

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
 "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-  
 Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

**РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ**

Кафедра детской хирургии и ВП Краевой  
(наименование кафедры)

Рецензия клин. реферат Аударова ВА  
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 2 года обучения по специальности детской хирургии  
Станислав Владимирович  
(ФИО ординатора)

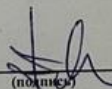
Тема реферата Ангина у детей

**Основные оценочные критерии**

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Актуальность	+
3.	Соответствие текста реферата его теме	+
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6.	Логичность доказательной базы	+
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	+
9.	Наличие общего вывода по теме	+
10.	Итоговая оценка (оценка по пятибалльной шкале)	отл (5)

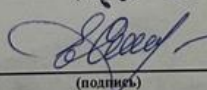
Дата: «31» 05 2024 год

Подпись рецензента

  
(подпись)

Аударов ВА  
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора

  
(подпись)

Станислав В  
(ФИО ординатора)

Государственное бюджетное образовательное учреждение  
Высшего профессионального образования  
«Красноярский государственный медицинский университет  
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Педиатрический факультет  
Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Зав. Кафедрой: КМН, доцент Портнягина Э.В.

Руководитель ординатуры: КМН, доцент Портнягина Э.В.

### **Реферат**

#### **Пороки развития желчевыводящих путей.**

#### **Атрезия желчных протоков. Киста общего желчного протока.**

Выполнила: клинический ординатор  
кафедры детской хирургии  
с курсом ПО им. проф. В.П. Красовской  
Станкеева Е.В.

Красноярск 2024 г.

## Оглавление

1. Эмбриогенез печени и желчных ходов
2. Анатомия желчевыводящей системы
3. Строение печени и желчевыводящей системы
4. Атрезия желчных ходов
  - 4.1. Эпидемиология
  - 4.2. Этиология, патогенез
  - 4.3. Классификация
  - 4.4. Патоморфология
  - 4.5. Клиническая картина
  - 4.6. Диагностика
  - 4.7. Дифференциальная диагностика
  - 4.8. Лечение
  - 4.9. Послеоперационное лечение
  - 4.10. Осложнения
  - 4.11 Прогноз
5. Киста общего желчного протока
  - 5.1 Эпидемиология
  - 5.2 Этиология, патогенез
  - 5.3 Классификация
  - 5.4 Клиническая картина
  - 5.5 Диагностика
  - 5.6 Дифференциальная диагностика
  - 5.7 Лечение
  - 5.8 Прогноз
5. Список литературы:

## Глава 1. Эмбриогенез печени и желчных ходов

На 3-й неделе эмбриогенеза из энтодермы вентральной стенки начального отдела средней кишки (будущая двенадцатиперстная кишка) появляется выпячивание - дивертикул, расположенный между листками вентральной брыжейки. Этот дивертикул вскоре делится на два углубления: краниальное (печеночное) и каудальное (билиарное). Краниальное углубление является закладкой общего печеночного протока (ОПП) и железистой ткани печени, а каудальное - пузырного протока и желчного пузыря (ЖП). У эмбрионов длиной 5-6 мм в закладке пузыря появляется небольшая полость, которая в дальнейшем исчезает, при этом образуется эпителиальная пробка, состоящая из клеток полигональной формы. Само же общее печеночное углубление развивается в общий желчный проток (ОЖП), посредством которого сохраняется первоначальная связь закладок печени и ЖП с двенадцатиперстной кишкой в области закладки печени (будущий большой сосочек двенадцатиперстной кишки). Затем на печеночной ножке возникает еще один отросток, который является вентральным зачатком поджелудочной железы. *Печеночная* часть состоит из бипотентных клеток-предшественников, которые затем дифференцируются в гепатоциты и дуктальные клетки, образующие ранние примитивные желчные протоки - дуктальные пластинки.

К началу пятой недели середина первичной кишки быстро закрывается ниже печеночного зачатка, формируя будущую двенадцатиперстную кишку, а растущая в объеме печень выступает в брюшную полость. К этому моменту хорошо различимы ЖП, печеночные, пузырный и панкреатический протоки. С развитием кровоснабжения печень растет очень быстро, заполняя всю брюшную полость. В результате быстрого роста эпителиальных тяжей закладка печени окружает со всех сторон формирующийся ЖП, отделяясь от последнего слоем мезенхимы, из которого в дальнейшем формируются мышечная и наружная оболочки органа. Интенсивный рост печени во внутриутробной жизни объясняется особенностями кровоснабжения этого органа. Артериальная кровь, притекающая в тело плода из плаценты по пупочной вене через соединение с воротной веной (ВВ), проходит через печень. В норме быстрорастущие клетки краниальной части выпячивания энтодермы перфорируют смежную мезодермальную ткань (поперечную перегородку), формируя многочисленные тяжи железистых эпителиальных клеток, и встречаются с растущими в ее направлении капиллярными сплетениями, исходящими из желточной, желточно-брыжеечной и пупочной вен с образованием печеночных балок. Последние группируются в дольки, окруженные тонкой прослойкой рыхлой соединительной ткани мезенхимного происхождения, куда врастают сосуды. Из этих сплетений в дальнейшем образуются синусоиды. *Билиарная* часть выпячивания энтодермы, соединяясь с пролиферирующими клетками печеночной части и с передней кишкой, образует ЖП и внепеченочные желчные протоки. Закладка пузырного протока появляется в виде незначительного сужения краниодорсального отдела ЖП. Одновременно формируются закладки общего печеночного и общего желчного протоков, которые представляют собой эпителиальные тяжи, окруженные недифференцированной мезенхимой. ОПП не имеет просвета, тогда как холедох является прямым продолжением пузырного протока, не образует изгибов, начиная со

средней трети имеет хорошо выраженный просвет и впадает в стенку двенадцатиперстной кишки с вентральной стороны. Варианты строения и расположения ЖП и внепеченочных протоков начинаются с отклонений развития на 4-й неделе гестации. Просветы внепеченочных протоков и двенадцатиперстной кишки к концу 5-й недели заполняются пролиферирующими эпителиальными клетками.

К началу 6-й недели печень выбухает в брюшную полость, сохраняя при этом частичную связь с поперечной перегородкой. В течение 6-й недели происходит реканализация внепеченочных желчных протоков со стороны двенадцатиперстной кишки к печени. Реканализация медленно распространяется в дистальном направлении, часто происходит с временным формированием двух или трех просветов, которые постепенно сливаются между собой. Просвет пузырного протока восстанавливается на 7-й неделе, тогда как ЖП остается солидным до начала предплодного периода (эмбрион длиной 16,5 мм), во время которого начинается растворение эпителиальной пробки с образованием множественных полостей, различных по форме и размерам, отделенных друг от друга перегородками. На этой стадии в области слияния печеночного, пузырного и общего желчных протоков определяется расширенный участок - *antrum*, а также выявляются рудиментарные добавочные желчные ходы, которые впадают в печеночные или пузырные протоки. Незавершенная реканализация общего желчного протока приводит к его фрагментации, сужению или обтурации. Важно отметить, что атрезия наружных желчевыводящих протоков (НЖВП) расценивается как приобретенное, а не врожденное состояние. Обычно к моменту окончания роста и развития имеются основные правый и левый печеночные протоки, которые сливаются воедино вне печени в 90% случаев. Нередко встречаются остаточные aberrантные соединительные протоки (у 12% популяции), которые чаще отмечаются с правой стороны. Наличие таких дополнительных протоков, не выявленных в ходе операции, может осложнить течение послеоперационного периода.

На сроке 3-4 мес в месте перехода пузыря в проток определяется мешковидное выпячивание (синус), образованное перегибом шейки пузыря и имеющим ретроградный ход пузырным протоком. У плода начиная с 4 мес рост пузырного протока происходит более интенсивно, чем рост пузырной артерии, что является одним из факторов, обуславливающих изменение хода пузырного протока, который формирует изгиб. Развитие пузырной артерии начинается у эмбриона длиной 18 мм и происходит в двух направлениях: извне к закладке пузыря от правой печеночной артерии подходит артериальный ствол, а навстречу ему растет кровеносный сосуд, развивающийся из мезенхимы пузырной закладки.

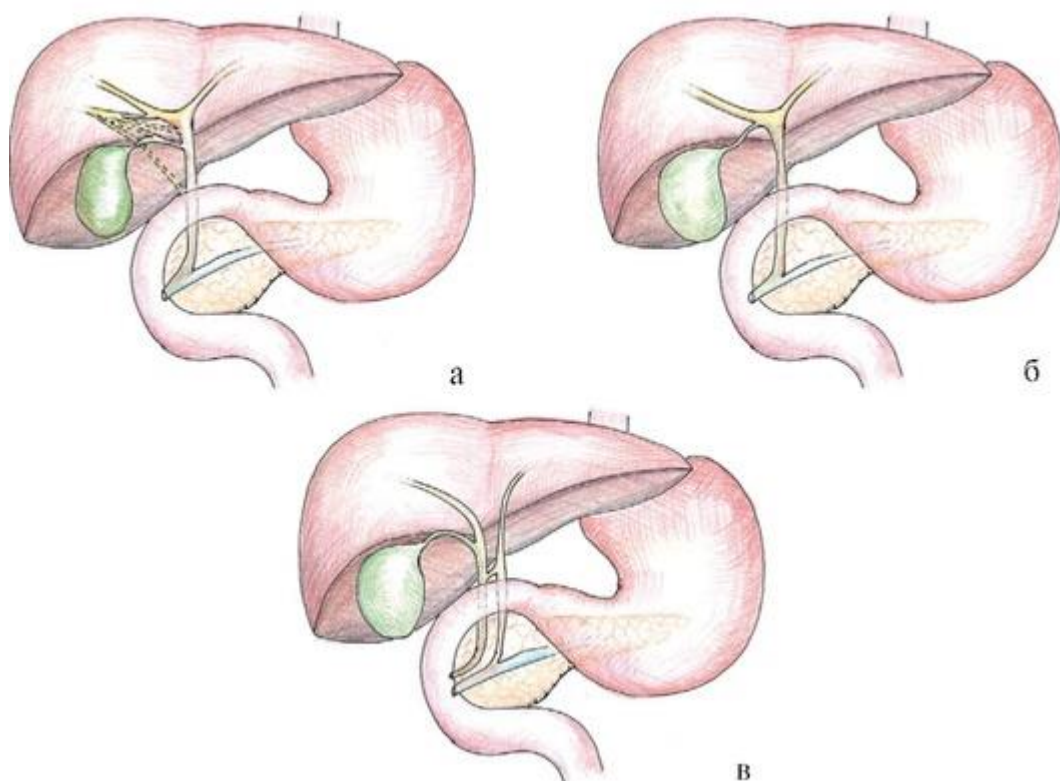


Рис. 1. Варианты строения наружных желчевыводящих протоков: а - аномальный правый печеночный проток (варианты впадения); б - отсутствие общего печеночного протока; в - отсутствие общего печеночного и общего желчного протоков (независимый правый и левый печеночные протоки)

Приблизительно на 8-й неделе беременности клетки-предшественники печени, лежащие около сосудов ворот печени, формируют рукавообразный двойной слой клеток, который тянется к периферии вдоль внутрипеченочных портальных ветвей. Эта структура называется *протоковой (дуктальной) пластинкой*. Начиная с 12-й недели беременности и до постнатального периода протоковая пластинка подвергается ремоделированию, которое начинается в области ворот печени, продолжается при активном участии мезенхимы в дистальном направлении и может заканчиваться на периферии уже после рождения. В ходе ремоделирования из клеток протоковой пластинки формируются внутрипеченочные желчные ходы, в то время как прилежащие мезенхимальные клетки дают начало внутрипеченочным ветвям печеночной артерии. Формирование внутрипеченочных протоков идет от ворот печени к периферии. Первыми формируются самые крупные протоки, затем сегментарные, междольковые и наконец самые мелкие желчные протоки. При этом эти протоки остаются проходимыми на всем протяжении своего развития. Нарушение ремоделирования протоковой пластинки приводит к сохранению примитивных конфигураций желчных протоков (мальформации протоковой пластинки), которое отмечается у 1/3 пациентов с билиарной атрезией (БА). Возникновение этой мальформации на разных уровнях развития формирующегося билиарного дерева дает начало различным клинико-патологическим синдромам, таким как врожденный фиброз печени и синдром Кароли.



Параллельно с развитием желчевыводящей системы идет развитие поджелудочной железы. Закладка поджелудочной железы происходит в конце 4-й недели эмбрионального развития. К 7-й неделе вентральный зачаток поджелудочной железы соединяется с дорсальным зачатком, который исходит из стенки двенадцатиперстной кишки, несколько краниальнее печеночного зачатка. Соединяясь, оба панкреатических зачатка окружают ОЖП. Протоковая система обоих зачатков анастомозирует, причем дорсальный проток образует основную, дистальную часть протока, а вентральный проток формирует проксимальный проток головки поджелудочной железы. Аномалии анатомических взаимоотношений ОЖП и протоков поджелудочной железы могут также быть причиной осложнений в ходе операции.

С ростом зародыша желчный пузырь увеличивается в размерах и высвобождается из ткани печени, к его нижней поверхности предлежит поперечно-ободочная кишка, и практически всегда выявляется пузырно-ободочная связка. У 4-5-месячного плода между шейкой ЖП и нисходящим отделом двенадцатиперстной кишки имеется хорошо выраженная пузырно-двенадцатиперстная связка.

## Глава 2. Анатомия желчевыводящей системы

Ветвление внутрипеченочных желчных протоков соответствует внутрипеченочной сети ветвей воротной вены и печеночной артерии. Из печени выходят правый и левый *печеночные протоки*, сливающиеся в воротах *общий печёночный проток*. Хвостатая доля (сегмент I) дренирует желчь через несколько небольших желчных протоков, открывающихся в месте слияния левого и правого протоков. В норме правый и левый печеночные протоки объединяются в общий печёночный проток, вблизи правого края воротной борозды. Левый печеночный проток обычно длиннее и лежит более горизонтально, чем правый, в воротной триаде, состоящей из общего печёночного протока, печеночной артерии и ВВ. Проток занимает переднее правое положение (рис. 2).

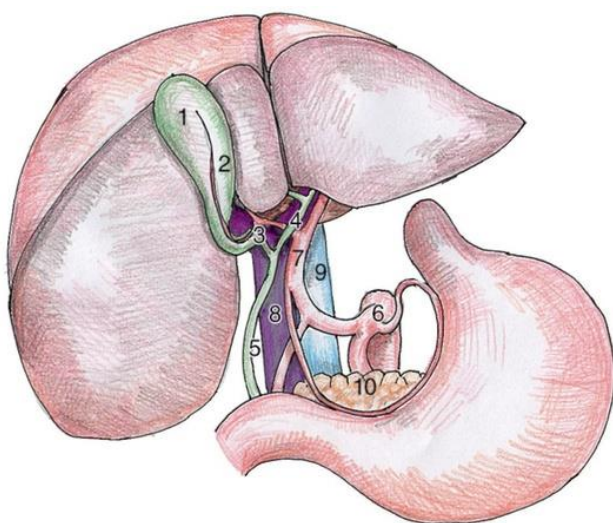


Рис. 2. Топографическая анатомия наружных желчных протоков: 1 - желчный пузырь; 2 - пузырная артерия; 3 - пузырный проток; 4 - общий печеночный проток; 5 - общий

желчный проток; 6 - чревный ствол аорты; 7 - печеночная артерия; 8 - воротная вена; 9 - нижняя полая вена; 10 - поджелудочная железа

В результате его слияния с *пузырным протоком* образуется общий желчный проток. У подавляющего числа людей соединение общего печеночного и пузырного протоков происходит под четко различимым углом. Однако примерно у 1/4 популяции оба протока на различном протяжении могут располагаться параллельно (рис. 1.3, б). Параллельный участок пузырного протока обычно тесно смыкается с общим печёночным протоком, и его бывает нелегко обнаружить. Чаще всего устье пузырного протока располагается выше двенадцатиперстной кишки. Знание особенностей анатомии пузырного протока очень важно при выполнении операций на желчевыводящей системе. Часто пузырный проток впадает в заднюю или левую стенку общего печёночного протока (рис. 3, в, г). В последнем случае он проходит позади ОПП. В редких случаях пузырный проток может также вливаться в общую желчевыводящую систему в любом ее месте, начиная от самых ворот печени до двенадцатиперстной кишки (рис. 3, д), а также

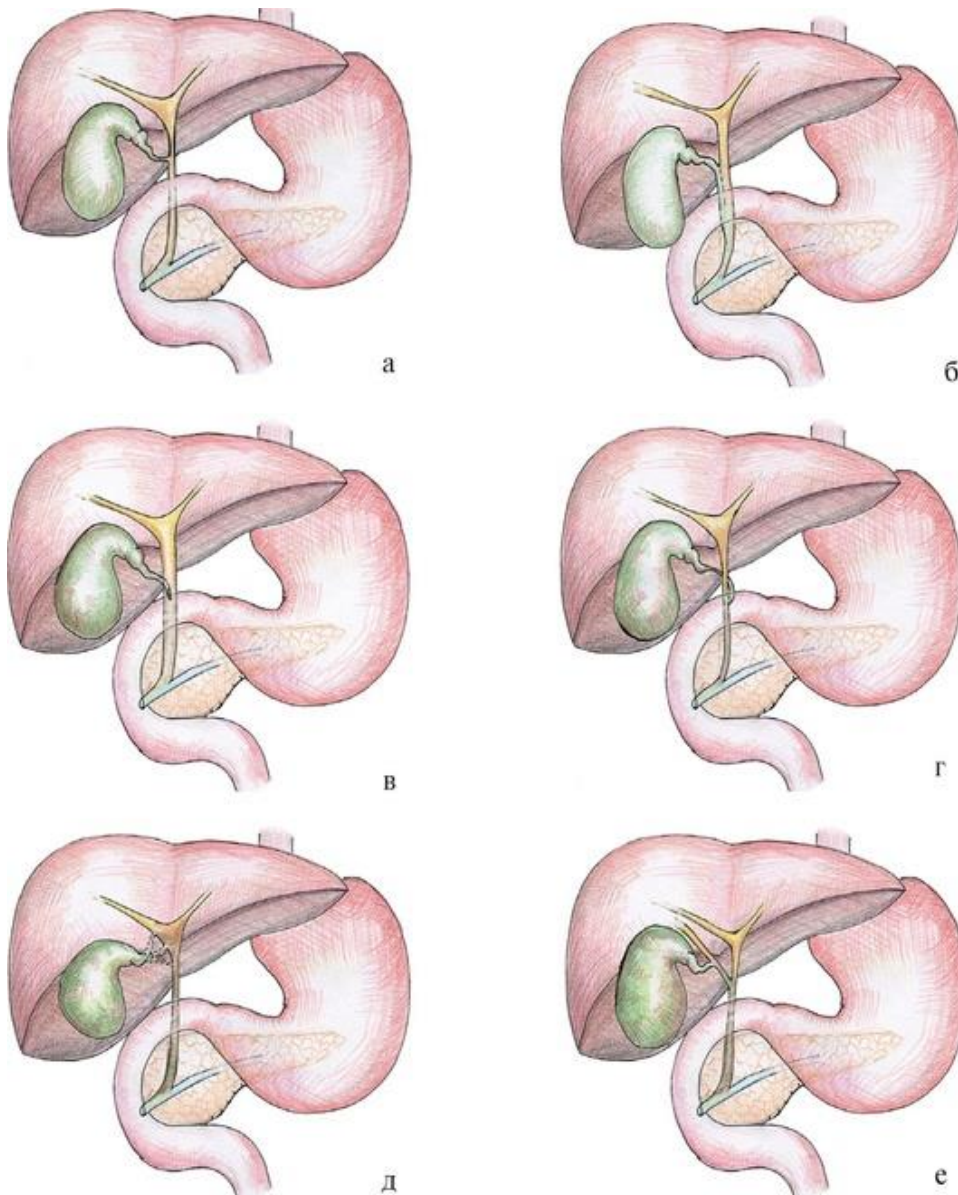


Рис. 3. Варианты анатомии пузырного протока



в любой из печеночных протоков, чаще правый. Существуют наблюдения, при которых пузырный проток впадал в aberrантный правый печеночный проток или в одну из ветвей правого печеночного протока, обычно заднюю (рис. 3, е). Собственно аномальные желчные протоки могут вливаться в общую желчевыводящую систему, включая пузырный проток, в любом месте.

*Общий желчный проток* проходит между листками малого сальника кпереди от воротной вены и справа от печеночной артерии. Располагаясь кзади от первого отдела двенадцатиперстной кишки в желобке на задней поверхности головки поджелудочной железы, он входит во второй отдел двенадцатиперстной кишки. Общий желчный проток состоит из трех частей: супрадуоденальной, проходящей в гепатодуоденальной связке, ретродуоденальной и внутриспанкреатической частей (рис. 4).

У большинства сужающийся дистальный конец холедоха впадает в среднюю часть нисходящего отдела двенадцатиперстной кишки с медиальной стороны. В остальных случаях впадение происходит чаще дистальнее, реже проксимальнее. Проток косо пересекает заднемедиальную стенку кишки и обычно соединяется с главным протоком поджелудочной железы, образуя *печеночно-поджелудочную (фатерову) ампулу*. Внутриспанкреатическая часть холедоха может быть полностью окружена паренхимой поджелудочной железы или на различном протяжении лежать в углублении железы. Эти варианты определяются размерами протока, окруженного дорсальным зачатком в период

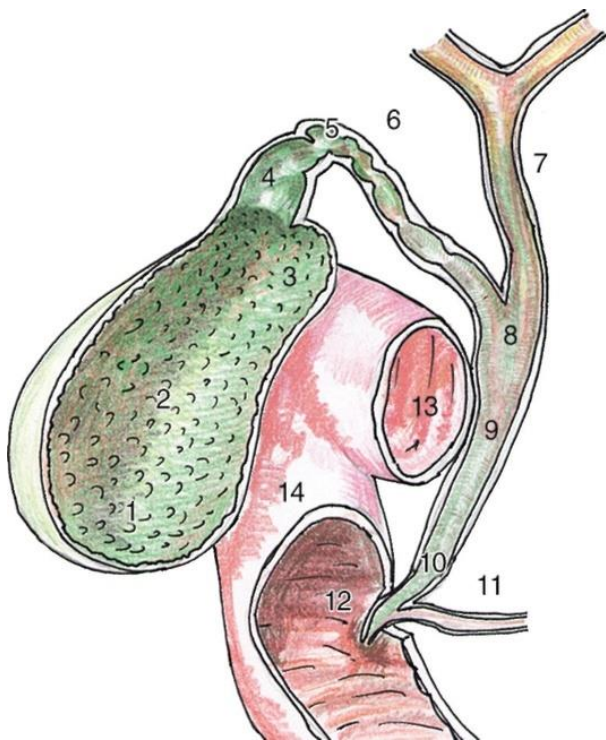


Рис. 4. Общий желчный проток: 1 - дно желчного пузыря; 2 - тело желчного пузыря; 3 - воронка желчного пузыря; 4 - шейка желчного пузыря; 5 - спиральные складки; 6 - пузырный проток; 7 - общий печеночный проток; 8 - супрадуоденальная часть общего желчного протока; 9 - ретродуоденальная часть общего желчного протока; 10 - внутриспанкреатическая часть общего желчного протока; 11 - проток

поджелудочной железы; 12 - большой дуоденальный (фатеров) сосочек; 13 - нисходящая часть двенадцатиперстной кишки; 14 - верхняя часть двенадцатиперстной кишки

эмбрионального развития. Слияние общего желчного и панкреатического протоков есть результат развития вентральной панкреатической почки из эмбрионального желчного протока. Амбула образует выпячивание слизистой оболочки, направленное в просвет кишки, - *большой сосочек двенадцатиперстной кишки (фатеров сосочек)*. Наиболее часто после слияния общего желчного и панкреатического протоков общий проток имеет очень небольшую длину (рис. 5, а). Существует аномалия строения, при которой такой общий проток имеет относительно большую протяженность, что приводит к смешению желчи и панкреатического сока в протоковой системе (рис. 5, б). Такая аномалия может встречаться при врожденном расширении холедоха (кистозной мальформации) и приводит к частым панкреатитам в раннем периоде жизни и к раку ЖП в отдаленные сроки. Примерно у 12-15% обследованных ОЖП и проток поджелудочной железы открываются в просвет двенадцатиперстной кишки раздельно (рис. 5, в). Обычная длина общего протока не превышает 3 мм у новорожденных, 3-5 мм у старших детей и 5-10 мм у взрослых.

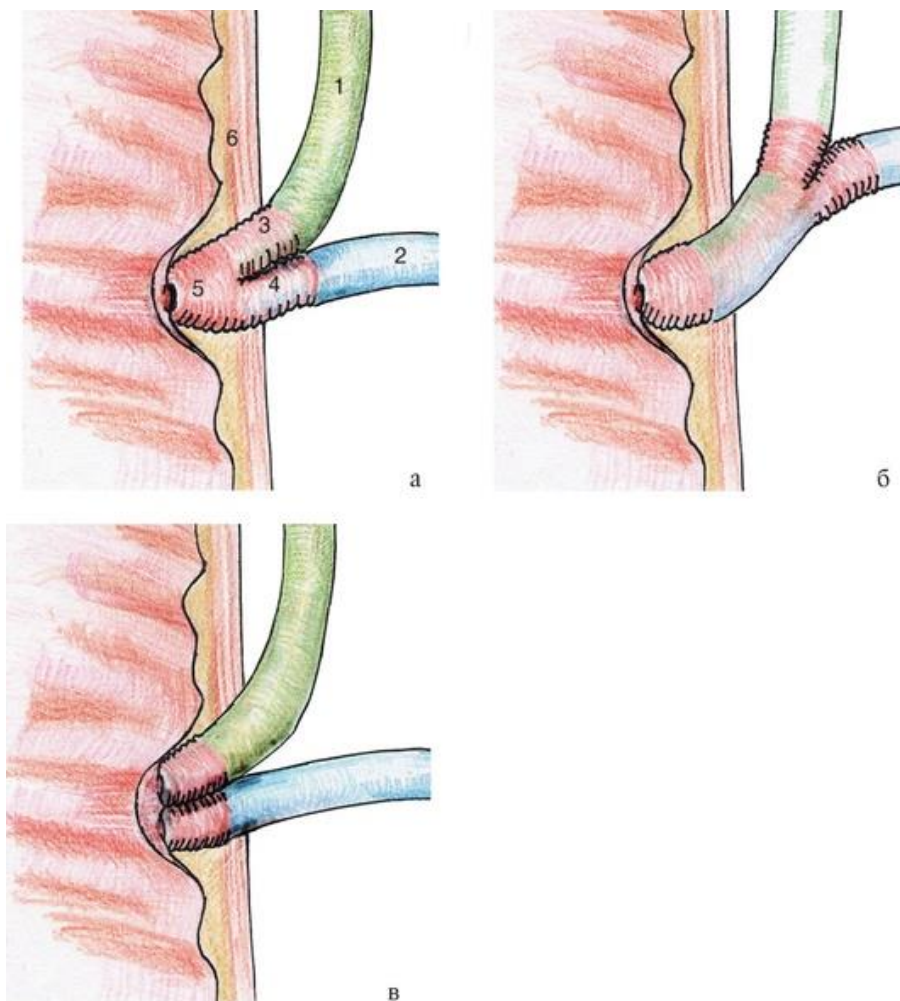


Рис. 5. Варианты слияния общего желчного и панкреатического протоков (пояснения см. в тексте): 1 - общий желчный проток; 2 - проток поджелудочной железы

(вирсунгов проток); 3 - сфинктер общего желчного протока (Мирицци); 4 - сфинктер протока поджелудочной железы; 5 - сфинктер большого дуоденального сосочка (Одди); 6 - двенадцатиперстная кишка

Размеры холедоха при определении разными методами оказываются неодинаковыми. Диаметр протока у взрослых, измеренный при операциях, колеблется от 0,5 до 1,5 см. При ультразвуковом исследовании в норме он еще меньше и составляет 2-7 мм; при большем диаметре ОЖП считается расширенным.

Часть холедоха, проходящая в стенке двенадцатиперстной кишки, окружена валом продольных и круговых мышечных волокон, который называется *сфинктером Одди*.

*Желчный пузырь* - грушевидный мешок длиной у взрослых людей до 9 см, способный вмещать около 50 мл жидкости. Он всегда располагается выше поперечно-ободочной кишки, прилегает к луковице двенадцатиперстной кишки, проецируясь на тень правой почки, но располагаясь при этом значительно спереди от нее. Положение и степень свободы ЖП зависят от его взаимоотношения с формирующейся массой печени. Иногда пузырь может находиться слева от серповидной связки или быть завернутым кзади. Он может быть окружен печеночной паренхимой на значительном протяжении или даже быть погруженным в нее полностью (внутрипеченочный ЖП). В редких случаях возможна другая ситуация чрезмерной мобильности ЖП, когда он имеет частичную или полную брыжейку. Описаны наблюдения обнаружения ЖП в серповидной связке или дистопии его в сальниковое отверстие.

Любое снижение концентрационной функции ЖП сопровождается уменьшением его эластичности. Самым широким его участком является дно, которое располагается спереди. Тело ЖП переходит в узкую шейку, которая продолжается в пузырьный проток. Проксимальное сужение иногда ошибочно принимается за пузырьный проток, и при выполнении холецистэктомии часть пузыря остается неудаленной. Мешотчатое расширение шейки ЖП, в котором часто образуются желчные камни, носит название *кармана Хартмана*.

ЖП выстлан слизистой оболочкой, образующей многочисленные складки. Эпителий слизистой оболочки высокий, цилиндрический, имеет микроворсинки, в поверхностных участках клеток расположены секреторные гранулы. Эпителий располагается на собственной пластинке слизистой оболочки, состоящей из рыхлой соединительной ткани. В ЖП мышечная оболочка отсутствует, поэтому слизистая оболочка лежит на слабо развитом слое гладкомышечной ткани, сходном по расположению, но не по толщине, с мышечной оболочкой кишки. Некоторые гладкомышечные волокна, образующие мышечную оболочку, идут и циркулярно, и продольно, однако большая часть располагается косо. Особенно хорошо развиты мышечные волокна шейки и дна ЖП. Кроме того, имеются углубления, проникающие в мышечный слой, называемые *криптами Люшки*.

За мышечной оболочкой лежит перимускулярная (субсерозная) оболочка. Она образована рыхлой соединительной тканью. В ней к пузырю проходят артерии, вены, лимфатические сосуды и нервы.

Шейка ЖП сформирована таким образом, что ее слизистая оболочка образует спиральную складку. В области шейки ЖП и в стенке пузырного протока имеется больше соединительной ткани, чем в остальных участках ЖП. Всегда следует помнить о редких аномалиях строения и с особой осторожностью оперировать на желчевыводящей системе. Например, существует описание случаев впадения правого и левого печеночных протоков непосредственно в тело ЖП со стороны печеночного ложа и слепо оканчивающемся общем печёночном протоке (см. рис. 3). Идентифицировать такую аномалию можно, только выполнив эндоскопическую ретроградную холангиопанкреатографию (ЭРХПГ) или интраоперационную холангиографию со стороны ЖП до его опорожнения.

*Кровоснабжение.* ЖП снабжается кровью из пузырной артерии. Это крупная извилистая ветвь печеночной артерии, которая может иметь различное анатомическое расположение. Более мелкие кровеносные сосуды проникают из печени через ямку ЖП. В 75% случаев пузырная артерия отходит от задней поверхности правой печеночной артерии, образуя треугольник Гало (рис. 1.6, а). В этом треугольнике обычно находится лимфатический узел. Приближаясь к шейке ЖП, пузырная артерия дает небольшую ветвь к пузырному протоку и делится на глубокую и поверхностную ветви. Глубокая ветвь проходит между ЖП и его печеночным ложем. Пузырная артерия может разделиться в самом начале, и, если во время операции лигировать только поверхностную ветвь, из неперевязанной глубокой ветви может возникнуть опасное кровотечение. В 1/4 случаев пузырная артерия начинается вне пузырно-печеночного треугольника, отходя от любого из близко расположенных сосудов, проходящих впереди ОПП или ОЖП. Изредка пузырная артерия является двойной, причем обе ветви обычно начинаются из правой печеночной артерии. Если не удастся обнаружить область бифуркации пузырной артерии, следует предполагать наличие второй пузырной ветви (рис. б). Кровь из ЖП через пузырную вену оттекает в систему воротной вены. Кровоснабжение супрадуоденального отдела желчного протока осуществляется в основном сопровождающими его двумя артериями. Кровь в них поступает из гастродуоденальной (снизу) и правой печеночной (сверху) артерий, хотя возможна их связь и с другими артериями. Стриктуры желчных протоков после повреждения сосудов можно объяснить особенностями кровоснабжения желчных протоков.



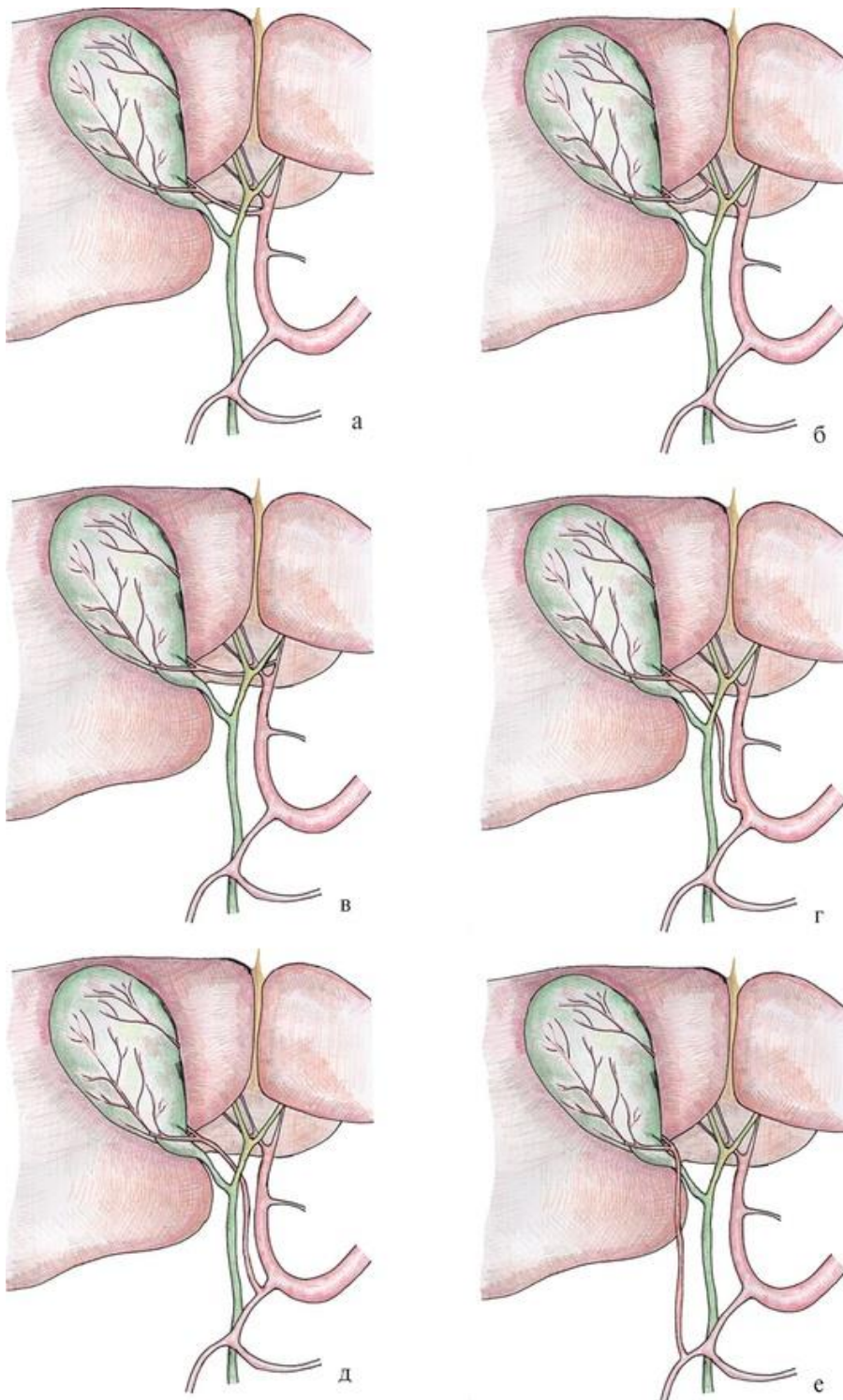


Рис. 6. Варианты кровоснабжения наружных желчных протоков: а - пузырная артерия отходит от собственной печеночной артерии; б - правой печеночной артерии; в - левой печеночной артерии; г - общей печеночной артерии; д, е - желудочно-двенадцатиперстной артерии

### Глава 3. Строение печени и желчевыводящей системы

Строение печени человека подчинено архитектонике кровеносного русла и желчевыводящей системы. Основной структурной единицей печени является печеночная долька (рис. 7). Она имеет форму призмы и состоит из печеночных балок, которые образованы двумя рядами гепатоцитов. Гепатоцит имеет два полюса са



- *билиарный* (поверхность, обращенная к желчному капилляру) и *васкулярный* (поверхность, обращенная к синусоидному гемокапилляру). Дольки печени окружены соединительной тканью. В соединительной ткани, в местах схождения трех междольковых границ, располагаются ветви воротной вены, печеночной артерии, желчного протока и лимфатический сосуд. Это образование является *портальным трактом*. Ацинус располагается на территории двух соседних долек. Зоны ацинуса находятся в разных условиях кровоснабжения. Первая зона - вблизи портальных трактов - гепатоциты хорошо снабжаются кислородом, третья зона - вблизи центральной вены - гепатоциты значительно хуже снабжаются кислородом, вторая зона является промежуточной. Из синусоидных гемокапилляров в гепатоцит поступают питательные вещества, витамины. В гепатоцитах происходят детоксикация, синтез белков плазмы, образование и отложение гликогена, витаминов, синтез и выделение желчи. В толще каждой печеночной балки проходит желчный капилляр. Желчный капилляр собственной стенки не имеет, его стенка образована клеточными мембранами, герметичность обеспечивается десмосомами. Желчные капилляры начинаются ближе к центральной вене слепо, далее идут радиально на периферию дольки.

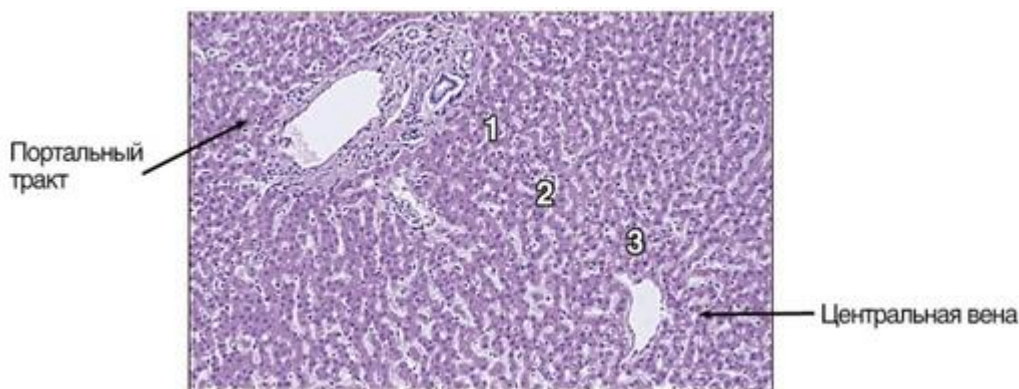


Рис. 7. Строение печеночной дольки. Нормальная ткань печени, деление на 1, 2, 3-ю зоны (окраска гематоксилин-эозином,  $\times 100$ )

#### Функция желчевыводящей системы

Желчные пигменты начинают определяться в гепатоцитах и эпителиальных клетках протоковой пластинки приблизительно на 12-й неделе. Аппарат секреции желчи включает транспортные белки *канальцевой мембраны*, *внутриклеточные органеллы* и структуры *цитоскелета*. Желчные каналцы впадают в дуктулы. Дуктулы располагаются в основном в портальных зонах и впадают в междольковые желчные протоки, которые первыми из желчных путей сопро-вождаются веточками печеночной артерии и воротной вены и обнаруживаются в составе портальных триад. Междольковые протоки, сливаясь, формируют септальные протоки до тех пор, пока не образуются два главных печеночных протока, выходящих из правой и левой доли в области ворот печени.

Одна из основных функций печени - выведение органических анионов (например, билирубина), катионов и желчных кислот из системной циркуляции. Большинство этих веществ липофильны и связаны с альбумином сыворотки.

Билирубин представляет собой конечный продукт распада гема. Это органический анион. Основная часть (80-85%) билирубина образуется из гемоглобина и лишь небольшая часть - из других гемсодержащих белков, например цитохрома P450 и миоглобина. Образование билирубина происходит в клетках ретикулоэндотелиальной системы селезенки, костного мозга, почек и печени. Ежедневно у взрослых образуется около 300 мг билирубина. Билирубин — это липофильное водонерастворимое вещество, обладающее потенциальным токсическим действием. В норме свободный (непрямой) билирубин присутствует в сыворотке крови в следовых количествах. Липофильный билирубин, прочно связанный с альбумином, транспортируется к синусоидальной мембране гепатоцитов. В том случае, если уровень альбумина снижен или связывающая функция альбумина нарушена, существует риск токсического повреждения клеток вследствие диффузии непрямого билирубина в клетку. Новорожденные и недоношенные дети находятся в группе высокого риска по поражению билирубином центральной нервной системы из-за несовершенного менингоэнцефалического барьера. Билирубин соединяется с глюкуроновой кислотой в гепатоците, образуя растворимую форму. Конъюгированный, или прямой, билирубин выделяется желчью. Прямой билирубин в норме составляет 5-10% всего сывороточного билирубина. Нарушение билирубинового обмена определяет клиническую картину и форму желтухи. Билирубин транспортируется с холестеролом, желчными кислотами и фосфолипидами. В кишечнике билирубин конвертируется в бесцветный стереоизомер уробилиноген с помощью бактериальных редуктаз. В дальнейшем окисление уробилиногена до уробилина и стеркобилина обеспечивает коричневое окрашивание стула. Часть уробилиногена (примерно 1%) всасывается в кровь, через портальную систему поступает в печень и реэскретируется через печень. Небольшое количество уробилиногена экскретируется из организма с мочой (примерно 1-3 мг/сут). Примерно 40-200 мг/сут стеркобилина экскретируется со стулом.

Желчные кислоты - протеины, играющие важную роль в метаболизме холестерина, стимуляции желчеотделения, эмульсификации пищевых липидов в желудочно-кишечном тракте. Печень играет определяющую роль в метаболизме желчных кислот. Только гепатоцит может синтезировать желчные кислоты из холестерина. Секреция желчных кислот начинается в последнем триместре беременности и в раннем неонатальном периоде. У грудных детей общее содержание желчных кислот в организме, их конъюгация, секреция, внутрипротоковая концентрация и активность кишечного транспорта снижены. Ежедневно синтезируется около 400-500 мг желчных кислот. Секреция солей желчных кислот является наиболее важным фактором образования желчи. Соли желчных кислот, конъюгированный билирубин, холестерин, фосфолипиды, белки, электролиты и вода секретируются гепатоцитами в желчные каналы.

Процесс желчеотделения происходит следующим образом: желчь, образуемая в печени, перетекает во внепеченочные желчные протоки и ЖП, а далее выбрасывается в кишечник. В ЖП желчь концентрируется за счет поглощения воды его слизистой оболочкой. При этом плотность пузырной желчи увеличивается. При сокращении ЖП в ответ на стимуляцию содержимым и гормонами в двенадцатиперстной кишке и выходе желчи в просвет кишки включается каскадный процесс расщепления жиров. Выброс желчи в двенадцатиперстную кишку регулируется с помощью нервно-рефлекторных механизмов. Силу давления желчи в протоках определяют тоническое действие гладкомышечных образований системы желчеотделения и так называемое секреторное давление печени. Градиент давления составляет 15-25 см вод.ст. Это давление по большей части и формирует ту движущую силу, которая выталкивает желчь от печени до двенадцатиперстной кишки и к ЖП. Правильнее, движение желчи обусловлено разницей давления между внутрипротоковым (внутрипузырным) и внутрипросветным давлением в двенадцатиперстной кишке. Повышение давления до 35 см вод.ст. приводит к подавлению секреции желчи, развитию желтухи. В межпищеварительный период сила давления наименьшая, а сфинктер Одди выполняет функцию заслонки.

В течение 10 мин после употребления пищи выполняется перестройка базальной активности желчевыводящей системы на пищеварительную моторику. Эта перестройка системы желчевыделения совершается в корреляции с моторикой желудка и двенадцатиперстной кишки, и ее характер определяют фазы моторики кишки в межпищеварительный период, в который начался прием пищи. Регулярный выброс желчи в двенадцатиперстную кишку необходим для полноценного функционирования печени и системы желчевыделения.

#### **Глава 4. Атрезия желчных ходов (билиарная атрезия)**

Атрезия ЖВП, БА - наиболее часто встречающийся порок развития (врожденное заболевание) печени, характеризующийся нарушением оттока желчи в первые недели жизни. В основе болезни лежит прогрессирующая облитерация внепеченочных желчных протоков с постепенным вовлечением в процесс внутрипеченочной желчной системы и формированием билиарного цирроза печени. Это заболевание является наиболее частой причиной внепеченочного холе-стаза у детей и патологической желтухи у новорожденных. Примерно в 15-30% случаев БА может сочетаться с другими врожденными аномалиями развития. Наиболее часто встречаются: полиспления, *situs inversus*, пред-уоденальное расположение портальной вены, аномалии строения нижней полой вены, незавершенный поворот кишечника и др.

Без хирургического вмешательства БА неизбежно приводит к смерти больного в течение первых 2 лет жизни, в среднем в возрасте 8 мес. В последние десятилетия достигнут значительный прогресс в лечении детей с БА. Своевременное проведение операции Касаи, а при ее неэффективности - трансплантации печени (ТП) увеличило выживаемость больных БА до 90%.

## 4.1 ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеваемость БА составляет от 5 на 100 000 живых новорожденных в Нидерландах, 5,1 на 100 000 во Франции, 6 на 100 000 в Великобритании, 6,5 на 100 000 в Техасе (США), 7 на 100 000 в Австралии, 7,4 на 100 000 в Атланте (США) и Японии, 10,6 на 10 000 на Гавайских островах до 32 на 100 000 во Французской Полинезии. Средняя заболеваемость составляет 1 на 10 000 - 1 на 13 000 живых новорожденных. По данным большинства авторов, у девочек это заболевание встречается чаще, чем у мальчиков (1,5:1). Отмечают ассоциацию данного заболевания с увеличением материнского возраста.

За период с 2000 по 2018 г. в отделении торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова наблюдалось 123 пациента с БА.

## 4.2 ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ

Этиология БА до сих пор не выяснена. Существует несколько основных теорий причин развития заболевания.

### Теория порока развития

Некоторые авторы связывают возникновение БА с теорией порока развития и объясняют нарушением формирования проксимальных отделов желчевыводящей системы, извращенным течением процессов солидной стадии, которую ЖВП проходят вместе с другими участками кишечной трубки в период с 20-го по 45-й день эмбриогенеза. Нарушение эмбриогенеза может быть результатом влияния генетических факторов или вследствие нарушения биологического цикла в критические периоды органогенеза. Подтверждением данных механизмов в развитии БА считают сочетание с BASM-синдромом (БА и мальформацией селезенки) и аномалиями лево-правого расположения внутренних органов.

Однако большая часть исследователей считают, что формирование БА может быть результатом повреждения нормально сформированных протоков. Установлено, что процесс облитерации внепеченочных желчных протоков происходит в I триместре беременности. В дальнейшем, на более поздних сроках внутриутробного развития, циркуляция желчи плода осуществляется при участии плаценты и кишечника матери. Лишь небольшое ее количество поступает в несформированные желчные протоки, вызывая воспалительную реакцию окружающих тканей. Именно поэтому наиболее яркая клиническая картина заболевания развивается уже после рождения, когда из процесса циркуляции желчи выключается материнский организм. Функционирование билиарной системы, а значит, наличие проходимости ЖВП в первые дни и недели жизни новорожденного и отсроченное появление холестаза ставят под сомнение теорию порока развития. Некоторые исследователи полагают, что отнесение атрезии к врожденным порокам развития неправомерно, так как причиной развития заболевания в большинстве случаев становится воздействие факторов внешней среды, в первую очередь инфекционных, в период внутриутробного развития.

## **Вирусная теория**

Воздействие некоторых вирусов (цитомегаловируса (ЦМВ), вируса Эпштейна-Барр, реовирусов и др.) считают ведущим фактором в патогенезе прогрессирующего склерозирующего воспалительного процесса, лежащего в основе БА, что говорит в пользу гипотезы о вторичном поражении внутриспеченочных желчных протоков. В наших клинических наблюдениях мы не раз отмечаем признаки воспаления желчных путей у детей с клинической картиной холестаза.

В пользу инфекционной теории свидетельствует и тот факт, что при электронной микроскопии биоптатов печени у детей с БА и неонатальным гепатитом выявлены одинаковые ультраструктурные изменения. Кроме того, в цитоплазме гепатоцитов Park и соавт. идентифицировали вирусоподобные включения.

Но в настоящее время вирусный агент, который бы на все сто процентов вызывал билиарную атрезию не определен.

## **Иммунная теория**

В настоящее время проводятся работы, изучающие роль иммунной системы в патогенезе билиарной атрезии. Иммунная дерегуляция является основной среди всех предполагаемых патогенетических механизмов формирования БА, доказательством чего являются инфильтрация воспалительными клетками, избыточная экспрессия цитокинов и/или хемокинов при морфологическом исследовании биоптатов. Ключевыми звеньями в аномальном воспалительном ответе при БА являются: активация дендритных клеток, макрофагов или купферовских клеток; преобладание Т-клеточного ответа (Th-1 типа) на начальной стадии заболевания, что приводит к повреждению желчных протоков и обструкции, и преобладание 2-го типа иммунного ответа на стадии пролиферации желчных протоков и фиброза печени; активация NK-клеток (натуральных киллеров); избыточная экспрессия интерферона- $\gamma$ , интерлейкина-2, CD25, фактора некроза опухоли, интерлейкина-15, NKG2D, интерлейкина-8. В ткани печени детей с билиарной атрезией выявлена повышенная активность интерферона- $\gamma$ , остеопонтина, фактора некроза опухоли- $\alpha$  и других факторов воспаления

## **4.3 КЛАССИФИКАЦИЯ**

### **Классификация, основанная на клиническом фенотипе заболевания**

- Несиндромальная, или перинатальная, форма билиарной атрезии

Большинство детей с БА имеют данную форму, при которой, как правило, отсутствуют аномалии и/или пороки развития других органов. Нередко выявляется ДНК ЦМВ в биоптате печени, что определяет высокую вероятность реактивации инфекционного процесса в постоперационном периоде. Некоторые авторы предлагают выделять ЦМВ-ассоциированную форму БА при наличии ДНК ЦМВ или



к ЦМВ в крови и биоптате у пациентов, что ассоциировано с более низкой эффективностью портоэнтеростомии по Касаи.

- Эмбриональная форма билиарной атрезии

Выявляется у 10% пациентов и сочетается с внепеченочными врожденными аномалиями, такими как полиспления/аспления, преудоденальная воротная вена, пороки нижней полой вены, незавершенный поворот кишечника, аномалии сердца, зеркальное расположение внутренних органов, а также с BASM-синдромом (БА и мальформацией селезенки). По обобщенным данным литературы, исходы у детей с BASM-синдромом после портоэнтеростомии по Касаи хуже по сравнению с другими формами.

### Классификация, основанная на патанатомическом варианте заболевания

Патологическая анатомия при БА часто варьирует, тем не менее выделяют три основных типа заболевания в зависимости от уровня внепеченочной обструкции ЖВП.

- Тип I - облитерация общего желчного протока (дистальный вариант) - составляет 3% всех случаев БА
- Тип II - облитерация общего печёчного протока (проксимальный вариант) - 6% всех наблюдений.
- Тип III БА (более 90%), при котором фиброзные изменения затрагивают все внепеченочные желчные пути (рис.8).

Некоторые авторы выделяют IV тип, при котором отмечаются облитерация ОЖП и печеночного протока и киста в воротах печени, соединенная с внутripеченочными желчными протоками (до 8% пациентов). Важно отметить, что ЖП может сохранять свой просвет при различных типах БА.

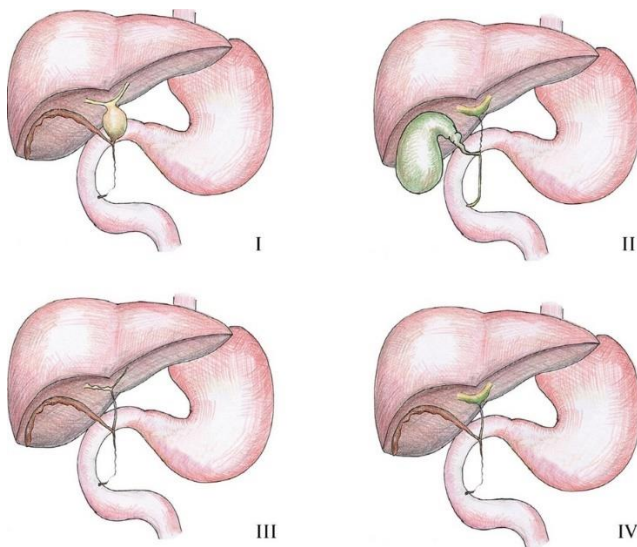


Рис. 8 Варианты билиарной атрезии

#### 4.4 ПАТОМОРФОЛОГИЯ

БА является наиболее частой причиной неонатального холестаза. Патогенез ее можно условно разделить на два этапа, первый из которых включает механизмы компенсации, направленные на сохранение гепатоцитов. На этом этапе отмечается снижение активности транспортных систем синусоидальной мембраны гепатоцита, что приводит к уменьшению захвата желчных кислот и других компонентов желчи клетками печени. Отмечается значительное увеличение проницаемости межклеточных соединений, что способствует поступлению желчи из внутripеченочных желчных протоков в кровь. Изменяется направление внутриклеточного транспорта компонентов желчи и увеличивается проницаемость синусоидальной мембраны гепатоцита для обратного тока желчи из клеток в кровь.

Морфологические изменения в печени при БА хорошо известны. Основные гистологические признаки атрезии внепеченочных желчных протоков: пролиферация желчных протоков, портальный и перилобулярный склероз при сохранении архитектоники долек, холестаз - внутриклеточный и канальцевый, формирование гепатоцитами аденоматозных структур с желчными тромбами в центре, появление гепатоцитов с очень светлой цитоплазмой, портальное воспаление. Однако ни один из описанных морфологических признаков не является специфичным, для постановки диагноза требуется сопоставление морфологических изменений с клиническими данными и лабораторными исследованиями.

Степень выраженности морфологических изменений, то есть стадия процесса, напрямую зависит от возраста больного. В первые дни жизни печень макроскопически имеет обычное строение, поверхность ее гладкая, ровная, цвет - красно-коричневый.

Дегенеративные изменения сначала возникают в гепатоцитах третьей зоны, в желчных капиллярах первой зоны появляются небольшие капли желчи. Гепатоциты имеют очень светлую цитоплазму. В портальных трактах появляются отек и ранняя фибробластическая реакция.

Во внутриутробном периоде функцию экскреции и печеночно-кишечной циркуляции выполняет материнский организм, в связи с чем дети с БА в большинстве случаев рождаются доношенными и не имеют патологических изменений при рождении.

В более поздние сроки (3-5-я неделя жизни) портальные тракты расширяются за счет фиброза. В них прогрессирует пролиферация желчных протоков, протоки выходят за пограничную пластинку, формируются сначала неполные портальные, а затем и портопортальные септы. Достаточно часто в портальных трактах обнаруживаются воспалительные лимфоидные инфильтраты с примесью сегменто- и палочкоядерных лейкоцитов. В дольках нарастают холестатические повреждения - происходит дезорганизация печеночных балок, появляются гепатоциты со светлой цитоплазмой - перистые гепатоциты, увеличивается количество аденоматозных структур. Капли

желчи находятся в просвете большого количества желчных капилляров, а также желчь начинает пылевидно накапливаться в гепатоцитах.

Прогрессирующая пролиферация желчных протоков постепенно приводит к внутрипеченочной обструкции желчевыводящих путей. Ток желчи по пролиферирующим протокам затруднен, резко замедлен, что приводит к дальнейшему нарастанию холестаза. В старшем возрасте, после 5 мес жизни, развивается деструкция желчных протоков. Порто-портальный фиброз прогрессирует до микронодулярного цирроза печени.

В 15-20% случаев появляются гигантские многоядерные гепатоциты, которые также пропитаны желчью.

Фиброз прогрессирует от перипортального, перилобулярного до микроно-дулярного ЦП. Гистологические признаки цирроза могут быть выявлены уже начиная с первого месяца жизни. Макроскопические изменения печени характерны для билиарного цирроза - печень плотная, поверхность неровная. Ткань печени на поверхности темно-зеленого цвета, на разрезах определяется обилие соединительной ткани.

Баллы и степень выраженности фиброза печени	Описание
0 баллов — фиброза нет	—
1 балл — слабый фиброз	Фиброзирование и расширение портальных трактов
2 балла — умеренный фиброз	Усиление фиброирования портальных трактов, сближение их, формирование порто-портальных септ
3 балла — выраженный фиброз	Формирование портоцентральных септ, перигепатоцеллюлярный фиброз
4 балла — цирроз	Широкие портальные септы, нарушение архитектоники печени с формированием ложных долек

#### 4.5 КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В большинстве случаев дети с БА рождаются доношенными с антропометрическими показателями, соответствующими физиологической норме. Желтуха появляется на 2-3-и сутки жизни, то есть в обычные для физиологической желтухи сроки. Примерно у 2/3 больных отмечается наличие светлого промежутка - уменьшение интенсивности желтухи к концу 1-2-й недели жизни с последующим постепенным ее нарастанием и появлением зеленоватого оттенка желтухи к концу 1-го месяца.

Ахолия стула является наиболее ранним и постоянным клиническим признаком болезни. Ее появлению часто предшествует отхождение мекония. Окраска стула варьирует от белого до бежевого. Следует также помнить, что при использовании некоторых лечебных смесей («Хумана ЛП + СЦТ», «Алфаре», «Нутрилон пепти-ТСЦ» и др.) эквивалентом обесцвеченного стула являются разные оттенки серого цвета - от светло до темно-серого. Темная моча, обусловленная выделением

водорастворимых конъюгатов билирубина, может вызвать окрашивание стула в подгузнике, что может привести к ошибочному определению его как цветного стула.

Характерным для БА является отсутствие гепатомегалии при рождении с последующим увеличением размеров печени и изменением ее консистенции от эластичной до плотной в течение первых 2 мес жизни.

К возрасту 1 мес жизни возможно развитие геморрагического синдрома (кровотечение со слизистых оболочек ЖКТ, пупочной ранки, внутричерепное кровоизлияние), обусловленного дефицитом витамин К-зависимых факторов свертываемости крови (ПТИ или ПТВ) в результате нарушения процессов всасывания витамина К из кишечника. Известно, что всасывание жирорастворимых витаминов осуществляется при участии желчи, которая при атрезии желчных протоков не поступает в кишечник. К возрасту 1-2 мес жизни, как правило, формируется дефицит массы тела, степень выраженности которого зависит от вида вскармливания ребенка. Наиболее выраженный дефицит отмечается при грудном вскармливании или использовании искусственных смесей, предназначенных для питания здоровых новорожденных. При использовании высококалорийного лечебного питания с повышенным содержанием среднецепочечных триглицеридов с частичным расщеплением различных составляющих дефицит массы тела может отсутствовать или быть минимально выраженным.

Наиболее ранним лабораторным признаком болезни служит повышение билирубина за счет прямой фракции в сыворотке крови, составляющей более 20% уровня общего билирубина. Характерно повышение других биохимических маркеров холестаза (таких как  $\gamma$ -глутаминтрансфераза,  $\beta$ -липопротеины, холестерин, щелочная фосфатаза, желчные кислоты и др.), степень выраженности которых в динамике нарастает от минимального повышения в течение первых 2-3 нед жизни до значительного к 2-3 мес.

Особенно показательным является ГГТ, сывороточный уровень которого может превышать нормальные пределы более чем в 20 раз.

Ферменты цитолиза (аланинаминотрансфераза, аспартатамино-трансфераза) повышаются умеренно и, как правило, отсроченно. В большинстве случаев в течение первых 2-3 нед после рождения эти показатели остаются в пределах нормы и затем постепенно повышаются. Показатели, отражающие белково-синтетическую функцию печени (альбумин, фибриноген, протромбиновый индекс и др., на ранних сроках болезни не изменяются. Как было отмечено, низкий уровень ПТИ у этой категории больных отражает нарушение процессов всасывания витамина К из кишечника, которое быстро восстанавливается при использовании препарата витамина К (менадиона натрия бисульфита (Викасола)) и не свидетельствует о нарушении синтетической функции печени.

Без хирургического лечения уже к 5-6 мес жизни появляются признаки портальной гипертензии (ПГ), спленомегалии, которые в дальнейшем прогрессивно нарастают и

свидетельствуют о формировании билиарного цирроза печени. В дальнейшем при отсутствии лечения на фоне нарастания симптомов печеночной недостаточности летальный исход наступает в возрасте 2-3 лет.

#### **4.6 ДИАГНОСТИКА**

Пренатальная диагностика БА в настоящий момент является неэффективной, несмотря на то что в литературе встречаются сообщения об успешной диагностике БА. В 2002 г. Ven-Ami сообщил о первом успешном случае антенатальной диагностики БА, с помощью ультразвукового скрининга и анализа уровня ГГТ и ЩФ в амниотической жидкости. По результатам исследований решено было прервать беременность по медицинским показаниям. Диагноз был подтвержден при аутопсии плода.

На сегодняшний день достаточно четко определена зависимость исхода лечения билиарной атрезии от своевременности хирургического вмешательства. Диагностика затяжной желтухи у пациентов неонатального и грудного возраста при подозрении на билиарную атрезию должна включать биохимические и серологические тесты и УЗИ органов брюшной полости. Причинами такой желтухи, как отмечалось выше, могут быть сепсис, гипотиреоз, различные варианты внутрипеченочного холестаза, обструктивные нарушения. Изменения биохимии крови описаны выше. Серологическая диагностика проводится для определения наличия и уровней антител классов IgM и IgG к ЦМВ, вирусу Эпштейн-Барр, вирусу герпеса 6-го типа в крови матери и ребенка. Более важным тестом является ПЦР, тогда как иммуноглобулины могут иметь материнское происхождение. В нашем исследовании у детей с билиарной атрезией носительство ЦМВ-инфекции выявлено в 60,4% случаев. Тест с урсодезоксихолевой кислотой позволяет отличить атрезию от других болезней печени, сопровождающихся холестазом. Проведение этого теста целесообразно у детей с подозрением на билиарную атрезию при получении сомнительных результатов УЗИ и отсутствии точной информации о цвете стула больного. Назначение урсодезоксихолевой кислоты в течение 1,5-2,0 нед в дозе 30 мг/кг в сутки способствует ультразвуковой визуализации ЖП и появлению окрашенного стула при большинстве болезней печени, проявляющихся синдромом холестаза, но не при БА (когда ультразвуковая картина ЖП не меняется, а стул остается обесцвеченным).

В клинической неонатологии получение довольно полной информации о состоянии желчевыводящей системы стало возможным после внедрения метода ультразвуковой диагностики, обладающего целым рядом преимуществ по сравнению с другими инструментальными методами диагностики при обследовании новорожденных. Ультразвуковая диагностика билиарной атрезии неоднозначна и зависит от возраста ребенка, так как для данного заболевания характерно прогрессирующее течение. У детей первых 2 мес жизни наблюдается умеренное увеличение размеров печени и селезенки. Эхогенность паренхимы печени, как правило, повышена. Однако данные признаки неспецифичны.



Для БА наиболее характерными являются изменения ультразвуковой картины ЖП. При этом возможны следующие варианты.

1. ЖП при УЗИ достоверно не определяется.
2. ЖП в виде гиперэхогенного тяжа, не имеющего просвета
3. Так называемая триада призрачного ЖП (*gallbladder ghost triad*): длина ЖП менее 19 мм, отсутствие четкого изображения линии слизистой оболочки ЖП и/или неправильный/дольчатый контур стенки пузыря. Реакция на прием пищи отсутствует в течение всего промежутка между кормлениями (рис. 9.)

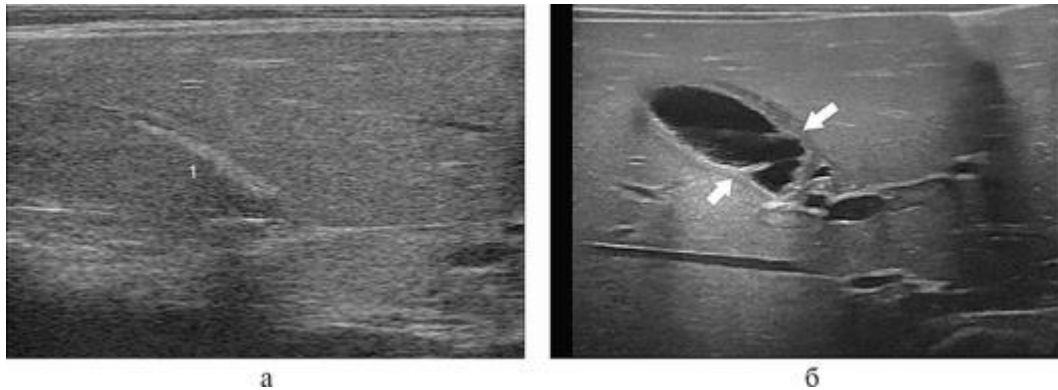


Рис. 9. Вид желчного пузыря у новорожденных при ультразвуковом исследовании: а - желчный пузырь в виде гиперэхогенного тяжа (1) у ребенка с билиарной атрезией; б - стенки желчного пузыря утолщены, слоистые (указаны стрелками). В воротах печени определяется несколько лимфатических узлов.

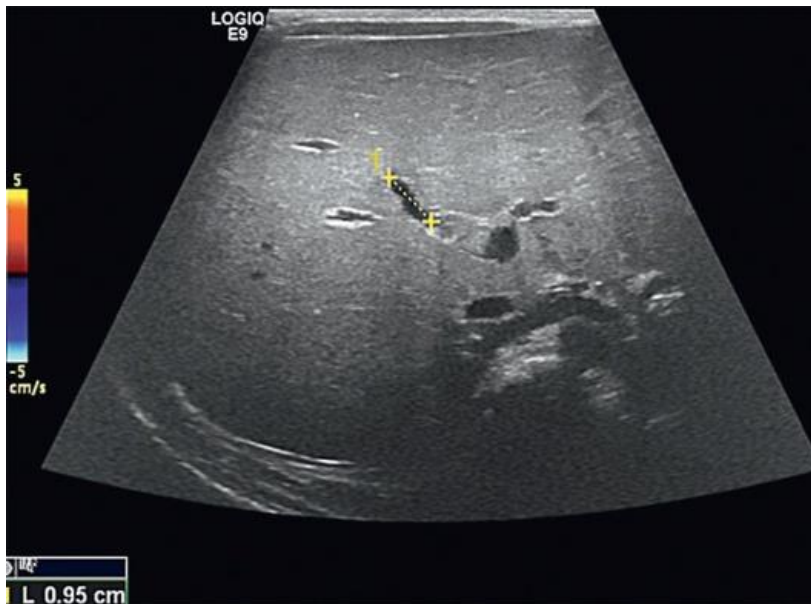


Рис. 10. Желчный пузырь критически малого размера, длиной 9,5 мм. Внутренний контур слизистой оболочки нечеткий, неровный

В 1996 г. Choi и Park предложили использование ультразвукового симптома треугольного тяжа (*triangular cord sign*) в диагностике БА. Поскольку конусовидный участок фиброзной ткани в воротах печени регистрируется хирургами в большинстве случаев во время операции Касаи, авторы предприняли попытку обнаружения этого

фиброзного участка при УЗИ печени детей с БА. Им удалось зафиксировать треугольную или тубулярную структуру повышенной эхогенности, расположенную в области бифуркации ВВ, несколько краниальнее ее. Вертикальный размер треугольного тяжа должен быть 4 мм и более (рис. 11).

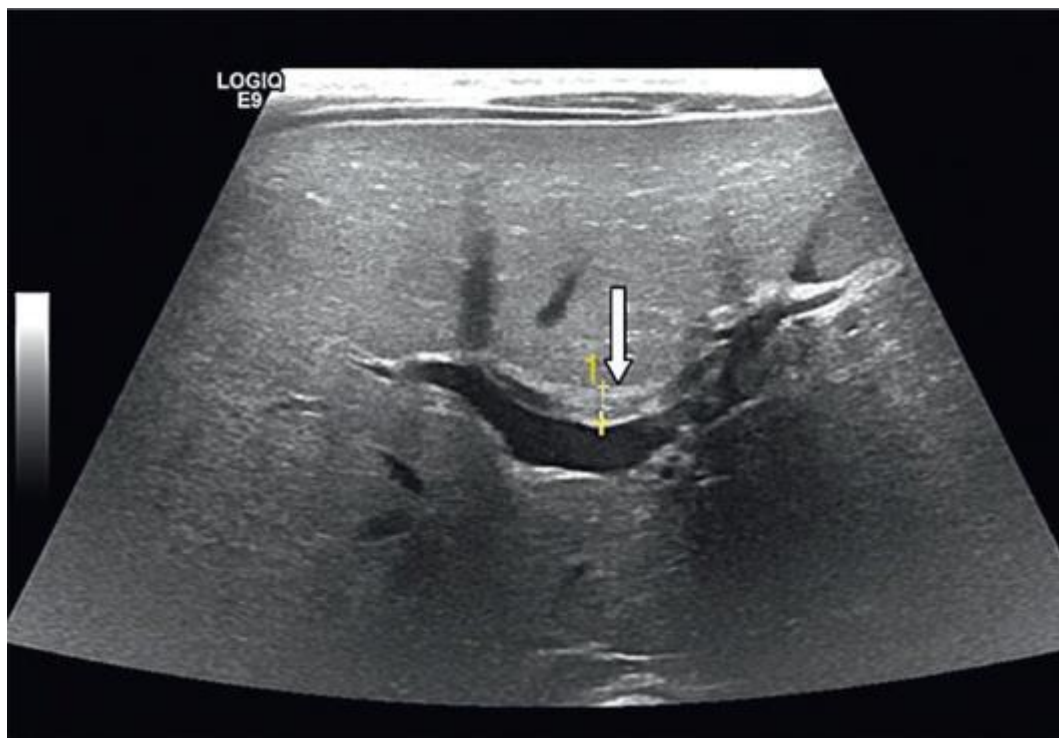


Рис. 11. Симптом треугольного тяжа (указан белой стрелкой) над бифуркацией воротной вены

Дальнейшие многочисленные исследования разных авторов подтвердили высокую диагностическую точность, чувствительность и специфичность данного ультразвукового симптома. При наличии треугольного рубца и толщине фиброзной площадки более 3,4 мм вероятность БА увеличивается. До 1,0-1,5 мес треугольный рубец может быть неярко выражен либо полностью отсутствовать у пациентов с БА в 30-40% случаев, а после 2,0-2,5 мес трудноотличим от перипортального фиброза, который может встречаться и при других заболеваниях печени, что затрудняет диагностику БА. Некоторые исследователи добавляют, что достоверность данного ультразвукового признака увеличивается до 90%, если симптом треугольного тяжа определяется на фоне отсутствия визуализации ЖП или изменения его формы и размеров.

УЗИ позволяет выявлять сопутствующие аномалии развития: полисплению, пороки развития магистральных сосудов, *situs inversus*. Следует отметить, что информативность УЗИ значительно снижается у детей старше 3 мес жизни. УЗИ при билиарной атрезии в целом по специфичности и чувствительности превышает данные компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) и используется в качестве первичного скрининга в процессе диагностического поиска причин неонатального холестаза. В условиях родильного дома первичный ультразвуковой скрининг внутренних органов проводят, как правило, после еды,

чтобы ребенок был спокоен, а ЖП, следовательно, полностью сокращен. Печень не увеличена, однородна по структуре. Перипортальный фиброз отсутствует. *Две ситуации должны насторожить специалиста: агенезия ЖП или кистозное образование в воротах печени.* При наличии желтухи или признаков холестаза после выписки из родильного дома УЗИ органов брюшной полости должно проводиться натощак с пищевой пробой.

**РХПГ** имеет целый ряд технических ограничений у детей первых месяцев жизни, поэтому для диагностики БА используется очень редко.

Безусловно, перспективным методом визуализации гепатобилиарной системы является **МРТ**. Наличие хорошо визуализируемых внепеченочных желчных протоков позволяет исключить диагноз БА. МРТ является наиболее точным среди неинвазивных методов исследования, позволяющим безошибочно поставить диагноз.

Важным в диагностике БА считается **чрескожная «пистолетная» биопсия печени**. Выявление в биоптате неодуктулярной пролиферации по периферии портальных пространств и наличие желчных тромбов в просвете внутридольковых желчных путей или неодуктул позволяют с высокой вероятностью говорить об атрезии. По мнению ряда авторов, диагностическая достоверность метода составляет 90%.

#### **4.7 ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

Дифференциальную диагностику следует проводить с затянувшейся физиологической желтухой, гемолитическими желтухами, поражением печени при цитомегаловирусной инфекции, токсоплазмозе, сифилисе, врожденным гепатитом неясной этиологии, закупоркой желчных протоков слизистыми и желчными пробками, синдромом уменьшения количества желчных протоков (синдромом Аладжиля).

При затянувшейся физиологической желтухе новорожденного стул обычно избыточно окрашен за счет выделения большого количества густой желчи. Моча темная. В крови концентрация билирубина повышена до умеренных показателей, главным образом за счет непрямой (свободной) фракции (при АЖХ в крови преобладает прямая, связанная фракция билирубина). Кроме того, желтушность при физиологической желтухе имеет склонность к уменьшению, в то время как при АЖХ желтушность постепенно нарастает.

При гемолитических желтухах, как и при физиологической желтухе, в крови преобладает непрямой билирубин. Как правило, выявляют резус-конфликт или конфликт по системе АВ0. При выраженных формах характерна резко выраженная желтушность, состояние ребенка тяжелое. Если своевременно не проведено заменное переливание крови, развивается ядерная желтуха.

Наибольшие трудности представляет дифференциальная диагностика врожденной АЖХ, закупорки желчных ходов слизистыми или желчными пробками и врожденного гигантоклеточного гепатита. Клинические проявления этих

заболеваний, а также изменение билирубинового обмена при них в значительной степени идентичны и не позволяют точно поставить правильный диагноз. Дифференциальную диагностику закупорки желчных ходов проводят путем введения через рот (а лучше по зонду) в ДПК по 5 мл 25% раствора магния сульфата 3 раза в сутки в течение 2-3 дней. Сокращение желчных путей под действием магния сульфата приводит к выталкиванию желчных пробок и выздоровлению ребенка.

Дифференциальная диагностика АЖХ, врожденного гигантоклеточного гепатита и дооперационное определение формы атрезии возможны только путем применения специальных инструментальных методов исследования - УЗИ, рентгенографии, лапароскопии, пункционной биопсии печени. При УЗИ и рентгенографии обращают внимание на плотность паренхимы печени, свидетельствующую о выраженности цирроза, а также на наличие или отсутствие желчного пузыря и степень его недоразвития, расширение наружных и внутренних печеночных ходов.

При лапароскопии осматривают наружные желчные ходы, состояние тканей печени. Отсутствие желчного пузыря и протоков свидетельствует об АЖХ.

При врожденном гигантоклеточном гепатите желчный пузырь сформирован правильно, вял, растянут, наполнен прозрачной, слегка окрашенной желчью. Для диагностики под контролем УЗИ или лапароскопии выполняют пункционную биопсию печени и холецистохолангиографию.

Гистологическое исследование полученного участка паренхимы печени позволяет уточнить характер поражения печеночных клеток и состояние внутривнутрипеченочных желчных ходов.

При синдроме Алажиля (артериопеченочной дисплазии) признаки хронического внутривнутрипеченочного холестаза могут проявляться также на первых неделях жизни. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Для детей с синдромом Алажиля характерны специфические фенотипические признаки: лицо треугольной формы, с выпуклым лбом и глубоко посаженными глазами. Изменения скелета включают укорочение дистальных фаланг и деформацию тел позвонков в виде бабочки. Выявляют пороки развития почек, стеноз периферических ветвей легочной артерии. Для дифференциальной диагностики необходимо выполнение пункционной биопсии. Обнаружение гипоплазии внутривнутрипеченочных желчных протоков при гистологическом исследовании биоптата печени подтверждает данный диагноз. Следует помнить, что любое хирургическое вмешательство при синдроме Алажиля значительно ухудшает состояние ребенка и приводит к формированию билиарного цирроза печени в течение первого года жизни.

#### **4.8 ЛЕЧЕНИЕ**

Основная роль в лечении БА отводится хирургическому вмешательству. В 1950-х гг. внедрена в практику и получила широкое распространение печеночная портоэнтеростомия, разработанная Morio Kasai. Операция Касаи является стандартом хирургической коррекции БА во всем мире. До разработки методики

портоэнтеростомии по Касаи БА считалась абсолютно летальным пороком: менее 10% детей с БА доживали до 12-месячного возраста. Благодаря операции Касаи к концу 1970-х гг. пятилетняя выживаемость прооперированных больных атрезией желчных протоков составила 15%. В последующие годы существенно увеличилась выживаемость больных после операции Касаи: пятилетняя - до 40-60%, 10-летняя - до 25-33%, 20-летняя - до 10-20%.

Классически данное хирургическое вмешательство включает широкий лапаротомный доступ, выведение печени в операционную рану, интраоперационную холангиографию, иссечение ЖП и НЖВП единым блоком с обнажением портальной площадки в воротах печени над бифуркацией ВВ и создание анастомоза между выделенной площадкой и петлей тощей кишки по Ру (рис. 11).

В случае успешной операции микроскопические желчные протоки, сохранившие проходимость, обеспечивают поступление желчи в подведенную к воротам печени кишку. Почти у 2/3 больных это приводит к нормализации уровня билирубина в течение 3 мес после операции. В том случае, если пассаж желчи в кишечник не восстанавливается, исходом заболевания является прогрессирующий ЦП. Несмотря на то, что метод не является радикальным, после его внедрения в практику доля выживаемости детей с БА повысилась до 50%, а в сочетании с последующей ТП - до 90-93%

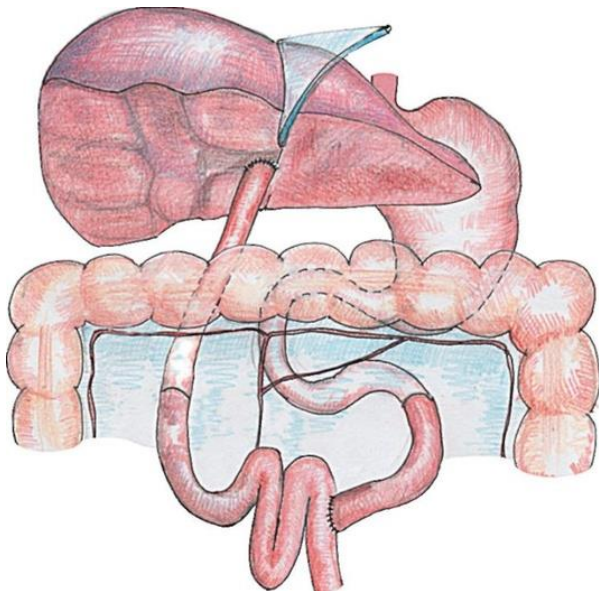


Рис. 11. Принципиальная схема портоэнтероанастомоза по Касаи

Техника хирургического вмешательства

*Положение больного* - лежа на спине с валиком на уровне нижней части грудной клетки. Необходимо иметь в виду возможность проведения интраоперационной холангиографии для визуализации желчных ходов.

*Хирургический доступ* - верхняя поперечная лапаротомия, несколько смещенная вправо (рис. 12).

Ряд авторов на первом этапе рекомендуют проведение ревизии области левого подреберья для выявления полисплении. Полиспления может говорить о наличии других анатомических аномалий, например, предуде-нальном расположении ВВ или situs inversus.

Оценивают состояние печени. Печень при БА характерного зеленоватого цвета и очень плотная, в то время как при синдроме Алажилия печень мягкая и имеет шоколадно-коричневый цвет. Мобилизуют печень, пересекая треугольные и серповидную связки, и выводят печень в рану. Это позволяет обеспечить широкий доступ к воротам печени для ревизии НЖВП (рис.13).

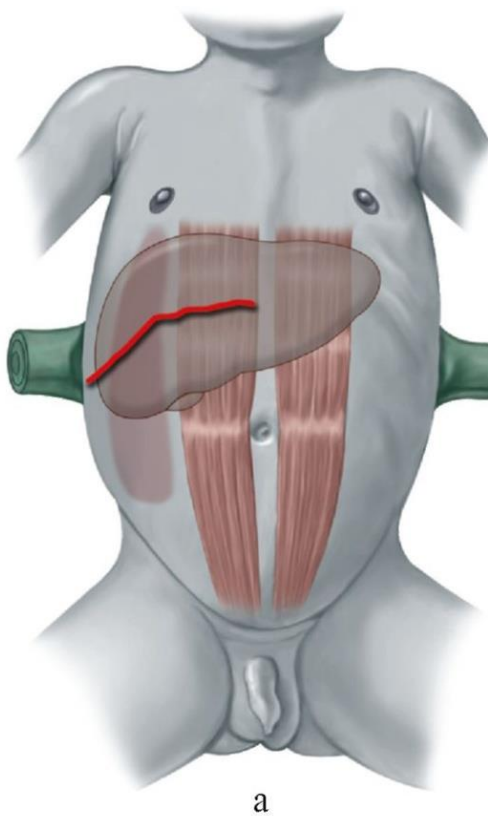


Рис 12





б

Рис. 13. Начальный этап портоэнтероанастомоза: а - схема операционного доступа; б - внешний вид печени при билиарной атрезии. Связки печени пересечены. Печень выведена в рану, что обеспечивает хороший доступ к воротам печени

У большинства детей с БА выявляют облитерированный ЖП в виде фиброзированных остатков. При его выявлении начинают диссекцию в воротах печени. При выявлении необлитерированного ЖП его вскрывают после наложения кисетного шва на дно. Признаком БА является наличие в просвете пузыря «белой» желчи. Если ЖП содержит желчь, необходимо выполнение интраоперационной холангиографии. Для этого в ЖП вводится водорастворимое контрастное вещество (Омнипак). Признаком нормальной проходимости НЖВП является появление контрастного вещества в проекции двенадцатиперстной кишки и проксимальных отделах внутрипеченочных желчных протоков (рис. 14). Размеры ОЖП могут говорить о гипоплазии или его кистозном расширении. Если контраст появляется в двенадцатиперстной кишке, но внутрипеченочные протоки не контрастируются, необходимо пережать ОЖП и ввести дополнительно контрастное вещество для контрастирования внутрипеченочных протоков. В том случае, если проходимость НЖВП подтверждается, выполняют биопсию печени и операцию заканчивают ушиванием раны.

В том случае, если проходимость НЖВП не подтверждается, выполняют следующий этап - портальную диссекцию и реконструкцию НЖВП - операцию Касаи.

Портальную диссекцию начинают с выделения фиброзных остатков ЖП, что облегчает поиск и выделение фиброзированных желчных ходов (рис. 15,). ЖП отделяют от ложа в печени и используют как ориентир для доступа к воротам печени.

Брюшину в области печеночно-двенадцатиперстной связки рассекают. Мы всегда используем очень тонкую биполярную коагуляцию на всех этапах диссекции в этой области, что уменьшает риск лимфорейи в послеоперационном периоде. Когда зона ворот печени достиг нута, важно определиться в анатомических взаимоотношениях протоковых и сосудистых структур.

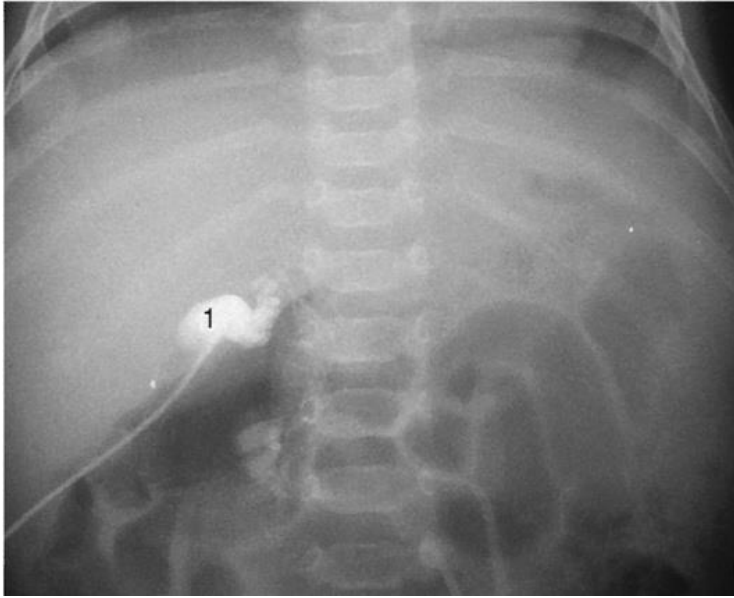


Рис. 14. Интраоперационная холангиография при атрезии желчных ходов. Контрастирован желчный пузырь, однако поступления контраста в двенадцатиперстную кишку нет. 1 - желчный пузырь

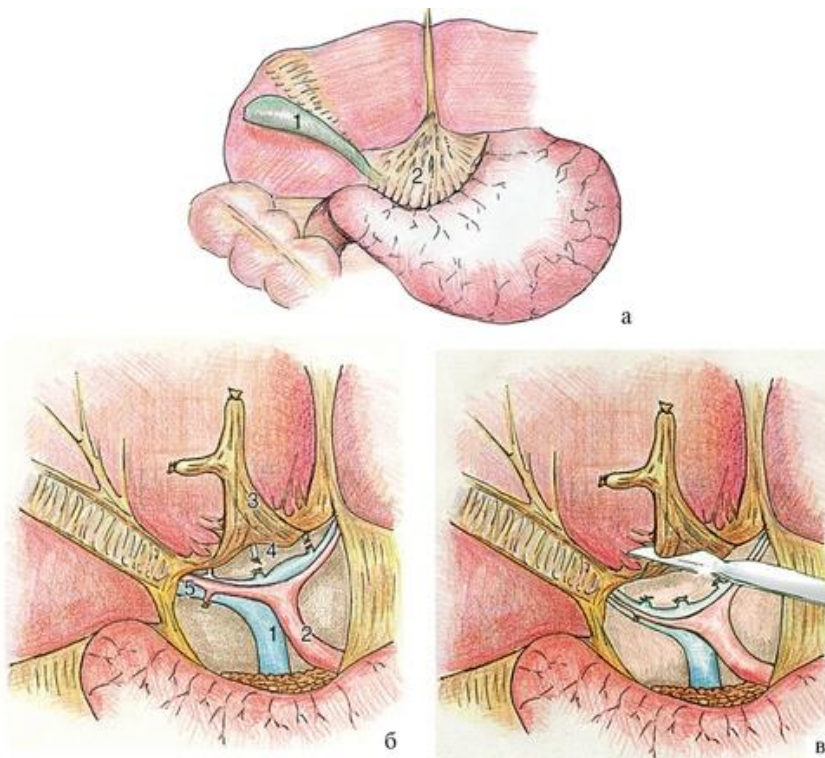


Рис. 15. Этапы портальной диссекции: а - выделение фиброзных остатков желчного пузыря (1 - желчный пузырь; 2 - печеночно-двенадцатиперстная связка); б -

выделение фиброзного конуса (1 - воротная вена; 2 - печеночная артерия; 3 - фиброзный конус; 4 - мелкие ветви воротной вены; 5 - правая ветвь воротной вены и печеночной артерии); в – отсечение фиброзного конуса

Легкая тракция за фибрированные остатки помогает диссекции в направлении ворот печени, пока не будет достигнут характерный фиброзный конус, расположенный спереди от бифуркации ВВ. Иногда для этого необходимо аккуратно отвести правую печеночную вену с помощью сосудистой петли. Бифуркация ВВ на правую и левую ветви - наилучший ориентир для трансекции фиброзного конуса. Небольшие ветви ВВ могут проходить через фиброзный конус. Их надо выявить заранее и коагулировать, чтобы избежать последующего кровотечения. Кроме того, это позволяет расширить границы выделенной площадки ниже фиброзного конуса, где будут проходить швы анастомоза. Это позволяет избежать прошивания сохранившихся желчных протоков. Отсутствие фиброзного конуса встречается крайне редко и требует дальнейшей аккуратной диссекции.

Осуществляют легкую тракцию за ЖП, фиброзный конус пересекают скальпелем (использование электрокоагулятора недопустимо) Не стоит проводить диссекцию в паренхиме печени, поскольку последующий за повреждением рубцовый процесс глиссоновой капсулы может негативно повлиять на возможность дренирования желчи. Возможное кровотечение останавливают с помощью прижатия марлевой салфеткой. Успех операции зависит от наличия микроскопических проходимых желчных ходов, открывающихся в пересеченном фиброзном конусе. После промывания фиброзной площадки некоторые авторы рекомендуют поместить в ворота печени салфетку, смоченную теплым физиологическим раствором - на этом этап портальной диссекции закончен.

Отсеченные фибрированные остатки желчных ходов направляют на гистологическое исследование. Особенно важно для прогноза успеха операции обратить особое внимание на наличие и размер желчных микропротоков в материале. Некоторые авторы считают необходимым проведение гистологического экспресс-исследования, чтобы выявить микропротоки и определиться с необходимостью выполнения расширенной диссекции фиброзной площадки.

Петлю по Ру формируют пересечением тощей кишки примерно на 10 см дистальнее связки Трейтца. Дистальный край тощей кишки закрывают непрерывным швом. Проксимальность кишечника восстанавливают с помощью кишечного анастомоза «конец в бок» на расстоянии 20-30 см от места пересечения тощей кишки. Японские хирурги предпочитают создавать длинную, более 50 см, кишечную петлю. Однако для последующей ТП необходима достаточно длинная петля, поэтому при операции Касаи создается петля около 25-30 см. В бессосудистой зоне брыжейки поперечно-ободочной формируется окно, через которое созданная петля подводится к воротам печени. Проксимальный ее конец вскрывается по противобрыжечному краю на несколько сантиметров дистальнее культи кишки.



Портоэнтеростомию начинают с формирования задней губы анастомоза (рис. 16). Иногда на этом этапе для большего удобства доступа к фиброзной площадке необходимо отвести ВВ вниз. Затем накладывают непрерывные или узловые швы на переднюю губу анастомоза. После формирования портоэнтеро-

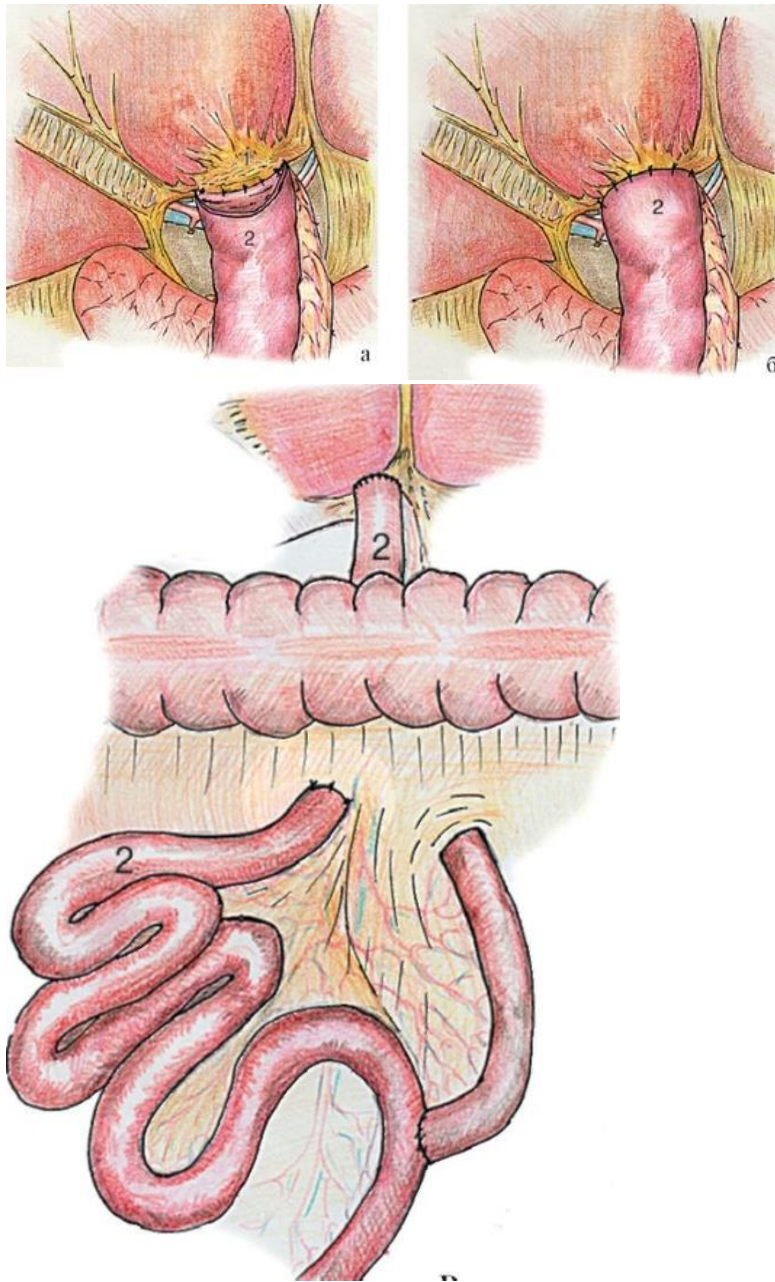


Рис.16. Формирование портоэнтероанастомоза: а - формирование задней губы портоэн-тероанастомоза; б - формирование передней губы анастомоза; в - заключительный этап операции. Петля кишки фиксирована к брыжейке толстой кишки. 1 - фиброзная площадка в воротах печени; 2 - сформированная петля кишки  
стомы вся фиброзная площадка должна открываться в просвет тощей кишки. Выполняется портоэнтеростомия одним непрерывным швом (PDS-2 5-0) одной нитью с двумя иглами, используя бинокулярную лупу и тонкие сосудистые иглодержатели и пинцеты. Важно при формировании задней губы вкалывать иглу параллельно фиброзной площадке на небольшую глубину, чтобы не прошить

сохранившиеся желчные ходы. В оригинальной операции Касаи использовался двухрядный анастомоз.

В финале операции ушивают дефект брыжейки ободочной кишки и фиксируют петли по Ру к брыжейке, чтобы предотвратить формирование внутренних грыж и натяжения анастомоза (рис. 17). Некоторые авторы рекомендуют дополнительно фиксировать сформированную петлю к печени в области



Рис. 17. Ребенок 6 мес после успешной портоэнтеростомии по Касаи

Анастомоза. Страховочный дренаж проводят позади правой доли печени, где находится самое глубокое место брюшной полости, если ребенок лежит на спине в первые дни после операции. Брюшную полость ушивают послойно наглухо. Операцию Касаи наиболее целесообразно выполнять до 60-го дня жизни ребенка. После 5 мес она теряет эффективность из-за исчезновения мелких протоков в воротах печени.

#### **4.9. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

Портоэнтеростомия по Касаи является очень важным компонентом комплексного лечения детей с БА. Работы последних лет указывают на безусловную необходимость проведения в послеоперационном периоде противовоспалительной и желчегонной терапии. Целью терапии является, прежде всего, улучшение оттока желчи и купирование воспалительного процесса во внутривнутрипеченочных желчных протоках. Изучение иммунологических механизмов воспаления и фиброгенеза при БА явилось отправной точкой для отработки методов послеоперационной терапии, включающей гормональные препараты в сочетании с антибиотиками широкого спектра действия и урсодезоксихолевой кислотой. Ниже мы приводим схему комплексной терапии, которую используем в ведении детей с БА в послеоперационном периоде.

### **Схема послеоперационной терапии.**

1. Важным компонентом противовоспалительной терапии является *метилпреднизолон*. Известно, что стероиды обладают выраженным противовоспалительным и иммуносупрессивным действием. Их использование уменьшает отек тканей, депонирование коллагена, замедляет миграцию моноцитов и лимфоцитов и уменьшает образование рубцовой ткани. Считается, что они также дают холеретический эффект за счет стимулирования тока желчи - ее фракции, не зависимой от желчных солей, индуцируя  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФазу.

2. *Урсодезоксихолевая кислота* представляет собой нетоксичную третичную желчную кислоту, в норме содержащуюся в желчи человека в небольших количествах (не более 5% общего пула желчных кислот). Она является более полярной и гидрофильной по сравнению с другими желчными кислотами. Эти свойства обуславливают практически полное отсутствие токсичности данного соединения, а также его высокую холекинетическую активность. Урсодезоксихолевую кислоту назначают в дозе 30 мг/кг в сутки внутрь в два приема до полной нормализации биохимических маркеров холестаза и синдрома цитолиза, в дальнейшем дозу уменьшают до 10-20 мг/кг в сутки под контролем лабораторных показателей крови. В большинстве случаев дети с БА нуждаются в постоянном, пожизненном приеме данного препарата. В случае неэффективной операции урсодезоксихолевую кислоту назначают в дозе 30 мг/кг в сутки до проведения ТП.

3. *Антибактериальные препараты широкого спектра действия*. Стартовая схема: *цефалоспорины III поколения + метронидазол*, далее с учетом микробиологического исследования. Длительность антибактериальной терапии составляет не менее 3-6 мес после операции. Как показывает наш опыт, большинство детей требуют профилактической антибиотикотерапии в течение 6-12 мес после хирургической коррекции.

4. *Противовирусное лечение*. Учитывая частое выявление ЦМВ в биоптате печени больных БА, который в настоящее время рассматривается как один из этиологических факторов формирования пороков развития желчевыводящей системы, в послеоперационном периоде необходимо учитывать высокий риск реактивации



ЦМВ-инфекции с развитием локализованного (холангита) или генерализованного процесса. Группу риска по развитию ЦМВ-инфекции в послеоперационном периоде составляют пациенты с положительным результатом ПЦР на ДНК ЦМВ в биоптате печени и в крови (рис. 2.45). В этом случае целесообразно начать терапию иммуноглобулином человека антицитомегаловирусным сразу после операции из расчета 2 мл/кг в сутки через день трехкратно. После окончания курса проводится повторное ПЦР-исследование крови больного для решения вопроса о целесообразности назначения ганцикловира.

5. *Лечебное питание* и дополнительный прием жирорастворимых витаминов необходимо всем детям как в пред-, так и в послеоперационном периоде в целях восстановления дефицита массы тела и соответствующих витаминов. Стеаторея является частым симптомом при холестазах. Вследствие нарушения экскреции желчи нарушаются пристеночный липолиз, растворение и интестинальная абсорбция длинноцепочечных триглицеридов. Вследствие стеатореи и повышенных энергетических затрат следует увеличить суточный калораж до 125% рекомендуемой диетической потребности на должную массу тела. Вскармливание через рот является приоритетным, но, если у ребенка анорексия или дефицит массы тела, для восполнения необходимых калорий рекомендуется питание через назогастральный зонд.

#### **4.10 ОСЛОЖНЕНИЯ**

К послеоперационным осложнениям относят холангит, портальную гипертензию и печеночную недостаточность, развивающиеся вследствие прогрессирующего цирроза печени.

Холангит в послеоперационном периоде развивается вследствие восходящего инфицирования желчных протоков из кишечника. В целях предотвращения или купирования холангита после операции предложено дополнять стандартную операцию Касаи созданием антирефлюксного механизма. Для этого на отключенной петле кишки, ближе к межкишечному анастомозу, десерозируют участок кишки длиной до 2-3 см. Затем десерозированный участок инвагинируют отдельными узловыми швами, таким образом создавая антирефлюксный клапан.

Портальная гипертензия развивается за счет цирротических изменений в печени и проявляется кровотечением из варикозных вен пищевода и желудка, асцитом, тромбоцитопенией. В отдаленные сроки после операции может происходить формирование артериовенозных легочных шунтов или легочной гипертензии - гепатопульмонарный синдром. Это состояние характеризуется развитием цианоза, одышкой при нагрузке, формированием характерных изменений пальцев по типу часовых стекол и барабанных палочек.

Среди других осложнений описаны СКН, несостоятельность кишечных анастомозов, встречающиеся в раннем послеоперационном периоде.

Комплексное лечение, сочетающее медикаментозное и оперативное лечение, позволяет добиться лучших результатов. Лечебное питание и дополнительный прием жирорастворимых витаминов необходимы всем детям как в пред-, так и в послеоперационном периоде в целях восстановления дефицита массы тела и соответствующих витаминов. Основные цели медикаментозной терапии - улучшение оттока желчи и купирование воспалительного процесса во внутривнутрипеченочных желчных протоках. Изучение иммунологических механизмов воспаления и фиброгенеза при АЖХ стало отправной точкой для отработки методов послеоперационной терапии, включающей гормональные препараты (метилпреднизолон) в сочетании с антибиотиками широкого спектра действия и урсодезоксихолевой кислотой.

#### **4.11 ПРОГНОЗ**

Без оперативного вмешательства пациенты редко доживают до 18 мес. Успешное раннее выполнение операции обеспечивает развитие ребенка, пока не возникнет необходимость в пересадке печени. При своевременно выполненном вмешательстве и комплексной терапии оттока желчи можно добиться у 38-84% детей. Если операция выполнена после 2 мес, эффективность ее не превышает 20-30%.

Операция Касаи - этап подготовки ребенка к трансплантации печени. Десятилетняя выживаемость пациентов с АЖХ, перенесших своевременную операцию, не превышает 25%. Основная причина гибели детей - прогрессирующий цирроз печени вследствие холангита.

Трансплантация печени показана пациентам с содержанием билирубина в сыворотке более 170 мкмоль/л и выраженными варикозными расширениями вен пищевода.

### **Глава 5. КИСТА ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА**

Киста общего желчного протока (КОЖП) - врожденное его расширение, сопровождающееся интермиттирующими признаками обструкции желчевыводящих путей.

#### **5.1 ЭПИДЕМИОЛОГИЯ**

КОЖП является наиболее часто встречающимся пороком развития печени и билиарного тракта в детском возрасте. Этот порок развития встречается чаще у девочек (4:1). Наибольшее количество наблюдений детей с КОЖП - в странах Юго-Восточной Азии (Япония, Вьетнам, Китай, Индонезия). Так, заболеваемость КОЖП в Японии составляет 1 на 1000 новорожденных, а в странах Западной Европы и США, по данным различных авторов, - 1 на 130 000-150 000 рожденных живыми.

#### **5.2 ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ**

Первичные КОЖП обусловлены истончением или отсутствием мышечной стенки и замещением ее соединительной тканью. Вторичные расширения общего желчного протока объясняют, как правило, пороком развития, формирующимся в период

обратного развития солидной стадии эмбрио-генеза (в период 3-7 нед). Возникающие перегибы, стенозы или клапаны конечного отдела общего желчного протока приводят к его расширению, истончению стенки и застою желчи. Характерны изолированные расширения только общего желчного протока без вовлечения в процесс пузырного протока и стенки желчного пузыря, так как последний закладывается из выроста печеночного дивертикула и уже в его проток открываются многочисленные печеночные протоки проксимальных отделов желче-выводящей системы. У большей части больных отмечают аномальное соединение кисты с панкреатическим протоком. В связи с этим одним из патогенетических механизмов развития кисты считают заброс панкреатических ферментов в общий желчный проток. Стенки кисты представлены фиброзной тканью, не содержащей эпителия и гладких мышц.

### 5.3 КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют пять основных патоморфологических типов КОЖП (рис. 15.5).

I. Диффузная, или веретенообразная, киста.

II. Изолированная КОЖП.

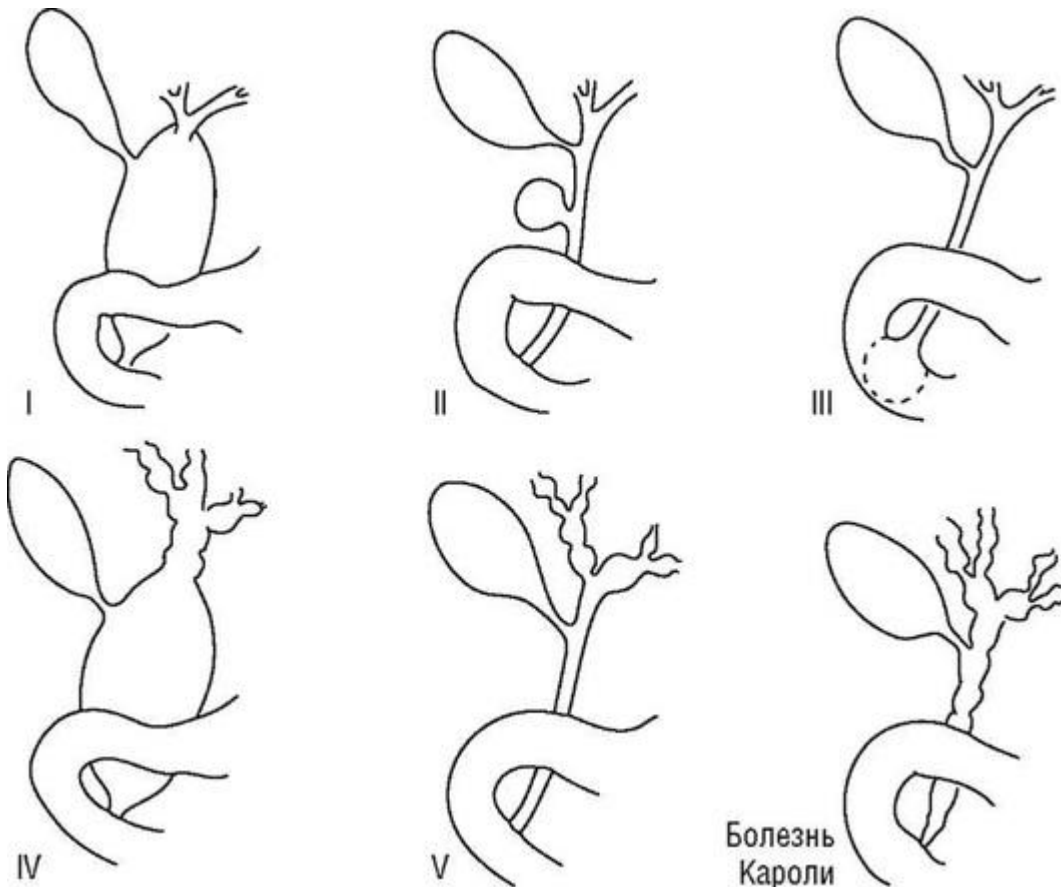


Рис. 15.5. Патоморфологические типы кист общего желчного протока

III. Холедохоцеле.

IV. Сочетание диффузной кисты с кистами внутрипеченочных протоков.

V. Кисты внутрипеченочных протоков.

Возможно также сочетание КОЖП с болезнью Кароли (фиброхолангиокисто-зом печени) или врожденным фиброзом печени. Наиболее часто встречаются кисты I и III типа.

#### **5.4 КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

Клиническая картина расширения общего желчного протока характеризуется триадой симптомов: рецидивирующими болями в эпигастральной области или правом подреберье, перемежающейся желтухой и наличием опухолевидного образования справа, у края печени. Выраженность симптомов зависит от размеров кисты, возраста ребенка и нарушения пассажа желчи. У детей до 1 года заболевание проявляется длительным холестазом (64% пациентов) (желтуха, ахоличный стул, гепатоспленомегалия), болевой синдром менее специфичен. У 82% детей до 1 года выявляется симптом объемного образования в правом подреберье. У более старших детей возможны признаки фиброза печени. У детей старшего возраста и у взрослых заболевание обычно проявляется преходящими эпизодами желтухи, болями на фоне объемного образования в животе. Боли носят приступообразный характер, возникают чувство распирания и тошнота. Желтуха выражена умеренно (иктеричность склер, уменьшение окраски стула, более темный цвет мочи). Нарастание желтухи сопровождается усилением болей в животе, температурной реакцией (явлениями холангита), кожным зудом, еще большим обесцвечиванием стула. При этом моча приобретает интенсивный темный цвет. У детей чаще, чем у взрослых (соответственно в 82 и 25% случаев), отмечаются по крайней мере два признака из этой классической триады. Все три признака отмечаются нечасто - 0-17% наблюдений. Примерно в четверти случаев у детей старше года первыми проявлениями служат симптомы панкреатита (боли в левом мезогастррии, рвота).

В некоторых случаях панкреатит может иметь очень тяжелое течение и связан с внешней обструкцией фатерова сосочка увеличенной кистой. Симптомы панкреатита могут развиваться и позже. Явления панкреатита и холангита чаще отмечаются у старших детей и взрослых.

Симптомы заболевания могут проявляться в раннем возрасте. В целом до 85% КОЖП выявляется в возрасте до 10 лет и только около 20% - у более старших пациентов. У большой группы детей (до 20-30%) течение кисты бессимптомно и диагноз определяется как случайная находка при обследовании по другому поводу. У 2% пациентов с КОЖП в качестве первичного симптома отмечаются явления острого живота и желчного перитонита, связанного с травматическим разрывом стенки кисты при тупой травме живота. Существуют сообщения о спонтанных разрывах КОЖП у новорожденных с низкой массой тела.

#### **5.5 ДИАГНОСТИКА**

Диагностика кистозного расширения общего желчного протока базируется на данных анамнеза, клинических проявлениях заболевания (наиболее важный признак -

периодичность клинической картины механической желтухи) и объективных методах исследования.

### Осмотр и физикальное обследование

В период обострения в области нижнего края печени справа можно пальпировать плотное, безболезненное опухолевидное образование с довольно четкими границами. Размеры образования с течением времени могут варьировать. Это зависит от выраженности сужения выходного отдела общего желчного протока и нарушения эвакуации желчи.

### Лабораторные и инструментальные исследования

В период обострения в анализе крови выявляют лейкоцитоз (преимущественно нейтрофилез), сдвиг лейкоцитарной формулы влево. В биохимических анализах крови обнаруживают картину, характерную для механической желтухи.

При опорожнении кисты в ДПК быстро уменьшается болевой синдром, постепенно нивелируются проявления холестаза, включая нормализацию биохимических показателей крови.

Наиболее информативным методом диагностики кисты служит УЗИ органов брюшной полости (рис. 19). УЗИ позволяет выявить кистозное образование с четкими границами даже у новорожденных. По данным УЗИ можно выявить

тип кистозного образования, структуру внутрипеченочных желчных ходов, наличие холелитиаза и др.

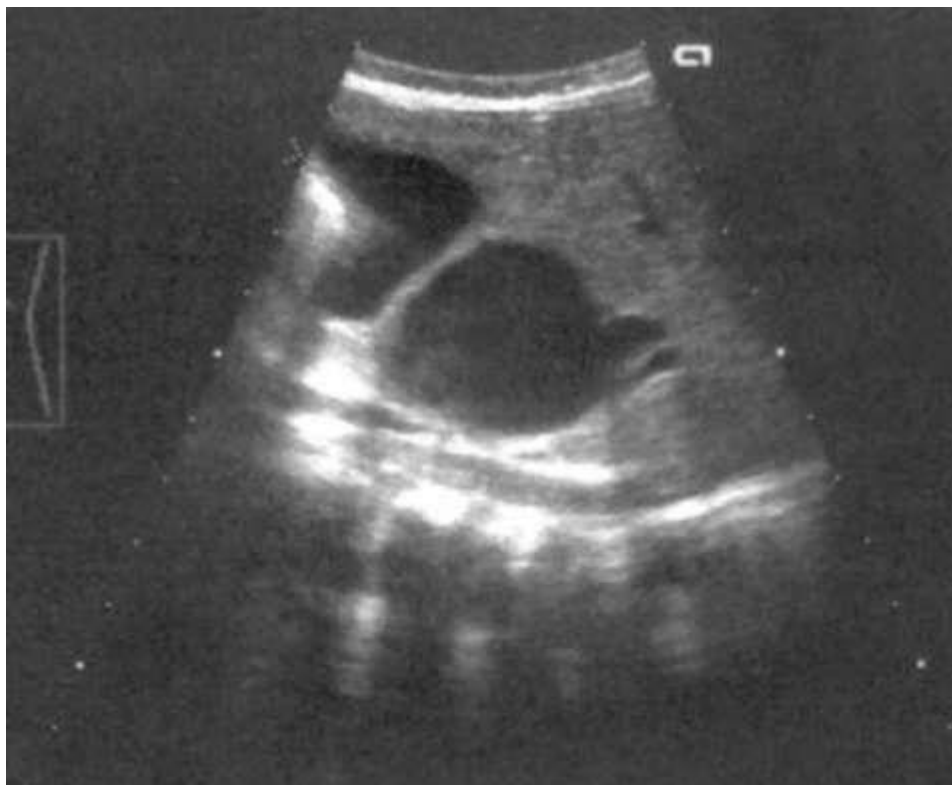


Рис. 19 Ультразвуковое исследование. Киста общего желчного протока

Для уточнения топографической картины можно использовать КТ брюшной полости с контрастированием кишечника (рис.20) и МРТ. Эти исследования наиболее показательны при выраженном холелитиазе.

Для уточнения анатомии внутрипеченочных желчных ходов, исключения их расширения вследствие окклюзии или кистозной мальформации показана холангиография. Ретроградную холецистохолангиографию выполняют при дуоденоскопии. Это исследование

позволяет контрастировать наружные желчевыводящие пути через большой сосочек ДПК и определить не только размеры кисты, но и ее анатомо-топографические взаимоотношения с другими органами. Возможности применения ретроградной холангиографии ограничены сложностью выполнения этого исследования у маленьких детей и риском развития тяжелого панкреатита. Альтернативой ретроградной холангиографии служит чрескожная пункционная холангиография, выполняемая под контролем УЗИ. Однако большинство хирургов предпочитают интраоперационную холангиографию, когда контрастирование желчных ходов выполняется во время операции.

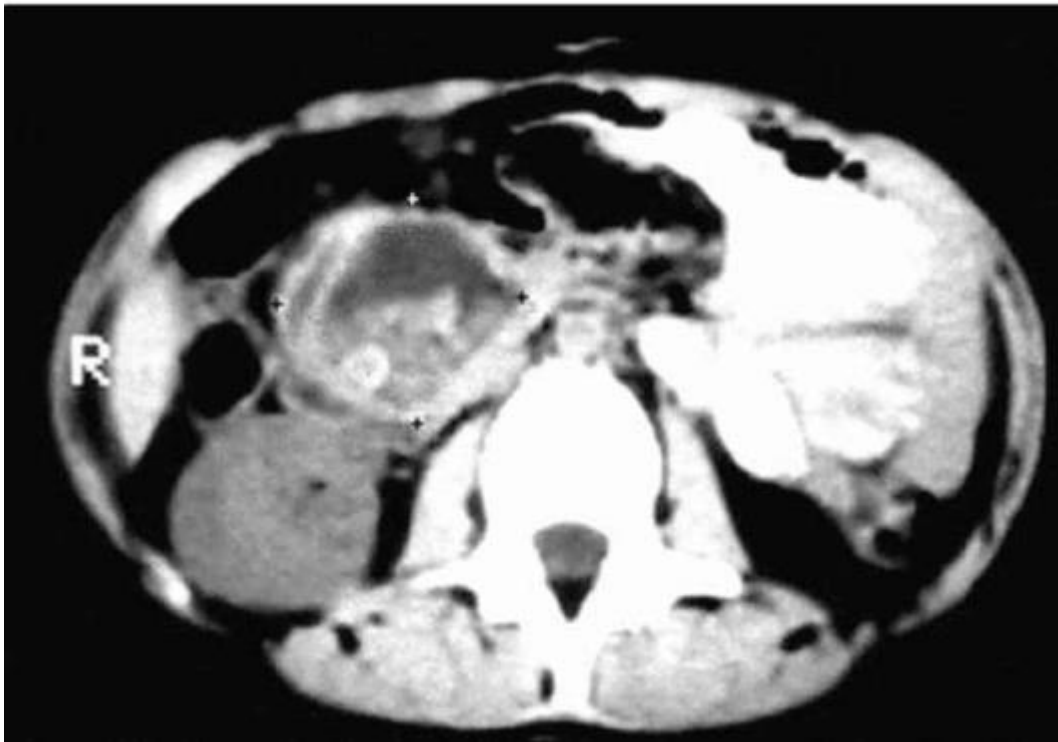


Рис. 20 Компьютерная томограмма брюшной полости. Холедохоцеле, заполненное желчными камнями



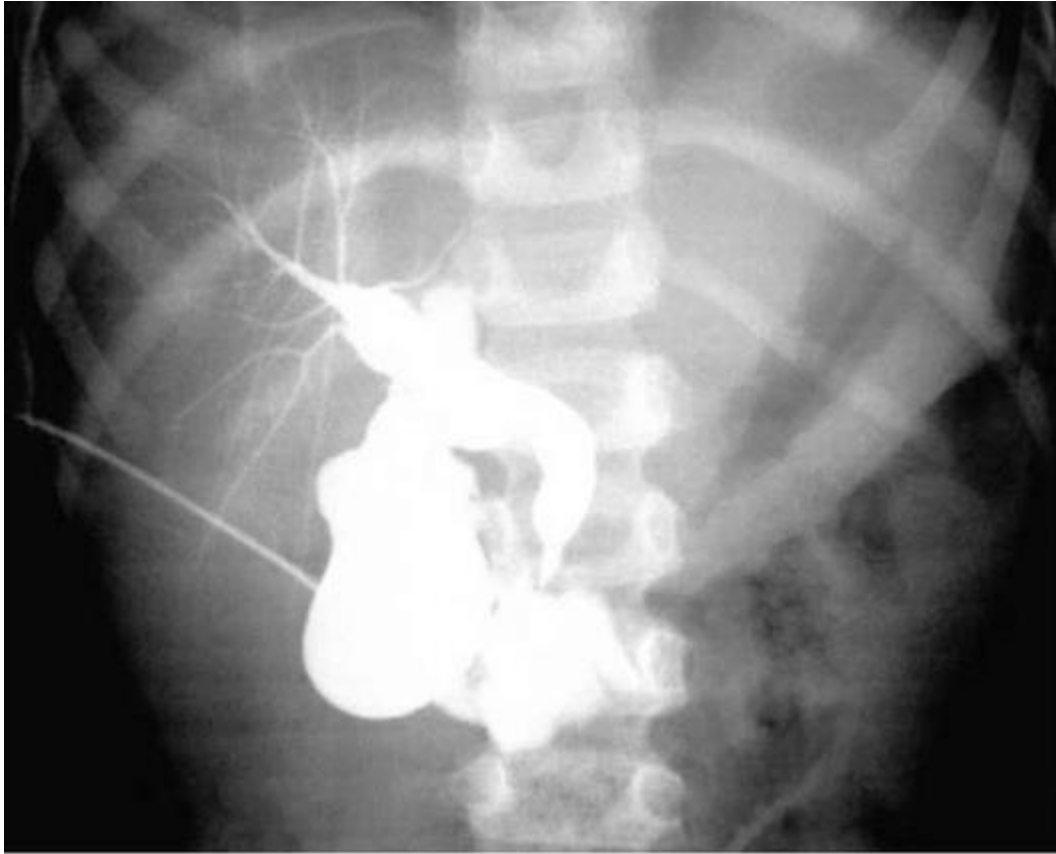


Рис. 21 Интраоперационная холангиография. Киста общего желчного протока. Хорошо видны отсутствие расширения внутрипеченочных желчных ходов, кистозная деформация общего желчного протока и желчного пузыря, сужение устья общего желчного протока, поступление контраста в двенадцатиперстную кишку

Таким образом, наиболее частым диагностическим стандартом служат УЗИ-диагностика образования и интраоперационная холангиография для уточнения анатомии общего желчного и панкреатического протока, а также выявления аномалий внутрипеченочных желчных ходов.

При радионуклидном исследовании с  $^{99m}\text{Tc}$  обнаруживают увеличение накопления РФП (радиофармпрепарат) в расширенном, кистозно измененном протоке. Холеграфия нередко бывает малоэффективной вследствие нарушения экскреции желчи.

Объективным методом диагностики также служит лапароскопия.

## **5.6 ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями, сопровождающимися желтухой: гепатитом, кистами печени (паразитарными и непаразитарными), желчнокаменной болезнью, злокачественными опухолями брюшной полости.

Дифференциальная диагностика с вирусным гепатитом основана на определении маркеров гепатита, отсутствии кистозного образования в воротах печени, результатах лабораторных исследований.

Кисты печени с течением времени увеличиваются в размерах, они неотделимы от печени (при УЗИ и КТ), не вызывают симптомов холестаза, имеют положительные специфические реакции при паразитарной природе кисты (эхинококкоз).

Уточнению диагноза злокачественных опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства помогают быстрый рост опухоли, прогрессирующее ухудшение общего состояния ребенка, пальпаторное определение бугристой опухоли и специальные методы исследования: урография, рентгенологическое исследование с наложением пневмоперитонеума или ретропневмоперитонеума. В сомнительных случаях выполняют диагностическую лапароскопию и биопсию опухоли с последующим гистологическим исследованием материала.

## **5.7 ЛЕЧЕНИЕ**

Лечение КОЖП только хирургическое. Основные задачи хирургического лечения - полное удаление кистозно измененных желчных протоков и реконструкция наружных желчевыводящих путей.

Отказ от удаления кисты и выполнение цистоэнтероанастомоза - ошибка, так как эта операция может привести к холангиту, образованию желчных камней, а также увеличивает риск развития аденокарциномы и плоскоклеточного рака.

Большинство хирургов для реконструкции наружных желчевыводящих путей используют билиодигестивный анастомоз с изолированной петлей тощей кишки по Ру (рис. 21).

Эта операция может быть выполнена как из стандартного доступа в правом подреберье, так и с использованием мини-лапаротомии и лапароскопического доступа. Принципы выполнения операции не меняются при любых вариантах использованного доступа. При лапароскопической операции кишечная петля по Ру может быть сформирована как эктра-, так и интраперитонеально.

В настоящее время операция по Ру с отключенной кишечной петлей считается наиболее оптимальной для реконструкции наружных желчевыводящих путей. Относительная простота выполнения и хорошие отдаленные результаты привлекают к этой операции внимание хирургов во всем мире. Среди отрицательных моментов вмешательства ряд авторов считают нарушение физиологического поступления желчи в двенадцатиперстную кишку. Результатом этого могут быть диспанкреатизм, дуоденит и нарушение расщепления жиров и углеводов.

Альтернатива билиодигестивного анастомоза по Ру - холедохоеюнодуодено-анастомоз (рис.22). Эта операция позволяет произвести полную физиологическую реконструкцию наружных желчных ходов.

Основные принципы операции таковы.

- Формирование сегмента тощей кишки на сосудистой ножке, соединяющего общий печеночный проток и ДПК.

- Формирование антирефлюксного инвагината на этом сегменте. Для этого с участка кишки длиной до 3 см удаляют серозную оболочку и формируют инвагинат (рис. 23). Таким образом, обеспечивают физиологический пассаж желчи в ДПК, а антирефлюксный инвагинационный клапан препятствует развитию холангита.

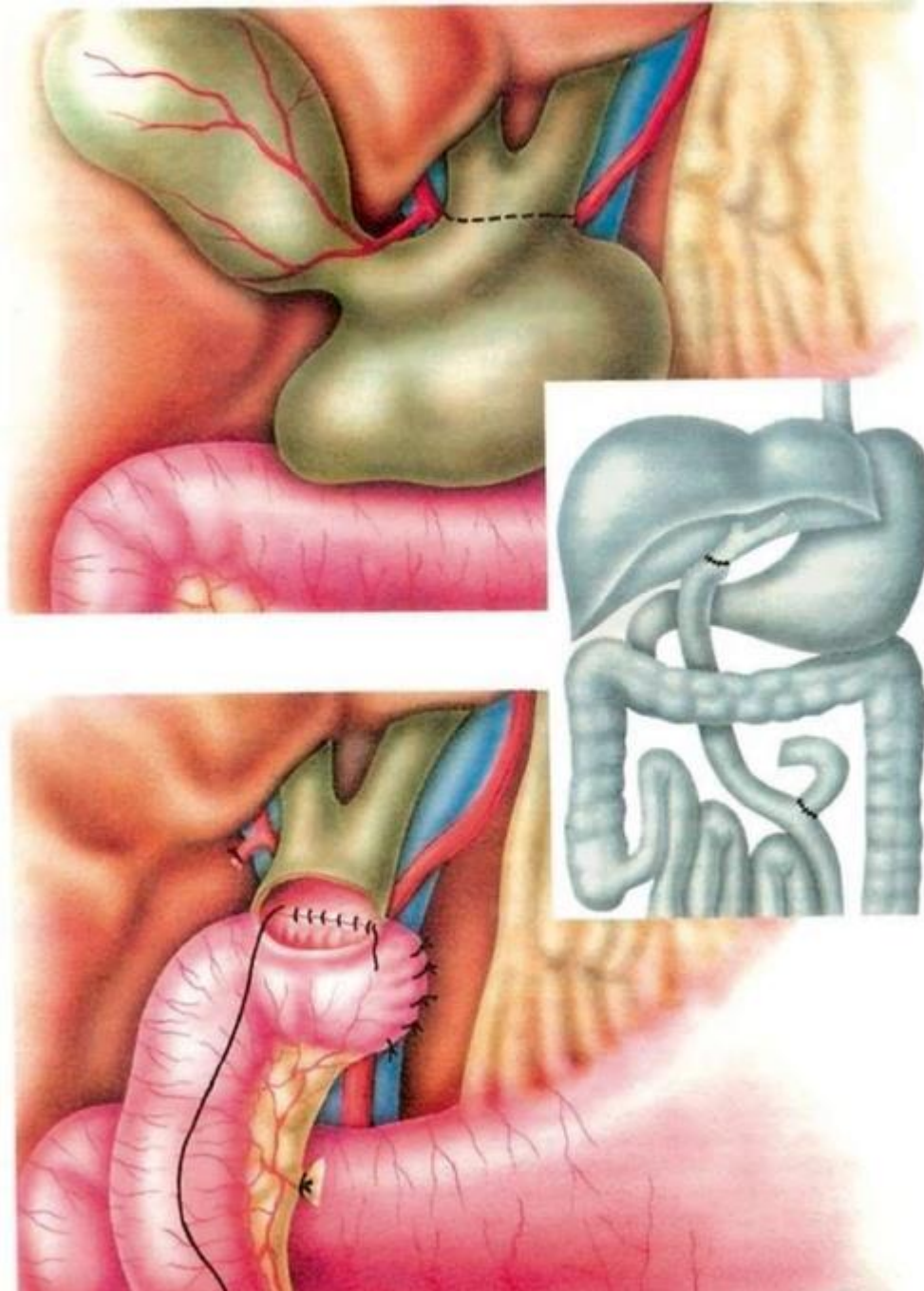


Рис. 21 Принципиальная схема операции. Холедохоэнтероанастомоз по Ру

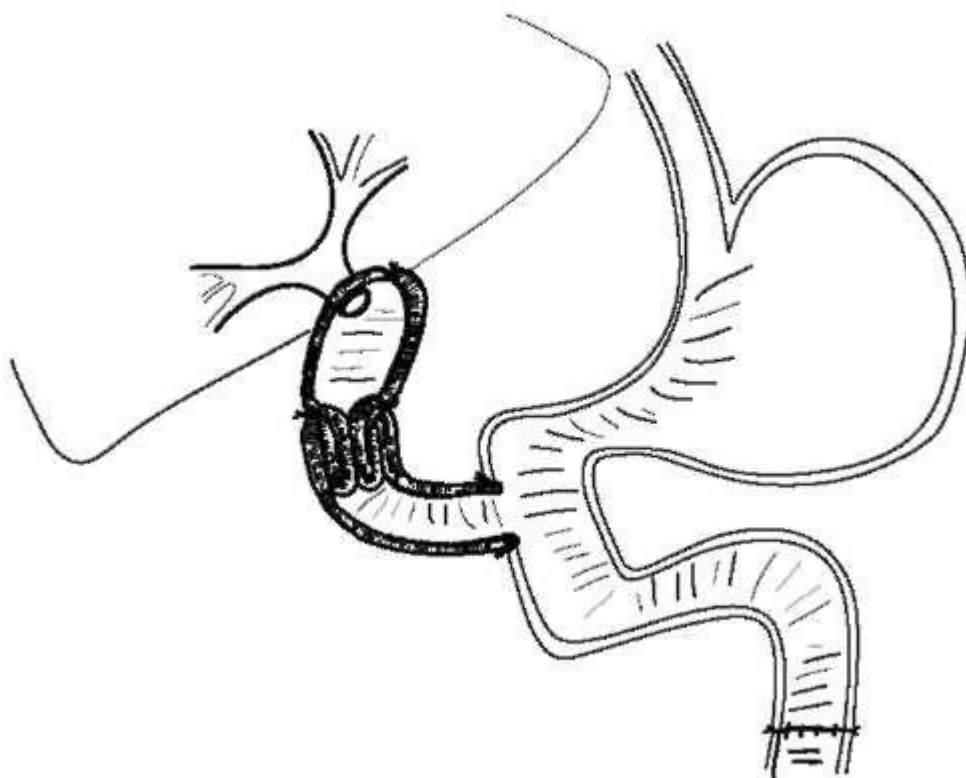


Рис. 22. Принципиальная схема операции. Холедохоеюнодуоденоанастомоз

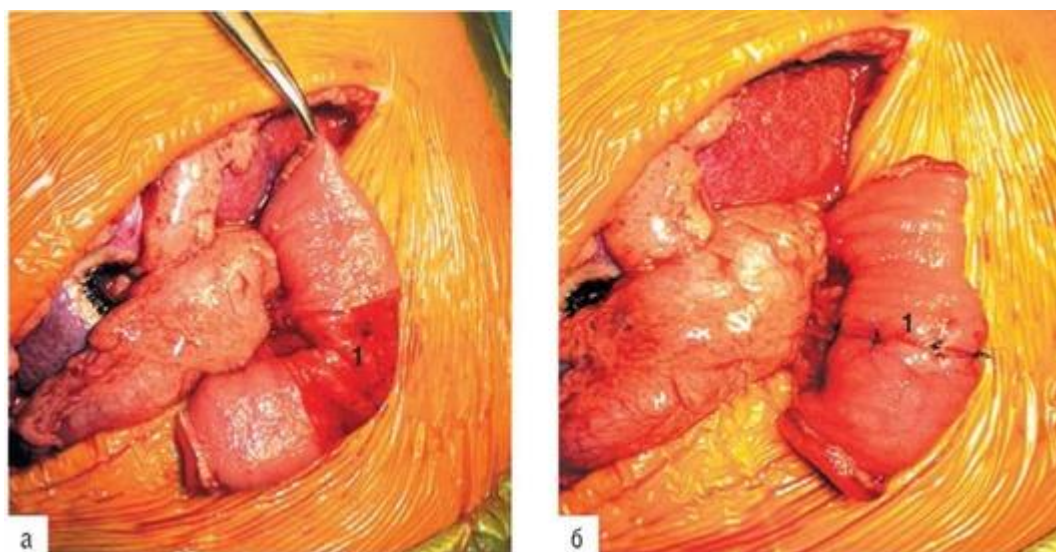


Рис.23. Этапы создания антирефлюксного клапана: а - сегмент кишки с десерозированным участком (1); б - сегмент кишки со сформированным инвагинатом (1)

Ряд авторов используют гепатикодуоденоанастомоз для восстановления пассажа желчи в ЖКТ.

### 5.7. Осложнения

К интраоперационным осложнениям относятся повреждение сосудов в воротах печени при выделении стенки кисты, повреждение панкреатического протока при выделении дистальной части КОЖП. Наиболее опасным интраоперационным осложнением у детей с КОЖП является повреждение крупных сосудов при

выделении стенки кисты (в первую очередь, печеночной артерии, воротной вены и их ветвей). Наибольший риск подобных повреждений у старших детей с большими кистами I типа, перенесших воспалительные изменения стенки кисты на фоне холангита. В этом случае стенка кисты может быть значительно утолщена и интимно спаяна с сосудами в воротах печени. Повреждение протока ПЖ может происходить, если КОЖП сочетается с аномалиями места слияния общего желчного и панкреатического протоков. В этом случае возможно повреждение панкреатического протока, что, в свою очередь, может приводить к развитию в раннем послеоперационном периоде тяжелого панкреатита или даже свища протока ПЖ. Именно с этой целью при подозрении на возможные сопутствующие анатомические аномалии показано выполнение интраоперационной холангиографии. Выделение дистальной части кисты должно проходить под четким визуальным контролем.

Среди осложнений раннего послеоперационного периода отмечают несостоятельность анастомоза, приводящую к истечению желчи в брюшную полость и возможному развитию желчного перитонита. По сообщениям авторов, это осложнение в настоящее время встречается редко (4-14% оперированных детей). Воспалительные изменения стенки ОПП (общий печеночный проток) являются одной из основных причин этого осложнения, поэтому чаще оно отмечается у старших детей. Обычно такая ситуация носит транзиторный характер и в большинстве случаев требует либо удлинения сроков дренирования брюшной полости, либо чрескожного дренирования скопления желчи под контролем УЗИ. В редких случаях при длительном и большом объеме сброса желчи по дренажу выполняют ревизию анастомоза. Кроме того, в ближайшем послеоперационном периоде может отмечаться повышение уровня панкреатических ферментов (амилаза крови, диастаз мочи), не требующее какой-либо терапии. Однако при повреждении панкреатического протока возможно развитие тяжелого панкреатита. Описаны случаи ранней спаечной непроходимости, кровотечения из ДПК, разрешенные консервативно в большинстве случаев.

К осложнениям позднего послеоперационного периода можно отнести формирование желчных конкрементов, стеноз билиодигестивного анастомоза, холестаза, холангит, развитие неопластических процессов в зоне операции. Формирование желчных камней во внутривнутрипеченочных желчных протоках чаще встречается у пациентов с КОЖП в сочетании с расширением внутривнутрипеченочных протоков (тип IV-V). Другой причиной образования камней может быть стеноз на уровне билиодигестивного анастомоза. Так же как и предыдущее осложнение, стеноз билиодигестивного анастомоза в основном отмечается у старших детей. Методом лечения этого осложнения является ревизия области анастомоза с выполнением повторного билиодигестивного соустья. Риск развития этих осложнений составляет от 2,5 до 12,3% оперированных детей.

## **5.8 ПРОГНОЗ**

Длительное существование КОЖП может приводить к холангиту, панкреатиту и холелитиазу. Длительный холангит может привести к формированию билиарного цирроза печени. При отсутствии лечения возможно развитие в кисте или в желчных протоках злокачественных опухолей вследствие хронического воспаления стенки протока.

Выполнение радикальной операции до развития цирроза печени дает благоприятные результаты. Риск холангита зависит от типа оперативного вмешательства, но не превышает 18%. У детей с комбинированной формой поражения (например, КОЖП и фиброхолангиокистоз печени) прогноз зависит от тяжести течения заболевания печени.

Список литературы:

1. Детская хирургия. Национальное руководство.  
Редактор: Разумовский Александр Юрьевич  
Издательство: ГЭОТАР-Медиа, 2021 г.
2. Хирургия желчных путей у детей : руководство для врачей / А. Ю. Разумовский, В. Е. Рачков и др. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 216 с. - ISBN 978-5-9704-5548-7
3. Козлов, Ю. А. Хирургические болезни недоношенных детей : национальное руководство / под ред. Ю. А. Козлова, В. А. Новожилова, А. Ю. Разумовского. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 592 с.