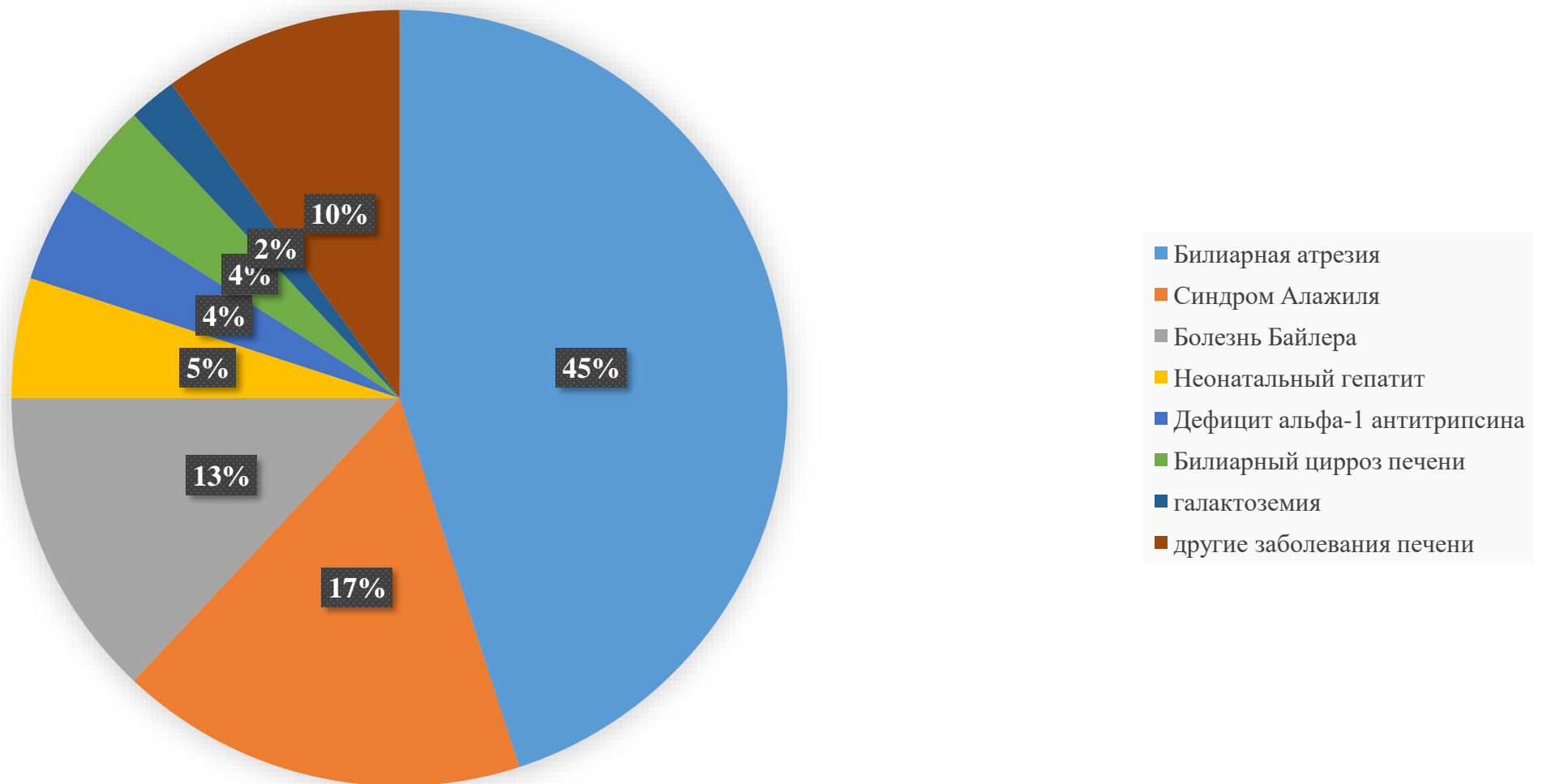


# УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ГЕПАТОБИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ХОЛЕСТАТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.

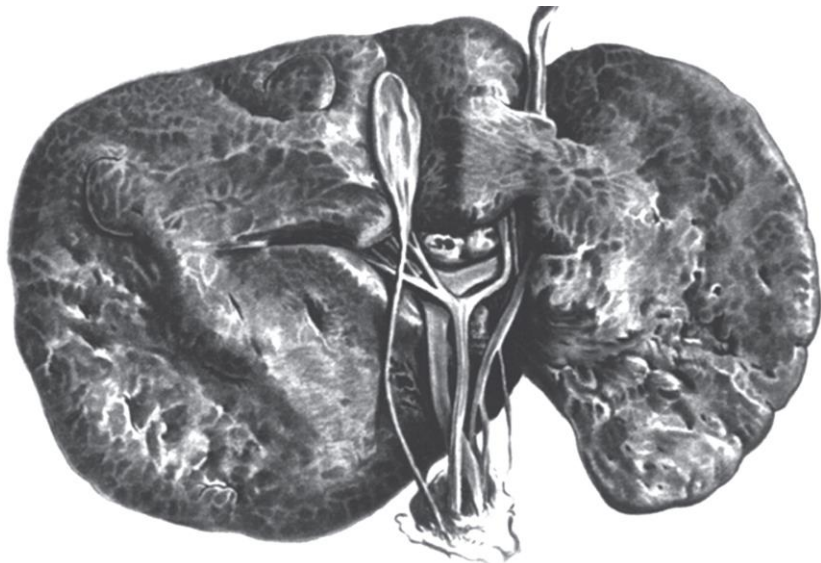
Турсунова Д.Б.

В структуре заболеваний гепатобилиарной системы у детей первого полугодия жизни ведущее место занимает



*\*Дегтярева А.В. «Дифференциальная диагностика и принципы этиопатогенетического лечения заболеваний печени и желчных путей у новорожденных и детей раннего возраста». 2010 г.*

# Билиарная атрезия



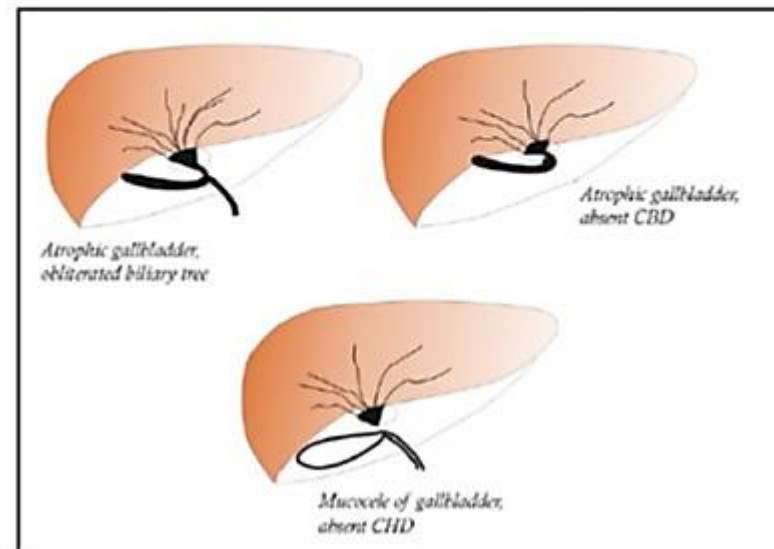
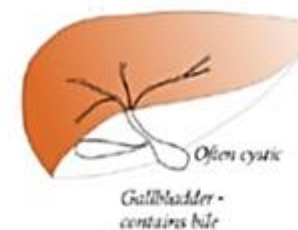
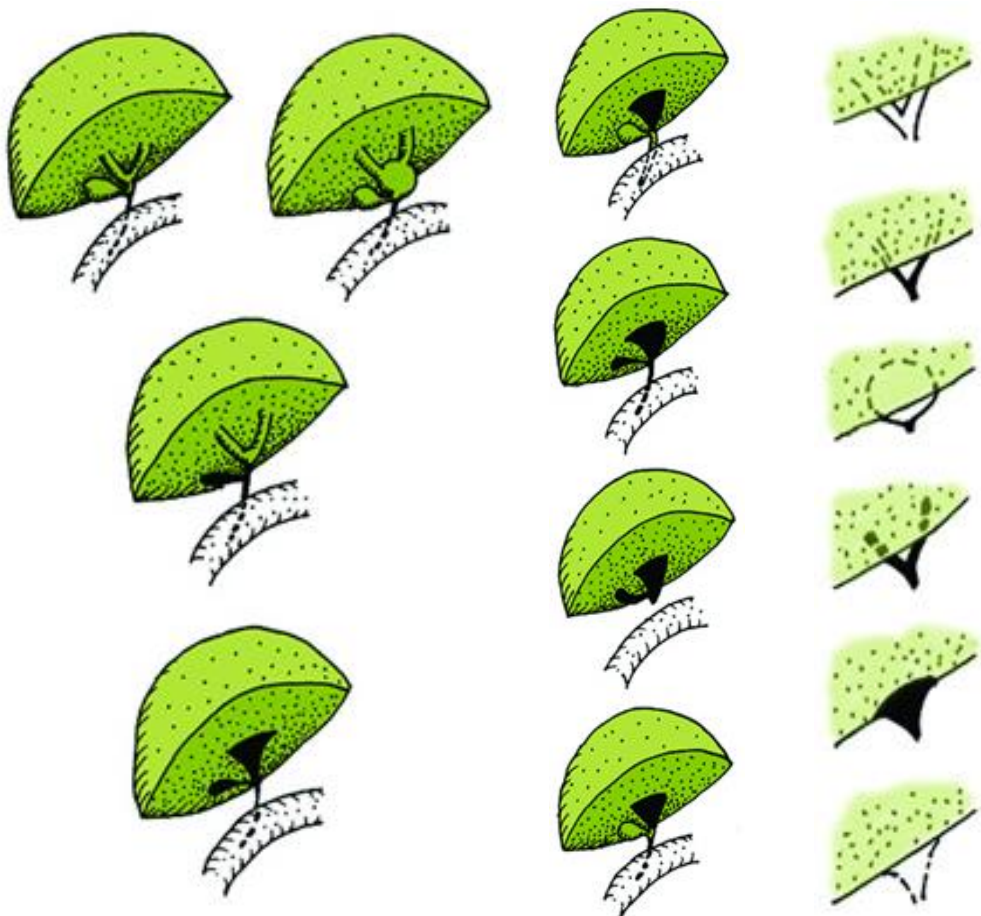
Впервые описан Ж.  
Томсоном в 1882 г в  
журнале Edin Med J

- прогрессирующий, воспалительный, склерозирующий процесс
- поражает вне- и внутрипеченочные желчные протоки
- неменуемо ведет к циррозу печени
- является наиболее частой «хирургической» причиной холестаза новорожденных
- наиболее частое показание к трансплантации печени у детей
- Значительный экономический урон

## • Эпидемиология

- У девочек это заболевание встречается чаще, чем у мальчиков.
- Частота билиарных атрезий и кистозных трансформаций:
  - 1:13000 (США)
  - 1: 11000 (Россия)
  - 1: 5000 – 10000 (Юго-Восточная Азия, в т.ч. Узбекистан)

# Классификации БА



# КЛИНИКА ПРИ БА

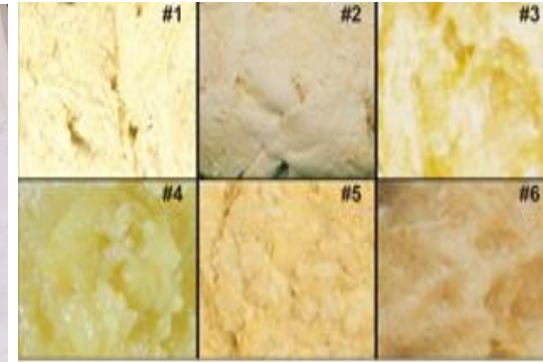
- Дети с атрезией желчных ходов обычно рождаются доношенными с нормальными антропометрическими показателями.
- На 3-4-е сутки жизни у них развивается желтуха, однако в отличие от транзиторной гипербилирубинемии новорожденных, желтуха при атрезии желчных ходов сохраняется длительно и постепенно нарастает, придавая кожным покровам ребенка шафрановый или зеленоватый оттенок.
- Обычно атрезия желчных ходов не распознается в первые дни жизни ребенка, и новорожденный выписывается из роддома с диагнозом «затянувшаяся физиологическая желтуха».

# Клинические проявления:

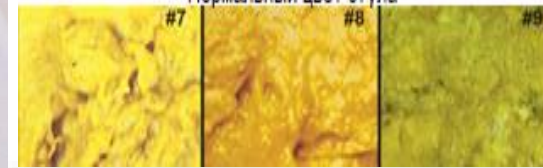
**Желтуха, кожный зуд**

**Гепатомегалия**

**Ахолия стула (за счет  
отсутствия в кале  
стеркобилина)**



Нормальный цвет стула





# ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

Повышение

- Связанного билирубина
- ЩФ
- ГГТ
- Холестерина
- В-ЛПД
- Желчных кислот



# ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Постнатальная диагностика атрезии желчных путей у новорожденных детей проводится с помощью инструментальных и клинико-лабораторных методов исследования.

# Ультразвуковая диагностика БА

## **Особенности ультразвукового исследования гепатобилиарной системы у детей**

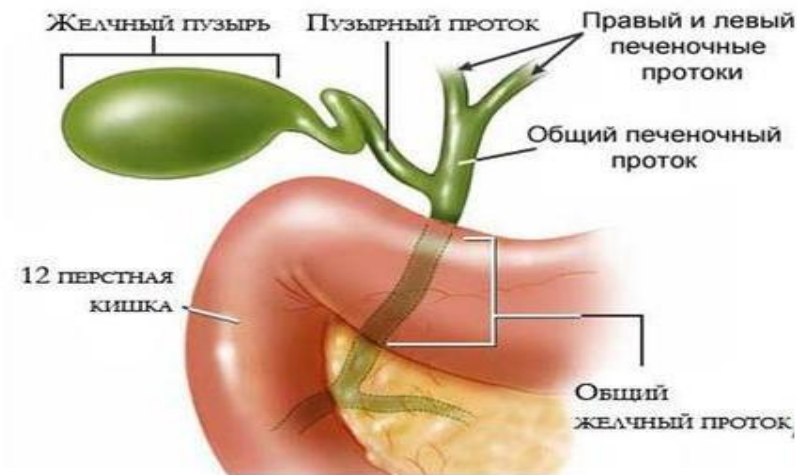
- Метод УЗ-исследования является высокоинформативным и физиологичным методом обследования гепатобилиарной системы у новорожденных детей;
- не требует предварительной подготовки,
- позволяет использовать его у кровати больного, обеспечивает быстрое получение результатов.
- Кроме того, отличается от других инструментальных методов диагностики неинвазивностью, без лучевой нагрузки, безболезненностью, атравматичностью, отсутствием противопоказаний к его применению.

# НОРМАЛЬНАЯ АНАТОМИЯ ГЕПАТОБИЛИАРНОЙ СИСТЕМЫ.

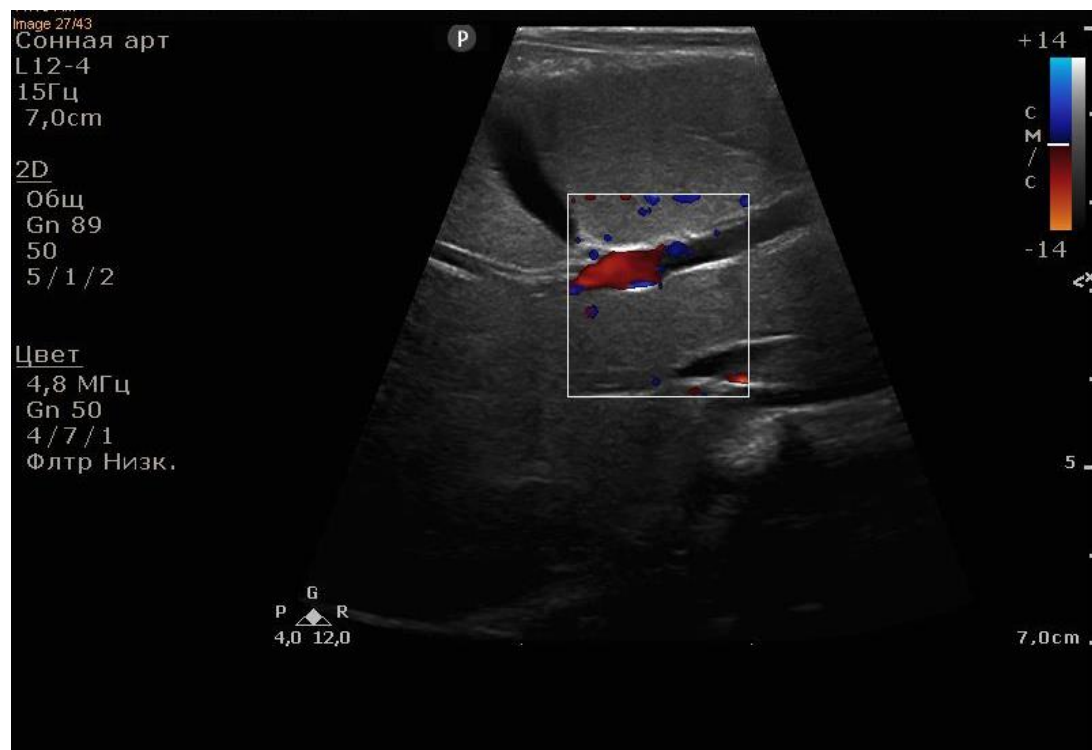


## ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИЕ ПУТИ И ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ.

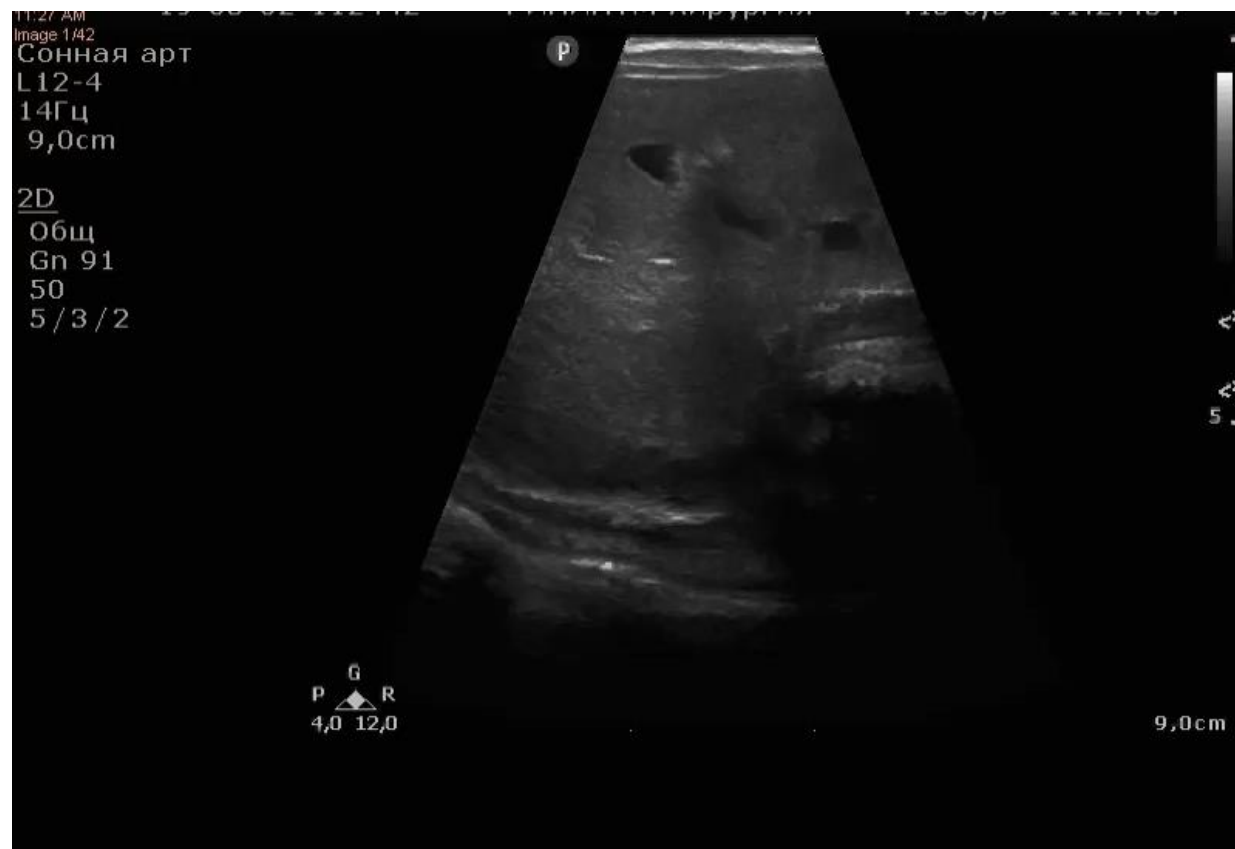
Гепатоциты продуцируют особый секрет — желчь. По желчным капиллярам желчь оттекает в междольковые, а затем в правый и левый печеночные протоки (соответствующие правой и левой долям печени). Последние сливаются и образуют общий печеночный проток, который выходит из печени. Вне процесса пищеварения по нему через пузырный проток желчь поступает в желчный пузырь.



# Нормальная ультразвуковая анатомия гепатобилиарной системы



# Нормальная ультразвуковая анатомия гепатобилиарной системы.



# Желчный пузырь в норме.

Случай из практики: пациент М 64 дней  
при УЗИ с 3-х часовым голодом желчный пузырь определяется в типичном  
месте, размеры его составляют 2.9x0.5см





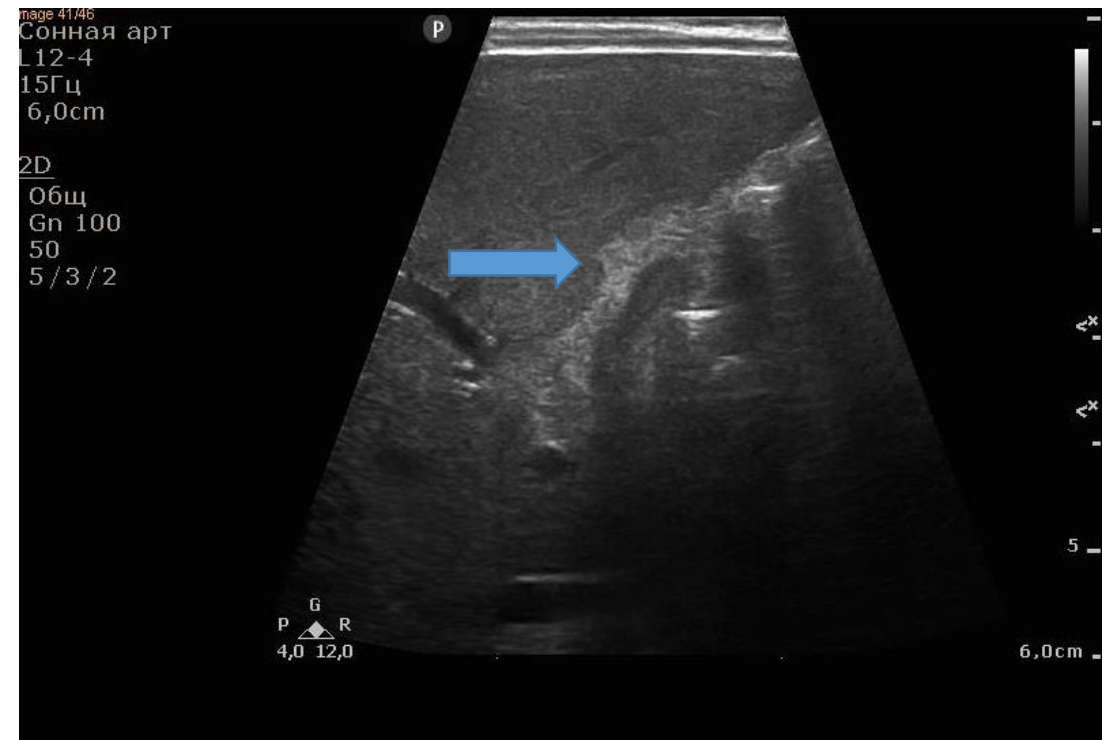
# Возможности ультразвукового исследования при билиарной атрезии (БА)

- Информативным методом визуализации гепатобилиарной системы является УЗИ :
  - При этом оценивается состояние ткани печени, её размеры, структура.
  - Прицельно осматривается желчный пузырь, вне- и внутрипеченочные желчные протоки, воротная вена.
  - Исследование проводится перед кормлением ребенка за 2-3 часа .
  - В случае атрезии желчных ходов, желчный пузырь определяется в виде тяжа или вообще не визуализируется. Не выявляется и общий желчный проток. Наличие желчного пузыря и его опорожнения после кормления свидетельствует об отсутствии атрезии.

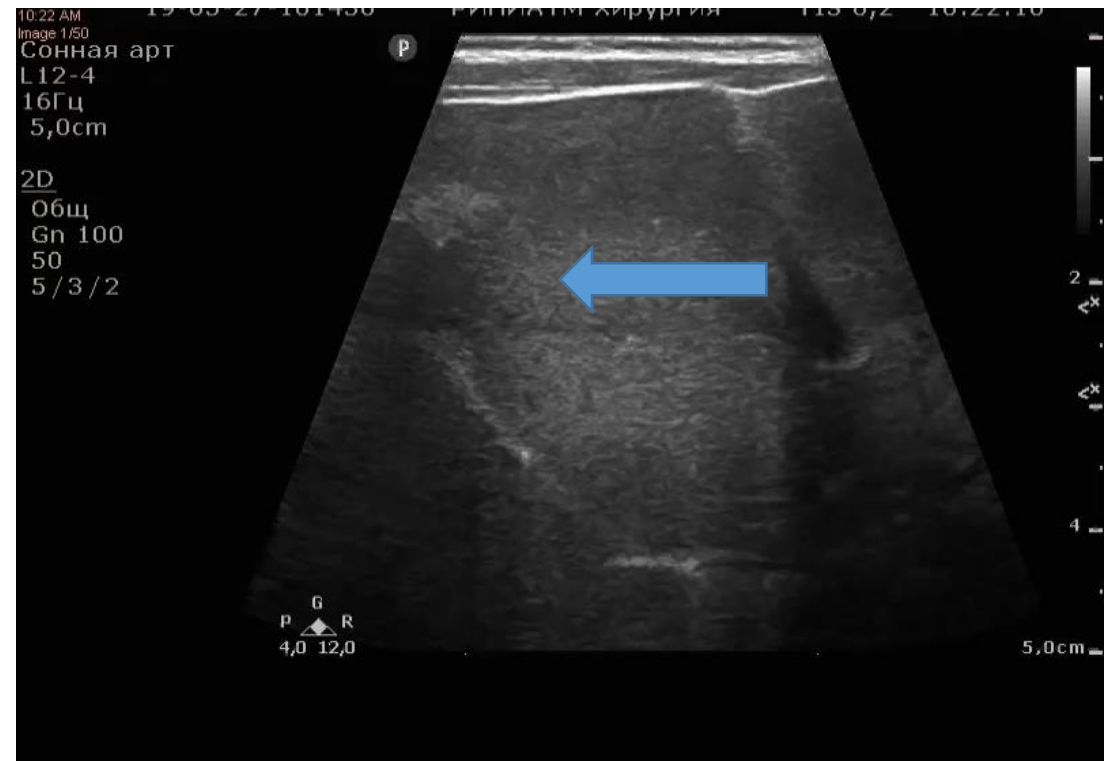
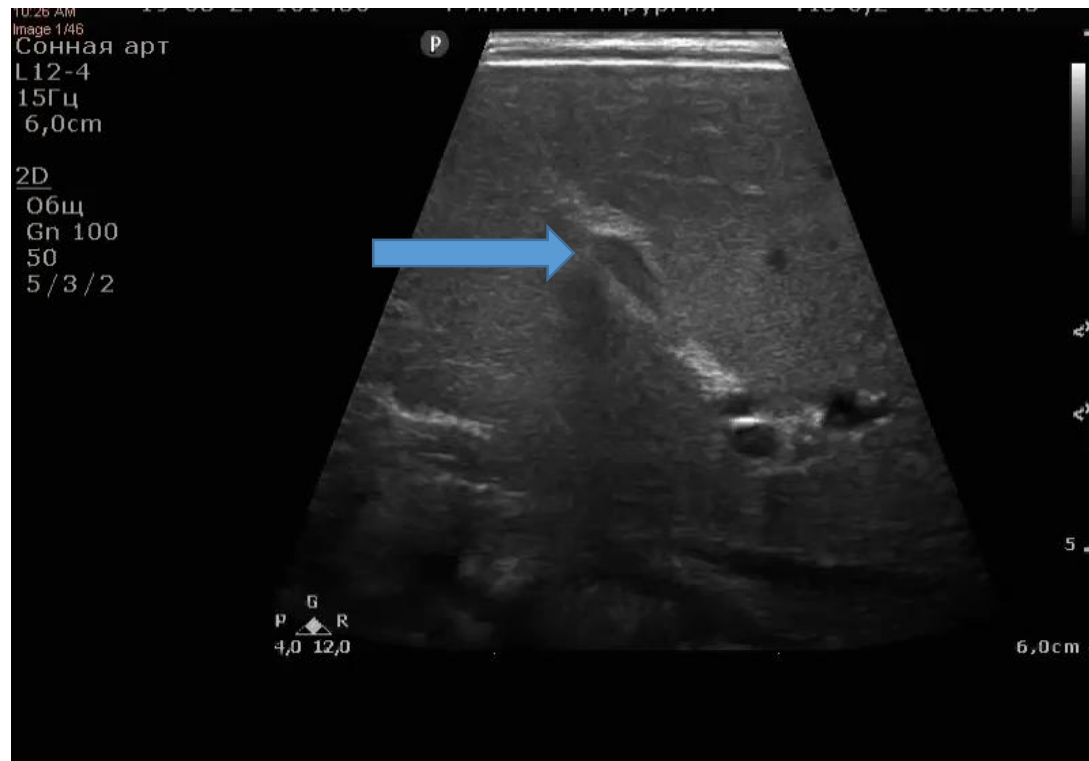
## **Для БА характерны следующие УЗ признаки:**

1. Отсутствие желчного пузыря( натощак 2ч голода)
2. Желчный пузырь длиной менее 17мм
3. ЖП визуализируется в виде фиброзного тяжа и не содержит просвета.
4. Визуализируется фиброзный треугольник в области бифуркации воротной вены.
5. Выраженный подкапсульный кровоток.
6. Отсутствие реакции желчного пузыря на прием пищи является дополнительным признаком характерный для БА

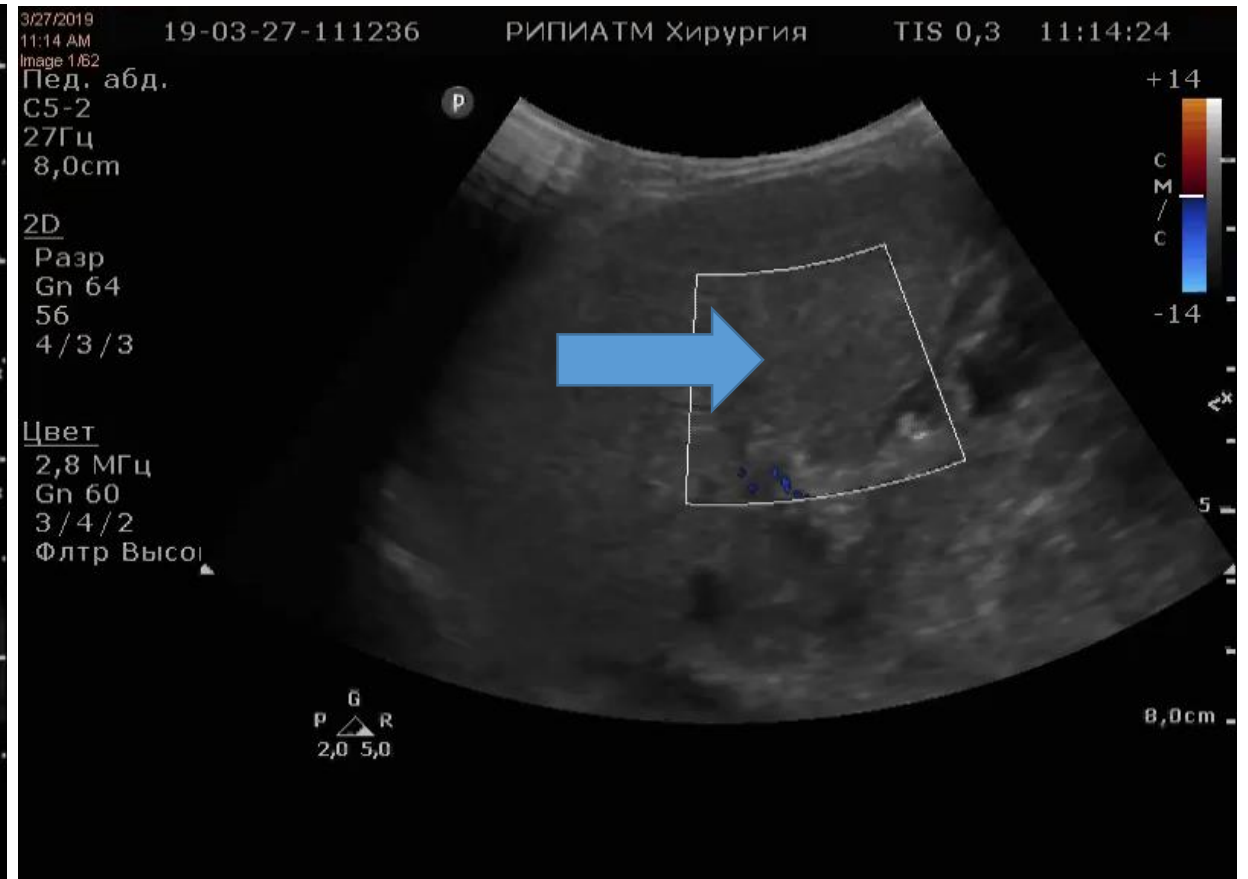
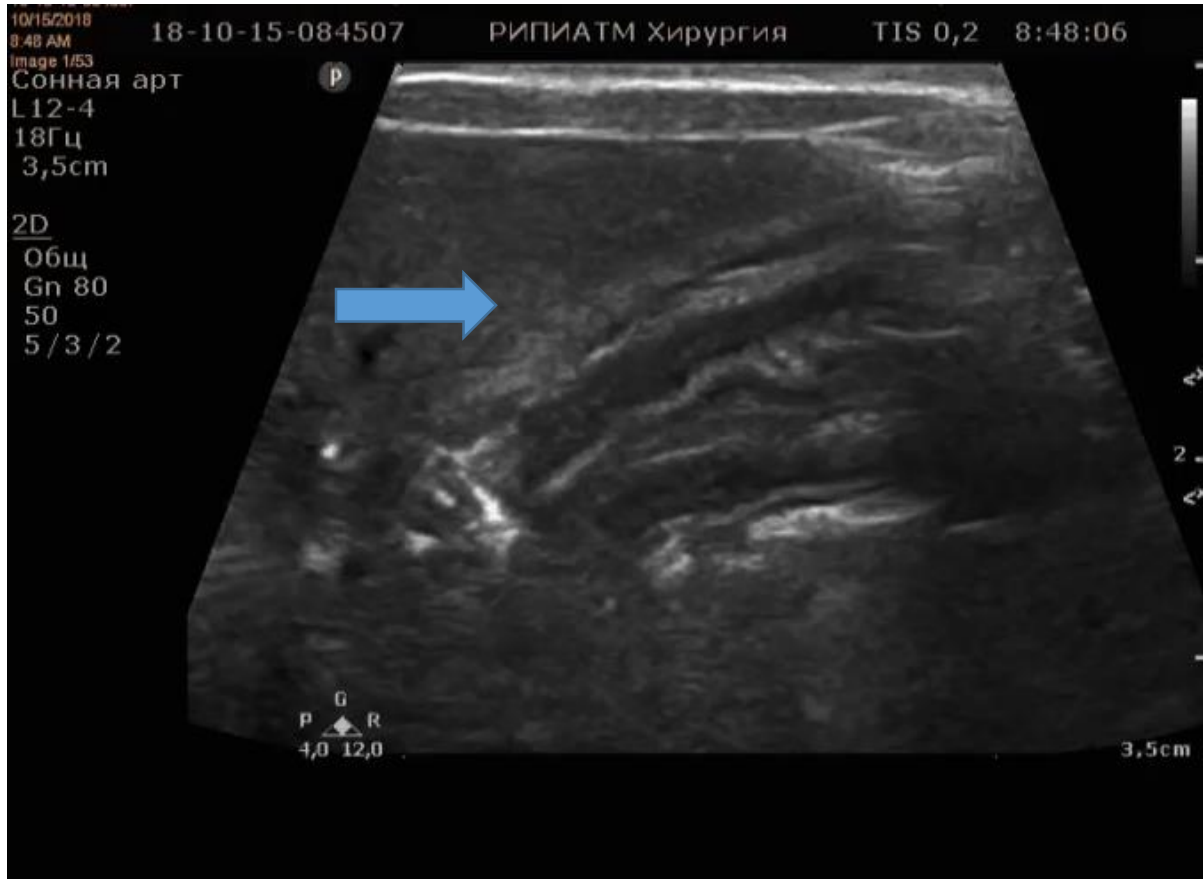
Случай из практики: (фото)  
пациент Д, 60 дней -Отсутствие желчного пузыря в типичном  
месте ( с 3-х часовым голодом)



Случай из практики( видео)  
пациент Д, 60 дней -Отсутствие желчного пузыря в типичном  
месте ( с 3-х часовым голодом)



Желчный пузырь определяется в виде фиброзного тяжа, не содержит просвета или минимальное содержимое просвета.

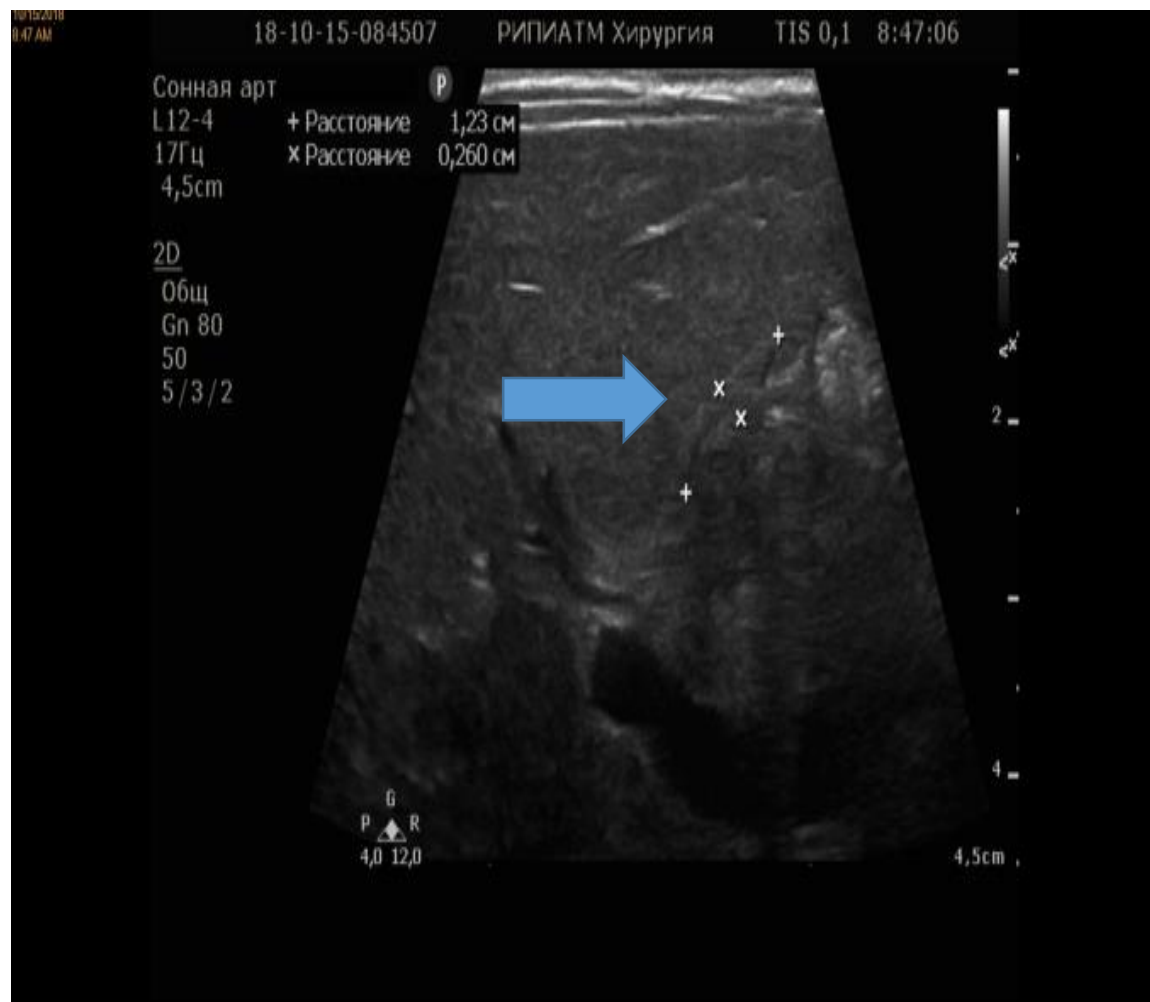


Желчный пузырь визуализируется в виде щелевидного тяжа.





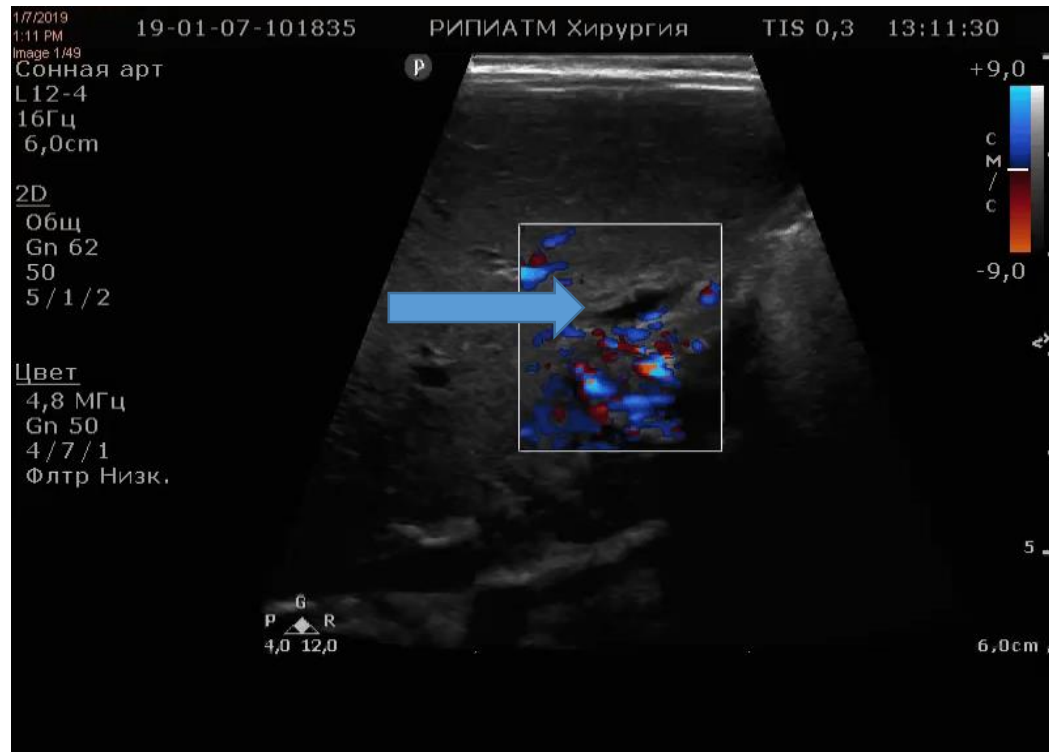
### 3-Желчный пузырь длиной менее 17мм.



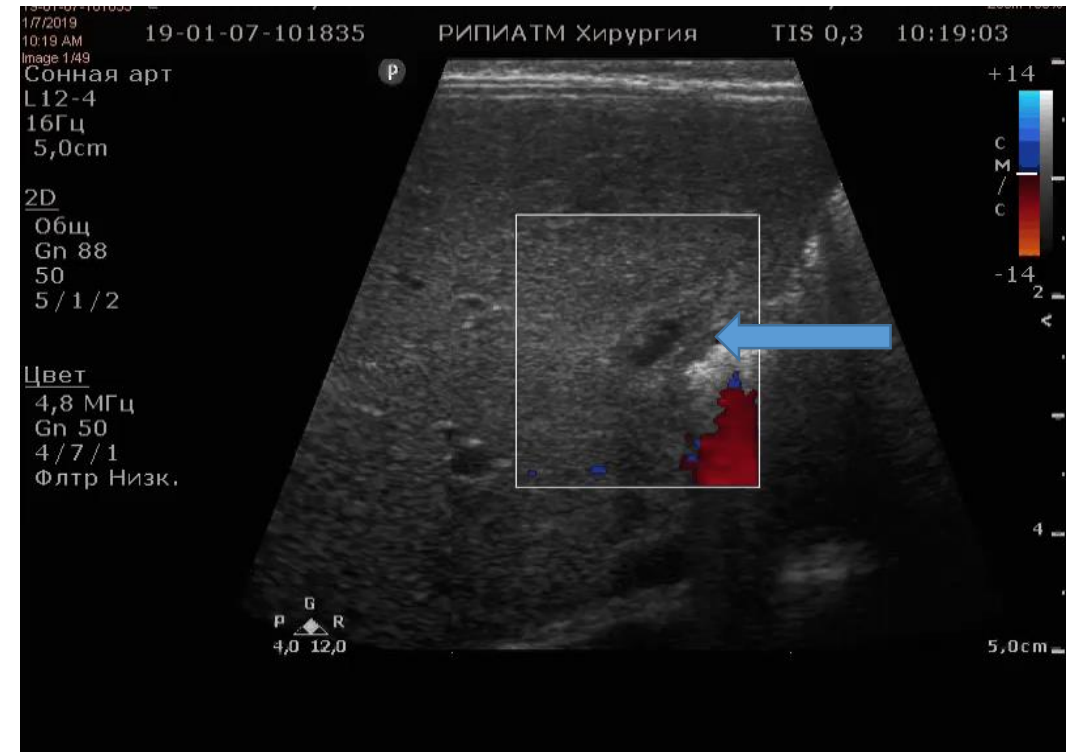


# Отсутствие реакции желчного пузыря на прием пищи.

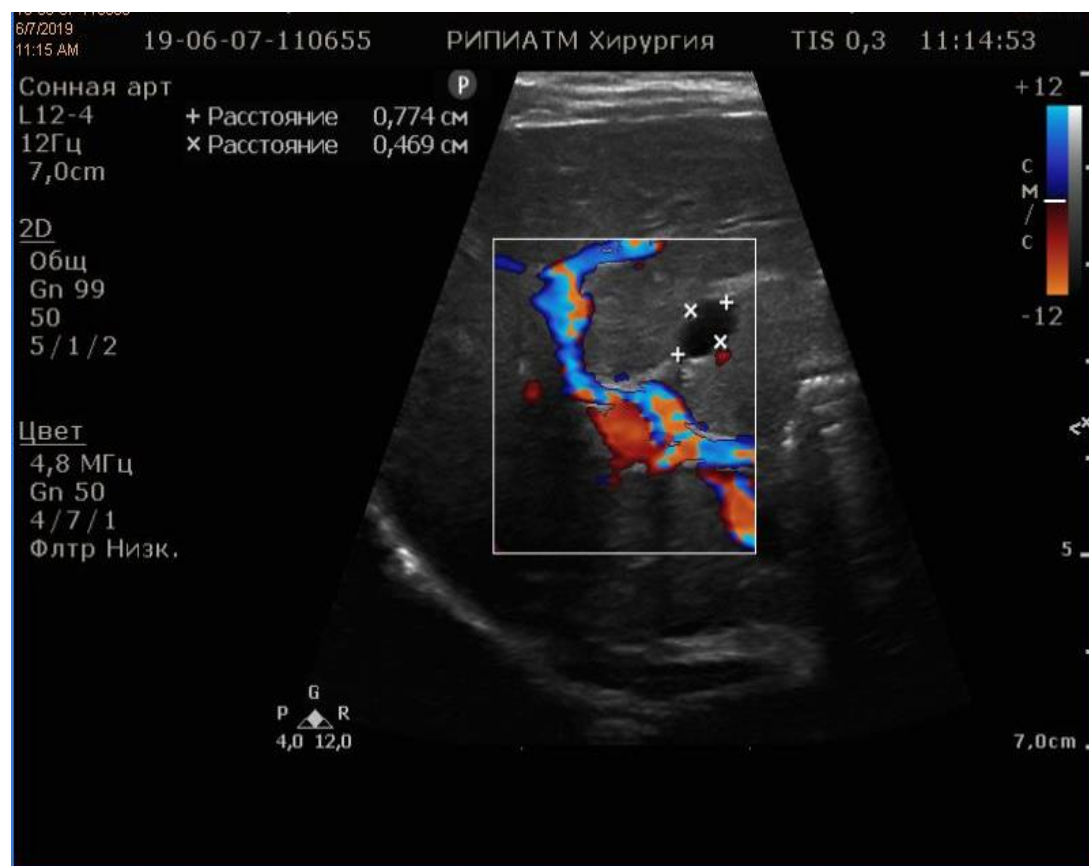
## До кормления



## После кормления



# Примеры БА



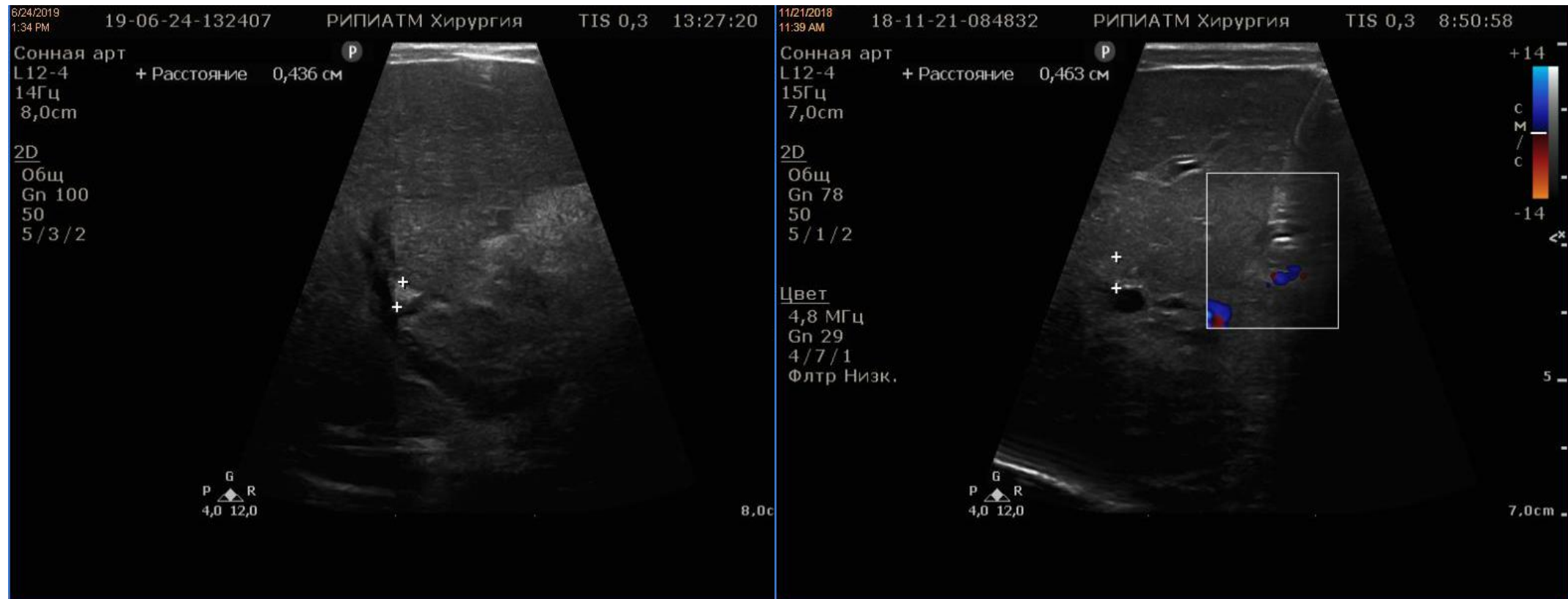
# Симптом фиброзного треугольника или рубца «triangular cord» sign

- Дальнейшие исследования разных авторов подтверждают высокую диагностическую точность, чувствительность и достоверность УЗ симптома «фиброзного треугольника», который определяется линейным датчиком с частотой не менее 8 мГц, а также исследовать переднюю стенку правой воротной вены, в проксимальном ее отделе, перед ее делением на заднюю и переднюю ветви.
- Некоторые авторы добавляют, что достоверность данного метода увеличивается до 100%, если симптом «фиброзного треугольника» определяется на фоне отсутствия визуализации желчного пузыря, или изменения его формы и размеров.
- Размеры «треугольного рубца», по сообщению некоторых авторов, составили:
  - длина от 5 до 21 мм,
  - ширина от 4 до 12 мм.
  - Верхний предел нормы для данной структуры, по мнению авторов, составляет 4 мм.

# Фиброзный треугольник

- В 1996 г. S.O. Choi et W.H. Park сообщили об ультразвуковом симптоме, обнаруженном у младенцев с билиарной атрезией [69, 152-154]. Поскольку конусовидный участок фиброзной ткани в воротах печени всегда находят во время операции по Касаи, авторы предприняли попытку обнаружения этого участка при УЗИ печени детей с БА. Им удалось зафиксировать в воротах печени треугольную или тубулярную структуру повышенной эхогенности. Располагалась данная структура в области бифуркации воротной вены, несколько краниальнее ее. Они назвали данный УЗ симптом «triangular cord» sign (симптом «треугольного рубца»). Размеры «треугольного рубца», по сообщению авторов, составили: длина от 5 до 21 мм, ширина от 4 до 12 мм. По данным К. Kanegava и соавт. длина «треугольного рубца» – 13-16 мм, ширина – 3-4 мм [116].
- По мнению авторов, целесообразно измерять толщину эхогенной передней стенки правой ветви воротной вены в проекции по ее длинной оси. Верхний предел нормы для данной структуры, по мнению авторов, составляет 4 мм.

# Фиброзный треугольник.



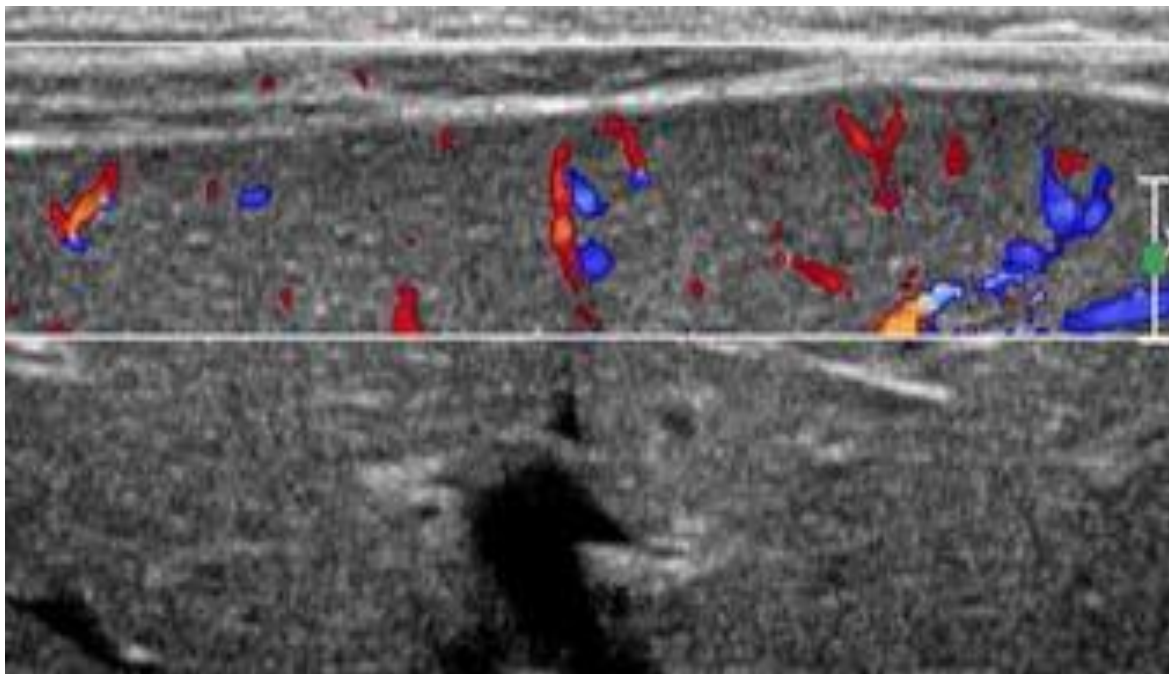
# Фиброзный треугольник



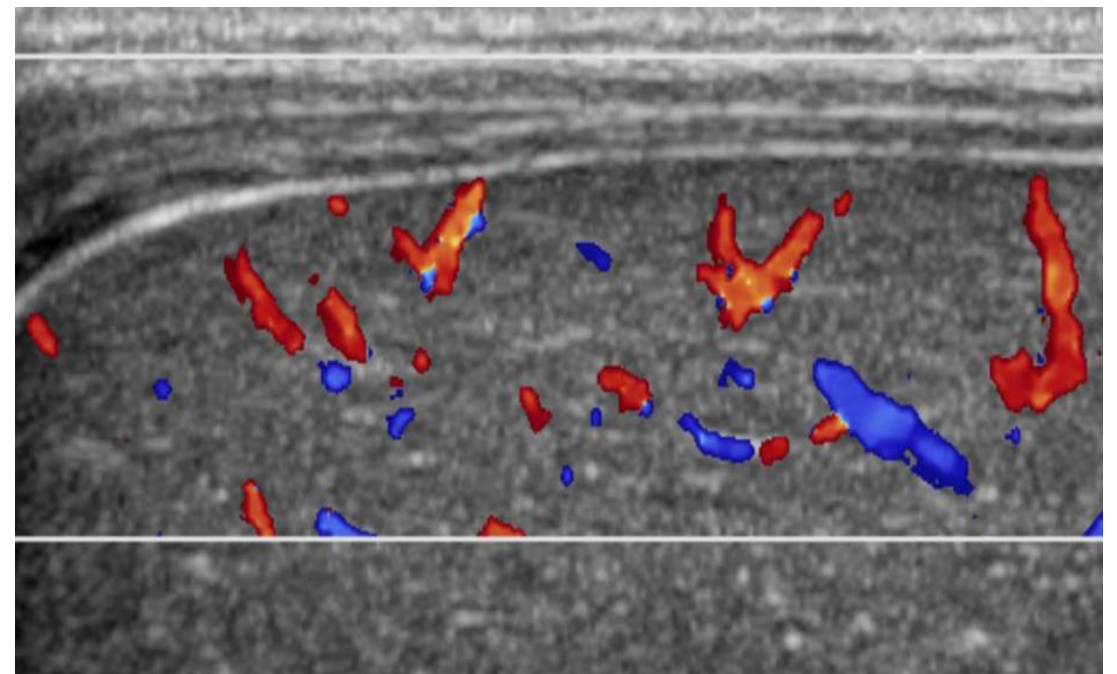


# При ЦДК усиленный печеночный подкапсулярный кровоток

- может быть использован для прогнозирования атрезии желчевыводящих путей.



• ПРИ НОРМЕ



• ПРИ БА



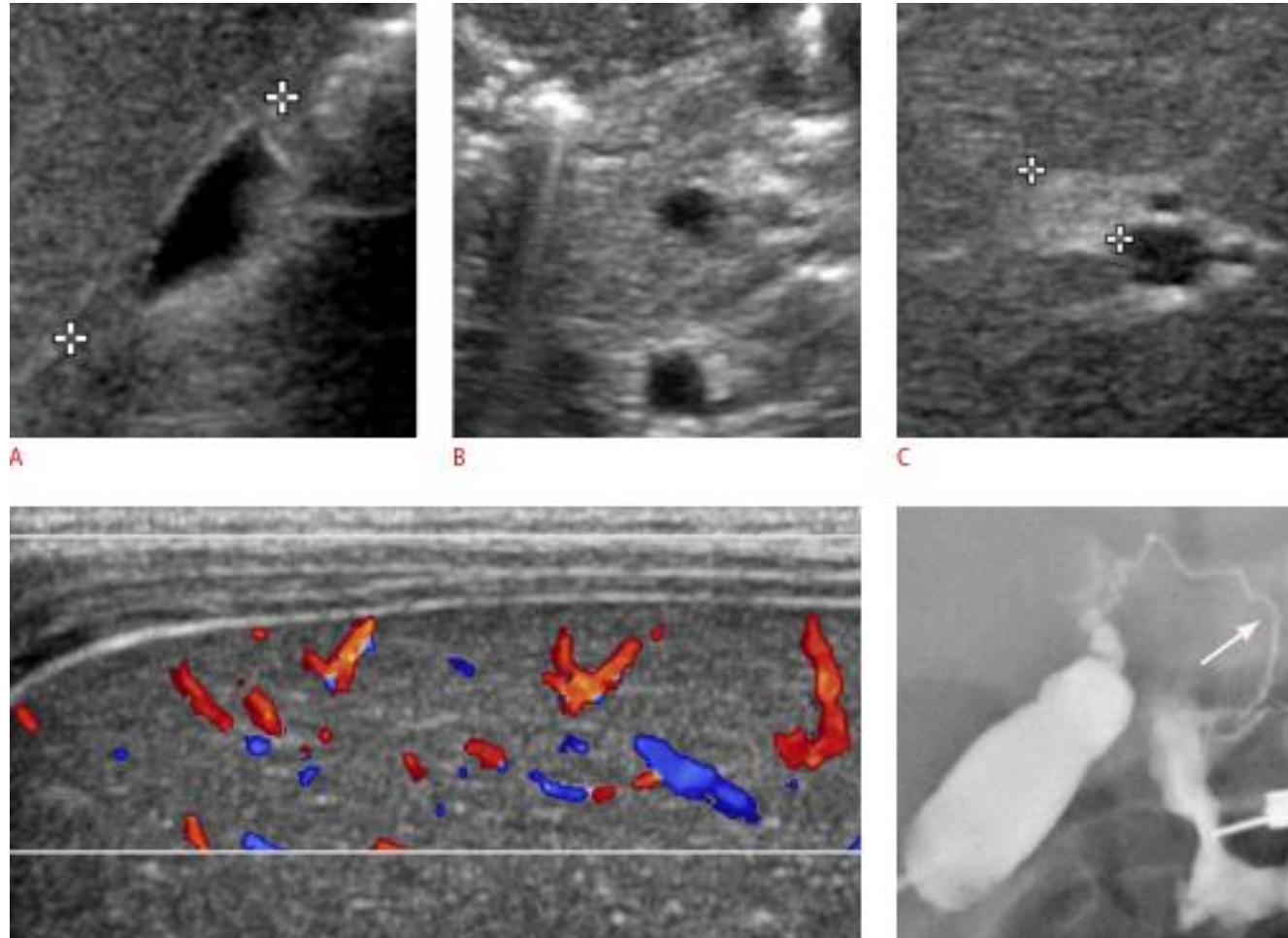
# Печеночный подкапсульный кровоток.

- Ли и соавт. определили печеночный субкапсулярный кровоток как печеночный сигнал артериального потока, продолжающийся к поверхности капсулы печени при ЦДК и предположил, что это диагностическое обнаружение атрезии желчевыводящих путей на УЗИ с высокой чувствительностью (100%) и относительно низкой специфичностью (86%).

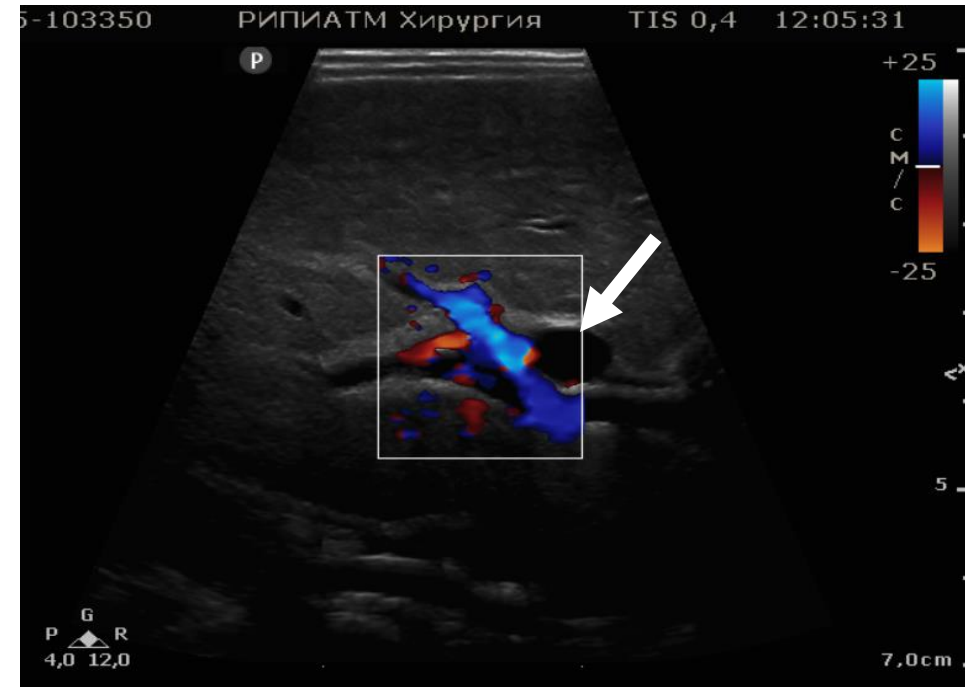
Fig. 2. A 49-day-old boy with invisible common bile duct (CBD) on ultrasonography (US) (group B).

A. Gallbladder length is 12.8 mm (crosshairs). The mucosal lining and the outer margin of the gallbladder are relatively smooth with a distinct wall. Postprandial gallbladder evaluation was not done. B. CBD is invisible in the pancreatic head portion. C. Triangular cord thickness is 5.3 mm (crosshairs), which is larger than the cut-off value of 4 mm. D. Hepatic subcapsular flow is evident on the color Doppler US. E.

Operative cholangiogram shows a patent CBD (arrow) without a visible common hepatic duct, confirming type IIIa biliary atresia •

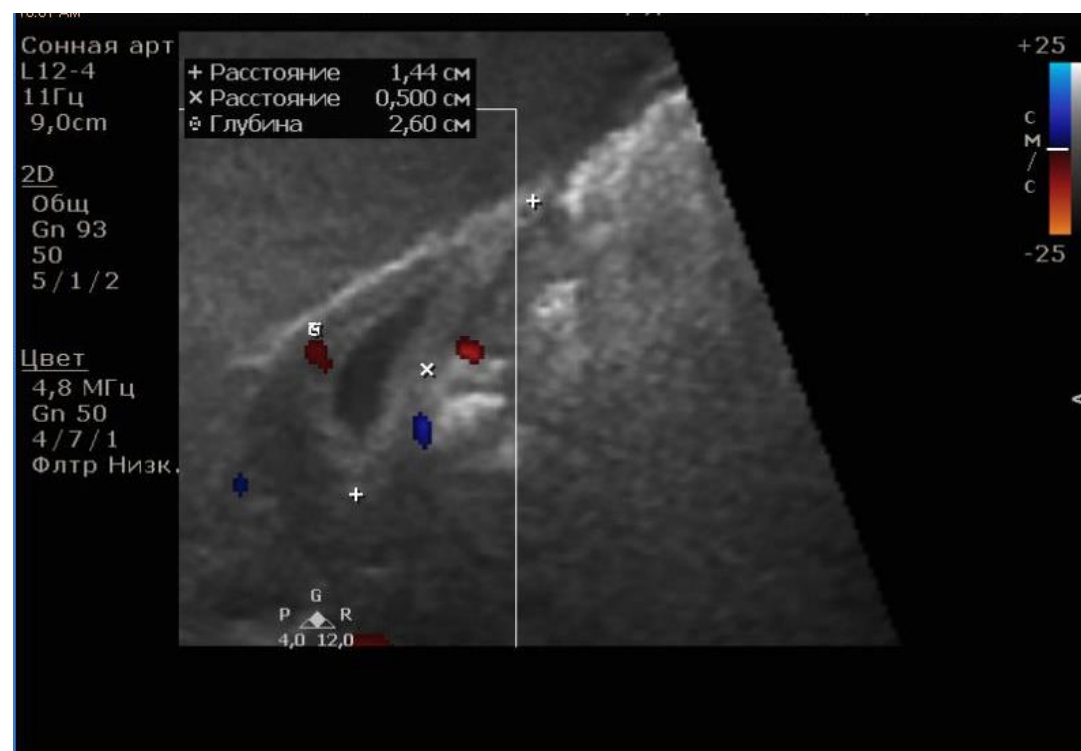


**Следующей причиной холестатического синдрома у детей  
является кистозная форма атрезии ЖВП.  
КАЖВП**

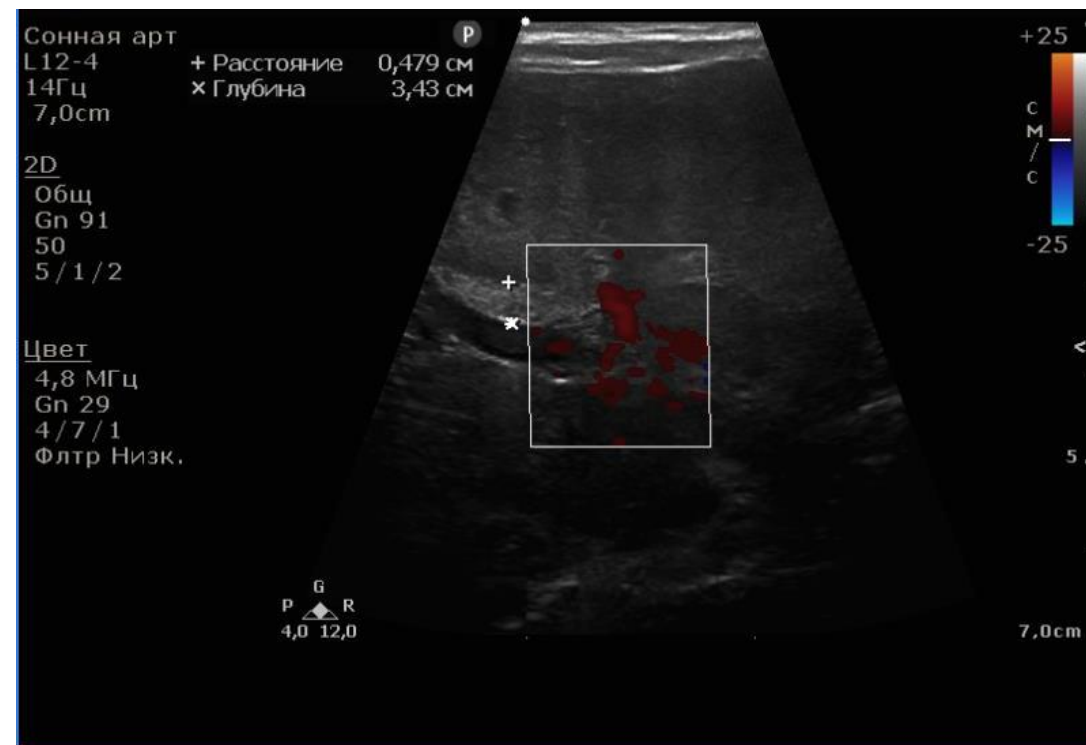
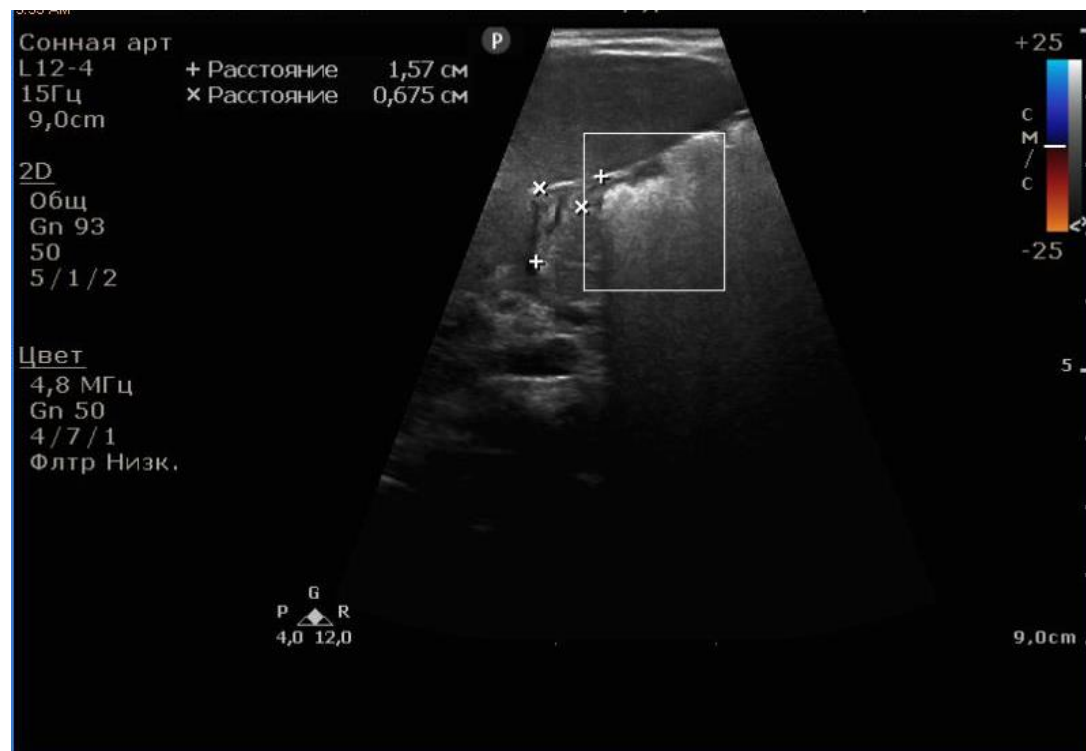


# Случай из практики. Больная С 3 мес.

## УЗ признаки кистозной трансформации ЖВП? Кистозная форма атрезии ЖВП?



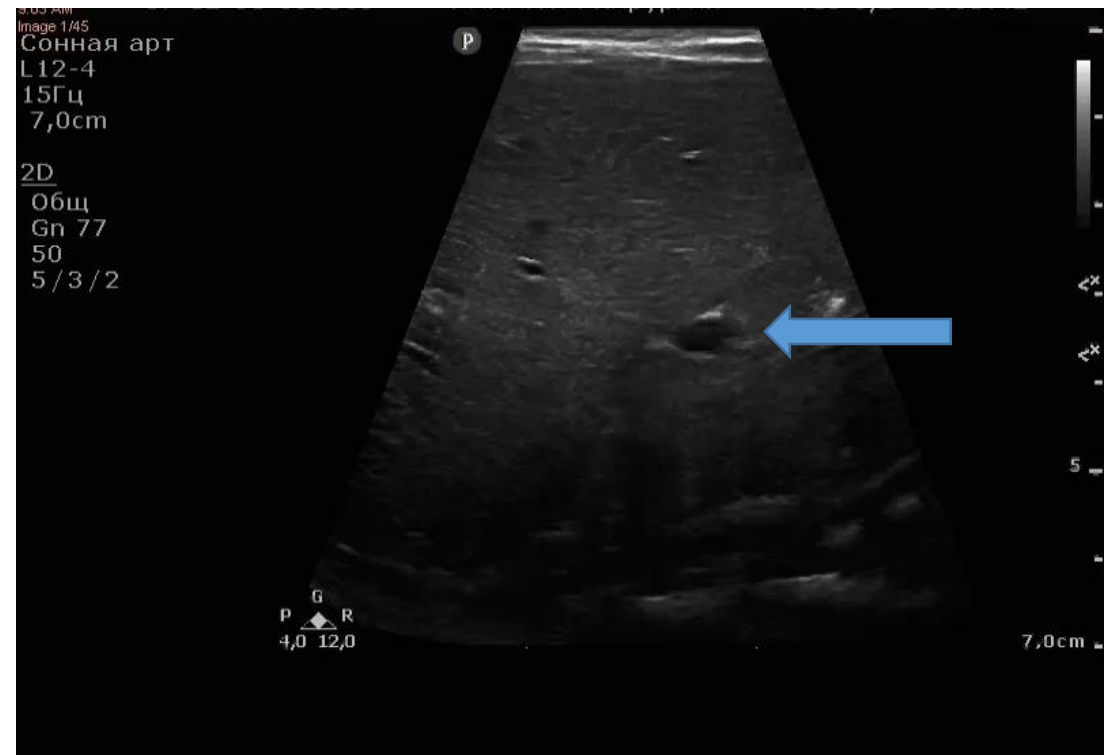
# Больная С 3 мес с Кажвп.



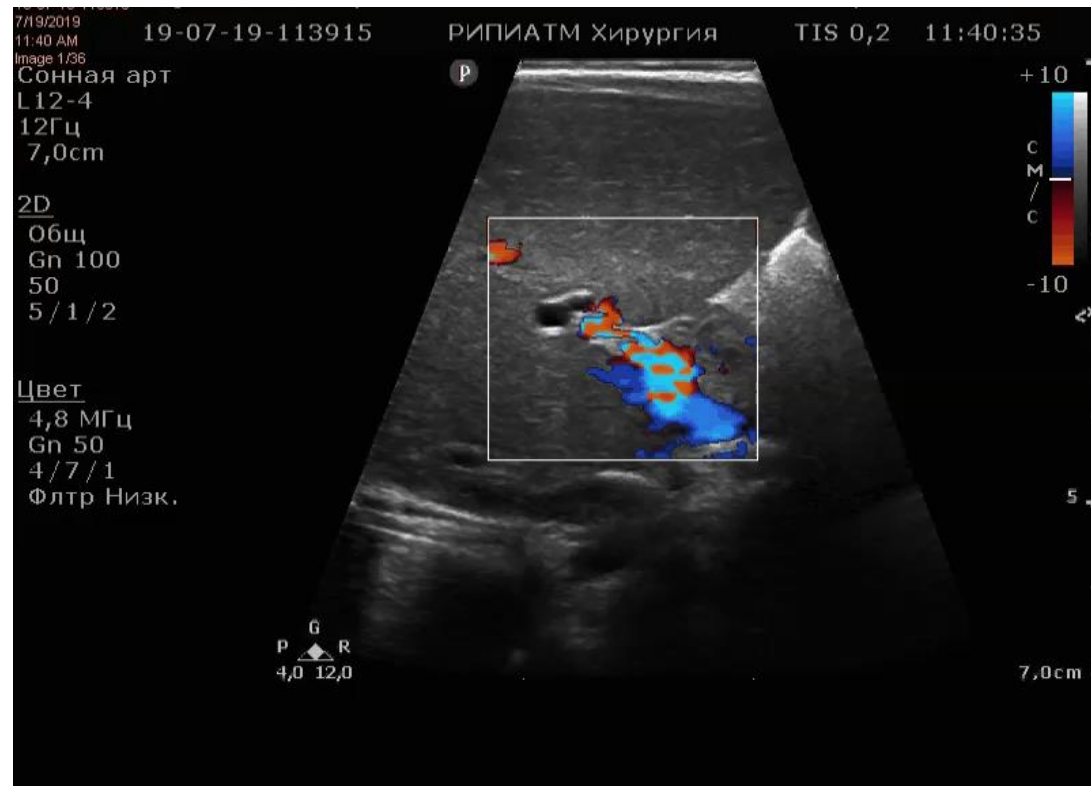


# Больная С 3 мес с Кажвп.

На УЗИ натощак (3 часа голода) ЖП визуализируется на должствующем месте, однако маленького размера -  $1.5 \times 0.6$  см, определяется просвет. Внутривенные ЖВП - в области бифуркации основного ствола ВВ, в проекции печеночного протока определяется кистозное образование размером  $0,9 \times 0,7$  мм, с анэхогенным содержимым.



# Эктазия холедоха





# Синдром Алажиля.

- Синдром впервые описан французским педиатром Даниелем Алажилем в 1975 году, как заболевание с типичной комбинацией пяти признаков:
  - холестазом,
  - лицевым дисморфизмом,
  - незаращением тел преимущественно грудных позвонков с характерной картиной «бабочки» на рентгенограмме,
  - стенозом легочной артерии и/или ее ветвей и другими пороками сердца,
    - офтальмологическими аномалиями — задним эмбриотоксоном (врожденный дефект роговицы), пигментной ретинопатией.

# Лицо ребенка с синдромом Алажиля. Больной М 5мес.

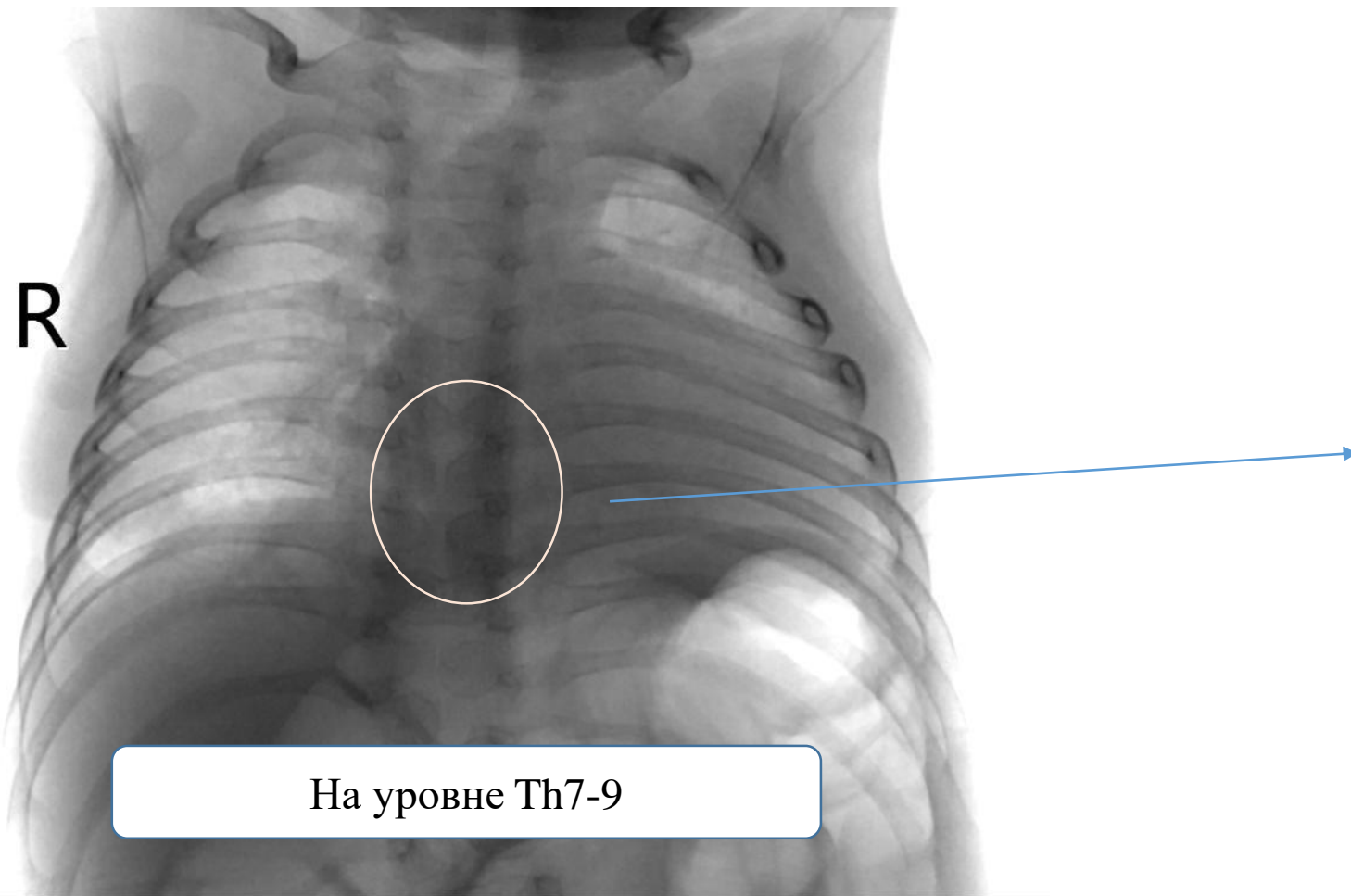
К особенностям фенотипа пациентов с синдромом Алажилля относятся: широкий лоб, глубоко посаженные глаза, оттопыренные уши, треугольное лицо с острым подбородком



# УЗ картина у 5 месячного ребенка с синдромом Алажиля.



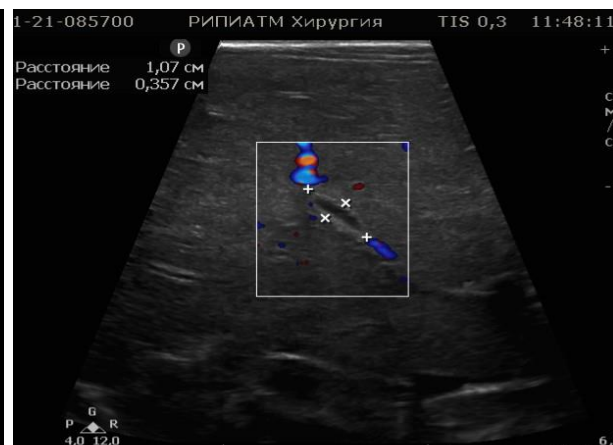
**На рентгенограмме определяется незаращение тел преимущественно грудных позвонков с характерной картиной «бабочки» на рентгенограмме.**



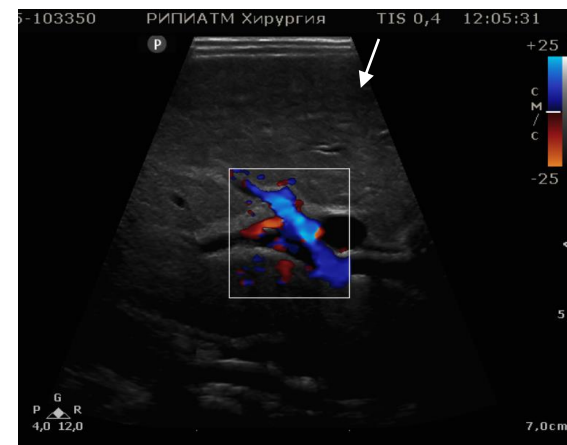
# Ключевые ультразвуковые признаки АЖВП



**«Фиброзный треугольник»**



**Маленький или аномальный ЖП**



**Кистозная структура**



# Вывод

- Таким образом, ранняя диагностика в пре- и постнатальном периоде, локализованная форма внепеченочной обструкции желчных путей, своевременно проведенное (в течение первого месяца жизни) хирургическое лечение свидетельствует о благоприятном прогнозе для жизни новорожденного ребенка.
- Изложенное выше дает возможность прийти к выводу, что АЖВП является результатом развития воспалительного процесса в области внепеченочных желчных ходов в период эмбрионального развития и продолжается в раннем неонатальном периоде, что важно учитывать в лечебной тактике.
- Клинические проявления заболевания (желтуха, ахоличный кал) манифестируют с первых дней жизни. Поэтому важно своевременно заподозрить данную патологию, провести обследование в течение 2–3 недель жизни и выполнить операцию в возрасте 1–1.5 месяца.