

О. А. Платонова<sup>1</sup>, Л. А. Тимошина<sup>3</sup>, Ю. Г. Дегтярев<sup>1</sup>, С. К. Новицкая<sup>1</sup>,  
С. К. Клецкий<sup>4</sup>, Е. А. Саржевская<sup>2</sup>, М. М. Чепрасова<sup>3</sup>

## АНТЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ С БЛАГОПРИЯТНЫМ ИСХОДОМ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»<sup>1</sup>,  
УЗ «6-я городская клиническая больница», г. Минск<sup>2</sup>,  
ГУ «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»<sup>3</sup>,  
УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро», г. Минск<sup>4</sup>

*Киста общего желчного протока — это врожденное расширение участка внепеченочных желчевыводящих путей в сочетании с их полной сегментарной обструкцией, развитием холестаза, которое встречается в 2–5% случаев. Часто эти кисты сочетаются с атрезией желчных ходов. У новорожденных атрезия внепеченочных желчных протоков встречается в 90% случаев и значительно реже — киста холедоха. Эффект лечения зависит от пре- и постнатальной диагностики, от формы заболевания и раннего проведения хирургического лечения. Пренатальная диагностика атрезии проводилась по УЗИ плода в 1 и 2-ом триместре беременности. Представляем клинический случай пренатальной и ранней постнатальной диагностики у новорожденного ребенка атрезии внепеченочных желчных путей в форме кисты общего желчного протока с хорошим функциональным результатом.*

**Ключевые слова:** перинатальная диагностика, киста холедоха, неонатальный холестаз, хирургическое лечение.

**O. A. Platonova, L. A. Timoshina, Y. G. Dzehtyarou, S. K. Nowickaya,  
S. K. Kletski, E. A. Sarzhevskaya, M. M. Cheprasova**

### ANTENATAL DIAGNOSIS ATRESIA BILE DUCTS WITH A FAVORABLE OUTCOME AFTER SURGICAL CORRECTION

*Cyst of common bile duct — a congenital extension portion extrahepatic biliary tract combined with their complete segmental obstruction, the development of cholestasis, which occurs in only 2–5% of cases. Often, these cysts are combined with atresia of the bile ducts. At newborns the atresia of extra hepatic bilious channels meets in 90% of cases and is much more rare — a cyst of the choledoch. The effect of treatment depends on terms pre- and post-natal diagnostics and in due time carried out surgical treatment. Prenatal diagnosis of atresia at fetal ultrasound performed at 1 and second trimester of pregnancy. We present a clinical case of prenatal and early postnatal diagnosis of a newborn baby atresia of the extrahepatic biliary tract in the form of a cyst of common bile duct with good functional results.*

**Key words:** perinatal diagnostics, cyst of the choledoch, neonatal surgical treatment.

В структуре заболеваний гепатобилиарной системы ведущее место занимает билиарная атрезия, ранняя диагностика которой определяет эффективность лечения. Атрезия внепеченочных желчных протоков (АВЖП) является одной из наиболее частых причин формирования неонатального холестаза. Впервые это заболевание было описано более века назад, однако и в настоящее время вопросы его своевременной диагностики и лечения вызывают трудности. Известно, что внепеченочная желчная система развивается из каудальной части печеночного зародыша примерно на 4-й недели гестации [1]. Гепатоциты и клетки внутрипеченочных протоков берут начало из краниальной части кишечной трубки. Желчь начинает секретироваться в дуоденальную трубку к 12–14-м неделям. Развитие АВЖП может быть результатом аномального морфогенеза желчных протоков или повреждения нормально сформированных протоков.

Установлено, что процесс облитерации внепеченочных желчных протоков происходит в I триместре беременности. В дальнейшем, на более поздних сроках внутриутробного развития, циркуляция желчи плода осуществляется при участии плаценты и кишечника матери. И только небольшое ее количество поступает в несформированные желчные протоки, вызывая воспалительную реакцию окружающих тканей. Поэтому, наиболее яркая клиническая картина заболевания развивается уже после рождения, когда из процесса циркуляции желчи выключается материнский организм.

В структуре внепеченочных причин формирования неонатального холестаза ведущее место в антенатальном периоде занимают состояния, сопровождающиеся развитием гипоксии или ишемии гепатобилиарной системы, гипоперфузии ЖКТ, стойкой гипогликемией, метаболическим ацидозом [2]. Важное место занимают так же системные и лока-

## □ Случай из практики

лизированные бактериальные инфекции, запускающие синтез и экскрецию сложного каскада медиаторов воспаления купферовскими клетками, а так же гепатоцитами и эндотелиальными клетками синусоидов, оказывающих непосредственное влияние на образование и экскрецию желчи.

В общем, причины, лежащие в основе развития этой тяжелой патологии, до конца не расшифрованы. Предполагают множество этиологических факторов: иммунологических, генетических, ятрогенных медикаменты, алкоголь) и инфекционных агентов, (реовирусы, ротавирусы, цитомегаловирус), участвующих в патогенезе развития этого сложного заболевания [2]. Различные отделы внепеченочной билиарной системы могут быть повреждены, но при этом внутрипеченочные протоки наиболее часто вовлекаются в патологический процесс. Так, на основании морфологических исследований, установлено, что в большинстве случаев билиарной атрезии наблюдается фибро-облитеративная холангиопатия, которая является результатом деструкции нормально сформированной билиарной системы.

Пренатальная диагностика атрезии внепеченочных желчных путей (АВЖП) проводится о биохимическому маркеру (гаммаглутамилтрансферазе) в амниотической жидкости и УЗИ плода в 1 и 2-ом триместре беременности.

Так, об этом свидетельствует низкий уровень фермента гаммаглутамилтрансферазы (ГГТ) в амниотической жидкости на 18 недели гестации. УЗИ плода на 19–20 недели гестации позволяет выявить сочетанную патологию желчных протоков с кистой общего желчного протока.

Выделяют две формы АВЖП:

Синдромальная форма, при которой АВЖП сочетается с различными врожденными аномалиями развития в виде аспления, полиспления, *situs inversus*, **интестинальной мальформации**, аномалии портальной вены и печеночной артерии.

Несиндромальная форма встречается в 80–90% случаев и в основном проявляется как изолированная аномалия.

Постнатальная диагностика атрезии желчных путей у новорожденных детей проводится с помощью инструментальных и клинико-лабораторных методов исследования.

Информативным методом визуализации гепатобилиарной системы является УЗИ, при проведении которого желчный пузырь натощак не визуализируется или выявляется в виде «гиперэхогенного тяжа» (3). В ряде случаев при атрезии желчных протоков выявляют расширение внутрипеченочных желчных протоков, реже кисты в воротах печени и полисплению. Дополнительное диагностическое значение имеет гепатобилиарная сцинтиграфия, магнитно-резонансная томография (МРТ) и биопсия печени. МРТ среди неинвазивных методов обследования является наиболее точным, позволяющим безошибочно установить диагноз.

Гистологическое исследование биоптата печени так же имеет важное, а иногда и решающее значение для подтверждения обструктивного характера поражения и дифференциальной диагностики с необструктивными заболеваниями: гигантоклеточным гепатитом, новорожденных, альфа1-трипсиновой недостаточностью гепатопатией при полном парентеральном питании, муковисцидозом, синдромом Байлера. Основные диагностические признаки обструктивного паттерна выявляются со стороны портальных трактов и включает дуктулярную реакцию, отек и фиброз, отсутствие синусоидального фиброза, желчные тромбы [4].

Клинико-лабораторные критерии атрезии внепеченочных желчных путей в раннем неонатальном периоде характеризуются следующими особенностями:

В большинстве случаев дети с АВЖП рождаются доношенными с антропометрическими показателями соответствующими физиологической норме.

Желтуха появляется на 2–3 сутки жизни, т. е. в обычные для физиологической желтухи сроки. Примерно у двух тре-

тей больных отмечается наличие «светлого» промежутка – уменьшение интенсивности желтухи к концу 1-ой недели жизни с последующим постепенным нарастанием желтухи и появлением зеленоватого оттенка.

Стойкая ахолия стула является наиболее ранним и постоянным клиническим признаком болезни, но ее появлению часто предшествует отхождение мекония.

Характерным для АВЖП является отсутствие гепатомегалии при рождении с последующим увеличением размеров печени и изменением ее консистенции от эластичной до плотной.

Повышение билирубина за счет прямой фракции, составляющей более 20% по сравнению с общим уровнем билирубина (ранний признак)

Характерно появление других маркеров холестаза (ГГТ, бэта-липопротеидов, холестерина, повышение активности ЩФ, желчных кислот), степень выраженности которых в динамике нарастает от минимального до значительного.

Активность ферментов цитолиза (АЛТ, АСТ) повышается умеренно и, как правило, отсрочено.

Показатели, отражающие белково-синтетическую функцию печени (альбумин, фибриноген, холинэстераза, протромбиновый индекс и др.) на ранних сроках болезни не изменяются.

При УЗИ гепатобилиарной системы желчный пузырь натощак не визуализируется или его можно определить в виде «гиперэхогенного тяжа» [2].

Киста общего желчного протока – это врожденное расширение участка внепеченочных желчевыводящих путей в сочетании с их полной сегментарной обструкцией, развитием холестаза, которое встречается только в 2–5% случаев. Часто эти кисты сочетаются с АВЖП. При этом клинико-лабораторные проявления не отличаются от симптомов, характерных для АВЖП. При отсутствии АВЖП застой желчи в расширенном желчном протоке приводит к изменению ее коллоидных свойств, повышенной вязкости и неполному оттоку желчи. Длительное сохранение желчи в протоках предрасполагает к инфекционным осложнениям и развитию холангита. При развитии холангита характерно сочетание признаков внепеченочного холестаза с воспалительными изменениями [3].

При проведении УЗИ выявляют полостное образование в проекции общего желчного протока. Определенное диагностическое значение при кисте общего желчного протока имеет гепатобилиарная сцинтиграфия. Лечение только хирургическое. При отсутствии АВЖП прогноз при кисте общего желчного протока, как правило, благоприятный [3].

Представляем клинический случай пренатальной и ранней постнатальной диагностики у новорожденного ребенка атрезии внепеченочных желчных путей в форме кисты общего желчного протока.

Доношенный мальчик С. родился в роддоме УЗ «6-я клиническая больница» г. Минска от 2-ой беременности, 1-х срочных родов, срок гестации (273 дня, 39 недель). Возрастная первородящая – 32 года, отягощенный акушерский анамнез: 1-я беременность вакуум аспирация, 2-ая беременность настоящая, отмечено патологическое ее протекание – на фоне гестоза легкой степени тяжести. При этом по данным антенатального УЗИ у плода в сроке 19 недель гестации выявлено объемное образование в брюшной полости, в 20 недель гестации диагностирована киста общего желчного протока.

Интранатально: роды срочные, индуцированные: 1-й период – 7 часов 30 минут, 2-й – 30 минут, 3-й – 10 минут, безводный период – 8 часов. Доношенный мальчик родился в удовлетворительном состоянии / (оценка по шкале Апгар через 1–5 мин. 8/8 баллов.

В динамике состояние ребенка средней степени тяжести вследствие желтухи, обусловленной неконъюгированной гипербилирубинемией, которая появилась на 2 сутки жизни, без признаков гепатомегалии (т. е. размеры и консистен-

ция печени не были изменены) и своевременным отхождением мекония.

При лабораторном обследовании в клиническом анализе крови – синдром полицитемии (Эр. –  $6,75 \cdot 10^{12}/л$ , HGB – 244 г/л, HCT – 0,695), тромбоцитоз –  $455 \cdot 10^9/л$ .

В биохимическом анализе крови (4 сутки жизни) конъюгированной гипербилирубинемии – билирубин общий 302,6 мкмоль/л, прямой 25 мкмоль/л, ALat – 23 ед/л, ASat – 70 ед/л, ЩФ – 328 ед/л., общий белок – 62 г/л, альбумин – 48 г/л, мочевины – 5,1 г/л.

После рождения ребенка врожденный порок развития внепеченочных желчевыводящих путей (киста общего желчного протока), был подтвержден при проведении УЗИ брюшной полости и консультации детского хирурга в ДХЦ. С целью контроля за клинико-лабораторными и инструментальными параметрами новорожденный ребенок на 4 сутки жизни был переведен в педиатрическое отделение «РНПЦ Мать и дитя» с диагнозом: Врожденный порок развития внепеченочных желчных путей – киста общего желчного протока, желтушный синдром. Состояние ребенка на 4–5 сутки жизни с отрицательной динамикой, тяжелое вследствие появления признаков печеночной недостаточности: нарастание желтухи с зеленоватым оттенком (4–5 сутки жизни), постоянной ахолии стула и симптомов интоксикации (вялость, срыгивания). В биохимическом анализе крови выраженная конъюгированная гипербилирубинемия (общий билирубин – 239 мкмоль/л, прямая фракция 91 мкмоль/л), печеночные трансферазы не изменены (АЛТ – 29 ед./л, АСТ – 39 ед./л.), белково-синтетическая функция печени не нарушена (общий белок – 61 г/л, альбумин – 48,5 г/л).

Для проведения хирургического лечения ребенок был переведен в ДХЦ с диагнозом: Врожденный порок развития желчевыводящих путей – киста общего желчного протока. Неонатальный холестаз. Синдром эндогенной интоксикации.

После клинико-лабораторно-инструментального обследования и предоперационной подготовки в ДХЦ проведено хирургическое лечение кисты холедоха. Основные этапы операции 28.01.2014 г.: холецистэктомия, цисто-энтероанастомоз с отключением петли кишки по Ру с созданием антирефлюксного инвагината на этом сегменте.

Послеоперационный период у ребенка протекал без осложнений. Находился 5 дней в ОИТР, 8 в отделении пла-

новой хирургии. Выписан для дальнейшего лечения и наблюдения педиатром поликлиники.

Ультразвуковое исследование печени: печень не увеличена. Эхогенность паренхимы – в пределах нормы. Очагов в паренхиме печени не выявлено, патологических изменений не обнаружено. Протоки и вены не расширены, в протоках, больше справа, небольшое количество пузырьков газа. Желчный пузырь удален, на его месте петля кишки.

Заключение: состояние после холецистэктомии и наложения билиодигестивного анастомоза, аэробилия.

В исследованном операционном материале стенка кисты сформирована по типу желчного пузыря, слизистая оболочка выстлана призматическим эпителием, который сохранен на отдельных участках. Мышечная оболочка очагов отсутствует, замещена фиброзной тканью. В стенке кисты встречаются очаговые кровоизлияния и круглоклеточные воспалительные инфильтраты. В подкапсульном участке печени – хронический, преимущественно внутриклеточный холестаз. Желчные ходы в составе порталных трактов сформированы, многочисленные.

Ребенок осмотрен через 1,5 года после операции: гипербилирубинемии, гепатомегалии не выявлено.

Таким образом, ранняя диагностика в пре- и постнатальном периоде, локализованная форма внепеченочной обструкции желчных путей, своевременно проведенное (в течение первого месяца жизни) хирургическое лечение свидетельствовали о благоприятном прогнозе для жизни новорожденного ребенка.

### Литература

1. Дегтярева, А. В. Атрезия внепеченочных желчных протоков // Рос. журн. гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2006. – № 6. – С. 8–14.
2. Володин, Н. Н., Дегтярева А. В., Мухина Ю. Г. и др. Алгоритм дифференциальной диагностики синдрома холестаза у новорожденных и детей первых месяцев жизни // Вопросы практической педиатрии. – 2007. – Т. 2, № 1. – С. 55–63.
3. Заболевания печени и гепатобилиарной системы. Национальное руководство / Под ред. Н. Н. Володиной. – 2007. – С. 469–473.
4. Biliary, Atresia. Roger Klein Moreira. Arch. Patology Lab. Med. – 2012. – № 136. – P. 746–750.

Поступила 8.09.2015 г.