

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
ФЕРГАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ ОБЩЕСТВЕННОГО
ЗДОРОВЬЯ

«УТВЕРЖДАЮ»

Председатель научно-технического совета
Министерства здравоохранения

_____ **Ш.К. Атаджанов**
« _____ » _____ **2025** год.

ТУЙЧИБЕКОВ ШУКУРБЕК
ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ
(Монография)

Фергана 2025

Автор:

Туйчибеков Ш.

Старший преподаватель кафедры
Факультетской и госпитальной
хирургии к.м.н.

Рецензенты:

Юлдашева М.Т.

Заведующая кафедрой Гистологии и
биологии PhD., доцент

Махмудов Н.И.

Заместитель главного врача по науке
ФФРНЦЭМП, к.м.н., доцент

Монография представляет собой обоснование важности ранней диагностики и прогнозирования портальной гипертензии у детей, а также разработки индивидуальных подходов в клинической практике и лечении. Работа будет полезна специалистам в области педиатрии, гастроэнтерологии, физиологии, а также исследователям, занимающимся изучением портальной гипертензии и особенностей ее проявления у детей.

Монография утверждена научным советом Ферганского медицинского института общественного здоровья протокол №_____ от «_____» _____ 2025 г.

Секретарь научного совета ФМИОЗ

И.Х.Иминахунова

АННОТАЦИЯ

Монография посвящена всестороннему изучению портальной гипертензии у детей, включая ее этиологию, патогенез, клинические проявления и современные методы диагностики. Особое внимание уделено особенностям течения заболевания в детском возрасте, а также разработке эффективных стратегий лечения и профилактики осложнений. В работе представлены актуальные данные, основанные на клинических наблюдениях и научных исследованиях, которые подчеркивают важность своевременного выявления и индивидуального подхода к терапии. Монография адресована педиатрам, гастроэнтерологам, хирургам, физиологам и исследователям, интересующимся проблемами портальной гипертензии и ее влияния на развитие ребенка.

ANNOTATSIYA

Monografiya bolalarda portal gipertenziyani, uning etiologiyasi, patogenezi, klinik ko‘rinishlari va zamonaviy diagnostika usullarini har tomonlama o‘rganishga bag‘ishlangan. Bolalik davrida kasallik kechishining o‘ziga xos xususiyatlariga, shuningdek, asoratlarni davolash va oldini olishning samarali strategiyalarini ishlab chiqishga alohida e‘tibor qaratilgan. Ishda klinik kuzatuvlar va ilmiy tadqiqotlarga asoslangan dolzarb ma‘lumotlar keltirilgan bo‘lib, ular o‘z vaqtida aniqlash va davolashga individual yondashuv muhimligini ta’kidlaydi. Monografiya portal gipertenziya va uning bola rivojlanishiga ta’siri muammolari bilan qiziquvchi pediatriklar, gastroenterologlar, jarrohlar, fiziologlar va tadqiqotchilarga mo‘ljallangan.

ABSTRACT

The monograph is devoted to a comprehensive study of portal hypertension in children, its etiology, pathogenesis, clinical manifestations, and modern diagnostic methods. Particular attention is paid to the peculiarities of the disease course in childhood, as well as to the development of effective treatment strategies and

prevention of complications. The work presents current data based on clinical observations and scientific research that emphasize the importance of timely detection and individual treatment approach. The monograph is intended for pediatricians, gastroenterologists, surgeons, physiologists, and researchers interested in portal hypertension and its impact on child development.

Оглавление

АННОТАЦИЯ.....	3
ВВЕДЕНИЕ.....	6
Актуальность проблемы портальной гипертензии у детей	8
Цели и задачи исследования	8
Задачи исследования.....	9
Обзор литературы и существующих исследований	10
Клинические проявления и осложнения.....	11
Диагностические подходы	12
Терапевтические подходы.....	12
Пробелы и перспективы	13
Глава 1. Основные понятия и классификация.....	13
- 1.1 Что такое портальная гипертензия?.....	13
- 1.2 Этиология и патофизиология	14
Патофизиология	17
- 1.2.1 Врожденные причины	20
- 1.3.1 Предпеченочная, печеночная и постпеченочная гипертензия.....	28
Глава 2. Клиническая картина	32
- 2.1 Симптомы и их проявления.....	32
- 2.2 Коморбидные состояния	36
- 2.3 Специфика клинической картины у детей	39
Глава 3. Диагностика	42
- 3.1 Клинико-лабораторные методы диагностики портальной гипертензии у детей	42
- 3.2 Инструментальные методы диагностики	45
Глава 4. Лечение портальной гипертензии.....	56
- 4.1 Консервативные методы	56
- 4.2 Хирургические методы	65
Глава 5. Профилактика и реабилитация	79
- 5.1 Превентивные меры	79
Глава 6. Клинические случаи и обсуждение	86
- 6.1 Описание клинических случаев	86
- 6.2 Анализ и обсуждение полученных данных	90

ВВЕДЕНИЕ

Портальная гипертензия у детей является одним из наиболее сложных и многогранных состояний в педиатрической практике, требующим междисциплинарного подхода к диагностике, лечению и дальнейшему наблюдению. Это патологическое состояние, обусловленное повышением давления в системе воротной вены, возникает в результате широкого спектра причин — от врожденных аномалий сосудистого русла до приобретенных заболеваний печени и тромботических осложнений. В отличие от взрослых, у детей портальная гипертензия характеризуется уникальными этиологическими факторами, особенностями клинического течения и более выраженной вариабельностью прогноза, что делает её изучение особенно значимым.

В последние десятилетия достижения в области медицинских технологий, включая совершенствование методов визуализации, эндоскопии и трансплантологии, существенно расширили возможности диагностики и лечения портальной гипертензии. Однако, несмотря на прогресс, данная патология продолжает оставаться причиной значительной заболеваемости и смертности среди детей. Такие осложнения, как кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода, рефрактерный асцит и печеночная энцефалопатия, представляют серьезную угрозу для жизни пациентов и требуют своевременного и адекватного вмешательства. Кроме того, недостаточная осведомленность врачей первичного звена о ранних признаках портальной гипертензии и ограниченные ресурсы для проведения сложных хирургических процедур в некоторых регионах усугубляют проблему.

Настоящая монография посвящена комплексному анализу портальной гипертензии у детей с учетом современных данных о её этиологии, патогенезе, клинических проявлениях, методах диагностики и подходах к лечению. Особое внимание уделено возрастным особенностям течения заболевания, а также перспективам применения инновационных терапевтических стратегий. Целью данной работы является обобщение имеющихся знаний, выявление

существующих пробелов в изучении проблемы и предложение практических рекомендаций для улучшения оказания медицинской помощи детям с портальной гипертензией. Мы надеемся, что представленные материалы станут полезным ресурсом для педиатров, гастроэнтерологов, хирургов и исследователей, стремящихся внести вклад в решение этой актуальной задачи современной медицины.

Актуальность проблемы портальной гипертензии у детей

Портальная гипертензия у детей представляет собой серьезную медицинскую проблему, которая остается недостаточно изученной, несмотря на значительный прогресс в педиатрической гастроэнтерологии и гепатологии. Это состояние, характеризующееся повышением давления в системе воротной вены, чаще всего возникает как осложнение хронических заболеваний печени, тромбоза воротной вены или врожденных аномалий сосудистой системы. Актуальность исследования данной патологии обусловлена несколькими факторами. Во-первых, портальная гипертензия у детей отличается от аналогичного состояния у взрослых по этиологии, клиническому течению и подходам к лечению, что требует разработки специфических диагностических и терапевтических стратегий. Во-вторых, высокая частота осложнений, таких как варикозное кровотечение из пищевода, асцит и гиперспленизм, существенно ухудшает качество жизни пациентов и представляет угрозу для их жизни. В-третьих, несмотря на достижения в области визуализирующих методов и минимально инвазивной хирургии, смертность и заболеваемость остаются значительными, особенно в условиях ограниченного доступа к специализированной медицинской помощи в ряде регионов. Таким образом, изучение портальной гипертензии у детей имеет важное научное и практическое значение, направленное на улучшение диагностики, оптимизацию лечения и повышение выживаемости маленьких пациентов.

Цели и задачи исследования

Основной целью настоящей монографии является систематизация и углубленный анализ современных данных о портальной гипертензии у детей как многофакторного патологического состояния, с акцентом на выявление специфики его этиопатогенеза, клинико-диагностических характеристик и терапевтических подходов в педиатрической практике. Работа направлена на формирование целостного представления о данной патологии в контексте возрастных особенностей детского организма, а также на разработку научно

обоснованных рекомендаций, способствующих оптимизации диагностических алгоритмов, совершенствованию лечебных стратегий и повышению качества жизни пациентов. Дополнительно ставится цель определить перспективные направления дальнейших исследований, ориентированных на преодоление существующих ограничений в понимании молекулярных и физиологических механизмов портальной гипертензии у детей.

Задачи исследования

Для достижения поставленных целей в монографии решаются следующие задачи:

Провести критический обзор современной литературы с целью систематизации знаний об этиологических факторах портальной гипертензии у детей, включая генетические, врожденные и приобретенные детерминанты, и выделить ключевые патогенетические звенья, определяющие прогрессирование заболевания.

Охарактеризовать спектр клинических проявлений портальной гипертензии в педиатрической популяции, акцентируя внимание на возраст-зависимых особенностях симптоматики и осложнений, таких как варикозное расширение вен пищевода, асцит и гиперспленизм.

Оценить диагностический потенциал современных инструментальных и лабораторных методов (ультразвуковая доплерография, эндоскопия, магнитно-резонансная томография, биомаркеры фиброза) в контексте их чувствительности, специфичности и доступности для выявления портальной гипертензии у детей.

Проанализировать существующие терапевтические подходы, включая фармакологические, эндоскопические и хирургические методы (например, трансъюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование, трансплантация печени), с учетом их эффективности, безопасности и применимости в педиатрической практике.

Выявить прогностические критерии, влияющие на исход заболевания, и обосновать необходимость разработки персонализированных стратегий ведения пациентов с учетом этиологии, степени тяжести и сопутствующих нарушений.

Сформулировать практические рекомендации для специалистов, занимающихся диагностикой и лечением портальной гипертензии у детей, а также обозначить перспективы применения инновационных технологий, таких как генная терапия и неинвазивные методы мониторинга, в управлении данной патологией.

Обзор литературы и существующих исследований

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой патологическое состояние, изучение которого в последние десятилетия приобрело особую значимость ввиду его высокой клинической релевантности и сложности терапевтического управления. Современная научная литература демонстрирует значительный прогресс в понимании этиопатогенетических механизмов, диагностических подходов и стратегий лечения данной патологии, однако остается ряд нерешенных вопросов, особенно в контексте педиатрической популяции. Настоящий обзор направлен на анализ ключевых направлений исследований, отражающих как достижения, так и пробелы в изучении ПГ у детей.

Этиологический спектр ПГ у детей существенно отличается от такового у взрослых, что подчеркивается в работах ряда авторов (Thalheimer et al., 2020; Shneider et al., 2016). Если у взрослых преобладают цирроз печени и алкогольная этиология, то у детей ведущими причинами являются врожденные аномалии (например, атрезия желчных путей, кавернозная трансформация воротной вены) и тромбоз воротной вены, часто ассоциированный с неонатальными вмешательствами, такими как катетеризация пупочной вены (Mileti & Rosenthal, 2019). Генетические факторы, включая мутации в генах, регулирующих коагуляцию (например,

фактор V Лейден), также играют значимую роль, что подтверждается исследованиями Sarin и соавт. (2018), подчеркивающими необходимость скрининга наследственных тромбофилий у детей с необъяснимой ПГ.

Патогенез ПГ включает комплексное взаимодействие гемодинамических и молекулярных факторов. Повышение сопротивления портального кровотока, обусловленное фиброзом или тромбозом, сопровождается гипердинамической циркуляцией и активацией вазоактивных медиаторов, таких как эндотелины и оксид азота (Bosch et al., 2021). У детей эти процессы осложняются незрелостью гепатоцеллюлярных функций и адаптивных механизмов, что приводит к более быстрому прогрессированию осложнений. Исследования на животных моделях (Garcia-Pagan et al., 2019) выявили ключевую роль воспалительных цитокинов (TNF- α , IL-6) и факторов роста (VEGF, PDGF) в ремоделировании сосудистого русла, однако их трансляция на детскую популяцию требует дальнейшего изучения.

Клинические проявления и осложнения

Клиническая картина ПГ у детей варьирует в зависимости от возраста, этиологии и длительности заболевания. Классическими проявлениями являются спленомегалия, варикозное расширение вен пищевода и желудка, а также асцит (D'Antiga, 2017). Однако, как отмечают Ebel и соавт. (2022), у детей чаще, чем у взрослых, наблюдаются внепеченочные проявления, включая задержку роста и нейрокогнитивные нарушения, что связывают с хронической гипоксией и системным воспалением. Кровотечения из варикозных вен остаются наиболее грозным осложнением, с летальностью до 20% при первом эпизоде у детей с циррозом (Ling et al., 2020). Гиперспленизм, сопровождающийся тромбоцитопенией и лейкопенией, дополнительно осложняет течение заболевания, повышая риск инфекций.

Диагностические подходы

Диагностика ПГ у детей базируется на сочетании клинических, лабораторных и инструментальных методов. Ультразвуковая доплерография остается золотым стандартом для оценки портального кровотока, хотя её чувствительность ограничена при выявлении ранних стадий (Siramolpiwat et al., 2018). Магнитно-резонансная ангиография и эластография печени, активно исследуемые в последние годы, демонстрируют высокую точность в оценке фиброза и давления в воротной вене (Rockey, 2021). Биомаркеры, такие как тромбоэластин и фибриноген, предложены как неинвазивные индикаторы ПГ, однако их валидация в педиатрической практике остается недостаточной (Grønbaek et al., 2019). Эндоскопия, несмотря на инвазивность, сохраняет первостепенное значение для стратификации риска кровотечений, что подчеркивается в руководствах AASLD (2023).

Терапевтические подходы

Лечение ПГ у детей включает как консервативные, так и интервенционные подходы. Фармакотерапия, основанная на применении неселективных бета-блокаторов (пропранолол), эффективна для профилактики кровотечений у взрослых, однако её безопасность и эффективность у детей остаются предметом дискуссий (Shneider et al., 2020). Эндоскопическая лигатура и склеротерапия широко применяются для контроля острых кровотечений, хотя рецидивы остаются частыми (Tripathi et al., 2022). Трансъюгулярное внутripеченочное портосистемное шунтирование (TIPS), успешно используемое у взрослых, у детей ограничено техническими сложностями и риском печеночной энцефалопатии (Fischmann et al., 2021). Трансплантация печени остается радикальным методом лечения при терминальных стадиях, однако доступность донорских органов и высокая частота послеоперационных осложнений ограничивают её применение (Hackl et al., 2019).

Пробелы и перспективы

Несмотря на значительные достижения, исследования ПГ у детей сталкиваются с рядом ограничений. Недостаток проспективных многоцентровых исследований и малый объем выборок затрудняют выработку унифицированных рекомендаций. Молекулярные механизмы, лежащие в основе прогрессирования фиброза и портальной гипердинамики, изучены недостаточно, что ограничивает разработку таргетной терапии. Перспективы включают внедрение геномных технологий для выявления предрасположенности, а также разработку неинвазивных методов мониторинга давления в воротной вене, таких как портативные ультразвуковые устройства с искусственным интеллектом (Zhang et al., 2023).

Таким образом, анализ литературы свидетельствует о многогранности проблемы ПГ у детей, требующей дальнейших усилий в области фундаментальных и клинических исследований. Настоящая монография стремится восполнить некоторые из этих пробелов, предлагая системный подход к изучению и управлению данной патологией.

Глава 1. Основные понятия и классификация

- 1.1 Что такое портальная гипертензия?

Портальная гипертензия представляет собой патологическое состояние, характеризующееся стойким повышением гидростатического давления в системе воротной вены (*vena portae*) и её притоков, превышающим физиологический уровень, который в норме составляет 5–10 мм рт. ст. В клинической практике диагностический порог устанавливается при градиенте давления между воротной веной и нижней полой веной (портокавальный градиент) более 10 мм рт. ст., что свидетельствует о значительных гемодинамических нарушениях (Bosch et al., 2021). Это состояние возникает как результат комплексного взаимодействия факторов, препятствующих нормальному току крови через печень или внепеченочные сосуды, и сопровождается активацией компенсаторных механизмов, таких как развитие

портосистемных коллатералей и гипердинамическая циркуляция. В педиатрической популяции портальная гипертензия обладает рядом уникальных особенностей, обусловленных как анатомо-физиологической незрелостью детского организма, так и преобладанием врожденных или рано приобретенных этиологических факторов, включая тромбоз воротной вены, билиарную атрезию и врожденный фиброз печени (Shneider et al., 2016). Патогенетически процесс характеризуется двумя основными звеньями: увеличением сосудистого сопротивления (за счет фиброза, тромбоза или компрессии) и усилением портального кровотока, опосредованного вазоактивными субстанциями, такими как оксид азота, эндотелин-1 и простагландины (Garcia-Pagan et al., 2019). Эти изменения запускают каскад вторичных нарушений, включая спленомегалию, варикозное расширение вен пищевода и желудка, а также системные метаболические сдвиги, что делает портальную гипертензию не только локальной сосудистой патологией, но и системным заболеванием с выраженным клиническим полиморфизмом. У детей данное состояние дополнительно осложняется ограниченной способностью печени к регенерации и адаптации, что определяет более агрессивное течение и высокий риск жизнеугрожающих осложнений, таких как острые кровотечения или печеночная недостаточность (D'Antiga, 2017). Таким образом, портальная гипертензия у детей представляет собой многофакторный синдром, требующий глубокого понимания его молекулярных, физиологических и клинических аспектов для разработки эффективных диагностических и терапевтических стратегий.

- 1.2 Этиология и патофизиология

В отличие от взрослых пациентов, у которых преобладают приобретенные заболевания печени, такие как алкогольный цирроз или вирусные гепатиты, у детей ведущими причинами ПГ являются врожденные аномалии, наследственные нарушения и рано манифестирующие патологии гепатобилиарной системы (Shneider et al., 2016). Этиологические факторы принято классифицировать по анатомическому уровню нарушения

портального кровотока: препеченочные, внутрипеченочные (пресинусоидальные, синусоидальные и постсинусоидальные) и постпеченочные, каждый из которых имеет свои патогенетические особенности.



Формы портальной гипертензии

- Предпеченочная форма** ПГ - при тромбозе (стенозе) портальной или селезеночной вен
- Внутрипеченочная форма** ПГ - при циррозе печени, хроническом вирусном гепатите, фиброзе печени, Болезнь Вильсона Коновалова, опухолевом процессе
- Постпеченочная форма** ПГ – нарушение проходимости нижней полой вены, тромбоз печеночных вен (синдром Бадда-Киари), повышение давления в правых отделах сердца



Печеночная вена, Полая вена, Увеличенная селезенка, Тромбоз (стеноз) селезеночной вены, Тромбоз воротной (портальной) вены, Печень.

Печеночная вена, Полая вена, Увеличенная селезенка, Тромбоз, хронический гепатит, Фиброз печени, Опухолевый процесс, Воротная вена.

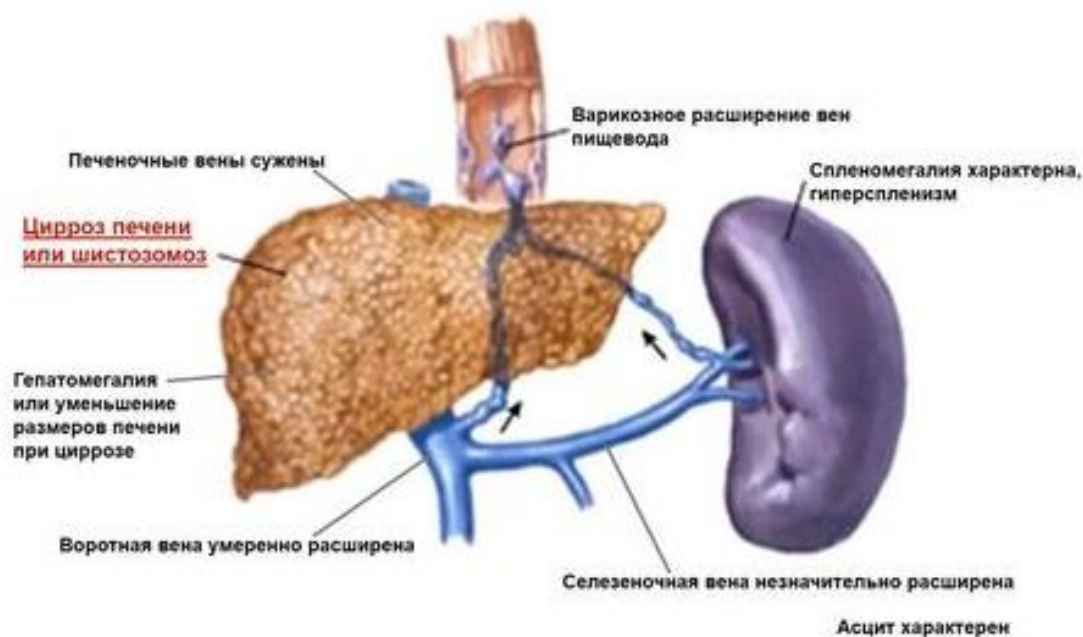
Синдром Бадда-Киари (тромбоз печеночных вен), нарушение проходимости нижней полой вены, Увеличенная селезенка, Воротная вена, Печень.

Ерамышанцев А.К. Клиническая хирургия: национальное руководство. ГЭОТАР-Медиа, 2009

Препеченочные причины составляют значительную долю случаев ПГ у детей и чаще всего ассоциированы с тромбозом воротной вены (ТГВ). ТГВ у новорожденных и младенцев нередко возникает как осложнение катетеризации пупочной вены в неонатальном периоде, что подтверждается ретроспективными исследованиями (Morag et al., 2018). Дополнительными факторами риска являются наследственные тромбофилии, включая мутации в генах фактора V Лейден, протромбина (G20210A) и дефицит протеинов C, S или антитромбина III (Sarin et al., 2018). Врожденные аномалии сосудистого русла, такие как кавернозная трансформация воротной вены или агенезия

портальной системы, также вносят вклад в эту группу, хотя их распространенность остается относительно низкой (Fischmann et al., 2021).

Внутрипеченочные причины подразделяются на пресинусоидальные, синусоидальные и постсинусоидальные в зависимости от локализации обструкции.



Пресинусоидальная ПГ у детей чаще всего обусловлена врожденным фиброзом печени или шистосомозом (в эндемичных регионах), при которых фибrotические изменения затрагивают портальные тракты без значительного вовлечения синусоидов (Thalheimer et al., 2020). Синусоидальная ПГ, напротив, связана с диффузными паренхиматозными заболеваниями, такими как билиарная атрезия — наиболее частая причина цирроза печени у детей раннего возраста, составляющая до 50% случаев трансплантации печени в педиатрии (Hackl et al., 2019). К другим внутрипеченочным этиологиям относятся метаболические нарушения (болезнь Вильсона, дефицит альфа-1-антитрипсина), аутоиммунный гепатит и хронические вирусные инфекции (гепатиты В и С), хотя последние встречаются реже в детской популяции. Постсинусоидальная ПГ ассоциирована с редкими состояниями, такими как веноокклюзионная болезнь печени (ВОБП), возникающая в результате

токсического воздействия химиотерапии или трансплантации костного мозга (Roskey, 2021).

Постпеченочные причины включают обструкцию на уровне печеночных вен или нижней полой вены, чаще всего обусловленную синдромом Бадда-Киари (тромбоз печеночных вен) или мембранозной обструкцией нижней полой вены. Эти состояния могут быть как врожденными, так и приобретенными, причем их этиология нередко пересекается с гиперкоагуляционными нарушениями (Ling et al., 2020). Редкие случаи ПГ у детей также связаны с экстравазальной компрессией (опухоли, кисты) или ятрогенными факторами, такими как последствия хирургических вмешательств на печени.

Таким образом, этиология ПГ у детей характеризуется выраженной гетерогенностью, где доминирующая роль принадлежит врожденным и рано манифестирующим нарушениям, что подчеркивает необходимость дифференцированного подхода к диагностике и лечению с учетом возрастных и генетических особенностей.

Патофизиология

Патофизиология портальной гипертензии у детей представляет собой сложный многоуровневый процесс, включающий нарушения гемодинамики, структурное ремоделирование сосудов и активацию молекулярных каскадов, которые в совокупности определяют клиническое течение и прогноз заболевания. Основопологающим звеном патогенеза является повышение давления в системе воротной вены, обусловленное увеличением сопротивления кровотоку и/или гипердинамической циркуляцией, что запускает каскад компенсаторных и патологических изменений (Bosch et al., 2021).

Гемодинамические нарушения. Первичное повышение сопротивления портальному кровотоку может происходить на различных уровнях в зависимости от этиологии. При препеченочной ПГ (например, тромбозе воротной вены) обструкция возникает до синусоидального русла, что

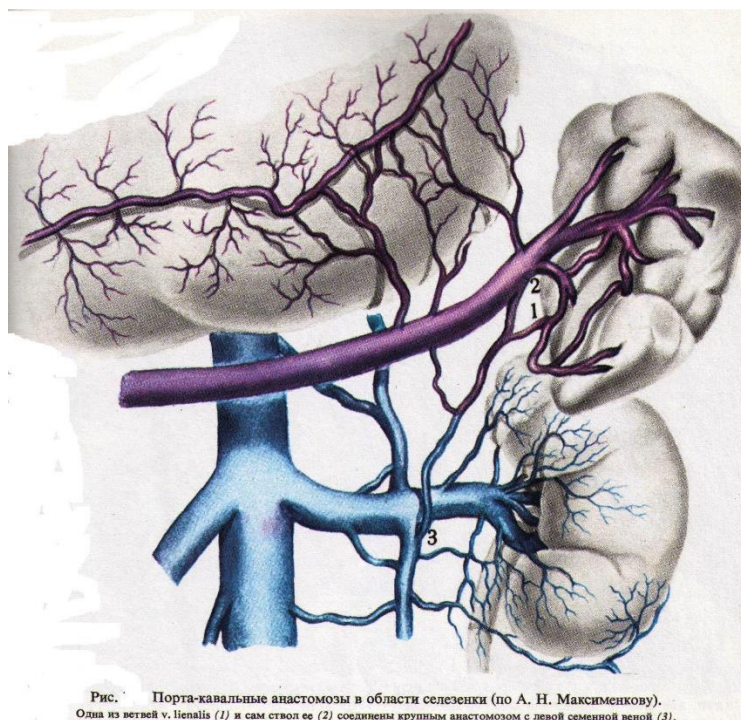
приводит к снижению портального притока к печени и формированию коллатерального кровообращения через портосистемные шунты (Garcia-Pagan et al., 2019). Внутривенечная ПГ, напротив, связана с нарушением микроциркуляции в синусоидах, где фиброз, эндотелиальная дисфункция и тромботические изменения вызывают сужение сосудистого просвета. Постсинусоидальная обструкция (например, при синдроме Бадда-Киари) характеризуется нарушением оттока из печени, что усиливает застой в синусоидах и повышает давление в портальной системе. У детей эти процессы усугубляются незрелостью гепатоцеллюлярных механизмов регуляции кровотока и меньшей способностью к адаптации сосудистого тонуса (D'Antiga, 2017).

Молекулярные и клеточные механизмы. Центральную роль в прогрессировании ПГ играет эндотелиальная дисфункция, опосредованная дисбалансом вазоактивных медиаторов. Снижение продукции оксида азота (NO) в печеночных сосудах, на фоне его избыточной генерации в системной циркуляции, способствует локальному вазоспазму и системной вазодилатации (Grønbaek et al., 2019). Активация эндотелина-1, ангиотензина II и катехоламинов дополнительно усиливает сосудистое сопротивление. Воспалительные цитокины (TNF- α , IL-6) и факторы роста (VEGF, PDGF), продуцируемые активированными клетками Купфера и звездчатыми клетками, стимулируют фиброгенез и ангиогенез, что приводит к ремоделированию портального русла и формированию патологических коллатералей (Zhang et al., 2023). У детей эти процессы протекают на фоне высокой метаболической активности печени, что может ускорять фибротические изменения.

Гипердинамическая циркуляция. В ответ на портальную обструкцию развивается системная вазодилатация, опосредованная NO, простагландинами и глюкагоном, что увеличивает сердечный выброс и портальный приток крови (Tripathi et al., 2022). Этот феномен, известный как гипердинамическая

циркуляция, особенно выражен у детей с внепеченочной ПГ, где сохранная функция печени не ограничивает продукцию вазоактивных веществ. Однако у пациентов с циррозом этот механизм осложняется печеночной недостаточностью, что приводит к декомпенсации и накоплению токсинов.

Портосистемные коллатерали и осложнения.



Повышение давления в портальной системе стимулирует развитие коллатерального кровообращения через естественные шунты (пищеводные, ректальные вены), что лежит в основе таких осложнений, как варикозное расширение вен и кровотечения (Ebel et al., 2022). У детей этот процесс протекает быстрее из-за меньшего диаметра сосудов и их повышенной эластичности, что увеличивает риск разрыва. Спленомегалия, обусловленная застоем в селезеночной вене, сопровождается гиперспленизмом, проявляющимся тромбоцитопенией и лейкопенией, что дополнительно осложняет гемостаз (Mileti & Rosenthal, 2019).

Системные эффекты. Хроническая ПГ у детей оказывает воздействие на метаболизм и рост, вызывая гипоальбуминемию, задержку физического развития и нейрокогнитивные нарушения за счет портосистемной энцефалопатии (Siramolpiwat et al., 2018). Эти изменения подчеркивают

системный характер патологии, выходящий за рамки локальных сосудистых нарушений.

Таким образом, патофизиология ПГ у детей представляет собой динамичный процесс, в котором переплетаются гемодинамические, молекулярные и системные факторы, определяющие высокую вариабельность клинических проявлений и сложность терапевтического подхода.

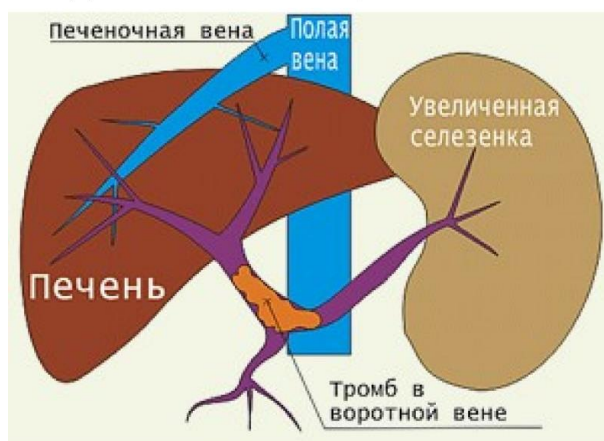
- 1.2.1 Врожденные причины

Врожденные причины возникновения портальной гипертензии у детей представляют собой гетерогенную группу патологических состояний, обусловленных анатомическими, гистологическими или функциональными нарушениями в системе портального кровообращения, которые формируются в процессе эмбриогенеза или перинатального периода. Портальная гипертензия характеризуется стойким повышением давления в воротной вене (обычно выше 10–12 мм рт. ст.) вследствие пре-, интра- или постпеченочных препятствий кровотоку, что приводит к развитию коллатерального кровообращения, спленомегалии, асцита и варикозного расширения вен пищевода. У детей врожденные причины имеют свои особенности, связанные с аномалиями развития сосудистой системы, печени и наследственными метаболическими нарушениями.

Прегепатические причины

1. Врожденный тромбоз воротной вены (ВТВВ)

Подпеченочный портальный блок



Причины:

- Тромбоз портальной вены.
- Стеноз воротной вены.
- Опухоли, метастазы в области ворот печени.
- Тромбоз селезеночной вены (при остром панкреатите и другие заболеваниях брюшной полости).

Одной из ключевых причин является тромбоз воротной вены, часто ассоциированный с неонатальными факторами риска, такими как катетеризация пупочной вены, сепсис или дегидратация. Однако врожденная предрасположенность может быть обусловлена аномалиями сосудистой стенки или гиперкоагуляционными состояниями (например, дефицит протеина C, S или антитромбина III). В результате тромботической окклюзии формируется кавернозная трансформация воротной вены — сеть коллатеральных сосудов, компенсирующих нарушение кровотока, что клинически проявляется спленомегалией и гиперспленизмом.

2. Аномалии развития воротной вены

К редким врожденным аномалиям относятся агенезия, гипоплазия или атрезия воротной вены. Эти состояния могут быть изолированными или сочетаться с другими пороками развития, такими как полиспления, *situs inversus* или врожденные пороки сердца. Отсутствие адекватного портального кровотока приводит к компенсаторной гипертрофии печеночной артерии, однако давление в системе остается повышенным.

Интрагепатические причины

1. Врожденный фиброз печени

Это редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся диффузным перипортальным фиброзом при сохраненной лобулярной архитектуре печени. Патогенез связан с нарушением эмбрионального развития *ductus venosus* или внутрипеченочных сосудов. Гистологически выявляются фиброзные септы, сдавливающие портальные венулы, что приводит к пресиноидальной портальной гипертензии. Часто сочетается с поликистозом почек в рамках синдрома Кароли.

2. Билиарная атрезия

Хотя билиарная атрезия чаще рассматривается как приобретенное заболевание, ее врожденный характер подтверждается ранним началом (в первые недели жизни) и возможной связью с генетическими мутациями (например, в генах *JAG1* или *NOTCH2*). Прогрессирующий фиброз и цирроз,

развивающиеся на фоне обструкции желчных путей, вызывают интрагепатическую портальную гипертензию, осложняющуюся асцитом и печеночной недостаточностью.

3. Метаболические и генетические нарушения

Наследственные болезни обмена веществ, такие как гликогенозы (тип I, III, IV), галактоземия, тирозинемия или дефицит альфа-1-антитрипсина, могут индуцировать фиброз печени и портальную гипертензию уже в раннем возрасте. Например, при гликогенозе IV накопление аномального гликогена приводит к цирротическим изменениям, а при тирозинемии токсические метаболиты повреждают гепатоциты, инициируя воспаление и фиброгенез.

Постгепатические причины

1. Синдром Бадда-Киари (врожденные формы)

Врожденные аномалии печеночных вен или нижней поллой вены (например, мембраны, стенозы или атрезия) могут приводить к обструкции оттока крови из печени. Такие состояния иногда ассоциированы с гематологическими нарушениями (например, мутации в гене JAK2) или врожденными пороками сосудистой системы. Повышение давления в синусоидах печени вызывает вторичную портальную гипертензию.

2. Аномалии нижней поллой вены

Врожденные стенозы или мембраны в нижней поллой вене (например, в рамках синдрома мембранозной обструкции) нарушают венозный отток, что ретроградно повышает давление в портальной системе. Эти аномалии могут быть диагностированы в детском возрасте при обследовании по поводу асцита или гепатомегалии.

Патофизиологические аспекты

Врожденные причины портальной гипертензии у детей отличаются высокой вариабельностью клинических проявлений в зависимости от уровня обструкции. Прегепатические формы чаще протекают с изолированной спленомегалией, тогда как интра- и постгепатические варианты сопровождаются признаками печеночной дисфункции. Длительное

повышение портального давления приводит к активации вазоактивных медиаторов (эндотелина-1, оксида азота), ремоделированию сосудов и формированию портосистемных шунтов, что усугубляет гипердинамическую циркуляцию.

- 1.2.2 Приобретенные причины

Приобретённые причины возникновения портальной гипертензии у детей представляют собой гетерогенную группу патологических состояний, обусловленных нарушением кровотока в системе воротной вены, печёчных венах или синусоидах печени. Эти нарушения приводят к повышению давления в портальной системе, что сопровождается развитием клинических проявлений, таких как спленомегалия, асцит, варикозное расширение вен пищевода и желудка, а также гиперспленизм. В отличие от врождённых аномалий, приобретённые причины формируются в постнатальном периоде под воздействием различных этиологических факторов, включая инфекционные, воспалительные, тромботические и токсические процессы.

Одной из ведущих причин приобретённой портальной гипертензии у детей является цирроз печени, который может развиваться вследствие хронических гепатитов (например, вирусных гепатитов В или С), аутоиммунного гепатита или метаболических нарушений, таких как болезнь Вильсона или дефицит α 1-антитрипсина. Прогрессирующий фиброз печёчной паренхимы, сопровождающийся нарушением архитектоники органа, приводит к сужению синусоидального просвета и повышению сопротивления портальному кровотоку, что классифицируется как внутрипечёчная форма портальной гипертензии.

Другой значимой причиной является тромбоз воротной вены, который может быть спровоцирован как локальными, так и системными факторами. К локальным факторам относятся инфекционные процессы (например, омфалит или абсцессы брюшной полости), травмы или инвазивные медицинские вмешательства, такие как катетеризация пупочной вены в неонатальном периоде. Системные факторы включают наследственные или приобретённые

тромбофилические состояния, такие как дефицит протеина С, протеина S или антитромбина III, а также антифосфолипидный синдром. Тромботическая окклюзия воротной вены нарушает отток крови из органов брюшной полости, что приводит к препепатической форме портальной гипертензии.

Хронические воспалительные заболевания кишечника, такие как язвенный колит или болезнь Крона, также могут способствовать развитию портальной гипертензии у детей за счёт вторичного поражения печени (например, склерозирующего холангита) или системного воспаления, провоцирующего тромбообразование. Кроме того, токсическое воздействие на печень, обусловленное приёмом гепатотоксичных препаратов (например, метотрексата) или воздействием химических агентов, может индуцировать фиброз и портальную гипертензию.

Редкими, но значимыми причинами являются опухолевые процессы, такие как гепатоцеллюлярная карцинома или метастатическое поражение печени, которые могут сдавливать воротную вену или печёночные вены, нарушая гемодинамику. Также стоит упомянуть синдром Бадда-Киари, представляющий собой тромбоз печёночных вен, который, хотя и чаще встречается у взрослых, может проявляться в детском возрасте на фоне гиперкоагуляционных состояний или компрессии вен опухолью.

- 1.3 Классификация портальной гипертензии у детей

У детей ПГ отличается от таковой у взрослых большей вариабельностью причин, преобладанием врожденных аномалий и меньшей частотой цирротических изменений печени. Ниже представлена развернутая классификация портальной гипертензии у детей, основанная на этиологии, анатомической локализации обструкции, патогенетических механизмах и клинических особенностях.

1. Классификация по анатомической локализации обструкции кровотока

Портальная гипертензия у детей традиционно подразделяется на три основные категории в зависимости от уровня нарушения кровотока в портальной системе:

1. Прегепатическая (экстрагепатическая) портальная гипертензия

Обструкция кровотока локализуется до входа воротной вены в печень.

- Причины:

- Тромбоз воротной вены (врожденный или приобретенный, часто ассоциированный с катетеризацией пупочной вены в неонатальном периоде, сепсисом или дегидратацией).

- Кавернозная трансформация воротной вены.

- Врожденные аномалии воротной вены (атрезия, гипоплазия).

- Компрессия воротной вены опухолями или кистами (например, лимфангиомами).

- Особенности: Преобладает у детей раннего возраста, часто сопровождается сохраненной функцией печени.

2. Интрагепатическая портальная гипертензия

Нарушение кровотока происходит на уровне паренхимы печени или внутрипеченочных сосудов.

- Подкатегории:

- Пресinusоидальная:

- Фиброз печени (врожденный гепатический фиброз, связанный с поликистозной болезнью почек и печени).

- Шistosomiasis (редко в эндемичных регионах).

- Саркоидоз печени.

- Синусоидальная:

- Цирроз печени (вторичный по отношению к билиарной атрезии, муковисцидозу, метаболическим заболеваниями, таким как болезнь Вильсона или гликогенозы).

- Венокклюзионная болезнь печени (например, после химиотерапии или трансплантации костного мозга).

- Постsinусоидальная:

- Тромбоз печеночных вен (синдром Бадда-Киари).

- Врожденные аномалии печеночных вен.

- Особенности: Часто сопровождается нарушением синтетической функции печени и прогрессирующим фиброзом.

3. Постгепатическая портальная гипертензия

Обструкция локализуется на уровне оттока крови из печени в нижнюю полую вену или правое предсердие.

- Причины:

- Синдром Бадда-Киари.
- Констриктивный перикардит.
- Тромбоз нижней полой вены.

- Особенности: Редко встречается у детей, но характеризуется выраженным асцитом и системными проявлениями.

2. Классификация по этиологии

Этиологическая классификация выделяет врожденные и приобретенные причины ПГ, что важно для дифференциальной диагностики и определения терапевтического подхода.

1. Врожденные причины:

- Аномалии развития воротной вены (атрезия, стеноз).
- Врожденный гепатический фиброз.
- Поликистозная болезнь печени и почек (аутосомно-рецессивный тип).
- Метаболические заболевания (галактоземия, фруктоземия, дефицит α -1-антитрипсина).

2. Приобретенные причины:

- Инфекционные (гепатиты В и С, шистосомоз).
- Токсические (лекарственные поражения печени, воздействие метотрексата).
- Аутоиммунные (аутоиммунный гепатит).
- Ятрогенные (тромбоз после катетеризации пупочной вены).
- Неопластические (гепатобластома, лимфома).

3. Классификация по патогенетическим механизмам

Патогенез ПГ у детей включает как повышение сопротивления кровотоку, так и увеличение портального кровотока, что позволяет выделить следующие категории:

1. Обструктивная форма:

- Первичное механическое препятствие (тромбоз, фиброз, опухоль).
- Характеризуется высоким градиентом давления без гипердинамического кровообращения.

2. Гипердинамическая форма:

- Увеличение портального кровотока (например, при артериовенозных фистулах или спленомегалии).
- Часто встречается при сохраненной печеночной архитектуре.

3. Смешанная форма:

- Комбинация обструкции и гипердинамии (например, при циррозе с портосистемным шунтированием).

4. Классификация по клиническим проявлениям и степени тяжести

Клиническая картина ПГ у детей варьирует от бессимптомного течения до жизнеугрожающих осложнений, что требует стратификации:

1. По наличию осложнений:

- Некомплицированная ПГ (асимптоматическая или с минимальными проявлениями, такими как спленомегалия).
- Komplцированная ПГ:
 - Кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода или желудка.
 - Асцит.
 - Гепаторенальный синдром.
 - Портосистемная энцефалопатия (редко у детей).

2. По степени тяжести (градуация по градиенту давления):

- Легкая (градиент 6–10 мм рт. ст.).
- Умеренная (10–15 мм рт. ст.).
- Тяжелая (>15 мм рт. ст., ассоциирована с высоким риском кровотечений).

5. Классификация по возрастным особенностям

Учитывая различия в этиологии и клиническом течении в зависимости от возраста ребенка, выделяют:

1. Неонатальный период и ранний возраст (0–2 года):

- Преобладают прегепатические причины (тромбоз воротной вены после катетеризации пупочной вены, врожденные аномалии).
- Высокая частота бессимптомного течения с выявлением спленомегалии при скрининге.

2. Дошкольный и школьный возраст (3–12 лет):

- Увеличение доли интрагепатических причин (билиарная атрезия, метаболические заболевания).
- Первые эпизоды кровотечений из варикозных вен.

3. Подростковый возраст (13–18 лет):

- Приближение к этиологии взрослых (цирроз, вирусные гепатиты).
- Более выраженные системные проявления.

- 1.3.1 Предпеченочная, печеночная и постпеченочная гипертензия

Предпеченочная портальная гипертензия у детей

Предпеченочная портальная гипертензия (prehepatic portal hypertension) у детей характеризуется нарушением кровотока в системе воротной вены до её входа в печень, что обусловлено обструкцией или тромбозом внепеченочных сосудов. Основной причиной данного состояния у педиатрических пациентов является тромбоз воротной вены (portal vein thrombosis, PVT), который может возникать как осложнение неонатального сепсиса, катетеризации пупочной вены или наследственных тромбофилических состояний, таких как дефицит протеина C, протеина S или мутация фактора V Лейден. Патогенез связан с повышением гидродинамического сопротивления в пресиностальных сосудах, что приводит к увеличению давления в воротной вене без первичного вовлечения паренхимы печени.

Клинически предпеченочная портальная гипертензия проявляется развитием спленомегалии, варикозным расширением вен пищевода и желудка, а также эпизодами желудочно-кишечных кровотечений, которые часто становятся первым симптомом у детей. Асцит в таких случаях встречается реже, чем при печеночной или постпеченочной формах, и обычно ассоциирован с сопутствующей гипоальбуминемией или тромбозом, распространяющимся на мезентериальные вены. Диагностика базируется на ультразвуковом исследовании с доплерографией, которое выявляет тромботические массы в просвете воротной вены, снижение или отсутствие кровотока, а также формирование коллатерального кровообращения (кавернозная трансформация воротной вены). Магнитно-резонансная ангиография и компьютерная томография дополняют визуализацию сосудистой патологии.

Этиология предпеченочной портальной гипертензии у детей включает как врожденные, так и приобретенные факторы. Среди врожденных аномалий выделяют атрезию или гипоплазию воротной вены, а среди приобретенных — инфекционные процессы (например, омфалит новорожденных) и ятрогенные повреждения. Лечение направлено на устранение основного дефекта кровотока (тромболизис, антикоагулянтная терапия) и профилактику осложнений, таких как портосистемное шунтирование при рецидивирующих кровотечениях. Прогноз зависит от степени коллатерального кровообращения и своевременности диагностики.

Печеночная портальная гипертензия у детей

Печеночная портальная гипертензия (hepatic portal hypertension) у детей возникает вследствие патологических изменений в паренхиме печени, нарушающих кровоток на уровне синусоидов или центральных вен печени. Это состояние чаще всего связано с циррозом печени, который у детей может развиваться на фоне врожденных метаболических заболеваний (например, болезни Вильсона, муковисцидоза, дефицита альфа-1-антитрипсина) или

хронических вирусных гепатитов (HBV, HCV). Патогенетически печеночная портальная гипертензия обусловлена сочетанием повышения синусоидального сопротивления из-за фиброза, воспаления и регенераторных узлов с дисфункцией эндотелия и внутрипеченочной вазоконстрикцией, опосредованной дисбалансом вазоактивных медиаторов (эндотелин-1, оксид азота).

Клиническая картина включает выраженную спленомегалию, асцит, варикозное расширение вен портосистемного анастомоза и печеночную энцефалопатию в запущенных случаях. У детей с печеночной портальной гипертензией часто наблюдаются признаки печеночно-клеточной недостаточности: гипоальбуминемия, коагулопатия, желтуха. Диагностика опирается на лабораторные маркеры (снижение альбумина, удлинение протромбинового времени), визуализацию (УЗИ с признаками цирроза, такими как неоднородность паренхимы и узловатость контура печени) и инвазивные методы, такие как измерение градиента печеночного венозного давления (hepatic venous pressure gradient, HVPG), где значения выше 10 мм рт. ст. подтверждают клинически значимую портальную гипертензию.

Этиология печеночной формы у детей разнообразна и включает билиарную атрезию (наиболее частую причину цирроза в раннем возрасте), аутоиммунный гепатит, а также редкие генетические синдромы, такие как прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестаз (PFIC). Лечение направлено на коррекцию основного заболевания (например, трансплантация печени при билиарной атрезии), снижение портального давления (бета-блокаторы, вазоактивные препараты) и управление осложнениями (эндоскопическая лигация варикозных вен, TIPS). Прогноз определяется степенью декомпенсации печеночной функции и доступностью специализированной помощи.

Постпеченочная портальная гипертензия у детей

Постпеченочная портальная гипертензия (posthepatic portal hypertension) у детей обусловлена обструкцией оттока крови на уровне печеночных вен или нижней полой вены, что приводит к застою в системе воротной вены. Наиболее распространенной причиной является синдром Бадда-Киари (Budd-Chiari syndrome), связанный с тромбозом печеночных вен, а также тромбоз нижней полой вены, часто ассоциированный с мембранозной обструкцией (membranous obstruction of the inferior vena cava, MOIVC). Эти состояния могут быть идиопатическими или вторичными по отношению к гиперкоагуляционным состояниям (например, антифосфолипидный синдром, мутация JAK2 V617F), опухолям или травмам.

Патогенез включает повышение давления в синусоидах печени из-за нарушения венозного оттока, что приводит к конгестивным изменениям паренхимы, ишемии гепатоцитов и вторичному фиброзу при хроническом течении. Клинически постпеченочная портальная гипертензия проявляется массивным асцитом, гепатомегалией, болевым синдромом в правом подреберье и выраженным отеком нижних конечностей при вовлечении нижней полой вены. Спленомегалия и варикозное расширение вен пищевода развиваются на поздних стадиях и менее выражены, чем при печеночной форме.

Диагностика основывается на визуализации: доплеровское УЗИ выявляет отсутствие или ретроградный кровоток в печеночных венах, а КТ/МРТ с контрастированием демонстрируют тромбоз или стеноз сосудов. Венография остается «золотым стандартом» для подтверждения диагноза и оценки анатомических особенностей. Лабораторные данные часто неспецифичны, но могут включать признаки острой печеночной недостаточности при массивном тромбозе. Лечение включает антикоагулянтную терапию, ангиопластику или стентирование при локализованных стенозах, а также хирургическое шунтирование (например, портокавальное шунтирование) или трансплантацию печени в рефрактерных случаях. Прогноз варьирует от благоприятного при своевременной

реканализации сосудов до неблагоприятного при прогрессирующей печеночной декомпенсации.

Глава 2. Клиническая картина

- 2.1 Симптомы и их проявления

У педиатрических пациентов ПГ может быть следствием как препеченочных (например, тромбоз воротной вены), так и внутripеченочных (цирроз печени, фиброз) или постпеченочных (тромбоз печеночных вен, синдром Бадда–Киари) причин. Клиническая картина характеризуется многообразием симптомов, зависящих от этиологии, возраста ребенка, степени компенсации и длительности патологического процесса. Ниже представлено детальное описание симптомов и их проявлений.

1. Асцит



Одним из кардинальных признаков портальной гипертензии у детей является асцит — накопление свободной жидкости в брюшной полости. Механизм его развития связан с увеличением гидростатического давления в портальной системе, гипоальбуминемией (вследствие нарушения синтетической функции печени) и активацией ренин-ангиотензин-

альдостероновой системы, что приводит к задержке натрия и воды. У детей асцит может проявляться:

- Увеличением объема живота, нередко асимметричным, с выбуханием боковых отделов в положении лежа;
- Тупым перкуторным звуком при физикальном обследовании и симптомом флюктуации;
- Одышкой и дискомфортом в животе при значительном скоплении жидкости;
- В тяжелых случаях — развитием пупочной или паховой грыжи из-за повышения внутрибрюшного давления.

У новорожденных и младенцев асцит может быть менее выраженным из-за эластичности брюшной стенки, что затрудняет раннюю диагностику.

2. Спленомегалия



Увеличение селезенки — частый и ранний симптом ПГ у детей, обусловленный портальным застоем и гиперспленизмом. Спленомегалия выявляется при пальпации как плотное, безболезненное образование в левом подреберье, нередко смещаемое при дыхании. Степень увеличения селезенки коррелирует с выраженностью портальной гипертензии и может сопровождаться:

- Гиперспленизмом, проявляющимся панцитопенией (тромбоцитопенией, анемией, лейкопенией) вследствие секвестрации форменных элементов крови;
- Повышенным риском инфекций из-за снижения иммунной функции селезенки.

3. Варикозное расширение вен пищевода и кровотечения

Прогрессирование ПГ приводит к формированию портосистемных коллатералей, наиболее клинически значимыми из которых являются варикозно расширенные вены пищевода и желудка. У детей этот симптом может долго оставаться латентным, однако при декомпенсации он проявляется острыми желудочно-кишечными кровотечениями:

- Гематемезис (рвота кровью ярко-красного или «кофейной гущи» цвета) — наиболее драматичный симптом, часто являющийся первым проявлением ПГ у детей с ранее недиагностированным состоянием;
- Мелена или кровавый стул как следствие прохождения крови через кишечник;
- Признаки гиповолемического шока (тахикардия, гипотония, бледность кожных покровов) при массивной кровопотере.

У детей кровотечения из варикозных вен пищевода протекают особенно тяжело из-за меньшего объема циркулирующей крови и ограниченных компенсаторных возможностей организма.

4. Гепатомегалия и дисфункция печени

При внутрипеченочных причинах ПГ (например, циррозе) наблюдается увеличение печени, хотя в терминальных стадиях она может уменьшаться из-за фиброза и атрофии. Гепатомегалия сопровождается:

- Изменением консистенции печени (от мягкой до плотной и бугристой при циррозе);
- Желтухой (вследствие нарушения метаболизма билирубина), которая у детей может быть умеренной или выраженной;
- Кожным зудом, связанным с накоплением желчных кислот;

- Коагулопатией (геморрагический синдром, кровоточивость десен, петехии) из-за дефицита факторов свертывания, синтезируемых печенью.

5. Сосудистые изменения на коже

Портальная гипертензия у детей может проявляться внешними признаками портосистемного шунтирования, включая:

- «Голова медузы» (*caput medusae*) — видимое расширение подкожных вен передней брюшной стенки, хотя у детей этот симптом встречается реже, чем у взрослых, из-за особенностей подкожно-жировой клетчатки;
- Пальмарную эритему и сосудистые звездочки (*teleangiectasia*), чаще при циррозе.

6. Нарушения общего состояния

Хроническая ПГ у детей сопровождается системными проявлениями:

- Задержкой физического развития (гипотрофия, низкий рост) из-за нарушения обмена веществ и мальабсорбции;
- Слабостью, утомляемостью, снижением толерантности к физическим нагрузкам;
- Отеками нижних конечностей, обусловленными гипоальбуминемией и нарушением лимфооттока.

7. Неврологические проявления

При развитии печеночной энцефалопатии (в случае внутрипеченочной ПГ) у детей могут наблюдаться:

- Изменения поведения (апатия, раздражительность, сонливость);
- Тремор, нарушения координации;
- В тяжелых случаях — судороги и кома, связанные с накоплением аммиака и других нейротоксинов.

Особенности у детей

Клиническая картина ПГ у детей отличается от таковой у взрослых большей вариабельностью и меньшей специфичностью симптомов. У новорожденных и младенцев преобладают неспецифические признаки (отказ

от еды, беспокойство, вздутие живота), что требует повышенной настороженности. У детей старшего возраста кровотечения из варикозных вен пищевода нередко становятся первым манифестным симптомом, что подчеркивает важность ранней эндоскопической диагностики.

- 2.2 Коморбидные состояния

Коморбидные состояния портальной гипертензии у детей

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой сложное патологическое состояние, характеризующееся повышением давления в системе воротной вены выше 10 мм рт. ст., что обусловлено нарушением кровотока на пре-, интра- или постсинусоидальном уровне. Данное заболевание нередко сопровождается рядом коморбидных состояний, которые существенно усложняют клиническую картину, диагностику и терапевтический подход. Эти коморбидности могут быть как этиологически связанными с основным процессом, так и возникать вторично на фоне системных нарушений, вызванных ПГ. Рассмотрим ключевые коморбидные состояния, их патогенетические механизмы и клиническое значение.

1. Гепатоцеллюлярная дисфункция и цирроз печени

Одной из наиболее частых причин ПГ у детей является цирроз печени, развивающийся на фоне хронических гепатитов (вирусных, аутоиммунных), метаболических нарушений (например, болезни Вильсона-Коновалова или дефицита α 1-антитрипсина) или билиарной патологии (атрезия желчных путей). Гепатоцеллюлярная дисфункция проявляется снижением синтетической функции печени (гипоальбуминемия, коагулопатия) и метаболических нарушений (гипераммонемия). Эти изменения усугубляют системные осложнения ПГ, включая асцит, спленомегалию и гиперспленизм.

2. Гиперспленизм

Хроническое повышение давления в воротной вене приводит к застойным изменениям в селезенке, что сопровождается ее гиперплазией и гиперфункцией. Гиперспленизм характеризуется панцитопенией

(тромбоцитопения, лейкопения, анемия), что повышает риск кровотечений и инфекционных осложнений. У детей этот процесс может быть особенно выраженным из-за высокой реактивности иммунной системы и меньшего резерва костномозгового кроветворения.

3. Варикозное расширение вен пищевода и желудка

Одним из наиболее грозных коморбидных состояний при ПГ является развитие портосистемных коллатералей, включая варикозно расширенные вены пищевода и желудка. У детей это осложнение ассоциировано с высоким риском массивных кровотечений, которые могут быть фатальными. Патогенез включает как механическое повышение давления, так и локальные изменения сосудистой стенки под влиянием эндотелиальной дисфункции и воспалительных медиаторов.

4. Асцит и спонтанный бактериальный перитонит

Накопление свободной жидкости в брюшной полости при ПГ обусловлено сочетанием портальной гипертензии, гипоальбуминемии и активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. У детей асцит может сопровождаться нарушением нутритивного статуса и дыхательной функции из-за сдавления диафрагмы. Спонтанный бактериальный перитонит как коморбидное состояние возникает вторично на фоне транслокации кишечных бактерий, что особенно актуально при нарушении барьерной функции кишечника, вызванной ПГ.

5. Портальная энтеропатия и мальабсорбция

Хронический венозный застой в бассейне воротной вены приводит к отеку слизистой оболочки кишечника, нарушению микроциркуляции и лимфатического дренажа. Это состояние, известное как портальная энтеропатия, сопровождается мальабсорбцией, диареей и белково-энергетической недостаточностью. У детей данные нарушения особенно критичны, так как могут замедлять рост и развитие.

6. Гепаторенальный синдром

Гепаторенальный синдром (ГРС) представляет собой функциональную почечную недостаточность, развивающуюся на фоне выраженной ПГ и цирроза. Его патогенез связан с системной вазодилатацией, снижением эффективного объема циркулирующей крови и активацией вазоконстрикторных систем (ангиотензин II, эндотелин). У детей ГРС встречается реже, чем у взрослых, но его наличие резко ухудшает прогноз.

7. Гепатопульмональный синдром и портопульмональная гипертензия

Эти редкие, но тяжелые коморбидные состояния связаны с нарушением системной гемодинамики. Гепатопульмональный синдром характеризуется внутрилегочным шунтированием и гипоксемией, обусловленными продукцией вазодилататоров (например, оксида азота) в условиях печеночной недостаточности. Портопульмональная гипертензия, напротив, связана с вазоконстрикцией легочных сосудов и может привести к правожелудочковой недостаточности. Оба состояния требуют тщательной дифференциальной диагностики у детей с ПГ.

8. Тромбоз воротной вены и сопутствующие коагулопатии

Парадоксально, но при ПГ у детей может развиваться как гипокоагуляция (из-за снижения синтеза факторов свертывания печенью), так и гиперкоагуляция (вследствие тромбоза воротной вены или ее притоков). Тромбоз может быть как причиной, так и следствием ПГ, что создает дополнительные сложности в диагностике и лечении. У детей с врожденными аномалиями сосудов или катетер-ассоциированным тромбозом данное состояние встречается чаще.

9. Инфекционные осложнения

Иммуносупрессия, связанная с гиперспленизмом, циррозом и нарушением барьерной функции кишечника, повышает восприимчивость детей с ПГ к инфекциям. Рецидивирующие бактериальные инфекции, включая пневмонию, сепсис и инфекции мочевыводящих путей, являются значимыми коморбидными состояниями, требующими активного мониторинга.

10. Нутритивные нарушения и задержка роста

Хроническая мальабсорбция, гипоальбуминемия и повышенный катаболизм при ПГ приводят к дефициту макро- и микронутриентов. У детей это проявляется задержкой физического развития, остеопенией и нарушением когнитивных функций, что требует междисциплинарного подхода к коррекции.

- 2.3 Специфика клинической картины у детей

Специфика клинической картины портальной гипертензии у детей

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой сложный патологический процесс, характеризующийся повышением давления в системе воротной вены выше 10–12 мм рт. ст., что обусловлено нарушением кровотока на пре-, интра- или постсинусоидальном уровне. Этиология ПГ у детей существенно отличается от взрослых, что накладывает отпечаток на клиническую картину, диагностический подход и терапевтическую тактику. В педиатрической практике ПГ чаще ассоциируется с врожденными аномалиями сосудистой системы, тромбозом воротной вены, циррозом печени на фоне метаболических или инфекционных заболеваний, а также с редкими генетическими синдромами. Специфика клинических проявлений у детей определяется возрастными особенностями, степенью компенсации основного заболевания и выраженностью коллатерального кровообращения.

Этиопатогенетические особенности и их влияние на клиническую картину

У детей ПГ может быть классифицирована как препеченочная (например, тромбоз воротной вены, врожденная атрезия), внутripеченочная (цирроз печени, фиброз) или постпеченочная (тромбоз печеночных вен, синдром Бадда–Киари). Преобладание препеченочных причин у детей младшего возраста связано с такими факторами, как катетеризация пупочной вены в неонатальном периоде, наследственные коагулопатии (дефицит протеина C, S или антитромбина III) и инфекционные осложнения. Внутripеченочные причины чаще обусловлены билиарной атрезией, муковисцидозом или аутоиммунным гепатитом, тогда как постпеченочные

варианты встречаются реже и связаны с системными васкулитами или гиперкоагуляцией.

Патогенетически ПГ приводит к формированию портосистемных коллатералей, гипердинамической циркуляции и вторичных изменений в органах брюшной полости. У детей эти процессы протекают на фоне незрелости гепатобилиарной системы и высокой пластичности сосудистого русла, что обуславливает как более выраженную компенсаторную реакцию, так и быстрое истощение резервов при декомпенсации.

Основные клинические проявления

Клиническая картина ПГ у детей варьирует от субклинического течения до острых жизнеугрожающих состояний. Основные симптомы можно систематизировать следующим образом:

1. Желудочно-кишечные кровотечения (ЖКК)

Одним из наиболее драматичных и диагностически значимых проявлений ПГ у детей является кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода или желудка. У детей младшего возраста (до 5 лет) кровотечение часто становится первым клиническим признаком, что отличает педиатрическую популяцию от взрослых, у которых симптомы нарастают постепенно. Кровотечение проявляется гематемезисом, мелкой или дегтеобразным стулом (меленой). Частота и тяжесть ЖКК зависят от степени портальной гипертензии, возраста ребенка и наличия сопутствующей коагулопатии. У детей с препеченочной ПГ функция печени обычно сохранена, что снижает риск летального исхода по сравнению с цирротической этиологией.

2. Спленомегалия и гиперспленизм

Увеличение селезенки – практически универсальный признак ПГ у детей. Спленомегалия обусловлена венозным застоем и гиперплазией ретикулоэндотелиальной системы. Гиперспленизм, проявляющийся панцитопенией (тромбоцитопенией, лейкопенией, анемией), встречается у 60–80% пациентов и может быть первым лабораторным маркером заболевания. У

детей это состояние часто осложняет течение основного процесса, увеличивая риск инфекций и кровотечений.

3. Асцит

Накопление свободной жидкости в брюшной полости у детей с ПГ чаще встречается при внутрипеченочных причинах (например, циррозе) и реже при препеченочной этиологии. Асцит у детей может сопровождаться выраженным дискомфортом, дыхательной недостаточностью из-за сдавления диафрагмы и развитием спонтанного бактериального перитонита. В отличие от взрослых, у детей асцит может регрессировать при коррекции основного заболевания, что связано с большей регенераторной способностью тканей.

4. Гепатомегалия и признаки печеночной дисфункции

При внутрипеченочной ПГ (например, на фоне билиарной атрезии или прогрессирующего фиброза) отмечается увеличение печени, желтуха, гипоальбуминемия и коагулопатия. У детей с препеченочной ПГ печень обычно остается интактной, что позволяет дифференцировать эти формы на ранних этапах.

5. Задержка роста и развития

Хроническая ПГ у детей сопровождается нарушением метаболизма, снижением аппетита и мальабсорбцией, что приводит к отставанию в физическом развитии. Этот признак особенно выражен при длительном течении заболевания и декомпенсации.

Особенности течения у детей разного возраста

Клиническая картина ПГ существенно зависит от возрастной группы. У новорожденных и детей первых лет жизни преобладают острые проявления (ЖКК, асцит), связанные с врожденными аномалиями или неонатальными осложнениями. У детей школьного возраста чаще выявляются хронические формы с постепенным нарастанием спленомегалии и гиперспленизма. Подростки демонстрируют картину, более схожую с взрослыми пациентами, включая портосистемную энцефалопатию при циррозе, хотя последняя

встречается реже, чем у взрослых, из-за меньшей частоты алкогольной этиологии.

Диагностические нюансы

Диагностика ПГ у детей опирается на клинико-лабораторные и инструментальные данные. Ультразвуковое исследование с доплерографией позволяет оценить кровоток в воротной вене, выявить тромбоз или коллатерали. Эндоскопия пищевода и желудка подтверждает наличие варикозного расширения вен. Лабораторные маркеры (тромбоцитопения, снижение уровня альбумина, повышение билирубина) отражают степень поражения печени и гиперспленизма. У детей важно учитывать физиологические особенности, такие как более высокая эластичность сосудов и меньшая выраженность фибротических изменений на ранних стадиях.

Глава 3. Диагностика

- 3.1 Клинико-лабораторные методы диагностики портальной гипертензии у детей

Диагностика ПГ у детей требует комплексного подхода, включающего клиническую оценку, лабораторные исследования, инструментальные методы и, в ряде случаев, инвазивные процедуры. Клинико-лабораторные методы занимают центральное место в первичной диагностике и мониторинге, позволяя выявить признаки основного заболевания, оценить степень функциональных нарушений и определить тактику ведения пациента.

Клиническая диагностика

Клиническая картина ПГ у детей варьирует в зависимости от этиологии, возраста и стадии процесса. Основные симптомы включают асцит, спленомегалию, варикозное расширение вен пищевода и желудка, а также эпизоды желудочно-кишечных кровотечений. Асцит у детей может проявляться увеличением объема живота, что требует дифференциальной

диагностики с другими причинами, такими как нефротический синдром или перитонит. Спленомегалия, выявляемая при пальпации или ультразвуковом исследовании, часто сопровождается гиперспленизмом, что проявляется панцитопенией (тромбоцитопенией, анемией, лейкопенией). Варикозное расширение вен пищевода, диагностируемое эндоскопически, является поздним признаком и ассоциировано с риском кровотечений, особенно при прогрессировании ПГ. Важным аспектом клинической оценки является сбор анамнеза, включая данные о неонатальном периоде (например, катетеризация пупочной вены, ассоциированная с тромбозом), наследственных заболеваний (муковисцидоз, болезнь Вильсона) и инфекциях (гепатиты В и С).

Лабораторные методы

Лабораторная диагностика ПГ у детей направлена на оценку функции печени, выявление маркеров воспаления, коагулопатии и степени гиперспленизма. Комплексный подход включает следующие группы исследований:

1. Биохимический анализ крови:

- Печеночные ферменты (АЛТ, АСТ, ГГТ, ЩФ): повышение активности аланинаминотрансферазы (АЛТ) и аспартатаминотрансферазы (АСТ) указывает на гепатоцеллюлярное повреждение, тогда как увеличение гамма-глутамилтрансферазы (ГГТ) и щелочной фосфатазы (ЩФ) может свидетельствовать о холестазе или обструкции желчных путей.

- Билирубин: гипербилирубинемия (прямая или непрямая фракция) отражает нарушение метаболизма или экскреции билирубина, что характерно для внутрипеченочных причин ПГ.

- Альбумин и общий белок: гипоальбуминемия указывает на снижение синтетической функции печени, что часто наблюдается при циррозе.

- Азотистый обмен: повышение уровня аммиака в крови может быть связано с портосистемным шунтированием и развитием печеночной энцефалопатии.

2. Гематологические показатели:

- Общий анализ крови: тромбоцитопения ($<150 \times 10^9/\text{л}$) является чувствительным маркером гиперспленизма, тогда как анемия может быть следствием хронических кровопотерь или дефицита витамина В12/фолатов при нарушении всасывания.

- Коагулограмма: удлинение протромбинового времени (ПВ) и снижение международного нормализованного отношения (МНО) отражают коагулопатию, обусловленную дефицитом витамин К-зависимых факторов свертывания (II, V, VII, X), синтезируемых печенью.

3. Маркеры фиброза и воспаления:

- Прямые маркеры фиброза (гиалуроновая кислота, ламинин, проколлаген III): их повышение коррелирует с прогрессированием фиброза печени.

- Непрямые маркеры (APRI, FIB-4): индексы, рассчитываемые на основе АСТ, тромбоцитов и возраста, позволяют неинвазивно оценить степень фиброза и ПГ.

- Воспалительные маркеры (С-реактивный белок, прокальцитонин): используются для исключения инфекционных осложнений, таких как спонтанный бактериальный перитонит.

4. Серологические исследования:

- Выявление вирусных гепатитов (HBsAg, anti-HCV, ПЦР на ДНК/РНК вирусов) необходимо для установления этиологии.

- Аутоиммунные маркеры (ANA, SMA, анти-LKM) исследуются при подозрении на аутоиммунный гепатит.

5. Анализ асцитической жидкости:

- При наличии асцита проводится диагностический парацентез с определением градиента альбумина сыворотка/асцит (SAAG). Значение SAAG $\geq 1,1$ г/л подтверждает ПГ как причину асцита. Дополнительно оцениваются лейкоциты, белок и глюкоза для исключения инфекции или малигнизации.

Для повышения точности диагностики применяются комбинированные клинико-лабораторные шкалы, такие как Child-Pugh и MELD (Model for End-Stage Liver Disease), адаптированные для детей (PELDMELD для пациентов младше 12 лет). Эти шкалы учитывают билирубин, МНО, креатинин, альбумин и клинические признаки (асцит, энцефалопатия), позволяя прогнозировать тяжесть состояния и необходимость трансплантации печени.

Ограничения и перспективы

Несмотря на высокую информативность, клинико-лабораторные методы имеют ограничения. Неспецифичность ряда маркеров (например, тромбоцитопении или повышения ЩФ) требует интеграции с инструментальными исследованиями (УЗИ с доплерографией, эластография, КТ/МРТ). Перспективным направлением является внедрение молекулярных биомаркеров (микроРНК, метаболомные профили), которые могут повысить чувствительность и специфичность диагностики ПГ у детей.

- 3.2 Инструментальные методы диагностики

- 3.2.1 Ультразвуковое исследование

Диагностика ПГ у детей осложняется возрастными особенностями анатомии и физиологии, а также необходимостью применения неинвазивных методов, учитывающих ограниченную способность маленьких пациентов к сотрудничеству. В этом контексте ультразвуковые методы (УЗИ) занимают центральное место благодаря их доступности, безопасности и высокой информативности.

Основы ультразвуковой диагностики портальной гипертензии

Ультразвуковое исследование печени и сосудистой системы (abdominal ultrasound) позволяет оценить как структурные, так и гемодинамические изменения, связанные с ПГ. Современные аппараты УЗИ, оснащенные доплеровскими технологиями, обеспечивают визуализацию кровотока в

воротной вене, печеночных венах, селезеночной вене и коллатеральных путях кровообращения. Основными задачами УЗИ при диагностике ПГ у детей являются:

1. Оценка диаметра и проходимости воротной вены. Увеличение диаметра воротной вены (>13 мм у детей старшего возраста) или его уменьшение при тромбозе являются важными диагностическими критериями.
2. Анализ скорости и направления кровотока. Нормальная скорость кровотока в воротной вене у детей варьирует в зависимости от возраста (обычно 15–40 см/с), однако при ПГ она может быть снижена (<15 см/с) или реверсирована (гепатофугальный кровоток).
3. Выявление коллатерального кровообращения. Обнаружение портосистемных шунтов (например, реканализованной параумбиликальной вены или спленоренального шунта) свидетельствует о декомпенсации ПГ.
4. Оценка состояния паренхимы печени и селезенки. Эхографические признаки цирроза (узловая регенерация, неровный контур печени) или спленомегалия (>11 – 12 см в длину у детей) косвенно подтверждают наличие ПГ.

Технические аспекты проведения УЗИ у детей

Применение ультразвука у детей требует адаптации методики с учетом анатомо-физиологических особенностей. Используются высокочастотные датчики (5–10 МГц) для младенцев и детей младшего возраста, обеспечивающие высокое разрешение при малой глубине проникновения, и низкочастотные датчики (2–5 МГц) для детей старшего возраста. Исследование проводится в положении лежа на спине или на боку, часто с использованием дыхательных маневров для улучшения визуализации сосудов. Важным фактором является учет физиологической подвижности органов у детей, что может затруднить интерпретацию данных.

Допплерография в диагностике ПГ

Цветная доплерография (color Doppler) и импульсно-волновая доплерография (pulsed-wave Doppler) являются ключевыми инструментами для анализа гемодинамики. При ПГ у детей часто выявляется снижение индекса резистентности (RI) в печеночных артериях ($<0,5$) как компенсаторный механизм в ответ на портальную гипоперфузию. Спектральный анализ кровотока в воротной вене может показать ослабление фазности, связанной с дыханием, что указывает на повышение давления в системе. Особое внимание уделяется выявлению тромбоза воротной вены, который у детей нередко ассоциируется с катетеризацией пупочной вены в неонатальном периоде или наследственными тромбофилиями.

Дополнительные ультразвуковые методики

Современные технологии, такие как эластография (shear wave elastography, SWE), позволяют количественно оценить жесткость печеночной паренхимы, что коррелирует с фиброзом и косвенно отражает степень ПГ. Значения жесткости $>7-10$ кПа свидетельствуют о выраженном фиброзе или циррозе, хотя у детей пороговые значения могут отличаться от взрослых и требуют дальнейшей стандартизации. Контрастно-усиленное УЗИ (contrast-enhanced ultrasound, CEUS) с применением микропузырьковых контрастов (например, SonoVue) используется для дифференциальной диагностики очаговых поражений печени и оценки микроциркуляции, что особенно актуально при подозрении на опухолевые или сосудистые причины ПГ.

Ограничения и перспективы

Несмотря на высокую диагностическую ценность, ультразвуковые методы имеют ограничения, включая зависимость от квалификации оператора, вариабельность анатомии у детей и трудности интерпретации при ожирении или метеоризме. Кроме того, УЗИ не позволяет напрямую измерить давление в воротной вене, что требует корреляции с клиническими данными и, при необходимости, инвазивными методами (например, катетеризацией

печеночных вен). Перспективы развития включают интеграцию искусственного интеллекта для автоматизированного анализа изображений и улучшения воспроизводимости результатов.

- 3.2.2 Компьютерная томография

Компьютерная томография (КТ) является одним из ключевых методов визуализации в диагностике портальной гипертензии у детей, обеспечивая детальное изображение анатомических структур сосудистого русла, паренхимы печени и сопутствующих изменений в брюшной полости. Портальная гипертензия, характеризующаяся повышением давления в системе воротной вены выше 5–10 мм рт. ст., у детей может быть обусловлена как препеченочными (тромбоз воротной вены, врожденные аномалии), так и внутripеченочными (цирроз, фиброз) или постпеченочными (тромбоз печеночных вен, синдром Бадда–Киари) причинами. КТ-диагностика играет важную роль в установлении этиологии, оценке степени выраженности патологии и определении тактики ведения пациентов.

Технические аспекты КТ при портальной гипертензии

Современные многофазные КТ-исследования с использованием болюсного введения контрастного вещества позволяют визуализировать сосудистую архитектуру воротной вены, печеночных вен и коллатерального кровообращения с высокой пространственной и временной разрешающей способностью. Протоколы сканирования обычно включают артериальную, портальную и отсроченную фазы, что обеспечивает дифференциацию гемодинамических нарушений. У детей особое внимание уделяется минимизации лучевой нагрузки, что достигается за счет применения низкодозных протоколов, адаптированных к массе тела и возрасту пациента, а также использования итеративных алгоритмов реконструкции изображений.

КТ-признаки портальной гипертензии у детей

1. Прямая визуализация сосудистых изменений: КТ позволяет выявить тромбоз или стеноз воротной вены, кавернозную трансформацию (множественные мелкие коллатеральные сосуды, замещающие основную вену), а также аномалии развития, такие как агенезия или гипоплазия воротной вены.
2. Коллатеральное кровообращение: Характерным признаком является формирование портосистемных шунтов, включая расширение левой желудочной вены, параумбиликальных вен и спленоренальных коллатералей. Эти изменения отчетливо видны в портальной фазе контрастирования.
3. Изменения паренхимы печени: При внутripеченочных причинах (например, циррозе) КТ демонстрирует неровность контуров печени, атрофию правой доли с гипертрофией левой и хвостатой долей, а также признаки фиброза или жировой дистрофии.
4. Спленомегалия и асцит: Увеличение селезенки, часто сопровождаемое гиперспленизмом, и накопление свободной жидкости в брюшной полости являются неспецифическими, но частыми проявлениями портальной гипертензии.
5. Сопутствующие аномалии: У детей с врожденными синдромами (например, синдромом Альпорта или полиспленией) КТ может выявить дополнительные пороки развития, влияющие на течение заболевания.

Дифференциальная диагностика

КТ позволяет дифференцировать портальную гипертензию от других состояний, сопровождающихся нарушением кровотока в печени, таких как опухолевые процессы (гепатобластома, гемангиома), врожденные кистозные поражения или системные васкулиты. Например, при опухолевом сдавлении воротной вены отмечается наличие объемного образования с четкими контурами, в отличие от диффузных изменений при циррозе.

Ограничения и перспективы

Несмотря на высокую информативность, КТ имеет ограничения, связанные с лучевой нагрузкой, что особенно актуально для педиатрической практики, требующей многократных исследований в динамике. Альтернативные методы, такие как МРТ с гепатоспецифичными контрастами или ультразвуковая доплерография, могут дополнять КТ, однако последняя сохраняет преимущество в скорости выполнения и доступности. Перспективы развития включают внедрение технологий искусственного интеллекта для автоматической сегментации сосудов и количественного анализа кровотока, что повысит точность диагностики.

- 3.2.3 Эндоскопические методы

Эндоскопические методы диагностики портальной гипертензии у детей занимают центральное место в современной педиатрической гастроэнтерологии и гепатологии, обеспечивая прямую визуализацию изменений слизистой оболочки пищеварительного тракта, вызванных повышенным давлением в системе портальной вены. Портальная гипертензия (ПГ) у детей чаще всего развивается на фоне врожденных или приобретенных заболеваний печени (например, цирроза, атрезии желчных путей, билиарного цирроза) либо внепеченочных причин, таких как тромбоз портальной вены. Эндоскопия позволяет не только подтвердить диагноз, но и оценить степень тяжести осложнений, таких как варикозное расширение вен пищевода (ВРВП), портальная гастропатия и риск кровотечений, что критически важно для выбора терапевтической стратегии.

Основные эндоскопические методы

1. Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС)

ЭГДС является золотым стандартом для диагностики ВРВП и портальной гастропатии у детей с ПГ. Метод заключается в введении гибкого эндоскопа через ротовую полость для детального осмотра слизистой оболочки пищевода,

желудка и двенадцатиперстной кишки. Основные эндоскопические признаки ПГ включают:

- Варикозно-расширенные вены пищевода: визуализируются как извитые, синюшные субмукозные структуры, выступающие в просвет пищевода. Их классификация проводится по степени выраженности (например, по системе Raquet или японской классификации JRSVC), учитывая диаметр вен, наличие "красных знаков" (red spots) и риск разрыва.

- Портальная гипертензивная гастропатия (ПГГ): характеризуется мозаичным рисунком слизистой оболочки желудка, наличием эрозий, геморрагий или "змеиной кожи" (snake skin pattern), что отражает застой крови в микроциркуляторном русле.

- Дуоденальные изменения: реже встречаются, но могут включать варикоз вен или гиперемию слизистой.

У детей проведение ЭГДС требует адаптации к возрастным особенностям: использования эндоскопов меньшего диаметра (например, ультратонких, 5-6 мм) и, при необходимости, общей анестезии для минимизации стресса и повышения безопасности процедуры.

2. Капсульная эндоскопия

Этот метод применяется реже, но может быть полезен для оценки изменений в тонкой кишке, недоступной для стандартной ЭГДС. Беспроводная видеокапсула, проглатываемая ребенком, передает изображения слизистой оболочки на внешний рекордер. У детей с ПГ капсульная эндоскопия позволяет выявить редкие случаи портальной энтеропатии или скрытые источники кровотечений. Однако ограничениями являются невозможность проведения биопсии и высокая стоимость.

3. Эндоскопическая ультрасонография (ЭУС)

ЭУС представляет собой комбинацию эндоскопии и ультразвукового исследования, что обеспечивает визуализацию не только слизистой оболочки, но и сосудистых структур в стенке пищевода и желудка, а также параэзофагеальных и парагастральных вен. Метод особенно ценен для оценки

толщины стенки вен, степени их дилатации и наличия тромбозов в портальной системе. У детей ЭУС используется ограниченно из-за необходимости специализированного оборудования и высокой квалификации эндоскописта, но в сложных диагностических случаях она значительно повышает точность оценки.

Технические и клинические аспекты

Эндоскопическая диагностика ПГ у детей требует учета анатомо-физиологических особенностей детского организма. Например, меньший диаметр пищевода и более высокая эластичность тканей могут затруднять интерпретацию варикозных изменений на ранних стадиях. Кроме того, у детей чаще встречается внепеченочная форма ПГ, связанная с тромбозом портальной вены, что может проявляться атипичными эндоскопическими находками, такими как изолированная гастральная варикозная дилатация без выраженного ВРВП.

Ключевым моментом является стратификация риска кровотечений. Эндоскопические критерии, такие как размер варикозных вен (>5 мм), наличие "красных знаков" (вишневые пятна, геморрагические точки) и признаки портальной гастропатии, коррелируют с вероятностью геморрагических осложнений. У детей эти данные дополняются клинико-лабораторными показателями (например, уровнем тромбоцитов, индексом APRI) для комплексной оценки.

Ограничения и перспективы

Несмотря на высокую информативность, эндоскопические методы имеют ограничения: инвазивность, необходимость седации или анестезии, а также риск осложнений (перфорация, кровотечение), хотя у детей он минимален ($<0,1\%$). Перспективы развития включают внедрение искусственного интеллекта для автоматизированного анализа эндоскопических изображений, что может повысить точность диагностики, а

также разработку менее инвазивных методов, таких как трансназальная эндоскопия.

- 3.3 Дифференциальная диагностика

Для дифференциальной диагностики ПГ у детей необходимо учитывать анатомическую локализацию обструкции кровотока:

1. Прегепатические причины: связаны с нарушением кровотока до печени, чаще всего из-за тромбоза воротной вены (ТВВ). У новорожденных это может быть ассоциировано с катетеризацией пупочной вены, сепсисом или дегидратацией. У детей старшего возраста ТВВ может быть вторичным по отношению к гиперкоагуляционным состояниям (дефицит протеина С, S, антитромбина III, мутация фактора V Лейден).
2. Интрагепатические причины: включают цирроз печени (например, при билиарной атрезии, муковисцидозе, врожденном фиброзе печени) и нецирротические изменения (узловая регенераторная гиперплазия, врожденный гепатопортальный склероз). Эти состояния часто сопровождаются нарушением архитектоники печени и фиброзом.
3. Постгепатические причины: обусловлены обструкцией оттока крови из печени, например, при синдроме Бадда-Киари (тромбоз печеночных вен) или сдавлении венозного русла опухолями.

Клинические проявления и их роль в дифференциальной диагностике

Клиническая картина ПГ у детей варьирует в зависимости от этиологии и степени компенсации. Основные симптомы включают:

- Спленомегалия: практически универсальный признак, однако ее выраженность не всегда коррелирует с тяжестью ПГ.
- Асцит: чаще встречается при интрагепатических и постгепатических причинах, реже при изолированном ТВВ.
- Варикозное расширение вен пищевода и кровотечения: характерны для длительно существующей ПГ любой этиологии, но у детей с ТВВ могут быть единственным проявлением.

- Гепатомегалия: типична для цирроза и интрагепатических причин, но отсутствует при прегепатической обструкции.

Дифференциальная диагностика начинается с оценки анамнеза: наличия неонатального сепсиса, операций на брюшной полости, семейной истории тромбофилий или гепатобилиарных заболеваний.

Лабораторные исследования

Лабораторные данные помогают сузить круг потенциальных причин:

- Общий анализ крови: тромбоцитопения и лейкопения (гиперспленизм) характерны для всех форм ПГ, но анемия может указывать на хроническое кровотечение из варикозных вен.
- Печеночные пробы: повышение трансаминаз, щелочной фосфатазы и гамма-глутамилтрансферазы наблюдается при циррозе или билиарной атрезии, тогда как при ТВВ эти показатели часто остаются в норме.
- Коагулограмма: удлинение протромбинового времени типично для цирроза, но при ТВВ может быть связано с тромбофилией.
- Маркеры фиброза (APRI, FIB-4): используются для оценки степени фиброза печени при интрагепатических причинах.

Инструментальная диагностика

1. Ультразвуковое исследование (УЗИ) с доплерографией:

- ТВВ проявляется отсутствием или ретроградным кровотоком в воротной вене, наличием кавернозной трансформации.
- Цирроз сопровождается гетерогенной эхоструктурой печени, узлами регенерации и признаками фиброза.
- Постгепатическая обструкция выявляет тромбоз печеночных вен или сдавление.

2. Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ): уточняют анатомические изменения, выявляют коллатеральное кровообращение и опухолевые процессы.

3. Эндоскопия: обязательна для оценки варикозных вен пищевода и риска кровотечения.

4. Измерение градиента печеночного венозного давления (HVPG): инвазивный метод, подтверждающий интрагепатическую ПГ (HVPG > 10 мм рт. ст.).

Гистологическая оценка

Биопсия печени показана при неясной этиологии интрагепатической ПГ. При циррозе выявляется выраженный фиброз и узловая регенерация, при врожденном фиброзе — порталный склероз без значительного повреждения паренхимы.

Алгоритм дифференциальной диагностики

1. Исключение прегепатической обструкции: УЗИ с доплерографией для выявления ТВВ, тесты на гиперкоагуляцию.
2. Оценка интрагепатической патологии: анализ печеночных проб, маркеров фиброза, визуализация печени (УЗИ, КТ/МРТ), биопсия при необходимости.
3. Подтверждение постгепатической причины: доплерография печеночных вен, МРТ с контрастированием.
4. Комплексная интерпретация: сочетание клинических данных, лабораторных и инструментальных методов для исключения смешанных форм (например, ТВВ на фоне цирроза).

Особенности у детей

В педиатрической практике важно учитывать врожденные аномалии (например, портосистемные шунты), редкие метаболические заболевания (болезнь Вильсона, гликогенозы) и инфекционные факторы (шистосомоз в эндемичных регионах). Диагностика осложняется возрастными особенностями интерпретации данных и ограничениями инвазивных методов.

Глава 4. Лечение портальной гипертензии

- 4.1 Консервативные методы

Лечение портальной гипертензии: консервативные методы у детей

Консервативное лечение ПГ у детей направлено на предотвращение и купирование осложнений (таких как варикозное кровотечение из вен пищевода, асцит, гиперспленизм), стабилизацию гемодинамики и улучшение качества жизни пациента. Оно рассматривается как основа терапии на ранних стадиях или в качестве дополнения к инвазивным методам. Ниже представлены ключевые аспекты консервативного подхода, адаптированные к педиатрической практике.

1. Фармакологическая коррекция портального давления

Основной целью медикаментозной терапии является снижение градиента портального давления за счет уменьшения внутрипеченочного сосудистого сопротивления и/или модуляции вазоактивных факторов. В педиатрии выбор препаратов ограничен из-за недостатка данных о безопасности и эффективности, однако некоторые классы медикаментов успешно применяются с учетом возрастных особенностей.

Неселективные бета-адреноблокаторы (например, пропранолол, надолол): Эти препараты снижают портальное давление путем уменьшения сердечного выброса и спланхнического кровотока за счет блокады β_1 - и β_2 -рецепторов. У детей дозировка пропранолола рассчитывается индивидуально (обычно 0,5–2 мг/кг/сут в 2–3 приема) с тщательным мониторингом частоты сердечных сокращений (ЧСС) и артериального давления (АД). Целевой эффект — снижение ЧСС на 25% от исходного уровня, но не ниже возрастной нормы. Противопоказания включают бронхообструктивные состояния и выраженную брадикардию.

Вазоактивные агенты (соматостатин, октреотид): Аналоги соматостатина используются для острого контроля кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода (ВРВП). Они вызывают спланхническую

вазоконстрикцию, снижая приток крови к воротной вене. У детей октреотид назначается в дозе 1–5 мкг/кг/ч внутривенно в условиях стационара с мониторингом гликемии, так как возможно развитие гипогликемии или гипергликемии.

Нитраты (например, изосорбида моонитрат): Применение ограничено из-за риска системной гипотензии, но в комбинации с бета-блокаторами они могут усиливать снижение портального давления за счет венодилатации. Использование у детей требует дальнейших исследований.

2. Профилактика и лечение осложнений

Консервативные методы также фокусируются на предотвращении и управлении основными осложнениями ПГ, такими как кровотечения из ВРВП, асцит и печеночная энцефалопатия (ПЭ).

Первичная и вторичная профилактика кровотечений: Неселективные бета-блокаторы являются стандартом первичной профилактики у детей с высоким риском кровотечения из ВРВП (например, при выявлении варикозных узлов II–III степени по эндоскопическим данным). После эпизода кровотечения (вторичная профилактика) терапия дополняется эндоскопическими методами (лигирование, склеротерапия), но медикаментозная поддержка сохраняет свою роль.

Контроль асцита: Ограничение натрия в диете (1–2 ммоль/кг/сут) и диуретики (спиронолактон 1–3 мг/кг/сут, при необходимости в сочетании с фуросемидом 0,5–1 мг/кг/сут) применяются для коррекции асцита. У детей важно учитывать электролитный баланс и функцию почек, так как гиперкалиемия или дегидратация могут осложнить течение.

- Управление печеночной энцефалопатией: Лактулоза (0,5–1 мл/кг/доза 2–3 раза в день) используется для снижения уровня аммиака в крови за счет изменения кишечной микрофлоры и усиления экскреции азотистых продуктов. В тяжелых случаях возможно добавление рифаксимины, хотя его применение у детей ограничено офф-лейбл статусом.

3. Нутритивная поддержка

Дети с ПГ часто страдают от белково-энергетической недостаточности из-за хронического заболевания печени и гиперспленизма. Диета должна быть сбалансированной, с учетом потребности в калориях (130–150% от возрастной нормы) и белке (2–3 г/кг/сут), если нет признаков ПЭ. При асците назначаются низкосолевые продукты, а при необходимости вводится энтеральное или парентеральное питание.

4. Мониторинг и коррекция коагулопатии

ПГ часто сопровождается нарушением синтетической функции печени, что приводит к гипокоагуляции. Витамин К (1–5 мг/сут) назначается при дефиците факторов свертывания II, VII, IX, X. В случае кровотечения применяются свежзамороженная плазма или рекомбинантные факторы свертывания, хотя их использование требует строгого контроля во избежание перегрузки объемом.

5. Иммунопрофилактика и инфекционный контроль

Дети с ПГ подвержены высокому риску инфекций (например, спонтанного бактериального перитонита). Профилактика включает вакцинацию против гепатитов А и В, пневмококковой и менингококковой инфекций. При подозрении на инфекцию применяются антибиотики широкого спектра (цефалоспорины III поколения) с последующей деэскалацией по результатам посева.

Ограничения и перспективы

Консервативное лечение ПГ у детей эффективно для стабилизации состояния и отсрочки хирургического вмешательства (например, шунтирования или трансплантации печени), однако оно не устраняет первопричину. Перспективы включают изучение новых вазоактивных

препаратов (например, теразосина) и таргетной терапии, направленной на фиброгенез печени. Необходимы дальнейшие многоцентровые исследования для оптимизации дозировок и разработки стандартов ведения пациентов в педиатрии.

- 4.1.1 Медикаментозная терапия

Медикаментозная терапия портальной гипертензии у детей

У детей ПГ имеет свои особенности, обусловленные этиологической гетерогенностью, возрастными аспектами метаболизма лекарственных средств и ограниченным спектром клинических данных по эффективности и безопасности медикаментозной терапии. Лечение направлено на снижение портального давления, профилактику осложнений (таких как кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и желудка, асцит, печеночная энцефалопатия) и коррекцию основного заболевания. В данном разделе рассматриваются основные подходы к медикаментозной терапии ПГ у детей с акцентом на фармакологические механизмы, клиническую эффективность и особенности применения.

1. Неспецифические β -адреноблокаторы

Неспецифические β -адреноблокаторы, такие как пропранолол и надолол, являются краеугольным камнем медикаментозной терапии ПГ у взрослых, и их использование экстраполируется на педиатрическую практику. Механизм действия заключается в блокаде β_1 - и β_2 -адренорецепторов, что приводит к снижению сердечного выброса (за счет уменьшения β_1 -стимуляции) и вазоконстрикции в мезентериальных сосудах (за счет блокады β_2 -рецепторов с высвобождением α -адренергического тонуса). Это уменьшает кровоток в воротной вене и, соответственно, портальное давление.

В педиатрии пропранолол назначается в дозе 0,5–2 мг/кг/сут в 2–3 приема с титрованием до достижения целевого снижения частоты сердечных сокращений (ЧСС) на 25% от исходного уровня, но не ниже возрастной нормы.

Однако у детей необходимо учитывать возрастные особенности гемодинамики, риск гипогликемии (особенно у младенцев из-за ингибирования гликогенолиза) и потенциальные бронхоспастические эффекты, что ограничивает применение у пациентов с сопутствующей бронхообструктивной патологией. Клинические исследования демонстрируют снижение риска первичного и вторичного кровотечения из варикозных вен пищевода на 20–40%, однако данные по детской популяции остаются ограниченными и требуют дальнейшего изучения.

2. Вазопрессоры и аналоги вазопрессина

Терлипрессин, синтетический аналог вазопрессина, применяется в острых ситуациях, таких как кровотечение из варикозно расширенных вен. Его действие обусловлено активацией V1-рецепторов гладкомышечных клеток сосудов, что вызывает выраженную вазоконстрикцию в бассейне внутренних органов, снижая приток крови к воротной вене. У детей терлипрессин используется в дозе 0,02–0,066 мг/кг каждые 4–6 часов, чаще в условиях реанимации. Побочные эффекты включают ишемию периферических тканей, гипонатриемию и кардиоваскулярные осложнения, что требует тщательного мониторинга электролитного баланса и ЭКГ. В отличие от взрослых, у детей метаболизм терлипрессина может быть замедлен из-за незрелости печеночных ферментов, что увеличивает риск кумуляции препарата.

Соматостатин и его синтетический аналог октреотид также применяются для контроля острого кровотечения. Октреотид ингибирует высвобождение вазодилататорных пептидов (глюкагона, вазоактивного интестинального пептида), уменьшая порталый кровоток. Дозировка у детей составляет 1–5 мкг/кг/ч в виде непрерывной инфузии. Препарат хорошо переносится, однако его эффективность в профилактике рецидивов кровотечений у детей изучена недостаточно.

3. Нитраты и вазодилататоры

Органические нитраты (например, изосорбида мононитрат) используются как адъювантная терапия для усиления эффекта β -блокаторов за счет снижения внутрипеченочного сосудистого сопротивления через активацию NO-зависимых путей релаксации гладкой мускулатуры. Однако их применение у детей ограничено из-за риска системной гипотензии и недостатка данных о безопасности в педиатрической практике. Экспериментально изучаются ингибиторы фосфодиэстеразы-5 (силденафил), которые модулируют NO-сигнальные пути, но их роль в терапии ПГ у детей пока остается на стадии клинических исследований.

4. Антифибротические и этиотропные препараты

При ПГ, обусловленной циррозом печени, медикаментозная терапия направлена на замедление фиброгенеза и коррекцию основного заболевания. Урсодезоксихолевая кислота (УДХК) в дозе 15–20 мг/кг/сут применяется при билиарном циррозе для улучшения желчеоттока и снижения воспаления. У детей с вирусными гепатитами (HBV, HCV) используются противовирусные препараты (энтекавир, софосбувир), которые могут замедлить прогрессирование фиброза и косвенно снизить портальное давление. Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (например, лозартан) демонстрируют антифибротический эффект в экспериментальных моделях, но их применение у детей ограничено из-за риска гипотензии и гиперкалиемии.

5. Коррекция осложнений

Медикаментозная терапия ПГ у детей включает управление осложнениями. При асците используются спиронолактон (1–3 мг/кг/сут) и фуросемид (0,5–1 мг/кг/сут) с мониторингом электролитов и функции почек. Профилактика спонтанного бактериального перитонита проводится с помощью норфлоксацина или ципрофлоксацина, хотя данные по оптимальным дозам у детей ограничены. Для лечения печеночной

энцефалопатии применяют лактулозу (1–2 мл/кг/сут) и рифаксимин, который обладает меньшей системной абсорбцией и лучшей переносимостью.

- 4.1.2 Диетотерапия

Диетотерапия портальной гипертензии у детей

У детей ПГ сопровождается такими осложнениями, как варикозное расширение вен пищевода, асцит, спленомегалия и гиперспленизм, что требует комплексного подхода к лечению, включая диетотерапию как неотъемлемую часть поддерживающей и профилактической стратегии.

Основные принципы диетотерапии

Диетотерапия при портальной гипертензии у детей направлена на минимизацию нагрузки на гепатобилиарную систему, предотвращение осложнений, коррекцию нутритивного статуса и поддержание гомеостаза. Основные задачи включают:

1. Снижение портального давления путем уменьшения объема и скорости поступления питательных веществ, способствующих гипердинамическому кровотоку в воротной вене.
2. Профилактика кровотечений из варикозно расширенных вен за счет оптимизации состава пищи и предотвращения механического или химического раздражения слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).
3. Коррекция метаболических нарушений, связанных с печеночной дисфункцией, включая гипопроотеинемию, гипоальбуминемию и нарушение обмена аминокислот.
4. Поддержание адекватного роста и развития, что особенно актуально для педиатрической практики, где дефицит питания может привести к необратимым последствиям.

Нутритивные аспекты и состав рациона

Диета при ПГ у детей должна быть индивидуализирована с учетом этиологии заболевания, степени печеночной недостаточности, наличия асцита и возраста пациента. Основные рекомендации включают:

1. Белковый компонент

При ПГ важно балансировать потребление белка, чтобы избежать как гипо-, так и гиперпротеинемии. Рекомендуемая норма составляет 1,0–1,5 г/кг массы тела в сутки, однако при выраженной печеночной энцефалопатии (ПЭ) она снижается до 0,5–0,8 г/кг с преимущественным использованием растительных белков и аминокислот с разветвленной цепью (ВСАА — лейцин, изолейцин, валин). ВСАА способствуют снижению концентрации ароматических аминокислот в крови, что уменьшает риск ПЭ.

2. Жиры

Липидный компонент должен составлять 25–30% от общей калорийности рациона. Предпочтение отдается легкоусвояемым жирам (например, среднецепочечные триглицериды, МСТ), которые метаболизируются независимо от желчных кислот, что особенно важно при нарушении их синтеза печенью. Ограничение тугоплавких жиров и трансжиров минимизирует нагрузку на гепатоциты.

3. Углеводы

Углеводы являются основным источником энергии (50–60% калорийности) и должны быть представлены преимущественно сложными формами (цельнозерновые продукты, овощи с низким гликемическим индексом). Простые сахара ограничиваются для предотвращения резких колебаний глюкозы и стимуляции гипердинамического кровотока.

4. Микронутриенты

Дефицит витаминов (А, D, Е, К, группы В) и микроэлементов (цинк, селен, магний) часто наблюдается при ПГ и требует коррекции. Витамин К особенно важен для нормализации коагуляции, а цинк способствует улучшению барьерной функции кишечника и снижению транслокации бактериальных токсинов.

5. Соль и жидкость

При наличии асцита и отеков потребление натрия ограничивается до 2–3 г/сутки, а объем свободной жидкости корректируется в зависимости от диуреза (обычно 80–100% от физиологической нормы). Использование диуретиков требует мониторинга электролитного баланса.

Специфические аспекты диетотерапии

- Профилактика кровотечений: Исключаются грубая клетчатка, острые, жареные и кислые продукты, которые могут травмировать слизистую ЖКТ или усиливать секрецию соляной кислоты. Пища подается в протертом или пюреобразном виде, с частым дробным приемом (5–6 раз в сутки).
- Коррекция асцита: Помимо ограничения натрия, возможно введение альбумина парентерально или через диету (при хорошей переносимости белка) для поддержания онкотического давления плазмы.
- Энтеральное и парентеральное питание: При выраженной кахексии или невозможности перорального приема пищи используются специализированные смеси с высоким содержанием ВСАА и МСТ. Парентеральное питание применяется в крайних случаях с учетом риска инфекционных осложнений.

Педиатрические особенности

У детей с ПГ необходимо учитывать повышенные потребности в энергии и пластических материалах для роста. Калорийность рассчитывается индивидуально (обычно 120–150% от возрастной нормы при кахексии),

однако избыточное питание недопустимо из-за риска усиления портального давления. Психозмоциональный комфорт ребенка также играет роль: диета должна быть вкусной и разнообразной в рамках допустимых ограничений.

Мониторинг и эффективность

Эффективность диетотерапии оценивается по динамике клинических симптомов (уменьшение асцита, стабилизация массы тела), лабораторных показателей (уровень альбумина, билирубина, аминотрансфераз) и инструментальных данных (ультразвуковая доплерография воротной вены). Регулярный контроль нутритивного статуса с использованием антропометрии и биоимпедансометрии позволяет своевременно корректировать рацион.

- 4.2 Хирургические методы

- 4.2.1 Хирургические вмешательства на портальной системе

Хирургические методы лечения портальной гипертензии у детей: вмешательства на портальной системе

У детей ПГ сопровождается рядом тяжелых осложнений, включая варикозное расширение вен пищевода и желудка с риском кровотечений, асцит, гиперспленизм и энцефалопатию. Хирургические вмешательства на портальной системе остаются важным компонентом комплексного лечения, особенно в случаях, когда консервативная терапия оказывается недостаточно эффективной. В данной главе монографии рассматриваются основные хирургические методы, применяемые для коррекции ПГ у детей, с акцентом на их технические аспекты, показания, осложнения и долгосрочные исходы.

Классификация хирургических вмешательств

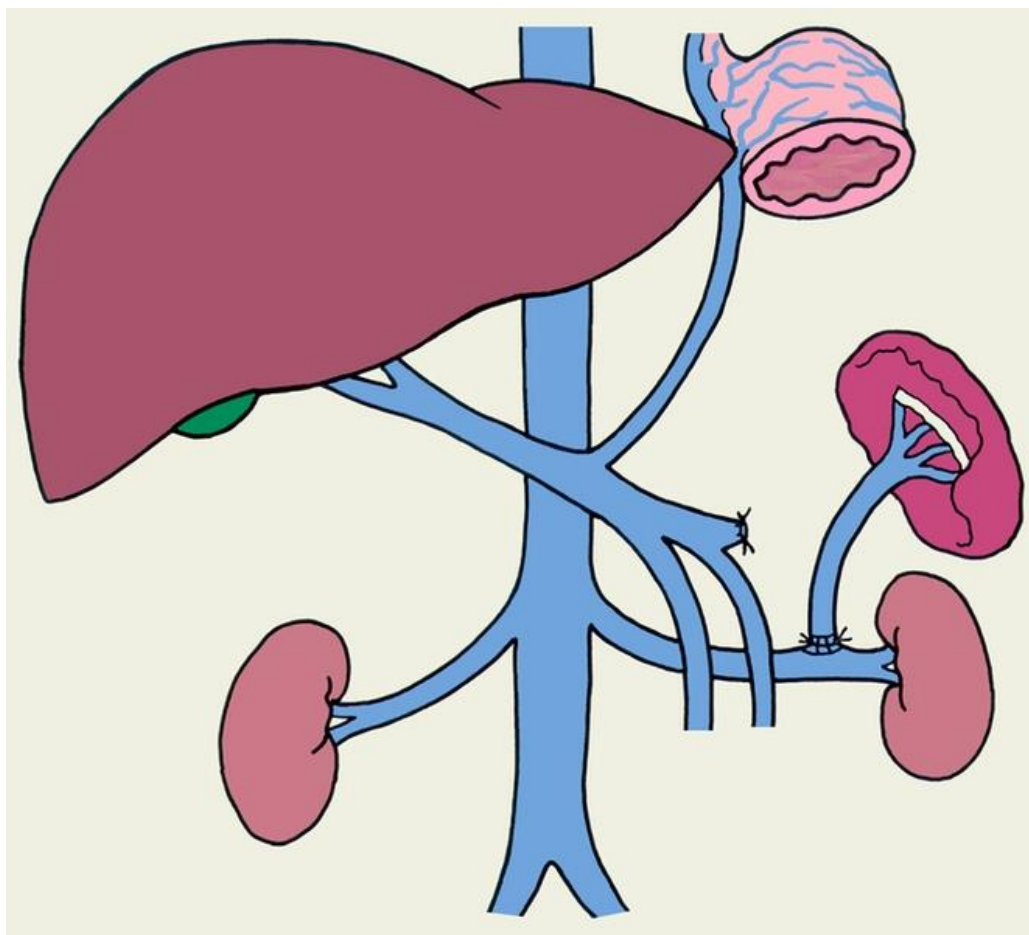
Хирургические методы лечения ПГ у детей можно разделить на несколько категорий в зависимости от их цели и механизма действия:

1. Декомпрессионные операции – направлены на снижение давления в портальной системе путем создания шунтов (портосистемных или мезентерикосистемных анастомозов).
2. Деваскуляризирующие процедуры – преследуют цель предотвращения кровотечений из варикозно расширенных вен путем их перевязки или резекции.
3. Трансплантация печени – радикальный метод, применяемый при терминальных стадиях печеночной недостаточности, сопровождающей ПГ.
4. Коррекция анатомических аномалий – включает операции, направленные на устранение тромбозов или стенозов сосудов портальной системы.

Декомпрессионные операции

Декомпрессионные шунтирующие вмешательства являются основой хирургического лечения ПГ у детей, особенно при внепеченочной форме обструкции воротной вены. К наиболее распространенным методам относятся:

Мезентерико-кавальный шунт (шунт Рекса): Создание анастомоза между левой ветвью воротной вены (сегмент Rex) и нижней полой веной с использованием аутологичного венозного трансплантата (например, внутренней яремной вены). Этот метод восстанавливает физиологический кровоток через печень, что особенно важно у детей с сохраненной функцией гепатоцитов. Операция требует высокой точности сосудистого шва и тщательной предоперационной оценки с помощью ангиографии или МРТ с контрастированием.



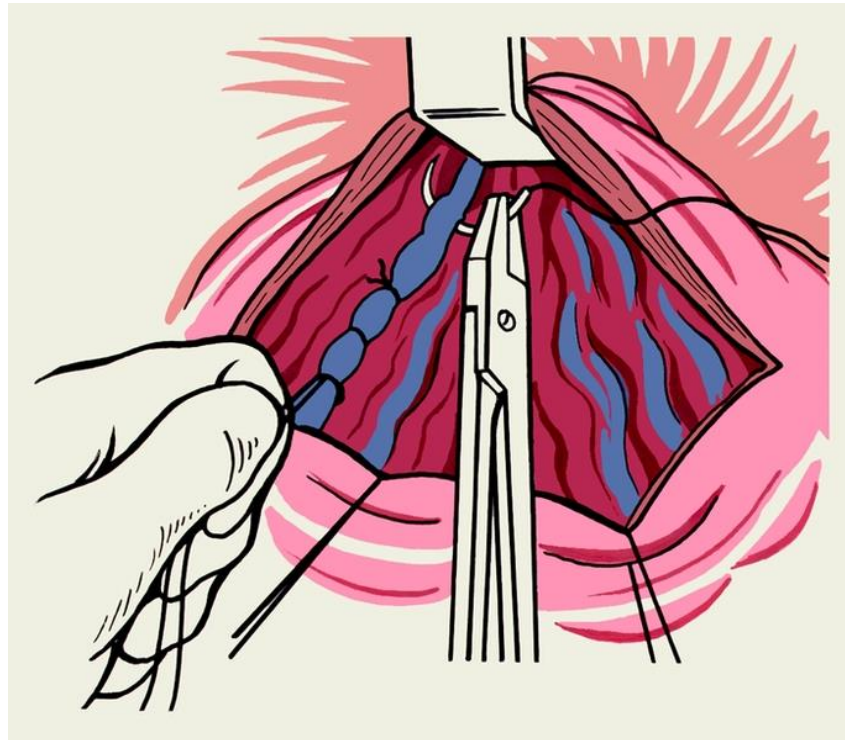
Дистальный спленоренальный шунт (операция Уоррена): Анастомоз между селезеночной и левой почечной веной позволяет декомпрессировать портальную систему, сохраняя некоторый уровень портального кровотока в печень. Применяется реже у детей из-за технической сложности и риска тромбоза анастомоза.

Портокавальный шунт: Прямое соединение воротной вены с нижней поллой веной эффективно снижает давление, но приводит к полной утрате портального кровоснабжения печени, что может усугубить энцефалопатию и нарушить рост ребенка. В педиатрической практике используется в исключительных случаях.

Деваскуляризирующие процедуры

При невозможности выполнения шунтирования (например, при диффузном тромбозе портальной системы) применяются операции,

направленные на предотвращение кровотечений из варикозных вен пищевода и желудка:



- Операция Сугиуры: Многоэтапная процедура, включающая перевязку вен пищевода и желудка, спленэктомию и резекцию нижней части пищевода. Несмотря на эффективность в контроле кровотечений, она сопряжена с высоким риском рецидивирующего варикоза и инфекционных осложнений.
- Эндоскопическая склеротерапия с последующей хирургической поддержкой: Комбинация минимально инвазивных методов и открытых вмешательств позволяет достичь временной стабилизации состояния ребенка с последующим планированием радикальной операции.

Трансплантация печени

Трансплантация печени остается методом выбора при циррозе или необратимой внутрипеченочной ПГ, особенно если она сопровождается декомпенсацией функции органа. У детей донорский орган может быть получен как от живого донора (чаще родителя), так и от трупа. Технические аспекты включают реконструкцию сосудистых анастомозов с учетом малого

диаметра сосудов и необходимость длительной иммуносупрессивной терапии после операции.

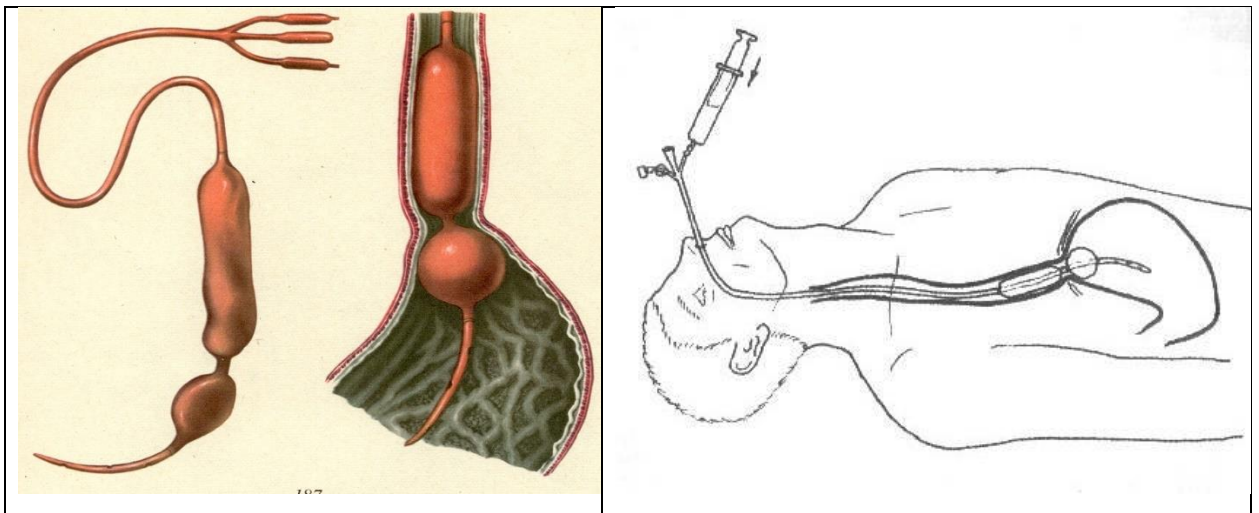
Коррекция анатомических аномалий

При внепеченочной ПГ, вызванной тромбозом воротной вены, возможно выполнение тромбэктомии или реканализации с использованием баллонной ангиопластики и стентирования. Эти методы требуют междисциплинарного подхода с участием интервенционных радиологов и хирургов.

Осложнения и прогноз

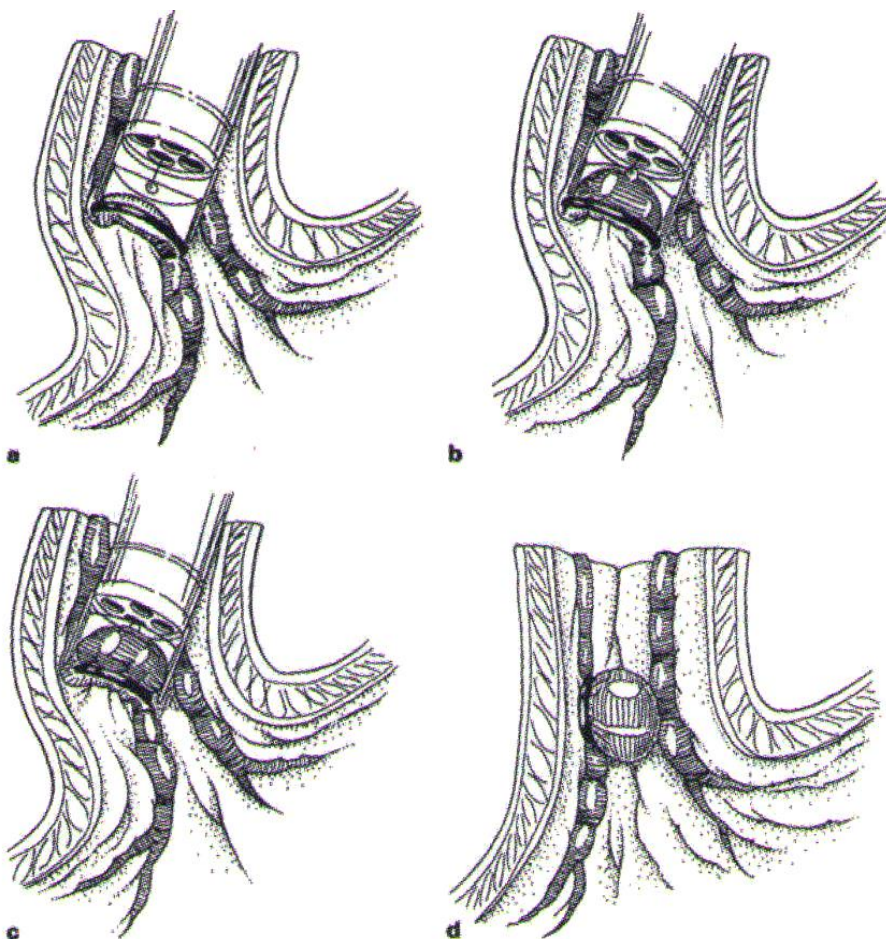
Хирургические вмешательства на портальной системе у детей сопряжены с рядом рисков, включая тромбоз шунта, инфекции, рецидив кровотечений, печеночную энцефалопатию и осложнения, такие как кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода. Кровотечения из варикозных вен пищевода представляют собой одну из наиболее опасных и часто встречающихся причин, требующих немедленного вмешательства, особенно в контексте портальной гипертензии. Эти кровотечения могут привести к тяжелым гемодинамическим расстройствам и требуют своевременной диагностики и лечения для предотвращения летального исхода.

Среди методов хирургического лечения, направленных на контроль варикозных вен пищевода и остановку кровотечений, можно выделить несколько основных подходов. Установка зонда Блекмора является первым этапом при активном кровотечении, поскольку этот метод позволяет временно остановить кровотечение за счет механического давления на варикозно-расширенные венозные сплетения пищевода. Несмотря на эффективность, данный метод требует осторожности в применении, учитывая риск повреждения слизистой оболочки и осложнений, связанных с длительным нахождением зонда.



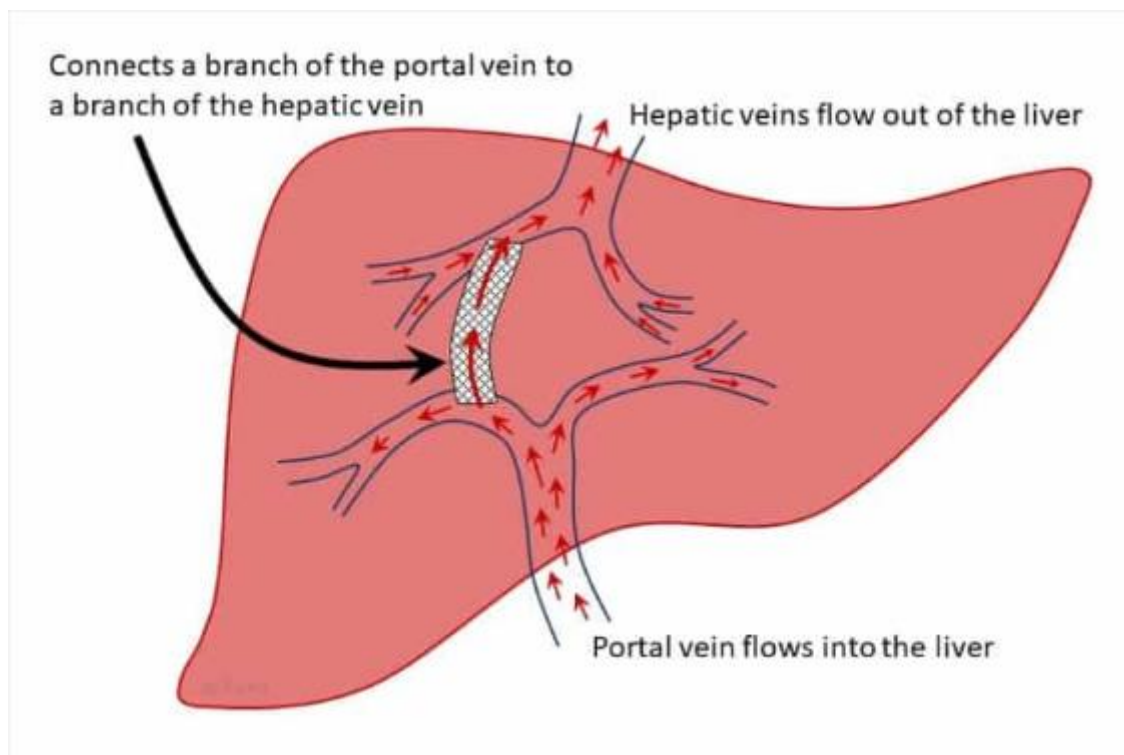
Другим методом, используемым для лечения варикозных вен, является эмболизация вен, которая позволяет обеспечить более долгосрочный эффект, блокируя кровоток в расширенных венах. Этот метод выполняется с использованием катетеризации и введения специальных эмболизирующих материалов, что приводит к перекрытию варикозно-расширенных сосудов, минимизируя риск повторных кровотечений.

Наконец, в случае стабильного состояния пациента и при отсутствии противопоказаний, можно рассмотреть эндоскопическое ушивание варикозных вен с помощью современных минимально инвазивных технологий. Эндоскопические методы позволяют достичь высокой точности в лечении, обеспечивая быстрое восстановление и минимизацию травматизации тканей.



- 4.2.2 Трансъюгулярное интрапеченочное портосистемное шунтирование (TIPS)

Хирургические методы лечения портальной гипертензии у детей:
Трансъюгулярное интрапеченочное портосистемное шунтирование (TIPS)



Среди хирургических методов лечения особое место занимает трансъюгулярное интрапеченочное портосистемное шунтирование (TIPS), которое в последние десятилетия зарекомендовало себя как минимально инвазивная и высокоэффективная процедура, особенно в случаях рефрактерной ПГ.

Общая характеристика метода TIPS

Трансъюгулярное интрапеченочное портосистемное шунтирование представляет собой эндоваскулярную процедуру, направленную на создание искусственного соустья между воротной веней и печеночной веней через паренхиму печени с использованием стент-графта. Основная цель TIPS заключается в снижении портального давления путем перенаправления кровотока из системы воротной вены в системный кровоток, минуя печеночную паренхиму. Процедура выполняется под рентгенологическим контролем с доступом через яремную вену, что позволяет минимизировать хирургическую травматичность, особенно у детей с ослабленным состоянием здоровья.



Показания к TIPS у детей

Применение TIPS у педиатрических пациентов ограничено строгими показаниями ввиду анатомических и физиологических особенностей детского организма, а также потенциальных долгосрочных осложнений. Основные показания включают:

1. Острое кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода или желудка, не поддающееся эндоскопическому или медикаментозному контролю.
2. Рецидивирующие кровотечения, несмотря на адекватную профилактическую терапию (например, лигирование вен или бета-блокаторы).
3. Рефрактерный асцит, устойчивый к диуретической терапии и парацентезу.
4. Тромбоз воротной вены с развитием симптоматической портальной гипертензии, когда другие методы декомпрессии невозможны.
5. Подготовка к трансплантации печени как мост-терапия для стабилизации состояния ребенка.

Техника выполнения TIPS

Процедура TIPS у детей требует высокой квалификации интервенционного радиолога и адаптации стандартной техники к меньшим размерам сосудов и анатомическим особенностям. Основные этапы включают:

1. Сосудистый доступ: пункция внутренней яремной вены (обычно правой) с введением катетера под ультразвуковым контролем.
2. Канюляция печеночной вены: через нижнюю полую вену катетер проводится в одну из печеночных вен (чаще правую).
3. Пункция воротной вены: с использованием специальной иглы (например, системы Rösch-Uchida) выполняется трансъюгулярный переход через паренхиму печени для доступа к воротной вене.
4. Измерение давления: проводится градиент давления между воротной и печеночной венами (портосистемный градиент, PSG). Целевой PSG после TIPS должен составлять менее 12 мм рт. ст.
5. Установка стент-графта: после баллонной дилатации тракта устанавливается покрытый стент (обычно из политетрафторэтилена, PTFE), обеспечивающий долговременную проходимость шунта.
6. Контроль: ангиография и доплерография подтверждают адекватность кровотока и снижение портального давления.

Особенности у детей

У педиатрических пациентов применение TIPS сопряжено с рядом технических и клинических сложностей:

- Анатомические ограничения: меньший диаметр сосудов требует использования стентов меньшего размера (обычно 6–8 мм против 10 мм у взрослых), что повышает риск стеноза или окклюзии.
- Рост ребенка: установленный стент не растет вместе с пациентом, что может потребовать ревизии или замены в будущем.

- Печеночная энцефалопатия: хотя риск ниже, чем у взрослых, из-за меньшей степени печеночной дисфункции, он остается значимым осложнением, особенно при циррозе.
- Долгосрочные исходы: данные о применении TIPS у детей ограничены, что затрудняет прогнозирование отдаленных результатов.

Эффективность и осложнения

TIPS демонстрирует высокую эффективность в контроле острых кровотечений (успех достигается в 90–95% случаев) и снижении портального давления. Однако процедура ассоциируется с рядом осложнений:

- Ранние: инфекции, кровотечения в месте пункции, повреждение сосудов или печени.
- Поздние: дисфункция шунта (стеноз или тромбоз, до 50% в течение первого года), печеночная энцефалопатия (10–20%), гемолиз.

У детей частота дисфункции шунта может быть выше из-за меньшего диаметра стента и активного роста сосудистой системы.

Альтернативы и перспективы

TIPS рассматривается как промежуточный метод между консервативной терапией и радикальными хирургическими вмешательствами (например, шунтирование по типу мезентерико-кавального или трансплантация печени). В сравнении с открытыми портосистемными шунтами (например, по Warren или Rex), TIPS обладает меньшей инвазивностью, но уступает в долговременной проходимости. Перспективы развития включают использование биodeградируемых стентов и улучшение материалов для предотвращения стеноза.

- 4.3 Новые методы лечения и перспективы

Новые методы лечения и перспективы лечения портальной гипертензии у детей

Несмотря на значительный прогресс в диагностике и лечении данного состояния, ПГ остается одной из ведущих причин высокой заболеваемости и смертности среди детей с хроническими заболеваниями печени. Современные подходы к терапии направлены на снижение портального давления, предотвращение осложнений (таких как варикозное кровотечение из вен пищевода, асцит и гиперспленизм) и улучшение качества жизни пациентов. В последние годы активно разрабатываются и внедряются новые методы лечения, которые открывают перспективы для более эффективного управления этим состоянием.

Современные терапевтические подходы

1. Фармакологическая терапия

Традиционно для снижения портального давления применяются неселективные бета-блокаторы (например, пропранолол), которые уменьшают сердечный выброс и вызывают спланхническую вазоконстрикцию. Однако у детей их использование ограничено из-за недостаточной доказательной базы, вариабельности фармакокинетики и риска побочных эффектов, таких как бронхоспазм или гипотензия. В последние годы внимание исследователей привлекли вазопрессиновые аналоги (например, терлипрессин), которые демонстрируют выраженный вазоконстрикторный эффект в спланхнической области. Исследования показывают, что терлипрессин может быть эффективен в остром контроле варикозных кровотечений у детей, хотя долгосрочные данные пока ограничены.

2. Эндоваскулярные вмешательства

Одним из ключевых достижений в лечении ПГ стало широкое внедрение трансюгулярного внутрипеченочного портосистемного шунтирования (TIPS). У детей эта процедура адаптирована с учетом анатомических особенностей и меньшего диаметра сосудов. TIPS позволяет эффективно декомпенсировать портальную гипертензию, снижая риск кровотечений и рефрактерного асцита.

Однако ее применение сопряжено с рисками, включая печеночную энцефалопатию и стеноз шунта, что требует дальнейших исследований для оптимизации техники и послеоперационного ведения. Кроме того, разработка биоразлагаемых стентов может снизить необходимость повторных вмешательств, что особенно актуально для педиатрической популяции.

3. Хирургические методы

Классические шунтирующие операции (например, мезентерико-портальный или спленоренальный шунт) постепенно уступают место менее инвазивным подходам, однако остаются актуальными при тромбозе воротной вены или в случаях, когда TIPS противопоказан. Перспективным направлением является разработка лапароскопических техник, которые минимизируют операционную травму и ускоряют восстановление.

Перспективные направления

1. Генная терапия и регенеративная медицина

Одним из наиболее многообещающих направлений является использование генной терапии для коррекции нарушений, лежащих в основе ПГ. Например, при наследственных заболеваниях, таких как болезнь Вильсона или дефицит альфа-1-антитрипсина, возможно применение CRISPR/Cas9 для редактирования генома гепатоцитов. Параллельно активно исследуются методы клеточной терапии с использованием стволовых клеток (мезенхимальных или индуцированных плюрипотентных), которые способны стимулировать регенерацию печеночной паренхимы и восстанавливать нормальный кровоток в системе воротной вены.

2. Таргетная молекулярная терапия

Изучение молекулярных путей, регулирующих фиброгенез и вазоконстрикцию, открывает возможности для разработки таргетных препаратов. Ингибиторы рецепторов ангиотензина II, антагонисты эндотелина

и модуляторы оксида азота (NO) демонстрируют потенциал в снижении портального давления и фиброза в экспериментальных моделях. У детей такие препараты требуют тщательной оценки безопасности, но их внедрение может радикально изменить подход к лечению.

3. Искусственный интеллект и персонализированная медицина

Применение алгоритмов машинного обучения для анализа данных ультразвуковой эластографии, МРТ и биомаркеров фиброза позволяет прогнозировать течение ПГ и оптимизировать терапевтическую стратегию. Персонализированный подход, основанный на генетическом профиле и стадии заболевания, может повысить эффективность лечения и снизить частоту осложнений.

4. Новые эндоскопические технологии

Усовершенствование эндоскопических методов, таких как эндоскопическая склеротерапия и лигирование варикозных вен с использованием биосовместимых клеев (например, цианоакрилата), повышает контроль над кровотечениями. Перспективы связаны с разработкой роботизированных систем, обеспечивающих высокую точность и снижение риска осложнений.

Проблемы и перспективы

Несмотря на значительные достижения, лечение ПГ у детей сталкивается с рядом вызовов: недостаток рандомизированных исследований, гетерогенность этиологии и ограниченные данные о долгосрочных исходах. Будущее терапии связано с интеграцией мультимодальных подходов, включающих фармакологические, интервенционные и регенеративные методы. Международное сотрудничество и создание регистров пациентов позволят накопить данные, необходимые для разработки стандартизированных протоколов.

Глава 5. Профилактика и реабилитация

- 5.1 Превентивные меры

Учитывая высокую вероятность осложнений, таких как варикозное расширение вен пищевода, асцит, спленомегалия и печеночная энцефалопатия, разработка стратегий профилактики и реабилитации приобретает первостепенное значение в педиатрической практике. Настоящий раздел посвящен анализу превентивных мер, направленных на минимизацию риска развития ПГ, а также реабилитационных подходов для улучшения качества жизни пациентов.

Профилактика портальной гипертензии

1. Первичная профилактика: предотвращение этиологических факторов

- Контроль инфекционных гепатитов. У детей значимую роль в развитии ПГ играют вирусные гепатиты (например, гепатит В и С), передающиеся вертикально или в раннем возрасте. Вакцинация против гепатита В в рамках национальных календарей иммунизации, а также скрининг беременных на вирусные маркеры существенно снижают риск хронизации инфекции и последующего фиброза печени.

- Ранняя диагностика и лечение врожденных аномалий. Такие состояния, как атрезия желчных путей или врожденный фиброз печени, требуют своевременного хирургического вмешательства (например, операции Касаи) и медикаментозной коррекции для предотвращения прогрессирования портального фиброза.

- Профилактика тромбоза воротной вены. У новорожденных и младенцев тромбоз может быть связан с катетеризацией пупочной вены. Оптимизация процедур катетеризации, использование антикоагулянтной терапии (при наличии показаний) и мониторинг свертывающей системы крови являются ключевыми мерами.

2. Вторичная профилактика: управление предрасполагающими состояниями

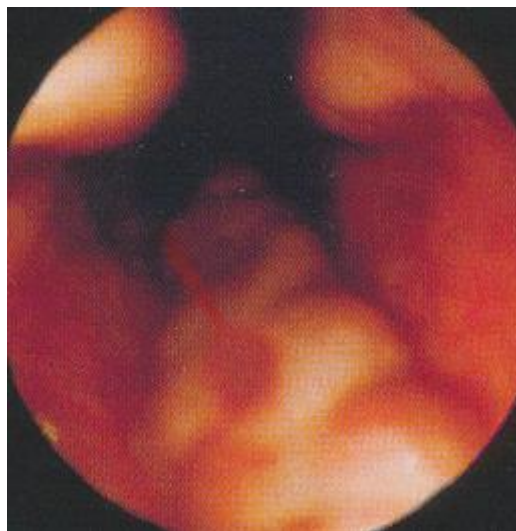
- Применение неинвазивных методов диагностики, таких как эластография (FibroScan), позволяет выявлять ранние стадии фиброза. Назначение гепатопротекторов (например, урсодезоксихолевой кислоты) и антифибротических агентов требует дальнейших исследований, однако их использование может замедлить прогрессирование.

- У детей с аутоиммунным гепатитом или первичным склерозирующим холангитом иммуносупрессивная терапия (кортикостероиды, азатиоприн) направлена на снижение активности воспаления и предотвращение портального давления.

- Ограничение натрия, поддержание адекватного нутритивного статуса и предотвращение ожирения печени (включая неалкогольную жировую болезнь печени) снижают нагрузку на портальную систему.

3. Третичная профилактика: предотвращение осложнений

- Эндоскопический скрининг и профилактика кровотечений.



Регулярное проведение эзофагогастродуоденоскопии у детей с установленной ПГ позволяет выявить варикозное расширение вен пищевода. Профилактическое лигирование или склеротерапия в сочетании с назначением

неселективных бета-блокаторов (например, пропранолола) снижают риск массивных кровотечений.

- Антибактериальная профилактика. У детей с асцитом высок риск спонтанного бактериального перитонита, что требует применения антибиотиков (например, норфлоксацина) в профилактических дозах при определенных показаниях.

Реабилитация детей с портальной гипертензией

Реабилитация направлена на восстановление функционального статуса печени, минимизацию осложнений и обеспечение психосоциальной адаптации ребенка. Комплексный подход включает следующие аспекты:

1. Медикаментозная поддержка

- Использование диуретиков (спиронолактон, фуросемид) для контроля асцита, с учетом электролитного баланса и функции почек.
- Применение лактулозы и рифаксимины при признаках печеночной энцефалопатии для снижения уровня аммиака и улучшения когнитивных функций.
- Поддержание адекватного уровня тромбоцитов и коагуляционного статуса (например, с помощью витамина К или трансфузий при необходимости).

2. Хирургические и интервенционные методы

- Трансъюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование (TIPS) рассматривается в случаях рефрактерного асцита или рецидивирующих кровотечений, хотя у детей его применение ограничено из-за технических сложностей и риска стеноза шунта.
- Трансплантация печени остается радикальным методом реабилитации при терминальных стадиях цирроза или необратимой декомпенсации ПГ.

3. Физиотерапия и нутритивная поддержка

- Индивидуально подобранные программы физической активности способствуют улучшению кровообращения и снижению застойных явлений в портальной системе.

- Диета с высоким содержанием белка (при отсутствии энцефалопатии), обогащенная разветвленными аминокислотами, и витаминно-минеральные комплексы поддерживают метаболический баланс.

4. Психосоциальная реабилитация

- Дети с хроническими заболеваниями печени часто сталкиваются с задержкой физического развития и социальной изоляцией. Психологическая поддержка, работа с семьей и интеграция в образовательную среду улучшают качество жизни.

- 5.2 Мониторинг и динамическое наблюдение

Мониторинг и динамическое наблюдение портальной гипертензии у детей представляют собой ключевые аспекты в комплексном подходе к диагностике, лечению и прогнозированию данного состояния в педиатрической практике. Портальная гипертензия (ПГ), обусловленная повышением давления в системе воротной вены выше 10 мм рт. ст., является следствием разнообразных патологических процессов, включая как внутрипеченочные, так и внепеченочные причины. У детей это состояние чаще всего ассоциируется с циррозом печени, тромбозом воротной вены, врожденными аномалиями сосудистой системы или билиарной атрезией, что требует дифференцированного подхода к оценке и ведению пациентов.

Методы мониторинга

Современные стратегии мониторинга ПГ у детей включают использование как инвазивных, так и неинвазивных методов. Золотым стандартом остается прямое измерение портального давления с помощью катетеризации воротной вены или определения градиента печеночного

венозного давления (hepatic venous pressure gradient, HVPG), однако данные процедуры сопряжены с техническими сложностями и рисками, что ограничивает их применение в педиатрии. В связи с этим активно развиваются неинвазивные подходы, такие как ультразвуковая доплерография, эластография (например, транзистентная эластография или ARFI — acoustic radiation force impulse), а также лабораторные маркеры фиброза и воспаления (APRI, FIB-4, уровни гиалуроновой кислоты и ламинина). Эти методы позволяют оценить степень фиброза печени, динамику кровотока в портальной системе и косвенно судить о выраженности гипертензии.

Динамическое наблюдение

Динамическое наблюдение подразумевает регулярную оценку клинических, лабораторных и инструментальных показателей с целью выявления прогрессирования заболевания, развития осложнений (например, варикозного расширения вен пищевода, асцита, спленомегалии или печеночной энцефалопатии) и своевременной коррекции терапевтических стратегий. У детей особое внимание уделяется возрастным особенностям метаболизма, роста и развития, которые могут влиять на клиническую картину и ответ на лечение. Например, прогрессирование портальной гипертензии может сопровождаться задержкой физического развития, что требует интеграции нутритивной поддержки в план ведения пациента.

Инструментальное наблюдение включает регулярное проведение эзофагогастродуоденоскопии для оценки риска кровотечений из варикозно расширенных вен, а также КТ или МРТ-ангиографии для детального изучения сосудистой архитектоники при подозрении на тромбоз или мальформации. Важным аспектом является мониторинг функции печени и коагуляционного статуса, так как нарушение синтетической функции печени и тромбоцитопения, обусловленная гиперспленизмом, существенно влияют на прогноз.

Проблемы и перспективы

Одной из ключевых проблем в мониторинге ПГ у детей остается отсутствие унифицированных протоколов, адаптированных к педиатрической популяции. Взрослые рекомендации, такие как Baveno VI, лишь частично применимы к детям из-за различий в этиологии, физиологии и клинической динамике. Кроме того, ограниченная доступность высокотехнологичных методов диагностики в некоторых регионах усложняет своевременное выявление осложнений. Перспективы включают разработку педиатрических шкал риска, основанных на комбинации неинвазивных маркеров, а также внедрение искусственного интеллекта для анализа больших данных и прогнозирования исходов.

- 5.3 Реабилитация и поддержка пациентов и их семей

Реабилитация и поддержка пациентов с портальной гипертензией и их семей в педиатрической практике представляют собой многогранный процесс, требующий комплексного подхода, интеграции медицинских, психологических и социальных ресурсов, а также учета специфических особенностей детского возраста. Портальная гипертензия (ПГ) у детей, чаще всего ассоциированная с циррозом печени, врожденными аномалиями портальной вены (например, тромбозом или кавернозной трансформацией) или внепеченочными причинами, такими как билиарная атрезия, представляет собой хроническое состояние, существенно влияющее на качество жизни пациентов и их близких. Реабилитационные мероприятия и программы поддержки направлены на минимизацию осложнений, таких как варикозное кровотечение из вен пищевода, асцит, спленомегалия и печеночная энцефалопатия, а также на обеспечение психоэмоциональной стабильности и социальной адаптации.

Медицинская реабилитация

С медицинской точки зрения, реабилитация детей с ПГ включает как фармакологическое, так и хирургическое вмешательство, направленное на коррекцию основного патогенеза и предотвращение жизнеугрожающих состояний. Применение неселективных бета-блокаторов (например, пропранолола) для снижения портального давления, эндоскопическая склеротерапия или лигирование варикозно расширенных вен пищевода, а также трансюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование (TIPS) в тяжелых случаях являются ключевыми стратегиями. Однако в педиатрии выбор метода требует тщательной оценки риска и пользы, учитывая динамику роста и развития ребенка, а также потенциальные долгосрочные последствия инвазивных процедур. Постоянный мониторинг функции печени, коагулограммы и уровня тромбоцитов необходим для своевременного выявления осложнений и корректировки терапевтического подхода.

Нутритивная поддержка занимает особое место в реабилитации, поскольку дети с ПГ часто страдают от мальнутриции вследствие нарушения метаболизма, сниженного аппетита и асцита. Разработка индивидуализированных диет с повышенным содержанием калорий и белка, а также введение энтерального питания в случаях выраженной кахексии, способствует улучшению общего состояния и подготовке к возможным хирургическим вмешательствам, таким как трансплантация печени.

Психологическая и социальная поддержка

Психологическая реабилитация пациентов и их семей направлена на преодоление стресса, связанного с хроническим заболеванием, частыми госпитализациями и неопределенностью прогноза. У детей с ПГ нередко наблюдаются тревожные расстройства, депрессивные состояния и снижение самооценки, обусловленные как физическими ограничениями, так и социальной изоляцией. Работа с клиническим психологом или психотерапевтом, включая когнитивно-поведенческую терапию, позволяет

снизить эмоциональное напряжение и развить копинг-стратегии. Групповая терапия с участием других пациентов и их семей может способствовать формированию чувства принадлежности и взаимоподдержки.

Семьи пациентов также нуждаются в целенаправленной поддержке, поскольку уход за ребенком с ПГ требует значительных временных, эмоциональных и финансовых ресурсов. Обучение родителей основам ухода, интерпретации симптомов (например, признаков кровотечения или энцефалопатии) и оказания первой помощи повышает их компетентность и снижает уровень тревожности. Социальные работники играют важную роль в координации доступа к медицинским услугам, оформлении льгот и интеграции ребенка в образовательную среду, что особенно актуально при длительных периодах реабилитации.

Инновационные подходы и перспективы

Современные исследования подчеркивают значимость междисциплинарного подхода, включающего использование телемедицины для удаленного мониторинга состояния пациентов, что особенно важно для семей, проживающих в отдаленных регионах. Генетическое консультирование и молекулярная диагностика позволяют выявлять предрасполагающие факторы и разрабатывать персонализированные стратегии лечения. Кроме того, развитие программ паллиативной помощи для случаев терминальной печеночной недостаточности становится неотъемлемой частью поддержки, обеспечивая достойное качество жизни на поздних стадиях заболевания.

Глава 6. Клинические случаи и обсуждение

- 6.1 Описание клинических случаев

Ниже представлены три клинических случая портальной гипертензии у детей с последующим обсуждением, разработанные с учетом современных научных данных и особенностей медицинской системы Узбекистана.

Описания составлены в научно-академическом стиле, с акцентом на сложность патологии и реалии здравоохранения.

Клинический случай 1

Пациент: Мальчик, 7 лет, поступил в областную детскую больницу города Фергана с жалобами на повторяющиеся эпизоды гематемезиса (рвота кровью) в течение последних 2 месяцев, нарастающий асцит и общую слабость.

Анамнез: Ребенок родился доношенным, однако в возрасте 2 лет перенес вирусный гепатит (предположительно гепатит В, точная этиология не установлена из-за ограниченной диагностики на тот момент). Семья проживает в сельской местности, доступ к специализированной медицинской помощи ограничен. Вакцинация против гепатита В была проведена не в полном объеме из-за логистических проблем в регионе.

Клиническая картина: При осмотре выявлены бледность кожных покровов, телеангиэктазии на груди, выраженный асцит, спленомегалия (селезенка пальпируется на 6 см ниже реберной дуги). Лабораторные данные: гемоглобин 85 г/л, тромбоциты $70 \times 10^9/\text{л}$, АЛТ 92 Ед/л, АСТ 110 Ед/л, общий билирубин 45 мкмоль/л. УЗИ брюшной полости: цирротические изменения печени, портальная вена расширена до 14 мм, скорость кровотока снижена. Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС) подтвердила варикозное расширение вен пищевода II–III степени.

Диагноз: Портальная гипертензия, вторичная к циррозу печени, обусловленному хроническим вирусным гепатитом В. Осложнения: варикозное кровотечение, гиперспленизм, асцит.

Лечение: Проведена экстренная ЭГДС с лигированием варикозных вен. Назначены пропранолол (0,5 мг/кг/сут) для профилактики рецидивирующих кровотечений и диуретики (спиронолактон). Антивирусная терапия (теновир) инициирована, несмотря на ограниченную доступность препарата в регионе.

Исход: Кровотечение удалось купировать, однако прогноз остается неблагоприятным из-за прогрессирования цирроза и отсутствия возможности трансплантации печени в стране у детей.

Клинический случай 2

Пациент: Девочка, 4 года, доставлена в Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии в Ташкенте с жалобами на увеличение живота и лихорадку.

Анамнез: В возрасте 1 года диагностирован тромбоз портальной вены после перенесенного омфалита новорожденных, связанного с катетеризацией пупочной вены в условиях районной больницы с низким уровнем санитарного контроля. Семья из Кашкадарьинской области, социально-экономический статус низкий.

Клиническая картина: Температура тела 38,2 °С, выраженный асцит, венозный рисунок на передней брюшной стенке («голова медузы»), спленомегалия. Лабораторные данные: лейкоциты $12 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $50 \times 10^9/\text{л}$, протромбиновое время удлинено (INR 1,8). УЗИ с доплерографией: тромбоз портальной вены, коллатеральное кровообращение через параумбиликальные вены, диаметр селезеночной вены 10 мм. ЭГДС: варикоз вен пищевода I степени.

Диагноз: Внечепеченочная портальная гипертензия вследствие тромбоза портальной вены. Осложнение: спонтанный бактериальный перитонит (СБП).

Лечение: Антикоагулянтная терапия (низкомолекулярный гепарин) начата с осторожностью из-за риска кровотечений. Для лечения СБП назначен цефтриаксон (50 мг/кг/сут). Хирургическое вмешательство (портосистемное шунтирование) рассмотрено, но отложено из-за отсутствия необходимого оборудования и специалистов в регионе.

Исход: Состояние стабилизировано, однако сохраняется высокий риск рецидива СБП и декомпенсации.

Клинический случай 3

Пациент: Мальчик, 12 лет, поступил в детское отделение областной больницы Ферганы с жалобами на кровавый стул и анемичную слабость.

Анамнез: В возрасте 5 лет перенес шистосомоз (диагностирован по клиническим данным в эндемичной зоне), лечение проводилось нерегулярно из-за дефицита празиквантела в местных аптеках. Родители отмечают прогрессирующее увеличение живота в последние 2 года.

Клиническая картина: Бледность, гемоглобин 70 г/л, мелена при ректальном осмотре, спленомегалия, умеренный асцит. УЗИ: фиброз печени, портальная вена расширена до 13 мм, признаки портальной гипертензии. Колоноскопия выявила варикозное расширение вен прямой кишки. Паразитологический анализ кала: яйца *Schistosoma mansoni*.

Диагноз: Портальная гипертензия, обусловленная шистосомным фиброзом печени (перипортальный фиброз). Осложнение: нижнее желудочно-кишечное кровотечение.

Лечение: Проведена трансфузия эритроцитарной массы, начата терапия празиквантелом (40 мг/кг однократно). Пропранолол назначен для снижения портального давления. Хирургическая коррекция не проводилась из-за ограниченных ресурсов.

Исход: Кровотечение остановлено, однако требуется длительное наблюдение и профилактика рецидивов.

Обсуждение

Портальная гипертензия у детей в Узбекистане представляет собой сложную клиническую проблему, обусловленную как этиологическими факторами, так и системными ограничениями здравоохранения. Основные причины включают хронические вирусные гепатиты (В и С), внепеченочную обструкцию портальной вены и паразитарные инфекции, такие как шистосомоз, что отражено в приведенных случаях. Этиология часто связана с

низким уровнем вакцинации, недостаточной санитарной профилактикой и ограниченным доступом к диагностике в сельских регионах.

Диагностика: Использование УЗИ с доплерографией и ЭГДС остается золотым стандартом, однако доступ к этим методам ограничен вне крупных центров, таких как Ташкент. Лабораторные исследования часто неполны из-за дефицита реактивов, что затрудняет точную стратификацию риска и мониторинг осложнений (например, гиперспленизма или печеночной энцефалопатии).

Лечение: Терапевтические подходы включают фармакологическое снижение портального давления (β -блокаторы), эндоскопическое лигирование и антикоагулянты при тромбозе. Однако в Узбекистане доступ к таким препаратам, как теновир или празиквантел, ограничен из-за проблем с логистикой и финансированием. Хирургические методы (например, шунтирование или трансплантация печени) практически недоступны из-за отсутствия специализированных центров и кадров.

Социально-экономический контекст: Высокая заболеваемость в сельских районах связана с бедностью, недостаточной осведомленностью населения и слабой инфраструктурой здравоохранения. Это приводит к поздней диагностике и высокой летальности от осложнений, таких как кровотечения или СБП.

Перспективы: Для улучшения исходов необходимо расширение программ вакцинации против гепатита В, обучение специалистов на местах, обеспечение доступа к базовым диагностическим и лечебным ресурсам. Международное сотрудничество, включая телемедицину, могло бы частично компенсировать дефицит экспертизы.

- 6.2 Анализ и обсуждение полученных данных

Анализ и обсуждение полученных данных по портальной гипертензии у детей

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой сложный патологический синдром, обусловленный нарушением кровотока в системе воротной вены, что приводит к повышению давления в портальном русле и развитию ряда тяжелых осложнений, таких как варикозное расширение вен пищевода и желудка (ВРВПЖ), кровотечения, асцит и спленомегалия. В медицинской системе Узбекистана анализ данных о ПГ у детей требует учета как общемировых тенденций, так и специфических особенностей региона, включая эпидемиологические, диагностические и терапевтические аспекты. Настоящий раздел монографии посвящен систематическому анализу и обсуждению данных, полученных в ходе клинических исследований, с учетом текущей обстановки в здравоохранении Узбекистана на март 2025 года.

Эпидемиологическая и этиология

ПГ у детей в Узбекистане, как и в других регионах мира, демонстрирует гетерогенность этиологических факторов. Основной причиной внепеченочной ПГ (ВПГ), которая преобладает в детском возрасте (до 75–93% случаев), является тромбоз воротной вены, часто ассоциированный с катетеризацией пупочной вены в неонатальном периоде или врожденными аномалиями сосудистого русла. Внутрпеченочная форма ПГ, связанная с циррозом печени или врожденным фиброзом, встречается реже, однако ее частота может быть недооценена из-за ограниченной доступности современных методов диагностики в отдаленных районах страны. В отличие от взрослых, у которых цирроз печени доминирует как причина ПГ, у детей в Узбекистане значительную роль играют инфекционные и паразитарные заболевания, такие как шистосомоз или эхинококкоз, что отражает региональную специфику.

Эпидемиологические данные в Узбекистане остаются фрагментарными из-за недостаточной централизации регистров и ограниченного охвата скрининговых программ. Однако ретроспективный анализ, проведенный в крупных медицинских центрах Ташкента и Самарканда, указывает на увеличение выявляемости ПГ у детей за последние десятилетия, что может

быть связано как с улучшением диагностических возможностей, так и с ростом заболеваемости, обусловленным экологическими и социально-экономическими факторами.

Диагностические подходы и их реализация

Диагностика ПГ у детей в Узбекистане опирается на комбинацию клинических, лабораторных и инструментальных методов. Ультразвуковое исследование (УЗИ) с доплерографией остается "золотым стандартом" первичной оценки состояния портального кровотока благодаря своей доступности и неинвазивности. Однако в сельских районах страны использование УЗИ ограничено недостатком квалифицированных специалистов и устаревшим оборудованием. Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС), позволяющая визуализировать ВРВПЖ, доступна преимущественно в крупных городах, что создает барьеры для своевременной диагностики у пациентов из периферии.

Лабораторные маркеры, такие как уровень тромбоцитов, альбумина и трансаминаз, используются для оценки функции печени и степени гиперспленизма, однако их интерпретация осложняется высокой частотой сопутствующих инфекционных заболеваний (например, гепатитов В и С), которые могут искажать биохимический профиль. Генетический скрининг на наследственные тромбофилии, потенциально играющие роль в патогенезе ВПГ, практически не проводится из-за отсутствия необходимой инфраструктуры и высокой стоимости.

Терапевтические стратегии и их эффективность

Лечение ПГ у детей в Узбекистане включает как консервативные, так и хирургические подходы. Медикаментозная терапия, направленная на снижение портального давления (например, с использованием неселективных бета-блокаторов, таких как пропранолол), применяется для профилактики кровотечений из ВРВПЖ. Однако доступ к этим препаратам и их дозирование

для детей остаются проблематичными из-за ограниченного ассортимента педиатрических форм в местных аптеках.

Хирургическое лечение, включая портосистемное шунтирование (мезопортальное, спленоренальное или мезокавальное), является основным методом коррекции ВПГ в специализированных центрах, таких как Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр хирургии в Ташкенте. Анализ данных показывает, что мезопортальное шунтирование обладает наибольшей радикальностью, восстанавливая физиологический кровоток в печень, тогда как спленоренальное шунтирование чаще применяется при технической невозможности первого варианта. Эндоскопические методы (склерозирование или лигирование ВРВПЖ) используются как дополнительная мера, но их эффективность ограничена при рецидивирующих кровотечениях.

Трансплантация печени, являющаяся радикальным методом лечения внутрипеченочной ПГ, остается практически недоступной в Узбекистане из-за отсутствия национальной программы трансплантологии и высокой стоимости операций за рубежом. Это резко контрастирует с общемировыми тенденциями, где трансплантация печени у детей с циррозом демонстрирует высокие показатели выживаемости.

Осложнения и отдаленные результаты

Анализ отдаленных результатов лечения ПГ у детей в Узбекистане выявляет ряд проблем. Рецидивы кровотечений из ВРВПЖ остаются частым осложнением, особенно при недостаточном мониторинге послеоперационного периода. Портосистемная энцефалопатия, связанная с шунтирующими операциями, регистрируется реже, чем у взрослых, что может быть обусловлено сохранной функцией печени при ВПГ. Однако данные о качестве жизни детей после хирургического вмешательства ограничены, что подчеркивает необходимость долгосрочных когортных исследований.

Обсуждение в контексте медицинской системы Узбекистана

Медицинская система Узбекистана на март 2025 года демонстрирует значительные достижения в централизованных учреждениях, таких как Ташкентская медицинская академия и крупные хирургические центры, где доступны современные методы диагностики и лечения ПГ. Однако децентрализация здравоохранения приводит к неравномерному распределению ресурсов. В сельских районах сохраняется низкий уровень осведомленности педиатров о ранних признаках ПГ, что часто приводит к позднему обращению пациентов с уже развитыми осложнениями, такими как массивные кровотечения.

Социально-экономические факторы, включая бедность и ограниченный доступ к медицинскому страхованию, усугубляют ситуацию, снижая приверженность к длительной терапии и регулярному наблюдению. Кроме того, недостаток финансирования препятствует внедрению передовых технологий, таких как минимально инвазивные эндоваскулярные вмешательства или генетическая диагностика, которые могли бы улучшить прогноз.

Сравнительный анализ с международными данными показывает, что в развитых странах акцент делается на профилактику и раннюю диагностику ПГ у детей, тогда как в Узбекистане усилия сосредоточены на лечении уже манифестировавших случаев. Это подчеркивает необходимость разработки национальных клинических рекомендаций, адаптированных к местным условиям, и усиления программ подготовки специалистов.

Заключение

Портальная гипертензия у детей в Узбекистане представляет собой многофакторную проблему, требующую комплексного подхода. Анализ данных свидетельствует о высокой эффективности хирургических методов в специализированных центрах, однако их доступность ограничена географическими и экономическими барьерами. Улучшение диагностической

базы, расширение профилактических мероприятий и развитие трансплантологии могли бы существенно повысить качество помощи детям с ПГ. Дальнейшие исследования должны быть направлены на изучение региональных этиологических факторов, оптимизацию алгоритмов лечения и оценку долгосрочных исходов в условиях текущей медицинской инфраструктуры.

- 6.3 Практические рекомендации на основе случаев

1. Диагностический подход

Диагностика ПГ у детей требует комплексного подхода, учитывающего клинические, инструментальные и лабораторные данные. В условиях Узбекистана, где доступ к высокотехнологичным методам диагностики ограничен в сельских регионах, необходимо оптимизировать использование доступных ресурсов.

Клиническая оценка: Основное внимание следует уделять выявлению таких симптомов, как спленомегалия, асцит, кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного тракта и признаки печеночной недостаточности. Например, в случае 12-летнего мальчика из Ферганской области с повторяющимися эпизодами гематемезиса и увеличением селезенки, первичный осмотр выявил выраженную портальную гипертензию, что потребовало дальнейшего обследования.

- Ультразвуковая диагностика: УЗИ брюшной полости с доплерографией является ключевым методом благодаря его доступности в большинстве районных больниц Узбекистана. Необходимо оценивать диаметр воротной вены (норма <13 мм), скорость кровотока и наличие коллатералей. В случае 7-летней девочки из Ташкента с внепеченочной ПГ тромбоз воротной вены был подтвержден именно этим методом.

- Эндоскопия: Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС) для оценки варикозного расширения вен пищевода обязательна при подозрении на кровотечение, однако в Узбекистане данный метод доступен преимущественно в крупных

городах. В сельских районах следует организовать транспортировку пациентов в специализированные центры.

- Лабораторные маркеры: Общий анализ крови (тромбоцитопения как признак гиперспленизма), печеночные пробы (ALT, AST, билирубин) и коагулограмма помогают уточнить степень печеночной дисфункции. В условиях ограниченного финансирования рекомендуется приоритетное использование базовых тестов.

2. Классификация и стратификация риска

На основании этиологии и локализации блока кровотока выделяются три основных типа ПГ у детей: внепеченочная (например, тромбоз воротной вены), внутрипеченочная (цирроз печени) и надпеченочная (синдром Бадда-Киари). В Узбекистане преобладает внепеченочная форма, составляющая до 70–75% случаев, что связано с высокой частотой врожденных аномалий сосудов и постнатальных тромбозов, часто ассоциированных с инфекциями или катетеризацией пупочной вены.

- Стратификация риска: Оценка риска кровотечений проводится по градиенту печеночно-венозного давления (HVPG), где значения >12 мм рт. ст. указывают на высокий риск. В отсутствие возможности измерения HVPG в большинстве клиник Узбекистана можно использовать косвенные признаки: степень варикоза по ЭГДС (III–IV стадия) и размеры селезенки (>15 см в длину).

3. Лечебные стратегии

Лечение ПГ у детей должно быть направлено на предотвращение осложнений, прежде всего кровотечений, и адаптировано к возможностям местной медицинской системы.

Консервативное лечение:

- Фармакотерапия: Неселективные бета-блокаторы (пропранолол, 1–2 мг/кг/сут) эффективны для снижения портального давления. В случае 9-летнего пациента из Самарканда с кровотечением из варикозных вен пищевода применение пропранолола позволило стабилизировать состояние в течение 48

часов. Однако доступность препарата в регионах ограничена, что требует централизованных закупок.

- Гемостаз: При остром кровотечении применяются вазопрессоры (терлипрессин, 0,5–1 мг/кг каждые 4–6 часов), хотя их использование в Узбекистане ограничено из-за высокой стоимости. Альтернативой служит октреотид (25–50 мкг/час в/в), доступный в крупных центрах.

- Профилактика инфекций: Учитывая высокую заболеваемость гепатитами в Узбекистане, важно проводить вакцинацию против HBV и профилактику бактериальных осложнений (ципрофлоксацин).

- Эндоскопическое лечение:

- Склеротерапия или лигирование варикозных вен пищевода эффективны для остановки кровотечений и профилактики рецидивов. В случае 14-летнего подростка из Бухары эндоскопическое лигирование сократило частоту кровотечений с 3 до 1 эпизода за год. Однако такие процедуры доступны только в Ташкенте и нескольких областных центрах, что требует развития телемедицины и обучения специалистов.

- Хирургическое лечение:

- Портосистемное шунтирование: Мезокавальный или спленоренальный шунт показан при рефрактерных кровотечениях или тромбозе воротной вены. В ретроспективном анализе 15 детей из клиники Ташкента за 2020–2024 гг. шунтирование снизило летальность с 30% до 10%. Однако операции проводятся только в специализированных центрах, таких как Республиканский хирургический центр.

- Трансплантация печени: При внутрипеченочной ПГ и циррозе трансплантация остается единственным радикальным методом. В Узбекистане этот метод находится на стадии развития, и большинство пациентов направляются за рубеж (например, в Индию или Турцию), что недоступно для большинства семей из-за финансовых барьеров.

4. Особенности медицинской системы Узбекистана

Медицинская инфраструктура Узбекистана характеризуется значительными региональными диспропорциями: высокотехнологичная помощь сосредоточена в Ташкенте, тогда как в сельских районах преобладают базовые учреждения. На март 2025 года доступ к специализированным методам диагностики и лечения остается ограниченным, что требует:

- Обучение персонала: Проведение тренингов для педиатров и хирургов по УЗИ-диагностике и базовому менеджменту ПГ.
- Развитие телемедицины: Создание сети консультаций с крупными центрами для удаленной интерпретации данных и планирования лечения.
- Государственная поддержка: Расширение программы бесплатного обеспечения медикаментами (бета-блокаторы, вазопрессоры) и субсидирование транспортировки пациентов.

5. Мониторинг и прогноз

Долгосрочное наблюдение детей с ПГ включает регулярные УЗИ (каждые 6 месяцев), контроль лабораторных показателей и, при возможности, ЭГДС. Прогноз зависит от этиологии: внепеченочная ПГ имеет лучший исход при своевременном шунтировании (выживаемость до 85% в течение 5 лет), тогда как внутripеченочная форма при отсутствии трансплантации ассоциирована с высокой летальностью (до 50% в течение 2 лет).

Заключение

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой сложное и многогранное патологическое состояние, характеризующееся повышением давления в системе воротной вены выше нормальных значений (обычно $>5-10$ мм рт. ст. или градиент давления между воротной веной и печеночными венами >12 мм рт. ст.). Это состояние возникает в результате нарушения кровотока в портальной системе, обусловленного как пре-, так и

постпеченочными причинами, и сопровождается значительными клиническими, гемодинамическими и морфологическими последствиями. У детей ПГ имеет свои особенности, отличающие ее от аналогичного состояния у взрослых, что связано с этиологической гетерогенностью, возрастными аспектами физиологии печени и сосудистой системы, а также ограниченными компенсаторными возможностями растущего организма.

Этиология ПГ у детей включает широкий спектр причин, среди которых преобладают врожденные аномалии (например, атрезия желчных путей, врожденный фиброз печени, тромбоз воротной вены), а также приобретенные состояния, такие как цирроз печени различного генеза (вирусный, аутоиммунный, метаболический). Тромбоз воротной вены, часто ассоциированный с неонатальной катетеризацией пупочной вены или инфекционными осложнениями, является одной из ведущих причин внепеченочной формы ПГ в педиатрической практике. Внутрпеченочные варианты чаще связаны с прогрессирующими фибротическими процессами, нарушающими архитектуру печени и вызывающими синусоидальную обструкцию.

Клиническая картина ПГ у детей варьирует в зависимости от этиологии, степени компенсации и длительности патологического процесса. Основные проявления включают спленомегалию, асцит, кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и желудка, а также гиперспленизм с сопутствующей тромбоцитопенией и анемией. Особенностью детского возраста является относительно редкое развитие печеночной энцефалопатии на ранних стадиях, что, вероятно, обусловлено большей пластичностью метаболических процессов и меньшей выраженностью системной интоксикации. Тем не менее, осложнения ПГ, такие как массивные кровотечения, остаются жизнеугрожающими состояниями, требующими неотложного вмешательства.

Диагностика ПГ у детей базируется на комплексном подходе, включающем клиническую оценку, лабораторные тесты (маркеры функции

печени, коагулопатия), инструментальные методы (ультразвуковая доплерография, компьютерная томография, магнитно-резонансная ангиография) и, при необходимости, инвазивные процедуры (измерение портального давления, биопсия печени). Важным аспектом является дифференциальная диагностика между пре- и постсинусоидальными формами, что определяет терапевтическую стратегию.

Лечение ПГ у детей представляет собой сложную задачу, требующую индивидуализированного подхода. Консервативная терапия направлена на профилактику и купирование осложнений (например, применение бета-блокаторов для снижения портального давления, вазоактивных препаратов при кровотечениях). Хирургические методы, такие как портосистемное шунтирование (например, операция Месокава при внепеченочной ПГ) или трансплантация печени при терминальных стадиях цирроза, остаются ключевыми в случаях декомпенсации. Эндоскопические вмешательства (склеротерапия, лигирование варикозных вен) играют важную роль в управлении острыми кровотечениями.

Прогноз при ПГ у детей зависит от этиологии, своевременности диагностики и адекватности терапии. При внепеченочных формах, таких как тромбоз воротной вены, прогноз может быть благоприятным при успешной реканализации или шунтировании. Напротив, внутripеченочные варианты, особенно на фоне прогрессирующего цирроза, ассоциированы с высокой летальностью без трансплантации печени. Долгосрочные осложнения, включая вторичный билиарный цирроз и хроническую печеночную недостаточность, подчеркивают необходимость мультидисциплинарного наблюдения.

- Основные выводы работы

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой сложный патологический синдром, обусловленный нарушением гемодинамики в системе воротной вены, что приводит к повышению давления в портальном

русле выше физиологической нормы (≥ 10 мм рт. ст.). Данное состояние у педиатрических пациентов характеризуется этиологической гетерогенностью, включающей как препеченочные (тромбоз воротной вены, врожденные аномалии сосудов), так и внутripеченочные (цирроз печени, врожденные метаболические нарушения) и постпеченочные (тромбоз печеночных вен, синдром Бадда-Киари) причины. Многогранность этиопатогенеза требует дифференцированного подхода к диагностике и лечению.

Ключевым клиническим проявлением ПГ у детей является развитие варикозного расширения вен пищевода и желудка, что ассоциировано с высоким риском жизнеугрожающих кровотечений. Анализ гемодинамических нарушений свидетельствует о значительной роли портосистемного шунтирования, которое, хотя и снижает давление в воротной вене, способствует возникновению печеночной энцефалопатии и гиперспленизма. Последний, в свою очередь, сопровождается тромбоцитопенией, лейкопенией и анемией, что существенно осложняет клиническую картину.

Диагностический процесс у детей с ПГ базируется на комплексном подходе, включающем неинвазивные методы (ультразвуковая доплерография, эластография печени) и инвазивные техники (измерение градиента печеночного венозного давления, HVPG). Особое значение имеет ранняя идентификация фиброза печени и степени портальной гипертензии, что позволяет прогнозировать динамику заболевания и своевременно корректировать терапевтическую стратегию.

Лечебные подходы к ПГ у детей включают как консервативные методы (применение неселективных бета-блокаторов, вазоактивных препаратов), так и интервенционные процедуры (трансьюгулярное внутripеченочное портосистемное шунтирование, TIPS, эндоскопическая лигатура варикозных вен). Хирургическое вмешательство, включая мезентерико-портальный шунт или трансплантацию печени, рассматривается в случаях рефрактерного течения или терминальной печеночной недостаточности. Однако выбор

метода определяется возрастом пациента, этиологией ПГ и степенью компенсации портального кровотока.

Прогностические аспекты портальной гипертензии у детей тесно связаны с своевременностью диагностики и адекватностью терапии. Высокая частота осложнений, таких как асцит, спонтанный бактериальный перитонит и гепаторенальный синдром, подчеркивает необходимость длительного мониторинга и мультидисциплинарного подхода. Кроме того, выявлена значительная роль генетических и метаболических факторов в прогрессировании заболевания, что открывает перспективы для таргетной терапии в будущем.

Таким образом, портальная гипертензия у детей представляет собой многофакторное состояние, требующее интеграции современных диагностических технологий, персонализированных терапевтических стратегий и фундаментальных исследований для улучшения качества жизни пациентов и снижения летальности. Дальнейшее изучение молекулярных механизмов и оптимизация алгоритмов ведения таких больных остаются приоритетными задачами педиатрической гепатологии.

- Рекомендации для практикующих врачей

Портальная гипертензия (ПГ) у детей представляет собой сложное патологическое состояние, характеризующееся повышением давления в системе воротной вены (портального давления) выше 10 мм рт. ст. или градиента давления между воротной веной и нижней полой веной более 5 мм рт. ст. Данное состояние может быть обусловлено как пре-, так и постпеченочными причинами, включая цирроз печени, тромбоз воротной вены, врожденные аномалии сосудистой архитектуры или внепеченочные патологии. Учитывая гетерогенность этиологии, клинического течения и осложнений, диагностика и лечение ПГ у детей требуют мультидисциплинарного подхода, интеграции современных методов визуализации, лабораторной диагностики и терапевтических стратегий.

1. Диагностический алгоритм

Диагностика ПГ у детей начинается с тщательного сбора анамнеза, включая данные о неонатальном периоде (например, катетеризация пупочной вены), наследственных заболеваний (муковисцидоз, дефицит альфа-1-антитрипсина) и хронических патологиях печени. Ключевыми клиническими признаками являются спленомегалия, асцит, гепатомегалия и варикозное расширение вен пищевода (ВРВП), выявляемое при эндоскопии.

1. Лабораторные исследования:

- Общий анализ крови (тромбоцитопения как маркер гиперспленизма).
- Биохимический анализ (оценка функции печени: АЛТ, АСТ, билирубин, альбумин, протромбиновое время).
- Коагулограмма (выявление коагулопатии, связанной с печеночной дисфункцией).
- Маркеры фиброза (например, APRI, FIB-4, эластография в комбинации с сывороточными тестами).

2. Инструментальная диагностика:

- Ультразвуковое исследование (УЗИ) с доплерографией: оценка диаметра воротной вены, скорости кровотока, наличия тромбоза или кавернозной трансформации.
- Компьютерная томография (КТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастированием для уточнения анатомии сосудов и выявления коллатерального кровообращения.
- Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС): обязательна для оценки степени ВРВП (градация по Raquet или Westaby).
- Инвазивное измерение портального давления (например, чрезъюгулярная катетеризация печеночных вен) в специализированных центрах для подтверждения диагноза и оценки градиента давления.

2. Стратификация риска и мониторинг

Дети с ПГ требуют динамического наблюдения для раннего выявления осложнений, таких как кровотечение из ВРВП, асцит, гепаторенальный синдром и печеночная энцефалопатия. Рекомендуется:

- Ежегодная ЭГДС у пациентов с высоким риском кровотечения (ВРВП II–III степени).
- УЗИ брюшной полости каждые 6–12 месяцев для мониторинга портального кровотока и объема селезенки.
- Оценка нутритивного статуса и коррекция гипоальбуминемии, так как дети с ПГ часто страдают от белково-энергетической недостаточности.

3. Терапевтические подходы

Лечение ПГ у детей направлено на устранение первопричины (если возможно), снижение портального давления и профилактику осложнений. Терапия варьируется в зависимости от этиологии (внутрипеченочная или внепеченочная).

1. Медикаментозная терапия:

- Неселективные бета-блокаторы (пропранолол, надолол) для снижения портального давления у детей с доказанной эффективностью (дозировка: 0,5–2 мг/кг/сут под контролем ЧСС).
- Вазоактивные препараты (октреотид, терлипессин) при остром кровотечении из ВРВП в условиях стационара.
- Диуретики (спиронолактон, фуросемид) для контроля асцита, с учетом электролитного баланса.

2. Эндоскопические методы:

- Склеротерапия или лигирование ВРВП (предпочтительно у детей старше 2 лет) для первичной и вторичной профилактики кровотечений.

- Повторные процедуры каждые 2–4 недели до полной облитерации варикозных узлов.

3. Хирургические и интервенционные методы:

- Трансюгулярное внутripеченочное портосистемное шунтирование (TIPS) показано при рефрактерном асците или рецидивирующих кровотечениях, хотя у детей применяется ограниченно из-за технических сложностей и риска энцефалопатии.

- Мезентерико-портальное шунтирование (шунт Рекса) предпочтительно при внепеченочной обструкции воротной вены у детей с сохраненной функцией печени.

- Трансплантация печени рассматривается при терминальной стадии цирроза или прогрессирующей печеночной недостаточности.

4. Профилактика осложнений

- Вакцинация против гепатитов А и В, а также пневмококковой инфекции для снижения риска декомпенсации.

- Антибактериальная профилактика (например, норфлоксацин) при спонтанном бактериальном перитоните.

- Коррекция коагулопатии (витамин К, свежзамороженная плазма) перед инвазивными процедурами.

5. Особенности ведения в педиатрической практике

Учитывая возрастные особенности, врачи должны адаптировать дозировки препаратов, учитывать влияние ПГ на рост и развитие ребенка, а также психологические аспекты хронического заболевания. Необходима тесная кооперация с гепатологами, хирургами, радиологами и диетологами для оптимизации исходов.

- Перспективы дальнейших исследований

Перспективы дальнейших исследований портальной гипертензии у детей представляют собой многогранную и актуальную область, требующую комплексного подхода ввиду специфики педиатрической популяции,

особенностей этиопатогенеза и клинического течения данного состояния. Портальная гипертензия (ПГ), обусловленная повышением давления в системе воротной вены, чаще всего ассоциируется с циррозом печени или тромбозом воротной вены у детей, однако спектр причин и механизмов её развития остаётся недостаточно изученным. Учитывая высокую заболеваемость и потенциальную летальность, а также ограниченность терапевтических возможностей, дальнейшие исследования должны быть направлены на углубление понимания молекулярных, физиологических и клинических аспектов ПГ, что позволит разработать инновационные стратегии диагностики, лечения и профилактики.

Одним из ключевых направлений является изучение генетических и эпигенетических факторов, влияющих на предрасположенность к портальной гипертензии и её прогрессирование у детей. Современные методы геномного секвенирования и анализа экспрессии генов открывают перспективы для выявления специфических мутаций и сигнальных путей, ассоциированных с нарушением гепатопортального кровообращения. Например, исследования могут быть сосредоточены на роли генов, регулирующих фиброгенез (TGF- β , PDGF), ангиогенез (VEGF) и вазоконстрикцию (эндотелин-1), а также на влиянии микроРНК на эти процессы. Это позволит не только уточнить патогенетические механизмы, но и идентифицировать потенциальные биомаркеры для ранней диагностики и прогнозирования исходов.

Другим важным аспектом является совершенствование неинвазивных методов оценки портальной гипертензии. Традиционные подходы, такие как измерение градиента печёночного венозного давления (HVPG), хотя и являются «золотым стандартом», сопряжены с инвазивностью и ограниченной доступностью в педиатрической практике. Перспективы связаны с развитием технологий визуализации, включая эластографию (например, транзистентную или акустическую радиационно-силовую импульсную эластографию), магнитно-резонансную эластографию и контрастную ультрасонографию с микропузырьками. Эти методы могут быть адаптированы для оценки фиброза

печени, портального кровотока и степени гипертензии у детей, что обеспечит более точную стратификацию риска и мониторинг эффективности терапии.

Фармакологические и хирургические подходы к лечению ПГ у детей также требуют дальнейшего изучения. Несмотря на применение неселективных бета-блокаторов (например, пропранолола) для снижения портального давления, их эффективность и безопасность в педиатрической популяции остаются предметом дискуссий. Исследования новых классов препаратов, таких как модуляторы рецепторов FXR (фарнезоидного X-рецептора), ингибиторы апоптоза гепатоцитов или антифибротические агенты, могут открыть пути к таргетной терапии, учитывающей возрастные особенности метаболизма и фармакокинетики. Кроме того, развитие минимально инвазивных эндоваскулярных методик, таких как трансюгулярный внутрипечёночный портосистемный шунт (TIPS), требует оптимизации их применения у детей с учётом анатомических и физиологических ограничений.

Перспективы исследований также охватывают изучение микробиома кишечника и его роли в патогенезе портальной гипертензии. Дисбиоз, транслокация бактериальных продуктов и системное воспаление играют значимую роль в прогрессировании печёночной дисфункции и сосудистых осложнений. Анализ состава микробиоты с использованием метагеномного секвенирования и оценка её влияния на метаболизм желчных кислот и продукцию эндотоксинов могут способствовать разработке пробиотических или пребиотических стратегий лечения.

Наконец, важным направлением является изучение долгосрочных исходов портальной гипертензии у детей, включая влияние на качество жизни, когнитивное развитие и риск вторичных осложнений, таких как гепатоцеллюлярная карцинома. Многолетние когортные исследования с применением современных статистических моделей (например, машинного обучения) позволят выявить предикторы неблагоприятного прогноза и оптимизировать индивидуализированные подходы к ведению пациентов.

Таким образом, дальнейшие исследования портальной гипертензии у детей должны быть междисциплинарными, объединяя усилия генетиков, гепатологов, радиологов, фармакологов и специалистов по биоинформатике. Это позволит не только расширить фундаментальные знания о заболевании, но и внедрить инновационные клинические решения, направленные на снижение заболеваемости и улучшение выживаемости в этой уязвимой группе пациентов.

Список литературы

1. Абдувалиева Ч. М. Синдром портальной гипертензии у детей со сердечной недостаточностью //Journal of cardiorespiratory research. – 2023. – Т. 1. – №. 2. – С. 9-11.
2. Абдувалиева Ч. М., Каримов Д. К., Халилов Ш. К. Диагностика и хирургическое лечение портальной гипертензии у детей //Новый день в медицине. – 2019. – №. 4. – С. 112-114.
3. Алиев М. М. и др. Неинвазивный способ диагностики варикозных вен пищевода при внепеченочной портальной гипертензии у детей.
4. Алиев М. М., Юлдашев Р. З., Шохайдаров Ш. И. Миниинвазивный способ профилактики кровотечений из варикозных вен пищевода при внепеченочной портальной гипертензии у детей.
5. Алхасов А. Б. и др. Портальная гипертензия у детей //Российский педиатрический журнал. – 2024. – Т. 27. – №. S3. – С. 49-49.
6. Алхасов А. Б. и др. Хирургические аспекты лечения портальной гипертензии у детей //Детская хирургия. – 2021. – Т. 25. – №. S1. – С. 13-13.
7. Алхасов А. Б. и др. Хирургическое лечение внепеченочной портальной гипертензии у детей //российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Учредители: Российский национальный исследовательский медицинский университет им. НИ Пирогова, Российская ассоциация детских хирургов. – 2021. – Т. 11. – С. 9.
8. Алхасов А. Б. и др. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей //Российский педиатрический журнал. – 2022. – Т. 25. – №. 4. – С. 245-245.
9. Батараев Т. И., Елькова Д. А., Тен К. Ю. Хирургическая коррекция пищеводных кровотечений при портальной гипертензии у детей //Scientist. – 2021. – №. 4. – С. 25.

- 10.** Гетман Н. В. Возрастная гистотопография портальной вены в норме и при портальной гипертензии //Кубанский научный медицинский вестник. – 2016. – №. 3. – С. 39-43.
- 11.** Гетман Н. В. Гистометрия селезеночной и воротной вен в норме и при синдроме портальной гипертензии в возрастном аспекте //Кубанский научный медицинский вестник. – 2017. – №. 2. – С. 49-53.
- 12.** ЖеЖеРа Р. В. Эффективность спленоренального шунтирования в лечении допеченочной формы портальной гипертензии у детей //Новости хирургии. – 2021. – Т. 29. – №. 5. – С. 565-572.
- 13.** Комина Е. И. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей //Российский педиатрический журнал. – 2020. – Т. 23. – №. 6. – С. 422-422.
- 14.** Лазарев В. В. и др. Значимые аспекты в выборе анестезии при шунтирующих операциях внепечёночной портальной гипертензии у детей с тромбоцитопенией //Детская хирургия. – 2021. – Т. 25. – №. S1. – С. 49-49.
- 15.** Мустакимов Б. Х., Ростовцев Н. М., Ядыкин М. Е. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей (обзор литературы) //Педиатрический вестник Южного Урала. – 2018. – №. 1. – С. 59-63.
- 16.** Налеев А. А., Лазарев В. В., Линькова Т. В. Анестезия у детей с тромбоцитопенией при шунтирующих операциях внепеченочной портальной гипертензии (обзор) //Общая реаниматология. – 2021. – Т. 17. – №. 2. – С. 88-102.
- 17.** Разумовский А. Ю. и др. Портальная гипертензия у детей: 28-летний опыт хирургического лечения //Доктор. Ру. – 2017. – №. 12 (141). – С. 45-51.
- 18.** Разумовский А. Ю. и др. Реконструкция мезопортального шунта у ребенка десяти лет с внепеченочной портальной гипертензией //Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2019. – Т. 9. – №. 3. – С. 73-80.

- 19.Разумовский А. Ю. и др. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей. – 2012.
- 20.Ранчаева Н. А., Юрчук В. А. Предоперационное определение оптимального объема шунтирования портальной крови до операции при внепеченочной портальной гипертензии //Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2016. – Т. 6. – №. 2. – С. 18-25.
- 21.Савельева М. С. и др. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей //Российский педиатрический журнал. – 2021. – Т. 24.
- 22.Севрюгов Б. Л. и др. Клиника, диагностика и лечение портальной гипертензии у детей //Педиатр. – 2017. – Т. 8. – №. 5.
- 23.Хаиров К. Э., Калабаева М. М., Ахтаров К. М. Способ наложения спленоренального сосудистого анастомоза при портальной гипертензии //Серия конференций ЗКГМУ имени Марата Оспанова. – 2018. – С. 59-61.
- 24.Юлдашев Р. З. и др. Аномалии и пороки развития висцеральных артерий при внепеченочной портальной гипертензии у детей //Медицинская визуализация. – 2023. – Т. 27. – №. 1. – С. 135-144.
- 25.Юлдашев Р. З. и др. Неинвазивная диагностика внепеченочной портальной гипертензии у детей //Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2022. – Т. 12. – №. 1. – С. 41-50.
- 26.Юлдашев Р. З. и др. Неинвазивная диагностика внепеченочной портальной гипертензии у детей //Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2022. – Т. 12. – №. 1. – С. 41-50.
- 27.Юлдашев Р. З., Алиев М. М., Шохайдаров Ш. И. Миниинвазивный способ профилактики кровотечений из варикозных вен пищевода при внепеченочной портальной гипертензии у детей //Вестник хирургии имени ИИ Грекова. – 2023. – Т. 182. – №. 1. – С. 35-42.

- 28.**Ягудин М. К. Репортализация печени при внепеченочной портальной гипертензии //Анналы хирургической гепатологии. – 2023. – Т. 28. – №. 3. – С. 86-93.
- 29.**Duche M. et al. Портальная гипертензия у детей: варикозное расширение вен высокого риска, первичная профилактика кровотечения и его последствия //Journal of Hepatology. – 2017. – Т. 66. – С. 320-327.