

Статья поступила в редакцию 18.07.2022 г.

Мальцева Е.В., Соколовская М.А., Братчиков Д.Ю., Доманская О.В.

Кузбасская детская клиническая больница им. проф. Ю.Е. Малаховского,
Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО
Минздрава России,
г. Новокузнецк, Россия

СЛУЧАЙ ПОРТАЛЬНОГО ВНЕПЕЧЕНОЧНОГО И ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОГО ТРОМБОЗА НЕУТОЧНЕННОЙ ЭТИОЛОГИИ, ОСЛОЖНЕННЫЙ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Статья посвящена актуальной теме в неонатологии – развитию тромбозов. Показаны частота возникновения неонатальных тромбозов, факторы риска их развития. Освещены вопросы диагностики, терапевтические подходы при развитии тромбозов у новорожденных и их исходы. Представлен клинический случай портального вне/внутрипеченочного тромбоза неуточненной этиологии, осложненный синдромом портальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью у недоношенного ребенка. Показаны этапы диагностики, методы лечения.

Ключевые слова: тромбозы; артериальные, венозные тромбозы; новорожденные дети; факторы риска; пупочный венозный катетер; коагулограмма; антикоагулянты; тромболитики; портальная гипертензия; печеночная недостаточность

Maltseva E.V., Sokolovskaya M.A., Bratchikov D.Yu., Domanskaya O.V.

Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky,
Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians, Novokuznetsk, Russia

A CASE OF PORTAL EXTRAHEPATIC AND INTRAHEPATIC THROMBOSIS OF UNSPECIFIED ETIOLOGY, COMPLICATED BY PORTAL HYPERTENSION SYNDROME, ACUTE LIVER FAILURE

The article is devoted to the current topic in neonatology – the development of thrombosis. The incidence of neonatal thrombosis and its risk factors are shown. The questions of diagnostics and therapeutic approaches to the development of neonatal thromboses and their results are covered. A clinical case of portal extra/intrahepatic thrombosis of unspecified etiology complicated by the portal hypertension syndrome and acute hepatic insufficiency in a premature infant is presented. The stages of diagnosis and methods of treatment are shown.

Key words: thrombosis; arterial, venous thrombosis; newborn children; risk factors; umbilical venous catheter; coagulogram; anticoagulants; thrombolytics; portal hypertension; liver failure

Тромбоз – состояние, характеризующееся развитием тромба с полной или частичной окклюзией сосуда и нарушением (или значимой угрозой нарушения) тканевого или органного кровотока [1]. Внутрисосудистый тромбоз лежит в основе формирования опасных для жизни состояний, приводящих к развитию инфарктов, инсультов, легочной эмболии и тромбоза глубоких вен. Эти заболевания составляют 25 % всех смертей в мире. По данным I. Cicha (2015), в последние годы во всем мире распространенность тромботических заболеваний продолжает расти.

Неонатальный тромбоз – это тромботический синдром, развивающийся в период новорожденности или в утробе матери, и характеризующийся

формированием внутри сосудов сгустков, которые препятствуют свободному потоку крови по кровеносной системе [2].

Информация о распространенности неонатальных тромбозов неоднозначна. Так, по данным немецкого регистра, частота неонатальных тромбозов, в том числе и церебральных, составляет 5,1 на 100000 новорожденных детей. Отмечают до 2,5 случаев на 100000 обращений в больницу, причем до 80 % из них вследствие применения катетеров. Частота развития тромбозов в зависимости от локализации и причин представлена следующим образом: почечных вен ~10 % от всех венозных тромбозов, из них 1/4 – билатеральные; церебральных венозных тромбозов – 41 и церебральных артериальных тром-

Информация для цитирования:



10.24412/2686-7338-2022-3-175-181



RZHKYO

Мальцева Е.В., Соколовская М.А., Братчиков Д.Ю., Доманская О.В. Случай портального внепеченочного и внутрипеченочного тромбоза неуточненной этиологии, осложненный синдромом портальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью //Мать и Дитя в Кузбассе. 2022. №3(90). С. 175-181.



бозов — 28,6-90,3 на 100000 живых новорожденных; частота тромбозов при использовании катетера по данным клинических исследований — 13-30 %; по данным аутопсии — 20-65 %. Отдельно следует отметить, что частота развития тромбозов вследствие установки umbilical катетера составляет порядка 13 % [1]. Известно, что использование umbilical катетера приводит к развитию субклинического портального тромбоза у 43 % пациентов, а полная или частичная реканализация наступает всего у 56 % пациентов [3]. А по данным ФГБУ «НЦГП им. академика В.И. Кулакова» МЗ РФ, в период с 2010 по 2015 годы частота тромботических осложнений у новорожденных составила 1,4 % от числа всех поступивших детей. При этом тромботические осложнения были связаны с установкой венозных катетеров, так называемые катетер-ассоциированные тромбозы, частота их составила 64 % случаев. Неонатальные тромбозы варьируют по тяжести от бессимптомного течения до летальных исходов. Приводятся данные, что смертность при развитии тромбозов в неонатальном периоде составляет 9-18 % [4].

Так, по данным нашей клиники КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, в период с 2015 по 2021 годы проанализированы все случаи тромбозов, приводящие к органной дисфункции. Все дети нуждались в терапии в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН). С тяжелыми органными дисфункциями зафиксировано 6 случаев. Тромбоз мезентериальных сосудов — 3 случая с 30 % летальностью (1); один случай посткатетеризационного тромбофлебита в сочетании с тромбом в левом предсердии (консервативная терапия была эффективной); и два случая тяжелого внутриутробного тромбоза: 1) Тромбоз плечевой артерии (потребовалась ампутация конечности), и 2) Врожденный тромбофилический синдром неуточненный с внутриутробным тромбозом почечных вен, острым тромбозом левой и правой легочных артерий (с летальным исходом).

Частота тромбозов у новорожденных детей меньше, чем у взрослых. При этом тромбозы в неонатальном периоде наблюдаются чаще, чем у детей более старшего возраста. И это связано с физиологическими особенностями гемостаза у новорожденных. К таким особенностям можно отнести: дисбаланс прокоагулянтов и их ингибиторов; относительно низкая активность II, VII, IX, X, XII факторов; относительно высокая активность V, VIII факторов; высокий прокоагулянтный потенциал фактора Виллебранда и VIII после рождения при низкой активности их ингибиторов — протеинов C и S; повышенная вязкость крови за счет высокого уровня гематокрита, физиологической полиглобулии. Кроме того, критические состояния у новорожденных всегда сопровождаются изменениями динамического равновесия между свертывающей и противосвертывающей системами [1].

У новорожденных, в том числе недоношенных, тромбозы часто связаны с катетеризацией сосудов,

соматической патологией и инфекцией и др. [1]. Согласно исследованиям последних десятилетий, выделяют факторы риска тромботических осложнений у новорожденных. Их можно разделить на материнские и факторы риска со стороны новорожденного. К первой группе относят: кесарево сечение, тромбофилии, сахарный диабет, артериальная гипертензия, преэклампсия/эклампсия, плацентарная недостаточность, инфекционные заболевания, массивная отслойка плаценты с потерей крови плода, маловодие, многоводие, метаболический синдром, экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО), тромботический статус наследственный, приобретенный или в сочетании. [3, 5, 6, 8]. К факторам риска тромбоза у новорожденных относятся: нарушения гемодинамики, шоки, недоношенность, искусственная вентиляция легких (ИВЛ), центральный венозный катетер (ЦВК), хирургические вмешательства, врожденные пороки сердца (ВПС), экзикоз, опухоли, инфекции, некротический энтероколит (НЭК), полицитемия, дегидратация, гипертромбоцитоз, травматическая венопункция [7].

В большинстве случаев развитие тромбоза связано с воздействием нескольких протромботических факторов. И, конечно, максимальный тромбогенный риск возникает при сочетанном участии врожденных, приобретенных и ятрогенных факторов [9].

Тромбозы требуют незамедлительной диагностики и максимально раннего начала проведения интенсивной терапии. Интенсивная терапия требуется при развитии любого тромбоза и заключается в назначении антикоагулянтов под контролем лабораторных показателей. При абсолютных противопоказаниях к назначению антикоагулянтов у пациентов с венозными тромбозами необходим постоянный мониторинг состояния тромба, антикоагулянтную терапию необходимо начать как можно скорее. Терапия тромбоза у новорожденных и недоношенных детей требует участия ряда специалистов (неонатолог, гематолог, сосудистый хирург и др.) [1].

Если тромбоз связан с низкой активностью естественных антикоагулянтов, для эффективного лечения тромбоза требуется проведение заместительной терапии препаратами, содержащими дефицитные белки в достаточной концентрации. Дети, переносящие или перенесшие эпизод тромбоза (за исключением пристеночного субклинического катетер-ассоциированного), нуждаются в обследовании и лабораторном контроле для выявления факторов патологического тромбообразования и решения вопроса о тактике лечения и долгосрочной профилактике рецидивов [1].

Исходы тромбозов. Венозные тромбозы приводят к тяжелым трофическим нарушениям, а артериальные — к ишемии и гибели ишемизированного участка в течение короткого времени. Возможно развитие прогрессирующей венозной недостаточности, выраженного посттромботического синдрома, рецидивирующего течения с повторными тромбозами. Нередко исходы неонатальных тромбозов приводят к инвалидизации и гибели пациентов [1].

Еще не так давно тромбоз воротной вены считался наиболее частой причиной портальной гипертензии у детей. В настоящее время, в связи со значительным ростом послеоперационной выживаемости при атрезии желчных ходов, внутрипеченочная обструкция (вызванная фиброзом печени) стала почти столь же частой причиной портальной гипертензии, как и тромбоз воротной вены. Тромбоз воротной вены может быть результатом перинатального омфалита, катетеризации пупочной вены в периоде новорожденности, а также перенесенного сепсиса с абдоминальными проявлениями, дегидратации. Однако в половине случаев портальной гипертензии выявить этиологический фактор не удается [10].

Портальная гипертензия является синдромом, характеризующимся рядом специфических проявлений и возникающим при некоторых врожденных и приобретенных заболеваниях внутренних органов, которые приводят к нарушению оттока крови из воротной вены и ее ветвей. Выделяют следующие формы портальной гипертензии: а) внутрипеченочная, б) надпеченочная, в) внепеченочная, г) смешанная [10].

Внутрипеченочная гипертензия. 80-90 % всех случаев портальной гипертензии обусловлен циррозом печени той или иной этиологии. Врожденный цирроз печени может быть изолированным заболеванием печени. Патология характеризуется гепатоспленомегалией, которая проявляется в первые два года жизни. Повышение давления в системе воротной вены ведет к застою крови в селезенке и ее увеличению. Спленомегалия является ведущим симптомом и наблюдается у 80-90 % детей с портальной гипертензией. В то же время, фиброз печени встречается в сочетании с разнообразными видами заболевания почек, из которых наиболее частым является инфантильный поликистоз [10].

Надпеченочная обструкция. Обструкция печеночных вен (синдром Бадда-Киари) — редкая причина портальной гипертензии у детей. Этот синдром обычно встречается в сочетании с различными видами патологии и такими факторами, как заболевания крови, особенно полицитемия, системная красная волчанка, применение оральных контрацептивов, злокачественные заболевания, например карцинома, исходящая из надпочечника или почки, мембраны печеночных вен. Течение синдрома очень коварное, это острая форма заболевания. При ней возникают сильные боли в животе, рвота, значительная гепатомегалия, и быстро развивается асцит [10].

Внепеченочная обструкция. Внепеченочная форма является следствием:

- а) врожденных пороков развития воротной вены и ее ветвей (врожденный стеноз, облитерация вен);
- б) тромбоза воротной вены и ее ветвей;
- в) сдавления воротной вены и ее ветвей рубцами, опухолями, инфилтрататами.

Тромбоз воротной вены у новорожденных может быть следствием омфалита и распространением тромбофлебита из селезеночной вены [10].

Гемодинамика в печени зависит, прежде всего, от градиента давления в артериальной, портальной

системе и системе печеночных и полых вен. В эксперименте на животных доказано, что создание препятствия портальному венозному кровотоку путем перевязки воротной вены или повышение брыжеечного артериального кровотока не могут в отдельности привести к портальной гипертензии. И, когда эти два фактора действуют вместе, портальная гипертензия развивается. Таким образом, для возникновения портальной гипертензии необходимо сочетание повышенного сопротивления портальному кровотоку и усиленного тока вперед в мезентериальных сосудах [10].

Приводим клиническое наблюдение портального смешанного тромбоза неуточненной этиологии, осложненного синдромом портальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью.

Ребенок С., от повторной спонтанной многоплодной беременности двойней. В анамнезе у матери бесплодие, в 2019 году попытка экстракорпорального оплодотворения. Настоящая беременность вторая, протекала с гемодинамическими нарушениями обоих плодов. Роды в 36 недель — несостоятельность рубца матки, декомпенсация хронической фетоплацентарной недостаточности, синдром задержки развития плода. Родоразрешение путем кесарева сечения по экстренным показаниям (острые гемодинамические нарушения плацентарного кровотока). Девочка родилась первой из двойни, с признаками синдрома задержки внутриутробного развития (ЗВУР). Масса при рождении 1620 г, длина тела 41 см. Оценка по шкале Апгар составила 8/8 баллов. Период ранней адаптации протекал без витальных нарушений, но состояние расценивалось как средней степени тяжести за счет поздней доношенности, ЗВУР. На этапе родильного дома, в первые 4 дня жизни, девочке проводилась инфузионная терапия с частичным парентеральным питанием из-за невозможности усвоения полного объема энтерального питания. Сосудистый доступ — катетер в v. Umbilicalis, находился до 4-х суток жизни. С учетом маловесности, этот ребенок и его близнец, в возрасте 6 суток, были переведены на второй этап выхаживания в отделение патологии новорожденных (ОПН) педиатрического стационара.

При обследовании в ОПН грубых отклонений в состоянии здоровья не выявлено. В отделении девочка сосала самостоятельно, на полном энтеральном питании с 6-го дня жизни, отмечена положительная динамика массы тела. С 16 дня жизни ухудшение состояния: слабое сосание, отказ от еды, перевод на зондовое питание, потеря массы тела, вздутие живота, беспокойство младенца. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости (ОБП) выявлено вздутие кишечных петель, отек кишечной стенки, жидкость в брюшной полости. На обзорной рентгенограмме ОБП признаки динамической кишечной непроходимости, гидроперитонеум. На момент дебюта абдоминального синдрома маркеры воспаления, гомеостаз и коагуляционный гемостаз в пределах нормы. Бактериальные посевы кала, крови отрицательные. Ребенок переведен на трофи-

ческое энтеральное и частичное парентеральное питание. С учетом ухудшения состояния и данных инструментальных исследований (признаки динамической кишечной непроходимости и гидроперитонеума) предположено течение инфекционного процесса. Это явилось показанием для назначения антибактериальной (АБТ) и антимикотической терапии препаратами цефоперазон/сульбактам и флюконазол. Оба препарата вводились парентерально.

В связи с прогрессированием абдоминального синдрома и подозрением на развитие позднего неонатального сепсиса, через 3 дня от момента ухудшения, девочка переведена в ОРИТН.

При поступлении в ОРИТН состояние ребенка расценивалось тяжелым, за счет абдоминального синдрома (прогрессивное увеличение размеров живота, умеренное напряжение передней брюшной стенки, снижение перистальтики, болезненность при пальпации). Симптомы угнетения центральной нервной системы (ЦНС) и абдоминальный компартмент-синдром потребовали проведения ИВЛ. Параклинически выявлен выраженный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом до 13 %, тромбоцитопения (Hb 204 г/л, Ht 52,7 %, эритроциты $5,07 \times 10^6$ /л, тромбоциты 40×10^9 /л, лейкоциты $28,41 \times 10^9$ /л, э 1 %, п/я 13 %, с/я 13 %, л 47 %, м 25 %), умеренное повышение СРБ (25,7 мг/мл), нормальный уровень пресепсина — 357 пг/мл. Данная ситуация была расценена как реализация генерализованной бактериальной инфекции — поздний неонатальный сепсис. Назначена АБТ «резерва» с учетом принципа «деэскалации»: комбинация аквапенем, ванкомицин, микосист. «Разгрузка» желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), «голодная пауза», декомпрессия желудка, перевод на полное парентеральное питание. Прогрессивно нарастал гидроперитонеум. Еще через 2 суток, совместно с детскими хирургами, было принято решение о проведении лапароцентеза с установлением перитонеального дренажа. Получена асцитическая жидкость желтого цвета, опалесцирующая, по биохимическому составу содержащая: сахар 2,1 ммоль/л, триглицериды 0,21 ммоль/л, белок 4,91 г/л, цитоз $0,1 \times 10^9$ /л. Умеренное количество клеток мезотелия. Клинический анализ показал наличие единичных моноцитов, плазматических клеток, макрофагов, лимфоцитов, нейтрофилов. Атипичные клетки не обнаружены. При бактериоскопии бактерии не обнаружены.

Проведение ультразвукового исследования (УЗИ) ОБП обнаружило признаки снижения кровотока по системе воротной вены; диффузные изменения паренхимы печени; перипортальный отек, отек перипузырного пространства.

Кроме того, портальная гипертензия усугублялась симптомами печеночной недостаточности, синдромом цитолиза. В клинике прогрессировал синдром угнетения ЦНС (снижение уровня сознания до сопора), нарушение функций печени: метаболической, белково-синтетической, коагуляционной (общий белок 34,7 г/л, альбумины 19 г/л, глюкоза 9,9 ммоль/л, билирубин общий/непрямой

57/50,3 мкмоль/л, АЛАТ/АСАТ 1331,4/1513,5 Е/л, Фибриноген 0,88 г/л, ПТИ 20,2 %, АЧТВ — нет свертывания, D-димер 10,5 мг/л). Метод спиральной компьютерной томографии (СКТ) ОБП подтвердил наличие изменений паренхимы печени, признаки порто-кавального анастомоза, тромбоз внутривенных вен.

Бактериальные посевы асцитической жидкости и крови, выполненные в дебюте заболевания и динамике, не выявили роста микрофлоры. Из нестерильных локусов выделен бактериальный рост условно-патогенной флоры (УПФ).

Был расширен диагностический поиск этиологически значимых трансплацентарных инфекций. Проведено серологическое обследование (метод ИФА) на TORCH — комплекс, гепатиты В, С, врожденный сифилис. Данных за текущую или внутриутробно перенесенную инфекцию не выявлено. ДНК к цитомегаловирусной инфекции (ЦМВ) методом ПЦР — не выявлено.

С учетом изолированного скопления жидкости в брюшной полости и отсутствия отеков и серозитов других органов и систем, предположили нарушение оттока по системе портальных вен, нижней полой вены. В круг дифференциальной диагностики были включены следующие нозологии: тромбоз печеночных вен на фоне инфекции, врожденные сосудистые аномалии (в том числе, синдром Багда-Киари), врожденные нарушения коагуляционного гемостаза (тромбофилия), другие иммунные изменения, проявляющиеся нарушением коагуляционного гемостаза (антифосфолипидный синдром (АФС)) у матери, гемоцистемия, системная красная волчанка (СКВ), гемосидероз. Ребенок неоднократно консультирован специалистами по педиатрии, детской, сосудистой хирургии федеральных центров. Предполагалось, что причиной развития портальной гипертензии, с большей долей вероятности, была установка пупочного катетера. Но однозначно утверждать, доказать причинно-следственную связь не представлялось возможным. Достаточно много факторов риска для развития тромбоза имел ребенок: кесарево сечение, плацентарная недостаточность, недоношенность, синдром задержки внутриутробного развития плода, наличие пупочного катетера, инфекция, незначительные генетические мутации в системе коагуляционного гемостаза.

Лечебная тактика была направлена на терапию инфекционного процесса, коррекцию гемостаза, анемии, гипоальбуминемии: введение викасола каждые 3 дня, трансфузия свежзамороженной плазмы в течение 13 дней 2 раза в день и концентрированной эритроцитарной массы дважды, переливание альбумина в течение 7 дней. С учетом выраженной гипокоагуляции, гепарины не применялись. Для проведения углубленного обследования планировался перевод ребенка в Федеральный центр. Однако, оценка проводимой тактики лечения показала, что применяемая терапия достаточно эффективна, клинические симптомы регрессируют; по данным СКТ и УЗИ ОБП динамика положительная. Отмечено по-

степенное восстановление функции печени, разрешение тромбоза внутрипеченочных вен. В связи с чем коллегиально было принято решение отказаться от перевода новорожденного в другое лечебное учреждение.

Во время лечения для проведения энтерального питания использовалась аминокислотная смесь с постепенным увеличением объема. Далее — комбинировали лечебную смесь с высококалорийной смесью — пре-формулой, в 1/2 объема. Следует отметить, что толерантность к такой комбинации и составу смесей была удовлетворительной. По мере расширения объема питания в терапии были добавлены гепатопротекторы — урсофальк. Продолжительность респираторной поддержки (ИВЛ, далее — неинвазивная ИВЛ) составила 8 суток. Перитонеальный дренаж сохранялся в течение 16 дней с последующим удалением.

Терапия ребенка проводилась в тесном сотрудничестве с преподавателями кафедры педиатрии и неонатологии Новокузнецкого института усовершенствования врачей, специалистами отделения детской онкогематологии, детской хирургии. Было рекомендовано обследование ребенка на генетические нарушения системы гемостаза. Однако, результат обследования на «генетические поломки» системы гемостаза не выявил ни значимых генетических полиморфизмов, ни маркеров гематогенной тромбофилии (мутации F5, F2). Выявленные генетические полиморфизмы, по мнению специалистов гематологов, не являются клинически значимыми и влияющими на тромбоцитарное звено гемостаза. Скрининг естественных антикоагулянтов показал значимый дефицит протеина C, низкий уровень протеина S, антитромбина III, повышение гомоцистеина и Д димера. Также имел место высокий уровень волчаночных антикоагулянтов (волчаночный антикоагулянт — 2,07 у.е.), как маркеров антифосфолипидного синдрома однократно. Данные о наличии гематогенной тромбофилии сомнительны. Специалистами рекомендован динамичный систематический осмотр ребенка.

Офтальмологический скрининг не выявил никаких патологических изменений.

К моменту выписки ребенка из стационара (возраст ребенка 2 мес. 10 дней) состояние расценивалось удовлетворительным. Ребенок в сознании, активен. В неврологическом статусе без нарушений. В соматическом статусе функциональных нарушений со стороны органов и систем не было. Самостоятельно и охотно сосал смесь из бутылочки, в массе тела отмечена положительная динамика.

На участок выписан с рекомендациями:

- Наблюдение хирурга.
 - Наблюдение гематолога, ревматолога.
- Контроль волчаночного антикоагулянта через 12 недель.
- Контроль функции печени при стабильном состоянии через 1 мес., УЗИ печени через 1 мес.
 - Плановая госпитализация в педиатрическое отделение через 1 мес. Продолжить прием гепато-

протектора (урсофальк 25 мг 1 раз в день на ночь).

- Контроль общего анализа крови (ОАК) через 10-14 дней.

На момент описания случая ребенку уже 8 месяцев. После выписки из стационара он неоднократно проходил курсы реабилитационной терапии в стационарных условиях. Осмотры указанных специалистов не выявили патологических знаков. Педиатром, на участке, отмечаются сниженные показатели веса ребенка (около 10 перцентиля по оценочным шкалам).

ОБСУЖДЕНИЕ

Приведенный нами клинический пример тромбоза печеночных вен является редким, но не исключительным случаем у новорожденных. Наибольшую сложность представляло определение уровня блокады оттока (уровня портальной гипертензии). Наиболее частая ситуация у новорожденных — это, все-таки, внепеченочный блок сосудов воротной вены. Наличие пупочного катетера, как следствие, развитие флебитов сосудов бассейна воротной вены, после верификации портальной гипертензии (выявление прогрессирующего асцита), давали основание сразу заподозрить внепеченочную форму портальной гипертензии. Однако острое развитие признаков печеночной недостаточности и быстрое формирование, визуализирующихся при лучевых методах исследования, порто-кавальных анастомозов не позволили исключить в острую фазу болезни поражение внутрипеченочных сосудов, с формированием цирроза печени и надпеченочный блок (структурное поражение надпеченочных сосудов — синдром Бадда-Киари). В данном случае все на свои места расставила динамика процесса. Положительная динамика, «разрешение» асцита, постепенное восстановление функции печени, сделали не актуальными предположения о пороках развития надпеченочных вен и печени (в том числе и циррозе). На повестке дня остался внепеченочный, возможно и внутрипеченочный, блоки в результате венозного тромбоза. Последующая реканализация заблокированных сосудов продемонстрировала как клиническое, так и лучевое купирование симптомов портальной гипертензии.

В данном случае имело место сочетание множества факторов риска развития тромбоза у новорожденного, которое сформировало предпосылки для реализации тромбоза и нарушения оттока в систему нижней поллой вены у данного малыша. Симптомы интоксикации, параклинические воспалительные изменения в дебюте заболевания, вероятнее всего, были проявлением эндофлебита печеночных вен. В этой связи диагноз «поздний неонатальный сепсис» ретроспективно можно считать не состоявшимся.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный случай демонстрирует небезопасность любой манипуляции с новорожденным

ребенком, тем более с недоношенным. При этом имели место несколько факторов, которые привели к заболеванию: кесарево сечение, плацентарная недостаточность, нарушение гемодинамики, недоношенность, ЗВУР, умеренные наследственные генетические дефекты в системе гемостаза. Вероятнее всего, последние и были причиной бесплодия у матери. Установка же пупочного катетера, развитие эндوفлебита и тромбоза печеночных вен привели к острому развитию портальной гипертензии и формированию печеночной недостаточности у недоношенного ребенка в первый месяц жизни. Развитие заболевания потребовало экстренных интенсивных коррекций возникших нарушений. Развитие данной патологии несло угрозу для жизни ребенка.

Динамика состояния, постепенное разрешение печеночного сосудистого блока позволили отказаться от диагноза порока в системе воротной, нижней поллой и печеночных вен. Но требуется динамическое наблюдение за ребенком для полного исключения диагноза.

ВЫВОДЫ

1. Необходимо знать и учитывать все факторы риска развития тромбозов у новорожденных.

2. Следует помнить, что любая венепункция может быть опасной для жизни у новорожденных, тем более, недоношенных детей.

3. Безусловно важно, сколько по времени стоит центральный венозный катетер (ЦВК), катетер в пупочной вене. Однако, в ряде случаев уже достаточного самого факта катетеризации сосуда для развития тромбоза.

4. При обнаружении тромбоза у новорожденного необходимо незамедлительно начать терапию антикоагулянтами под контролем лабораторных показателей.

5. Тромбозы требуют экстренной диагностики для более раннего начала проведения интенсивной терапии.

6. Развитие портальной гипертензии у новорожденного может быть следствием тромбоза пупочной и печеночных вен, о чем всегда необходимо помнить.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Svirin PV, Rummyantsev SA, Larina LE, Suvorova AV, Djarkov AP. Neonatal thrombosis: treatment regimen. *Neonatology. News, Opinions, Training*. 2013; 1: 76-85. Russian (Свирин П.В., Румянцев С.А., Ларина Л.Е., Суворова А.В., Жарков А.П. Лечение неонатальных тромбозов. Проект клинического протокола //Неонатология: новости, мнения, обучение. 2013. № 1. С. 76-85.)
2. Bairashevskaya AV, Kytko OV. Neonatal thrombosis: causes, pathogenesis, treatment features. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2021; 66(2): 21-28. Russian (Байрашевская А.В., Кытко О.В. Неонатальные тромбозы: причины, патогенез, особенности терапии //Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2021. Т. 66, № 2. С. 21-28.) doi: 10.21508/1027-4065-2021-66-2-21-28
3. Zagorodnova AO, Kolesnikova AA, Abolina TB. Portal vein thrombosis in a newborn (clinical case). *Topical issues of modern medical science and health care: Materials of the V Intern. Scient. and Pract. Conf.* 2020. P. 893-897. Russian (Загороднова А.О., Колесникова А.А., Аболина Т.Б. Тромбоз воротной вены новорожденного (клинический случай) //Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения: Матер. V Междунар. науч.-практ. конф. 2020. С. 893-897.)
4. Morozova NYa, Vinogradova MA, Zubkov VV, Burov AA, Podurovskaya YuL, Degtyarev DN. Hemostatic disorders in newborns, requiring early surgery: current issues and unresolved problems. *Neonatology. News, Opinions, Training*. 2016; 4(14): 30-38. Russian (Морозова Н.Я., Виноградова М.А., Зубков В.В., Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Дегтярев Д.Н. Нарушения гемостаза у новорожденных, которым требуется проведение раннего хирургического вмешательства: актуальные вопросы и нерешенные проблемы //Неонатология: новости, мнения, обучение. 2016. № 4(14). С. 30-38.)
5. Krasnoruzhskikh EA, Skudarnov EV, Fadeeva NI. Pathology of the hemostasis system in newborns who underwent intra-uterine hypoxia, born from mothers with preeclampsia. *Materials of the X Congress of Pediatricians of Russia*. 2006. P. 293-294. Russian (Красноружских Е.А., Скударнов Е.В., Фадеева Н.И. Патология системы гемостаза у новорожденных детей, перенесших внутриутробную гипоксию, родившихся от матерей с гестозом //Материалы X Конгресса педиатров России. 2006. С. 293-294.)
6. Berkun Y, Padeh S, Barash J, et al. Antiphospholipid syndrome and recurrent thrombosis in children. *Arthritis Care & Research*. 2006; 55(6): 850-855.
7. Bhat R, Kumar R, Kwon S, Murthy K, Liem RI. Risk Factors for Neonatal Venous and Arterial Thromboembolism in the Neonatal Intensive Care Unit-A Case Control Study. *J Pediatr*. 2018; 195: 28-32. doi: 10.1016/j.jpeds.2017.12.015
8. Saracco P, Bagna R, Gentilomo C, Magarotto M, Viano A, ClinicalFM, et al. Data of Neonatal Systemic Thrombosis. *J Pediatr*. 2016; 171: 60-66.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.12.035
9. Makatsaria AD, Bitsadze VO. Thrombophilia and antithrombotic therapy in obstetric practice. М.: «Триада-Х», 2003. 904 p. Russian (Макацария А.Д., Бицадзе В.О. Тромбофилии и противотромботическая терапия в акушерской практике. М.: «Триада-Х», 2003. 904 с.)

10. Rumyantseva GN. Lecture: portal hypertension in children. Tver, 2021. (Electronic resource). Russian (Румянцева Г.Н. Лекция: портальная гипертензия у детей. Тверь, 2021. (Электронный ресурс)).

КОРРЕСПОНДЕНЦИЮ АДРЕСОВАТЬ:

МАЛЬЦЕВА Елена Викторовна,
654005, г. Новокузнецк, пр. Строителей, д. 5, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.
Тел: 8 (3843) 73-46-46 E-mail: doctor9.nvkz@rambler.ru

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

МАЛЬЦЕВА Елена Викторовна, зав. отделением реанимации и интенсивной терапии новорожденных, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия.
E-mail: nkz-dkb4@kuzdrav.ru

СОКОЛОВСКАЯ Марина Афанасьевна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры педиатрии и неонатологии, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Новокузнецк, Россия.
E-mail: sokolovskaya61@bk.ru

БРАТЧИКОВ Дмитрий Юрьевич, анестезиолог-реаниматолог, отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия.
E-mail: nkz-dkb4@kuzdrav.ru

ДОМАНСКАЯ Ольга Викторовна, зам. гл. врача по лечебной части, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия. E-mail: nkz-dkb4@kuzdrav.ru

INFORMATION ABOUT AUTHORS

MALTSEVA Elena Viktorovna, head of the department of intensive care of newborns, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia.
E-mail: doctor9.nvkz@rambler.ru

SOKOLOVSKAYA Marina Afanasievna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of pediatrics and neonatology, Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians, Novokuznetsk, Russia. E-mail: sokolovskaya61@bk.ru

BRATCHIKOV Dmitry Yuryevich, anesthesiologist-resuscitator, department of resuscitation and intensive care of newborns, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia. E-mail: nkz-dkb4@kuzdrav.ru

DOMANSKAYA Olga Viktorovna, deputy chief physician for medical care, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia. E-mail: nkz-dkb4@kuzdrav.ru