

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С БИЛИАРНОЙ АТРЕЗИЕЙ

Степанов А.Э., Аверьянова Ю.В., Васильев К.Г., Макаров С.П., Ашманов К.Ю.

РНИМУ им Н.И. Пирогова, кафедра детской хирургии; Российская детская клиническая больница, Москва

Диагностика и лечение билиарной атрезии до настоящего времени вызывает серьезные проблемы у детских хирургов, неонатологов и трансплантологов. Без своевременного хирургического лечения билиарная атрезия приводит к летальному исходу в течение первых двух лет жизни. Данная патология встречается с частотой 1:8000–1:15 000 живых новорожденных. К сожалению, точной статистики по встречаемости билиарной атрезии в России нет. Различают 2 различные формы билиарной атрезии: эмбриональную или синдромальную, которая чаще всего сопровождается дополнительными пороками развития (поли- и аспленией, врожденными пороками сердца, транспозицией внутренних органов, неполным поворотом кишечника, аномальным развитием портальной вены и печеночной артерии и др.) и перинатальную или несиндромальную формы. В этом случае процесс облитерации желчных протоков начинается после рождения и проявляется в виде желтухи на 2–6-й неделе жизни. Обе формы заболевания не считаются наследственными.

Независимо от формы по уровню обструкции различают 3 типа билиарной атрезии (рис. 1):

I тип (5–10% случаев), атрезия общего желчного протока;

II тип (2–5%), атрезия общего печеночного протока, могут быть желчные кисты;

**III тип, самый распространенный (>90%), при котором происходит фиброоблитерация всех внепеченочных желчных протоков.**

Этиология заболевания до настоящего времени неизвестна. Всеми исследователями признается, что билиарная атрезия является мультифакторным заболеванием, в патогенезе которого имеют значение как генетические факторы, аномальный морфогенез желчных протоков на ранних сроках беременности, иммунологические факторы, вирусная инфекция (в частности ЦМВ), так и влияние окружающей среды, вызывающие развитие воспалительного процесса, результатами которого являются фиброз и облитерация желчных путей. Наиболее изучена ассоциация билиарной атрезии с цитомега-

ловирусом. Но при этом никакой связи с вирусами гепатитов А, В и С не установлено.

В РДКБ с 2001 по 2014 г. на лечении находились 162 ребенка с билиарной атрезией, которым проведена операция Касаи – 92 (57%) девочки, 70 (43%) мальчиков (рис. 2).

Согласно японской классификации, у 140 (87%) пациентов выявлен III тип билиарной атрезии, у 12 (7,4%) детей – II тип и у 10 (6,2%) – I тип. Средний возраст на момент операции составил 81,3 дней (диапазон – 39–179 дней). Наибольшее число пациентов поступило в возрасте до 90 дней жизни (рис. 3).

К сожалению, пренатальная диагностика билиарной атрезии в настоящее время не разработана. Диагностический алгоритм довольно обширен и порой требует очень дорогостоящих методов обследования для подтверждения или исключения данного диагноза. Наш диагностический алгоритм представлен на рис. 4. В сомнительных случаях мы проводим генетическое исследование, ТМС и МРТ ХГ.

Первыми признаками билиарной атрезии являются иктеричность склер и кожных покровов, ахоличный стул, темная моча, гепато- и спленомегалия. В биохимическом анализе крови наблюдаем гипербилирубинемия за счет прямой фракции, повышение трансаминаз, гамма-ГТП и ЩФ. По коагулограмме определяются признаки печеночной коагулопатии.

Геморрагический синдром может включать кровотечения из мест инъекций, из пупочной ранки, вплоть до спонтанных интракраниальных и массивных желудочно-кишечных кровотечений вследствие дефицита К-зависимых факторов свертывания.

Более чем в 90% случаев УЗИ брюшной полости достаточно для подтверждения диагноза (рис. 5). Ультразвуковая симптоматика состоит из визуализации треугольного рубца в воротах печени, отсутствия сокращений желчного пузыря на пищевой раздражитель, малых размеров желчного пузыря. Следует отметить, что расширения внутрипеченочных желчных протоков не бывает.

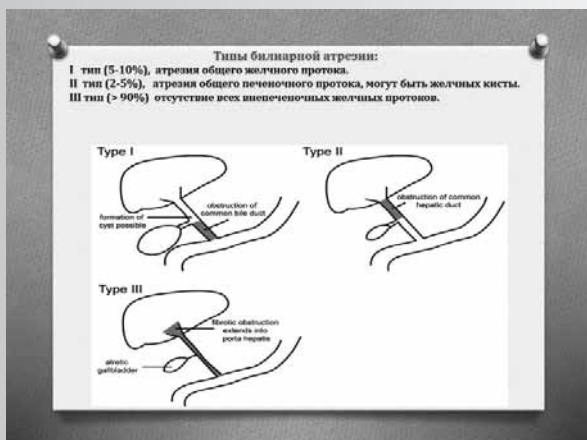


Рис. 1. Типы билиарной атрезии

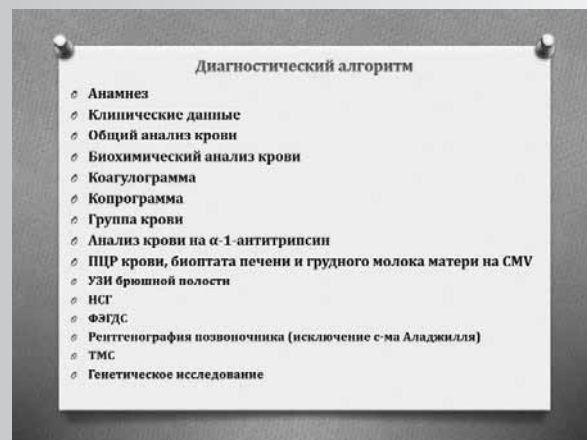


Рис. 4. Диагностический алгоритм

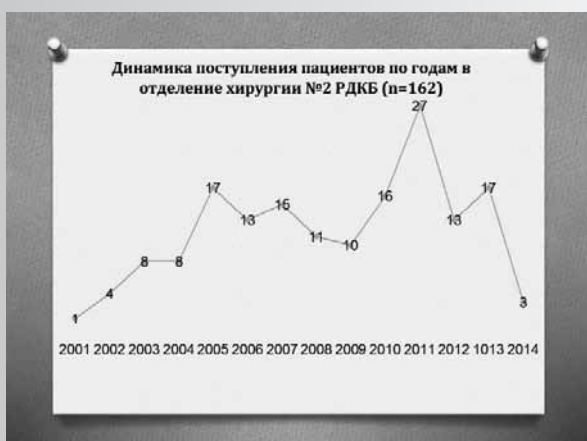


Рис. 2. Динамика поступления пациентов с билиарной атрезией в отделение хирургии № 2 РДКБ по годам

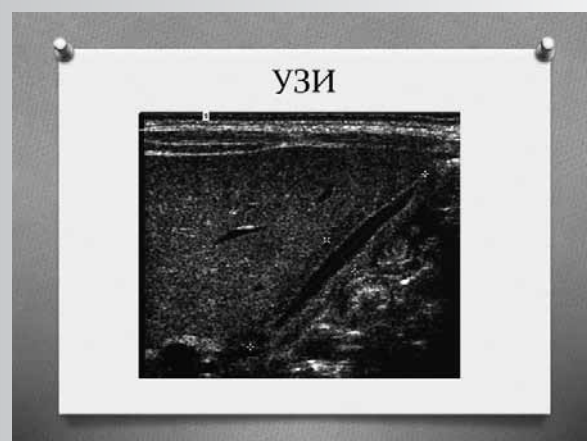


Рис. 5. Ультразвуковое исследование: гипоплазированный щелевидный желчный пузырь



Рис. 3. Возраст детей с билиарной атрезией на момент операции, в сутках

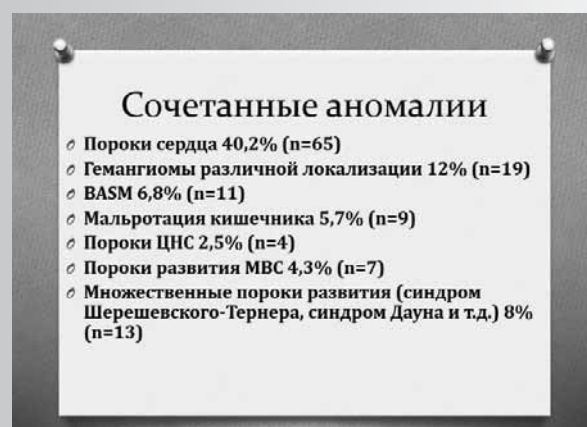


Рис. 6. Сочетанные аномалии

При ФЭГДС можно отметить отсутствие желчеотделения.

Дифференциальный диагноз при подозрении на билиарную атрезию довольно обширен, он включает врожденные или приобретенные инфекции, врожденные аномалии, нарушения обмена веществ, наследственные заболевания.

Учитывая значение возраста ребенка для проведения операции по Касаи, крайне важно быстрое проведение диагностических мероприятий.

### Биопсия печени

В предоперационном периоде биопсию печени мы не проводим, так как ее результаты не патогномичны для билиарной атрезии и могут быть неспецифическими, особенно если она выполняется на ранних этапах заболевания.

Магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ) в литературе фигурирует как высокоточный метод диагностики билиарной атрезии. Наш опыт в этом плане пока очень скромный, выводы делать преждевременно.

У данной категории больных помимо билиарной атрезии отмечено много сопутствующей патологии (рис. 6). Чаще всего встречаются пороки сердца.

Успех любой операции зависит от качества предоперационной подготовки. В случае билиарной атрезии она включает обязательные пункты, представленные на рис. 7. Особенно важно восстановление параметров гемостаза (плазмой и протромбиновым комплексом). Гормональную терапию начинаем уже в предоперационном периоде.

Наиболее значимыми прогностическими факторами эффективности операции по Касаи являются возраст ребенка и опыт конкретного медицинского центра в проведении таких операций. Считается, если в клинике ежегодно проводятся более 5 операций по Касаи, вероятность достижения ожидаемых результатов возрастает в 4 раза по сравнению с клиникой, в которой такая операция проводится только 1 раз в год. Также 10-летняя выживаемость пациентов, прооперированных в клинике, выполняющей большое количество операций, увеличивается в 2 раза.

**Операция проводится с использованием оптики и микрохирургической техники.** Косой разрез в правом подреберье по Федорову. Ревизия ворот печени. В случае выявления хорошо сформирован-

ного желчного пузыря проводится его пункция. При получении желчи выполняется интраоперационная холангиография и формируется холецистостома. Это происходит в редких случаях диагностических ошибок на дооперационном этапе.

В стандартных ситуациях проводится мобилизация гипоплазированного желчного пузыря и фиброзного тяжа, уходящего к воротам печени (рис. 8).

При этом для лучшей визуализации и выделения фиброзной площадки бифуркация воротной вены берется на турникеты (рис. 9). Фиброзная площадка иссекается до места предполагаемого открытия микроскопических желчных протоков. Обычно при правильном иссечении фиброзных масс отделяется жидкость, окрашенная желчными пигментами. Далее тощая кишка пересекается на расстоянии 15 см от связки Трейца. Ее дистальный конец заглушается, подводится к воротам печени через окно в брыжейке ободочной кишки. Сам портоэнтеронастомоз формируется однорядным непрерывным швом ПДС 5/0. Следует подчеркнуть, что швы следует накладывать не на саму фиброзную площадку, а исключительно вокруг нее.

После этого целостность кишечника восстанавливается с помощью энтероэнтеронастомоза «конец в бок» серозно-мышечно-подслизистыми швами также ПДС 5/0 (рис. 10). На изолированной петле по Ру формируется инвагинационный антирефлюксный клапан (пролен 5/0). Операция завершается биопсией печени. К воротам печени под портоэнтеронастомоз подводится силиконовый дренаж.

Область операции обрабатывается мезозелем для профилактики спаечного процесса.

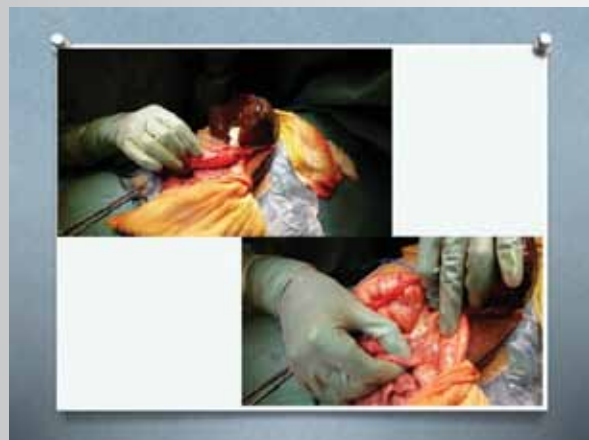
### Ранний послеоперационный период

В течение 3-х суток ребенок находится в реанимации. Питание через рот начинается обычно на 5–6-й день после операции, когда восстанавливается функция кишечника. Применяем лечебные смеси с повышенным содержанием среднецепочных триглицеридов – Хумана ЛП СЦТ, Прегестимил Липил). Главная цель послеоперационного лечения – профилактика холангита. Применяем 3 антибиотика: амикацин, максипим, метронидазол в течение 7–10 дней после операции, а затем пероральный цефалоспориин (Супракс) и бактрим в течение нескольких месяцев. Кроме того, *per os* назначаем урсофальк в дозе 30 мг/кг/сут, витами-

**Предоперационная подготовка**

- Катетеризация центральной вены.
- Инфузионная терапия.
- Антибактериальная терапия.
- Гемостатическая терапия (СЭП, викасол, дицинон, протромблекс)
- Заместительная терапия (альбумин, эритроцитарная масса по показаниям).
- Гормональная терапия (солу-медрол в дозе 5мг/кг/сут).
- Ингибиторы протеаз.
- Гастропротекция (эзомепразол)
- Противовирусная терапия (цимевен по показаниям)

**Рис. 7.** Предоперационная подготовка ребенка с билиарной атрезией

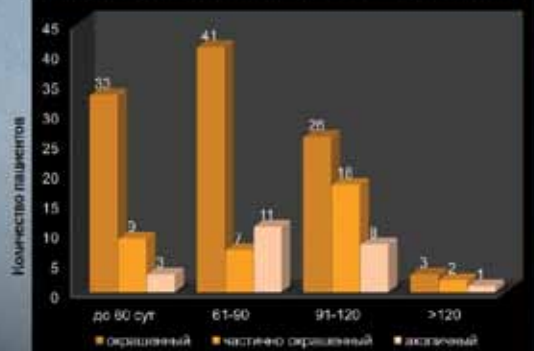


**Рис. 10.** Наложение энтероэнтероанастомоза

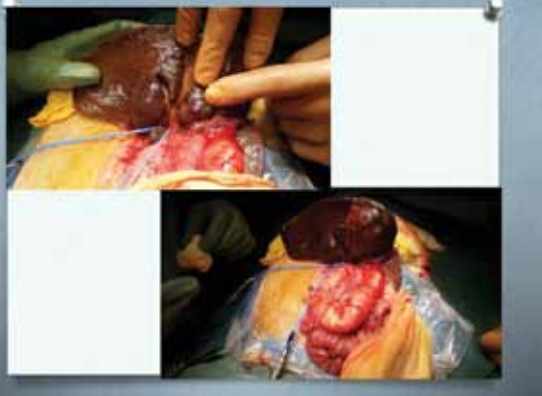


**Рис. 8.** Мобилизация фиброзной площадки. Бифуркация воротной вены взята на турникеты

**Зависимость окраса кала от срока операции**

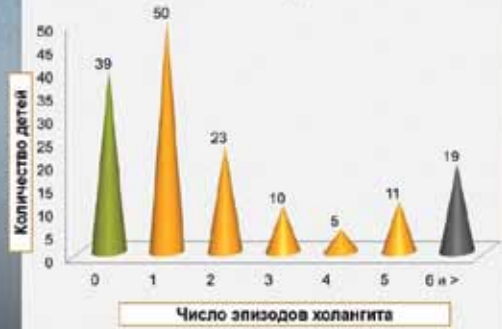


**Рис. 11.** Зависимость окраса кала от срока операции

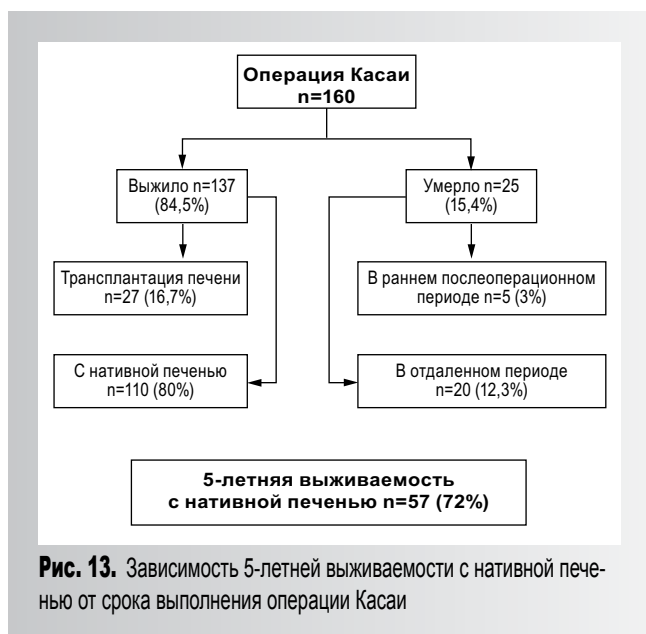


**Рис. 9.** Мобилизация петли по Ру для последующего формирования портоэнтероанастомоза

**Количество эпизодов холангита**



**Рис. 12.** Количество эпизодов холангита



**Рис. 13.** Зависимость 5-летней выживаемости с нативной печенью от срока выполнения операции Касаи

ны, ферменты, пробиотики. Парентеральная гормональная терапия солумедролом продолжается в течение 10–12 суток со дня операции. После полного восстановления энтерального кормления переводим на пероральную стероидную терапию метипредом, которая при постепенном снижении дозы в среднем продолжается 3 мес.

Дренаж удаляется обычно на 7–10-е сутки после операции.

Средняя продолжительность пребывания в больнице составляет 21 день.

### Результаты исследования

Хороший отток желчи был получен у 136 (83%) пациентов. У 23 (14,2%) детей после операции пассаж желчи не получен. 3 детей умерли в течение первых суток после операции от реанимационных осложнений.

На рис. 11 представлена зависимость появления окрашенного кала от сроков выполнения операции Касаи. Самые лучшие показатели отмечены при выполнении операции в возрасте до 90 суток жизни.

В послеоперационном периоде холангит отмечен у 118 (75%) пациентов, из них у 68 (43%) детей отмечены повторные эпизоды холангита.

Послеоперационный холангит – наиболее частое и серьезное осложнение билиарной атрезии, порой ведущее к фатальной септицемии или повторной облитерации гепатопортоэнтероанастомоза. 118 пациентов испытали по крайней мере один

эпизод послеоперационного холангита, который сопровождался лихорадкой, лейкоцитозом, осветлением стула, желтухой, гипербилирубинемией и т. д. У большинства пациентов атаки холангита купировались после года (рис. 12).

### Ранние послеоперационные осложнения

- Несостоятельность портоэнтероанастомоза – 1.
- Спаечная кишечная непроходимость – 6 (до применения мезогеля).
- Кишечное кровотечение – 17 (купировано консервативно).
- Кишечные свищи – 1 (закрылся самостоятельно).
- Расхождение краев раны и эвентрация – 4.
- Дивертикулит Меккеля – 1.
- Несостоятельность энтероэнтероанастомоза – у 2 детей.

После применения мезогеля в течение последних 5 лет спаечной непроходимости не отмечено.

Повторная операция потребовалась в 14 случаях. 2 ребенка погибли от хирургических осложнений в раннем послеоперационном периоде.

### Структура поздних послеоперационных осложнений

- Вторичные билиарные кисты – 24 случая (7 повторно оперированы).
- Тромбоз воротной вены – 7.
- Кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода различной степени – 15.
- Желчный затек – 4.

В отдаленном послеоперационном периоде повторно оперированы 15 детей: 4 выполнено порто-системное шунтирование, 7 сформирован билиодигестивный анастомоз с ранее изолированной петлей по Ру в связи с кистозным расширением внутрипеченочных протоков, 4 выполнено дренирование желчного затека.

Таким образом, из 162 оперированных детей 79 перешли 5-летний рубеж. Из них 2 ребенка умерли в связи с отсутствием совместимого донора, 20 детей переданы под наблюдение трансплантологов, 57 пациентов живут с нативной печенью, что составляет 72%.

На рис. 13 представлена зависимость 5-летней выживаемости с нативной печенью от срока выполнения операции Касаи.

5-летняя выживаемость пациентов, оперированных до 60 суток жизни, отмечена у 13 (22%)

детей, у пациентов, оперированных между 61 до 90 днями ( $n=23$ ), – 40,3%.

5-летняя выживаемость детей, оперированных от 90 до 120 дней ( $n=18$ ), составила 31%. У пациентов, возраст которых на момент операции превышал 120 дней ( $n=3$ ), 5-летняя выживаемость ( $n=3$ ) – 5,2%.

### Выводы

- Операция Касаи, выполненная в возрасте до 90 дней жизни, позволяет восстановить отток желчи в 80% случаев и отсрочить необходимость трансплантации печени.
- Операция Касаи, выполненная в возрасте до 100 дней жизни, позволяет избежать трансплантации печени в 50% случаев (данные 5-летней выживаемости).
- Открытый доступ и использование микрохирургической техники создают оптимальные

условия для создания адекватного портоэнтероанастомоза.

- Использование мезогеля позволяет уменьшить спайкообразование, снизить риск развития спаечной кишечной непроходимости и облегчить повторный лапаротомный доступ при необходимости трансплантации печени.
- Атаки холангита особенно часты и опасны по риску развития холангиогенного сепсиса в течение первого года после операции и требуют госпитализации в специализированный стационар для коррекции гормональной и антибактериальной терапии.
- Операция Касаи и выхаживание больных в послеоперационном периоде имеют множество нюансов и должны проводиться только в специализированных центрах, обладающих достаточным опытом лечения этих пациентов.

## СЕЛЕКТИВНАЯ ДОРСАЛЬНАЯ РИЗОТОМИЯ В КОРРЕКЦИИ СПАСТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У БОЛЬНЫХ ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Комфорт А.В., Семенова Ж.Б., Пониная И.В.

ГУ «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии» Департамента здравоохранения г. Москвы

Детский церебральный паралич (ДЦП) – это полиэтиологическое заболевание прогрессирующего характера, в основе которого лежит поражение центрального двигательного нейрона. В современной литературе под этим термином подразумевается группа прогрессирующих двигательных нарушений, обусловленных нарушением развития или повреждением двигательных центров головного мозга [1].

По данным ВОЗ, распространенность ДЦП колеблется в диапазоне от 1,71 до 5,9 на 1000 детей. В группе доношенных детей ДЦП диагностируется в 0,1–0,2% случаев, в то время как в группе недоношенных – в 1%. Этот показатель обратно пропорционален массе тела ребенка при рождении: при массе тела менее 1500 г он составляет 5–15%, при массе тела более 1000 г – 25–50% [2]. По данным Минздрава РФ, заболеваемость ДЦП в России варьирует от 2,2 до 3,3 на 1000 детей. Ежегодно в России регистрируется до 200 больных ДЦП на каждые 10 000 детского населения в возрасте до 15 лет. ДЦП занимает первое место в структуре детской инвалидности с заболеваниями централь-

ной нервной системы (ЦНС), что составляет 24% от общей детской инвалидности [3].

Как было уже сказано выше, ДЦП – это полиэтиологическое заболевание. Определение этиологического фактора имеет значение при решении вопроса, является ли поражение нервной системы прогрессирующим процессом или имеет резидуальный характер. При этом разработка лечебных мероприятий, направленных на коррекцию двигательных нарушений при ДЦП, существенно не зависит от причины заболевания [4]. Среди антенатальных факторов наибольшее значение имеют хронические заболевания внутренних органов матери (38%), из них 29,7% составляют хронические воспалительные заболевания, острые вирусные инфекции (23,5%), угроза прерывания беременности (23,4%), гестозы (22,9%), стрессовые и психотравмирующие ситуации (16,7%) [5]. Интранатальные факторы развития ДЦП в основном связаны с недоношенностью и патологией родов. Среди них выделяют асфиксию в родах (72,3%), слабость родовой деятельности (39,7%), длительный безводный промежуток (32,5%), травматические акушерские