



Лекция

Пороки развития и заболевания желчных протоков и желчного пузыря у детей.

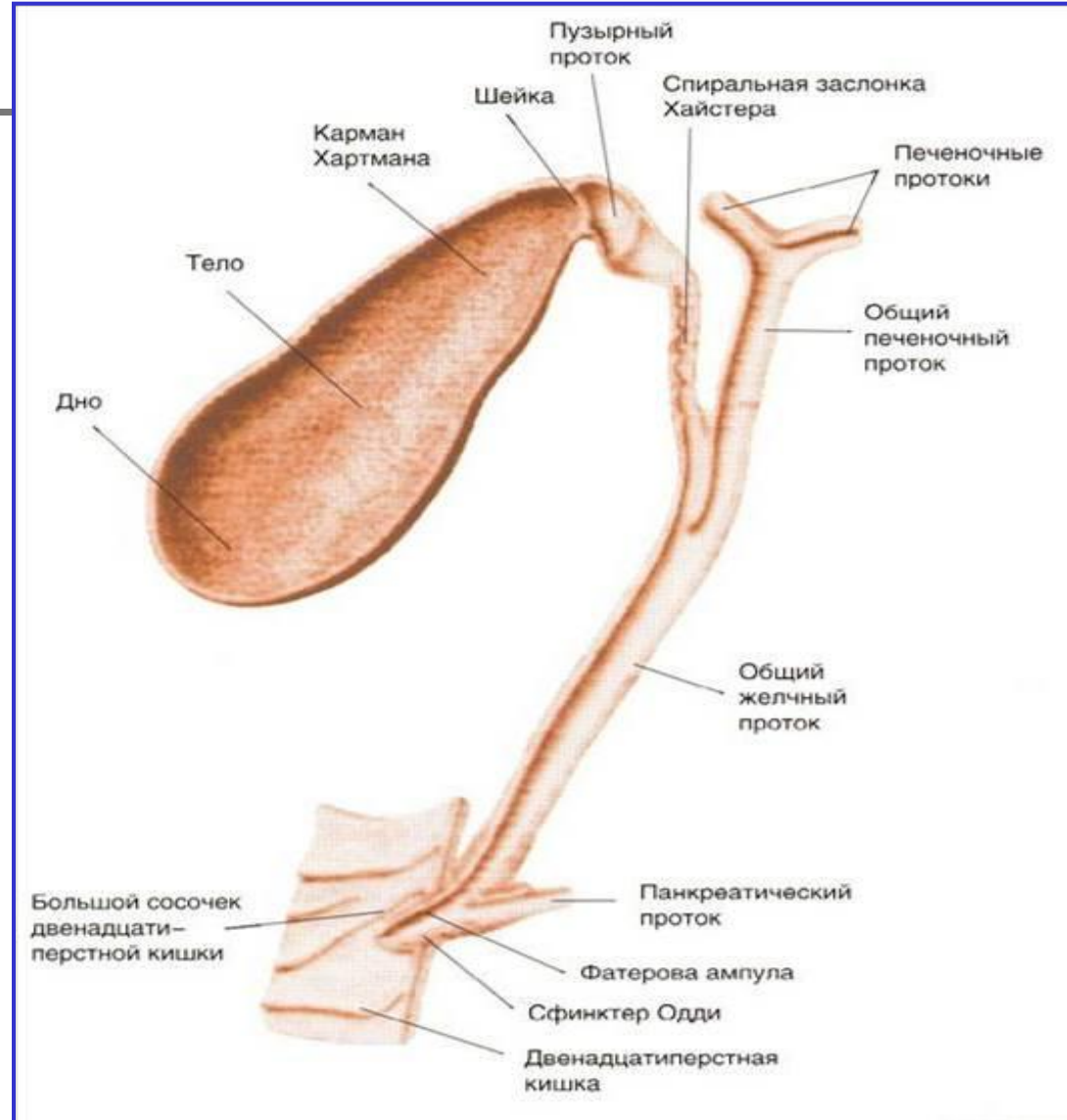
**Зав. кафедрой
проф. Цап Н.А.**



Анатомия наружных желчных протоков

Общие сведения

Пороки развития и заболевания желчных протоков и желчного пузыря составляют около 6 – 8% встречающихся клиницистам аномалий



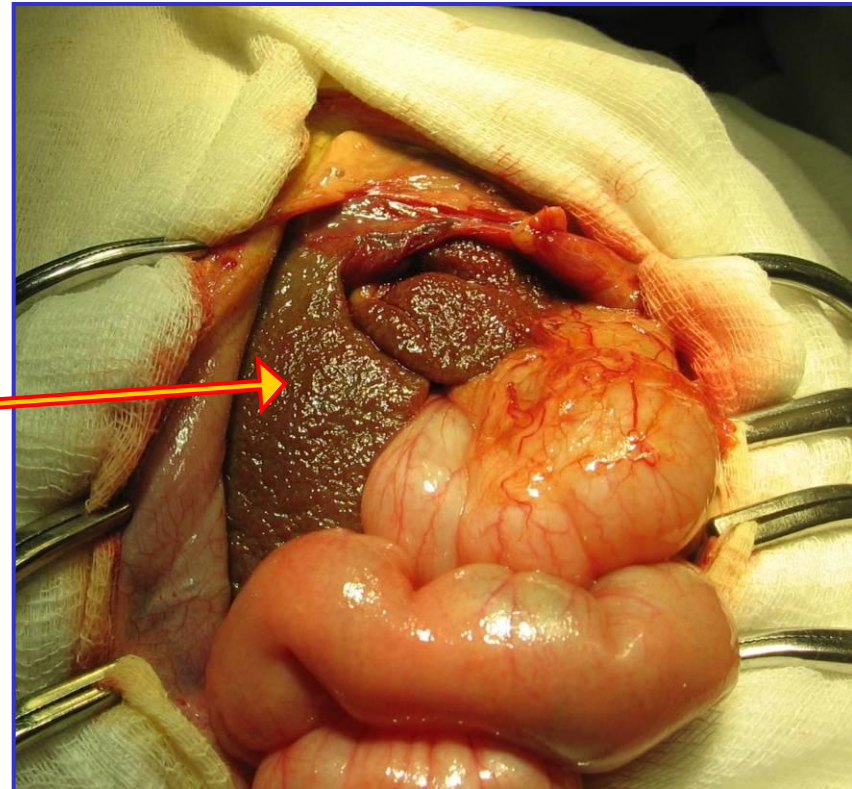


Атрезия желчевыводящих путей

Атрезия ЖВП – сложная и трудно поддающаяся хирургической коррекции аномалия. Возникновение атрезии ЖВП связывают с вирусным поражением ЖВП (обструктивная холангиопатия новорожденных).

Важным патологическим фактором является **воспаление**, приводящее к дегенерации эпителия протоков, облитерации просвета и к последующему фиброзированию.

Прогрессирование этих патанатомических изменений в конечном итоге приводит к циррозу печени.



Синдром холестаза

Клинические проявления:

Желтуха
Гепатомегалия
Ахолия стула



Насыщенный
цвет мочи



Кожный зуд

Лабораторные показатели:

Повышение:

- прямой фракции билирубина
- ЩФ
- ГГТ
- Холестерина
- β -ЛПД
- желчных кислот



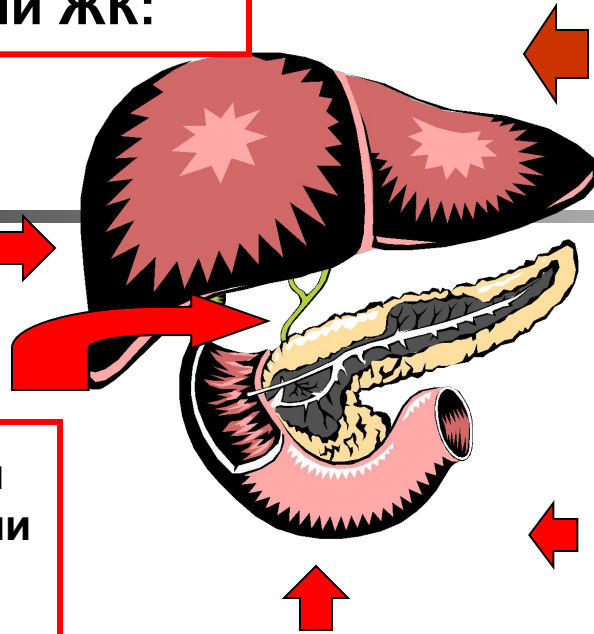
Морфофункциональные особенности гепатобилиарной системы у новорожденных детей

Незрелость печеночно-кишечной циркуляции ЖК:

Уменьшение поступления ЖК в гепатоцит

Снижение поступления и замедленный ток желчи по желчевыводящим путям

Снижение реабсорбции ЖК в кишечнике



Усиленный синтез первичных желчных кислот, Ограничено образование вторичных и третичных кислот

75-80% ЖК теряется с калом



Внепеченочные причины неонатального холестаза (транзиторный холестаз)

Морфо-
функциональные
особенности

Недоношенность

Внутриутробная
гипотрофия



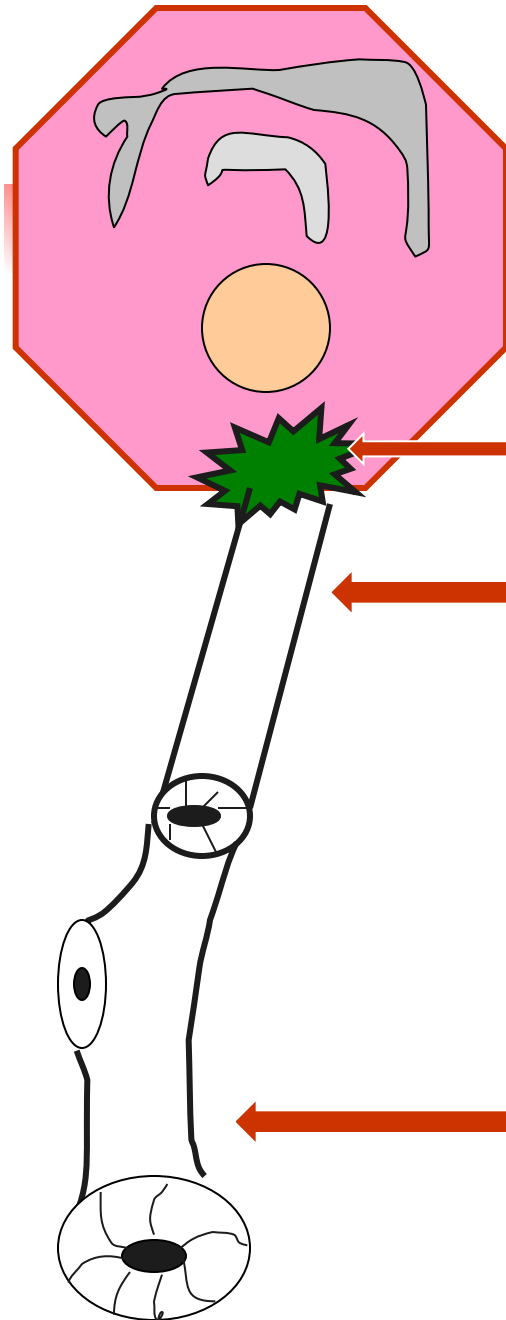
Перинатальная патология:

1. Асфиксия
2. Гемолитические анемии
3. Бактериальные инфекции
4. Хирургические заболевания ЖКТ

Ятрогенные факторы:

1. Антибактериальная терапия
2. Полное парентеральное питание
3. Заменное переливание крови
4. Переливание эритромаcсы
5. Катетеризация вены пуповины

Основные причины синдрома холестаза у детей первых месяцев жизни



- Инфекционные заболевания
- Эндокринные нарушения
- Метаболические нарушения

• Прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестаз 3-х типов

- Синдром Алажиля
- Несиндромальная форма гипоплазии желчных протоков
- Перинатальный склерозирующий холангит

- Полное парентеральное питание
- Токсическое действие лекарств

- Атрезия внепеченочных желчных протоков
- Желчные камни и/или желчные пробки
- Киста общего желчного протока



Классификация атрезии желчных протоков

Различают 3 вида атрезии ЖВП:

1. **Атрезия внепеченочных (наружных) желчных протоков**
2. **Атрезия внутрипеченочных (внутренних) желчных протоков**
3. **Тотальная атрезия желчных протоков.**

2-ой и 3-ий вид атрезия ЖВП не корригируются. Методом избавления от порока является трансплантация печени.

Причиной внутрипеченочной атрезии является внутриутробный холангит, вызванный вирусами гепатита, герпеса, краснухи, цитомегалии и др.



Клиника билиарной атрезии

1. Желтуха
2. Ахоличный стул
3. Моча интенсивно окрашена (цвета пива)

**Билиарный цирроз _ спленомегалия _
внутрипеченочная форма портальной
гипертензии _ асцит _ пищеводные
кровотечения**

**Диагностика сложна, но д.б. ранней.
Успех операции возможен в возрасте
ребенка до 11 недель.**





Билиарная атрезия

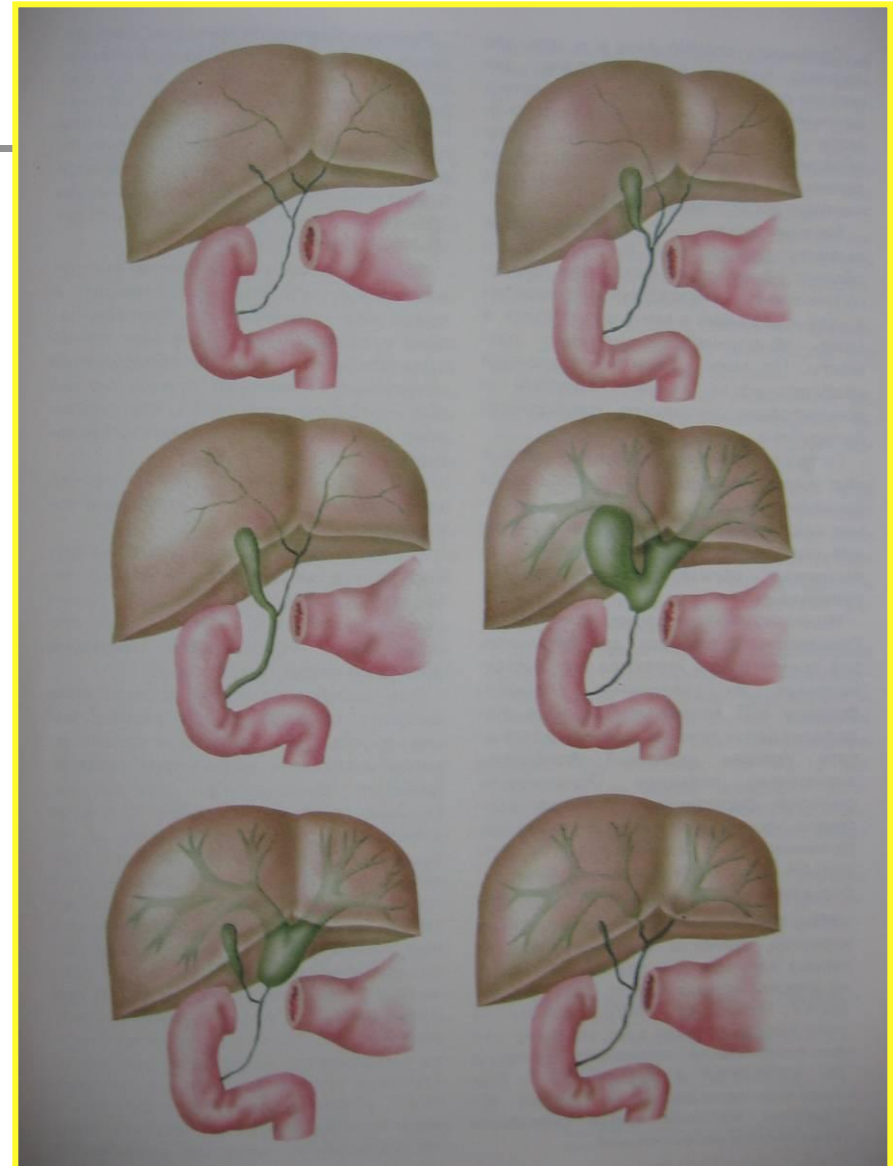
(клинико-лабораторные проявления)

- Рождение доношенного ребенка с нормальной массой тела
- Удовлетворительное состояние при рождении
- Желтуха появляется на 2-3 сутки, в 60% - «светлый промежуток»
- Постоянная ахолия стула
- Печень при рождении, как правило, не увеличена
- Повышение биохимических маркеров холестаза
- Отсроченное повышение АЛТ, АСТ
- Отсутствие нарушений синтетической функции печени
- Чаще встречается у девочек



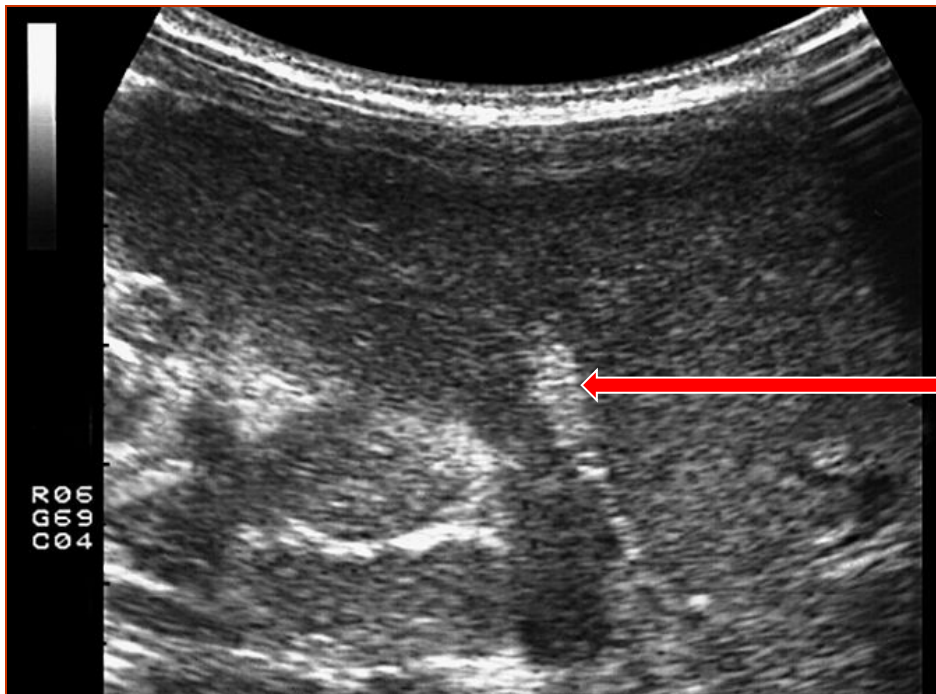
Ребенок Б., 4 мес.

Диагностика атрезии ЖВП

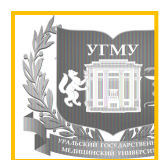




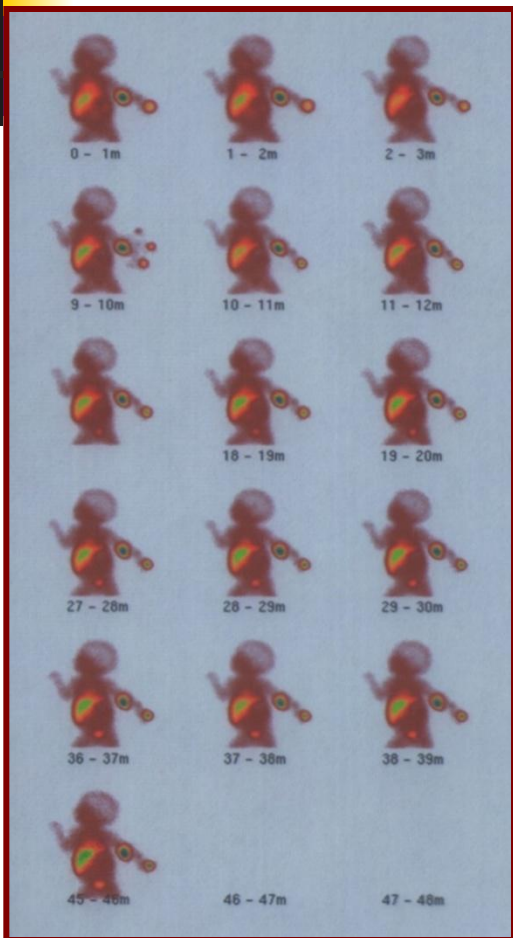
Данные УЗИ при билиарной атрезии



Определение желчного пузыря в виде «тяжа» при УЗИ натощак

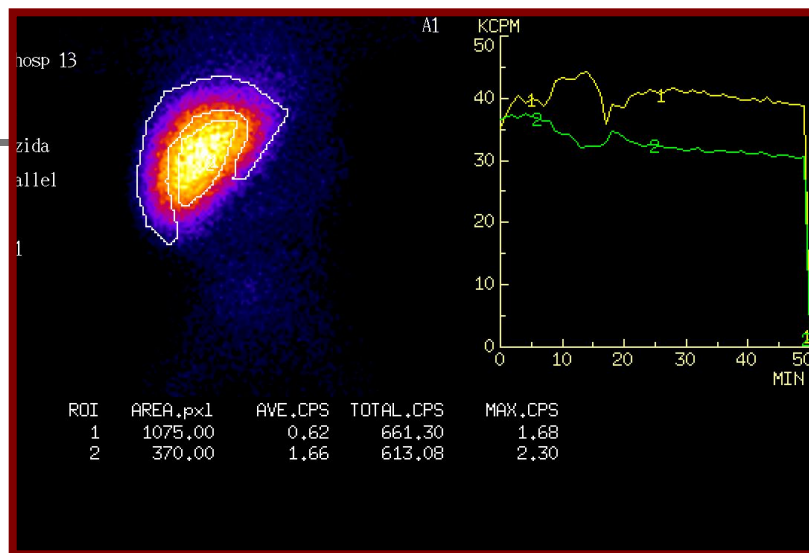


Результаты гепатобилиарной сцинтиграфии при билиарной атрезии



Ребенок С., 3 мес.

ДЗ: Атрезия желчных протоков



Заключение:

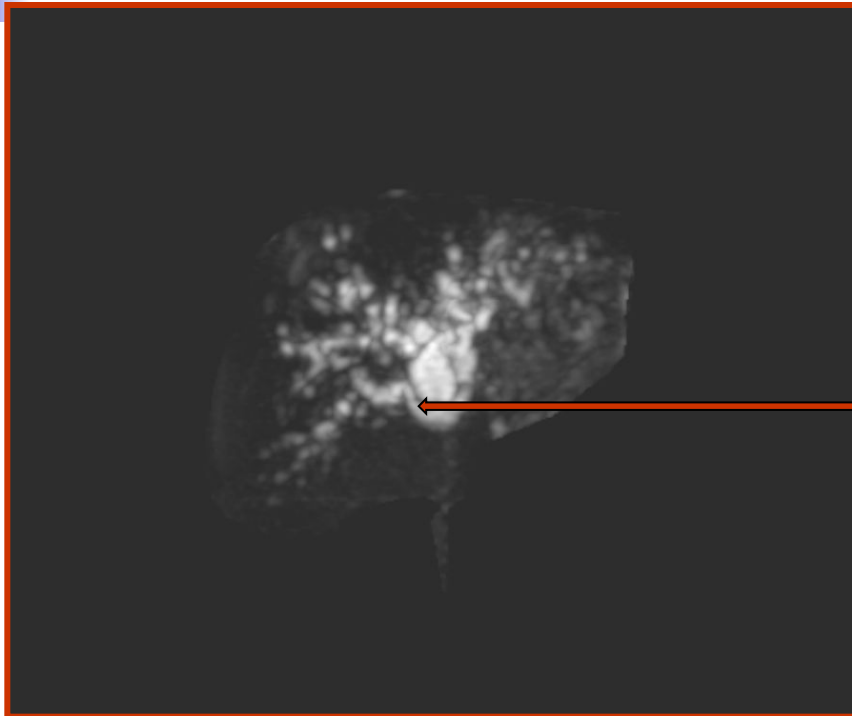
Полное отсутствие поступления радиоизотопного вещества в кишку наряду с удовлетворительной поглотительной и накопительной функцией печени.

Чувствительность – 100%

Специфичность – 66%



Результаты МРТ при билиарной атрезии



Заключение:

**Желчный пузырь в
виде «тяжа»,
атрезия общего
желчного протока**



Ребенок В, 5,5 мес.

ДЗ: Атрезия желчных протоков

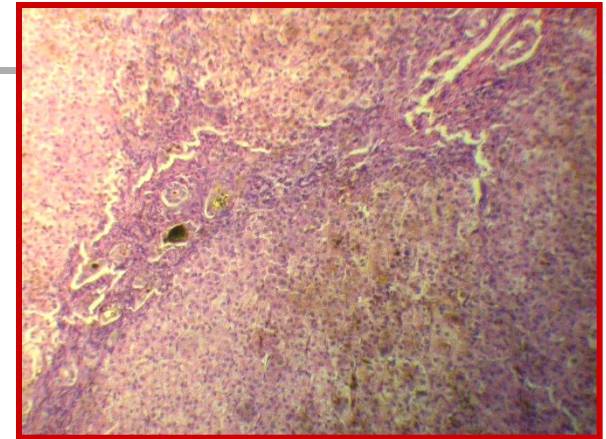
Чувствительность ?

Специфичность ?

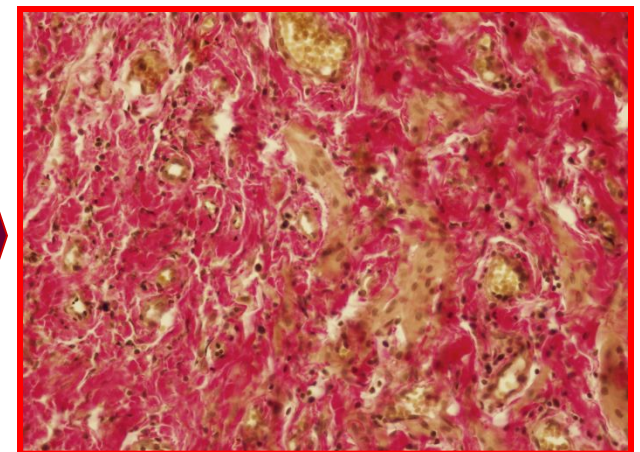


Гистологическое исследование биоптата печени и общего желчного протока при билиарной атрезии

- стаз желчи,
- пролиферация желчных протоков,
- перипортальный фиброз
- воспалительные изменения низкой или минимальной степени активности
- м.б. гигантоклеточная трансформация гепатоцитов



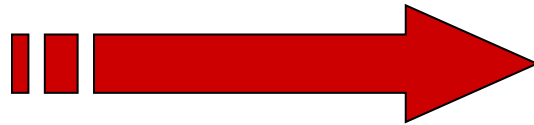
Атрезия общего желчного протока. Соединительная ткань с щелевидными образованиями, напоминающие желчные протоки.





Основные этапы лечения билиарной атрезии

1 этап



2 этап

Операция по Касаи



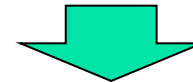
Выживаемость:
(обобщенные данные литературы)

5 лет – 40-60 %

10 лет - 25-33 %

20 лет - 10-20 %

Трансплантация печени



Выживаемость :
(обобщенные данные литературы)

5-10 лет - более 90%



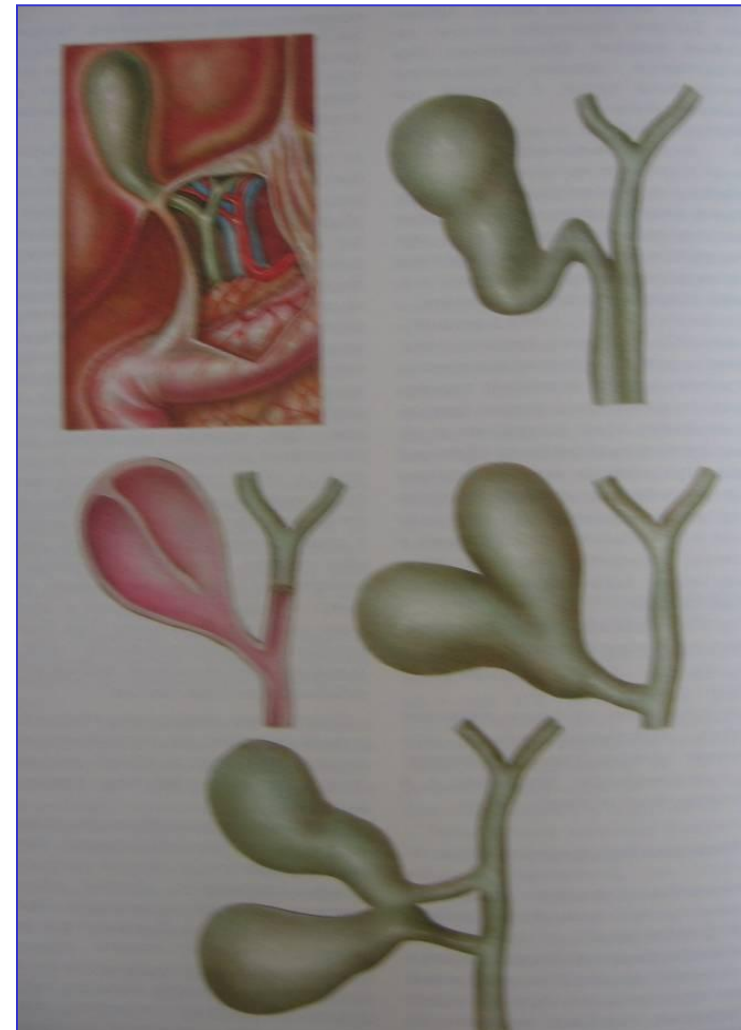
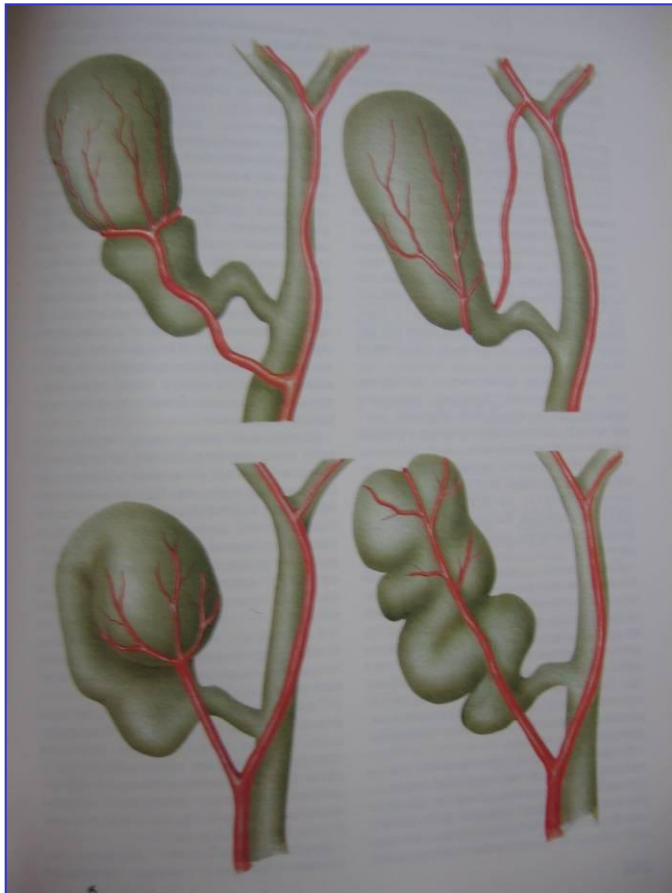


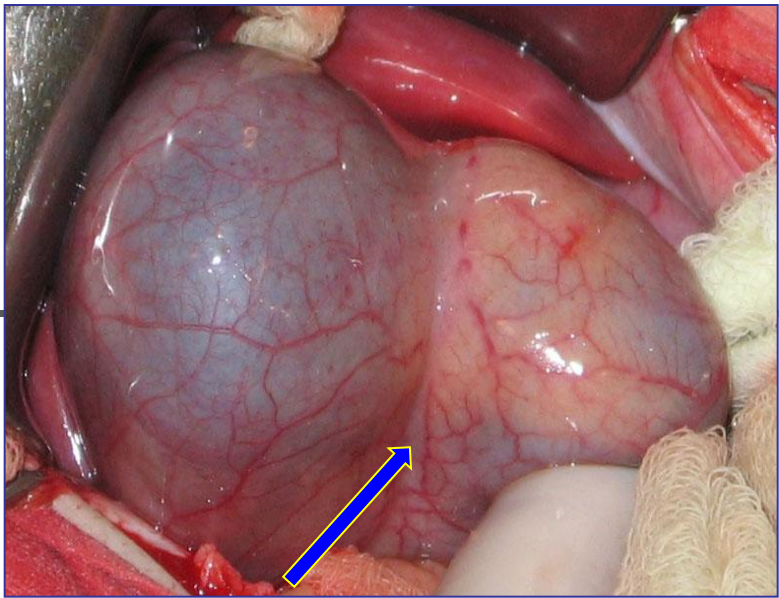
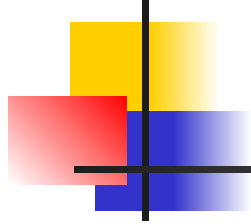
Факторы, определяющие прогноз после операции Касаи (William F. Balistreri, 2000)

- ▣ *Возраст ребенка на момент операции*
- ▣ *Степень выраженности цирротических изменений и количество функционирующих внутрипеченочных желчных протоков*
- ▣ *Наличие аномалий и/или пороков развития других органов*
- ▣ *Опыт хирурга*
- ▣ *Послеоперационное лечение и наблюдение*

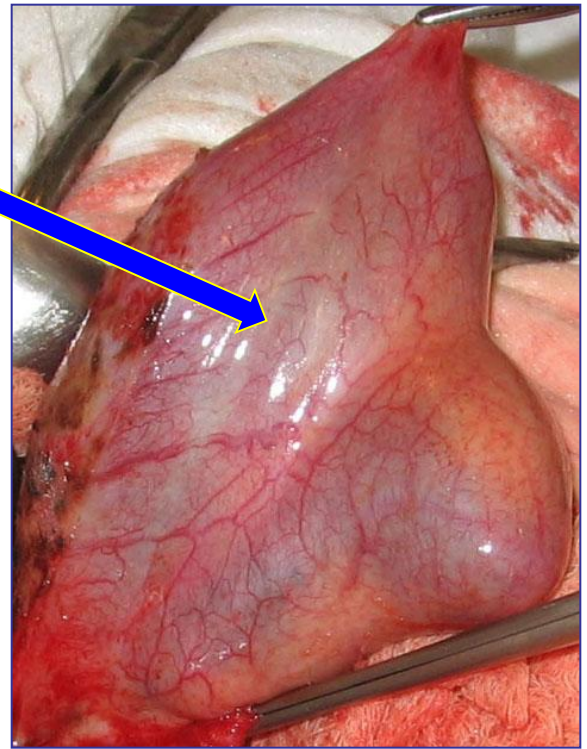
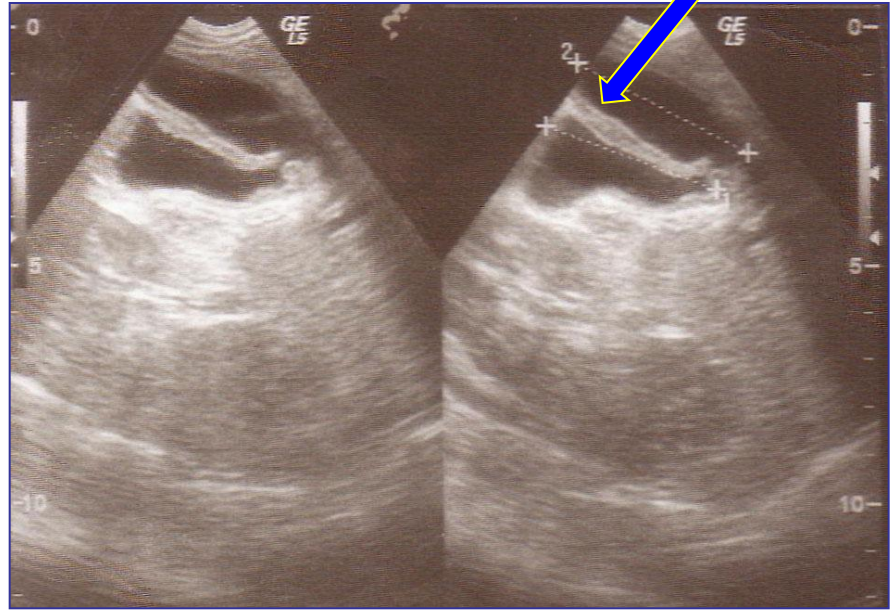
Аномалии желчного пузыря

1. Аномалии развития
2. Аномалии положения
3. Деформации желчного пузыря
4. Аномалии пузырного протока



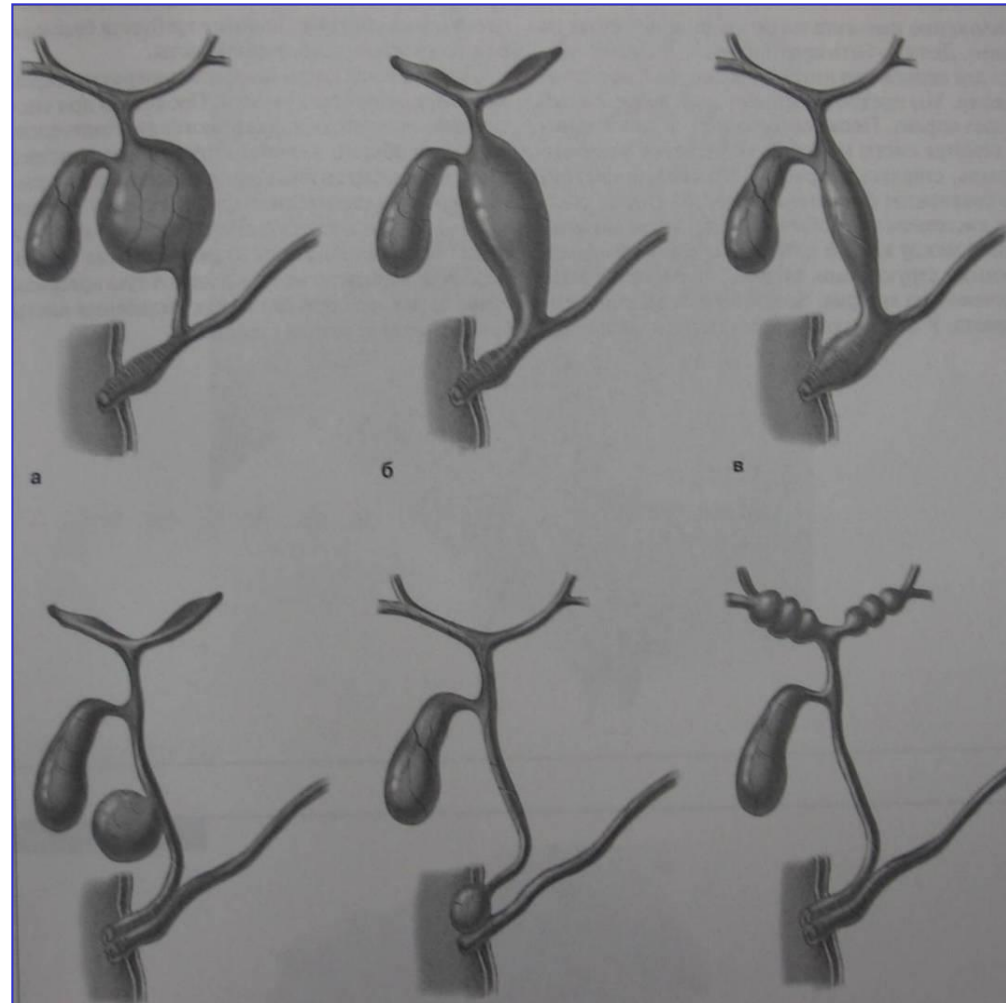
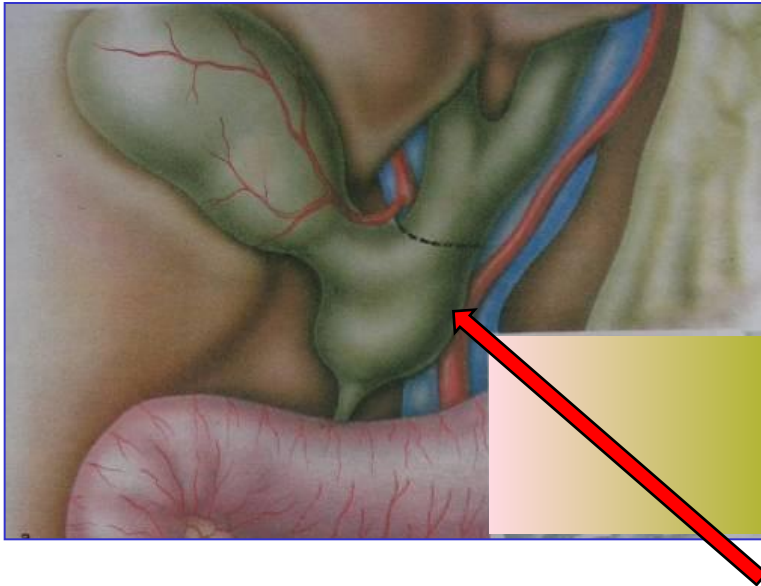


Мембрана удвоенного желчного пузыря



Кистозная мальформация холедоха

Киста общего желчного протока





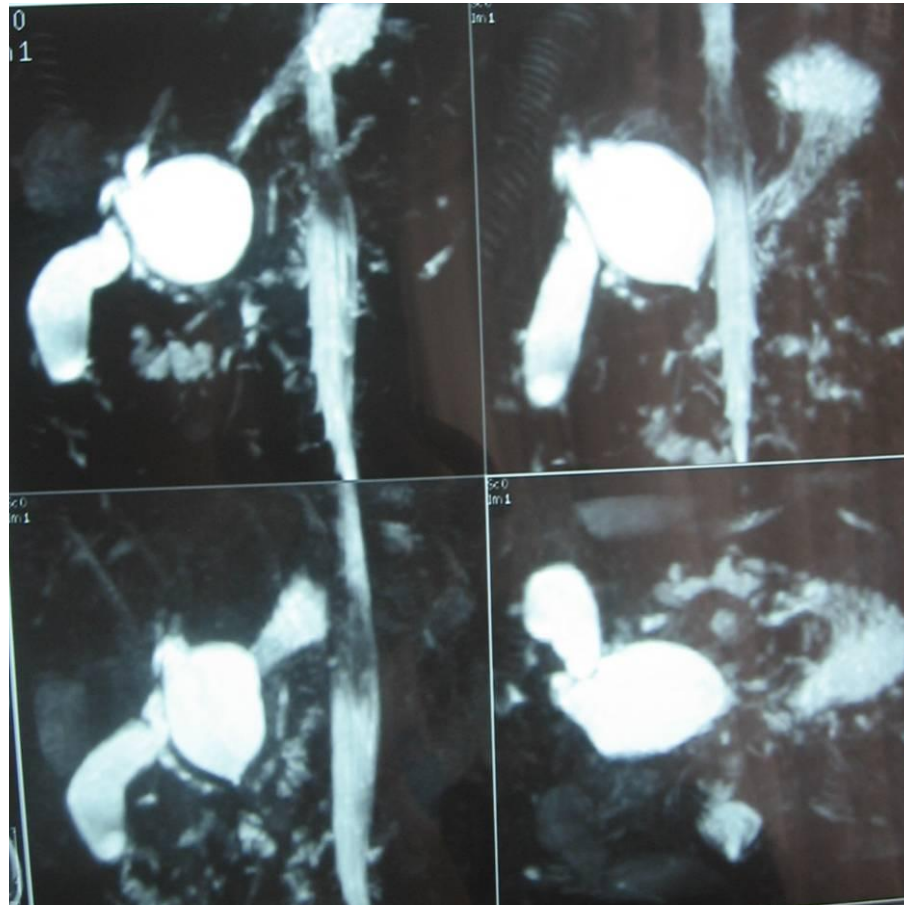
Диагностика пороков желчевыводящей системы

- 1. УЗИ органов брюшной полости**
- 2. Радиоизотопная динамическая
сцинтиграфия гепатобилиарной системы**
- 3. КТ органов брюшной полости**
- 4. МРТ - холангиография**

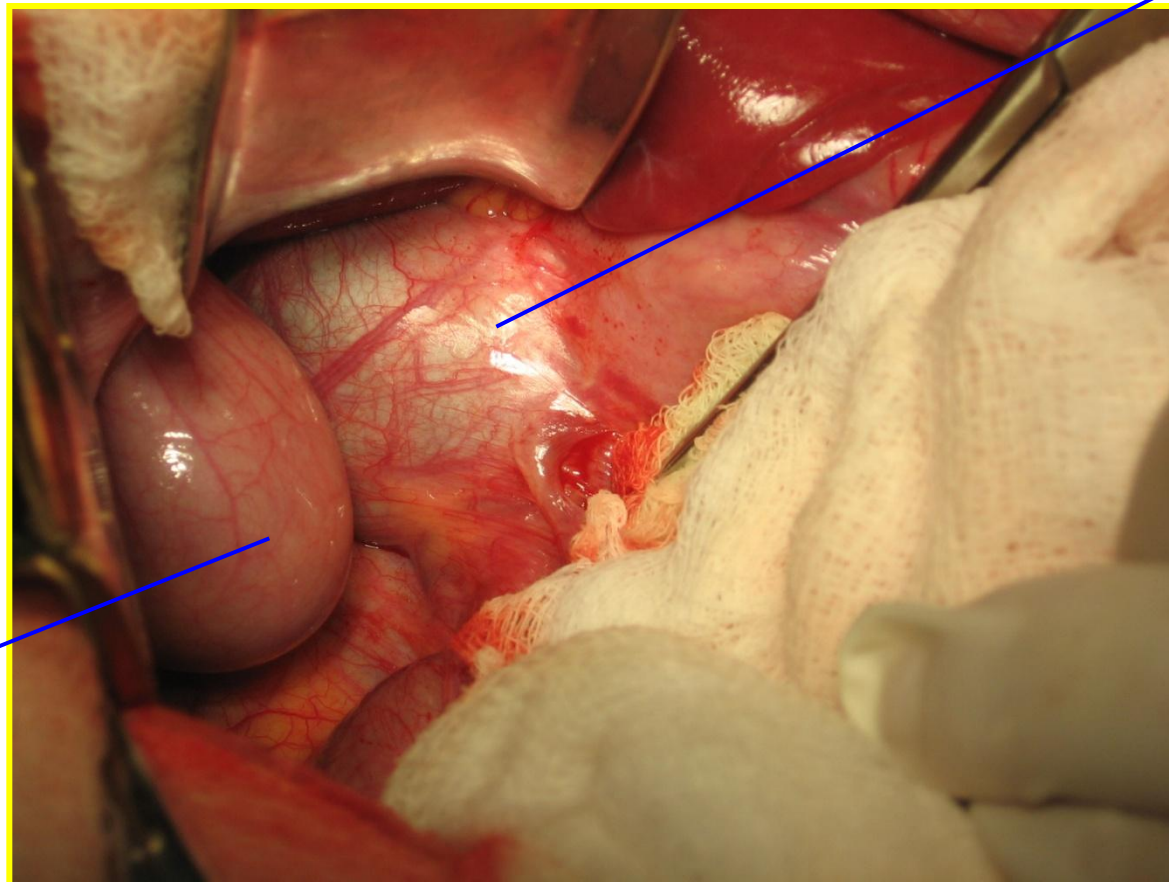


Диагностика пороков желчевыводящей системы

МРТ - холангиография



Интраоперационная картина кистозной мальформации холедоха I типа



**Киста
холедоха**

**Желчный
пузырь**



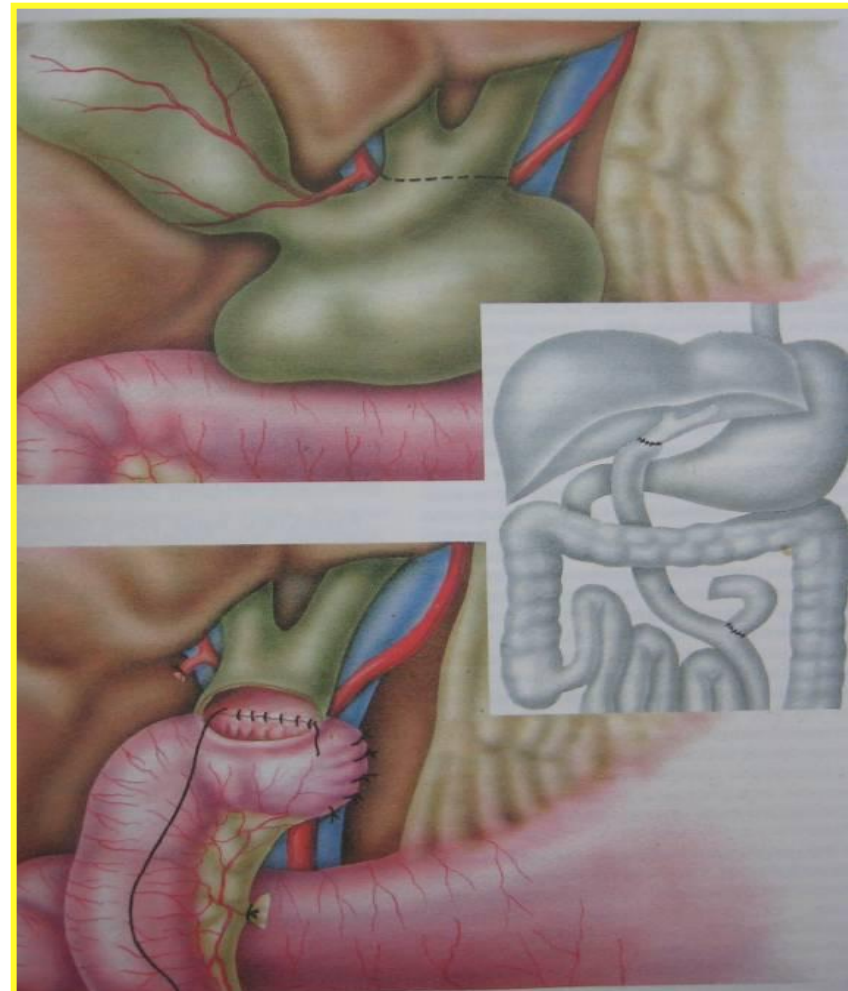
Лечение кистозных мальформаций холедоха

Оперативное.

Лапаротомия (срединная, доступ по Федорову в правом подреберье).

Иссечение кисты общего желчного протока.

Создание внутреннего пути желчеоттока – формирование холедохоеюноанастомоза на отключенной по Ру петле.

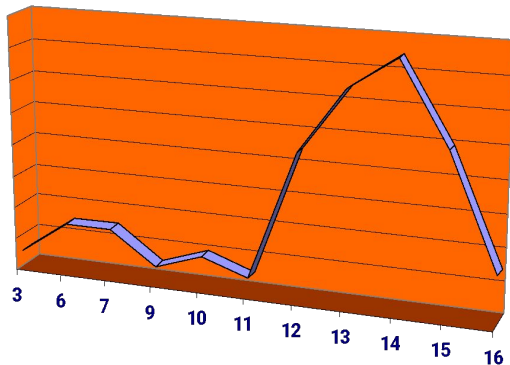




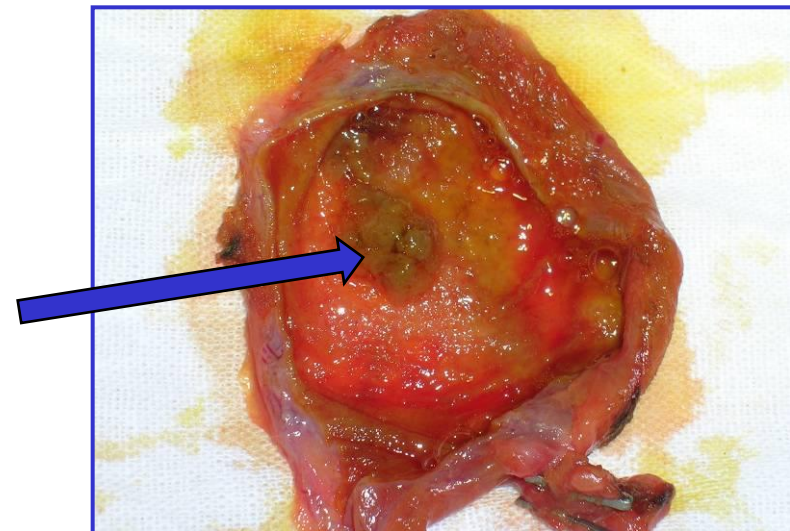
Желчнокаменная болезнь (холелитиаз) у детей

Основные причины:

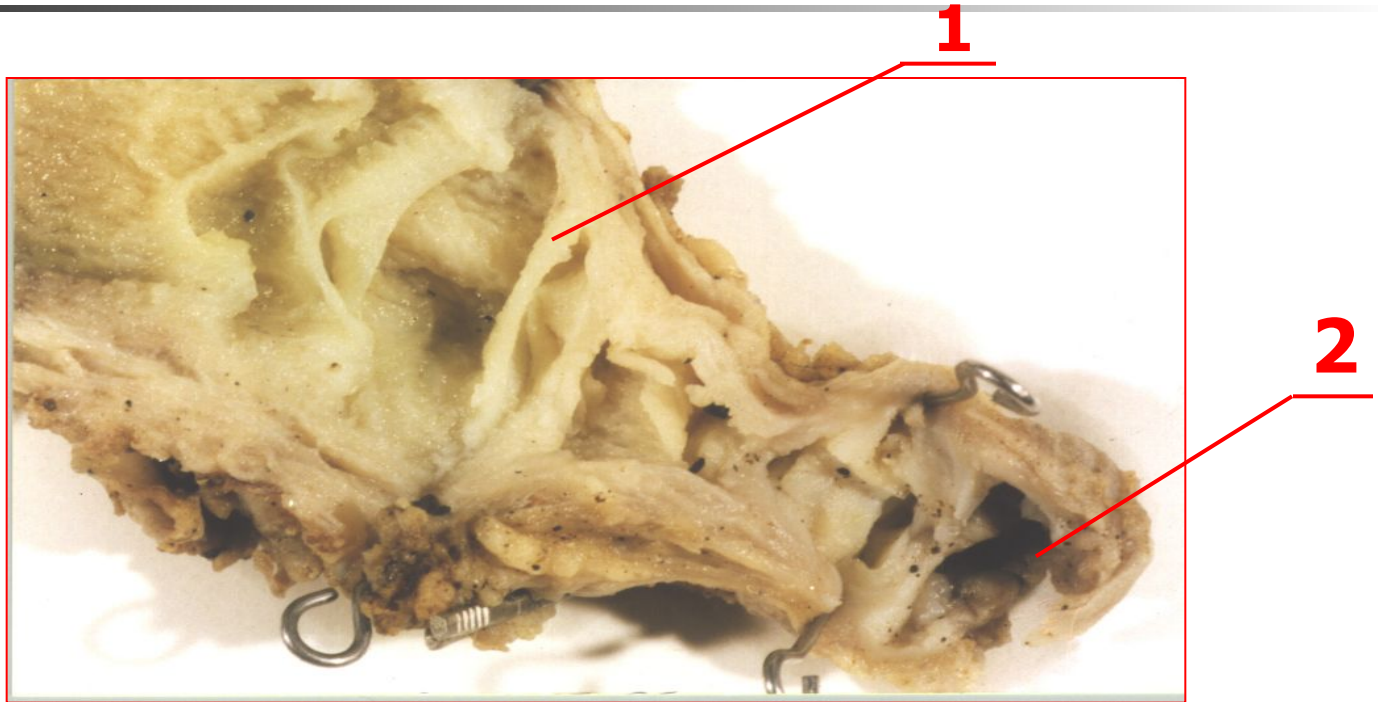
1. Воспаление
2. Стаз желчи в результате органических изменений и функциональных нарушений желчного пузыря
3. Нарушение холестеринавого, билирубинового обмена
4. Выработка печенью литогенной желчи (приоритет гепатогенной природы холелитиаза)



Распределение по возрасту



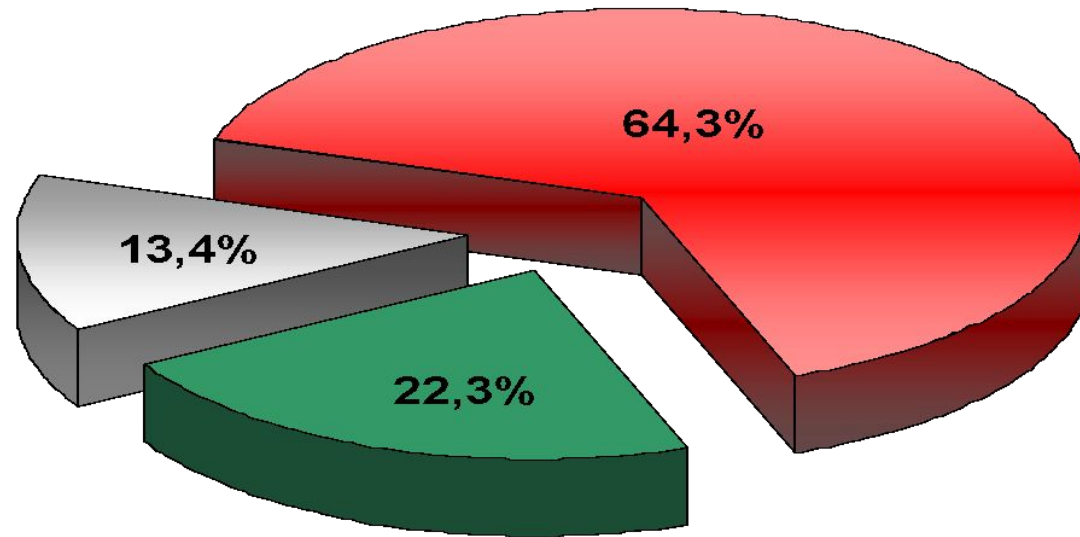
Макропрепарат удаленного желчного пузыря



- 1. Множественные неполные краевые «мембраны» слизистой желчного пузыря.**
- 2. Зона фиксации конкремента.**



Варианты клинического течения холелитиаза у детей



- камненосительство
- болевая форма
- желчная колика



Диагностика холелитиаза

1. УЗИ гепатобилиарной зоны
2. УЗИ с кинетикой желчного пузыря
3. Радиоизотопная динамическая сцинтиграфия гепатобилиарной системы
4. КТ печени
5. МРТ холангиография

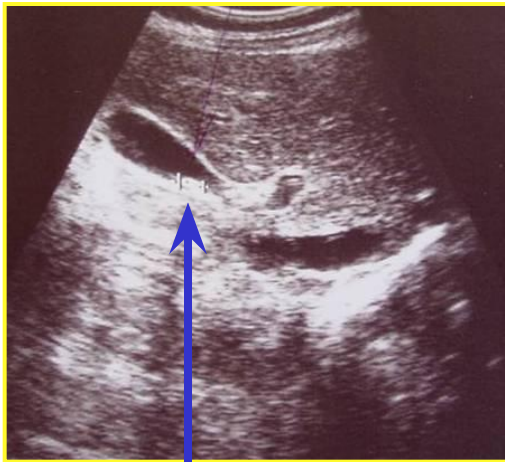
ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С ХОЛЕЛИТИАЗОМ





Диагностика холелитиаза

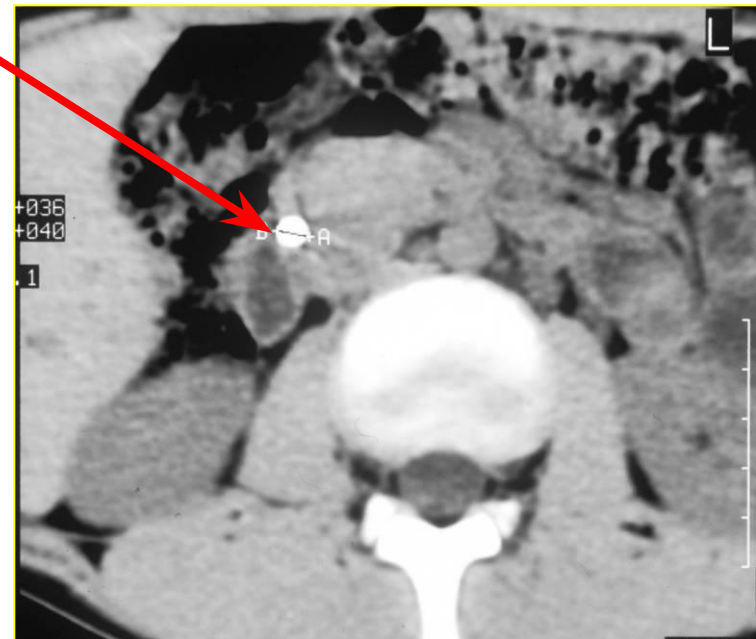
УЗИ



тень конкремента
с акустической дорожкой

*Компьютерная
томография*

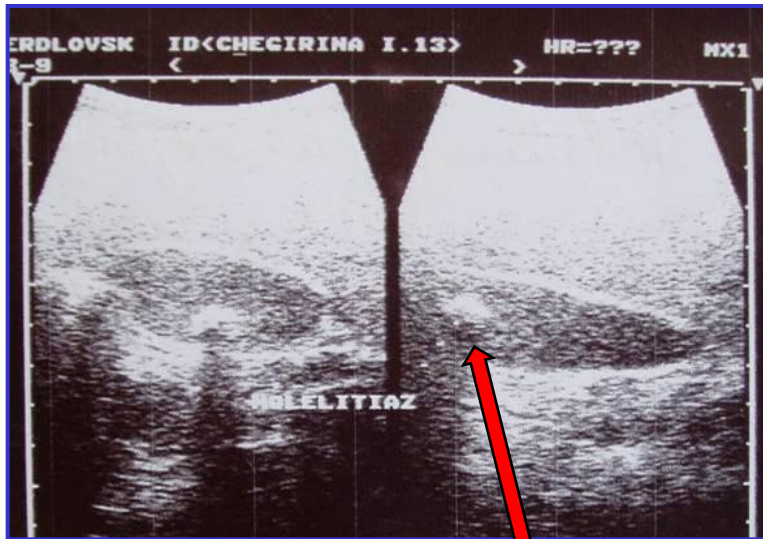
конкремент





Оценка функции желчного пузыря

Динамическое УЗИ ГБС

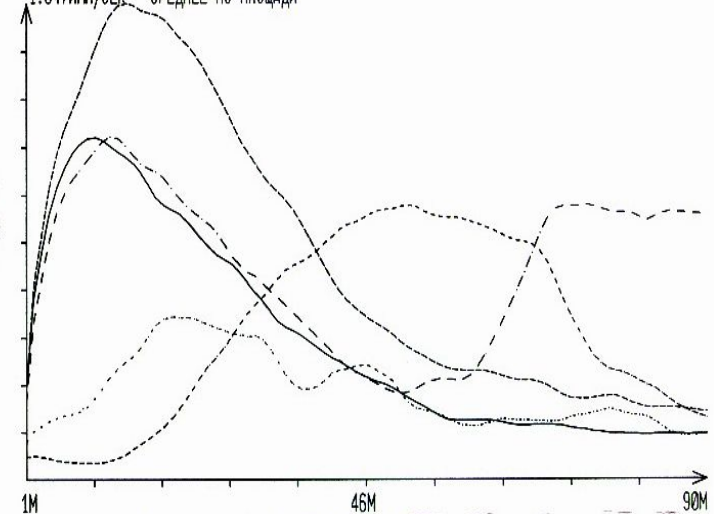


Динамическая сцинтиграфия гепатобилиарной системы

ИЗОБРАЖЕНИЕ 1
Z=2512535 S9 LT=0 UT=100



1.547ИМП/СЕК СРЕДНЕЕ ПО ПЛОЩАДИ



Кривая	Имя	Tмакс	Максимум	T1/2	T2/3	Tсекр
—	А Правая доля	10М	260	23М	16М	
- - -	В Желчный пузырь	71М	162			
· · · · ·	С Кишечник	51М	1904	74М	71М	
· · · · ·	Е Общ. желч. проток	20М	42.578	31М	15М	
· · · · ·	Ф Общ. печ. проток	14М	127	25М	17М	



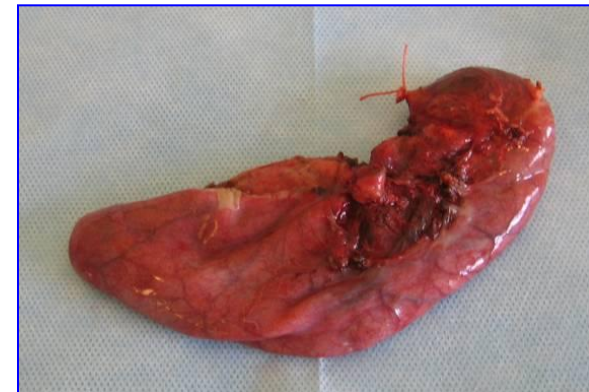
Лечение холелитиаза

Консервативная терапия ???

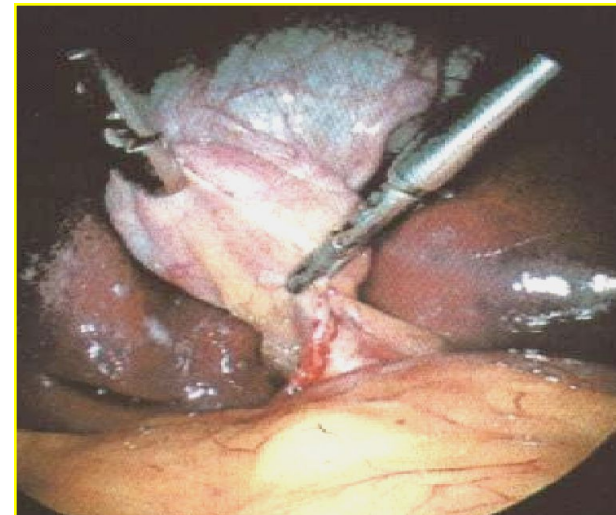
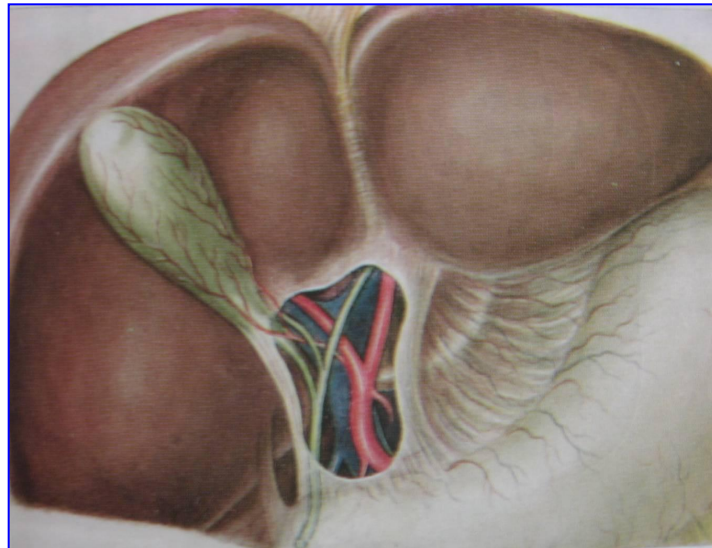
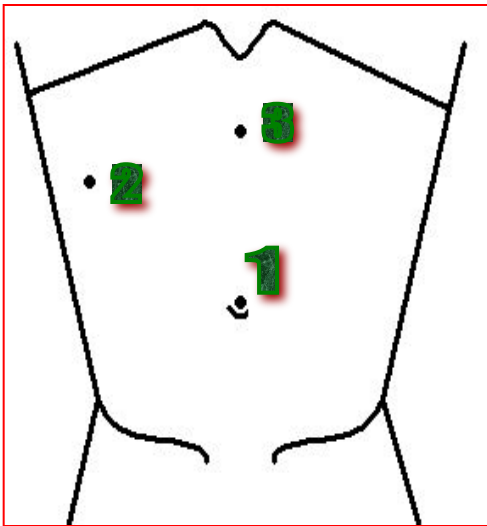
Или оперативное вмешательство?

Показания к холецистэктомии:

- 1. Безуспешность и бесперспективность медикаментозного лечения**
- 2. Наличие единичного конкремента более 5 мм в диаметре или множественные конкременты**
- 3. «Отключенный» желчный пузырь**
- 4. Высокая вероятность развития осложнений**



Лапароскопическая холецистэктомия





Морфология желчного пузыря при холелитиазе

склероз

атрофия

аденоматоз

метаплазия

Необратимые структурно-функциональные изменения желчного пузыря

холецистэктомия



Благодарю за внимание!

