

DOI: 10.31636/pmjua.v7i1.4

Диагностика и лечение билиарной атрезии у детей

Дмитриева Е.¹, Дмитриев К.¹, Видищак М.^{2,3}, Видищак В.^{2,3}

¹ Винницкий национальный медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Винница, Украина

² Словацкий медицинский университет, Братислава, Словакия

³ 2-я хирургическая клиника лечебного факультета университета имени А. Я. Коменского, Братислава, Словакия

Резюме. В детском возрасте существует относительно мало тяжелых заболеваний печени. Билиарная атрезия является одним из самых сложных. Ранняя диагностика этого заболевания является основой последующего алгоритма лечения. В данной статье мы хотим представить основные критерии диагностики патологии желчевыводящих путей у новорожденных и детей раннего возраста, а также обратить внимание педиатров и неонатологов на трудности, возникающие при их диагностике. Несмотря на редкость этих заболеваний, при диагностике длительной гипербилирубинемии всегда следует учитывать атрезии желчных протоков, а также другие редкие заболевания печени. Благодаря ранней диагностике и последующей операции, по возможности, трансплантации печени, в последние два десятилетия наблюдается значительный прогресс в лечении детей с атрезией желчевыводящих путей.

Ключевые слова: гипербилирубинемия, холестатическая желтуха, атрезия желчевыводящих путей, гепатопортозентеростомия по Касаи, трансплантация печени.

Введение

Холестатическая желтуха у детей имеет разнообразную этиологию (надпеченочную, печеночную, постпеченочную). Билиарная атрезия и неонатальный гепатит составляют 70–80% всех случаев, при этом билиарная атрезия является наиболее частой причиной конъюгированной гипербилирубинемии в первые три месяца жизни. Поэтому при подозрении педиатра или неонатолога на патологию желчевыводящих путей у детей, необходимо как можно раньше подтвердить либо исключить это заболевание.

Билиарная атрезия

Характерным признаком атрезии желчных протоков является обструкция или отсутствие желчевыводящих путей. Заболевание имеет прогрессирующее течение. Без ранней диагностики и лечения постепенно развивается хроническая печеночная недостаточность с последующим летальным исходом. Нарушаются целостность и функция желчных протоков [1–3].

Различают две формы билиарной атрезии. Первая из них, называемая эмбриональной или фетальной формой, охватывает 10–35% случаев. У 65–90% детей

атрезия желчевыводящих путей манифестирует как постнатальная форма. В зависимости от того, какая часть желчных протоков поражена, различают внутривнутрипеченочную и внепеченочную формы. По данным гистологии описаны 3 основных типа [4]: **А** — сплошной фиброз наружных желчных протоков; **В** — фиброз проксимального отдела желчных протоков; **С** — фиброзный желчный пузырь с отсутствием проксимальных желчных протоков (рис. 1) [5]. Несмотря на ряд теорий, причина этого заболевания остается невыясненной. Предполагается многофакторная этиология этого заболевания. Большую роль играют внутриутробные инфекции, ишемические изменения, токсическое воздействие и др. [3–6] (рис. 2) [7].

Атрезия желчных протоков является следствием воспалительного процесса в гепатобилиарном тракте, продолжающегося уже в неонатальном периоде. Вызванная холестаазом задержка билиарных липопротеинов, желчных кислот и гиперхолестеринемия являются причиной прогрессирующего повреждения клеток печени с последующим циррозом и хронической печеночной недостаточности. Заболеваемость составляет примерно 1 : 15 000 при значительной географической изменчивости (например, в Тайване она составляет 1 : 3 000).

Клинически холестатическая желтуха характерна для атрезии желчных протоков, возникающей у большинства больных к концу первого месяца жизни. По

мере прогрессирования заболевания дети плохо развиваются, нарастает мальабсорбция жиров и жирорастворимых витаминов; нарушение резорбции витамина К приводит к усилению кровоточивости с риском развития внутримозговых кровоизлияний. В последующем также возникают белково-энергетическая недостаточность и задержка роста. У ребенка наблюдаются ахолический стул и моча обычно темного цвета, селезенка и печень увеличиваются позже — на 2–3-й неделе жизни. Еще позже развиваются цирроз печени, портальная гипертензия и выраженный венозный рисунок на груди. Степень облитерации желчевыводящих путей прогрессирует параллельно с развитием фиброза печени [8–10].

Диагностика

В соответствии с общими критериями, диагноз персистирующей конъюгированной гипербилирубинемии (конъюгированный билирубин превышает 20% от общего билирубина сыворотки) должен быть подтвержден до 45-го дня [3, 11]. В настоящее время существует множество различных современных методик диагностики заболеваний желчевыводящих путей у детей. Существуют также различные маркеры для подтверждения диагноза [12, 13]. Например, с помощью маркеров СК7, Ki-67, CD34 и виментина можно отличить атрезия желчевыводящих путей от идиопатического

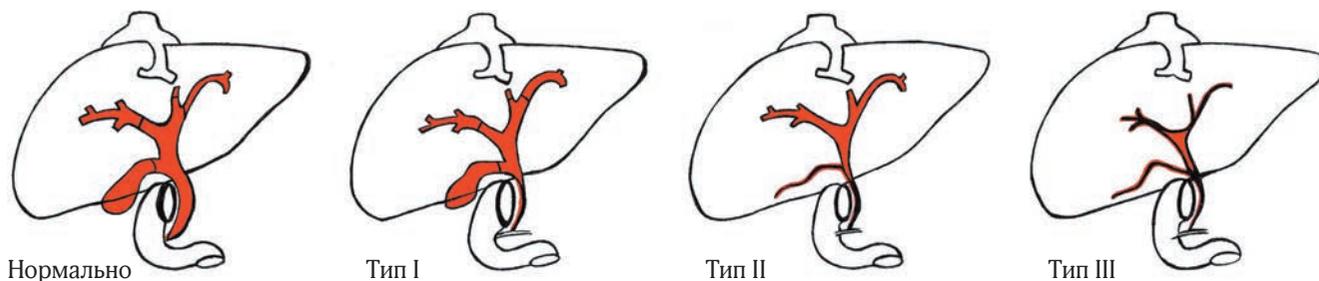


Рис. 1. Классификация билиарной атрезии (патологоанатомическая)



Рис. 2. Мультифакторная этиология билиарной атрезии

неонатального гепатита [12]. В Китае и Тайване даже было предложено использовать скрининг с помощью цветной карточки стула (stool color card): в медицинскую карту новорожденного добавляли тестовую карточку с семью различными вариантами окраски стула, три из которых были ненормальными. В течение первого месяца жизни родители ребенка сравнивали цвет стула ребенка с прилагаемой тестовой картой и затем отправляли ее в скрининговые центры. Благодаря этому скринингу, дети с атрезией желчных протоков были диагностированы и вылечены на ранней стадии в 75% случаев, что позволило снизить смертность и улучшить качество жизни этих пациентов [14]. Поскольку эти заболевания в Европе встречаются редко, достаточно классических методов диагностики, таких как клинические данные, лабораторные и вспомогательные методы исследования. Несмотря на это, пренатальная и постнатальная скрининговая диагностика в Европе занимает важное место в диагностике и превенции многих других врожденных заболеваний (метаболические нарушения, заболевания различных органов и систем, включая врожденные заболевания уропозитического тракта) [15–24].

К наиболее частым клиническим критериям атрезии желчевыводящих путей относятся холестатическая желтуха, ахолический стул, изменение цвета (потемнение) мочи, нарастающая гепатоспленомегалия с прогрессирующей печеночной недостаточностью, портальная гипертензия, кровотечение из расширенных сосудов пищевода, развитие вторичной мальабсорбции.

Биохимические лабораторные анализы показывают повышение концентрации связанного билирубина, а также повышение активности гамма-глутамиламинотрансферазы и щелочной фосфатазы. Повышенные уровни других аминотрансфераз нетипичны, хотя могут быть несколько повышены. В начале заболевания концентрация связанного билирубина повышена, а несвязанного — постепенно увеличивается. Примерно в 1-месячном возрасте уровни конъюгированного и неконъюгированного билирубина выравниваются, затем преобладает фракция неконъюгированного билирубина. В анализе крови обычно присутствует высокий лейкоцитоз (от 20 до 100 000/μl).

Атрезия желчных протоков может быть диагностирована также пренатально при помощи пренатальной ультразвуковой диагностики [5]. Следующим этапом диагностики билиарной атрезии является гистологическое исследование печени и скинтиграфическое исследование. В последние годы ретроградная холангиопанкреатография (ERCP) также проводится у новорожденных и детей грудного возраста с использованием специального прототипа эндоскопа для этой

возрастной группы. Чувствительность данного исследования у больных с атрезией желчевыводящих путей составляет 96%. У детей с нормальными показателями ERCP атрезия желчевыводящих путей полностью исключена [11, 25]. Это исследование не является рутинным, его чаще используют для диагностики и лечения холедохолитиаза [11].

В специализированном территориальном центре диагноз билиарной атрезии, в идеале, должен определяться в три этапа (табл. 1). Диагноз важно установить до второго месяца жизни ребенка, потому что после этого срока эффект операции намного меньше.

Дифференциальный диагноз конъюгированной гипербилирубинемии

Дифференциальная диагностика очень широка и сложна. Для диагностики требуется быстрое устранение других причин неонатального холестаза. Также важно дифференцировать конъюгированную гипербилирубинемию от атрезии желчных протоков, синдрома концентрированной желчи, кисты желчного пузыря, болезни Кароли [4]. Сгущение желчи во внепеченочных желчных протоках (застой желчи) происходит на физиологической или функциональной основе. Застой желчи или обтурация вызывает у новорожденных стойкую холестатическую желтуху из-за недостаточной экскреции желчи. Чаще всего это возникает при дегидратации, обезвоживании организма и т. д. После регидратации новорожденного и введения препаратов, влияющих на желчеотделение, клинико-лабораторные показатели восстанавливаются.

В грудном возрасте кисты желчного пузыря также проявляются холестатической желтухой, у детей старшего возраста — болями в животе [27], дефансом, желтухой или холестазом. Часто возникает кистозная дилатация внепеченочной желчевыводящей системы. Диагноз помогают поставить такие методы исследования, как ультразвуковая диагностика (УЗД), магнитно-резонансная терапия (МРТ), компьютерная томография (КТ) и скинтиграфия. Лечение хирургическое и заключается в иссечении кисты с формированием анастомоза с желчными протоками.

Синдром (болезнь) Кароли (кистозная дилатация внутрипеченочных желчных протоков) — врожденная множественная мешотчатая дилатация внутрипеченочных желчных протоков. Часто эта болезнь связана с кистами желчного пузыря, почек и врожденным фиброзом печени. Холангит и холедохолитиаз возникают при расширении внутрипеченочных желчных протоков. Заболевание клинически проявляется симптомами острого холангита, лихорадкой, болями в животе,

Таблица 1. Протокол диагностики холестатической желтухи

1-й этап	<p>Гематологические и биохимические исследования:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Общий анализ крови, СРБ, печеночные тесты, холестерин, билирубин, коагуляция, альбумин, прокальцитонин. <p>Перинатальный скрининг инфекций:</p> <ul style="list-style-type: none"> • TORCH, гепатиты А, В, С, CMV, EBV. <p>Скрининг метаболических нарушений:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Альфа-1-антитрипсин, аминокислоты в сыворотке и моче. Гормоны щитовидной железы, хлориды в поте, генетическое тестирование на муковисцидоз — если результаты неонатального скрининга неизвестны. <p>Ультразвуковая диагностика:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ультразвуковое исследование может быть использовано для выявления толщины эхогенности передней стенки правой портальной вены. При атрезии желчных протоков эта толщина обычно превышает 4 мм. Термин “<i>triangular cord</i>” используется для диагностики атрезии желчных протоков с помощью ультразвукового исследования (толщина передней стенки правой портальной вены выглядит как гиперэхогенный треугольник) [13, 26] (рис. 3) + сопутствующие аномалии (полисплинизм, <i>situs inversus</i>, отсутствие нижней полой вены)
2-й этап	<p>Сцинтиграфическое исследование <i>или</i> Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ERCP)</p>
3-й этап	<p>Чрескожная биопсия печени и гистологическое исследование</p>

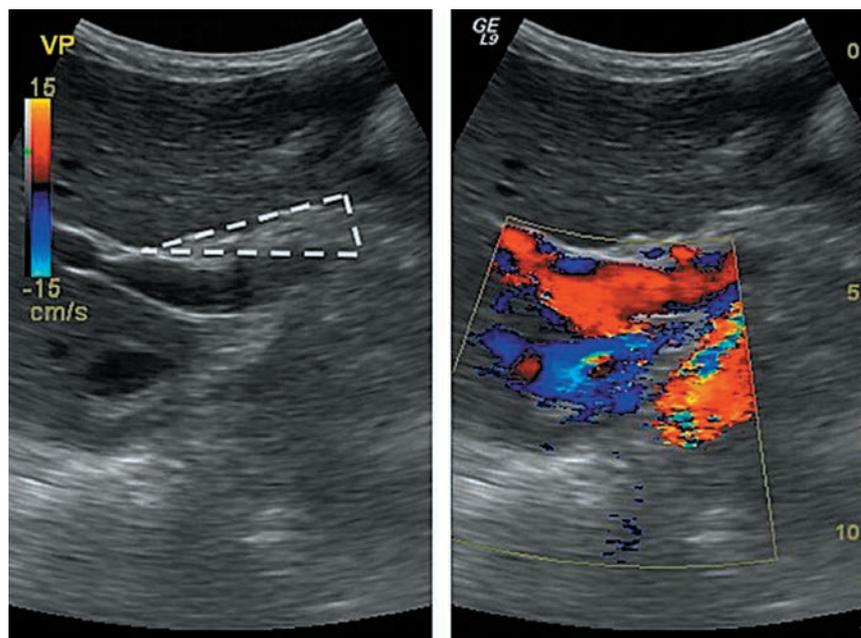


Рис. 3. Ультразвуковая диагностика билиарной атрезии (“*triangular cord*”)

желтухой. Диагноз подтверждается при помощи вспомогательных методов исследования (УЗД, КТ, МРТ) либо при помощи холангиографии. Терапия заключается в лечении холангита, при литиазе — лечение хирургическое. В дифференциальной диагностике и при развитии осложнений (энергетически-протеиновый дефицит, мальабсорбция) важно исключить и другие заболевания желудочно-кишечного тракта, встречающиеся в периоде новорожденности или раннем грудном возрасте [28–32].

Следует исключить также и другие причины конъюгированной гипербилирубинемии. В первую очередь — это исключение инфекции (гепатит, сепсис, сифилис, токсоплазмоз, цитомегаловирус, краснуха), метаболических и генетических нарушений (дефицит альфа-1-антитрипсина, галактоземия, муковисцидоз, тирозинемия, болезнь Гоше), эндокринных нарушений (гипопитуитаризм), синдром Алажиля, синдром Зельвегера). Следует также исключить неонатальный холестаз, вызванный токсинами и лекарствами.

Лечение билиарной атрезии

Холестаз у новорожденного следует лечить как неотложное состояние, требующее срочного обследования и лечения в специализированных центрах [33, 34]. Лечение билиарной атрезии заключается в хирургическом вмешательстве, которое обеспечивает выход достаточного количества желчи в кишечник и, таким образом, способствует уменьшению развития фиброза печени и воспалительного инфильтрата. Первоначальным методом выбора у детей с атрезией желчевыводящих путей является гепатопортоэнтеростомия по Касаи [3, 5], при которой на препарированной поверхности печени создается анастомоз тощей кишки с желчными протоками. Отток желчи и панкреатического секрета обеспечивают Roux-Y-анастомозом тощей кишки (рис. 4). [3, 5]. В настоящее время существует большое количество модификаций этого типа операции [33, 35, 36]. При гипоплазии внутрипеченочных желчных протоков можно ожидать определенного, скорее паллиативного эффекта от хирургического шунтирования фибризованных желчных протоков.

Этот тип операции проводится уже более шестидесяти лет. Операция была впервые введена в клиническую практику Касаи (M. Kasai) и Сузуки (S. Suzuki) в 1959 г. в Японии. Ж. Валайер (J. Valayer) начал использовать эту операцию в 1968 г. во Франции, затем в США с 1972 г. Р. П. Альтман (R. P. Altman), М. Кабелка (M. Kabelka) использовал этот метод в Чехии в 1978 г.

Если операцию выполнить до 60-го дня жизни, отток желчи достигается в 80% случаев. Но даже при успешном хирургическом вмешательстве вероятно прогрессирование болезни до цирроза печени и раз-

вития портальной гипертензии. Отдаленная выживаемость больных составляет 25–30%. Снижение билирубина до допустимых значений является признаком успешности операции. Если снижение уровня билирубина является частичным, то со временем состояние ухудшается и в конечном итоге развивается печеночная недостаточность. Трансплантация печени является альтернативным терапевтическим вариантом. Продолжительность жизни нелеченных детей составляет в среднем один год [4, 37]. У неоперированных детей печеночная недостаточность возникает из-за того, что не достигается отток желчи, и единственным вариантом лечения в этом случае является трансплантация печени.

Трансплантация печени

У младенцев трансплантация печени проводится с 1980-х годов. В то время были разработаны методики пересадки только части печени (обычно 2-го или 3-го латеральных сегментов) от мертвого или живого родственного донора [38–40]. Трансплантация обычно приводит к значительному улучшению качества жизни ребенка. В течение нескольких месяцев ребенок способен полностью интегрироваться в нормальную жизнь в соответствующей возрастной категории. Однако пациенты должны придерживаться регулярного приема лекарств и соответствующего образа жизни. Дальнейшее наблюдение за такими пациентами имеет важное значение для обеспечения их правильного психосоматического развития, профилактики инфекционных и лимфопролиферативных процессов, а также других сопутствующих осложнений.

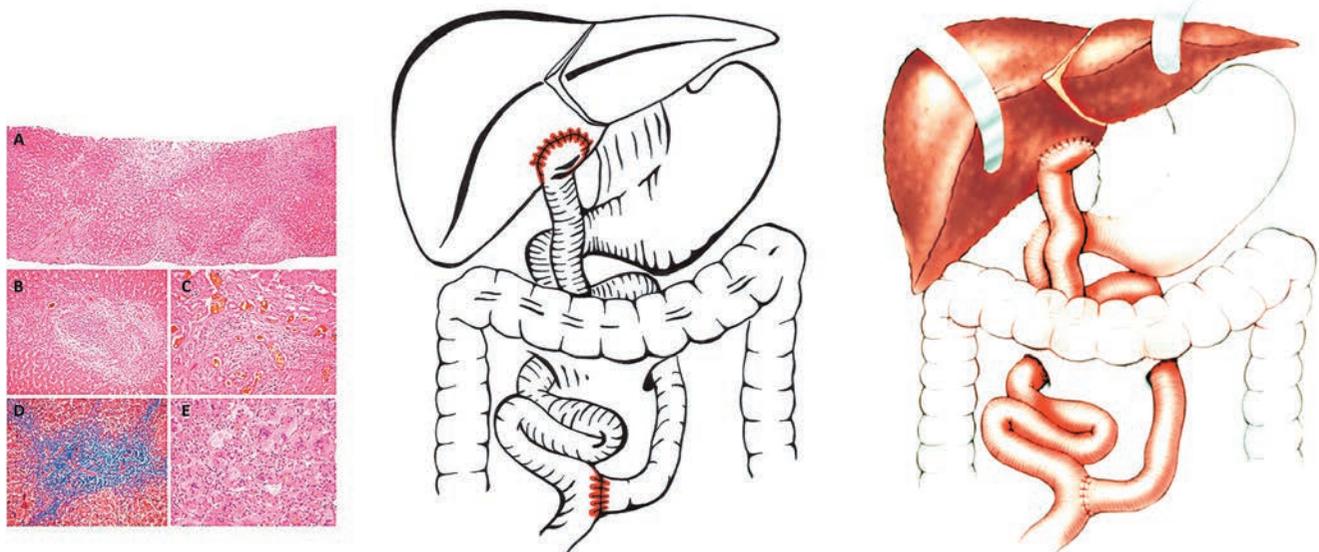


Рис. 4. Гепатопортоэнтеростомия по Касаи — принцип операции. (А–Е — гистологические срезы тканей кишечника)

Вывод

Несмотря на редкость заболеваний желчевыводящих путей у детей, важно правильно и своевременно диагностировать эту патологию. В случае атрезии желчевыводящих путей необходимые обследования должны быть выполнены в течение первых трех недель жизни, а ребенок должен быть прооперирован (оптимально) в возрасте двух месяцев. Лечение состоит из хирургической процедуры, обеспечивающей эвакуацию достаточного количества желчи в кишечник (гепатопортоэнтеростомия по Касаи). Если лечение проводится до 60-го дня жизни, эффективный отток желчи достигается в 80%. Ранняя диагностика и лечение продлевают жизнь ребенка и особенно качество жизни таких пациентов.

Альтернативным и очень перспективным в последнее время способом лечения является трансплантация печени.

References

1. Grizelj R, Vuković J, Novak M, Batinica S. Biliary atresia: the Croatian experience 1992–2006. *European Journal of Pediatrics* [Internet]. Springer Science and Business Media LLC; 2010 Jul 29;169(12):1529–34. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00431-010-1266-8>
2. Davenport M, Sinha C. Biliary atresia. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* [Internet]. Medknow; 2008;13(2):49–56. Available from: <https://doi.org/10.4103/0971-9261.43015>
3. Wildhaber BE. Biliary Atresia: 50 Years after the First Kasai. *ISRN Surgery* [Internet]. Hindawi Limited; 2012 Dec 6;2012:1–15. Available from: <https://doi.org/10.5402/2012/132089>
4. Kovács L. *Pediatrics*. Bratislava: Arete. 2010:150–7.
5. Moreira RK, Cabral R, Cowles RA, Lobritto SJ. Biliary Atresia: A Multidisciplinary Approach to Diagnosis and Management. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine* [Internet]. Archives of Pathology and Laboratory Medicine; 2012 Jul 1;136(7):746–60. Available from: <https://doi.org/10.5858/arpa.2011-0623-ra>
6. Feng J, Yang J, Zheng S, Qiu Y, Chai C. Silencing of the Rotavirus NSP4 Protein Decreases the Incidence of Biliary Atresia in Murine Model. Vartanian J-P, editor. *PLoS ONE* [Internet]. Public Library of Science (PLoS); 2011 Aug 18;6(8):1–8. Available from: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0023655>
7. Hadžić N. Biliary atresia. *Acta Medica Academica*. 2009 Dec 7;38(2):92–103.
8. Bhatnagar V, Gupta L, Gupta S. Extrahepatic biliary atresia: Correlation of histopathology and liver function tests with surgical outcomes. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* [Internet]. Medknow; 2012;17(4):147–52. Available from: <https://doi.org/10.4103/0971-9261.102326>
9. Guttman OR, Roberts EA, Schreiber RA, Barker CC, Ng VL. Biliary atresia with associated structural malformations in Canadian infants. *Liver International* [Internet]. Wiley; 2011 Aug 8;31(10):1485–93. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1478-3231.2011.02578.x>
10. Vuković J, Grizelj R, Bojanić K, Čorić M, Luetić T, Batinica S, et al. Ductal plate malformation in patients with biliary atresia. *European Journal of Pediatrics* [Internet]. Springer Science and Business Media LLC; 2012 Sep 15;171(12):1799–804. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00431-012-1820-7>
11. JANOTA J, STRAŇÁK, Zbyněk a kol. *Neonatologie*. Praha: Mladá fronta as; 2013:115–29.
12. Aiad HAS, Kandil MAH, Samaka RM, Sultan MM, Badr MT, Nada GEM. The role of CK7, Ki-67, CD34 and vimentin in the differentiation between biliary atresia and idiopathic neonatal hepatitis in Egyptian cholestatic neonates. *APMIS* [Internet]. Wiley; 2012 Jan 12;120(7):529–38. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0463.2011.02859.x>
13. Imanieh MH, Dehghani SM, Bagheri MH, Emad V, Haghghat M, Zahmatkeshan M, et al. Triangular Cord Sign in Detection of Biliary Atresia: Is It a Valuable Sign? *Digestive Diseases and Sciences* [Internet]. Springer Science and Business Media LLC; 2009 Feb 20;55(1):172–5. Available from: <https://doi.org/10.1007/s10620-009-0718-3>
14. Suzuki M, Muraji T, Obatake M, Nio M, Ito K, Suzuki K, et al. Urinary sulfated bile acid analysis for the early detection of biliary atresia in infants. *Pediatrics International* [Internet]. Wiley; 2011 Aug;53(4):497–500. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1442-200x.2010.03268.x>
15. Dobrovanov O., Kralinsky K., Babela R., Mamrilla R. The importance of screening obstructive uropathy in newborns. *Pediatrics (Bratisl.)*; 2018;13(1):17–20.
16. Dobrovanov O. *Obštrukčné uropatie – prevencia a iniciálny postup*. Ternopil: Krok. 2021.
17. Dobrovanov O, Kralinsky K. Sonographic screening of congenital kidney malformations in Slovakia. *Lek Obzor, Bratislava: Herba*; 2018;67(12):426–9.
18. Dobrovanov O, Kralinsky K, Molcan J, Kovalchuk VP. Relevance of ultrasound neonatal screening of the urinary system. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics)* [Internet]. The National Academy of Pediatric Science and Innovation; 2019 Jun 30;64(3):68–72. Available from: <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2019-64-3-68-72>
19. Dobrovanov O., Kráľinský K. Podiel prenatálnej diagnostiky v identifikácii vrodených chýb močovej sústavy na Slovensku. *Lek. Obzor*; 2019;68(2):59–62.
20. Dobrovanov O., Kráľinský K. Comparison of effectiveness and sensitivity of prenatal and postnatal sonographic diagnostics of anomalies of the uropoietic system in Slovakia. *Lek. Obzor*; 2020;69(4):130–133.
21. Dobrovanov O. Efficacy and sensitivity of prenatal and postnatal ultrasound screening of congenital developmental anomalies of kidneys in Slovakia. *Wiad Lek.*; 2021 Jan 1;74(3):450–4. Available from: <https://doi.org/10.36740/wlek202103112>
22. Dobrovanov O., Kráľinský K. *Obštrukčné uropatie v praxi pediatria a ich diagnostika pomocou sonografie (Obstructive uropathies in pediatric practice and their diagnosis by sonography)*. In: Karol Kráľinský, Ferdinand Sasváry, Mária Šupinová. *Význam interdisciplinárneho prístupu v prevencii chorôb III*, 2019; Budapešť: Expharma.
23. Furková K., Dobrovanov O. *Infekcie močových ciest*. In: Kolektív autorov (Editor: MUDr. Michal Medovarský, PhD.). *Detský pacient v ambulatnej praxi*. Bratislava: Raabe 2020.
24. Dobrovanov O, Kralinsky K, Cervenova O. Design of a standard ultrasound kidney screening protocol in newborns and other further diagnostic and treatment procedure. *Pediatr prax*. 2018;19(3):126–30. KOTALOVÁ R. Biliárni atrezie – najčastejšie indikácie k transplantácii jater v detském věku. *Lékařské listy* 2008, 57(11):18–20.
25. El-Guindi MA, Sira MM, Konsowa HA, El-Abd OL, Salem TA. Value of hepatic subcapsular flow by color Doppler ultrasonography in the diagnosis of biliary atresia. *Journal of gastroenterology and hepatology*. 2013 May;28(5):867–72. Available from: <https://doi.org/10.1111/jgh.12151>
26. Vidiščák M, Huštavová L. Abdominalgia v detskom veku – diferenciálna diagnostika. *Pediatrics (Bratisl.)*. 2010;5:27–30.
27. Vidiščák M., Huštavová L. Mekóniový ileus a mekóniová peritonitída. In: Pečan, J. a kol. *Princípy chirurgie III*. Topoľčany: Prima – Print. 2014:912–7

28. Vidiščák M., Hušťavová L. Atrézie a stenózy hrubého čreva. In: Vidiščák M. et al. Novorodenecká chirurgia I. – Krivá : M-SER-VICE s.r.o., 2008:159–64.
29. Vidiščák M, Hušťavová L, Duchaj B, Smrek M. Clinical evaluation of the neuronal intestinal dysplasia. Bratislavské lekárske listy. 2003;104(9):274-7.
30. Vidiščák M. Hušťavová L. Klinická symptomatológia črevných dysganglionóz. Pediatria (Bratisl.). 2014;9:31-2.
31. Hušťavová L. Chirurgický kritický novorodenec s enterostómou. Krivá: M-servis, 2007:107
32. Gallo A, Esquivel CO. Current options for management of biliary atresia. Pediatric Transplantation. 2013 Mar;17(2):95-8. Available from: <https://doi.org/10.1111/ptr.12040>
33. Urganci N, Çetinkaya F, Kalyoncu D, Papatya Çakir E, Yilmaz B. Infants with Cholestasis: Diagnosis, Management and Outcome. Marmara Medical Journal. 2012 May 1;25(2). Available from: <https://doi.org/10.5472/mmj.2012.01947.3>
34. Chan KWE, Lee KH, Tsui SYB, Wong YS, Pang KYK, Mou JWC, et al. Laparoscopic versus open Kasai portoenterostomy in infant with biliary atresia: a retrospective review on the 5-year native liver survival. Pediatric Surgery International [Internet]. Springer Science and Business Media LLC; 2012 Sep 18;28(11):1109–13. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3172-9>
35. Zhao R, Li H, Shen C, Zheng S, Xiao X. Hepatic Portocholecystostomy (HPC) is Ineffective in the Treatment of Biliary Atresia with Patent Distal Extrahepatic Bile Ducts. Journal of Investigative Surgery [Internet]. Informa UK Limited; 2011 Feb 23;24(2):53–8. Available from: <https://doi.org/10.3109/08941939.2010.530737>
36. De Vries W, de Langen ZJ, Aronson DC, Hulscher JBF, Peeters PMJG, Jansen-Kalma P, et al. Mortality of biliary atresia in children not undergoing liver transplantation in the Netherlands. Pediatric Transplantation [Internet]. Wiley; 2010 Dec;15(2):176–83. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1399-3046.2010.01450.x>
37. Alexopoulos SP, Merrill M, Kin C, Matsuoka L, Dorey F, Concepcion W, Esquivel C, Bonham A. The impact of hepatic portoenterostomy on liver transplantation for the treatment of biliary atresia: early failure adversely affects outcome. Pediatric transplantation. 2012 Jun;16(4):373-8. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1399-3046.2012.01677.x>
38. Kumagi T, Drenth JP, Guttman O, Ng V, Lilly L, Therapondos G, Hiasa Y, Michitaka K, Onji M, Watanabe Y, Sen S. Biliary atresia and survival into adulthood without transplantation: a collaborative multicentre clinic review. Liver International. 2012 Mar;32(3):510-8. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1478-3231.2011.02668.x>
39. Ueno T, Tanaka N, Ihara Y, Takama Y, Yamada H, Mushiaki S, Fukuzawa M. Graft fibrosis in patients with biliary atresia after pediatric living-related liver transplantation. Pediatric transplantation. 2011 Aug;15(5):470-5. Available from: <https://doi.org/10.1111/j.1399-3046.2011.01483.x>

Діагностика та лікування біліарної атрезії у дітей

Дмитрієва К.¹, Дмитрієв К.¹, Відіщак М.^{2,3}, Відіщак В.^{2,3}

¹Вінницький національний медичний університет ім. М. І. Пирогова, Вінниця, Україна

²Словацький медичний університет, Братислава, Словаччина

³2-га хірургічна клініка лікувального факультету університету імені Я. Коменського, Братислава, Словаччина

Резюме. У дитячому віці існує відносно небагато тяжких захворювань печінки. Біліарна атрезія є одним із найскладніших. Рання діагностика цього захворювання є основою наступного алгоритму лікування. У статті прописуємо основні критерії діагностики патології жовчовивідних шляхів у новонароджених та дітей раннього віку, а також звертаємо увагу педіатрів та неонатологів на труднощі, які виникають при їхній діагностиці. Незважаючи на рідкість цих захворювань, при діагностиці пролонгованої гіпербілірубінемії слід враховувати й атрезію жовчовивідних шляхів, а також інші рідкісні захворювання печінки. Завдяки ранній діагностиці та подальшій операції за Касаї, можливої трансплантації печінки, в останні два десятиліття спостерігається значний прогрес у лікуванні дітей з атрезією жовчовивідних шляхів.

Ключові слова: гіпербілірубінемія, холестатична жовтяниця, атрезія жовчовивідних шляхів, гепатоportoenterостомія за Касаї, трансплантація печінки.

Diagnosis and treatment of biliary atresia in children

Dmitrieva K.¹, Dmitriev K.¹, Vidiscak M.^{2,3}, Vidiscak V.^{2,3}

¹National Pirogov Memorial Medical University, Vinnytsya, Ukraine

²Slovak Medical University, Bratislava, Slovakia

³2nd Surgical Clinic of the Medical Faculty of Comenius University, Bratislava, Slovakia

Abstract. There are relatively few severe liver diseases in childhood. Biliary atresia is one of the most difficult. Early diagnosis of this disease is the basis of the subsequent treatment algorithm. In this article, we want to present the main criteria for diagnosing biliary tract pathology in newborns and young children, as well as draw the attention of pediatricians and neonatologists to the difficulties that arise in their diagnosis. Despite the rarity of these diseases, biliary atresia, as well as other rare liver diseases, should always be considered in the diagnosis of long-term hyperbilirubinemia. Due to early diagnosis and subsequent Kasai operation, the possibility of liver transplantation, in the last two decades, there has been significant progress in the treatment of children with biliary atresia.

Key words: hyperbilirubinemia, cholestatic jaundice, biliary atresia, hepatoportoenterostomy by Kasai, liver transplantation.