ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

Шубин Николай Валентинович

РЕКОНСТРУКТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ПАТОЛОГИИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ

14.01.19 – детская хирургия

Диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
Член-корреспондент РАН,
доктор медицинских наук,
профессор **Разумовский Александр Юрьевич**

Москва – 2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ 4

Глава 1. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ХОЛЕДОХА У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ) 10

1.1. Эпидемиология 11

1.2. Этиология и патогенез 11

1.3. Классификация и диагностика 12

1.4. Малигнизация 16

1.5. Хирургическое лечение 19

1.6. Заключение 27

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ 28

2.1. Дизайн исследования 28

2.2. Методы обследования 30

2.2.1. Анамнестические данные 31

2.2.2. Клинические методы исследования 31

2.2.3. Методика ультразвукового исследования 32

2.2.4. Магнитно-резонансный метод исследования 35

2.2.5. Рентгенологические методы исследования 36

2.2.5.1. Компьютерная томография (КТ) 36

2.2.5.2. Интраоперационная холангиография 37

2.2.6. Фиброэзофагодуоденоскопия 38

2.2.7. Патоморфологические методы исследования 38

2.3. Показания к хирургическому лечению 39

2.4. Применяемое оборудование и инструменты для выполнения реконструктивных операций на желчных путях 39

2.4.1. Лапароскопическое оборудование 39

2.4.2. Оборудование и инструменты для мини-лапаротомии 40

2.5. Анестезиологическое пособие 47

2.6. Методы статистической обработки данных 47

2.7. Система оценки ранних послеоперационных осложнений 48

2.8. Система оценки отдаленных результатов 50

Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ 51

3.1. Клиническая характеристика пациентов, включённых в исследование 51

3.1.1. Хирургическая тактика 54

3.2. Сравнительный анализ методов диагностики мальформации холедоха 56

3.3. Сравнительный анализ результатов лечения в зависимости от способа реконструкции желчных путей 58

3.4. Оценка эффективности оперативных вмешательств 77

3.5. Сравнительный анализ внутри групп 82

3.5.1. Сравнение результатов лечения в группе гепатикоеюноанастомоза в зависимости от доступа (в I группе) 82

3.5.2. Сравнение результатов лечения в группе гепатикодуоденоанастомоза в зависимости от доступа (во II группе) 94

3.6. Лечебно-диагностический алгоритм при мальформации холедоха у детей 99

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ 101

Глава 4. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ 111

ЗАКЛЮЧЕНИЕ 116

ВЫВОДЫ 124

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ 126

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ 127

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ 128

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Киста общего желчного протока (холедоха), мальформация холедоха (МХ) – довольно редкое и относительно доброкачественное врожденное кистозное расширение наружных желчных путей. Мальформация холедоха в структуре заболеваемости составляет от 1 на 100 000 - 150 000 человек в европейской популяции, с более высокой заболеваемостью в странах Азии (например, 1 из 13 000 в Японии) [130, 136].

Считается, что кисты общего желчного протока (ОЖП), как правило, сочетаются с билиарными аномалиями. Данная патология является, скорее всего, не изолированным пороком, а комбинацией нарушений панкреатобилиарной системы, таких как внутрипеченочные билиарные кисты, удлиненный общий панкреатобилиарный канал, частичная обструкция терминального отдела ОЖП. Кистозное поражение ОЖП – условный общий «знаменатель». Хирургическая тактика заключается в полном иссечении аномальной части внепеченочной билиарной системы и реконструкции наружных желчных ходов (НЖХ) путем создания билиодигестивного анастомоза с подшиванием участка тонкой кишки к оставшимся нормальным протокам [54].

В настоящее время наиболее распространенными доступами являются: лапароскопический доступ, открытая операция и операция минилапаротомным доступом. На просторах мировой медицинской литературы существуют два концептуальных подхода к хирургическому доступу: первый – англо-североамериканский подход, который заключается в приверженности принципам открытой хирургии, более века зарекомендовавшей свою эффективность [141 *и другие авторы*]. Второй – азиатский подход, полное замещение открытой хирургии минимально инвазивными лапароскопическими методами, в т.ч. роботической хирургией [62, 66, 70 *и другие авторы*]. Отсутствие единого подхода в выборе хирургического доступа при вмешательствах на желчевыводящих путях, побуждает к изучению данного вопроса и анализу результатов лечения при использовании различных методик.

Другой насущной проблемой являются наиболее частые осложнения при реконструкции желчевыводящих путей: несостоятельность и стеноз гепатикоэнтероанастомоза, развитие билиогастрального рефлюкса, которые диктуют необходимость поиска оптимального способа формирования билиодигестивного анастомоза.

Ну и самым грозным осложнением выступает высокий риск малигнизации билиарного эпителия (развитие холангиокарцином) при нерадикальном иссечении стенок порочно развитых желчных путей [116, 131].

Таким образом, разработка алгоритма хирургического восстановления билиарного дерева, анализ вариантов лечения, научно обоснованное внедрение минимально инвазивных, и вместе с тем, высокоэффективных технологий, отвечающих принципам открытой хирургии – «золотого» стандарта в хирургической коррекции данной патологии, являются актуальными вопросами в хирургии детского возраста. Имеющийся опыт лечения детей с патологией наружных желчевыводящих путей обусловил необходимость в проведении научно-исследовательской работы в данной области детской хирургии.

Степень разработанности темы

На просторах отечественной и зарубежной литературы, до настоящего времени, продолжается дискуссия относительно хирургического лечения детей с мальформацией холедоха. Подходы следующие: некоторые авторы придерживаются консервативной хирургической тактики (операции внутреннего дренирования), включающей дренирующую операцию путем наложения цистоэнтероанастомоза, либо билиоэнтероанастомоза как с двенадцатиперстной кишкой [10, 25, 44, 47], так и путем формирования петли по Ру [4, 14, 22, 23, 26, 42]. Другие предлагают радикальное иссечение наружных желчных путей вовлеченных в мальформацию и выполнение билиодигестивного анастомоза с использованием «открытой» хирургии [5, 7–9, 13, 18, 19, 27, 38, 45, 48].

Как альтернатива выступает полное замещение открытой хирургии минимальноинвазивными лапароскопическими методами [2, 6, 16, 17, 31–36, 40, 66, 104], в т.ч. робот-ассистированной хирургией [49, 62, 165].

Отдельно обсуждаются сроки коррекции данной патологии у детей [131, 168].

Разработка оптимального доступа, способа реконструкции желчных ходов у детей, рекомендаций относительно возраста, когда необходимо выполнять коррекцию данного порока развития, таким образом оптимизация хирургического лечения детей с мальформацией холедоха, легли в основу данной диссертационной работы.

Цель исследования – улучшение результатов лечения детей с патологией желчевыводящих путей, используя научно обоснованный выбор хирургического доступа и способа реконструкции желчных путей при мальформации холедоха.

Задачи исследования:

1. Провести сравнительный анализ хирургического лечения групп больных детей с мальформацией холедоха в зависимости от способа реконструкции желчных путей и варианта хирургического доступа, и обосновать оптимальный доступ и способ реконструкции желчных путей;

2. Сформулировать показания к применению мини-лапаротомии с гепатикоеюностомией по Ру;

3. Изучить причины осложнений в зависимости от типа операции, хирургического доступа, варианта мальформации холедоха, сопутствующих заболеваний поджелудочной железы, возраста пациентов;

4. Разработать алгоритм диагностики и лечения детей с мальформацией холедоха.

Научная новизна исследования

1. Впервые проведен сравнительный анализ результатов лечения детей с мальформацией холедоха, оперированных мини-лапаротомным и

лапароскопическим доступами с вариацией двух способов реконструкции наружных желчных ходов в рамках одного лечебного учреждения.

2. Впервые в РФ использована хирургическая классификация отличная от классификации по Todani и др., и проанализированы ближайшие и отдаленные послеоперационные осложнения у детей в зависимости от доступа, способа реконструкции желчных путей и анатомического варианта мальформации холедоха.

3. Научно обоснована эффективность мини-лапаротомного и лапароскопического доступов с использованием гепатикоеюноанастомоза с формированием петли по Ру и гепатикодуоденоанастомоза при реконструкции наружных желчных ходов, а также установлены наиболее важные преимущества данных методов.

Теоретическая и практическая значимость результатов работы

Доказана высокая эффективность мини-лапаротомного доступа с реконструкцией наружных желчных ходов путем формирования отключенной петли по Ру в качестве первичной операции при мальформации холедоха.

Доказано, что гепатикодуоденостомия не является операцией выбора у детей с мальформацией холедоха и чаще требует выполнения повторной операции.

Проведен анализ диагностических методов верификации мальформации холедоха и выявлено преимущество УЗИ органов брюшной полости.

Разработан алгоритм диагностики и лечения мальформации холедоха у детей.

Методология и методы исследования

Методология исследования включала оценку эффективности лечения мальформаций холедоха различными доступами с реконструкцией наружных желчных ходов несколькими способами в ближайшем и отдаленном послеоперационных периодах. Исследование построено по принципам доказательной медицины (метод репрезентативной выборки больных и

статистическая обработка результатов). Работа выполнена в виде ретроспективного когортного исследования.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Оптимальным способом реконструкции желчных путей у детей при мальформации холедоха является формирование гепатикоеюноанастомоза на отключенной петле по Ру в качестве первичной операции.
2. Оптимальным доступом для реконструкции желчных путей у детей при мальформации холедоха является мини-лапаротомия.
3. Гепатикодуоденостомия не является операцией выбора у детей с мальформацией холедоха и сопровождается большим количеством осложнений.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты проведенного диссертационного исследования внедрены в практическую деятельность отделения торакальной хирургии Детской городской клинической больницы им. Н.И. Филатова (г. Москва), а теоретические обоснования и практические рекомендации включены в учебный процесс кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, для обучения студентов, ординаторов, аспирантов, докторантов.

Степень достоверности и апробация результатов

Материалы и основные положения диссертации представлены и доложены на XIII Международной (XXII Всероссийской) Пироговской научной медицинской конференции студентов и молодых ученых в секции детская хирургия в 2018 году в форме устного доклада, на научном заседании Общества детских хирургов города Москвы и Московской области №595 (Москва, 2019 года) и №616 (Москва, 2021), на научно-практической конференции кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова и сотрудников ДГКБ им. Н.И. Филатова г. Москвы, на IV

образовательном форуме Детских Хирургов России с международным участием 30 октября 2020 года.

Публикации по теме работы

По теме работы диссертации опубликовано 3 научные работы, все работы – в рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК РФ для публикаций результатов диссертационных исследований, в том числе 2 статьи в журнале рецензируемом Scopus. Оформлен патент на изобретение RU 2 746 902 C1, дата регистрации 22.04.2021 года, заявка № 2020127315 от 14.08.2020 «Способ хирургического лечения кисты холедоха у детей».

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 151 странице машинописного текста и состоит из введения, 4 глав, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, который включает 48 отечественных и 125 иностранных источника. Работа иллюстрирована 39-ю рисунками, 33-мя таблицами, одной схемой операции и клиническими примерами.

Соответствие работы паспорту научных специальностей

Основные положения научно-квалификационной работы и результаты, получаемые в ее ходе, соответствуют области исследования и паспорту специальности 14.01.19 – детская хирургия.

Личный вклад

Автор самостоятельно сформулировал и обосновал цель и задачи исследования, методику исследования. Аспирант активно участвовал в лечебном процессе: обследовании, оценке жалоб, интерпретации и анализе результатов инструментальных и лабораторных исследований пациентов, в выборе метода лечения и анализе его эффективности. Диссертант научно обосновал выводы и практические рекомендации (вклад 100 %), а также ассистировал на оперативных вмешательства при мальформации холедоха.

Глава 1. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ХОЛЕДОХА У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Киста общего желчного протока (ОЖП), киста холедоха (КХ), мальформация холедоха (МХ) представляют собой врожденное расширение желчевыводящих путей, как внепеченочных, так и внутрипеченочных, сопровождающееся периодическими признаками обструкции желчевыводящих путей.

В отечественной литературе преобладает применение термина «киста холедоха», «киста гепатикохоледоха» [41], «кистозная трансформация желчных протоков» [39].

Однако, в зарубежной литературе правомочность применения термина «киста холедоха» активно дискутируется. Так, по мнению M. Davenport, данный термин должен быть ограничен только внепеченочными кистозными изменениями сферической или шаровидной формы. При описании не кистозных вариантов, которые альтернативно называют веретеновидные, веретенообразные и цилиндрические формы кисты холедоха (КХ), искажается смысл греческого термина киста «Κύστη» - обозначающее пузырь, пузыреобразный [72]. M. Davenport и другие авторы [84] предпочитают использовать более общие термины, такие как мальформация холедоха (МХ) или врожденная дилатация холедоха, и рекомендуют применять эти термины. В этой связи, далее и мы будем придерживаться этой терминологии.

На просторах отечественной и зарубежной литературы, до настоящего времени, продолжается дискуссия касательно хирургического лечения детей с подобной патологией. Подходы следующие: некоторые авторы придерживаются консервативной хирургической тактики, включающей дренирующую операцию путем наложения цистоэнтероанастомоза, либо билиоэнтероанастомоза как с двенадцатиперстной кишкой [10, 25, 44, 47], так и путем формирования петли по Ру [4, 14, 22, 23, 26, 42]. Другие предлагают радикальное иссечение наружных желчных путей вовлеченных в мальформацию и выполнение билиодигестивного

анастомоза с использованием «открытой» хирургии [5, 7–9, 13, 18, 19, 27, 38, 45, 48].

Как альтернатива выступает полное замещение открытой хирургии минимальноинвазивными лапароскопическими методами [2, 6, 16, 17, 31–36, 40, 66, 104], в т.ч. робот-ассистированной хирургией [49, 62, 165].

Отдельно обсуждаются сроки коррекции данной патологии у детей [131, 168].

1.1. Эпидемиология

Первое описание аутопсийной находки КХ принадлежит Abraham Vater, который в 1723 году опубликовал свое сообщение. Истинная заболеваемость МХ остается неизвестной, а то, что имеется в литературе на сегодняшний день, можно расценить как примерную заболеваемость. МХ может быть выявлена в любом возрасте: от скрининговой ультразвуковой антенатальной диагностики на 14-22 недели гестации [30] до случайного обнаружения при аутопсии.

Как утверждает M. Davenport у пациентов с клинической манифестацией на ранней стадии заболевания, распространенность МХ гораздо меньше билиарной атрезии. Заболеваемость составляет примерно 1 на 1000 живых новорожденных в азиатской популяции и 1 на 100.000-150.000 живых новорожденных в Европе и Северной Америке [63, 86, 135, 145].

Таким образом, имеются географические и гендерные корреляции: более высокая заболеваемость в азиатских популяциях и среди женщин (соотношение заболеваемости у мужчин и женщин примерно 1:4) [55, 105, 138, 159]. Две трети случаев МХ приходится на Японию [120].

1.2. Этиология и патогенез

В настоящее время, имеется несколько теорий возникновения МХ. Теория «удлиненного общего канала» (long common channel) Babbitts’s (1969) является наиболее широко принятой в литературе [56]. Согласно этой теории, удлиненный общий канал (УОК) образован аномальным панкреатобилиарным соединением

(АПБС, по анг. abnormal pancreaticobiliary junction - APBJ) панкреатического и желчного протоков вне ампулы Фатера. Это патологическое состояние приводит к панкреатическому рефлюксу и смешиванию панкреатического и желчного секретов (т.к., давление в Вирсунговом протоке в 2-3 раза выше, чем в желчных путях), а также к активированию ферментов поджелудочной железы. Гипотеза Babbitts's гласила, что чем выраженнее панкреатобилиарный рефлюкс, тем больше повреждена стенка желчных протоков и больше дилатация. Т.к. длина УОК по данным литературы варьирует от 10 мм до 45 мм, АПБС может встречаться у гораздо большего количества пациентов, чем выявляют радиологические исследования [135]. АПБС по Komi и др., [98] разделен на 3 типа. Тип МХ и клинические проявления могут зависеть от типа угла аномального слияния протоков. Слияние под прямым углом приводит к формированию кистозной дилатации НЖХ. Клинически у пациентов с таким типом наблюдается синдром пальпируемой опухоли или желтуха, как основной признак заболевания. Якубов Э.А., и др., наблюдал 76 больных с МХ, 50% из них получали ошибочное лечение по поводу инфекционного гепатита [46]. При слиянии под острым углом возникает веретеновидная дилатация холедоха. В клинической картине при подобной дилатации на первое место выступает абдоминальный болевой синдром, и иногда ставиться ошибочный диагноз острого панкреатита [85]. Острый панкреатит значительно чаще развивается у детей старшего возраста при наличии веретенообразных МХ и АПБС [37]. В некоторых случаях, не диагностированный в раннем возрасте, АПБС и МХ манифестируют у взрослых больных хроническим калькулезным панкреатитом [11].

1.3. Классификация и диагностика

Оригинальная классификация МХ была описана Alonso-Lej и др. [50], которые представили литературный обзор почти 100 клинических случаев до 1950-х годов, включала:

Тип 1: классическую кистозную дилатацию общего желчного протока (ОЖП).

Тип 2: дивертикул ОЖП.

Тип 3: локальную дилатацию дистальной части ОЖП (интрамуральной части холедоха) – холедохоцеле.

Наиболее широко цитируемой остается классификация японского автора Todani и др. [149], который дополнил классификацию Alonso-Lej в 1970-1980-х годах. Данная классификация, основана на восьми определенных вариантах рентгеновских холангиограмм (Ia, b и c; II; III; IVa, IVb и V типы МХ).

Учитывая педиатрическую практику, необходимость минимизировать лучевую нагрузку на пациента детского возраста, рентгеновская холангиография в настоящее время во всем мире не является «золотым стандартом» верификации диагноза, в ранг которого возведена магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ, англ. MRCP). Мы не отказались от метода рентгеновской холангиографии, но используем его не часто. Лишь когда мы сталкиваемся со сложной формой порока развития желчных ходов, прибегаем к интраоперационной рентгеновской холангиографии, которая дает исчерпывающие ответы в отношении радикальности оперативной коррекции МХ. Что касается МРХПГ, бесконтрастной гидрографии, то мы безусловно придерживаемся общей тенденции, но преимущественно у детей старшего возраста. Так как данный метод требует полной иммобилизации больного, то у малышей он проводится в условиях медикаментозного сна, что сопряжено с определенными рисками, а в некоторых случаях с нежеланием родителей проводить исследование в условиях медикаментозного сна. Поэтому классификация Alonso-Lej-Todani и др., утратила актуальность в детской хирургии.

Классификация госпиталя Королевского Колледжа Лондона (ГККЛ, используемая с 1995 года) – сконцентрирована на трех наиболее распространенных вариантах [109]:

1. Тип 1 (80% всех наблюдений) подразделяется на:

- тип 1С - кистозный (шаровидный) вариант МХ (1с –«cyst»), характеризуется высоким давлением внутри желчных протоков и низким уровнем билиарной амилазы. Клинически данный вариант проявляется механической желтухой и

редко [138] синдромом пальпируемой опухоли в правом верхнем квадранте живота.

- тип 1F – веретеновидный вариант МХ (1f – «fusiform»), характеризуется низким внутрипротоковым давлением и высокими цифрами билиарной амилазы. Клинически такой вариант проявляется рецидивирующим панкреатитом. В русскоязычной и зарубежной литературе выделяются также минимальные проявления заболевания, когда имеется только незначительное расширение холедоха, такой вариант также именуется как forme fruste тип МХ (МХ ff типа) [13, 136]. Данное состояние можно расценивать как инициальную стадию заболевания. Последующие варианты, с расширением внутрипеченочных желчных путей, расцениваются как эволюция МХ.

2. Тип 2 - дивертикул общего желчного протока (ОЖП).

3. Тип 3 – это холедохоцеле – кистозное расширение интрамуральной части холедоха. По данным литературы, холедохоцеле у детей очень редкий вариант [21, 29, 173].

4. Тип 4 - сочетание внепеченочной дилатации холедоха со значительным расширением ВЖХ. Составляет примерно 10% всех случаев.

5. Тип 5 - единичные только внутрипеченочные билиарные кисты, которые при динамическом радиоизотопном сканировании (например, с 99mTc-DISIDA) накапливают РФП и эффективно дренируются.

Было показано, что существуют клинические и физиологические различия между кистозным (шаровидным) и веретеновидным вариантами [64, 154]. Обструкция дистального отдела желчного протока (и, следовательно, высокое внутрипросветное давление) вносит большой вклад в ключевые признаки пороков развития холедоха, чем панкреатический рефлюкс [154].

Кистозный вариант обычно с обоих концов резко ограничен, а веретеновидный вариант меньше по диаметру, и незаметно сливается с общим каналом в дистальном или проксимальном направлении от бифуркации общего печеночного протока. Расширение ВЖХ при типе 4 возникает иногда вторично, из-за обструкции, а иногда без очевидной на то причины. По аналогии с 1 типом

выделяют типы 4c «cyst» и 4f «fusiform» [100]. Тип 4c (кистозный) встречается у детей младшего возраста и характеризуется высоким давлением внутри протоков и низким уровнем билиарной амилазы. Тип 4f (веретеновидный) характеризуется низким давлением внутри протоков и высокими цифрами билиарной амилазы, утверждают ученые из Лондона. После хирургической коррекции внепеченочного компонента внутрипеченочные протоки обычно в течение года возвращаются к нормальным размерам [79]. Типы 2 и 3 у детей встречаются редко [109].

Недавнее исследование в Северной Америке было посвящено вопросу о том, стоит ли включать холедохоцеле (ХЦ, тип 3 МХ) в общую классификацию [173].

Авторы утверждали, что было так много существенных различий при сравнении с типами 1, 2 и 4 МХ, особенно возраст манифестации заболевания (всегда у взрослых) и пол (преимущественно) мужской, поэтому тип 3 МХ едва ли заслуживает термина «врожденный». Конечно, сложность возникает при «ХЦ» в сочетании с длительной дилатацией общего канала, которая обусловлена степенью стеноза ампулы. Авторы сравнивали ХЦ с 1, 2, 4 и 5 типами «кист холедоха» по Todani. Всего было выявлено 146 пациентов с «КХ», включая 45 детей (31%) и 28 пациентов (18%) с ХЦ. Пациенты с холедохоцеле были старше (50 лет средней возраст, против 29 лет в группе больных с «КХ»), чаще мужского пола (43% против 19%), клиническая манифестация начиналась с панкреатита (48% против 24%), чаще чем с желтухи (11% против 30%) или холангита (0% против 21%), чаще имели разделенную поджелудочную железу (не кольцевидную) (38% против 10%), и возможность эндоскопической коррекции ХЦ (79% против 17%). Два пациента с ХЦ (7%) имели новообразования в поджелудочной железе. Авторы пришли к выводу, что холедохоцеле не должно быть включено в классификацию МХ.

Основные методы диагностики МХ у взрослых пациентов: УЗИ, МСКТ с внутривенным контрастным усилением, ЭРХПГ и МРТ с МРХПГ. Методом выбора при МХ у взрослых пациентов на данный момент является МРХПГ, так как метод имеет достаточное пространственное разрешение, обеспечивает хорошую визуализацию билиарной анатомии и позволяет оценивать взаимоотношение обнаруженных кист с билиарным деревом [3, 24]. Разработка и внедрение новых

методов эндоскопических транспапиллярных вмешательств позволили повысить частоту позитивных результатов эндоскопического лечения взрослых больных с неопухолевой билиарной обструкцией до 83,7 % [28].

Основным методом диагностики МХ у детей является УЗИ органов брюшной полости [1]. Остальные методы диагностики могут быть использованы по мере необходимости, в зависимости от возраста ребенка. Чем младше ребенок, тем вероятнее можно ограничиться только УЗ-исследованием гепатобилиарной системы. Т.к. с возрастом ребенка происходит рост и дальнейшее прогрессирование АПБС, на фоне течения панкреатита, скомпроментированной поджелудочной железы, воспалительный процесс все больше меняет нормальные анастомические взаимоотношения в области ворот печени. Поэтому целесообразно оперировать детей в возрасте 3-6 месяцев [37, 55, 93, 113, 129]. Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ) требует технических навыков и нередко сопровождается тяжелыми осложнениями (панкреатит, холангит). Поэтому, возможно, стоит отказаться от использования данной диагностической процедуры в педиатрической практике, особенно у малышей. В настоящее время в диагностике патологии билиарного тракта современное УЗИ брюшной полости, при необходимости КТ брюшной полости и МРХПГ являются эффективными неинвазивными методами, альтернативными инвазивной холангиографии и ЭРХПГ [1].

1.4. Малигнизация

Злокачественные новообразования (ЗН) могут развиваться у пациентов с МХ. Риск развития ЗН в 4 раза выше у пациентов, перенесших операцию внутреннего дренирования (цистодигестивный анастомоз) по сравнению с радикальной операцией [81].

Стеноз билиоэнтероанастомоза и холангит ЖП приводят к застою желчи и образованию билиарных камней [51, 93, 151, 156], а также может быть предиктором высокого риска малигнизации [121].

Риск злокачественного перерождения МХ в долгосрочной перспективе описан и составляет основу для принятого лечения – радикальное хирургическое удаление МХ и реконструкция желчных путей при помощи петли по Roux [131].

С МХ связан ряд злокачественных новообразований [125]. Наиболее распространенной злокачественной опухолью является холангиокарцинома, которая по своей морфологической структуре относится к группе аденокарцином [75, 89], хотя описана и рабдомиосаркома [123]. Множественные аденокарциномы могут возникать синхронно или метахронно [169]. Риск развития холангиокарциномы на фоне МХ составляет примерно 10% [61], варьируя от 2 до 28% [71]. Риск значительно выше у пациентов старше 20 лет, чем у малышей [75]. Imazu с коллегами наблюдали 27 детей с МХ в возрасте от 1 года до 13 лет в течении 13 лет. Были измерены уровни желчной амилазы из МХ и желчного пузыря и давление внутри холедоха. Также был исследован послеоперационный морфологический материал. Частота гиперплазии слизистой оболочки желчного пузыря была значительно выше при веретеновидном типе, чем при кистозном. Аденокарцинома при кистозной дилатации холедоха была обнаружена у 12-летней девочки с высоким уровнем билиарной амилазы [83]. Ранняя диагностика и хирургическое лечение для предотвращения регургитации панкреатического сока в билиарное дерево, которые ведут к гиперплазии и малигнизации желчных путей, важны для детей с МХ, заключили ученые из университета Киото. Частота малигнизации составляет 0,7% в первом десятилетии жизни, 6,8% во втором десятилетии и 14,3% в последующих десятилетиях [124].

С углублением понимания патогенеза МХ концепция лечения развивалась от внутренних дренажных процедур до «полного удаления мальформации для устранения риска малигнизации» с формированием адекватного анастомоза [69, 170]. МХ должна быть полностью иссечена во время операции, особенно ее внутрипанкреатическая часть [52]. Ранее, не ставился акцент на радикальном иссечении порочно развитых наружных желчных ходов [149]. Большинство МХ иссекали не радикально, оставляя панкреатическую порцию расширенного желчного протока in vivo [95, 122]. Внутрипанкреатическая часть МХ выжигалась

настойкой йода, карболовой кислотой или накладывался кисетный шов на дистальный конец холедоха после кюретажа и аспирации слизистой оболочки [69]. Интрапанкратическая порция МХ может приводить к камнеобразованию в культе холедоха, панкреатиту и малигнизации, считает Fan и коллеги.

Злокачественное перерождение вероятно обусловлено хроническим воспалением эпителия, из-за рецидивирующего холангита и камнеобразования [84], и обычно развиваются через много лет. Сочетание панкреатического и билиарного рефлюкса, способствует злокачественной трансформации [97], и даже без расширения желчных протоков может быть связано с увеличением частоты карциномы желчного пузыря [90, 112].

АПБС является независимым предиктором рака ЖП [82]. Дренирующая операция путем наложения цистоэнтероанастомоза (операции внутреннего дренирования), в настоящее время представляет лишь исторический интерес, т.к., не соблюдается принцип максимально полного иссечения порочно развитых желчных ходов, и возрастает риск малигнизации, стремящийся к 100% во взрослом возрасте [18].

На сегодняшний день, самым молодым пациентом со злокачественном перерождением, был 3-х летний японский мальчик, у которого холангиокарцинома возникла на фоне МХ 1-го типа [126].

Японские исследователи Tanaka и др. [146] выявили, в общей сложности, 11 пациентов моложе 20 лет, у которых была обнаружена аденокарцинома при первичной операции по поводу МХ. Наиболее распространенным типом был 4 тип МХ. Главной проблемой, из-за которой трудно оценить риск развития злокачественных новообразований, явился короткий период послеоперационного катамнестического наблюдения пациентов с МХ.

В литературе в период между 1972 и 2014 годами был зарегистрирован 31 случай холангиокарциномы, возникшей после резекции кисты холедоха, со средним временем рецидива 6 лет (диапазон 2–34 года) [116]. Наиболее распространенным типом кист холедоха у этих пациентов был тип IVa по Todani.

По литературным данным, описан клинический случай первичной плоскоклеточной карциномы внепеченочных желчных протоков у ранее не оперированной женщины 32-х лет с МХ [161]. Этот тип рака отличается высокой степенью злокачественности, и химиотерапия не значительно продлевает выживаемость пациента. В этой связи, необходима своевременная диагностика МХ и хирургическое лечение детей в раннем возрасте. Оптимальный возраст 3-6 месяцев жизни [55]. МХ, удаленные в раннем детском возрасте, не показывают мутаций протоонкогенов KRAS и BRAF, как ранних маркеров злокачественности холангиоцитов [155]. Если не удалять МХ, то заболеваемость холангиокарциномой во взрослой популяции составляет 20-30% [153, 164]. При неполном удалении МХ риск злокачественной трансформации составляет 0,7-6% и увеличивается с возрастом [135]. Риск злокачественного новообразования после полного удаления МХ очень мал [133, 163]. Для выполнения тотальной резекции МХ необходимо, во время первичной операции, исследовать область позади головки поджелудочной железы и после резекции МХ удостовериться в проходимости протока поджелудочной железы [164].

1.5. Хирургическое лечение

Стандартным лечением I и IV типов МХ является полное радикальное удаление мальформации с билиодигестивной реконструкцией. Для реконструкции используются различные методы: гепатикоеюностомия по Ру, холедохоеюностомия по Ру, гепатикодуоденостомия, пластика желчных ходов червеобразным отростком и изолированная петля тощей кишки (процедура Чикаго-Пекин) [57, 78]. Стриктура билиодигестивного анастомоза возможна при всех этих типах реконструкции и, вероятно, является наиболее важным фактором в долгосрочной перспективе [106]. По сообщениям, высокая частота дуодено-гастрального рефлюкса после ГД приводит к изменениям в эпителии желудка и, как следствие, к малигнизации [77, 144, 148]. Shimotakahara с коллегами предположили, если размер ВЖХ превышает 10 мм, то высока вероятность заброса дуоденального содержимого в билиарное дерево (включая панкреатический сок),

это может способствовать злокачественной трансформации холангиоцитов [72, 78, 134]. Однако, реальный риск ЗН на фоне ГД еще не установлен и потребуется еще время для анализа результатов [55]. В другом исследовании, всем детям оперированным по поводу МХ 4 типа выполнялось удаление расширенных НЖХ и гепатикоеюностомия. Эффективная операция уменьшала диаметр ВЖХ до нормальных значений [79].

Различные группы гепатобилиарных хирургов, на протяжении ряда лет, сообщают о своем опыте малоинвазивных вмешательств у детей. В 1995 году, Farello и др. [70] впервые описал лапароскопическую резекцию МХ у 6-летней девочки. С тех пор, лапароскопическое удаление МХ и реконструкция желчных путей была принята во многих городах по всему миру, но особенно в Азии. Первоначальные принципы открытой хирургии были перенесены в лапароскопию: (1) лапароскопическое удаление расширенной части внепеченочных желчных путей, (2) очищение внутрипеченочных протоков от осадочного песка и камней (рекомендовано использовать интраоперационную холангиоскопию), (3) очищение УОК от осадочного песка (это может потребовать трансдуоденальной сфинктеропластики, которую довольно трудно выполнить, но если не удостовериться в проходимости Вирсунгова протока, возможно развитие обструктивного панкреатита), некоторые авторы, при выполнении отрытой операции прибегают к маневру Кохера – открывают брюшину duodenum (Кохеризация duodenum), а головку pancreas приподнимают и поворачивают влево – это обеспечивает четкую визуализацию малого протока pancreas и удаление остаточной кисты [164], (4) создание длинной (40-50 см) петли по Roux после выведения наружу тонкой кишки через пупочный разрез и (5) гепатикоеюностомия – наиболее технически сложная часть [141].

Анастомоз общего печеночного протока или общего желчного протока с петлей тощей кишки по способу Ру, наложенный рассасывающимся монофиламентным шовным материалом в один слой, в настоящее время является стандартной техникой желчно-кишечного анастомоза в большинстве центров [88]. Реконструкция желчных протоков после травмы и высокий билиоэнтероанастомоз

(выше бифуркации ОПП) являются значительными факторами риска несостоятельности анастомоза, считают Kadaba R.S., и др.

По мнению Дженалаева Д.Б., и др., анализ сравнительной оценки постагрессивной реакции организма на лапароскопическую и традиционные виды операций показал, что лапароскопические операции являются менее инвазивным, менее травматичным оперативным вмешательством, которому свойственно более благоприятное течение послеоперационного периода [12].

Существует мнение, что петля по Roux должна быть относительно короткой (не больше расстояния от ворот печени до пупка), потому что цель – максимально близкое к естественному соотношение реконструированных желчных путей, т.к. избыточность петли по Ру может вызвать вторичный холангит на фоне билиарного стаза [104, 140].

Приоритет петли по Roux был поставлен под сомнение некоторыми хирургами, предлагавшими, технически упрощенный вариант (уменьшающий время операции) – гепатикодуоденостомию [43, 114, 128, 150].

Однако гепатокодуоденостомия была подвергнута критике, т.к., кроме ложной экономии операционного времени, эта процедура увеличивала частоту гастробилиарного рефлюкса и повышала потенциальную предрасположенность к малигнизации [115].

Робот-ассистированная резекция МХ была опубликована специализированными отделениями США и Великобритании [49, 162].

Роботическая хирургия, по сообщениям, превосходна в диссекции и в наложении интракорпорального шва [91, 166], однако она представлена в единичных оснащенных центрах. Поэтому, открытая операция остается проверенным стандартом для сравнения безопасности и эффективности в долгосрочной перспективе [141].

По мнению Mark D. Stringer, в опытных руках операция может быть выполнена в любом возрасте с минимальной летальностью. Адекватное удаление дистальной части ОЖП в пределах головки поджелудочной железы позволяет

избежать образования камней и канцерогенеза в дистальной культе желчного протока [73, 99].

Формирование широкого гепатоэнтероанастомоза осуществляется путем выделения внепеченочного сегмента левого печеночного протока (а иногда правого печеночного протока) [139, 140].

Mark D. Stringer формирует анастомоз между, проведенной через брыжейку поперечной ободочной кишки, петлей Roux (30 см у детей, 20 см у младенцев) и желчными протоками в воротах печени, используя мелкие узловые рассасывающиеся швы. Улучшенные бинокулярные оптические системы (лупы) обеспечивают отличную визуализацию во время открытой операции. Ни один из пациентов в группе Mark D. Stringer не нуждался в переливании крови [141].

Есть еще несколько серьезных опасений по поводу современных лапароскопических методов лечения МХ: 1. Билиодигестивный анастомоз часто включает небольшое соустье с общим печеночным протоком (ОПП). Это фактор риска поздних стриктур билиодигестивного анастомоза [152, 157], особенно высока вероятность стеноза анастомоза при лапароскопической операции, т.к., лапароскопический гепатикоеюноанастомоз технически сложен [67, 76]. Koga с соав., [96] считают что, выворачивание слизистой оболочки тощей кишки при формировании гепатикоеюноанастомоза во время лапароскопического операции по поводу МХ у детей снижает риск стеноза билиодигестивного анастомоза. Поскольку сохранение кровоснабжения просвета анастомоза имеет первостепенное значение для предотвращения таких осложнений, как стриктура и подтекание желчи, то анастомозы с вывернутыми слизистыми оболочками заживают с меньшим фиброзом по сравнению с анастомозами без вывернутых слизистых оболочек. Фактически анастомоз накладывался лапароскопическим способом под контролем зрения через мини-лапаротомный разрез. Детским хирургам очень трудно получить достаточно опыта, для того чтобы обладать компетенцией в выполнении лапароскопического гепатикоеюноанастомоза, заключили авторы из Токио. В эксперименте на 24 поросятах Chang X., и др., рекомендуют формировать ГЕ, погружая ОПП в просвет тонкой кишки,

накладывать узловые швы вокруг его культи, не сопоставляя слизистые оболочки. Китайские исследователи объясняют это тем, что циркулярный рубец не будет сужать просвет ОПП. Однако, у 5 поросят возник стеноз анастомоза. Гепатикоеюностомия под ЛС и робот-ассистированным контролем технически, до сих пор, довольно сложная процедура, заключили ученые из Хуачжунского университета [60]. И, до настоящего времени, сопровождается более частым развитием стриктуры билиоэнтероанастомоза, чем традиционная техника [87, 158]. В области наложения анастомоза с ОПП может быть просмотрен стеноз протока на фоне первичной патологии холедоха [160] или аберрантная правая печеночная артерия, пересекающая спереди ОПП, в этом случае необходимо прибегнуть к открытой операции [101], но если не учесть этот момент, в последующем, может возникнуть обструкция желчных путей [68]. При МХ так же описана мальротация кишечника [15], лапароскопическая курация данного сочетания довольно затруднительна. 2. Необходимо определить точный уровень пересечения дистальной части ОЖП, т.к., часто недостаточно подробно описана длина остаточной интрапанкреатической части желчного протока [65, 66, 104, 117]. 3. Были опубликованы итраоперационные поражения портальной вены [167], печеночного протока [117], правой печеночной артерии [102]. В подобных случаях приоритетом является открытая хирургия. 4. Гепатикодуоденостомию (ГД) технически проще и быстрее выполнять при лапароскопии и можно обойтись без наложения экстракорпорального кишечного анастомоз [167]. Тем не менее, она предрасполагает к дуоденогастральному рефлюксу и гастриту, в долгосрочной перспективе повышает потенциальный риск холангиокарциномы и рака желудка [115]. 5. У многих пациентов может быть невозможным полное удаление МХ, т.к. мальформация может быть интимно припаяна к воротной вене из-за предшествовавших неоднократных эпизодов холангита, и любая попытка отделения может привести к повреждению venae Portae [111]. 6. Лапароскопическое удаление МХ может быть отсрочено у младенцев, ввиду малого объема брюшной полости. В одной группе младенцев, с пренатально диагностированной МХ, операцию выполняли, в среднем, в возрасте 1 года, с

целью облегчения лапароскопического доступа [167]. Однако фиброз и цирроз печени возникает из-за обструкции желчных путей при МХ [118], и чаще встречается у младенцев, чем у более старших детей, и может развиться в течении 3 месяцев после рождения [74]. Обычно операция откладывается до 3–6 месяцев жизни из-за технических трудностей (особенно при лапароскопическом вмешательстве) и рисков анестезии во время операции. Suita с соав., [142] отметили, что все пациенты с МХ, поступившие в течение 1 месяца жизни, имели фиброз печени, и что 25% из них имели фиброз III степени. У 87 % (7/8) из них был обнаружен фиброз печени в неонатальном периоде. Частота и степень фиброза печени были значительно выше у новорожденных, чем у младенцев, поступивших в возрасте старше 1 месяца. В обзоре литературы, посвященном 14 пациентам с пренатально установленным диагнозом МХ (возраст на момент операции варьировал от 9 часов до 6 месяцев), было обнаружено, что 60% пациентов имели фиброз печени на момент операции (средний возраст составил 6 недель жизни) [108]. В статье предполагается, что повреждение печени может быстро развиваться у пациентов с билиарной обструкцией, возникшей до рождения. Таким образом, новорожденным с МХ рекомендовалось хирургическое вмешательство в возрасте до 3 месяцев [108, 142]. O'Neill и его коллеги описали образование осадка у новорожденных пациентов с МХ в возрасте 2 недель и рекомендуют проведение радикальной операции в возрасте 2 недель, чтобы избежать развития последующих осложнений в виде фиброза печени (который иногда может быть врожденным), воспалительного процесса и перфорации [67]. 7. По мнению Mark D. Stringer, открытая хирургическая техника доказала свою эффективность и, со временем, приобретает большую доказательность. Период катамнестического наблюдения больных после лапароскопических вмешательств короче и часто не превышает 5 лет [105, 167]. В некоторых исследованиях, больным в тяжелом состоянии и/или пациентам с более сложными вариантами отдавался приоритет открытой операции [167].

Некоторые авторы [20, 102, 110] сообщили о значительных послеоперационных осложнениях после лапароскопической хирургии. Yeung и др.,

обнаружили, что у 5 из 20 пациентов потребовалось выполнение повторной операции через 67 месяцев после лапароскопического удаления МХ и гепатикоеюностомии (у одного больного была билиорея, у 4-х стриктура анастомоза, двое из которых имели «остаточные (резидуальные) кисты холедоха») [167]. У Kim с соав., ранние послеоперационные осложнения после роботической хирургии возникли в 14% и включали два случая билиореи, два случая кишечной непроходимости и один случай стриктуры анастомоза [94].

По данным литературы, стриктуры желчевыводящих путей чаще всего возникают у взрослых больных в результате травм, перенесенных ранее операций, хронического панкреатита, новообразований и холелитиаза [58]. По сообщениям, частота осложнений после реконструкции желчных протоков колеблется от 3% до 43% [53, 59, 80, 171]. К наиболее частым осложнениям при реконструкции желчевыводящих путей относятся несостоятельность и стеноз гепатикоэнтероанастомоза, а также развитие билиогастрального рефлюкса. Лечение осложнений у пациентов после формирования петли по Ру до сих пор остается важной хирургической и эндоскопической проблемой [92]. Поздние стриктуры билиодигестивного анастомоза во взрослой популяции составляют по разным данным: 3,5% [88], 7% [164], 17% [132]. В детской популяции при использовании открытой хирургии процент стриктур анастомоза так же разниться: 0% [57, 107, 165], 1,5% [133], 1,9% [137]; при использовании лапароскопической хирургии: 0% [137], 0,8% [105], 2,5%[107], 2,8% [165], 3,5% [172], 10% [133]. Исходя из вышеизложенного, процент стриктур билиодигестивного анастомоза в нашем наблюдении не превысил цифр, приводимых в литературе.

Повторное вмешательство после предшествующего иссечения МХ может вызвать определенные трудности, обусловленные воспалением и фиброзом в послеоперационной зоне [68].

Краткосрочные преимущества лапароскопического подхода (в основном косметический результат с уменьшением послеоперационной боли) не должны отвлечь хирургов от достижения оптимальных долгосрочных (пожизненных) результатов. Результаты операций при МХ у детей не проявятся в полной мере

даже в течение десятилетий [141]. Стриктура анастомоза может развиваться через 10 и более лет после операции [127], также как, и позднее злокачественное перерождение [119]. Оба осложнения более вероятны при неадекватном исходном удалении МХ и реконструкции желчных путей. Lee и Jang рассмотрели 54 случая малигнизации после удаления МХ: самым распространенным участком малигнизации был печеночный проток в области (или в непосредственной близости от) билиоэнтероанастомоза, затем следовали внутрипеченочные протоки и остаток ОЖП [103]. Средний интервал между первичным вмешательством и раком составил 10 лет (диапазон от 1 года до 32 лет). Авторы пришли к выводу, что «широкий анастомоз со свободным дренажем для желчи, равно как и полное удаление расширенных желчных протоков выступает необходимым условием для предотвращения развития карциномы».

Поэтому, мы считаем, что открытая хирургия остается в приоритете, особенно у новорожденных и недоношенных детей с диаметром ОПП менее 3 мм.

По данным литературы, результаты лечения детей с МХ выше в высокоспециализированных центрах и отделениях, где накоплен большой опыт ведения пациентов с подобной патологией. По этой причине многие авторы склоняются к тому, что дети с МХ должны сразу направляться в специализированные центры и отделения с наибольшим опытом хирургического лечения подобной патологии. Ключевым фактором является первичная операция, которая может быть выполнена в неопытных руках (в общем хирургическом отделении, ввиду кажущейся простоты патологии и техники операции), и доставить большое количество осложнений пациенту, резко осложнив ход повторных вмешательств. Случаи МХ у детей являются уделом узкоспециализированных хирургов, хорошо разбирающих в анатомии гепатобилиарной системы [136] и, в то же время владеющих разнообразными хирургическими методиками (например, владение микрохирургической техникой).

1.6. Заключение

В последнем опубликованном мета-анализе [143] проведенном Sun и др., говориться о том, что результаты хирургического лечения у детей с МХ, перенесших лапароскопическую операцию с наложением гепатикоеюноанастомоза по Ру в сравнении с открытым вмешательством до сих пор не были адекватно оценены. Мета-анализ осуществлен с января 1973 года по 31 января 2020 года и включал 1767 пациентов из 14 ретроспективных исследований.

Разработка оптимального доступа, способа реконструкции желчных ходов у детей, рекомендаций относительно возраста, когда необходимо выполнять коррекцию данного порока развития, т.о. оптимизация хирургического лечения детей с МХ, легли в основу данной диссертационной работы.

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Дизайн исследования

Проведен анализ результатов лечения 99 пациентов с МХ, проходивших обследование и лечение в ГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы с января 2010 года по май 2020 года. Пациенты были отобраны для исследования путем сплошной выборки с использованием историй болезни, клинических и интраоперационных данных. Тип исследования: когортное ретроспективное.

Критерии включения больных в исследование: пациенты, оперированные по поводу МХ, как первично, так и после ранее перенесенного хирургического лечения по поводу МХ (дренирование желчных ходов) мини-лапаротомным или лапароскопическим доступом, которым выполнялось радикальное удаление МХ с формированием билиодигестивного анастомоза (гепатикоеюностомия на отключенной петле по способу Ру и гепатикодуоденостомия, n-84).

Критерии исключения: пациенты, оперированные по поводу МХ при помощи лапаротомного доступа (n-11), дети с МХ, которым выполнялось формирование холедохоеюноанастомоза по Ру с сохранением желчного пузыря (n-3), ребенок с холангиокарциномой на фоне МХ (n-1, из лапаротомной группы), ребенок с МХ, которому выполнялось радикальное удаление МХ, без реконструкции желчных путей (n-1), а также пациенты с холециститом, атрезией желчных ходов, которых мы не анализировали.

Все наши пациенты с МХ (n-84) были разделены на 2 группы (по способу формирования билиодигестивного анастомоза): 1-я группа – это пациенты, которым накладывался гепатикоеюноанастомоз на отключенной петли по Ру (ГЕ, n-68, 81%), 2-я группа – пациенты, которым формировался гепатикодуоденоанастомоз (ГД, n-16, 19%). При каждом способе формирования билиодигестивного анастомоза варьировался доступ. Имели место: мини-лапаротомия и лапароскопия, рис. 1.

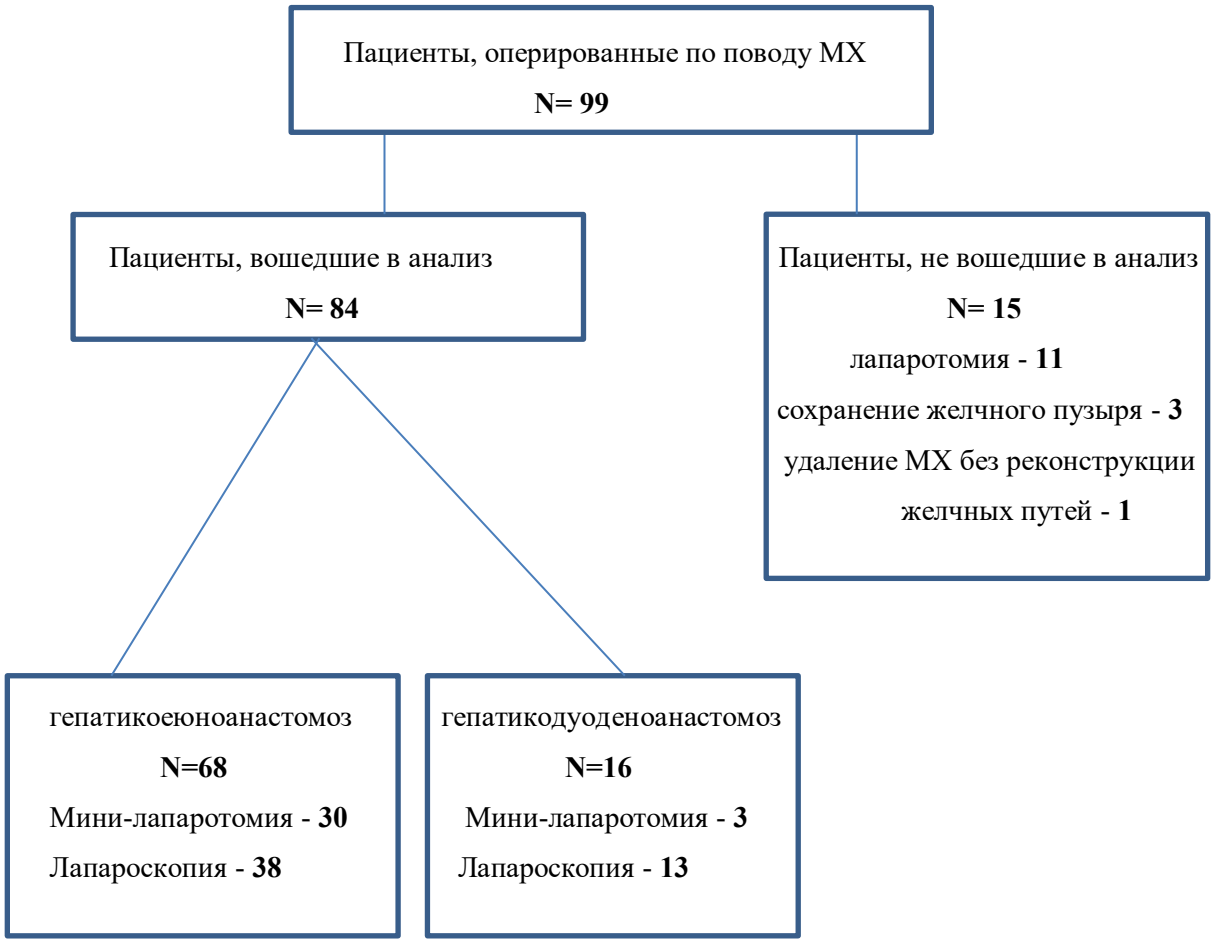


Рис. 1. Объем и структура исследования

Также, в качестве группы сравнения для оценки эффективности методов инструментальной диагностики, была взята группа детей (n-18) с другой хирургической патологией желчных путей (ятрогенные и травматические повреждения желчных путей), эти дети были ранее оперированы по поводу хирургической патологии, не связанной с МХ, или им выполнялось удаление МХ по месту жительства, а в нашем стационаре мы имели дело с осложнениями после проведенного лечения.

2.2. Методы обследования

Диагноз МХ, а также оценка степени тяжести состояния ребенка и эффективности выполняемого лечения в динамике, основывались на совокупности клинических, лабораторных и инструментальных данных.

Клиническое обследование включало жалобы, со слов родителей, или самого больного ребенка, анамнез заболевания и физикальные данные.

При клиническом осмотре обращали внимание: на наличие антенатальной диагностики МХ, возраст клинической манифестации заболевания, возраст и пол больного ребенка, наличие заболеваний желудочно-кишечного тракта и других сопутствующих заболеваний, наличие приступов болей в правом верхнем квадранте живота, панкреатита, ахоличного, либо гипохоличного кала, иктеричности склер, кожного зуда.

На этапе поступления в приемное отделение пациенты получали необходимое клиническое обследование, которое основывалось на оценке данных анамнеза, клинической картине заболевания, антенатального и постнатального УЗИ брюшной полости, лабораторных, инструментальных и лучевых методах исследования.

Необходимое клиническое обследование включало: общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови (глюкоза, общий белок, билирубин, АсАТ, АлАТ, ГГТ, мочевина, креатинин, электролиты), определение кислотно-основного состояния, группы крови и резус-фактора, коагулограммы.

Поступившим выполняли УЗИ органов брюшной полости на ультразвуковом аппарате Acuson Sequia 512 (Германия) и Logiq E9 (GE, США). На основании УЗ-данных формировался предварительный диагноз и намечалась дальнейшая тактика лечения. По показаниям компьютерную томографию выполняли с помощью аппарата с 2010 по 2014 год «Siemens Somatom-16» (Германия), а с 2014 по 2020 год Toshiba Aquilion Prime 80 спиралей (Япония).

Задачи обследования и лечения больных с МХ осуществляли последовательным применением различных клинических, лабораторных и инструментальных методов верификации диагноза.

Использование вышеуказанной тактики дало возможность конкретизировать диагноз у каждого ребенка, предусмотрительно подходить к выбору сроков проведения и объема оперативного вмешательства. В дополнение к этому, адекватное дооперационное обследование способствовало разработке дооперационных критериев отбора пациентов для различных видов доступов при операциях на желчных путях.

2.2.1. Анамнестические данные

Общая характеристика исследуемых групп оценивалась на основании клинического обследования (изучения пренатального и постнатального анамнеза жизни, жалоб (в том числе, со слов родителей), анамнеза заболевания и клинической симптоматики), общих лабораторных методов исследования. Особое внимание уделялось антенатальной диагностике МХ.

2.2.2. Клинические методы исследования

Всем детям с МХ выполнялись лабораторные исследования. Лабораторная диагностика включала: клинический анализ крови, клинический анализ мочи с определением уровня амилазы, биохимические исследования крови, определение группы крови и резус-фактора, исследование коагулограммы, микробиологическое исследование, определение стандартных маркеров вирусных гепатитов и ВИЧ-инфекции, регистрация кислотно-щелочного состояния.

Весь комплекс лабораторной диагностики осуществлялся клинико-диагностическими лабораториями ДГКБ им. Н.Ф. Филатова.

Одновременно оценивались лабораторные исследования выполненные по месту жительства.

Биохимические исследования выполняли при поступлении больных детей в стационар и в течении периода госпитализации на автоматическом биохимическом анализаторе, позволяющем одномоментно получать данные о содержании общего белка, глюкозы, билирубина, креатинина, азота мочевины, холестерина, АЛТ, АСТ, ГГТ. Контроль уровня электролитов крови (калий, натрий, кальций) и, при необходимости, их коррекцию осуществляли под контролем на аппарате «RapidLab» фирмы «Bayer» (Германия).

2.2.3. Методика ультразвукового исследования

Исследования проводились на ультразвуковом аппарате Acuson Sequia 512 (Германия) и Logiq E9 (GE, США) с использованием следующих датчиков:

- конвексный датчик с частотой сканирования 4-8 МГц;
- микроконвексный датчик с частотой сканирования 5-10 МГц;
- матричный линейный датчик с частотой сканирования 9-15 МГц.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости проводилось всем пациентам в предоперационном периоде по следующей методике.

Согласно методике, пациенты осматривались строго натощак, утром, после периода ночного голодания. Исследование печени начиналось в положении лежа на спине. Использовалось несколько проекционных доступов для полипозиционного сканирования: косой доступ из правого подреберья (датчик располагался параллельно правой реберной дуге); поперечное сканирование в эпигастрии; межреберные доступы (косо-поперечное расположение датчика перпендикулярно реберной дуге), парасагиттальный доступ. Осмотр печени у пациентов с избыточной массой тела или пациентов с выраженным метеоризмом дополнялся исследованием в положении сидя, или стоя, а также при задержке дыхания на глубоком вдохе.

Оценивались размеры печени (передне-задний размер правой и левой долей), соотношение долей, состояние паренхимы печени (ее эхогенность и однородность). Особое внимание уделялось ангиоархитектонике органа, наличию

фетальных коммуникаций (функционирующему Аранциеву протоку, реканализированной пупочной вене).

Исследование желчного пузыря проводилось в положении ребенка лежа на спине. При необходимости (при изменении формы) продолжали исследование в положении сидя, в положении лежа на правом или левом боку. Сканирование осуществлялось из правого подреберья. При необходимости продолжали исследование желчного пузыря по межреберьям передней и боковой поверхности грудной клетки. При УЗИ оценивалось расположение, форма, размеры, стенки, содержимое, кровоток в стенке, взаимодействие с рядом расположенными анатомическими структурами. Толщина стенки желчного пузыря у детей старшего возраста не должна превышать 2мм. У новорожденных и детей раннего возраста стенка не визуализируется. Содержимое желчного пузыря в норме анэхогенное, однородное. Размеры желчного пузыря как статический критерий состояния желчевыделительной системы у детей использовать нецелесообразно. Единственной ситуацией, требующей определения количественных параметров желчного пузыря, является подозрение на его гипоплазию. Минимальной границей нормы считается длина желчного пузыря 15 мм.

Диаметр общего желчного протока должен быть не более половины диаметра рядом расположенной ветви воротной вены: в раннем возрасте не превышает 1,5-2,0 мм; у детей старшего возраста - не более 6 мм. Внутрипеченочные желчные протоки в норме визуализироваться не должны, рис. 2, 3.

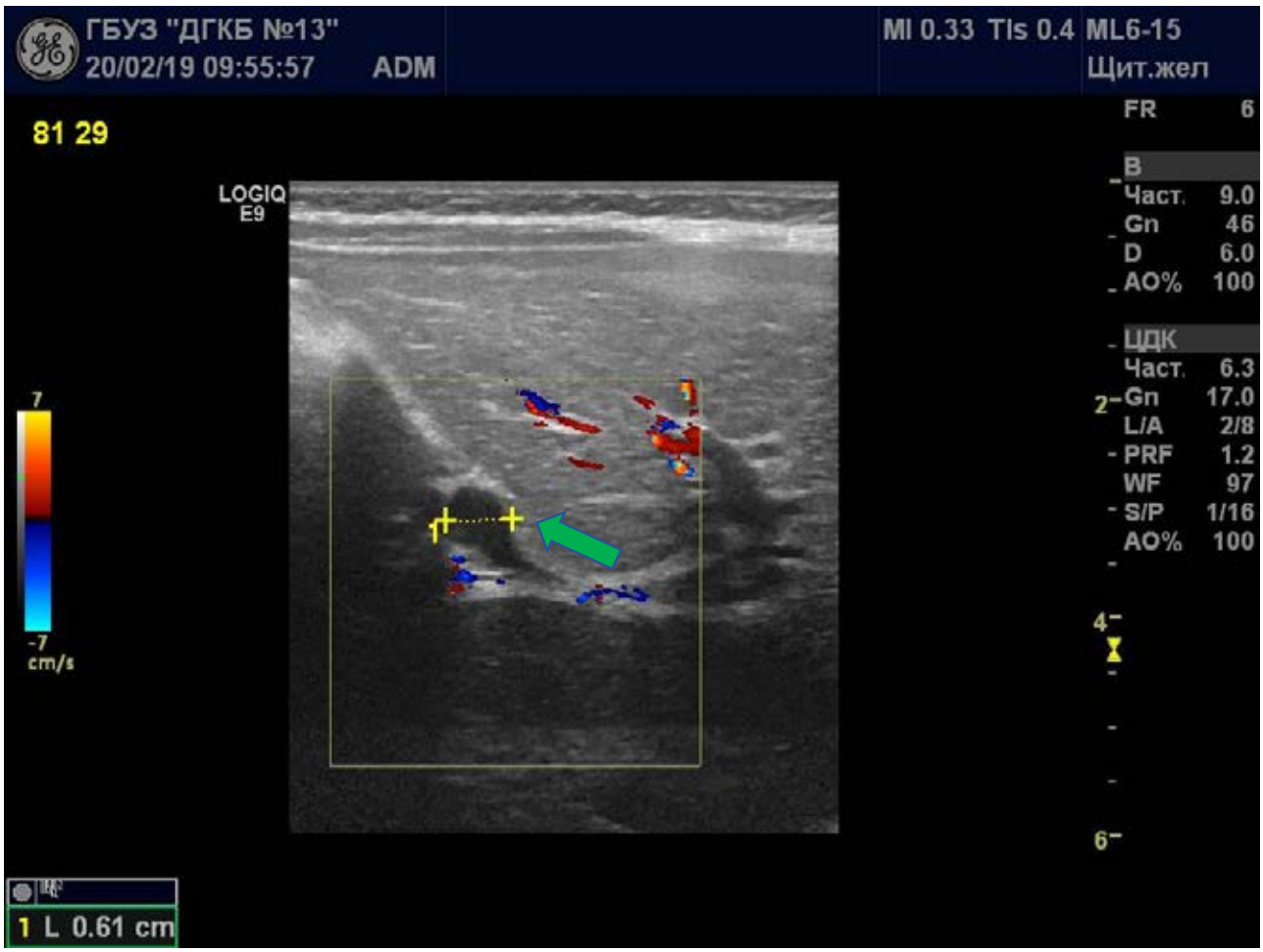


Рис. 2. УЗ-изображение в В-режиме. Эхо-графические признаки МХ тип 1с. В проекции общего желчного протока определяется кистозное образование 5,5 мм, зеленая стрелка.

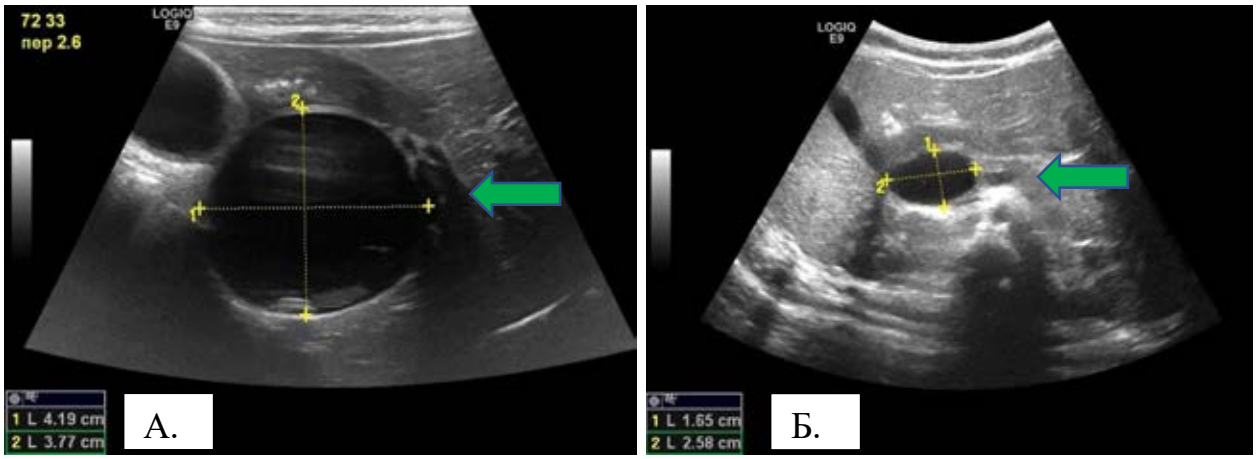


Рис. 3. УЗ-изображения в В-режиме. Эхо-графические признаки МХ тип 1с. В проекции общего желчного протока определяется кистозное образование А. 4,1 х 3,7см, зеленая стрелка, Б. 1,6 х 2,5 см, зеленая стрелка.

2.2.4. Магнитно-резонансный метод исследования

Проводили МРТ/Магнитнорезонансное холангиопанкреатографическое исследование (МР-ХПГ) гепатопанкреатодуоденальной зоны на магнитно-резонансном томографе открытого типа фирмы Siemens Magnetom C! 0.35T до 2014 года, а с 2014 года фирмы Toshiba Excelart Vantage Atlas-Z 1.5T с напряженностью магнитного поля 1,5 тесла.

МР-ХПГ выполнено 18 детям с МХ.

Исследование выполняли во фронтальной и аксиальной плоскостях с использованием различных последовательностей: COR T2 SSFSE BH, AX T1FS PSR Dual Echo, AX T2 FRFSE BH, AX T2 FRFSE BH FAT SAT (с подавлением жира) и бесконтрастную гидрографию – магнитно-резонансную холангиопанкреатографию.

Исследование выполняли с толщиной среза 1,6 мм, с расстоянием между срезами 1-2 мм, с полем изображения 340-400мм. Артефакты от дыхательных движений снижали качество полученных изображений. С целью уменьшения артефактов от движения у детей старшего возраста исследование выполняли при задержке дыхания на выдохе или на синхронизации с дыханием. Для получения одной серии качественных томограмм пациентам необходимо задержать дыхание от 3-5 раз.

При выполнении исследования у младенцев использовали аппаратно-масочный наркоз, рис. 4.

Рис. 4. МР-ХПГ. МР-признаки МХ тип 1f. Общий желчный проток протяженно расширен на уровне ворот печени, имеет веретеновидную структуру, панкреатическая часть холедоха не изменена. Проток поджелудочной железы не расширен.

2.2.5. Рентгенологические методы исследования

2.2.5.1. Компьютерная томография (КТ)

КТ органов брюшной полости (ОБП) у детей при диагностике заболеваний желчных ходов в настоящее время является достаточно информативным методом исследования после МРХПГ. КТ ОБП выполнено 38 нашим пациентам, обязательно оно дополнялось с внутривенным контрастированием.

КТ-исследование проводили на мультиспиральном 16-ти срезовом компьютерном томографе «Siemens Somatom-16» (Германия) с 2010 по 2014 год, а с 2014 по 2020 год ему на смену пришел более высокотехнологичный мультиспиральный компьютерный томограф Toshiba Aquilion Prime 80 спиралей

(Япония). Детям раннего возраста, учитывая физиологические особенности нервно-психического развития, КТ выполнялась под аппаратно-масочным наркозом. Внутривенное контрастирование проводилось через периферический или центральный венозный доступ при помощи автоматического инъекционного насоса. В качестве контрастного вещества использовали современные контрастные препараты с содержанием йода 300-350 мг/мл, рис. 5.

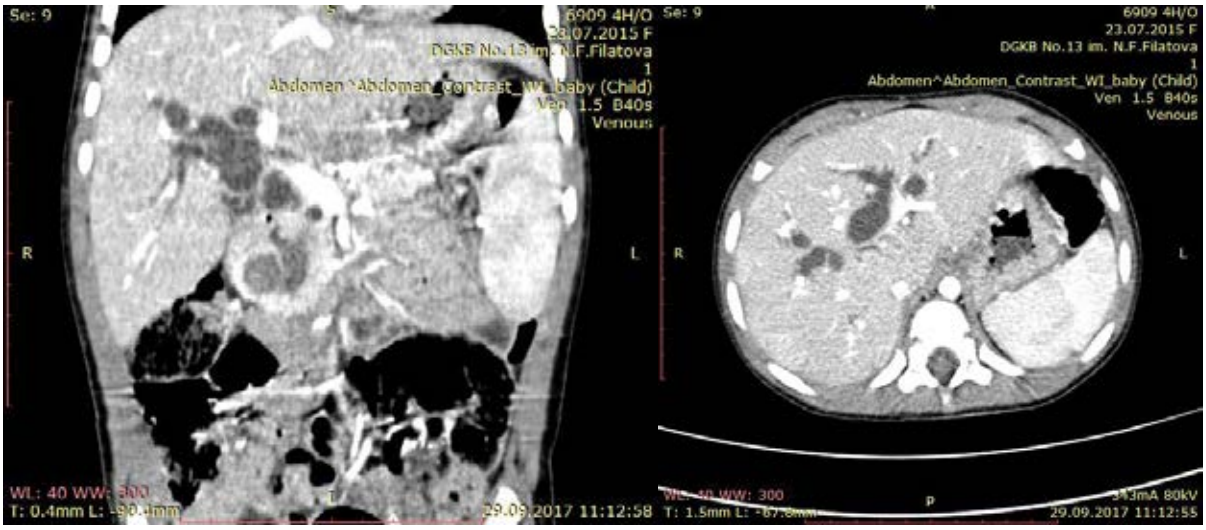


Рис. 5. КТ органов брюшной полости. КТ-признаки МХ тип 4. Отмечается расширение наружных и внутрипеченочных желчных ходов.

2.2.5.2. Интраоперационная холангиография

Для определения проходимости желчных протоков и уточнения их анатомического взаиморасположения выполнялось рентгеноконтрастное исследование. Рентгеновское исследование выполняли на стационарном аппарате Toshiba Zexira FPD и на мобильном передвижном аппарате GE AMX-4 PLUS. Контрастирование желчного пузыря и протоков осуществляли стерильным 20-30% раствором водорастворимого препарата температурой 35-37^{O}C (урографин, омнипак и другие).

Путем прямого антеградного рентгенконтрастного метода исследования оценивались и уточнялись анатомические взаиморасположения билиарного дерева, главным образом желчного пузыря и НЖХ. При исследовании обращали внимания

на контуры и синтопию МХ. В нашей серии данное исследование мы выполнили 5-м больным, рис. 6.

Рис. 6. Интраоперационная холангиография.

2.2.6. Фиброэзофагодуоденоскопия

ФЭГДС выполняли у детей фиброэндоскопами с торцевой оптикой («Olympus» и «Fujinon» Япония) под местной анестезией или АМН. Во время исследования оценивали состояние слизистой пищевода, также осматривали желудок и начальные отделы двенадцатиперстной кишки. ФЭГДС не основной метод диагностики МХ. В нашей серии из 99 детей при поступлении лишь 5-м выполнена ФЭГДС. ФЭГДС при необходимости выполняем при контрольном обследовании в послеоперационном (п/о) периоде.

2.2.7. Патоморфологические методы исследования

Морфологическое исследование операционного биопсийного материала желчных ходов было проведено с помощью микроскопа «Axio Imager A2» (Carl Zeiss, Германия) в отделении патологической анатомии ДГКБ им. Н.Ф. Филатова (заведующая отделением, профессор, д.м.н., Туманова Елена Леонидовна) всем пациентам с МХ (n-99) всех групп исследования. Фиксацию и окраску биопсийного материала производили по стандартным методикам. Препараты окрашивали гематоксиллин-эозином и проводили микроскопию.

2.3. Показания к хирургическому лечению

Показанием к хирургическому лечению являлось наличие верифицированного по УЗИ органов брюшной полости, иногда в дополнение с КТ, МРТ расширения желчных путей, иногда бессимптомно протекающего, а иногда с клинической картиной, характерной для синдрома цитолиза, холестаза, при наличии в некоторых случаях панкреатита, холецистита, клинической картины перфорации полого органа, синдромом сдавления нижней полой вены с развитием асцита.

2.4. Применяемое оборудование и инструменты для выполнения реконструктивных операций на желчных путях

2.4.1. Лапароскопическое оборудование

Лапароскопические операции (ЛС) осуществлялись с использованием эндоскопического оборудования и инструментов «Karl Storz» (Германия) и электрохирургического комплекса «Erbe VIO» (Германия). Использовали оптические системы «Hopkins® II» (Германия).

Во время операций использовали монитор Wide View^{TM} с диагональю 40 дюймов, как основной для оперирующего хирурга, второй монитор для ассистента и передвижную эндоскопическую стойку.

При всех ЛС вмешательствах использовали: источник света Xenon Nova («Karl Storz») с оптоволоконным световодом, с прямым штекером, диаметр 4,8 мм,

длина 300 см; видеокамеру - видеоголовка трехматричная «Karl Storz» Image 1™ HD изображение формата FULL HD; широкую приборную стойку, кронштейн для монитора, держатель педального переключателя, для двух- и трехпедального переключателя, разделительный трансформатор, прибор для контроля сопротивления изоляции.

В своей работе для создания карбоксиперитонеума мы использовали электронный инсуффлятор с подогревом газа (термофлятор).

Доступ в брюшную полость осуществляли с помощью троакаров.

В работе мы использовали разнообразные эндозажимы для захватывания и препарирования и ножницы модульной конструкции производства «Karl Storz» серии Click line®.

При выполнении эндоскопического ручного шва мы использовали технику как экстракорпорального, так и интракорпорального завязывания узлов. При завязывании узлов и формировании эндоскопического шва применяли эндоскопический иглодержатель «Szabo-Berci» диаметром 3 мм или 5 мм и атравматические щипцы. Толкатель узлов дополнительно использовался при технике экстракорпорального шва.

Использовали различные шовные материалы, такие как «Ethibond» («Ethicon»), «PDS II» («Ethicon») и др.

2.4.2. Оборудование и инструменты для мини-лапаротомии

Нами поставлена задача - разработать минимально инвазивный способ реконструкции наружных желчевыводящих путей у детей, в том числе новорожденных детей, при мальформации желчных ходов, лишенный недостатков известных методов открытых вмешательств, который позволяет проводить вмешательство по всем стандартам открытой хирургии. В нашей работе мы использовали налобные бинокулярные лупы с панорамным полем 4.5х и налобный осветитель *Designs for Vision* (США) с максимальной интенсивностью освещения

для высокой детализации желчных ходов, рис. 7. Диаметр поля: 9х7 см. Площадь поля 65 $см^2$. Угол обзора 16^O.

Рис. 7. Налобные бинокулярные лупы панорамным полем и налобный осветитель *Designs for Vision* (США)

К пациентам с МХ, нами была применена следующая тактика, максимально радикальное иссечение МХ и реконструкция ЖП с использованием различных билиодигестивных анастомозов.

Главный принцип радикальной резекции МХ – иссечение мальформации, начиная от интрамуральной части холедоха дистально, и пересечение общего печеночного протока (ОПП) на уровне слияния правого и левого печеночного протока.

Перед наложением гепатикоеюноанастомоза (ГЕ), ОПП рассекают в продольном направлении для увеличения его диаметра, что является профилактикой стриктуры анастомоза.

При формировании петли по Ру, выкраивают участок тонкой кишки на расстоянии от 20 до 50 см от связки Трейца.

Анастомоз формировали с использованием микроинструментов для сосудистой хирургии и индивидуальной увеличительной оптической системы с налобным осветителем, что позволяло обеспечить прецизионность в сопоставлении тканей. Накладывают конец ОПП в бок петли Ру монофиламентным синтетическим рассасывающимся шовным материалом нитью PDS II (Полидиоксанон) 4/0-6/0 на колющей игле непрерывным швом.

Для мини-лапаротомии использовали следующий набор инструментов, рис. 8: пинцет с атравматической насечкой DeBakey (Miltex, США), длина инструмента 15,2 см; ножницы (Vitcon), 160 мм, длина лезвия 14 мм, тупоконечные, изогнутые; иглодержатель микрохирургический Барракера (Barraquer) 120 мм, прямой, с кремальерой.

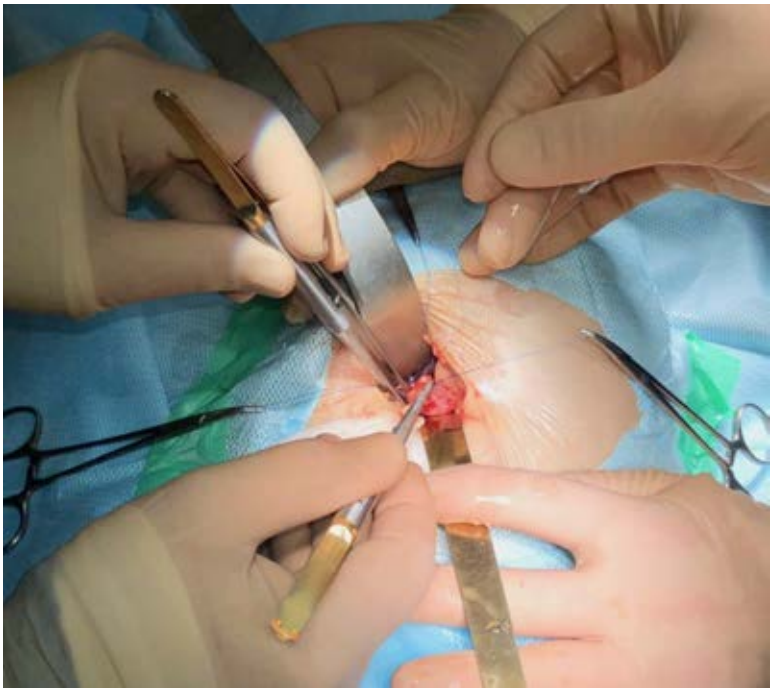


Рис. 8. Микрохирургические инструменты

Преимуществом применения непрерывного шва при наложении билиодигестивного анастомоза является высокая его герметичность, уменьшение риска послеоперационной билиореи и длительности стояния страховочного дренажа. Дистальную часть холедоха не ушивали.

Перед наложением билиодуоденоанастомоза, двенадцатиперстную кишку мобилизовали и без натяжения и накладывали гепатикодуоденоанастомоз (ГД) нитью PDS II (Полидиоксанон) 4/0-6/0 на колющей игле отдельными швами. Дуоденум дополнительно фиксировали справа и слева от анастомоза к воротам печени.

Для реконструкции НЖХ у детей и новорожденных выполняют поперечный разрез кожи и подкожной жировой клетчатки в правой подреберной области длиной от 3-х до 4-х см у новорожденных детей, от 4-х до 5 см у детей до 1,5 лет, от 5 до 6 см у детей с 1,5 до 3 лет, от 6 до 7 см у детей с 3 до 7 лет и от 7 до 8 см у детей с 7 до 18 лет, затем в поперечном по отношению к срединной линии тела направлении по меньшей мере в пределах кожного разреза последовательно рассекают подкожную жировую клетчатку, апоневроз, латеральную часть прямой мышцы живота, передние порции наружной и внутренней косых мышц живота, поперечную мышцу живота, задний листок влагалища прямой мышцы живота и брюшину, после чего отводят кверху реберную дугу (рис. 9 А).

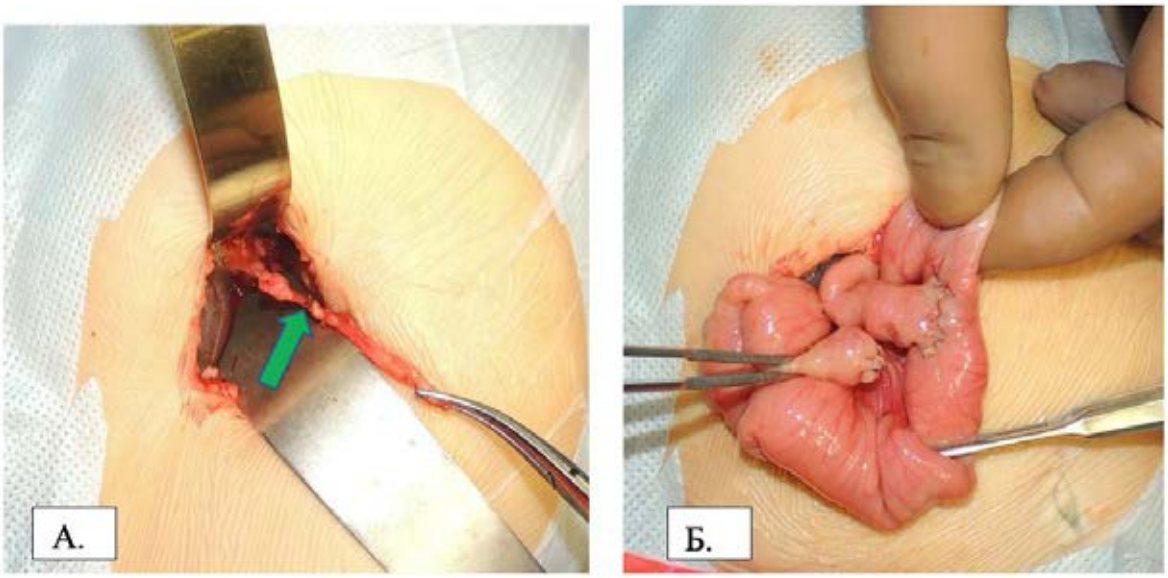


Рис. 9. А. Мини-лапаротомия в правом подреберье размером 5 см. Выделена МХ вместе с желчным пузырем, зеленая стрелка. Б. Формирование гепатикоеюноанастомоза с отключенной петлей по способу Ру

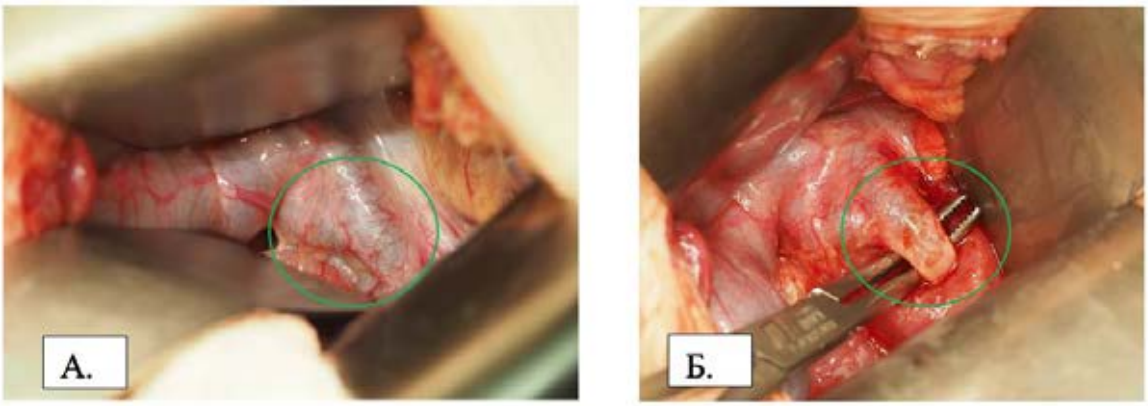


Рис. 10. А. Мини-лапаротомия в правом подреберье. Визуализирована МХ вместе с желчным пузырем, зеленый круг. Б. Выделена дистальная часть МХ в области слияния с duodenum, зеленый круг

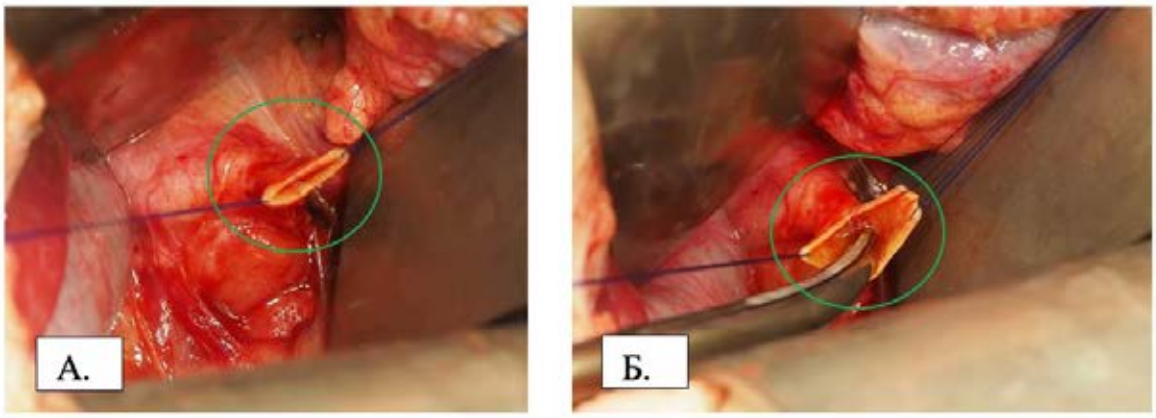


Рис. 11. А. Мини-лапаротомия в правом подреберье. Проксимальная часть ОПП взята на держалки, зеленый круг. Б. Выполнено рассечение проксимальной части ОПП, данный маневр способствует профилактике стриктуры анастомоза, зеленый круг

Рис. 12. Вид раны после МЛ в правом подреберье сразу после окончания операции

Далее, с использованием индивидуальной оптической системы и налобным осветителем с максимальной интенсивностью освещения для высокой детализации желчных ходов, выполняют радикальную резекцию мальформации холедоха. Главный принцип радикальности – иссечение, начиная от интрамуральной части холедоха дистально, и пересечение общего печеночного протока на уровне слияния правого и левого печеночного протока. Далее выполняют реконструкцию наружных желчных ходов формированием отключенной петли тонкой кишки по способу Ру (рис. 9 Б).

Технический результат заключается в уменьшении травматичности оперативного вмешательства по сравнению с лапаротомией, уменьшении времени оперативного вмешательства по сравнению с лапароскопическим вмешательством, снижении послеоперационного обезболивания наркотическими анальгетиками у детей, обеспечении лучшего обзора зоны вмешательства, профилактике осложнений: повреждения сосудистых структур, нервов, Вирсунгова протока, ткани поджелудочной железы, послеоперационного панкреатита за счет

использования оригинального поперечного мини-доступа к наружным желчным ходам, а также приемов их выделения и реконструкции у детей, включая новорожденных (рис. 10-13).

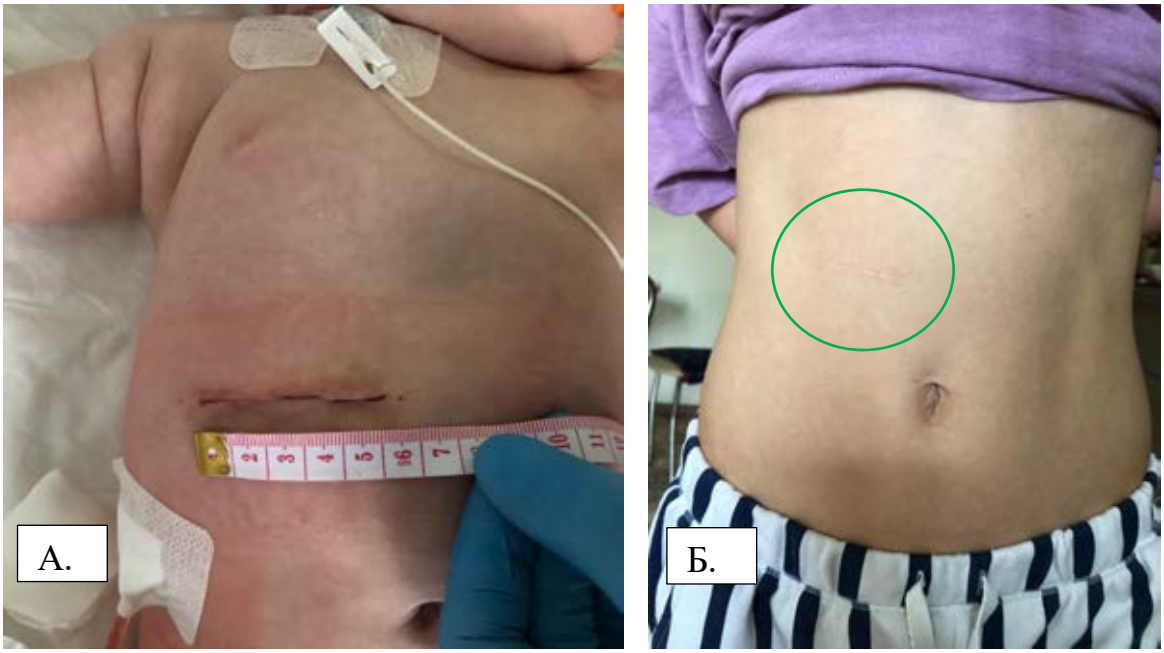


Рис. 13. А. Вид раны после мини-лапаротомии в правом подреберье размером 5 см на 3 послеоперационные сутки. Б. При катамнестическом наблюдении, зеленый круг.

Интраоперационная визуальная информация записывалась на внешний жесткий диск (HDD) персонального компьютера, при помощи платы «Pinnacle Systems». Системный блок компьютера с монитором расположен на собственной передвижной стойке. При открытом вмешательстве также выполнялась фотофиксация на фотоаппараты различного производства. Редактирование и документирование информации выполняли при помощи пакета программ «Pinnacle Systems», «Microsoft PowerPoint». В последствии вся информация анализировалась нами и использовалась с обучающей и демонстрационной целью.

2.5. Анестезиологическое пособие

Все операции детям проводились под общей анестезией комбинированной с эпидуральной блокадой. Качественная анальгезия во время операции в ближайшем послеоперационном периоде крайне важна в педиатрической практике, чтобы облегчить страдания маленького пациента. Всем пациентам обеспечивалась адекватная искусственная вентиляция легких (ИВЛ).

Для поддержания анестезии использовалась газонаркотическая ингаляционная смесь чистого кислорода и галогенсодержащего анестетика (галотан). По завершении работы часть пациентов экстубировали в условиях операционной и на самостоятельном дыхании переводили в ОРИТ, или же транспортировали на ИВЛ.

2.6. Методы статистической обработки данных

Анализ данных проведен с использованием пакета статических программ Statistica 10.0. Клинически значимая информация, которая содержалась в историях болезни и другой медицинской документации, была оформлена в специально сформированную базу данных в Microsoft Excel по каждому больному с МХ.

Перед началом статистического анализа наши количественные переменные были подвергнуты тесту на нормальность распределения. Для определения нормальности распределения использовали критерий Шапиро-Уилка и критерий Колмогорова-Смирнова, а также показатели асимметрии и эксцесса. Согласно проведенному анализу, сравниваемые количественные переменные соответствовали непараметрическому типу распределения.

Количественные переменные были оформлены нами такими статистическими параметрами как: число пациентов (n), 25-ым и 75-ым процентиль (нижний и верхний квартиль, Q1-Q3), медиана (Me). Качественные переменные выражены абсолютными и относительными частотами (в процентах).

Для сравнения непараметрических количественных данных в двух группах использовали U-критерий Манна-Уитни и критерий Вилкоксона.

Для сравнения качественных данных в двух группах использовали Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса при количестве ожидаемых переменных больше или равно 5, при малых числах – двусторонний вариант точного теста Фишера.

Нулевую гипотезу отвергали при $p<0,05$.

Оценка методов исследования проводилась по следующим формулам:

Чувствительность определяли по формуле:

1) $Se = a/(a+c)x100\%$

где: a – число больных с МХ, выявленных данным тестом, c – число больных с МХ, не выявленных данным тестом.

Специфичность определяли по формуле:

1) $Sp = d/(b+d)x100\%$

где: b – ложно-положительные случаи,

d – истинно-отрицательные случаи.

Ложно - положительные результаты - когда заподозрена МХ, но не выявлена. За истинно-отрицательные результаты были приняты случаи - у которых не была выявлена МХ.

Диагностическая точность определяли по формуле:

$Ac = ((a+d)/(a+b+c+d))x100\%$

где: a – количество истинно-положительных результатов, b – количество ложноположительных результатов,

c – количество ложно-отрицательных результатов,

d – количество истинно-отрицательных результатов,

2.7. Система оценки ранних послеоперационных осложнений

Критериями оценки ближайших результатов оперативного вмешательства явились следующие показатели: длительность операции, длительность послеоперационного обезболивания, развитие ранних и поздних послеоперационных осложнений, сроки экстубации пациентов, начало

энтеральной нагрузки, появление самостоятельного стула, длительность пребывания в ОРИТ, послеоперационного госпитального периода. К ранним послеоперационным осложнениям приравнивались осложнения, возникшие в период госпитализации до выписки из стационара.

Оценка частоты и тяжести ранних послеоперационных осложнений проводилась по шкале D.Dindo – P.Clavien (табл.1).

Таблица 1

Классификация хирургических осложнений Clavien-Dindo

Степень	**Определение**
I	Любые отклонения от нормального послеоперационного течения, не требующие медикаментозного лечения или хирургического, эндоскопического, радиологического вмешательства. Разрешается терапевтическое лечение: антипиретики, анальгетики, диуретики, электролиты, физиотерапия. Сюда же относится лечение раневой инфекции.
II	Требуется лечение в виде гемотрансфузии, энтерального или парентерального питания.
III	IIIa - Вмешательство без общего обезболивания.
	IIIb – Вмешательство под общим обезболиванием.
IV	**Жизнеугрожающие осложнения (включая осложнения со стороны ЦНС), требующие интенсивной терапии, наблюдения в отделении реанимации, резекции органа:**
	IVa – Недостаточность одного органа. IVb – Полиорганная недостаточность
V	Летальный исход

2.8. Система оценки отдаленных результатов

К отдаленным послеоперационным осложнениям приравнивались осложнения, возникшие в период после выписки из стационара. Критериями оценки отдаленных результатов служили: отсутствие расширение ВЖХ и нормализация основных биохимических показателей (билирубин общий, прямой, ГГТ) по данным лабораторно-инструментального контрольного обследования, развитие стеноза анастомоза, необходимость повторной операции, оценка качества жизни пациентов, косметический результат, развитие послеоперационных хронических заболеваний в отдаленном периоде (хронический панкреатит, рецидивирующий холангит и др.).

Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1. Клиническая характеристика пациентов, включённых в исследование

Возраст оперированных пациентов с МХ обеих групп (по способу формирования билиодигестивного анастомоза), включенных в исследование (n-84, 100%), колебался в пределах от 14 дней до 16 лет 4-х месяцев. Мальчиков было - 18 (21%), девочек – 66 (79%), соотношение заболеваемости МХ 1:3,6 (что согласуется с данными в мировой литературе [63, 86, 135, 145]).

В первой группе (ГЕ, n-68) было 15 (22%) мальчиков и 53 (78%) девочки.

Во второй группе (ГД, n-16) было 3 (19%) мальчика и 13 (81%) девочек.

Распределение больных в зависимости от возраста и пола представлено в табл. 2.

Таблица 2

Распределение больных в зависимости от возраста и пола

Пациенты	**I группа ГЕ (n-68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n-16)** абс.ч. (%)	**Всего больных**
	Пол		
Мальчики	15 (22%)	3 (19%)	18 (21%)
Девочки	53 (78%)	13 (81%)	66 (79%)
Итого	n-68 (100%)	n-16 (100%)	84 (100%)
	Возраст на момент операции, месяцев		
Me (Q1-Q3)*	23* (7,5-58)	29 (3,5-62)	U-критерий Манна-Уитни p= 0,986

***Примечание.* * Возраст представлен как медиана возраста и интерквартильный размах (25 – 75%).**

Медиана возраста в 1 группе составила 23 месяца (ИКР 7,5-58 месяцев), во 2 группе – 29 месяцев (ИКР 3,5-62 месяца). Статистически значимой разницы в отношении возраста между группами не отмечено (U-критерий Манна-Уитни p=0,986) (табл. 2). Во всех исследуемых группах преобладали пациенты женского

пола. По половому составу не отмечено статистически значимого отличия (критерий Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса, p=0,961).

Среди всех наших пациентов с МХ (n-99), у большинства детей диагноз МХ был установлен в первое полугодие жизни (n-29, 29,2%), антенатально выявлено 17 случаев (17,1%), с 1 года до 3 лет выявлено также 17 случаев (17,1%), сроки постановки диагноза по возрастам представлены на рис. 14.

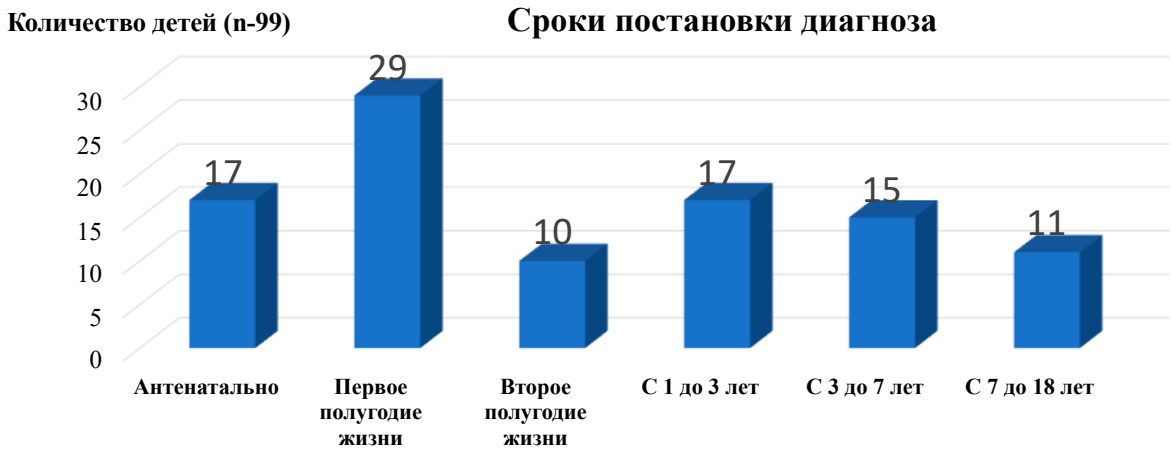


Рис. 14. Сроки постановки диагноза

По результатам рис. 14 можно сделать вывод, что чаще всего (56,5%) диагноз установлен в возрасте до 1 года жизни. Использование антенатальной ультразвуковой диагностики и постнатального скринингового УЗИ ОБП позволили достичь подобных результатов.

Основными жалобами пациентов с МХ являлись боли в животе (n-45; 45,4%), у 33 пациентов отмечались явления механической желтухи (33,3%), ахоличный стул (n-29; 29,2%). Бессимптомное течение отмечено у 23 детей (23,2%). У большинства больных имело место сочетание нескольких симптомов.

Клиническая характеристика больных представлена на рис. 15.

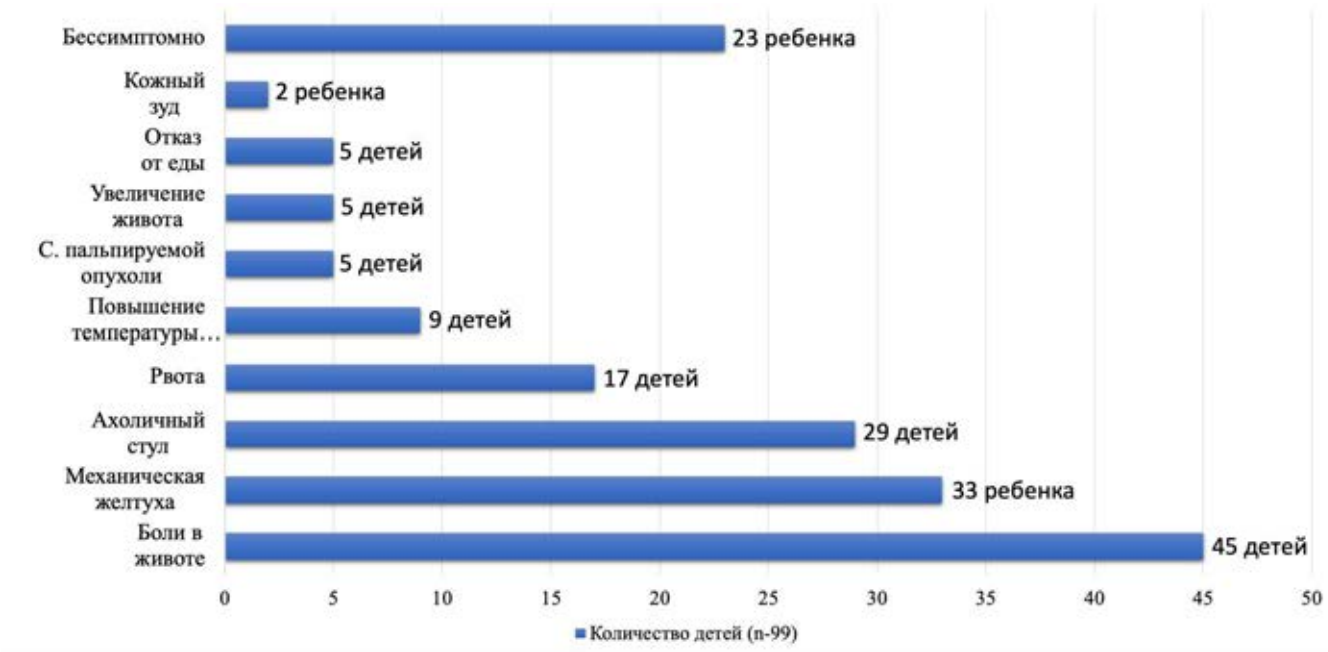
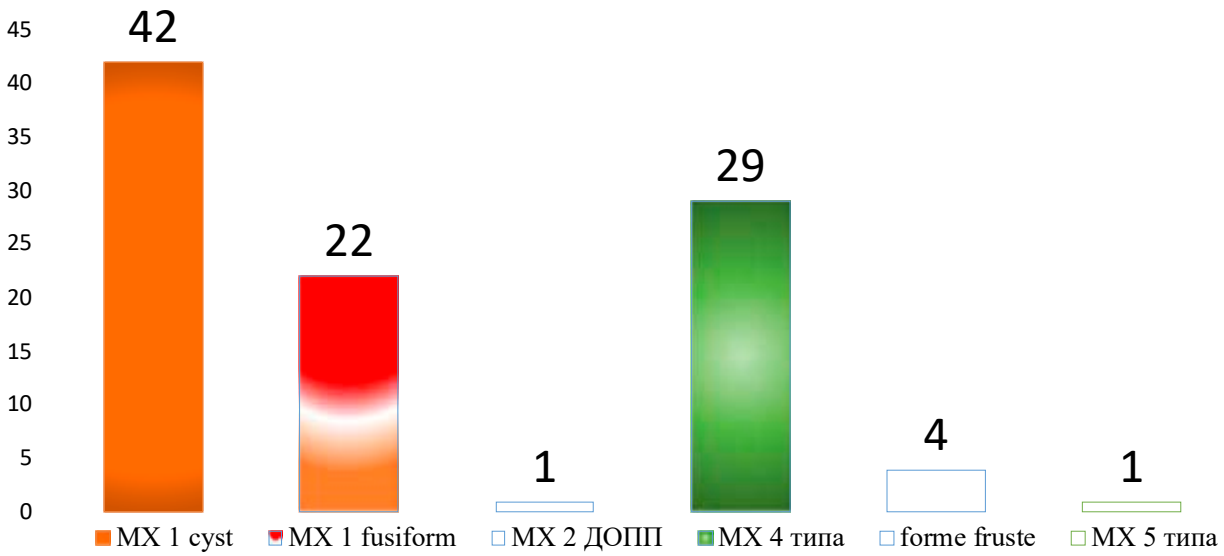


Рис. 15. Клинические проявления заболевания

Больные дети с МХ также были разделены в зависимости от типа МХ (большая часть детей ретроспективно по данным УЗИ брюшной полости, МРХПГ, КТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием, полученным как по месту жительства, так и в нашей больнице, и интраоперационным данным, а часть детей классифицирована в ходе обследования и хирургического лечения) следующим образом: МХ 1С типа - «cyst» (кистозную) имели 42 ребенка (42,4%), МХ 1F типа – «fusiform» (веретеновидную) имели 22 ребенка (22,2%), МХ 2 типа (дивертикул общего печеночного протока) была у одного ребенка (1,0%), МХ 4 типа была у 29 детей (29,2%), минимальную дилатацию удлиненного общего канала (УОК) – МХ ff типа «forme fruste» имели 4 пациента (4,0%), МХ 5 типа «болезнь Кароли» была у одного ребенка (1,0%) (рис. 16).



Примечания. МХ 1 cyst – мальформация холедоха 1 типа (кистозная); МХ 1 fusiform – мальформация холедоха 1 типа (веретеновидная); МХ 2 ДОПП – мальформация холедоха 2 типа дивертикул общего печеночного протока; МХ 4 типа – мальформация холедоха 4 типа; forme fruste – мальформация холедоха ff типа, удлиненный общий панкреатобилиарный канал (УОК), транзиторная минимальная дилатация НЖП с клинической картиной рецидивирущего панкреатита.

Рис. 16. Количество больных в зависимости от типа МХ

3.1.1. Хирургическая тактика

Хирургическая тактика ведения больных детей с патологией желчных ходов была неодинаковой в разные периоды. С 2010 по 2014 годы основным доступом являлся лапароскопический, при реконструкции желчных ходов выполнялось наложение гепатикоеюноанастомоза на отключенной петле по Ру (которая формировалась как интракорпорально, так и экстракорпорально) и гепатикодуоденостомия. С 2014 года был разработан и внедрен в повседневную практику новый способ формирования различных видов билиодигестивных анастомозов – мини-лапаротомия. Классическая лапаротомия также оставалась в нашем арсенале. При каждом доступе варьировался способ формирования билиодигестивного анастомоза у разных пациентов. Имели место: гепатикоеюноанастомоз на отключенной петле тонкой кишки по способу Ру (ГЕ), холедохоеюноанастомоз на отключенной петле тонкой кишки по способу Ру (ХЕ) и гепатикодуоденоанастомоз (ГД).

За 10 лет (с января 2010 года по май 2020 года) мы оперировали 99 детей с МХ. 37 детей были прооперированы при помощи мини-лапаротомного доступа. Среди них, 30-ти пациентам выполнена радикальная резекция МХ, наложение гепатикоеюноанастомоза на отключенной петле тонкой кишке по способу Ру (ГЕ). 3-м пациентам выполнена резекция МХ, формирование гепатикодуоденоанастомоза (ГД). 3-м пациентам с МХ ff типа (транзиторная минимальные дилатация желчных путей, с клинической картиной рецидивирующих болей в животе) выполнена органосохраняющая операция – резекция МХ, формирование холедохоеюноанастомоза на петле по Ру с сохранением желчного пузыря (ХЕ, исключены из исследования). У этой группы детей интраоперационно был выявлен стеноз дистальной части холедоха, позднее подтвержденный морфологическим исследованием. При формировании петли по Ру, выкраивался участок тонкой кишки на расстоянии от 20 до 50 см от связки Трейца, в подавляющем большинстве случаев была длина 30 см. Анастомоз накладывали конец общего печеночного протока (ОПП)-в-бок петли Ру PDS 4/0-6/0 непрерывным швом. Дистальную часть холедоха не ушивали. Перед наложением билиодигестивного анастомоза ОПП рассекали в продольном направлении для увеличения диаметра гепатикоеюноанастомоза. Одной пациентки (1,0%) со 2 типом МХ (дивертикул общего печеночного протока), была выполнена мини-лапаротомия, резекция МХ, холецистэктомия без вмешательства на общем желчном протоке (исключена из исследования).

При выполнении лапароскопических операций, у 51-го нашего пациента 38-ми детям выполнена радикальная резекция МХ, наложение гепатикоеюноанастомоза по Ру. Среди них в 12 случаях (12,1%) выполнено экстракорпоральное формирование петли по Ру через мини-доступ слева от пупка, в 26 случаях (26,2%) петля по Ру сформирована интракорпорально. Анастомоз накладывался эндоскопическим инструментарием. У 13 пациентов (13,1%) выполнено наложение гепатикодуоденоанастомоза.

Классическая лапаротомия выполнена 11 детям, которые были исключены из исследования. 4-м выполнена радикальная резекция МХ, гепатикоеюностомия по

Ру. В 1-м случае - резекция МХ, наложение гепатикодуоденоанастомоза. У одного мальчика 14 лет 7 месяцев с МХ 4 типа, значительным расширением ВЖХ, итраоперационно выявлено опухолевидное образование в просвете холедоха, творожистой консистенции, крошащееся при удалении, выполнено удаление МХ, холедохоеюноанастомоз по Ру, + наложение холецистоеюноанастомоза на петле Ру, в последующем морфологически установлен диагноз холангиокарциномы. Ребенок продолжил лечение в онкологическом стационаре. В 4 случаях дети были оперированы по месту жительства по поводу язвенно-некротического энтероколита, тератомы подпеченочного пространства, забрюшинной лимфангиомы, дуоденальной непроходимости им выполнялась лапаротомия. Позднее выявлена МХ. В нашем стационаре мы выполняли релапаротомию, резекцию МХ, гепатикоеюностомию по Ру. Одному ребенку по месту жительства выполнили частичную резекцию МХ, гепатикоеюноанастомоз по Ру. В наш стационар ребенок поступил с клинической картиной стеноза анастомоза (механическая желтуха, кожный зуд) мы выполняли релапаротомию, радикальную резекцию МХ, регепатикоеюностомию по Ру.

3.2. Сравнительный анализ методов диагностики мальформации холедоха

При оценке всей нашей выборочной совокупности детей с МХ (n-99) УЗИ ОБП выполнено всем 99 (100%) нашим пациентам с МХ как до оперативного лечения (с целью верификации диагноза), так после проведенного оперативного лечения (с целью контроля послеоперационного периода), табл. 3. Для оценки специфичности и диагностической точности УЗИ ОБП использована разнородная группа детей (n-18) (группа сравнения) с иной хирургической патологией желчных путей (кроме МХ). Критерием группы сравнения явились: возраст от 0 до 18 лет, интраоперационно МХ не выявлена. В контрольной группе детей было 10 мальчиков и 8 девочек в возрасте от 8 дней жизни до 14 лет 1 месяца. В результате,

имел место сопоставимый половозрастной состав. При оценке данного диагностического метода выяснено, что:

Чувствительность УЗИ ОПБ была: 97/(97+2)х100%=97,97%

Специфичность: 18/(0+18)х100%=100,00%

Диагностическая точность: ((97+18))/(97+0+2+18))х100%=98,29%.

МРХПГ была выполнена 15 детям (16,13%) с МХ, в качестве уточняющего метода, после УЗИ ОБП. Лишь в одном случае МХ не была верифицирована по МРХПГ. У этого ребенка имела место МХ тип ff (транзиторная минимальная дилатация холедоха и ВЖХ, с клинической картиной рецидивирующих болей в животе, ахолии кала). УЗИ ОБП было выполнено на высоте клинических проявлений, а МРХПГ через несколько дней, когда клиническая картина была не такой яркой, болевой синдром купирован. Данным обстоятельством мы и можем объяснить погрешность МРХПГ-исследования. При оценке данного диагностического метода выяснено, что:

Чувствительность МРХПГ была: 14/(14+1)х100%=93,33%

Специфичность: 18/(0+18)х100%=100,00%

Диагностическая точность: ((14+18))/(14+0+1+18))х100%=96,96%.

МСКТ брюшной полости с в/в контрастирование выполнена 38 детям (40,43%) с МХ и 10 детям из контрольной группы без МХ.

Чувствительность МСКТ была: 38/(38+0)х100%=100,00%

Специфичность: 10/(0+10)х100%=100%

Диагностическая точность: ((38+10))/(38+0+0+10))х100%=100,00%.

Таблица 3

Сводная таблица методов диагностики мальформации холедоха

Метод исследования	**Чувствительность**	**Специфичность**	**Точность**
УЗИ ОБП	97,97%	100%	98,3%
МРХПГ	93,3%	100%	96,6%

МСКТ	100%	100%	100%

Таким образом, все исследуемые методы продемонстрировали высокую чувствительность, 100% специфичность и точность от 96,6 до 100%. Однако, при мальформации холедоха в качестве основного метода диагностики у детей, позволяющего определить тип МХ, целесообразно использовать УЗИ органов брюшной полости. Остальные методы диагностики могут быть использованы по мере необходимости, в зависимости от возраста ребенка.

3.3. Сравнительный анализ результатов лечения в зависимости от способа реконструкции желчных путей

Клиническая характеристика больных представлена в табл. 4.

Таблица 4

Клинические проявления заболевания

Клинические симптомы	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84)** абс.ч. (%)	**p-уровень**
Боли в животе	31 (45,58%)	7 (43,75%)	38 (45,2%)	0,883*
Механическая желтуха	22 (58,89%)	6 (37,5%)	28 (33,3%)	0,921*
Ахоличный стул	15 (22,05%)	3 (18,75%)	18 (21,43%)	1,000**
Рвота	12 (17,64%)	1 (6,25%)	13 (15,48%)	0,445**
Повышение температуры тела	5 (7,35%)	2 (12,5%)	7 (8,3%)	0,613**

Симптом пальпируемой опухоли	2 (2,94%)	1 (6,25%)	3 (3,57%)	0,474**
Увеличение живота	3 (4,41%)	1 (6,25%)	4 (4,76%)	0,577**
Отказ от еды	3 (4,41%)	0	3 (3,57%)	1,000**
Кожный зуд	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Бессимптомное течение	17 (25%)	5 (31,25%)	22 (26,2%)	0,844*

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Основным осложнением МХ у детей обеих групп было расширение внутрипеченочных желчных ходов в разной степени выраженности (n – 49; 58,33%). Далее следовали панкреатит (n – 17; 20,24%), воспаление желчных ходов в виде холецистита/холангита (n – 8; 9,52%). Самым тяжелым и жизнеугрожающим осложнением, которое приводило детей в отделение реанимации и интенсивной терапии, являлась перфорация МХ у 3-х наших пациентов (4,41%) в I группе, а из всех 99 детей с МХ у 5-х больных (5,0%). Данное осложнение у всех пациентов вызывало клиническую картину острой хирургической патологии органов брюшной полости. Некоторым детям по месту жительства выполнялась как диагностическая лапароскопия, так и эксплоративная лапаротомия. Эти вмешательства заканчивались в ряде случаев ушиванием МХ или формировании цистоэнтероанастомоза, а иногда дренированием желчных ходов путем наложения цистостомы. Также при кистозной форме МХ (тип 1с) у одного больного из I группы отмечен синдром сдавления нижней полой вены на фоне которого развился асцит, еще у одного пациента отмечены признаки дуоденальной непроходимости, которые купировались после операции на желчных путях. Распределение осложнений в группах представлено в табл. 5.

Таблица 5

Осложнения основного заболевания по группам

Варианты	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84)** абс.ч. (%)	**p-уровень**
Расширение ВЖХ	40 (58,82%)	9 (52,25%)	49 (58,33%)	0,925*
Панкреатит	15 (22,05%)	2 (12,5%)	17 (20,24%)	0,506**
Холецистит/ Холангит	7 (10,29%)	1 (6,25%)	8 (9,52%)	1,000**
Перфорация МХ	3 (4,41%)	0	3 (3,57%)	1,000**
Дуоденостаз	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Сдавление НПВ	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Асцит	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Консервативная терапия до операции	27 (39,70%)	4 (25%)	31 (36,90%)	0,390**

Примечания. **Сдавление НПВ – сдавление нижней полой вены МХ. * Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Сопутствующие заболевания были выявлены у 16 пациентов. Чаще всего больные всех групп с МХ имели врожденный порок сердца (n-5; 5,95%) и неврологический диагноз (n-4; 4,76%, перинатальное поражение ЦНС, синдром Дауна и т.д.). Также встречались такие заболевания, как кавернозная трансформация воротной вены (КТВВ), язвенно-некротический энтероколит (ЯНЭК), полидактилия, мочекаменная болезнь (МКБ) и другие.

Характер сопутствующих заболеваний представлен в табл. 6.

Таблица 6

Сопутствующие заболевания у больных с МХ

	Число больных (%)	

Характер патологии	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	**p-уровень**
КТВВ	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
ЯНЭК	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Полидактилия	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Дефицит альфа-1-антитрипсина	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
МКБ	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Порок сердца	4 (5,88%)	1 (6,25%)	5 (5,95%)	1,000**
Предуоденальная воротная вена	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Незавершенный поворот кишечника	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Неврология	4 (5,88%)	0	4 (4,76%)	1,000**
Без сопутствующей патологии	68-15=53 (77,94%)	16-1=15 (93,75%)	84-16=68 (80,95%)	p>0,05**

Примечания. **КТВВ – кавернозная трансформация воротной вены; ЯНЭК – язвенно-некротический энтероколит; МКБ – мочекаменная болезнь;**
**** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Распределение больных в зависимости от типа МХ по группам представлены в табл. 7.

Таблица 7

Распределение больных в зависимости от типа МХ

Тип кисты	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84)** абс.ч. (%)	**p-уровень**

МХ тип 1С	30 (44,11%)	7 (43,75%)	37 (44,05%)	0,800*
МХ тип 1F	17 (25%)	5 (31,25%)	22 (26,19%)	0,844*
МХ 4 типа	21 (30,88%)	3 (18,75%)	24 (28,57%)	0,539**
МХ ff типа, forme fruste, УОК или минимальная дилятация	0	1 (6,25%)	1 (1,19%)	0,190**

Примечания. **МХ 1 cyst – мальформация холедоха 1 типа (кистозная); МХ 1 fusiform – мальформация холедоха 1 типа (веретеновидная); МХ 4 типа – мальформация холедоха 4 типа; forme fruste – мальформация холедоха ff типа, удлиненный общий панкреатобилиарный канал (УОК), транзиторная минимальная дилатация НЖП с клинической картиной рецидивирущего панкреатита.**
*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Статистически значимой разницы в зависимости от типа МХ между исследуемыми группами не получено.

Было проанализирована зависимость типа МХ от возраста пациентов. Выяснено, что типы МХ различаются по возрасту постановки диагноза (p=0,0493, критерий Краскела-Уоллиса), отмечено статистически значимое различие в паре между МХ 1С и МХ 1F (p=0,0164, парный пост-тест). Т.е., дети с МХ 1F были старше, медиана возраста 49 мес (Q1-Q3: 12-86 мес), чем дети с МХ 1С, медиана возраста 14 мес (Q1-Q3: 5-30 мес) (рис. 17).

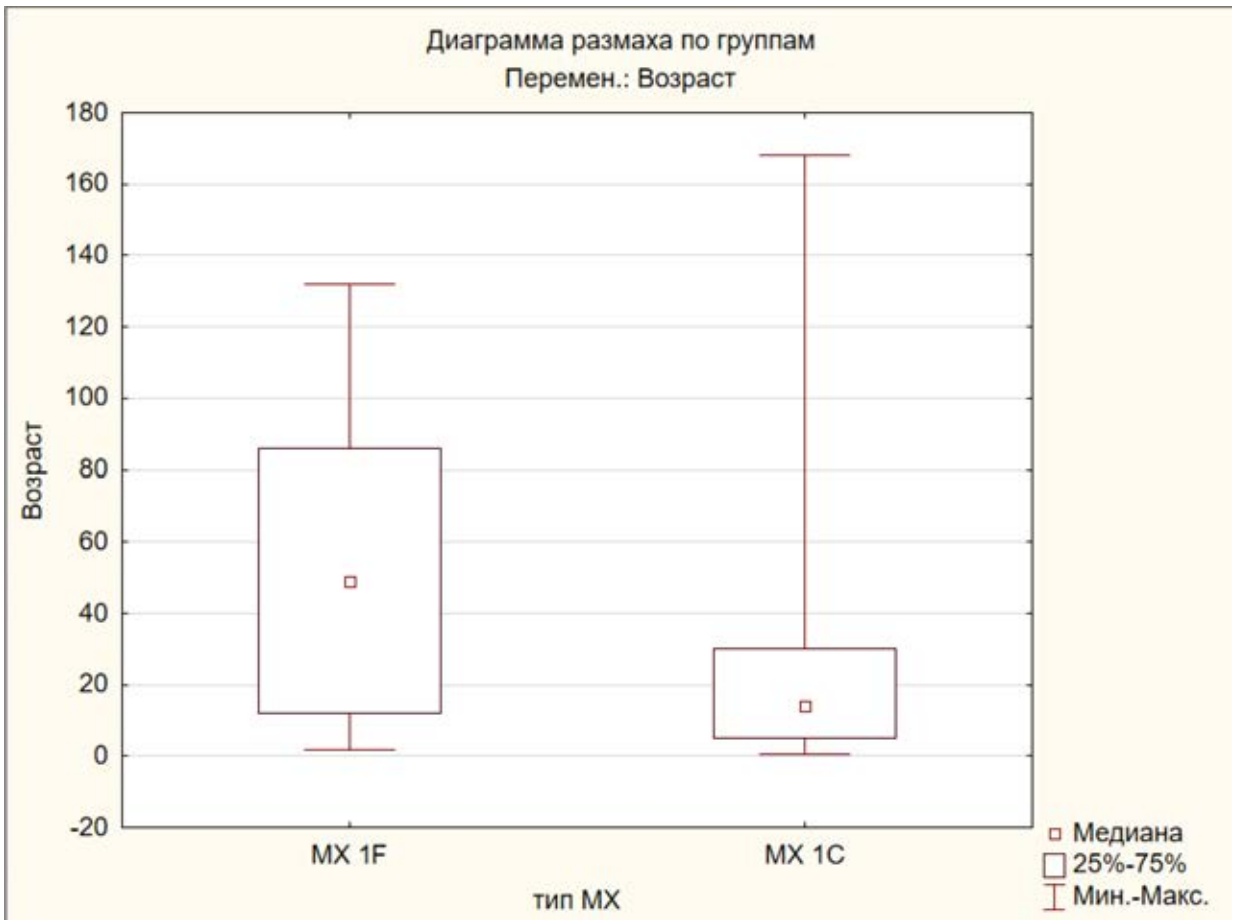


Рис. 17. Различия типов MX по возрасту постановки диагноза (p=0,0164, парный пост-тест)

Мальформация холедоха типа 1F статистически значимо (p=0,024, метод максимального правдоподобия Хи-квадрат) в 2 раза чаще осложняется острым панкреатитом. В нашем исследовании, 9 детей с MX 1F типа имели клиническую картину панкреатита до операции, а при MX 1C и MX 4 типа было по 4 пациента (рис. 18).

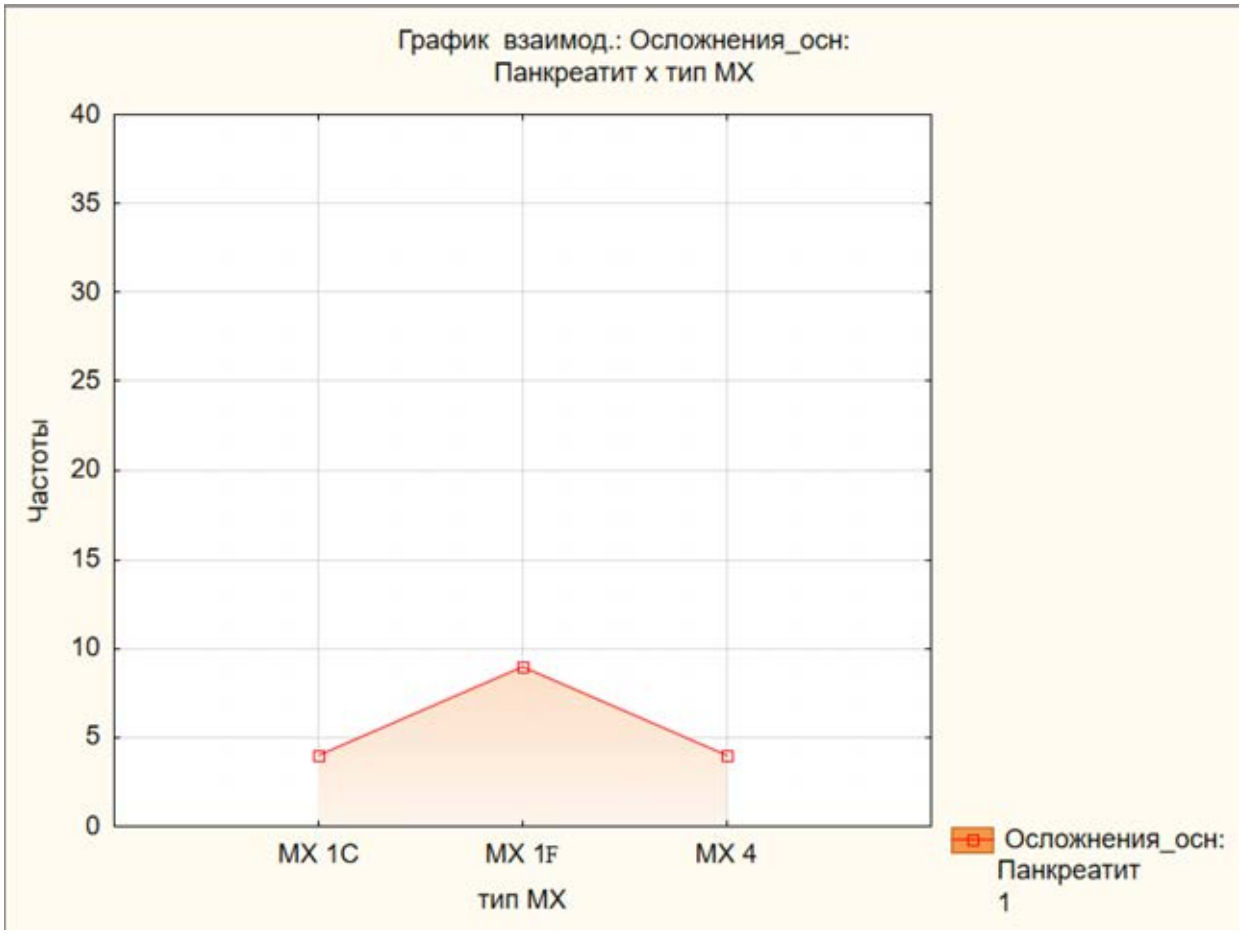


Рис. 18. Зависимость частоты панкреатита от типа мальформация холедоха

Были проанализированы диагностические мероприятия у больных обеих групп с МХ до поступления в наш стационар, табл. 8.

Таблица 8

Диагностика МХ до поступления

Диагностика	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84)** абс.ч. (%)	**p-уровень**
Лабораторная (ОАК, Б/х крови)	68 (100,0%)	16 (100,0%)	84 (100,0%)	-
УЗИ ОБП	68 (100,0%)	16 (100,0%)	84 (100,0%)	-
Rg ЖКТ с $BaSO_4$	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**

МРХПГ	17 (25,0%)	0	17 (20,24%)	0,058*
МСКТ с в/в контр.	14 (20,58%)	3 (18,75%)	17 (20,24%)	1,000**
ФЭГДС	2 (2,94%)	1 (6,25%)	3 (3,57%)	0,474**

Примечания. **УЗИ ОБП – ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Rg ЖКТ с BaSO4 – рентгенография желудочно-кишечного тракта с бариевой взвесью. МРХПГ – магнитно-резонансная холангиопанкреатография. МСКТ с в/в контр., - мультиспиральная компьютерная томография с внутривенным контрастным усилением. ФЭГДС – фиброэзофагогастродуоденоскопия.**
*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Также проанализированы диагностические мероприятия у больных обеих групп с МХ при поступлении в наш стационар и в ходе верификации диагноза, табл. 9.

Таблица 9

Диагностика МХ при поступлении и в ходе дообследования

Диагностика	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84)** абс.ч. (%)	**p-уровень**
Лабораторная (ОАК, Б/х крови)	68 (100,0%)	16 (100,0%)	84 (100,0%)	-
УЗИ ОБП	68 (100,0%)	16 (100,0%)	84 (100,0%)	-
МРХПГ	11 (16,17%)	2 (12,5%)	13 (15,48%)	1,000**
МСКТ с в/в контр.	24 (35,29%)	8 (50,0%)	32 (38,10%)	0,421*
ФЭГДС	3 (4,41%)	1 (6,25%)	4 (4,76%)	0,577**
Фистулография	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Интраоперационная холангиография	2 (2,94%)	1 (6,25%)	3 (3,57%)	0,474**

Примечания. **УЗИ ОБП – ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Rg ЖКТ с BaSO4 – рентгенография желудочно-кишечного тракта с бариевой взвесью. МРХПГ –**

магнитно-резонансная холангиопанкреатография. МСКТ с в/в контр., - мультиспиральная компьютерная томография с внутривенным контрастным усилением. ФЭГДС – фиброэзофагогастродуоденоскопия.
*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Оперативные вмешательства до поступления по группам представлены в табл. 10.

Таблица 10

Оперативные вмешательства до поступления по группам

Операция	**I группа ГЕ (n - 68)** абс.ч. (%)	**II группа ГД (n - 16)** абс.ч. (%)	**Всего (n - 84)** абс.ч. (%)	**p-уровень**
Лапаротомия	3 (4,41%)	0	3 (3,57%)	1,000**
Лапароскопия	2 (2,94%)	0	2 (2,38%)	1,000**
Дренирование желчных ходов	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**

**** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

В нашем стационаре операции выполняли как в срочном/экстренном порядке в 2 случаях в I группе (2,94%), так и в плановом, p=1,000, двусторонний вариант точного критерия Фишера.

Продолжительность хирургических операций представлена в табл. 11 и на рис. 19.

Таблица 11

Продолжительность операций в группах

Длительность операции	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	p-уровень
Минимальная, мин	30	25	0,167*
Me, мин **(Q1-Q3)**	**100 (70 – 140)**	**90 (60 – 105)**	
Максимальная, мин	460	190	

Примечания. **Me, мин – медиана, минуты. Q1-Q3 - интерквартильный размах (25 – 75%). * U-критерий Манна-Уитни**

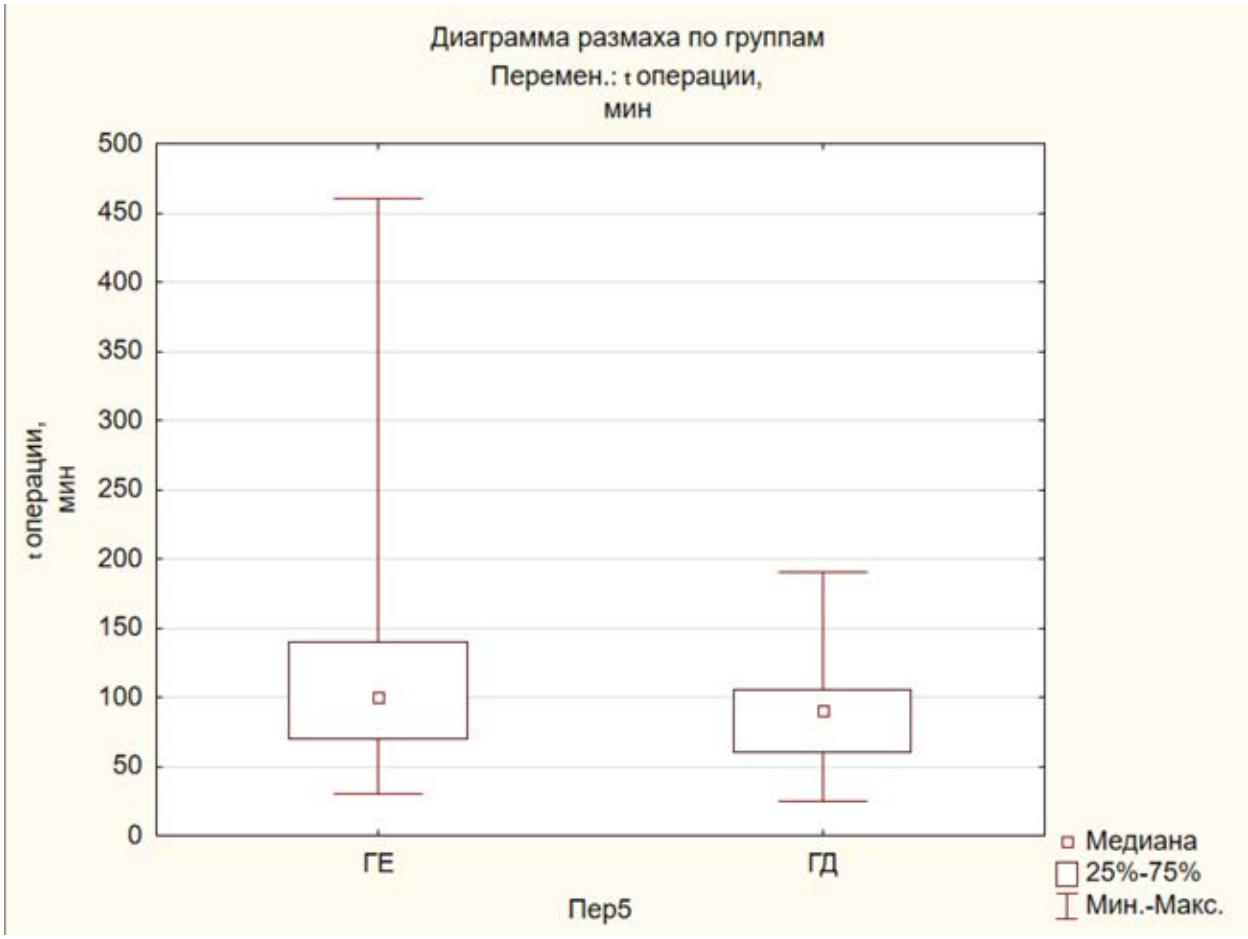


Рис. 19. Время операции в зависимости от способа наложения билиодигестивного анастомоза

Таким образом, не выявлено статистически значимой разницы (p=0,167, критерий U-критерий Манна-Уитни) по времени операции при формировании анастомозов.

Ко всем нашим пациентам с МХ нами была применена следующая тактика - максимально радикальное иссечение измененных желчных путей и реконструкция с использованием различных билиодигестивных анастомозов.

Выполнено сравнение результатов лечения после гепатикоеюностомии и гепатикодуоденостомии, представлено в табл. 12.

Таблица 12

Сравнительный анализ I и II группы

Критерии:	**I группа ГЕ (n - 68) Me, (Q1-Q3)**	**II группа ГД (n - 16) Me, (Q1-Q3)**	p-уровень
Энтеральное питание, сут	**4* (3 – 5)**	**6 (4,5 – 9)**	**0,022*** **
Дренаж удален, сут	**5,5 (4 – 7)**	**8 (6 – 11)**	**0,006*** **
Стул, сут	2,5 (1 – 3)	2 (1 – 2,5)	0,196***
Переведен из ОРИТ, сут	3 (2 – 4)	2 (1 – 4)	0,446***
Длительность обезболивания, сут	**3 (2 – 3,5)**	**4 (3 – 5,5)**	**0,017*** **
Сутки выписки после операции	**11,5 (8 – 14)**	**14,5 (10,5 – 22)**	**0,025*** **

***Примечание.* * Показатели представлены как медиана и интерквартильный размах (25 – 75%). ***U-критерий Манна-Уитни**

В I группе 25 детей (36,76%) и во II группе 5 детей (31,25%) экстубированы после вмешательства на операционном столе. Переведены в ОРИТ на ИВЛ и экстубированы через несколько часов в I группе 28 детей (41,17%), а во II группе 9 детей (56,25%). На 1-е послеоперационные сутки экстубированы в I группе 7 детей (10,29%), во II группе один ребенок (6,25%). На 2-е сутки – 4 детей (5,88%) в I группе. На 3-е сутки – 3 детей (4,41%) в I группе. На 4-е сутки – один ребенок (1,47%) также из I группы. Данные показатели без статистически значимого отличия, $p>0,05$.

Были проанализированы ранние послеоперационные осложнения, представлено в табл. 13.

Таблица 13

Ранние послеоперационные осложнения

Осложнения	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Несостоятельность билио-энтероанастомоза	3 (4,41%)	3 (18,75%)	6 (7,14%)	0,079**
Несостоятельность энтеро-энтероанастомоза	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Кровотечения из п/о области	2 (2,94%)	1 (6,25%)	3 (3,57%)	0,474**
Билиорея	5 (7,35%)	2 (12,5%)	7 (8,33%)	0,613**
Панкреатит (консервативно купирован)	4 (5,88%)	1 (6,25%)	5 (5,95%)	1,000**
Лигатурный свищ	2 (2,94%)	0	2 (2,38%)	1,000**
Тяжелый панкреатит (оперативное лечение)	0	**2 (12,5%)**	2 (2,38%)	**0,034****
Неврологические осложнения	0	1 (6,25%)	1 (1,19%)	0,190**
Заворот тощей кишки	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Некроз тонкой кишки	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Выявлена статистически значимая разница (p<0,05) между I и II группами по развитию тяжелого послеоперационного панкреатита (0 против n-2, 12,5%), который не купировался консервативной терапией, и приводил к целому ряду повторных операций, включая выполнение регепатико- и панкреатоеюноанастомозов, длительного пребывания в условиях ОРИТ, и многократно увеличивал койко-день. Статистически значимо чаще во II группе требовалось выполнение лапаротомии (p=0,045) и формирование гепатикоеюноанастомоза по Ру (p=0,005). Характер повторных вмешательств представлен в табл. 14.

Таблица 14

Повторные вмешательства

Операции	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Лапароскопия	2 (2,94%)	0	2 (2,38%)	1,000**
Лапаротомия	**2 (2,94%)**	**3 (18,75%)**	**5 (5,95%)**	**0,045****

Релапаротомия, резекция петли Ру, гепатикодуоденоанастомоз	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Релапаротомия, санация брюшной полости	1 (1,47%)	1 (6,25%)	2 (2,38%)	0,346**
Релапаротомия, ушивание межкишечного анастомоза	2 (2,94%)	0	2 (2,38%)	1,000**
Релапаротомия, гепатико- и гастроэнтероанастомоз по Ру. Подвесная энтеростомия	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Релапаротомия, гепатико- и панкреатоеюноанастомоз по Ру.	0	1 (6,25%)	1 (1,19%)	0,190**
Релапаротомия, ушивание панкреатоеюноанастомоза по Ру.	0	1 (6,25%)	1 (1,19%)	0,190**
Релапаротомия, ушивание анастомоза по Ру	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Релапаротомия, ушивание анастомоза по Ру, энтеростомия	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Лапаротомия, гепатикоеюноанастомоз по Ру	0	**3 (18,75%)**	3 (3,57%)	**0,005****
Дренирование брюшной полости	2 (2,94%)	0	2 (2,38%)	1,000**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Статистически значимой разницы по количеству остальных ранних послеоперационных осложнений в обеих группах не выявлено, т.к. p-уровень>0,05.

Консервативная терапия послеоперационного панкреатита в I группе включала использование октреотида в возрастной дозировке (100 мкг х 3 раза в сутки, подкожно) у 9 детей (13,23%) и у 3 детей (18,75%) из II группы. Апротинин в дозе 15,000 МЕ/кг/сут использовали у 32 детей (47,05%) из I группы и 11 детей (68,75%) из II группы, без статистически значимой разницы (p>0,05).

Длительность послеоперационного обезболивания была выше во II группе, медиана 4 суток против 3-х суток в I группе, p=0,017 U-критерий Манна-Уитни. Спектр анальгетической терапии представлен в табл. 15.

Таблица 15

Спектр анальгетической терапии

Препараты	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Наропин/Ропивакаин/Маркаин	46 (67,64%)	15 (93,75%)	61 (72,62%)	0,072*
Трамадол	44 (64,70%)	**15 (93,75%)**	59 (70,24%)	**0,047***
Реланиум	8 (11,76%)	3 (18,75%)	11 (13,10%)	0,431**
Промедол	**24 (35,29%)**	1 (6,25%)	25 (29,76%)	**0,030****
Парацетамол	37 (54,41%)	8 (50%)	45 (53,57%)	0,968*
Метамизол натрия	1 (1,47%)	2 (12,5%)	3 (3,57%)	0,915**
Кеторолак	4 (5,88%)	1 (6,25%)	5 (5,95%)	1,000**
Анальгин	14 (20,58%)	5 (31,25%)	19 (22,62%)	0,558*
Дротаверин	10 (14,70%)	5 (31,25%)	15 (17,86%)	0,233*

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Всем пациентам обеих групп исследования в послеоперационном периоде проводилось контрольное лабораторно-инструментальное обследование, включающее УЗИ органов брюшной полости и биохимический анализ крови. Данные УЗ-исследования по группам представлены в табл. 16.

Таблица 16

Данные УЗ-исследования по группам

Данные контрольного УЗИ ОБП	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Положительная динамика: свободной жидкости нет/незначительно, ВЖХ не расширены/уменьшились	59 (86,76%)	13 (81,25%)	72 (85,71%)	0,864*
Расширение ВЖХ	4 (5,88%)	1 (6,25%)	5 (5,95%)	1,000**
Скопление свободной жидкости	5 (7,35%)	3 (18,75%)	8 (9,52%)	0,173**
Пневмобилия	0	**2 (12,5%)**	2 (2,38%)	**0,034****

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Во II группе выявлено статистически значимое преобладание пневмобилии у 2-х пациентов (12,5%), $p<0,05$. Пневмобилия – вариант нормы после ГД (которую иногда ошибочно интерпретируют как билиолитиаз, с назначением консервативной терапии, при отсутствии у ребенка жалоб, рис. 20).

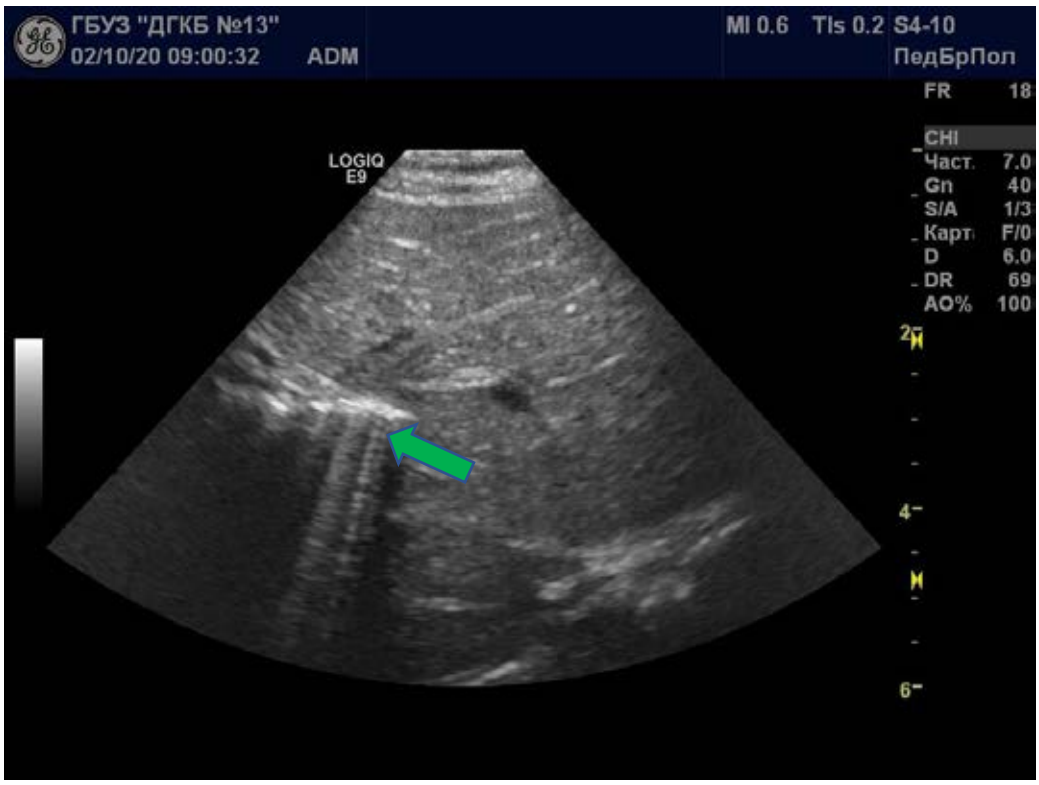


Рис. 20. УЗ-изображение в В-режиме. Эхографические признаки пневмобилии у ребенка через 5 лет после лапароскопической гепатикодуоденостомии, которые иногда ошибочно интерпретируются как внутрипротоковый билиарный литиаз. В проекции ВЖХ по ходу сосудов гиперэхогенное включение 2,6 мм, дающее акустическую тень, зеленая стрелка.

Данные уровня альфа-амилазы по группам представлены в табл. 17.

Таблица 17

Данные уровня альфа-амилазы по группам

Уровень альфа-амилазы	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Норма (22-80 ЕД/л)	60 (88,23%)	12 (75%)	72 (85,71%)	0,334*
Повышена	7 (10,29%)	4 (25%)	11 (14,29%)	0,208**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Большинство наших пациентов было выписано с нормальным показателем альфа-амилазы крови, без статистически значимой разницы по группам, p>0,05.

В послеоперационном периоде все пациенты получали антибактериальную терапию. Количество использованных антибактериальных препаратов по группам представлено в табл. 18.

Таблица 18

Количество использованных антибактериальных препаратов по группам

Проведенная терапия	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
1 антибактериальный препарат	21 (30,88%)	2 (12,5%)	23 (27,38%)	0,213**
2 антибактериальных препарата	16 (23,52%)	4 (25%)	20 (23,81%)	1,000**
3 и более антибактериальных препарата	30 (44,11%)	10 (62,5%)	40 (47,62%)	0,295*

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Большинство пациентов в обеих группах получали более 3 и более антибактериальных препарата, p>0,05.

При использовании классификации хирургических осложнений по Clavien-Dindo, не выявлено статистически значимого преобладания осложнений по группам (p>0,05, представлено в табл. 19).

Таблица 19

Классификация хирургических осложнений по Clavien-Dindo

Класс	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
I	2 (2,94%)	0	2 (2,38%)	1,000**
II	6 (8,82%)	2 (12,5%)	8 (9,52%)	0,644**
IIIa	0	1 (6,25%)	1 (1,19%)	0,190**

IIIb	4 (5,88%)	1 (6,25%)	5 (5,95%)	1,000**
IVa	1 (1,47%)	2 (12,5%)	3 (3,57%)	0,915**
IVb	0	0	0	---
V	0	0	0	---
Всего	16 (23,52%)	6 (37,5%)	21 (25%)	0,408*

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Также хотелось отметить, что во II группе отмечено статистически не значимое (p>0,05) преобладание наиболее тяжелых осложнений, требовавших многократных повторных хирургических вмешательств. К таким осложнениям мы приравнивали развитие тяжелого послеоперационного панкреатита (n-2, IVa класс, 12,5%), который не купировался консервативной терапией, и приводил к целому ряду повторных операций, включая выполнение регепатико- и панкреатоеюноанастомозов, длительного пребывания в условиях ОРИТ, и многократно увеличивал койко-день. В I группе отмечен один случай IVa класса, когда у ребенка в послеоперационном периода возник заворот тонкой кишки, с последующим прогрессирующим некрозом. Выполнена протяженная резекция тонкой кишки.

Патоморфологические методы исследования

Гистологическая картина резецированных макропрепаратов представлена в табл. 20 и на рис. 21, 22. 5 гистологических заключений не найдены в архиве.

Таблица 20

Гистологическая картина по группам

Микропрепарат	**I группа ГЕ (n - 68)**	**II группа ГД (n - 16)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Простая кистозная трансформация, лимфогистиоцитарная инфильтрация	62 (91,17%)	14 (87,5%)	76 (90,48%)	0,982*

Ангиоматоз серозы	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Частичная аплазия мышечного слоя	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Папиллярная гиперплазия слизистой оболочки, аденомиоматозная гиперплазия стенки желчного пузыря; эктопия ткани печени	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

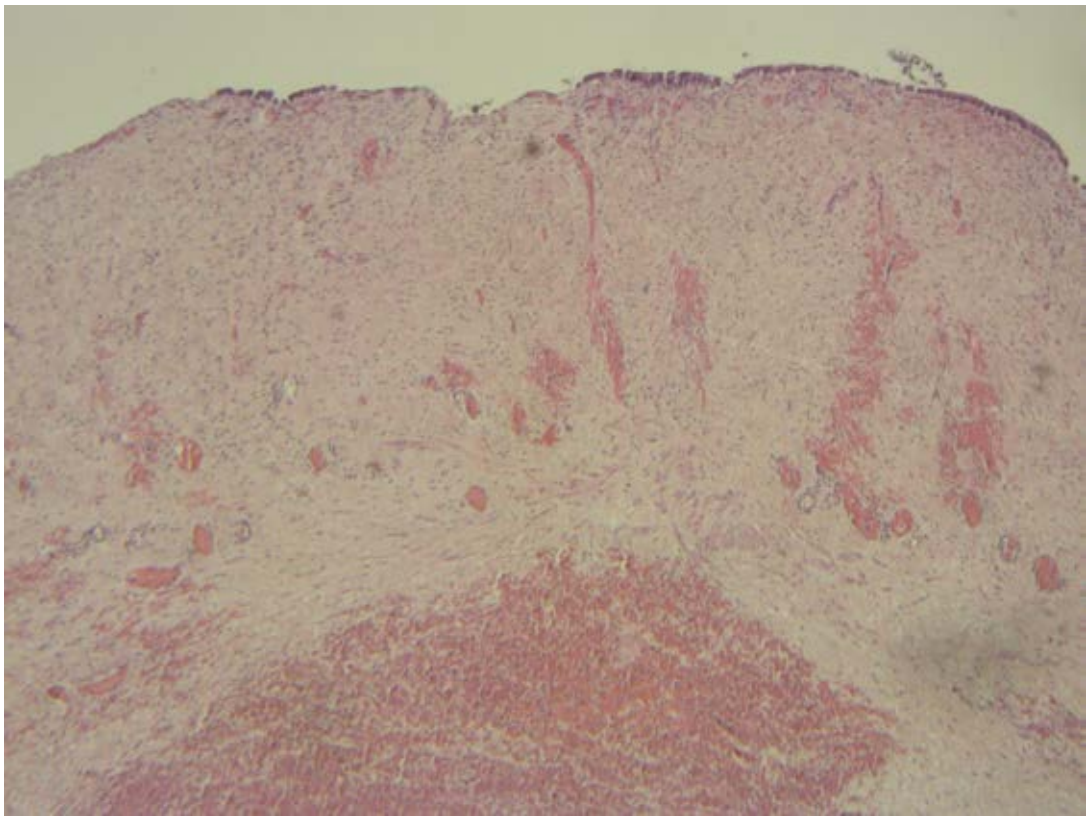


Рис. 21. Простая кистозная трансформация, лимфогистиоцитарная инфильтрация. Стенка холедоха представлена волокнистой соединительной тканью с единичными гладкомышечными лентами, выстилка отсутствует или представлена цилиндрическим эпителием

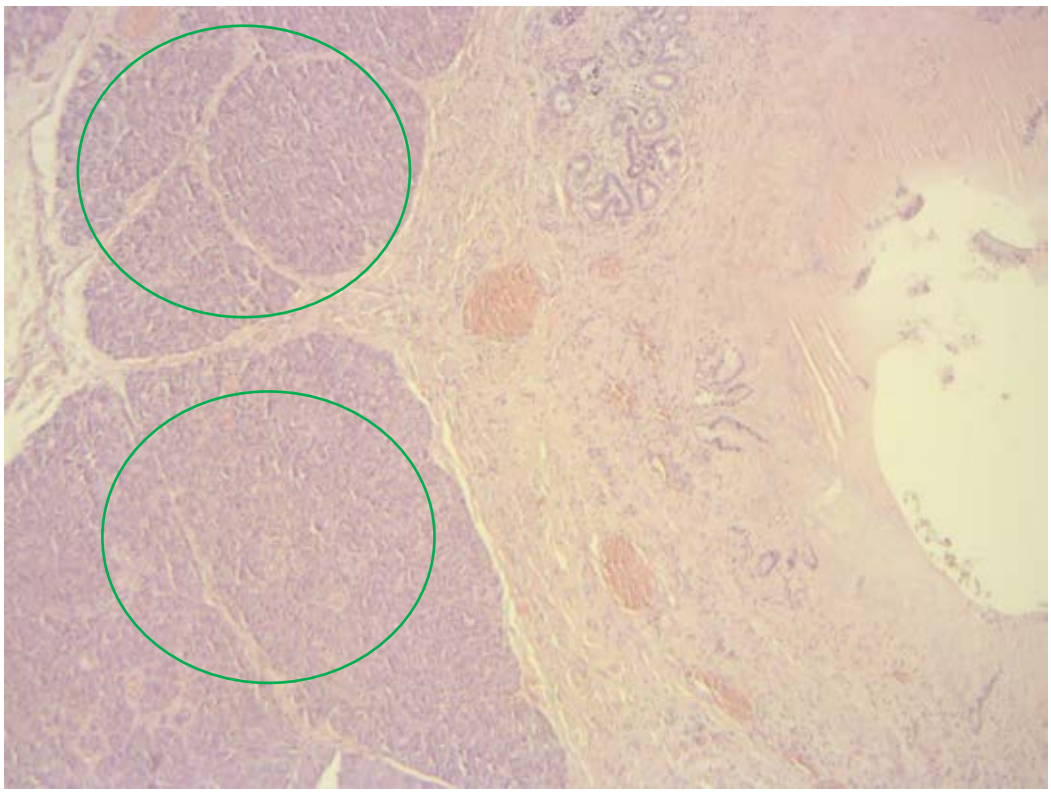


Рис. 22. Папиллярная гиперплазия слизистой оболочки, аденомиоматозная гиперплазия стенки желчного пузыря; эктопия ткани печени, зеленые круги

3.4. Оценка эффективности оперативных вмешательств

При оценке эффективности оперативных вмешательств анализировались уровни общего билирубина, прямого билирубина и гамма-глутамилтранспептидазы до оперативного лечения разными способами и перед выпиской из хирургического стационара.

Отмечено статистически значимое снижение общего билирубина крови (p=0,000006*, критерий Вилкоксона*), прямого билирубина (p=0,000009*) и гамма-глутамилтранспептидазы (p=0,032*) в I группе. Во II группе стастистическая значимость отмечена лишь по снижению общего билирубина крови (p=0,046*).

При оценке поздних осложнений статистически значимых различий не выявлено (p>0,05) (табл. 21).

Таблица 21

Сравнительный анализ I и II групп при оценке поздних осложнений

Оцениваемые параметры	**I группа**	**II группа**	**Всего**	p-уровень

Поздние осложнения:	**ГЕ (n - 68) абс.ч. (%)**	**ГД (n - 16) абс.ч. (%)**	**(n - 84) абс.ч. (%)**	
Стеноз анастомоза	3 (4,41%)	1 (6,25%)	4 (4,76%)	0,577**
Лапароскопически: реконструкция анастомоза	2 (2,94%)	1 (6,25%)	3 (3,57%)	0,474**
Открыто: реконструкция анастомоза	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Хороший результат: у ребенка жалоб нет, стул окрашен, печеночные пробы не изменены, УЗИ ВЖХ не увеличены	47 (69,11%)	12 (75%)	59 (70,24%)	0,873*
Сахарный диабет	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Хронический панкреатит	1 (1,47%)	1*** (6,25%)	2 (2,38%)	1,000**
Периодически холангит	1 (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Периодический адоминальный болевой синдром	2*** (2,94%)	-	2 (2,38%)	1,000**
Частичная дуоденальная непроходимость	1*** (1,47%)	0	1 (1,19%)	1,000**
Оптикомиелит Девика	0	1*** (6,25%)	1 (1,19%)	0,190**
Всего (количество осложнений)	9 (13,23%)	3 (18,75%)	16 (19,04%)	p>0,05**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера; ***У одного и того же пациента**

В I группе суммарно отмечены 3 стеноза анастомоза (p>0,05), которые потребовали повторной операции. Статистически значимого различия не отмечено и по отдаленным результатам в сроки до 10 лет включительно в I группе и до 7 лет включительно во II группе. На май-июнь 2020 года в I группе из 68 пациентов (100%) у 47 детей (69,11%) отмечен хороший результат лечения (у ребенка жалоб нет, стул окрашен, печеночные пробы не изменены, по УЗИ ОБП ВЖХ не увеличены) (табл. 21). С 17-ю пациентами связаться не удалось. У 4-х пациентов имеются проблемы: по 1 случаю – развитие сахарного диабета (2,6%),

хронического панкреатита (2,6%), периодического холангита (2,6%), частичной дуоденальной непроходимости (2,6%), в 2-х случаях больных беспокоит периодический абдоминальный болевой синдром (5,3%), без статистически значимого отличия (p>0,05). Возможно, данное обстоятельство обусловлено малым объемом выборки. У 2-х детей со стенозом анастомоза – хороший результат лечения, про одного ребенка ничего не известно.

Во II группе из 16 пациентов (100%) у 12 (75%) отмечен хороший результат лечения, с учетом ребенка после лапароскопической коррекции стеноза гепатикодуоденоанастомоза. У одного ребенка (6,25%) имеется оптикомиелит Девика на фоне хронического панкреатита, который возник в послеоперационном периоде (p>0,05). Про 3-х пациентов ничего не известно.

В нашем исследовании не отмечено влияние типа МХ на койко-день, на течение раннего послеоперационного периода и на отсроченный результат (p>0,05, критерий Краскела-Уоллиса с попарным пост-тестом), медианы суток выписки после операции была одинакова при МХ 1С, МХ 1F и МХ 4 типа (рис. 23).

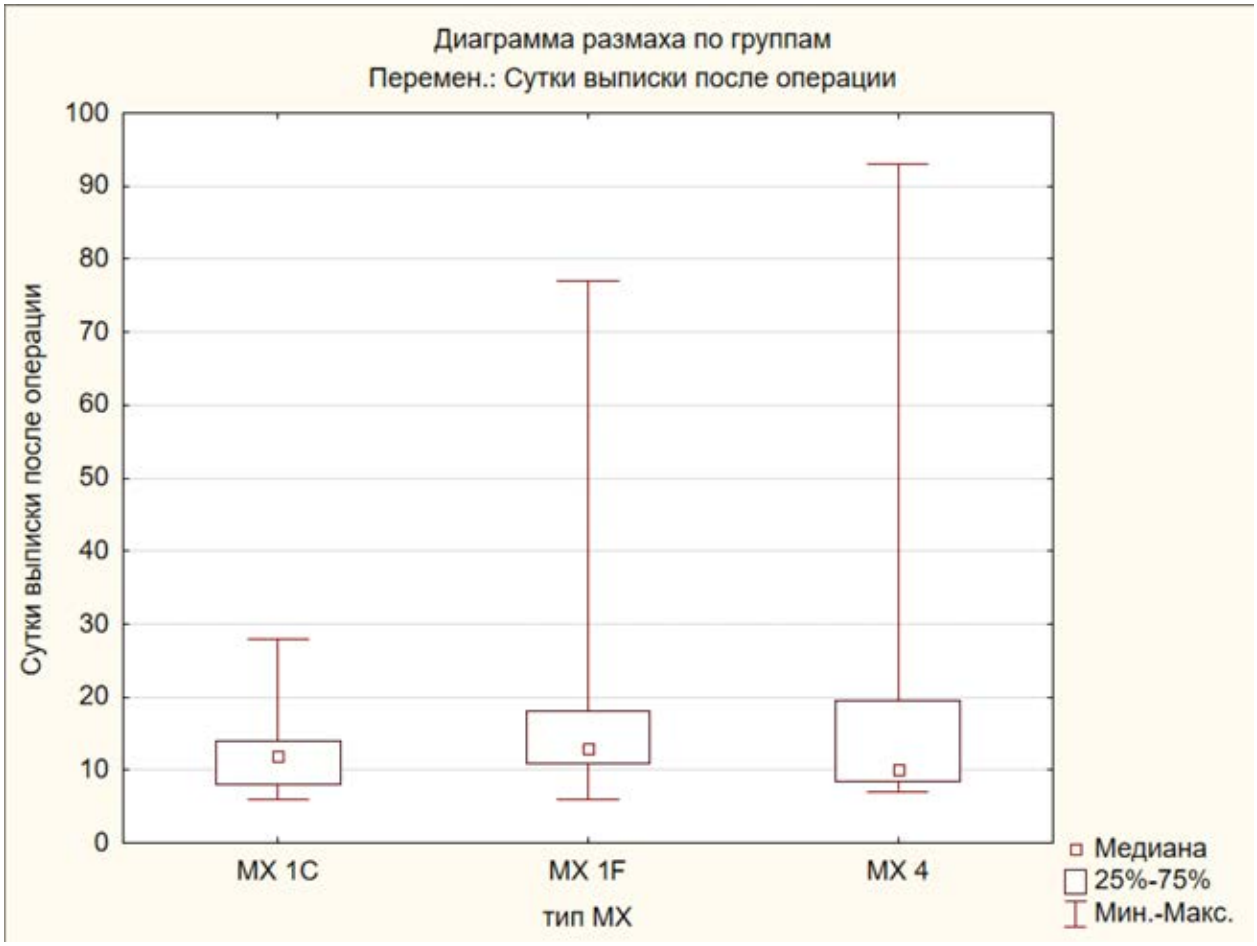


Рис. 23. Зависимость суток выписки из стационара от типа мальформации холедоха

Как оказалось, длительность пребывания в стационаре зависит от наличия панкреатита до операции. Дети, имевшие панкреатит до операции, лежали на 3-е суток дольше остальных (медианы 14 суток против 11 суток) ($p<0,05$, U-критерий Манна-Уитни) (рис. 24).

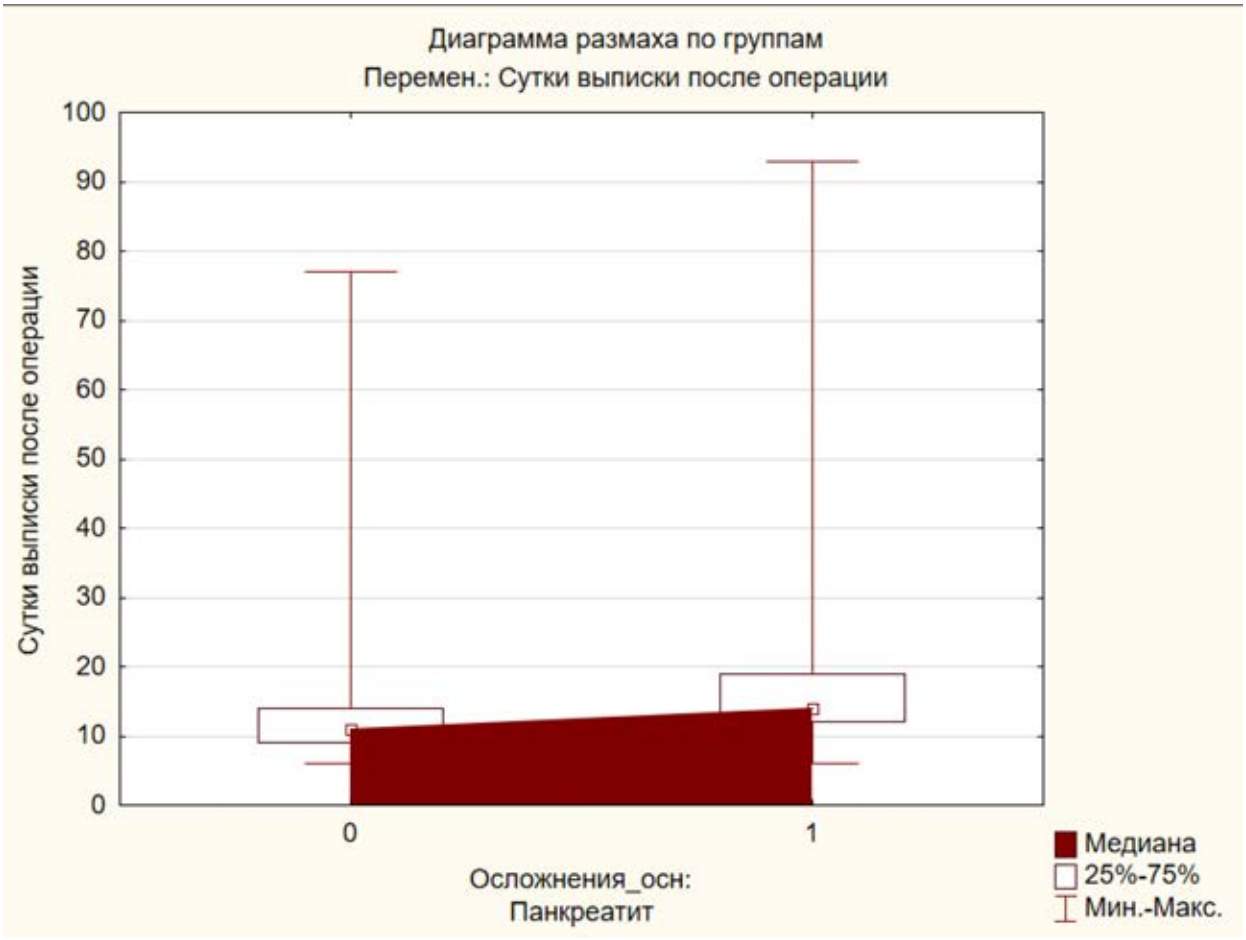


Рис. 24. Увеличение койко-дня при наличии панкреатита до операции (1)

Стастистически значимого влияния возраста оперированных пациентов на отсроченный результат лечения не получено (p>0,05, U-критерий Манна-Уитни) (рис. 25).

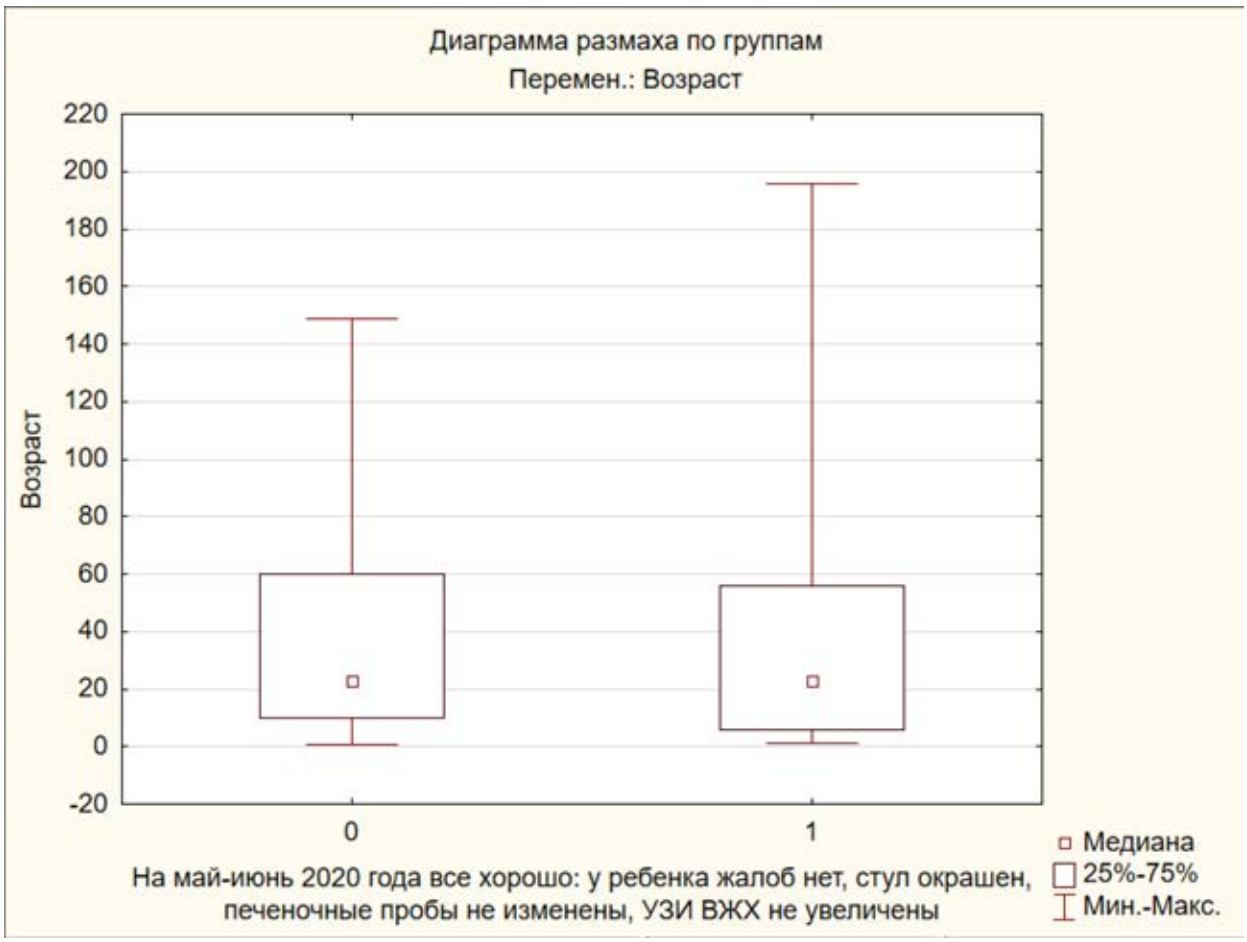


Рис. 25. Отсутствие значимой зависимости благоприятного исхода (1) от возраста пациентов до операции. (0 – наличие осложнений)

3.5. Сравнительный анализ внутри групп

Ввиду того, что формирование гепатикоеюноанастомоза и гепатикодуоденоанастомоза выполнялось как из мини-лапаротомного (МЛ), так и из лапароскопического доступа (ЛС), нами был выполнен сравнительный анализ внутри групп.

3.5.1. Сравнение результатов лечения в группе гепатикоеюноанастомоза в зависимости от доступа (в I группе)

При сравнительном анализе гепатикоеюноанастомоза в зависимости от доступа (мини-лапаротомии или лапароскопии) получены следующие результаты (табл. 22). По возрасту различий не получено ($p>0,05$). Самостоятельный стул в

группе мини-лапаротомии и гепатикоеюностомии по Ру (МЛ ГЕ) появлялся в 3 раза быстрее, чем в группе лапароскопической гепатикоеюностомии по Ру (ЛС ГЕ) (p-0,033, U-критерий Манна-Уитни), во многом благодаря началу ранней энтеральной нагрузки в первой группе (на 0-1 послеоперационные сутки). В группе ЛС ГЕ энтеральная нагрузка начиналась позднее, из-за опасений по поводу герметичности анастомоза.

Таблица 22

Сравнительный анализ результатов лечения в группе гепатикоеюноанастомоза (ГЕ, I группа) зависимости от варианта хирургического доступа (МЛ или ЛС)

Оцениваемые параметры	**МЛ ГЕ* (n = 30) Me, (Q1-Q3)**	**ЛС ГЕ* (n = 38) Me, (Q1-Q3)**	p-уровень
Возраст, мес	20 (6,25 – 66,5)	23 (7,25 – 62,0)	0,960***
Энтеральное питание, сут	4 (3 – 5)	5 (4 – 6)	0,141***
Дренаж удален, сут	6 (4 – 9,75)	5 (4 – 7)	0,300***
Стул, сут	**1 (1 – 3)**	**3 (2 – 3)**	**0,033*** **
Переведен из ОРИТ, сут	2 (1,25 – 5)	3 (2 – 4)	0,776***
Длительность обезболивания, сут:	3 (2 – 4)	3 (2 – 3)	0,797***
Сутки выписки после операции	12 (8 – 14)	11 (9 – 14,25)	0,932***

***Примечание.* * Показатели представлены как медиана (Me) и интерквартильный размах (Q1-Q3, 25 – 75%). МЛ ГЕ – мини-лапаротомия гепатикоеюноанастомоз по Ру. ЛС ГЕ – лапароскопия гепатикоеюноанастомоз по Ру. ***U-критерий Манна-Уитни**

Таблица 23

Продолжительность операций I группе

Длительность операции	**МЛ ГЕ (n - 30)**	**ЛС ГЕ (n - 38)**	p-уровень
Минимальная, мин	30	35	**0,0000001***
Me, мин **(Q1-Q3)**	**70 (60 – 85)**	**125 (100 – 185)**	
Максимальная, мин	185	460	

Примечания. **Me, мин – медиана, минуты. Q1-Q3 - интерквартильный размах (25 – 75%).**

*** U-критерий Манна-Уитни**

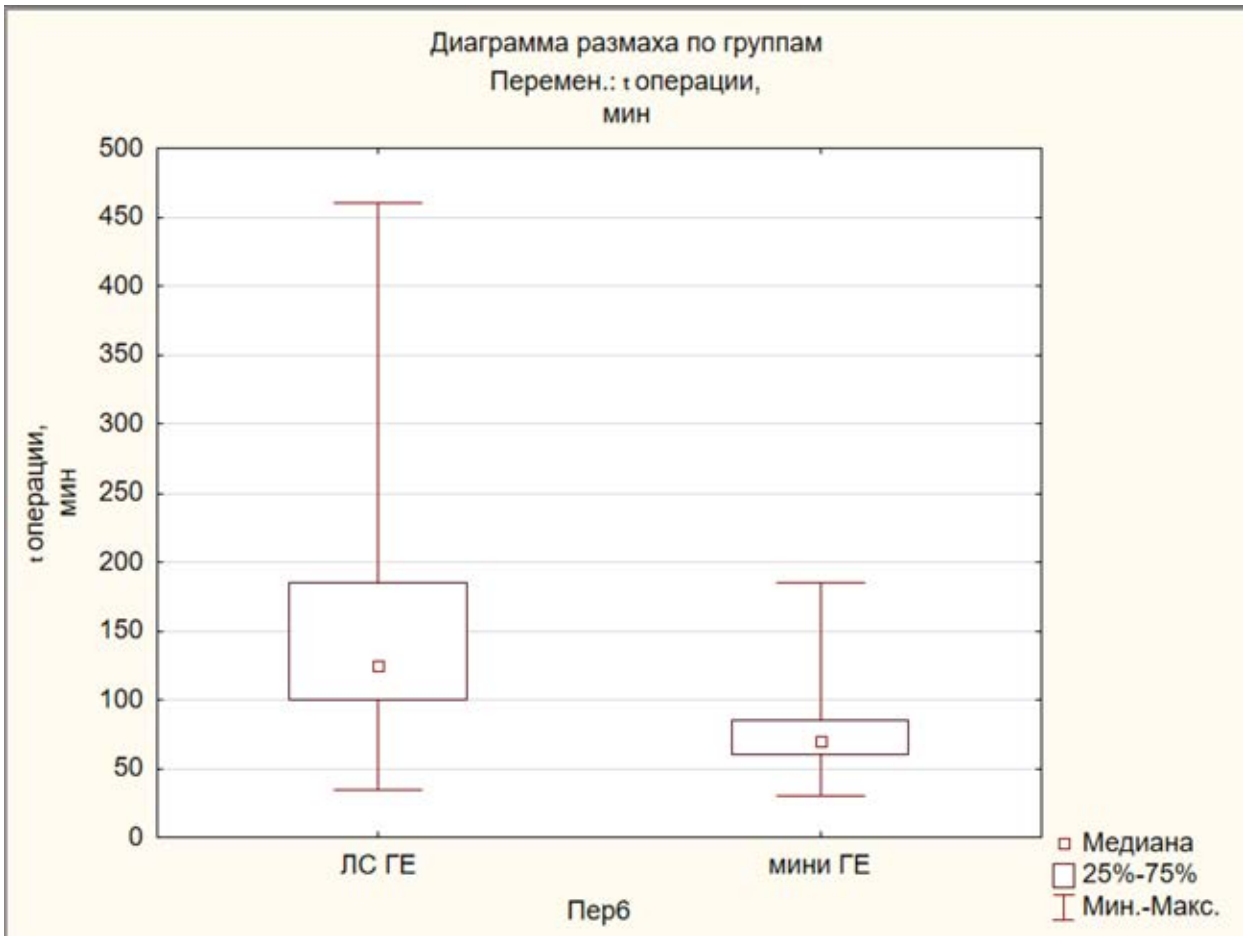


Рис. 26. Зависимость времени операции от доступа (лапароскопии или мини-лапаротомии)

Выявлено статистически значимое различие по длительности оперативных вмешательств ($p<0,05$) (табл. 23, рис. 26).

При оценки лапароскопических операций выяснилось, что длительность пребывания детей с стационаре при сравнении экстракорпорального и интракорпорального формирования ГЕ по Ру статистически значимо ниже в случае интракорпорального ГЕ по Ру (p-уровень 0,02, U-критерий Манна-Уитни, рис. 27), тогда как время операции интракорпоральный ГЕ по Ру занимает больше (p-уровень 0,0003, рис. 28).

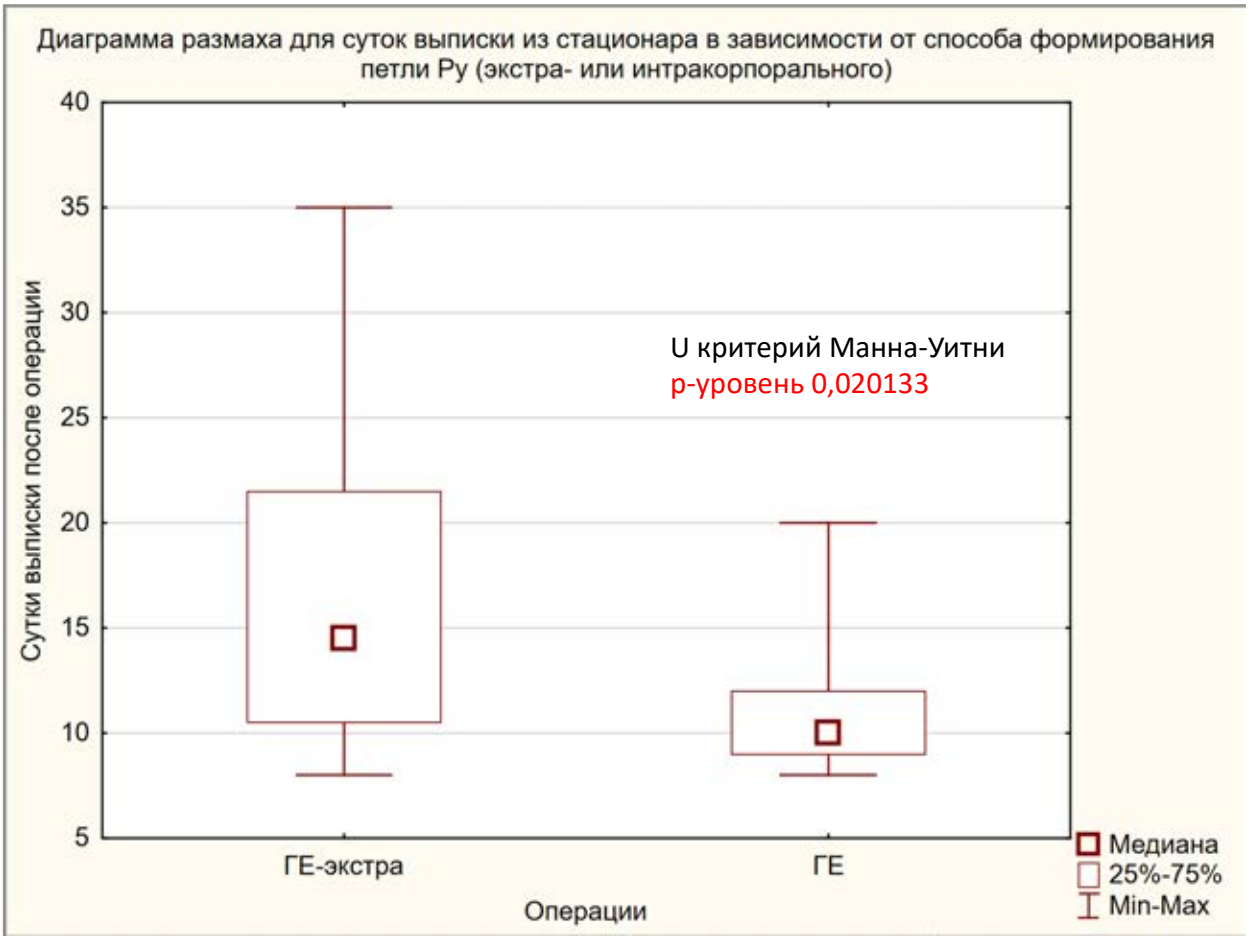


Рис. 27. Зависимость суток выписки из стационара от способа формирования петли по Ру (экстра- или интракорпорального)

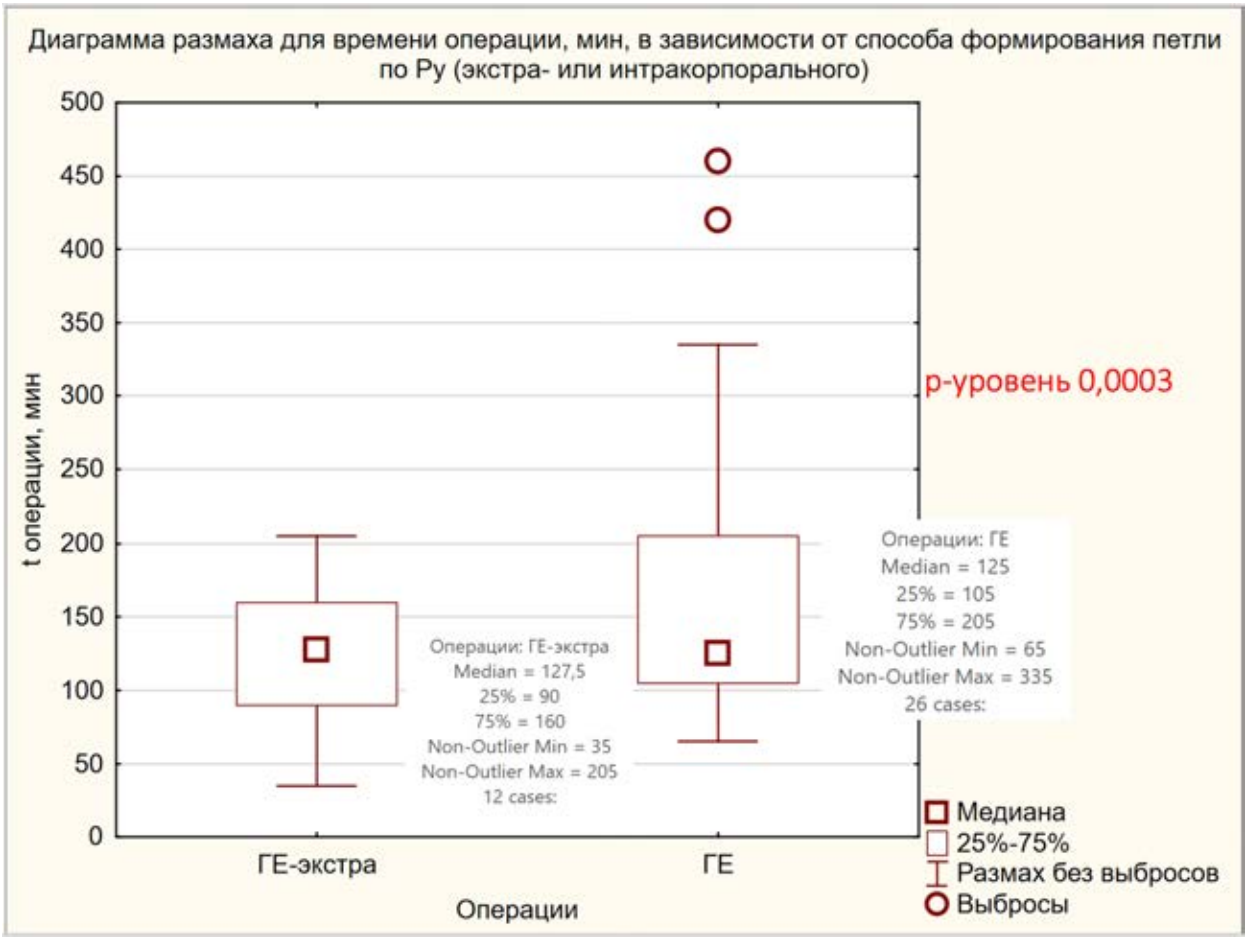


Рис. 28. Зависимость времени операции от способа формирования петли по Ру (экстра- или интракорпорального)

Анализ послеоперационных осложнений и повторных вмешательств в I группе не выявил статистической разницы (p>0,05) (табл. 24 и 25). В группе МЛ ГЕ был один ребенок (девочка 16 лет) с МХ IV типа у которой в послеоперационном периоде развился заворот и некроз тощей кишки, ей потребовалось выполнить несколько оперативных вмешательств для устранения данного осложнения.

Таблица 24

Ранние послеоперационные осложнения в I группе

Осложнения	**МЛ ГЕ (n - 30) абс.ч. (%)**	**ЛС ГЕ (n - 38) абс.ч. (%)**	**Всего (n - 68) абс.ч. (%)**	p-уровень
Несостоятельность билио-энтероанастомоза	2 (6,67%)	1 (2,63%)	3 (4,41%)	0,579**

Несостоятельность энтеро-энтероанастомоза	0	1 (2,63%)	1 (1,47%)	1,000**
Кровотечения из п/о области	2 (6,67%)	0	2 (2,94%)	0,190**
Билиорея	3 (10,0%)	2 (5,26%)	5 (7,35%)	0,647**
Панкреатит (консервативно купирован)	3 (10,0%)	1 (2,63%)	4 (5,88%)	0,313**
Лигатурный свищ	1 (3,33%)	1 (2,63%)	2 (2,94%)	1,000**
Тяжелый панкреатит (оперативное лечение)	0	0	0	-
Неврологические осложнения	0	0	0	-
Заворот тощей кишки	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**
Некроз тонкой кишки	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Таблица 25

Повторные вмешательства в I группе

Операции	**МЛ ГЕ (n - 68) абс.ч. (%)**	**ЛС ГЕ (n - 16) абс.ч. (%)**	**Всего (n - 84) абс.ч. (%)**	p-уровень
Лапароскопия	1 (3,33%)	1 (2,63%)	2 (2,94%)	1,000**
Лапаротомия	2 (2,67%)	0	2 (2,94%)	0,190**
Релапаротомия, резекция петли Ру, гепатикодуоденоанастомоз	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**
Релапаротомия, санация брюшной полости	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**
Релапаротомия, ушивание межкишечного анастомоза	1 (3,33%)	1 (2,63%)	2 (2,94%)	1,000**
Релапаротомия, гепатико- и гастроэнтероанастомоз по Ру. Подвесная энтеростомия	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**
Релапаротомия, ушивание анастомоза по Ру	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**

Релапаротомия, ушивание анастомоза по Ру, энтеростомия	1 (3,33%)	0	1 (1,47%)	0,441**
Лапаротомия, гепатикоеюноанастомоз по Ру	0	0	0	-
Дренирование брюшной полости	0	2 (5,26%)	2 (2,94%)	0,499**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

При оценки хирургических осложнений по классификации Clavien-Dindo, статистически значимых изменений при наложении ГЕ в зависимости от доступа (МЛ или ЛС) не отмечено, табл. 26.

Таблица 26

Сравнительный анализ I группы при использовании классификации по Clavien-Dindo

Класс	**МЛ ГЕ (n = 30) абс.ч. (%)**	**ЛС ГЕ (n = 38) абс.ч. (%)**	p-уровень
I	2 (6,6%)	1 (2,6%)	0,435**
II	5 (16,6%)	1 (2,6%)	0,065**
IIIa	-	-	-
IIIb	1 (3,3%)	3 (7,9%)	0,375**
IVa	1 (3,3%)	-	0,457**
IVb	-	-	-
V	-	-	-

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера;**

При оценке эффективности оперативных вмешательств в I группе отмечено статистически значимое снижение общего билирубина крови (p=0,005*, критерий

Вилкоксона*) и прямого билирубина (p=0,009*) до и после мини-лапаротомной гепатикоеюностомии (рис. 29, 30).

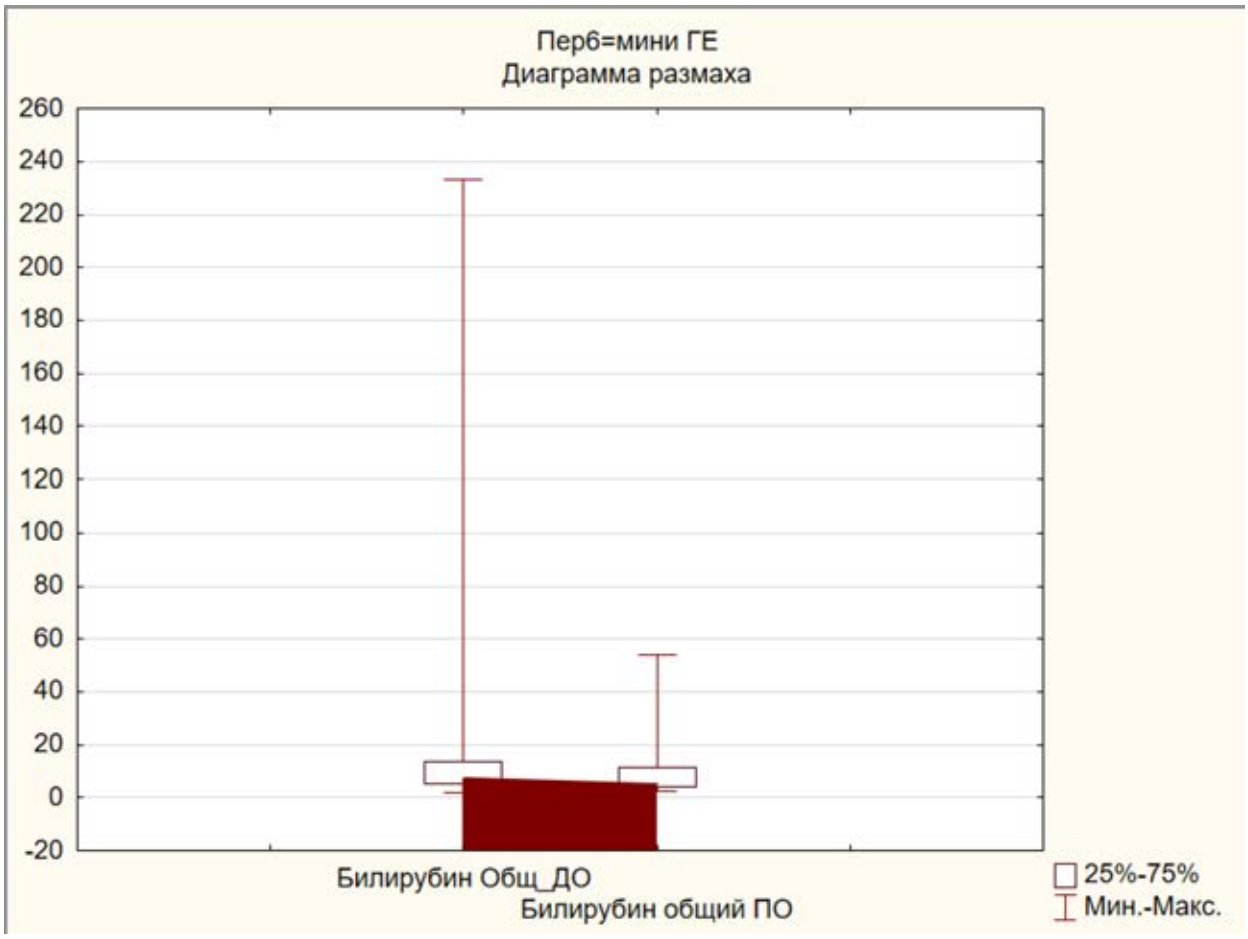


Рис. 29. Статистически значимое снижение общего билирубина крови (p=0,005, критерий Вилкоксона) после мини-лапаротомной гепатикоеюностомии.

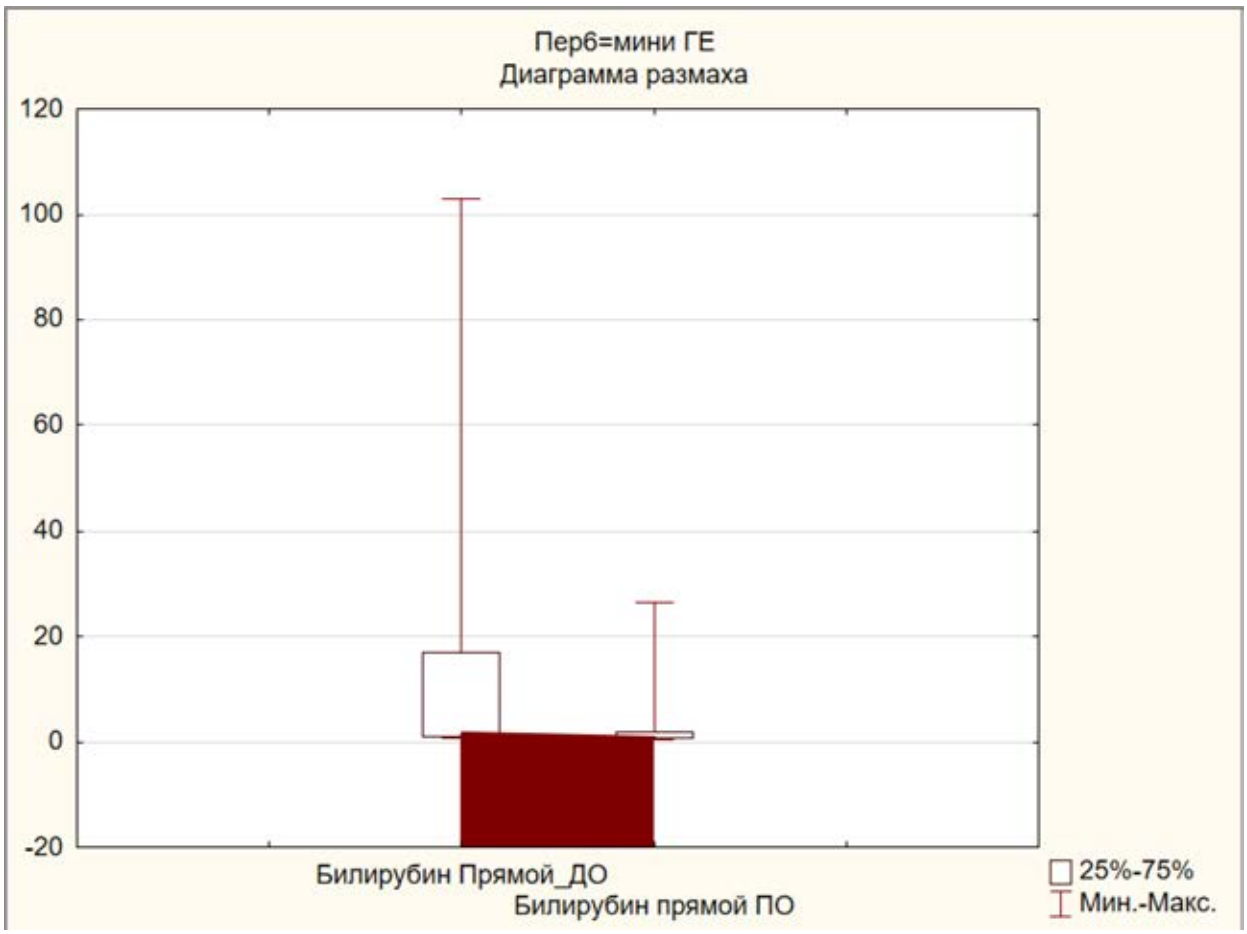


Рис. 30. Статистически значимое снижение прямого билирубина крови (p=0,009, критерий Вилкоксона) после мини-лапаротомной гепатикоеюностомии.

После лапароскопической гепатикоеюностомии также отмечено стастистически значимое снижение общего (p=0,0004*) и прямого билирубина крови (p=0,001*) (рис. 31, 32).

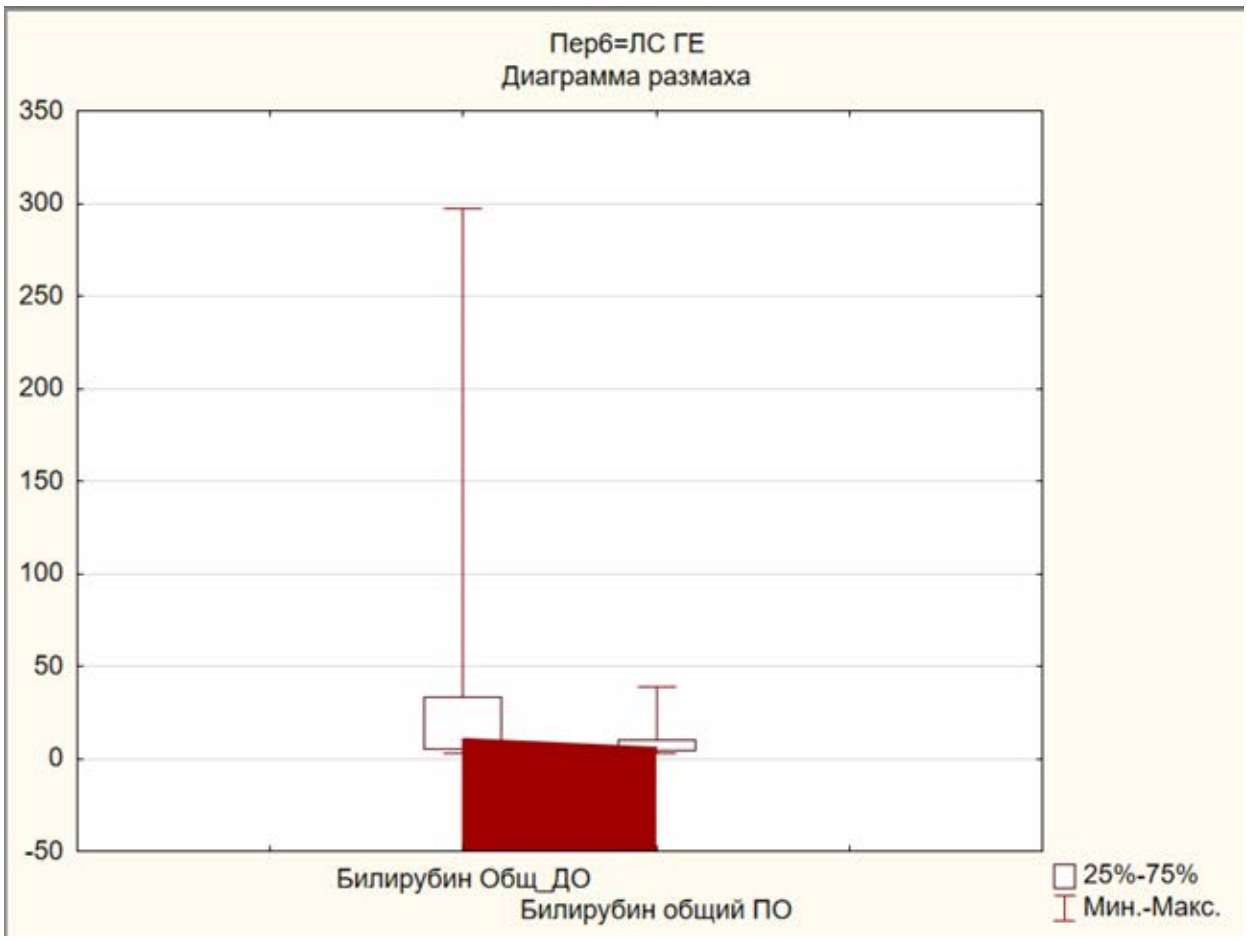


Рис. 31. Статистически значимое снижение общего билирубина крови (p=0,0004, критерий Вилкоксона) после лапароскопической гепатикоеюностомии

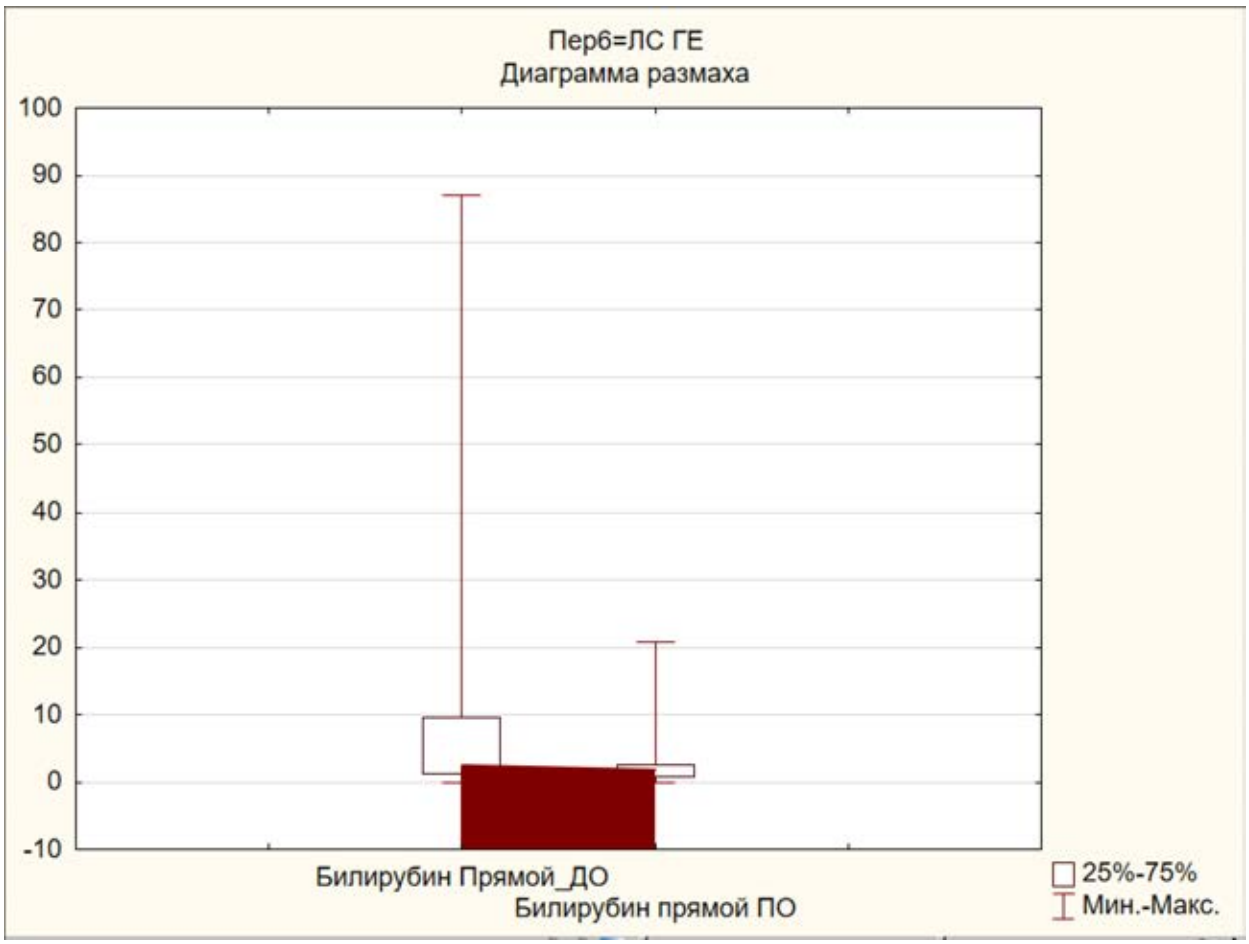


Рис. 32. Статистически значимое снижение прямого билирубина крови (p=0,001, критерий Вилкоксона) после лапароскопической гепатикоеюностомии

По уровню гамма-глутамилтрансферазы отмечена статистически не значимая положительная (p>0,05) динамика в обеих подгруппах.

Статистически значимое различие (p=0,002, Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса) отмечено по отдаленным результатам в сроки до 10 лет включительно при ЛС и до 6 лет включительно при МЛ. На май-июнь 2020 года в группе МЛ ГЕ из 30 пациентов (100%) у 27 детей (90%) отмечен хороший результат лечения (у ребенка жалоб нет, стул окрашен, печеночные пробы не изменены, по УЗИ ОБП ВЖХ не увеличены) (p-0,002), табл. 27. С 3-мя пациентами связаться не удалось. В группе ЛС ГЕ из 38 пациентов (100%) у 20 (52,63%) отмечен хороший результат лечения. У 4-х пациентов имеются проблемы: по 1 случаю – развитие сахарного диабета (2,6%), хронического панкреатита (2,6%), периодического холангита (2,6%), частичной дуоденальной непроходимости (2,6%), в 2-х случаях

больных беспокоит периодический абдоминальный болевой синдром (5,3%), без статистически значимого отличия (p>0,05), равно как и подавляющее большинство параметров оцениваемых в раннем после операционном периоде. Возможно, данное обстоятельство обусловлено малым объемом выборки. С 14-ю пациентами связаться не удалось. Также в группе ЛС ГЕ отмечено 3 случая стеноза анастомоза (7,9%) p=0,154, которые потребовали повторной операции.

Таблица 27

Сравнительный анализ I группы при оценке поздних осложнений

Оцениваемые параметры *Поздние осложнения:*	**МЛ ГЕ (n = 30) абс.ч. (%)**	**ЛС ГЕ (n = 38) абс.ч. (%)**	p-уровень
Стеноз анастомоза	-	3 (7,9%)	0,154**
Лапароскопически: реконструкция гепатикоеюноанастомоза	-	2 (5,3%)	0,291**
Открыто: реконструкция гепатикоеюноанастомоза	-	1 (2,6%)	0,543**
Хороший результат лечения	**27 (90%)**	**20 (52,63%)**	**0,002***
СД	-	1 (2,6%)	0,543**
Хронический панкреатит	-	1 (2,6%)	0,543**
Периодически холангит	-	1 (2,6%)	0,543**
Периодический адоминальный болевой синдром	-	2 (5,3%)	0,291**
Частичная дуоденальная непроходимость	-	1 (2,6%)	0,543**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера;**

3.5.2. Сравнение результатов лечения в группе гепатикодуоденоанастомоза в зависимости от доступа (во II группе)

Во II-й группе (n-16) гепатикодуоденоанастомоз формировался при помощи лапароскопии в 13 случаях (81,25%), а при помощи мини-лапаротомии в 3-х случаях (18,75%) (табл. 28).

Таблица 28

Сравнительный анализ результатов лечения в группе гепатикодуоденоанастомоза (ГД, II группа) в зависимости от варианта хирургического доступа (МЛ или ЛС)

Оцениваемые параметры	**МЛ ГД* (n = 3) Me, (Q1-Q3)**	**ЛС ГД* (n = 13) Me, (Q1-Q3)**	p-уровень
Возраст, мес	11 (4 – 71,0)	32 (3 – 58,0)	1,000***
Энтеральное питание, сут	8 (7 – 21)	5 (4 – 7)	0,157***
Дренаж удален, сут	8 (7 – 22)	8 (6 – 11)	0,736***
Стул, сут	1 (1 – 3)	2 (1 – 2)	0,324***
Переведен из ОРИТ, сут	2 (2 – 3)	2 (1 – 5)	0,832***
Длительность обезболивания, сут:	3 (2 – 4)	4 (3 – 5)	0,837***
Сутки выписки после операции	21 (10 – 29)	14 (11 – 18)	0,636***

***Примечание.* * Показатели представлены как медиана (Me) и интерквартильный размах (Q1-Q3, 25 – 75%). МЛ ГЕ – мини-лапаротомия гепатикоеюноанастомоз по Ру. ЛС ГЕ – лапароскопия гепатикоеюноанастомоз по Ру. ***U-критерий Манна-Уитни**

Таблица 29

Продолжительность операций II группе

Длительность операции	**МЛ ГД (n - 3)**	**ЛС ГД (n - 13)**	p-уровень
Минимальная, мин	25	55	0,176*
Me, мин **(Q1-Q3)**	**40 (25 – 105)**	**90 (70 – 105)**	
Максимальная, мин	105	190	

***Примечания.* Me, мин – медиана, минуты. Q1-Q3 - интерквартильный размах (25 – 75%).**

*** U-критерий Манна-Уитни**

По данным табл. 29, длительность оперативных вмешательств во II группе статистически значимо не различалась (p>0,05).

Таблица 30

Ранние послеоперационные осложнения во II группе

Осложнения	**МЛ ГД (n - 3) абс.ч. (%)**	**ЛС ГД (n - 13) абс.ч. (%)**	**Всего (n - 16) абс.ч. (%)**	p-уровень
Несостоятельность билио-энтероанастомоза	1 (33,33%)	2 (15,38%)	3 (18,75%)	0,489**
Кровотечения из п/о области	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
Билиорея	1 (33,33%)	1 (7,69%)	2 (12,5%)	0,350**
Панкреатит (консервативно купирован)	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
Тяжелый панкреатит (оперативное лечение)	0	2 (15,38%)	2 (12,5%)	1,000**
Неврологические осложнения	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

Таблица 31

Повторные вмешательства во II группе

Операции	**МЛ ГД (n - 3) абс.ч. (%)**	**ЛС ГД (n - 13) абс.ч. (%)**	**Всего (n - 16) абс.ч. (%)**	p-уровень
Лапароскопия	0	0	0	-
Лапаротомия	1 (33,33%)	2 (15,38%)	3 (18,75%)	0,489**
Релапаротомия, санация брюшной полости	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
Релапаротомия, гепатико- и панкреатоеюноанастомоз по Ру.	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**

Релапаротомия, ушивание панкреатоеюноанастомоза по Ру.	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
Лапаротомия, гепатикоеюноанастомоз по Ру	1 (33,33%)	2 (15,38%)	3 (18,75%)	0,489**

Примечания. **Кровотечение из п/о области – кровотечение из послеоперационной области.**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

В группе ЛС ГД отмечены 2 случая (15,4%) тяжелого панкреатита у детей, на фоне которого в одном случае (7,7%) у девочки 12 лет развилось неврологическое осложнение (оптикомиелит Девика) (табл. 30-32). На фоне тяжелого панкреатита возникло кровотечение из послеоперационной области у этой же больной, потребовавшее ЛТ. В дальнейшем выполнялось несколько ЛТ вмешательств, в том числе наложение гепатико- и панкреатоеюноанастомоза по Ру. Данные осложнения мы расценили, как не выявленный до операции аномальный панкреатобилиарный канал, который сложно диагностировать при ЛС из-за технических ограничений в визуализации и диссекции тканей, что привело к разработке МЛ доступа.

Таблица 32

Сравнительный анализ II группы при использовании классификация по Clavien-Dindo

Класс	**МЛ ГД (n - 3) абс.ч. (%)**	**ЛС ГД (n - 13) абс.ч. (%)**	**Всего (n - 16) абс.ч. (%)**	p-уровень
I	0	0	0	-
II	0	2 (15,38%)	2 (12,5%)	1,000**
IIIa	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
IIIb	1 (33,33%)	0	1 (6,25%)	0,187**
IVa	0	2 (15,38%)	2 (12,5%)	1,000**
IVb	0	0	0	---
V	0	0	0	---
Всего	1 (33,33%)	5 (38,46%)	6 (37,5%)	p>0,05**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера**

При оценке эффективности оперативных вмешательств во II группе отмечено статистически значимое снижение общего билирубина крови после лапароскопической гепатикодуоденостомии (p=0,028, критерий Вилкоксона). По остальным показателям статистической значимости не получено (рис. 32).

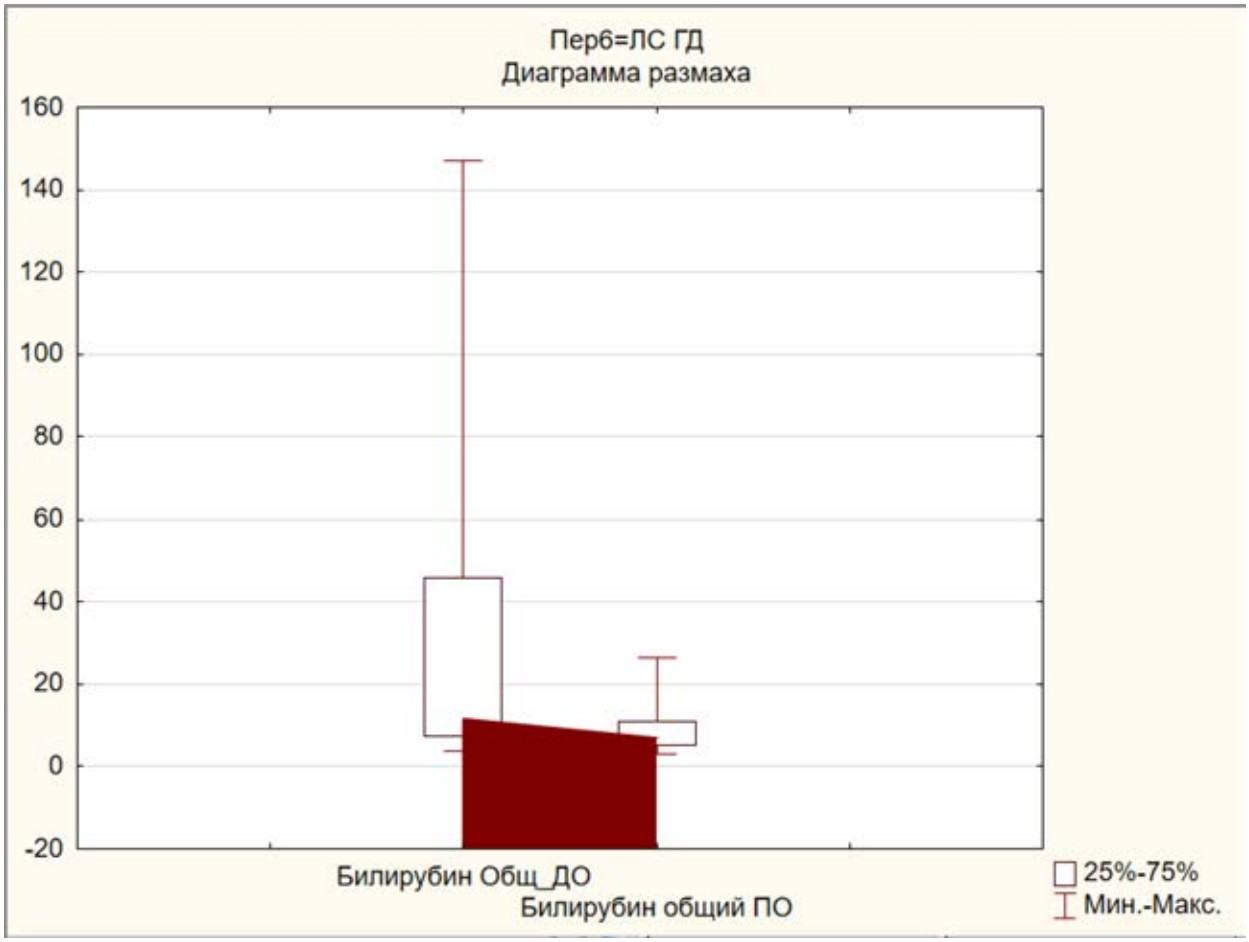


Рис. 32. Статистически значимое снижение общего билирубина крови после лапароскопической гепатикодуоденостомии (p=0,028, критерий Вилкоксона)

Таблица 33

Сравнительный анализ II группы при оценке поздних осложнений

Оцениваемые параметры *Поздние осложнения:*	**МЛ ГД (n - 3) абс.ч. (%)**	**ЛС ГД (n - 13) абс.ч. (%)**	**Всего (n - 16) абс.ч. (%)**	p-уровень
Стеноз анастомоза	0	1	1 (6,25%)	1,000**

		(7,69%)		
Лапароскопически: реконструкция анастомоза	0	1 (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
Хороший результат лечения	2 (66,70%)	10 (76,92%)	12 (75%)	1,000**
Хронический панкреатит	0	1*** (7,69%)	1 (6,25%)	1,000**
Оптикомиелит Девика	0	1*** (7,69%)	1 (6,25%)	0,190**
Всего (количество осложнений)	0	3 (18,75%)	16 (19,04%)	p>0,05**

*** Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса; ** Двусторонний вариант точного критерия Фишера; ***У одного и того же пациента**

Таким образом, гепатикоеюноанастомоз по Ру имеет преимущество над гепатикодуоденоанастомозом по раннему началу энтерального питания: медиана 4 суток против 6 (p=0.022), по времени дренирования брюшной полости: медиана 5,5 суток против 8 (p=0.006), по продолжительности госпитализации: медиана 11,5 суток против 14,5 (p=0.025) и по длительности обезболивания: медиана 3 суток против 4 (p=0.017), табл. 12.

При оценке ранних послеоперационных осложнений во II-й группе (ГД) отмечено статистически значимое преобладание тяжелого панкреатита (p=0.034). Чаще выполнялась ЛТ (p=0.045), наложение ГЕ (p=0.005), табл. 13, 14.

При оценке поздних осложнений и по классификации хирургических осложнений по Clavien-Dindo статистически значимых различий не выявлено (табл. 19, 21). В обеих группах (ГЕ и ГД) суммарно отмечены 4 стеноза билиодигестивного анастомоза и поздние осложнения, при использовании лапароскопического доступа.

Исходя из вышесказанного, можно заключить, что мини-лапаротомия с гепатикоеюностомией по Ру поможет быть операцией выбора у детей с МХ, поскольку является быстрым и эффективным хирургическим вмешательством. Мини-лапаротомия – ургентная жизнеспасающая процедура, при условии выполнения в опытных руках в высокоспециализированном стационаре.

3.6. Лечебно-диагностический алгоритм при мальформации холедоха у детей

Дети с МХ, анализируемые в нашем исследовании, проходили обследование и лечение согласно предложенному алгоритму. В результате нам удалось добиться хороших результатов лечения МХ, рис. 33 А и Б.

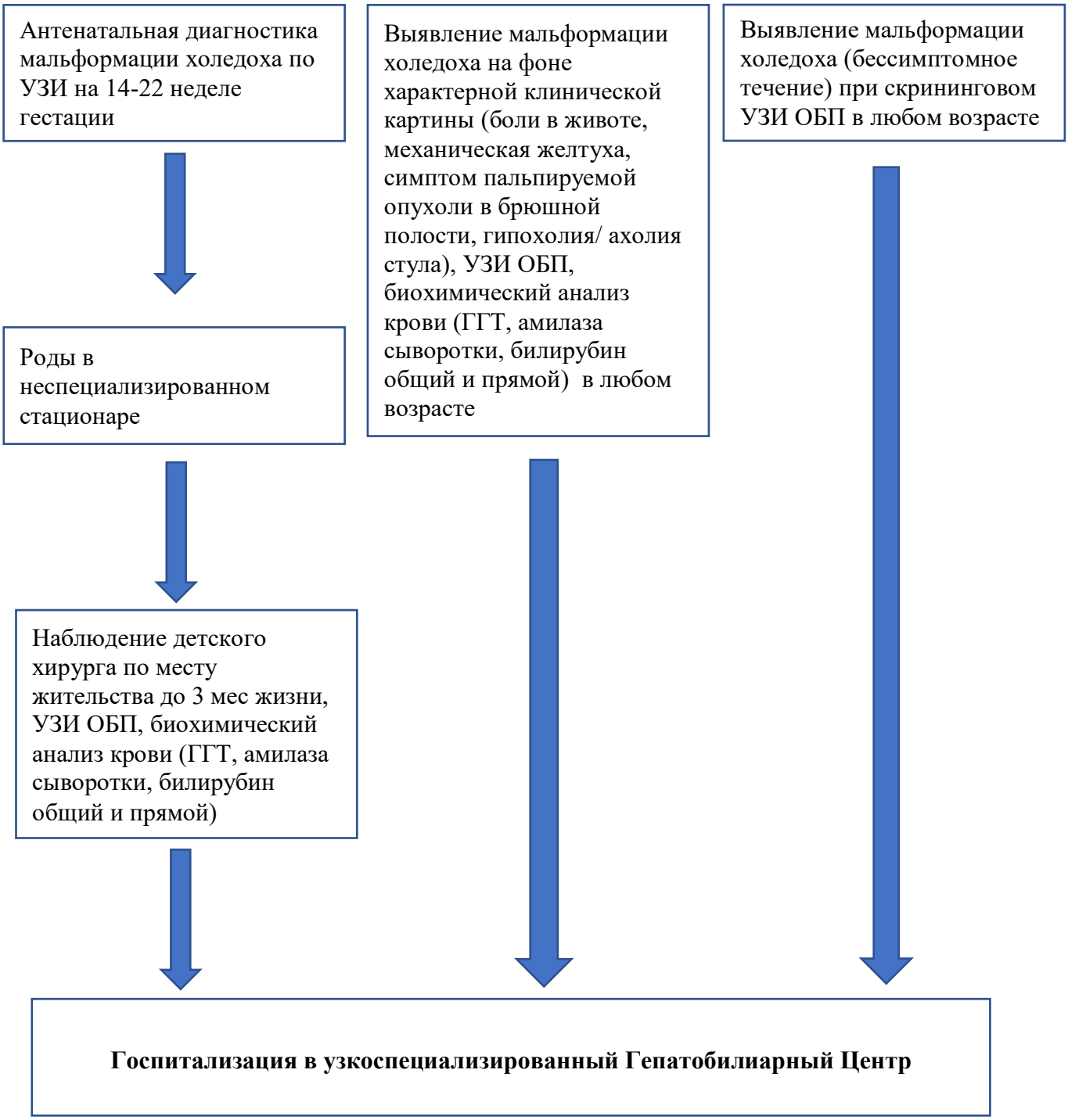


Рис. 33. А. Алгоритм диагностики при мальформации холедоха у детей

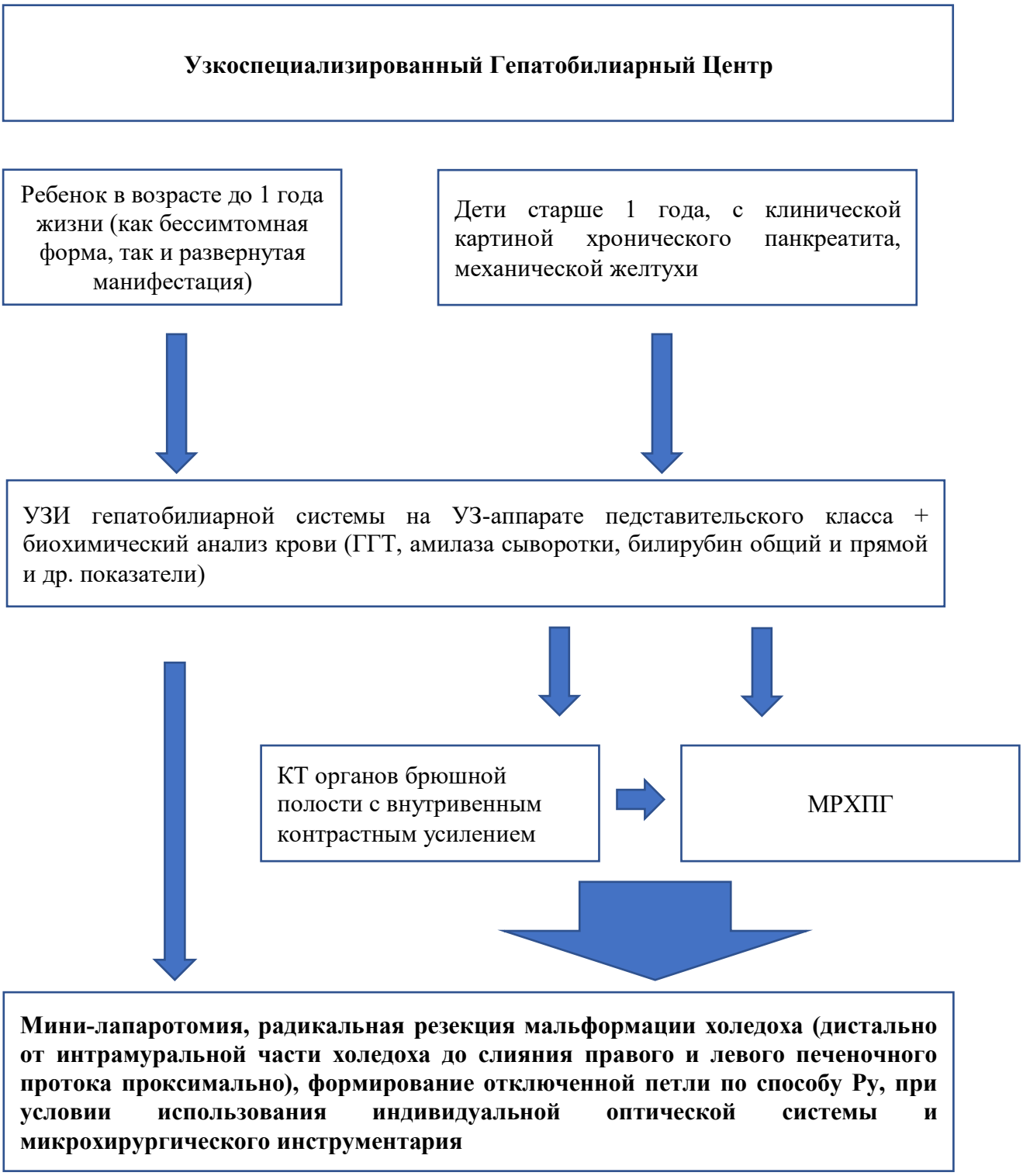


Рис. 33. Б. Алгоритм лечения при мальформации холедоха у детей

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

Для анализа особенностей хирургического лечения детей с МХ приводим клинические наблюдения.

Клинический пример №1.

Мальчик, 10 лет, поступил в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова с жалобами на периодические боли в животе. В 4 года 8 месяцев при плановом обследовании у ребенка заподозрен порок развития желчных путей. В Филатовской больнице по УЗИ брюшной полости и КТ брюшной полости с внутривенным контрастированием было обнаружено в воротах печени округлое (эхо-негативное) образование 20х24х24 мм, в биохимическом анализе крови у ребенка показатели соответствовали возрастной норме. Рекомендовано оперативное лечение по поводу МХ. Однако родители от операции воздержались. Через 5 лет ребенок поступил на плановое обследование с жалобами на боли в животе. В биохимическом анализе крови все показатели оставались в рамках возрастной нормы. По УЗИ брюшной полости в воротах печени определяется неправильной округлой формы анэхогенное образование размерами 26х18х25мм, МХ тип 1F, поджелудочная железа не изменена (рис. 34).

Рис 34. УЗ-изображение в В-режиме. УЗИ брюшной полости. В воротах печени определяется неправильной округлой формы анэхогенное образование размерами 26х18х25мм, МХ тип 1F.

МР-ХПГ: пузырный проток расширен до 0,6 см, непосредственно перед слиянием пузырного протока и общего печеночного протока определяется мешотчатое расширение пузырного протока неправильной формы, размерами 3,1х1,8 см. (Визуализация исследования не восстановлена).

Ребенку выполнена операция лапароскопическая резекция кисты холедоха, наложение гепатикодуоденоанастомоза. Введены 5 троакаров. Давление CO2 12-14 мм рт. ст. Желчный пузырь очень большой, с очень толстой стенкой, спаян с сальником и окружающими тканями. Сращения разделены. Выполнена холангиография. Желчный пузырь выделен «от дна». В печеночно-двенадцатиперстной связке «шейка» пузыря расширена до 1,5 см и переходит в широкий, до 1 см общий желчный проток. Место впадения пузыря в общий желчный проток очень низко, чуть выше головки поджелудочной железы. Здесь отделить общий печеночный и пузырный протоки нельзя. Общий печеночный проток выше пузырного диаметром 4 мм. Он отсечен и пузырь с протоками

удалены. Выполнен гепатикодуоденоанастомоз отдельными швами (PDS II 5/0). Оставлен дренаж под правой долей печени и троакары удалены, см. схему операции 1. Время операции составило 190 минут.

Схема операции 1.

Течение послеоперационного периода осложнилось клинической картиной перфорации полого органа в виде несостоятельности анастомоза, развитием тяжелого реактивного панкреатита и плеврита. В экстренном порядке на 3-е послеоперационные сутки была выполнена операция – лапаротомия, формирование гепатикоеюноанастомоза по Ру. На 13-е п/о сутки состояние ребенка с отрицательной динамикой. Отмечался одномоментный сброс по страховочному дренажу около 800 мл свежей крови и интенсивное отхождение кишечного отделяемого через лапаротомные швы. Оперирован: релапаротомия, остановка кровотечения. При ревизии обнаружено, что в зоне гепатикоеюноанастомоза, из-под петли по Ру, отмечается подтекание желчи и интенсивное артериальное кровотечение. Источник кровотечения – левая печеночная артерия. Дефект сосуда ушит, выполнена резекция сальника. На 14-е п/о сутки операция: релапаротомия, реконструкция гепатикоеюноанастомоза по Ру, формирование панкреатоеюноанастомоза. Ушивание головки поджелудочной железы. Течение послеоперационного периода тяжелое. На 17-е п/о сутки операция –

релапаротомия, ушивание панкреатоеюноанастомоза, наложение панкреатостомы. На 22 п/о сутки операция - релапаротомия, ревизия и санация брюшной полости. Закрытие панкреатостомы. Лапаростомия. На 28 п/о сутки операция – санация брюшной полости, ушивание панкреатоанастомоза, установка системы диализа. В дальнейшем состояние ребенка с постепенной положительной динамикой. На 33-е п/о сутки начата энтеральная нагрузка водой через рот и ребенок переведен из ОРИТ в хирургическое отделение. На 43-е п/о сутки начато энтеральное питание через рот. На 65-е п/о сутки удален страховочный дренаж из брюшной полости. На 77-е сутки после ЛС ГД ребенок выписан домой. В настоящее время, через 6 лет после ЛС ГД, состояние ребенка удовлетворительное, жалоб нет, стул окрашен.

Заключение: с ростом ребенка происходит рост и дальнейшее прогрессирование АПБС, особенно при МХ 1F типа, на фоне течения панкреатита, скомпроментированной поджелудочной железы, при лапароскопической операции легко пересечь АПБС, спровоцировав развитие тяжелого обструктивного панкреатита.

Клинический пример №2.

Девочка, 5 мес. Анамнез: ребенок от 2-й беременности, протекавшей без особенностей, роды своевременные, самостоятельные. Вес при рождении 3400,0 грамм, рост 50 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. По данным постнатального УЗИ органов брюшной полости и мочевыводящих путей: в печени в проекции желчного пузыря определяется анэхогенное образование неправильной формы, аваскулярное размерами 17х7,0х12,3мм. Заключение: УЗИ-признаки кисты общего желчного протока, пиелоэктазия правой почки. Эхо-КГ: УЗ-признаки ООО 2,2 мм со сбросом L-R. Ребенок консультирован хирургом по месту жительства, рекомендовано обращение в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова.

В отделении. Внешний вид ребенка: кожа и видимые слизистые чистые, физиологической окраски, зуда нет, живот мягкий безболезненный, не увеличен в объеме, симметричен. Симптом «пальпируемой опухоли» отрицательный.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: видимые фрагменты внутрипеченочных протоков не дилатированы, стенки их не изменены. Очаговых изменений в паренхиме печени не выявлено. В воротах печени определяется кистозная структура диаметром 12 мм, протяженностью до 22 мм, распространяющаяся вплоть до панкреатической части общего желчного протока, определяется расширение левого долевого желчного протока до 3 мм. Желчный пузырь: форма правильная, стенки тонкие, просвет эхонегативный. Поджелудочная железа: контуры четкие, ровные. Размеры: 6х6х8 мм, не увеличена. Паренхима средней эхогенности, однородная. Селезенка: не увеличена, 44х20 мм. Контуры четкие, ровные. Паренхима средней эхогенности, однородная. Свободная жидкость – не определяется. Заключение: Эхо-признаки мальформации холедоха тип 1С (Рис. 35.).

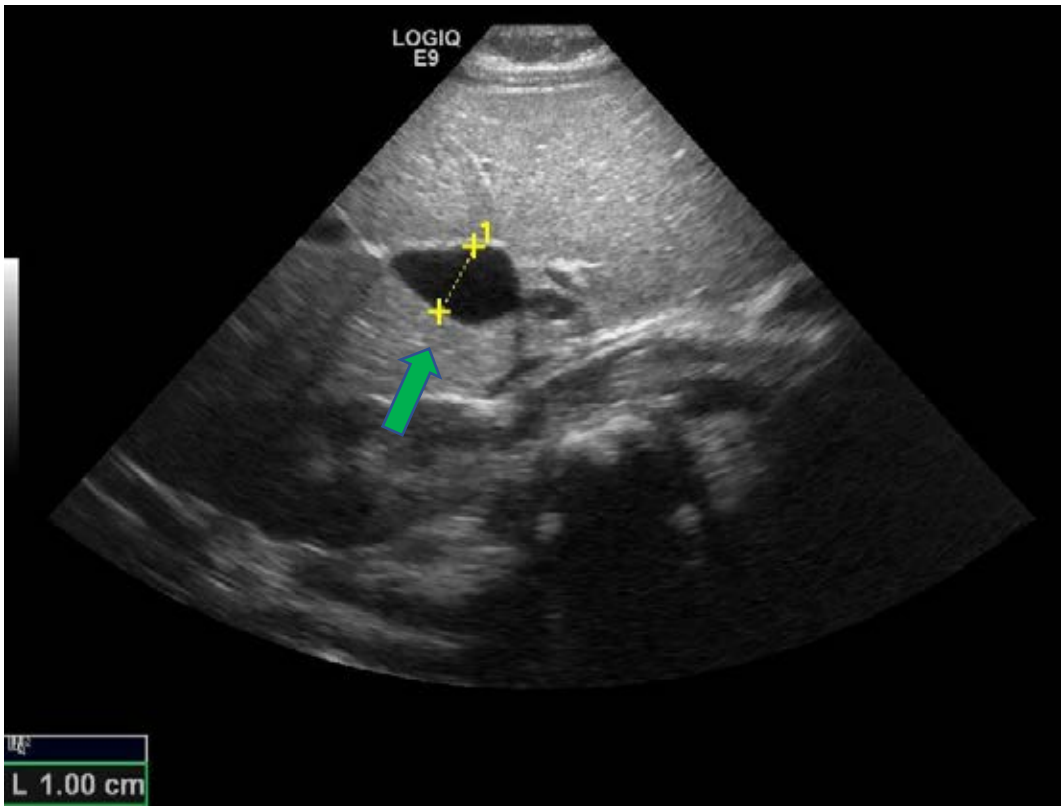


Рис. 35. УЗ-изображение в В-режиме. Эхо-признаки кисты холедоха. В воротах печени определяется кистозная структура диаметром 12 мм (зеленая стрелка) протяженностью до 22 мм, распространяющаяся вплоть до панкреатической части общего желчного протока

Мультиспиральная компьютерная томография с внутривенным контрастированием: КТ-признаки мальформации холедоха тип 1С (Рис. 36).

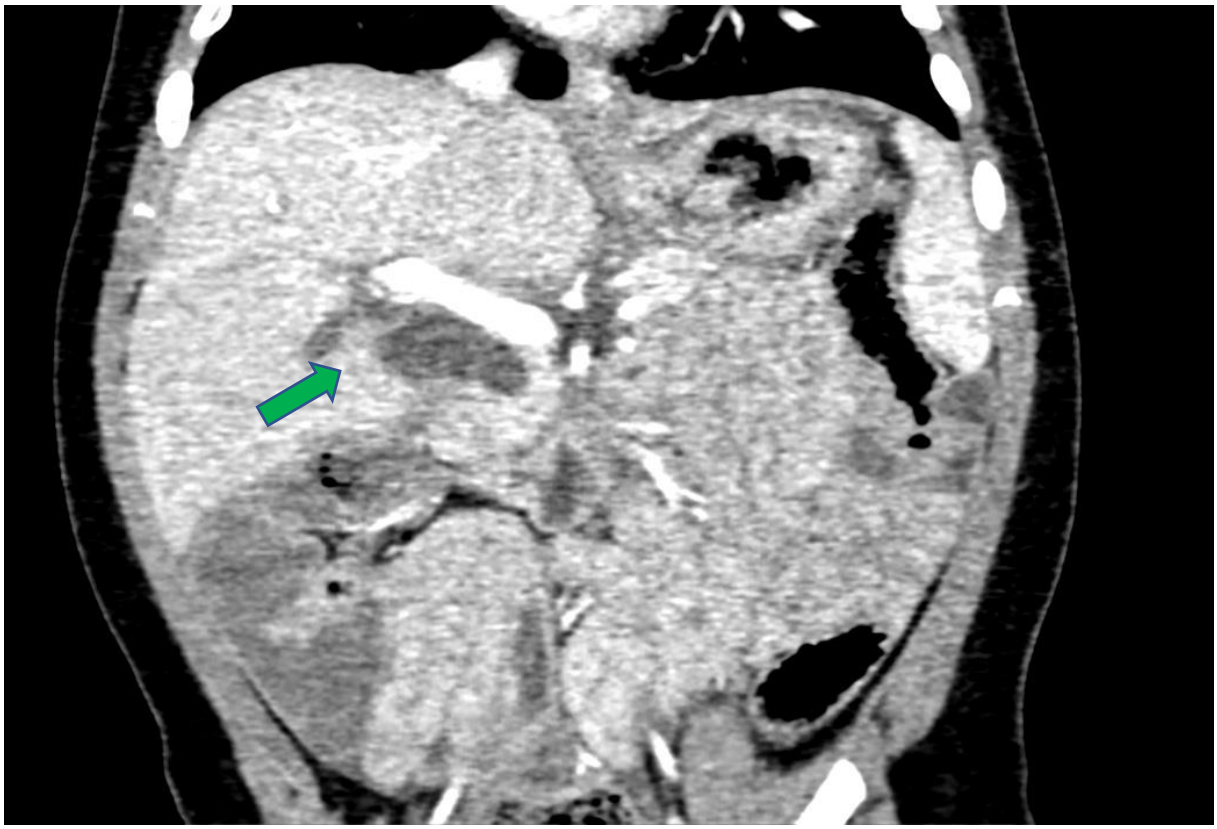


Рис. 36. КТ-признаки кисты холедоха (зеленая стрелка), и расширение внутрипеченочных желчных ходов

Ребенку был проведен комплекс лабораторной диагностики, включая клинический анализ крови, биохимический анализ крови, клинический анализ мочи, коагулограмму, по результатам которого у ребенка показатели были в рамках возрастной нормы.

На основании данных анамнеза, осмотра, лабораторно-инструментального обследования у ребенка заподозрен диагноз: «Мальформация холедоха тип 1С».

Ребенку выполнена мини-лапаротомия в правом подреберье 5 см. Во время выполнения операции использовалась индивидуальная хирургическая бинокулярная лупа Designs for Vision. Печень не изменена. Визуализирована мальформация холедоха размером 2,0х2,0 см. Она резецирована полностью вместе с желчным пузырем между Фатеровым соском и проксимальной частью ОЖП на

уровне слияния правого и левого печеночных протоков. В этой зоне ОПП диаметром 5 мм. Сформирована петля Ру длинной 25 см проведена через брыжейку поперечной ободочной кишки. Наложен гепатикоеюноанастомоз с отключенной петлей тонкой кишки по Ру. Анастомоз с ОПП PDS – 6/0 непрерывным швом. «Окна» в брыжейке ушиты. Оставлен дренаж под печенью и рана послойно ушита с наложением внутрикожного шва. Рис. 37-39.

Рис. 37. Выполнена мини-лапаротомия в правом подреберье. МХ резецирована вместе с желчным пузырем. Формирование гепатикоеюноанастомоза с петлей по Ру

Рис. 38. Удаленный макропрепарат наружных желчных ходов. Виден желчный пузырь и МХ. Вид сверху

Время операции составило 60 минут. Сразу после операции ребенок экстубирован на операционном столе. Послеоперационный период протекал без осложнений. Энтеральная нагрузка водой начата на 2-е послеоперационные сутки. На 3-е послеоперационные сутки начато кормление ребенка молочной смесью. Энтеральную нагрузку ребенок усваивал в полном объеме. Проводилась инфузионная терапия с элементами парентерального питания, стартовая антибактериальная терапия, гастропротективная терапия (омез), ферментотерапия (креон). В течение 3-х послеоперационных суток ребенок получал эпидуральное обезболивание (Наропин), со добавлением ненаркотического обезболивания (парацетамол, анальгин), также получал спазмолитическую терапию (домперидон). Стул у пациента появился на 2-е послеоперационные сутки, окрашенный, без патологических примесей. По страховочному дренажу отходило сукровичное отделяемое в небольшом количестве, с постепенным уменьшением объеме, на 4-е сутки дренаж удален после контрольного УЗИ органов брюшной полости. По результатам контрольного лабораторно-инструментального обследования (клинический анализ крови, биохимический анализ крови, клинический анализ мочи) у ребенка показатели были в рамках возрастной нормы. На УЗИ органов брюшной полости отмечено уменьшение диаметра внутрипеченочных желчных

ходов. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 5-е послеоперационные сутки.

Рис. 39. Вид послеоперационной раны на 3-е послеоперационные сутки

На момент написания диссертации ребенку 10 месяцев жизни, растет и развивается по возрасту, осложнений, связанных с операцией, не отмечается.

Заключение: в настоящее время «золотым стандартом» при лечении МХ у детей является открытая операция. Несмотря на все возрастающее количество публикаций, посвященных лапароскопической и робот-ассистированной коррекции МХ у детей, открытая операция зарекомендовала свою эффективность на протяжении 100 лет. На данном клиническом примере можно продемострировать быстрое и эффективное лечение ребенка 5 месяцев с довольно сложным пороком развития желчных ходов – мальформацией холедоха. Безусловно качество выполненной операции зависит от многолетнего опыта высокоспециализированного хирургического отделения и хирургической бригады. Поэтому маршрутизация таких детей должна быть направлена в

специализированные центры, где накоплен огромный опыт. В противном случае возможно получить пациента с массой послеоперационных осложнений, включающих несостоятельность гепатикоеюноанастомоза, развитие тяжелого панкреатита, аррозивное кровотечение из области анастомоза.

Глава 4. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

До недавнего времени основной классификацией МХ, являлась классификация известного японского врача Todani и др. [149], которая являлась модификацией классификации Alonso-Lej и др. [50]. Данная классификация, основана на восьми определенных вариантах рентгеновских холангиограмм (Ia, b и c; II; III; IVa, IVb и V типы МХ). Учитывая педиатрическую практику, необходимость минимизировать лучевую нагрузку на пациента детского возраста, рентгеновская холангиография в настоящее время во всем мире не является «золотым стандартом» верификации диагноза. Поэтому классификация Alonso-Lej-Todani и др. [149] утрачивает актуальность в детской хирургии.

По нашим и литературным [109] данным, тип 1C МХ (44,05%), тип 1F МХ (26,19%) и тип 4 МХ (28,57%) – самые распространённые типы МХ. У некоторых наших маленьких пациентов мы ограничиваемся из инструментальной диагностики только данными УЗИ органов брюшной полости. Ультразвуковая сканограмма может дать исчерпывающую информацию о характере порока. Как раз в этих случаях больше всего подходит Лондонская классификация [109]. УЗИ органов брюшной полости по диагностической точности 98,28% (97,97% чувствительность при 100% специфичности) в нашем исследовании стоит наравне с «золотым стандартом» в диагностике МХ – МРХПГ (чувствительность 93,33%, специфичность 100%, диагностическая точность 96%,96%), при этом выигрывает за счет своей доступности и скрининговом охвате практически всех категорий пациентов, от антенатальной диагностики до взрослых больных.

В настоящее время ясно, что дренирующие операции (цистоэнтероанастомоз и др.) [10, 25, 44, 47, 4, 14, 22, 23, 26, 42] не имеют право на существование. Риск развития ЗН в 4 раза выше у пациентов, перенесших операцию внутреннего дренирования (цистодигестивный анастомоз) по сравнению с радикальной операцией [81].

В литературе обсуждаются экспериментальные варианты билиодигестивного анастомоза, способные уменьшить риск стеноза [60]. Однако традиционная

техника остается в приоритете [87, 158]. Краткосрочные преимущества не проверенных временем методов не должны отвлечь хирургов от достижения оптимальных долгосрочных (пожизненных) результатов. Исходы операций при МХ у детей не проявятся в полной мере даже в течение десятилетий [141].

Гепатикоеюноанастомоз в нашем исследовании обладает некоторыми полезными преимуществами над ГД, а именно: по раннему началу энтерального питания: медиана 4 сут против 6 (p = 0,022), по времени дренирования брюшной полости: медиана 5,5 сут против 8 (p = 0,006), по продолжительности госпитализации: медиана 11,5 сут против 14,5 (p = 0,025) и по длительности обезболивания: медиана 3 сут против 4 (p = 0,017).

По нашему мнению, и согласно данным литературы, целесообразно оперировать детей в раннем возрасте (3–6 месяцев жизни) [93, 113, 129]. Результаты современных исследований показывают, что на стриктуру анастомоза влияют: тип 4 МХ, размер мальформации, продолжительность заболевания и степень инфильтрации воспалительных клеток. С возрастом ребёнка происходит рост и дальнейшее прогрессирование аномального панкреатобилиарного соустья (АПБС), особенно при 1F типе МХ (которая превращается в 4-й тип МХ), на фоне течения панкреатита, скомпроментированной поджелудочной железы. Во время операции легко пересечь АПБС, спровоцировав развитие тяжёлого обструктивного панкреатита. АПБС также является независимым предиктором рака ЖП [82].

Гепатикодуоденоанастомоз не лучший вариант анастомоза. В нашем исследовании при использовании гепатикодуоденостомии мы чаще встречали развитие тяжёлого послеоперационного панкреатита (p = 0,033), который требовал оперативной коррекции (лапаротомии, p=0,043, наложение гепатикоеюеноанастомоза по Ру, p = 0,005). Поэтому, возможно, стоит отказаться от использования гепатикодуоденоанастомоза в детской практике.

В нашем исследовании, стеноз анастомоза возникал в сроки от 6 месяцев до 2 лет 2 месяцев жизни (через 6 месяцев, 7 месяцев, 7 месяцев и 2 года 2 месяца соответственно). Все стенозы наблюдались после лапароскопических операций. В 2 случаях стеноза в I группе была выполнена лапароскопическая реконструкция ГЕ

и в одном случае потребовалось выполнение открытой реконструкции ГЕ при помощи лапаротомии. Во II группе в одном случае стеноза лапароскопического гепатикодуоденоанастомоза была выполнена лапароскопическая реконструкция гепатикодуоденоанастомоза.

У 3 детей со стенозом анастомоза лапароскопическая резекция МХ, формирование билиоэнтероанастомоза было выполнено в возрасте от 2 до 4 месяцев жизни. Данное обстоятельство расценено нами, как наличие технического ограничения при формировании лапароскопического билиоэнтероанастомоза у детей в возрасте до 6 месяцев жизни. В подобном возрасте удобнее выполнять анастомоз под контролем зрения, при помощи бинокулярных луп, с использованием микрохирургического инструментария для сосудистой хирургии. Поскольку в нашей клинике выполняются большое количество операций, в том числе связанных с формированием анастомоза на кровеносных сосудах малого диаметра, накопленный опыт позволил нам разработать данный технический прием и реализовать его при мини-лапаротомии. Это, в свою очередь, послужило благоприятным фактором для детей с МХ в долгосрочной перспективе. В I и II группах при использовании мини-лапаротомии мы стеноза анастомоза до настоящего времени не наблюдали.

Ефременков А.М., Соколов Ю.Ю., и соав., в своем докладе на VI-м образовательном форуме детских хирургов России с международным участием 30 октября 2020 года подчеркивают большое количество осложнений и повторных операций после лапароскопической коррекции МХ, не смотря на большой опыт лечения данного контингента больных. Также подчеркивают важность ранней диагностики МХ и ранней оперативной коррекции.

Мы считаем, что современными требованиями к резекции МХ являются:

1. Полное выздоровление;
2. Отсутствие осложнений;
3. «Онкологическая» радикальность;
4. Возможная простота исполнения.

Радикальная «онкологическая» операция должна включать иссечение мальформации холедоха от уровня слияния правого и левого печеночного протока проксимально вплоть до уровня слияния холедоха и панкреатического протока дистально. В противном случае, возможно пересечение по кисте, с оставлением канцерогенной ткани. У детей до 1 года жизни, при соблюдении данного условия диаметр общего печёночного протока должен составить 2-3 мм. Больший диаметр может свидетельствовать о недостаточной радикальной резекции, когда разрез проведен по стенке мальформации.

В последнее время, на первое место выходит лапароскопическая хирургия [2, 6, 16, 17, 31–36, 40, 66, 105]. Однако, многие авторы отмечают сложность лапароскопического билиодигестивного анастомоза, большую продолжительность лапароскопической операции [60]. Также возраст оперируемых детей стремительно уменьшается [67]. Возникает потребность в сокращении длительности оперативного лечения.

Компромиссом, в последнее время, выступает лапароскопическая гепатикодуоденостомия, которая значительно укорачивает время операции, отпадает необходимость формирования межкишечного анастомоза 29–32 [43, 114, 128, 150]. Однако, непосредственные и отдалённые результаты после нее вызывают опасения в отношении малигнизации и дуоденогастрального биллиарного рефлюкса [115].

Мы считаем, что мини-лапаротомия позволяет быстрее выполнять как билиодигестивный, так и межкишечный анастомозы без потери их качества у детей раннего возраста, включая новорожденных и недоношенных детей при условии использования прецизионного микрохирургического инструментария и оптики.

В нашем исследовании в обеих группах (в лапароскопических подгруппах) имели место стенозы анастомоза (p=0,154 и p=1,000), которые устраняли лапароскопически, либо при помощи открытоӣ хирургии. Этот факт может быть обусловлен тем, что лапароскопическиӣ билиодигестивныӣ анастомоз уступает по качеству анастомозу, выполненному при помощи открытоӣ хирургии. Данное обстоятельство побудило нас к разработке мини-доступа и формированию

билиодигестивного анастомоза при помощи сосудистой микрохирургической техники. В обеих группах (в мини-лапаротомных подгруппах) мы стеноза билиодигестивного анастомоза не встретили.

Гепатикоеюностомия по Ру из мини-лапаротомного доступа в нашем исследовании обладает некоторыми полезными преимуществами над другими способами реконструкции ЖП, а именно: раннее начало энтеральной нагрузки и раннее появление самостоятельного стула по сравнению с ЛС ГЕ (в 3 раза быстрее, $p=0,033$), в отдаленные сроки у большего количества детей отмечен хороший результат лечения ($p=0,002$), меньшая длительность послеоперационного обезболивания в I группе (ГЕ): медиана в течении 3-х послеоперационных суток против 4-х суток во II группе (ГД) ($p=0,017$), в I группе с использованием мини-лапаротомии по нашей методике стеноза билиодигестивного анастомоза не отмечено. Поэтому в настоящее время можем рекомендовать данный метод как основной.

Стастистически значимого влияния возраста оперированных пациентов на отсроченный результат лечения не получено ($p>0,05$, U-критерий Манна-Уитни). Возможно данное обстоятельство связано с недостаточным объемом выборки.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мальформация холедоха (МХ) – довольно редкое и относительно доброкачественное врожденное кистозное расширение наружных желчных путей. Частота мальформации варьирует от 1 на 100 000 до 1 на 150 000 человек в западных странах, с более высокой заболеваемостью в азиатских странах (например, 1 из 13 000 в Японии) [130, 136].

Считается, что мальформация холедоха, как правило, сочетается с билиарными аномалиями. Данная патология является, скорее всего, не изолированным пороком, а комбинацией нарушений панкреатобилиарной системы, таких как внутрипеченочные билиарные кисты, удлиненный общий панкреатобилиарный канал, частичная обструкция терминального отдела ОЖП. Кистозное поражение ОЖП – условный общий «знаменатель». Хирургическая тактика заключается в полном иссечении аномальной части внепеченочной билиарной системы и реконструкции наружных желчных ходов (НЖХ) путем создания билиодигестивного анастомоза с подшиванием участка тонкой кишки к оставшимся нормальным протокам [54].

В настоящее время существует два наиболее распространенных способа реконструкции желчных путей – гепатикоеюностомия по Ру и гепатикодуоденостомия, а наиболее распространенными доступами являются: лапароскопический доступ и открытая операция.

Проведен анализ результатов лечения 99 пациентов с мальформацией холедоха, проходивших обследование и лечение в ГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы с января 2010 года по май 2020 года, что относится к категории большого клинического материала для данной нозологии, накопленного в одном центре в мире [57, 131, 136, 143, 147]. В нашем центре мы используем различные способы реконструкции желчных путей и открытые вмешательства наряду с минимальноинвазивными. Исследование построено на основании сравнения гепатикоеюностомии по Ру и гепатикодуоденостомии, с вариацией лапароскопического и мини-лапаротомного

доступов (включены в исследование 84 пациента). До настоящего времени в литературе мы не нашли аналогичного исследования.

Было проанализирована зависимость типа МХ от возраста пациентов. Выяснено, что типы МХ различаются по возрасту постановки диагноза (p=0,0493, критерий Краскела-Уоллиса), отмечено статистически значимое различие в паре между МХ 1С и МХ 1F (p=0,0164, парный пост-тест). Т.е., дети с МХ 1F были старше, медиана возраста 49 мес (Q1-Q3: 12-86 мес), чем дети с МХ 1С, медиана возраста 14 мес (Q1-Q3: 5-30 мес). Данное обстоятельство может быть связано с тем, что при МХ типа 1С клиническая картина ярче (боли в животе, желтуха, синдром пальпируемой опухоли), в отличие от МХ типа 1F, при котором имеется вялотекущий панкреатит.

Мальформация холедоха типа 1F статистически значимо (p=0,024, метод максимального правдоподобия Хи-квадрат) в 2 раза чаще осложняется острым панкреатитом. В нашем исследовании, 9 детей с МХ 1F типа имели клиническую картину панкреатита до операции, а при МХ 1С и МХ 4 типа было по 4 пациента.

Длительность пребывания в стационаре зависит от наличия панкреатита до операции. Дети, имевшие панкреатит до операции, лежали на 3-е суток дольше остальных (медианы 14 суток против 11 суток) (p<0,05, U-критерий Манна-Уитни). Однако, не выявлено существенного влияния какого-то типа МХ на течение раннего послеоперационного периода и на отсроченный результат (p>0,05, критерий Краскела-Уоллиса с попарным пост-тестом), медианы суток выписки после операции была одинакова при МХ 1С, МХ 1F и МХ 4 типа.

В нашем исследовании больные с МХ были разделены по способу формирования билиодигестивного анастомоза на 2 группы: 1-я группа – гепатикоеюноанастомоз по Ру (ГЕ, n-68, 81%), 2-я группа – гепатикодуоденоанастомоз (ГД, n-16, 19%). Операции выполняли как в срочном/экстренном порядке, так и в плановом.

С 2010 по 2014 годы основным доступом являлся ЛС, при реконструкции желчных ходов выполнялось наложение гепатикоеюноанастомоза на отключенной петле по Ру (которая формировалась как интракорпорально, так и

экстракорпорально) и гепатикодуоденостомия. С 2014 года была разработана и внедрена в повседневную практику мини-лапаротомия.

Главный принцип радикальной резекции МХ – иссечение мальформации, начиная от интрамуральной части холедоха дистально, и пересечение общего печеночного протока на уровне слияния правого и левого печеночного протока.

Перед наложением гепатикоеюноанастомоза, ОПП рассекают по ходу правого и левого печеночного протока для увеличения его диаметра, что является профилактикой стриктуры анастомоза.

При формировании петли по Ру, выкраивают участок тонкой кишки на расстоянии от 20 до 50 см от связки Трейца.

Анастомоз формировали с использованием микроинструментов для сосудистой хирургии и индивидуальной увеличительной оптической системы с налобным осветителем, что позволяло обеспечить прецизионность в сопоставлении тканей. Накладывают конец ОПП в бок петли Ру монофиламентным синтетическим рассасывающимся шовным материалом нитью PDS II (Полидиоксанон) 4/0-6/0 на колющей игле непрерывным швом.

Преимуществом применения непрерывного шва при наложении билиодигестивного анастомоза является высокая его герметичность, уменьшение риска послеоперационной билиореи и длительности стояния страховочного дренажа. Дистальную часть холедоха не ушивали.

При сравнительном анализе выявлено гепатикоеюноанастомоз по Ру имеет преимущество над гепатикодуоденоанастомозом по раннему началу энтерального питания: медиана 4 суток против 6 ($p=0.022$), по времени дренирования брюшной полости: медиана 5,5 суток против 8 ($p=0.006$), по продолжительности госпитализации: медиана 11,5 суток против 14,5 ($p=0.025$) и по длительности обезболивания: медиана 3 суток против 4 ($p=0.017$).

При оценке ранних послеоперационных осложнений в группе ГД отмечено статистически значимое преобладание тяжелого панкреатита ($p=0.034$), который

требовал оперативной коррекции. Чаще выполнялась лапаротомия (p=0.045), наложение гепатикоеюноанастомоза по Ру (p=0.005).

При оценке поздних осложнений и по классификации хирургических осложнений по Clavien-Dindo статистически значимых различий не выявлено (табл. 19, 21). В группе ГЕ и ГД суммарно отмечены 4 стеноза билиодигестивного анастомоза и поздние осложнения, при использовании лапароскопического доступа.

Статистически значимое (p<0,001, U-критерий Манна-Уитни) значительно уменьшение длительности операции при использовании мини-лапаротомного доступа.

При использовании лапароскопического доступа длительность пребывания детей с стационаре, при сравнении экстракорпорального и интракорпорального формирования ГЕ, статистически значимо ниже в случае интракорпорального ГЕ (p=0,02, U-критерий Манна-Уитни), тогда как времени операции интракорпоральный ГЕ занимает больше (p=0,0003).

Самостоятельный стул в подгруппе МЛ ГЕ появлялся в 3 раза быстрее, чем в подгруппе ЛС ГЕ (p=0,033, U-критерий Манна-Уитни).

При оценке эффективности оперативных вмешательств в I группе отмечено статистически значимое снижение общего билирубина крови (p=0,005*, критерий Вилкоксона*) и прямого билирубина (p=0,009*) до и после мини-лапаротомной гепатикоеюностомии. После лапароскопической гепатикоеюностомии также отмечено стастистически значимое снижение общего (p=0,0004*) и прямого билирубина крови (p=0,001*).

В I группе статистически значимое различие (p-0,002, Хи-квадрат Пирсона с поправкой Йетса) отмечено по отдаленным результатам в сроки до 10 лет включительно при ЛС и до 6 лет включительно при МЛ. В подгруппе МЛ ГЕ из 30 пациентов (100%) у 27 детей (90%) отмечен хороший результат лечения (у ребенка жалоб нет, стул окрашен, печеночные пробы не изменены, по УЗИ ОБП ВЖХ не увеличены) (p=0,002), табл. 27. С 3-мя пациентами связаться не удалось. В группе ЛС ГЕ из 38 пациентов (100%) у 20 (52,63%) отмечен хороший результат лечения.

У 4-х пациентов имеются проблемы: по 1 случаю – развитие сахарного диабета (2,6%), хронического панкреатита (2,6%), периодического холангита (2,6%), частичной дуоденальной непроходимости (2,6%), в 2-х случаях больных беспокоит периодический абдоминальный болевой синдром (5,3%), без статистически значимого отличия ($p>0,05$), равно как и подавляющее большинство параметров оцениваемых в раннем после операционном периоде. Возможно, данное обстоятельство обусловлено малым объемом выборки. С 14-ю пациентами связаться не удалось. Также в группе ЛС ГЕ отмечено 3 случая стеноза анастомоза (7,9%) $p=0,154$, которые потребовали повторной операции.

В группе же ЛС ГД отмечены 2 случая (15,4%) тяжелого панкреатита у детей, на фоне которого в одном случае (7,7%) у девочки 12 лет развилось неврологическое осложнение (оптикомиелита Девика, развитие данного осложнения мы связываем с токсическим влиянием на ЦНС гиперферментемии, у данного пациента были высокие цифры протеолитических ферментов в крови). На фоне тяжелого панкреатита возникло кровотечение из послеоперационной области у этой же больной, потребовавшее лапаротомии. В дальнейшем выполнялось несколько лапаротомных вмешательств, в том числе наложение гепатико- и панкреатоеюноанастомоза по Ру. Данные осложнения мы расценили, как не выявленный до операции аномальный панкреатобилиарный канал, который сложно диагностировать при ЛС из-за технических ограничений в визуализации и диссекции тканей, что привело к разработке МЛ доступа. Тем не менее, во II группе отмечено статистически значимое снижение общего билирубина крови после лапароскопической гепатикодуоденостомии ($p=0,028$, критерий Вилкоксона) и у 10 пациентов (76,92%) из подгруппы ЛС ГД отмечен хороший отсроченный результат лечения в сроки до 7 лет включительно с момента операции.

У одной пациентки (1,0%) со 2 типом МХ (дивертикул общего печеночного протока), которой была выполнена мини-лапаротомия, резекция МХ, холецистэктомия без вмешательства на общем желчном протоке, спустя 2 года после операции патологических изменений в панкреатодуоденальной зоне не

выявлено. По данным литературы, МХ 2 типа встречаются крайне редко, составляя менее 5% всех кист [106].

У 3-х больных с периодическим расширением желчных ходов на фоне стеноза дистальной части холедоха и периодической клинической картиной механической желтухи – состояние, которое мы расценили как forme fruste МХ, нами выполнена резекция стенозированной части холедоха, и формирование холедохоеюноанастомоза на отключенной петле по способу Ру (по вышеуказанной методике формирования анастомоза) с сохранением желчного пузыря. За данным контингентом больных ведется активное наблюдение.

У 5-х наших пациентов (5,0%) имела место спонтанная перфорация МХ до поступления в наш стационар. Возраст больных составил от 3 месяцев до 11 лет. Двоим пациентам после стабилизации состояния выполнено ЛС ГЕ (в 1 случае интракорпоральный ГЕ), больные выписаны, соответственно, на 8 и 9-е п/о сутки. При катамнестическом наблюдении связаться с пациентами не удалось. В 1-м случае выполнена МЛ ГЕ, в п/о периоде у ребенка отмечена билиорея и панкреатит (консервативно купирован), ребенок выписан на 19-е п/о сутки. Через 6 лет при лабораторно-инструментальном контрольном обследовании ребенка осложнений не обнаружено, жалоб у ребенка нет. Одному ребенку выполнена лапаротомия, декомпрессия желчных путей по месту жительства, мы выполнили релапаротомию, гепатикоеюноанастомоз по Ру, п/о период протекал гладко, ребенок выписан на 14 п/о сутки. Через 4 года осложнений не отмечено. Еще одному ребенку в нашей клинике первично выполнена лапаротомия с гепатикоеюностомией, п/о период протекал гладко, ребенок выписан на 14 п/о сутки. Через 3 года осложнений не отмечено.

В I группе в 3-х случаях (4,41%) отмечен стеноз анастомоза, а во II группе в одном случае (6,25%) статистически не значимый (p=0,577), всем детям применялся лапароскопический доступ. В пересчете на наших больных в исследовании 4 случая (4,49%) на 84 пациента.

По данным литературы, в детской популяции при использовании открытой хирургии процент стриктур билиодигестивного анастомоза разниться: 0% [57, 107,

165], 1,5% [133], 1,9% [137]; а при использовании лапароскопической хирургии: 0% [137], 0,8% [105], 2,5%[107], 2,8% [165], 3,5% [172], 10% [133]. Исходя из вышеизложенного, процент стриктур билиодигестивного анастомоза в нашем наблюдении не превысил цифр, приводимых в литературе.

В нашем исследовании у одного мальчика 14 лет 7 месяцев с МХ 4 типа, со значительным расширением ВЖХ, итраоперационно выявлено опухолевидное образование в просвете холедоха, творожистой консистенции, крошащееся при удалении, выполнено удаление МХ, ХЕ по Ру, наложение холецистоеюноанастомоза на петле Ру, в последующем морфологически установлен диагноз холангиокарциномы. Ребенок продолжил лечение в онкологическом стационаре.

Таким образом, мини-лапаротомия, наравне с лапаротомией, при мальформации холедоха – ургентная жизнеспасающая процедура, которая может быть выполнена у детей в тяжелом и крайне тяжелом состоянии (например, на фоне перфорации МХ). Мини-лапаротомия с гепатикоеюностомией в нашем исследовании обладает некоторыми полезными преимуществами над другими способами реконструкции ЖП. Поэтому в настоящее время можем рекомендовать данный метод как основной.

В результате исследования чувствительности, специфичности и точности инструментально-диагностических методов у детей с МХ выяснено что: основным методом верификации диагноза может быть УЗИ органов брюшной полости, данным метод, в настоящее время, так же является и скрининговым методом верификации патологии желчных путей, как в антенатальном, так и постнатальном онтогенезе. УЗИ органов брюшной полости в нашем исследовании по чувствительности и специфичности стремиться к «золотому стандарту» выявления патологии желчных путей у детей преимущественно раннего возраста. Уточняющими методами диагностики могут быть МРХПГ, КТ органов брюшной полости, фистулография (если имеется желчный свищ), интраоперационная рентгеновская холангиография.

У одной нашей больной (1,47%) из I группы (лапароскопической подгруппы) через 5 лет отмечен периодический холангит, мы считаем целесообразным дальнейшее изучение вопроса о факторах, поддерживающих хроническое воспаление во ВЖХ. Поскольку, хроническое воспаления является предиктором малигнизации согласно литературным данным [121].

Мы считаем, что целесообразно выполнять первичную оперативную коррекции мальформации холедоха в возрасте 3-6 месяцев жизни, даже при отсутствии клинических проявлений.

После повторных операций возможность радикальной коррекции порока снижается. Вот почему важно чтобы первичная операция выполнялась в специализированном центре с огромным опытом работы в области детской панкреатобилиарной хирургии.

Анализ зарубежной и отечественной литературы, а также наше исследование показывают, что эффективность лечения детей с МХ зависит от следующих факторов: типа билиодигестивного анастомоза и хирургического доступа, для его осуществления.

ВЫВОДЫ

1. Проведенное исследование выявило преимущество использования мини-лапаротомного доступа при лечении детей с мальформацией холедоха, заключающееся в значительном уменьшении длительности операции ($p < 0,001$) и хорошем косметическом результате, без потери качества выполненного гепатикоеюноанастомоза.

2. Показанием к применению мини-лапаротомного доступа с гепатикоеюностомией по Ру могут быть все варианты мальформации холедоха от веретеновидной до тотального расширения наружных и внутренних желчных ходов у детей всех возрастов, в тяжелом и крайне тяжелом состоянии, включая новорожденных. Гепатикоеюноанастомоз по Ру имеет преимущество над гепатикодуоденоанастомозом по раннему началу энтерального питания (медиана 4 суток против 6, $p=0,022$), времени дренирования брюшной полости (медиана 5,5 суток против 8, $p=0,006$), продолжительности госпитализации (медиана 11,5 суток против 14,5, $p=0,025$) и длительности обезболивания (медиана 3 суток против 4, $p=0,017$).

3. Мальформация холедоха типа 1F («fusiform» - веретеновидный вариант мальформации, клинически проявляется рецидивирующим панкреатитом), которая по нашим данным диагностируется в более старшем возрасте (медиана возраста 49 мес, Q1-Q3 12-86 мес), в 2 раза чаще осложняется острым панкреатитом ($p=0,024$). Наличие у пациентов панкреатита до операции, удлиняет время госпитализации, в среднем, на 3-е суток ($p<0,05$). После формирования гепатикодуоденоанастомоза среди ранних послеоперационных осложнений отмечается статистически значимое преобладание тяжелого панкреатита ($p=0.034$), который чаще требует выполнения лапаротомии ($p=0.045$) и наложения гепатикоеюноанастомоза по Ру ($p=0.005$).

4. Алгоритм диагностики мальформации холедоха, помимо скринингового антенатального УЗИ плода, должен включать постнатальное скрининговое УЗИ в любом возрасте. Также необходима оценка уровня общего и прямого билирубина и гамма-глутамилтрансферазы в биохимическом анализе

крови. При выявлении мальформации холедоха или подозрении на данную патологию ребёнок госпитализируется в узкоспециализированный гепатобилиарный центр. В условиях узкоспециализированного гепатобилиарного центра при верификации мальформации холедоха из инструментальной диагностики можно ограничится данными УЗИ органов гепатобилиарной системы у детей в возрасте до 1 года. У более старших детей может потребоваться дополнительная инструментальная диагностика.

5. После установления диагноза рекомендуется выполнение мини-лапаротомии с использованием индивидуальной оптики и микрохирургического инструментария, прецизионное иссечение мальформации от уровня слияния правого и левого печеночных протоков проксимально вплоть до интрамуральной части холедоха и наложение билиодигестивного анастомоза с формированием отключенной петли по способу Ру.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Мини-лапаротомия более подходит при экстренном вмешательстве, когда тяжесть состояния ребенка обусловлена механической желтухой и синдромом сдавления НПВ, развитием асцита, дуоденальной непроходимости, создание карбоксиперитонеума усугубит состояние ребёнка, приведёт к перегрузке кровообращения, на фоне перераспределения кровотока из нижнего отдела тела.

2. Всем детям старше 7 лет с МХ, нужно делать интраоперационную рентгеновскую холангиографию, чтобы уточнить вариантную анатомию аномального панкреатобилиарного соустья.

3. Допустимо пунктирование и дренирование МХ под контролем УЗИ, с целью предотвращения развития печеночной комы и некорригируемой гипербилирубинемии у детей на фоне остро возникшей механической желтухи и холангита.

4. В случае экстренной операции по поводу МХ, допустимо выполнять дренирование МХ (при клинической картине механической желтухи, тяжелом состоянии) и ушивание МХ (при клинической картине перфорации МХ) «на дренаже» в стационаре по месту жительства (не специализированном стационаре), если выполнена лапаротомия по поводу подозрения на острую хирургическую патологию органов брюшной полости, при условии того, что ребенок после стабилизации состояния сразу будет доставлен в узкоспециализированный гепатобилиарный центр.

5. При МХ в качестве основного метода диагностики у детей раннего возраста (до 1 года жизни), позволяющего определить тип МХ, целесообразно использовать УЗИ органов брюшной полости по диагностической точности 98,28% (97,97% чувствительность при 100% специфичности в нашем исследовании) стоящей наравне с «золотым стандартом» в диагностике МХ – МРХПГ (чувствительность 93,33%, специфичность 100%, диагностическая точность 96,96%), при этом выигрывающей за счет своей доступности и скрининговом охвате практически всех категорий пациентов, включая детей раннего возраста.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АПБС	аномальное панкреато-билиарное соустье
АМН	аппаратно-масочный наркоз
ВЖХ	внутренние желчные ходы
ГД	гепатикодуоденоанастомоз
ГЕ	гепатикоеюноанастомоз на отключенной петле по способу Ру
ЖП	желчные пути
Классификация ГККЛ	классификация госпиталя Королевского Колледжа Лондона
КТ	компьютерная томография
ЛС	лапароскопия
ЛТ	лапаротомия
МЛ	мини-лапаротомия
МРТ/МРХПГ	магнитно-резонансная томография/ магнитно-резонансная холангиопанкреатография
МХ	мальформация холедоха
НЖХ	наружные желчные ходы
УЗИ	ультразвуковое исследование
ФЭГДС	фиброэзофагогастродуоденоскопия
ХЕ	холедохоеюноанастомоз на отключенной петле по способу Ру

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акилов, Х.А. Исходы лечения кистозной трансформации желчных протоков у детей / Х.А. Акилов, Х.Н. Матякубов // Вестник Экстренной Медицины. – 2018. – № 11. – С. 29–36.

2. Антоненко, Ф.Ф. Как изменили хирургию печени и желчевыводящих путей у детей современные эндоскопические, малоинвазивные и навигационные технологии (50 летний опыт) / Ф.Ф. Антоненко, С.В. Иванова, Н.И. Марухно, Т.И. Гуляева, Е.А. Порицкий // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2018. – Т. 8. – № S2. – С. 12–13.

3. Ахлебинина, М.И. Диагностика кист холедоха у взрослых пациентов: современное состояние вопроса / М.И. Ахлебинина, Ю.Ю. Гепалова, П.В. Усякий // Медицинская визуализация. – 2016. – № 2. – С. 81–89.

4. Благитко, Е.М. Объем оперативных вмешательств при врожденных кистах общего желчного протока / Е.М. Благитко, Г.Н. Толстых, С.Д. Добров // в сборнике: Актуальные проблемы гепатопанкреатобилиарной хирургии. Материалы XXIV Международного конгресса Ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ. Под редакцией В.А. Вишневского, С.Ф. Багненко, Ю.А. Степановой. – 2017. – С. 45–46.

5. Бобоев, Б.Д. Диагностика и хирургическая тактика при кистозных трансформациях желчных протоков / Б.Д. Бобоев, Д. Гулахмадов, Ф.Ш. Сафаров, А.Д. Гулахмадов // Вестник Авиценны. – 2011. – Т. 1. – № 46. – С. 32–36.

6. Божедонов, К.К. Лапароскопическая коррекция кисты холедоха у детей / К.К. Божедонов, В.А. Саввина, А.Р. Варфоломеев, Н.Е. Петрова, А.Ю. Тарасов, В.Н. Николаев // Якутский медицинский журнал. – 2017. – Т. 60. – № 4. – С. 8.

7. Борисова, И.И. Диагностика и лечение пороков развития желчевыводящих путей у детей раннего возраста / И.И. Борисова, А.В. Каган, С.А. Караваева, А.Н. Котин, Е.А. Савельева // Детская хирургия. – 2019. – Т. 23. – № 1S1. – С. 19.

8. Борисова, И.И. Диагностика и лечение кист общего желчного протока у детей / И.И. Борисова, А.В. Каган, С.А. Караваева, А.Н. Котин // Детская хирургия. – 2020. – Т. 24. – № 3. – С. 161–166.

9. Брехов, Е.И. Кисты желчных протоков: взгляд на проблему и собственный клинический опыт / Е.И. Брехов, В.В. Калинников, А.В. Сычев // Кремлевская медицина. Клинический вестник. – 2019. – № 1. – С. 5–14.

10. Гаймоленко, С.Г. Гепатикодуоденостомия при лечении кист холедоха у детей / С.Г. Гаймоленко, Е.В. Пляскина, С.Ю. Чернигов, Р.А. Сущенко, С.Л. Дручкова, А.С. Мазин // в книге: III Съезд хирургов Забайкальского края. Сборник тезисов межрегиональной научно-практической конференции, с международным участием. – 2016. – С. 15–16.

11. Гауда, Б.П. Киста холедоха с хроническим панкреатитом у взрослых: описание двух случаев и обзор литературы / Б.П. Гауда, Д.С. Десай, Ф. Абрахам, А. Джоши, С.Р. Шах // Поволжский онкологический вестник. – 2012. – № 3. – С. 43–46.

12. Дженалаев, Д.Б. Эндовидеохирургия и хирургическая коррекция кист общего желчного протока у детей / Д.Б. Дженалаев, Б.К. Дженалаев, В.И. Котлобовский, Д.А. Мустафинов, А.Е. Ергалиев, О.А. Мамлин // Journal of Clinical Medicine of Kazakhstan. – 2017. – Т. 3. – № 45 (suppl). – С. 58–62.

13. Заполянский, А.В. Forme fruste - тип кисты холедоха у детей / А.В. Заполянский, О.В. Кандратьева, С.К. Клецкий, О.Ю. Коростелев // Хирургия. Восточная Европа. – 2017. – Т. 6. – № 3. – С. 307–313.

14. Заполянский, А.В. Диагностика и лечение кист холедоха у детей / А.В. Заполянский, А.Н. Никифоров, Ю.Г. Дегтярев // в сборнике: Хирургия Беларуси на

современном этапе. Материалы XVI Съезда хирургов Республики Беларусь и Республиканской научно-практической конференции: в 2 частях. Под редакцией Г.Г. Кондратенко. – 2018. – С. 200–203.

15. Калабаева, М.М. Клинический случай сочетания у ребенка кистозной трансформации общего желчного протока с мальротацией кишечника / М.М. Калабаева, Б.А. Елибаев, Н.Н. Ахпаров, А.Ж. Оразалинов, // Педиатрия и Детская хирургия. – 2018. – Т. 4. – № 94. – С. 63–67.

16. Киргизов, И.В. Высокотехнологичные методы лечения в детской хирургии / И.В. Киргизов, А.Ю. Разумовский, С.И. Апросимова, И.А. Шишкин, О.В. Королева, М.Н. Апросимов, А.Е. Гайдаенко // Кремлевская Медицина. Клинический Вестник. – 2015. – № 3. – С. 75–80.

17. Козлов, Ю.А. Лечение кист холедоха у детей с использованием лапароскопической гепатикодуоденостомии / Ю.А. Козлов, В.А. Новожилов, И.Н. Вебер, К.А. Ковальков, Д.М. Чубко, А.А. Распутин, П.Ж. Барадиева, [и др.] // Эндоскопическая Хирургия. – 2018. – Т. 24. – № 2. – С. 43–47.

18. Королева, А.А. Повторные операции у больных с кистозными трансформациями желчных протоков / А.А. Королева, О.И. Андрейцева, Д.А. Ионкин, В.А. Вишневский // Практическая Медицина. – 2016. – Т 5. – № 97. – С. 96–104.

19. Королева, А.А. Хирургическая тактика при кистах желчных протоков / А.А. Королева, О.И. Андрейцева, Д.А. Ионкин, Ю.А. Степанова, В.А. Вишневский // Высокотехнологическая Медицина. – 2016. – Т. 3. – № 3. – С. 31–39.

20. Коханенко, Н.Ю. Проблемы этапного хирургического лечения больной с кистой холедоха (после осложненного течения минимально инвазивного лечения) / Н.Ю. Коханенко, Ю.Н. Савушкин, А.В. Глебова, А.А. Кашинцев, С.А. Калюжный // в сборнике: Труды Мариинской больницы. Сборник научных трудов. – 2018. – С. 76–81.

21. Кривченя, Д.Ю. Холедохоцеле / Д.Ю. Кривченя, В.П. Притула, В.В. Яременко // Хирургия Украины. – 2007. – Т. 1. – № 21. – С. 055–060.

22. Курбонов, К.М. Диагностика и тактика лечения кист холедоха / К.М. Курбонов, К.Р. Назирбоев // в сборнике: Актуальные проблемы гепатопанкреатобилиарной хирургии. Материалы XXIV Международного конгресса Ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ. Под редакцией, А.В. Вишневского, С.Ф. Багненко, Ю.А. Степановой. – 2017. – С. 48.

23. Курбонов, К.М. Хирургическое лечение болезни Кароли / К.М. Курбонов, К.Р. Назирбоев // в сборнике: Актуальные проблемы гепатопанкреатобилиарной хирургии. Материалы XXIV Международного конгресса Ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ. Под редакцией, А.В. Вишневского, С.Ф. Багненко, Ю.А. Степановой. – 2017. – С. 49.

24. Кучерявый, Ю.А. Аномальное панкреатобилиарное соустье / Ю.А. Кучерявый, Е.И. Овлашенко // Гастроэнтерология. Приложение к журналу Consilium Medicum. – 2006. – № 1. – С. 28–32.

25. Лукоянова, Г.М. Оперативное лечение кисты холедоха и коррекция сопутствующей патологии у детей / Г.М. Лукоянова, В.П. Обрядов, П.П. Потехин, В.Е. Шеляхин, Г.Ю. Цирдава, Е.А. Рожденкин // Современные технологии в медицине. – 2010. – № 1. – С. 74–77.

26. Машков, А.Е. Хирургическое лечение кист общего желчного протока у детей / А.Е. Машков, В.Г. Цуман, В. Щербина, Г.А. Сташук, З.И. Полянская, Д.А. Пыхтеев, Э.А. Семилов [и др.] // Детская хирургия. – 2013. – № 1. – С. 24–28.

27. Морозов, Д.А., Гусев, А.А., Пименова, Е.С. Кисты желчных протоков: современные аспекты хирургического лечения и клиническое наблюдение редкого варианта / Д.А. Морозов, А.А. Гусев, Е.С. Пименова // Вопросы современной педиатрии. – 2015. – Т. 14. – № 3. – С. 412–415.

28. Насташенко, И.Л. Транспапиллярные вмешательства у больных с неопухолевой билиарной обструкцией / И.Л. Насташенко // Хирургия Украины. – 2016. – № 2. – С. 56–60.

29. Никулина, И.С. Ретроградная холангиопанкреатография в хирургии панкреатобилиарных аномалий у детей: автореф. дис. … канд. мед. наук: 14.00.35 / Никулина Ирина Сергеевна. – М., 2005. – С. 10.

30. Плотко, И.С. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики кисты общего желчного протока: ретроспективный анализ диагностической ошибки / И.С. Плотко, Т.А. Пригородова, Е.П. Поваляева // Пренатальная диагностика. – 2009. – Т. 8. – № 2. – С. 148–151.

31. Разумовский, А.Ю. Лапароскопические реконструктивные операции при пороках развития желчных путей у детей: первый опыт / А.Ю. Разумовский, В.Е. Рачков, Н.В. Куликова, А.Б. Алхасов, З.Б. Митупов // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. – 2009. – № 10. – С. 33–37.

32. Разумовский, А.Ю. Малоинвазивные операции при лечении билиарной атрезии и кист общего желчного протока / А.Ю. Разумовский, В.Е. Рачков, Н.Ф. Щапов // Вопросы практической педиатрии. – 2011. – Т. 6. – № 5. – С. 32–39.

33. Разумовский, А.Ю. Лапароскопические операции при пороках развития желчевыводящих путей у детей / А.Ю. Разумовский, А.В. Дегтярева, Н.В. Куликова, Е.В. Феоктистова, В.Е. Рачков, Н.Г. Ускова // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2012. – Т. 2. – № 1. – С. 19–24.

34. Разумовский, А.Ю. Эндохирургия в лечении пороков желчевыводящих путей у детей / А.Ю. Разумовский, А.В. Дегтярева, Н.Г. Ускова, Н.В. Куликова, Е.В. Феоктистова, В.Е. Рачков // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2014. – № 1 (101). – С. 59–65.

35. Соколов, Ю.Ю. Первый опыт лапароскопических резекций кист холедоха и наложения гепатикоеюноанастомоза у детей / Ю.Ю. Соколов, И.М. Валиулов, С.В. Юрков, В.В. Кибанов // Эндоскопическая хирургия. – 2007. – Т. 13. – № 1. – С. 79–80.

36. Соколов, Ю.Ю. Варианты эндовидеохирургических вмешательств у детей с кистозными расширениями желчных протоков / Ю.Ю. Соколов, Г.Т. Туманян, А.В. Вилесов, А.В. Дзядчик, М.Э. Шувалов // в сборнике: Новые технологии в детской хирургии. Сборник научных трудов, посвященный 100-летию медицинского образования в Пермском крае, 95-летию со дня рождения профессора А.А. Лишке. – 2014. – С. 220–225.

37. Соколов, Ю.Ю. Острый панкреатит как осложнение кист холедоха у детей / Ю.Ю. Соколов, А.М. Ефременков, Г.Т. Туманян, М.К. Акопян, Т.В. Уткина // Детская хирургия. – 2020. – Т. 24. – № S1. – С. 75.

38. Тотиков, В.З. Видеоассистированная резекция врожденной кисты общего желчного протока / В.З. Тотиков, З.В. Тотиков, А.Б. Гурдзибеев, З.Т. Кулумбекова // Эндоскопическая хирургия. – 2020. – Т. 26. – № 4. – С. 37–40.

39. Туманян, Г.Т. Диагностика и хирургическое лечение аномалий развития желчного пузыря и желчевыводящих протоков у детей: автореф. дис. … канд. мед. наук: 14.00.35 / Туманян Грачик Татевосович. – М., 2008. – С. 12.

40. Ускова, Н.Г., Разумовский, А.Ю. Лапароскопические операции при кистах общего желчного протока у детей / Н.Г. Ускова, А.Ю. Разумовский // Детская хирургия. – 2012. – № 4. – С. 45–48.

41. Фрейдн, Г.Г. Морфогенез дуоденопанкреатобилиарных аномалий у детей: автореф. дис. … канд. мед. наук: 14.00.15 / Фрейдн Генриетта Герхардовна. – СПб., 2004. – С. 11.

42. Хаджибаев, А.М. Модифицированный метод хирургического лечения кистозной трансформации внепеченочных желчных протоков у детей / А.М.

Хаджибаев, Х.А. Акилов, Х.Н. Матякубов // в сборнике: Актуальные проблемы гепатопанкреатобилиарной хирургии. Материалы XXIV Международного Конгресса ассоциации гепатопанкреатобилиарных хирургов стран СНГ. Под редакцией В.А. Вишневского, С.Ф. Багненко, Ю.А. Степановой. – 2017. – С. 50–51.

43. Чернов, А.В. Применение нового способа формирования антирефлюксных билиодигестивных анастомозов в комплексном лечении больных с кистой холедоха // Хирургия детского возраста. – 2013. – № 2. – С. 81–84.

44. Эргашев, Н.Ш., Якубов, Э.А. Непосредственные и отдаленные результаты лечения кистозных трансформаций внепеченочных желчных протоков у детей-53.-№3.2. / Н.Ш. Эргашев, Э.А. Якубов // Врач-аспирант. – 2012. – Т. 53. – № 3.2. – С. 374–383.

45. Эргашев, Н.Ш. Хирургическая тактика при спонтанных перфорациях общего желчного протока с формированием ложной панкреатобилиарной кисты у детей / Н.Ш. Эргашев, Э.А. Якубов // Журнал теоретической и клинической медицины. – 2016. – № 3. – С. 83–86.

46. Якубов, Э.А. Клинические симптомы кистозных расширений холедоха у детей / Э.А. Якубов, З.М. Бойтемирова // в сборнике: International scientific research 2017. Сборник материалов XXVI Международной научно-практической конференции. – 2017. – С. 486–488.

47. Якубов, Э.А. Реконструктивные операции внепеченочных желчных протоков при некоторых формах кист холедоха у детей / Э.А. Якубов, Н.Ш. Эргашев // Журнал теоретической и клинической медицины. – 2016. – № 6. – С. 89–93.

48. Якубов, Э.А. Диагностика и особенности хирургической тактики при разрыве кист общего желчного протока у детей / Э.А. Якубов, Н.Ш. Эргашев // Детская хирургия. – 2016. – Т. 20. – № 2. – С. 74–76.

49. Alizai, N.K. Robot-assisted resection of choledochal cysts and hepaticojejunostomy in children / N.K. Alizai, M.J. Dawrant, A.S. Najmaldin // Pediatric surgery international. – 2014. – V. 30. – № 3. – P. 291–294.

50. Alonso-Lej, F. Congenital choledochal cyst, with a report of two and analysis of 94 cases / F. Alonso-Lej, W.B. Rever, D.J. Pessagno // International abstracts of surgery. – 1959. – V. 108. – № 1. – P. 1–30.

51. Ando, H. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts / H. Ando, T. Ito, K. Kaneko, T. Seo // Journal of the American College of Surgeons. – 1995. – V. 181. – № 5. – P. 426–430.

52. Ando, H. Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts / H. Ando, K. Kaneko, T. Ito, Y. Watanabe, T. Seo, T. Harada, F. Ito, [et al.] // Journal of the American College of Surgeons. – 1996. – V. 183. – № 4. – P. 317–321.

53. Antolovic, D. Hepaticojejunostomy-analysis of risk factors for postoperative bile leaks and surgical complications / D. Antolovic, M. Koch, L. Galindo, S. Wolff, E. Music, P. Kienle, P. Schemmer [et al.] // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2007. – V. 11. – № 5. – P. 555–561.

54. Ashcraft, K.W., Holder, T.M. Pediatric surgery / Keith W. Ashcraft, Thomas M. Holder, W B Saunders Co (Jan. 1 1993), – 1993. – P. 1080 c.

55. Atkinson, J.J., Davenport, M. Controversies in choledochal malformation-104.-№11. // South African Medical Journal. – 2014. – V. 104. – № 11. – P. 816–819.

56. Babbitt, D.P. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb / D.P. Babbitt // Ann Radiol. – 1969. – V. 12. – № 3. – P. 231–240.

57. Biswas, S.K. Biliary reconstruction by isolated jejunal interposition loop: our experience after excision of choledochal cyst / S.K. Biswas, K.S. Basu, S.K. Biswas, H.

Saha, S. Chakravorty, J.K Soren // Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons. – 2020. – V. 25. – № 4. – P. 213–218.

58. Bonnel, D. Percutaneous treatment of intrahepatic lithiasis / D. Bonnel, C. Liguory, J.F. Lefebvre, F. Cornud // Gastroenterologie clinique et biologique. – 2001. – V. 25. – № 6–7. – P. 581–588.

59. Burkhart, R.A. Defining treatment and outcomes of hepaticojejunostomy failure following pancreaticoduodenectomy / R.A. Burkhart, D. Relles, D. Pineda, M. Danielle, S.Gabale, P.K. Sauter, E.L. Rosato [et al.] // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2013. – V. 17. – № 3. – P. 451–460.

60. Chang, X. Laparoscopic-assisted cyst excision and ductoplasty plus widened portoenterostomy for choledochal cysts with a narrow portal bile duct / X. Chang, X. Zhang, M. Xiong, L. Yang, S. Li, G. Cao, Y. Zhou [et al.] // Surgical endoscopy. – 2019. – V. 33. – № 6. – P. 1998–2007.

61. Chapman, R.W. Risk factors for biliary tract carcinogenesis / R.W. Chapman // Annals of Oncology : Official Journal of The European Society for Medical Oncology. – 1999. (10 suppl 4). – P. 308–311.

62. Chi, S.Q. Outcomes in robotic versus laparoscopic-assisted choledochal cyst excision and hepaticojejunostomy in children / S.Q. Chi, G.Q. Cao, S. Li, J.L. Guo, X. Zhang, Y. Zhou, S.T. Tang // Surgical Endoscopy. – 2020. – № 0123456789. – P. 1–6.

63. Clifton, M.S. Prenatal diagnosis of familial type I choledochal cyst / M.S. Clifton // Pediatrics. – 2006. – V. 117. – № 3. – P. e596–e600.

64. Davenport, M. Under pressure: Choledochal Malformation manometry / M. Davenport, R. Basu // Journal of Pediatric Surgery. – 2005. – V. 40. – № 2. – P. 331–335.

65. Diao, M. A shorter loop in Roux-Y hepatojejunostomy reconstruction for choledochal cysts is equally effective: preliminary results of a prospective randomized

study / M. Diao, L. Li, J.Z. Zhang, W. Cheng // Journal of Pediatric Surgery. – 2010. – V. 45. – № 4. – P. 845–847.

66. Diao, M. Laparoscopic versus open Roux-en-Y hepatojejunostomy for children with Choledochal cysts: intermediate-term follow-up results / M. Diao, L. Li, W. Cheng // Surgical Endoscopy. – 2011. – V. 25. – № 5. – P. 1567–1573.

67. Diao, M. Timing of Surgery for prenatally diagnosed asymptomatic Choledochal cysts: a prospective randomized study / M. Diao, L. Li, W. Cheng // Journal of Pediatric Surgery. – 2012. – V. 47. – № 3. – P. 506–512.

68. Diao, M. Laparoscopic redo hepaticojejunostomy for children with Choledochal cysts / M. Diao, L. Li, W. Cheng // Surgical Endoscopy. – 2016. – V. 30. – № 12. – P. 5513–5519.

69. Fan, F. Clinical significance of intrapancreatic Choledochal cyst excision in surgical management of type I Choledochal cyst / F. Fan, D.P. Xu, Z.X. Xiong, H.J. Li, H.B. Xin, H. Zhao, J.W. Zhang // Journal of International Medical Research. – 2018. – V. 46. – № 3. – P. 1221–1229.

70. Farello, G.A. Congenital Choledochal cyst: video-guided laparoscopic treatment / G.A. Farello, A. Cerofolini, M. Rebonato, G. Bergamaschi, C. Ferrari, A. Chiappetta // Surgical laparoscopy & endoscopy. –1995. – V. 5. – № 5. – P. 354–358.

71. Fieber, S.S. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases / S.S. Fieber, F.C. Nance // The American surgeon. – 1997. – V. 63. – № 11. – P. 982–987.

72. Friedmacher, F. Choledochal malformations: global research, scientific advances and key controversies / F. Friedmacher, K.E. Ford, M. Davenport // Pediatric surgery international. – 2019. – V. 35. – № 3. – P. 273–282.

73. Fujisaki, S. A case of carcinoma associated with the remained intrapancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a Choledochal cyst / S. Fujisaki, T.

Akiyama, H. Miyake, S. Amano, R. Tomita, M. Fukuzawa, H. Yamagami [et al.] // Hepato-gastroenterology. – 1999. – V. 46. – № 27. – P. 1655–1659.

74. Fumino, S. Clinical analysis of liver fibrosis in Choledochal cyst / S. Fumino, K. Higuchi, S. Aoi, T. Furukawa, O. Kimura // Pediatric surgery international. – 2013. – V. 29. – № 11. – P. 1097–1102.

75. Goldman, M. Biliary disease in children / M. Goldman, T. Pranikoff // Current Gastroenterology Reports. – 2011. – V. 13. – № 2. – P. 193–201.

76. Hamada, Y. Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015 / Y. Hamada, H. Ando, T. Kamisawa, T. Itoi, N. Urushihara, T. Koshinaga, T. Saito, H. Fujii, Y. Morotomi // Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences. – 2016. – V. 23. – № 6. – P. 342–346.

77. Hamada, Y. Duodenogastric regurgitation in hepaticoduodenostomy after excision of congenital biliary dilatation (Choledochal cyst) / Y. Hamada, H. Hamada, T. Shirai, Y. Nakamura, T. Sakaguchi, H. Yanagimoto, K. Inoue [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. – 2017. – V. 52. – № 10. – P. 1621–1624.

78. Hassan, H.S. Changing trends in the management of Choledochal cysts in children in an Egyptian institution / H.S. Hassan // Annals of Pediatric Surgery. – 2016. – V. 12. – № 3. – P. 94–99.

79. Hill, R. Intrahepatic duct dilatation in type 4 Choledochal malformation: pressure-related, postoperative resolution / R. Hill, C. Parsons, P. Farrant, M. Sellars, M. Davenport // Journal of Pediatric Surgery. – 2011. – V. 46. – № 2. – P. 299–303.

80. House, M.G. Incidence And outcome of biliary strictures after pancreaticoduodenectomy / M.G. House, G. Michael J.L. Cameron, R.D. Schulick, K.A. Campbell, P.K. Sauter, J.A. Coleman, [et al.] // Annals of Surgery. – 2006. – V. 243. – № 5. – P. 571–576.

81. Hove, A.T. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital Choledochal malformation / A.T. Hove, V.E. de Meijer, J.B.F. Hulscher, R.H.J. de Kleine // British Journal of Surgery. – 2018. – V. 105. – № 5. – P. 482–490.

82. Hwang, H.S. Smooth muscle distribution patterns of Choledochal cysts and their implications for pathogenesis and postoperative complications / H.S. Hwang, M.J. Kim, S.S. Lee, J.H. Lee, K.B. Song, H.J. Kim, S. Hwang [et al.] // American Journal of Clinical Pathology. – 2020. – V. 153. – № 6. – P. 760–771.

83. Imazu, M. Factors of biliary carcinogenesis in Choledochal cysts / M. Imazu, N. Iwai, K. Tokiwa, T. Shimotake, O. Kimura, S. Ono // European Journal of Pediatric Surgery. – 2001. – V. 11. – № 1. – P. 24–27.

84. Iwai, N. Congenital Choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract / N. Iwai, J. Yanagihara, K. Tokiwa, T. Shimotake, K. Nakamura // Annals of Surgery. – 1992. – V. 215. – № 1. – P. 27–30.

85. Jabłońska, B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management / B. Jabłońska // World Journal of Gastroenterology. – 2012. – V. 18. – № 35. – P. 4801–4810.

86. Jan, Y.Y., Chen, H.M., Chen, M.F. Malignancy in Choledochal cysts / Y.Y. Jan, H.M. Chen, M.F. Chen // Hepato-Gastroenterology. – 2000. – V. 47. – № 32. – P. 337–340.

87. Jung, K. Is Preoperative subclassification of type I Choledochal cyst necessary? / K. Jung, H.S. Han, J.Y. Cho, Y.S. Yoon, D.W. Hwang // Korean Journal of Radiology : official journal of the korean radiological society. – 2012. – V. 13. – № Suppl 1. – P. S112.

88. Kadaba, R.S. Complications of biliary-enteric anastomoses / R.S. Kadaba, K.A. Bowers, S. Khorsandi, R.R. Hutchins, A.T. Abracham, S.J. Sarker, S. Bhattach [et al.] // Annals of the Royal College of Surgeons of England. – 2017. – V. 99. – № 3. – P. 210–215.

89. Kamisawa, T. Carcinoma arising in congenital Choledochal cysts / T. Kamisawa, A. Okamoto, K. Tsuruta, Y. Tu, N. Egawa // Hepato-gastroenterology. – 2008. – V. 55. – № 82–83. – P. 329–332.

90. Kamisawa, T. Recent advances and problems in the management of pancreaticobiliary maljunction: feedback from the guidelines committee / T. Kamisawa, H. Ando, M. Shimada, Y.Hamada, T. Itoi, T. Takayashiki, M. Miyazaki // Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences. – 2014. – V. 21. – № 2. – P. 87–92.

91. Kang, C.M. A case of robot-assisted excision of Choledochal cyst, hepaticojejunostomy, and extracorporeal Roux-en-Y anastomosis using the da Vinci surgical system / Kang, Chang Moo and Chi, Hoon Sang and Kim, Jun Young and Choi, Gi Hong and Kim, Kyung Sik and Choi, Jin Sub and Lee, Woo Jung and Kim, Byong Ro // Surgical Laparoscopy, Endoscopy & Percutaneous Techniques. – 2007. – V. 17. – № 6. – P. 538–541.

92. Khiangte, E. Laparoscopic-assisted transjejunal endoscopic management of intrahepatic calculi and anastomotic stricture in a patient with Roux-En-Y hepaticojejunostomy / E. Khiangte, K. Chetri, I.N. Khiangte, K.P. Deka, P. Phukan, M. Agarwala // Journal of Minimal Access Surgery. – 2020.

93. Kim, J.H. Risk factors of postoperative anastomotic stricture after excision of Choledochal cysts with hepaticojejunostomy / J.H. Kim, T.Y. Choi, J.H. Han, B.M. Yoo, J.H. Kim, J. Hong, M.W. Kim [et al.] // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2008. – V. 12. – № 5. – P. 822–828.

94. Kim, N.Y. Retrospective assessment of the validity of robotic surgery in comparison to open surgery for pediatric Choledochal cyst / N.Y. Kim, E.Y. Chang, Y.J. Hong, S. Park, H.Y. Kim, S.J. Bai, S.J. Han // Yonsei medical journal. – 2015. – V. 56. – № 3. – P. 737–743.

95. Ko, J.W. Robot-assisted hepatectomy and complete excision of the extrahepatic bile duct for type IV-A Choledochal cysts / J.W. Ko, S.H. Choi, S.W. Kwon, K.H. Ko // Surgical Endoscopy. – 2016. – V. 30. – № 12. – P. 5626–5627.

96. Koga, H. Everting the jejunal mucosa ensures a secure hepaticojejunostomy anastomosis during laparoscopic repair of Choledochal cyst in children / H. Koga, T. Ochi, H. Murakami, G. Miyano, G.J. Lane, A. Yamataka // Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques. – 2019. – V. 29. – № 10. – P. 1345–1348.

97. Komi, N. Nationwide survey of cases of Choledochal cyst. analysis of coexistent anomalies, complications and surgical treatment in 645 cases / N. Komi, T. Tamura, Y. Miyoshi, K. Kunitomo, H. Udaka, H. Takehara // Surgical Gastroenterology. – 1984. – V. 3. – № 2. – P. 69–73.

98. Komi, N. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of Choledochal cyst? / N. Komi, H. Takehara, K. Kunitomo, Y. Miyoshi, T. Yagi // Journal of Pediatric Surgery. – 1992. – V. 27. – № 6. – P. 728–731.

99. Koshinaga, T. Pancreatitis after a primary and secondary excision of congenital Choledochal cysts / T. Koshinaga, K. Wakabayashi, M. Inoue, K. Sugito, T. Ikeda, N. Hagiwara, R. Tomita // Surgery today. – 2006. – V. 36. – № 8. – P. 686–691.

100. Kronfli, R., Davenport, M. Insights into the pathophysiology and classification of type 4 Choledochal malformation / R. Kronfli, M. Davenport // Journal of Pediatric Surgery. – 2020. – V. 55. – № 12. – P. 2642–2646.

101. Lal, R. Variations in biliary ductal and hepatic vascular anatomy and their relevance to the surgical management of Choledochal cysts / R. Lal, A. Behari, R.H.V. Hari, S.S. Sikora, S.K. Yachha, V.K. Kapoor // Pediatric surgery international. – 2013. – V. 29. – № 8. – P. 777–786.

102. Lee, K.H. Laparoscopic excision of Choledochal cysts in children: an intermediate-term report / R. Lal, A. Behari, R.H.V. Hari, S.S. Sikora, S.K. Yachha, V.K. Kapoor // Pediatric surgery international. – 2009. – V. 25. – № 4. – P. 355–360.

103. Lee, S.E. Development of biliary malignancy after cyst excision for congenital Choledochal cysts: what should we do? / S.E. Lee, J.Y. Jang // Journal of Gastroenterology and Hepatology (Australia). – 2013. – V. 28. – № 2. – P. 210–212.

104. Liem, N.T. Laparoscopic surgery for choledochal cysts / N.T. Liem // Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences. – 2013. – V. 20. – № 5. – P. 487–491.

105. Liem, N.T. Early and intermediate outcomes of laparoscopic surgery for Choledochal cysts with 400 patients / N.T. Liem, H.D. Pham, L.A. Dung, T.N. Son, H.M. Vu // Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques. – 2012. – V. 22. – № 6. – P. 599–603.

106. Lipsett, P.A. Surgical treatment of Choledochal cysts / P.A. Lipsett, H.A. Pitt // Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery. – 2003. – V. 10. – № 5. – P. 352–359.

107. Liuming, H. The effect of laparoscopic excision vs open excision in children with Choledochal cyst: a midterm follow-up study / H. Liuming, Z. Hongwu, L. Gang, J. Jun, H. Wenying, K.K.Y. Wong, X. Miao [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. – 2011. – V. 46. – № 4. – P. 662–665.

108. Lugo-Vicente, H.L. prenatally diagnosed Choledochal cysts: observation or early surgery? / H.L. Lugo-Vicente // Journal of Pediatric Surgery. – 1995. – V. 30. – № 9. – P. 1288–1290.

109. Makin, E. Understanding Choledochal malformation / E. Makin, M. Davenport // Archives of Disease in childhood. – 2012. – V. 97. – № 1. – P. 69–72.

110. Margonis, G.A. Minimally invasive resection of Choledochal cyst: a feasible and safe surgical option / G.A. Margonis, G. Spolverato, Y. Kim, H. Marques, G.

Poultsides, S. Maithel, N. Jabbour [et al.] // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2015. – V. 19. – № 5. – P. 858–865.

111. Martinez-Ferro, M., Esteves, E., Laje, P. Laparoscopic treatment of Biliary atresia and Choledochal cyst / M. Martinez-Ferro, E. Esteves, P. Laje // Seminars in Pediatric Surgery. – 2005. – V. 14. – № 4. – P. 206–215.

112. Morine, Y. Clinical features of pancreaticobiliary maljunction: update analysis of 2nd Japan-nationwide survey / Y. Morine, M. Shimada, H. Takamatsu, T. Araida, I. Endo, M. Kubota, A. Toki [et al.] // Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences. – 2013. – V. 20. – № 5. – P. 472–480.

113. Moslim, M.A. Choledochal cyst disease in a western center: a 30-year experience / M.A. Moslim, H. Takahashi, F.G. Seifarth, R.M. Walsh, G. Morris-Stiff // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2016. – V. 20. – № 8. – P. 1453–1463.

114. Mukhopadhyay, B. Choledochal cyst: a review of 79 cases and the role of hepaticodochoduodenostomy / B. Mukhopadhyay, R.M. Shukla, M. Mukhopadhyay, K.C. Mandal, P.P. Mukherjee, D. Roy [et al.] // Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons. – 2011. – V. 16. – № 2. – P. 54–57.

115. Narayanan, S.K. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of Choledochal cyst: a systematic review and meta-analysis / S.K. Narayanan, Y. Chen, K.L. Narasimhan, R.C. Cohen // Journal of Pediatric Surgery. – 2013. – V. 48. – № 11. – P. 2336–2342.

116. Ng, D.W.J. Metachronous cholangiocarcinoma 13 years post resection of Choledochal cyst—is long-term follow-up useful?: a case study and review of the literature / D.W.J. Ng, A.K.H. Chiow, W.T. Poh, S. San Tan // Surgical Case Reports. – 2016. – V. 2. – № 1. – P. 1–6.

117. Nguyen Thanh, L. Laparoscopic repair for Choledochal cyst: lessons learned from 190 cases / L.N. Thanh, P.D. Hien, L.A. Dung, T.N. Son // Journal of Pediatric Surgery. – 2010. – V. 45. – № 3. – P. 540–544.

118. Niramis, R. Clinical differences between Choledochal cysts in infancy and childhood: an analysis of 160 patients / R. Niramis, R. Narumitsuthon, S. Watanatittan, M. Anuntkosol, V. Buranakitjaroen, A. Tongsin, V. Mahatharadol, S. Laorwong // Journal of the Medical Association of Thailand. – 2014. – V. 97. – № Suppl 11. – P. S122- S128.

119. Ohashi, T. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital Choledochal cysts / T. Ohashi, T. Wakai, M. Kubota, Y. Matsuda, Y. Arai, T. Ohyama, K. Nakaya [et al] // Journal of Gastroenterology and Hepatology (Australia). – 2013. – V. 28. – № 2. – P. 243–247.

120. O'Neill, J.A.J. Choledochal cyst. / J.A.J. O'Neill // Current Problems In Surgery. – 1992. – V. 29. – № 6. – P. 361–410.

121. Ono, S. Long-term outcomes after hepaticojejunostomy for Choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up / S. Ono, S. Fumino, S. Shimadera, N. Iwai // Journal of Pediatric Surgery. – 2010. – V. 45. – № 2. – P. 376–378.

122. Park, S.W. Relationship between anomalous pancreaticobiliary ductal union and pathologic inflammation of bile duct in Choledochal cyst / S.W. Park, H. Koh, J.T. Oh, S.J. Han, S. Kim // Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. – 2014. – V. 17. – № 3. – P. 170–177.

123. Patil, K.K. Embryonal rhabdomyosarcoma within a Choledochal cyst / K.K. Patil, M.F. Omojola, P. Khurana, J.K. Iyengar // Canadian Association of Radiologists Journal. – 1992. – V. 43. – № 2. – P. 145–148.

124. Rall, J. Cholangis carcinoma and tumor of the liver other than hepatocellular carcinoma / J. Rall, R.Chung // Под Ред. A. Rufstgi, Philadelphia: Lippincott-Raven, – 1995. – P. 527.

125. Russo, P. Diseases of the biliary tree / P. Russo, E.B. Rand, K.M. Loomes // Под Ред. P. Russo, E. D. Ruchelli, D. A. Piccoli, Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, – 2014. – P. 415.

126. Saikusa, N. Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy / N. Saikusa, S. Naito, Y. Iinuma, T. Ohtani, N. Yokoyama, K. Nitta // Journal of Pediatric Surgery. – 2009. – V. 44. – № 11. – P. 2202–2205.

127. Saing, H. Early and late results of excision of Choledochal cysts / H. Saing, H. Han, K.L. Chan, W. Lam, F.L. Chan, W. Cheng, P.K.H. Tam // Journal of Pediatric Surgery. – 1997. – V. 32. – № 11. – P. 1563–1566.

128. Santore, M.T. Hepaticoduodenostomy vs hepaticojejunostomy for reconstruction after resection of Choledochal cyst / M.T. Santore, B.J. Behar, T.A. Blinman, E.J. Doolin, H.L. Hedrick, P. Mattei, M.L. Nance [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. – 2011. – V. 46. – № 1. – P. 209–213.

129. Sastry, A. V. What is the incidence of biliary carcinoma in Choledochal cysts, when do they develop, and how should it affect management? / A.V. Sastry, B. Abbadessa, M.G. Wayne, J.G. Steele, A.M. Cooperman // World Journal of Surgery. – 2015. – V. 39. – № 2. – P. 487–492.

130. Sato, M. Choledochal cyst due to anomalous pancreatobiliary junction in the adult: sonographic findings / M. Sato, H. Ishida, K. Konno, H. Naganuma, J. Ishida, M. Hirata, N. Yamada [et al.] // Abdominal Imaging. – 2001. – V. 26. – № 4. – P. 395–400.

131. Schwab, M.E. De novo somatic mutations and KRAS amplification are associated with cholangiocarcinoma in a patient with a history of Choledochal cyst / M.E. Schwab, H. Song, A. Mattis, A. Phelps, V.T. Vu, F.W. Huang [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. – 2020. – V. 55. – № 12. – P. 2657–2661.

132. Serin, K.R. Choledochal cysts: management and long-term follow-up / K.R. Serin, L.D. Ercan, C. Ibis, I. Ozden, Y. Tekant // Surgeon. – 2020. – № xxxx.

133. She, W.H. Management of Choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center / W.H. She, H.Y. Chung, L.C.L. Lan, K.K.Y. Wong, H. Saing, P.K.H. Tam // Journal of Pediatric Surgery. – 2009. – V. 44. – № 12. – P. 2307–2311.

134. Shimotakahara, A. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of Choledochal cyst: which is better? / A. Shimotakahara, A. Yamataka, T. Yanai, H. Kobayashi, T. Okazaki, G. Lane, T. Miyano // Pediatric Surgery International. – 2005. – V. 21. – № 1. – P. 5–7.

135. Singham, J. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis / J. Singham, E.M. Yoshida, C.H. Scudamore // Canadian Journal of Surgery. – 2009. – V. 52. – № 5. – P. 434–440.

136. Soares, K.C. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management / K.C. Soares, D.J. Arnaoutakis, I. Kamel, N. Rastegar, R. Anders, S. Maithel, T. Pawlik // Journal of The American College of Surgeons. – 2014. – V. 219. – № 6. – P. 1167–1180.

137. Song, G. Comparative clinical study of laparoscopic and open surgery in children with Choledochal cysts / G. Song, X. Jiang, J. Wang, A. Li // Saudi Medical Journal. – 2017. – V. 38. – № 5. – P. 476–481.

138. Stringer, M.D. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience / Stringer, MD and Dhawan, A and Davenport, M and Mieli-Vergani, G and Mowat, AP and Howard, ER // Archives of disease in childhood. – 1995. – V. 73. – № 6. – P. 528–531.

139. Stringer, M.D. Choledochal Cyst / M.D. Stringer // Под Ред. L. Spitz, A. G. Coran, London: Hodderarnold, – 2006. – P. 673–682.

140. Stringer, M.D. Wide hilar hepatico-jejunostomy: the optimum method of reconstruction after Choledochal cyst excision / M.D. Stringer // Pediatric Surgery International. – 2007. – V. 23. – № 6. – P. 529–532.

141. Stringer, M.D. Laparoscopic management of Choledochal cysts: is a keyhole view missing the big picture? / M.D. Stringer // Pediatric Surgery International. – 2017. – V. 33. – № 6. – P. 651–655.

142. Suita, S. Influence of age on the presentation and outcome of Choledochal cyst / S. Suita, K. Shono, Y. Kinugasa, M. Kubota, S. Matsuo // Journal of Pediatric Surgery. – 1999. – V. 34. – № 12. – P. 1765–1768.

143. Sun, R. Comparison of efficacy and safety of laparoscopic excision and open operation in children with Choledochal cysts: a systematic review and update meta-analysis / R. Sun, N. Zhao, K. Zhao, Z. Su, Y. Zhang, M. Diao, L. Li // PloS one. – 2020. – V. 15. – № 9. – P. 1–16.

144. Takada, K. Duodenogastric reflux following biliary reconstruction after excision of Choledochal cyst / K. Takada, Y. Hamada, K. Watanabe, A. Tanano, K. Tokuhara, Y. Kamiyama // Pediatric Surgery International. – 2005. – V. 21. – № 1. – P. 1–4.

145. Tan, S.S. Management of adult Choledochal cyst / S.S. Tan, N.C. Tan, S. Ibrahim, K.H. Tay // Singapore Medical Journal. – 2007. – V. 48. – № 6. – P. 524–527.

146. Tanaka, S. An 11-year-old male patient demonstrating cholangiocarcinoma associated with congenital biliary dilatation / S. Tanaka, M. Kubota, M. Yagi, N. Okuyama, M. Ohtaki, S. Yamazaki, Y. Hirayama [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 2006. – V. 41. – № 1. – P. 15–19.

147. Tang, S.T. Laparoscopic Choledochal cyst excision, hepaticojejunostomy, and extracorporeal Roux-en-Y anastomosis: a technical skill and intermediate-term report in 62 cases / S.T. Tang, Y. Yang, Y. Wang, Y.Z. Mao, S.W. Li, Q.S. Tong, G.Q. Cao [et al.] // Surgical Endoscopy. – 2011. – V. 25. – № 2. – P. 416–422.

148. Tatsugami, M. Bile acid promotes intestinal metaplasia and gastric carcinogenesis / M. Tatsugami, M. Ito, S. Tanaka, M. Yoshihara, H. Matsui, K. Haruma, K. Chayama // Cancer Epidemiology Biomarkers and Prevention. – 2012. – V. 21. – № 11. – P. 2101–2107.

149. Todani, T. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from Choledochal cyst / T. Todani,

Y. Watanabe, M. Narusue, K. Tabuchi, K. Okajima // Am. J. Surg. – 1977. – V. 134. – № 2. – P. 263–269.

150. Todani, T. Hepaticoduodenostomy At the hepatic hilum after excision of Choledochal cyst / T. Todani, Y. Watanabe, T. Mizuguchi, T. Fujii, A. Toki // The American Journal of Surgery. – 1981. – V. 142. – № 5. – P. 584–587.

151. Todani, T. Biliary complications after excisional procedure for Choledochal cyst / T. Todani, Y. Waranabe, N. Urushihara, T. Noda, Y. Morotomi // Journal of Pediatric Surgery. – 1995. – V. 30. – № 3. – P. 478–481.

152. Todani, T. Choledochal Cysts / T. Todani // Под Ред. M. D. Stringer [et al.], Philadelphia: Wb Saundersco, – 1998. – P. 417–429.

153. Todani, T., Toki, A. Cancer arising in Choledochal cyst and management / T. Todani, A. Toki // Nihon Geka Gakkai Zasshi. – 1996. – V. 97. – № 8. – P. 594–598.

154. Turowski, C. Role of pressure and pancreatic reflux in the aetiology of Choledochal malformation / C. Turowski, A.S. Knisely, M. Davenport // British Journal of Surgery. – 2011. – V. 98. – № 9. – P. 1319–1326.

155. Uecker, M. Choledochal cysts resected during childhood show no mutations of KRAS and BRAF as early markers of malignancy in cholangiocytes / M. Uecker, U. Lehmann, P. Braubach, N. Schukfeh, O. Madadi-Sanjani, B.M. Ure, C.K. Petersen [et al.] // European Journal of Pediatric Surgery. – 2020.

156. Uno, K. Development of intrahepatic cholelithiasis long after primary excision of Choledochal cysts / K. Uno, Y. Tsuchida, H. Kawarasaki, H. Ohmiya, T. Honna // Journal of The American College of Surgeons. – 1996. – V. 186. – № 6. – P. 583–588.

157. Urushihara, N. Long-term outcomes after excision of Choledochal cysts in a single institution: operative procedures and late complications / N. Urushihara, K.

Fukumoto, H. Fukuzawa, M. Mitsunaga, K. Watanabe, T. Aoba, M. Yamoto // Journal of Pediatric Surgery. – 2012. – V. 47. № 12. – P. 2169–2174.

158. Urushihara, N. Hepatic ductoplasty and hepaticojejunostomy to treat narrow common hepatic duct during laparoscopic surgery for Choledochal cyst / N. Urushihara, K. Fukumoto, H. Nouso, M. Yamoto, H. Miyake, M. Kaneshiro, M. Koyama [et al.] // Pediatric Surgery International. – 2015. – V. 31. – № 10. – P. 983–986.

159. Vries De, J.S. Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to todani's classification/ J.S. De Vries, S. De Vries, D.C. Aronson, D.K. Bosman, E.A.J. Rauws, A. Bosma, H.A. Heij [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. – 2002. – V. 37. – № 11. – P. 1568–1573.

160. Wang, J. Laparoscopic treatment for Choledochal cysts with stenosis of the common hepatic duct / J. Wang, W. Zhang, D. Sun, Q. Zhang, H. Liu, D. Xi, A. Li // Journal of The American College of Surgeons. – 2012. – V. 214. – № 6. – P. 47–52.

161. Wang, L. Primary congenital Choledochal cyst with squamous cell carcinoma: a case report / L. Wang, X. Ma, D. Chen, J. Ren, H. Cheng, G. Huang, R. Wang [et al.] // The Journal of International Medical Research. – 2020. – V. 48. – № 9. – P. 300060520946871.

162. Woo, R. Robot-assisted laparoscopic resection of a type I Choledochal cyst in a child / R. Woo, D. Le, C.T. Albanese, S.S. Kim // Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques. – 2006. – V. 16. – № 2. – P. 179–183.

163. Xia, H.T. Selection of the surgical approach for reoperation of adult Choledochal cysts / H.T. Xia, J.H. Dong, T. Yang, B. Liang, J.P. Zeng // Journal of Gastrointestinal Surgery. – 2015. – V. 19. – № 2. – P. 290–297.

164. Xia, H.T. Treatment and outcomes of adults with remnant intrapancreatic Choledochal cysts / H.T. Xia, T. Yang, B. Liang, J.P. Zeng, J.H. Dong // Surgery (United States). – 2016. – V. 159. – № 2. – P. 418–425.

165. Xie, X. Comparison of pediatric Choledochal cyst excisions with open procedures, laparoscopic procedures and robot-assisted procedures: a retrospective study / X. Xie, K. Li, J. Wang, C. Wang, B. Xiang // Surgical Endoscopy. – 2020. – V. 34. – № 7. – P. 3223–3231.

166. Xie, X. Total robot-assisted Choledochal cyst excision using da Vinci surgical system in pediatrics: report of 10 cases / X. Xie, Y. Li, K. Li, Q. Wang, B. Xiang // Journal of Pediatric Surgery. – 2020.

167. Yeung, F. Biliary-enteric reconstruction with hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of Choledochal cyst is associated with better postoperative outcomes: a single-centre experience / F. Yeung, P.H.Y. Chung, KK.Y. Wong, P.K.H. Tam // Pediatric Surgery International. – 2015. – V. 31. – № 2. – P. 149–153.

168. Yeung, F. Short-term and long-term outcomes after Roux-en-Y hepaticojejunostomy versus hepaticoduodenostomy following laparoscopic excision of Choledochal cyst in children / F. Yeung, A.C.H. Fung, P.H.Y. Chung, K.K.Y. Wong // Surgical Endoscopy. – 2020. – V. 34. – № 5. – P. 2172–2177.

169. Yoshikane, H. Multiple early bile duct carcinoma associated with congenital Choledochal cyst / H. Yoshikane, S. Hashimoto, H. Hidano, A. Sakakibara, T. Ayakawa, S. Mori, Y. Kojima // Journal of Gastroenterology. – 1998. – V. 33. – № 3. – P. 454–457.

170. You, Y., Gong, J.-P. Diagnosis and management experience of adult Choledochal cysts: reasons for reoperation / Y. You, J.-P. Gong // Hepato-Gastroenterology. – 2013. – V. 60. – № 123. – P. 470–474.

171. Zafar, S. Early complications after biliary enteric anastomosis for benign diseases: a retrospective analysis / S.N. Zafar, M.R. Khan, R. Raza, M.N. Khan, M. Kasi, A. Rafiq, O.H. Jamy // BMC Surgery. – 2011. – V. 11. – № 1. – P. 1–5.

172. Zhuansun, D. A study of three-dimensional versus two-dimensional laparoscopic surgery in resection of congenital Choledochal cyst of children and jejunum

Roux-en-Y anastomosis / D. Zhuansun, C. Jiao, X. Meng, J.Xiao, Y. He, J. Feng // Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques. – 2020. – V. 30. – № 3. – P. 344–349.

173. Ziegler, K.M. Choledochoceles: are they Choledochal cysts? / K.M. Ziegler, H.A. Pitt, N.J. Zyromski, A. Chauhan, S. Sherman, D. Moffatt, G.A. Lehman [et al.] // Annals of Surgery. – 2010. – V. 252. – № 4. – P. 683–689.