

© Кривченя Д.Ю., Притула В.П., Даньшин Т.І., Яременко В.В., Максакова І.С.

УДК 616.361-007.271-053.1-053.2-089

ЛІКУВАННЯ ВАД РОЗВИТКУ ЖОВЧНИХ ШЛЯХІВ У ДІТЕЙ

Д.Ю.Кривченя, В.П.Притула, Т.І.Даньшин, В.В.Яременко, І.С.Максакова

Кафедра дитячої хірургії (зав. – проф. Д.Ю.Кривченя) Національного медичного університету ім. О.О.Богомольця, Українська дитяча спеціалізована лікарня "Охматдит" (м. Київ)

Резюме. Проаналізовано результати діагностики та лікування 278 дітей віком від одного місяця до 17 років з вадами розвитку (ВР) жовчних шляхів. Розроблена тактика лікування біліарної атрезії та гіпоплазії, кіст та тубулярних стенозів спільної жовчної протоки. Невчасна діагностика ВР жовчних шляхів призводить до появи морфофункціональних змін у печінці, шлунково-кишковому тракті та поліорганної недостатності.

Ключові слова: природжені вади жовчних шляхів, діагностика, лікування.

Аномалії жовчних шляхів належать до тяжких патологічних станів у дітей. Біліарні атрезія та гіпоплазія трапляються з частотою 1:8000-16700 новонароджених [1-3], кіста спільної жовчної протоки (КСЖП) – 1:13000, тубулярний стеноз спільної жовчної протоки (ТССЖП) – в поодиноких випадках [4]. Дані аномалії викликають непрохідність жовчних шляхів. Їх діагностика утруднена, особливо в маленьких дітей, оскільки симптоми різноманітних захворювань, які супроводжуються жовтяницею, дуже схожі [5, 6]. Без хірургічного лікування пацієнти з атрезією або гіпоплазією жовчних шляхів помирають від ускладнень протягом першого року життя. У неоперованих дітей з КСЖП часто виникає холангіт, камінці жовчних проток, біліарний цироз; у дорослому віці настає малігнізація кісти. Неоперований ТССЖП призводить до холестаτικού гепатиту та цирозу печінки [7, 8].

Незважаючи на поліпшення діагностики та лікування цієї патології, зберігається висока частота летальності, особливо при біліарній атрезії (БА), яка становить 30 %, та коротка тривалість життя після операції [9]. Понад 80 % оперованих дітей з БА мають достатній жовчовідтік за умови, що операція зроблена до 60-денного віку дитини. Десятирічне післяопераційне виживання дітей з БА у світі становить 30-40 %, однак 70 % оперованих потребують пересадки печінки [10].

Мета дослідження. Розробити підходи до

лікування дітей з вадами розвитку жовчних шляхів на основі вивчення клінічно-інструментальних характеристик цієї патології.

Матеріал і методи. У клініках дитячої хірургії Національного медичного університету за період з 1981 до 2006 року проліковано 278 дітей з вадами розвитку жовчних шляхів: з БА – 190 (68,3 %) пацієнтів віком від 39 днів до 159 днів на момент операції; з біліарною гіпоплазією (БГ) – 10 (3,6 %) дітей віком від 30 до 3 років і 4 міс.; КСЖП – 72 (25,9 %) пацієнти віком від 1,5 міс. до 17 років; ТССЖП – 6 (2,2 %) дітей віком від 2 міс. до 8 років. Діагностика базувалась на вивченні скарг, анамнезу, даних об'єктивного, лабораторного та спеціальних методів дослідження: рентгенологічного, ультразвукового, черезшкірної черезпечінкової холангіографії, ендоскопічної ретроградної холангіопанкреатографії, комп'ютерної томографії, магнітноядерно-резонансної томографії та інтраопераційної холецистохолангіографії.

Результати дослідження та їх обговорення. Непрохідність жовчних шляхів є показанням до операції з метою відновлення жовчовідтоку за допомогою формування білідигестивних анастомозів, зниження жовчної гіпертензії (при КСЖП) та запобігання виникненню післяопераційного висхідного холангіту.

На момент операції пацієнтами в групі БА та БГ були новонароджені, яким правильний діагноз поставлений тільки через два місяці. У сприятливий період (до 60-денного віку) оперовано тільки 56,8 %. Серед 190 дітей з БА про-

оперовано 176, не оперували 14 дітей, госпіталізованих після тримісячного віку з явищами печінково-ниркової недостатності. Батьки 12 із 14 дітей відмовились від хірургічного лікування, а двоє померло на етапі передопераційної підготовки від поліорганної недостатності. У двомісячному віці прооперовано тільки 99 (56,3 %) із 176 дітей. Пацієнтам з корегованим типом БА виконували портохолецистостомію – 4 (2,3 %) та холецистоєюностомію – 1 (0,6 %). При ускладненому перебігу БА в одного (0,6 %) пацієнта виконана операція Suruga. У 6 (3,4%) пацієнтів, яких оперували пізно, під час операції виявили циротично змінену печінку – виконали операцію Waldschmidt (оментогепатоportoуденопексію). Обґрунтування цієї операції полягає в тому, що при цирозі розширюються лімфатичні судини печінки, жовч з лімфою йде по лімфатичних судинах до збірної судини у воротах печінки. Після десерозування гепатодуоденальної зв'язки розсікали лімфатичні вузли, вирізали "вікно" до рівня слизової оболонки у дванадцятипалій кишці, фіксували пасмо сальника до гепатодуоденальної зв'язки та утвореного "вікна". Жовч із лімфою частково проникає по цьому створеному шляху до шлунково-кишкового тракту (J.Waldschmidt, G.Chareassis, 1983). У 14 (8,0 %) дітей з пізнодіагностованою БА виконали діагностичну лапаротомію. Основний операційний прийом з приводу БА – гепатоportoєюностомія за методом Kasai з У-подібним міжкишковим анастомозом на петлі за методом Roux, яку ми виконали у 152 (86,4 %) дітей. З 1986 року операцію Kasai ми доповнювали формуванням антирефлюксного клапану за методом Shmidt-Zhang (104 операції).

При БГ виконували холецистектомію (за наявності гіпоплазії жовчного міхура) або денервацію печінкової артерії без холецистектомії (якщо жовчний міхур звичайних розмірів). Періартеріальна невректомія спільної печінкової артерії у дитячому віці здатна переривати активність патологічного процесу при будь-якому морфологічному типі та будь-якій стадії цирозу печінки. Ефективність невректомії знижується після тривалого лікування гормонами. При початковому цирозі печінки невректомія сприяє посиленню притоку артеріальної крові до печінки, що поліпшує її функціональний стан [1, 7].

При ТССЖП виконували відносно просту та безпечну операцію – супрадуоденальну холедоходуоденостомію за методом Юраша-Виноградова (поздовжнє розсікання спільної жовчної протоки [СЖП] і поперечне розсікання дванадцятипалої кишки).

Серед 72 пацієнтів із КСЖП тип I, за класифікацією Alonso-Lej-Todani, був у 64 дітей, тип III (холедохоцеле) – 1, тип IVa – 1, тип IVb – 2, тип V (хвороба Каролі) – 4. У 68 дітей проведено хірургічне лікування, не оперували тільки 4 дітей із хворобою Каролі. До 1986 року з приводу КСЖП виконували операції внутрішнього дренивання: цистодуоденостомію (5) та цистоеюностомію з У-подібним міжкишковим анастомозом за методом Roux (10). Ці операції технічно простіші, але через малоефективність ми надалі відмовились від них, бо збереження кісти призводить до стазу в ній жовчі, холелітіазу, рецидивних холангітів та переродження в холангіокарциному в дорослому віці [1, 9, 11]. Надалі, у 52 пацієнтів ми виконали цистектомію з холецистектомією, накладанням гепатоеюноанастомозу та У-подібним міжкишковим анастомозом за Roux. З 1990 року для профілактики висхідного холангіту операції доповнювали накладанням антирефлюксного клапану в місці У-подібного анастомозу. Для досягнення успіху необхідне формування антирефлюксного клапану на відвідній петлі завдовжки не менше 20 см. Дитині з холедохоцеле виконано холецистектомію з дуоденотомією та цистодуоденостомією на зразок папілосфінктеротомії.

У післяопераційному періоді проводили інфузійну корекцію показників гомеостазу, парентеральне харчування протягом 4-5 днів, антибіотикотерапію, стимуляцію кишечника. Призначали жиророзчинні вітаміни (К, Е, D, А), гепатопротектори, жовчогінну терапію. На 5-6 добу призначали курс кортикостероїдів з розрахунку 2-5 мг/кг на 6-7 днів, щоб запобігти виникненню грануляцій у воротах печінки. Виконували сеанси ГБО. Пацієнтам з БА після операції тривалий час призначали антибіотики для профілактики висхідного холангіту.

Два пацієнти з БА живуть після операції 20 і 13 років, при контрольних оглядах – функції печінки не порушені. Це діти з корегованим типом БА. Більше 5 років живуть 15 дітей,

більше 3 років – 21. Вони обстежуються двічі на рік, наростання дисфункції печінки не відмічено. Решта дітей померли в середньому через 9-15 міс. після операції від печінкової недостатності та портальної гіпертензії. Діти, яким виконана операція за методом Waldschmidt і діагностична лапаротомія, дожили до шестимісячного віку.

Результати лікування пацієнтів з БА в усьому світі поліпшуються, але частка тих, хто прожив понад 10 років після операції, досягає тільки 23 %. Ознаки цирозу були у всіх дітей, нормальна функція печінки та відсутність портальної гіпертензії відмічена тільки у 9 % (Т. Fujimoto et al., 1994). Отже, задовільний стан після операції не означає одужання і біля 80 % наших дітей після операції Kasai потребують трансплантації печінки. Дві дитини з БА після операції Kasai направлені в Інститут хірургії та трансплантології ім. О.О.Шалімова, де їм виконана пересадка печінки. Ці пацієнти на даний час живі.

Із групи БГ живуть і здорові 7 (з 10). Із групи дітей з ТССЖП живі всі 5 пацієнтів, які також здорові. Серед всіх оперованих з приводу КСЖП померло 2 дитини. Це діти, яким виконали цистоеюностомію з У-подібним міжкишковим анастомозом за методом Roux без антирефлюксного компонента, в яких післяопераційний період перебігав дуже тяжко в зв'язку з виникненням ускладнень. Одна дитина, оперована у віці 2,5 міс., померла через 1,5 міс. після операції в результаті тяжкого висхідного холангіту, неспроможності білідигестивного анастомозу, біліарного перитоніту, евентрації та формування високих кишкових нориць. Друга дитина у віці 5 років мала полікістозну трансформацію СЖП та внутрішньопечінкових жовчних проток (тип IVa). Під час операції виявлені ознаки тяжкого висхідного холангіту, холестатичного гепатиту, значне розширення СЖП та внутрішньопечінкових жовчних шляхів. Через технічні ускладнення виконали тільки субтотальну резекцію кісти та атипову цистоеюностомію (на відвідній петлі кишки було зроблено два вікна для двох розширених часткових проток). За печінкової недостатності смерть настала на 9-ту добу. У всіх прооперованих пацієнтів з приводу КСЖП в ранньому післяопераційному періоді випадків холангіту не виявлено.

Віддалені результати простежені до 25 років. Добрі результати лікування відмічено в 61 (92,4 %) пацієнта, задовільні – 5 (7,6 %). Серед характерних ускладнень у віддаленому періоді для цієї групи пацієнтів є стенози гепатикоєюноанастомозу з калькульозом у жовчних шляхах і всіма класичними ознаками жовтяниці, яке ми спостерігали тільки в однієї пацієнтки. Крім того, у віддаленому післяопераційному періоді у 4 дітей старшого віку з КСЖП періодично виникав біль у животі та підвищувалася температура тіла, що ми розцінювали як висхідний холангіт. Це діти, яким не накладали антирефлюксний клапан при білідигестивному анастомозі. У пацієнтів, яким накладено антирефлюксний клапан при білідигестивному анастомозі, випадків холангіту у віддаленому періоді не було.

Висновки. 1. Діагноз вад розвитку жовчних шляхів у дітей потрібно встановлювати якнайраніше – до появи морфофункціональних змін та поліорганної недостатності. Новонароджених дітей з ознаками жовтяниці, в яких консервативна терапія неефективна протягом 10-15 діб, необхідно переводити у відділення хірургії з підозрою на біліарну атрезію. 2. Для поліпшення результатів лікування пацієнтів з біліарною атрезією необхідна хірургічна корекція до двомісячного віку з протокольним виконанням всіх деталей операції за методом Kasai. При некорегованій формі біліарної атрезії операція Kasai дає змогу виграти час для пошуку донора з метою трансплантації печінки. 3. У разі тубулярного стенозу спільної жовчної протоки показана супрадуоденальна холедоходуоденостомія за методом Юраша-Виноградова, а при біліарній гіпоплазії – холецистектомія (за наявності гіпоплазії жовчного міхура) або денервація печінкової артерії без холецистектомії (якщо жовчний міхур звичайних розмірів). 4. Операцією вибору для лікування кіст спільної жовчної протоки є цистектомія з холецистектомією, накладанням гепатикоєюноанастомозу та У-подібного міжкишкового анастомозу за методом Roux з формуванням антирефлюксного клапана на відвідній петлі.

Перспективи подальших досліджень. Подальша оцінка результатів діагностики та лікування пацієнтів з цією патологією дозволить розробити раціональні підходи до лікування вад розвитку жовчних шляхів.

Література

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. – СПб.: Пит-Тал, 1997. – Т. 2. – С. 169-177.
2. McKiernan P.J., Baker A.J., Kelly D.A. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland // *Lancet*. – 2000. – V. 355, № 1. – P. 25-29.
3. Watanatittan S., Niramis R. Choledochal cyst: review of 74 pediatric cases // *J. Med. Assoc. Thai*. – 1998. – V. 31, № 8. – P. 586-595.
4. Lamireau T., Le Bail B., Boussarie L. Ultrasonographic + ACI – triangular cord + ACI: the most definitive findings for noninvasive diagnosis of extrahepatic biliary atresia // *Eur. J. Pediatr. Surg*. – 1998. – V. 31. – P. 12-16.
5. Коровина Н.А., Захарова И.Н. Холепатии у детей и подростков. – М.: Медпрактика, 2003. – 68 с.
6. Красовская Т.В., Кобзева Т.Н. Хирургия новорожденных: диагностика и интенсивная терапия: Метод. реком. – 2-е изд., пер. и доп. – М.: Издатель Мокеев, 2003. – 80 с.
7. Вишневецкий В.А., Кубышкин В.А., Чжао А.В., Икрамов Р.З. Операции на печени: Рук. для хирургов. – М.: Миклош, 2003. – 156 с.
8. Кривченя Д.Ю., Яременко В.В. Хірургічне лікування механічних жовтяниць в дитячому віці // *Зб. наук. пр. співробітників КМАПО ім. П.Л.Шупика*. – Вип. 10, кн. 1. – 2002. – С. 144-149.
9. Шерлок Ш., Дули Дж. Болезни печени и жёлчных путей: Практик. рук.: Пер. с англ. / Под ред. З.Г.Апросиной. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. – 864 с.
10. Chardot C., Carton M., Spire-Bendelac N. Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: French national study from 1986 to 1996 // *Hepatology*. – 1999. – V. 21, № 2. – P. 606-611.
11. Ничитайло М.Е., Грубник В.В., Ковальчук А.Л. и др. Минимально инвазивная хирургия патологии желчных протоков. – К.: Здоров'я, 2005. – 424 с.

ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ

Резюме. Проведен анализ результатов диагностики и лечения 278 детей в возрасте от одного месяца до 17 лет с пороками развития (ПР) желчных путей. Разработана тактика лечения билиарной атрезии и гипоплазии, кист и стенозов общего желчного протока. Несвоевременная диагностика ПР желчных путей приводит к морфофункциональным изменениям в печени, желудочно-кишечном тракте и полиорганной недостаточности.

Ключевые слова: пороки развития желчных путей, диагностика, лечение.

TREATMENT OF MALFORMATIONS OF THE BILIARY TRACTS IN CHILDREN

Abstract. The results of diagnosis and treatment of 278 children aged from one month to 17 years with developmental defects (DD) of the biliary tracts have been analyzed. A therapeutic approach to biliary atresia and hypoplasia, cysts and tubular stenoses of the common bile duct has been elaborated. Inopportune diagnosis of DD of the biliary tracts results in the onset of morphofunctional changes in the liver, gastrointestinal tract and multiple organ failure.

Key words: congenital malformations of biliary tracts, diagnosis, treatment.

O.O.Bohomolets' National Medical University (Kyiv),
Ukrainian Pediatric Specialized Hospital "Okhmatdyt" (Kyiv)

Надійшла 15.02.2007 р.
Рецензент – проф. Б.М.Боднар (Чернівці)