

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ РЕБЁНКА С МАЛЬФОРМАЦИЕЙ АБЕРНЕТИ

Савельев О.П., Кретов В.В., Савельева М.С.,
Алексеева Е.А.

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: *клинический случай; дети;
мальформация Абернети; портосистемные шунты;
лечение*

Актуальность. Мальформация Абернети — это заболевание, обусловленное недоразвитием воротной вены, приводящее к возникновению врождённых внепечёночных портосистемных шунтов. Самым тяжёлым осложнением данного заболевания является гепато-пульмональный синдром, в основе которого лежит снижение тонуса прекапилляров и развитие артериовенозного шунтирования на фоне повышенной продукции ряда веществ, в частности, оксида азота — мощного вазодилататора. Клиника гепато-пульмонального синдрома проявляется развитием выраженной дыхательной недостаточности, обусловленной стойким снижением сатурации крови, рефрактерной к терапии кислородом. Лабораторно у таких пациентов присутствуют гипераммониемия и артериальная гипоксемия.

Описание клинического случая. Мальчик, 16 лет, считает себя больным с 2019 г., когда впервые появились жалобы на одышку и быструю утомляемость при физических нагрузках. Далее отмечалось снижение толерантности к физическим нагрузкам, цианоз губ и ногтевых фаланг пальцев кистей при незначительной нагрузке. При поступлении у пациента отмечался цианоз кожного покрова, пальцы по типу «барабанных палочек», гипотрофичность. Толерантность к физическим нагрузкам была минимальной, а положение пациента в постели — вынужденным. Периферическая сатурация достигала 78% при подаче увлажнённого кислорода. Лабораторно выявлена гипоксемия, концентрация аммиака — 95,6 мкмоль/л. По данным обследования у ребёнка диагностирована аномалия Абернети тип II, гепатопульмональный синдром. При проведении окклюзионного теста определены гипоплазированные портальные вены в правой доле печени. 28.09.22 ребёнку выполнено клипирование аномального шунта. Послеоперационный период протекал на фоне течения гепатопульмонального синдрома. Отмечено, что замедление восстановления когнитивных функций больного связано с дополнительной дотацией кислорода. Пациент чувствовал себя лучше, а периферическая сатурация возрастала при вертикализации тела. На 7-е послеоперационные сутки появился судорожный синдром. На 16-е сутки после операции у ребёнка развились двусторонний хилоторакс и хилоперикард. Ребёнок был выписан на 45-е сутки после операции. В клинике гепатопульмонального синдрома отмечалась положительная динамика: пациент стал более активным, возросла толерантность к физическим нагрузкам, кожный покров физиологического цвета, нормализовались показатели периферической сатурации, концентрация аммиака в крови была в пределах референсных значений.

Заключение. Клинический случай представляет интерес с точки зрения течения послеоперационного периода. Замедление восстановления когнитивных функций, появление судорожного синдрома, хилоторакса и хилоперикарда может быть следствием хирургической травмы и/или адаптации сердечно-сосудистой системы.