

Гусаковский Д.В., Новикова Е.Г.
**ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ БИЛИАРНОЙ АТРЕЗИИ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО
ВОЗРАСТА**

Научный руководитель: ассист. Шматова А.А.
Кафедра анестезиологии и реаниматологии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

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. 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.

Цель: изучить особенности клиники и результаты лабораторно-инструментальных методов исследования у детей грудного возраста с билиарной атрезией.

Материалы и методы.

Проведен ретроспективный анализ историй болезней детей (n=8) 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 6.0.

Результаты и их обсуждение.

В исследование включены 8 историй болезней детей, среди которых было 37,5% мальчиков (n=3) и 62,5% девочек (n=5). Средний возраст пациентов - 7,87±4,05 мес. Средняя масса тела - 6,7±1,09 кг. В 75% (n=6) был выставлен диагноз атрезия желчных ходов, у 2 пациентов (25%) - гигантоклеточный гепатит. Средний койко-день в стационаре 43 [11-262] дня. У всех пациентов была выявлена коагулопатия, субкомпенсированный метаболический ацидоз и склонность к гипогликемии ($p \leq 0,05$). В общем анализе крови наблюдалась анемия и тромбоцитопения ($p \leq 0,05$). Отмечались явления холестаза (гипербилирубинемия (увеличение билирубина за счет прямого), повышение уровня щелочной фосфатазы), и цитолиза (увеличение АЛТ и АСТ) ($p \leq 0,05$). При проведении УЗИ выявлено: гепатоспленомегалия (n=100%), портальная гипертензия (n=5, 62,5%), асцит (n=4, 50%), варикозное расширение вен пищевода (n=3, 37,5%), миокардиодистрофия (n=1, 12,5%), МАРС у всех (из них ООО n=6, 75%, АРХ n=4, 50%). Среди сопутствующих заболеваний были: БЭН II ст. (n=5, 62,5%), ЗМР (n=6, 75%), анемия (n=4, 50%), печеночная энцефалопатия - у 3 детей, (37,5%). За время лечения в стационаре дети перенесли инфекционные осложнения: ОРВИ (n=1, 12,5%), сепсис с септическим шоком (n=2, 25%, *S. aureus*, *Candida parapsilosis*), пневмонию (n=1, 12,5%, *Klebsiella pneumoniae*), у двоих пациентов было обнаружено ЦМВ-носительство (25%). В плановом порядке прооперировано 6 человек (75%), один ребенок (12,5%) - экстренно, из-за нарастания печеночной энцефалопатии, один ребенок умер (12,5%) из-за прогрессирования печеночной недостаточности.

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.