

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель министра

_____ Р.А. Часнойть
11 июня 2009 г.
Регистрационный № 023-0309

**ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ
ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: УО «Белорусский государственный
медицинский университет»

АВТОРЫ: д-р мед. наук, доц. В.И. Аверин, А.В. Заполянский

Минск 2009

Данная инструкция предназначена для детских хирургов, педиатров, детских реаниматологов, реабилитологов, оказывающих помощь детям с синдромом портальной гипертензии (СПГ), с целью повышения качества диагностики, лечения и диспансеризации этой группы пациентов.

Предполагаемый уровень внедрения: районный, областной, республиканский.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, ПРЕПАРАТОВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

1. Палата интенсивной терапии в условиях стационара, оснащенная соответствующим оборудованием.
2. Аппаратура для выполнения лабораторных исследований.
3. Зонд Блэкмора.
4. Медикаменты, необходимые для оказания неотложной медицинской помощи и проведения комплексного патогенетического лечения.
5. Аппарат для проведения ультразвукового исследования органов брюшной полости.
6. Фиброгастроэзофагоскоп с эндоскопическими инъекторами и склерозирующим препаратом (этоксисклеролом) для выполнения эндоскопического исследования верхних отделов ЖКТ и проведения склерозирующей терапии.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Комплексное лечение и реабилитация детей с синдромом портальной гипертензии в до- и послеоперационном периоде с целью предотвращения осложнений заболевания и повышения качества жизни пациентов.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

Отсутствуют.

РЕКОМЕНДАЦИИ К ПРОВЕДЕНИЮ ДИСПАНСЕРНОГО УЧЕТА ДЕТЕЙ, ИМЕЮЩИХ ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЙ ФАКТОР РАЗВИТИЯ СПГ

В диспансерном наблюдении нуждаются дети, перенесшие в период новорожденности следующие гнойно-септические заболевания: омфалит, пупочный сепсис, острый гематогенный остеомиелит, сепсис, некротический и стафилококковый энтероколит, а также дети, перенесшие гемолитическую болезнь новорожденных и катетеризацию пупочной вены.

1. Объективный осмотр. При диспансерном наблюдении необходимо обращать внимание на увеличение живота с первых дней жизни, спленомегалию, асцит, снижение аппетита, дисфункцию кишечника (вздутие живота, диспепсию). Увеличение селезенки и гиперспленизм считаются абсолютными признаками СПГ. В отличие от тромбоцитопенической пурпуры гиперспленизм у этих детей сопровождается менее выраженным

геморрагическим синдромом, хотя у них также может появляться петехиальная сыпь и легче возникают экхимозы при травме.

2. Общий анализ крови с определением времени свертывания и количества тромбоцитов и ретикулоцитов. Выполняется 1 раз в 3 мес. Явления гиперспленизма заключаются в снижении лейкоцитов в периферической крови до 4–1,5 тыс./мкл и тромбоцитопении, которая чаще колеблется в пределах 150–30 тыс./мкл, но в отдельных случаях уровень тромбоцитов может снижаться до единичных.

3. Биохимический анализ крови с определением уровня билирубина (свободной и связанной фракций), тимоловой пробы, активности АсАТ и АлАТ, ЛДГ, α -амилазы крови, содержания щелочной фосфотазы, креатинина, мочевины, общего белка и белковых фракций, сывороточного железа. Проводят 1 раз в 6 мес.

4. Скрининговым методом, позволяющим подтвердить диагноз и уточнить некоторые особенности патологического процесса, является УЗИ органов и сосудов брюшной полости (1 раз в 6 мес.).

5. Подтверждением диагноза может служить варикозное расширение вен пищевода. Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС) для уточнения степени расширения вен пищевода и риска развития пищеводно-желудочных кровотечений выполняется 1 раз в 6 мес. при наличии у пациента спленомегалии и гиперспленизма.

6. Консультация гематолога при явлениях гиперспленизма 1 раз в 6 мес.

Дети находятся на диспансерном учете до 3-летнего возраста. Критериями снятия с учета являются отсутствие спленомегалии и гиперспленизма, а также признаков СПГ при УЗИ брюшной полости.

При постановке диагноза СПГ необходимо обследование ребенка в Детском хирургическом центре (ДХЦ) г. Минска по разработанной нами диагностической программе.

ВРАЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ ПИЩЕВОДНО-ЖЕЛУДОЧНОМ КРОВОТЕЧЕНИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Лечение должно проводиться в отделениях реанимации или интенсивной терапии, оптимально в Детском хирургическом центре г. Минска. Однако при отсутствии возможности транспортировки больного в ДХЦ лечение проводится в реанимационном отделении больницы по месту жительства. О пациенте с пищеводно-желудочным кровотечением (ПЖК) врач должен сообщить в ДХЦ.

1. Гемостатические мероприятия при СПГ проводятся с соблюдением общих принципов лечения кровотечений желудочно-кишечного тракта: строгий постельный режим, голод, назогастральный зонд, седация.

2. Осуществляют катетеризацию центральной вены, проводят мероприятия по восстановлению объема циркулирующей крови. Базовыми препаратами для инфузионной терапии являются 5%-й раствор глюкозы,

изотонический раствор натрия хлорида. Для коррекции белкового обмена и предупреждения гипоальбуминемии проводится переливание раствора альбумина. Коррекция анемии осуществляется эритроцитарной массой.

3. Для гемостаза показаны переливания препаратов крови: свежезамороженной плазмы, эритроцитарной и тромбоцитарной массы, криопреципитата. При проведении общей гемостатической терапии вводятся следующие препараты: этамзилат — внутривенно 8–10 мг/кг 3 раза в день, викасол — 1%-й раствор по 1 мл внутримышечно 1 раз в день в течение 3 дней, 10%-й раствор кальция хлорида — 100–200 мг/кг внутривенно 3–4 раза в сут.

4. Обязательно назначение препаратов, снижающих агрессивность желудочного содержимого, и антисекреторных препаратов:

- блокаторы протонной помпы: омепразол, рабепразол, пантопразол, лансопразол — считаются наиболее эффективными и безопасными ингибиторами секреции. При кровотечении показано внутривенное введение в дозе 1 мг/кг/сут в 2 приема;

- блокаторы H₂-рецепторов гистамина: ранитидин в дозе 2–8 мг/кг 3 раза в сут внутривенно, препараты третьего поколения – фамотидин: 1-2 мг/кг/сут каждые 12 ч внутривенно. К их недостаткам относятся короткий период полувыведения, обуславливающий короткую продолжительность эффекта (3–4 ч), быстрое развитие тахифилаксии, слабое действие на стимулированную секрецию, достаточно высокая частота побочных явлений при длительном применении;

- антациды: алюминия фосфат, алгелдрат с магнием гидроксидом. Препараты вводят по назогастральному зонду по 15–20 мл 4 раза в день.

5. Кроме этого показано использование фармакологических препаратов, направленных на снижение давления в системе воротной вены. Наиболее часто для фармакологической остановки кровотечения используют вазоконстрикторные пептиды — соматостатин и его синтетические аналоги: октреотид и др. (табл. 1). Синтетические производные гормона соматостатина обладают сходным с ним фармакологическим эффектом, но характеризуются значительно большей продолжительностью действия.

Таблица 1

Вазоконстрикторы и способы их применения

Препарат	Первичное болюсное введение	Постоянная инфузия	Продолжительность лечения
Сандостатин	25 мкг внутривенно	25 мкг/ч внутривенное титрование	5 дней
Октреотид	50 мкг внутривенно	25–50 мкг/ч внутривенное	5 дней

		титрование	
Соматостатин	250 мкг внутривенно	250 мкг/ч (3,5 мкг/кг/ч) внутривенное титрование	2 сут (введение продолжается еще 48–72 ч после остановки кровотечения)

В период лечения этими препаратами необходим систематический контроль концентрации глюкозы в крови из-за повышенного риска развития гипергликемии.

6. Методика экстренной остановки пищеводного кровотечения при помощи эндоскопической склерозирующей терапии. Для купирования кровотечения манипуляции выполняют каждые 2–3 дня, используя эндо- и паравазальный способы введения склерозанта с последующей постановкой зонда Блэкмора.

7. Из местных мероприятий показано:

- промывание желудка через назогастральный зонд холодным 0,9%-м раствором NaCl в объеме 200–400 мл. Эта процедура выполняется только при продолжающемся кровотечении, т. к. может привести к отрыву тромба;

- применение средств, снижающих фибринолитическую активность слизистой оболочки желудка и раскрывающих артериовенозные шунты. Промывание желудка или прием внутрь 5%-го раствора аминокaproновой кислоты по 1 ст. л. 5–6 раз в день. Введение в желудок через назогастральный зонд 2 мл 0,1%-го раствора нордреналина в 200 мл изотонического раствора натрия хлорида с пережатием зонда на 1 ч и последующим контролем активности кровотечения.

8. В терапию также включаются антибиотики широкого спектра действия (цефалоспорины 2–3-го поколения, аминогликозиды) для предупреждения септических осложнений.

9. Каждые 4–6 ч необходимо делать очистительные клизмы для удаления крови из кишечника с целью дезинтоксикации.

10. Кормление ребенка начинается только после полной уверенности в отсутствии кровотечения. В первые сутки ребенок получает только питье через рот, затем в течение 1–2 сут показан стол 0а, после чего переводят на протертую пищу (стол 4а).

Подавляющее большинство кровотечений после проведения лечения останавливается в течение 3–5 сут. При продолжающемся кровотечении в ряде случаев возможно применение зонда-обтуратора Блэкмора.

Правила постановки зонда Блэкмора

1. Седация больного, ИВЛ.
2. Используется размер зонда, соответствующий возрасту ребенка.
3. Зонд должен быть проведен через носовой ход.
4. В дистальном баллоне зонда создают давление 40–60 мм рт. ст. Затем баллон подтягивают ко входу в пищевод и удерживают в натянутом

состоянии. При необходимости натяжение поддерживают при помощи груза массой до 100 г.

5. В проксимальном пищеводном баллоне создают давление до 40 мм рт. ст., что приводит к сдавливанию варикозных вен.

6. Через каждые 6 ч воздух из обоих баллонов следует выпускать, чтобы не вызвать пролежни в пищеводе. Одновременно определяют продолжается кровотечение или нет.

7. Длительность использования зонда Блэкмора не должна превышать 48 ч.

Показания к оперативному лечению

1. Отсутствие эффекта консервативных мероприятий и постоянные рецидивы кровотечений в течение 2–3 сут.

2. Профузное кровотечение, сопровождающееся явлениями геморрагического шока.

Методом выбора является гастротомия с прошиванием вен подслизистого слоя кардиальной части желудка и пищевода. Несмотря на тяжесть состояния таких детей риск при операционном вмешательстве значительно меньше, чем продолжение консервативного лечения.

Перевод пациента в ДХЦ для дальнейшего обследования и лечения осуществляется через 3 суток после остановки кровотечения реаниматологической врачебной бригадой и оборудованием для остановки кровотечения и проведения реанимационных мероприятий.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВРАЧОМ ПОЛИКЛИНИКИ

Ликвидация пищеводно-желудочного варикоза и профилактика кровотечений являются главными задачами реабилитации детей с СПГ. Диспансерное наблюдение за больными с СПГ проводится по месту их жительства детскими хирургами и врачами-педиатрами.

Комплекс лечебно-оздоровительных мероприятий включает:

1. Лечебный режим предусматривает длительное пребывание на свежем воздухе. Занятия физкультурой в основной группе запрещаются, однако это не исключает занятий утренней и гигиенической гимнастикой, ЛФК.

2. Диета — стол № 5. После курса эндосклерозирования вен пищевода назначается стол № 1 в течение 2 недель. Исключаются препараты, раздражающие слизистую желудка и способствующие нарушению функций тромбоцитов (ацетилсалициловая кислота, индометацин, ибупрофен, бутадион, вольтарен и т. д.).

3. Длительное применение гепатопротекторов и желчегонных препаратов.

Гепатопротекторы и желчегонные препараты,
применяемые в лечении детей с СПГ

Название препарата	Форма выпуска	Способ и кратность введения	Длительность курса
Галстена	Фл. 100 мл	1 капля на год жизни 2 раза в день через 1 ч после еды	2–3 нед.
Адеметионин	Фл. 400 мг, таблетки 400 мг	Детям старше 7 лет — 400 мг 7–10 дней внутривенно, затем по 1 таблетке 1–2 раза в день	1–2 мес.
Силибинин	Драже 35 мг	До 3 лет — $\frac{1}{2}$ –1 драже 2 раза в день; 3–10 лет — 1 драже 3 раза в день; старше 10 лет — 1–2 драже 3 раза в день после еды	1–3 мес.
Лив-52	Таблетки, фл. 60 мл	До 3 лет — 5–10 капель 2–3 раза в день; 3–10 лет — 10–20 капель или 1 таблетка 2–3 раза в день; старше 10 лет — 1–2 таблетки 3 раза в день после еды	1,5–2 мес.
Урсодеоксихолевая кислота	Капсулы 250 мг	10 мг/кг массы тела 1 раз в день перед сном	От 3 до 6 мес.

Примечание. Повторные курсы лечения следует проводить через 3–6 мес.

4. Учитывая сезонные изменения частоты кровотечений, в осенний и весенний периоды дети нуждаются в длительном курсовом медикаментозном лечении застойной портальной гастродуоденопатии. С этой целью амбулаторно назначаются:

- антисекреторные препараты: 1. Блокаторы H₂-рецепторов гистамина: 2-го поколения — ранитидин в дозе 2–8 мг/кг 2 раза в сут внутрь, препараты 3-го поколения — фамотидин в дозе 1–2 мг/кг/сут внутрь 2 раза в день. 2. Ингибиторы протоновой помпы (ИПП): омепразол, рабепразол, пантопразол, лансопразол. Назначаются в дозе 0,5–1 мг/кг/сут внутрь 2 раза в день. ИПП являются препаратами выбора в лечении тяжелой застойной гастропатии;

- антациды: алюминия фосфат, алгелдрат с магнием гидроксидом назначают детям до 10 лет по 5 мл 3–4 раза в день, детям старше 10 лет — по 10 мл 3–4 раза в день. Гевискон: детям 6–12 лет — 5–10 мл, старше 12 лет — по 10–20 мл после приема пищи и перед сном;
- прокинетики: домперидон назначают детям до 1 года в дозе 0,25 мг/кг/сут внутрь, детям старше 1 года — 1–2 мг/кг/сут 2 раза в день;
- ферментные препараты (панкреатин) назначаются для коррекции процессов пищеварения в зависимости от изменений копрограммы и явлений диспепсии;
- репаранты: масло облепихи, масло шиповника по 1 десертной ложке 3 раза в день внутрь после еды; висмута трикалия дицитрат — 8 мг/кг/сут 2 раза в день за 30 мин до еды; сукральфат — 40–80 мг/кг/сут внутрь 4 раза в день за 1 ч до еды.

Таблица 3

Показания, схемы и длительность проведения противорецидивной терапии

Показания	Препараты и длительность противорецидивной терапии
ВРВП	ИПП или H2-блокатор 3-го поколения 2 раза в день в течение 1 мес., затем антацид в течение 1 мес., затем ИПП или H2-блокатор 3-го поколения ½ суточной дозы 1 раз в день 1 мес. Лечение проводится 2 раза в год в осенний и весенний периоды до полной ликвидации варикоза
Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь	ИПП 2 раза в день с домперидоном в течение 1 мес., затем антацид в течение 1 мес., после чего применяется домперидон в течение 1 мес. Лечение повторять с перерывом в 1 мес. до купирования рефлюкса
Застойная гастропатия легкой степени	H2-блокатор 2 раза в день в течение 2-х недель, затем 2 недели ½ суточной дозы 1 раз в день, затем антацид в течение 1 мес. Лечение проводится 2 раза в год в осенний и весенний периоды
Застойная гастропатия тяжелой степени (с явлениями геморрагической и эрозивной гастропатии)	ИПП 2 раза в день в течение 6–8 недель, затем ИПП ½ суточной дозы 1 раз в день с репарантом (висмута трикалия дицитрат, сукральфат) в течение 4–6 недель, после чего применяется репарант курсом еще на

	2 недели. Лечение повторять 2–4 раза в год.
Рецидивы ПЖК	ИПП 2 раза в день в сочетании с репаратом (висмута трикалия дицитрат, сукральфат) и домперидоном в течение 6–8 недель, затем ИПП ½ суточной дозы 1 раз в день 6–8 недель. Лечение проводить курсами до хирургической коррекции

5. Общеукрепляющее лечение: поливитамины с микроэлементами в осенний и весенний периоды, фитотерапия, легкий массаж.

6. Санация очагов хронической инфекции.

7. Антиагрегантные препараты назначаются после операций портосистемного шунтирования для предупреждения послеоперационных тромбозов. Дипиридамол в суточной дозе 5–10 мг/кг 3 раза в день в течение 3 мес. после операции.

8. Иммунизация против Нipр-инфекции и пневмококка проводится за 3 мес. до спленэктомии или в ближайший месяц после операции.

9. Обязательно назначаются антибиотики даже при незначительных признаках инфекционного заболевания или повышении температуры. Детям после спленэктомии антибиотики широкого спектра действия назначаются в качестве профилактики постспленэктомического сепсиса. Рекомендуемые антибиотики широкого спектра действия:

- ингибиторозащищенные пенициллины (амоксициллина клавулат, ампициллина сульбактам) — 40–60 мг/кг/сут (по амоксициллину) в 3 приема внутрь, при тяжелых инфекциях доза может быть удвоена;

- цефалоспорины 2-3-го поколения (цефуроксим, цефотаксим, цефтибутен). При инфекционных заболеваниях легкой и средней тяжести разовую дозу устанавливают из расчета 10 мг/кг веса. При тяжелых инфекциях разовую дозу устанавливают из расчета 15 мг/кг веса. Кратность приема — 2 раза в сутки. Максимальная суточная доза составляет 500 мг. Цефтибутен для детей: суточная доза — 9 мг/кг (максимальная суточная доза — 400 мг). При фарингите, тонзиллите, остром бронхите, остром отите, инфекциях мочевыводящих путей суточную дозу назначают однократно. Для детей старше 12 лет и с массой тела больше 45 кг назначают дозы как для взрослых;

- эритромицины: азитромицин, кларитромицин. Азитромицин для детей с массой тела более 10 кг из расчета: в 1-й день — 10 мг/кг веса, в последующие 4 дня — по 5 или 10 мг/кг веса ежедневно в течение 3-х дней (курсовая доза — 30 мг/кг веса). Кларитромицин: детям назначается в виде суспензии в дозе 7,5 мг/кг каждые 12 ч (максимальная суточная доза — 500 мг); у детей старше 12 лет — по 250–500 мг 2 раза в сутки. Длительность лечения — 7–10 дней.

10. Больным с СПГ противопоказаны инсоляции, активная гидротерапия, переохлаждение, сауна.

11. Дети прививаются по индивидуальному графику, учитывая, что температурные реакции могут спровоцировать кровотечение.

12. Санаторно-курортное лечение показано больным в стадии длительной ремиссии с отсутствием ВРВП и незначительных отклонениях показателей функциональных проб печени. Показано санаторно-курортное лечение в условиях Беларуси (Пралеска), Друскининкае. При обострении процесса и признаках печеночной недостаточности санаторное лечение противопоказано.

Комплекс диагностических мероприятий:

1. Осмотр детским хирургом и педиатром — 2 раза в год. После операций портосистемного шунтирования в первый год после выписки из стационара ребенок осматривается как минимум 1 раз в 3 мес., в последующем при благоприятном течении — 1 раз в 6 мес.

2. При удовлетворительном состоянии ребенка общий анализ крови с определением количества тромбоцитов и ретикулоцитов, времени свертывания выполняется 1 раз в 3 мес.

3. УЗИ органов брюшной полости и биохимический анализ крови с определением уровня билирубина (свободной и связанной фракций), активности АсАТ и АлАТ, ЛДГ, α -амилазы крови, содержания щелочной фосфотазы, креатинина, мочевины, общего белка и белковых фракций, тимоловой пробы, сывороточного железа проводится 1 раз в 6 мес.

4. Консультация ЛОР-врача при носовых кровотечениях.

Больные с СПГ госпитализируются в ДХЦ:

1. Для планового оперативного лечения.

2. Через 6 мес. после хирургического лечения для контрольного обследования.

3. При наличии ВРВП в плановом порядке для проведения курсов эндосклерозирования с интервалом в 3–6 мес. до полной ликвидации ВРВП. ЭС осуществляется 2 раза в неделю продолжительностью 2–6 манипуляций.

4. После ликвидации варикоза профилактически 1–2 раза в год для комплексного обследования, при котором помимо вышеперечисленного изучаются показатели коагулограммы, доплерографические показатели воротного кровотока, выполняются ЭГДС, рентгенография пищевода и желудка; по показаниям — сплено- и КТ-портография, консультация гематолога.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

1. Рецидив кровотечения через 1–2 дня после достижения гемостаза.

В условиях стационара выполнить ЭС ВРВП на высоте кровотечения с последующей постановкой зонда Блэкмора.

2. Рецидив кровотечения на этапе транспортировки больного в ДХЦ.

Показана госпитализация больного в ближайший стационар для оказания экстренных помощи по остановке кровотечения. Сообщить в ДХЦ о

возникновении экстренной ситуации при переводе и согласовать дальнейшую тактику лечения.

3. Длительное наблюдение больного с гиперспленизмом у гематолога по месту жительства.

При сохраняющихся явлениях гиперспленизма в периферическом анализе крови больше 3 мес. показано выполнение УЗИ органов брюшной полости и воротной вены для скрининга СПГ. При подозрении подпеченочного блока воротного кровотока — обследование ребенка в ДХЦ.

4. Развитие постспленэктомического сепсиса на фоне вирусной инфекции или неадекватной антибиотикотерапии.

При признаках ОРИ показано раннее назначение (с 1-го дня болезни) антибиотиков широкого спектра действия. При появлениях гипертермии — госпитализация в педиатрический стационар для дальнейшего лечения и наблюдения.