

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «29» ноября 2016 года
Протокол №16

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ «ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	8
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	8
Диагностика и лечение на стационарном уровне	8
Медицинская реабилитация	-
Паллиативная помощь	-
Сокращения, используемые в протоколе	16
Список разработчиков протокола	16
Конфликта интересов	17
Список рецензентов	17
Список использованной литературы	17

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
K76.6	Портальная гипертензия	39.29	Другой (периферийный) сосудистый шунт или анастомоз
		39.26	Другой внутрибрюшной сосудистый шунт или анастомоз

3. Дата разработки: 2016 год.

4. Пользователи протокола: детские хирурги, сосудистые хирурги.

5. Категория пациентов: дети.

6. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. Определение:

Портальная гипертензия – комплекс изменений, возникающих вследствие препятствия тока крови в портальной системе, приводящих к высокому портальному давлению.

8. Классификация:

Рабочая классификация портальной гипертензии у детей: (по Sheila Sherlock)

В основу классификаций портальной гипертензии положены следующие принципы:

По уровню блока портальной системы различают:

- подпеченочный блок (тромбоз воротной вены, врожденная аномалия воротной вены, сдавление воротной вены опухолью, паразитарными (альвеококкоз) и воспалительными (панкреатит) образованиями панкреатобиллиарной области);
- тромбоз селезеночной вены, с развитием варикозного расширения вен кардиального отдела и дна желудка, классифицируется как сегментарная портальная гипертензия, являясь разновидностью подпеченочного блока;
- внутripеченочный блок (цирроз печени, опухолевое, паразитарное поражение печени, фиброз печени, травмы печени, кистозные образования печени, гемангиомы печени);
- надпеченочный блок (нарушение оттока венозной крови из печени в систему нижней полой вены, вследствие поражения печеночных вен, нижней полой вены (надпеченочный сегмент) - синдром Бадда-Киари);
- смешанный блок (цирроз печени, осложненный тромбозом воротной вены).

Варикозное расширение вен пищевода вследствие портальной гипертензии классифицируется по степеням (А.Г. Шерцингер):

- I степени – расширение до 2-3 мм;
- II степени – расширение до 3-4 мм;
- III степени – расширение более 5 мм.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии: Клинические проявления зависят от уровня блокады, однако при всех формах портальной гипертензии у детей имеются и общие симптомы, но зависят от уровня блокады.

Жалобы:

Ранние симптомы:

- снижение аппетита;
- тошнота;
- метеоризм;
- слабость;
- быстрая утомляемость;
- чувство тяжести или боли в левом и правом подреберьях;
- желтушность кожных покровов;
- потеря в весе (похудание).

Поздние симптомы:

- расширение подкожных вен на грудной клетке и в области живота;
- рвота кровью, стул темного («дегтеобразного») цвета (стул меленой).

Из анамнеза:

- перенесенные воспалительные заболевания во время беременности; наличие тератогенных факторов во время беременности

- период новорожденности (осложнения при заживлении пупочной ранки в грудном возрасте, омфалит, пупочный сепсис, или катетеризация пупочной вены)
- семейный анамнез (наследственные заболевания и болезни печени);
- кровотечения из желудочно-кишечного тракта;
- увеличение объема живота, за счет увеличения селезенки, печени.

Физикальное обследование: общий осмотр пациента включает:

- осмотр подкожных вен (расширение подкожных вен на животе, груди);
- определение размеров печени и селезенки (спленомегалия, гепатомегалия);
- определение объема живота (увеличение за счет асцита)
- осмотр *per rectum* – расширение вен прямой кишки

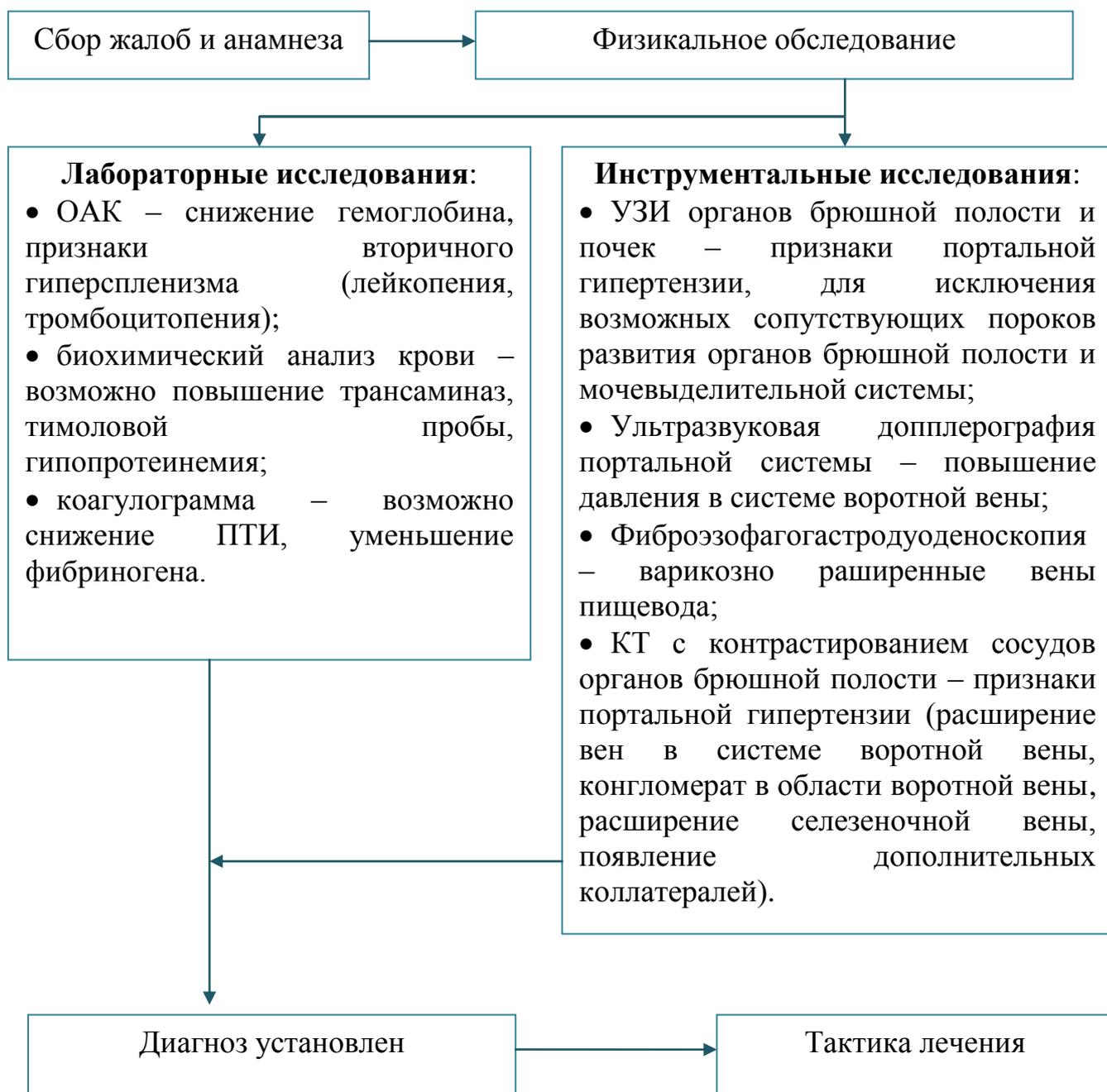
Лабораторные исследования;

- ОАК – снижение гемоглобина, признаки вторичного гиперспленизма (лейкопения, тромбоцитопения);
- биохимический анализ крови – возможно повышение трансаминаз, повышение тимоловой пробы, гипербилирубинемия, повышение щелочной фосфатазы, гипопропротеинемия;
- коагулограмма – возможно снижение протромбинового индекса, уменьшение фибриногена, снижение МНО.

Инструментальные исследования:

- ЭКГ – для исключения патологии сердца с целью предоперационной подготовки;
- ЭхоКГ – для исключения возможного сопутствующего порока развития сердечно-сосудистой системы;
- УЗИ органов брюшной полости и почек – признаки портальной гипертензии, для исключения возможных сопутствующих пороков развития органов брюшной полости и мочевыделительной системы;
- Ультразвуковая доплерография портальной системы – для определения повышенного давления в системе воротной вены;
- Фиброэзофагогастродуоденоскопия – варикозно расширенные вены пищевода;
- КТ с контрастированием сосудов органов брюшной полости – признаки портальной гипертензии (расширение вен в системе воротной вены, конгломерат в области воротной вены, расширение селезеночной вены, появление дополнительных коллатералей) №

2) Диагностический алгоритм:



3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Портальная гипертензия	Пищеводно-желудочное кровотечение, увеличение селезенки, явление вторичного гиперспленизма	ОАК, Б/х анализ крови, коагулограмма, УЗИ ОБП, УЗДГ портальной системы, ФЭГДС, КТ	Варикозное расширение вен пищевода, повышение давления в системе воротной вены, пищеводно-желудочное кровотечение, увеличении селезенки
Болезнь Гоше	Увеличение размеров селезенки, явления гиперспленизма	УЗИ ОБП, КТ, МРТ, рентген костей черепа, миелограмма, проба «сухой капли»	Наследственное заболевание неврологические нарушения, висцеральные изменения связаны преимущественно с кроветворными органами, деструкцией костной ткани
Хронический миелолейкоз	Спленомегалия	ОАК, Б/х анализ крови, Коагулограмма, УЗИ ОБП, миелограмма	Субфебрильной лихорадкой, подагрой, повышенной восприимчивостью к инфекциям, анемией, тромбоцитопенией с кровоточивостью
Гастродуоденальные кровотечения, обусловленные язвенной болезнью и другими причинами	Профузных кровотечениях в рвотных массах обнаруживается неизменная кровь	ОАК, Б/х анализ крови, Коагулограмма, УЗИ ОБП, ФЭГДС	Наличие язв и эрозий на слизистой пищевода и желудка, рвота кровью, дегтеобразный стул

4) Тактика лечения:

Немедикаментозное лечение:

Лечение на амбулаторном этапе зависит от наличия того или иного синдрома.

- при анемическом синдроме – препараты железа;
- при геморрагическом синдроме – остановка кровотечения, восполнение ОЦК;
- при наличии инфекционных осложнений – антибактериальная, противовирусная, противогрибковая терапия.

NB! Не назначать глюкокортикостероиды детям с варикозно-расширенными венами пищевода.

Режим палатный.

Диета: Стол № 1; 5 по тяжести состояния пациента, еда должна быть протертой и охлажденной (диета с исключением твердой пищи, острых, жирных, жареных блюд, обогащенная белком, протертый, охлажденный).

Медикаментозное лечение: в зависимости от степени тяжести заболевания и клинических симптомов согласно принципам ИВБДВ [14].

Перечень основных лекарственных средств и дополнительных лекарственных средств: смотрите пункт 12, подпункт 5.

Алгоритм действий при неотложных ситуациях: согласно ИВБДВ [14].

Другие виды лечения: нет.

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация гастроэнтеролога – для верификации диагноза;
- консультация гематолога – для исключения патологии со стороны органов кроветворения;
- консультация гепатолога – для исключения и выявления патологии печени;
- консультация детского хирурга – для направления в специализированный центр;
- консультация других узких специалистов – по показаниям

6) Профилактические мероприятия:

Первичная профилактика:

- наблюдение и лечение женщин в период беременности в ЖК;
- правильный уход и выхаживание, в период в новорожденности;
- своевременная диагностика заболевания;

Вторичная профилактика:

- диспансерное наблюдение детей с портальной гипертензией у детского хирурга и гастроэнтеролога;
- методическая помощь врачам общей сети по организации профилактических осмотров, диспансеризации больных детей с портальной гипертензией;
- профилактика пищеводно-желудочных кровотечений, послеоперационных осложнений.

7) Мониторинг состояния пациента:

- оказание консультативной и диагностической помощи больным с портальной гипертензией;
- контроль лабораторных показателей (ОАК, биохимический анализ крови, коагулограмма);
- 1 раз в год – контрольное УЗИ портальной системы, а так же сосудистых шунтов при их наличии (Н-образного каваезентериального, спленоренального «бок в бок», спленоренального «конец в бок»), ФЭГДС;
- лечение и наблюдение детей с портальной гипертензией у детского хирурга, у детского гастроэнтеролога;
- по показаниям консультация и патронаж на дому.

8) Индикаторы эффективности лечения:

- отсутствие пищеводно-желудочного кровотечения;
- снижение нарастания варикозного расширения вен пищевода;
- уменьшение в динамике варикозного расширения вен в пищеводе.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1 Показания для плановой госпитализации:

- выраженное варикозное расширение вен пищевода и наличие в анамнезе пищеводно-желудочного кровотечения – госпитализация в специализированное профильное медицинское учреждение.

10.2 Показания для экстренной госпитализации: пищеводно-желудочное кровотечение.

Примечание*: Экстренная госпитализация по месту жительства в профильный стационар для проведения симптоматической и по синдромной терапии с дальнейшим переводом в специализированное учреждение при необходимости.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

1) Диагностические мероприятия: сбор жалоб и анамнеза, общий осмотр (смотреть пункт 9, подпункт 1).

2) Медикаментозное лечение: симптоматическая терапия.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне: смотреть пункт 9, подпункт 1.

2) Диагностический алгоритм: смотреть пункт 9, подпункт 2.

3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- ФЭГДС – для оценки варикозно-расширенных вен пищевода и желудка, определения степени расширения вен пищевода;
- УЗИ ОБП – для оценки размеров печени, селезенки;
- УЗДГ портальной системы – для оценки проходимости печеночных вен, воротной вены, верхней брыжеечной и селезеночной вен, определить направление кровотока по воротной вене и наличие портальных шунтов;
- эзофагография варикозно-расширенных вен пищевода – для оценки внутренней поверхности (вместо продольно идущих складок слизистой оболочки выявляются округлые просветления в виде цепочки или ветвящихся полосок);
- ангиография сосудов портальной системы – расширение вен системы воротной вены, калибр сосудов, разветвления сосудов воротной вены и печени, мальформация вен, скорость тока крови, дополнительные коллатерали;
- мезентерикопортография (выполняется интраоперационно) – дает представление о проходимости мезантерикопортального русла, разветвлении сосудов системы воротной вены и печени, калибре сосудов, наличии или отсутствии рефлюкса контрастного вещества в брыжеечные вены или вены желудка, наличии или отсутствии анастомозов между венами селезенки и диафрагмы. При внутripеченочном блоке на спленопортограмме видны основные стволы ветвления воротной вены. А также позволяет выявить местонахождение внепеченочного блока и определить пригодность селезеночной вены для наложения спленоренального анастомоза;
- спленопортография – дает представление о проходимости спленопортального русла, разветвлении сосудов системы воротной вены и печени, калибре сосудов, наличии или отсутствии рефлюкса контрастного вещества в брыжеечные вены или вены желудка, наличии или отсутствии анастомозов между венами селезенки и диафрагмы. При внутripеченочном блоке на спленопортограмме видны основные стволы ветвления воротной вены. Также позволяет выявить местонахождение внепеченочного блока и определить пригодность селезеночной вены для наложения спленоренального анастомоза;
- КТ с контрастированием органов брюшной полости – для оценки расширения вен системы воротной вены, калибра сосудов, разветвления сосудов воротной вены и печени, мальформация вен, дополнительные коллатерали;
- МРТ – для оценки структуры печени, коллатералей портальной системы.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- ЭКГ – для исключения патологии сердца с целью предоперационной подготовки;
- ЭхоКГ – для исключения возможного сопутствующего порока развития сердечно-сосудистой системы;
- НСГ – для исключения патологии со стороны головного мозга;
- обзорная рентгенография органов грудной клетки – для исключения патологии со стороны органов грудной клетки;

- УЗИ почек – по показаниям;
- определение группы крови и резус фактора – по показаниям;
- ОАК развернутый – по показаниям;
- биохимический анализ крови (общий белок и его фракции, мочевины, креатинин, остаточный азот, ЩФ, АЛТ, АСТ, глюкоза, общий билирубин с фракциями, амилаза, калий, натрий, хлор, кальций, СРБ) – по показаниям;
- коагулограмма (ПТИ, МНО, АЧТВ, фибриноген, тромбиновое время) – по показаниям.

5) Тактика лечения:

На стационарном уровне проводятся диагностика основного заболевания, коррекция состояния пациента, для решения вопроса об оперативном лечении.

Немедикаментозное лечение:

Режим – палатный.

Диета: Стол №1, №5 (протертый, охлажденный);

- уход за центральным катетером;
- уход за назогастральным зондом;
- уход за дренажной трубкой;
- ежедневная перевязка 1 раз в день;
- промывание мочевого катетера теплым раствором фурацилина 3х4 раза в день.

Медикаментозное лечение:

Перечень основных лекарственных средств:

- гемостатическая терапия в послеоперационном периоде планово и по показаниям:
 - терлипрессин (по жизненным показаниям);
- антибактериальная терапия с целью профилактики послеоперационных осложнений и для предоперационной подготовки (при холангитах):
 - цефуроксим, цефтазидим, амикацин, гентамицин, метронидазол.
- антимикотическая терапия:
 - флуконазол.
- обезболивание ненаркотическими анальгетиками в послеоперационном периоде;
- инфузионная терапия – для восполнения ОЦК, восстановление водно-электролитных расстройств в раннем послеоперационном периоде и с дезинтоксикационной целью:
 - альбумин 10%, альбумин 20%.
- трансфузия компонентов крови по показаниям – по показаниям (согласно Приказа № 666 «Об утверждении Номенклатуры, Правил заготовки, переработки, хранения, реализации крови, а также Правил хранения, переливания крови, ее компонентов и препаратов крови от «б» марта 2011 года, Приложение к приказу №417 Приказ от 29.05.2015 года.).

Перечень дополнительных лекарственных средств:

- противовирусная терапия при сопутствующей патологии;

- муколитики, бронхолитики при сопутствующей патологии;
- неврологические препараты при сопутствующей патологии;
- препараты железа для лечения анемии.

Таблица сравнения препаратов:

№ п/п	Наименование ЛС	Пути введения	Доза и кратность применения (количество раз в день)	Длительность применения	УД, ссылка
Антибактериальные средства: б-лактамы антибиотики и другие антибактериальные средства (антибиотики подбираются в зависимости от результата чувствительности микроба)					
	цефуроксим или	в/м, в/в	от 1мес до 18лет цефуроксим рекомендовано вводить в/в за 30минут до процедуры 50 мг/кг (максимально 1,5 гр), в последующем в/м либо в/в по 30 мг/кг (максимально 750 мг) каждые 8часов для процедур высокого риска инфекции	7-10 дней	А
1	цефтазидим или	в/м, в/в	дозировка для детей составляет: до двух месяцев – 30 мг на кг веса в/в, разделенные на два раза; от двух месяцев до 12 лет – 30-50 мг на кг веса в/в, разделенные на три раза.	7-10 дней	А
2	амикацин или	в/м, в/в	в/м или в/в амикацин вводят каждые 8 часов из расчета 5 мг/кг или каждые 12 часов по 7,5 мг/кг. При неосложненных бактериальных инфекциях, поразивших мочевые пути, показано применение амикацина каждые 12 часов по 250 мг. Новорожденным недоношенным детям препарат начинают вводить в дозировке 10 мг/кг, после чего переходят на дозу 7,5 мг/кг, которую вводят каждые 18-24 часа. При в/м введении терапия длится 7-10 дней, при в/в – 3-7 дней.	7-10 дней	А
3	гентамицин или	в/м, в/в	В/м, в/в, местно, субконъюнктивально. Доза устанавливается индивидуально. При парентеральном введении обычная суточная доза при заболеваниях средней тяжести для взрослых с нормальной функцией почек одинакова при в/в и в/м введении — 3 мг/кг/сут, кратность введения — 2–3 раза в сутки; при тяжелых инфекциях —	5-7 дней	В

			до 5 мг/кг (максимальная суточная доза) в 3–4 приема. Средняя продолжительность лечения — 7–10 дней. В/в инъекции проводят в течение 2–3 дней, затем переходят на в/м введение. При инфекциях мочевыводящих путей суточная доза для взрослых и детей старше 14 лет составляет 0,8–1,2 мг/кг. Детям раннего возраста назначают только по жизненным показаниям при тяжелых инфекциях. Максимальная суточная доза для детей всех возрастов — 5 мг/кг.		
4	метронидазол или	в/в	По данным ВNF перорально либо в/в. Неонатальный период 5–10 мг/кг в 2 приема. Дети от 1 мес до 1 года 5–10 мг/кг в 2 приема. Дети от 1 года до 18 лет 10 мг/кг (максимально 600 мг) в 2 приема	7-14 дней	В
Противогрибковые ЛС (для профилактики дисбактериоза)					
1	флуконазол	в/в	При в/в введении флуконазола детям при кандидозном поражении кожи и слизистой из расчета 1 – 3 мг/кг При инвазивных микозах доза повышается до 6 – 12 мг/кг	5-10 дней	В
Симптоматическая терапия					
1	альбумин 10% или	в/в	В/в капельно при операционном шоке, гипоальбуминемии, гипопроteinемии. У детей альбумин назначается из расчета не более 3 мл/кг массы тела в сутки (по показаниям)	по показаниям	В
2	альбумин 20%.	в/в	Разовая доза для детей составляет 0,5-1 г/кг. Препарат можно применять у недоношенных грудных детей (по показаниям)	по показаниям	В
3	фуросемид	в/м, в/в	Средняя суточная доза для внутривенного или внутримышечного введения у детей до 15 лет - 0,5-1,5 мг/кг	по показаниям	В

Хирургическое вмешательство:

Метод оперативного вмешательства:

- Н-образного кавамезентериального анастомоза.
- 1. Цель проведения процедуры/вмешательства:** снижение давление портальной гипертензии, снижение варикозного расширения вен пищевода
- 2. Показания для проведения процедуры/ вмешательства:** клиническое и лабораторно – инструментальные подтверждение портальной гипертензии.
- 3. Противопоказания для проведения процедуры/ вмешательства:** Маленький диаметр V. Mezenterica sup.
- 4. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:** смотреть пункт 12, подпункт 3, 4.
- 5. Методика проведения процедуры/вмешательства:** Под общим обезболиванием в положении на спине, после обработки операционного поля, производится доступ в брюшную полость верхнесрединной лапаротомией. Производится ревизия. Выделяется V. Mezenterica sup., затем вскрывается забрюшинное пространство, выделяется V. Cava inf. Далее, после обработки операционного поля произведется поперечный разрез в нижней трети боковой поверхности шеи справа. Выделяется V. Jugularis int., ветки перевязываются, отсекаются, берется фрагмент, проксимальный и дистальный отделы перевязываются, прошиваются и отсекаются. Производится наложение анастомозов: вставки с V. Cava inf. и вставки с V. Mezenterica sup.. Дренаж в малый таз через отдельный разрез в левой подвздошной области. Гемостаз по ходу. Послойно анатомия восстанавливается, косметический шов на кожу брюшной стенки и на шее (асептические повязки).

Метод оперативного вмешательства

- Спленоренальный анастомоз «конец в бок» со спленэктомией
- 1. Цель проведения процедуры/вмешательства:** снижение давление портальной гипертензии, снижение варикозного расширения вен пищевода
- 2. Показания для проведения процедуры/ вмешательства:** клиническое и лабораторно – инструментальные подтверждение портальной гипертензии.
- 3. Противопоказания для проведения процедуры/ вмешательства:** Маленький диаметр V. Lienalis .
- 4. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:** смотреть пункт 12, подпункт 3, 4.
- 5. Методика проведения процедуры/вмешательства:** Под общим обезболиванием в положении на спине, после обработки операционного поля, произведен разрез по Кохеру слева. Ревизия селезенки. Произведена спленэктомия типичным способом. Выделена V. Lienalis. Вскрывается забрюшинное пространство, выделяется V. renalis sin. Накладываются сосудистые зажимы. Производится наложение спленоренального анастомоза «конец в бок». Дренаж к ложу селезенки через отдельный разрез. Гемостаз по ходу. Послойно анатомия восстановлена, косметический шов на кожу (асептическая повязка).

Метод оперативного вмешательства

• Спленоренальный анастомоз «бок в бок» с сохранением селезенки

1. Цель проведения процедуры/вмешательства: снижение давление портальной гипертензии, снижение варикозного расширения вен пищевода

2. Показания для проведения процедуры/ вмешательства: клиническое и лабораторно – инструментальные подтверждение портальной гипертензии.

3. Противопоказания для проведения процедуры/ вмешательства: Маленький диаметр V. Lienalis/ невозможность наложения анастомоза без нарушения тока крови.

4. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий: смотреть пункт 12, подпункт 3, 4.

5. Методика проведения процедуры/вмешательства: Под общим обезболиванием в положении на спине, после обработки операционного поля, произведен разрез по Кохеру слева. Ревизия селезеночной вены и левой почечной вены. Выделена V. Lienalis. Вскрывается забрюшинное пространство, выделяется V. renalis sin. Накладываются сосудистые зажимы. Производится наложение спленоренального анастомоза «бок в бок». Дренаж в малый таз через отдельный разрез. Гемостаз по ходу. Послойно анатомия восстановлена, косметический шов на кожу (асептическая повязка).

Другие виды лечения: нет.

7) Показания для консультации специалистов:

- консультация детского анестезиолога – для определения и исключения возможных противопоказаний к операциям;
- консультация гастроэнтеролога – для верификации диагноза;
- консультация гематолога – для исключения патологии со стороны органов кроветворения;
- консультация гепатолога – для исключения и выявления патологии печени;
- консультация других узких специалистов – по показаниям

8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- послеоперационный период;
- пищеводно-желудочное кровотечение.

9) Индикаторы эффективности лечения:

- устранение симптомов заболевания;
- отсутствие пищеводно-желудочного кровотечения;
- отсутствие лимфорей;
- нормализация лабораторных показателей;
- улучшение/нормализация показателей (ФЭГДС, УЗИ ОБП, УЗДГ портальной системы, КТ/МРТ).

Дальнейшее ведение: У детей с портальной гипертензией не выраженным варикозным расширением вен пищевода, а так же дети перенесшие операцию (наложение сосудистого шунта) должны находиться на амбулаторном наблюдении у детского хирурга и гастроэнтеролога.

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ: нет.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: при выраженном пищеводно-желудочном кровотечении не поддающееся консервативной терапии в стационаре (городской больнице, областной больнице, специализированном учреждении) ребенку показана операция гастротомия по Пациора.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

в/в	внутривенно
в/м	внутримышечно
АЛТ	аланинаминотрансфераза
АСТ	аспартатаминотрансфераза
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время
Б/х	биохимический анализ
ЖК	женская консультация
ИВБДВ	интегрированное ведение болезней детского возраста
КТ	компьютерная томография
МНО	международное нормализованное отношение
МРТ	магниторезонансная томография
НСГ	нейросонография
ОАК	общий анализ крови
ОБП	область брюшной полости
ОДБ	областная детская больница
ОЦК	объем циркулирующей крови
ПГ	портальная гипертензия
СРБ	С-реактивный белок
УЗИ	ультразвуковое исследование
УЗДГ	ультразвуковая доплерография
ФЭГДС	фиброэзофагогастродуоденоскопия
ЦНС	центральная нервная система
ЩФ	щелочная фосфатаза
ЭКГ	электрокардиография
ЭхоКГ	эхокардиография

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Хаиров Константин Эдуардович – к.м.н., и.о. директора РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК» г. Алматы.
- 2) Калабаева Мөлдір Махсутханқызы – врач отделения хирургии, детский хирург, РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК» г.Алматы;
- 3) Оразалинов Азамат Жанабылович – врач отделения хирургии, детский хирург, РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗСР РК», г. Алматы.
- 4) Дженалаев Дамир Болатович – д.м.н., руководитель отделения хирургии, АО «Национальный научный центр материнства и детства», г. Астана.
- 5) Калиева Мира Маратовна – к.м.н., доцент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова, г.Алматы.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Список рецензентов:

- 1) Дженалаев Болат Канапьянович – профессор, руководитель кафедры детской хирургии Западно-азахстанского государственного медицинского университета им. М.Оспанова.

19. Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы (необходимы ссылки на валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола).

- 1) Акопян В.Г. Хирургическая патология детского возраста – М., 1982.
- 2) Колесников Э.М., Троян В.В. Кровотечения при портальной гипертензии у детей (клиника, диагностика, лечение): Учеб.-метод. пособие. – Мн.: БелМАПО, 2004. – 44 с.
- 3) Шерлок Ш., Дули Дж. Заболевания печени и желчных путей: Практич. рук.: Пер. с англ. / Под ред. З.Г. Апросиной, Н.А. Мухина. - М.: Гэотар Медицина,1999.- 864 с.
- 4) A. Toyonaga, T. Iwao. Paraesophageal collaterals in endoscopic therapies for esophageal varices: Good or bad? // Journal of Gastroenterology and Hepatology. – 2001. – Vol. 16. – P. 489–490.
- 5) F. Piscaglia, G. Donati, C. Serra et al. Value of splanchnic Doppler ultrasound in the diagnosis of portal hypertension //Ultrasound in Med. & Biol. – 2001. - Vol. 27, N. 7. - P. 893–899.
- 6) G. Tsao. Portal hypertension // Curr. Opin. Gastroenterol. – 2000. – Vol. 16. – P. 282-289.
- 7) H. Tingze, F. Jiexiong, L. Wenying et al. Triplex operation for children with extrahepatic portal hypertension // Pediatric Surgery. - 2002. - Vol. 37, N. 4. - 2002. – P. 605-609.

- 8) J. P. Molleston. Invited Review: Variceal bleeding in children //Pediatr. Gastroenterol. Nutr. – 2003. - Vol. 37, N. 5. – P. 256-262.
- 9) J. Fuchs, S. Warmann, R. Kardorff et al. Mesenterico-Left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: A unique curative approach //Pediatr. Gastroenterol. Nutr. – 2004. – Vol. 36. P. 213–216.
- 10) K.A. Brown, D. Moonka. Liver transplantation //Curr. Opin. Gastroenterol. – 2004. – Vol. 20. – P. 264-269.
- 11) L. Miller, A. Abdalla. The role of endoscopy in the treatment of esophageal varices. // Curr. Opin. Gastroenterol. – 2003. – Vol. 19. – P. 483-486.
- 12) P. Schiedermaier. Primary prophylaxis of variceal bleed: drugs versus endoscopy //Gastroenterol. Hepatol. – 2004. – Vol. 19. – P. 174–178.
- 13) T. Shinohara, H. Ando, Y. Watanabe et al. Extrahepatic portal vein morphology in children with extrahepatic portal hypertension assessed by 3-dimensional computed tomographic portography: a new etiology of extrahepatic portal hypertension //Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 41. – P. 812– 816.
- 14) ИВБДВ – руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня, адаптированное к условиям РК (ВОЗ 2012 г.).