multiband ligator / P. J. McKiernan, S. V. Beath, S. M. Davison. // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.. – 2002. – №34. – С. 207–211.

72. Keagy B. A. Should ablative operations be used for bleeding esophageal varices? / B. A. Keagy, G. A. Schwartz, G. J. Johnson. // Ann. Surg.. – 1986. – №203. – С. 463–467.

73. Spontaneous resolution of splenic infarcts after distal splenorenal shunt in children with extrahepatic portal venous obstraction: our expirience. / A.Kumar, N. Sharma, M. Bajpai, S. Panda. // African Journal of Paediatric surgery. – 2014. – №11. – С. 48–51.

74. Treatment of portal hypertention from portal vein cavernoma with the meso-Rex bypass / Li Jin-Liang, Chen Wei-Xiu, Xu Chang-Xian та ін.]. // Chinese Medical Journal. – 2013. – №126.

75. A single-institution review of prtosystemic shunts in children: an ongoing discussion. / [J. B. Lillegard, A. M. Hanna, T. J. McKenzie та ін.]. // HBP Surg.. – 2010.

76. Portal hypertension treatment by splenectomy and spleno-renal anastomosis with preservation of the kidney / R. R. Linton, S. M. Jones, W. Volwiler. // Surg. Clin. N. America. – 1947. – №27. – С. 1162–1166.

77. 507 Warren-Zeppa distal splenorenal shunts: a 34-year experience / [A. S. Livingstone, L. G. Koniaris, E. A. Perez та ін.]. // Ann. Surg.. – 2006. – №243. – С. 884–892.

78. The Budd-Chiari syndrome / K. V. Narayanan Menon, V. Shah, P. S. Kamath. // New Engl. J. Med.. – 2004. – №305. – С. 578–585.

79. Endoscopic variceal ligation using a clipping aparatus in children with portal hypertention / [N. Ohnuma, H. Takashi, M. Tanabe та ін.]. // Endoscopy. – 1997. – №29. – С. 86–90.

80. Bleeding esophagogastric varices from extrahepatic portal hypertention: 40 years' experience with portal-systemic shunt / M. J.Orloff, M. S. Orloff, B. Girard, S. L. Orloff. // J. Am. Coll. Surg.. – 2002. – №194. – С. 717–728.

81. Unshuntable extrahepatic portal Hypertention revisited: 43 years' expirience with radical esophagogastrectomy treatment of bleeding esophagogastric varices / [M. G. Orloff, S. L. Orloff, M. S. Orloff та ін.]. // Am. J. Surg.. – 2014. – №207. – С. 46–52.

82. Orug T. Role of surgical portosystemic shunts in the era of interventional radiology and liver transplantation / T. Orug, Z. F. Soonawalla, K. Tekin. // Br. J. Surg.. – 2004. – №91. – С. 769–773.

83. Operations for portal hypertension due to extrahepatic obstruction: results and 10 year follow up / [G. K. Pande, V. M. Reddy, P. Kar та ін.]. // Brit. Med. J.. – 1987. – №295. – С. 1115–1117.

84. Surgery as primary prophylaxis from variceal in patiants with extrahepatic portal venous obstruction / [S. Pal, V. Mangla, P. Radhakrishna та ін.]. // J. Gastroenterology and Hepatology. – 2013. – №26. – С. 1010–4.

85. Extrahepatic portal hypertension in children observations on three surgical procedures / [K. Rao, A. Goyal, P. Menon та ін.]. // Pediatr. Surg.. – 2004. – №20. – С. 679–684.

86. Management of hypersplenism in non-cirrotic portal hypertention: a surgical series / Rajesh Rajalingam, Amit Javed, Dharmanjay Sharma та ін.]. // J. Hepatobiliary & Pancreatic diseases International. – 2012. – №2.

87. Non-cirrhotic portal hypertension - diagnosis and management / Rajeev Khanna, Shiv, K. Sarin. // Journal of Hepatology. – 2014. – №60. – С. 421–441.

88. Natural history of a randomized trial comparing distal spleno-renal shunt with endoscopic sclerotherapy in the prevention of variceal rebleeding: a lesson from the past / R. Santambrogio, E. Opocher, M. Costa. // World J. Gastroenterol.. – 2006. – №12. – С. 6331–6338.

89. Sugiura procedure in portal hypertensive children / [O. F. Senyuz, E. Yesildag, H. Emir та ін.]. // J. Hepatobiliary Pancreat. Surg.. – 2001. – №8. – С. 245–249.

90. Shah S. R. Results of a modified sugiura's devascularisation in the managment of «unshuntable» portal hypertention / S. R. Shah, S. S. Nagral, S. K. Mathur. // HPB Surg.. – 1999. – №11. – С. 235–239.

91. A modified technique of devascularization for surgical management of portal hypertension in children / D.Sharma, S. Argawal, A. Saxena, V. K. Raina. // Trop. Doct.. – 2001. – №31. – С. 93–95.

92. A critical appraisal of shunt procedures with emphasis on distal splenorenal shunt in children / [N. Sharma, M. Bajpai, A. Kumar та ін.]. // J. Indian. Assoc. of Pediatr. Surg.. – 2014. – №19. – С. 80–84.

93. Chowdhary Mitra shunt (spleen preserving, side to side lino-renal shunt) for portal hypertension with hypersplenism in early infancy / [S. Sangram, S. Sarath, K. Deepak та ін.]. // J. Indian. Assoc. Pediatr. Surg.. – 2014. – №19. – С. 96–99.

94. Schiff's Diseases of the Liver, 2017. – 1232 с. – (12th Edition).

95. Portosystemic shunting for paediatric portal hypertension / [A. Shun, P. Delaney, H. Martin та ін.]. // J. Pediatr. Surg.. – 1997. – №32. – С. 489–493.

96. Scholz S. Surgery for portal hypertension in children / S. Scholz, K. Sharif. // Current Gastroenterology Reports. – 2011. – №13. – С. 279–285.

97. Extrahepatic portal venous obstruction: The effects of early ligation of splenic artery during splenectomy / [S. Gazula, D. Pawar, T. TSeth та ін.]. // J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.. – 2009. – №14. – С. 194–199.

98. Surgical and endovascular treatment of severe complications secondary to noncirrhotic portal hypertension: experience of 56 cases. / [J. Wu, Z. Li, Z. Wang та ін.]. // Ann. Vasc. Surg.. – 2013. – №27. – С. 441–6.

99. Liver Transplsntation / Heung Bae Kim, J. Pompeselli, W. Craig та ін.]. – 2005. – С. 1389–1394.

100. Rectal arterio-portal fistula: an unusual cause of persistent bleding per rectum following a proximal spleno-renal shunt / [H. Ya, S. Lee, Y. Chung та ін.]. // World Journal of Gastroenterology. – 2013. – №19. – С. 4087–4090.

101. Long-term results after nonshunt operations esophageal varices in children / [M. Uchiyama, M. Iwafuchi, Y. Ohsawa та ін.]. // J. Pediatr. Surg.. – 1994. – №29. – С. 1429–1433.

102. Two surgical procedures for esophagogastric variceal bleeding in patients with portal hypertention / [L. Yang, L. Yuan, R. Dong та ін.]. // World J. Gastroenterologi. – 2013. – №19. – С. 9418–9424.

103. Clinical analysis of surgical treatment of portal hypertention / Xin-Bao Xu, Jing-Xiu Cai, Xi-Sheng Leng та ін.]. // World J. Gastroenterol.. – 2005. – №11. – С. 4552–4559.

104. Мишуркин В. И. «Добавочная печень» как причина внепеченочной формы портальной гипертензии у ребенка / В. И. Мишуркин, Л. К. Штырц, Т. С. Хусаинов. // Вестн. хирургии им. Грекова.. – 1989. – №143. – С. 76–79.

105. Портальное кровообращение у детей в норме и при внутрипеченочной портальной гиперетнзии / А. Ф.Леонтьев, О. Д. Сотникова, Б. А. Марков, И. В. Дворяковский. // Детская хирургия. – 2005. – №6. – С. 27–30.

106. Добавочная доля печени у мальчика 9 лет с внепеченочной портальной гипертензией / [А. Ю. Разумовский, А. В. Романов, С. М. Батаев та ін.]. // Детская хирургия. – 2000. – №4. – С. 50–52.

107. Alonso E. Portal hypertension in children / E. Alonso, C. Hackworth, P. Whitington. // Clin. Liver Dis.. – 1997. – №1. – С. 201–222.

108. Троян В. В. Синдром портальной гипертензии у детей (патогенез, клиникка, диагностика, лечение) / В. В. Троян, А. В. Заполянский, Э. М. Колесников. – Минск: БелМАПО, 2009.

109. Параметры портопеченочной гемодинамики по данным ультразвуковой доплерографии у больных циррозом печени с синдромом портальной гипертензии / [И. И. Дзидзава, Б. Н. Котив, Д. П. Кашкин та ін.]. // Медицинская визуализация. – 2009. – №4. – С. 90–97.

110. Sigalet D. L. Portal venous decompression with H-type mesocaval shunt using autolpgous vein graft: A North American experience / D. L. Sigalet, S. Maeyr, H. Blanchard. // J. Pediatr. Surg.. – 2002. – №36. – С. 91–96.

111. A pathophysiologic, gastroentherologic and radiologic approach to the management of gastric varices / [B. M. Ryan, R. W. Stockbrugger, J. M. Ryan та ін.]. // Gastroenterology. – 2004. – №126. – С. 1175–1189.

112. A randomized trial of vasopressin and vasopressin plus nitroglycerin in the control of acute variceal hemorrhage / [A. E. Gimson, D. Westaby, J. Hegarty та ін.]. // Hepatology. – 1986. – №6. – С. 410–413.

113. Rector W. G. Drug therapy for portal hypertension / Rector. // Ann. Intern. Med.. – 1986. – №105. – С. 96–107.

114. Rockey D. C. Pharmacologic therapy for gastrointestinal bleeding due to portal hypertension and esophageal varices / Rockey. // Curr. Gastroenterol.. – 2006. – №8. – С. 7–13.

115. D'Amico G. The treatment of portal hypertension: a meta-analytic review / G. D'Amico, L. Pagliaro, J. Bosh. // Hepatology. – 1995. – №22. – С. 332–354.

116. Диагностика и лечение диффузных заболеваний печени: Методическое пособие для врачей. / [А. О. Буеверов А.О, С. В. Готье С.В, А. К. Ерамишанцев А.К та ін.]. – Москва, 2003.

117. Ling S. C. Should children with esophageal varices receive beta-blockers for the primary prevention of variceal hemorrhage? / Ling. // Can. J. Gastroenterol.. – 2005. – №19. – С. 661–666.

118. Watanabe F. D. Portal hypertension in children / F. D. Watanabe, P. Rosenthal. // Curr. Opin. Pediatr.. – 1995. – №7. – С. 533–538.

119. A comparative study of the elective treatment of variceal hemorrhage with beta-blockers, transendoscopic scleroterapy, and surgery: a prospective, controlled, and randomized trial during 10 years / [H. Orozco, M. A. Mercado, C. Chan та ін.]. // Ann. Surg.. – 2000. – №232. – С. 216–219.

120. Orloff M. J. Long-term survival rates and quality of life in randomized controlled trial comparing epcs and emergency medical therapy followed by elective pcs in survivors / M. J. Orloff, M. S. Orloff. // Hepatology. – 1994. – №20. – С. 863–872.

121. Long-term outcome after sclerotherapy with or without a beta-blocker for variceal bleeding in children / S.Sokucu, O. D. Souglu, B. Elkabes, G. Saner. // Pediatr. Int.. – 2003. – №45. – С. 388–394.

122. Геллер Л. И. Лекарственное лечение портальной гипертензии / Л. И. Геллер. // Клиническая медицина. – 1991. – №69. – С. 28–32.

123. Комплексное лечение пищеводно-желудочных кровотечений у детей с портальной гипертензией / [А. Ф. Леонтьев, А. А. Шавров, А. У. Лекманов та ін.]. // Педиатрия. – 1999. – №2. – С. 22–25.

124. Комплексное лечение пищеводно-желудочных кровотечений у детей с портальной гипертензией / [А. Ф. Леонтьев, А. А. Шавров, А. У. Лекманов та ін.]. // Педиатрия. – 1999. – №2. – С. 22–25.

125. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of Baveno V consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy portal hypertension / [B. L. Shneider, J. Bosh, R. de Franchis та ін.]. // Pediatr. Transplantation. – 2012. – №3. – С. 23–33.

126. Grace N. D. Diagnosis and treatment of gastrointestinal bleeding secondary to portal hypertension / Grace. // Am. J. Gastroenterol.. – 1997. – №92. – С. 1081–1091.

127. Management of ectopic varices / [D. Ian, C. James, S. Patric та ін.]. // Hepatology. – 1998. – №28. – С. 1154–1158.

128. Лечение пищеводно-желудочных кровотечений у детей с синдромом портальной гипертензии / [А. Ф. Леонтьев, А. А. Шавров, С. А. Хмызов та ін.]. // Вестн. интенсив. терапии. – 1996. – №4. – С. 36–39.

129. Chojkier M. Esophageal tamponade in the treatment of bleeding varices. A decadal progress report / M. Chojkier, H. O. Conn. // Dig. Dis. Sci.. – 1980. – №25. – С. 267–272.

130. Pitcher J. L. Safety and effectiveness of the modified Sengstaken-Blakemore tube: a prospective study / Pitcher. // Gasrtoenterology. – 1971. – №61. – С. 291–298.

131. Terblanche J. Acute bleeding varices: a five-year prospective evaluation of tamponade and sclerotherapy / J. Terblanche, H. I. Yakoob, P. C. Bornman. // Ann. Surg.. – 1981. – №194. – С. 521–530.

132. Sorbi D. An assessment of the management of acute bleeding varices: a multicentr prospective member-based study / D. Sorbi, C. J. Gastout, D. Peura. // Am. J. Gastroenterol.. – 2003. – №98. – С. 2424–2434.

133. Initial control of bleeding from esophageal varices with the Sengstaken-Blakemore tube. Experience in 82 patients / B.Feneyrou, J. Hanana, J. P. Daures, J. B. Prioton. // Am. J. Surgery. – 1988. – №155. – С. 509–511.

134. Agarwal R. Endobronchial malposition of Sengstaken-Blakemore tube / R. Agarwal, A. N. Aggarwal, D. Gupta. // J. Emerg. Med.. – 2008. – №34. – С. 93–94.

135. Pasquale M. D. Sengstaken-Blakemore tube placement. Use of ballon tamponade to control bleeding varices / M. D. Pasquale, F. B. Cerra. // Crit. Care Clin.. – 1992. – №8. – С. 743–753.

136. Balloon tamponade in variceal bleeding use and misuse / P.Valvianos, A. E. Gimson, D. Westaby, R. William. // Brit. Med. J.. – 1989. – №298. – С. 1158–1162.

137. Poddar A. S. Band ligation plus sclerotherapy versus sclerotherapy alone in children with extrahepatic portal venous obstruction / A. S. Poddar, B. R. Thapa, K. Singh. // J. Clin. Gastroenterol.. – 2005. – №39. – С. 626–629.

138. Macbeth R. Treatment of esophageal varices in portal hypertension by means of sclerosing injection / Macbeth. // Brit. Med. J.. – 1958. – №2. – С. 877–880.

139. Paquet K. J. Sclerotherapy of bleeding esophageal varices by means of endoscopy / K. J. Paquet, E. Oberhammer. // Endoscopy. – 1978. – №10. – С. 7–12.

140. Fifteen-year follow up of endoscopic injection sclerotherapy in children with extra hepatic portal venous obstruction / [S. A. Zargar, G. N. Yatoo, G. Javid та ін.]. // J.Gasrtroenterol. Hepatol.. – 2004. – №19. – С. 139–145.

141. Бебуришвили А. Г. Эндосокпичская склеротерапия и лигирование варикозно-расширеных вен пищевода при портальной гипертензии / А. Г. Бебуришвили, С. В. Михин, А. Н. Овчаров. // Хирурия. – 2006. – №1. – С. 44–48.

142. Rigid versus fiberoptic endoscopic injection sclerotherapy. A prospective randomized controlled trial in patients with bleeding esophageal varices / [P. C. Bornman, D. Kahn, J. Terbalance та ін.]. // Ann. Surg.. – 1988. – №208. – С. 175–178.

143. Variceal rebleeding and recurrence after endoscopic injection sclerotherapy: a prospective evaluation in 204 patients / J. E.Krige, P. C. Bornman, P. A. Goldberg, J. Terblanche. // Arch. Surg.. – 2000. – №135. – С. 1315–1322.

144. Thrombosis of portal vein in absence of hepatic disease / [L. Belli, F. Romani, F. Rioli та ін.]. // Surg. Gynecol. Obstet.. – 1989. – №169. – С. 46–49.

145. Losty P. D. Long-term outcome after surgery for extra hepatic portal vein thrombosis / P. D. Losty, M. J. Lynch, E. J. Guiney. // Arch.Dis. Child.. – 1994. – №71. – С. 437–440.

146. Endoscopic injection sclerotherapy for bleeding varices in children with intrahepatic and extra hepatic portal venous obstruction: benefit of injection tract embolisation / V. L.Bandika, E. A. Goddard, R. D. De Lacey, R. A. Brown. // S. Afr. Med. J.. – 2012. – №11. – С. 884–887.

147. Disturbed esophageal motility after eradication of varices by chronic sclerotherapy - a scintigraphic study / [R. A. Spence, J. A. Smith, S. Isaacs та ін.]. // S. Afr. Med. J.. – 1990. – №77. – С. 138–140.

148. Poddar U. Endoscopic sclerotherapy in children: experience with 257 cases of exterahepatic portal venous obstruction / U. Poddar, B. R. Thapa, K. Singh. // Gastrointerest. Endosc.. – 2003. – №57. – С. 683–686.

149. Endoscopic ligation of esophageal varices for prophylaxis of first bleeding in children and adolescents with portal hypertension: preliminary results of a prospective study / [D. Celinska-Cedro, M. Teisseyre, M. Woynarowski та ін.]. // J. Pediatr. Surg.. – 2003. – №38. – С. 1008–1011.

150. Шерцингер А.Г. Тактика при острых кровотечениях из варикозно-расширеных вен пищевода и желудка / А. Г. Шерцингер. // Российский журнал гестроентерологии, гепатологии. - 2001. - №11. - С. 40-42.

151. Ming-Chih Hou. Comparison of endoscopic variceal injection sclerotherapy & ligation for the treatment of esophageal variceal hemorrhage: a prospective randomize trial / Ming-Chih Hou. // Hepatology. – 1995. – №21. – С. 712–722.

152. Takashi S. Endoscopic variceal ligation in management of gastroesophageal varices in postoperative billiard atresia / Takashi. // Journal Pediatric Surgery. – 1998. – №33. – С. 1628–1632.

153. Endoscopic variceal ligation in children / [S. Nijhawan, T. Patni, U. Sharma та ін.]. // Journal Pediatric Surgery. – 1995. – №30. – С. 1455–1456.

154. Кровотечения из верхних отделов пищеварительного тракта у больных муковисцидозом, осложненным циррозом печени и портальной гипертензией / [А. В. Кобяцкий, С. Ю. Семыкин, Т. Ю. Капустина та ін.]. // Пульмонология. – 2001. – №3. – С. 50–53.

155. Panes J. Therapeutic option for bleeding portal hypertensive gastropathy / J. Panes, J. M. Pique. // J.Gasrtroenterol. Hepatol.. – 1998. – №13. – С. 977–979.

156. Stringer M. D. Long term outcome after injection sclerotherapy for esophageal varices in children with extra hepatic portal hypertension / M. D. Stringer, E. R. Howard. // Gut. – 1994. – №35. – С. 257–259.

157. Yachha S. K. Management of portal hypertension / S. K. Yachha, K. Chetri, R. Lal. // Indian Journal Pediatric. – 2002. – №69. – С. 809–813.

158. Management of portal hypertension in children: a retrospective study with long-term follow-up / [T. Erkan, F. Cullu, T. Kutlu та ін.]. // Acta Gastrornterol. Belg. – 2003. – №66. – С. 213–217.

159. Endoscopic variceal ligation plus propranolol versus endoscopic variceal ligation alone in primary prophylaxis of variceal bleeding / [S. K. Sarin, M. Wadhawan, S. R. Agarwal та ін.]. // Am. J. Gastroenterol.. – 2005. – №100. – С. 797–804.

160. Клиника, диагностика и хирургическое лечение детей с портальной гипертензией / А. Е.Алексндров, А. А. Шавров, В. М. Сенякович, А. Ф. Леонтьев. // Педиатрия. – 1999. – №2. – С. 19–21.

161. Ryckman F. C. Causes and management of portal hypertension in the pediatric population / F. C. Ryckman, M. H. Alonso. // Clin. Liver Dis.. – 2001. – №5. – С. 789–818.

162. Полеев А. В. Тактика эндосокпического склерозирования вен пище-вода при различных формах портальной гипертензии и способах оперативного лечения у детей : дис. канд. мед. наук / Полеев А. В. – Ростов-на-Дону, 2004. – 215 с.

163. Tanner N. C. Hematemesis and melaena: an investigation of the place of surgery in its treatment / Tanner. // Med. Press. – 1949. – №221. – С. 9–17.

164. Пациора М. Д. Хирургия портальной гипертензии / М. Д. Пациора. – Ташкент: Медицина, 1984. – 319 с. – (2). – (Медицина).

165. Зубарев П. Н. Дифференциальная тактика в лечении пищеводно-желудочных кровотечений при портальной гипертензии / П. Н. Зубарев, Б. Н. Котив. // Анналы хирургической гепатологии. – 1998. – №3. – С. 145.

166. Леонтьев А. Ф. Отдаленные результаты палиативных операций у детей с внепеченочной блокадой портального кровообращения / А. Ф. Леонтьев, В. М. Сенякович. // Хирургия. – 1986. – №2. – С. 17–21.

167. Тактические аспекты и результаты экстренной хирургии кровотечений из вен пищевода и желудка у больных циррозом печени / [Ф. Г. Назыров, А. В. Девятов, Х. А. Акилов та ін.]. // Анналы хирургической гепатологии. – 1998. – №3. – С. 155–157.

168. Ключников О. Ю. Хирургическое лечение кровотечений из варикозно-расширеных вен пищевода и желудка : дис. канд. мед. наук / Ключников О. Ю. – Краснодар, 2007. – 234 с.

169. Hepatopulmonary Syndrome in children: a comparative study of non-cirrhotic versus cirrhotic portal hypertension / [V. B. Vibhor, P. Ujjal, K. Aditya та ін.]. // Liver Int.. – 2015. – №35. – С. 1665–1672.

170. Szczepanik A. B. Extrahepatic portalHypertension: long term results of surgical treatment / A. B. Szczepanik, W. I. Rudowski. // Ann. Royal Coll. Surg. England. – 1989. – №71. – С. 222–225.

171. Laparoscopic splenic vessels ligation as a treatment of hypersplenism and thrombocytopenia in children / [J. S. Zhang, L. Li, Q. Li та ін.]. // Surgery Endoscopic. – 2016. – №30. – С. 3916–3921.

172. Jin-Shan Z. Laparoscopic distal splenorenal shunt for the treatment of portal hypertension in children with congenital hepatic fibrosis: a case report / Z. Jin-Shan, C. Wei, L. Long. // Medicine. – 2017. – №96. – С. 5843.

173. Liver stiffness measured by shear-wave elastography for evaluating intrahepatic portal hypertension in children / [M. Y. Hee, Y. K. So, M. K. Kyung та ін.]. // JPGN. – 2017. – №64. – С. 892–897.

174. Cholangiopathy in children with extra hepatic portal venous obstruction [Електронний ресурс] / [S. S. Moinak, K. Y. Surender, R. Praveer та ін.] // J. Hepatobiliary Pancreat. Sci.. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: doi: 10.1002/jhbp.582.

175. Modified Hassab procedure in the management of bleeding esophageal varices - a two-year experience / [Y. K. Wu, Y. H. Wang, C. H. Tsai та ін.]. // Hepatogastroenterology. – 2002. – №49. – С. 205–207.

176. Odile J. Survey on clinical practice of primary prophylaxis in portal hypertension in children / J. Odile, D. Mathieu, A. Fab. // JPGN. – 2017. – №64. – С. 524–527.

177. McKiernan P. Advances in the management of childhood portal hypertension / P. McKiernan, M. Abdel-Hady. // Expert Rev. Gastroenterol. Hepatol.. – 2015. – №9. – С. 575–583.

178. Sugiura procedure in portal hypertensive children / [O. F. Senyuz, E. Yesildag, H. Emir та ін.]. // J. Hepatobiliary Pancreat. Surg.. – 2001. – №8. – С. 245–249.

179. Дроздов А. В. Алгоритм диагностики и методы хирургической коррекции внепеченочной формы портальной гипертензии у детей : дис. канд. мед. наук / Дроздов А. В. – Москва, 2002. – 203 с.

180. Распространенный флеботромбоз у детей с внепеченочной портальной гипертензией: клиника, диагностика, лечение / М. Н.Сухов, А. В. Дроздов, И. П. Лывина, М. В. Исаева. // Педиатрия. – 2010. – №89. – С. 65–70.

181. Разумовский А. Ю. Перспективы применения операции Sugiura при портальной гипертензии у детей / А. Ю. Разумовский, В. Е. Рачков, Н. Ф. Щапов. // Хирургия. – 2010. – №4. – С. 41–46.

182. Wolf M. Current state of portosystemic shunt surgery / M. Wolf, A. Hirner. // Langenbecks Arch. Surgery. – 2003. – №338. – С. 141–149.

183. Ling S. C. Portal hypertension in children / Ling. // Clinical Liver Dis.. – 2012. – №1. – С. 139–142.

184. Mesenterico-left intrahepatic portal vein shunt: original technique to treat symptomatic extra hepatic portal hypertension / [J. de Ville de Goyet, J. P. Martinet, M. Lacrosse та ін.]. // Acta Gastroenterol. Belg.. – 1998. – №161. – С. 13–16.

185. Original extrapolar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to later vein thrombosis after pediatric liver transplantation. Long term results / [J. de Ville de Goyet, P. Gibbs, P. Clapuyt та ін.]. // Transplantation. – 1996. – №62. – С. 71–75.

186. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction / [R. Superina, B. Shneider, S. Emre та ін.]. // Pediatric Transplantation. – 2006. – №10. – С. 908–913.

187. Experience with the Rex-shunt (mesenterico-lefr portal bypass) in children with extra hepatic portal hypertension / [D. A. Bambini, R. Superina, P. S. Almond та ін.]. // J. Pediatr. Surg.. – 2000. – №35. – С. 13–18.

188. Мезопортальный анастомоз у детей с внепеченочной портальной гипертензией / [М. Н. Сухов, А. В. Дроздов, А. В. Кобяцкий та ін.]. // Детская хирургия. – 2005. – №1. – С. 23–26.

189. Мезентерико-порталное шунтирование - новый методм лечения внепеченочной портальной гипертензии у детей / [А. Ю. Разумовский, В. Е. Рачков, Б. П. Данжинов та ін.]. // Хирургия. – 2003. – №9. – С. 17–21.

190. Данжинов Б. П. Мезентерико-портальное шунтирование в лечении детей с внепеченочной портальной гипертензии : дис. канд. мед. наук / Данжинов Б. П. – Москва, 2003. – 192 с.

191. Mesenteric left portal bypass for variceal bleeding owing to extra hepatic portal hypertension caused by portal vein thrombosis / [O. Ates, G. Hakguder, G. Olguner та ін.]. // J. Pediatric Surgery. – 2006. – №41. – С. 1259–1263.

192. Experience with alternate sources of venous inflow in the mesa-rex bypass operation: the coronary and splenic veins / B.Chiu, S. B. Pillai, A. D. Sandler, R. A. Superina. // J. Pediatric Surgery. – 2007. – №42. – С. 1199–1202.

193. Advantages of the mess-Rex bypass compared with portosystemic shunt in the management of extra hepatic portal vein obstruction in children / [T. B. Lautz, L. A. Keys, J. C. Melvin та ін.]. // J. Am. Coll. Sur.. – 2013. – №216. – С. 83–89.

194. Percutaneous salvage of a failing Rex shunt / [R. H. Thornton, R. K. Kerlan, R. L. Gordon та ін.]. // J. Vasc. Interv. Radiol.. – 2005. – №16. – С. 399–402.

195. Mack C. L. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extra hepatic vein thrombosis / C. L. Mack, R. A. Superina, P. F. Whitngton. // Journal Pediatric. – 2003. – №142. – С. 197–199.

196. Meso-portal bypass in children with portal vein thrombosis: raid increase of the intrahepatic portal venous flow after direct hepatic reperfusion / [I. Gehrke, J. Blundell, L. Pearson та ін.]. // Journal Pediatric Surgery. – 2003. – №38. – С. 1137–1140.

197. Chin A. C. Previous portal hypertension surgery negatively affects results of mesenteric to left portal vein bypass / A. C. Chin, F. Thow, R. A. Superina. // Journal Pediatric Surgery. – 2008. – №43. – С. 114–119.

198. Effectiveness of Rex shunt in the treatment of portal hypertension / R.Dasgupta, E. Roberts, R. A. Superina, P. C. Kim. // Journal Pediatric Surgery. – 2006. – №41. – С. 108–112.

199. Superina R. A. Medical and surgical management of portal hypertension in children / R. A. Superina, E. M. Alonso. // Curr. Treat. Options. Gastroenterol.. – 2006. – №9. – С. 432–443.

200. Rockey D. C. A new treatment for portal hypertension? / Rockey. // Gastroenterology. – 2016. – №150. – С. 1077–1080.

201. BLEPS study group. Addition of sbmvastatin to standard therapy for the prevention of variceal rebreeding does not reduce rebreeding but increase survival in patients with cirrhosis / [J. G. Abraldes, C. Villanueva, C. Aracil та ін.]. // Gastroenterology. – 2016. – №150. – С. 1160–1170.

202. Isted A. Prediction of esophageal varices in biliary atresia: Derivation of the "varices prediction rule", a novel noninvasive predictor / A. Isted, T. Grammatikopoulos, M. Davenport. // Journal Pediatric Surgery. – 2015. – №50. – С. 1734–1738.

203. King's variceal prediction score: a novel non-invasive marker of portal hypertension in pediatric chronic liver disease / [P. Witters, P. Karthikeyan, S. Ramakrishna та ін.]. // J. Gastroenterol. Nutr.. – 2017. – №64. – С. 518–523.

204. Hepatoplmonary syndrome and portopulmonary hypertension: recent knowledge in pathogenesis and overview of clinical assessment / [S. Reavens, A. Geerts, C. Van Steenkiste та ін.]. // Liver Int.. – 2015. – №35. – С. 1646–1660.

205. Grammatikopoulos T. Portal hypertension and its management in children [Електронний ресурс] / T. Grammatikopoulos, P. J. McKiernan, A. Dhawan // Arch.Dis. Child.. – 2017. – Режим доступу до ресурсу: adc.bmj.com/content/early/2017/08/10/archdischild-2015-31002 2#BIBL.

206. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium / [B. L. Shneider, J. de Ville de Goyet, D. H. Leung та ін.]. // Hepatology. – 2016. – №63. – С. 1368–1380.

207. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding / [M. Duche, B. Ducot, O. Ackermann та ін.]. // J. Hepatol.. – 2017. – №66. – С. 320–327.

208. Progression to high-risk gastroesophageal varices in children with biliary atresia with low-risk sing at first endoscopy / [M. Duche, B. Ducot, O. Ackermann та ін.]. // J. Pediatric Gastroenterol.Nutr.. – 2015. – №60. – С. 664–668.

209. Interobserver agreement on endoscopic classification of esophageal varices in children / [L. D'Antiga, P. Betalli, P. De Angelis та ін.]. // J. Pediatric Gastroenterol.Nutr.. – 2015. – №61. – С. 176–181.

210. Sutton H. Non-invasive markers of portal hypertension: appraisal of adult experience and potential utilization in children [Електронний ресурс] / H. Sutton, A. Dhawan, T. Grammatikopoulos // J. Pediatric Gastroenterol.Nutr.. – 2017. – Режим доступу до ресурсу: doi:10.1097/MPG.0000000000001882.

211. The incidence of portal hypertension in children with choledochal cyst and the correlation of nitric oxide levels in the peripheral blood with portal pressure and liver histology / [K. Chand, V. Bhatnagar, S. Agarwala та ін.]. // J. Indian Assoc. Pediatric. Surgery. – 2015. – №20. – С. 133–138.

212. Clinical radiologic and endoscopic characteristics upon diagnosis of patients with prehepatic portal hypertension at the Instituto Nacional de Pediatric from 2001 to 2011 / [F. Zarate Mondragon, J. O. Romero Trujillo, R. Cervantes Bustamante та ін.]. // Revista de Gastroenterologia de Mexico. – 2014. – №79. – С. 244–249.

213. Jin-Shang Z. Surgical treatment for rebreeding caused by bypass failure after Rex shunt: re-Rex shunt or Warren shunt? [Електронний ресурс] / Z. Jin-Shang, W. Long-Li // Pediatric Surgery International. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: https://doi.org/10.1007/s00383-018-4246-0.\

214. Spontaneous resolution of splenic infarcts after distal splenorenal shunt in children with extrahepatic portal venous obstruction: Our experience / K.Arbinder, S. Nitin, B. Minu, S. P. Shasanka. // African Journal of Pediatric Surgery. – 2014. – №11. – С. 48–51.

215. Arun J. S. Portal hypertension / Sanyal Arun. – New Jersy: Humana Press Inc., 2005. – 314 с. – (1). – (07512; кн. 208).

216. Khanna R. Idiopatic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction [Електронний ресурс] / R. Khanna, K. Sarin // Hepatology International. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: https://doi.org/10.1007/s12072-018-9844-3.

217. High latency of proximal splenorenal shunt: A myth or reality? A prospective cohort study / [P. M. Mishra, N. S. Patil, S. Saluja та ін.]. // International Journal of Surgery. – 2016. – №27. – С. 82–87.

218. Extrhepatic portal vein thrombosis after umbilical catheterization: is it good choice for Rex shunt? / [N. N. Gibelli, A. C. Tannuri, M. L. Pinho-Apezzato та ін.]. // Journal of Pediatric Surgery. – 2011. – №46. – С. 214–216.

219. Clinical and imaging predictor of surgical splenorenal shunt dysfunction in pediatric patients [Електронний ресурс] / [A. Woerner, G. Shivaram, K. H. Koo та ін.] // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: DOI : 10.1097/MPG.0000000000001931.

220. Lima M. Pediatric digestive surgery / Mario Lima. – Springer: Springer, 2017. – 652 с. – (1).

221. Long-term results after diversion surgery in extrahepatic portal vein obstruction [Електронний ресурс] / [P. T. Junco, A. Alvarez, M. Dore та ін.] // European Journal of Pediatric Surgery. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: DOI: 10.1055/s-0038-1668147.

222. Portal-to-right portal vein bypass for extrahepatic portal vein obstruction / Li Long, J. Zhang, C. Zhen та ін.]. // Journal of Pediatric Surgery. – 2017. – №53. – С. 1403–1407.

223. Zhang J. Surgical treatment for rebreeding caused bypass failure after Rex shunt: re-Rex shunt of Warren shunt? / J. Zhang, L. Long, W. Cheng. // Pediatric Surgery International. – 2018. – №34. – С. 521–527.

224. Zhang J. Surgical treatment for rebreeding caused bypass failure after Rex shunt: re-Rex shunt of Warren shunt? / J. Zhang, L. Long, W. Cheng. // Pediatric Surgery International. – 2018. – №34. – С. 521–527.

225. Жигалов С. Б. Эндоскопические технологии в лечении и профилактике кровотечений из варикозно расширеных вен пищевода и желудка у больных с портальной гипертенезией : дис. докт. мед. наук / Жигалов С. Б. – Москва, 2011. – 300 с.

226. de Franchis R. Expanding consensus in portal hypertension report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying rose and individualizing care for portal hypertension / Roberto de Franchis. // Journal of Hepatology. – 2015. – №63. – С. 743–752.

227. Partial splenectomy for portal hypertension in cystic fibrosis related liver disease / [D. Louis, M. L. Duc, P. Reix та ін.]. // Pediatric Pulmonology. – 2007. – №42. – С. 1173–1180.

228. Left ventricular dilatation and pulmonary vasodilatation after surgical shunt for treatment of pre-sinosoidal portal hypertension / [O. L. Santarem, R. Cleva, F. M. Sasaya та ін.]. // PolS. One. – 2016. – №11. – С. 234–239.

229. Extrahepatic portal vein obstruction in Egyptian children / [H. M. El-Karaksy, N. El-Koofy, N. Mohsen та ін.]. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2015. – №60. – С. 105–109.

230. Aydin U. Portosystemic shunt using adrenal vein as a conduit; an alternative procedure for splenorenal shunt / U. Aydin, P. Yazici, M. Kilic. // BMC Surgery. – 2007. – №7. – С. 7–14.

231. Treatment of porto systemic shunt myelopathy with a stent graft deployed through a trans jugular intrahepatic route / [D. Jain, A. Arora, P. Deka та ін.]. // Cardiovasc. Intervent. Radiol.. – 2013. – №36. – С. 1161–1164.

232. Hepatic myelopathy: A rare complication following extrahepatic portal vein occlusion and lienorenal shunt / [J. Panicker, S. Sinha, A. B. Taly та ін.]. // Neurol. India. – 2006. – №54. – С. 298–300.

233. Mitra shunt (spleen preserving, side to side lieno-renal shunt) for portal hypertension with hypersplenism in early infancy / S.Shinde, S. Gopalan, D. K. Kandpal, S. K. Chowdhary. // Journal Indian Pediatric Surgery. – 2014. – №19. – С. 96–99.

234. Sretenovic A. L. Warren shunt combined with partial splenectomy for children with portal hypertension, massive splenomegaly and severe hypersplenism / L. Sretenovic. // Surgery Today. – 2012. – №7. – С. 137–139.

235. Renal blood flow before and after porto systemic shunt in children with portal hypertension / M. M.Aliev, R. Z. Yuldashev, G. S. Adilova, G. A. Yusupaileva. // Pediatric Surgery International. – 2014. – №30. – С. 295–299.

236. Portal systemic shunt through the renal vein / [H. Yamada, Y. Ishida, T. Komatsuda та ін.]. // Abdom. Imaging. – 2006. – №31. – С. 701–705.

237. Da B. L. Nnoncihotic portal hypertension [Електронний ресурс] / B. L. Da, K. Koh, T. Heller // Current Opinion Gastroenterology. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: doi: 10.1097/MOG.0000000000000433.

238. Chapin C. A. Cirrhosis and portal hypertension in the pediatric population [Електронний ресурс] / C. A. Chapin, M. B. Lee // Liver Dis.. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: doi: 10.1016/j.cld.2018.06.007.

239. Diagnostic performance of quantitive magnetic resonance imaging biomarkers for predicting portal hypertension in children and young adults with autoimmune liver disease / [J. R. Dillman, S. D. Serai, A. Trout та ін.]. // Pediatr Radiol.. – 2019. – №49. – С. 332–341.

240. Diagnostic perfrormance of ultrasound elastography for evaluating portal hypertension in children: A systemic review and Meta-analysis / [D. W. Kim, H. M. Yoon, Y. A. Jung та ін.]. // Journal Ultrasound Medicine. – 2019. – №38. – С. 747–759.

241. Transjugular intrahepatic portosystrmic shunt insertion for the management of portal hypertension in children / L. C.Johansen, P. J. McKiernan, K. Sharif, S. P. McGuirk. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2018. – №67. – С. 173–179.

242. Liver surgery in cirrhosis and portal hypertension / C.Hackl, H. J. Schlitt, P. Renner, F. A. Lang. // World Journal Gastroenterology. – 2016. – №22. – С. 2725–2735.

243. Garcia-Tsao G. Emricasan (IDN-6556) Lowers portal pressure in patients with compensated cirrhosis sever portal hypertension / G. Garcia-Tsao, M. Fusch, M. Shiffman. // Hepatology. – 2019. – №69. – С. 717–728.

244. Pressure gradients, laboratory changes and outcomes with transjugular intrahepatic portosystemic shunt in pediatric portal hypertension [Електронний ресурс] / [V. Slovik, E. J. Monroe, S. D. Friedman та ін.] // Pediatric Transplantation. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: doi: 10.1111/petr.13387.

245. Imaging of the intrahepatic portal vein in children with extrahepatic portal vein thrombosis - Comparison of magnetic resonance imaging and retrograde portography / [S. Kathemann, E. Lainka, J. M. Ludwig та ін.]. // Journal of Pediatric Surgery. – 2018. – №54. – С. 1686–1690.

246. Achar S. Extrahepatic portal vein obstruction in children: role of preoperative imaging / S. Achar, H. K. Dutta, R. K. Gogoi. // Journal Indian Assoc. Pediatric Surgery. – 2017. – №22. – С. 144–149.

247. Hepatic histology and morphometric measurements in idiopathic extrahepatic portal vein thrombosis in children, correlated to clinical outcome of meso-Rex bypass / [N. Tantemsapya, R. Superina, D. Wang та ін.]. // Ann. Surg.. – 2018. – №267. – С. 1179–1184.

248. Recanalization of chronic extrahepatic portal vein obstruction in pediatric patients ising minilaparotomy approach / S.Muratore, S. Flanagan, D. Hunter, R. Acton. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2019. – №68. – С. 384–388.

249. Duodenal morphometry and small bowel permeability in children with portal hypertension / [V. V. Borkar, U. Poddar, N. Kumari та ін.]. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2015. – №60. – С. 171–176.

250. Acute-on-chronic liver failure: consensus recommendations of the Asia Pacific association for the study of the liver (APASL): an update / [S. K. Sarin, A. Choudhury, M. K. Sharma та ін.]. // Hepatology International. – 2019. – №13. – С. 353–390.

251. Endoscopic prophylaxis and factors associated with bleeding in children with extrahepatic portal vein obstruction [Електронний ресурс] / [A. P. de Oliveira, A. R. Ferreira, E. T. Fagundes та ін.] // Journal Pediatric (Rio J.). – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jped.2019.08.010.

252. Circulating CXCL10 in cirrhotic portal hypertension might reflect systemic inflammation and predict ACLF and mortality / [J. M. Lehmann, K. Claus, C. Jansen та ін.]. // Liver Int.. – 2018. – №38. – С. 875–884.

253. Portal cavernoma in children revealed by gastrointestinal hemmorrhage: about a case [Електронний ресурс] / [I. Basse, N. D. Gueye, D. O. Diop та ін.] // Pan. Afr. Med.. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.11604/pamj.2016.25.158.10616. eCollection 2016.

254. Portal cavern in the Era of Mesoportal shunt (Rex) and liver transplant in children [Електронний ресурс] / [G. Chocarro, P. T. Junko, E. Dominguez та ін.] // European Journal of Pediatric Surgery. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.1055/s-0035-1563402.

255. Multimodality imaging of the Meso-Rex bypass / [V. Carollo, G. Marrone, K. Cortis та ін.]. // Abdominal Radiology. – 2019. – №44. – С. 1379–1394.

256. The prognostic role of hepatic venous pressure gradient in cirrhotic patients undergoing elective extrahepatic surgery [Електронний ресурс] / [E. Reverter, I. Cirera, A. Albilos та ін.] // Journal of Hepatology. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jhep.2019.07.007.

257. Unusual venous collateral pathway allow for reperfussion of intrahepatic venous system in children with portal vein thrombosis after split liver transplantation: Clinical relevance and management implication [Електронний ресурс] / [G. Mamone, S. Caruso, F. di Francesco та ін.] // Pediatr. Transplantation. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1111/petr.13539.

258. Measuring of gastric emptying in Egyptian pediatric patients with portal hypertension by using real-time ultrasound / [M. E. Fahmy, M. A. Osman, R. A. Mahmoud та ін.]. // Saudi Journal of Gastroenterology. – 2012. – №18. – С. 40–43.

259. Very early presentation of extrahepatic portal vein obstruction causing portal hypertension in an infant: uncertainties in the management and therapeutic limitations [Електронний ресурс] / [P. Khodayar-Pardo, A. P. Aldea, A. R. Gonzalez та ін.] // Case Report Gastroenterology. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.1159/000447485.

260. Thrombin dynamics in children with liver disease or extrahepatic portal vein obstruction or shunt [Електронний ресурс] / [W. Beattie, R. Kremers, M. Manusson та ін.] // Thromb. Res.. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.thromres.2020.02.008.

261. Etiology, presenting features and outcome children with non-cirrhotic portal vein thrombosis: a multicentre national study / [A. Di Giorgio, P. De Angeles, M. Cheli та ін.]. // Digestive and Liver Disease. – 2019. – №51. – С. 1179–1184.

262. Original study: Transjugular intrahepatic portosystemic shunt as a bridge to abdominal surgery in cirrhotic patients [Електронний ресурс] / [N. Tabchouri, L. Barbier, B. Menahem та ін.] // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1007/s11605-018-4053-x.

263. Where does TIPS fit in the management of patients with cirrhosis? [Електронний ресурс] / [J. C. Garcia-Pagan, S. Saffo, M. Mandorfer та ін.] // JHEP Rep.. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jhepr.2020.100122.

264. Unshuntable extrahepatic portal hypertension revisited: 43 years' experience with radical esophagogastrectomy treatment of bleeding esophagogastric varices [Електронний ресурс] / [M. J. Orloff, M. S. Orloff, S. L. Orloff та ін.] // Am. J. Surgery. – 2014. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.amjsurg.2013.06.001.

265. Khanna R. Noncirrhotic portal hypertension: current and emerging perspectives / R. Khanna, S. K. Sarin. // Clinical Liver Dis.. – 2019. – №23. – С. 781–804.

266. Young V. Management of portal hypertension in pediatric population: a primer for the interventional radiologist / V. Young, S. Rajeswaran. // Semin Interven. Radiolog.. – 2018. – №35. – С. 160–164.

267. Transjugular intrahepatic portosystrmic shunt for extrahepatic portal venous obstruction in children / [Y. Lv, C. He, W. G. Yin та ін.]. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2016. – №62. – С. 233–241.

268. Spleen stiffness measurement as a non-invasive test to evaluate and monitor portal hypertension in children with extrahepatic portal vein obstruction / R. Z.Yuldashev, M. M. Aliev, S. I. Shokhaydarov, D. B. Tursunova. // Pediatric Surgery International. – 2020. – №36. – С. 637–641.

269. Profile of extrahepatic portal venous obstruction among children in Central India / [M. Jain, J. Jain, G. R. Passi та ін.]. // Clin.Exp.Hepatology. – 2017. – №3. – С. 209–211.

270. Stroop test validation to screen for minimal hepatic encephalopathy in pediatric extrahepatic portal venous obstruction [Електронний ресурс] // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: 10.1097/MPG.0000000000001895.

271. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abernethy Malformation): An international observational study [Електронний ресурс] / [A. Baiges, F. Turon, M. Simon-Talero та ін.] // Hepatology. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1002/hep.30817.

272. Portal hypertension of a Delayed onset following liver abscesses in a 12-month-old infant: a case report and review of the literature / [F. O. Al-Qurashi, A. A. Aladsani, F. K. Al Qanea та ін.]. // Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition. – 2019. – №22. – С. 400–406.

273. Jagadisan B. Child with jaundice and pruritus: How to evaluate? [Електронний ресурс] / B. Jagadisan, A. Srivastava // Indian Journal Pediatric. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.1007/s12098-016-2058-6.

274. Surgical strategy according to the anatomical types of congenital portosystemic shunts in children [Електронний ресурс] / [T. Matsuura, Y. Takahashi,

Y. Yanagi та ін.] // Journal Pediatric Surgery. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.046.

275. Mesocaval shunt creation for jejunal variceal bleeding with chronic portal vein thrombosis [Електронний ресурс] / J. K.Yoon, M. D. Kim, D. Y. Lee, S. J. Han // Yonsei Med. J.. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: 10.3349/ymj.2018.59.1.162.

276. Usefulness of a recanalized umbilical vein for vascular reconstruction in pediatric hepatic surgery / [M. Shinkai, K. Mochizuki, N. Kitagawa та ін.]. // Pediatric Surgery International. – 2016. – №32. – С. 553–558.

277. Catheter interventional treatment of congenital portosystemic venous shunts in childhood [Електронний ресурс] / [W. Knirsch, D. C. Benz, P. Buhr та ін.] // Catheter Cardiovascular Interventional. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.1002/ccd.26362.

278. Progressive splenomegaly and hypersplenism: an unusual case of splenic vein stenosis with histologic findings of hepatoportal sclerosis [Електронний ресурс] / [B. Freiberg, S. Emre, R. Morotti та ін.] // Journal of Pediatria. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jpeds.2019.11.018.

279. Effects of Rex-bypass shunt on the cavernous transformation of the portal vein in children: evaluation by the color Doppler ultrasonography [Електронний ресурс] / [Z. Ruan, C. Wu, Y. Shao та ін.] // Insights Imaging. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1186/s13244-019-0815-6.

280. Comparative evaluation of magnetic resonance cholangiopancreatography/magnetic resonance splenovenoportography and

endoscopic ultrasound in the diagnosis of portal cavernoma cholangiopathy [Електронний ресурс] / [G. P. Rai, S. Nijhawan, M. P. Madhu та ін.] // Indian Journal of Gastroenterology. – 2015. – Режим доступу до ресурсу: 10.1007/s12664-015-0610-3.

281. Natural course of pediatric portal hypertension [Електронний ресурс] / [A. Kassam, G. R. Goddard, M. E. Johnston та ін.] // Hepatology Community. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1002/hep4.1560.

282. Salloum S. An unusual presentation of portal vein thrombosis in a 2-years-old girl [Електронний ресурс] / S. Salloum, K. Alemu, R. Abedalweli // American Journal of Emergency Medicine. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.ajem.2020.08.015.

283. Portomesenteric venous stunting for palliation of ascites and variceal bleeding caused by prehepatic portal hypertension / [R. A. Sheth, S. H. Sabir, P. Parmet та ін.]. // Oncologist. – 2018. – №23. – С. 712–718.

284. Partial splenic embolization is a safe and effective alternative in the management of portal hypertension in children / [J. Vittorio, K. Orellana, M. Martinez та ін.]. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2019. – №68. – С. 793–798.

285. Rehman Z. U. Distal splenorenal shunt (DSRS) in children with extrahepatic portal hypertension / Z. U. Rehman, Z. Nazir. // J. Coll. Physicians Surgery. – 2019. – №29. – С. 1228–1229.

286. The role of surgical shunts in the treatment of pediatric portal hypertension / [A. R. Cortez, A. F. Kassam, T. M. Jenkins та ін.]. // Surgery. – 2019. – №166. – С. 907–913.

287. Vogel C. B. Pediatric portal hypertension: a review for primary care / Vogel. // Nurse Practice. – 2017. – №42. – С. 35–42.

288. Splenic rupture in children with portal hypertension / O.Waisbourd-Zinman, A. Shah, H. C. Lin, E. B. Rand. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2018. – №66. – С. 447–450.

289. Bosch J. The portal hypertension syndrome: etiology, classification, relevance and animal models [Електронний ресурс] / J. Bosch, Y. Iwakiri // Hepatology International. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: 10.1007/s12072-017-9827-9.

290. Wong M. Surgery in patients with portal hypertension [Електронний ресурс] / M. Wong, R. W. Busuttil // Clin. Liver Dis.. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.cld.2019.07.003.

291. Pai A. K. Esophageal capsule endoscopy in children and young adults with portal hypertension [Електронний ресурс] / A. K. Pai, M. M. Jonas, V. L. Fox // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1097/MPG.0000000000002455.

292. Noninvasive method of predicting large esophageal varices in children with intrahepatic portal hypertension [Електронний ресурс] / [M. R. Adami, C. O. Kieling, F. P. Schwengber та ін.] // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: 10.1097/MPG.0000000000001841.

293. Gana J. C. Angiogenesis and portal-systemic collaterals in portal hypertension [Електронний ресурс] / J. C. Gana, C. A. Serrano, S. C. Ling // Ann. Hepatology. – 2016. – Режим доступу до ресурсу: 10.5604/16652681.1198799.

294. Congenital portosystemic shunts in children: association, complications and outcomes [Електронний ресурс] / [F. DiPaola, A. T. Trout, A. E. Walther та ін.] // Dig. Dis. Sci.. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.1007/s10620-019-05834-w.

295. Henkel S. A. New tools for screening children with portal hypertension [Електронний ресурс] / S. A. Henkel, J. E. Squires // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1097/MPG.0000000000002492.

296. Hematological indices in portal hypertension: cirrhosis versus non-cirrhotic portal hypertension [Електронний ресурс] / [A. Sahin, H. Artas, N. Tunc та ін.] // journal of Clinical Medicine. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: 10.3390/jcm7080196.

297. Noncirrhotic portal fibrosis in pediatric population / [V. Sood, B. B. Lal, R. Khanna та ін.]. // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2017. – №64. – С. 748–753.

298. Sinistral portal hypertension in acute pancreatitis: a magnetic resonance imaging [Електронний ресурс] / [C. L. Xie, C. Q. Wu, Y. Chen та ін.] // Pancreas. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1097/MPA.0000000000001242.

299. Zhang J. S. Postoperative enlargement and prognostic effects of portal venous bypass grafts in children undergoing Rex shunt [Електронний ресурс] / J. S. Zhang, L. Li, W. Cheng // Journal of Vascular Surgery and Venous Lymphatic Disorders. – 2018. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.jvsv.2018.01.020.

300. Gastric antral vascular ectasia in portal hypertensive children: endoscopic band ligation versus argon plasma coagulation / C.Ghobrial, M. Rabea, N. Mohsen, A. Eskander. // Journal Pediatric Surgery. – 2019. – №54. – С. 1691–1695.

301. Clinically evident portal hypertension: a operational research definition for future investigations in the pediatric population [Електронний ресурс] / [L. M. Bass, B. L. Schneider, L. Henn та ін.] // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1097/MPG.0000000000002333.

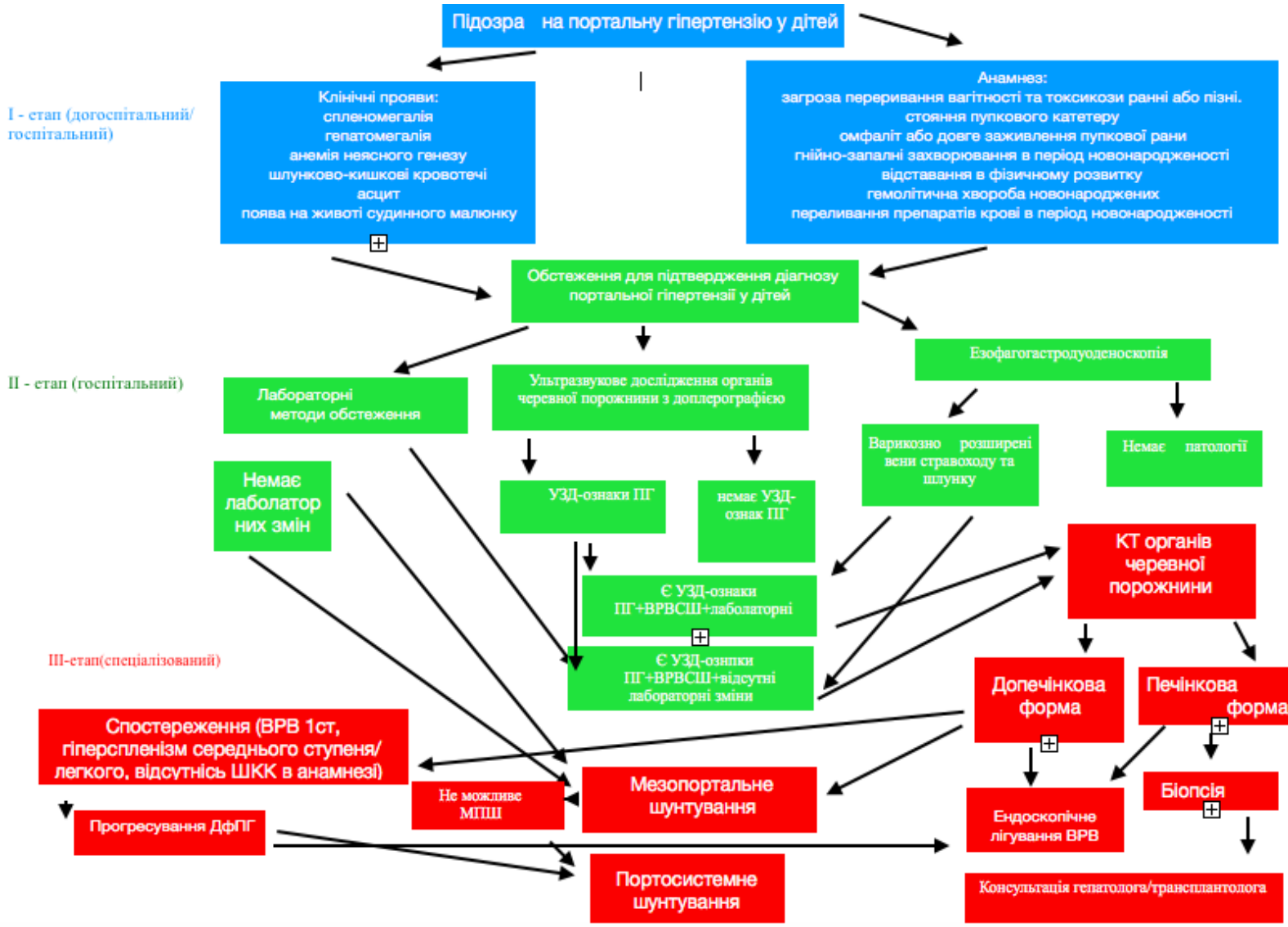
302. Liver disease in pregnancy: medical aspects and their implications for mother and child [Електронний ресурс] / C. S.Garcia-Romero, C. Guzman, A. Cervantes, M. Cerbon // Ann. Hepatology. – 2019. – Режим доступу до ресурсу: 10.1016/j.aohep.2019.04.009.

303. Cisaro F. Helicobacter pylori infection in children with portal hypertensive gastropathy: a clear indication for clinical practice [Електронний ресурс] / F. Cisaro, A. Pizzol, P. L. Calvo // Minerva Pediatria. – 2020. – Режим доступу до ресурсу: 10.23736/S0026-4946.18.05395-1.

304. Liver atrophy and regeneration in noncirrhotic portal vein thrombosis: effect of surgical shunt / [A. S. Elnaggar, A. D. Griesemer, S. Bentley-Hibbert та ін.]. // Liver Transplantation. – 2018. – №24. – С. 881–887.

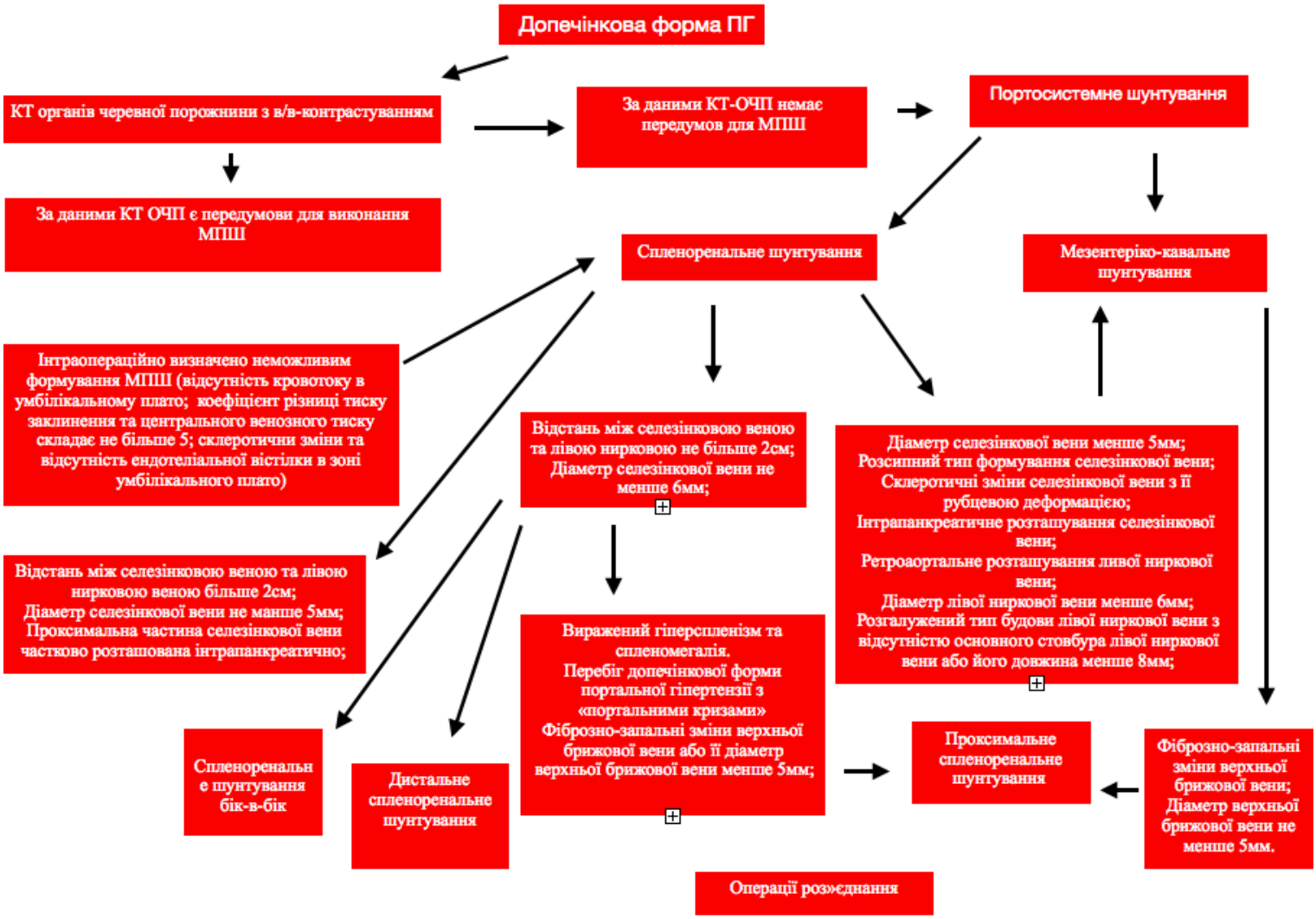
Додаток 1.

Схема діагностичного алгоритму дітей з підозрою на портальну гіпертензію.



Додаток 2.

Лікувально-діагностичній алгоритм у дітей з підтвердженим діагнозом допечінкової форми портальної гіпертензії.



Додадок 3.

Практичні рекомендації дітям з допечінковою формою портальної гіпертензії:

1. Посилити моніторинг та диспансерне спостереження дітей які в період новонародженості була постановка пупкового катетера.

2. Пацієнти, що мають в анамнезі недоношеність та стояння пупкого катетера, а також клінічно є спленомегалія, прояви гіперспленізму або збильшення живота з спленомегалією/асцитом, в анамнезі анемія неясного генезу або шлунково-кишкові кровотечі неясного генезу. Пацієнти з вище перерахованими анамнестичними та клінічнимим поєднаннями повинні обстежуватись в об'ємі загального аналіза крові з визначенням загальної кількості лейкоцитів та тромбоцитів та гемоглобіну, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини та доплерографією судин печінки, а також езофагогастродуоденоскопію. Ці мінімальні обстеження дають змогу на догоспітальному етапі підвердити або виключити діагноз портальної гіпертензії, що допомагає раціональному алгоритму на шляху встановлення діагнозу або скринінгу по виявленню портальної гіпертензії у дітей.

3. Після встановлення діагнозу портальної гіпертензії у дітей, необхідно зкеровувати цих пацієнтів у спеціалізовані або високоспеціалізовані хірургічні стаціонари для подальшого дообстеження та визначення оптимальної лікувальної тактики.

4. Для визначення і прогнозування лікувальної тактики дітям з допечінковою формою портальної гіпертензії необхідно виконувати комп'ютерну томографію з внутрішньовенним контрастуванням і візуалізацією анатомії портальної системи та нижньої порожнистої вени, що да змогу визначити оптимальний варіант шунтування та можливість формування мезопртального шунтуваня і у разі відсутності анатомічних передумов зпрогнозувати оптимальний варіант спленоренального шунтування.

5. У дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії, декомпенсованому перебігу неможливості формування мезопортального шунтувння необхідно розглядати варіант портосистемного шунтування це спленоренальне шунтування бік-в-бік, що ефективне у 90,4% випадків та знижує ступінь портопечінкової перфузії лише у 30,6% пацієнтів в порівнянні з дистальним спленоренальним шунтуванням, що ефективне у 85,6% дітей та знижує портопечінкову перфузію на 22,7%. Але ступінь гострого тромбозу в післяопераційному періоді після дистального спленоренального анастомозу складає 11,1% дітей.

6. Проксимальне спленоренальне шунтування у дітей необхідно розглядати, як метод коли неможливо виконати інші види порттосистемного шунтування. Даний вид шунтування є досить травматичним в дитячому віці, що знижує портопечінкову перфузію на 50,5%, але немає випадків тромбозу або дисфункції, але в ранньому післяопераційному періоді за рахунок спленектомії і іммуносупресї з цим пов’язаної може призводити до леталності, що становить 11,1%.

7. У всіх пацієнтів з допечінковою портальною гіпертензією потрібно виконувати інтраопераційну крайову біопсію печінки, що дає змогу оцінити стан печінкової тканини, призначити в післяопераційному періоді терапію або у разі повторних оперативних втручань оцінити та порівняти зміни, що відбулись після попереднього варіанту хірургічної корекції.

8. Спленоренальне шунтування бік-в-бік та дистальне спленоренальне шунтування є оптимальними видами декомпресії портальної системи у дітей з допечінковою формою портальної гіпертензії, що не призводять до депорталізації печінкової тканини, а навпаки зменшубть ступінь фіброзу печінкової клітини, що підтверджено гістологічним дослідженням при повторних оперативних втручаннях.