

КОМПЛЕКСНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА АТРЕЗИИ БИЛИАРНЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ

Юсупалиева Г.А.
Мурсакаева К.Д.

Ташкентский Государственный Медицинский Университет.

<https://doi.org/10.5281/zenodo.17984624>

Аннотация. Атрезия желчных протоков – наиболее частая причина стойкой прямой (конъюгированной) гипербилирубинемии в первые три месяца жизни. Это прогрессирующая воспалительная облитерация вне- и внутрипеченочных желчных протоков, патогенез которой остается спорным.

В обзоре представлены современные данные об этиопатогенетической картине, клинических проявлениях, методах диагностики, хирургическом лечении и исходах этого грозного заболевания у детей раннего возраста. Подчеркивается, что персистирующая желтуха в период новорожденности требует неотложного лечения, установления диагноза в ранние сроки жизни и наложения портоэнтеростомы по Касаи детям с атрезией желчных протоков до восьмой недели жизни позволит выжить более трети детей.

Ключевые слова: билиарная атрезия, гепатобилиарная система, холестатические заболевания, ультразвуковое исследование, паренхима печени, эхогенность, желчный пузырь, гиперэхогенный тяж, симптом треугольного тяжа, ахолия, гепатомегалия, трансплантация печени, холестатические заболевания.

Актуальность: Билиарная атрезия представляет собой прогрессирующую облитерацию внепеченочных желчных протоков, развивающуюся во внутриутробном периоде с постепенным вовлечением в процесс внутрипеченочной желчной системы и формированием билиарного цирроза печени (Alagille D. 1984 г.).

В развитии заболеваний гепатобилиарной системы у детей первых месяцев жизни БА составляет 45% и занимает ведущее место. Среднее количество заболеваемости составляет 1/10 000–1/13 000 живорожденных детей во всем мире (ВОЗ, 2018).

Ранняя диагностика заболевания крайне важна, поскольку своевременное хирургическое вмешательство, а при его неэффективности – трансплантация печени, позволяет значительно увеличить продолжительность и улучшить качество жизни этих пациентов.

Одним из важнейших методов диагностики в современной гепатологии является ультразвуковое исследование с использованием допплеровских методов. Для новорожденных и детей раннего возраста данный метод представляет особую ценность в связи с наличием ряда преимуществ перед другими инструментальными методами исследования (информативность, неинвазивность, быстрота получения результатов, возможность использования у постели больного) и может существенно дополнить дифференциальную диагностику причин неонатального холестаза.

Отсутствуют достоверные данные о динамике изменений внутриорганный гемодинамики при прогрессировании патологического процесса.

Не разработаны четкие ультразвуковые критерии для целой группы холестатических заболеваний со схожей клинической картиной, но требующих различного лечения (таких как синдром Алажиля, прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестаз (ПСВХ) 1-5-го типов и др.).

В современной отечественной литературе не освещены вопросы о новых возможностях ультразвукового метода в диагностике билиарной атрезии, о динамических изменениях печеночной гемодинамики у пациентов на этапе до и после операции.

БА без лечения быстро приводит к циррозу печени, печеночной недостаточности и смерти в течение первых двух лет жизни (Волынец Г.В., 2017). Это свидетельствует о высокой актуальности вопроса раннего выявления данной патологии с использованием неинвазивных методов.

Цель исследования. Улучшение диагностики билиарной атрезии у детей за счет использования современных методов комплексной ультразвуковой диагностики.

Материалы и методы. За период 2012–2022 гг. в клинике ТашПМИ находилось под наблюдением 20 детей (14 мальчиков и 6 девочек) с БА.

Все пациенты были тщательно обследованы клинически, изучены анамнез жизни и данные заболевания, оценены результаты клинико-лабораторных исследований.

Диагноз устанавливался на основании клинических, лабораторных и инструментальных исследований. Всем детям проводилось ультразвуковое исследование органов брюшной полости в серошкольном режиме.

Результаты. Средний возраст детей на момент обследования в клинике составил $6,6 \pm 2,2$ месяца. При этом дебют заболевания пришелся на первые 3 месяца жизни.

Анализ анамнестических данных показал, что в 45% случаев (9 детей) беременность у матерей протекала с угрозой прерывания. У 8 (40%) детей отмечалась низкая масса тела ребенка при рождении.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости у всех детей выявлены гепатомегалия, повышенная эхогенность печеночной паренхимы и ее неоднородность; у 5 детей (25% случаев) внутрипеченочные желчные протоки не визуализировались.

Печень у обследованных детей имела типичное расположение, четкие, ровные контуры, четкие края. Паренхима печени была однородной, средней эхогенности.

При проведении корреляционного анализа выявлена прямая сильная связь между линейными размерами печени и ростом детей раннего возраста ($r=+0,86$; $p<0,05$), менее выраженная связь ($r=+0,81$; $p<0,05$) между линейными размерами печени и площадью поверхности тела ребенка.

Показатели переднезаднего размера правой и левой долей в зависимости от роста представлены в таблице.

Динамика увеличения линейных размеров печени в зависимости от роста ребенка

рост	53-55 см	56-58 см	59-61 см	62-64 см	65-68 см
ПД (мм) M±o	61,2±3,9	61,7±5,4	63,1±3,8	64,2±3,6	65,9±3,6
ЛД (мм) M±o	43,7±2,9	44,7±2,9	44,7±3,8	43,5±2,2	47,0±5,0

Обозначения: ПД - правая доля (переднезадний размер); ЛД - левая доля (переднезадний размер).

Желчный пузырь был идентифицирован во всех 20 случаях. Он имел правильную форму, тонкие (не более 1 мм) стенки и анэхогенное содержимое. Средняя длина желчного пузыря у детей контрольной группы составила $24,3\pm3,6$ мм, ширина – $5,9\pm1,8$ мм.

Исследование общего желчного протока в этой возрастной группе сопряжено с рядом технических проблем (невозможность осмотра пациента при задержке дыхания, беспокойное поведение голодного ребенка, повышенное количество газов в брюшной полости, а также малые размеры исследуемого). Общий желчный проток в основной группе достоверно определялся у 4 (20%) детей. Наилучшая визуализация ОЖП осуществлялась при сканировании в положении датчика перпендикулярно правой реберной дуге (в проекции гепатодуоденальной связки). В данном случае общий желчный проток определяется как трубчатая эхонегативная структура с эхогенными стенками, расположенная в непосредственной близости к стволу воротной вены, более нейтральная по сравнению с ним. При использовании режимов цветного потока и ЭД цветовой сигнал в ней не определялся. Диаметр общего желчного протока у детей данной возрастной группы составил $1,0\pm0,1$ мм.

Коагулопатия, характеризующаяся кровотечением из мест инъекций, появлением синяков на теле и петехиальной сыпи, наблюдалась у 12 (60%) детей в возрасте первых 3 месяцев жизни, а также в дебюте заболевания. У остальных 8 (40%) детей до хирургического лечения эпизодов коагулопатии, подтвержденных клинически и лабораторно, не зарегистрировано. Биохимический анализ крови выявил умеренное повышение активности цитолитических ферментов: АЛТ $150,8\pm22,6$ ЕД/л, АСТ $240,2\pm36,6$ ЕД/л. Уровень общего билирубина повысился до $153,7\pm17,6$ мкмоль/л с преобладанием прямой фракции билирубина ($84,0\pm10,1$ мкмоль/л). Содержание общего белка составило $61,7\pm1,9$ г/л, уровень альбуминов – $35,1\pm1,2$ г/л.

Для определения диагностической ценности отдельных ультразвуковых признаков были определены их специфичность, чувствительность и прогностическая ценность. По результатам нашего исследования наиболее специфичными являются: отсутствие желчного пузыря (90%), гиперэхогенный тяж на месте желчного пузыря (90%), треугольный тяж-симптом СТТ (90%). Чувствительность перечисленных признаков не превышает 78,5% (отсутствие желчного пузыря). Максимальная положительная прогностическая ценность отмечена для признака «желчный пузырь в виде гиперэхогенного тяжа» (90,9%), отрицательная прогностическая ценность — для STR (78,3%).

Диагностическая ценность отдельных ультразвуковых признаков и их сочетаний в диагностике БА (%).

Ультразвуковые признаки	Чувствительность	Специфичность	Положит. предсказат. ценность	Отрицат., предсказат. ценность
Отсутствие желчного пузыря	78,5	90	89,5	36
Длина желчного пузыря	63,2	74	66,7	63,7
ЖП в виде гиперэхогенного	66,7	90	90,9	72
Гепатомегалия	75,7	60	84	63,2
Сplenомегалия	69,8	70	88	73,7
СТР	66,7	90	84,3	78,3
СТР+ отсутствие желчного пузыря	80	95,6	80	90,1
СТР + ЖП в виде гиперэхогенного	74,1	93,2	78,7	82,4

Заключение. На основании анализа первых клинических симптомов БА у детей раннего возраста показано, что одним из наиболее важных в диагностике атрезии является сочетание ахолии кала с длительной желтухой и гепатомегалией. Наличие этих клинических симптомов можно считать первым этапом в алгоритме диагностики БА у детей первых 3 месяцев жизни, что обуславливает необходимость проведения биохимического анализа крови, являющегося вторым этапом диагностики БА.

При выявлении коагулопатии, гипербилирубинемии преимущественно за счет прямой фракции, повышении уровня ГГТП и щелочной фосфатазы необходимо проведение третьего этапа диагностики билиарной атрезии – ультразвукового исследования органов брюшной полости, которое выявляет повышенную эхогенность печеночной паренхимы и ее неоднородность, нарушение визуализации внутрипеченочных желчных протоков и желчного пузыря.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акилов Х.А., Матякубов Х.Н. УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ МЕХАНИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ У ДЕТЕЙ Вестник экстренной медицины, 2017, X (4) ст.44.
2. Акилов Х.А., Урманов Н.Т., Акилов Б.Б., Примов Ф.Ш., Асадав Ш.Я., Ходжаяров Н.Р. БИЛИАРНАЯ АТРЕЗИЯ КАК ПРИЧИНА МЕХАНИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ Вестник экстренной медицины, 2017, X (4), ст.81-82.

3. Ортиқбоева Н.Т., Абдухалик-заде Г.А. ҲОМИЛА ИЧИ ИНФЕКЦИЯСИННИГ ҲОМИЛА ИММУНОЛОГИК ҲИМОЯСИГА ТАЪСИРИ Журнал репродуктивного здоровья и уро-нефрологических исследований 2021 СТ. 311.
4. Акилов Х.А., Матякубов Х.Н , Диагностика и хирургическая коррекция кистозной трансформации внепеченочных желчных протоков у детей, Актуальные вопросы детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии 2017 ст. 7-8.
5. Ramachandran P, Safwan M, Srinivas S, Shanmugam N, Vij M, Rela M. The extended Kasai portoenterostomy for biliary atresia: A preliminary report. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2016 Apr-Jun;21(2):66-71. [[PubMed](#)]
6. Bezerra JA, Wells RG, Mack CL, Karpen SJ, Hoofnagle JH, Doo E, Sokol RJ. Biliary Atresia: Clinical and Research Challenges for the Twenty-First Century. Hepatology. 2018 Sep;68(3):1163-1173. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
7. Schooler GR, Mavis A. Cystic biliary atresia: A distinct clinical entity that may mimic choledochal cyst. Radiol Case Rep. 2018 Apr;13(2):415-418. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
8. Wang L, Yang Y, Chen Y, Zhan J. Early differential diagnosis methods of biliary atresia: a meta-analysis. Pediatr Surg Int. 2018 Apr;34(4):363-380. [[PubMed](#)]
9. Chung PHY, Zheng S, Tam PKH. **Biliary atresia: East versus west.** Seminars in Pediatric Surgery. 2020; **29**:150950
10. Bezerra JA, Wells RG, Mack CL, Karpen SJ, Hoofnagle JH, Doo E et al. **Biliary Atresia: Clinical and Research Challenges for the Twenty-First Century.** Hepatology. 2018; **68**: 1163-1173
11. Tam PKH, Chung PHY, St Peter SD, Gayer CP, Ford HR, Tam GCH et al. **Advances in paediatric gastroenterology.** The Lancet. 2017; **390**: 1072-1082