



YEVROSIYO PEDIATRIYA AXBOROTNOMASI **ЕВРАЗИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕДИАТРИИ**

TIBBIY ILMIY-INNOVATSION JURNAL
МЕДИЦИНСКИЙ НАУЧНО-ИННОВАЦИОННЫЙ ЖУРНАЛ



ISSN 2181-1954
ESSN 2181-1962

3(18)
2023

Главные редакторы:
 ДАМИНОВ Б. Т. (Ташкент)
 ИВАНОВ Д.О. (Санкт-Петербург)

Члены редакционной коллегии:
 АБЗАЛОВА Ш. Р. (Ташкент)
 АИТОВ К.А. (Иркутск, Россия)
 АЛЕКСАНДРОВИЧ Ю.С. (Санкт-Петербург)
 АКИЛОВ Х.А. (Ташкент)
 АЛИЕВ М.М. (Ташкент)
 АМОНОВ Ш.Э. (Ташкент)
 АРИПОВ А.Н. (Ташкент)
 АШУРОВА Д.Т. (Ташкент)
 БУЗРУКОВ Б.Т. (Ташкент)
 ВАЛИЕВ А.Р. (Ташкент)
 ГУЛЯМОВ С.С. (Ташкент)
 ДАМИНОВА Ш.Б. (Ташкент)
 ДЕХКОНОВ К.А. (Ташкент)
 ДУДАРЕВ М.В. (Россия)
 Д.К. МУМИНОВ (Ташкент)
 ЗАСЛАВСКИЙ Д.В. (Россия)
 ИСКАНДАРОВА А.И. (Ташкент)
 ИСКАНДАРОВА Ш.Т. (Ташкент)
 КАРИЕВ Г.М. (Ташкент)
 МАДЖИДОВА Ё.Н. (Ташкент)
 МУМИНОВ Ш.К. (Ташкент)
 ОХЛОПКОВ В.А. (Россия)
 ПУЗЫРЕВ В.Г. (Санкт-Петербург)
 РАХМАНКУЛОВА З.Ж. (Ташкент)
 РАХМАТУЛЛАЕВ А.А. (Ташкент)
 РУЗИЕВ Ш.И. (Ташкент)
 ФУЁНГ ЖИАО (Китай)
 СОБИРОВ М.А. (Ташкент)
 СОДИКОВА Г.К. (Ташкент)
 СОХАЧ А.Я. (Ставрополь, Россия)
 ТАДЖИЕВ Б.М. (Ташкент)
 ТАШМУХАМЕДОВА Ф.К. (Ташкент)
 ТАДЖИЕВ М.М. (Ташкент)
 ТИМЧЕНКО В.Н. (Санкт-Петербург)
 ХАИТОВ К.Н. (Ташкент)
 ХАЙБУЛЛИНА З.Р. (Ташкент)
 ХАСАНОВ С.А. (Ташкент)
 ШАМАНСУРОВА Э.А. (Ташкент)
 ШАМСИЕВ Ф.М. (Ташкент)
 ШАРИПОВ А.М. (Ташкент)
 ШКЛЯЕВ А.Е. (Россия)
 ЮСУПАЛИЕВА Г.А. (Ташкент)
 ЮЛДАШЕВ И.Р. (Ташкент)
 ЭРГАШЕВ Н.Ш. (Ташкент)

**Публикация рекламы на коммерческой основе.
 Ответственность за правильность рекламного
 текста несёт рекламодатель.
 Рекламодатели предупреждены редакцией об
 ответственности за рекламу не
 зарегистрированных и не разрешенных к
 применению Министерством здравоохранения
 РУз лекарственных средств и предметов
 медицинского назначения.
 Рукописи, фотографии, рисунки не
 рецензируются и не возвращаются авторам.
 Авторы несут ответственность за
 достоверность и разрешение на публикацию
 излагаемых фактов, точность цифровых данных,
 правильность названий препаратов, терминов,
 литературных источников, имен и фамилий.**

**ЕВРОСИЁ ПЕДИАТРИЯ АХБОРОТНОМАСИ
 ЕВРАЗИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕДИАТРИИ**

Тиббий илмий-инновацион журнал
 Медицинский научно-инновационный журнал

Учредители:
 Ташкентский педиатрический медицинский институт
 Санкт-Петербургский государственный
 педиатрический медицинский университет

Зарегистрирован агентством информации и массовых
 коммуникаций при Администрации
 Президента Республики Узбекистан 08.05. 2019 г.
 Свидетельство №1023

Журнал с 01.09. 2019 года включен в список иностранных
 журналов ВАК Республики
 Узбекистан. Протокол № 268/7 от 30.08. 2019 года.

Заместители главного редактора:
 Гулямов С.С., Орел В.И.
 Ответственные секретари:
 Л.А. Гитова, У.У. Абдуллаева Заведующий
 редакцией:
 Дехконов К.А.

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

АЛИМОВ А.В. (Ташкент)
 АСАДОВ Д.А. (Ташкент)
 АТАНИЯЗОВА А.А. (Нукус)
 АХМЕДОВА Д.И. (Ташкент)
 БОРОНБАЕВА Р.З. (Нур-Султан, Казахстан)
 ВАСИЛЕНКО В.С. (Санкт-Петербург, Россия)
 ДАМИНОВ Т.О. (Ташкент)
 ДЕВИЛ Д. (Рим, Италия)
 ДЖУМАШАЕВА К.А. (Кыргызистан)
 ИНОЯТОВА Ф.И. (Ташкент)
 НАБИЕВ З.Н. (Таджикистан)
 ОРЕЛ В.И. (Санкт-Петербург, Россия)
 ПЕВЕЛЕЦ К.В. (Санкт-Петербург, Россия)
 РИКАРДО С. (Вашингтон, США)
 КРАСИВИНА Д.А. (Санкт-Петербург, Россия)
 СТАРЦЕВ А.И. (Беларусь)
 ТУЙЧИЕВ Л.Н. (Ташкент)
 ЧОНГ ПЕНГ ЧУНГ (Сеул, Южная Корея)
 ШАДМАНОВ А.К. (Ташкент)
 ШАМСИЕВ А.М. (Самарканд)
 ЭНВЕР ХАСАНОГЛУ (Анкара, Турция)
 ЮЛДАШЕВА Н.Ю. (Великобритания)
 ЯКОВЛЕВ А.В. (Санкт-Петербург, Россия)

Адрес

редакция:
 100140

Республика Узбекистан г. Ташкент ул Богшамол,
 223 тел: +99871 - 260-28-57; факс: +998971 - 262 -
 33-14;
[www: tashpmi.uz/ru/science/journal_pediatry](http://www.tashpmi.uz/ru/science/journal_pediatry)

3(18) 2023



Оценка результатов желчь дренирующих операций у детей с билиарной атрезией

Алиев Махмуд Муслимович¹, Нематжонов Фаррух Зокиржон угли², Туйчиев Голибжон Урмонжонович³, Юлдашев Рустам Зафарджонович³

Ташкентский Педиатрический медицинский институт.

Кафедра «Семейная медицина 2, клиническая фармакология»

Ташкентский педиатрический медицинский институт, профессор кафедры детской хирургии, доктор медицинских наук¹. ORCID [0000-0002-3923-2496](https://orcid.org/0000-0002-3923-2496). Узбекистан, г. Ташкент, Юнусабадский район, ул. Богишамол, 223, 100140

Андижанский государственный медицинский институт, ассистент кафедры детской хирургии³, ORCID [0000-0003-4610-2558](https://orcid.org/0000-0003-4610-2558). Узбекистан, г. Андижан, ул. Ю.Отабеков, 1, [170100](https://orcid.org/170100)

Андижанский государственный медицинский институт, доцент кафедры детской хирургии, кандидат медицинских наук³, ORCID [0000-0002-4485-9226](https://orcid.org/0000-0002-4485-9226). Узбекистан, г. Андижан, ул. Ю.Отабеков, 1, [170100](https://orcid.org/170100)

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, кандидат медицинских наук³, ORCID [0000-0002-4335-9879](https://orcid.org/0000-0002-4335-9879). Узбекистан, г. Ташкент, Алмазарский

Целью исследования.

Изучит результаты желчь дренирующих операции у детей с билиарной атрезией.

Методы. Из 151 пациента у которых по результатам обследования установлен диагноз АЖВП, только 51 (32,2%) выполнены оперативные вмешательства.

Результаты исследования: При определении показаний к операции кроме возраста ребенка на момент операции, важнейшим моментом считали состояние белково-синтетической функции печени. Показатели альбумина и фибриногена были в пределах нормальных значений. Согласно результату однофакторного дисперсионного анализа, после операции портэнтеростомии отмечалось достоверное ($p < 0.001$) снижение концентрации общего билирубина и ГГТ в ранние и поздние сроки наблюдения. Согласно данным морфологических исследований биоптатов печени, взятых во время выполнения оперативных вмешательств в 43% выявлен билиарный цирроз печени, в 47% случаев фиброз печени различной степени выраженности. Следует отметить что в группе детей до 60 дней признаков билиарного цирроза не отмечено, у всех пациентов

выявлены признаки фиброза печени F1-F3 по METAVIR. При изучении отдаленных результатов исследования получены неутешительные результаты. Из числа оперированных 51 ребенка с атрезией ЖВП в половине случаев ($n=15$, 29,4%) обратной связи не отмечено. В 35,3% ($n=18$) отмечен летальный исход в первый и второй годы после операции. Пятилетняя выживаемость детей с нативной печенью после операции Kasai составила 43,3% (13 детей).

Заключение. Непрямая эластометрия печени с обструктивным холестазом напрямую коррелирует ($r=0,93$) со степенью фиброза печени и возрастом пациента, что является одним из важных инструментов определения показания и срока желчь дренирующих операций. Результаты желчь дренирующих операций у детей с БА находятся в прямой зависимости от сроков их выполнения: чем младше возраст ребенка тем успешнее лечение.

Ключевые слова. билиарная атрезия, FibroScan, ахоличный стул, Kasai, эластометрия, трансплантация.

Резюме Атрезия желчных протоков является одной из наиболее часто встречающихся причин тяжелого холестаза в младенческом возрасте, вызывающая выраженные нарушения функции печени. Если своевременно не

устранит билиарную обструкцию то в первые 4-6 недель жизни ребенка развивается ранняя цирротическая трансформация, что является основной причиной не удовлетворительных результатов оперативных вмешательств. Данные авторов, что более чем у 50% пациентов, оперированных до двух месяцев жизни достигли к эффективному оттоку желчи и у детей же, оперированных в возрасте после 4 месяцев, данный показатель составлял всего 7% лишней раз убеждает о необходимости раннего оперативного лечения больных данной патологией.

Актуальность. Среди причин обструкции желчевыводящих путей в раннем детском возрасте, когда необходимо хирургическое лечение, на первом месте стоит атрезия желчных путей. Билиарная атрезия — обструктивное поражение желчных путей, проявляющееся желтухой у новорожденных. У большинства пациентов облитерация охватывает все внепеченочные протоки. В ряде случаев имеется лишь частичная облитерация. Частота билиарной атрезии составляет 1:15 000 новорожденных [1, 3, 7, 12, 13].

Лечение детей с билиарной атрезией радикально изменилось в 70-х годах нашего века, когда Касаи предложил новую операцию для коррекции этой аномалии, однако до сих пор ни у кого нет полного удовлетворения результатами лечения. По данным Касаи с соавторами, более чем у 50% пациентов, оперированных до двух месяцев жизни, устанавливался эффективный отток желчи. У детей же, оперированных в возрасте после 4 месяцев, данный показатель составлял всего лишь 7% [2, 6, 10, 14].

Хирургическое лечение при подозрения на билиарную атрезия состоит из двух этапов. Первый этап, диагностический, заключается в оперативной холангиографии и открытой биопсии печени. Если диагноз подтверждается, то оперативное вмешательство продолжают, переходя ко второму этапу, —

портоэнтеростомии по Касаи. Диагностическое вмешательство позволяет осмотреть печень и желчный пузырь и произвести чреспузырную холангиографию и производят открытую биопсию печени. Наличие проходимых билиарных путей на участке от печени до 12-перстной кишки позволяет исключить билиарную атрезия. В этом случае хирургическое вмешательство заканчивают, ограничиваясь первым этапом. Если же диагноз подтверждается, то операцию продолжают, переходя ко второму этапу — портоэнтеростомии. Однако, некоторые клиницисты утверждают, что диагностическая лапаротомия опасна для детей. Но, преимущества ранних операций у детей с билиарной атрезией столь велики, что значительно перевешивают любой потенциальный риск [4, 5, 8, 9, 11, 15].

Операция Касаи заключается в удалении облитерированных наружных желчных путей и анастомозе кишечной петли с воротами печени там, где были отсечены желчные пути.

Цель исследования: изучить результаты желчь дренирующих операции у детей с билиарной атрезией.

Методы и результаты исследования. Из 151 пациентов у которых по результатам обследования установлен диагноз АЖВП, только 51 (32,2%) выполнены оперативные вмешательства (табл 1).

• Таблица 2.

Таблица 1.

Распределение больных с АЖВП по срокам обращения и по возрасту

Возраст детей по дням	<60 дн	60-90 дн	90 дн>
n	12	26	13
Средняя возраст оперированных детей	49.16±2.52	75.75±1.60	235.3±65.04

Остальным детям оперативные вмешательства не выполнены по следующим причинам:

- отказ родителей от оперативного вмешательства у 48 больных детей, что составлял более 31,8% от общего количество.

- выраженные явления печеночной недостаточности в исходе АЖВП и билиарного цирроза печени составлял у 52 пациентов что составляет 52% соответственно.

С целью изучения влияния как дооперационных, так и послеоперационных клиничко-инструментальных характеристик на исход в лечении детей с АЖВП мы провели анализ в двух клинических группах, это:

- Группа А – новорожденные и дети, которым выполнены оперативные вмешательства (n=51)
- Группа Б – пациенты, которым оперативные вмешательства не проводились (n=100)(табл 2).

• Распределение больных с АЖВП по срокам обращения и по группам

Группы Возраст	Группа А+Б	Группа А	Группа Б
I-группа (до 60 дней)	34 (22.5%)	12 (35%)	22 (65%)
II-группа (60-90 дней)	65 (43%)	26 (40%)	39 (60%)
III-группа (после 90 дней)	52 (34.5%)	13 (25%)	39 (75%)
Всего	151 (100%)	51 (33.8%)	100 (66,2%)

Следует отметить что в группе Б из 100 больных (66,2%) 22 (14,6%) новорожденных до 60 дневного возраста, 39 (25,8%) детей от 60 до 90 дневного возраста и 39 (25,8%) детям старше 90 дней показания к операции определялись индивидуально.

Характер 51 оперативных вмешательств, выполненных с 2013 по 2021 представлены в таблице 4.

Таблица 4.

Характер оперативных вмешательств, выполненных детям с АЖВП

Вид операция	<60 дн	60 - 90 дн	90 дн >	Всего
Лапаротомия. Биопсия печени	2	1	1	4
Портоэнтероанастомоз по Касаи	7	19	4	30
ХЭЖ, холедоходуодено анастамоз	-	-	1	1
Цистодуадено анастамоз	1	1	1	3
Цистодуоденостомия	-	1	-	1

Холецисто-дуодено анастамоз	-	1	-	1
Холецисто-еюно анастамоз	1	2	-	3
ХЭК, гепатико-еюно анастамоз по Ру	1	1	3	5
ХЭК, гепатико-дуоденоанастамоз	-	-	1	1
Трансплантация печени	-	-	2	2
Всего	12	26	13	51

Примечание: ХЭК - холецистэктомия

Наиболее часто (58,8% случаев) детям проведена операция портоэнтероанастомоз по Касаи в классическом варианте. Выполнение операций холецистодуоденоанастомоза, гепатикоеюноанастомоза и холедоходуоденоанастомоза было обусловлены интраоперационной картиной внепеченочной атрезии желчевыводящих путей. Так в нашем наблюдении двоим детям с кистозной формой АЖВП выполнена операция холецистодуоденоанастомоза.

Гепатикоеюноанастомоз также выполнен пациентам с кистозной атрезией ЖВП. Одному пациенту в группе детей с АЖВП старше 90 дней операция Касаи не выполнена из-за выявленной макроскопической картины, в данном случае ограничили биопсией печени.

При проведении портоэнтеростомии по Касаи (n=30) длительность операции в среднем составила 94±6 минут. Минимальная длительность операции составила 60 минут, максимальная – 150 минут. Ни в одном из 30-ти случаев портоэнтеростомии по Касаи интраоперационных осложнений не отмечено.

Эффективность портоэнтеростомии по Касаи и других желчь дренирующих операций оценивали в ранние сроки после операции по снижению уровня билирубина за счет его

прямой фракции и ГГТ, по появлению окрашенного стула.

У детей с АЖВП на момент операции отмечены явления холестаза, выражающиеся согласно данным биохимических исследований крови в высоких показателях фракций билирубина, ГГТ и ЩФ. При определении показаний к операции кроме возраста ребенка на момент операции, важнейшим моментом считали состояние белково-синтетической функции печени. Показатели альбумина и фибриногена были в пределах нормальных значений. Согласно результату однофакторного дисперсионного анализа, после операции портоэнтеростомии отмечалось достоверное (p<0.001) снижение концентрации общего билирубина и ГГТ в ранние и поздние сроки наблюдения (табл. 5).

В раннем послеоперационном периоде в трех (5,9%) случаях проведены повторные операции. Первая - на 3 сутки после операции холедоходуоденоанастомоза обусловленная перитонитом, при ревизии выявлена перфорация 12 п.к. В двух остальных случаях отмечена несостоятельность операционной раны и частичная эвентрация кишечника. Исходы повторных вмешательств удовлетворительные (рисунок 1). Послеоперационное течение протекало гладко.

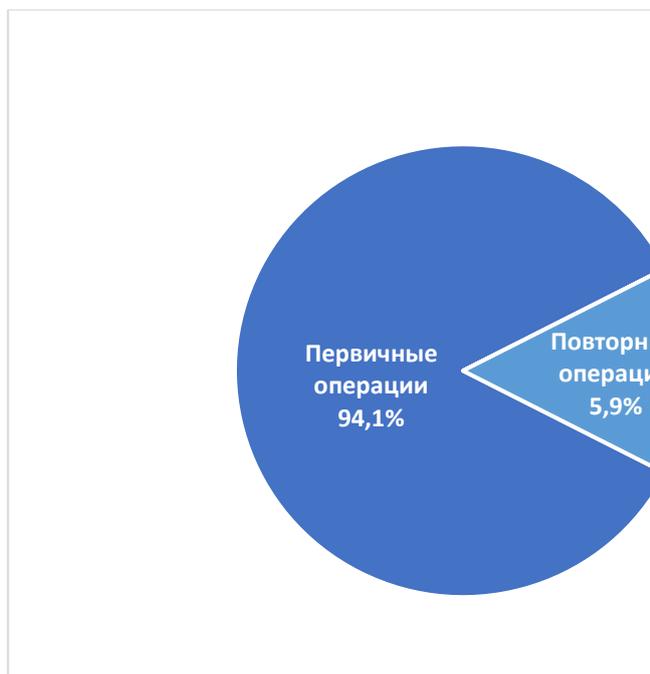


Рисунок 1. Результаты операций у детей с АЖВП

Согласно данным морфологических исследований биоптатов печени, взятых во время выполнения оперативных вмешательств в 43% выявлен билиарный цирроз печени, в 47% случаев фиброз печени различной степени выраженности. Следует отметить что в группе детей до 60 дней признаков билиарного цирроза не отмечено, у всех пациентов выявлены признаки фиброза печени F1-F3 по METAVIR.

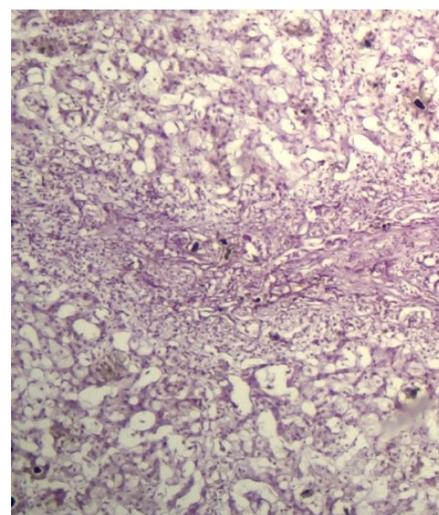


Рисунок 2. Больной Т. 71 дн. Окраска гематоксилин-эозин, 40 кратное увеличение. Отмечается разрастание соединительной ткани с наличием выраженного портоцентрального фиброза и признаки холестаза.

В группе детей, оперированных в возрасте 60-90 дней по данным морфологического исследования биоптатов печени в 33,4% случаев выявлены признаки фиброза и в 66,6% морфологическая картина билиарного цирроза печени (рис. 3).

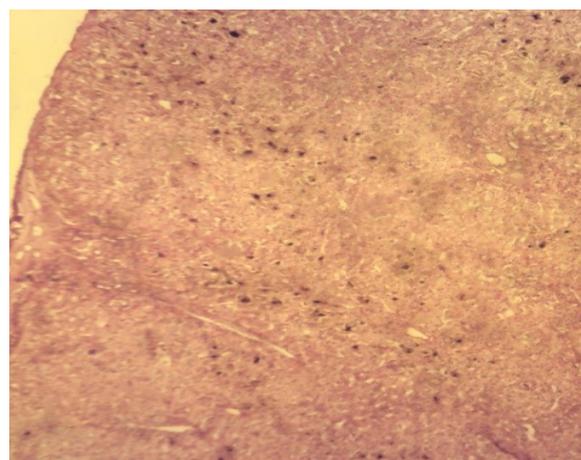


Рисунок 4.5. Больной Д. 74 дн. Окраска гематоксилин-эозин, 40 кратное увеличение. Отмечается нарушение балочного строения гепатоцитов, дистрофия гепатоцитов, выраженный холестаз. Мезенхимальная активность: разрастание волокнистой соединительной ткани с формированием «ложных» долек, лимфоцитарная инфильтрация. Заключение – фиброз печени.

У детей в группе старше 90 дней во всех биоптатах выявлен билиарный цирроз печени (рис. 4.).

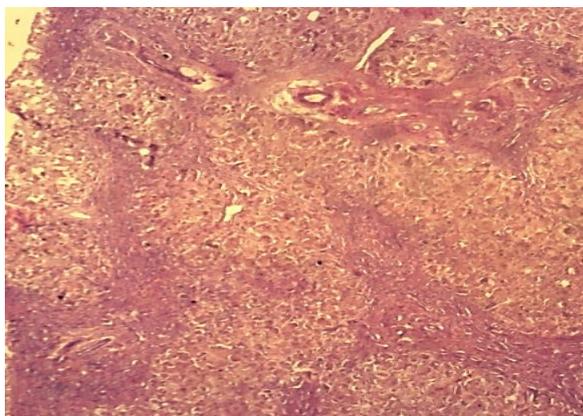


Рисунок 4. Больной Ж. 240 дн. Окраска гематоксилин-эозин, 40 кратное увеличение. Отмечается нарушение балочного строения гепатоцитов, разрастание волокнистой соединительной ткани с формированием «ложных» долек. Заключение – билиарный цирроз печени.

При сравнительном анализе результатов морфологического исследований печени и данных дооперационной неинвазивной оценки степени фиброза печени у 6 пациентов выявлено 100% совпадение (табл. 6).

Таблица 6.

Результаты морфологического исследований печени и неинвазивной оценки степени фиброза печени.

#	Морфо	Сроки операции (Дни)	SW E	FibroScan	Степень фиброза METAVIR
1	Фиброз	41	-	9.7 kPa	F2
2	Фиброз	35	-	10.9 kPa	F2
3	Фиброз	30	-	8.4 kPa	F2
4	Фиброз	74	11.7 kPa	-	F2
5	Фиброз	66	9 kPa	-	F2
6	Цирроз	245	25.6 kPa	-	F4

Следует отметить что результаты морфологических исследований и результаты неинвазивной оценки фиброза печени имели прямую корреляцию с возрастом детей ($r=0.9768$ и $r=0.9769$).

Несмотря на то что у оперированных детей в группе старше 90 дней на момент операции при морфологическом исследовании выявлены признаки билиарного цирроза печени во лишь в одном наблюдении выполнение операции портоэнтростомии обеспечило долгосрочную положительную клиническую картину.

При изучении отдаленных результатов исследования получены неутешительные результаты. Из числа оперированных 51 ребенка с атрезией ЖВП в половине случаев ($n=15, 29,4\%$) обратной связи не отмечено. В 35,3% ($n=18$) отмечен летальный исход в первый и второй годы после операции. Пятилетняя выживаемость детей с нативной печенью после операции Kasai составила 43,3%.(13 детей).

Выводы.

1. Непрямая эластометрия печени с обструктивным холестазом напрямую коррелирует ($r=0,93$) со степенью фиброза печени и возрастом пациента, что является одним из важных инструментов определения показаний и срока желчь дренирующих операций.
2. Результаты желчь дренирующих операций у детей с БА находятся в прямой зависимости от сроков их выполнения: чем младше

возраст ребенка тем успешнее лечение.

3. Среди желчь дренирующих операций предпочтительны цисто- и порто-энтеростомии на отключенной петле по Ру.

Литература

1. А.Ю Разумовский, В.Е Рачков “Хирургия желчных путей у детей” руководства для врачей Москва 2020. 26-27 стр.
2. А.Ю Разумовский., С.А. Ратников. “Современные подходы к оперативному лечению билиарной атрезии”. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии 2018. VIII-3. 100-110 стр. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-100-111>.
3. М.М Алиев., Р.З Юлдашев., Ф.З Нематжанов., Ф.Ў Тўйчиев. “Проблемы диагностики и лечения билиарной атрезии у детей”. Педиатрия 273-276 стр. 2/2022. Тошкент 2022.
4. Н.В Холоднова, Ю.И Кучеров., М.А Овсянникова., Л.М Макарова., и др. “Лечение детей с атрезией желчевыводящих путей”. Детская хирургия. 2019; 23(5). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-5-276-280>.
5. Ю. И Кучеров., Ю. В Жиркова., К. А Фролова., М. Г Рехвишвили., Т. Н Шишкина. “Хирургическая тактика лечения билиарной атрезии: первичная трансплантация или операция по касай(зарубежный опыт)”. Детская хирургия. 2015; 19 (5): 22—25.
6. Aliev M.M., Nematjanov F.Z., Toychiev G'.O'., Yuldashev R.Z., "Epidemiology of obstructive cholestasis in children". Journal of Biomedicine and Practice. Volume 7. Number 6. Tashkent 2022.
7. Superina R., Magee J.C., Brandt M.L., et al. The anatomic pattern of biliary atresia intetifeid at time of Kasai portoenterostomy and early postoperative clearense of jaundice are significant predictors of transplantat-free survival. Annals of surgery 2011. 254. 577-585. <https://doi.org/10.1097/sla.0b013e3182300950>
8. Davenport M. Biliary atresia: from Australia to the zebrafish. Juornal of pediatric Surgery 2016. 51: 200-205. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.10.058>
9. Davenport M., Muntean A., Hadzic N. “Biliary Atresia: Clinical phenotypes and Aetiological Heterogeneity”. J.Clin.Med. 2021, 10 (23), 5675. <https://doi.org/10.3390/jcm10235675>
10. Momoko Wada., Hiroki Nakamura., Hiroyuki Koga., Go Miyano. “Experience of treating biliary atresia with three types of portoenterostomy at a single institution: extended, modified Kasai, and laparoscopic modified Kasai”, *Pediatr Surg Int* (2014) 30:863–870. DOI 10.1007/s00383-014-3551-5.
11. Tatsuya Suzuki., Takashi Hashimoto., Satoshi Kondo., Yoko Sato., Mohamed Hamed Hussein. “Evaluating patients’ outcome post-Kasai operation: a 19-year experience with modification of the hepatic portoenterostomy and applying a novel steroid therapy regimen”, *Pediatr*

- Surg Int (2010) 26:825–830. DOI 10.1007/s00383-010-2637-y.
12. Zai Song, Rui Dong, Zhen Shen, Gong Chen, Yifan Yang, Shan Zheng. “Surgical outcome and etiologic heterogeneity of infants with biliary atresia who received Kasai operation less than 60 days after birth A retrospective study”. Song et al. Medicine (2017) 96:26. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000007267>.
13. Takashi Hashimoto., Yoshihiro Otake., Yasunobu Shimizu, Tatsuya Suzuki., Tsukasa Nakamura., Shusaku Hayashi et al “A Modification of Hepatic Portoenterostomy (Kasai Operation) for Biliary Atresia”. American College of Surgeons. 1997 volume 185:548 –553. [https://doi.org/10.1016/s1072-7515\(97\)00104-x](https://doi.org/10.1016/s1072-7515(97)00104-x).
14. Iryshkin O.E., Ilyinsky I.M., Tsirolnikova O.M., Gauthier S.V. Etiology, pathogenesis and morphology of biliary atresia. Bulletin of Transplantology and Artificial Organs volume xiv No. 3–2012. 69-76 pp.
15. Malde S. Gallbladder agnesis diagnosed intra operatively a case report// J.Med. case report. 2010. Vol 4. P 285. <https://doi.org/10.1186/1752-1947-4-285>.

Оценка результатов желчь дренирующих операций у детей с билиарной атрезией

Алиев М.М¹, Нематжонов Ф.З², Туйчиев Г.У³,

Юлдашев Р.З³

Тошкентский педиатрический
медицинский институт²,

Андижанский государственный

медицинский институт²,

Республиканский специализированный

научно-практический медицинский

центр педиатрии, кандидат

медицинских наук³

Резюме

Атрезия желчных протоков является одной из наиболее часто встречающихся причин тяжелого холестаза в младенческом возрасте, вызывающая выраженные нарушения функции печени. Если своевременно не устранит билиарную обструкцию то в первые 4-6 недель жизни ребенка развивается ранняя цирротическая трансформация, что является основной причиной не удовлетворительных результатов оперативных вмешательств. Данные авторов, что более чем у 50% пациентов, оперированных до двух месяцев жизни достигли к эффективному оттоку желчи и у детей же, оперированных в возрасте после 4 месяцев, данный показатель составлял всего 7% лишний раз убеждает о необходимости раннего оперативного лечения больных данной патологией.

Целью исследования. изучит результаты желчь дренирующих операции у детей с билиарной атрезией.

Методы. Из 151 пациентов у которых по результатам обследования установлен диагноз АЖВП, только 51 (32,2%) выполнены оперативные вмешательства.

Результаты исследования: При определении показаний к операции кроме возраста ребенка на момент операции, важнейшим моментом считали состояние белково-синтетической функции печени. Показатели альбумина и фибриногена были в

пределах нормальных значений. Согласно результату однофакторного дисперсионного анализа, после операции портоэнтеростомии отмечалось достоверное ($p < 0.001$) снижение концентрации общего билирубина и ГГТ в ранние и поздние сроки наблюдения. Согласно данным морфологических исследований биоптатов печени, взятых во время выполнения оперативных вмешательств в 43% выявлен билиарный цирроз печени, в 47% случаев фиброз печени различной степени выраженности. Следует отметить что в группе детей до 60 дней признаков билиарного цирроза не отмечено, у всех пациентов выявлены признаки фиброза печени F1-F3 по METAVIR. При изучении отдаленных результатов исследования получены неутешительные результаты. Из числа оперированных 51 ребенка с атрезией ЖВП в половине случаев ($n=15, 29,4\%$) обратной связи не отмечено. В 35,3% ($n=18$) отмечен летальный исход в первый и второй годы после операции. Пятилетняя выживаемость детей с нативной печенью после операции Kasai составила 43,3%. (13 детей).

Заключение. Непрямая эластометрия печени с обструктивным холестазом напрямую коррелирует ($r=0,93$) со степенью фиброза печени и возрастом пациента, что является одним из важных инструментов определения показания и срока желчь дренирующих операций. Результаты желчь дренирующих операций у детей с БА находятся в прямой зависимости от сроков их выполнения: чем младше возраст ребенка тем успешнее лечение.

Ключевые слова. билиарная атрезия, FibroScan, ахоличный стул, Касаи, эластометрия, трансплантация.

Evaluation of the results of bile drainage operations in children with biliary atresia

M.M. Aliev¹, Nematjonov F.Z.², Tuychiev G.U³, R.Z. Yuldashev³,

¹-Tashkent pediatric medical institute, Tashkent, Uzbekistan

²-Andijon state medical institute, Andijon, Uzbekistan

³-Republican specialized scientific-practical medical center of pediatrics, Tashkent, Uzbekistan

Abstract. Bile duct atresia is one of the most common causes of severe cholestasis in infancy, causing severe liver dysfunction. If biliary obstruction is not eliminated in a timely manner, early cirrhotic transformation develops in the first 4-6 weeks of the child's life, which is the main reason for unsatisfactory results of surgical interventions. The authors' data that more than 50% of patients operated on before two months of life achieved effective bile flow and in children operated on after 4 months of age, this figure was only 7% once again convinces of the need for early surgical treatment of patients this pathology.

Methods. Will study the results of bile drainage operations in children with biliary atresia.

Results: When determining the indications for surgery, in addition to the age of the child at the time of surgery, the most important factor was the state of the protein-synthetic function of the liver. Albumin and fibrinogen levels were within normal limits. According to the result of one-way analysis of variance, after portoenterostomy there was a significant ($p < 0.001$) decrease in the concentration of total bilirubin and GGT in the early and late periods of observation. According to morphological studies of liver biopsies taken during surgical interventions, biliary cirrhosis was detected in 43% of cases, and liver fibrosis of

varying severity in 47% of cases. It should be noted that in the group of children under 60 days of age, no signs of biliary cirrhosis were noted; all patients showed signs of liver fibrosis F1-F3 according to METAVIR. When studying the long-term results of the study, disappointing results were obtained. Of the 51 children with atresia of the gallbladder that were operated on, in half of the cases (n=15, 29.4%), no feedback was noted. In 35.3% (n=18) there was a death in the first and second years after surgery. The five-year survival rate of children with a native liver after the Kasai operation was 43.3%. (13 children).

Conclusion. Indirect elastometry of the liver with obstructive cholestasis directly correlates ($r=0.93$) with the degree of liver fibrosis and the patient's age, which is one of the important tools for determining the indication and timing of bile drainage operations. The results of bile drainage operations in children with BA are directly dependent on the timing of their implementation: the younger the child's age, the more successful the treatment.

Key words. biliary atresia, FibroScan, acholic stool, Kasai, elastometry, transplantation.

Biliar atreziyasi bilan og'rigan bolalarda o't yo'llarini drenajlash operatsiyalari natijalarini baholash

Aliev M.M¹, Ne'matjonov F.Z²,

To'ychiev G.U³, Yo'ldoshev R.Z³

Toshkent pediatriya tibbiyot instituti¹,

Andijon davlat tibbiyot instituti²,

Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi, tibbiyot fanlari nomzodi³

Xulosa: Safro yo'llarining atreziyasi chaqaloqlik davrida og'ir xolestazning eng keng tarqalgan sabablaridan biri bo'lib, jigarning og'ir disfunktsiyasini keltirib

chiqaradi. Agar o't yo'llarining obstruksiyasi o'z vaqtida bartaraf etilmasa, bolaning hayotining dastlabki 4-6 xaftasida erta sirrotik transformatsiya rivojlanadi, bu jarrohlik aralashuvlarning qoniqarsiz natijalarining asosiy sababidir. Mualliflarning ma'lumotlariga ko'ra, hayotning ikki oyligidan oldin operatsiya qilingan bemorlarning 50% dan ortig'i samarali safro oqimiga erishgan va 4 oylikdan keyin operatsiya qilingan bolalarda bu ko'rsatkich atigi 7% ni tashkil etgan, bu esa erta jarrohlik davolash zarurligiga yana bir bor ishonch hosil qiladi.

Tadqiqotning maqsadi: safro atreziyasi bo'lgan bolalarda safro drenajlash operatsiyalari natijalarini o'rganish.

Usullari. Tekshiruv natijalariga ko'ra biliar atreziya tashxisi qo'yilgan 151 bemordan faqat 51 nafari (32,2%) jarrohlik aralashuvini o'tkazildi.

Tadqiqot natijalari: Jarrohlik uchun ko'rsatmalarni aniqlashda, operatsiya vaqtidagi bolaning yoshiga qo'shimcha ravishda, eng muhim omil jigarning oqsil-sintetik funktsiyasi holati edi. Albumin va fibrinogen darajasi normal chegaralarda edi. Dispersiyani bir tomonlama tahlil qilish natijasiga ko'ra, portoenterostomiyadan so'ng kuzatuvning erta va kech davrida umumiy bilirubin va GGT kontsentratsiyasining sezilarli darajada pasayishi ($p<0,001$) kuzatildi. Jarrohlik aralashuvi paytida olingan jiggar biopsiyalarining morfologik tadqiqotlariga ko'ra, 43% hollarda biliar sirroz va 47% hollarda turli

darajadagi jigar fibrozi aniqlangan. Shuni ta'kidlash kerakki, 60 kungacha bo'lgan bolalar guruhida safro sirrozi belgilari qayd etilmagan, METAVIR bo'yicha barcha bemorlarda F1-F3 jigar fibrozi belgilari aniqlangan. Tadqiqotning uzoq muddatli natijalarini o'rganishda umidsizlikka uchragan natijalarga erishildi. Operatsiya qilingan o't pufagi atreziyasi bo'lgan 51 nafar bolalarning yarmida (n=15, 29,4%) hech qanday fikr bildirilmagan. 35,3% da (n=18) operatsiyadan keyingi birinchi va ikkinchi yillarda o'lim qayd etilgan. Kasai operatsiyasidan keyin tug'ma jigari bo'lgan bolalarning besh yillik omon qolish darajasi 43,3% (13 bola).

Xulosa. Obstruktiv xolestazli jigarning bilvosita elastometriyasi ($r=0,93$) jigar

fibrozining darajasi va bemorning yoshi bilan bevosita bog'liq bo'lib, bu safro drenajlash operatsiyalarining ko'rsatkichlari va vaqtini aniqlashning muhim vositalaridan biridir. BA bilan og'rigan bolalarda safro drenajlash operatsiyalarining natijalari bevosita ularni amalga oshirish vaqtiga bog'liq; bolaning yoshi qanchalik kichik bo'lsa, davolanish shunchalik muvaffaqiyatli bo'ladi.

Kalit so'zlar. biliar atreziya, FibroScan, axolik najas, Kasai, elastometriya, transplantatsiya.

Для корреспонденции:

Нематжонов Фаррухбек Зокиржон ўғли

Адрес: Ўзбекистан, г.Андижан, ул.

Ю.Отабеков, 1, [170100](tel:+998930612200)

email: drurologfarrukh@gmail.com

Тел.(моб.): +998930612200