

*Д.В. Гусаковский, Е.Г. Новикова*

## **ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ БИЛИАРНОЙ АТРЕЗИИ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА**

*Научный руководитель: ассист. А.А. Шматова*

*Кафедра анестезиологии и реаниматологии,*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

***Резюме.** Данная работа содержит результаты ретроспективного анализа 8 историй болезни (анализ КОС, коагулограммы, биохимического анализа крови, УЗИ органов брюшной полости и сердца) у детей раннего возраста с билиарной атрезией.*

***Ключевые слова:** билиарная атрезия, анестезиология и реаниматология, трансплантация печени.*

***Resume.** This article contains the results of a retrospective analysis of 8 case histories (analysis of CBS, coagulogram, biochemical blood test, ultrasound of the abdominal cavity and heart) in infants with biliary atresia.*

***Keywords:** biliary atresia, anesthesiology and resuscitation, liver transplantation.*

**Актуальность.** Билиарная атрезия — наиболее частая причина хронического холестаза у новорожденных и детей в первые месяцы жизни (частота встречаемости 1:8000-1:12 000 среди живорожденных). У 10-15% детей дисфункция печени отмечается вследствие нарушенного эмбриогенеза[1]. У 20% новорожденных билиарная атрезия сочетается с другими врожденными пороками развития (сердечно-сосудистой системы, аномалии сосудов печени, обратное расположение органов брюшной полости). Без хирургической коррекции эти больные умирают в течение первых двух лет жизни от печеночной недостаточности, желудочно-кишечных кровотечений или

инфекций. В последние десятилетия достигнут прогресс при лечении этой патологии, благодаря своевременной диагностике, проведению операции Касаи и возможности трансплантации печени [2-3].

**Цель:** изучить особенности течения билиарной атрезии у детей грудного возраста.

**Задачи:**

1. Выявить особенности течения заболевания билиарной атрезии.
2. Провести оценку и анализ лабораторно-инструментальных методов исследования при билиарной атрезии у детей грудного возраста.
3. Выявить осложнения и сопутствующую патологию у детей с диагнозом билиарная атрезия.

**Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ 8 историй болезней детей (изучались показатели КОС, биохимического анализа крови, общего анализа крови, коагулограммы, данные УЗИ брюшной полости и сердца) с билиарной атрезией, поступивших в УЗ «ГДИКБ», в отделение анестезиологии и реанимации, за период с мая 2015 года по январь 2017 года. Исследование проводилось на 4 этапах: 1 этап - при поступлении, 2 этап - 7-е сутки, 3 этап - 14 сутки и 4 этап - при выписке. Результаты обрабатывались в ППП Statistica 10.0.

**Результаты и их обсуждение.** В исследование включены 8 историй болезней детей, среди которых было 3 мальчиков и 5 девочек. Средний возраст пациентов -  $7,87 \pm 4,05$  мес, масса тела при поступлении составили  $2287 \pm 450,9$  грамм. Средняя масса тела при выписке -  $6,7 \pm 1,09$  кг. Средний койко-день в стационаре 43 [11-262] дня.

У всех пациентов за время курации наблюдался компенсированный метаболический ацидоз, который сохранялся на всем протяжении заболевания ( $p \leq 0,05$ ). У детей при поступлении отмечалось достоверное повышение уровня лактата в крови и составил  $1,73 \pm 0,8$  ммоль/л, который в динамике не имел тенденции к снижению ( $p \leq 0,05$ ) (таблица 1).

**Таблица 1.** Динамика показателей кислотно-основного состояния по этапам,  $M \pm SD$

Показатель	Этап				Норма
	I	II	III	IV	
pH	$7,39 \pm 0,07$	$7,39 \pm 0,06$	$7,37 \pm 0,04$	$7,38 \pm 0,04$	7,35-7,45
cЛас, ммоль/л	$2,3 \pm 1,1^*$	$1,6 \pm 1,1$	$1,3 \pm 0,4$	$1,4 \pm 0,5$	0,5-1,6
НСО <sub>3</sub> , мм рт.ст.	$22 \pm 4$	$22 \pm 2$	$22 \pm 2$	$21 \pm 3$	21-28
АВЕ, ммоль/л	$-2,5 \pm 4,6^*$	$-2,8 \pm 2,2$	$-2,5 \pm 2,7$	$-3,7 \pm 3,0$	-2,5-2,5
pO <sub>2</sub> , мм рт.ст.	$84 \pm 16^*$	$81 \pm 19$	$88 \pm 15$	$71 \pm 12$	83-108
pCO <sub>2</sub> , мм рт.ст.	$37 \pm 7$	$38 \pm 5$	$37 \pm 7$	$35 \pm 6$	35-48
cGluc, ммоль/л	$4,0 \pm 1,1^*$	$3,8 \pm 0,9$	$4,5 \pm 0,7$	$4,9 \pm 1,1$	3,89-5,83
p50, мм рт.ст.	$28 \pm 2,99^*$	$29,2 \pm 4,1$	$27,8 \pm 2,7$	$36,2 \pm 23$	24-28

Примечание – \* различия достоверны по сравнению с нормой,  $p < 0,05$

Уровень глюкозы при поступлении был на нижней границе нормы, и составил  $4,0 \pm 1,1$  ммоль/л ( $p < 0,05$ ), однако исследование проводилось не натощак, так как все пациенты получали круглосуточное парентеральное питание. Таким образом, можем сделать вывод о сниженной толерантности к глюкозе (таблица 1).

В общем анализе крови наблюдалось статистически значимое снижение уровня гемоглобина и тромбоцитов и составило соответственно  $98 \pm 13$  г/л и  $225 \pm 60 \cdot 10^9$ . Явления тромбоцитопении и анемии сохранялись на всех этапах исследования и достоверно снижались на 2 и 3 этапах (7 и 14 сутки с момента поступления), что является характерным для данного заболевания ( $p \leq 0,05$ ) (таблица 2).

**Таблица 2.** Динамика показателей общего анализа крови по этапам,  $M \pm SD$

Показатель	Этап				Норма
	I	II	III	IV	
Лейкоциты, $10^9$	$13 \pm 9^*$	$8 \pm 2$	$7 \pm 2$	$9 \pm 5$	6-12
Тромбоциты, $10^9$	$225 \pm 60^*$	$155 \pm 37^{**}$	$148 \pm 62^{**}$	$142 \pm 81^{**}$	160-390
Гемоглобин, г/л	$98 \pm 13^*$	$99 \pm 15$	$93 \pm 11^{**}$	$103 \pm 16$	113-140
Гематокрит, %	$29 \pm 3^*$	$28 \pm 5$	$27 \pm 3$	$29 \pm 4$	36-49

Примечание – \*различия достоверны по сравнению с нормой,  $p < 0,05$

– \*\*различия достоверны по сравнению с I этапом,  $p < 0,05$

При анализе показателей свертывающей системы выявлено достоверное увеличение на всех этапах показателей фибриногена, АЧТВ и МНО, также снижение протромбинового индекса, что отражает нарастание гипокоагуляции и соответствует степени поражения печени ( $p \leq 0,05$ ) (таблица 3).

**Таблица 3.** Динамика показателей свертывающей системы по этапам,  $M \pm SD$

Показатель	Этап				Норма
	I	II	III	IV	
АЧТВ, с	$51,0 \pm 11,3^*$	$44,9 \pm 9,8$	$61,3 \pm 21,6^{**}$	$62 \pm 21^{**}$	24-35
Фибриноген, г/л	$2,6 \pm 0,8^*$	$2,5 \pm 0,7$	$2,9 \pm 1$	$2,8 \pm 1,2$	2—4
ПТИ	$0,65 \pm 0,19^*$	$0,77 \pm 0,2$	$0,62 \pm 0,11^{**}$	$0,61 \pm 0,13^{**}$	0,7-1
МНО	$1,96 \pm 1,15^*$	$1,43 \pm 0,3$	$1,84 \pm 0,44^{**}$	$1,94 \pm 0,4^{**}$	0,85-1.2

Примечание – \* различия достоверны по сравнению с нормой,  $p < 0,05$

– \*\*различия достоверны по сравнению с I этапом,  $p < 0,05$

На всех этапах исследования прогрессировало нарастание гипербилирубинемии, увеличение происходило за счет прямой фракции ( $p \leq 0,05$ ). Отмечались явления холестаза и цитолиза (увеличение АЛТ и АСТ ( $p \leq 0,05$ )). Выявлено достоверное увеличение уровня С-реактивного белка, связано это с присоединением гнойно-септических осложнений ( $p \leq 0,05$ ).

**Таблица 4.** Динамика показателей биохимического анализа крови по этапам,  $M \pm SD$

Показатель	I	II	III	IV	Норма
------------	---	----	-----	----	-------

БЛРБ общ. мкмоль/л	282±67*	303±77	388±173**	371±204* *	1,7-21
БЛРБ прям. мкмоль/л	192±53*	164±33	228±120**	207±153* *	≤ 8
АЛТ, ед/л	265±167*	233±183	264±208	264±321	≤ 42
АСТ, ед/л	312±258*	393±345**	302±277	375±471* *	≤ 42
СРБ, мг/л	16±15*	21±23**	23±21**	24±18**	≤ 5

Примечание – \* различия достоверны по сравнению с нормой,  $p < 0,05$

– \*\* различия достоверны по сравнению с I этапом,  $p < 0,05$

При проведении УЗИ выявлено: гепатоспленомегалия ( $n=8$ ), портальная гипертензия ( $n=5$ ), асцит ( $n=4$ ), варикозное расширение вен пищевода ( $n=3$ ), миокардиодистрофия ( $n=1$ ), МАРС у всех (из них ООО  $n=6$ , АРХ  $n=4$ ). Среди сопутствующих заболеваний были: БЭН II ст. ( $n=5$ ), ЗМР ( $n=6$ ), анемия ( $n=4$ ), печеночная энцефалопатия - у 3 детей. За время лечения в стационаре дети перенесли инфекционные осложнения: ОРВИ ( $n=1$ ), сепсис, осложненный септическим шоком ( $n=2$ , *S. aureus*, *Candida parapsilosis*), пневмонию ( $n=1$ , *Klebsiella pneumoniae*), у двоих пациентов было обнаружено ЦМВ-носительство. У всех детей была выполнена иммунограмма, выставлен диагноз вторичный иммунодефицит.

Все дети были осмотрены трансплантологом. В качестве метода лечения билиарной атрезии у детей была выбрана операция по трансплантации печени.

Шести детям операция была проведена в плановом порядке. Один ребенок – прооперирован по экстренным показаниям, из-за нарастания печеночной энцефалопатии. Один ребенок умер из-за прогрессирования печеночной недостаточности в возрасте 3 месяцев, не дожив до необходимого срока для проведения операции (6 месяцев).

#### **Выводы.**

1 Для пациентов с атрезией желчных ходов характерны анемия, тромбоцитопения, коагулопатия, явления цитолиза и холестаза, метаболический ацидоз.

2 Учитывая повышенный катаболизм (белково-энергетическая недостаточность, ускоренная утилизация глюкозы) необходимо корректировать состав парентерального питания.

3 Пациенты с печеночной недостаточностью подвержены вирусно-бактериальным инфекциям на фоне вторичного иммунодефицита.

*D.V. Gusakovskiy, E.G. Novikova*

### **FEATURES OF THE COURSE OF BILIARY ATRESIA IN BABIES**

*Tutors: assistant A.A. Shmatova*

*Department of anesthesiology and resuscitation,*

*Belarusian State Medical University, Minsk*

*Children's Infectious Clinical Hospital, Minsk*

#### **Литература**

1. А. Н. Никифоров, Ю.Г. Дегтярёв, Л.А. Артишевская // Атрезия желчных протоков у детей // Белорусский государственный медицинский университет, 2012 – С 1-2.

2. О.Т. Прасмыцкий, С.С. Грачев // *Анестезиология и реаниматология* // 978-985-475-872-5, 2017, 304-С. Учебное пособие. С 166-169.
3. Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia. *Lancet*. 2009; 374(9702):1704–1713.