

Гіпербілірубінемії новонароджених як маркер хірургічної проблеми у дитини

Горбатюк О.М.

2020



ОСНОВНІ ХІРУРГІЧНІ СТАНИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ, ЩО ПРОЯВЛЯЮТЬСЯ ГІПЕРБІЛІРУБІНЕМІЄЮ

- **Вроджені вади розвитку жовчовивідних шляхів**
(біліарна атрезія, кістозні трансформації жовчних протоків, гіпоплазія жовчних шляхів, полікістоз, подвоєння жовчного міхура тощо)
- **Висока кишкова непрохідність** (жовтяниця обумовлена вторинним застоєм жовчі в гепатобіліарній системі із-за порушення умов жовчовиділення та/або підвищеним зворотнім всмоктуванням білірубіну з кишечника на тлі зневоднення)
- **Великі гематоми** (великі кефалогематоми, внутрішньошлуночкові та субкапсулярні крововиливи, масивні крововиливи в м'які тканини можуть стати причиною непрямой гіпербілірубінемії та анемії)
- **Позапротокові утворення** (інфільтрати, пухлини)
- **Інші** (синдром Аладжиля, перинатальний склерозуючий холангіт, що не мають етіопатогенетичного лікування і потребують трансплантації печінки із-зі прогресуючого цирозу)



Частота хірургічних ВВР

- Біліарні атрезії – 61,3%
- Кісти холедоха – 25,2%
- Гіпоплазія жвш – 9,0%
- Інші - 4,5%

Діагностика утруднена, оскільки симптоми подібні один до одного.

Помилкові діагнози: інфекційний гепатит, гемолітична хвороба новонароджених, токсичний гепатит, сепсис, ферментопатія, вроджений гепатит тощо.

При кістах холедоха – подвоєння жовчного міхура, кіста головки підшлуквої залози, кіста печінки, полікістоз тощо.

Визначення

 Біліарна атрезія (атрезія жовчовивідних шляхів) характеризується облітерацією жовчовивідних шляхів. Захворювання уражає як позапечінкові, так і внутрішньопечінкові жовчні протоки, призводить до вторинного біліарного цирозу, печінкової недостатності та до смерті протягом перших 2-х років життя при відсутності лікування.

Епідеміологія

- Частота БА 1:6700 – 1:10000 – 1:20000 – 1:30000 за даними різних авторів
- БА складає біля 8% всіх вроджених вад розвитку внутрішніх органів у дітей
- В структурі захворювань гепатобіліарної системи у дітей перших 6міс. життя БА займає ведуче місце і складає 45%.



Історія вивчення БА

1. **1882-1892 роки** – J.Tompson вперше підготував огляд публікацій, присвячених БА, і опублікував його в Единбургському медичному журналі на основі літературних даних і власних спостережень за 50 дітьми. При цьому був наданий також і огляд патоморфологічних змін при атрезії жовчних ходів у 3-х опублікованих наукових працях. Він зробив висновок, що БА є прогресуючим запальним захворюванням жовчних шляхів невідомої етіології.
2. **1914 р.** – J.V.Holmes, патологоанатом з Університету Джона Гопкінса, вперше запропонував і застосував в своїх роботах термін “**біліарна атрезія**” за результатами 82 аутопсій і описав її різні види. Він відмітив, що 16% дітей мали варіанти патології, що можливо корегувати. Перші його намагання хірургічної корекції БА були неуспішні.



Історія вивчення БА

3. **1928р.** – W.E.Ladd в Американському медичному журналі опублікував дані про 11 успішних операцій при БА і рекомендував вік дитини для їх здійснення 4міс.
- 4.**1958р.** – Касаї і Сузукі вперше описали операцію портоентеростомії. Робота була опублікована в Японії і не звернула на себе увагу аж до 1968року.
5. **1968 р.** – дані про **операцію Касаї** опубліковані в Англії, сприйняті дуже схвально, що стало початком широкого її впровадження в різних країнах світу.
- 6.**1974р.** – Касаї була запропонована класифікація БА.



Епідеміологія

Біліарна атрезія (БА) – найбільш розповсюджене холестатичне захворювання печінка у немовлят і найчастіший показ до трансплантації печінки.

Захворюваність на БА (кількість випадків на 100000 новонароджених):

- у Нідерландах – 5
- у Франції – 5,1
- на Британських островах – 6
- в Японії – 7,4
- у США (штат Техас) – 6,5
- в Австралії – 7,48
- на Гавайських островах (США) – 10,6.

(G.G.Tu et al., 2014)



Клінічні форми БА

Сьогодні виділяють **2 форми БА**:

- *ембріональну (синдромальну);*
- *перинатальну (несиндромальну).*

Ембріональна БА зустрічається при таких вроджених захворюваннях, як поліспленія, аспленія, аномалії серця, вроджені вади ШКТ.

Перинатальна БА, при якій має місце тільки ураження гепатобіліарної системи, зустрічається значно частіше, в середньому у 90% пацієнтів.

Етіологічним фактором формування БА, з найбільшою імовірністю є ЦМВ інфекція. ДНК ЦМВ виявляється в біоптаті печінки в 80% випадків БА, в крові – в 25%, в сечі – в 20%.



КЛАСИФІКАЦІЯ ЗА М. KASAI (1974)

I тип – БА, що коригується

(у воротах печінки є жовчні протоки або кістозні утворення з густою жовчю)

II тип – БА, що не коригується

(характеризується відсутністю жовчних протоків у воротах печінки)



Класифікація БА

Японська і французька класифікації БА засновані на варіантах облітерації зовнішніх жовчних протоків.

За **японською класифікацією** описані **3 типа БА**:

- I – атрезія на рівні загального жовчного протоку із збереженням печінковим протоком і жовчним міхуром (дистальний варіант – 3% спостережень);
- II – облітерація на рівні загального печінкового протока із збереженими правим і лівим печінковими протоками (проксимальний варіант – 6% спостережень);
- III – атрезія всіх відділів жовчних протоків ((91% спостережень).

За **французькою класифікацією** розрізняють **4 типи БА**.

III варіант БА з попередньої класифікації розподілений на 2 типи:

- жовчний міхур і його протоки збережені (19% дітей)
- повна позапечінкова БА (72% дітей).



Порівняння французької і японської класифікацій БА (C.Chardot, 2005)

Французька класифікація	Частота	Опис	Рівень обструкції позапечінкових жовчних протоків	Японська класифікація
Тип 1	≈ 3%	Атрезія обмежена загальним жовчним протоком	Загальний жовчний протік	Тип 1
Тип 2	≈ 6%	Кісти у воротах печінки	Загальний печінковий протік	Тип 2
Тип 3	19%	Жовчний міхур, його проток збережені	Ворота печінки	Тип 3
Тип 4	72%	Повна позапечінкова БА	Ворота печінки	

Класифікація жовтяниць за рівнем обміну білірубіна

-  **Надпечінкова** (розвивається при гемолізі і спадкових розладах білірубінового обміну, підвищений непрямий білірубін)
-  **Печінкова, або печінково-клітинна** (розвивається при гепатитах, сепсисі, токсичному ураженні печінки, підвищений прямий і непрямий білірубін)
-  **Позапечінкова** (атрезія жовчних ходів і захворювання, що супроводжуються холестазом, підвищений прямий білірубін)



Етіологія БА

Основним етіологічним чинником **ембріональної форми БА** є мутація генів, що призводить до патологічного морфогенезу біліарного дерева.

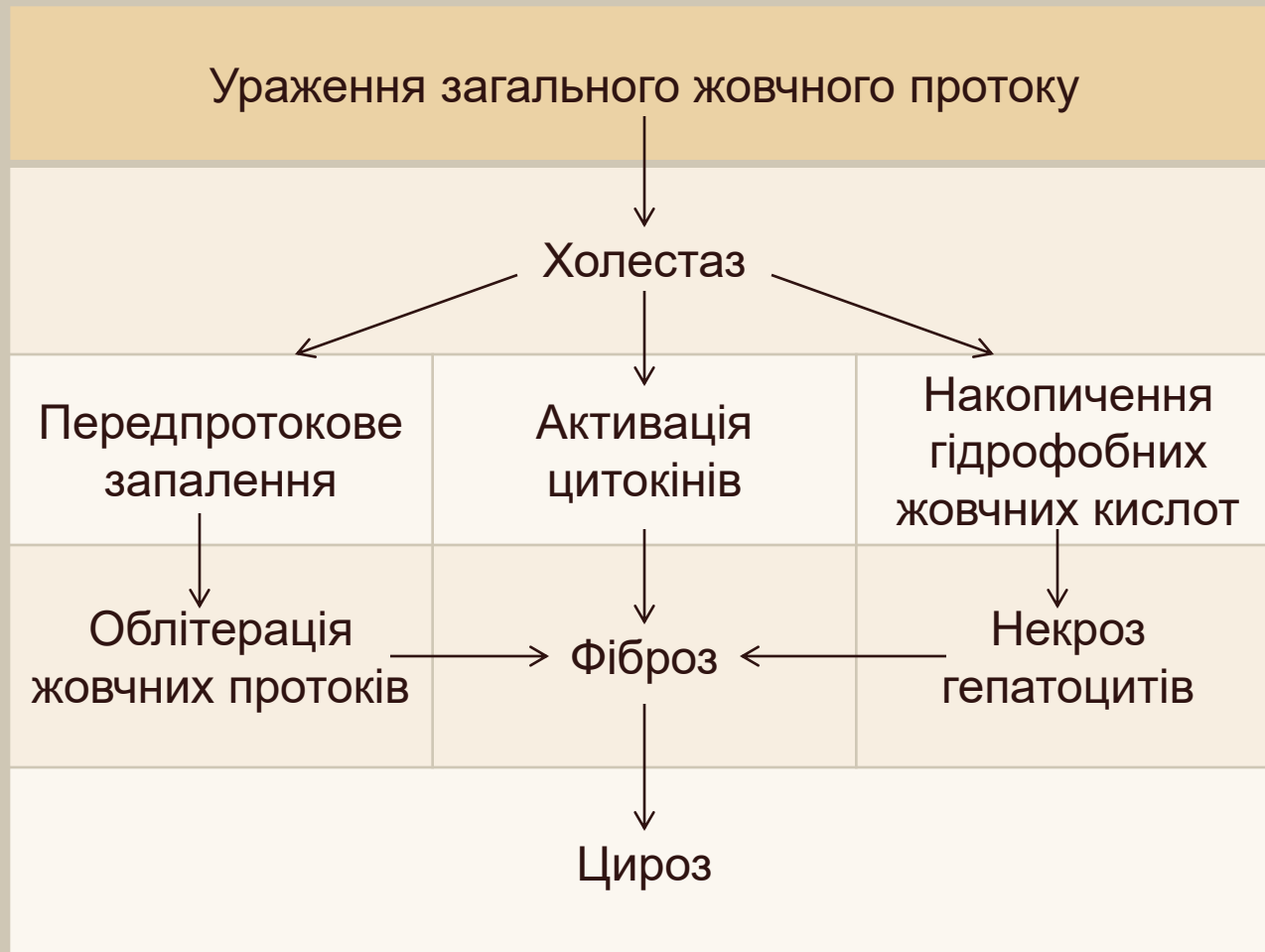
Перинатальна БА на думку багатьох дослідників є набутою, а не вродженою патологією. При перинатальній БА біліарна система розвивається нормально, проте пізніше на неї діють провокуючі чинники, що призводять до облітерації жовчно-вивідних шляхів (віруси, токсичні екологічні фактори, розлади кровопостачання).

З літературних даних можна зробити висновок, що БА за етіологією є гетерогенним захворюванням. Її слід розглядати як загальний наслідок дуже різних порушень.



Патогенез БА

(*W.F. Balistreri et al., 1996*)



Патогенез БА є гетерогенним і об'єднує як генетичні, так і імунологічні чинники.

Клінічні прояви БА

1. У більшості випадків діти з БА народжуються доношеними, з антропометричними показниками, що відповідають фізіологічній нормі.
2. Жовтяниця при БА з'являється на 2-3 добу життя, тобто в характерні для фізіологічної жовтяниці терміни. Приблизно у $2/3$ дітей має місце "світлий проміжок" – зменшення інтенсивності жовтяниці до кінця 1 – 2 тижня з наступним поступовим її зростанням і появою зеленкуватого відтінку до кінця 1 місяця.
3. Ахолія стільця є найбільш раннім і постійним клінічним проявом БА.
4. Темна сеча.
5. Характерним є відсутність гепатомегалії при народженні з поступовим збільшенням розмірів печінки і змінами її консистенції від еластичної до щільної протягом 2 міс. життя.
6. Можливим є розвиток геморагічного синдрому через дефіцит вітамін-К залежних факторів згортання крові в результаті розладів всмоктування віт.К в кишечнику.
7. До 1 міс. життя, як правило, формується дефіцит ваги, ступінь якого залежить від виду харчування дитини
8. В 5 – 6 міс. з'являються ознаки портальної гіпертензії на тлі біліарного цирозу печінки.



Зовнішній вигляд дитини з БА



Лабораторні дослідження при БА

1. У крові підвищений прямий (кон'югований) білірубін більше, ніж на 15% від рівня загального білірубіну.
2. В сечі визначається кон'югований білірубін.
3. Ферменти цитолізу (АЛТ, АСТ) підвищуються повільно, відстрочено. В більшості випадків протягом перших 2-3 тижнів після народження ці показники залишаються в межах норми, а потім поступово підвищуються із-за запальних процесів в жовчних протоках і паренхімі, тобто із-за прогресуючого неонатального гепатиту та цитолізу гепатоцитів.
4. Підвищений рівень біохімічних маркерів холестазу – сироваткових β -ліпопротеїдів, холестерину, лужної фосфатази, жовчних кислот.
5. Коагулограма – ознаки печінкової коагулопатії (можливо зниження протромбіну, фібріногену, АЧТЧ)
6. Велике значення в постановці діагнозу БА має визначення рівня гамма-глутамінтрансферази (ГГТ) в сироватці крові, яка при цьому захворюванні значно підвищена (майже в 20 разів).
7. Уробілін в сечі відсутній, оскільки він не утворюється і взагалі не може поступити в кишечник.
8. ІФА на внутрішньоутробну інфекцію – у 70-80% випадків цитомегаловірусна інфекція



Інструментальна діагностика БА

- 1. УЗД.** Характерна триада УЗ-ознак БА: гіпоплазія (чи відсутність) жовчного міхура; симптом «трикутного рубця» в місці фіброзної площадки в воротах печінки вище біфуркації гілок воротної вени на тлі перипортального фіброзу паренхіми печінки; збільшення діаметра печінкової артерії. Скорочення жовчного міхура після годування виключає БА.
- 2. Гепатобіліарна сцинтиграфія.** При БА поглинання нуклеотидів гепатоцитами та їх накопичення відбувається дуже швидко, проте екскреція в кишечник відсутня, навіть на відстрочених сканограмах.
- 3. МРТ.** Критеріями БА вважають жовчний протік, що не візуалізується, та маленькі розміри жовчного міхура чи його відсутність.
- 4. Дуоденальний тест.** Назодуоденальним зондом з дистального відділу 12-палої кишки збирається жовч. Відсутність її протягом 24 год. вказує на негативний дуоденальний тест і наявність БА.
- 5. Діагностична лапароскопія.** Темно-зелений колір печінки, її висока щільність та маленьких жовчний міхур чи його відсутність підтверджують БА.



Інструментальна діагностика БА

6. Чрезшкірна пункційна біопсія печінки.
7. Інтраопераційна черезміхурова холангіографія. Біліарне дерево виглядає атрезованим.
8. Інтраопераційна біопсія печінки. Клиноподібне висікання шматочка паренхіми печінки з метою гістологічного дослідження.
9. Ендоскопічні дослідження верхніх відділів ШКТ. Наявність варикозного розширення вен н/З стравоходу, відсутність виділення жовчі.
10. Пренатальна діагностика. Низький рівень гамма-глутамінтрансфери (ГГТ) в амніотичній рідині на 18 тиж. гестації може свідчити про БА.



Діагностична точність методів дослідження при БА

Метод дослідження	Точність
Біопсія печінки	96,9%
Клініко-лабораторне дослідження	70,8%
УЗД	69,2%
Сцинтиграфія	58,5%

(S.M.Dehghani et al., 2006;
C.Chardot., D.Debray, 2011;
T.S. Queiroz et al., 2014)

Макроскопічне дослідження печінки при БА

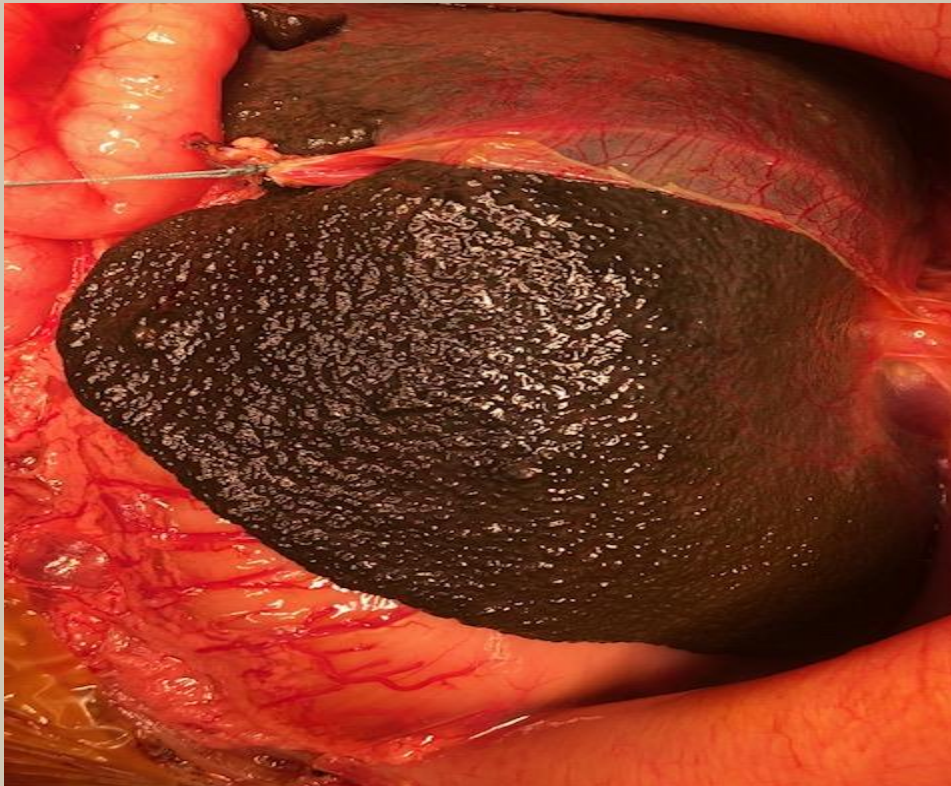
Колір зовнішньої поверхні **печінки** змінюється від зеленого до темно-зеленого у 81% клінічних спостережень. У 19 % випадків колір печінки варіює від жовто-зеленого до червоно-коричневого. Поверхня печінки і паренхіма дрібно зернисті. У 43% випадків має місце розширення внутрішньопечінкових жовчних протоків, кістозні порожнини ближче до воріт печінки містять густу замазкоподібну жовч.

Холедох або у вигляді фіброзного тяжу (76,2% випадків), або гіпоплазований (23,8% спостережень).

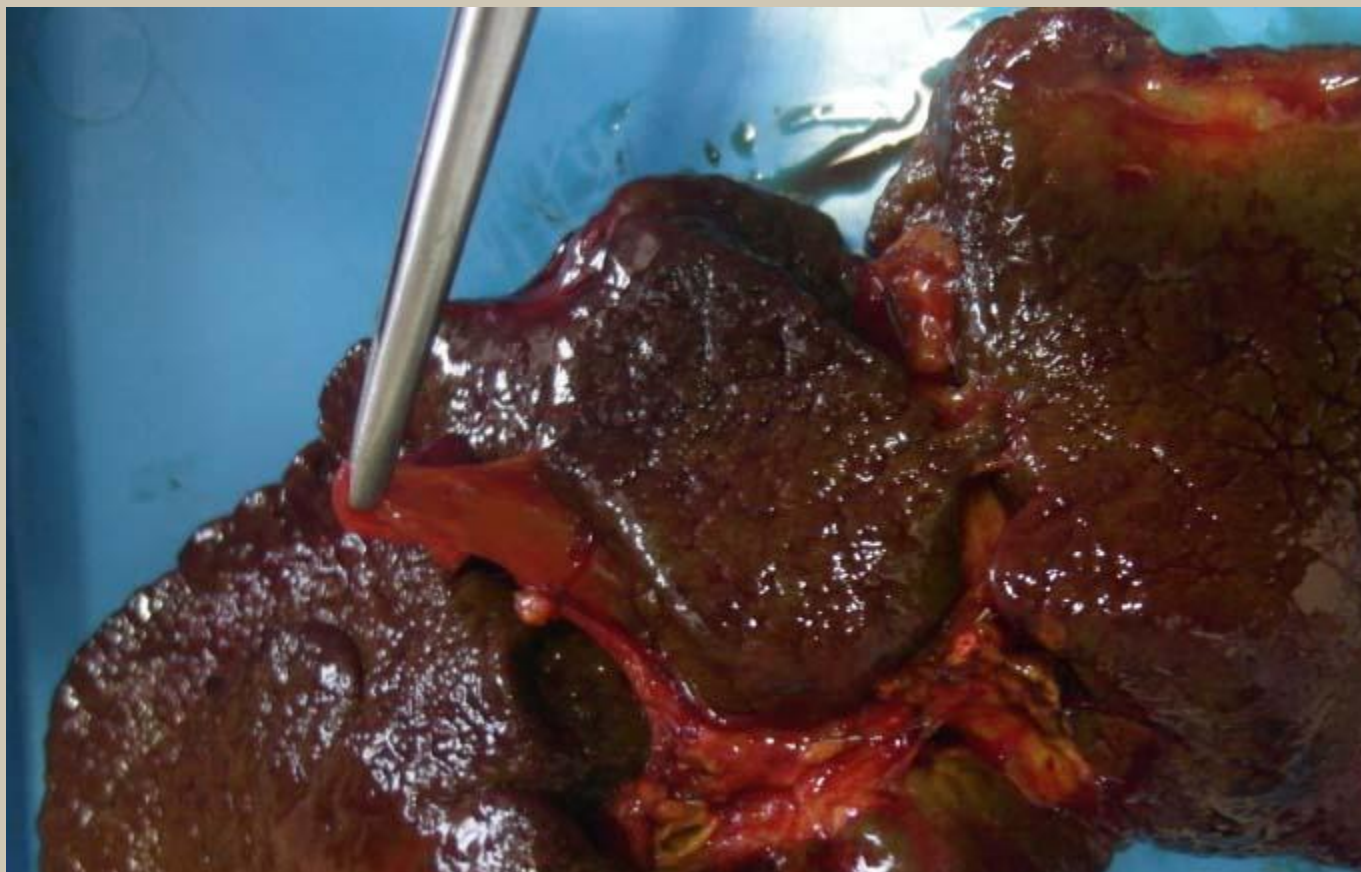
Жовчний міхур представлений або фіброзним тяжем (66,7% випадків), або гіпоплазований (33,3% випадків).



Макроскопічне дослідження печінки при БА



Гіпоплазія жовчного міхура при БА



Гістологічне дослідження печінки при БА

Найбільш характерні зміни печінки при БА:

1. Застій жовчі в гепатоцитах і жовчних протоках
2. Проліферація жовчних протоків
3. Гігантська трансформація гепатоцитів
4. Портальний набряк
5. Фіброз і цироз печінки

Ступінь морфологічних змін залежить від віку дитини і зростає з віком.

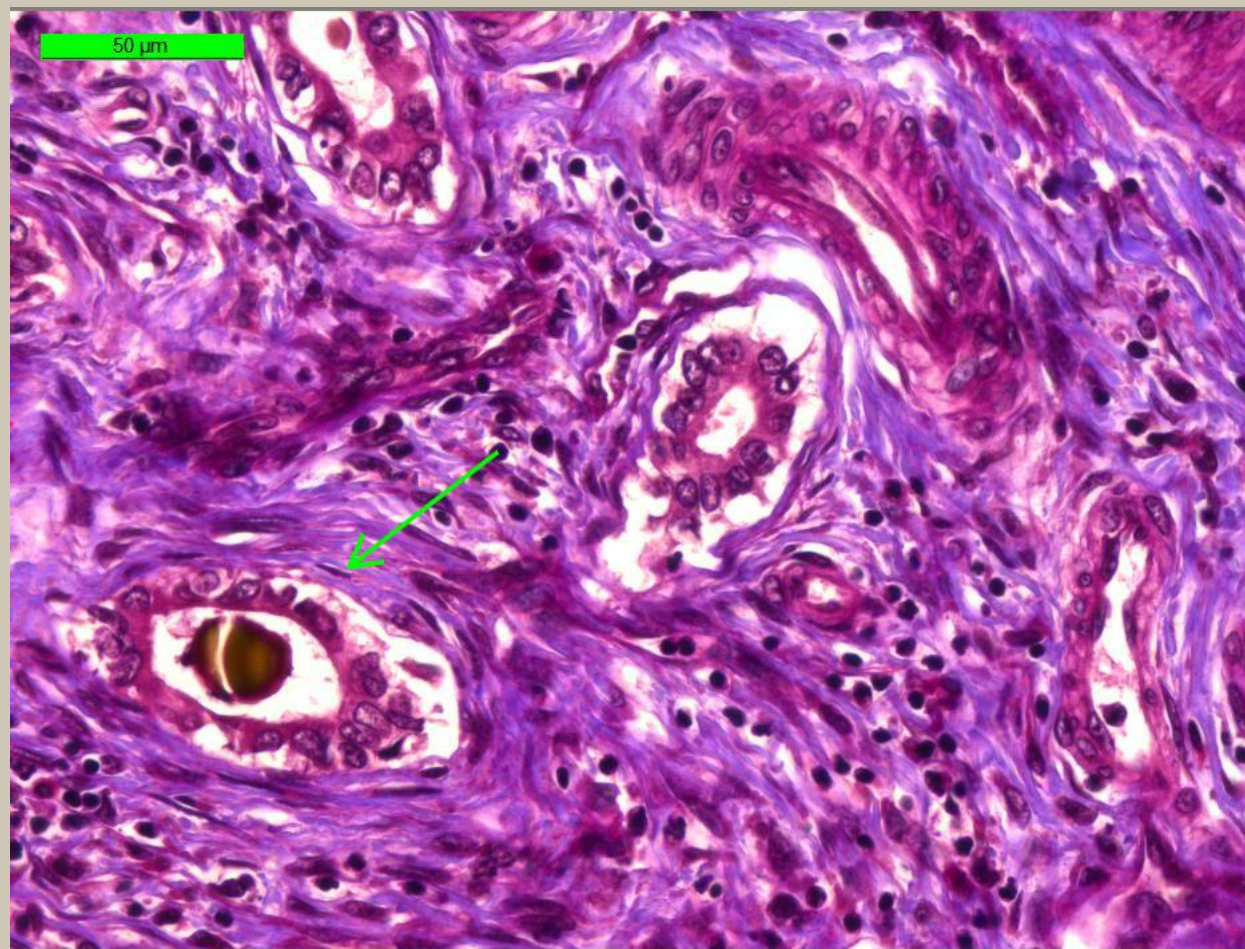
Операція Kasai не запобігає розвитку фіброзу і цирозу печінки.

Дослідження показали, що частота розвитку цирозу печінки при БА суттєво не відрізняється у пацієнтів, що перенесли операцію Kasai в порівнянні з неоперованими дітьми – 90,5% і 96,4% відповідно

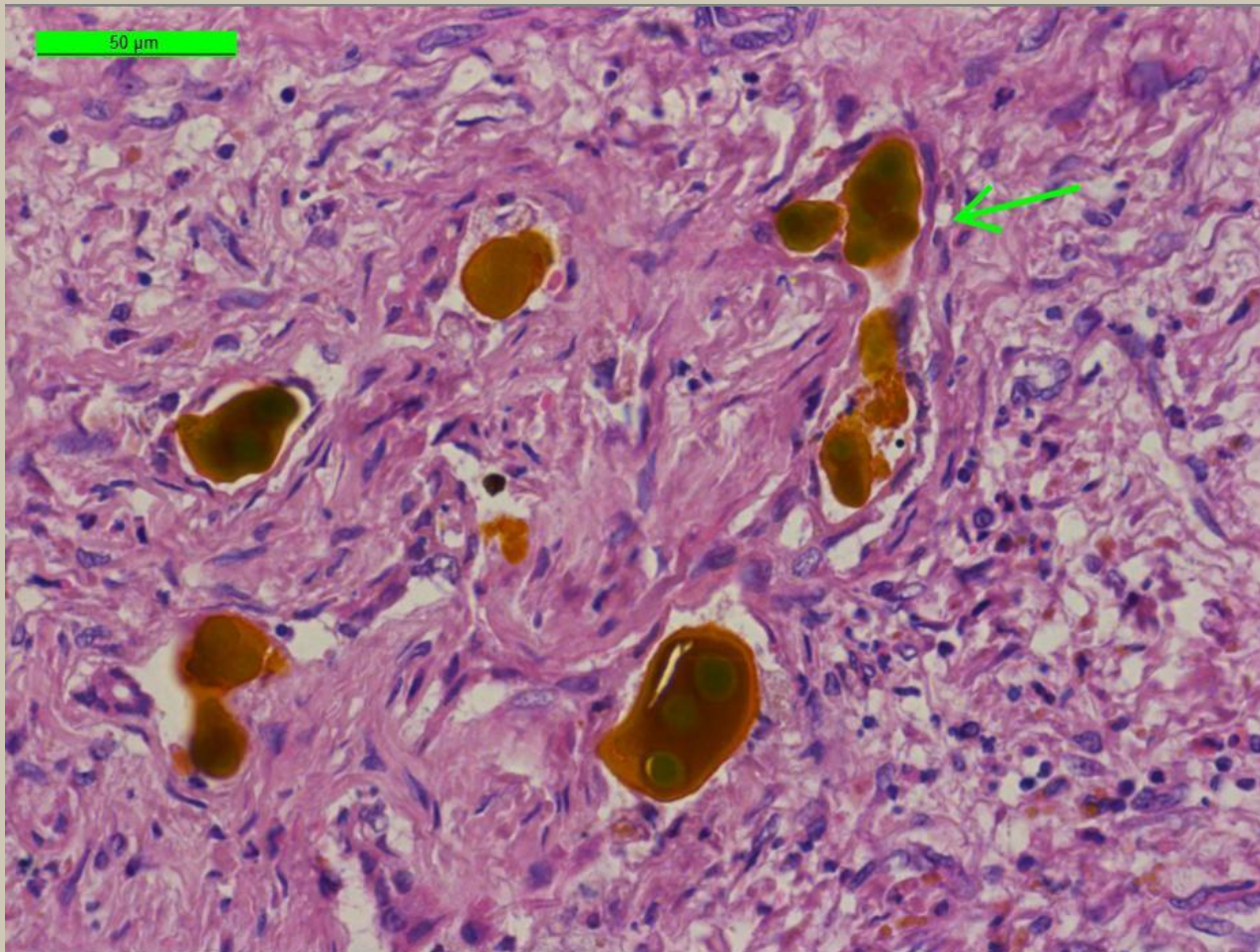
(L.M.Mack, 2007; H.Lampela et al., 2013)



Проліферація жовчних протоків з набряком і дистрофічними змінами холангіоцитів



Застій жовчі в жовчних протоках з некрозом холангіоцитів



Цироз печінки у 8-місячної дитини з БА



Передопераційна підготовка

- Катетеризація центральної вени
- Інфузійна терапія
- Антибіотикотерапія
- Гемостатична терапія (СЗП, вікасол, діцинон)
- Замісна терапія (альбумін, еритроцитарна маса за показами)
- Гормональна терапія (солу-медрол 5мг/кг/доб)
- Інгібітори протеаз
- Протівірусна терапія (за показами)



Хірургічне лікування

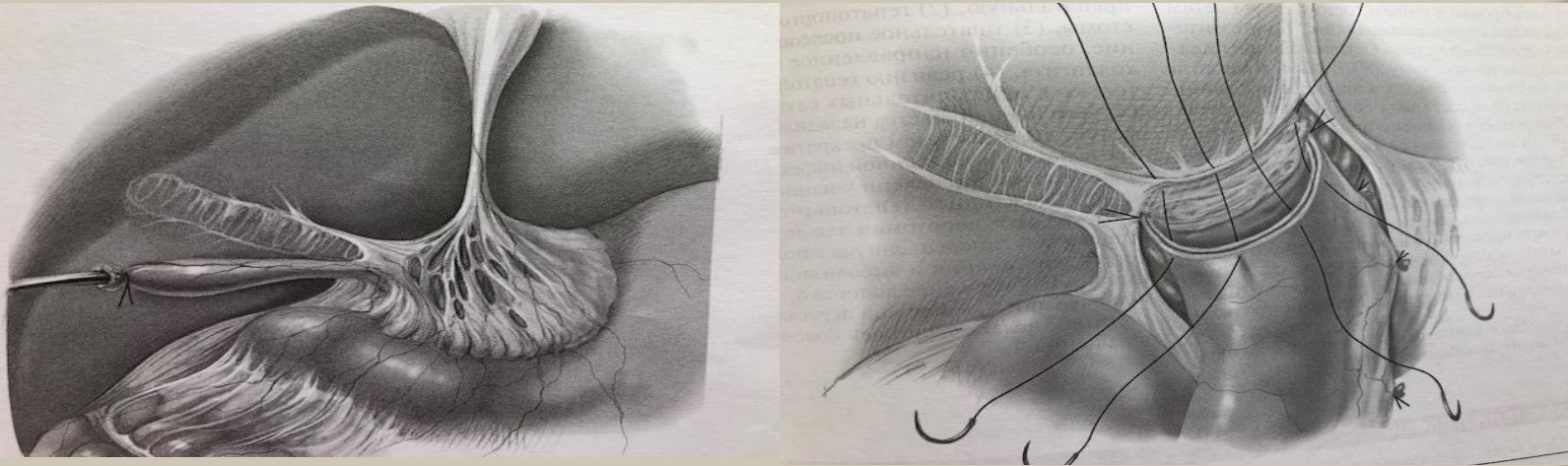
Портентероанастомоз за Kasai

Здійснюється видалення облітерованих зовнішніх жовчних шляхів і накладання анастомозу між кишковою петлею і воротами печінки, там, де у вигляді фіброзного конусу виявляється остаточно прохідність жовчних протоків; формується однорядний анастомоз між краями фіброзного утворення і кінцем голодної кишки після утворення У-подібного анастомозу за Ру.



Портоентероанастомоз за Kasai

Здійснюється видалення облітерованих зовнішніх жовчних шляхів і накладання анастомозу між кишковою петлею і воротами печінки, там, де у вигляді фіброзного конусу виявляється остаточна прохідність жовчних протоків; формується однорядний анастомоз між краями фіброзного утворення і кінцем голодної кишки після утворення У-подібного анастомозу за Ру.



- Ентеральне харчування починається з 7 дня
 - Антибіотикотерапія: 2-3 місяці в залежності від післяопераційного перебігу
- Урсофальк per os у дозі 30 мг/кг/доб арентеральна гормонотерапія протягом 10-12 днів (Солу-медрол).

Післяопераційне лікування

- Ентеральне харчування починається на 5 – 6 день, коли відновлюється функція кишечника
- Антибіотикотерапія: Амікацин, Максипім, Метронідазол протягом 7-10 днів, потім пероральний цефалоспорин (Супракс) і Бактрим декілька місяців
- Урсофальк per os у дозі 30 мг/кг/доб
- Парентеральна гормонотерапія протягом 10-12 днів (Солу-медрол), потім per os Метіпред протягом 3 міс.



Післяопераційні ускладнення

- **Висхідний холангіт** (його розвитку сприяють холестази і бактеріальна контамінація із-за колонізації бактерій в кишковій петлі. Необхідно обов'язково призначати антибіотики широкого спектру дії, інколи – стероїди)
- **Припинення відтоку жовчі** (в цих випадках призначається ударна доза кортикостероїдів, інколи може бути ефективним повторне хірургічне втручання з ревізією воріт печінки)
- **Портальна гіпертензія**
- **Абсцеси печінки**

Післяопераційні ускладнення

■ Вторинні біліарні кісти

■ Тромбоз портальної вени

■ Жовчне затікання

■ Ранні післяопераційні ускладнення:

- неспроможність портоентероанастомоза
- неспроможність ентеро-ентероанастомоза
- злукова кишкова непрохідність
- розходження країв рани і евентрації
- кишкова кровотеча



Індикатори ефективності лікування

- Усунення (регрес) симптомів жовтяниці
- Загоєння операційної рани первинним натягом
- Нормалізація лабораторних показників
- Нормалізація пасажу жовчі (забарвлення калу у жовтий колір)



Кіста загальної жовчної протоки (КЗЖП)

- **Більшість авторів притримуються думки про вроджену природу даної патології** (порушення ембріонального розвитку жовчовивідної системи в солідній стадії, коли проліферуючі клітини жовчного тракту підлягають вакуолізації; гіпоплазія еластичної і м'язевої тканини в стінці жовчного протоку, що сприяє його розширенню; рефлюкс панкреатичних ферментів в жовчні протоки; вроджений дивертикул загального жовчного протоку, що трансформувався у кісту; вроджене звуження термінального відділу холедоха або фатерова сосочка тощо)
- Вперше вроджений характер кіст загальної жовчної протоки виявили R.E.Gross and W.S. Ladd (1941), відмітивши їх хронічний і досить тривалий перебіг. Так, кісти холедоха у немовлят діагностуються у 17,9% випадків, у дітей 1-5 років – в 39,3%.
- Класична тріада симптомів Vilard: біль в правому підребер'ї, жовтяниця, наявність утворення в правому верхньому квадранті живота, що пальпується.

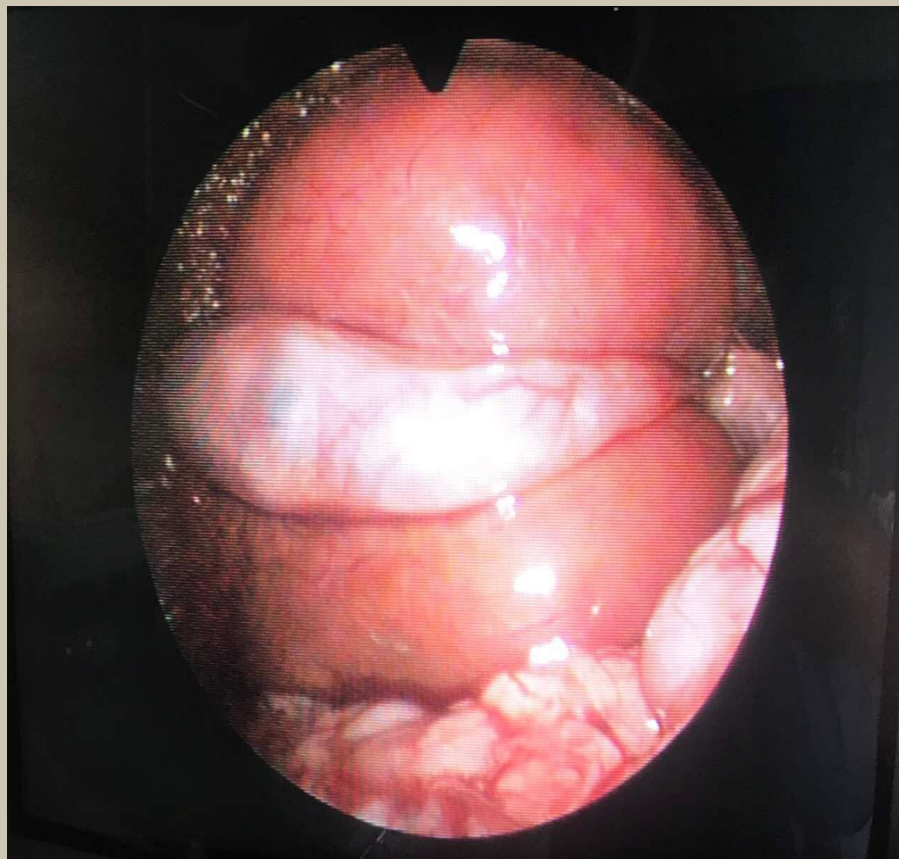


Особливості клініки і діагностики КЗЖП

- Жовтяниця має епізодичний характер, зустрічається у 75% випадків, у 25% дітей жовтяниці не було взагалі із-за можливості дренування жовчі у 12-палу кишку
- Больовий синдром і блювота жовчю.
- Знебарвлення стільця у 32% дітей .
- АЛТ, АСТ підвищується у 50% пацієнтів в період загострення процесу.
- Уробілін може утворюватися в нижній частині холедоху і з'являтися у сечі.
- Інструментальна діагностика – УЗД органів черевної порожнини, КТ з контрастуванням органів черевної порожнини, ретроградна холецистохолангіографія.
- Лікування хірургічне – цистектомія з холецистектомією + гепатикоєюноанастомоз з міжкишковим анастомозом за Roux.



Кіста загальної жовчної протоки



Гіпоплазії ЖВП

Гіпоплазія внутрішньопечінкових жовчних протоків – зменшення кількості міждолькових протоків відносно порталних трактів печінки.

Синдромна гіпоплазія

Синдромна гіпоплазія внутрішньопечінкових протоків асоціюється з різними позапечінковими аномаліями (ссс, хребта, обличчя тощо). При ній мають місце анатомічні зміни тільки внутрішньопечінкових жовчних шляхів при патології позапечінкових.

Жовтяниця має рецидивуючий перебіг, ступінь забарвлення калу періодично змінюється. Печінка збільшена, щільної консистенції, часто збільшується селезінка.

Характерною є періодична помірна гіпербілірубінемія та високий рівень загальних ліпідів, холестерину, лужної фосфатази. Збільшення трансаміназ поміrne.



Гіпоплазії ЖВП

Ізольована (несиндромна) гіпоплазія

Ізольована гіпоплазія ЖВП – це гетерогенна група розладів, що включає інфекційні, метаболічні, ендокринні, імунні розлади та хромосомні дефекти. Для неї характерним є внутрішньопечінковий холестааз, що розвивається на тлі нормальної анатомічної будови внутрішньопечінкових жовчних шляхів. Клинічні прояви подібні до БА. В віці 5 міс. розвивається гепатомегалія, потім – спленомегалія. В біохімічному аналізі крові підвищений рівень білірубіну, холестерину, ліпідів, лужної фосфатази і трансаміназ. Перебіг патології тяжкий, супроводжується формуванням цирозу, портальної гіпертензії.



Трансплантація печінки

1. У багатьох трансплантаційних центрах світу вважається доцільним здійснювати трансплантацію печінки при БА, ніж портоентеростомію за Касаї . Сучасна світова література свідчить, що у 92% випадків операція Касаї не ефективна.

2. Трансплантація печінки є основним методом лікування дітей з БА через життєво небезпечні ускладнення.



Деякі історичні факти трансплантації печінки

- Вперше в печінка була пересаджена Thomas E. Starzl у 1963 р. в Денвері (США), але операція була невдалою. Першу успішну трансплантацію Т.Старзл зробив у 1968 р. 3-річній дитині з вродженим цирозом печінки. Ця жінка жива до сих пір
- Основоположник родинної трансплантації печінки – С. Broelsch, який раніше працював в Чикаго (США), а зараз – в Ессені (Німеччина).



Шкала Термінальної стадії хвороби печінки в педіатрії (Pediatric End-stage Liver Disease) – PELD

Підрахунок балів по шкалі PELD базується на визначенні ступеня ризику літального наслідку у пацієнта в період очікування трансплантації печінки у дітей до 12 років.

Використовуються наступні параметри:

- Рівень білірубіну (наскільки ефективно печінка екскретує жовч);
- Протромбіновий час (здатність печінки до синтезу факторів згортання крові);
- Альбумін (оцінюється здатність печінки підтримувати необхідний рівень травних речовин);
- Затримка росту;
- Вік дитини менше 1 року.

Перевага надається пацієнтам з більш високою кількістю балів по шкалі PELD, навіть якщо пацієнт з меншою кількістю балів очікував своєї черги довше.



Прогноз пацієнтів з БА

Прогноз залежить від багатьох чинників, основними з яких є: форма БА, вид операції і вік пацієнта.

Пацієнти з ембріональною формою БА мають гірший прогноз.

При перинатальній БА 1-річне виживання складає приблизно 39%, 5-річне виживання – 35%, 10-річне виживання – в середньому 31%

(S.Matsuo et al., 1998; C. Chardot et al., 1999; F.M. Karrer et al., 2000; H.S.Lai et al., 2006)

Насьогодні 10-річне виживання дітей з БА, яким була здійснена трансплантація печінки, досягає 90%

(U.Baumann, B.Ure, 2012)

Без хірургічного лікування смерть дитини з БА настає в середньому в перші 18 міс. життя

Висновки

1. В структурі захворювань гепатобіліарної системи у дітей перших 6 міс. життя БА займає ведуче місце і складає 45%. БА є найбільш частою причиною холестазу у новонароджених.
2. Цитомегаловірусна інфекція з клінікою неонатального гепатиту є найбільш імовірною причиною фіброзування жовчних протоків і призводить до біліарного цирозу печінки.
3. Основна клінічна ознака БА – прогресуюча жовтяниця.



Висновки

1. Діагноз БА повинен бути встановлений в перші 60 днів життя на основі клініко-лабораторних і інструментальних методів дослідження.
2. Вирішальним для діагнозу є морфологічне дослідження біопсійного матеріалу печінки, точність якого складає майже 97%. Точна морфологічна диференціація дозволяє запобігти невиправданому оперативному втручанню.
3. Базовим методом корекції БА є операція портоентеростомії за Kasai з Y-подібним міжкишковим анастомозом за Ру в віці до 2 міс. з дотриманням принципів технічних умов: ретельна підготовка площадки у воротах печінки для формування портоентероанастомозу, видалення фіброзних мас на рівні задньої стінки біфуркації портальної вени, відмова від застосування діатермокоагуляції, використання ниток, що розсмоктуються, застосування однорядного шва, формування антирефлюксного клапану тощо.



Висновки

4. Операція портоентеростомії у більшості випадків не запобігає розвитку склерозу жовчних протоків, фіброзу і цирозу печінки. Частота розвитку цирозу суттєво не відрізняється у пацієнтів з БА, які перенесли операцію і які не були прооперовані (90,5% і 96,4% відповідно), що є обґрунтуванням переваги трансплантації печінки без попереднього здійснення операції Kasai.
5. В післяопераційному періоді пацієнти з БА повинні отримувати довгострокову антибіотикотерапію, препарати, стимулюючі відтік жовчі (фенобарбітал, холосас, аллохол, відвар жовчогінних трав), гепатопротектори, жиророзчинні вітаміни, преднізолон на 4 – 5 добу після операції із розрахунку 5мг/кг в день коротким курсом. В разі припинення відтоку жовчі через 1 міс. показана ревізія портоентероанастомоза.



Література

1. Заболевания печени и желчных путей. Под ред. Ш.Шерлок. Д.Дули. – пер. с англ. – ГЭО-тар Медицина. – М., 1999.
2. Неонатальные желтухи (пособие для врачей).- ИД «Медпрактика-М», Москва. – 2004. – 50с.
3. Bates M.D., Bucuvalas J.S. Cholestatic syndromes of infancy and childhood //Semen. Liver Dis. – 1998. – vol. 18, №3. – P.281 – 293.
4. Hay S.A. Neonatal jaundice: the role of laparoscopy //J.Ped.Surg. – 2000. – vol.35, №12. – P. 1706 -1709.
5. Kelly D.A. Managing liver failure //Postgrad.Med.J. - 2002. – vol.7, №925. – P. 660 – 667.
6. Larrossa-Haro A. Duodenal tube test in the diagnosis of biliary atresia //J.Ped.Gastroenterol.Nutr. – 2001. – vol.32, №3. – P. 311-315.

Література

7. McKiernan P.J., Baker A.J., Kelly D.A. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland //Lancet. – 2000. – vol.355, №9197. – P.25 – 29.
8. Peng S.S., Li Y.W., Chang M.N. Magnetic resonance cholangiography for evaluation of cholestatic jaundice in neonates and infants //J.Formos Med. Assoc. – 1998.- vol.97, №10. – P.698 – 703.
9. Shah A.A., Sitapara A.M., Shah A.V. Laparoscopy in diagnosis of prolonged neonatal jaundice //Indian.Pediatr. – 2002. – vol.39, №12. – P.1138 – 1142.
10. Дегтярева А.В., Мухина Ю.Г., Володин Н.Н., Туманова Е.А., Разумовский А.Ю. Причинно-следственная связь между внутриутробной ЦМВ-инфекцией и атрезией внепеченочных желчных протоков. Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии. 2005; 4(5-6): 59-63.

Література

11. Дегтярева А.В. Дифференциальная диагностика и принципы этиопатогенетического лечения заболеваний печени и желчных путей у новорожденных и детей раннего возраста. Автореф. дис...д.м.н. М., 2008: 25с.
12. Титова Е.А. Ультразвуковая диагностика билиарной атрезии у детей. Дис...к.м.н. М., 2009.
13. Киргизов И.В., Акоев Ю.С., Шишкина И.А. Алгоритм диагностики и лечения детей с атрезией желчевыводящих путей. В кн: Материалы XIV конгресса педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии». М., 2010.



ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!

