

Міністерство охорони здоров'я України
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено
на засіданні кафедри
дитячої хірургії з
травматологією
та ортопедією
протокол № 1 від 28.08.2020р.
Зав. кафедри _____
доц. Пелипенко О.В.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС
ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ**

Навчальна дисципліна	Дитяча хірургія
Модуль	№ 5
Тема заняття	Вади розвитку печінки та жовчо-вивідних шляхів.
Курс	VI
Факультет	Медичний № 2

Полтава 2020

ТЕМА 9: «ВАДИ РОЗВИТКУ ПЕЧІНКИ ТА ЖОВЧОВИВІДНИХ ШЛЯХІВ.»

Біліарна атрезія, гіпоплазія жовчних шляхів. Кіста холедоха. Кісти печінки .

Актуальність теми:

Метою проведення заняття є набуття вміння своєчасного виявлення вад жовчовивідних шляхів, які потребують своєчасного хірургічного лікування та проведення диференційної діагностики з захворюваннями, які супроводжуються механічною жовтяницею. Так неоперовані вади жовчних шляхів приводять до розвитку фіброзу та цирозу печінки, розвитку печінкової недостатності і портальної гіпертензії. Без хірургічної корекції діти з біліарною атрезією вмирають в віці 1-2 років від "кінцевих стадій печінкових хвороб". В даний час не вирішене питання, який метод має бути при лікуванні біліарної атрезії- гепатопортоентеростомія чи пересадка печінки. Рішення цієї проблеми полягає в профілактиці, ранній діагностиці і в своєчасному комплексному лікуванні.

Це дає поштовх до продовження пошуку засобів покращення результатів лікування немовлят з вродженими вадами жовчовивідних шляхів. Важливими факторами, які визначають успіх лікування, являються взаємодія та послідовність в роботі неонатологів, педіатрів, анестезіологів-реаніматологів та хірургів.

Мета: Навчитись методам діагностики та лікування вад розвитку жовчовивідних шляхів та печінки.

2 Конкретні цілі:

1. Аналізувати анатомо-морфологічні особливості черевної порожнини у дітей різних вікових груп.
2. Ознайомитись з особливостями етіології, діагностики, клініки біліарної атрезії та кісти холедоха.
3. Ознайомитись з класифікаціями біліарної атрезії та кісти холедоха, кісти печінки.
4. Навчитись розпізнавати основні клінічні прояви біліарної атрезії та кісти холедоха.
5. Навчитись диференціювати біліарну атрезію та кісти холедоха від захворювань, які супроводжуються жовтяницею.
6. Навчитись розпізнавати основні клінічні прояви кісти печінки та диференціювати від ехінококкової кісти печінки.
7. Навчитись трактувати дані біохімічних аналізів крові та печінкових тестів у хворих з біліарною атрезією, кістою холедоха та кістою печінки.
8. Навчитись трактувати дані допоміжних методів дослідження (УЗД , ЕРХПГ, комп'ютерної томографії , МРТ, пункційної біопсії тощо).
9. Ознайомитися з принципами хірургічного лікування біліарної атрезії , кісти холедоха та кісти печінки.
10. Ознайомитися з принципами після операційного лікування хворих з білідигестивними анастомозами та після операцій на печінці.
11. Засвоїти огляд дитини з біліарною атрезією , кістою холедоха та кістою печінки.
12. Засвоїти можливі ускладнення в післяопераційному періоді і методи їх лікування та профілактики.
13. Оволодіти принципами реабілітації дітей після оперативного лікування дітей з біліарною атрезією, кістою холедоха та кістою печінки.
14. Ознайомитися з клінікою і діагностикою холангіта.
15. Ознайомитися з показаннями до трансплантації печінки у дітей.
16. Ознайомитися зі станом трансплантації печінки у дітей в Україні.

17. Ознайомитися з малоінвазивними методами хірургічного лікування кіст печінки
18. Засвоїти принципи лапароскопічної хірургії в лікуванні кісти холедоха.

**3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми:
(міждисциплінарна інтеграція)**

Назви попередніх дисциплін.	Отримані навички.
1.Анатомія,топографічна анатомія.	Проведення перкусії та пальпації печінки,знання особливостей анатомії черевної порожнини у різні вікові періоди.Знати сегментарну анатомію печінки.
2.Патологічна фізіологія.	Клінічна інтерпретація лабораторних досліджень.Визначити патогенез обструктивної холангіопатії при міліарній атрезії.
3.Патологічна анатомія.	Оцінити морфологічні зміни, притаманні біліарній атрезії, кісті холедоха , та кісті печінки.
4.Пропедевтика дитячих хвороб.	Зібрати скарги, анамнез захворювання провести огляд дитини та додаткові методи обстеження при вадах жовчовивідних шляхів у дітей різних вікових груп.
5.Топографічна анатомія і оперативна хірургія.	Оволодіти методикою (схемами) оперативних втручань при біліарній атрезії, кісті холедоха та кісті печінки.
6.Загальна хірургія.	Оволодіти методами підготовки хворого до лікувально-діагностичних заходів та оперативних втручань.
7.Госпітальна хірургія.	Провести диференційну діагностику та обґрунтувати методи діагностики, лікування вад розвитку жовчовивідних шляхів та печінки.
8.Клінічна фармакологія.	Класифікувати препарати, необхідні для лікування вад розвитку жовчовивідних шляхів та печінки з урахуванням фармакокінетики та методів дії препаратів у дітей різних вікових груп.

4.Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1.Перелік основних термінів, параметрів, характеристик,які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття.

Термін	Визначення
Біліарна атрезія	Атрезія жовчовивідних шляхів, обструктивна холангіопатія.
Кіста холедоха	Кістозне розширення загальної жовчної протоки,кістозна трансформація загальної

	жовчної протоки.
Кіста печінки	Вроджена, або посттравматична кіста печінки.
Фіброз печінки	Діагноз фіброзу печінки ставиться на підставі гістопатологічного дослідження, при якому знаходять лінійні фіброзні тяжі в печінці, ознаки хронічного захворювання печінки відсутні, гепатоцелюлярна функція не порушена.
Цироз печінки	Цироз-кінцева стадія хронічних запальних та дистрофічних захворювань печінки, які приводять до дифузних змін паренхіми і строми органа, жовчних капілярів і судинної системи.
УЗД,КТ,МРТ.	Ультразвукове дослідження проводиться для визначення стану печінки, виявлення кіст печінки, стану зовнішніх жовчних проток, жовчного пухиря, судин портальної системи та інших проявів запалення органів черевної порожнини. УЗД також використовується як навігатор для черезшкірної через печінкової пункції кісти печінки.
ЕРХПГ	Ендоскопічна ретроградна холангіо-панкреатографія –проводиться для визначення стану жовчовивідного дерева.
Пункційна біопсія печінки	Використовується для діагностики фіброзів, цирозів, А також клітинних і фокусних ушкоджень печінки.

4.2. Основні питання теми:

1. Анатомія і фізіологія печінки у дітей.
2. Визначення етіології та патогенезу біліарної атрезії, кісти холедоха, кісти печінки.
3. Клінічні прояви, пре- та постнатальна діагностика вроджених вад розвитку жовчовивідних шляхів .
4. Нехірургічні захворювання, які супроводжуються механічною жовтяницею.
5. Сучасні методи обстеження хворих з біліарною атрезією, кістою холедоха, кістою печінки, тубулярним стенозом холедоха.
6. Лабораторна діагностика біліарної атрезії, кісти холедоха, кісти печінки.
7. Методика обстеження дітей з вадами розвитку жовчовивідних шляхів.
8. Основні принципи лікування вроджених вад розвитку жовчовивідних шляхів .
9. Біліарна атрезія (класифікація, клініка, діагностика, лікування).
10. Кіста холедоха (класифікація, клініка, діагностика, лікування).
11. Вади розвитку жовчного міхура (класифікація, клініка, діагностика, лікування).
12. Тубулярний стеноз холедоха (клініка, діагностика, лікування).
13. Кісти печінки (класифікація, клініка, діагностика, лікування).
14. Ускладнення після білідигестивних операцій. Холангіт.
15. Диспансерне спостереження хворих з вродженими вадами жовчовивідних протоків в післяопераційному періоді.

16. Показання до трансплантації печінки в дитячому віці.
17. Стан трансплантації печінки дітям в Україні.

4.3. Практичні завдання, які виконуються на занятті. Конкретні цільові задачі.

1. Студент повинен знати :

- а) анатомо-фізіологічні особливості печінки та жовчовивідних протоків у дітей;
- б) етіологію хірургічних захворювань печінки;
- в) патолого-фізіологічні основи вад розвитку жовчовивідних протоків ;
- г) клінічні ознаки вад розвитку жовчовивідних протоків які потребують хірургічної корекції;
- д) лабораторну діагностику хірургічних захворювань печінки ;
- е) можливості інструментальних методів діагностики;
- ж) основні принципи хірургічного лікування при тому чи іншому захворюванні печінки.

2. Студент повинен вміти:

- а) зібрати скарги, анамнез життя та захворювання та диференціювати вади розвитку жовчовивідних протоків від не хірургічних захворювань, які супроводжуються жовтяницею;
- б) зробити огляд дітей з хірургічною патологією печінки та передньої черевної стінки;
- в) виявити основні симптоми у дітей різних вікових груп;
- г) скласти план обстеження ;
- д) дати правильну інтерпретацію анамнезу, результатів лабораторних і інструментальних досліджень;
- е) використовувати допоміжні методи діагностики;
- ж) поставити правильний діагноз і скласти план лікування;
- з) трактувати дані лабораторних та інструментальних методів дослідження;
- д) скласти план консервативного передопераційного і післяопераційного лікування хворих з вадами розвитку печінки та жовчовивідних шляхів ;
- і) призначити диспансерне спостереження за дітьми з хірургічними захворюваннями печінки.
- к) проілюструвати клінічні ознаки вад розвитку жовчовивідних протоків на прикладі хворого.

5. Питання для самопідготовки.

1. Можливості скринінгових методів діагностики вад розвитку жовчовивідних протоків.
2. Які спільні і івідмінні ознаки біліарної атрезії і неонатального гепатиту?
3. Визначити поняття механічної жовтяниці.
4. Назвіть функції печінки.
5. За якими даними оцінюється печінкова недостатність?
6. В чому заключається методика дослідження функцій печінки у дітей?
7. Клініка, діагностика біліарної атрезії. Лікувальна тактика.
8. Клініка, діагностика кісти холедоха. Лікувальна тактика.
9. Клініка, діагностика кіст печінки. Лікувальна тактика.
10. Диференціальна діагностика вад розвитку жовчовивідних шляхів з нехірургічними захворюваннями печінки та захворюваннями, які супроводжуються жовтяницею.
11. Нозологічні одиниці хірургічної патології печінки. Клінічні симптоми і їхній прояв у дітей різних вікових груп.
12. Лабораторне та інструментальне дослідження дітей з хірургічною патологією печінки.
13. Види оперативних втручань при кожному окремому захворюванні печінки у дітей.

14. Принципи консервативного та післяопераційного ведення хворих з хірургічною патологією печінки.

6.Ціль заняття:

Навчитися методам діагностики та лікування вродженої патології жовчних шляхів у дітей різних вікових груп.

7.Методика і зміст.

Заняття проводяться у дитячому хірургічному відділенні та в консультативній поліклініці.

Основні питання теми.

1. Анатомо-фізіологічні особливості печінки у дітей.
2. Особливості клініки і діагностики хірургічних захворювань печінки у дітей.
3. Основні принципи консервативного та оперативного лікування та ведення післяопераційного періоду.
4. Реабілітація дітей з хірургічною патологією печінки та жовчовивідних шляхів.

8.Міжпредметні та внутрішньопредметні зв'язки:

1. Анатомо-фізіологічні особливості печінки у дітей - кафедри : нормальної анатомії, патанатомії, фізіології, патофізіології, пропедевтики дитячих хвороб.
2. Принципи діагностики хірургічних захворювань печінки – кафедри: біохімії, рентгенології і променевих досліджень, пропедевтики дитячих хвороб, хірургії дитячого віку.
3. Вчення про вади розвитку у дітей – кафедри :пропедевтики дитячих хвороб, дитячої хірургії, патофізіології.
4. Принципи лікування дітей різних вікових груп з хірургічною патологією – кафедри: оперативної хірургії ,загальної хірургії, педіатрії.

ЗМІСТ ТЕМИ

ХІРУРГІЧНА ПАТОЛОГІЯ ПЕЧІНКИ У ДІТЕЙ.

Ембріогенез, хірургічна анатомія та патофізіологія печінки.

Розділ 1.Короткі відомості з ембріогенезу печінки.

Печінка формується з печінкового дивертикула первинної кишки. З його центральної частини закладаються печінка та печінкові протоки. Печінкові клітини у вигляді тяжів проростають в мезенхімальну тканину поперечної перегородки дивертикула і дають початок печінковій паренхімі, жовчним канальцям і внутрішньоорганним жовчним протокам. З каудальної частини печінкового дивертикула формуються жовчний міхур і загальна жовчна протока, проходячи солідну проліферативну стадію з подальшим розріджуванням її – стадією вакуолізації. На 7-12 тижнях ембріонального розвитку жовчний міхур стає порожнинним органом, а в міхуровій протоці з'являється просвіт.

Одночасно з формуванням дистальних відділів жовчовивідної системи розвиваються секреторні печінкові балки, формуються поза- та внутрішньопечінкові відділи воротної та печінкових вен. Попередниками судинної системи печінки є жовчно-брижові та пупкові вени. В міру розвинення кишечника жовчна частина жовчно-брижових вен редукується, пупочні вени канатика та ембріону зростаються. Судина, яка проходить через паренхіму печінки (ductus venosus Arantii) та несе артеріальну кров в нижню порожнинну вену плоду, після народження облітерується. Порушення або зупинка ембріонального формування вивідних протоків та судинної системи печінки можуть бути

причиною вад : атрезії жовчних шляхів, гіпоплазії жовчних шляхів, кіст холедоха, кіст печінки, аномалій ворітної вени з виникненням портальної гіпертензії та інших аномалій.

Основним елементом гістологічної будови печінки є гепатоцит та печінкова долька, діаметр якої становить всього 0,7-2,0 мм. Вона складається з одного шару печінкових клітин - гепатоцитів, розташованих навколо центральної вени. Поміж хаотично розташованими клітинами утворюються сполучені порожнини (lacunae). Характерна п'яти-шестигранна форма печінкових дольок пов'язана з гідролітичними особливостями потоку крові - до центральної вени кров тече з 5 або 6 однаково розташованих точок ворітних ділянок з градієнтом тиску 140-180 мм водяного стовпа (150-200 мм вод.ст. в ворітній вені і 10-20 мм вод. ст. в середині вени (Ошацький Я.1969). В цій гістологічній структурі розігруються патологічні процеси – некроз, цироз з усіма їх тяжкими наслідками.

Зв'язки печінки. Печінка у новонароджених є одним з найбільших органів, складаючи більше 4% від маси тіла і виступання її з-під реберної дуги на 1-2 см є нормою. Характерно, що права та ліва частки печінки у новонароджених приблизно однакові за об'ємом і це повинно враховуватись при резекції печінки в цьому віці. У дітей до 1 року максимально припустимим втручанням є тільки лівостороння гемігепатектомія, причому і вона пов'язана з високим ризиком печінкової недостатності (В.Г.Акопян, 1982).

Печінка вкрита очеревиною майже з усіх боків (мезоперітонеальний орган) за винятком задньої частини діафрагмальної поверхні та воріт. Очеревинний покрив печінки в місцях переходу на діафрагму, ворота і сусідні органи формує зв'язковий апарат печінки. Крім фіксації органа вони є провідниками кровоносних і лімфатичних судин та нервів. З хірургічної точки зору найважливішими зв'язками є: 1- вінцева (коронарна) зв'язка, розташована на фронтальній площині. На краях її розташовані зліва і зправа трикутні зв'язки. Вони піддаються хірургічному розділенню при мобілізації печінки, при виділенні кіст, резекції печінки, корекції діафрагмальних гриж. Четверта – серпоподібна (підтримуюча) зв'язка розташована в сагітальній площині. Біля переднього краю печінки вона переходить в круглу зв'язку , що включає пупкові судини.

Від печінки до дванадцятипалої кишки іде печінково-дуоденальна зв'язка, яка включає життєво важливі анатомічні утворення – ворітну вену, печінкову артерію, загальну жовчну протоку. Злиття її з печінково-шлунковою зв'язкою та лівою діафрагмально-шлунковою формує передню стінку порожнини малого сальника, а сама печінково-дуоденальна зв'язка є передньою стінкою сальникового отвору (foramen epiploicum Winslowi). В печінково- дуоденальній зв'язці поверхнево (вентрально) знаходиться загальна жовчна та міхурова протоки, дещо нижче та лівіше – стовбур печінкової артерії і за ними дорзально-широкий стовбур ворітної вени. Ці анатомічні взаємовідношення дуже важливі і враховуються при хірургічних втручаннях на воротах печінки.

В печінці розрізняють праву та ліву частки, розділені серповидною зв'язкою або лівою сагітальною борозною, в передній частині якої знаходиться кругла зв'язка печінки, а в дорзальній - облітерована венозна (Аранцієва) протока.

Права сагітальна борозна на нижній поверхні печінки проходить по ложу жовчного міхура до нижньої порожнистої вени. Між сагітальними борознами попереду від поперечної борозни знаходиться квадратна доля печінки, а до заду – хвостата доля печінки.

Класифікація Куїно передбачає розділення правої та лівої половин печінки на 5 секторів і 8 сегментів, які мають автономний кровообіг, відтік жовчі, іннервацію та лімфообіг. В правій половині виділені 2 сектори – латеральний (6 і 7 сегменти) і парамедіальний (5 та 8 сегменти). В лівій половині виділено 3 сектори : латеральний (2 сегмент), парамедіальний (3 та 4 сегменти), тобто квадратна доля і більша частина лівої частки та дорзальний (1сегмент або хвостата доля) (Шалімов О.А.,1993; Акопян В.Г.1982)

Варіанти розподілу печінки на половини, частки, сектори та сегменти мають анатомічне обґрунтування за структурою, діагностичне в плані локалізації патологічного процесу за даними УЗД, КТ, магнітно-ядерної резонансної томографії та ангіографії і прикладне для резекційної та альтернативної хірургії печінки.

Кровообіг печінки. Печінка єдиний орган з двома системами постачаючих судин – печінковою артерією та ворітною веною. Печінкова (загальна) артерія бере початок з черевинного стовбура. В товщі печінково-дуоденальної зв'язки від неї відходять: гастродуоденальна, права шлункова і міхурова артерії. Майже в половині випадків виявляються аномалії розвитку печінкової артерії в декількох типових варіантах – атипове розгалуження і додаткові судинні гілки, атипове відходження печінкової артерії, відходження печінкової артерії не від трункусу, а від верхньої брижової артерії, самостійне відходження лівої і правої печінкових гілок від черевного стовбура та його гілок. Печінкова артерія забезпечує 10-35% органного кровотоку печінки і покриває 50% потреби її в кисні, а 65% органного кровотоку здійснюється по ворітній вені.

Ворітна вена формується зі злиття верхньо-брижової і селезінкової вен. Притоками її є нижня мезентеріальна вена та коронарна вена шлунку, як правило, впадаючи в селезінкову вену. Ворітна вена довжиною 3-8 см і діаметром 0,5-1,5 см може варіювати в залежності від варіантів нормального та порочного розвитку, в тому числі і при портальній гіпертензії. Патологічні зміни системи ворітної вени виявляються і враховуються при спленопортографії та виборі варіанту хірургічної корекції портальної гіпертензії. Відтік крові від печінки здійснюється по трьом печінковим венам : правій, лівій та середній, причому дві останні можуть зливатись в один стовбур, забезпечуючи відтік крові в нижню порожнинну вену в місті її входження в печінку. Порушення відтоку крові внаслідок їх тромбозу або наявності ембріональної мембрани в нижній порожнинній вені в місті впадання в праве передсердя викликає тяжкі порушення функцій печінки (синдром Бадда-Хіарі).

Відплив лімфи від печінки здійснюється в двох напрямках: від верхньої поверхні печінки лімфатичні шляхи проходять через трикутні зв'язки і діафрагму і впадають в грудну лімфатичну протоку.

З нижньої поверхні печінки лімфатичні судини ідуть до воріт печінки, до аортальних лімфатичних вузлів і потім до грудної лімфатичної протоки. Ворота печінки мають лімфатичні вузли – вузол шийки жовчного міхура і печінково-дуоденальної зв'язки під правим краєм дванадцятипалої кишки. Ці вузли постійні і є орієнтиром пошуку міхурової артерії та загальної жовчної протоки.

Парасимпатична іннервація здійснюється за рахунок правого блукаючого нерва, а симпатична – з гілок правого черевного нерва. Тісно переплітаючись гілки блукаючого нерва і симпатичних вузлів формують печінкове і міхурове сплетіння навколо елементів воріт печінки.

Функція печінки багатогранна. При однорідній клітковій структурі лишаються нерозпізнаними її клітини і дольки, які виконують досить спеціалізовані функції. Печінка виконує наступні основні функції: 1-регулює обмінні процеси, накопичуючи, виділяючи та переробляючи вуглеводи, жири і білки; 2- синтезує білки; 3- виробляє жовч; 4-регулює згортуючу систему крові; 5- виконує кровотворну функцію; 6- бере участь у водно-електролітному обміні; 7- виконує детоксикаційні функції; 8- формує і регулює імунну систему.

Вади розвитку жовчовивідних шляхів.

Слід розрізняти вади розвитку жовчного міхура, жовчовивідних шляхів і вади розвитку печінки .

В останні десятиріччя зацікавленість цими вадами зросла в зв'язку з поліпшенням діагностики завдяки методам, таких як УЗД, КТ, МРТ, ангіографія, лапароскопія та розширенням кола хірургічних втручань на печінці та жовчних шляхах. Не всі вади

розвитку гепатобіліарної системи є об'єктом хірургічного впливу. Відхилення від норми розвитку – аномалії, самі по собі не є хірургічною патологією, але можуть бути передумовою для розвитку на їх базі вторинних запальних захворювань з можливим хірургічним втручанням.

Окремим розділом прийнято вважати вади розвитку судинної системи печінки-ворітної і печінкових вен і рідше – печінкової артерії.

1) **Подвоєний жовчний міхур** зустрічається 1: 4000 і являє собою дві камери, розділені перегородкою по висі до шийки. Іншим варіантом може бути наявність двох повністю сформованих органів, кожен з яких має міхурну протоку та артерію. Описаний випадок потроєнного міхура. Подвоєння жовчного міхура необхідно відрізнити від другого типу кісти холедоха – дивертикула загальної жовчної протоки (за класифікацією Alonso-Lej).

Вада часто має безсимптомний перебіг, виявляється у вигляді ехонегативних округлих тіней в проекції міхура при ультразвуковому обстеженні. Диференціювати необхідно з кістозним ураженням печінки. Верифікація діагнозу можлива лапароскопічно, пункцією під ультразвуковим контролем або інтраопераційною холангіографією. При безсимптомному перебігові корекція вади недоцільна. При запальних процесах та каменеутворенні показана холецистектомія.

2) Декілька варіантів вад розвитку становлять підгрупу аномалій положення жовчного міхура. До їх числа входить і **ектопія жовчного міхура**. За даними Акопяна В.Г. (1982) жовчний міхур може розташовуватись в серпоподібній зв'язці, передній черевній стінці, заочеревинно, на нижній поверхні лівої частки печінки. Частіше зустрічається варіант внутрішньопечінкового розташування жовчного міхура (до 8% випадків за В.Уог, Р.Еберт, 1972; В.Г.Акопяну, 1982) або заглиблення його в паренхіму (11% за Баїровим та співавт. 1970). Таке положення жовчного міхура сприяє утворенню каменів (холелітіазу). У дорослих цей варіант зустрічається рідко. Можливо у дітей продовжується процес атрофії паренхіми печінки навколо міхура, так як у ембріональному періоді він розташований інтрапечінково. Цей варіант положення заслуговує на увагу в зв'язку з підвищеною кровоточивістю при його видаленні. Для уникнення кровотеч варіантами операції можуть бути холецистостомія або атипова клиноподібна резекція жовчного міхура.

3) **Рухливий (“висячий”) жовчний міхур**, як протилежність внутрішньопечінковому, з усіх боків вкритий очеревиною, має брижу і, природно, не має ложа. Можливі і завороти міхура з клінікою гострого живота. Підозра на патологію виникає при зміщенні ехонегативного зображення міхура при зміні положення дитини під час ультразвукового обстеження. Остаточний діагноз встановлюють під час лапароскопії або лапаротомії. Диференціюють з ехінококковими кістами печінки та черевної порожнини, кістами холедоха. Для ехінококкових кіст характерна концентрично правильна ехонегативна тінь з грибоподібним ехонегативним контуром хітинової оболонки паразита. При неускладненому мобільному жовчному міхурі можлива операція з фіксацією його до печінки, при запаленні, гангрені або завороті – холецистектомія.

4) **Деформований жовчний міхур** внаслідок природжених перегинів, дивертикулів та перетяжок або перенесених запальних захворювань, аномалій розвитку міхурної артерії (при короткій, кільцевидній та інших варіантах відходження та розгалуження судин) діагностується ультразвуковим дослідженням і холецистографією. Виявляються додаткові тіні на тлі міхура. Найчастіше гіпердіагностують деформації, так як у шийці міхура перегини та деформації спостерігаються і в нормі. До дивертикулів відносять так звану кишеню Гартмана – мішкоподібне випинання в ділянці воронки. Суттєво, що “деформований” міхур потенційно загрожує розвитком ускладнень – утворень каменів та

запалень. Спостереження в динаміці визначає лікувальну тактику і допускає оперативне втручання – холецистектомію.

5) **Гіпоплазія жовчного міхура** в ізольованому вигляді зустрічається рідко. Він зменшений в розмірах, може містити від одного до декількох мілілітрів прозорої або жовтуватої рідини. Міхурова протока відсутня. Як самостійна вада перебігає безсимптомно і виявляється при ультразвуковому обстеженні випадково або під час лапаротомії як операційна знахідка. Гіпоплазія жовчного міхура може бути супутником муковісцидозу або атрезії жовчних шляхів і тоді є відповідна основному захворюванню клініка. Гіпоплазований жовчний міхур підпадає видаленню як симультанна операція.

6) **Агенезія жовчного міхура**- відсутність жовчного міхура-рідкісна аномалія, яка зустрічається у 0,04% випадків. В літературі описано близько 1550 спостережень. Клінічно вада не виявляється, однак прижиттєво діагностується відсутність жовчного міхура на УЗО або інтраопераційно. Диференціювати слід з ектопією методом додаткових досліджень, в тому числі і при інтраопераційній ревізії. Деякі автори відзначають схильність до утворення конкрементів в протоках у цих хворих (О.О.Шалімов та співавт.,1993).

7) **Аномалії міхурової протоки**- атипове впадання, подвоєння, гіпоплазія, фіброз і відсутність можуть порушувати жовчевідток і викликати запалення. Діагноз базується на даних ультразвукового та контрастного досліджень, інтраопераційної ревізії та під час холецистектомії. Про ці варіанти слід пам'ятати при операціях в зоні гепатодуоденальної зв'язки, а також при холецистектомії , щоб уникнути післяопераційних стриктур жовчевивідних шляхів.

Вади жовчних протоків.

За анатомо-клінічними формами виділяють :

- 1) аномалії розгалуження і злиття;
- 2) гіпоплазію жовчних шляхів;
- 3) тубулярний стеноз холедоха;
- 4) аплазію жовчних шляхів;
- 5) атрезію жовчних шляхів (поза- і внутрішньопечінкових);
- 6) природжену перфорацію загальної жовчної протоки;
- 7) кістозне розширення жовчних протоків (поза- і внутрішньопечінкових).

Подвоєння, атипове злиття і впадіння печінкових протоків у дітей, як правило не супроводжується порушенням пасажу жовчі і не діагностується. Вони можуть бути виявлені під час операції і стати причиною тяжких ускладнень, так як помилкове пересічення жовчовивідних аномальних протоків призводить до важкокоригованого холестазу. Справедлива пропозиція О.О.Шалімова та співавт. 1993, що в усіх незрозумілих випадках розташування жовчних протоків необхідна інтраопераційна холангіографія для уточнення шляхів жовчовиділення.

1.Гіпоплазія жовчних шляхів – рідкісна вада. Характеризується недорозвиненням, можливо внаслідок внутрішньоутробного розвитку запального процесу. Діаметри поза- і внутрішньопечінкових шляхів рівномірно звужені на всьому протязі – від холангіол до холедоху. Пасаж жовчі порушується з перших днів життя дитини, розвивається жовтяниця, стул періодично знебарвлюється. Інтенсивність жовтяниці наростає, з'являються крапкові крововиливи та розчісування на шкірі, діти стають неспокійними. Загальний стан дітей тривалий час може бути малопорушеним, але білірубін сироватки крові може сягати високих значень, трансамінази в крові не збільшені, спеціальні проби на вірусний гепатит негативні. Під час ультразвукового дослідження печінки жовчний міхур визначається, що є відмітним критерієм в дифереційній діагностиці з атрезією жовчних шляхів, при якій жовчний міхур на УЗД не

визначається, або представлений у вигляді рудимента і не відмічається його скорочення після годування дитини.

Диференційний діагноз слід проводити з:

- гемолітичною хворобою новонароджених (при якій гіпербілірубінемія за рахунок непрямої фракції, стул не ахолічний, жовтяниця має тенденцію до зникнення в динаміці на протязі 2-3 тижнів життя дитини),
 - неонатальним гепатитом новонароджених,
 - метаболічними захворюваннями печінки- галактоземією (позитивна проба на цукор в сечі), вродженою спадковою непереносимістю фруктози, тирозинемією, альфа 1-антитрипсиновою недостатністю, порушенням метаболізму жовчних кислот, хворобою Zellweger;
 - цитомегалією (збільшення печінки та селезінки з народження, крововиливи в шкіру);
 - сепсисом (висока температура, лейкоцитоз, збільшення селезінки), сифілісом.
- Перенесений вірусний гепатит матір'ю під час вагітності не може бути причиною гіпоплазії жовчних шляхів у новонародженого, тому що вагітність при інфекційному гепатиті часто переривається.

Остаточний діагноз встановлюється операційною холецистохолангіографією), під час якої виявляються рівномірно звужені шнуроподібні інтра- і позапечінкові жовчні шляхи. Жовчні шляхи промиваються фізіологічним розчином. Операція закінчується ревізією позапечінкових жовчних протоків. Після операції призначаються жовчогонні препарати, кортикостероїди (преднізолон), оксібартотерапія. Пасаж жовчі значно поліпшується. Можливе видужання. В разі неефективності оперативного втручання – в подальшому показана трансплантація печінки.

2.Стеноз холедоха в інтрадуоденальній частині і в ділянці фатерового соска зустрічається рідко. З певністю стверджувати про природжений або набутий (запальний) характер стенозування практично неможливо. Про природжену етіологію стенозу можна допускати на основі даних ембріогенезу і відсутності в анамнезі запальних захворювань. З іншого боку лишається нез'ясованим факт відносно пізнього, за звичай після 3-4 років, виникнення механічної жовтяниці. Крім того у дітей цього віку часто спостерігаються лімфаденопатії і, можливо, стенозування є наслідком парахоледохеального лімфаденіту. Згідно теорії аномалії панкреатобіліарного співвустя (АПБС), висунутої Babbitt D. P.1969, проксимально розташована панкреатична протока впадає справа під кутом в загальну жовчну протоку, що сприяє закидуванню панкреатичного соку в жовчовивідні шляхи. Хімічна та ферментативна деструкція стінки протоки (трипсин, еластаза, ліпаза, фосфоліпаза, альфа-амілаза) веде до ушкодження стінки та кістозної її ділятці. А рефлюкс активованих панкреатичних ферментів в підшлункову залозу в сполученні холангітом - стає причиною больового синдрому (як при загостренні панкреатиту).

Підвищення активності трансаміназ, холестерину, зниження альбуміну і порушення згортуючої системи крові настають в міру збільшення тривалості існування механічної жовтяниці, за звичай пов'язаної з труднощами диференційної діагностики.

Ультразвукове сканування печінки виявляє помірне розширення жовчних шляхів, а наявність жовчного міхура виключає атрезію жовчних шляхів. Пероральна і внутрішньовенна холецистохолангіографії малоінформативні, а ендоскопічна ретроградна холангіографія (ЕРХПГ) трудоемка і небезпечна в плані розвитку панкреатиту. Хоча деякі автори пропонують використовувати ЕРХПГ навіть у дітей молодшої вікової групи (Agraval R.M. 1978, Okada A. 1983). Так як при цьому дослідженні є ризик виникнення холангіту, тому після виконання ЕРХПГ необхідно призначати профілактичний курс антибіотиків. Уточнення діагнозу проводиться під час інтраопераційної ревізії і холецистохолангіографії розведеним 1:1 і 1:2 верографіном або кардіотрастом під тиском 80-120 мм вод.ст.

Лікування стенозу холедоха – хірургічне. Доступ широкий правобічний, поперечний, паралельно до реберної дуги. Після ревізії воріт печінки виділяють загальну

жовчну протоку. Після виконання інтраопераційної холецистохолангіографії і підтвердження діагнозу непрохідності холедоха підсерозно видаляють жовчний міхур від шийки (ретроградна холецистектомія). Через куксу протоки виконують манометрію і за необхідності – зондування спеціальним катетером або пуговчатим зондом.

В зв'язку з тим, що у дітей, як і в дорослих, при стенозі не спостерігається значного престенотичного розширення холедоха, найкраще виконувати супрадуоденальну холедоходуоденостомію “бік в бік” за методикою Юраша-Виноградова. Проводиться мобілізація дванадцятипалої кишки, повздожньо близько до неї розтинають холедох на протязі до 1,5 см, потім піднімається мобілізована дванадцятипала кишка доверху і строго навпроти розсіченого холедоха поперечно невеликим розтином (до 1 см) розтинається її просвіт. Анастомоз “бік в бік” формується двоядним вузловим швом розсмоктуючою тонкою ниткою на атравматичній голці (вікріл, дексон 4-0). Діаметр сполучення повинен бути не менше 1,5 см, так як потім діаметр його звужується майже на одну третину. Перший ряд швів на задню губу сполучення накладається без проколювання стінок наскрізь. Шви другого ряду зав'язуються вузлом всередину просвіту.

Трансдуоденальна і ендоскопічна папілосфінктеротомія, що широко практикуються у дорослих хворих, для дітей в даному випадку неприпустимі через небезпеку розвитку панкреатиту і рубцювання панкреатичної протоки. Накладання анастомозів жовчного міхура з 12-палою або порожньою кишкою та шлунком недоцільне через небезпеку інфікування і каменеутворення. Жовчний міхур у таких випадках підпадає видаленню.

3. Кіста холедоха (КХ). Вада рідкісна і зустрічається з частотою (1:13 000). В останні роки почав діагностуватись частіше в зв'язку з широким впровадженням в практику нових діагностичних технологій: ультразвукового методу дослідження, комп'ютерної томографії, магнітно-ядерного резонансного дослідження. Хоча КХ спостерігається у всіх вікових групах – від 40% до 60% випадків захворювання проявляються протягом перших 10 років життя, тому ця патологія вважається дитячою. Важливо відмітити, що КХ частіше спостерігається у пацієнтів жіночої статі (у співвідношенні 4:1). Етіологія та патогенез КХ залишаються нез'ясованими. Теорія аномального панкреатобіліарного з'єднання Babbitt D.P. 1969 стверджує, що при наявності вади трапляється закидування панкреатичного соку в жовчовивідну систему, наступає хімічна та ферментативна деструкція стінки протоки, що веде до ушкодження стінки та кістозної її дилатації. Але Shroeder D. 1992 стверджує, що у новонароджених функція підшлункової залози далека від нормальної, тобто дуоденальний сік ще не вміщує амілазу, вміщує мало ліпази, мало карбопептидази. А враховуючи повідомлення про антенатальну ультразвукову діагностику КХ стає очевидним, що теорія “рефлюксу” не є основною. Друга теорія – теорія стенозу дистальної частини загальної жовчної протоки, що веде до дилатації жовчної протоки. При цих умовах повинно виникати вікарне розширення печінкових протоків, міхурової протоки та жовчного міхура, але клінічні спостереження свідчать про те, що розширення знаходять тільки у верхній або середній третині холедоха, також існує різкий перехід від нормальної стінки протоки до кістозно зміненої, часте поєднання з внутрішньопечінковою кістозною трансформацією. Треті вважають, що причина вади є в порочній закладці всіх шарів стінки загальної жовчної протоки. Знаходять витончення стінки, відсутність м'язового шару, зміни сполучнотканинної структури, відсутність або метаплазія вистилки. Цей постулат впевнює, що яку б декомпресію не виконати - зменшення кісти не відбудеться із-за порочних стінок, які не вміщують м'язовий шар і тому стінка не скорочується після декомпресії кісти. Четверта теорія вважає, що КХ є частиною широкого спектра панкреатобіліарних розладів, вродженого процесу, подібного до атрезії жовчних шляхів (теорії обструктивної холангіопатії, Landing B.H. 1974). П'ята теорія (Moschowitz & Virchow) вважає, що виникнення кіст печінки, кіст жовчних протоків пов'язано з запальною гіперплазією

жовчних шляхів в означений момент ембріогенезу з подальшою обструкцією. Шоста теорія- теорія нейром'язового розладу внаслідок відсутності гангліїв в термінальній частині загальної жовчної протоки, як це спостерігається при вродженому мегаколоні (хворобі Гіршпрунга) та мегалоуретері (М. Kusunoki, 1987).

Ознаками патологічного розширення жовчних протоків є природжена гіпоплазія м'язово-еластичних елементів стінки і утрудненням відтоку жовчі через Фатерів сосок. Кіста може бути від декількох сантиметрів в діаметрі до 20-30см і вміщувати, інколи, до 8 літрів жовчі. Згідно класифікації Alonso-Lej F. 1959 в модифікації Todani I. 1977 існують 5 типів кіст холедоха: перший-веретеноподібне розширення холедоха, при нормальному діаметрі проксимального відділу печінкової протоки; другий-дивертикул холедоха; третій – холедохоцеле або кістозне розширення інтрадуоденальної частини холедоха (принципова відмінність її від інших кіст холедоха в тому, що холедохоцеле має вистилку дуоденальної слизової, в той час як кісти холедоха взагалі не мають епітеліальної вистилки); четвертий-веретеноподібна дилатація з втягненням внутрішньопечінкових шляхів; п'ятий тип – хвороба Каролі, дифузне кістозне розширення внутрішньопечінкових жовчних шляхів.

Клінічні прояви КХ базуються на класичній тріаді симптомів (триада Villard): жовтяниці, яка перемежається, біль в череві та наявність пухлиноподібного утворення в правому підребр'ї при пальпації. Одночасна наявність цих симптомів у дітей зустрічається лише в третині випадків. Симптоми КХ у дітей зустрічаються в різних комбінаціях. Особливим симптомом в діагностиці КХ в дитячому віці є поєднання болі в животі з послідуною блювотою значної кількості жовчі, після чого біль проходить.

Діагностика КХ спростилась після застосування УЗД при захворюваннях органів черевної порожнини. Найбільш імовірною ознакою КХ вважається ехонегативне утворення на УЗО, яке вміщує рідину, має округлу форму, яке розташовано в воротах печінки. При цьому жовчний міхур візуалізується окремо. Можливе уточнення діагнозу пункцією кісти під ультразвуковим контролем. Ендоскопічна ретроградна холангіопанкреатографія (ЕРХПГ) в останній час набуває більш широке використання у дітей, навіть у дітей раннього віку; вона високоінформативна і корисна, особливо, при третьому типі – холедохоцеле. Серед інших діагностичних методів можна використовувати комп'ютерну томографію та магнітно-резонансну ядерну томографію.

Ускладнення КХ: холангіт, панкреатит, перфорація кісти, біліарний цироз печінки, малігнізація. Лікування КХ тільки хірургічне. Існують два типи операцій – операції внутрішнього дренивання та екстирпація кісти з утворенням біліо-дигестивного анастомоза. Перший: операції внутрішнього дренивання – накладання анастомозу між кістою та дванадцятипалою кишкою, або між кістою та петлею голодної кишки, виключеною за Ру та накладанням міжкишкового анастомоза. Другий видалення кісти цілком, в єдиному блоці з жовчним міхуром та накладанням гепатикоєюноанастомоза на виключеній петлі порожньої кишки по Ру та утворення У-подібного міжкишкового анастомозу.

Другий метод є операцією вибору, тому що при операціях внутрішнього дренивання залишається кіста, яка ніколи не зменшиться в розмірах із-за відсутності в стінці кісти м'язового шару, а тому утворюються умови для стази жовчі, виникнення холангітів, утворенню жовчних каменів та, у віддаленому майбутньому, малігнізації. При виникненні складнощів під час видалення кісти застосовується інший прийом видалення – видалення за Lilly J.R. 1978, при якому запобігається травма ворітної вени печінки.

Обов'язковим елементом операції є холецистектомія і утворення антирефлюксного клапанного механізму на кишковій петлі для профілактики розвитку післяопераційного висхідного холангіту.

При третьому типі- холедохоцеле – постійним симптомом є біль, ані жовтяниці, ані пухлиноподібного утворення черевної порожнини немає. Іноді буває блювота внаслідок здавлення дванадцятипалої кишки кістою, яка вибухає в її просвіт. Оперативне лікування – транс дуоденальний доступ з папілосфінктеропластиком. При хірургічному

лікуванні четвертого типу КХ і хвороби Каролі, якщо уражена одна частка печінки, виконується резекція печінки. При тотальному кістозному ураженні печінки (хворобі Каролі) показана трансплантація печінки.

4.Атрезія жовчних шляхів (АЖШ) (біліарна атрезія БА). Вада зустрічається з частотою від 1: 8 000 до 1: 30 000 новонароджених, а серед усіх вад внутрішніх органів складає до 8%. Вада відома з 1891 року, коли Thompson Y. зробив перший огляд літератури з атрезії жовчних шляхів в Единбургському медичному журналі. Можливість хірургічного лікування обґрунтована Ladd W. D 1928. Після довгих років застою в лікуванні АЖШ в 1959 р. Kasai M. & Suzuki S. зробили операцію печінкової гепатопортоентеростомії, що дозволило “некорегований” тип АЖШ перетворити на “корегований”. Суттєвий розвиток рішення проблеми хірургічного лікування цієї складної вади принесли праці M. Kasai (1959, 1974), K. Kimura (1979), B. Landing (1974), Shim & Zhang (1985), M. Reynolds (1985), В.Г.Акопян (1982).

Розрізняють три види атрезії жовчних шляхів: 1) атрезія позапечінкових (зовнішніх) жовчних протоків при збереженні їх в воротах печінки і розвиненому жовчному міхурі; 2) атрезію внутрішньопечінкових жовчних шляхів; 3) тотальну атрезію жовчних шляхів. Атрезія позапечінкових жовчних протоків («корегований тип») на рівні холедоха, або печінкової протоки має ті ж діагностичні і лікувальні проблеми, що й кісти холедоха і його звуження і є сприятливою формою вади щодо успішності хірургічної корекції. Як правило вдається досягати хорошого жовчовідтоку. Атрезія внутрішньопечінкових протоків і тотальна форма являють собою великі утруднення для корекції, що дало підстави віднести їх до “некорегованого типу” M. Kasai 1974.

Суттєво, що при внутрішньопечінковій і тотальній атрезії внутрішньопечінкові протоки сформовані, тобто вони є, але порушена їх прохідність внаслідок облітерації або недорозвинення (В.Г.Акопян 1982). Причиною облітерації є неонатальний гепатит з обструктивною холангіопатією, що означає можливе формування атрезії після народження, так само і його регресія після оперативного лікування. Неонатальний гепатит та АЖШ представляють собою краї одного спектра неонатальної хвороби печінки з біліарною гіпоплазією, хворобою Каролі, кісти холедоха та вроджених ізольованих кіст печінки (Landing B.H. 1974). АЖШ не зустрічається у ембріонів, мертвонароджених або народжених передчасно, а спостерігається тільки в постнатальному періоді.

Вірусна інфекція може бути вірогідним первинним уражуючим чинником, але не існує специфічного вірусного агенту, який викликає неонатальну обструктивну холангіопатію. За вірусною теорією, однією з причин може бути реовірус третього типу (Ohi R. 1992), вірус папіломи людини (Drut R. 1998,) цитомегаловірус (Numasaki Y. 1980), вірус герпеса та краснухи. Вважається, що сам вірус не є етіологічним чинником виникнення хвороби, але може явитись пусковим механізмом (курком-“trigger”) вторинних патологічних змін, які ведуть до атрезії жовчних шляхів.

На даний час є декілька гіпотез виникнення АЖШ: гіпотеза вірусної інфекції Landing B.H. 1974, теорія катастрофи кровопостачання Klippel C.H. 1972, порушення кровопостачання протоків і їх ішемією Okamoto S. 1978, теорія порушення метаболізму жовчних кислот Genner R.E. 1992 та теорія порушення панкреато-біліарного зв'язання Myano T. 1980.

Симптомами атрезії жовчних шляхів є механічна жовтяниця та ахолічний стул. Ці симптоми в перші дні та тижні життя можуть бути малопомітними тому, що жовч починає вироблятися печінкою тільки після народження і для появи клінічних ознак гіпербілірубінемії потрібен час для накопичення в сироватці крові високого рівня білірубіну. Крім того у новонароджених часто спостерігається фізіологічна короточасна жовтяниця, про яку всі лікарі знають, і, насамперед, думають. Жовтяниця при атрезії жовчних протоків, що почалася на 3-4 день після народження як фізіологічна, не зникає на протязі 2-3 тижнів, а посилюється, пряма фракція білірубіну в сироватці сягає 100-300 мк/моль/л. Стул стійко залишається знебарвленим, хоча в перші дні він може мати жовте

забарвлення внаслідок збереження часткової прохідності жовчних протоків і виділення жовчних пігментів залозами кишківника. Сеча інтенсивно забарвлена (кольору темного пива). На кінець першого місяця починає збільшуватись печінка внаслідок розвитку холестатичного гепатиту, візуально стає зеленкуватою кольору (визначається під час операції), щільною на дотик. Згодом формується портальна гіпертензія. Підвищення тиску у ворітній вені веде до її дилатації, розвитку колатерального кровотоку через вени стравоходу, з'являється варикозне розширення цих вен. Внаслідок утруднення кровообігу по ворітній вені збільшується селезінка, з'являється венозна підшкірна сітка на передній черевній стінці. Живіт збільшується в зв'язку з метеоризмом внаслідок порушення травлення їжі через відсутність жовчі, а потім в зв'язку з портальною гіпертензією (асцит). Пересічна тривалість життя 18 місяців. Діти помирають від наростаючої печінкової недостатності і кровотеч в шлунково-кишковий тракт з варикознорозширених вен стравоходу.

Між тим успіх лікування багато в чому залежить від встановлення діагнозу на протязі першого місяця життя дитини. Встановлення діагнозу атрезії жовчних шляхів після 3-4 місяців життя практично не дає надії на успіх лікування в зв'язку з розвитком холестатичного гепатиту, фіброзу і біліарного цирозу печінки, тому в усьому світі **60денний строк вважається критичним** для отримання доброго результату операції.

Основними орієнтирами діагнозу атрезії жовчних шляхів слід вважати :1-наростання жовтяниці на протязі місяця, а не регресія її як при фізіологічній жовтяниці новонароджених , 2-стійкий ахолічний “глинистий” стул. Кожна дитина з жовтяницею повинна бути терміново оглянута за допомогою УЗО. При ультразвуковому обстеженні печінки акцентують увагу на жовчному міхурі, так як частіше зустрічається внутрішньопечінкова і тотальна атрезія жовчних шляхів, то жовчний міхур відсутній, або ж гіпоплазований, у вигляді рудименту. На УЗО визначається трикутний конус (“triangular cord”) розташований в воротах печінки, який представляє собою фіброзно змінені загальні жовчні протоки.

Отже такі ознаки: жовтяниця, що зберігається впродовж місяця з високим рівнем прямого білірубіну і не має тенденції до зниження, стійко знебарвлений стул та відсутність жовчного міхура за даними УЗО, або відсутність ефекту від консервативного лікування “гепатита” дають підстави для використання діагностичної операції-лапаротомії та ревізії воріт печінки з метою уточнення форми атрезії жовчних шляхів та її корекції.

Для верифікації атрезії жовчних шляхів Balistreri W.F.1985 пропонує схему, яка включає 22 методи діагностики, включаючи біохімічні, імунологічні, радіологічні, біопсію печінки, черезшкірну черезпечінкову холангіографію, ендоскопічну ретроградну холангіо-панкреатографію (Ohnuma N.1997) та інші. Однак використання їх в повному обсязі подовжує термін встановлення діагнозу і ставить під загрозу своєчасність хірургічного втручання.

Диференційний діагноз проводять в першу чергу з конфліктною гемолітичною жовтяницею новонароджених, гепатитом новонароджених, цитомегалією, токсоплазмозом, сепсісом., сифілісом, метаболічними захворюваннями печінки-галактоземією (позитивна проба на цукор в сечі), вродженою спадковою непереносимістю фруктози, тирозінемією, альфа 1-антитрипсиновою недостатністю, порушенням метаболізму жовчних кислот, хворобою Zellweger.

В особливо тяжких випадках діагноз вирішується за допомогою пункційної біопсії печінки.

Хірургічне лікування атрезії жовчних шляхів ефективно в віці дитини до **2 місяців**. В більш пізніх термінах воно безуспішне. Запропоновано багато варіантів операцій. Деякі з них мають історичний інтерес. Найбільш визнаними і поширеними на практиці є гепатопортоентеростомія з Y-подібним міжкишковим анастомозом по Ру за методикою Касаї (з різними модифікаціями) та трансплантація печінки. Перша доступна

широкому колу спеціалізованих закладів і є найбільш ефективною при своєчасному оперативному лікуванні (до 60 діб життя). Вона ж може виявитись етапом перед наступною трансплантацією печінки. Багато авторів акцентують увагу на те, що незважаючи на задовільний жовчовідтік після операції Касаї , у багатьох хворих прогресує цироз печінки, що пов'язано з подальшим зникненням внутрішньопечінкових жовчних протоків внаслідок обструктивної холангіопатії , що продовжується. Підвищення рівня печінкових ферментів без ознак печінкової недостатності відмічається у всіх післяопераційних хворих, а при біопсії печінки у всіх хворих був виявлений перипортальний фіброз (Canty T.G.1985). Багато пацієнтів , що живуть більше 10 років після операції Касаї страждають від цирозу печінки , печінкової недостатності та портальної гіпертензії (Suruga R. 1984). Повідомляється про віддалені результати післяопераційних хворих, що живуть більше 10 років – ознаки цирозу були у всіх, нормальна функція печінки та відсутність портальної гіпертензії відмічена тільки у 9%. Отже стан після операції Касаї не означає видужання і, приблизно 80% дітей потребують пересадки печінки.

Операція Касаї (гепатопортосюностомія з У-подібним міжкишковим анастомозом за Ру).. Лапаротомія поперечним правобічним підребірним доступом. Проводиться інтраопераційна хол ангіографія, яка підтверджує,або виключає прохідність жовчних шляхів.При непрохідності жовчних шляхів виконують видалення рудиментарного жовчного міхура. Глибоко у воротах печінки після препарування знаходять розгалужену на ліву та праву гілку ворітну вену. Попереду від біфуркації її знаходять печінкову артерію. Між гілками ворітної вени відшукують фіброзний “конус” або в гіршому варіанті- фіброзний майданчик, до якого може йти рудимент жовчної протоки у вигляді тяжу . В ділянці невеликого майданчика розмірами 1,5см на 2,0см висікають фіброзні маси на глибину 2-3 мм, не доходячи до паренхіми печінки. Орієнтиром достатності висікання фіброзного конуса в воротах печінки є рівень задніх стінок гілок ворітної вени. В ряді випадків висічення тканин з'являється витікання жовчі з домішками крові (сприятливий варіант пересічення множинних мікроскопічних жовчних протоків, діаметр яких має бути не менш ніж 100 мк). Однією з умов достатнього висічення і досягнення жовчовідтоку є застосування хірургом мікрохірургічної техніки (бінокулярних операційних окулярів). Після цього на 30-40 см (не менше) нижче за трейцеву зв'язку мобілізують петлю порожньої кишки, пересікають і дистальний сегмент довжиною 20-30см (не менш 20 см) проводять через створений отвір в брижі поперечно-ободової кишки над дванадцятипалою кишкою до воріт печінки. Кінець кишки анастомозують однорядним швом (дексон, вікріл 4-0) до фіброзного майданчика воріт печінки (по периметру підготовленого майданчика). Поодинокими серозно-печінковими швами закріплюють сегмент кишки в воротах (другий ряд швів). Потім формують одно-, або дворядним швом міжкишковий анастомоз по типу “кінець в бік”. Для попередження закиду вмісту кишки в ворота печінки і розвитку висхідного холангіту формують клапанний антирефлюксний механізм над “У”-подібним міжкишковим анастомозом за методикою W.Shim-Chang 1985. Операція закінчується встановленням дренажа в підпечінковий простір і зонда в шлунок.

Операція Касаї- найбільш ефективна при лікуванні атрезії жовчних шляхів при дотримуванні наступних 5 основних моментів:

- 1) Операція повинна бути зроблена в перші 60 днів життя. При цьому жовчовідтік можна отримати у 80% випадків; при проведенні операції після 90 днів життя дитини жовчовідток досягається тільки у 41% випадків.
- 2) Дотримуватись техніки операції: а)висікати потрібний рівень фіброзного конуса (недоходячи печінки) і б)- в потрібному місці (на рівні задньої стінки розвилки ворітної вени;в) використовувати мікрохірургічну техніку (хірургічні окуляри); г) формувати анастомоз використовуючи розсмоктуючий шовний матеріал і підшивати кишку до адвентиції ворітної вени позаду і до печінки-спереду.

- 3) Рационально вести післяопераційний період (призначення антибіотиків довготривалими курсами, стероїдних препаратів, гепатопротекторів);
- 4) В разі припинення жовчовідтоку в післяопераційному періоді, своєчасно, не пізніше 2 місяців після першої операції, виконувати повторну операцію (операція ревізії гепатоportoентероанастомозу з видаленням грануляційних тканин в воротах печінки);
- 5) Доповнювати гепатоportoентеростомію антирефлюксними операціями для попередження висхідного післяопераційного холангіту.

Післяопераційний період .

- 1) Ентеральне харчування протягом 4-5 днів.
- 2)Перидуральна анестезія, оксібартотерапія_ як засоби відновлення перистальтики кишечника.
- 3)Призначення антибіотиків в/в в перший тиждень після операції і довгострокове (від 6 місяців до 1 року) після операції в амбулаторних умовах для попередження висхідного холангіту.
- 4)Призначення кортикостероїдних гормонів для попередження виникнення грануляцій в місці висічення фіброзного конуса в воротах печінки;
- 5)Жовчогонні препарати - дехолін, фенотербітал (люмінал) та гепатопротектори – карсил, ЛИВ-52, гепатофальк, салофальк, жовчогінний чай;
- 6) Обов'язкове призначення жиророзчинних вітамінів (К,Е,Д та А).
- 7)Повторна операція- ревізія і санація гепатоportoентероанастомоза в разі припинення жовчовиділення не пізніше 2 місяців після операції (видалення грануляційної тканини із воріт печінки, які утруднюють жовчевідток, видалення шовних вузлів, промивання петлі кишки).

В даний час продовжується дискусія між дитячими хірургами з приводу хірургічного лікування атрезії жовчних шляхів. Одні пропагують первинну трансплантацію печінки, інші- операцію Касаї. Ми вважаємо, що спочатку треба виконувати операцію Касаї, а в випадку її неефективності пропонувати трансплантацію печінки.

5.Спонтанна перфорація зовнішніх жовчних протоків розглядується як ускладнення аномалії розвитку протокової системи. Спонтанний розрив може бути на тлі кістозного розширення і без нього. Найчастіше проходить по передній стінці холедоха, близько до міхурової протоки. Причинами його можуть бути природжена неповноцінність стінки, порушення відтоку жовчі та підвищення внутрішньочеревинного тиску (блювання,кашель,травма).

Симптом спонтанного розриву - жовтяниця, знебарвлений стул, темна сеча, неспокій, наростання симптомів інтоксикації. Процес може локалізуватись в ділянці воріт печінки у вигляді інфільтрату, абсцесу або кістозного утворення. При поширенні жовчовиділення в черевну порожнину з'являються симптоми жовчного перитоніту, здуття живота, поява рідини в черевній порожнині.

Ультразвукове обстеження виявляє інфільтративно-кістозні зміни в воротах печінки або рідину в черевній порожнині.

При підозрі на спонтанний розрив жовчних шляхів показана діагностична поперечна, або серединна лапаротомія. При підтвердженні діагнозу виконується зовнішнє дренирування, холецистостомія. В подальшому, поза фазою гострого процесу, може бути виконана холедохоеюностомія або холедоходуоденостомія після холецистостомії.

Природжені (істині) кісти печінки. Зустрічаються в 0,8-1,86% випадків за даними аутопсії (Є.Л. Файн,І.І.Фінкель 1958). В зв'язку з широким впровадженням в практику ультразвукових досліджень кіст печінки стали діагностуватись частіше, в тому числі з полікістозом печінки. Утворюються кісти внаслідок порушень ембріонального розвитку

внутрішньодолькових протоків, зв'язкового апарату печінки (кісти зв'язок печінки). Розміри їх можуть бути від 1-2 мм до 20 см і більше.

Внутрішня поверхня істинних кіст вистелена кубічним або циліндричним епітелієм (посттравматичні кісти вистилки не мають), в їх стінці можуть бути жовчні протоки. Вміст кіст прозора або ледь жовтувата рідина без запаху ("біла жовч"), рідше-желеподібна або коричневого кольору рідина.

Класифікація. Слід виділяти одиночні (солітарні) кісти: прості, дермоїдні, ретенційні, і полікістоз (множинні кісти) печінки з ураженням: а) тільки печінки або б) в сполученні з ураженням нирок і кісти зв'язок печінки.

За клінічним перебігом кісти бувають : а) неускладнені та б) ускладнені (розрив, нагноєння кісти; фіброз печінки, портальна гіпертензія, печінкова недостатність).

Клінічний перебіг кіст печінки найчастіше безсимптомний. Виявляються випадково при диспансерному обстеженні дітей за допомогою ультразвукового обстеження.

Великі поодинокі і множинні кісти можуть супроводжуватись симптомами: болями в правому підребр'ї, відчуттям важкості після прийому їжі. При полікістозі збільшується печінка, пальпаторно можуть визначатись пухлиноподібні вузли, в тяжких випадках-асцит, варикозне розширення вен стравоходу, печінкова недостатність.

В діагностиці і лікуванні , крім загальноклінічного обстеження, обов'язково проводиться: 1)ультразвукове обстеження печінки, органів черевної порожнини та заочеревинного простору (нирок, надниркових залоз). При цьому в печінці виявляються ехонегативні поодинокі або множинні, різних розмірів, колоподібні, наповнені рідиною, порожнини з фіброзними змінами паренхіми печінки. Кісти в 1-4 мм можуть не візуалізуватись цим методом. 2) При поодиноких кістах проводиться прицільна, під ультразвуковим контролем, пункція кісти. 3) Інформативним діагностичним методом є комп'ютерна томографія, яка дозволяє уточнити топографічну локалізацію порожнин в сегментах печінки. Допоміжними методами діагностики є лапароскопія, радіонуклідне обстеження, ангіографія, оглядова та контрастна рентгенографія органів грудної та черевної порожнин з захопленням куполів діафрагми, екскреторна урографія.

Диференційний діагноз проводиться з паразитарними кістами печінки, кістою холедоха, хворобою Каролі, кістами брижі кишечника, кістами діафрагми, абсцесами та пухлинами печінки.

Лікування природжених кіст має дискусійні питання. Поодинокі безсимптомні, невеликих розмірів (до 2см в діаметрі) кісти, розташовані глибоко в паренхімі можуть вестись консервативно з щорічним ультразвуковим контролем. Це пов'язане не тільки з відсутністю симптомів, але і з важкістю їх виявлення та видалення. В останній час (М.Е.Медведев 1990,С.З.Мовсесян 1990) в таких випадках з успіхом застосовують черезшкірну прицільну пункцію таких кіст під ультразвуковим контролем. Аспірація рідини з кісти, введення склерозуючих розчинів (96% етиловий спирт) та антибіотиків сприяють їх облітерації. Якщо діаметр кісти не перевищує 6см, то можна досягти стійкого терапевтичного ефекту.

Хірургічне лікування показане: 1) при кістах великих розмірів, 2) при розриві кісти, 3) кровотечі, 4) труднощах диференційної діагностики з паразитарними кістами та пухлинами,5) при неефективності пункційної терапії.

Методи операцій: 1) цистектомія без розтину просвіту як ідеальна операція при поверхневому заляганні поза воротами печінки; 2) інтраопераційна пункція , декомпресія, фенестрація та відсічення вільних стінок кісти. Після скарифікації стінок кісти, що лишились, можливе ушивання з ввертанням вільного краю печінки з обов'язковим дрениванням ділянки операції рукавично-трубчастим дренажем; 3) розтин, скарифікація порожнини, часткове відсічення стінок кісти і тампонування пасмом сальника; 4) атипова або анатомічна резекція печінки при сегментарному або дольовому розташуванні кіст; 5) операції цистоентеростомії та марсупіалізації (підшивання до шкіри розітнутої кісти)

недоцільні. При поширеному полікістозі печінки спроби максимального розтину (фенестрації) і відсічення переродженої печінки небезпечні розвитком печінкової недостатності в післяопераційному періоді. Може виявитись доцільною операція трансплантації печінки. Посттравматичні (псевдо) кісти в діагностиці та лікуванні не мають розбіжностей з солітарними природженими кістами печінки.

Паразитарні кісти печінки –це ехінококові кісти (ЕК).Діагностика ЕК за звичай нескладна- ці кісти добре візуалізуються на УЗО. Для диференціації від вроджених кіст печінки необхідно виконати іммуноферментний аналіз крові на наявність антитіл до ехінококу, або реакцію латекс аглютинації на ехінококоз. Так як на другому місці після печінки уражуються легені- необхідна оглядова рентгенографія органів грудної клітки. Лікування ЕК тільки оперативне – цистектомія з ретельною обробкою залишкової порожнини в паренхімі печінки.

ПИТАННЯ ПОТОЧНОГО КОНТРОЛЮ

1. Які порушення ембріогенезу призводять до виникнення вад розвитку печінки ?
2. Які можливі причини виникнення вад розвитку печінки?
3. Дати визначення: міліарної атрезії,кісти холедоху, кісти печінки, тубулярного стенозу холедоху, гіпоплазії жовчних шляхів, спонтанної перфорації загальної жовчної протоки.
4. Надати відмінності міліарної атрезії і неонатального гепатиту.
5. Назвати обов'язкові складові синдрому Вілларда.
6. Класифікація біліарної атрезії.
7. . Класифікація кіст холедоху.
8. Клінічні прояви біліарної атрезії.
- 9.. Клінічні прояви кісти холедоху.
9. Особливості передопераційної підготовки хворих з вадами розвитку печінки.
10. Методи лікування біліарної атрезії.
11. Методи лікування кіст холедоху в залежності від типу кісти.
12. Яка тактика застосовується при спонтанній перфорації загальної жовчної протоки ?
13. Операція Касаї, яке відношення до застосування операції у дітей з біліарною атрезією ?
14. Операція Ліллі при кісті холедоху, коли вона виконується ?
15. Операція цистектомії при вроджених непаразитарних кістах печінки. Малоінвазивні методи лікування кіст печінки.
16. Спонтанна перфорація загальної жовчної протоки. Клініка та діагностика, лікувальна тактика.
- 17.Тубулярний стеноз холедоху. Клініка та діагностика, лікувальна тактика.
- 18.Холангіт. Клініка та діагностика, лікувальна тактика.
19. Показання до трансплантації печінки в дитячому віці.
20. Варіанти вад розвитку жовчного міхура. Клініка та діагностика, лікувальна тактика

Питання для тестового контролю до теми:

- 1.Яке захворювання супроводжується механічною жовтяницею?
 - 1.Неонатальний гепатит.
 - 2.Гемолітична хвороба новонароджених.
 - 3.Хвороба Боткіна.
 - 4 Біліарна атрезія.*
 - 5.Гепатит В.
2. Яке захворювання супроводжується механічною жовтяницею?

1. Інфекційний гепатит.
 2. Холецистит.
 3. Кіста холедоха.*
 4. Малярія.
 5. Синдром Бадда-Хіарі.
- 3.3 якими захворюваннями необхідно диференціювати вроджену кісту печінки?
1. Гепатоцелюлярна карцинома.
 2. Гемангіома.
 3. Ехінококкова кіста печінки.*
 4. Холангіокарцінома.
 5. Кіста холедоха.
4. З якими захворюваннями необхідно диференціювати ехінококкову кісту печінки?
1. Гепатоцелюлярна карцинома.
 2. Гемангіома.
 3. Вроджена кіста печінки.*
 4. Холангіокарцінома.
 5. Кіста холедоха.
6. Які з об'єктивних ознак дозволяє запідозрити біліарну атрезію?
1. Жовтяниця новонароджених.
 2. Гемолітична хвороба новонароджених.
 3. Механічна жовтяниця з перших днів життя, знебарвлений стул, відсутність жовчного міхура на УЗО.*
 4. Жовтяниця з народження, з перевагою фракції непрямого білірубіну в сироватці крові.
 5. Вроджений сифіліс.
7. Які з об'єктивних ознак дозволяє запідозрити кісту холедоха?
1. Кіста в паренхімі печінки за даними УЗО.
 2. Рецидивуюча жовтяниця, наявність "пухлини" в правому підребр'ї, болі в животі.*
 3. Паренхиматозна жовтяниця.
 4. Механічна жовтяниця.
 5. Калькульозний холецистит.
8. Найбільш інформативний метод діагностики кісти холедоха.
1. Рентгенологічне з контрастуванням 12-палої кишки.
 2. Оглядова рентгенографія органів черевної порожнини в вертикальному положенні.
 3. Аналіз крові на печінкові тести.
 4. Пункційна біопсія печінки.
 5. Комп'ютерна томографія з контрастуванням жовчовивідних шляхів.*
9. Вік дитини до якого встановити діагноз біліарної атрезії.
1. До 1 року.
 2. До 6 місяців.
 3. До 2 місяців.*
 4. До 1 місяця.
 5. До 2 тижнів життя.
10. Найбільш частий тип кісти холедоха за класифікацією Alonso-Lej.
1. 1 тип.*
 2. 2 тип.
 3. 3 тип.
 4. 4 тип.
 5. тип.
11. Найбільш інформативний, неінвазивний метод діагностики кісти холедоха.

1. Оглядова рентгенографія органів черевної порожнини в вертикальному положенні.
 - 2.УЗО.*
 - 3.Контрастування 12-палої кишки.
 4. Пальпація передньої черевної стінки.
 - 5.Ректороманоскопія.
12. Радикальна операція при біліарній атрезії.
1. Операція Вальдшмідта.
 - 2.Операція Касаї.*
 - 3.Операція Гросса.
 - 4.Операція Вінкельмана.
 - 5.Юраша Виноградова.
13. Радикальна операція при кісті холедоха.
1. Цисто-дуоденостомія.
 2. Цистоєюностомія.
 3. Холецистостомія.
 - 4.Екстірпація кісти з гепатикоеюноюстомією „У”- подібним між кишковим анастомозом за Ру.*
 5. Холедохоцистостомія.
- 14.Операція, найбільш ефективна при тубулярному стенозі холедоха.
- 1.Гепатопортоєюностомія.
 - 2.Холецисто єюностомія.
 - 3.Холедоходуоденостомія за Юрашем-Виноградовим.*
 4. Холедохо-єюноанастомоз.
 5. Холецистодуоденоанастомоз.

Типові завдання до теми.

- 1.У новонародженого одразу після народження нарастає жовтяниця .Перелічте захворювання новонароджених, що супроводжуються цим синдромом.
- 2.У хворого при профілактичному огляді на УЗО виявлена кіста печінки.Яке обстеження треба провести в першу чергу?
- 3.З діагнозом хвороба Боткіна дитина поступила в інфекційне відділення . Жовтяниця зникла за тиждень. Дитина виписана додому. Через 6 місяців знову з'явилась жовтяниця.Про яке захворювання треба думати?
4. У дитини 6 місяців діагностована біліарна атрезія.Яке оперативне втручання необхідно запропонувати?

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

Основна

1. Хірургія дитячого віку: підручник / В.І. Сушко, Д.Ю. Кривченя, О.А. Данилов, В.А. Дігтяр та ін.; за ред. В.І. Сушка, Д.Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – 800 с.
2. Сушко В.І. Хірургія дитячого віку. – К.: Здоров'я, 2002. – 704 с.
3. Вади розвитку у дітей (самостійна аудиторна та поза аудиторна робота студентів) /В.А.Дігтяр, В.І.Сушко, Л.М.Харитонюк, О.М.Барсук та ін.. / Дніпропетровськ, 2011 – 334 с.
4. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування: монографія / О.В.Дольницький, В.О.Галаган, О.В.Ромадіна – К., 2009 – 1040 с.

5. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.: Медицина, 2004. – в 2-х томах.
6. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия, в 3-х томах / Пер. с англ. СПб.: Хартфорд, 1996.
7. Д.Ю.Кривченя, С.В.Лисак, О.М.Плотников. Хірургічні захворювання у дітей – Вінниця, «Нова книга», 2008 – 256 с.
8. Детская хирургия : национальное руководство / под. ред. Ю.Ф.Исакова, А.Ф.Дронова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1168 с.
9. Акопян В.Г. Хирургическая гепатология детского возраста. Москва, “Медицина”1982.
10. Запруднов А.М., Харитонов Л.А. Билиарная патология у детей. Москва, Медицинское информационное агенство. 2008.

Додаткова

1. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста: Учебник для студ. мед. ин-тов / Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.М., Степанов Э.А., Михельсон В.А., Тихонов Ю.А. и др.; Под ред. Ю.Ф. Исакова, Ю.М. Лопухина. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1989. - 592 с.
2. Баиров Г.А. Неотложная хирургия детей – Л.: Медицина, 1983 – 218 с.
3. Немилова Т.К., Караваева С.А. с соавт. «Пороки развития пищеварительного тракта у новорожденных» - СПб, 2002.
4. Соловьев А.Е. Неотложная хирургия детского возраста. – Запорожье, 2000.- 421с
5. Хірургічні хвороби./ под.ред. Грубника В.В. – Одеса, 2003г. – 447с.
6. Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П.Пури, М.Гольварта; пер. с англ. ; под общ. Ред. Проф. Т.К.Немиловой. – М. : МЕДпресс-информ, 2009. – 648 с. : тил.
7. Історія хірургії дитячого віку України : навч. Посібник/ [О.К.Толстанов, Ю.В.Вороненко, В.Ф.Рибальченко та ін..] ; за ред.. О.К.Толстанов, Ю.В.Вороненка, В.Ф.Рибальченка, А.Ф.Левицького, А.А.Переяслова, П.С.Русака. – Тернопіль : ТДМУ, 2012. – 432 с.
8. М.Дж. Мак-Дональд, Дж. Рамасезу. Перевод с англ. Пожарский В.В. Атлас манипуляций в неонатологии. – 2011 – 496 с.
9. Харнесс Дж. К. Ультразвуковая диагностика в хирургии: основные сведения и клиническое применение – 2012, 597с.
10. Тихомирова В.Д. Детская оперативная хирургия: Практическое руководство, М: МИА, 2011, 872 с.
11. F.J.Suchy,R.J.Sokol,W.F.Balistreri.Liver Disease in Children.Cambridge University Press 2007.