

<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-100-111>



Разумовский А. Ю.^{1,2}, Ратников С. А.^{1,2}

¹ РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва; 117997, Россия, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1

² ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» Департамента здравоохранения города Москвы, 123001, Москва, Садовая-Кудринская улица, д. 15

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ОПЕРАТИВНОМУ ЛЕЧЕНИЮ БИЛИАРНОЙ АТРЕЗИИ

Для корреспонденции: Ратников Сергей Александрович: 123001, Москва, Садовая-Кудринская улица, д. 15, E-mail: lekari91@mail.ru.
Тел: +7 (916) 619-31-41

Для цитирования: Разумовский А. Ю., Ратников С. А. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ОПЕРАТИВНОМУ ЛЕЧЕНИЮ БИЛИАРНОЙ АТРЕЗИИ
Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии; 2018; 8 (3):100-111
<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-100-111>

Получена: 08.09.2018. Принята к печати: 18.09.2018

Информация о финансировании и конфликте интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.
Источник финансирования не указан.

Резюме

В обзоре литературы рассмотрена классификация билиарной атрезии, актуальная на настоящий момент, сформировано мнение авторов согласно способу выполнения операции Касаи, освещены современные модификации портоэнтероанастомоза и оценена их эффективность. Для анализа

использованы базы данных PubMed и поисковая система Google Scholar для первичных поисковых терминов. Проанализирована выживаемость детей с данной патологией в зависимости от способа выполнения операции Касаи, анатомической формы, сроков выполнения портоэнтероанастомоза и важность ранней диагностики данной патологии.

Ключевые слова: билиарная атрезия, атрезия желчных ходов, лапароскопия, операция Касаи, лапаротомия, желтуха, ахоличный стул, холестаза, цитолиз, выживаемость

Alexander Yu. Razumovskiy^{1,2}, Sergey A. Ratnikov^{1,2}¹ The Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; 1, Ostrovityanova st., Moscow, Russia, 117997² City Children's Hospital named after N.F. Filatov, Moscow, 15, Sadovaya-Kudrinskaya st, Moscow, Russia, 123001

MODERN APPROACHES TO THE SURGICAL TREATMENT OF BILIARY ATRESIA

For correspondence: Sergey A. Ratnikov: 15, Sadovaya-Kudrinskaya st, Moscow, Russia, 123001; E-mail: lekari91@mail.ru. Tel: +7 (916) 619-31-41**For citation:** Alexander Yu. Razumovskiy, Sergey A. Ratnikov MODERN APPROACHES TO THE SURGICAL TREATMENT OF BILIARY ATRESIA

Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care; 2018; 8 (3):100-111

<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-100-111>

Received: 08.09.2018. Adopted for publication: 18.09.2018

Information on funding and conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article. Source of funding is not specified

Abstract

The review of literature deals with the current classification of the biliary atresia, presents the authors' opinion considering a technique of the Kasai procedure, and displays modern modifications of portoenteroanastomosis estimating their effective-

Key words: *biliary atresia, biliary duct atresia, laparoscopy, Kasai procedure, laparotomy, jaundice, acholic stool, cholestasis, cytolysis, survival*

ness. PubMed database and Google Scholar search system were used to search for primary terms. Survival of children with this pathology was analyzed depending on the Kasai technique, anatomical form, terms of portoenteroanastomosis and importance of early diagnosis of this pathology.

Атрезия желчных ходов или билиарная атрезия (БА), также известная как прогрессирующая холангиопатия – заболевание печени у детей, характеризующееся непроходимостью желчных ходов или их отсутствием, что приводит к развитию синдрома холестаза с последующим формированием билиарного цирроза печени в детском возрасте [1].

По данным разных авторов частота встречаемости БА варьирует от 5 до 32 случаев на 100 000 живорожденных младенцев [1,2,3]. У девочек БА встречается чаще, чем у мальчиков [4].

Первое описание данного заболевания принадлежит J. Burns (1817 г.). Автор предположил, что появление желтухи и обесцвеченного стула у ребенка первых месяцев жизни является следствием неизлечимого нарушения проходимости желчевыводящей системы и представляет собой серьезную опасность для жизни младенца [5]. В 1852 году Ch. West описал подобный случай болезни у девочки в возрасте 13-ти недель: ребенок родился здоровым, в срок, от здоровых родителей, но на третьи сутки отмечалась манифестация жел-

тухи, которая постепенно усиливалась и состояние ребенка ухудшалось. В последующем появились бурая моча и белый кремообразный стул. Затем, только в 1882 году, J. Tomson опубликовал в Эдинбургском медицинском журнале первый большой обзор существовавших публикаций, посвященных билиарной атрезии. На основании анализа данных ранее опубликованных сообщений и результатов собственных наблюдений, включающих 50 детей, он сделал заключение о том, что БА представляет собой прогрессирующее воспалительное поражение желчных протоков неизвестной этиологии [6].

Этиология БА остается не до конца изученной. Рассматриваются различные теории: вирусная [7], иммунная [6,8,9,10,11], теория порока развития [12,13], генетическая [6,14]. По этому поводу нет единого мнения и в мировой литературе встречается достаточно много сообщений, посвященных этиологии БА.

Современная классификация

В настоящее время зарубежные авторы [1,15] подразделяют билиарную атрезии по анатомиче-

ским типам: синдромальная форма (около 10%), которая сочетается с разными аномалиями развития, такими, как полиспления, аспления, пороки развития брюшной полости и сердца (Situs inversus, преуденальная воротная вена, пороки развития ЖКТ) и несиндромальная (около 90% случаев) или изолированная билиарная атрезия.

Также выделяют две классификации: французскую, включающую 4 типа и японско/британскую классификацию – 3 типа [1,3,15,16,17].

При I типе по французской классификации облитерированным является изолированно общий желчный проток и данный тип соответствует 1 типу японско/британской классификации [1,15].

Характерной чертой II типа по французской классификации является наличие кисты в воротах печени и облитерация общего желчного протока, что соответствует 2 типу японско/британской классификации [1,3,15].

При III типе по французской классификации облитерированы левый и правый желчные протоки, при этом наружные желчные протоки (желчный пузырь, пузырный проток, печеночный проток и холедох) проходимы. Это соответствует 3 типу японско/британской классификации.

Для IV типа характерна обструкция всех наружных желчных протоков с сохранением внутрипеченочных желчных протоков. Данная форма в японско/британской классификации включена в 3 тип.

Результат лечения зависит от типа БА [1,15,16,17].

Диагностика

Пренатальная диагностика БА в настоящее время не является распространенным и информативным методом [18,19,20].

Подтверждение диагноза БА является очень трудной задачей, так как не возможно сделать заключение о данной патологии, выполнив лишь один метод исследования. При БА у детей во время физического осмотра отмечается желтуха, ахоличный стул, гепато- и спленомегалия. Проявление того или иного симптома зависит от возраста ребенка.

Для ранней диагностики билиарной атрезии, основываясь на цвете стула, были разработаны «Цветовые карты» [21,22], которые широко применяются в Японии.

Для подтверждения диагноза БА выполняется следующий спектр исследований: общий и био-

химический анализ крови, коагулограмма, спектр аминокислот и ацилкарнитинов, уровень оксистеролов в крови, спектр желчных кислот в моче, определение уровня лактата в крови натощак и через 20 минут после еды, гормональный спектр крови.

Наиболее значимым маркером холестаза для дифференциальной диагностики БА с неонатальным гепатитом является гамма-глутамилтранспептидаза (ГГТ). У детей с БА уровень ГГТ значительно выше (902,7 mmol/l против 263/2 mmol/l), чем у детей с другими холестатическими поражениями печени [23]. Tang et al [24] демонстрируют, что повышение уровня ГГТ выше, чем 300 mmol/L обладает специфичностью 98% и чувствительностью 38% при дифференциальной диагностике БА с неонатальным гепатитом. Так же Tan делает вывод, что соотношение ГГТ/АСТ более 2 указывает на высокую вероятность атрезии желчных ходов и требует дальнейшего обследования для подтверждения диагноза.

Диагностически важным критерием является корреляция уровня ГГТ с возрастом. В исследовании Chen et al [25] сообщается о том, что оценивать холестаз по уровню ГГТ лучше в возрасте до 120 дней. Среди новорожденных в возрасте от 31–60 дней уровень ГГТ более 268 mmol/L имел чувствительность 80,5%, а специфичность 75,6% и соответственно точность диагностики БА составила 79,1%. Для возраста 61–90 дней рекомендуемой концентрацией ГГТ является 303 mmol/l. 298 mmol/l в возрасте 91–121 дней и 252 mmol/l для возраста больше 121 дня. Уровни ГГТ для разных возрастных групп различаются по данным зарубежных авторов. В исследовании Rendon-Macias et al [26] сообщается о других соотношениях: для возрастной группы младше 4 недель оптимальным уровнем ГГТ при БА является 150 mmol/l, в диапазоне от 4 до 8 недель – более 250 mmol/l, и 300 mmol/l отмечается у детей старше 8 недель.

Таким образом лабораторные показатели являются немаловажной частью при диагностике БА.

Метод ультразвуковой диагностики с использованием аппаратов экспертного класса является высокоинформативным и физиологичным при обследовании гепатобилиарной системы, не требующим предварительной подготовки больного. Кроме того, он выгодно отличается от других инструментальных методов неинвазивностью, безболезненностью, атравматичностью, отсутствием противопоказаний к применению [27]. Существует ряд ультразвуковых

признаков, характерных для атрезии желчных ходов в периоде новорожденности [28,29,30]: отсутствие желчного пузыря или его просвета, размеры желчного пузыря менее 19 мм, отсутствие сократительной способности желчного пузыря в ответ на прием пищи, наличие фиброзного конуса (фиброзного треугольника) в воротах печени. Также при БА отмечается увеличение соотношения диаметра воротной вены к печеночной артерии, возможно проявление полисплени, преуденальной портальной вены, situs inversus [31]. Но данные ультразвуковые признаки редко встречаются вместе, например, при третьем типе желчный пузырь может быть визуализирован, а при втором типе в воротах печени может определяться киста с анэхогенным содержимым. По результатам исследований [32] чувствительность ультразвукового метода исследования составляет от 83 до 100%, а специфичность от 71 до 100%.

Также возможно применение радиоизотопного исследования, ядерно-магнитной резонансной томографии. Но ни один из этих методов не обладает 100% чувствительностью. Поэтому, даже использование всех выше перечисленных диагностических приемов не исключает необходимости проведения лапароскопической ревизии ворот печени и интраоперационной холангиографии [1,15,27]. Однако, Balistreri et al. [33] считают, что в отличие от биопсийного метода лапароскопия не играет никакой роли в оценке проходимости просвета желчных протоков и билиарную атрезию невозможно диагностировать с помощью лапароскопии.

При проведении гепатобилиарной скинтиграфии с использованием меченых технецием производных иминодиуксусной кислоты [6] оценивается пассаж желчи с радиофармпрепаратом (РФП) в двенадцатиперстную кишку. Однако данный метод является трудно интерпретируемым и по данным Wang et al [32] может быть использован только в совокупности с другими диагностическими исследованиями. Чувствительность данного метода составляет от 84 до 100%, а специфичность колеблется от 34 до 93% [32].

При невозможности подтвердить диагноз БА с использованием неинвазивных методов исследования, особенно в случаях наличия желчного пузыря в сочетании с ахолическим стулом, необходимо проводить интраоперационную холангиографию [34].

Патоморфологическое исследование биоптатов печени является наиболее чувствительным и досто-

верным методом ранней диагностики билиарной атрезии, что имеет большое значение для успешного исхода оперативного лечения. Такого мнения придерживаются многие авторы [16,33,35,36,37,38].

Dehghani et al. обследовали 19 пациентов с БА (возраст 64 ± 18 дней) с использованием различных методов [35]. Их диагностическая точность выглядит следующим образом: биопсия печени – 96,9%; клиническое обследование – 70,8%, ультразвуковое исследование – 69,2%; гепатобилиарная скинтиграфия – 58,5% и изучение ферментов печени – 50,8%. По данным авторов чрескожная биопсия печени имеет высокую диагностическую ценность не только при билиарной атрезии, но и при других холестатических поражениях печени. Для более точной диагностики большое значение имеет адекватность биоптата печени. Balistreri et al. показали, что чрескожная биопсия печени имеет диагностическую точность только при наличии в биоптате не менее 5–7 портальных трактов [13,33]. При БА выраженность морфологических изменений в печени зависит от возраста ребенка. Проявления холестаза, пролиферация желчных протоков и признаки фиброза в биоптатах печени были незначительными у детей возраста одного месяца, но нарастали к трем месяцам жизни у всех детей [12]. Так же в своей работе Azarowa et al. [39] сообщает о важности гистологического исследования и говорит, что у 27 из 31 пациентов (87%) гистологические критерии точно указывали на диагноз БА.

Билиарную атрезию необходимо дифференцировать с такими неонатальными холестазам, как синдром Алажиля, Болезнь Байлера, синдром Кароли, дефицит Альфа-1-антитрипсина, тирозинемия, болезнь Нимана-Пика тип С, и т. д. [1,15,17]. Для этого выполняются панельные молекулярно-генетические исследования, необходимые для исключения обширной группы метаболических и эндокринных нарушений, манифестирующих в виде синдрома холестаза.

Лечение БА

Первые попытки хирургической коррекции БА были сделаны J.V. Holmes в 1916 году. Этому же автору принадлежит концепция деления билиарной атрезии на «корректируемый» и «некорректируемый» типы. Первые результаты успешной операции при «корректируемом» типе билиарной атрезии были опубликованы W.E. Ladd в Американском медицин-

ском журнале в 1928 году. На основании 11 успешно проведенных операций сделано заключение о регрессии клиничко-лабораторных проявлений заболевания в случае выполнения хирургического вмешательства [6]. В последующем проводились многочисленные попытки выполнения оперативного лечения, однако, по данным Movat F.P. из 147 проведенных хирургических вмешательств, лишь в 25 случаях удалось создать портодуоденоанастомоз, который оказался эффективным в 13 случаях. У больных появился окрашенный стул, отмечалась регрессия желтухи, снижение уровня билирубина, но положительный результат был не продолжительным и в конечном итоге у всех детей отмечен рецидив холестаза и развитие билиарного цирроза, приведшего к летальному исходу [6].

До 1952 года проводились различные попытки выполнения дренирования желчных протоков, так проводилось порто-дуоденостомия, порто-дуоденостомия с использованием червеобразного отростка, который играл роль антирефлюксного клапана, подводилась двойная петля по Ру. При формировании портоэнтероанастомоза на петле по Ру выводилась двухствольная энтеростома. В 1950-х годах профессор Morio Kasai (Япония) провел работу по изучению патологических изменений внутри – и – внепеченочных желчных протоков у детей с БА, в результате которой было сделано два важных вывода: 1) процесс деструкции внутрипеченочных желчных протоков с формированием псевдодуктальной пролиферации порталных трактов прогрессивно нарастает в период со 2 по 12 неделю жизни; 2) гистологические признаки, свидетельствующие о сохранении целостности внутрипеченочных желчных протоков в области ворот печени, являются прогностически благоприятным показателем – в этом случае восстановление проходимости внепеченочных желчных протоков останавливает дальнейшую облитерацию внутрипеченочных протоков. На основании этих исследований в 1952 году Morio Kasai [40] разрабатывает наиболее оптимальную методику для осуществления адекватного пассажа желчи из печени в виде создания портоэнтероанастомоза на изолированной петле по Ру (операция Касаи). При этом немаловажным фактом, от которого зависит исход оперативного лечения и продолжительность жизни ребенка с нативной печенью является длина петли Ру. Многие авторы [15,41,42,43,44,45] пришли к единому мнению, что чем длиннее петля

кишки (оптимальный размер составляет 40–50 см), тем меньше вероятность возникновения бактериальных холангитов, в послеоперационном периоде [46], поскольку их возникновение возможно вследствие рефлюкса содержимого кишки в ворота печени. Также разновидностью антирефлюксной защиты, помимо формирования достаточно длинной петли Ру, является создание антирефлюксного клапана на одноименной петле [47,46].

В настоящее время формирование портоэнтероанастомоза на изолированной петле по Ру возможно двумя способами: 1) традиционная операция Касаи (транскостальный доступ); 2) лапароскопическая операция Касаи. Лапароскопические операции позволяют минимизировать травматичность данной процедуры, сокращая использование наркотических анальгетиков и время пребывания ребенка на ИВЛ в послеоперационном периоде, также раньше начинается энтеральная нагрузка [46,48,49,50]. По своей эффективности лапароскопические операции не уступают открытым операциям [46] и одним немаловажным фактом является то, что количество хирургических осложнений после данной методики меньше, чем после открытых операций [49,51]. Но в настоящий момент целесообразность выполнения лапароскопической операции при БА является дискуссионной [52,53,54,55].

В свою очередь, многие авторы предлагают различные модификации операции Касаи, а именно способы формирования портоэнтероанастомоза, направленные на улучшение результатов лечения БА.

– Модификация Hashimoto [44]: при подготовке площадки помимо того, что выделяют фиброзный конус, производят расширенную диссекцию 4 сегмента печени ультразвуковым диссектором Caviton, тем самым увеличивая поверхность площадки, по которой возможен отток желчи, хотя Sasaki [56] в своем исследовании сообщает о важности глубины иссечения фиброзной площадки. При выполнении данной методики снижение билирубина отмечалось у 32 из 39 пациентов (82%) и 5-ти летняя выживаемость составила 77%. Холангиты встречались в 23% случаев (9 детей), некупируемая желтуха в 5% (2 ребенка). Желудочно-кишечные кровотечения наблюдались у 3 детей, одному ребенку была выполнена склеротерапия варикозно-расширенных вен пищевода. Всего умерло 6 детей (15%).

- Модификация Suzuki [54]: проведение менее обширной диссекции 4-го сегмента печени с помощью ультразвукового скальпеля. Из 53 пациентов у 81,1% – нормализовался уровень билирубина.
- При модификации Ando [42] для лучшей визуализации нижнего края фиброзной площадки мобилизовывали воротную вену и у левой ветви воротной вены перевязывали Аранциев проток. Затем формирование портоэнтероанастомоза на петле по Ру ничем не отличалось от операции Касаи, однако результаты данной методики представлены не были.
- При модификации Momoko Wada [57] выполняется тракция левой и правой ветвей воротной вены, таким образом увеличивается площадь желчеоттока от печени за счет того, что край портоэнтероанастомоза не заходит на фиброзную площадку.

В своей работе M. Wada сравнивает операцию Касаи, выполненную традиционным открытым способом, с модифицированной операцией (расширенная портоэнтеростомия) и операцией Касаи, выполненной лапароскопическим методом.

Про расширенную портоэнтеростомию Davenport et al. [15,58] сообщают, что радикальное иссечение всех внепеченочных желчных протоков и широкая портоэнтеростомия, охватывающая все резецированные участки, в которые возможно открываются необлитерированные желчные протоки, являются обязательными, несмотря на трудоемкую и кропотливую технику выполнения. В частности, диссекция ворот печени включает в себя расширенную резекцию проксимальной части фиброзированных протоков с лигированием большого количества мелких сосудов, особенно в поперечном направлении до левого и правого краев хвостатой доли. Очень важно при этом не использовать коагуляцию, поскольку тепловое воздействие электрического импульса губительно влияет на микропротоки [1]. Фиброзная площадка пересекается на уровне задней поверхности воротной вены и удаляется по всей поверхности разреза, что позволяет сделать портоэнтероанастомоз максимально протяженным и широким, а также захватить область между правой и левой ветвями воротной вены. Немаловажным фактором является высота, на которую срезается фиброзный конус [56]. Правую и левую ветви воротной вены нужно отвести, чтобы иссечь фи-

брозную площадку. Анастомоз между тощей кишкой и паренхимой печени формируется по окружности вокруг иссеченной фиброзной площадки с помощью узловых швов монофиламентными рассасывающимися нитями 5/0 или 6/0.

Интересно, что в докладе Касаи, опубликованном на японском языке в 1959 году [40], он описывает непрерывный шов задней губы анастомоза, наложенный в соединительной ткани гепатодуоденальной связки и непрерывный передней губы анастомоза, выполненный в толще паренхимы печени. Он также накладывает швы на 2-х и 10-и часах условного циферблата не глубоко в соединительной ткани (не в паренхиме печени) вокруг иссеченной фиброзной площадки в воротах печени. Портоэнтероанастомоз он формирует двухслойно: второй слой включает узловое швы между серозно-мышечным слоем тощей кишки и паренхимой печени по передней губе и между серозно-мышечным слоем и соединительной тканью гепатодуоденальной связки по задней губе. Однако, в докладе, опубликованном Касаи в 1979 году на английском языке [45], он уделит особое внимание швам, накладываемым на 2-х и 10-и часах, но не конкретизировал их глубину.

Wada [57] в своей статье уделяет большое внимание технике формирования портоэнтероанастомоза традиционным способом. Основным отличием от модифицированной методики является то, что фиброзная площадка иссекается неглубоко и поэтому не требуется отведение ветвей воротной вены.

Всего в данном исследовании [57] участвовало 36 детей. Вес, возраст, уровень печеночных трансаминаз и ГГТ не имели статистической разницы. В послеоперационном периоде частота холангитов была меньше при модифицированной операции Касаи – 27,2%, при традиционной операции – 69,2%; при лапароскопической – 50%. Продолжительность жизни детей с нативной печенью (4 года) после традиционной операции составляет 23,1%, при модифицированной – 81,8%, при лапароскопическом методе – 83,3%.

Остальные методы оперативного лечения, описанные в литературе (гепато-дуоденоанастомоз, цистоэнтероанастомоз, операция Касаи II), являются неэффективными и не получили свое призвание при лечении билиарной атрезии [59].

Для профилактики восходящих бактериальных холангитов интраоперационно применяются различные методики: создание антирефлюксного

клапана [46], увеличение длины петли Ру. При возникновении рецидивирующих холангитов после операции Касаи возможно формирование антирефлюксного клапана, который зачастую, помимо антибактериальной терапии, позволяет их купировать.

В случаях возникновения кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода вследствие развития внутривенной портальной гипертензии возможно применение консервативных методов остановки кровотечения с последующим проведением склерозирования или лигирования варикозно-расширенных вен пищевода. Затем, при нормальной функции печени, выполняют портосистемное шунтирование. Такой метод лечения может увеличить продолжительность жизни пациентов с нативной печенью [47].

В случаях критического снижения функции печени, портальной гипертензии с высоким риском возникновения некупируемых кровотечений из ЖКТ, рецидивирующим восходящим холангитом, не купируемым антибактериально и хирургически, некупируемой желтухой ребенку показано выполнение трансплантации печени [1,15,16, 27, 58, 60, 61]. При её проведении, как правило, после лапароскопической операции Касаи возможно сохранение петли по Ру, так как спаечный процесс не выражен. Время, затраченное на выполнение гепатэктомии и объем кровопотери меньше [46], что в целом улучшает течение послеоперационного периода после выполненной трансплантации печени.

Факторы, влияющие на увеличение срока жизни детей с нативной печенью

Анатомо-морфологические особенности БА

В мировой литературе встречаются исследования, которые приводят зависимость продолжительности жизни пациентов с нативной печенью от типа билиарной атрезии по французской или японско/британской классификации.

По данным Chardot et al. [43] при I типе БА 5-ти летняя выживаемость с нативной печенью составляет 87,3%.

I и II тип являются наиболее благоприятными при проведении хирургического лечения. По данным группы ученых (Wang B, Feng Q, 2014) процент годичной выживаемости детей с нативной печенью является самым высоким именно в этой группе пациентов и составляет 84%, также частота встречаемости холангитов в послеоперационном

периоде достаточно низкая и составляет 28% [62]. Схожие результаты представляют (Nakamuro et al., 2016): годичная выживаемость с нативной печенью составляет 76,5%, но частоту встречаемости холангитов в данном исследовании он не отслеживает [52]. В работе Chardot [43] при II типе БА 5-ти летняя выживаемость составила 60,9%.

При III типе атрезии желчных ходов годичная выживаемость находится в диапазоне от 50% до 76,2% [51,53,57], частота встречаемости холангитов в раннем послеоперационном периоде варьирует от 18,7% до 43,7%, а 5-ти летняя выживаемость составляет 47,1% [43].

IV тип (французская классификация, или III тип согласно японско/британской классификации) характеризуется самой низкой продолжительностью жизни детей с нативной печенью и составляет 34,9% [43] в течение 5-ти лет.

Таким образом, исходя из опыта зарубежных исследователей, самая высокая 5-ти летняя продолжительность жизни пациентов с нативной печенью отмечается у детей с I-ым типом БА, а самая низкая у детей с IV типом БА. Но в российской литературе нет исследований, отражающих влияние анатомических аспектов (типы БА) на выживаемость пациентов в послеоперационном периоде.

Немаловажным фактом для благоприятного течения послеоперационного периода является и количество желчных протоков в фиброзном конусе. У детей, у которых при микроскопическом исследовании фиброзного конуса количество желчных протоков было меньше семи, пятилетняя выживаемость составляла 61,5%, и напротив, у детей с большим количеством протоков пятилетняя выживаемость составляла 92,6% [39,50].

Ранняя диагностика

По данным группы японских исследователей под руководством Gu [21] было проведено ретроспективное исследование с использованием «цветовых карт» с 1994 по 2011 гг. Данные карты использовались у детей, возраст которых достигал одного месяца. Детям, у которых выявлялся положительный результат, по данным скрининга, проводились дальнейшие исследования: консультация гепатолога, биохимический анализ крови, ультразвуковая эхография, генетическое обследование, морфология биоптата печени. И при сложно интерпретируемом результате или при наличии данных за БА, детям

проводилась ревизия ворот печени с выполнением холангиографии и, при наличии показаний, выполнялась операция Касаи. Использование «цветовых карт» у новорожденных позволило существенно улучшить результаты и выживаемость с нативной печенью благодаря тому, что возраст выполнения оперативного вмешательства значительно снизился и составил 59,7 дней.

По данным Gu в его мультицентровом исследовании, продолжавшемся с 1994 по 2011 года, было включено 8 медицинских центров, в которых использовались «цветовые карты». За 19 лет было прооперировано 89 пациентов, а пятилетняя выживаемость составила 86,8%; 10-ти летняя выживаемость детей с нативной печенью – 70,5%, 15-ти летняя – 50,4%. В сообщении Gu сравнивает результаты медицинских центров других стран, где «цветовые карты» не используются. Во Франции, где «цветовые карты» не использовались, Serinet and Chardot [63] приводят немного другие цифры выживаемости. По их данным 5-ти летняя выживаемость с нативной печенью составляет 40,0%, 10-ти летняя – 36,0%, 15-ти летняя – 30,0%. Это может быть связано с более поздним сроком диагностики и более поздним сроком выполнения оперативного пособия. Но у Chardot в исследование входило 990 детей, охватывая всю Францию. В Британии и Уэльсе Davenport et al. [58] сообщает схожие цифры с французскими исследователями. 5-ти летняя выживаемость составляет 46%; 10-ти летняя 40,0%. В исследование Davenport вошло 443 новорожденных с БА. А в США Altman et al. [41] приводит другие цифры: 5-ти летняя выживаемость с нативной печенью 45%, 10-ти летняя – 35%, 20-ти – 21%. В данном исследовании была отслежена судьба 295 детей в двух штатах.

Таким образом, внедрение в медицинскую практику использования «цветовых карт» для оценки стула помогло существенно повысить продолжительность жизни детей после операции Касаи за счет ранней диагностики и снижения возраста, в котором выполнялось оперативное лечение. Это не противоречит другим исследованиям, в которых утверждается, что продолжительность жизни с нативной печенью напрямую зависит от срока, в котором ребенку была выполнена операция Касаи. В настоящий момент в России «цветовые карты» не используются и в русскоязычной литературе таких работ не встречается.

Сроки выполнения операции Касаи

Оптимальным сроком для проведения оперативного лечения считается возраст от 30 до 90 дней. Многие авторы [3,13,63,64] утверждают, что эффективность операции Касаи у детей старше 3-х месяцев резко снижается и выполнять ее не имеет смысла. Так, Lai et al. [64] отметили, что 5-летнее и 10-летнее выживание пациентов после операции Касаи, выполненной после 3-х месяцев жизни, составило 34,8% (49/141) и 30,5% (43/141) соответственно. Если операция выполнялась до 60-ти дневного возраста, результаты были выше: 44,8% (26/58) и 39,7% (23/58) соответственно.

В фундаментальном исследовании Serinet [63] также проводится сравнение выживаемости детей с нативной печенью в зависимости от сроков выполнения операции Касаи. Больные были разделены на когорты с шагом в 15 дней жизни. Так, у детей, которым операция Касаи была выполнена до 30-ти дневного возраста (n=59) двух-, 5-ти и 10-ти летняя выживаемость составляет 66,2%, 58,1%, 42,5% соответственно. В возрасте 31–45 дней (n=131): 65,5%, 40,5%, 40,5% соответственно. В сроке от 46 до 60 дней (n=162): двухлетняя – 57,8%, 5-ти летняя – 42,4%, 10-ти летняя – 36,1%, 15-ти летняя – 33,3%. В возрасте 61–75 дней (n = 159): двухлетняя – 57,1%, 5-ти летняя – 36,1%, 10-ти летняя – 32,3% 15-ти летняя – 28,7%. В сроке от 76 до 90 дней (n=90): 52,4%, 26,4% 19,5%, 16,7% соответственно. У детей старше 3-х месяцев – (n=84) 42,0% 27,3% 20%, 13,4%.

Таким образом, выживаемость пациентов может быть увеличена, если портоэнтеростомию выполнять рано – до 60 дней жизни пациентов [3,13]. Однако, в исследовании Azarov et al. [39] утверждается, что возраст не влияет на успех операции Касаи и продолжительность жизни. Так же авторы сообщают о невозможности предсказания успеха портоэнтеростомии в зависимости от исходного уровня билирубина и альбумина в сыворотке крови у детей раннего возраста. В исследовании Hong et al. [50] сообщается, что после портоэнтеростомии прогностически благоприятным фактором является снижение уровня билирубина в первые 6 месяцев после эффективной операции, а пятилетняя выживаемость повысилась до 94,6%. А у детей с поздним регрессом желтухи после 6-ти месяцев после операции выживаемость снизилась до 34,0%. Эпизоды холангитов в раннем послеоперационном периоде снижают так же 5-ти летнюю выживаемость

до 56,2%, а их отсутствие позволяет рассчитывать на благоприятный исход в первые 5 лет после операции и увеличивает продолжительность жизни детей с нативной печенью до 83%.

Но в мировой литературе и в российских изданиях не отражается влияние уровня биохимических маркеров холестаза, уровня холестерина и класс цирроза печени по Чайлд-Пью на дальнейший прогноз исхода portoэнтеростомии по Касаи.

Заключение

Продолжительность жизни с нативной печенью варьирует у европейских и азиатских авторов. Так европейские авторы публикуют результаты с 5-ти летней выживаемостью в диапазоне от 32 до 55%. В публикациях азиатских исследователей эти цифры заметно выше и составляют порядка 60–78%.

После 5-ти лет выживаемость детей с нативной печенью значительно снижается. Так, десятилетняя выживаемость составляет 25–33%, двадцатилетняя – 10–20%. Самое продолжительное катamnестическое наблюдение, описанное в литературе, принадлежит проф. Chardot (Франция), и составляет 30 лет [1].

Таким образом, в мировой и отечественной литературе встречается довольно много публикаций, посвященных теме диагностики и лечению били-

арной атрезии. БА является поликомпонентной патологией, требующей высокоспециализированной помощи, и выше результаты у тех центров, у которых детей с данной патологией больше.

Анализ зарубежной и отечественной литературы показывает, что продолжительность жизни детей, страдающих БА с нативной печенью, зависит от следующих факторов: раннее выявление порока, возраст пациента на момент операции Касаи, степень выраженности фиброза печени и облитерации внутривенных желчных протоков, количество функционирующих протоков, форма и тип БА (синдромальная или несиндромальная), эпизоды восходящего холангита и кровотечения из ЖКТ после операции, опыт хирурга и клиники в лечении детей с данной патологией.

Но остаются нерешенными многие вопросы. Так, до сих пор ученые не определились с теорией возникновения БА. По поводу оптимального срока оперативного лечения нет единого мнения. Не разработаны прогностические критерии в зависимости от биохимических показателей крови. И, самое важное, до сих пор не ясно, каким образом наиболее безопасно, эффективно выполнять операцию Касаи. И влияет ли выбранная методика на результат, а именно продолжительность жизни детей с нативной печенью.

Список литературы/References

1. Chardot C. «Biliary atresia». *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2006; 1:28 DOI: 10.1186/1750-1172-1-28
2. Houwen R.H., Kerremans I., Van Steensel-Moll H.A., Van Romunde L.K., Bijleveld C.M., Schweizer P. «Time-space distribution of extrahepatic biliary atresia in The Netherlands and West Germany» *Z. Kinderchir.* 1988; 43:68–71. DOI: 10.1055/s-2008-1043419
3. Chardot C., Carton M., Spire-Bendelac N., Le Pommelet C., Golmard J.L., Auvert B. «Epidemiology of biliary atresia in France: a national study 1986–96». *J. Hepatology*. 1999; 31: 1006–13 [https://doi.org/10.1016/S0168-8278\(99\)80312-2](https://doi.org/10.1016/S0168-8278(99)80312-2)
4. McKiernan P. J., Baker A. J., Kelly D. A. «The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland». *Lancet*. 2000; 355: 25–29 [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(99\)03492-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(99)03492-3)
5. Burns J. «Principals of Midwifery. Diseases of Women and Children». *London: Longman*. 1817; 601
6. Титова Е. А. «Ультразвуковая диагностика билиарной атрезии у детей. Литературный обзор» *Вестник РНЦПП МЗ РФ*, 2010;10
Titova E. A. «Sonographic diagnostics of biliary atresia in children». *Vestnik RNCRR MZ RF*. 2010;10 (in Russ.) http://vestnik.mccr.ru/vestnik/v10/papers/titova_v10.htm
7. Park W.H., Kim S.P., Choie S.O., Lee H.J., Kwon K.Y. «Electron microscopic study of the liver with biliary atresia and neonatal hepatitis». *J Pediatr Surg*. 1996;31: 367–74 [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90740-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90740-X)
8. Schreiber R.A., Maganato T., P.K. Donahoe «Experimental rejection injury of extrahepatic bile ducts mimics biliary atresia». *Gastroenterology* 1992;102: 924–30
9. Silveira T.R., Salzano F.M., Donaldson P.T. «Association between HLA and extrahepatic biliary atresia». *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1993;16: 114–7 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8450374>
10. Dillon P., Belchis D., Tracy T. «Increased expression of intercellular adhesion molecules in biliary atresia». *J Pathol*. 1994;145: 263–7 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1887393/>

11. Kobayashi H., Puri P., O'Brain D.S. «Hepatic overexpression of MHS class II antigens and macrophage associated antigens (CD68) in patients with biliary atresia of poor prognosis». *J Ped Surg.* 1997; 32:590–3 <https://doi.org/10.1177/2050640614548980>
12. Дегтярева А.В. «Атрезия внепеченочных желчных протоков» *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии.*, – 2005. – №6. – с.8–15,
Degtyareva A.V. «Atresia of extrahepatic bile ducts». *Rossijskij zhurnal gastroenterologii, gepatologii, koloproktologii.* 2005; (6): 8–15 (in Russian)
13. Ирышкин О.Е., Ильинский И.М., Цирульникова О.М., Готье С.В. «Этиология, патогенез и морфология билиарной атрезии» *Вестник трансплантологии и искусственных органов*, – 2012. – Т. XIV. – №3. – с. 69–76
Iryshkin O.E., Il'inskij I. M., Tsirul'nikova O. M., Got'e S. V. «Etiology, pathogenesis and morphology of biliary atresia». *Vestnik transplantologii i iskusstvennyh organov.* 2012; XIV (3): 69–76 (in Russian)
14. Mazziotti M.V., Willis L.K., Heuckeroth R.O. «Anomalous development of the hepatobiliary system in the Inv mouse». *Hepatology.* 1999; (30): 372–8. DOI: 10.1002/hep.510300223
15. Davenport M. «Biliary atresia: clinical aspects». *Pediatric Surgery.* 2012;3 (21):175–84., DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.05.010
16. Chardot C., Carton M., Spere-Benedelac N. «Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: French national study from 1986 to 1996». *Hepatology.* 1999; (30): 606–11 DOI: 10.1002/hep.510300330
17. Abramson S.J. «The infant with possible biliary atresia: evaluation by ultrasound and nuclear medicine». *Pediatr Radiol.* 1982;12:1–5. DOI: <https://doi.org/10.1007/BF01221702>
18. Ben-Ami M., Perlitz Y., Shalev S., Shajrawi I., Muller F. «Prenatal diagnosis of extrahepatic biliary duct atresia». *Prenatal Diagnosis.* 2002, Jul; 22: (7):583–5. <https://doi.org/10.1002/pd.367>
19. Morel B., Kolanska K., Dhombres F., Jouannic J.M., Franchi-Abella S., Ducou Le Pointe H., Garel C. «Prenatal ultrasound diagnosis of cystic biliary atresia». *Clinical Case Report.* 2015; 3 (12):1050–1 Dec. doi: 10.1002/ccr3.442
20. Shen O., Sela H.Y., Nagar H., Rabinowitz R., Jacobovich E., Chen D., Granot E. «Prenatal diagnosis of biliary atresia: A case series». *Early Human Development.* 2017, August; (111):16–9 <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2017.05.005>
21. Gu Y.H., Yokoyama K., Mizuta K., Tsuchoka T., Kudo T., Sasaki H., Nio M., Tang J., Ohkudo T., Matsui A. «Stool color card screening for early detection of biliary atresia and long-term native liver survival: a 19-year cohort study in Japan». *J Pediatr.* 2015;166 (4): 897–902 DOI: 10.1016/j.jpeds.2014.12.063
22. Goodhue C., Fenlon M., Wang K.S. «Newborn screening for biliary atresia in the United States». *Pediatric Surgery International.* 2017, December;33 (12): 1315–8 <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4159-3>
23. Sun S., Chen G., Zheng S., Xiao X., Xu M., Yu H., Dong R. «Analysis of clinical parameters that contribute to the misdiagnosis of biliary atresia». *J Pediatr Surg.* 2013; (48):1490–4 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.02.034>
24. Tang K.S., Huang Y.H., Lai C.Y., Wu C.H., Wang S.M., Hwang K.P., Huang F.C., Tiao M.M. «Gamma-glutamyl transferase in the diagnosis of biliary atresia». *Acta Paediatr Taiwan.* 2007; 48 (4):196–200 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18265540>
25. Chen X., Dong R., Shen Z., Yan W., Zheng S. «Value of Gamma-glutamyl transpeptidase for diagnosis of biliary atresia by correlation with age». *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016; (63):370–3 DOI: 10.1097/MPG.0000000000001168
26. Rendon-Macias M.E., Villasis-Keever M.A., Castaneda-Mucirio G., Sandoval-Mex A.M. «Improvement in accuracy of gamma-glutamyl transferase for differential diagnosis of biliary atresia by correlation with age». *Turk J Pediatr.* 2010; (50): 253–9 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18773671>
27. Пыков М.И., Титова Е., Дегтярева А.В., Гуревич А.И. «Ультразвуковая диагностика билиарной атрезии с использованием симптома треугольного рубца (обзор литературы и клинические наблюдения)» // *Ультразвуковая и функциональная диагностика.* – 2008. – Т.6. – с.102–111
Pykov M.I., Titova E., Degtyareva A.V., Gurevich A.I. «Ultrasound diagnosis of biliary atresia using the triangular scar symptom (review of literature and clinical observations)». *Ul'trazvukovaya i funktsional'naya diagnostika.* 2008; (6):102–11 (in Russian)
28. Tan Kendrick A.P., Phua K.B., Ooi B.C., Tan C.E. «Biliary atresia: making the diagnosis by the gallbladder ghost triad». *Pediatr Radiol.* 2003;4 (33):311–5 DOI: <https://doi.org/10.1007/s00247-003-0867-z>
29. Mushtaq I., Logan S., Morris M. «Screening of newborn infants for cholestatic hepatobiliary disease with tandem mass spectrometry». *BMJ.* 1999; (319): 471–7 DOI: <https://doi.org/10.1136/bmj.319.7208.471>
30. Hyams J.S., Glaser J.H., Leichtur A.M., Matsci R. «Discordance for biliary atresia in two sets of monozygotic twins». *J Pediatrics.* 1985;107 (3): 420–2 DOI: [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(85\)80524-2](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(85)80524-2)
31. Chardot C. «Biliary atresia». *Orphanet Journal of Rare Disease.*, 2006;1 (28) DOI: 10.1186/1750-1172-1-28

32. Wang L., Yang Y., Chen Y., Zhan J. «Early differential diagnosis methods of biliary atresia: a meta-analysis». *Pediatric Surgery International*, 2018, April; 34 (4):363–80 DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-018-4229-1>
33. Balistreri W.F., Grand R., Hoofnagle J.H. «Biliary Atresia: Current Concepts and Research Directions Summary of a Symposium». *Hepatology*. 1996; (23):1682–92 <https://doi.org/10.1002/hep.510230652>
34. Hayashida M., Matsuura T., Kinoshita Y., Esumi G., Yoshimaru K., Yanagi Y., Takashashi Y., Taguchi T. «Parameters that help to differentiate biliary atresia from other diseases». *Pediatrics International*. 2017, Dec.; 59 (12):1261–5 <https://doi.org/10.1111/ped.13392>
35. Dehghani S.M., Haghighat M., Imanieh M.H., Geramizadeh B. «Comparison of different diagnostic methods in infants with Cholestasis». *World J. Gastroenterol*. 2006; (12): 5893–6 DOI: 10.3748/wjg.v12.i36.5893
36. Desmet V.J., Rosai J. «From Liver, Non-neoplastic Diseases». Rosai J., ed. *Ackerman's Surgical Pathology*. 2004; 949-50
37. Obayashi J., Kawaguchi K., Manabe S., Nagae H., Wakisaka M., Koliike J., Takagi M., Kitagawa H. «Prognostic factors indicating survival with native liver after Kasai procedure for biliary atresia». *Pediatr Surg Int*. 2017; 33 (10):1047-52. DOI: 10.1007/s00383-017-4135-y
38. Harda K. «Sclerosing and obstructive cholangiopathy in biliary atresia: mechanisms and association with biliary innate immunity». *Pediatric Surgery*. 2017; 33 (12):1243–8 DOI: 10.1007/s00383-017-4154-8
39. Azarow K., Philips M., Sandler A., Hagerstrand I., Superina R. «Biliary atresia: should all patients undergo a portoenterostomy?». *J. Pediatr Surg*. 1997; 32 (2):172–4 DOI: [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90173-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90173-1)
40. Kasai M., Suzuki S. «A new operation for non-correctable biliary atresia: hepatic portoenterostomy» Shujutu, 1959.
41. Altman R., Lilly J., Greenfeld J., Weinberg A., K. van Leeuwen, Flanigan L. «A multivariable risk factor analysis of the portoenterostomy (Kasai) procedure for biliary atresia: twenty-five years of experience from two centers». *Ann Surg*. 1997; 226 (3):348–53. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1191037/pdf/annsurg00019-0152.pdf>
42. Ando H., Seo T., Ito F. «A new hepatic portoenterostomy with division of the ligamentum venosum for treatment of biliary atresia: a preliminary report». *Pediatric Surgery*. 1997; 32:1552–4 DOI: [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90450-4](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90450-4)
43. Chardot C., Buet C., Serinet M., Golmard J., Lachaux A., Roquelaure B., Gottrand F., Broue P., Dabadie A., Gauthier F., Jacquemin E. «Improving outcomes of biliary atresia: French national series 1986–2009». *J. Hepatol*. 2013;58 (6):1209-17. DOI: 10.1002/hep.21219
44. Hashimoto T., Otake Y., Shimizu Y. «A modification of hepatic portoenterostomy (Kasai operation) for biliary atresia». *J. Am Coll Surg*. 1997;185: 548–53. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1072-7515\(97\)00104-X](https://doi.org/10.1016/S1072-7515(97)00104-X)
45. Kasai M. «Treatment of biliary atresia with special reference to hepatic portoenterostomy and its modification». *Prog Pediatric Surg*1974; (6): 5–52. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(75\)90275-4](https://doi.org/10.1016/0022-3468(75)90275-4)
46. Разумовский А.Ю., Дегтярева А.В., Куликова Н.В., Ускова Н.Г. «Лапароскопические операции при билиарной атрезии» // *Детская хирургия*. – 2013. – №3. – с.54–58
Razumovskiy A. Yu., Degtyareva A. V., Kulikova N. V., Uskova N. G. «Laparoscopic surgery in biliary atresia». *Detskaya hirurgiya*. 2013; (3): 54–8 (in Russian)
47. Степанов А. Эверьянова, Ю. В., Васильев К.Г., Макаров С.П. и Ашманов К.Ю. «Результаты лечения детей с билиарной атрезией»/ МАТЕРИАЛЫ ЗАСЕДАНИЙ ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ г. МОСКВЫ // *Российский Вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии* – 2014. – Т. IV. – № 5. – с. 125–130
Stepanov A.E., Aver'yanova Yu. V., Vasil'ev K. G., Makarov S.P., Ashmanov K. Yu. «The results of treatment of children with biliary atresia» MATERIALS OF MEETINGS OF SOCIETY OF CHILDREN SURGERY. Moscow. *Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2014; IV (5):125–30 (in Russian)
48. Oetzmann von Sochaczewski C., Petersen C., Ure B.M. et al. «Laparoscopic versus conventional kasai portoenterostomy does not facilitate subsequent liver transplantation in infants with biliary atresia». *J. Laparoscopic. Adv. Surg*. 2012; 22:408–11 DOI: 10.1089/lap.2012.0077
49. Cazares J., Koga H., Murakami H., Nakamura H., Lane G., Yamataka A. «Laparoscopic portoenterostomy for biliary atresia: single-center experience and review of literatures». *Pediatr Surg Int*. 2017;33 (12): 1341–54 DOI: 10.1007/s00383-017-4171-7
50. Hong R., Jung E., Kang Y., Choi S.O., Park W.H. «Five-year Survival and Prognostic Factors after Kasai Portoenterostomy for Biliary Atresia». *J. Korean Surg Soc*. 2010;79 (5): 405–10 <https://doi.org/10.4174/jkss.2010.79.5.405>
51. Li Z., Ye Y., Wu Z. Wang B. «Learning curve analysis of laparoscopic kasai portoenterostomy». *J Laparoendosc Adv Surg Tech*. 2017; 27 (9): 979–82 DOI: 10.1089/lap.2016.0204
52. Nakamura H., Koga H., Cazares J., Okazaki T., Lane G.J., Miyano G., Okawada M., Doi T., Urao M., Yamataka A. «Comprehensive assesment of prognosis after laparoscopic portoenterostomy for biliary atresia». *Pediatr Surg Int*. 2016;32 (2):109–12 DOI: 10.1007/s00383-015-3820-y

53. Nakamura H., Koga H., Miyano G., Doi T., Yamataka A. «Does the level of transection of the biliary remnant affect outcome after laparoscopic kasai portoenterostomy for biliary atresia?» J. Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2017 Jul 28;27 (7):744–7 DOI: 10.1089/lap.2016.0202
54. Suzuki T., Hashimoto T., Kondo S., Sato Y., Hussein M.H. «Evaluating patients outcome post Kasai operation: a 19-year experience with modification of the hepatic portoenterostomy and applying a novel steroid therapy regiment». Pediatric Surgery Int. 2010; 26:825–30 DOI: 10.4103/0971–9261.176941
55. Pakarinen M.P., Rintala R.J. «Surgery of biliary atresia» Scand. JSurg. 2011; (100):49–53. DOI: 10.1177/145749691110000109
56. Sasaki H., Tanaka H., Nio M. «Current management of long-term survivors of biliary atresia: over 40 years of experience in a single center and review of the literature». Pediatr Surg Int. 2017; 33 (12):1327–33 DOI: 10.1007/s00383-017-4163-7
57. Wada M., Nakamura H., Koga H., Miyani G., Lane G.J., Okazaki T., Urao M., Murakami H., Kasahara M., Sakamoto S., Ishizaki Y., Kawasaki S. u Yanataka A. «Experience of treating biliary atresia with three types of portoenterostomy at a single institution: extended, Modified Kasai, and laparoscopic modified Kasai». Pediatric Surgery Int. 2014; 30:863–70. DOI: 10.1007/s00383-014-3551-5
58. Davenport M., Ong E., Sharif K., Alizai N., McClean P., Hadzic N., Kelly D. «Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark». J. Pediatric Surgery. 2011; 46 (9):1689–94 DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.04.013
59. Sharma S., Gupta D. «Surgical modifications, additions, and alternatives to Kasai hepato-portoenterostomy to improve the outcome in biliary atresia». Pediatr Surg Int. 2017; 33 (12):1275–82 DOI: 10.1007/s00383-017-4162-8
60. Готье С.В., Константинов Б.А., Цирульникова О.М. «Трансплантация печени»; – Москва: Мед. информационное агентство. – 2008. – с. 246.
Got'e S. V., Konstantinov B. A., Cirul'nikova O. M. «Liver transplantation». – Moscow: Med. informacionnoe agenstvo. – 2008; p. 246. (in.Russian)
61. Цирульникова О.М., Готье С.В. «Трансплантация печени» Н.А. Мухин, Ред., Москва: Проект «МБ», – 2004. – с. 237–244.
Cirul'nikova O. M., Got'e S.V. «Liver transplantation» N.A. Muhin, Red., Moscow: Proekt.»MY» 2004; p. 237–44 (in. Russian)
62. Wang B., Feng Q., Ye X., Zeng S. «The experience and technique in laparoscopic portoenterostomy for biliary atresia». J. Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2014; 24 (5): 350–3 DOI: 10.1089/lap.2013.0138
63. Serinet M.O., Wildhaber B.E., Broue P., Lachaux A., Sarles J., Jacquoemin E., Gauthier F., Chardot C. «Impact of age at Kasai operation on its results in late childhood and adolescence: a rational basis for biliary atresia screening». Pediatrics. 2009 May; (123): 1280–6 DOI: 10.1542/peds.2008–1949
64. Lai H.S., Chen W.J., Chen C.C. «Long-term prognosis and factors affecting atresia from experience over a 25 year period». Chang. Gung. Med. J. 2006; (29): 234-9 <http://cgmj.cgu.edu.tw/2903/290303.pdf>

Авторы

РАЗУМОВСКИЙ
Александр Юрьевич
Alexander Yu.
RAZUMOVSKIY

Член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. Главный детский хирург Департамента здравоохранения г. Москвы. E-mail: 1595105@mail.ru

Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Head of the Department of Pediatric Surgery of The Pirogov Russian National Research Medical University. Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Thoracic Surgery and Surgical Gastroenterology of the City Children's Hospital named after N.F. Filatov. Chief Children's Surgeon of the Department of Health of Moscow. E-mail: 1595105@mail.ru

РАТНИКОВ
Сергей Александрович
Sergey A.
RATNIKOV

Аспирант кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. E-mail: lekari91@mail.ru. Тел: +7 (916) 619-31-41.

Post-graduate student of the Department of Pediatric Surgery of The Pirogov Russian National Research Medical University. E-mail: lekari91@mail.ru. Tel: +7 (916) 619-31-41.