

* * *

ВТОРИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ АТРЕЗИИ ЖЁЛЧНЫХ ПУТЕЙ У ДЕВОЧКИ 3 ЛЕТ

Музалева О.С.

Научный руководитель: Ю.В. Деева

Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова Минздрава России,
Рязань, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, вторичный билиарный цирроз, диагностика

Актуальность. Атрезия желчевыводящих путей (АЖВП) — тяжёлый врождённый порок развития, характеризующийся частичной или полной облитерацией просвета жёлчных ходов. Частота встречаемости составляет 1 случай на 20 000–30 000 родов. АЖВП составляет около 8% всех пороков внутренних органов у детей, причём примерно в 20% случаев сочетается с другими пороками развития, такими как аспления, полиспления, незавершённый поворот кишечника, врождённые пороки сердца.

Описание клинического случая. Девочка А., 3 года, от 1-й беременности, в возрасте 3 мес была госпитализирована с жалобами на желтушность кожных покровов, ахолический стул. При УЗИ выявлена гепатомегалия, после прижизненного патогистологического исследования биопсии печени установлен диагноз АЖВП и проведена операция портоэнтеростомии по Касаи. Пациентка выписана в стабильном состоянии. В возрасте 6 мес на фоне прогрессирования гепато- и сплено-мегалии больная направлена в НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова, где была проведена родственная ортотопическая трансплантация левого латерального сектора печени от донора (бабушки). В возрасте 2 лет при амбулаторном обследовании выявлена дисфункция печёночного трансплантата, рецидивирующий холангит. Проведено дренирование абсцесса печёночного трансплантата. Спустя 20 дней больной в связи с обострением была установлена двухэтапная наружно-внутренняя холангиостомия. Спустя 2 нед после её перекрытия состояние удовлетворительное. В настоящее время стабильна, находится под амбулаторным контролем педиатра, гастроэнтеролога.

Заключение. Атрезия жёлчевыводящих путей — тяжёлое, прогрессирующее заболевание билиарного тракта, манифестирующее с первых дней жизни ребёнка. Ранняя диагностика данного заболевания и своевременно проведённая операция Касаи уменьшает вероятность осложнений. При неэффективности консервативной терапии иммуносупрессорами и портоэнтеростомии проводится радикальная операция — трансплантация печени.

* * *